



Foto: 220 Selfmade studio/stock.adobe.com

Schmerzen und Hautdystrophie im Genitalbereich

# Lichen sclerosus und Vulvodynie

Schrumpfungen der Haut, Nachlassen der Elastizität, Atrophie und Einrisse, Juckreiz ohne Infektion und Schmerzen gehören zu den typischen Symptomen des Lichen sclerosus. In manchen Fällen liegt zusätzlich eine Vulvodynie vor, was eine Änderung der Therapie erfordert.

**L**ichen sclerosus ist eine unheilbare und deshalb lebenslang kontroll- und behandlungsbedürftige Autoimmunerkrankung der Haut (1, 2). Sie kann bei Männern, Frauen und Kindern vorkommen, meist ist sie bei Frauen an der Vulva lokalisiert. Es kommt dabei zu Schrumpfungen an der Vorhaut der Klitoris Spitze (*Abbildung 1*), der kleinen Labien und der Dammregion (*Abbildung 2*), gelegentlich auch der Perianalhaut (Form einer 8), zu Atrophie der Haut mit Läsionen und Einrissen, gelegentlich auch zu Hypertrophie. Deshalb ist die veraltete Bezeichnung Lichen sclerosus et atrophicus im Jahr 2006 abgeschafft worden. Folge der Erkrankung sind oft Verengungen des Scheideneinganges, die beim Geschlechtsverkehr Schmerzen und Einrisse verursachen oder ihn sogar unmöglich machen. In fortgeschrittenen Fällen ist durch schrumpfende Synechie der kleinen Labien die Urethramündung wie von einem Vorhang verdeckt.

Nach bisherigen Schätzungen bekommen Männer einen Lichen sclerosus in 1 : 1 000 Fällen. Bei Mädchen entwickelt sich in 1 : 900 Fällen, bei jungen Frauen in 1 % und bei 80-jährigen Frauen mit einer Häufigkeit von 3 % ein Lichen sclerosus der Vulva. Die Inzidenz des Lichen sclerosus der Vulva ist nach Daten des holländischen Pathologie-Registers von 1991 bis 2011 von 7,4 auf 14,6 pro 100 000 Frauen-

jahren gestiegen (3). Nach jahrelangem Lichen sclerosus steigt die Prävalenz für ein oft HPV-negatives Vulvakarzinom vom differenzierten Typ bei unter 50-jährigen Frauen auf 1,8 %. Bei über 70-jährigen Frauen ist sie kumuliert sogar auf 5,9 % erhöht (3).

In aller Regel ist der Genitalbereich befallen: Bei Männern ist es die Glans penis und die Urethramündung. Die Erkrankung tritt bei Frauen bevorzugt an der Vulva und perianal auf und betrifft nie die Scheide und die Vestibularregion um den Hymenalsaum herum. Fehldiagnosen wie chronifizierte Infektionen von Vagina und Vulva beziehungsweise von Penis und Urethra sind häufig. Umgekehrt kommt es in den letzten Jahren gelegentlich vor, dass die Diagnose in der frauenärztlichen Praxis bei unklarem Juckreiz voreilig gestellt wird und Frauen Clobetasolsalbe verschrieben bekommen, obwohl die Erkrankung nicht vorliegt.

Ein Grund für den Rückgang von Fehldiagnosen dürfte es sein, dass betroffene Frauen im deutschsprachigen Raum mit 2 Vereinen – seit 2012 in der Schweiz (*lichensclerosus.ch*) und seit 2020 auch in Deutschland mit dem Verein Lichen sclerosus Deutschland e.V. (*lichensclerosus-deutschland.de*) – intensive Aufklärungsarbeit betreiben. Das verstärkt die Wahrnehmung in der Öffentlichkeit und auch bei Frauen, die sich mit einer entsprechenden Symptomatik in die ärztliche Behandlung begeben.



**Abbildung 1:** Patientin, 27 Jahre, seit 7 Jahren nicht therapierter Lichen sclerosus



**Abbildung 2:** Patientin, 52 Jahre, seit 6 Jahren nicht therapierter Lichen sclerosus, durch Schrumpfung der Klitorisvorhaut nicht mehr sichtbare Klitorisspitze



**Abbildung 3:** Q-Tip-Test, Test auf Hyperästhesie bei vestibulärem Schmerzsyndrom

Foto: Abbildungen 1–3, W. Mending

Die Verdachtsdiagnose eines Lichen sclerosus wird bei Frauen oft nicht als erste Diagnose gestellt, sondern erst nach vergeblichen Therapieversuchen der Patientin selbst oder vorbehandelnder Ärzte:

### Selbsttherapie verzögert meist die Diagnosestellung

Aufgrund anhaltenden Juckreizes, der häufig das Leitsymptom darstellt – allerdings sollen circa 40 % der Frauen mit Lichen sclerosus keine subjektiven Beschwerden haben –, werden initial häufig Antimykotika, Antibiotika und Vaginalantiseptika verordnet, gegebenenfalls auch lokales Estradiol oder Estriol, gelegentlich auch eine vor circa 30 Jahren empfohlene Testosteron-salbe. Alle diese Versuche sind letztlich wirkungslos (4).

Erschwerend kann hinzukommen, dass die typische weißliche Verfärbung der Haut, die Vergröberung des Epithelprofils und Verfestigung der Dermis durch vorherige Therapieversuche, ständiges, häufig unbewusstes nächtliches Kratzen, ausgedehnte Intimhygiene und entzündliche Prozesse überlagert sind.

Zu den möglichen Selbstversuchen der Patientin gehören auch intravaginale Applikationen von Joghurt oder Teebaumöl in der falschen Annahme, damit das vaginale Milieu – das hier gar nicht betroffen ist – positiv beeinflussen zu können. Langfristig können die zunehmenden Schrumpfungen zu Schmerzen beim Geschlechtsverkehr ebenso wie zu Problemen bei der Miktions- und bei der Defäkation führen. Bei Männern steht der Juckreiz im Hintergrund. Hier wird eher über Schmerzen in der Urethra und über Erektionsschwierigkeiten berichtet.

### Genetische Disposition und Autoimmungeschehen

Die Ätiologie des Lichen sclerosus ist nicht abschließend gesichert. Eine familiäre Häufung ist bekannt als Indiz für eine genetische Disposition. Dass eine Autoimmunkomponente mit T-Zell-Beteiligung und Zytokinausschüttung zumindest am Prozess mitbeteiligt ist, wird schon ex juvantibus auch dadurch

wahrscheinlich, dass topische Immunmodulatoren wie Tacrolimus und Pimecrolimus therapeutisch wirksam sind (5). Diese Calcineurininhibitoren sind primär gegen die atopische Dermatitis zugelassen, aber nach Leitlinie um circa 40 % schwächer wirksam bei Lichen sclerosus als Clobetasol. Weitere Autoimmunerkrankungen können vor allem bei Mädchen und Frauen mit dem Krankheitsbild assoziiert sein, zum Beispiel die Hashimoto-Thyreoiditis oder auch Vitiligo. Bei männlichen Patienten besteht häufiger ein Zusammenhang mit einer atopischen Dermatitis.

### Erfolgreiche Therapie erfordert Mitarbeit der Patientin

Eine erfolgreiche Therapie hat eine Reihe von Voraussetzungen (1):

- Die Diagnose ist – gegebenenfalls durch eine Biopsie – gesichert. Wichtigste Differenzialdiagnosen sind Lichen planus, der auch die Vagina und die Mundhöhle betreffen kann, und Lichen simplex chronicus, ein Ekzem.

### Behandlung des Lichen sclerosus der Vulva (3)

#### Akuttherapie

- Initial stark bis sehr stark wirkende Glukokortikosteroide (Clobetasolpropionat 0,05 % für 12 Wochen)
- Normalerweise 1-mal/d eine Fingerkuppeneinheit (1 Einheit = 0,5 g)
- Salbe ist gegenüber Creme zu bevorzugen
- Topische Calcineurin-Inhibitoren „second line“, effektiv und wahrscheinlich risikoarm, können aber initial brennen

#### Dauertherapie

- Kontinuierlich Hautpflegemittel, Fettsalbe
- Seidenunterwäsche führt zu mehr Linderung von Beschwerden verglichen mit Baumwollunterwäsche oder Synthetics
- Allgemeine Maßnahmen wie Vermeidung von mechanischer Irritation (z. B. durch raue Papiertaschentücher, feuchtes Toilettenpapier, harte Fahrradsättel, Reiten)
- Starkes bis mittelstarkes Steroid (z. B. Mometason) 2-mal wöchentlich führt zu anhaltender Remission bei vielen Frauen

- Die Anamnese und alle Beschwerden einschließlich eventueller Miktionsbeschwerden, Dyspareunie und Dyschezie sind erfasst, ebenso eine psychosexuelle und kurze psychosoziale Anamnese.
- Die Patientin muss darüber aufgeklärt werden, dass Kratzen die Symptomatik erheblich verschlimmert. Irritationen durch Leibwäsche, zu enge Kleidung oder durch Sport wie Reiten oder Fahrradfahren sollten beseitigt, zumindest durch Tragen von Seiden- oder Baumwollwäsche sowie einen geeigneten Fahrradsattel und eine angepasste Sitzposition, deutlich reduziert werden.
- Es muss eine regelmäßige Kontrolle mit Feedback für die Patientin erfolgen.
- Die Patientin muss eine genaue Anleitung bekommen, wo die Salbe aufzutragen ist, gegebenenfalls auch mit einem Spiegel.
- Die Patientin sollte darüber aufgeklärt werden, dass am Rand von Lichen-Plaques Präkanzerosen auftreten können, die nicht HPV-assoziiert sind. Die Neigung zu diesen Prozessen scheint erhöht zu sein, wenn der Krankheitsprozess nicht beherrscht werden kann. Kratzen, Verletzungen und Entzündungen scheinen das Risiko zu erhöhen, eine konsequente Anwendung der topischen Kortikoide scheint das Risiko zu verringern.
- Befund und Verlauf sollten mit Genehmigung der Patientin mit Fotos dokumentiert werden.

Zur Therapie ist Clobetasolpropionat-Salbe als hochwirksames Kortikoid erfolgreicher Standard. Zum Therapiebeginn und ebenso im Schub wird die Salbe je nach Schwere des Befundes entweder 4 Wochen lang

in täglichem, dann 2- oder 3- bis 4-tägigem Abstand abends dünn aufgetragen. Initial kann die tägliche Applikation bis zu 3 Monaten durchgeführt werden.

Seife sollte vermieden werden. Als Basispflege ist täglich zusätzlich 2-mal eine hochwertige, parfümfreie Fettsalbe anzuwenden. Diese tägliche Pflege sollte lebenslang beibehalten werden.

Wenn nach dem 1. Quartal eine wesentliche Linderung der Beschwerden erreicht werden konnte, wird die lebenslange Erhaltungstherapie mit 1–2-mal wöchentlich Clobetasolpropionat-Salbe oder Mometason Salbe fortgeführt. Bis zu 10 g Clobetasol pro Monat beziehungsweise 30 g pro Quartal sind dabei möglich und belasten Haut und Organismus nicht.

### Kortikoide lokal auch über einen langen Zeitraum

Der Patientin sollte unbedingt die Furcht vor einer langdauernden Kortikoidtherapie genommen werden. Die verwendeten Salben wirken ausschließlich topisch. Sie bringen den Prozess der Atrophisierung und Sklerosierung zum Stillstand, der ansonsten zu immer stärkeren Strikturen und Schmerzen führen würde. Die Haut wird durch die niedrig dosierte, aber wirksame Therapie nicht beschädigt. Allerdings sollte auf die etwas erhöhte Gefahr einer Vulvakandidose unter Kortikoidtherapie geachtet werden.

Bei leichteren Verläufen sind auch Calcineurin-Inhibitoren wie Tacrolimus oder Pimecrolimus (siehe oben) möglich. Noch experimentell (qualifizierte Studien sind noch nicht beendet) werden auch CO<sub>2</sub>-Laser („Soft-Laser“) (6), Unterspritzungen mit dermalen Adipozyten (7) oder Hyaluronsäure (8) und anderes eingesetzt. Die Resultate sind nicht zuverlässig und oft nicht von Dauer. Das Gleiche gilt für alle naturheilkundlichen Ansätze und Versuche, den Einsatz von Kortikoiden zu umgehen (9). Bei Nichtansprechen der bisher aufgeführten Therapieformen kann die schon vor 50 Jahren übliche intraläsionale Injektion von Triamcinolon (10–20 mg) erwogen werden.

Die langfristige Betreuung mit Einbestellungen alle 6–12 Monate erfolgt, um den Behandlungserfolg zu kontrollieren, um mögliche Strikturen zu erkennen und zu behandeln (Skalpell oder Laser), und um Veränderungen im Sinn von – oft HPV-negativen – Vulvakarzinomen frühzeitig durch eine 4-mm-Stanzbiopsie in Lokalanästhesie zu erkennen und zu entfernen. Ab dem 2. Tag nach derartigen Eingriffen sollte mit Clobetasol-Salbe bis zur Abheilung nachbehandelt werden, um einem durch die Wunde getriggertem lokalen Schub des Lichen sclerosus (Köbner-Phänomen) zuvorzukommen.

Vor allem nach der Menopause können Beschwerden durch Atrophie und Trockenheit des Epithels in Urethra und Vagina hinzutreten. Hier ist eine vaginale Behandlung mit Estriol zum Beispiel 2-mal/Woche indiziert, das nicht systemisch wirkt und auch eine Prophylaxe gegen Harnwegsinfektionen darstellen kann.

### Vulvodynie im ICD-11 der WHO (2022)

**GA34** Female pelvic pain associated with genital organs or menstrual cycle

- **GA34.0** Pain related to vulva, vagina or pelvic floor
- **GA34.00** Vulval pain
- **GA34.01** Perineal pain
- **GA34.02** Vulvodynia
- **GA34.0Y** Other specified pain related to vulva, vagina or pelvic floor
- **GA34.0Z** Pain related to vulva, vagina or pelvic floor, unspecified

#### **GA34.02 Vulvodynia**

Vulvodynia describes a chronic sensation of pain, burning or rawness of vulval skin which cannot be ascribed to any specific cause and persists for at least three months. Symptoms may be diffuse and unprovoked (dysaesthetic vulvodynia) or localised, usually to the vulval vestibule, and provoked by touch (vestibulodynia). Dysaesthetic vulvodynia characteristically occurs in postmenopausal women who are often not sexually active: pain is spontaneous and often occurs independently of touch. Vestibulodynia occurs typically in younger women and is characterised by vestibular tenderness to touch, erythema of the vestibular epithelium and secondary dyspareunia.

## LICHEN-SCLEROSUS-PORTAL FÜR DIE SELBSTHILFE

Patientinnen und Patienten mit Lichen sclerosus ebenso wie Mütter betroffener Kinder finden sinnvolle und sehr vollständige Informationen, Beratung, Unterstützung und Kontakte auf [www.lichensclerosus-deutschland.de](http://www.lichensclerosus-deutschland.de) oder in der Schweiz unter [www.lichensclerosus.ch](http://www.lichensclerosus.ch).

Die Vulvodynie ist ein Schmerzsyndrom an der Vulva, gegebenenfalls auch perianal, ohne Vorliegen einer anderen Erkrankung der Vulva wie Infektion wie etwa Kandidose oder Herpes genitalis, ohne inflammatorische Hauterkrankung (z. B. Lichen planus), Neoplasien oder neurologischen Erkrankungen (z. B. Herpesneuralgie oder Spinalnervenkompression).

### Vulvodynie und Vestibulodynie – die Schmerzen bleiben

Eine Vulvodynie kann allerdings nach Leitlinie auch gleichzeitig mit einem Lichen sclerosus bestehen (10). Ein internationales Autorinnenteam gab kürzlich an, dass 8–10 % aller Frauen von einer Vulvodynie betroffen sein könnten (11).

Es wird zwischen generalisierter oder lokalisierter Form (z. B. Klitoridynie, Vestibulodynie) und zwischen provozierte (nur nach einer Berührung) beziehungsweise nicht provozierte spontaner Vulvodynie unterschieden. Frühere Bezeichnungen waren zum Beispiel Burning Vulva Syndrome oder Vulvares Vestibulitis-Syndrom.

Demnach handelt es sich um eine somatoforme Schmerzstörung als Folge eines komplexen Zusammenspiels von peripheren und zentralen Schmerzmechanismen mit erhöhter Muskelspannung im Beckenbereich, auch in der gesamten Muskulatur, sowie affektiven und interpersonellen Faktoren (12). Die Frauen sind im sozialen und sexuellen Leben schwer beeinträchtigt. Die richtige Diagnose wird oft erst Jahre nach Beginn der Symptomatik korrekt gestellt und erfolgt klinisch nach Ausschluss von somatischen Erkrankungen, durch eine sehr ausführliche psychosoziale Anamnese, die die Kindheit und Gegenwart einschließt, sowie mit dem sogenannten Q-Tip-Test an der Vulva (Abbildung 3).

### Psychisches Korrelat und Traumata sind häufig

Ein psychisches Korrelat ist häufig, wenn nicht die Regel: Im eigenen Patientengut wurde von Januar 2015 bis August 2021 eine Untersuchung und Befragung aller Patientinnen mit Lichen sclerosus durchgeführt (n = 308). Dabei wurde bei allen Patientinnen – nach Ausschluss von vulvovaginalen Infektionen, Verletzungen und medizinischen Eingriffen – eine mögliche lokale Schmerzsymptomatik und ihre Ausdehnung mit Wattestäbchen-Test evaluiert. Außer-

dem füllten alle Patientinnen einen halb offenen Fragebogen aus.

Im Ergebnis litten 20,1 % dieser Patientinnen auch an einer Vulvodynie. Während die Lichen-sclerosus-Symptomatik im Mittel seit 3,5 Jahren bestand, wurde die Dauer der Vulvodynie im Mittel mit 18,6 Jahren (1–50 Jahre) angegeben. Alle Patientinnen mit Vulvodynie gaben erhebliche psychosoziale Belastungen seit ihrer Kindheit an Vergewaltigung, sexuellem Missbrauch, körperliche Gewalt, Vernachlässigung und Verlassenwerden und im Erwachsenenalter Schlafstörungen, Angst- und Panikattacken, Depression, Anorexia nervosa und andere. Während für die Therapie des Lichen sclerosus bewährte Standards existieren, muss für die Vulvodynie ein völlig anderes, multimodales Therapiekonzept gefunden werden mit Physiotherapie zur Entspannung der Beckenmuskulatur, psycho- beziehungsweise verhaltenstherapeutischen Ansätzen, gegebenenfalls eine professionelle Schmerztherapie mit geeigneten Antidepressiva oder Antikonvulsiva (12).

### Schmerzsyndrome von Vulva und Vagina jetzt im ICD-11

Bleiben die Schmerzen im Intimbereich bestehen, obwohl die Therapie des Lichen sclerosus dem Aspekt nach erfolgreich ist, so ist eine Vulvodynie als eigenständiges Krankheitsbild in Betracht zu ziehen: Seit Januar 2022 können Schmerzstörungen von Vulva und Vagina erstmals im ICD-11 kodiert werden (siehe S. 28). Erstmals wird dieser Erkrankungskomplex damit als eigenständige Entität anerkannt. Eine deutschsprachige Übersetzung des ICD-11 steht noch aus. Nach Auskunft des Bundesinstituts für Arzneimittel und Medizinprodukte steht auch der Zeitpunkt der Einführung des ICD-11 in Deutschland zur Morbiditätskodierung noch nicht fest.

### Fazit für die Praxis

- Lichen sclerosus der Vulva ist eine chronische, lebenslange und unheilbare Erkrankung.
- Lokale starke Kortikoide und Fettsalbe stellen auch langfristig die Therapie der ersten Wahl dar.
- Strikturen können operativ entfernt werden, kommen aber in relativ kurzer Zeit wieder, weil die Hauterkrankung bestehen bleibt.
- Differenzialdiagnostisch kommt bei persistierenden Schmerzen und Brennen eine zusätzlich bestehende Vulvo- oder Vestibulodynie in Betracht.

DOI: 10.3238/PersOnko.2022.03.04.04

Prof. Dr. med. Werner Mendling

Deutsches Zentrum für Infektionen in Gynäkologie und Geburtshilfe

Landesfrauenklinik, Helios Universitätsklinikum Wuppertal

Interessenkonflikt: Prof. Mendling gibt keine Interessenkonflikte an.

Literatur im Internet:  
[www.aerzteblatt.de/lit0922](http://www.aerzteblatt.de/lit0922)

# Lichen sclerosus und Vulvodynie

Schrumpfung der Haut, Nachlassen der Elastizität, Atrophie und Einrisse, Juckreiz ohne

## LITERATUR

1. Kirtschig G; Lichen sclerosus – Beratungsanlass, Diagnose und therapeutisches Procedere. Deutsches Ärzteblatt 2016; 113: 337–43.
2. Oyama N, Chan J, Neill SM, Hamada T, South AP: Autoantibodies to extracellular matrix protein 1 in lichen sclerosus. The Lancet 2003; 362: 118–23.
3. Bleeker M, et al.: Lichen Sclerosus: Incidence and Risk of Vulvar Squamous Cell Carcinoma. Cancer Epidemiol Biomarkers Prev August 2016; 25 (8): 1224–30. DOI: 10.1158/1055-9965.EPI-16-0019. Epub 2. Juni 2016.
4. Woelber L, Prieske K, Mendling W, Schmalfeldt B, Tietz HJ, Jaeger A: Vulvar pruritus-Causes, Diagnosis and Therapeutic Approach. Dtsch Arztebl Int 21. Februar 2020; 116 (8): 126–33. DOI: 10.3238/arztebl.2020.0126.
5. Goldstein AT, Creasey A, Pfau R, et al.: A double-blind, randomized controlled trial of clobetasol versus pimecrolimus in patients with vulvar lichen sclerosus. J Am Acad Dermatol 2011; 64: e99.
6. Stewart K, Javaid S, Schallen KP, Bartlett S, Carlson NA: Fractional CO<sub>2</sub> laser treatment as adjunctive therapy to topical steroids for managing vulvar lichen sclerosus. Lasers Surg Med Januar 2022; 54 (1): 138–51. DOI: 10.1002/lsm.23476. Epub 20. September 2021. PMID: 34541702.
7. Bellei B, Migliano E, Picardo M: Therapeutic potential of adipose tissue-derivatives in modern dermatology. Exp Dermatol 31. Januar 2022. DOI: 10.1111/exd.14532.
8. Tedesco M, Garelli V, Elia F, Sperati F, Morrone A, Migliano E: The efficacy of injecting Hybrid Cooperative Complexes of Hyaluronic Acid for the Treatment of Vulvar Lichen Sclerosus: A Preliminary Study. Dermatol Ther 29. Januar 2022; e15338. DOI: 10.1111/dth.15338. Online ahead of print.
9. Goecke C: Lichen sclerosus ohne Kortison behandeln. FRAUEN-ARZT 2016; 57 (1).
10. Bornstein J, Goldstein AT, Stockdale CK, Bergeron S, Pukall C, Zolnoun D, Coady D: Consensus vulvar pain terminology committee of the International Society for the Study of Vulvovaginal Disease (ISSVD); International Society for the Study of Women's Sexual Health (ISSWSH); International Society Pelvic Pain Society (PPS). J Sex Med 2016; 13: 607–12.
11. Bergeron S, Reed BD, Wesselmann U, Bohm-Starke N: Vulvodynia. Nat Rev Dis Primers 2020; 30: 36. DOI: 10.1038/s41572-020-0164-2.
12. Mendling W: Vulvodynie – eine diagnostische und therapeutische Herausforderung. Gyn prax 2019; 45 (2): 277–88.