



Foto: 220 Seifmade studio/stock.adobe.com

Schmerzen und Hautdystrophie im Genitalbereich

Lichen sclerosus und Vulvodynie

Schrumpfung der Haut, Nachlassen der Elastizität, Atrophie und Einrisse, Juckreiz ohne Infektion und Schmerzen gehören zu den typischen Symptomen des Lichen sclerosus. In manchen Fällen liegt zusätzlich eine Vulvodynie vor, was eine Änderung der Therapie erfordert.

Lichen sclerosus ist eine unheilbare und deshalb lebenslang kontroll- und behandlungsbedürftige Autoimmunerkrankung der Haut (1, 2). Sie kann bei Männern, Frauen und Kindern vorkommen, meist ist sie bei Frauen an der Vulva lokalisiert. Es kommt dabei zu Schrumpfung an der Vorhaut der Klitoris Spitze (*Abbildung 1*), der kleinen Labien und der Dammregion (*Abbildung 2*), gelegentlich auch der Perianalhaut (Form einer 8), zu Atrophie der Haut mit Läsionen und Einrissen, gelegentlich auch zu Hypertrophie. Deshalb ist die veraltete Bezeichnung Lichen sclerosus et atrophicus im Jahr 2006 abgeschafft worden. Folge der Erkrankung sind oft Verengungen des Scheideneinganges, die beim Geschlechtsverkehr Schmerzen und Einrisse verursachen oder ihn sogar unmöglich machen. In fortgeschrittenen Fällen ist durch schrumpfende Synechie der kleinen Labien die Urethramündung wie von einem Vorhang verdeckt.

Nach bisherigen Schätzungen bekommen Männer einen Lichen sclerosus in 1:1 000 Fällen. Bei Mädchen entwickelt sich in 1:900 Fällen, bei jungen Frauen in 1 % und bei 80-jährigen Frauen mit einer Häufigkeit von 3 % ein Lichen sclerosus der Vulva. Die Inzidenz des Lichen sclerosus der Vulva ist nach Daten des holländischen Pathologie-Registers von 1991 bis 2011 von 7,4 auf 14,6 pro 100 000 Frauen-

jahren gestiegen (3). Nach jahrelangem Lichen sclerosus steigt die Prävalenz für ein oft HPV-negatives Vulvakarzinom vom differenzierten Typ bei unter 50-jährigen Frauen auf 1,8 %. Bei über 70-jährigen Frauen ist sie kumuliert sogar auf 5,9 % erhöht (3).

In aller Regel ist der Genitalbereich befallen: Bei Männern ist es die Glans penis und die Urethramündung. Die Erkrankung tritt bei Frauen bevorzugt an der Vulva und perianal auf und betrifft nie die Scheide und die Vestibularregion um den Hymenalsaum herum. Fehldiagnosen wie chronifizierte Infektionen von Vagina und Vulva beziehungsweise von Penis und Urethra sind häufig. Umgekehrt kommt es in den letzten Jahren gelegentlich vor, dass die Diagnose in der frauenärztlichen Praxis bei unklarem Juckreiz voreilig gestellt wird und Frauen Clobetasolsalbe verschrieben bekommen, obwohl die Erkrankung nicht vorliegt.

Ein Grund für den Rückgang von Fehldiagnosen dürfte es sein, dass betroffene Frauen im deutschsprachigen Raum mit 2 Vereinen – seit 2012 in der Schweiz (*lichensclerosus.ch*) und seit 2020 auch in Deutschland mit dem Verein Lichen sclerosus Deutschland e.V. (*lichensclerosus-deutschland.de*) – intensive Aufklärungsarbeit betreiben. Das verstärkt die Wahrnehmung in der Öffentlichkeit und auch bei Frauen, die sich mit einer entsprechenden Symptomatik in die ärztliche Behandlung begeben.



Abbildung 1: Patientin, 27 Jahre, seit 7 Jahren nicht therapierter Lichen sclerosus



Abbildung 2: Patientin, 52 Jahre, seit 6 Jahren nicht therapierter Lichen sclerosus, durch Schrumpfung der Klitorisvorhaut nicht mehr sichtbare Klitoris Spitze



Abbildung 3: Q-Tip-Test, Test auf Hyperästhesie bei vestibulärem Schmerzsyndrom

Fotos: Abbildungen 1–3: W. Mendling

Die Verdachtsdiagnose eines Lichen sclerosus wird bei Frauen oft nicht als erste Diagnose gestellt, sondern erst nach vergeblichen Therapieversuchen der Patientin selbst oder vorbehandelnder Ärzte:

Selbsttherapie verzögert meist die Diagnosestellung

Aufgrund anhaltenden Juckreizes, der häufig das Leitsymptom darstellt – allerdings sollen circa 40 % der Frauen mit Lichen sclerosus keine subjektiven Beschwerden haben –, werden initial häufig Antimykotika, Antibiotika und Vaginalantiseptika verordnet, gegebenenfalls auch lokales Estradiol oder Estriol, gelegentlich auch eine vor circa 30 Jahren empfohlene Testosteron-salbe. Alle diese Versuche sind letztlich wirkungslos (4).

Erschwerend kann hinzukommen, dass die typische weißliche Verfärbung der Haut, die Vergrößerung des Epithelprofils und Verfestigung der Dermis durch vorherige Therapieversuche, ständiges, häufig unbewusstes nächtliches Kratzen, ausgedehnte Intimhygiene und entzündliche Prozesse überlagert sind.

Zu den möglichen Selbstversuchen der Patientin gehören auch intravaginale Applikationen von Joghurt oder Teebaumöl in der falschen Annahme, damit das vaginale Milieu – das hier gar nicht betroffen ist – positiv beeinflussen zu können. Langfristig können die zunehmenden Schrumpfungen zu Schmerzen beim Geschlechtsverkehr ebenso wie zu Problemen bei der Miktion und bei der Defäkation führen. Bei Männern steht der Juckreiz im Hintergrund. Hier wird eher über Schmerzen in der Urethra und über Erektionsschwierigkeiten berichtet.

Genetische Disposition und Autoimmungeschehen

Die Ätiologie des Lichen sclerosus ist nicht abschließend gesichert. Eine familiäre Häufung ist bekannt als Indiz für eine genetische Disposition. Dass eine Autoimmunkomponente mit T-Zell-Beteiligung und Zytokinausschüttung zumindest am Prozess mitbeteiligt ist, wird schon ex juvantibus auch dadurch

wahrscheinlich, dass topische Immunmodulatoren wie Tacrolimus und Pimecrolimus therapeutisch wirksam sind (5). Diese Calcineurininhibitoren sind primär gegen die atopische Dermatitis zugelassen, aber nach Leitlinie um circa 40 % schwächer wirksam bei Lichen sclerosus als Clobetasol. Weitere Autoimmunkrankheiten können vor allem bei Mädchen und Frauen mit dem Krankheitsbild assoziiert sein, zum Beispiel die Hashimoto-Thyreoiditis oder auch Vitiligo. Bei männlichen Patienten besteht häufiger ein Zusammenhang mit einer atopischen Dermatitis.

Erfolgreiche Therapie erfordert Mitarbeit der Patientin

Eine erfolgreiche Therapie hat eine Reihe von Voraussetzungen (1):

- Die Diagnose ist – gegebenenfalls durch eine Biopsie – gesichert. Wichtigste Differenzialdiagnosen sind Lichen planus, der auch die Vagina und die Mundhöhle betreffen kann, und Lichen simplex chronicus, ein Ekzem.

Behandlung des Lichen sclerosus der Vulva (3)

Akuttherapie

- Initial stark bis sehr stark wirkende Glukokortikosteroide (Clobetasolpropionat 0,05 % für 12 Wochen)
- Normalerweise 1-mal/d eine Fingerkuppeneinheit (1 Einheit = 0,5 g)
- Salbe ist gegenüber Creme zu bevorzugen
- Topische Calcineurin-Inhibitoren „second line“, effektiv und wahrscheinlich risikoarm, können aber initial brennen

Dauertherapie

- Kontinuierlich Hautpflegemittel, Fettsalbe
- Seidenunterwäsche führt zu mehr Linderung von Beschwerden verglichen mit Baumwollunterwäsche oder Synthetics
- Allgemeine Maßnahmen wie Vermeidung von mechanischer Irritation (z. B. durch raue Papiertaschentücher, feuchtes Toilettenpapier, harte Fahrradsättel, Reiten)
- Starkes bis mittelstarkes Steroid (z. B. Mometason) 2-mal wöchentlich führt zu anhaltender Remission bei vielen Frauen