



Lichen sclerosus Deutschland e.V.

Lichen sclerosus

Ratgeber für pflegende Angehörige

Lichen sclerosus – was ist das?

Lichen sclerosus ist eine chronisch entzündliche Hauterkrankung, die vorwiegend die Anogenital-Region betrifft.

Das heisst bei Frauen: die Vulva, den Harnröhrenausgang und den Anus (Region um den Darmausgang). Die Scheide ist **nie** betroffen.

Bei Männern: die Vorhaut des Penis, die Eichel und den Harnröhrenausgang sowie den Anus.

Bei 6 - 20% der Patienten tritt die Erkrankung auch bzw. nur extragenital auf, z. B. an der Unterbrustfalte oder im Mund.

Man geht davon aus, dass es sich um eine Autoimmunerkrankung handelt. Abschliessend gesichert ist das allerdings nicht. Lichen sclerosus ist nicht heilbar, aber gut behandelbar. Die Erkrankung ist nicht übertragbar.

Am häufigsten erkranken Frauen. Männer und Kinder sind seltener betroffen.

Wie verläuft Lichen sclerosus?

Lichen sclerosus verläuft chronisch und typischerweise in Schüben. Dazwischen kann es längere Zeiten ohne Symptome geben. Sie können sogar einige Jahre andauern.

Es gibt aber auch untypische Verläufe, bei denen gar keine Beschwerden auftreten und die Diagnose erst im Rahmen einer Routineuntersuchung gestellt wird.

Lichen sclerosus, woher kommt das?

Die **Ursachen** für Lichen sclerosus sind bis heute unbekannt. Man vermutet unter anderem hormonelle, genetische, traumatische oder autoimmune Auslöser.

Viele Patienten haben in ihrem familiären Umfeld weitere Betroffene. Das spricht für eine genetische Beteiligung.

Für eine Autoimmunkrankheit spricht, dass Lichen sclerosus häufig zusammen mit anderen Autoimmunkrankheiten wie z. B. Erkrankungen der Schilddrüse (Hashimoto-Thyreoiditis) vorkommt.

Typische Anzeichen

- Hartnäckiger und starker Juckreiz im Anogenital-Bereich
- Wundgefühl/Brennen und Schmerzen
- Schnell einreissende und empfindliche Haut
- Schmerzen und Beschwerden beim Urinieren und/oder Stuhlgang

Typische optische Merkmale

- Blasse, elfenbeinfarbige und dünne Haut
- Weisse Figur wie eine Acht um Vulva und Anus
- Vorhautverengung (Phimose)
- Einblutungen

- Weisse und verdickte Hautareale (Hyperkeratosen)
- Verhärtungen und Einrisse
- Wunde Stellen und Vernarbungen

Was kann am Verhalten betroffener Menschen mit Demenz/Alzheimer auf LS hinweisen?

Das kontinuierliche Jucken und Brennen im Intimbereich kann dazu führen, dass sich diese Menschen - aus für Aussenstehende unerklärlichen Gründen - im Genitalbereich kratzen. Teilweise reißen sie sich Löcher in ihren Intimschutz, um kratzen zu können. Das geht bis dahin, dass sie sich zeitweilig blutig kratzen.

LS ist auch eine Erkrankung, die oft nachts aktiver sein kann als tagsüber, sodass die Betroffenen unruhig schlafen, viel aufwachen, da sie der Juckreiz und das Brennen nicht schlafen lassen oder sie davon aufwachen.

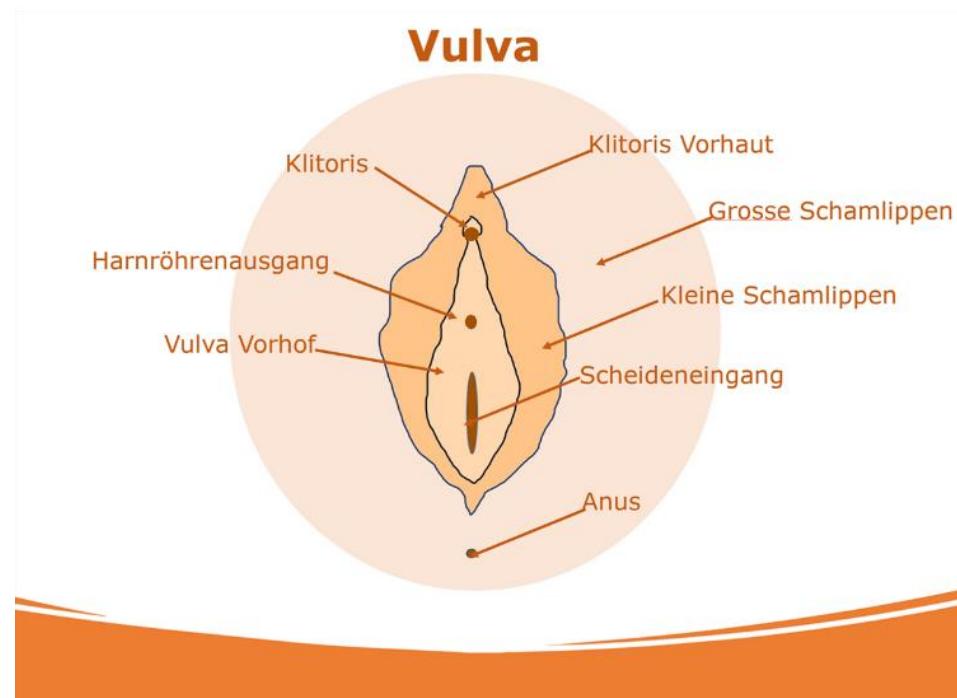
Demenzkranke Menschen sind oftmals nicht in der Lage, Schmerzen, Jucken oder Brennen zu lokalisieren und darüber zu sprechen. Oft äussert sich Unwohlsein in einer Veränderung des Verhaltens, wie starke Unruhe (z: B. auf dem Stuhl hin und her rutschen/reiben), Hyperaktivität oder Aggressivität.

Deshalb ist die Verhaltensbeobachtung zentral.

Versuchen Sie, Ihre Angehörigen beruhigend und offen darauf anzusprechen.

Vulva oder Scheide?

Die Vulva ist unser äusseres, die Scheide das innere Geschlechtsorgan.



Weiteres Vorgehen bei Verdacht auf LS

Versuchen Sie mit einem beruhigenden, offenen Gespräch die Einwilligung einzuholen, sich einen ersten Überblick verschaffen zu können.

Betrachten Sie die Genitalien Ihrer Angehörigen und achten Sie vor allem auf folgende Punkte:

- Ist die Vulvahaut - und vielleicht auch der Damm und die Region um den Anus - weisslich, perlmuttartig?
- Ist die Vulvahaut stark gerötet?
- Sind die kleinen mit den grossen Schamlippen verschmolzen - «Synechien»?
- Gibt es an der Vulvahaut oberflächliche kleine Verletzungen wie Abschürfungen - «Erosionen»?
- Gibt es raue, krustenartige Stellen - «Hyperkeratosen»?
- Bestehen Risse am Scheideneingang und/oder zwischen den kleinen und grossen Schamlippen - «Rhagaden»?
- Ist der Scheideneingang verengt - «Stenose»?
- Besteht eine Vorhautverengung?
- Weist die Eichel perlmuttartige, rötliche, krustenartige Veränderungen auf?
- Ist der Harnröhrenausgang entzündet oder weist krustenartige Veränderungen auf?

PS: Weisse Beläge auf der Vulvahaut, die sich wegstreichen lassen, weisen meistens eher auf eine Pilzinfektion hin. Wer jedoch mehr als zweimal im Jahr eine Pilzinfektion hat, hat

meistens auch noch etwas anderes. Lichen sclerosus kann auch zusammen mit einer Pilzinfektion oder anderen Infektionen/Erkrankungen der Vulvahaut einhergehen – «Wer Läuse hat, kann auch Flöhe haben». Das eine schliesst das andere nicht aus.

Zur persönlichen Einschätzung verwenden Sie bitte ergänzend den von Prof. Andreas Günthert publizierten Lichen sclerosus Score und zählen aufgrund Ihrer Untersuchung die Punkte zusammen. Sollten sie auf eine Summe von 4 oder mehr als 4 Punkten kommen, so liegt die Wahrscheinlichkeit eines Lichen sclerosus bei 90%. Mit dem Score kann man auch gut einschätzen, ob sich die Lage verschlimmert oder verbessert hat

Diagnosestellung durch den Arzt

Suchen Sie, falls möglich, mit der Betroffenen einen Facharzt auf, der sich mit LS auskennt (Gynäkologe/Dermatologe), um die Diagnose zu bestätigen, auszuschliessen oder andere mögliche, gleichzeitig mit Lichen sclerosus auftretende Erkrankungen festzustellen (Lichen simplex, Lichen ruber, etc.). Pflegestützpunkte können dabei unterstützend sein.

Bei Lichen sclerosus ist eine Blickdiagnose üblich. Die Veränderungen der Haut, zusammen mit den typischen Beschwerden, lassen in der Regel eine sichere Diagnose zu.

In einem frühen Stadium der Erkrankung kann die Diagnose schwierig sein, weil die Veränderungen kaum erkennbar sind.

In Zweifelsfällen ist eine Biopsie für eine gesicherte Diagnose notwendig. Sie ist auch dann angebracht, wenn man feststellen möchte, ob man gleichzeitig weitere Erkrankungen an der Vulva hat oder ein Krebsverdacht besteht. Das ist wichtig für die passende Behandlung.

Prof. Dr. Andreas Günthert vom Gyn-Zentrum Luzern/Schweiz hat mit dem Lichen Score für die Diagnostik bei Frauen ein Schema entwickelt, anhand dessen sich Lichen sclerosus gut feststellen lässt.

Lichen sclerosus Score

Nach Günthert et al. 2012

| | 0 (normal) | 1 (leicht, mässig auffällig) | 2 (hochgradige Veränderungen) |
|-----------------------------------|-------------------|---------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------|
| Erosionen | | 1-2 kleine Erosionen, makroskopisch fast nicht sichtbar | Makroskopisch sichtbare Erosionen und/oder >2 Erosionen und/oder konfluierend |
| Hyperkeratose | | Vulva/Perineum max. 10% betroffen | Vulva/Perineum mehr als 10% betroffen |
| Fissuren | | Rhagaden an hinterer Kommissur | Generalisierte Rhagaden/Fissuren |
| Agglutination (Verklebung) | | Partielle Verklebungen Labia minora/Präputium | Komplette Verklebung Labien/Präputium |
| Stenose | | Introitus verengt, jedoch noch für 2 QF passierbar | Introitus für weniger als 2 QF passierbar |
| Atrophie | | Schrumpfung der Labia minora und Klitoris | Ausgeprägte Atrophie, Labia minora und Klitoris nicht mehr sichtbar |

Ab einem Score >4, Wahrscheinlichkeit für Lichen sclerosus >90%

Glossar

Erosionen = oberflächliche kleine Verletzungen

Generalisiert = überall / partiell = teilweise

Hintere Kommissur = Vereinigung der grossen Schamlippen im hinteren Bereich

Hyperkeratosen = raue, krustenartige Stellen

Introitus = Scheideneingang

Konfluierend = ineinanderfliessend

Labien = Schamlippen / Labia minora = kleine Schamlippen

Makroskopisch = mit blossen Auge erkennbar

Fissuren/Rhagaden = Risse

Perineum = Damm

Präputium = Vorhaut – hier der Klitoris

QF = Querfinger

Stenose = Verengung

Atrophie = Schrumpfung z. B. der kleinen Schamlippen

Was kann passieren, bei fehlender Behandlung?

Wenn nicht richtig, falsch oder gar nicht behandelt wird, kann das gravierende Folgen haben:

- Die kleinen Schamlippen bilden sich zurück oder verschmelzen mit den grossen.
- Die Vorhaut begräbt die Klitorisperle.

- Der Scheideneingang verengt sich, so dass im Extremfall keine gynäkologische Untersuchung mehr möglich ist, weil das Spekulum nicht mehr eingeführt werden kann.
- Der Harnröhrenaussgang verengt sich, so dass Urinieren zum Problem werden kann.
- Das Risiko, an einem Vulvakarzinom zu erkranken, erhöht sich um ca. 4%, vor allem im Alter und bei fehlender Behandlung.
- Zum Schluss sind die Strukturen der Vulva kaum noch erkennbar.

(Quelle: Dr. Gudula Kirtschig, Dtsch. Ärzteblatt 2016; 113:337-43)

- Die Penisvorhaut verschliesst den Harnröhrenaussgang (Phimose), sodass das Wasserlassen unmöglich wird.

In der Regel treten nicht alle Merkmale und Symptome gleichzeitig auf, sondern einige von ihnen. So berichten z. B. immer wieder Frauen, dass sie gar keinen Juckreiz hätten, dafür aber ein Brennen oder Wundsein.

Wie wird LS behandelt

Der sogenannte "Goldstandard" ist die Behandlung nach der EU-S3-Leitlinie. 75 bis 90% der Betroffenen erreichen damit eine signifikante Verbesserung ihrer Beschwerden. Die Behandlung erfolgt in mehreren aufeinanderfolgenden Schritten.

Schritt 1: Stosstherapie

In der Akutphase (Schub) wird über 12 Wochen 1 x täglich am Abend Kortison der Wirkstoffklasse IV oder III als Salbe dünn auf die gesamte Vulva inkl. Harnröhrenausgang, Damm und, wenn betroffen, auch am Anus aufgetragen.

Die Wirkstoffe heissen:

- Klasse IV: Clobetasolpropionat 0,05% (Kortison der Wirkstoffklasse IV)
- Klasse III: Mometasonfuroat 0,1% (Kortison der Wirkstoffklasse III)

Die beiden Wirkstoffe sind in unterschiedlichen Salben mit unterschiedlichen Namen enthalten. Deshalb ist es wichtig, das Rezept daraufhin zu prüfen, ob einer der beiden genannten Wirkstoffe im verschriebenen Kortison enthalten ist.

Die beiden Wirkstoffe sind nicht einfach Alternativen zueinander. Bei manchen Personen wirkt Clobetasol, bei anderen Mometason besser. Welcher Wirkstoff hilft, muss individuell ausprobiert werden.

Einige Bezeichnungen für Salben mit dem Wirkstoff Clobetasolpropionat 0,05%:

Dermovate[®], Dermoxin[®], Karison[®], Clobegalen[®], Clobetalsol Acis[®].

Einige Bezeichnungen für Salben mit dem Wirkstoff Mometasonfuroat 0,1%:

Elocom[®], Momegalen[®], Mometason Glenmark[®], Ecural[®].

Wird das Kortison nicht vertragen, kann man auf Calcneurin-inhibitoren ausweichen. Die Wirkstoffe heissen Tacrolimus (Produkt: Protopic[®]) und Pimecrolimus (Produkt: Elidel[®]).

Schritt 2: Ausschleichen und Erhaltungstherapie

Es ist wichtig, nach einer Stosstherapie einen langsamen Übergang vom täglichen zum wöchentlichen Behandeln mit Kortison zu schaffen. Den langsamen Übergang nennt man "Ausschleichen". Bei einem abrupten Übergang ist die Gefahr hoch, dass es zu einem Rebound-Effekt kommt. Das heisst: Die Beschwerden gehen mit voller Wucht wieder los. Wie schnell oder langsam man ausschleicht, ist sehr individuell.

Wer kein Risiko eingehen möchte, lässt sich mit dem Ausschleichen Zeit. In Selbsthilfegruppen berichten Frauen, dass sie erfolgreich ausschleichen, wenn sie nach der Stosstherapie zunächst 1 Monat jeden 2. Tag Kortison nehmen und erst danach dauerhaft 1- bis 2-mal in der Woche die Erhaltungstherapie machen.

Sollten sich beim Ausschleichen die Beschwerden erneut einstellen, ist es ratsam, die Stosstherapie von vorne zu beginnen. Anfangs benötigt man Geduld, bis wieder Ruhe eingekehrt ist.

Wenn mit der richtigen Anwendung keine Besserung der Symptome eintritt, kann es sein, dass man das Kortison wechseln muss (von Clobetasol zu Mometason oder umgekehrt).

Pflege

Die Haut der Vulva, des Penis/der Eichel und der Analregion ist durch den Lichen sclerosus sehr empfindlich. Das erfordert eine regelmässige Pflege mit rückfettenden Substanzen in Form von Salben, Ölen, Vaseline oder Melkfett. Wichtig ist,

dass diese keine Duftstoffe enthalten, die zu Allergien oder Reizungen der Haut führen können. Es gilt "Probieren über Studieren". Gefettet werden sollte täglich.

Viele Betroffene fetten sich mehrmals täglich und kommen gut damit zurecht. Zum Waschen wird klares Wasser empfohlen.

Begleitende Therapien und Hilfen

Es hat sich gezeigt, dass man begleitend sehr viel tun kann, um den Lichen sclerosus wieder zur Ruhe zu bringen.

- Lockere Kleidung, die nicht einengt, aus Baumwolle oder Seide, vermeidet Irritationen, die zu Beschwerden führen können.
- Weicher Stuhlgang: Für weichen Stuhlgang zu sorgen, kann sehr hilfreich sein, um schmerzende Einrisse zu verhindern.

Was können Sie noch tun?

- Kein feuchtes Toilettenpapier benutzen
- Nur weiches, chlorfrei gebleichtes Toilettenpapier benutzen
- Waschen ausschliesslich mit Wasser
- Spülen mit Wasser nach jedem Toilettengang
- Baumwoll- oder Seidenunterwäsche tragen

- Wenn Einlagen nötig sind, nach Möglichkeit Baumwoll-einlagen benutzen oder eine Baumwoll-einlage VOR die Einlage legen
- Regelmässiges Wechseln der Baumwoll-einlage
- Nach dem Stuhlgang mit Einmalwaschlappen reinigen

Auf den Punkt gebracht

Sollten Sie bei Ihrer Angehörigen Verdacht auf Lichen sclerosus haben:

- Suchen Sie mit Ihrer Angehörigen möglichst einen Facharzt auf, der sich mit der Erkrankung auskennt.
- Behandeln Sie nach der EU-S3-Behandlungsleitlinie mit Kortison.
- Pflegen Sie regelmässig mit gut fettenden Produkten.
- Fetten Sie bei jedem Wechsel der Einlagen.

Wichtig ist!

Die Behandlung braucht Geduld. Bei manchen Betroffenen kann es bis zu einem Jahr dauern, bis sie zur Erhaltungstherapie übergehen können.

Abschliessende Bemerkung

Zu allen oben genannten Themen gibt es ausführlichere Informationen auf der Webseite

www.lichensclerosus-deutschland.de

Ratgeber erstellt von

Verein Lichen sclerosus Deutschland e.V.
Grosse Brunnenstrasse 120a
22763 Hamburg

bestellung@lichensclerosus-deutschland.de
www.lichensclerosus-deutschland.de

Der Verein Lichen sclerosus Deutschland e.V. bedankt sich bei den Fachverantwortlichen für die Unterstützung.

© Text, Bild und Layout beim Verein Lichen sclerosus Deutschland e.V.

© Verein Lichen sclerosus Deutschland e.V.

Impressum

© 2021 Verein Lichen sclerosus Deutschland e. V.
Grosse Brunnenstrasse 120a
22763 Hamburg

www.lichensclerosus-deutschland.de

Alle Rechte vorbehalten

ISBN 978-3-9823213-1-8

1. Auflage 07/2021

© Verein Lichen sclerosus Deutschland e.V.