

Lichen sclerosus der Vulva

# Eine entzündliche Krankheit vermutlich autoimmuner Genese

Lichen sclerosus (LS) ist eine chronisch entzündliche Erkrankung der Dermis, bei der von einer T-Zell-vermittelten Autoimmunerkrankung ausgegangen wird (1–4). Die Erkrankung betrifft insbesondere das äussere Genitale der Frau, kann sich auch extragenital manifestieren und kommt deutlich seltener bei Männern vor. Die Prävalenz liegt bei etwa 1.7%, allerdings gibt es grosse Unterschiede in welchem Alter die Diagnose gestellt wird (5).

**+** Le lichen scléreux (LS) est une maladie inflammatoire chronique du derme. On retient une origine auto-immune modulée par les cellules T (1–4). La maladie touche en particulier les organes sexuels externes de la femme. Des manifestations extra-génitales sont connues, les hommes sont touchés beaucoup moins souvent. La prévalence se situe à 1,7%; néanmoins, de grandes différences sont constatées suivant la tranche d'âge dans laquelle on pose le diagnostic (5).

Die tatsächliche Ursache ist nicht bekannt, verschiedene Zusammenhänge mit Infektionen wie Borrellien oder Viren konnten nicht bestätigt werden. Es muss aber von einer genetischen Disposition ausgegangen werden, die bei bisher beschriebener familiärer Häufung von 12% wahrscheinlich deutlich unterschätzt wird (6,7). In den meisten Fällen wird LS in fortgeschrittenem Stadium in der Postmenopause diagnostiziert, aber Fälle in der Kindheit sind bekannt, die sich meist in der Pubertät bessern um später wieder Progredienz zu zeigen (8–10). Vom Zeitpunkt der ersten Symptome, wie Vulvodynie, Pruritus, Dyspareunie, Blasenirritation oder asymptomatische Verläufe mit Atrophie und der Diagnosestellung vergehen in vielen Fällen fünf bis zehn Jahre, sodass die Manifestation des LS anamnestisch sich meist in die Prämenopause zurück verfolgen lässt (Abb.1) (10–14).

Zwar beobachtet man meist eine deutliche Verschlechterung in der Postmenopause, was oftmals auf einen Östrogenschutz zurück geführt wird, aber wohl eher seine Ursache in der mit der Postmenopause einher gehenden vaginalen Trockenheit hat und damit Mikrotraumen der Vulva aufgrund des Köbner-Phänomens den LS triggern kann, zumal die Vulva kaum Östrogenrezeptoren aufweist sondern eher androgenabhängig ist. Deswegen wurde früher auch häufig die inzwischen obsolete Therapie mit Testosteron durchgeführt (Abb. 2).

Oftmals wird der LS in jungen Jahren wegen fehlender deutlicher Veränderungen mit einer Pilzinfektion oder Cystitis verwechselt. Bei wiederholten Infektionen der Blase oder vermeintlichen Pilzinfektionen sollte daher unbedingt an die Differentialdiagnose LS gedacht werden. Auch eine Biopsie ist in frühen Stadien oftmals



Prof. Dr. med. Andreas Günthert  
Luzern

negativ, zumal kaum Erfahrungswerte in Frühstadien vorliegen und die Veränderungen uncharakteristisch sein können (15, 16). LS der Vulva bei erfahrenen Untersuchern ist eine Blickdiagnose, bei der ein validierter Score mit typischen Veränderungen im Zusammenhang mit der Anamnese ohne eine Biopsie zielführend ist (17–19). Neben den typischen Symptomen wie Juckreiz und/oder Brennen spielt die Beeinträchtigung des Sexuallebens eine herausragende Rolle bei betroffenen Frauen (20). Es ist daher nicht allein notwendig die adäquate topische Therapie mit den Betroffenen zu besprechen, sondern es ergibt sich aus gynäkologischer Sicht die Notwendigkeit einer interdisziplinären Zusammenarbeit mit Dermatologen, Sexualtherapeutinnen sowie spezialisierten Physiotherapeutinnen und zusätzliche Informationen zur Unterstützung durch die Selbsthilfegruppe, den Verein Lichen sclerosus ([www.lichensclerosus.ch](http://www.lichensclerosus.ch)), bereit zu stellen. Es empfiehlt sich daher bei



Abb. 1: Patientin mit 30 Jahren und ausgeprägtem Lichen sclerosus der Vulva. Typisch sind das Nebeneinander verschiedener Effluoreszenzen, wie die Lichenifizierung, die Erosionen und die Rhagaden. Zudem besteht eine beginnende Phimose der Clitoris und eine narbige Introitusstenose



Abb. 2: Vulva nach Therapie mit Testosteron mit typischer Clitorishypertrophie bei unbefriedigendem Ergebnis hinsichtlich des Lichen sclerosus.

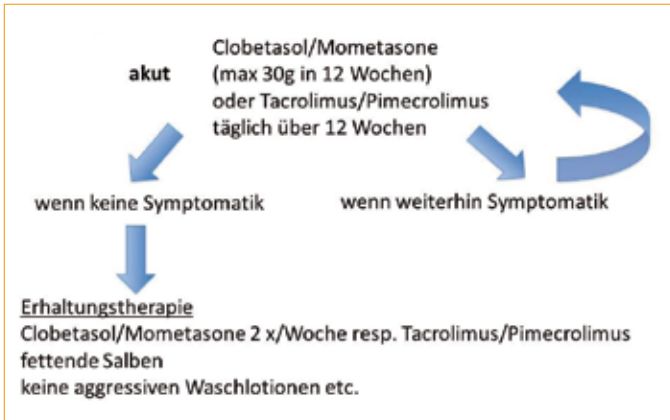


Abb. 3: Leitlinien-adaptiertes Therapie-Schema zur Behandlung des LS der Vulva.

Abb. 5: Rekonstruktion der Vulva bei junger Patientin mit LS zur Behebung der Clitorisphimose, Perineotomie zur Erweiterung des Introitus und Labienrekonstruktion. Eine engmaschige perioperative Betreuung und Behandlung ist obligat.

der Betreuung von Patientinnen mit LS mit einer spezialisierten Vulva-Sprechstunde zusammen zu arbeiten, die über das notwendige Netzwerk verfügt und viel Erfahrung in der Diagnostik und Therapie hat.

Die Standard-Therapie des LS besteht aus einer topischen Therapie mit Corticoiden wie Clobetasolpropionat 0.05% oder Mometasonfuorat 0.1%, in der zweiten Linie bei Unverträglichkeit sind auch Calcineurin-Inhibitoren wie Tacrolimus oder Pimecrolimus wirksam (19). Ergänzend dazu sind fettende Pflege-Produkte hilfreich, die möglichst keine Konservierungsstoffe oder Parfums enthalten. Es muss von der Akutphase mit einer mehrwöchigen täglichen Therapie (bei Clobetasolpropionat max. 30g innerhalb 12 Wochen) und der Erhaltungstherapie unterschieden werden (Abb. 3).

Wichtig ist die genaue Instruktion der Patientinnen mit z. B. einem Handspiegel, wo sie die Salben auftragen und sich selbst gelegentlich inspizieren sollen. Hinsichtlich Erhaltungstherapie konnte gezeigt werden, dass Patientinnen signifikant weniger aggressive Verläufe, Atrophieerscheinungen und auch LS-assoziierte Vulva-

karzinome hatten (21–23). Patientinnen sollten bei einem erhöhten Risiko für Vulva-Neoplasien daher auch zumindest jährlich vulvoskopiert werden, allerdings liegt das Langzeitrisiko bei etwa 4% und die Patientinnen sollten diesbezüglich gut informiert und nicht verunsichert werden. Hinsichtlich alternativer Therapie-Methoden wie z. B. UVA oder Stammzell-Infiltration wurden zwar in einzelnen Studien positive Effekte gezeigt, letztendlich ist der Nutzen jedoch nicht belegt, insbesondere nicht im direkten Vergleich zu einer Standardtherapie. Auch entsprechende Diäten können den Verlauf

eventuell günstig beeinflussen, Avocado und Soja-Extrakte sind hier beschrieben worden, allerdings fehlt der Plazebokontrollierte Nachweis. Empfehlenswert ist aber sicherlich Defizite im Vitamin D-Haushalt oder der Eisenspeicher zu überprüfen, zumal diese häufig sind und die Symptomatik verstärken können. LS ist vermutlich eine Autoimmunerkrankung und ein gehäuftes Auftreten mit anderen Autoimmunerkrankungen wurde mehrfach beschrieben, allerdings auch kontrovers diskutiert. Bei entsprechender Anamnese und Klinik sind weitere Abklärungen insbesondere hinsichtlich Schilddrüsenhormone und Vitamin B12-Mangel sinnvoll.

Chirurgische Interventionen sind bei Patientinnen mit LS möglichst zu vermeiden, da die Rate an Wundheilungsstörungen deutlich erhöht ist und ein Schub des LS getriggert werden kann. Diese sind dennoch in einigen Fällen notwendig, z. B. bei HPV-Befall der Vulva (Abb. 4), bei Vulvakarzinomen oder bei Beeinträchtigung des Sexuallebens durch Atrophien oder Synechien (24).

Durch die topische immunsuppressive Therapie besteht ein erhöhtes Risiko für komplizierte Verläufe bei z. B. der Behandlung von Condylomata acuminata mit schweren Nebenwirkungen, weshalb



Abb. 4: Ausgeprägter unbehandelter LS der Vulva in der Postmenopause mit unverhorntem HSIL der Vulva (links unten) und LS-assoziiierter verhornter differenzierter VIN (rechts mittig).

#### Take-Home Message

- ◆ Lichen sclerosus der Vulva ist eine Erkrankung der Prämenopause und kommt auch bei Kindern vor.
- ◆ Bei wiederholten fraglichen Pilzinfektionen oder Cystitiden sollte an die Differentialdiagnose gedacht werden.
- ◆ Eine Erhaltungstherapie verbessert den Langzeitverlauf.
- ◆ Betreuung von Patientinnen mit Lichen sclerosus erfordert ein gutes interdisziplinäres Netzwerk.
- ◆ Die Standardtherapie sind immunsupprimierende topische Salben mit Clobetasol, Mometasone oder Calcineurininhibitoren plus fettende Pflege.
- ◆ Nur in Ausnahmefällen sollten andere Therapieformen wie auch die Chirurgie angewendet werden.
- ◆ Der Verein Lichen sclerosus bietet Betroffenen Hilfe ([www.lichensclerosus.ch](http://www.lichensclerosus.ch)).

eine prophylaktische Impfung bei betroffenen Frauen dringend zu empfehlen ist, auch über das 26. Lebensjahr hinaus. Das Vulvakarzinom ist insgesamt zwar selten, nimmt aber in der Inzidenz weltweit zu (24,25). Diese Zunahme betrifft beide Varianten, das HPV-assoziierte und das über p53-Mutation vermittelte LS-assoziierte Vulvakarzinom. Insbesondere das LS-assoziierte Vulvakarzinom hat eine hohe Rezidivrate und die Patientinnen haben ohnehin oftmals eine eingeschränkte Lebensqualität, sodass die Chirurgie und perioperative Betreuung sehr anspruchsvoll ist und nur in spezialisierten Zentren erfolgen sollte (27). Hinsichtlich der wiederherstellenden Verfahren zur Verbesserung der Lebensqualität gibt es gut untersuchte chirurgische Techniken, die mit wenig Aufwand eine narbige Introitusstenose oder Clitorisphimose beheben können. Wichtig hierbei sind eine ausreichende Expertise in der Durchführung dieser Operationen und der perioperativen Betreuung, da eine Komplikation bei der Wundheilung die Situation gegenüber der Ausgangssituation verschlechtern kann (Abb. 5).

LS der Vulva ist eine in der Inzidenz, familiären Häufung und in ihren Folgen unterschätzte Erkrankung, die bei adäquater Behandlung und früher Diagnose einen milden Verlauf nehmen kann. Entscheidend ist die Sensibilisierung für dieses Krankheitsbild, insbesondere durch Schulung bereits früh in der Ausbildung zum Facharzt, sodass die Diagnoseverschleppung vermieden wird.

**Prof. Dr. med. Andreas Günthert**

Neue Frauenklinik  
Luzerner Kantonsspital  
andreas.guenther@luks.ch

**+** **Interessenkonflikt:** Der Autor hat keinen Interessenkonflikt im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

**Messages à retenir**

- ◆ Le lichen scléreux (LS) de la vulve est une maladie de la pré-ménopause. Mais on l'observe aussi chez les enfants.
- ◆ En cas de mycoses (qui vous semblent peut-être un peu atypiques) ou cystites à répétition vous devriez penser au diagnostic différentiel de LS.
- ◆ Un traitement d'entretien améliore le pronostic à long terme.
- ◆ La prise en charge de patientes atteintes de LS nécessite un réseau interdisciplinaire efficace.
- ◆ La thérapie de choix est le traitement topique à l'aide de pommades immunosuppressives à base de clobétasole ou mométasone voire des inhibiteurs du Calcium avec un traitement local liporestituant.
- ◆ D'autres formes de thérapie, notamment la chirurgie, devraient rester réservées à des cas particuliers.
- ◆ L'association «Lichen scléreux» offre de l'aide aux patientes touchées ([www.lichensclerosus.ch](http://www.lichensclerosus.ch)).

**Literatur:**

1. Meffert JJ, Davis BM, Grimwood RE. Lichen sclerosus. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:393-416.
2. Powell JJ, Wojnarowska F. Lichen sclerosus. *Lancet* 1999;353:1777-83.
3. Regauer S, Reich O, Beham-Schmid C. Monoclonal gamma-T-cell receptor rearrangement in vulvar lichen sclerosus and squamous cell carcinomas. *Am J Pathol* 2002;160:1035-45.
4. Regauer S. Immune dysregulation in lichen sclerosus. *Eur J Cell Biol* 2005;84:273-77.
5. 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.
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. Kirtschig G, Kuik DJ. A Dutch Cohort Study Confirms Familial Occurrence of Anogenital Lichen Sclerosus. *J Women's Health Care* 2014;3:6-9.
8. Smith SD, Fischer G. Childhood onset vulvar lichen sclerosus does not resolve at puberty: a prospective case series. *Pediatr Dermatol* 2009;26:725-9.
9. Powell JJ, Wojnarowska F. Childhood vulvar lichen sclerosus: an increasingly common problem. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:803-6.
10. Günthert AR, Faber M, Knappe G, Hellriegel S, Emons G. Early onset vulvar Lichen Sclerosus in premenopausal women and oral contraceptives. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2008;137:56-60.
11. 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.
12. Cooper SM, Gao XH, Powell JJ, Wojnarowska F. Does treatment of vulvar lichen sclerosus influence its prognosis? *Arch Dermatol* 2004;140:702-6.
13. Berger MB, Damico NJ, Menees SB, Fenner DE, Haefner HK. Rates of self-reported urinary, gastrointestinal, and pain comorbidities in women with vulvar lichen sclerosus. *J Low Genit Tract Dis* 2012;16:285-9.
14. Kennedy CM, Nygaard IE, Bradley CS, Galask RP. Bladder and bowel symptoms among women with vulvar disease: are they universal? *J Reprod Med* 2007;52:1073-8.
15. Regauer S, Liegl B, Reich O. Early vulvar lichen sclerosus: a histopathological challenge. *Histopathology* 2005;47:340-47.
16. Hewitt J. Histologic criteria for lichen sclerosus of the vulva. *J Reprod Med* 1986;31:781-787.
17. Günthert AR, Duclos K, Jahns BG et al. Clinical Scoring for Vulva Lichen Sclerosus. *J Sex Med* 2012;9:2342-50.
18. Naswa S, Marfatia YS. Physician-administered clinical score of vulvar Lichen sclerosus: A study of 36 cases. *Indian J Sex Transm Dis.* 2015;36:174-7.
19. Kirtschig G, Becker K, Günthert A et al. Evidence-based (S3) Guideline on (anogenital) Lichen sclerosus. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2015; doi:10.1111/jdv.13136.
20. Haefner HK, Aldrich NZ, Dalton VK, Gagné HM, Marcus SB, Patel DA, Berger MB. The impact of vulvar lichen sclerosus on sexual dysfunction. *J Womens Health* 2014;23:765-70.
21. 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.
22. Schwegler J, Schwarz J, Eulenburg C et al. Health-related quality of life and patient-defined benefit of clobetasol 0.05% in women with chronic lichen sclerosus of the vulva. *Dermatol-ogy* 2011;223:152-60.
23. Corazza M, Borghi A, Minghetti S, Virgili A. Clobetasol propionate vs. mometasone furoate in 1-year proactive maintenance therapy of vulvar lichen sclerosus: results from a comparative trial. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2016;956-61.
24. Brauer M, van Lunsen R, Burger M, Laan E. Motives for surgery of women with lichen sclerosus. *J Sex Med* 2015;12:2462-73.
25. Buttman-Schweiger N, Klug SJ, Luyten et al. Incidence patterns and temporal trends of invasive nonmelanotic vulvar tumors in Germany 1999-2011. A population-based cancer registry analysis. *PLoS One* 2015;10:e0128073. doi: 10.1371/journal.pone.0128073.
26. Akhtar-Danesh N, Elit L, Lytwyn A. Trends in incidence and survival of women with invasive vulvar cancer in the United States and Canada: a population-based study. *Gynecol Oncol* 2014;134:314-8.
27. Regauer S. Residual anogenital lichen sclerosus after cancer surgery has a high risk for re-currence: a clinicopathological study of 75 women. *Gynecol Oncol* 2011;123:289-94.