

Lichen sclerosus – Diagnostik und Behandlungsmöglichkeiten

Der Lichen sclerosus (LS) ist eine chronische, entzündliche Hautkrankheit. LS kommt vorwiegend im anogenitalen Bereich vor (90%), kann aber grundsätzlich überall auf der Haut auftreten.¹ Angrenzende Schleimhäute wie die Vagina bei der Frau oder die Mundschleimhaut sind typischerweise nicht erkrankt; dagegen sind die Glans penis, das innere Vorhautblatt, die Fossa navicularis beim Mann und die Urethra bei beiden Geschlechtern sehr wohl betroffen.

Eine Übersichtsstudie beschreibt, dass bei 57–100% der Männer die Vorhaut und Glans, bei 4–37% der Meatus urethrae und bei 20% die Urethra betroffen sind.²

Frauen erkranken häufiger an LS als Männer, Kinder seltener als Erwachsene. Die genaue Prävalenz des LS ist unbekannt, sie liegt wahrscheinlich zwischen 1 und 2%.

Assoziationen mit Krankheiten wie zum Beispiel Schilddrüsenerkrankungen, Vitiligo, autoimmune Darmerkrankungen, perniziöse Anämie, Diabetes mellitus, Psoriasis bei Frauen und atopische Dermatitis bei Jungen sind beschrieben.

Anogenital führt LS oft zu Juckreiz, Schmerzen und Funktionseinschränkungen durch Fissuren und Vernarbungen mit Dyspareunie und eingeschränkter Lebensqualität, wobei asymptomatische Verläufe (ca. 10%) bestehen. Extragenitaler LS führt üblicherweise zu keinen Symptomen. Das Risiko von Karzinomen im Genitalbereich ist bei Patienten mit LS etwas erhöht (ca. 4%).

Ursachen

Die Ursache des LS ist unbekannt; eine genetische Prädisposition wird angenommen, bei circa 10% der Patienten sind mehrere Familienmitglieder an LS erkrankt. Hormonale Faktoren spielen wahrscheinlich bei der Entstehung eine Rolle, da wir bei Frauen einen Peak der Erkrankung vor der Pubertät und in der Menopause sehen, wobei ein Erkrankungsbeginn vor der Menopause nicht selten ist. Bei Männern sind ebenfalls zwei Peaks beschrieben, das ist vor der Pubertät und im mittleren Lebensalter. Lokales Trauma ist ein bedeutsamer Trigger (Köbner-Phänomen), die primäre

Lokalisation im Genitalbereich legt nahe, dass Urin oder Okklusion eine entscheidende Rolle spielen könnten. Der LS bei Männern tritt zum grössten Teil bei unbeschnittenen Männern auf (98%).³

Symptome

Typische Hautveränderungen sind weissliche Flecken und Knötchen, die zu grösseren Flächen zusammenfliessen können (Abb. 1 und 2); dies ist gelegentlich



Abb. 1: Ausgeprägter LS mit weissen Hautverfärbungen (Hyperkeratose/Sklerose), Fusion der Labien über der Klitoris und Resorption der Labia minora

schwer von einer Vitiligo zu unterscheiden, wobei hierbei die Hautstruktur unverändert ist. Initial können nur eine leichte, flächige Rötung oder leichte Ödeme, z. B. periklitoral (Abb. 3), bestehen, diese sind differenzialdiagnostisch von Ekzemen abzugrenzen. Weisse Hyperkeratosen, Sklerosierung, atrophe Haut, Einrisse und Einblutungen (Ekchymosen) treten typischer-

weise im Verlauf auf. Vernarbungen im Bereich der Klitoris und kleinen Labien führen möglicherweise zur sogenannten «verborgenen Klitoris», engem Introitus vaginae mit Dyspareunie (Beschwerden beim Geschlechtsverkehr) oder auch perianalen Stenosen und Schmerzen bei der Defäkation. Bei Männern führt Sklerosierung der Vorhaut zur Phimose, Sklerosierung des Frenulums oder Meatus möglicherweise zu funktionellen Einbussen, wie z. B. Erektionsstörungen oder gestörtem



Abb. 2: Hyperkeratosen auf der Glans penis

Urinfluss. Gefürchtet sind Stenosen des Meatus urethrae und der Urethra, diese können in extremer Ausprägung zum Harnverhalt führen und bedürfen der Abklärung und gegebenenfalls operativen Korrektur durch Spezialisten.

Diagnose

Die Diagnose des LS kann oft aufgrund der typischen Hautveränderungen und Symptome gestellt werden, die Leitlinien



Abb. 3: Leichte ödematöse Schwellung des Präputiums, sonst bestehen keine Zeichen des LS

fordern keine Biopsie. Allerdings sollte der ungeübte Untersucher nicht zögern, eine Stanzbiopsie unter örtlicher Betäubung aus einer möglichst typischen (= weissen) Hautveränderung zu nehmen. Das histologische Ergebnis einer Biopsie während einer Kortisonbehandlung und in ganz frühen Fällen von LS kann unspezifisch sein, dies schliesst einen LS nicht aus! Kortison sollte circa 2 Wochen vor einer Biopsie abgesetzt werden und die Biopsie gegebenenfalls bei Auftreten von typischeren Veränderungen wiederholt werden. Bei Verdacht auf Karzinomentwicklung, d. h. dem Auftreten von therapieresistenten Ulzera oder Knoten, muss eine Biopsie zum Ausschluss bzw. zur Diagnosesicherung frühzeitig erfolgen. Bei Kindern mit Verdacht auf LS wird nur in Ausnahmefällen eine Biopsie empfohlen, da diese als zu traumatisch eingestuft wird.

Therapie

Die möglichst frühe Behandlung des LS, wenn noch keine Verengungen oder Vernarbungen bestehen, mit starken lokalen Glukokortikosteroiden ist die Behandlung der ersten Wahl. Die Zirkumzision von Jungen und Männern ist bei ausbleibender Remission nach Steroidbehandlung indiziert.

Die empfohlene initiale Behandlung ist die 3-monatige Applikation von stark bis sehr stark wirkenden lokalen Glukokortikoiden; zwischen 75% und 90% der Patienten profitieren hiervon.^{4,5} Üblicherweise wird eine Fingerkuppeneinheit einmal täglich abends auf alle betroffenen Gebiete aufgetragen.

Wenn diese initiale 3-monatige Behandlung bei männlichen Patienten mit genitalem LS nicht zur gewünschten Remission führt, sollte die vollständige Zirkumzision empfohlen werden. Es wird angegeben, dass dies insbesondere bei unkomplizierten Formen (ohne Meatus-/Urethrabeteiligung) bei 90–100% zu einer dauerhaften, lebenslangen Remission (Heilung) führt, vergleichende prospektive Studien hierzu fehlen allerdings.

Langzeittherapie

Bei vielen Patienten ist im Anschluss an die Initialbehandlung eine jahre- bis jahrzehntelange Langzeitbehandlung sinnvoll (oft nötig), auch wenn wenig Beschwerden bestehen. Es hat sich gezeigt, dass eine Dauerbehandlung mit Kortisonapplikationen ein- bis zweimal pro Woche eine anhaltende Unterdrückung der Symptome und Verhinderung von Narben als auch eine Verringerung des Karzinomrisikos bewirkt.⁶ D. h., wenn der LS nach der initialen Behandlung in Remission ist, sollte eine Dauerbehandlung mit einer stark wirksamen Kortisonsalbe ein- bis zweimal pro Woche weitergeführt werden. Bei manchen Patienten kann diese Frequenz noch verringert werden, andere benötigen dagegen in Schüben, wenn der LS aktiver wird, gelegentlich häufigere Steroidapplikationen. 30 g einer sehr stark oder stark wirkenden Steroidsalbe, z. B. Clobetasolpropionat 0,05% oder Mometasonfuorat, reicht für die Behandlung des genitalen LS bei Erwachsenen üblicherweise für mindestens 3 Monate aus. Die Behandlung mit Calcineurininhibitoren (Tacrolimus und Pimecrolimus) ist zweite Wahl, die therapeutischen Effekte sind denen der lokalen Glukokortikosteroide unterlegen. Eine Kontrolle ist üblicherweise 3 Monate nach Erstbehandlung anzuraten, dann abhängig von der Schwere der Krankheit und den individuellen Umständen. Unabhängig von den Beschwerden sollte über Jahre hinweg eine Kontrolle alle 6 bis 12 Monate durchgeführt werden, bei Veränderungen und insbesondere bei Hinweis auf ein Karzinom (Aufklärung und Einweisung der Patienten!) entsprechend früher.

Hygiene und Pflege

Neben der Behandlung mit Kortison sollte die mehrfach tägliche Behandlung

mit Emollientia/Hautpflegemittel (fette Salben, z. B. Paraffine/Vaseline zu gleichen Teilen, ohne Duftstoffe) empfohlen werden (vor/nach Kontakt mit Wasser oder Urin). Männer sollten darauf achten, dass der letzte Urintropfen abgewischt wird, da wir annehmen, dass durch Kontakt mit Urin der LS verschlechtert wird. Beim Waschen im Genitalbereich ist darauf zu achten, dass wenig Seifen eingesetzt werden und die Haut durch zu viel waschen oder harte Handtücher nicht beschädigt wird. Von vulvären/vaginalen Spülungen ist abzuraten, ebenfalls von feuchten Toiletten-tüchern. Es sollte darauf hingewiesen werden, dass zu eng anliegende Kleidung und sportliche Aktivitäten, die die anogenitale Haut belasten, einen Trigger darstellen können (z. B. Empfehlung von weichen Fahrradsatteln).

Chronische Erkrankung

LS verläuft üblicherweise chronisch. Die Häufigkeit der spontanen Remissionen ist unbekannt. Typischerweise besteht LS lebenslang. Bei Beginn im Kindesalter kann nicht davon ausgegangen werden, dass eine permanente Remission in der Pubertät eintritt. Die Krankheitsaktivität scheint in der Pubertät zwar geringer zu sein, selten geht der LS jedoch dauerhaft in Remission, geschätzt bei 25% der Mädchen, sondern verursacht üblicherweise im Erwachsenenalter erneut Beschwerden. ■

Autorin:

Dr. med. habil. **Gudula Kirtschig**

Dermatologin

Medbase Frauenfeld

E-Mail: g.kirtschig@gmail.com

■091206◆

Literatur:

- 1 Kirtschig G.: Lichen Sclerosus-Presentation, Diagnosis and Management. *Dtsch Arztebl Int* 2016; 113(19): 337-43
- 2 Stewart L et al.: SIU/ICUD Consultation on Urethral Strictures: anterior urethra-lichen sclerosus. *Urology* 2014; 83 Suppl: S27-30
- 3 Mallon E et al.: Circumcision and genital dermatoses. *Arch Dermatol* 2000; 136: 350-4
- 4 Kirtschig G et al.: Evidence-based (S3) Guideline on (anogenital) Lichen sclerosus. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2015; 29(10): e1-43
- 5 Lewis FM et al.: British Association of Dermatologists guidelines for the management of lichen sclerosus, 2018. *Br J Dermatol* 2018; 178(4): 839-53
- 6 Lee A et al.: Long-term management of adult vulvar Lichen sclerosus: a prospective cohort study of 507 women. *JAMA Dermatol* 2015; 151(10): 1061-7