



- ▶ Lichen sclerosus ist eine chronisch rezidivierende Erkrankung, **die auch im Kindesalter auftreten kann.**
- ▶ Typischerweise finden sich die Läsionen in einer **8er-Form im Bereich der Anogenitalregion mit weißlichen porzellanartigen Plaques.**
- ▶ Durch das mangelnde Bewusstsein und das vielfältige klinische Erscheinungsbild wird die **Diagnose oft erst 1 bis 2 Jahre nach Erstmanifestation** gestellt.

SERIE KINDER- & JUGENDGYNÄKOLOGIE

Genitale Dermatose mit einem präpubertären Krankheitsgipfel

Lichen sclerosus im Kindesalter

Der Lichen sclerosus ist eine chronisch-rezidivierende Hauterkrankung, die vorzugsweise im Anogenitalbereich auftritt.

Typischerweise sind Frauen in der Postmenopause betroffen, in 5–15 % der Fälle tritt Lichen sclerosus jedoch auch bei präpubertären Mädchen auf.

Die Prävalenz des präpubertären Lichen sclerosus wird mit 1:900 bis 1:1.000 angegeben. Das durchschnittliche Erkrankungsalter liegt bei 4–6 Jahren.

Die genauen Ursachen für die Entstehung sind nicht bekannt. Es dürften jedoch immunologische Störungen und eine genetische Prädisposition zugrunde liegen. Etwa 10 % der Patientinnen mit Lichen haben weitere Verwandte mit derselben Krankheit, bei etwa 7–14 % der Mädchen finden sich auch andere Autoimmunerkrankungen, wie Autoimmunthyreoiditis, Diabetes Typ 1, Alopecia areata, Vitiligo und andere.

Typisch ist das zweigipflige Auftreten in Phasen mit niedrigem Östrogenspiegel (Präpubertät und Menopause). Dieser stellt einen begünstigenden Faktor dar. Die exakte Rolle der Sexualhormone für die Entstehung ist nicht geklärt, stellt jedoch nicht die Ursache des Krankheitsbildes dar. Es gibt Hinweise, dass es eine Verbindung zwischen Gonadendysgenese, Ullrich-Turner-Syndrom und Lichen sclerosus gibt, wobei unklar ist, ob der Zusammenhang durch die bei diesen Erkrankungen häufiger auftretenden Autoimmun-

erkrankungen oder durch den Östrogenmangel bedingt ist.

Der Verlauf des kindlichen Lichen sclerosus kann nicht vorhergesagt werden. Typisch sind immer wiederkehrende Rezidive. Manchmal kommt es in der Pubertät zu Verbesserung der Symptome, sehr oft bestehen jedoch auch nach der Pubertät therapiebedürftige Beschwerden.

Klinik

Typischerweise finden sich die Läsionen in einer 8er-Form im Bereich der Anogenitalregion. Dabei ist der Bereich der Klitoris, der hinteren Kommissur und der kleinen Labien betroffen. Es finden sich weißliche porzellanartige Plaques, mit eingebluteten Arealen, die Haut erscheint pergamentartig und empfindlich. Meist zeigen sich neben weißlichen Veränderungen auch Rötungen, Rhagaden, teilweise vulnerable Hautstellen mit Petechien und Blutungen. Durch Kratzen oder bei offenen Wunden kann es sehr leicht zu Superinfektionen kommen, die die Diagnose erschweren.

Typische klinische Symptome sind anogenitaler Juckreiz und Schmerzen. In chronischen Phasen bestehen Verstopfung, Dysurie, Schwierigkeiten bei der Defäkation (Dyschezie) und Dysurie mit Fissuren und schmerzhaften Hautveränderungen. Als Folgekomplikationen eines unbehandelten Lichens kann es zum Verstreichen der klei-



Univ.-Prof. Dr. Dagmar Bancher
Abteilung für Geburtshilfe und Fetomateriale Medizin, Universitätsklinik für Frauenheilkunde, Wien

nen Labien, Rückbildung der Klitoris aber auch zu Analstenose und Introitusstenose kommen.

Differenzialdiagnose

Da sich der Lichen sclerosus sich in seinem klinischen Erscheinungsbild sehr vielfältig präsentieren kann, insbesondere wenn er durch Kratzeffekte oder Superinfektionen verdeckt ist, stellt die Diagnose manchmal eine Herausforderung dar. Meist wird die Diagnose bei Kindern erst mit einer Verzögerung von 1 bis 2 Jahren gestellt. Ursache ist das mangelnde Bewusstsein für das mögliche Vorliegen eines Lichens im Kindesalter. Ebenso birgt auch das vielfältige klinische Erscheinungsbild eine Herausforderung. Oft werden dahinter Infektionen, Traumen, aber auch sexuelle Gewalt vermutet. Andere Differenzialdiagnosen sind Vitiligo, Lichen planus oder allergische Reaktionen.

Umso wichtiger ist es, eine ausführliche und exakte Anamnese und Begutachtung durchzuführen, um den großen Leidensdruck ▶

der Mädchen so rasch wie möglich zu lindern. Das Wichtigste in der Kindergynäkologie ist, überhaupt daran zu denken, dass ein Lichen sclerosus auch im Kindesalter vorkommen kann.

Während bei erwachsenen Frauen ein Lichen sclerosus immer biopsiert werden sollte (Risiko des Plattenepithelkarzinoms 4–5 %), wird die Diagnose im Kindesalter rein klinisch gestellt, da keine Neigung zur Malignität besteht.

Therapie

Glukokortikoide: Die empfohlene initiale Behandlung des Lichen sclerosus ist ein stark wirksames Glukokortikoid (z. B. Clobetasolpropionat, Clobetasol-17-propionat, Methylprednisolonaceponat) für insgesamt 12 Wochen. Üblicherweise reicht anfangs eine 1-mal tägliche dünne abendliche Applikation bis zum Abklingen der Symptome, zumindest jedoch für 2 Wochen, gefolgt von einer 2-wöchentlichen Applikation jeden 2. Tag und

abschließend einer weiteren Applikation 2-mal pro Woche für 2 Wochen.

Neben der Behandlung mit pharmakologischen Wirkstoffen sollte die mehrfach tägliche Behandlung mit Hautpflegemitteln/Emollientia (fette Salben ohne Duftstoffe) empfohlen werden.

Unter dieser Kombinationstherapie kommt es bei 75 bis 90 % der Patientinnen zu einer signifikanten Verbesserung der Beschwerden. Beim Waschen im Genitalbereich ist darauf zu achten, dass wenig Seifen eingesetzt werden, damit die Haut durch zu viel Waschen oder auch raue Handtücher nicht beschädigt wird. Ebenso sollte darauf hingewiesen werden, dass zu eng anliegende Kleidung und sportliche Aktivitäten (Reiten, Fahrradfahren), die die anogenitale Region belasten, einen Trigger für das erneute Aufflammen darstellen können.

Nach der initialen Behandlung in Remission sollte eine individuell abzustimmende Dauerbehandlung weitergeführt werden. Oft reicht eine einmalige Steroidapplikation pro

Woche aus, um die Symptome zu unterdrücken. Bei Kindern muss dabei wegen der dünneren Haut auf die Steroidnebenwirkungen (Verdünnung der Haut; hinweisend ist eine initiale Rötung) geachtet werden.

Die Behandlung mit Calcineurininhibitoren (Tacrolimus, Pimecrolimus ein bis 2-mal täglich über 14 Tage) ist die Therapie zweiter Wahl, da ausreichende Daten zu Langzeitergebnissen aktuell noch fehlen. Calcineurininhibitoren können jedoch bei therapieresistentem Lichen zum Einsatz kommen.

Die Häufigkeit der spontanen Remissionen bei Kindern ist unbekannt; sie wird auf ca. 25 % geschätzt. Meist scheint die Krankheitsaktivität in der Pubertät geringer, selten geht jedoch der Lichen sclerosus dauerhaft in Remission, sondern verursacht üblicherweise im Erwachsenenalter erneut Beschwerden. ■

Literatur bei der Verfasserin

THYMUSKIN® SCLERO DISCRET CREME

REGENERIERENDE INTIMPFLEGE BEI



Lichen sclerosus



Vaginaler Atrophie, trockener Haut & Juckreiz



Schmerzen beim Geschlechtsverkehr



parabensfrei, frei von Farb- & Parfurstoffen, frei von tierischen Bestandteilen