

Vulvabefunde – Beispiele aus der Praxis: Teil 25. Die Angst vor »Hautschäden durch Kortison« bei Lichen sclerosus ist unbegründet, ja schädlich!

Werner Mendling

Einleitung

Lichen sclerosus ist eine chronische, unheilbare, durch Th1-spezifische Zytokine mit dichtem T-Zellinfiltraten verursachte inflammatorische Erkrankung der Haut. Schleimhäute – beziehungsweise Vagina und Hymenalsaum – sind nicht betroffen.

Frauen können mit steigendem Alter mit einer Wahrscheinlichkeit von 1–3 % betroffen sein. Obwohl die Erkrankung am ganzen Körper vorkommen kann, ist bei Frauen fast immer deren Vulva betroffen.

Eine familiäre Häufung ist möglich, in bis zu 34 % kommen bei Erwachsenen und in bis zu 14 % bei Mädchen andere Autoimmunerkrankungen und Allergien vor (z. B. Hashimoto-Thyreoiditis, Vitiligo, Diabetes mellitus Typ 1, Alopecia areata, perniziöse Anämie, u. a.). Die familiäre Häufung lässt eine genetische Disposition vermuten.

Es scheint ein hormoneller Einfluss möglich zu sein (wenig Estrogen), da es eine Häufung um die Peri- und Postmenopause gibt, ebenso beim Turner-Syndrom trotz Hormonsubstitution.

Lichen sclerosus kann durch lokale Traumen (Stanzbiopsie, Risse, Inkontinenz, Druck, Reibung, Verletzung, Radiatio, auch psychische Traumen, Vulvodynie) getriggert werden, sodass dort ein Schub mit verstärkten Symptomen möglich ist (Köbner-Phänomen).

Die erkrankte Hautregion der Vulva ist der nicht behaarte Bereich zwischen außen den großen Labien, vorn der Hautre-

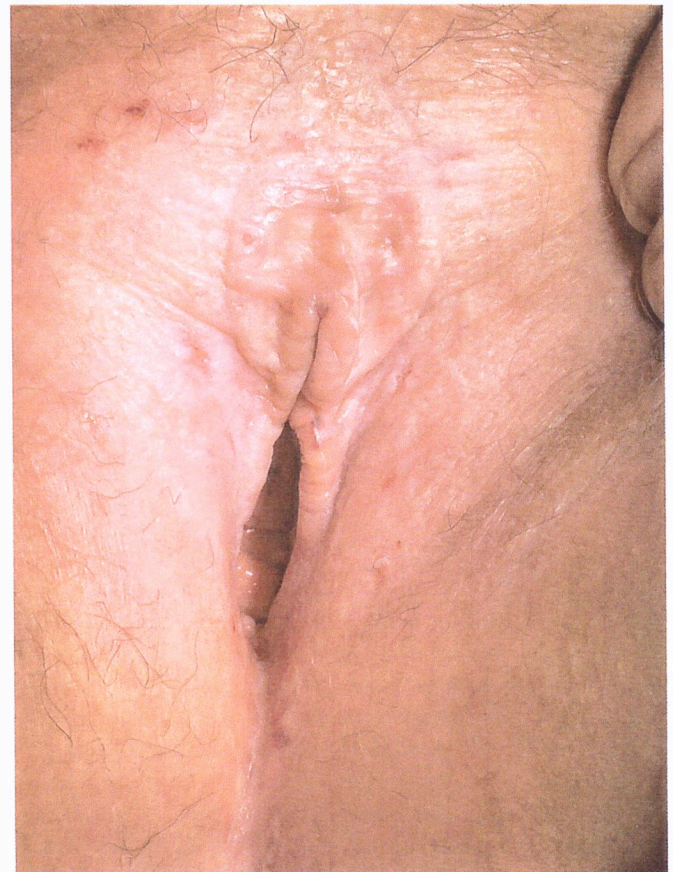


Abb. 1: 67 Jahre alte Patientin mit nicht beziehungsweise unzureichend therapiertem Lichen sclerosus der Vulva. Buried clitoris, Schrumpfung der kleinen Labien mit vorderer Synechie. Oberflächliche Läsionen durch Scheuern wegen des Juckreizes bei Atrophie der Haut. Bei regelmäßiger leitliniengerechter Therapie mit hochpotenter Corticoid-Salbe wäre das so nicht passiert



Abb. 2: 80 Jahre alte Patientin mit seit Jahren nicht behandeltem Lichen sclerosus der Vulva. Synechien im Bereich der Klitorisvorhaut, der kleinen Labien und des Damms (hier nicht gut dargestellt). Hautläsionen im Leistenbereich durch Atrophie und Jucken/Kratzen mangels Therapie

gion der Klitorisvorhaut (nicht der Klitorisspitze selbst) bis zur vorderen Haargrenze zum Mons pubis hin und hinten kann, muss aber nicht, der Perianalbereich im Umkreis von zirka 4–5 cm betroffen sein (Form einer »8«).

Das Vestibulum ist oft im vorderen Anteil zwischen Klitoris- spitze und Harnröhre betroffen. Der Sulcus interlabialis und die kleinen Labien bis im hinteren Anteil zur Hart'schen Linie sind meist betroffen. Typisch involviert ist meistens auch die hintere Kommissur mit dem Damm.

Subjektive Symptome

Die Frauen klagen typischerweise über Juckreiz (aber nicht immer, bis 40 % sollen keinen Juckreiz haben!), Wundheitsgefühl, Missempfindungen beim Verkehr (durch Unelastizität und zunehmende Enge), bei perianaler Beteiligung auch über Schmerzen oder Einrisse im Analbereich bei der Defäkation oder beim Sitzen. Es gibt aber auch Frauen mit sichtbaren Hautveränderungen ohne Beschwerden.

Viele Frauen mit Lichen sclerosus der Vulva klagen über Beschwerden beim Wasserlassen: der Harnstrahl ist nicht mehr kräftig und gerade, es gibt bei der Miktion Missempfindungen wie Urethritis.

Der teils quälende Juckreiz führt dazu, sich oft zu scheuern und zu kratzen. Aber auch ohne Juckreiz kann es durch die bei der Erkrankung typische Atrophie der Haut schon durch banale Hautbelastungen zu oberflächlichen Hautabschürfungen und Ekchymosen kommen. Oft kommt das bei älteren Frauen vor, die eventuell durch körperliche und mentale Beeinträchtigungen die Vulva nicht mehr ausreichend sehen und versorgen können (Abb. 1–3). Aber auch bei jungen Frauen ist das möglich, wenn sie nicht gut aufgeklärt und frauen- oder hautärztlich versorgt sind (Abb. 4).

Klinische Zeichen

Immer treten im Laufe der Jahre unterschiedlich schnell Schrumpfungen auf: die kleinen Labien verkürzen sich nach



Abb. 3: 83 Jahre alte Patientin mit seit Jahren unbehandeltem Lichen sclerosus der Vulva und Perianalregion. Schwere Hautatrophie mit zahlreichen Läsionen und Ekchymosen mangels Therapie



Abb. 4: Stillende junge Patientin mit Lichen sclerosus der Vulva. Schrumpfung und Sklerose der Klitorisvorhaut, komplette Schrumpfung der kleinen Labien mit postinflammatorischer Hyperpigmentierung (die häufiger bei Lichen planus zu beobachten ist). Subepitheliale Einblutungen/Ekchymosen/Wunden bei Atrophie mangels korrekter Behandlung mit hochpotenter Clobetasol- oder Mometasonsalbe

und nach und können später komplett mit der Umgebung im Bereich des Sulcus interlabialis flach verschmolzen sein. Durch Atrophie entstehen Einblutungen (Ekchymosen) und Wunden (Abb. 3 u. 4). Die Vorhaut der Klitoris schrumpft und wird unelastisch starr, sodass die Klitoris Spitze mehr und mehr darunter verschwindet, ähnlich einer Kapuze auf dem Kopf, die so weit zugezogen wird, dass schließlich selbst die Nasenspitze verschwindet. Gerade dies wird von Unerfahrenen oft übersehen, wenn die Klitorisvorhaut bei der Untersuchung nicht bewusst zurückgezogen wird, und kann ein wichtiges Frühzeichen sein (Abb. 5).

Weitere Zeichen sind Atrophie der Haut (auch Hypertrophie mit Hyperkeratose) mit leichtem Erythem und Vulnarabilität, was zu kleinen Erosionen und anogenitalen Fissuren führen kann. Eine Purpura/Ekchymosen sind typisch, obwohl meist auch blass-weißliche sklerotische Haut vorkommt, die pergamentartig dünn gefältelt wirkt (Abb. 1–5).

Die Vulvaarchitektur ist im fortgeschrittenen Stadium stark gestört, sodass neben der Resorption der kleinen Labien sowohl vorn zwischen Klitoris und Urethra als auch hinten an der hinteren Kommissur zunehmende narbige Einengungen

entstehen. Dadurch kann Geschlechtsverkehr unmöglich werden oder auch der Harnstrahl so behindert sein, dass der Urin gegen einen »Vorhang« prallt und darunter aus der verbliebenen Öffnung abläuft.

Frauen mit Lichen sclerosus haben ein gering erhöhtes Risiko für eine (meist differenzierte) intraepitheliale Neoplasie (dVIN) (Abb. 5) und ein Vulvakarzinom. Die Angaben über die Häufigkeit schwanken zwar je nach Untersuchung zwischen 1–4 bis > 6,7 %, offensichtlich reduziert eine leitliniengerechte Therapie das Karzinomrisiko aber deutlich, sodass die Gefahr für ein Vulvakarzinom im Gegensatz zu der bei genitalem Lichen planus eher als gering um 1 % angesehen wird.

Umgekehrt wird im Fall eines Vulvakarzinoms in etwa 60 % auch ein Lichen sclerosus vorgefunden. Die klare klinische und histologische Differenzierung zwischen Lichen sclerosus und Lichen planus sind für die Risikoabschätzung entscheidend und möglicherweise auch Grund für unterschiedliche Literaturangaben.



Abb. 5: Patientin mit Lichen sclerosus der Vulva und der Perianal-region und Vitiligo in den Leisten. Fast verschwundene Klitoris-spitze bei Schrumpfung und Sklerosierung der Vorhaut, weggeschrumpfte kleine Labien, verengter Introitus. Atrophie der Haut mit pergamentartiger Fältelung und oberflächlichen Hautläsionen. Hier liegt bei 6 Uhr aber zusätzlich histologisch eine vulväre intraepitheliale Neoplasie (VIN) Grad III vor

Therapie

Die Therapie des Lichen sclerosus der Vulva erfolgt nach internationalen evidenzbasierten Empfehlungen und Leitlinien (1). Die Therapie bei Kindern, schwangeren und stillenden Frauen unterscheidet sich hinsichtlich der Anwendung von hochpotenten Kortikoiden nicht! Schwache Kortikoide der Klassen I und II sind nicht ausreichend geeignet. Die weit verbreitete Sorge, dass durch diese Therapie eine Hautatrophie entstehen könnte, ist unbegründet. Hautatrophie entsteht durch die (nicht ausreichend behandelte) Erkrankung.

Frauen, die nicht korrekt behandelt werden, hatten doppelt so häufig eine Hautatrophie und in einer australischen Studie in 4 % ein Vulvakarzinom, während das in der korrekt behandelten Gruppe nicht vorkam (2). Eine Menge von 30 g Clobetasolsalbe kann bis zu ein Jahr lang ausreichend sein, selbst 30 g pro 3 Monate wären aber für die Haut unbedenklich. Zusätzlich soll täglich lebenslang Fettsalbe aufgetragen werden. Die Möglichkeit einer Vulvakandidose ist durch Kortikoide aber etwas erhöht.

Literatur

1. Kirtschig G, Kinberger M, Kreuter A, Simpson R, Günthert A, van Hees C, Becker K, Ramakers MJ, Corazza M, Müller S, von Seitzberg S, Boffa MJ, Stein R, Barbagli G, Chi CC, Dauendorffer JN, Fischer B, Gaskins M, Hiltunen-Back E, Höfner A, Köllmann NH, Kühn H, Larsen HK, Lazzeri M, Mendling W, Nikkels AF, Promm M, Rall KK, Regauer S, Sárdy M, Sepp N, Thune T, Tsiogka A, Vassileva S, Vosswinkel L, Wölber L, Werner RN (2023): EuroDerm Guideline Lichen sclerosus. Version 1. Euro Derm Forum. <https://www.guidelines.edf.one>
2. Lee A, Bradford J, Fischer G (2015): Long-term Management of Adult Vulvar Lichen Sclerosus: A Prospective Cohort Study of 507 Women. *JAMA Dermatol* 151 (10), 1061–1067
3. Mendling W (2023): Lichen sclerosus. *Frauenarzt* 64 (12), 824–829

Anschrift des Verfassers:

*Prof. Dr. med. Werner Mendling
Deutsches Zentrum für Infektionen
in Gynäkologie und Geburtshilfe
an der Landesfrauenklinik
HELIOS Universitätsklinikum
Heusnerstraße 40
42283 Wuppertal
E-Mail prof@werner-mendling.de*