

Genitaler Lichen sclerosus et atrophicus der Frau*

Lichen sclerosus of the Genital Skin – Diagnosis and Therapy



F. Neis¹, A. S. Yazdi², K. Rall¹

¹ Universitätsfrauenklinik Tübingen

² Universitäts-Hautklinik Tübingen

Lernziele

- ▼
- ▶ Klinik und Diagnostik des genitalen Lichen sclerosus et atrophicus
- ▶ Abgrenzung Differenzialdiagnosen
- ▶ Therapieoptionen, Prognose und Nachsorge

Einleitung

Der Lichen sclerosus et atrophicus (LSA) ist eine der am häufigsten unterdiagnostizierten Hauterkrankungen im Anogenitalbereich. Es handelt sich hierbei um eine für die betroffene Patientin sehr belastende Erkrankung. Gekennzeichnet ist der LSA durch anhaltendes Jucken und Schmerzen. Der Verlauf der Erkrankung ist nicht vorhersagbar, jedoch in aller Regel chronisch. Die Narbenbildung, als eine der schwerwiegendsten Folgen der Erkrankung, ist meist trotz adäquater Therapie nicht zu verhindern [1,2].

Definition

Der LSA ist eine entzündliche Dermatose unklarer Ätiologie, die vornehmlich im Anogenitalbereich der Haut beider Geschlechter auftritt, aber auch am übrigen Integument auftreten kann. Die genaue Ätiologie des LSA ist unklar. Es gibt jedoch einige Hinweise auf ein autoimmunes Geschehen [3]. Andere Autoimmunerkrankungen, besonders autoimmune Schilddrüsenerkrankungen, treten bei Patienten mit LSA ebenfalls vermehrt auf [4,5]. Es ergeben sich Hinweise auf einen Zusammenhang von LSA mit gewebsspezifischen Antikörpern und HLA-Antigenen der Klasse II [6,7].

Frauen sind von Lichen sclerosus etwa 5- bis 7-mal häufiger betroffen als Männer.

Der genitale LSA zeigt die folgenden 2 Altersgipfel:

- ▶ präpubertär
- ▶ postmenopausal

Die Mehrheit der betroffenen Patientinnen ist in der Postmenopause [8].

Die vermutete Prävalenz des LSA (Abb. 1) liegt zwischen 0,1% bei jungen Mädchen und bis zu 3% bei erwachsenen Frauen [8,9]. Unklar ist, ob diese Inzidenzen zurückzuführen sind auf den niedrigeren Östrogenspiegel in diesen beiden Lebensphasen und die reduzierte Lubrikation, welche eher ein mechanisches Trauma erlaubt.

Das alleinige Auftreten eines extragenitalen LSA ist mit etwa 6% der Patienten mit LSA selten [8]. Extragenitale Prädispositionsstellen sind Hals, Oberkörper, das Gesäß und die Beugeseiten der Extremitäten. An den extragenitalen Lokalisationen tritt die Erkrankung in Narben auf als Folge eines isomorphen Reizes („Köbner-Phänomen“).

Klinik

▼
Meist stellen sich die Patientinnen mit persistierendem Juckreiz, brennenden Schmerzen im Anogenitalbereich, Dyspareunie, Dysurie, genitalen oder analen Blutungen in der gynäkologischen Praxis vor. Zuweilen ist der LSA jedoch auch ein Zufallsbefund bei komplett asymptomatischer Patientin.

Klinisch typisch für den genitalen LSA der Frau sind porzellan-weißlich-atrophe, elfenbeinfarbige Makula oder flache Plaques, die die Vulva und den Anus ringförmig umgeben (Abb. 2–9).

Das Spektrum kann von weißlich-atrophen Maculae mit pergamentartiger Fältelung bis hin zu flächenhaften hyperkeratotischen Plaques reichen. Im weiteren Verlauf treten Narben, Depigmentierungen und Fissuren auf.

Im Anfangsstadium sind diese weißlichen Maculae zum Teil kaum sichtbar und können gerade bei kleinen Kindern aufgrund der noch fehlenden Sklerose mit einer Vitiligo verwechselt werden. Weiße Plaques, Narben und ausgedehnte Erosio-

VNR

2760512015147120485

Bibliografie

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0034-1393062>
Akt Dermatol 2015; 41: 363–372
© Georg Thieme Verlag KG
Stuttgart · New York
ISSN 0340-2541

Korrespondenzadresse

PD Dr. Amir Yazdi
Universitäts-Hautklinik
Liebermeisterstraße 25
72076 Tübingen
Amir.Yazdi@med.uni-tuebingen.de

* Erstveröffentlichung in Frauenheilkunde up2date 2014; 8: 211–225

Abb. 1 Lichen sclerosus der Leistenbeuge.



Abb. 2 Elfenbeinartige atrophe Maculae der Labien



Abb. 3 Fissuren des Perineums.

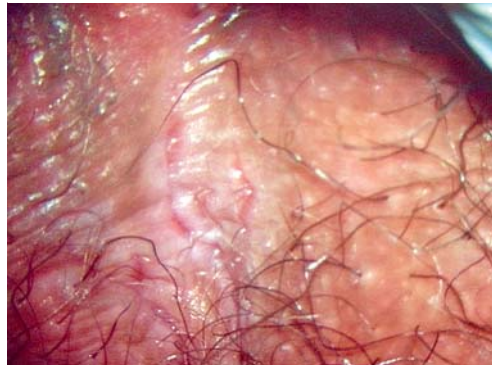


Abb. 4 Kleine subkutane Einblutung an der linken Labie.



nen sind oft Zeichen einer bereits seit Längerem bestehenden Erkrankung.

Hier ist eine Differenzierung zwischen LSA, vulvärer intraepithelialer Neoplasie (VIN) und Vulvarkarzinom oft schwierig. Die Abgrenzung erfolgt daher meist bioptisch.

Die Erosionen und Fissuren treten bevorzugt im Bereich des Perineums und zwischen den großen und kleinen Labien auf (☉ **Abb. 7–10**, ☉ **Abb. 13–16**).

Ein weiteres typisches Erkennungsmerkmal des LSA ist die Narbenbildung, welche ca. 80% der erwachsenen Frauen und ca. 30% der Mädchen betrifft [1]. Schrumpfungen der kleinen und großen Labien sind ein häufig dokumentiertes Symptom. Auch können Verklebungen der Labien im Falle eines schon länger bestehenden LSA mit „Begraben“ der Klitoris gefunden werden. Narbige Analstenosen treten eher selten auf, wobei die Analregion in ca. 30% der Fälle mitbetroffen ist (s. ☉ **Abb. 7–9**, ☉ **Abb. 11** und ☉ **Abb. 12**).

Aufgrund der Verklebungen kommt es zu einer Einengung des Introitus mit Dyspareunie, die sowohl den Geschlechtsverkehr wie auch die gynäkologische Untersuchung unmöglich machen kann. Durch die Stenosierung des Introitus kann es zu einem Ablenken des Urinstrahls kommen, was von den betroffenen Frauen als extrem unangenehm empfunden wird.

Bei der genauen Untersuchung der Vulva unter kolposkopischer Sicht fallen oft durch den Juckreiz bedingte Sekundäreffloreszenzen wie Kratzspuren oder eine Purpura als Zeichen kleiner Einblutungen auf (☉ **Abb. 4**).

Die Vagina und die Zervix sind in der Regel nicht von den pathologischen Hautveränderungen betroffen.

Diagnostik

Meistens erfolgt die Diagnosestellung klinisch. Eine Biopsie ist nicht in allen Fällen eines LSA notwendig, sondern sollte folgenden Fällen vorbehalten bleiben:

- ▶ wenn die klinische Diagnose unklar ist
- ▶ wenn die empfohlene First-Line-Therapie nach ausreichender Behandlungszeit ohne Erfolg bleibt
- ▶ wenn die Veränderung malignitäts- oder dysplasieverdächtig ist

Nicht jede LSA-verdächtige Läsion muss biopsiert werden.

Besonders bei Kindern sollte die Biopsie restriktiv angewandt werden, um eine Traumatisierung der Mädchen zu verhindern.



Tipp für die Praxis

Alle Patientinnen mit LSA-verdächtigen Symptomen sollten zumindest einmal zu Beginn der Erkrankung einem Spezialisten (Gynäkologen in einem Dysplaziezentrum, Dermatologen) vorgestellt werden, um eine verzögerte Diagnostik zu vermeiden.

In frühen Stadien scheint zum Teil eine Heilung möglich und vor allem sind Spätschaden wie Narbenbildung und Stenosen des Introitus vermeidbar.

Vor jeder Therapie sollte eine ausgiebige Fotodokumentation erstellt werden, um einen Progress oder eine Verbesserung, aber auch eine Veränderung in Richtung einer Dysplasie oder eines Karzinoms objektiv beurteilen zu können.

In der Regel sind keine mikrobiologischen Abstriche notwendig. Ausnahme ist der Ausschluss zusätzlicher erosiver Erkrankungen, wie Herpes simplex oder Candida, oder bei abnormalem vaginalen Ausfluss.

Differenzialdiagnosen

Hauptdifferenzialdiagnose des LSA ist der Lichen ruber mucosae, der jedoch bei Genitalschleimhautbefall meist auch im Mundbereich nachzuweisen ist. Hier tritt typischerweise eine netzartige weißliche Zeichnung an der Wangenschleimhaut oder an der äußeren Genitalregion auf. Der Lichen ruber des Integumentes ist charakterisiert durch juckende, polygonale Papeln mit mattglänzender Oberfläche, die bevorzugt an den Beugeseiten der Handgelenke auftreten. Selten tritt auch eine narbige Alopezie auf.

Des Weiteren muss insbesondere bei Kindern eine Vitiligo ausgeschlossen werden. Auch eine Psoriasis inversa, ein allergisches oder toxisches Kontaktekzem oder eine Candidose können klinisch einen LSA imitieren.

Essenziell ist die Abgrenzung des LSA zur vulvären intraepithelialen Neoplasie und zum Plattenepithelkarzinom der Vulva (s. **Abb. 17–19**). Hier ist die Biopsie unumgänglich.

Bei Verdacht auf Dysplasie oder Karzinom muss eine Biopsie erfolgen.

Prognose

Die Inzidenz des Plattenepithelkarzinoms in Zusammenhang mit dem LSA wird auf 4–5% geschätzt [8, 12]. Hier müssen jedoch 2 verschiedene Pathomechanismen voneinander unterschieden werden:

- ▶ Das Plattenepithelkarzinom der Vulva der jungen Frauen ist meist mit den onkogenen Typen des HPV assoziiert.

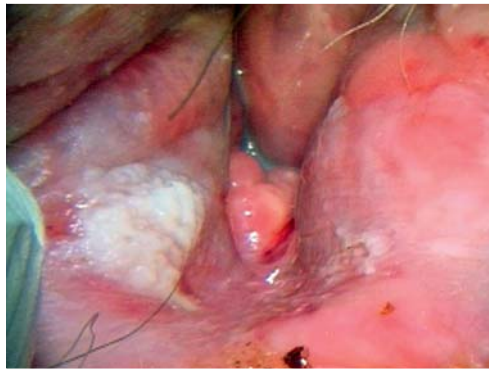


Abb. 5 Leukoplakie an der rechten Labie.

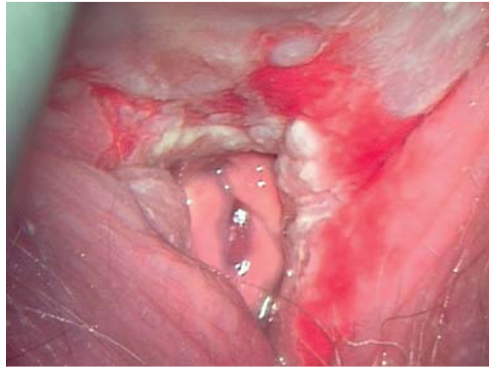


Abb. 6 Erosion und Leukoplakie bei Lichen sclerosus.



Abb. 7 Lichen sclerosus mit typischer 8-förmiger Beteiligung.

- ▶ Das Plattenepithelkarzinom der Vulva der älteren Frau ist oft assoziiert mit einer chronischen Entzündung, wie sie beim Lichen sclerosus, Lichen ruber oder auch bei der Acne inversa auftritt. Die chronische Entzündung dient hier als Tumorpromotor und steht nur selten mit dem HPV in Zusammenhang [13, 14].

Der LSA spielt in der Karzinogenese anscheinend sowohl die Rolle des Initiators als auch des Promotors auf dem Weg zum Plattenepithelkarzinom. Entgegen der ursprünglichen Meinung, dass das Plattenepithelkarzinom der Vulva auf dem Boden eines LSA immer HPV-negativ ist,



Abb. 8 Lichen sclerosus beim Kind.



Abb. 9 Lichen sclerosus beim Kind, typische weißliche, atrophe Macula in Form einer 8; Synechien der kleinen Labien mit Begraben der Klitoris.



Abb. 10 Kompletzt aufgebrauchte kleine Labien bei Lichen sclerosus.



zeigen neuere Studien eine HPV-Assoziation von bis zu 30% bei der differenzierten VIN [15]. Auch bei der genaueren Analyse aller Vulvakarzinome fällt auf, dass etwa 60% dieser Karzinome auf dem Boden eines LS entstanden sind [16, 17].

Das Risiko, ein Karzinom auf dem Boden eines Lichen sclerosus zu entwickeln, beträgt 4–5%.

Bisher ist unklar, ob die Behandlung des LSA das Risiko reduzieren kann, eine maligne Erkrankung im Anogenitalbereich zu entwickeln.

Therapie

Die topische Therapie mit hochpotenten Kortikosteroiden ist beim LSA die Therapie der Wahl. Eine Reihe von randomisiert-kontrollierten Studien (RCT) verglich die Wirksamkeit von potenten und hochpotenten Kortikosteroiden mit anderen Behandlungsmodalitäten. In allen Untersuchungen zeigten sich die hochpotenten topischen Steroide am wirksamsten in der Behandlung des genitalen LSA [18].

Hochpotente Kortikosteroide sind die First-Line-Therapie des Lichen sclerosus.

Die Heilung ist normalerweise nicht das Ziel der Behandlung des LSA; die Verbesserung bzw. das Verschwinden der Symptome steht hier im Vordergrund (s. [Abb. 20–22](#)). Die Rate der Verbesserung der Symptome liegt nach 3 Monaten je nach Therapie bei 75–95%. Das Verschwinden der Zeichen des LSA gelingt allerdings nur in 20% der Fälle [1].

Generell kann jedoch festgestellt werden, dass der Behandlungserfolg umso besser ist, je früher der LSA behandelt wird. Ist es erst zu einer Narbenbildung gekommen, so ist diese irreversibel.

Ziel der Behandlung ist die Symptombfreiheit.

Topische Therapie Glukokortikoide

Es existieren keine randomisierten, kontrollierten Studien, die einen Standard festlegen, wie oft die Anwendung der topischen Kortikosteroide der Klasse IV (1- oder 2-mal täglich) erfolgen soll. Auch gibt es in der Literatur wenig Hinweise auf ein überlegenes Kortikosteroid.

Hochpotente topische Steroide wie Clobetasoldipropionat 0,05% haben in mehreren Studien ihre Sicherheit und Effektivität gezeigt [18–20]. Andere Studien zeigten auch bei weniger potenten Steroiden wie Mometasonfuroat oder Triamcinolon Wirksamkeit [18].

Die Leitlinie der Britischen Gesellschaft für Dermatologie empfiehlt bei neu aufgetretenem LSA



die Applikation von Clobetasoldipropionat 0,05% zur Nacht für 4 Wochen, dann jede 2. Nacht für 4 Wochen und anschließend noch 2-mal wöchentlich für weitere 4 Wochen [19]. Wenn beim Ausschleichen die Symptome erneut aufflammen, werden die Patientinnen angehalten, die Dosierung erneut zu erhöhen, bis die Symptome sich wieder verbessern. Eine Tube mit 30 g Clobetasoldipropionat 0,05% sollte für 12 Wochen ausreichen [19].

Bei erneutem Auftreten der Symptome nach erfolgreicher First-Line-Therapie ist meistens eine erneute, über wenige Tage andauernde, lokale Therapie mit dem bereits zuvor verwendeten Kortikosteroid ausreichend.

Eine erfolgreiche Behandlung wird angezeigt durch das Verschwinden der Symptome, wie Juckreiz und Brennen, Fissuren, Erosionen und Hyperkeratosen. Die Hautatrophie, die Narben und die weißliche Hautverfärbung bleiben jedoch bestehen.

Auch asymptomatische Patientinnen mit Hinweisen auf einen klinisch aktiven Lichen sclerosus sollten therapiert werden.

Etwa 60% aller Patientinnen zeigen unter Therapie Beschwerdefreiheit [1]. Andere Patientinnen erleiden Rückfälle und sollten angehalten werden, Steroidcremes bei Bedarf anzuwenden.

Tipp für die Praxis

Sollte unter der Therapie nicht die erwartete Linderung der Symptome einsetzen, ist der Ausschluss einer Dysplasie oder eines Karzinoms angezeigt.

Topische Immunmodulatoren

Bei Patientinnen mit fehlendem Ansprechen auf cortisonhaltige Cremes gibt es seit einigen Jahren die Möglichkeit, im „Off-Label“-Gebrauch auf topische Immunmodulatoren umzusteigen. Es stehen mittlerweile zwei topische Immunmodulatoren zur Verfügung: Tacrolimus und Pimecrolimus. Sie gehören zur Gruppe der topischen Calcineurin-Inhibitoren (TCI). Beide Medikamente blockieren die T-Zell-Proliferation und die Freisetzung von proinflammatorischen Zytokinen. Zusätzlich werden hauteigene Schutzmechanismen gefördert. Die typischen Nebeneffekte einer Glukokortikoidtherapie wie Hautatrophie oder Reduzierung der Barrierefunktion der Haut werden nicht beobachtet [21]. Die Anzahl an ungewollten Hautreaktionen, wie Brennen und Juckreiz, ist jedoch mit ca. 50% deutlich höher als bei der Anwendung von cortisonhaltigen Cremes [22].

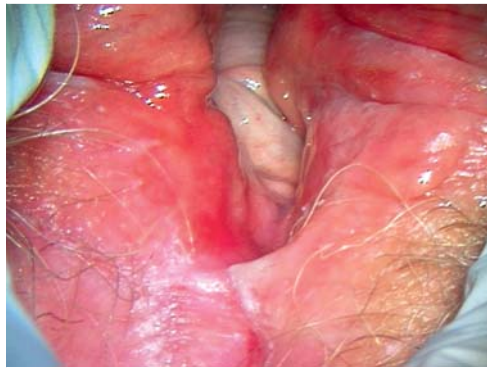


Abb. 11 Beginnende Synechie der hinteren Kommissur.



Abb. 12 Perianale Beteiligung bei Lichen sclerosus.



Abb. 13 Partielle Synechie der Labien mit Leukoplakien.



Abb. 14 Verwachsung der kleinen Labien.



Abb. 15 Mediane Synechie der kleinen Labien.

Abb. 16 Schleimhaut-einriss nach Untersuchung bei Synechie der vorderen Kommissur.

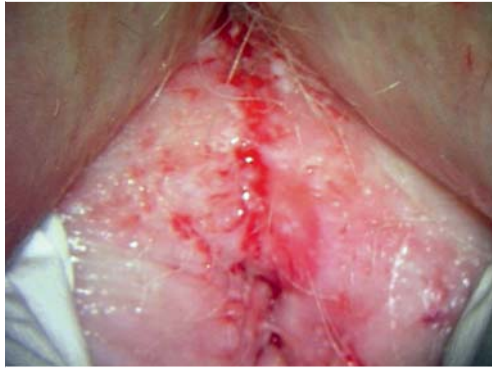


Abb. 17 VIN III der hinteren Kommissur als Differenzialdiagnose des Lichen sclerosus.



Abb. 18 Vulvakarzinom an der hinteren Kommissur.

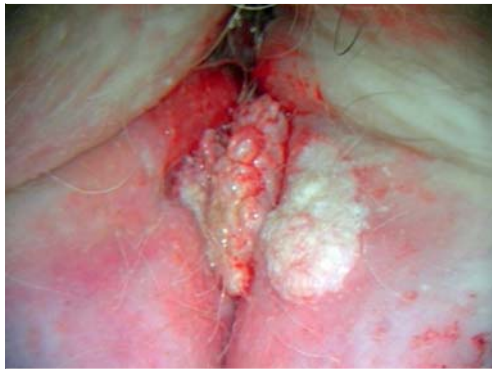


Abb. 19 Vulvakarzinom subklitoral.



Abb. 20 Lichen sclerosus vor Therapie.



Bei 2-tägiger Anwendung über 16 Wochen kann bei 43% eine komplette und bei 34% eine partielle Remission mit Tacrolimus 0,1% erreicht werden [23]. Die besten Ergebnisse wurden nach einer Anwendungszeit von 10–24 Wochen beobachtet. Ähnliche Ergebnisse konnten mit einer Anwendung von Pimecrolimus 1% über 4 Wochen mit anschließender schrittweiser Reduktion erreicht werden [22].

Der Langzeiteffekt von diesen TCI in Bezug auf die Entwicklung bösartiger Tumoren ist ungewiss. Auch wenn bisher kein kausaler Zusammenhang gefunden werden konnte, gibt es Einzelfallbeschreibungen von Patienten, welche mit diesen Medikamenten behandelt wurden, und einer Hautkrebsentwicklung [24].

Tipp für die Praxis

Bei fehlendem Erfolg nach der First-Line-Therapie mit Kortikosteroiden sollte eine Therapie mit topischen Calcineurin-Inhibitoren im Rahmen eines Heilversuchs versucht werden.

Hormone

Eine alleinige Therapie mit Östrogenen wird beim LSA nicht empfohlen. Die bei postmenopausalen Frauen durch den Östrogenmangel auftretenden Beschwerden wie Trockenheit, Erosionen und reduzierte Lubrikation können zwar gemeinsam mit einem LSA auftreten, sind hiervon jedoch unabhängig.

Eine alleinige Therapie mit Östrogenen wird beim LSA nicht empfohlen.

Früher wurde auch Testosteron zur lokalen Therapie bei LSA angewandt. Remission in einer Subgruppe wurde erreicht unter starken und inakzeptablen androgenen Nebenwirkungen wie Vergrößerung der Klitoris, Hirsutismus, Akne vulgaris und Amenorrhö [19]. Diese Therapie wird heute nicht mehr angewandt.

Additive lokale Therapie

Rückfettende Salben und Cremes können und sollten additiv zur lokalen Therapie mit cortisonhaltigen Cremes oder TCI angewendet werden. Eine zeitgleiche Anwendung sollte vermieden werden, um eine Verdünnung der therapeutischen Wirkdosis zu vermeiden.

Kasuistik zum fallorientierten Lernen**Anamnese und Klinik**

Eine 67-jährige Patientin stellt sich in der Dysplasiesprechstunde vor. Seit Jahren klagt sie über Brennen und Jucken im äußeren Bereich der Vulva. Vom zuweisenden Kollegen sind mehrfach Therapien mit Antibiotika und Mykotika durchgeführt worden. Hierunter kam es jedoch immer nur zu einer kurzzeitigen Besserung.

Seit etwa 6 Monaten sind nun aber weißliche Beläge aufgetreten, weshalb die Patientin nun in die Spezialsprechstunde geschickt wird.

Diagnostik

Bei der kolposkopischen Begutachtung zeigten sich im Bereich der Vulva mehrere bis zu 5 mm große Leukoplakien neben kleineren Fissuren, welche insbesondere im Bereich des Perineums zu finden sind. Die kleinen Labien sind kaum zu erkennen, da sie mit den großen Labien verschmolzen sind. Die Klitoris ist unter den Labien verborgen und nicht mehr zu erkennen. Bei genauerem Befragen der Patientin gibt sie an, seit einem Jahr vermehrt Stress zu haben, da ihr Mann schwer erkrankt ist.

Es wird die Diagnose Lichen sclerosus gestellt und eine Therapie begonnen mit Clobetasoldipropionat 0,05% über 10 Wochen, zunächst 2-mal täglich, mit anschließender wöchentlicher Reduktion der Dosis. Begleitend erfolgt die Therapie mit einer rückfettenden Salbe. Ein Folgetermin nach 8 Wochen wird mit der Patientin vereinbart.

Verlauf

Nach 8 Wochen stellt sich die Patientin erneut vor. Der Juckreiz ist leicht besser geworden, die Leukoplakien sind nur zum Teil verschwunden. Es wird an den beiden auffälligsten Stellen eine Punch-Biopsie entnommen. Histologisch bestätigt sich die Diagnose des Lichen sclerosus. Aufgrund des Versagens der primären Therapie mit Clobetasoldipropionat 0,05% wird nun eine Therapie mit Pimecrolimus begonnen. Die Therapie wird im gleichen Schema, über 10 Wochen, wie die zuvor erfolgreiche Kortisontherapie durchgeführt.

In der Kontrolluntersuchung nach 8 Wochen berichtet die Patientin über ein komplettes Verschwinden der Symptome. Auch kolposkopisch sind die Fissuren und Leukoplakien nicht mehr nachweisbar, wenngleich die elfenbeinartige Verfärbung und die Synechien der Labien fortbestehen.

Die Patientin wird dazu angehalten, die rückfettende Salbe auch bei Symptombefreiheit weiter anzuwenden. Bei erneut auftretenden Beschwerden darf die Patientin Pimecrolimus 2-mal täglich für maximal 7 Tage anwenden. Sollte diese Therapie erfolglos bleiben, wird eine Wiedervorstellung empfohlen.

Ein Kontrolltermin in einem Jahr wird aufgrund der schwierigen Einstellung des Lichen vereinbart.

Therapieversager

Falls die Therapie mit lokaler Anwendung von Kortikosteroiden nicht gelingt, sollte eine Non-Compliance der Patientin ausgeschlossen werden. Viele Patientinnen sind nach der Lektüre des Beipackzettels verunsichert, da dort oft die Anwendung des Medikaments in der Anogenitalregion als Kontraindikation aufgelistet ist, die Häufigkeit der maximalen Anwendung auf 1-mal täglich limitiert ist oder die Nebenwirkungen wie Hautatrophie die Patientin beunruhigen. Bei älteren Patientinnen kann eine schlechte Sehkraft oder ein schlechtes Erreichen der zu behandelnden Region den fehlenden Behandlungserfolg erklären.

Tipp für die Praxis

Bei Versagen der Therapie und guter Compliance sollte die Korrektheit der Diagnose hinterfragt und zusätzliche Veränderungen ausgeschlossen werden. So müssen eine Kontaktdermatitis, Urininkontinenz, Herpes-simplex-Infektion, Psoriasis, ein Schleimhautpemphigoid und besonders eine VIN oder Plattenepithelkarzinom der Vulva ausgeschlossen werden.



Abb. 21 Lichen sclerosus nach Therapie.



Abb. 22 Lichen sclerosus nach erfolgreicher Therapie, persistierende elfenbeinartige Verfärbung.

Nachsorge



Das Risiko einer malignen Entartung eines unkomplizierten LSA ist sehr gering. Wenn ein Karzinom auftritt, ist die Entwicklung meist sehr schnell.

Zur Beurteilung des Ansprechens auf die lokale Therapie ist eine initiale Einbestellung der Patientin zunächst in kurzen Etappen von 2–3 Monaten notwendig.

Ist die Patientin mit einem Kortikosteroid suffizient therapiert und eine Anwendung ist nur sporadisch notwendig, genügt eine 1-mal jährliche Kontrolle.

Die Patientin sollte zur Selbstbeobachtung aufgefordert werden. Jede neu aufgetretene Ulzeration oder Wucherung sollte dem niedergelassenen Gynäkologen berichtet werden. Bei Persistenz und fehlendem Ansprechen auf die zuvor wirksame Therapie oder bei Malignitätsverdacht sollte eine Überweisung zu einem Spezialisten erfolgen. Eine biopsische Abklärung aller persistierenden Ulzerationen, Erosionen, Hyperkeratosen oder unveränderten erythematösen Veränderungen sollte durchgeführt werden.

Patientinnen mit schwerem Verlauf des genitalen LSA, VIN oder Vulvakarzinom in der Vorgeschichte sollten bei einem Spezialisten nachgesorgt werden [25].

Kernaussagen

Der Lichen sclerosus et atrophicus ist eine oft verkannte Erkrankung mit dem potenziellen Risiko einer malignen Entartung. Deshalb ist eine genaue Diagnostik zur Vermeidung der Diagnoseverschleppung notwendig. Bei Verdacht auf Dysplasie oder Malignität sollte immer eine Biopsie erfolgen.

Die Standardtherapie erfolgt mit topischen Glukokortikoiden. Sollten diese nicht den gewünschten Erfolg bringen, kann ein Therapieversuch mit topischen Calcineurin-Inhibitoren erfolgen. Begleitend sollten rückfettende Salben verwendet werden.

Chirurgische Verfahren sind lediglich bei sehr gut selektiertem und symptomatischem Patientenkollektiv oder bei Nachweis einer Dysplasie oder eines Karzinoms durchzuführen.

Interessenkonflikt



Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- 1 Cooper SM, Gao XH, Powell JJ et al. Does treatment of vulvar lichen sclerosus influence its prognosis? Arch Dermatol 2004; 140: 1–11
- 2 Green C, Guest J, Ngu W. Long-term follow-up of women with genital lichen sclerosus. Menopause Int 2013; [Epub ahead of print]

- 3 Farrell AM, Marren P, Dean D et al. Lichen sclerosus: evidence that immunological changes occur at all levels of the skin. Br J Dermatol 1999; 140: 1087–1092
- 4 Harrington CI, Dunsmore IR. An investigation into the incidence of auto-immune disorders in patients with lichen sclerosus and atrophicus. Br J Dermatol 1981; 104: 563–566
- 5 Birenbaum DL, Young RC. High prevalence of thyroid disease in patients with lichen sclerosus. J Reprod Med 2007; 52: 28–30
- 6 Cooper SM, Ali I, Baldo M et al. The association of lichen sclerosus and erosive lichen planus of the vulva with autoimmune disease: a case-control study. Arch Dermatol 2008; 144: 1432–1435
- 7 Marren P, Yell J, Chamock FM et al. The association between lichen sclerosus and antigens of the HLA system. Br J Dermatol 1995; 132: 197–203
- 8 Wallace HJ. Lichen sclerosus et atrophicus. Transactions of the St John's Hospital. Dermatol Soc 1971; 57: 9–30
- 9 Goldstein AT, Marinoff SC, Christopher K et al. Prevalence of vulvar lichen sclerosus in a general gynecology practice. J Reprod Med 2005; 50: 477–480
- 10 Powell JJ, Wojnarowska F. Lichen sclerosus. Lancet 1999; 353: 1777–1783
- 11 Handfield-Jones SE, Hinde FR, Kennedy CT. Lichen sclerosus et atrophicus in children misdiagnosed as sexual abuse. Br Med J (Clinical research ed) 1987; 294: 1404–1405
- 12 Pugliese JM, Morey AF, Peterson AC. Lichen sclerosus: review of the literature and current recommendations for management. J Urol 2007; 178: 2268–2276
- 13 Reyes MC, Cooper K. An update on vulvar intraepithelial neoplasia: terminology and a practical approach to diagnosis. J Clin Pathol 2014; 67: 290–294
- 14 Ueda Y, Enomoto T, Kimura T et al. Two distinct pathways to development of squamous cell carcinoma of the vulva. J Skin Cancer 2011; 2011: 951250
- 15 van Seters M, ten Kate FJ, van Beurden M et al. In the absence of (early) invasive carcinoma, vulvar intraepithelial neoplasia associated with lichen sclerosus is mainly of undifferentiated type: new insights in histology and aetiology. J Clin Pathol 2007; 60: 504–509
- 16 Leibowitch M, Neill S, Pelisse M et al. The epithelial changes associated with squamous cell carcinoma of the vulva: a review of the clinical, histological and viral findings in 78 women. Br J Obstet Gynaecol 1990; 97: 1135–1139
- 17 Vilmer C, Cavelier-Balloy B, Nogues C et al. Analysis of alterations adjacent to invasive vulvar carcinoma and their relationship with the associated carcinoma: a study of 67 cases. Eur J Gynaecol Oncol 1998; 19: 25–31
- 18 Chi CC, Kirtschig G, Baldo M et al. Topical interventions for genital lichen sclerosus. Cochrane Database Syst Rev 2011; 12: CD008240
- 19 Neill SM, Lewis FM, Tatnall FM et al. British Association of Dermatologists guidelines for the management of lichen sclerosus 2010. Br J Dermatol 2010; 163: 672–682
- 20 Bracco GL, Carli P, Sonni L et al. Clinical and histologic effects of topical treatments of vulvar lichen sclerosus. A critical evaluation. J Reprod Med 1993; 38: 37–40
- 21 Luger T, Paul C. Potential new indications of topical calcineurin inhibitors. Dermatol (Basel, Switzerland) 2007; 215 (Suppl. 01): 45–54
- 22 Nissi R, Eriksen H, Risteli J et al. Pimecrolimus cream 1 % in the treatment of lichen sclerosus. Gynecol Obstet Invest 2007; 63: 151–154
- 23 Hengge UR, Krause W, Hofmann H et al. Multicentre, phase II trial on the safety and efficacy of topical tacrolimus ointment for the treatment of lichen sclerosus. Br J Dermatol 2006; 155: 1021–1028
- 24 Ormerod AD. Topical tacrolimus and pimecrolimus and the risk of cancer: how much cause for concern? Br J Dermatol 2005; 153: 701–705
- 25 Jones RW, Scurry J, Neill S et al. Guidelines for the follow-up of women with vulvar lichen sclerosus in specialist clinics. Am J Obstet Gynecol 2008; 198: 496.e1–496.e3



CME-Fragen **Genitaler Lichen sclerosus et atrophicus der Frau**

1 Was zählt nicht zu den Hauptsymptomen des Lichen sclerosus?

- A elfenbeinartige Verfärbung der Haut
- B Leukoplakien
- C Juckreiz
- D Die Erkrankung ist ausschließlich auf die Haut des äußeren Genitals beschränkt.
- E perineale Fissuren und Rhagaden

2 Welche Antwort ist richtig?

- A Der Lichen sclerosus et atrophicus wird meist kurz nach Ersterkrankung diagnostiziert.
- B Die Symptome sind meist nicht sehr beeinträchtigend und gut erträglich.
- C Verklebungen der Haut sind eines der Hauptsymptome.
- D Eine Heilung der Erkrankung gelingt meist innerhalb von 3 Monaten.
- E Narben treten so gut wie nie auf.

3 Welche Antwort ist falsch? Bei der Erstdiagnose eines Lichen sclerosus ...

- A ist eine Fotodokumentation zu empfehlen.
- B sollte eine Biopsie nur bei Verdacht auf Dysplasie oder Karzinom erfolgen.
- C sollte die initiale Therapie mit einem topischen Glukokortikoid erfolgen.
- D sollte eine initiale Laservaporisation der Leukoplakien vor topischer Behandlung erfolgen.
- E kann bei frühen Stadien bereits die Anwendung einer rückfettenden Salbe oder Creme ausreichen.

4 Welche Antwort ist falsch?

- A Eine regelmäßige Vorsorge ist bei LSA sehr wichtig.
- B Die Plattenepithelkarzinome auf dem Boden des Lichen sclerosus sind immer HPV-assoziiert.
- C Der LSA ist eine fakultative Präkanzerose.
- D Erosionen infektiöser Ursache sind Differenzialdiagnosen des LSA.
- E Das Risiko ein Plattenepithelkarzinom auf dem Boden eines Lichen sclerosus zu entwickeln liegt bei ca. 4–5%.

5 Welche Aussage ist richtig?

- A Die Behandlung des LSA reduziert vor allem bei Anwendung eines Kortikosteroids das Risiko eines Plattenepithelkarzinoms.
- B Als Therapie der 1. Wahl sollte die Therapie mit Tacrolimus oder Pimecrolimus begonnen werden.
- C Als Therapie der 2. Wahl sollten die auffälligen Areale operativ entfernt werden.
- D Kortikosteroide sind die Therapie der 1. Wahl.
- E Eine begleitende rückfettende Salbentherapie ist nicht sinnvoll.

6 Welche Aussage ist falsch?

- A Die primäre Therapiedauer sollte 8–12 Wochen betragen.
- B Als topische Therapie der 2. Wahl sollte Pimecrolimus oder Tacrolimus angewendet werden.
- C Wenn die elfenbeinartige Verfärbung der Haut nicht vollständig zurückgegangen ist, sollte sich der Patient nach Abschluss der Therapie zur Biopsieentnahme erneut vorstellen.
- D Therapieziel ist die Linderung der Symptome des LSA.
- E Auch ein klinischer Lichen sclerosus et atrophicus ohne Symptome sollte therapiert werden.

7 Welche Aussage ist richtig?

- A Hormonsalben sollten begleitend bei jeder postmenopausalen Patientin angewendet werden.
- B Aufgrund der gleichen Wirkweise führen Calcineurin-Inhibitoren und Kortikosteroide zu einer Atrophie der Haut.
- C Clobetasoldipropionat zeigte sich in allen Studien den anderen Kortikosteroiden überlegen.
- D Eine persistierende Erosion sollte per Punch-Biopsie abgeklärt werden.
- E Eine erneute Therapie mit einem Kortikosteroid kann erst nach einem halben Jahr wieder begonnen werden.

8 Welche Aussage zur topischen Therapie ist richtig?

- A Glukokortikoide können in unbegrenzter Menge angewendet werden.
- B Calcineurin-Inhibitoren können in unbegrenzter Menge angewendet werden.
- C Bei Anwendung von Testosteron ist mit deutlich weniger ungewollten Nebenwirkungen zu rechnen.
- D Die rückfettende Salbe sollte zeitlich versetzt angewendet werden, um einen Verdünnungseffekt zu verhindern.
- E Die maximale Häufigkeit der Anwendung von 1-mal täglich sollte in keinem Fall überschritten werden.

- 9** Welche Aussage ist falsch? Bei Nicht-Ansprechen auf die Standardtherapie sollte überprüft werden, ob ...
- A** eine Infektion das Beschwerdebild verschlimmert.
 - B** die topische Therapie in richtiger Menge angewendet wird.
 - C** die topische Therapie im richtigen Bereich angewendet wird.
 - D** die Diagnose LSA richtig ist.
 - E** Die Diagnose braucht bei eindeutiger Blickdiagnose nicht überprüft zu werden.

- 10** Welche Aussage ist falsch?
- A** Analstenosen treten trotz häufig befallener Analregion eher selten auf.
 - B** Vitiligo ist v. a. bei Kindern eine Differenzialdiagnose.
 - C** Die Erkrankung tritt meist das erste Mal zwischen dem 30. und 40. Lebensjahr auf.
 - D** Bei Frauen sind Stenosierungen des Introitus häufige Symptome.
 - E** Frauen sind öfter vom Lichen sclerosus et atrophicus betroffen als Männer.