

Lichen sclerosus

Werner Mendling¹

■ Der historische aus dem Griechischen stammende Begriff „Lichen“ bedeutet „Flechte“. Im Alltagsjargon wird oft unscharf von „Lichen“ gesprochen, ohne dass zwischen Lichen (L.) sclerosus, L. planus und L. simplex unterschieden wird. Mit drei Beiträgen zum Thema Lichen (L. planus und L. simplex werden in nachfolgenden FRAUENARZT-Ausgaben publiziert) sollen diese für die einzelne Patientin quälenden und langfristig die Lebensqualität beeinträchtigenden Erkrankungen vorgestellt werden.

Da in der gynäkologischen Weiterbildung das Erlernen der Diagnostik und Therapie von Hauterkrankungen nicht vorgesehen ist und umgekehrt in der dermatologischen Praxis bei Vulvaproblemen oft auf die frauenärztliche Praxis verwiesen wird, sind benigne Vulvaerkrankungen zum Leidwesen der betroffenen Frauen auch heute noch oft im dermatologisch-gynäkologischen Niemandsland (23).

Einzelne Publikationen aus der interdisziplinären dermatologisch-gynäkologischen Praxis lassen die Bedeutung dieser Erkrankungen erahnen (1), insbesondere aber die in den letzten Jahren entstandenen und rasch wachsenden Interessenvereine betroffener Frauen (Verein Lichen sclerosus in der Schweiz mit Mitgliedern in der Schweiz, Deutschland und Österreich, Verein Lichen sclerosus Deutschland e. V.). Leider sind noch viele Betroffene aufgrund der Unerfahrenheit ihrer Ärztinnen und Ärzte monate- bis jahrelang nicht korrekt versorgt (Abb. 1), sodass die irreversiblen Veränderungen fortschreiten.

¹ Deutsches Zentrum für Infektionen in Gynäkologie und Geburtshilfe an der Landesfrauenklinik, Helios Universitätsklinikum, Wuppertal

Nystalocal Salbe	(04.06)
Dermavin Creme (nicht vert.)	(06.06)
Kortison Creme	(12.06)
Artlin Zäpfchen	(16.10)
Kadafungin Nidhsäurelaur	(bis 3.M)
Fluconazol Kapsel 150mg	(30.10)
Dermavin Salbe (nicht vert.)	(30.10)
Pösterliort Salbe	(30.10)
Kortison Creme	(05.11)
Creme (angerührt) Apotheke	(13.11)
(nicht vert.)	
Vobaderm	(14.11)
Kamulosan Sbad	(05.11.11)
Ciproflaxacin 500 mg	(25.12)
Ciproflaxacin 250 mg	(30.12)

Abb. 1: Auflistung der 14 verschiedenen Medikamente, die eine junge Patientin mit Lichen sclerosus der Vulva wegen genitalen Juckreizes innerhalb von sechs Monaten verschrieben bekommen hatte

Die heute korrekten Bezeichnungen sind Lichen sclerosus (nicht mit Zusatz „et atrophicus“, da es auch hypertrophische Formen gibt) und Lichen planus (von Dermatologen in Deutschland oft noch Lichen ruber oder Lichen ruber planus genannt).



Abb. 2: Vor 39 Jahren diagnostizierter Lichen sclerosus an der Haut des Brustkorbs, kaum therapiert

Lichen sclerosus

Lichen sclerosus ist eine chronische, unheilbare, durch Th1-spezifische Zytokine mit dichten T-Zell-Infiltraten verursachte inflammatorische Erkrankung der Haut. Schleimhäute bzw. Vagina und Hymenalsaum sind nicht betroffen. Es wird eine genetische Disposition angenommen. In etwa 10 % der Fälle sind auch direkte Familienmitglieder betroffen. Es werden Autoantikörper gegen das extrazelluläre Matrixprotein und das BP (Baculoprotein) 180-Antigen gefunden, sodass L. sclerosus eine humorale Autoimmunerkrankung ist (14, 19). Die Erkrankung kann am ganzen Körper auftreten (Abb. 2), kommt bei Frauen aber fast nur im Bereich der Vulva vor.

Häufigkeit und Triggerfaktoren

Männer können mit einer Wahrscheinlichkeit von etwa 1:1.000, Mädchen von etwa 1:900 (beide Zahlen sind nicht sicher belegt) und Frauen mit steigendem Alter in 1–2 % betroffen sein.

In bis zu 34 % kommen bei Erwachsenen und in bis zu 14 % bei Mädchen andere Autoimmunerkrankungen und Allergien vor (z. B. Hashimoto-Thyreoiditis, Vitiligo, Typ-1-Diabetes mellitus, Alopecia areata, perniziöse Anämie u. a.). Die familiäre Häufung lässt eine genetische Disposition vermuten.

Es scheint ein hormoneller Einfluss möglich zu sein (wenig Estrogen), da es eine Häufung um die Peri- und Postmenopause gibt, ebenso beim Turner-Syndrom trotz Hormonsubstitution.

Lichen sclerosus kann durch lokale Traumata (Stanzbiopsie, Risse, Inkontinenz, Druck, Reibung, Verletzung, Radiatio, auch psychische Traumata, Vulvodynie), getriggert werden, sodass dort ein Schub mit verstärkten Symptomen möglich ist (Köbner-Phänomen) (14, 17, 18, 19).

Genitale Infektionen scheinen nicht ursächlich zu sein, doch wird diskutiert, ob eine intestinale und vulväre Dysbiose der Mikrobiota eine Rolle spielen könnte. Wir haben in einer Mikrobiomstudie in Zusammenarbeit mit Prof. Jacques Ravel, Baltimore/USA, keine Unterschiede im Vergleich zu gesunden Frauen und Frauen mit Vulvodynie finden können, andere vermuten doch einen Zusammenhang (4).

Symptome

Die erkrankte Hautregion der Vulva ist der nicht behaarte Bereich zwischen außen den großen Labien, vorn der Hautregion der Klitorisvorhaut (nicht der Klitoris Spitze selbst) bis zur vorderen Haargrenze zum Mons pubis hin und hinten kann, muss aber nicht, der Perinealbereich im Umkreis von etwa 4–5 cm betroffen sein (Form einer „8“). Das Vestibulum ist oft im vorderen Anteil zwischen Klitoris Spitze und Harnröhre betroffen. Der Sulcus interlabialis und die kleinen Labien bis im hinteren Anteil zur Hart'schen Linie sind meist betroffen. Typisch involviert ist meistens auch die hintere Kommissur mit dem Damm.

Die Frauen klagen typischerweise über Juckreiz (aber nicht immer, bis 40 %

sollen keinen Juckreiz haben!), Wundheitsgefühl, Missempfindungen beim Verkehr (durch Unelastizität und zunehmende Enge), bei perianaler Beteiligung auch über Schmerzen oder Einrisse im Analbereich bei der Defäkation oder beim Sitzen. Es gibt aber auch Frauen mit sichtbaren Hautveränderungen ohne Beschwerden.

Viele Frauen mit L. sclerosus der Vulva klagen über Beschwerden beim Wasserlassen: Der Harnstrahl ist nicht mehr kräftig und gerade, es gibt bei der Miktions Missempfindungen wie Urethritis (5).

Klinische Zeichen

Immer treten im Lauf der Jahre unterschiedlich schnell Schrumpfungen auf: Die kleinen Labien verkürzen sich nach und nach und können später komplett mit der Umgebung im Bereich des Sulcus interlabialis flach verschmolzen sein. Durch Atrophie entstehen Einblutungen (Ekchymosen) und Wunden (Abb. 3 und 4). Die Vorhaut der Klitoris schrumpft und wird unelastisch, sodass die Klitoris Spitze mehr und mehr darunter verschwindet, ähnlich einer Kapuze auf dem Kopf, die so weit zugezogen wird, dass

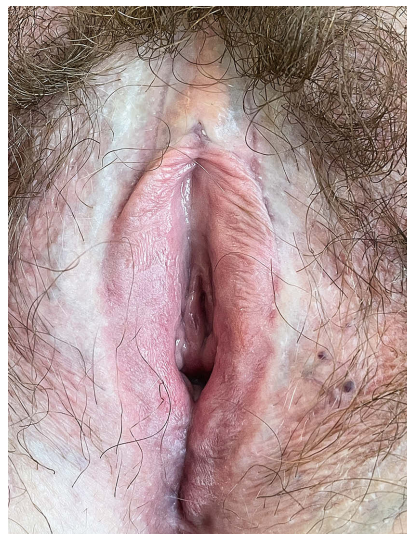


Abb. 3: Fortgeschrittener Lichen sclerosus der Vulva. Grauweisse Verfärbung, Atrophie der Haut, vereinzelt Ekchymosen, pergamentartige Fältelung der Haut auf den kleinen Labien, nahezu „vergrabene“ Klitoris Spitze durch Schrumpfung der Vorhaut, Schrumpfung und Resorption der kleinen Labien, Sklerosierung besonders im Sulcus interlabialis links mit atrophischer Vulnerabilität, Verengung des Introitus

schließlich selbst die Nasenspitze verschwindet. Gerade dies wird von Unerfahrenen oft übersehen, wenn nicht bewusst die Klitorisvorhaut bei der Untersuchung zurückgezogen wird, und kann ein wichtiges Frühzeichen sein (Abb. 5 und 6, Seite 826). Weitere Zeichen sind Atrophie der Haut (auch Hypertrophie mit Hyperkeratose) mit leichtem Erythem und Vulnerabilität, was zu kleinen Erosionen und anogenitalen Fissuren führen kann. Eine Purpura/Ekchymosen sind typisch, obwohl meist auch blass-weißliche sklerotische Haut vorkommt, die pergamentartig dünn gefältelt wirkt (Abb. 3 und 4). Die Vulvaarchitektur ist im fortgeschrittenen Stadium stark gestört, sodass neben der Resorption der kleinen Labien sowohl vorn zwischen Klitoris und Urethra als auch hinten an der hinteren Kommissur zunehmende narbige Einengungen entstehen. Dadurch kann Geschlechtsverkehr unmöglich werden oder auch der Harnstrahl so behindert sein, dass der Urin gegen einen „Vorhang“ prallt und darunter aus der verbliebenen Öffnung abläuft (Abb. 7 und 8, S. 826). Die Verengung kann leicht in Lokalanästhesie eröffnet werden (Abb. 9, S. 826). Selten kommt Lichen sclerosus auch in der Leistenregion vor (Abb. 10, S. 826).

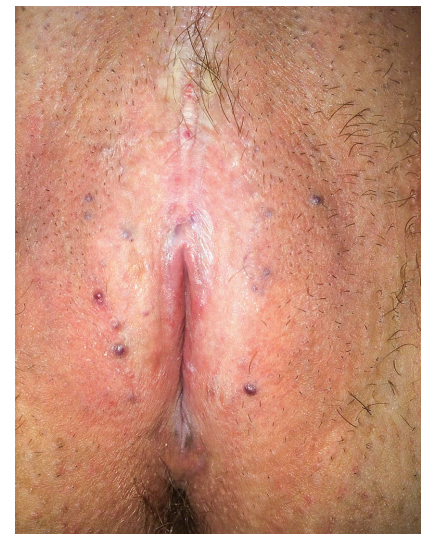


Abb. 4: 38-jährige Patientin in der 22. Schwangerschaftswoche mit Erstdiagnose eines im Vergleich zu Abbildung 3 noch weiter fortgeschrittenen, bisher unbehandelten Lichen sclerosus der Vulva. Die Klitoris Spitze ist total unter der geschrumpften Vorhaut verschwunden. Fortgeschrittene Fälle von Lichen planus der Vulva können bei oberflächlicher Betrachtung an der äußeren Vulva ähnlich aussehen (s. nächstes Heft).



Abb. 5: 40-jährige Patientin mit beginnendem Lichen sclerosus der Vulva, bei der die Schrumpfung und Weißverfärbung der Klitorisvorhaut trotz der üblichen Vorsorgeuntersuchung nicht aufgefallen war



Abb. 6: 16-Jährige mit „buried clitoris“ durch Lichen sclerosus. Es ist deshalb immer wichtig, die Vorhaut der Klitoris bei jeder gynäkologischen Untersuchung bewusst zurückzuziehen.

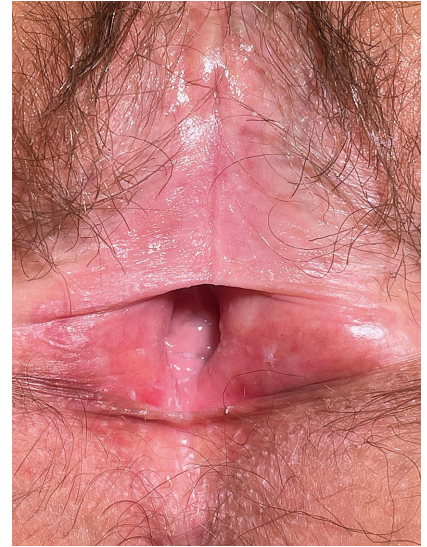


Abb. 7: Lichen sclerosus der Vulva. Schrumpfung der Klitorisvorhaut, Synechie der kleinen Labien im vorderen Vestibulum mit Einengung des Introitus und Behinderung des Harnstrahls. Das fällt oft nur auf, wenn die kleinen Labien gespreizt nach hinten gezogen werden.

Auch bei Kindern, meist mit Beginn im Alter zwischen vier und sechs Jahren, kann L. sclerosus auftreten. Die Symptome sind grundsätzlich denen von Erwachsenen ähnlich, jedoch können durch die Atrophie auftretende Fissuren und Hautläsionen mit kleinen Einblutungen mangels Erfahrung fälschlicherweise für Folgen von sexuellem Missbrauch gehalten

werden, was für die ganze Familie schrecklich ist (Abb. 11). Zwei Drittel der Mädchen haben bei perianalen Läsionen Stuhlverhalt und dadurch Obstipation. Der genitale Juckreiz wird auch bei Mädchen, die wegen fehlender Östrogene noch gar keine Vaginalmykosen bekommen können, oft als Pilzinfektion missdeutet (13). In der Pubertät kann L. scler-

rosus verschwinden, tritt aber meist nach einigen Jahren wieder auf (21, 22, 27).

Diagnostik

Die Ärztin/der Arzt sollte mit der Erkrankung vertraut und erfahren sein. Natürlich wird es immer ein erstes Mal geben, doch darf bei der Häufigkeit der



Abb. 8: 73 Jahre alte Patientin, fortgeschrittener Lichen sclerosus der Vulva, jahrelang nicht therapiert. Fast kompletter Verschluss des Introitus, nur noch für einen Wattetupfer eingängig. Die vordere Synechie wurde in Lokalanästhesie eröffnet. Sofortiger Beginn der Clobetasol- und Fetttherapie mit seit etwa zwei Jahren wieder ca. 3 cm weitem Scheideneingang



Abb. 9: 36-jährige Patientin mit vorher ähnlichem Befund wie Abbildung 8. Zustand nach Eröffnung in Lokalanästhesie. Clobetasol-Salbe bereits ab dem zweiten postoperativen Tag bis zur Abheilung täglich. Die Prozedur wird auf Wunsch der Patientin wegen erneuter Synechie etwa jährlich wiederholt.

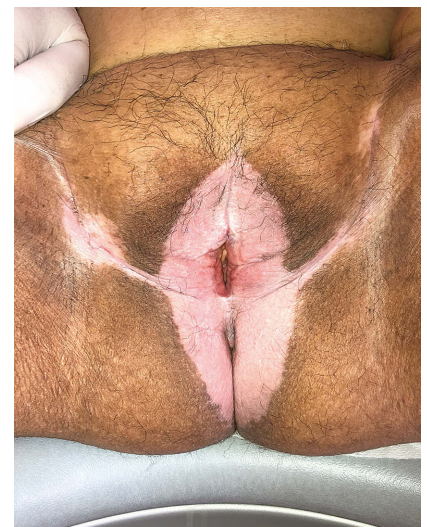


Abb. 10: 56-jährige nordafrikanische Frau mit seit drei Jahren aufgefallenem Lichen sclerosus, der ungewöhnlich auch in die Leistenregion ausstrahlt und ein symmetrisches Muster der weißen Hautveränderung verursacht. Eine Vitiligo liegt nicht vor.



Abb. 11: 4 Jahre altes Kind mit Lichen sclerosus der Vulva. Schrumpfungen der Klitorisvorhaut und der kleinen Labien, Pergamenthaut und Sklerose bis perianal, Einblutungen durch Atrophie. Gefahr des Verdachts auf Missbrauch!

Erkrankung in der gynäkologischen Praxis erwartet werden, dass sich Unerfahrene mit der einschlägigen Fachliteratur bzw. der aktuellen Leitlinie (14, 19) beschäftigen!

Im Rahmen der Anamnese sollten der Beginn und die Art der Beschwerden erfragt werden (Was? Ab wann? Wie lange? Welche Therapien? Haben diese auch geholfen? Gibt es Verbindungen zum Zyklus oder zu Medikamenten?). Angaben wie „Ich hatte jahrelang Pilzinfektionen“ sind ohne Wert, da sie nicht die Beschwerden wiedergeben und eventuell Fehlannahmen oder Fehldiagnosen zugrunde liegen.

Auch die psychosexuellen Probleme der Patientin müssen einfühlsam angesprochen werden. Da es möglich ist, dass sowohl L. sclerosus als auch beispielsweise Vulvodynie vorliegen, (im eigenen Zentrum hatten 62 von 308 (20 %) Frauen mit L. sclerosus auch eine Vulvodynie!), müssen entsprechende anamnestiche Fragen gestellt werden.

Es sollte möglichst eine Fotodokumentation erfolgen (in der eigenen Praxis immer mit schriftlichem Einverständnis der Patientin bzw. beim Kind der Mutter), um den Befund auch nach Jahren demonstrieren und vergleichen zu können. Die

Patientin sollte immer „auf Augenhöhe“ informiert werden. In der eigenen Praxis wird der Patientin nach der Untersuchung ein Spiegel gegeben, um alle Befunde demonstrieren zu können. Manchmal haben Frauen noch nie ihre eigene Vulva angeschaut und sind entsprechend uninformiert! So wird häufig besonders von älteren Frauen von der Scheide gesprochen, wenn die Vulva gemeint ist.

Die Diagnose wird im Allgemeinen mithilfe der Anamnese und der klinischen Zeichen gestellt.

Immer – auch bei anscheinend gesunden Frauen – sollte die Vorhaut der Klitoris zurückgezogen werden, um gegebenenfalls deren Schrumpfung zu erkennen, wenn die Klitorissspitze dahinter verschwindet (Abb. 4 und 5). Die gesamte Vulva inklusive Perianalregion bis etwa zum Steißbein werden mit dem Kolposkop/Vulvoskop betrachtet.

Es gibt diverse Versuche, ein klinisches Scoring-System zu entwickeln, das eine Einteilung in Schweregrade von L. sclerosus erlaubt (11). Starken Konsens fanden im Rahmen einer Delphi-Konsensus-Konferenz die Symptome Juckreiz, Schmerz/Brennen ohne und beim Verkehr, Risse und Blutungen, Einschränkung der Lebensqualität und der Sexualfunktion sowie die klinischen Zeichen Fissuren, Weißfärbung, Schrumpfung, pergamentartige dünne Haut, „8“-Form, Erosionen, Ulzerationen, Hyperkeratose, Exkoriationen, Lichenifikation, Elastizitätsverlust, Sklerose, Veränderung der Architektur, Schrumpfung der Klitorisvorhaut und der kleinen Labien bis zu deren Resorption, Verengung des Introitus an der hinteren Kommissur und vorne unterhalb der Klitoris mit Behinderung des Harnstrahls, perianale Veränderungen (24).

Biopsie?

Eine histologische Untersuchung ist meist nicht erforderlich, sollte aber im Zweifel und bei Verdacht auf (prä)maligne Veränderungen, bei immunsupprimierten Patientinnen mit unklaren Veränderungen und bei Nichtansprechen

einer eingeleiteten Therapie durchgeführt werden (14, 17, 18, 19). Es kann schwierig sein, ohne histologische Untersuchung einen fortgeschrittenen L. sclerosus von einem L. planus zu unterscheiden.

Bei Kindern sollte möglichst keine Biopsie durchgeführt werden (22).

Die histologische Diagnose wird durch Nachweis eines lichenoiden lymphohistiozytären Infiltrats mit antiinflammatorischem (Th2) Profil, einer bandartigen subepithelialen Sklerose mit Verlust von elastischen Fasern mit atrophischem Epithel und ohne keratozytisches Infiltrat gestellt (Prof. Sigrid Regauer, pers. Mittlg. 2023). Jedoch kann die histologische Diagnose im Frühstadium eines L. sclerosus bei Abwesenheit von Sklerosierung schwierig sein und fällt in etwa 30 % der Fälle unspezifisch aus (9, 14).

Karzinomrisiko

Frauen mit L. sclerosus haben ein gering erhöhtes Risiko für eine differenzierte intraepitheliale Neoplasie (dVIN) und ein Vulvakarzinom (Abb. 12 und 13, S. 828). Die Angaben über die Häufigkeit schwanken zwar je nach Untersuchung von 1–4 % bis mehr als 6,7 % (Letzteres kumuliert auf 20 Jahre (3)). Offensichtlich reduziert eine leitliniengerechte Therapie das Karzinomrisiko aber deutlich, sodass die Gefahr für ein Vulvakarzinom im Gegensatz zu der bei genitalem Lichen planus eher als gering um 1 % angesehen wird (Prof. Sigrid Regauer, Institut für Pathologie, Universitätsklinikum Graz, Vortrag am 23.9.2022, 12. Interdisziplinärer Vulva-Workshop). Die klare klinische und histologische Differenzierung zwischen L. sclerosus und L. planus sind für die Risikoabschätzung entscheidend und möglicherweise auch Grund für unterschiedliche Literaturangaben. Zusätzlich ist auch das Risiko für ein Vaginalkarzinom erhöht. Bei familiär gehäuftem L. sclerosus soll das Risiko für ein Analkarzinom erhöht sein. Das Auftreten eines L. sclerosus schon in der Jugend und die damit verbundene lange Dauer der Erkrankung bis zum Alter sollen das Risiko für ein Vulvakarzinom erhöhen.



Abb. 12: Fortgeschrittener, unbehandelter Lichen sclerosus der Vulva mit starker Hyperkeratose im vorderen Bereich, rechts mit atrophischer wunder Zone. Unter der Hyperkeratose nach Stanzbiopsie histologisch differenzierte intraepitheliale Neoplasie (dVIN) mit beginnender Invasion



Abb. 13: 45-jährige Patientin mit Vulvakarzinom unterhalb der Klitoris und Lichen sclerosus im vorderen Vulvabereich. Die Patientin klagte etwa 6 Wochen lang über Missempfindungen im subklitoralen Bereich und wurde dann zur weiteren Diagnostik vorgestellt.

Umgekehrt wird im Fall eines Vulvakarzinoms in etwa 60 % auch ein Lichen sclerosus vorgefunden. Die langjährige Behandlung mit Calcineurininhibitoren (Tacrolimus, Pimecrolimus) wird verdächtigt, aufgrund der Immunsuppression das Vulvakarzinomrisiko etwas zu erhöhen (6, 12, 18, 21).

Therapie

Als allgemein nötige Voraussetzungen gelten:

- Die Ärztin/der Arzt ist erfahren in der Therapie.
- Die Diagnose ist, ggf. auch durch Biopsie, gesichert.
- Anamnese und alle Beschwerden, auch psychosexuell und seitens der Miktion, sind erfasst.
- Die Patientin muss über alle Verhaltensweisen/mögliche Irritationen der Haut aufgeklärt werden.
- Die Patientinnen sollen schriftliche Anleitungen erhalten.
- Es muss eine ausreichend gute regelmäßige Kontrolle mit Feedback für die Patienten erfolgen.
- Die Patientin muss genau erklärt bekommen (am besten mit einer Skizze), auf welche Areale die Salbe aufzutragen ist!
- Verlaufsfotos!

Die Therapie des Lichen sclerosus der Vulva erfolgt nach internationalen evidenzbasierten Empfehlungen und Leitlinien (14, 17, 18, 19, 21, 22, 23). Die Therapie bei Kindern, schwangeren und stillenden Frauen unterscheidet sich hinsichtlich der Anwendung von hochpotenten Kortikoiden nicht! Schwache Kortikoide der Klassen I und II sind nicht ausreichend geeignet. Die weit verbreitete Sorge, dass durch diese Therapie eine Hautatrophie entstehen könnte, ist unbegründet. Hautatrophie entsteht durch die (nicht ausreichend behandelte) Erkrankung! Frauen, die nicht korrekt behandelt werden, haben doppelt so häufig eine Hautatrophie (16). Eine Menge von 30 g Clobetasol-Salbe pro drei Monate ist für die Haut unbedenklich. Die Möglichkeit einer Vulvakandidose ist durch Kortikoide aber etwas erhöht.

Lichen sclerosus ist per se keine Indikation für eine Sectio caesarea!

Die Empfehlungen sind in Tabelle 1 zusammengefasst.

Andere Therapien, zum Beispiel mit Fettgewebe und Platelet-rich-Plasma-Injektionen (25), sind nicht evidenzbasiert.

Zusätzlich soll täglich lebenslang Fett-salbe aufgetragen werden. Sie verbessert das Hautbild und das subjektive Empfinden der Frauen signifikant (2).

Naturheilkundliche Maßnahmen mit pflanzlichen Pflegeölen u. a. werden anstatt der leitliniengerechten Therapie propagiert (10), sie sind mangels Studien bzw. Evidenz abzulehnen (7).

Lasertherapie

Die Therapie des vulvären Lichen sclerosus mit fraktioniertem „Soft-Laser“ verschiedener Qualitäten und Intensitäten wird zunehmend propagiert, jedoch kann noch kein endgültiges Urteil über seine nachweisbare Wirksamkeit gefällt werden. Es wurden verschiedene Studien, z. B. 3× Neodyn-YAG gegen Kortikoid, 3× CO₂-Laser gegen Kortikoid bzw. 5× CO₂-Laser gegen eine Schein-Laser-Therapie/Placebo, durchgeführt, wobei letztere Studie mit histologischen Gewebeproben vor und nach der Lasertherapie verbunden war. Die histopathologischen und die subjektiven Beurteilungen von Patientinnen und Ärzten vor und nach der Schein- bzw. echten Lasertherapie waren statistisch nicht signifikant verschieden (20)!

Eine prospektive Studie in Frauenfeld/Schweiz (26) und eine weitere in Bochum sind noch nicht publiziert bzw. nicht abgeschlossen.

Die Schweizerische Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe hat deshalb über die Kommission Qualitätssicherung (Präsident: Prof. Dr. Daniel Surbek) am 17.2.2021 Stellung genommen: „Aktuell ist die Datenlage zur Lasertherapie (Anm.: des Lichen sclerosus) für eine Empfehlung ungenügend. Deshalb soll diese Therapie nur innerhalb von Studien angewendet werden.“ (27).

Operative Maßnahmen

Es wird keine operative „Beseitigung“ von Hautveränderungen bei Lichen sclerosus der Vulva empfohlen (18), da die Veränderungen schnell und eventuell verstärkt wieder auftreten würden (Köbner-Phänomen). Allerdings kann

Therapie des Lichen sclerosus (14, 19)	
1. Stoßtherapie mit hochpotenten Kortikoiden	<p>Beginn mit Stoßtherapie mit Clobetasolpropionat- (Kortikoid Klasse IV) oder Mometason- (Klasse III) Salbe für 3 Monate, auch in Schwangerschaft und Stillzeit problemlos möglich, 12 Wochen 1× täglich abends dünn auftragen oder 4 Wochen 1×/d, 4 Wochen jeden zweiten Tag, 4 Wochen 2×/Woche</p> <p>Begleitend möglichst keine Seife; zusätzlich lebenslang täglich Fettsalbe (s. u.), bei nicht genügend sistierenden Beschwerden ggf. 6 Monate lang Stoßtherapie</p> <p>Bei Erfolglosigkeit muss die Diagnose hinterfragt und ggf. eine Biopsie durchgeführt werden.</p>
2. Erhaltungstherapie mit hochpotenten Kortikoiden	<p>Danach Erhaltungstherapie, je nach Verlauf individuell, lebenslang, mit Mometason- (Kortikoid Klasse III) oder Clobetasol-Salbe, 1–2× pro Woche als Daueranwendung, Pausen sind möglich. Es wird die niedrigstmögliche Erhaltungsdosis versucht.</p> <p>Bei einem Schub (Signal ist oft neuer Juckreiz) eventuell erneute Stoßtherapie</p> <p>Für Calcineurininhibitoren wie Pimecrolimus- oder Tacrolimus-Salbe, die für Neurodermitis zugelassen und um etwa 40 % schwächer als Clobetasol sind, oder Retinoide gibt es keine gesicherte Evidenz! Sie können als 2. Wahl bei Unverträglichkeit oder geringem Erfolg von Kortikoiden eingesetzt werden.</p>
3. Basispflege	Als Basispflege zusätzlich täglich zweimal lebenslang Fettsalbe (2, 14, 19)
4. Allgemeine Empfehlungen	<p>1–2× pro Jahr kompetente Untersuchung. Bei suspekten Veränderungen Stanzbiopsie (erhöhte Gefahr von ca. 1–4 % für ein HPV-negatives Vulvakarzinom vom Simplex-Typ über dVIN, insbesondere, wenn keine adäquate Therapie erfolgte)</p> <p>Druck und Reizungen vermeiden oder verringern (Urintropfen, enge Kleidung, Radfahren mit Spezialsattel, Seiden- und Baumwollwäsche, keine Synthetics)</p> <p>Behindernde Verengungen oder eine Pseudozyste der Klitoris können operativ (Messer, Laser) eröffnet werden (Abb. 8 und 9).</p> <p>Nach Biopsie oder Verletzungen schon ab 2. Tag Clobetasol auftragen (Köbner-Phänomen-Prophylaxe!), bis die Wunde komplett verheilt ist.</p> <p>Bei Erweiterungsplastik an der hinteren Kommissur Einbeziehen der hinteren Vaginalwand in die Wunde (modifizierte Fenton'sche OP mit 68 % Zufriedenheit (15))!</p>

Tab. 1: Therapie des Lichen sclerosus (14, 19)

eine Verengung des Introitus vorne durch oberflächliche Eröffnung unterhalb der Klitoris in der Mittellinie oder/ und im Bereich der hinteren Kommissur durch eine modifizierte Fenton'sche Operation erweitert werden, bei der die hintere mobilisierte Vaginalwand spannungsfrei in die Wunde der Hautentnahmestelle gezogen wird, weil im Vaginalgewebe kein Lichen sclerosus vorkommt (15).

Die durch Schrumpfung der Vorhaut versteckte Klitoris Spitze wird nur dann freigelegt, wenn die Patientin es wünscht und/oder eine Talgzyste durch Okklusion

entstanden ist. Die Klitoris Spitze selbst bekommt keinen Lichen sclerosus.

Auf die frischen Wunden wird bereits ab dem zweiten Tag Clobetasol aufgetragen, um einem Köbner-Phänomen vorzubeugen.

Interessengruppen für/von betroffene(n) Frauen

Im Jahr 2012 wurde in Basel von einigen betroffenen Frauen der Verein Lichen sclerosus (www.lichensclerosus.ch/de) gegründet, dem im deutschsprachigen Raum aktuell fast 2.000 Frauen und

einige Mädchen und Männer angehören. Einige Vorstandsmitglieder dieses Vereins gründeten im Jahr 2020 den Verein Lichen Sclerosus Deutschland e. V. (www.lichensclerosus.de) mit stark steigender Mitgliederzahl (über 1.600 zurzeit). Insgesamt haben mehr als 10.000 Frauen bisher mit den Vereinen Kontakt aufgenommen oder waren für eine gewisse Zeit Mitglied. Beide Vereine werden von auf Vulvaerkrankungen spezialisierten Experten ärztlich beraten und kümmern sich in persönlichen Gesprächen, Mails und Workshops um Rat suchende Frauen, aber auch Männer, mit Lichen sclerosus und Lichen planus. Es gibt dort auch Foren für Frauen mit Vulvodynie. Diese Initiativen haben stark dazu beigetragen, diese bisher vernachlässigten Erkrankungen in der Gynäkologie bekannter und die betroffenen Frauen informierter und selbstbewusster zu machen.

Auch die Medien haben sich des Themas angenommen (z. B. *Frankfurter Allgemeine Sonntagszeitung* vom 13.10.2019, *WDR Frau TV* vom 1.12.2022)

Literatur

Beim Autor oder in der Online-Version des Beitrags unter www.frauenarzt.de

Korrespondenzadresse:

Prof. Dr. med. Werner Mendling
Deutsches Zentrum für Infektionen in Gynäkologie und Geburtshilfe an der Landesfrauenklinik
Helios Universitätsklinikum
Heusnerstraße 40, 42283 Wuppertal
www.werner-mendling.de
w.mendling@t-online.de



Prof. Dr. med.
Werner Mendling

Literatur

1. Anemüller W, Recke A, Diedrich K, Kelling K, Zillikens D, Rody A, Hoellen F: Vulvaerkrankungen in der dermatologischen Sprechstunde – Therapieleitfaden und Lebensqualität. *Gynäkologie*. 2020;53:633–640
2. de Belilovsky C, Bohbot J-M: Welchen Nutzen bietet eine zusätzliche Salbenanwendung bei gängigen Behandlungen von Vulvaerkrankungen? *J Women's Health Care*. 2019;8:3. DOI: 10.4172/2167-0420-1000463
3. Bleeker MCG, Visser PJ, Overbeek LIH, van Beurden M: Lichen sclerosus: incidence and risk for vulvar squamous cell carcinoma. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev*. 2016;25(8). Doi: 10.1158/1055-9965.EPI-16-0019
4. Chattopadhyay S, Arnold JD, Malayil L, Hittle L, Mongodin EF, Marathe KS, Gomez-Lobo V, Sabkota AR: Potential role of the skin and gut microbiota in premenarchal vulvar lichen sclerosus. A pilot case-control study. *PLoS ONE*. 2021;16:e0245243
5. 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
6. Davick JJ, Samuelson M, Krone JT, Stockdale CK: The prevalence of lichen sclerosus in patients with vulvar squamous cell carcinoma. *Int J Gynecol Pathol*. 2017;36:305–309
7. Ebertz B, Fischer B, Kirtschig G, Kühn H, Mendling W (federführend), Regauer S, Voß-Heine I: Leserbrief zum Thema „Naturheilkundliche Behandlung des Lichen sclerosus“ (FRAUENARZT 5/2023, S. 322–325). *Frauenarzt*. 2013;64(9): 614–615
8. Fruchter R, Melnick L, Pomeranz: Lichenoid vulvar disease: A review. *Int J Women's Dermatol*. 2017;3:58–64
9. Gadali K, Cazzaniga S, Feldmeyer L, Krause E, Günthert AR, Beltraminelli H: Genital lichen sclerosus in women: a histopathological analysis of 38 criteria. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2020;34. DOI: 10.1111/jdv.16368
10. Goecke C: Naturheilkundliche Therapie des Lichen sclerosus. *Frauenarzt*. 2023;64(5): 322–325
11. Günthert AR, Duclos K, Jahns BG, Krause E, Amann E, Limacher A, Mueller MD, Jüni P: Clinical scoring system for vulvar lichen sclerosus. *J Sex Med*. 2012;9:2342–2350
12. Halonen P, Jakobsson M, Heikinheimo O, Riska A, Gissler M, Pukkala E: Lichen sclerosus and the risk of cancer. *Int J Cancer*. 2017;140: 1998–2002
13. Heitmann C, Lehmann-Kannt S: Erkrankungen und Veränderungen des äußeren Genitales. Lichen sclerosus. In: Oppelt PG, Lehmann-Kannt S: FAQ Kinder- und Jugendgynäkologie. Elsevier GmbH Deutschland/Urban & Fischer 2023, S. 75–79
14. Kirtschig G, Kinberger M, Kreuter A, Simpson R, Günthert A, van Hees C, Becker K, Ramakers MJ, Corazza M, Müller S, von Seitzberg S, Boffa MJ, Stein R, Barbagli G, Chi CC, Dauendorffer JN, Fischer B, Gaskins M, Hiltunen-Back E, Höfinger A, Köllmann NH, Kühn H, Larsen HK, Lazzeri M, Mendling W, Nikkels AF, Promm M, Rall KK, Regauer S, Sárdy M, Sepp N, Thune T, Tsiogka A, Vassileva S, Vosswinkel L, Wölber L, Werner RN: EuroDerm Guideline Lichen sclerosus. Version 1, 2023. *Euro Derm Forum*, <https://www.guidelines.edf.one>
15. Lauber F, Vaz I, Krebs J, Günthert AR: Outcome of perineoplasty and de-adhesion in patients with vulvar lichen sclerosus and sexual disorders. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2021;258:38–42
16. Lee A, Bradford J, Fischer G: Long-term management of adult vulvar lichen sclerosus: a prospective cohort study of 507 women. *JAMA Dermatol*. 2015;151:1061–1067
17. Lewis FM, Tatnall FM, Velangi SS, Bunker CB, Kumar CB, Brackenbury F, Mohd Mustafa MF, Exton LS: British Association of Dermatologists guidelines for the management of lichen sclerosus, 2018. *Brit J Dermatol*. 2018;178:839–853
18. McLelland J, Cooper SM, Kirtschig G: Lichen sclerosus. In: Kirtschig G, Cooper SM: *Gynecologic Dermatology*, Chapter 19, S. 89–95. JP Medical Publishers London – Philadelphia – Panama City – New Delhi 2016
19. van der Meijden W, Boffa MJ, ter Harmsel B, Kirtschig G, Lewis F, Moyal-Barraco M, Tiplica G-S, Sherrard J: 2021 European guideline for the management of vulval conditions. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. (JEADV) 2022; 36:952–972
20. Mitchell L, Goldstein AT, Heller D, Mautz T, Thorne C, Kong SYJ, Sophocles ME, Tolson H: Fractionated carbon dioxide laser for the treatment of vulvar lichen sclerosus. *Obstet Gynecol*. 2021;137:979–987
21. Orszulak D, Dulcka A, Nizinski K, Skowronek K, Bodziony J, Stojko R, Drosdzol-Cop A: Pediatric vulvar lichen sclerosus – a review of the literature. *Int J Environ Res Public Health*. 2021; 18:7153. <https://doi.org/10.3390/ijerph18137153>
22. Promm M, Rösch WH, Kirtschig G: Lichen sclerosus im Kindesalter. *Urologe* 2020; 59: 271–277
23. Schnürch H-G: Lichen sclerosus – unterdiagnostiziert und untertherapiert. *Hautnah Dermatol*. 2018;34:50–58
24. 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
25. Tedesco M, Bellei B, Garelli V, Caputo S, Latini A, Giuliani M, Cota C, Chichierchia G, Romani C, Foddai ML, Cristaudo A, Morrone A, Migliano E: Adipose tissue stromal vascular fraction and adipose tissue stromal vascular fraction plus platelet-rich plasma grafting: New regenerative perspectives in genital lichen sclerosus. *Dermatol Ther*. 2020;33:e14277. <https://doi.org/10.1111/dth.14277>
26. Viereck V, Gomper M, Regauer S, Walser C, Zivannovic I: Nd:YAG/Er:YAG dual laser vs. topical steroid to treat vulvar lichen sclerosus: study protocol and randomized controlled trial. *Arch Gynecol Obstet*. 2023;308:643–649
27. Viereck V, Betschart C, Kuhn A, Geissbühler V, Stute P, Frey Tirri B: Anwendungen, Anforderungen und Evidenz der vulvovaginalen/urogynäkologischen Lasertherapie in der Gynäkologie – eine neue konservative Therapie. Kommission Qualitätssicherung SGGG. Expertenbrief 2021, Nr. 69
28. Weissenrieder N: Lichen sclerosus bei Mädchen. *pädiat prax*. 2014;82:107–122