

Patientenmerkblatt zu Lichen sclerosus

Informationen für Patienten im Überblick

Beim Lichen sclerosus handelt es sich um eine seltene, erworbene und entzündliche Bindegewebserkrankung mit chronischem, phasenhaftem Verlauf. Sie ist nicht ansteckend und führt bei den betroffenen Patienten (hierbei handelt es sich überwiegend um erwachsene Frauen) häufig zu deutlichen lokalen Beschwerden. Die Erkrankung manifestiert sich meist in der Genitoanalregion, nur bei ca. 15% kommt es zu Hautveränderungen in anderen Lokalisationen. Die Ursache der Erkrankung ist nicht bekannt.

Begriffserklärung

Unter „Lichen“ versteht man eine reaktive Verdickung der Oberhaut, unter „Sklerose“ eine reaktive, z. B. durch eine Entzündung bedingte Vermehrung des Bindegewebes mit tastbarer Gewebeverhärtung. Der früher gebräuchliche Zusatz „Atrophicus“ entfiel 1976, da bei der Erkrankung mehr umbauende als abbauende Vorgänge in der Haut vorkommen. Ein selten gebrauchter alternativer Begriff ist der Lichen albus (weiß) oder auch Weißfleckenkrankheit genannt.

Epidemiologie

Der Lichen sclerosus ist weltweit verbreitet, jedoch sind die meisten Studien bei kaukasischen Patienten durchgeführt worden. Der Lichen sclerosus kann in jedem Lebensalter bei beiden Geschlechtern auftreten. Am häufigsten sind jedoch Frauen im 5. und 6. Lebensjahrzehnt betroffen. Das Erkrankungsverhältnis Frauen : Männer wird mit 6 (-10) : 1 angegeben. Die genaue Prävalenz des Lichen sclerosus ist unbekannt. Dies kann durch mehrere Faktoren bedingt sein: Symptomlosigkeit bei betroffenen Patienten und damit fehlende ärztliche Vorstellung. Aufgrund der Lokalisation der Beschwerden (Anogenitalregion!) erfolgt häufig die verzögerte ärztliche Vorstellung.

In der Literatur wird die Prävalenz (Vorhandensein von Erkrankungsfällen in einer Population) des Lichen sclerosus in der dermatologischen Praxis mit 1:300 – 1:1000 angegeben. In einer unpublizierten Studie aus England, bei der 17.000 Patientinnen untersucht wurden, ergab sich in der Altersgruppe der 50 bis 59-jährigen Frauen eine Inzidenz (Neuaufreten von Erkrankungsfällen) von 14/100.000/Jahr.

Ätiologie

Verschiedene ursächliche Faktoren werden bei der Entstehung des Lichen sclerosus diskutiert, bewiesen werden konnten jedoch bislang keine eindeutigen Zusammenhänge. Bei der Entstehung der Erkrankung wird ein Autoimmunprozess diskutiert. Es lassen sich aktivierte Entzündungszellen in den betroffenen Hautarealen nachweisen, der Auslöser hierfür ist jedoch nicht bekannt. Außerdem findet sich bei vielen Patienten mit Lichen sclerosus eine Assoziation mit anderen Autoimmunerkrankungen wie dem kreisrunden Haarausfall und der Vitiligo. Beschrieben wurde auch die Assoziation mit immunologisch bedingten Schilddrüsenerkrankungen, Lebererkrankungen und dem Lupus erythematodes. Die Entstehung des Lichen sclerosus kann durch Traumata ausgelöst werden. Der Lichen sclerosus findet sich gehäuft bei Patientinnen mit niedriger Östrogenproduktion, so dass ein schützender Effekt von Östrogen angenommen wird. Eine lokale oder systemische Hormontherapie ist jedoch erfolglos. Diskutiert wurden auch Störungen im lokalen Androgenstoffwechsel. Der erhöhte Androgenstoffwechsel in der weiblichen Genitalregion wird bei Mädchen zu Beginn der Pubertät für die häufig beobachtete Besserung oder Abheilung eines Lichen sclerosus verantwortlich gemacht. Der früher beschriebene therapeutische Nutzen lokaler Testosteronpräparate ist zwischenzeitlich widerlegt worden. Es findet sich kein Zusammenhang zwischen Lichen sclerosus und Schwangerschaft, Kontrazeption oder Hormonersatztherapie. Eine genetische Disposition wird angenommen, da ein gehäuftes Vorliegen bestimmter genetischer Merkmale bei Lichen sclerosus

festgestellt werden konnte. Eine familiäre Häufung gibt es jedoch nicht. Eine Infektion mit Borrelien, einer durch Zecken übertragenen Bakterienart sowie mit bestimmten Warzenviren wurde ebenfalls diskutiert.

Symptome

Die Erkrankung betrifft in 85-98% der Fälle die Genitoanalregion. Hautveränderungen in anderer Lokalisation wurden nur in 15-20% der Fälle beschrieben.

Symptome bei der Frau

Bei Frauen entstehen die Veränderungen des Lichen sclerosus häufig in sogenannter 8er-Form um Anus und Genitalregion. Die Patientinnen beklagen starken, hartnäckigen Juckreiz sowie ein Wundsein. Dadurch bedingt kann es zu schmerzhaftem Wasserlassen und Stuhlgang kommen. Durch den Sexualakt oder den Stuhlgang können in der entzündeten Haut schmerzhafte Einrisse auftreten. Andere Patientinnen sind völlig beschwerdefrei, die veränderten Hautareale fallen z. B. bei der gynäkologischen Routineuntersuchung auf. Der Lichen sclerosus manifestiert sich in der Genitalregion mit weißen, porzellanartigen Flecken. Die Haut ist verletzlich und neigt daher zu Einblutungen und Einreißen (z.B. durch Kratzen). Es besteht eine Neigung zur zusätzlichen Infektion. Die Hautveränderung kann konsistenzvermehrt erscheinen und ist durch die Sklerose (Vermehrung des Bindegewebes) bedingt. Im Krankheitsverlauf ist eine Schrumpfung der betroffenen Strukturen möglich. Die kleinen Schamlippen können verstreichen, die Klitoris sich zurückbilden sowie die Körperöffnungen (Harnröhrenausführungsgang, Vagina und Anus) eingeengt werden und in ihrer Funktion beeinträchtigt sein. Manchmal treten Harnverhalt, Obstipation oder Beischlafstörungen bzw. -unvermögen auf.

Symptome bei Mädchen

Die Erkrankung kann bereits im 3. Lebensjahr beginnen. Prinzipiell finden sich hier die gleichen Beschwerden und klinischen Symptome wie bei der erwachsenen Frau. Bei Mädchen muss die Erkrankung außerdem von den Symptomen bei sexuellem Missbrauch abgegrenzt werden, um unnötige Anschuldigungen zu vermeiden. In einigen Fällen ist das Jungfernhäutchen auch beim Lichen sclerosus zerstört. Der Lichen sclerosus kann durch mechanische Manipulation getriggert werden, d.h. Kratzen, Trauma (hier auch der sexuelle Missbrauch!) können Hautveränderungen hervorrufen. In der Pubertät tritt gelegentlich eine spontane Besserung des Lichen sclerosus ein.

Symptome beim Mann

Hier sind v.a. die Eichel und die Vorhaut betroffen, die bei Frauen häufige 8-Form findet sich nicht. Es treten Juckreiz, Wundsein sowie Schwierigkeiten beim Zurückziehen der Vorhaut (Phimose) und ein Nachlassen des Harnstrahls auf, der durch eine Einengung des Harnröhrenausgangs bedingt ist. Es finden sich weiße, verhärtete Flecken, Verwachsungen an der Vorhaut sowie eine chronische Entzündungsreaktion an der Eichel. Diese ist bedingt durch die Phimose, durch die neben toxischen Mechanismen (fehlende Reinigungsmöglichkeit) auch infektiöse Prozesse (Pilze, Bakterien) begünstigt werden. Bei Jungen stellt der Lichen sclerosus eine häufige Ursache für eine notwendige Beschneidung dar. Die Veränderungen finden sich meist im Bereich der Vorhaut, so dass durch die Beschneidung eine Heilung erreicht ist. Gelegentlich treten nach Beschneidung (mechanische Manipulation) erneut HV im Narbenbereich auf.

Symptome bei extragenitalem Befall

Der seltene extragenitale Befall beim Lichen sclerosus variiert in der Ausprägung zwischen einzelnen, kleinen weißen Flecken und ausgedehnten, zusammenfließenden Arealen. Die Haut in den veränderten Arealen ist oberflächlich leicht gefaltet. Dies ist bedingt durch eine Atrophie (Gewebsverdünnung). Betroffen sind vor allem die Oberschenkelinnenseiten, Nacken, Schultern sowie die Region unterhalb der Brüste. Die extragenitalen Veränderungen führen in der Regel nur zu einer kosmetischen Beeinträchtigung.

Lichen sclerosus und Krebs

Der Lichen sclerosus stellt keine Krebsvorstufe dar, sondern eine gutartige chronische Entzündungsreaktion. Jedoch konnte in großen Studien bei Patientinnen mit genitalem Lichen sclerosus gezeigt werden, dass das Risiko für die Entwicklung eines Plattenepithelkarzinoms bei 3-6% liegt. Daher sollten Patientinnen mit Lichen sclerosus regelmäßig ärztlich kontrolliert werden. Sehr selten wurde eine Krebsentstehung beim genitalen Lichen sclerosus des Mannes, nie beim Lichen sclerosus in anderen Lokalisationen gefunden.

Diagnose

Die Diagnose des Lichen sclerosus kann häufig bereits aufgrund des typischen klinischen Bildes gestellt werden. Zum Ausschluss anderer Erkrankungen und zum Ausschluss von Bösartigkeit sollte die Diagnose

jedoch histologisch gesichert werden. Hierzu wird in der Regel eine kleine Hautprobe mit einem Stanzzylinder in lokaler Betäubung entnommen und mikroskopisch untersucht.

Differenzialdiagnose

Die lokalisierte Form der Sklerodermie, auch Morphea genannt, stellt eine chronische, in Schüben verlaufene Bindegewebserkrankung der Haut dar. Sie kann durch eine Infektion mit Borrelien ausgelöst werden. Histologisch und klinisch kann die Morphea manchmal nur sehr schwer vom Lichen sclerosus unterschieden werden. In der Literatur finden sich Fälle von Patienten, bei denen beide Krankheitsbilder nebeneinander existieren. Ob Morphea und Lichen sclerosus zu einer Krankheitsfamilie gehören, ist bislang nicht geklärt.

Therapie

Der Lichen sclerosus verläuft als chronische, in Schüben verlaufene entzündliche Erkrankung. Häufig sind langwierige, wiederholte Therapien, angepasst an die Krankheitsphasen, erforderlich. Die zu wählende Therapie ist daher abhängig vom Alter des Patienten sowie dem Schweregrad der Erkrankung. Eine Heilung der Erkrankung ist nicht möglich, eine Therapie sollte bei Beschwerden in jedem Fall erfolgen. Wenn möglich, sollte vor der Therapie eine histologische Diagnosesicherung (auch zum Ausschluss anderer Erkrankungen sowie von Bösartigkeit) erfolgen. Bei Kindern mit klinisch eindeutigen Befund kann hierauf verzichtet werden.

Therapie des genitalen Lichen sclerosus

Allgemeinmaßnahmen:

Vermeiden von reizenden Substanzen, Waschen mit milden Detergenzien, Meiden enger, scheuernder Kleidung, ggf. Verwendung von Gleitmitteln beim Geschlechtsverkehr. Pflege mit z.B. Dexpanthenol-haltigen Cremes (Bepanthen®)

Testosteronhaltige Cremes:

Früher wurde ein positiver Effekt bei Patientinnen mit genitalem Lichen sclerosus angenommen. In einer placebokontrollierten Studie wurde jedoch gezeigt, dass die Beschwerden durch die reine Anwendung der Cremegrundlage im Vergleich zu einer testosteronhaltigen Creme gleichwertig gebessert werden konnten. Wahrscheinlich ist durch die alleinige regelmäßige Anwendung einer Pflegegrundlage eine Besserung der Symptome zu erzielen. Des Weiteren kann es durch testosteronhaltige Cremes nach längerer Anwendung zu Nebenwirkungen kommen (Klitorisschwellung, vermehrte Behaarung, Zyklusstörungen).

Kortisonhaltige Cremes:

Aufgrund des entzündlichen Charakters des Lichen sclerosus stellen kortisonhaltige Lokalthérapien bei Kindern und Erwachsenen bisher das Mittel der Wahl dar. Milde Kortisonpräparate wie zum Beispiel Hydrocortison vermögen der Erkrankung keinen Einhalt zu gebieten. Verwendet werden eher stärkere Präparate über einen Zeitraum von 2-3 Monaten, die zweimal täglich lokal durch den Patienten angewendet werden. Alternativ können Kortisonpräparate auch mittels einer kleinen Spritze durch den Arzt in die betroffenen Hautareale injiziert werden. Hierunter kommt es meist zu einer guten Besserung der Beschwerden. Die weißlichen Veränderungen, bedingt durch die bindegewebige Umwandlung der Haut, sind jedoch nur teils reversibel. Häufig müssen die Therapiezyklen aufgrund des schubhaften Krankheitsverlaufs wiederholt werden. In den beschwerdefreien Phasen sollten Pflegepräparate verwendet werden.

Antiinfektiva:

Bei bakteriellen oder pilzbedingten Infektionen ist eine zusätzliche Therapie mit lokalen Antibiotika oder Antimykotika notwendig.

Operative Verfahren: Bei Jungen und Männern sollte bei Vorliegen einer Vorhautenge (Phimose) eine Beschneidung erfolgen. Da der Lichen sclerosus häufig im Bereich der Vorhaut entsteht, ist die Entfernung der Vorhaut eine heilende Maßnahme. Bei fehlendem Ansprechen auf lokaltherapeutische Maßnahmen oder ausgeprägtem Befund mit Gefahr der Krebsentstehung kommen auch bei Mädchen und Frauen chirurgische Maßnahmen zur Anwendung. Die betroffenen Areale werden mittels Vereisung oder Laserchirurgie abgetragen. Die erkrankte Haut löst sich ab und es kommt nachfolgend zur neuen Hautbildung. Diese Therapieformen sind in der Phase der neuen Hautbildung für die Patienten schmerzhaft und können ein Wiederauftreten der Erkrankung nicht vollständig vermeiden, da es sich um eine chronische Entzündungsreaktion handelt. Operative Verfahren werden auch bei Verwachsungen mit z.B. Einengung der Scheide oder der Harnröhrenöffnung angewandt.

Weitere Therapiemaßnahmen:

Die orale Einnahme von Vitamin A-Säure-Präparaten führte bei einer placebokontrollierten Studie zur Beschwerdeverbesserung. Da der Lichen sclerosus umschrieben auftritt und einen langjährigen Verlauf aufweist, ist diese Therapieform aufgrund ihrer Nebenwirkungen insgesamt nicht geeignet. Antimalariamittel und Antibiotika haben keinen positiven Einfluss auf die Erkrankung.

Neue Therapieoptionen

Aufgrund des chronischen Verlaufs des genitalen Lichen sclerosus und der potentiellen Nebenwirkungen einer langdauernden Kortisontherapie oder eines aggressiven chirurgischen Vorgehens werden andere, nebenwirkungsärmere Therapieoptionen benötigt. Pimecrolimus (Elidel®) ist wie sein Schwesterprodukt Tacrolimus (Protopic®) ein immunsuppressiv wirkendes Präparat, das die Aktivierung von Entzündungszellen hemmt. Dadurch werden die zur Entzündung führenden immunologischen Abläufe unterbrochen. Im Gegensatz zu den Kortikoiden kommt es auch nach längerer lokaler Anwendung nicht zur Ausdünnung der betroffenen Hautareale. Pimecrolimus ist zur Therapie der atopischen Dermatitis selbst im Kleinkindalter zugelassen. Die Wirksamkeit wurde mittlerweile bei vielen weiteren Erkrankungen bestätigt (z.B. kutaner Lupus erythematodes, Schuppenflechte, Vitiligo). Auch nach längeren Therapiezyklen mit Behandlung größerer Hautareale konnten keine erhöhten Blutkonzentrationen des Pimecrolimus nachgewiesen werden, was eine hohe Therapiesicherheit bedeutet.

Wir wendeten Pimecrolimus bei vier Mädchen mit genitalem Lichen sclerosus an. Die Patientinnen waren 4 bis 9 Jahre alt. Es waren verschiedene Vortherapien (Pfleger, Pilzcremes, Kortison, einmalig Vereisung) erfolgt. Die Patientinnen beschrieben alle starken Pruritus, teils auch Brennen beim Wasserlassen und Schmerzen beim Stuhlgang. Klinisch zeigte sich bei allen Patientinnen eine weißlich-sklerotische Umwandlung der genitalen und teils auch analen Haut. Es fanden sich des Weiteren Einblutungen und Einrisse in der betroffenen Haut.

Nach 12-wöchiger Anwendung von Elidel Creme® (2xtäglich durch die Eltern) waren alle Symptome abgeklungen. Die Behandlung konnte keinen Einfluss auf die bereits bestehenden, weißlich-sklerotischen Veränderungen nehmen. Die Behandlung wurde von allen Mädchen gut vertragen. Im weiteren Verlauf kam es nach Absetzen der Therapie bei 2 Mädchen zu erneuten Beschwerden, so dass eine erneute Lokalthherapie durchgeführt wurde. Bis dato wurden Pimecrolimus und tacrolimushaltige Cremes nur bei einer geringen Zahl von Patienten mit genitalem Lichen sclerosus angewendet. Übereinstimmend wurde von einer guten Besserung der Beschwerdesymptomatik berichtet. Langzeitberichte und placebo-kontrollierte Studien bei einer größeren Patientenzahl wurden bislang nicht durchgeführt. Insgesamt halten wir die Therapie des Lichen sclerosus mit Pimecrolimus oder Tacrolimus auch bei Kindern für eine sichere und effektive Behandlungsform. Aufgrund des langjährigen Krankheitsverlaufs mit wiederholten Krankheitsschüben und Beschwerden der Patienten sind wirksame Therapiealternativen zu den lokalen Kortisonpräparaten ein wichtiger Gegenstand der aktuellen Forschung.

Aktuell ist eine Verordnung der Präparate aufgrund der fehlenden Zulassung für diese Indikation zu Lasten der gesetzlichen Krankenkassen nicht möglich. Die Therapie erfolgt als so genannter Einzelheilversuch, die Rezepte sind nicht erstattungsfähig.

Therapie des extragenitalen Lichen sclerosus

Die Behandlung des extragenitalen Lichen sclerosus erfolgt in unserer Klinik aufgrund der histologischen und klinischen Gemeinsamkeiten ähnlich der Therapie einer lokalisierten Sklerodermie. Es werden neben kortisonhaltigen Cremes bei guter Verträglichkeit auch Vitamin D-haltige Präparate verwendet. Bei ausgedehnten Befunden kann mit einer UV-Therapie (UV-A1) ein guter Behandlungserfolg erzielt werden. Insgesamt stellen die extragenitalen Lichen sclerosus-Formen ein kosmetisches Problem dar, subjektive Beschwerden treten gewöhnlich nicht auf.

Schlusswort

Liebe Patienten, wir hoffen, Ihnen mit unseren Ausführungen einen verständlichen Überblick über den Lichen sclerosus verschafft zu haben. Auch wenn es sich hierbei um ein seltenes Krankheitsbild handelt, sollten diese Ausführungen dazu ermuntern, bei entsprechenden Beschwerden und klinischen Symptomen in jedem Fall einen Hautarzt aufzusuchen. Bei bereits diagnostiziertem Lichen sclerosus hoffen wir, auch die betroffenen Patienten ausreichend über das Krankheitsbild und seine therapeutischen Optionen informiert zu haben.