

Lichen sclerosus bei Mädchen

Per Blickdiagnose erkennen und souverän behandeln

Martin Promm, Wolfgang H. Rösch, Gudula Kirtschig

Jucken, Brennen oder Schmerzen bei der Miktion oder beim Stuhlgang – ein Lichen sclerosus kann leicht fehldiagnostiziert werden, ist unangenehm, tabuisiert und zudem ein chronischer Begleiter. Doch mit konsequenter Therapie und nützlichen Alltagstipps lassen sich die Beschwerden der Patientinnen nachhaltig lindern.

Hautveränderungen im Intimbereich sind bei Mädchen ein regelmäßiger Vorstellungsgrund in der pädiatrischen Sprechstunde. Dabei gilt ein Lichen sclerosus (LS) als eine wichtige Differenzialdiagnose, da der Verlauf oft chronisch und die frühzeitige Diagnosestellung essenziell ist, um eine frühzeitige Therapie einzuleiten und somit Spätfolgen wie Vernarbungen, Kohabitationsprobleme und nicht zuletzt eine Karzinombildung zu ver-

hindern [1, 2, 3, 4]. Ein LS manifestiert sich zumeist im Anogenitalbereich, die Symptome sind anfangs sehr unspezifisch – etwa Jucken, Brennen oder Schmerzen bei Miktion oder beim Stuhlgang – sodass die Diagnose oft erst spät gestellt wird [2, 5, 6, 7]. Da die Diagnose bei Mädchen üblicherweise nicht histologisch verifiziert wird, bilden die typischen Hautveränderungen die Grundlage für die Diagnosestellung. Da die Diagnostik und Thera-

pie des LS sehr vielschichtig und patientenindividuell ist, ist es ratsam, Experten verschiedener Fachdisziplinen einzubeziehen.

Auftreten und Ursachen eines Lichen sclerosus

Ein LS kann zwar in jedem Lebensalter auftreten, manifestiert sich bei Mädchen aber typischerweise im Grundschulalter, durchschnittlich mit 6,5 Jahren (4 Monate bis 14 Jahre) [5]. Die Prävalenz wird auf 0,1 % bei Mädchen und 3 % bei über 80-jährigen, immobilen und inkontinenten Frauen geschätzt [4, 8, 9, 10].

Die Ursache für das LS ist unklar. Vermutlich lösen bei einer Prädisposition bestimmte Trigger immunologische Veränderungen aus, die eine chronische Entzündungsreaktion der Haut mit den typischen Veränderungen verursacht [11]. Bereits kleinere Traumen, Vulvitiden oder eine mechanische Lösung einer Labiencynechie, aber auch ein sexueller Missbrauch werden diskutiert [12]. Wegen dieser mechanischen Trigger wird empfohlen, bei einem manifesten LS jegliche mechanische Belastung wie harte Fahrradsättel, Reiten, enge Kleidung und reibende Unterwäsche zu vermeiden. Welche Rolle der Kontakt mit Urin bei der Entstehung des LS im Genitalbereich spielt, ist noch unklar, die sorgfältige Reinigung nach dem Urinieren wird empfohlen [13]. Aufgrund familiärer Häufungen geht man davon aus, dass es eine genetische Prädisposition gibt [14, 15]. Bei Mädchen und Frauen wurde zudem ein Zusammenhang mit Autoimmunerkrankungen – etwa Autoimmunthyreoiditis, perniziöse Anämie, rheumatoide Arthritis, Vitiligo, Morphea und Alopecia areata – beschrieben [5, 16].



Mechanische Trigger sind beim Lichen sclerosus ein Problem. Eltern kann unter anderem geraten werden, ihrer betroffenen Tochter einen weichen Fahrradsattel zu kaufen.

Erscheinungsbild und Symptome

Anfänglich sind die Hautveränderungen bei einem LS oft sehr unspezifisch. Eine leichte Rötung kann mit einer leichten Ödembildung der kleinen Labien einhergehen, die zudem Fissuren und diskrete weißliche Läsionen aufweisen können [17]. Bei Mädchen ist typischerweise zusätzlich die perineale und perianale Haut betroffen und konfluiert gelegentlich im weiteren Verlauf zu einer „anogenitalen 8“ (**Abb. 1**). Ein isoliertes Auftreten des LS ist vulvär oder seltener auch perianal möglich. Bei genitalem LS sollte eine Ganzkörperuntersuchung erfolgen, um eine weitere Manifestation auszuschließen. Bei über 90 % der Patientinnen tritt das LS allerdings ausschließlich im Anogenitalbereich auf [5]. Oft ist ein LS nach längerem Verlauf aufgrund seines typischen Erscheinungsbilds eine Blickdiagnose (**Abb. 2**) [17]. Weiße Hautveränderungen sowie eine Hautatrophie sind typisch und weisen auf LS hin [5, 10]. Beim Fortschreiten der Erkrankung können sich Einrisse, Ekchymosen, eine Sklerosierung der Haut und eine Labi-ensynechie zeigen [5].

Etwa 10 % der Mädchen bleiben asymptomatisch; der LS wird zufällig oder im Rahmen der weiteren Abklärung bei Verdacht auf sexuellen Missbrauch diagnostiziert (da die Hauteinblutungen bei LS den Verletzungen durch externe Einwirkung ähneln können) [18, 19, 20]. Bei dieser Fragestellung sollte ein interdisziplinäres Team die weitreichende Differenzialdiagnose eines sexuellen Missbrauchs sicher klären [19]. Powell et al. betonen zudem, dass ein diagnostizierter LS einen Missbrauch nicht ausschließt [20]. Neben dem äußeren Erscheinungsbild führen oft weitere Symptome zu einer ärztlichen Vorstellung. Führend sind Juckreiz (50 %), Brennen (28 %) und Wundsein im Anogenitalbereich, verbunden mit Schmerzen bei der Miktions (16 %) sowie Stuhlentleerungsstörungen. Einige Kinder stellen sich sogar primär mit einer Obstipationsproblematik vor [5].

Wichtige Differenzialdiagnosen

Differenzialdiagnostisch muss – vor allem im Anfangsstadium und bei blanden Verläufen – an ein Ekzem oder eine

Vitiligo gedacht werden. Bei Ekzemen treten häufig im Rahmen einer atopischen Konstitution ein leichtes Erythem und Juckreiz auf, was von einem initialen LS kaum zu unterscheiden ist. Eine Behandlung mit mittelstarken lokalen Steroiden und Pflegesubstanzen ist hier indiziert. Regelmäßige Kontrollen, gelegentlich über mehrere Jahre, sind nicht zu umgehen. Treten im Verlauf weiße Veränderungen – initial eine Hyperkeratose, später möglicherweise eine Sklerose – oder Vernarbungen auf, wird die Diagnose eines LS wahrscheinlich. Dann sollte der Rat eines mit der Krankheit vertrauten Arztes gesucht werden.

Die Vitiligo kann sowohl differenzialdiagnostisch als auch assoziiert von Bedeutung sein. Im Gegensatz zum LS treten bei der Vitiligo keine Strukturveränderungen auf, es bestehen auch keine Fissuren oder Juckreiz. Auch diese Patientinnen sollten regelmäßig kontrolliert werden, bis die endgültige Diagnose gestellt ist. Die Vitiligo im Genitalbereich wird üblicherweise nicht behandelt.

Eine Psoriasis und autoimmune blasenbildende Dermatosen sind im Kindes- und Jugendlichenalter selten. Pilzinfektionen im Genitalbereich werden



Abb. 1: Lichen sclerosus bei einer neun-jährigen Patientin: Erythem und leichte Hyperkeratose (weiße Hautveränderungen) perianal. Es bestanden schwere Probleme bei der Defäkation.

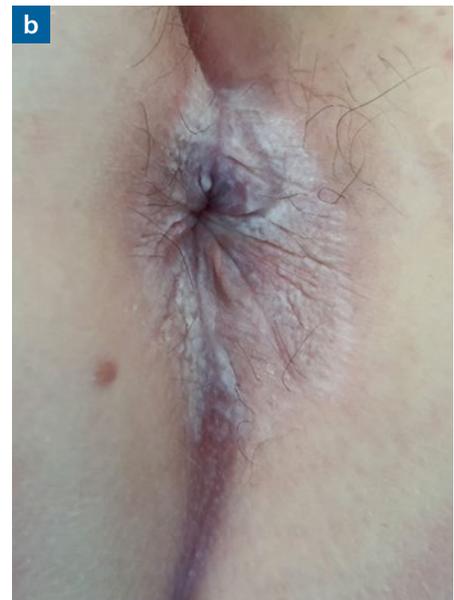


Abb. 2: Die Patientin aus Abb. 1 mit 15 Jahren. Der LS war in der Zwischenzeit weitgehend unbehandelt geblieben. Es besteht nun eine ausgeprägte Hyperkeratose, die Labia minora sind verkürzt, die Patientin klagt wenig über Juckreiz.

Tab. 1: Therapie des genitalen Lichen sclerosus

Behandlungsstrategie

- Initial stark bis sehr stark wirkende Glukokortikosteroide für 3 Monate; einmal täglich eine Fingerkuppeneinheit (1 Einheit = 0,5 g)
- Besser Salbe als Cremes verwenden
- Topische Calcineurininhibitoren als „second line“ (effektiv und wahrscheinlich risikoarm)

Dauertherapie

- Hautpflegemittel
- Seidenunterwäsche lindert Beschwerden besser als Baumwollunterwäsche
- Mechanische Irritationen vermeiden (z. B. raue Papiertücher, feuchtes Toilettenpapier, harte Fahrradsättel)
- Ein starkes bis mittelstarkes Steroid zweimal wöchentlich führt bei vielen Patientinnen zu anhaltender Remission

bei präpubertären Mädchen differenzialdiagnostisch nicht selten in Erwägung gezogen, sind jedoch extrem selten und sollten nicht dazu führen, die Diagnose eines LS hinauszuzögern. Auch an einen sexuellen Missbrauch sollte gedacht werden, dieser lässt sich glücklicherweise jedoch selten verifizieren [19].

Assoziierte Autoimmunkrankheiten treten bei Kindern wahrscheinlich seltener auf als bei Erwachsenen und sind hauptsächlich bei Mädchen zu beobachten: Vitiligo, Morphea, Alopecia areata und die Autoimmunthyreoiditis stehen an erster Stelle [5]. Bei Mädchen mit LS wird verhältnismäßig oft ein vulvares Melanom beobachtet [21].

Behandlung des Lichen sclerosus

Zu Beginn einer Therapie sollte für drei Monate einmal täglich eine „Finger-

kuppeneinheit“ von stark (z. B. Mometasonfuroat 1 mg/g) bis sehr stark (z. B. 0,05% Clobetasolpropionat) wirkenden lokalen Glukokortikosteroiden auf das betroffene Hautareal aufgetragen werden (Tab. 1) [1, 22]. Da die Haut üblicherweise den Wirkstoff aus Salben besser aufnehmen kann, sollen diese vor Cremes bevorzugt werden. Salben enthalten zudem weniger Inhaltsstoffe, sind damit weniger allergen und werden von den meisten Patientinnen als angenehmer empfunden. Es ist darauf zu achten, dass die Behandlung nur an den Stellen erfolgt, die Veränderungen des LS zeigen (z. B. Klitoris/kleine Schamlippen), die gesunde Haut (z. B. die großen Schamlippen) sollte gespart werden.

Bei erwachsenen Frauen lässt sich damit in 75% bis 90% der Fällen der LS signifikant verbessern. Bei Kindern ist eventuell ein weniger potentes Steroid (z. B. Mometasonfuroat) zu bevorzugen, da angenommen wird, dass weniger Hautatrophie entsteht. Bei einer intermittierenden Behandlung (z. B. zweimal pro Woche) reduziert sich diese Gefahr, da sich die Haut regenerieren kann. Die Leitlinien beschreiben im Detail die diversen Behandlungsoptionen für Erwachsene und Kinder mit genitalem und extragenitalem LS [1, 22].

Oft ist eine jahre- bis jahrzehntelange Therapie notwendig. Selbst bei milden Verläufen und Remission nach initialer Therapie reduziert eine individuell angepasste Dauertherapie mit einer Kortisonsalbe (etwa zweimal pro Woche) die Symptome deutlich (93,3% vs. 58%) und verhindert eine Narbenbildung (3,4% vs. 40%) – im Gegensatz zu einer symptomorientierten Behandlung [3, 23].

Die Therapie mit Calcineurininhibitoren (Tacrolimus und Pimecrolimus) gilt als Therapie der zweiten Wahl, da ihre therapeutischen Effekte denen der lokalen Glukokortikosteroiden unterlegen sind [1, 22].

Neben einer Kortisonsalben-therapie wird ergänzend die mehrfach tägliche Behandlung mit Hautpflegemitteln (fette Salben ohne Duftstoffe) empfohlen (vor/nach Kontakt mit Wasser oder Urin). Beim Waschen im Genitalbereich ist darauf zu achten, möglichst wenig Seife zu verwenden und die Haut nicht

Fazit für die Praxis

- Bei Verdacht auf ein Lichen sclerosus sollten die Mädchen einem mit diesem Krankheitsbild vertrauten Arzt vorgestellt werden.
- Eine Biopsie zur histologischen Diagnosesicherung muss nur im Einzelfall erfolgen.
- Wichtig ist, die Eltern über einen, auch postpubertär möglichen, chronischen Verlauf der Erkrankung aufzuklären.
- Regelmäßige klinische Kontrollen sollten auch über die Pubertät hinaus erfolgen.

durch zu viel Waschen, zu harte Handtücher und feuchtes Toilettenpapier zusätzlich zu beschädigen. Zudem sollte darauf hingewiesen werden, dass zu eng anliegende Kleidung und sportliche Aktivitäten, die die anogenitale Haut belasten, einen Trigger darstellen können. Den Eltern könnte etwa dazu geraten werden, weiche Fahrradsättel zu kaufen (siehe oben).

Chronischer Verlauf und weitere Prognose

Meist verläuft ein LS chronisch, typischerweise besteht er bei Mädchen und Frauen lebenslang. Wie häufig spontane Remissionen sind, ist nicht bekannt, sie werden bei Mädchen auf etwa 25–33% geschätzt [5, 24, 25], so dass bei Beginn der Erkrankung im Kindesalter nicht von einer permanenten Remission in der Pubertät ausgegangen werden kann. Die Krankheitsaktivität scheint sich in der Pubertät jedoch zu verringern; oft verursacht ein LS im Erwachsenenalter aber erneut Beschwerden.

Die Behandlung mit potenten lokalen Glukokortikosteroiden unterdrückt bei 75–90% der Patientinnen die wesentlichen Symptome wie Juckreiz und Schmerzen. Vernarbungen sind irreversibel. In einer prospektiven Kohortenstudie bei über 500 Frauen mit vulvarem LS konnte zudem gezeigt werden, dass eine frühe und konsequente Langzeitbehandlung einen signifikanten Unterschied bei der Karzinomentwicklung, Symptomverbesserung sowie Narbenbildung aufweist. Ähnliches

Weitere Informationen

Es gibt eine deutschsprachige Patientenvereinigung, die über LS informiert:

<http://www.lichensclerosus.ch>

<https://www.lichensclerosus-deutschland.de/home>

E-Mail für Kontakt: vorstand@lichensclerosus.ch

wird auch bei Mädchen berichtet [3, 23]. Daher sollten regelmäßige Vorstellungen vereinbart werden, um eine höchstmögliche Therapiecompliance zu erreichen.

Literatur

1. Kirtschig G et al. 2015;29:e1-43
2. Kirtschig G. Dtsch Arztebl Int 2016;113:337-43
3. Lee A et al. JAMA Dermatol 2015;151:1061-7
4. Wallace HJ. Trans St Johns Hosp Dermatol Soc 1971;57:9-30
5. Balakirski G et al. Br J Dermatol 2020;182:231-3
6. Landes E et al. Hautarzt 1956;7:193-4
7. Stühmer A. Arch Derm Syph 1928;156:613-23
8. Goldstein AT et al. J Reprod Med 2005;50:477-80
9. Leibovitz A et al. Arch Gerontol Geriatr 2000;31:1-4
10. Powell J et al. Lancet 1999;353:1777-83
11. Terlouw A et al. J Invest Dermatol 2012;132:658-66
12. Warrington SA et al. Arch Dis Child 1996;75:512-6
13. Bunker CB. Indian J Dermatol Venereol 2012;78:367-8
14. Kirtschig G et al. J Women's Health Care 2014;3:209-11
15. Meffert JJ et al. J Am Acad Dermatol 1995;32:393-416
16. Cooper SM et al. Arch Dermatol 2008;144:1432-5
17. Kirtschig G. Hautarzt 2018;69:127-33
18. Powell J et al. J Am Acad Dermatol 2001;44:803-6
19. Navarro-Crummenauer B et al. Klin Padiatr 2015;227:239-42
20. Powell J et al. BMJ 2000;320:311
21. Hieta N et al. Acta Derm Venereol 2019;99:339-40
22. Lewis FM et al. Br J Dermatol 2018;178:839-53
23. Nerantzoulis I et al. Eur J Pediatr 2017;176:1429-32
24. Powell J, Wojnarowska F. J Reprod Med 2002;47:706-9
25. Regauer S et al. Histopathology 2005;47:340-7
26. Smith SD et al. Pediatr Dermatol 2009;26:725-9

Barmherzige Brüder
Klinik St. Hedwig
Regensburg

Dr. med. habil. Gudula Kirtschig
Santémed Gesundheitszentren AG
Frauenfeld, Schweiz

Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass bei Erstellung des Beitrags kein Interessenkonflikt bestand.



Dr. med. Martin Promm
Klinik für Kinderurologie
Barmherzige Brüder
Klinik St. Hedwig
Steinmetzstraße 1-3
93049 Regensburg
E-Mail: Martin.Promm@
barmherzige-
regensburg.de

Prof. Dr. med. Wolfgang H. Rösch
Klinik für Kinderurologie