

LICHEN SCLEROSUS am äusseren kindlichen Genitale – oft verkannte chronische Hauterkrankung



Bettina FISCHER

Vorstand
Verein Lichen Sclerosus
CH-4310 Rheinfelden
vorstand@lichensclerosus.at
www.lichensclerosus.at



Prof. Dr. Andreas GÜNTHERT

FA für Gynäkologie und Geburtshilfe
Schwerpunkt Operative Gynäkologie und
Gynäkologische Onkologie
gyn-zentrum ag
CH-6006 Luzern, Haldenstraße 11
info@gyn-zentrum.ch
www.gyn-zentrum.ch



Der Lichen sclerosus (LS) ist eine chronisch-entzündliche Erkrankung, die wahrscheinlich zu den Autoimmunerkrankungen gehört. Diese Hauterkrankung betrifft vor allem erwachsene Frauen, durchaus aber auch Mädchen und Männer/Buben. Oft wird sie bei Kleinkindern mit einer Windeldermatitis oder Pilzinfektionen verwechselt. Lichen sclerosus zerstört das elastische Bindegewebe und führt unbehandelt zu anatomischen Veränderungen der Haut. Bei frühzeitiger Diagnose und durch adäquate Behandlung mit lokal applizierten hochpotenten Kortikoiden oder als 2. Wahl Calcineurinantagonisten kann bei Mädchen ein Fortschreiten der Erkrankung aufgehalten oder zumindest verzögert werden. Bei Buben geht Lichen sclerosus meist mit einer erworbenen Phimose einher, eine komplette Beschneidung kann die Krankheit in der Regel ausheilen. Eine frühe Diagnose und konsequente adäquate Behandlung sind bei beiden Geschlechtern wesentlich für die Erhaltung der Lebensqualität.

Ursachen und Diagnose

Die genauen Ursachen des Lichen sclerosus sind ungeklärt, es spielen vermutlich autoimmune, genetische und hormonale Komponenten eine Rolle. Eine gestörte Hautbarriere (Neurodermitis etc.) scheint den Beginn der Erkrankung zu begünstigen (Becker 2013). Im Verlauf kommt es zur T-Zell vermittelten Entzündung unter Beteiligung der Gefässe. Die Frühdiagnose ist sehr schwierig, es gibt weder einen Bluttest noch kann eine Gewebeprobe im Frühstadium eindeutig Klarheit bringen (Regauer et al. 2005). Von Biopsien ist bei Mädchen eher abzusehen, da dies als zu traumatisch erachtet wird. Der LS kann daher im Frühstadium nur basierend auf der Symptomatik und anhand geringer Hautveränderungen diagnostiziert werden (Günthert et al. 2012; Sheinis et al. 2018). Bei Buben wird die klinische Diagnose histologisch gestellt und sollte bei allen Verdachtsfällen angestrebt werden (Becker 2011).

Die chronische Krankheit verläuft in Schüben, welche durch Traumata im Genitalbereich und Stress ausgelöst werden können. Patienten berichten, dass scharfes Essen oder auch säurehaltige Getränke oder Zitrusfrüchte die Symptome verschlimmern können.

LS bei Mädchen

Die Vulva ist das äussere Genitale der Frau und umfasst Schamlippen, Clitoris und deren Vorhaut, Scheideneingang inklusive äussere Harnröhre und den Damm bis zum vorderen Bereich des Anus. Leider ist der Begriff „Vulva“ im Sprachgebrauch wenig verbreitet. Weniger als 50% der Frauen verwenden diesen Begriff, um ihr äusseres Genitale zu benennen. Ein Organ das kulturell kaum existiert, kann auch von Betroffenen nicht spezifisch hinsichtlich Beschwerden beschrieben werden. Selbst Frauenärzte sind bezüglich Krankheiten der Vulva kaum ausgebildet. Sind Kleinkinder und junge Mädchen von LS betroffen, ist die Sachlage nicht einfacher. Die chronische Krankheit Lichen sclerosus gilt ferner teilweise zu Unrecht als «Altfrauenkrankheit», viele Kinderärzte sind daher nicht vertraut mit dem Krankheitsbild. Das wiederkehrende Jucken und Brennen, das Wundsein sowie diffuse Unterleibschmerzen und das häufige Kratzen im Intimbereich bedeuten für Patienten, den Arzt und die ganze Familie eine Herausforderung, die Symptome werden häufig mangelhaft diagnostiziert und fehlinterpretiert als eine Windeldermatitis. Fraglich wiederkehrende Pilzinfektionen, die in Wahrheit keine sind, oder vermeintliche Blaseninfektionen gehören bei betroffenen Mädchen ebenfalls zum Beschwerdebild. Außerdem können Verstopfungen auftreten.



Abb.: Typische „liegende 8“ rund um die Vulva und den Anus eines Mädchens

LS bei Buben

Bei Buben befällt der Lichen sclerosus als sklerosierende Hauterkrankung in nahezu allen Fällen den Penis. Der LS gilt als Hauptursache für eine erworbene Phimose. Juckreiz und Schmerzen stehen als Symptome weniger im Zentrum als bei den Mädchen. In schweren Fällen kann es zur Dysurie kommen.

Die Diagnose eines LS wird sowohl bei Mädchen als auch bei Buben oft erst spät und nach Zuweisung an einen Spezialisten oder an eine spezialisierte Sprechstunde gestellt.



Abb.: Bei noch reponibler Vorhaut ist der perifrenuläre Befall mit Frenulum breve deutlich zu erkennen.

Häufigkeit

Der Lichen sclerosus ist sicherlich häufiger als die Literatur dies angibt, bei postmenopausalen Frauen wird die Diagnose bei etwa 1 von 30 Frauen gestellt (Goldstein et al. 2006). Allerdings tritt der LS oft schon deutlich früher auf,

manchmal wenig charakteristisch in Form von Juckreiz oder Reizung der Harnröhre, was bei jüngeren Frauen und Erwachsenen oftmals als Pilz- oder Blaseninfektion fehlinterpretiert wird (Christmann-Schmid et al. 2018).

Die Erkrankung tritt bei Mädchen und Buben ebenfalls häufiger auf als vermutet und wird in ihrer Bedeutung bei beiden Geschlechtern unterschätzt. Man geht von einer Prävalenz von 1/900 bei Kindern aus, es fehlen epidemiologische Studien. Ein Erkrankungsgipfel wird bei Kleinkindern und präpubertären Mädchen im durchschnittlichen Alter von fünf Jahren angegeben (Poindexter u. Morell 2007), bei den Buben liegt der Altersgipfel im frühen Grundschulalter (7 Jahre).

Der LS ist gemäss Literatur zwischen 10–30% familiär bedingt, gemäss eigenen unpublizierten Daten findet man allerdings in etwa 50% der Fälle weitere Familienangehörige, die betroffen sind.

Symptome bei Mädchen

Bei Mädchen sieht man Hautveränderungen häufig in Form einer weisslichen 8 um den Anus- und die Genitalregion. Nicht selten ist im Frühstadium auch eine glänzende Hautrötung mit oder ohne fleckförmiger Depigmentierung zu beobachten. Fissuren, Rhagaden und Einblutungen sowie schmerzhafte Defäkation machen neben dem starken Juckreiz weitere Aspekte des Krankheitsbildes aus.

Symptome bei Buben

Bei Buben sieht man in vielen Fällen bei der Erstuntersuchung bereits eine weissliche porzellanartig sklerotische Vernarbung des distalen Präputiums als typisch weisslichen Ring. Im Krankheitsverlauf können ebenfalls der Meatus und die Urethra befallen werden.

Standardtherapie

Da es sich wahrscheinlich um eine Autoimmunerkrankung handelt, besteht das therapeutische Ziel darin, das Immunsystem lokal zu bremsen. Am besten geeignet sind dazu hochpotente Kortikoide, wie das Clobetasolpropionat oder das Mometason fuorate in Form von Salben. Milde Kortisonpräparate (zum Beispiel Hydrokortison) vermögen der Krankheit keinen Einhalt zu gebieten. Sollten die hochpotenten Kortikoide nicht vertragen werden oder unwirksam sein, dann kann als 2.



Abb.: Typische weiblich narbige Phimose bei einem Jungen mit Lichen sclerosus

Wahl auf andere immunsupprimierende Substanzen zurückgegriffen werden, wie z. B. das Tacrolimus oder das Pimecrolimus (Kirtschig et al. 2015; Lewis et al. 2018). Bei Erstdiagnose oder in Schüben muss eine tägliche Behandlung über mehrere Wochen durchgeführt werden. Parallel dazu benötigt es eine tägliche fettende Pflege und eine sehr schonende Intimhygiene. Trigger wie enge, reibende Kleidung oder harte Fahrradsattel sollten vermieden werden. Eltern von betroffenen Mädchen sollten ihr Kind, ab einem gewissen Alter, am

Verein Lichen Sclerosus



Der Verein Lichen Sclerosus hat seinen Sitz in der Schweiz und ist länderübergreifend aktiv.

Seine Anliegen sind:

- Enttabuisierung der unbekannteren, jedoch weit verbreiteten Krankheit Lichen sclerosus
- Sicherstellung einer frühen Diagnose und adäquater Therapie für die Betroffenen

Der Verein bietet:

- Aufklärung in medizinischen Fachkreisen (Referate und Informationsstand an Kongressen)
- Aufklärung und Sensibilisierung zum Thema in den Print- und Fernsehmedien
- Öffentlich zugängliche Experteninformationen
- Jahrestagung und Workshops für Interessierte
- Geschützte Austauschplattform und Austauschgruppen für Betroffene sowie für Eltern von betroffenen Kindern und Teenagern
- Selbstuntersuchungsflyer, Aufklärungsflyer, Vereinsflyer, Therapieschema
- Aufklärungsbuch «Jule und die Muscheln» in den Sprachen Deutsch, Französisch, Italienisch und Englisch

Weitere Informationen unter www.lichensclerosus.at und www.juckenundbrennen.eu
Kontakt: office@lichensclerosus.at



Abb.: LS bei einer jungen Frau mit Vorhautverengung, Risse des Dammes und typischer Lichenifizierung (weisse Streifen)

besten mit Hilfe eines Handspiegels in die anatomischen Strukturen einführen und nah bei der Therapie begleiten.

Nicht alle Autoren empfehlen nach Abklingen eines Schubes eine wöchentliche Erhaltungstherapie, dennoch haben mehrere Untersuchungen gezeigt, dass nach Absetzen der Therapie etwa 50% der erwachsenen Betroffenen innerhalb der nächsten sechs Monate wieder einen Schub haben werden. Dagegen sind Langzeitnebenwirkungen einer lokalen Kortisontherapie bei korrekter Anwendung nicht bekannt.

Bei Buben empfiehlt sich eine komplette Beschneidung, um das Weiterschreiten der Krankheit auf die Eichel und Harnröhre zu verhindern. Die konservative Behandlung mit einem topischen Kortikosteroid analog der Behandlung bei Mädchen kann versucht werden, ein nachhaltiger Erfolg ist jedoch anzustreben und muss überwacht werden. Es liegen aktuell noch kaum gute Langzeiterfahrungen zur Behandlung vor, denn auch mit der Beschneidung ist die Behandlung nicht zwingend abgeschlossen, in den allermeisten Fällen kann aber nach derzeitiger Datenlage mit einer Ausheilung gerechnet werden (Becker 2011).

Alternativen und ergänzende Therapien

Für die Eltern der betroffenen Kinder sowie auch für viele Ärzte ist eine Langzeitanwendung mit Kortison leider mit Bedenken behaftet, wenn auch unberechtigt. Auch Apotheker raten teilweise bei Abgabe der Salben von einer Langzeitanwendung ab. Es sind verschiedene Untersuchungen durchgeführt worden, bei denen alternative Metho-

den wie Vitaminpräparate, Hormonpräparate oder UVA-Bestrahlung zum Einsatz kamen. Im direkten Vergleich mit Kortisonpräparaten waren jedoch alle weniger wirksam.

Wichtig ist, wie oben bereits erwähnt, eine begleitende rückfettende Pflege mit schonenden Produkten und sorgfältiger Intimhygiene. Dazu gehört das Wechseln von nassen Badesachen wie das Vermeiden von Schaumbädern, das Fetten vor und nach dem Schwimmen in Chlorwasser und dem Urinieren. Es sollten keine parfümierten Seifen benutzt werden beim Duschen, kein gefärbtes Toilettenpapier (am besten nur Waschen mit Wasser).

Die Intimhygiene wird bei Mädchen im Teenageralter zur Herausforderung, wenn die Menstruation eintritt und erste sexuelle Kontakte entstehen. Im fortschreitenden Alter kommt es krankheitsbedingt nicht selten zu anatomischen Veränderungen und wegen der Symptomatik zu sexuellen Problemen. Betroffene Teenager sollten diesbezüglich gegebenenfalls psychologisch begleitet werden.

Verlauf und Prognose

Unerkannt führt der LS bei Mädchen zu Verklebungen der Vorhaut und der kleinen Schamlippen, letztlich zu irreversibler Zerstörung der Vulva und zur Einengung des Introitus. Oftmals verschwinden die Symptome in der Pubertät, bei einem Teil der Betroffenen treten die Beschwerden allerdings Jahre später wieder auf. Im Erwachsenenalter führt ein unbehandelter LS bei Frauen nicht selten zu Problemen in der Partnerschaft (ein-



Abb.: LS bei einer jungen Frau, kleine Schamlippen fehlen, der hintere Introitus ist vernarbt, diskrete Lichenifizierung linke grosse Schamlippe



Abb.: Fortgeschrittener LS mit ausgeprägten Verklebungen und Lichenifizierungen

geschränkte schmerzhaftes Sexualität) und zu einem erhöhten Krebsrisiko (etwa 4–6%), eine korrekte Langzeitbehandlung und gute Pflege kann den Krankheitsprozess in den allermeisten Fällen stoppen und das Krebsrisiko auf ein normales Niveau senken (Lee et al. 2015). Daten und Erkenntnisse für LS betroffene Mädchen fehlen hierzu, eine langfristige und regelmässige dreimonatliche bis halbjährliche Kontrolle ist ratsam.

Bei Buben kann die Krankheit möglicherweise durch vollständige Beschneidung zur Abheilung gebracht werden. Postoperativ kann sich eine Meatusstenose, nach Teilbeschneidung oder bei adipösen Patienten auch ein Rezidiv, entwickeln. Bei Verdacht auf eine Meatusstenose ist die Objektivierung durch die Uroflowmetrie zu empfehlen. Eine regelmässige langfristige Nachkontrolle und gegebenenfalls eine topische Nachbehandlung durch einen Experten ist anzuraten. Es besteht Forschungsbedarf zur weiteren Klärung der Pathogenese (Becker 2011).

Verein Lichen Sclerosus

Neben den physischen Effekten spielen gerade bei Kindern, Teenagern und deren Eltern psychologische Aspekte eine äusserst wichtige Rolle. Betroffenen Familien ist anzuraten, sich auch ausserhalb von spezialisierten Sprechstunden zu informieren und den Austausch untereinander zu pflegen. Seit 2013 bietet der in der Schweiz ansässige, jedoch länderübergreifende Verein Lichen Sclerosus eine umfassende Plattform mit Experteninformationen sowie bilaterale und regionale Eltern-Vernetzung, Foren, Austauschgruppen, Workshops und Tagungen (www.lichensclerosus.at).



Aufklärungsbuch «Jule und die Muscheln»

Das durch den Verein Lichen Sclerosus initiierte Kinder- und Aufklärungsbuch «Jule und die Muscheln» erleichtert den Eltern von betroffenen Mädchen den Zugang zur Krankheit und vermittelt dem Kind gleichzeitig auf spielerische und kindergerechte Art Informationen und Optimismus in Bezug auf Lichen Sclerosus und die adäquate Therapie. Der Verein bietet neben einem Forum für Eltern auch ein geschütztes Forum für betroffene Teenager, die sich bei Eintritt in die Pubertät dem Thema gegenüber oftmals ganz verschliessen.

Literatur

Becker K: Lichen sclerosus in boys. *Dtsch Arztlbl int* 2011; 108(4): 53-8, DOI:10.3238/aerztebl.2011.0053

Becker K, Meissner V, Farwick W, Bauer R, Gaiser MR: *Br J Dermatol.* 2013 Feb;168(2):362-6

Christmann-Schmid C, Hediger M, Gröger S, Krebs J, Günthert AR: *In cooperation with the Verein Lichen Sclerosus. Vulvar lichen sclerosus in women is associated with lower urinary tract symptoms. Int Urogynecol J* 2018; 29:217-221.

Goldstein AT, Marinoff SC, Christopher K, Srodon M. *Prevalence of vulvar lichen sclerosus in a general gynecology practice. J Reprod Med* 2005; 50: 477-80.

Kirtschig G, Becker K, Günthert A, Jasaitiene D, Cooper S, Chi CC, Kreuter A, Rall KK, Aberer W, Riechardt S, Casabona F, Powell J, Brackenbury F, Erdmann R, Lazzeri M, Barbagli G, Wojnarowska F. *Evidence-based (S3) Guideline on (anogenital) Lichen sclerosus. J Eur Acad Dermatol Venereol* 2015;29:e1-43.

Lee A, Bradford J, Fischer G. *Long-term Management of Adult Vulvar Lichen Sclerosus: A Prospective Cohort Study of 507 Women. JAMA Dermatol* 2015; 151:1061-7.

Lewis FM, Tatnall FM, Velangi SS, Bunker CB, Kumar A, Brackenbury F, Mohd Mustapa MF, Exton LS. *British Association of Dermatologists guidelines for the management of lichen sclerosus, 2018. Br J Dermatol* 2018; 178:839-853.

Poindexter u. Morell 2007: *Pediatr Ann.* 2007 Dec;36(12):785-91.

Regauer S, Liegl B, Reich O. *Early vulvar lichen sclerosus: a histopathological challenge. Histopathology* 2005; 47:340-7. Review.

Sheinis M, Selk A. *Development of the Adult Vulvar Lichen Sclerosus Severity Scale-A Delphi Consensus Exercise for Item Generation. J Low Genit Tract Dis.* 2018; 22:66-73.



Ihre Spende schenkt Kraft für das Leben ...und darüber hinaus!

In Österreich leiden rund 2.500 Kinder an lebensverkürzenden Krankheiten.

Mit Ihrer Unterstützung können wir die Begleitung der kleinen Patienten sichern, den Eltern Halt und Beistand geben und die Familie in den Aufgaben des täglichen Lebens entlasten.

Ihre Spende hilft den betroffenen Kindern und ihren gesunden Geschwistern, die oft lange Zeit im Schatten der Krankheit leben.

Wenn ein Kind erkrankt, braucht die ganze Familie Hilfe und Halt.

Danke!

Spendenkonto:
IBAN: AT23 2011 1825 4479 3000

www.kinderhospiz.at