

Eine immer noch unterschätzte Erkrankung ohne Heilungsaussichten

# Lichen sclerosus der Vulva

Die Vulva rückte in den letzten Jahren erfreulicherweise immer mehr in den Fokus der klinischen Weiterbildung und auch in das Bewusstsein. Neben verschiedensten anderen Dermatosen bleibt der Lichen sclerosus eine immer noch unterschätzte Erkrankung. Leider kennt man noch immer nicht die Ursache hierfür, noch besteht eine Heilungsaussicht. Allerdings kann bei frühzeitiger Diagnose durch korrekte Behandlung mit lokal applizierten hochpotenten Corticoiden oder anderen Immunmodulatoren ein Fortschreiten der Erkrankung weitestgehend aufgehalten werden. Die Frühdiagnose und die korrekte Behandlung sind wesentlich für die Erhaltung der Lebensqualität.

**+** La vulve, heureusement ces dernières années, a regagné de l'intérêt clinique et réapparaît de plus en plus au focus de la formation médicale et dans notre conscience. Comme diverses autres dermatoses, le lichen scléreux reste une maladie encore sous-estimée. Malheureusement on n'en connaît toujours pas la cause et il n'y a aucune perspective de guérison. Par contre, si le diagnostic est posé précocement et la maladie traitée correctement (à l'aide de corticostéroïdes puissants ou d'autres immunomodulateurs appliqués localement), une progression peut largement être évitée. Le diagnostic précoce et le traitement correct sont essentiels pour le maintien de la qualité de vie.

## Differentialdiagnose Lichen sclerosus

Im Fokus des öffentlichen Interesses steht die Vulva insbesondere hinsichtlich plastisch-korrigierender Eingriffe, wobei eine jüngst publizierte Studie gezeigt hat, dass die Vulva innerhalb ihrer Normalität höchst variabel ist, was solche Eingriffe absurd erscheinen lässt (1). In dieser Studie zeigte sich auch, dass die oftmals beschriebene altersbedingte Atrophie eigentlich kaum eine Rolle spielt und eine vom Untersucher subjektiv wahrgenommene Atrophie durchaus ein Hinweis auf eine Dermatose sein kann (1). Allerdings ist nicht jedes Jucken im Genitalbereich gleich eine Dermatose oder



**Prof. Dr. med.  
Andreas Günthert**  
Luzern

eine Pilzinfektion, meistens wird der Pruritus durch eine unangemessene Pflege verursacht, im Sinne eines atopischen Ekzems, was zu einem Lichen simplex chronicus führen kann (Abb. 1). Insofern sind eine gute Anamnese und Aufklärung hinsichtlich Genitalhygiene wesentlicher Bestandteil der gynäkologischen Sprechstunde. Auch eine vermeintliche Pilzinfektion sollte verifiziert sein, zumal dank unkritischem Umgang mit Antimykotika eine ernst zu nehmende Resistenzentwicklung zu beobachten ist (2).

Meist sind die grossen Labien betroffen. Es zeigen sich oft Exkorationen und ein Ödem, die anatomischen Strukturen sind nicht verändert.

Der Lichen sclerosus (LS) ist eine chronisch-entzündliche Erkrankung, die zu den Autoimmunerkrankungen gehört. Dabei wird insbesondere das elastische Bindegewebe zerstört, was mittelfristig zu anatomischen Veränderungen und Einschränkung der Lebensqualität führt. Der LS der Vulva ist sicherlich häufiger als die ältere Literatur dies angibt, bei postmenopausalen Frauen wird die Diagnose bei etwa 1 von 30 Frauen gestellt und in Holland hat sich in den letzten Jahren die Diagnosestellung verdoppelt (3-5). Extragenitale Manifestationen finden sich in etwa 15% der Fälle, ein gehäuftes Auftreten mit anderen Autoimmunerkrankungen ist bekannt und auch eine familiäre Häufung (6). Die Frühdiagnose ist sehr schwierig zu stellen, zumal es weder einen serologischen Nachweis gibt noch histologisch charakteristische Veränderungen vorhanden sein müssen (7). Frühsymptome können wiederholter Juckreiz oder uncharakteristische Blasenbeschwerden sein, die als Pilzinfektionen oder Blasenentzündungen fehlinterpretiert werden (8). LS

**TAB. 1 Übersicht der vulvären lichenoiden Erkrankungen**

	Lichen sclerosus	Lichen planus	Lichen simplex
<b>Typ Dermatose</b>	Autoimmunerkrankung der Dermis	Autoimmunerkrankung der Epidermis	Ekzematöse Dermatose
<b>Verlauf</b>	chronisch	Extragenital ausheilend nach wenigen Jahren, genital allerdings unklar, kann in LS übergehen	Heilbar durch Pflege und Umstellung der Genitalhygiene
<b>Entartungsrisiko</b>	4-7% bei Erhaltungstherapie vermutlich geringer	Geringer als LS, aber häufiger extragenitale Malignome	keines bekannt
<b>Therapie</b>	Clobetasolpropionat oder Mometasone, 2nd-line Calcineurin-Inhibitoren, dazu fettende Pflege	Analog zu LS, nicht selten jedoch auch systemische Therapie notwendig	Umstellung der Genitalhygiene, fettende Pflege, ggf. zu Beginn Corticoide in Salbenform

kann daher im Frühstadium nur basierend auf der Symptomatik und anhand geringer Hautveränderungen diagnostiziert werden (9,10). Erschwerend kommt dazu, dass einige Frauen zunächst kaum Symptome entwickeln und die Erkrankung schleichend zu einer Atrophie der Vulva führen kann.

Charakteristisch ist das simultane Vorkommen verschiedener Effloreszenzen, insbesondere die Lichenifizierung, Synechien des Präputiums und der Labien, Rhagaden und Hyperkeratosen (Abb. 2). Die daraus resultierenden Probleme die auftreten können sind insbesondere Beschwerden beim Geschlechtsverkehr oder auch danach in Form eines Wundgefühls. Bei unbehandeltem LS ist das Risiko für ein Vulvakarzinom mit 4-7% erhöht, was sich durch eine Erhaltungstherapie vermutlich verringern lässt (4,5,11). LS kann auch bereits bei Kindern auftreten, in der Pubertät verschwinden aber meist die Symptome und nur bei einem Teil treten Beschwerden erst Jahre später wieder auf. Eine wichtige Differentialdiagnose zu LS ist der Lichen planus. Dieser tritt wesentlich häufiger ausserhalb des Genitale auf und geht eher mit heftigem Brennen als Juckreiz einher, wobei Lichen planus und LS auch nebeneinander vorkommen können (Abb. 3). Typisch für den Lichen planus sind Veränderungen der Mundschleimhaut (Wickham'sche Streifung), Onychodystrophien und des Integuments. Vorteilhaft für Patientinnen mit lichenoiden Erkrankungen sind daher interdisziplinäre Sprechstunden mit Dermatologen (Übersicht in Tabelle 1).

### Standardtherapie

Die Standardtherapie besteht in einer lokalen Immunsuppression in Form von Corticoidhaltigen Salben in Kombination mit einer fettenden Pflege (11,12) Am besten geeignet sind dazu hochpotente Corticoide, wie das Clobetasolpropionat oder das Mometasone in Form von hochverdünnten Salben. Sollten diese nicht vertragen werden oder unwirksam sein, dann kann auf andere immunmodulatorische Substanzen zurückgegriffen werden, wie z. B. das Tacrolimus oder das Pimecrolimus (11,12). Bei Erstdiagnose oder in Schüben muss eine tägliche Behandlung über mehrere Wochen durchgeführt werden. Parallel dazu benötigt es eine tägliche fettende Pflege und eine sehr schonende Intimhygiene. Wichtig ist hierbei, dass Betroffene genauestens über die Erkrankung und die Prognose aufgeklärt werden. Zudem muss eine sehr sorgfältige Instruktion erfolgen, am besten mit einem Handspiegel, bei der die Vulva und die zu pflegenden Stellen demonstriert werden. Nicht alle Autoren empfehlen nach Abklingen eines Schubes eine wöchentliche Erhaltungstherapie, dennoch haben mehrere Untersuchungen gezeigt, dass nach Absetzen der Therapie etwa 50% der Betroffenen innerhalb der nächsten sechs Monate wieder einen Schub haben werden. Dage-



**Abb. 1: Lichen simplex chronicus** Meist sind die grossen Labien betroffen. Es zeigen sich oft Exkorationen und ein Ödem, die anatomischen Strukturen sind nicht verändert.



**Abb. 2: Ausgeprägter Lichen sclerosus** bei einer jungen Frau mit typischer Lichenifizierung, Phimose der Clitoris, Rhagaden und Exkorationen und Synechien der kleinen Labien.

**Abb. 3: Lichen planus–Lichen sclerosus Overlap Syndrome**

gen sind Langzeitnebenwirkungen einer lokalen Cortisontherapie bei korrekter Anwendung nicht bekannt. Der Lichen planus wird grundsätzlich gleichermassen behandelt, es kommt aber auch vor, dass wegen der extragenitalen Läsionen bei einem schwerwiegenden Verlauf systemisch behandelt werden muss.

### Alternative und ergänzende Therapien

Für viele Betroffene und auch Ärzte ist eine Langzeitanwendung mit Cortison leider mit Bedenken behaftet, wenn auch unberechtigt. Auch Apotheker raten teilweise bei Abgabe der Salben von einer Langzeitanwendung ab. Es sind verschiedene Untersuchungen durchgeführt worden, bei denen alternative Methoden wie Vitaminpräparate, Hormonpräparate (Östrogene oder Testosteron sind obsolet) oder UVA-Bestrahlung zum Einsatz kamen. Im direkten Vergleich mit Corticoiden waren alle jedoch weniger wirksam

oder es fehlt gänzlich eine Evidenz. Auch bei der LS-Behandlung bestimmen teilweise Trends die Behandlung, derzeit wird häufig über eine erfolgreiche Laserbehandlung berichtet. Ob aber neue Therapien wirklich wirksam sind kann nur durch randomisierte Vergleichsstudien bewiesen werden, insofern sind neue Methoden eher zunächst ergänzend einzusetzen und kritisch zu bewerten. Erfolgversprechend scheint auch der Ansatz mit Eigenblut (Platelet-rich-plasma injection) oder Fettgewebe die Vulva zu unterspritzen, erste Studien dazu zeigen gute Daten (13,14). Aber auch hier fehlen bisher randomisierte Studien.

Wichtig ist, wie oben bereits erwähnt, eine begleitende fettende Pflege der Vulva mit schonenden Produkten, wovon einige kassenpflichtig verordnet werden können. Sehr häufig resultieren aus den

anatomischen Veränderungen und wegen der Symptomatik sexuelle Probleme. Diese sollten angesprochen und diskutiert werden, der Partner sollte informiert sein. Ein Netzwerk aus Sexualtherapie und spezialisierter Physiotherapie ist bei komplexer Beeinträchtigung essentiell. Bei fortgeschrittener Atrophie und Synechien können Operationen die Lebensqualität verbessern, diese erfordern aber ausreichend Expertise beim Operateur und sehr viel Disziplin in der Vor- und Nachbehandlung durch die Patientin (11).

**Prof. Dr. med. Andreas Günthert**

Leiter gyn-zentrum ag, Haldenstrasse 11, 6006 Luzern  
 info@gyn-zentrum.ch  
 www.gyn-zentrum.ch

**Take-Home Message**

- ◆ Unbehandelt führt der LS stufenweise über Jahre zu einem Verschwinden der Vulva und zu einem erhöhten Entartungsrisiko (etwa 4-7%).
- ◆ Eine korrekte Langzeitbehandlung und Pflege kann den Prozess in den allermeisten Fällen aufhalten und das Entartungsrisiko sinkt auf ein normales Niveau (Lee et al. 2015).
- ◆ Eine Anbindung von Betroffenen an eine spezialisierte Sprechstunde mit jährlichen Kontrollen und Inspektion der Vulva ist zu empfehlen.
- ◆ Neben den physischen Effekten spielen psychologische Aspekte eine äusserst wichtige Rolle.
- ◆ Betroffene sollten auch ausserhalb von spezialisierten Sprechstunden informiert werden und den Austausch pflegen.
- ◆ Eine exzellente Plattform hierfür bietet der Verein Lichen sclerosus ([www.lichensclerosus.ch](http://www.lichensclerosus.ch)).

**Messages à retenir**

- ◆ Sans traitement, le lichen scléreux mène au fil des années à la disparition de la vulve, et il augmente le risque de dégénérescence maligne (à environ 4-7%).
- ◆ Un traitement au long cours correct avec des soins locaux soigneux peut arrêter, dans la plupart des cas, le processus de progression, et le risque de dégénérescence redescend au niveau normal (Lee et al. 2015).
- ◆ La prise en charge des personnes touchées dans une consultation spécialisée avec des contrôles annuels comprenant l'inspection de la vulve est largement recommandée.
- ◆ En plus des effets physiques, des aspects psychologiques jouent un rôle extrêmement important.
- ◆ Les personnes touchées doivent pouvoir recevoir des informations et avoir des échanges aussi en dehors des consultations spécialisées.
- ◆ Une plateforme excellente pour échanger dans ce contexte est « L'association Lichen Scléreux Suisse » avec son site [www.lichensclerosus.ch](http://www.lichensclerosus.ch).

**Literatur:**

1. Kreklau A, Váz I, Oehme F, Strub F, Brechbühl R, Christmann C, Günthert A. Measurements of a 'normal vulva' in women aged 15-84: a cross-sectional prospective single-centre study. BJOG. 2018. doi: 10.1111/1471-0528.15387.
2. Schmiedel Y, Zimmerli S. Common invasive fungal diseases: an overview of invasive candidiasis, aspergillosis, cryptococcosis, and Pneumocystis pneumonia. Swiss Med Wkly. 2016 Feb 22;146:w14281.
3. Goldstein AT, Marinoff SC, Christopher K, Srodon M. Prevalence of vulvar lichen sclerosus in a general gynecology practice. J Reprod Med 2005;50:477-80.
4. Lee A, Bradford J, Fischer G. Long-term Management of Adult Vulvar Lichen Sclerosus: A Prospective Cohort Study of 507 Women. JAMA Dermatol 2015;151:1061-7.
5. Bleeker et al. 2016 Cancer Epidemiol Biomarkers Prev
6. Sherman V, McPherson T, Baldo M, Salim A, Gao XH, Wojnarowska F. The high rate of familial lichen sclerosus suggests a genetic contribution: an observational cohort study. J Eur Acad Dermatol Venereol 2010;24:1031-4.
7. Regauer S, Liegl B, Reich O. Early vulvar lichen sclerosus: a histopathological challenge. Histopathology 2005;47:340-7. Review.
8. Christmann-Schmid C, Hediger M, Gröger S, Krebs J, Günthert AR; In cooperation with the Verein Lichen sclerosus. Vulvar lichen sclerosus in women is associated with lower urinary tract symptoms. Int Urogynecol J 2018;29:217-221.
9. Günthert AR, Duclos K, Jahns BG, Krause E, Amann E, Limacher A, Mueller MD, Jüni P. Clinical scoring system for vulvar lichen sclerosus. J Sex Med. 2012;9:2342-50.
10. Sheinis M, Selk A. Development of the Adult Vulvar Lichen Sclerosus Severity Scale-A Delphi Consensus Exercise for Item Generation. J Low Genit Tract Dis. 2018;22:66-73.
11. Kirtschig G, Becker K, Günthert A, Jasaitiene D, Cooper S, Chi CC, Kreuter A, Rall KK, Aberer W, Riechardt S, Casabona F, Powell J, Brackenburg F, Erdmann R, Lazzeri M, Barbagli G, Wojnarowska F. Evidence-based (S3) Guideline on (anogenital) Lichen sclerosus. J Eur Acad Dermatol Venereol 2015;29:e1-43.
12. Lewis FM, Tatnall FM, Velangi SS, Bunker CB, Kumar A, Brackenburg F, Mohd Mustapa MF, Exton LS. British Association of Dermatologists guidelines for the management of lichen sclerosus, 2018. Br J Dermatol 2018;178:839-853.
13. Boero V, Brambilla M, Sipio E, Liverani CA, Di Martino M, Agnoli B, Libutti G, Cribiù FM, Del Gobbo A, Ragni E, Bolis G. Vulvar lichen sclerosus: A new regenerative approach through fat grafting. Gynecol Oncol 2015;139:471-5.
14. Casabona F, Priano V, Vallerino V, Cogliandro A, Lavagnino G. New surgical approach to lichen sclerosus of the vulva: the role of adipose-derived mesenchymal cells and platelet-rich plasma in tissue regeneration. Plast Reconstr Surg 2010;126:210e-211e.