

- ▶ Bei **anogenitalem Juckreiz, rezidivierenden Infektionen und klinischen Merkmalen** sollte an Lichen sclerosus und planus gedacht werden.
- ▶ **Beratung** betroffener Patienten bei sexuellen Funktionsstörungen.
- ▶ Eine **frühe und konsequente Behandlung** kann Komplikationen wie Vernarbungen und das Risiko einer Karzinomentwicklung verringern.



Lichen sclerosus und Lichen planus

Unterschätzte urogenitale Dermatosen

Lichen sclerosus und Lichen planus sind chronische, rezidivierende, in Schüben verlaufende, durch Lymphozyten vermittelte Haut- und Schleimhauterkrankungen der äußeren Genitale, die Männer und Frauen (1 : 3) aller Altersgruppen betreffen und die bei adäquater, frühzeitiger Behandlung in eine langandauernde Remission gehen. Es handelt sich um oft unterschätzte Erkrankungen mit zahlreichen Komorbiditäten und unbekannter Prävalenz, mit einem bis zu 5%igen Risiko einer malignen Entartung. Patienten mit Lichen sclerosus und Lichen planus leiden vermehrt an systemischen Autoimmunerkrankungen sowie an Superinfektionen (bakteriell, Mykosen, Herpes-simplex-Virus [HSV] Typ 1 und 2) Diese Komorbiditäten werden aber häufig übersehen bzw. ihre Auswirkungen auf Lebensqualität und Sexualleben vernachlässigt.

Epidemiologie

Aufgrund fehlender oder später Diagnose bestehen eine hohe Dunkelziffer und eine relativ unbekannte Prävalenz, v. a. bei Männern. Nach Goldstein 2005 sind 0,1–3 % Kinder und ältere Frauen betroffen. Die Inzidenz zeigt ein gehäuftes Auftreten bei Männern zwischen dem 20. und dem 30. Lebensjahr, bei präpubertären Jungen und Mädchen sowie bei Frauen in der Peri-/Postmenopause. Frauen sind bis zu achtmal häufiger betroffen als Männer.

Ätiologie

Die Ursachen sind relativ unbekannt, generell werden lichenoiden Dermatosen als lokal reaktive Immundysregulation verstanden. Ausgelöst wird diese durch eine überschießende Reaktion des Immunsystems. Die Anzahl der Lymphozyten im Gewebe und die Zytokinsekretion sind für die Gewebszerstörung und die klinischen Manifestationen verantwortlich.

Es finden sich erhöhte Werte verschiedener Botenstoffe in den entzündeten Haut- und Schleimhautläsionen.

1. Einer dieser Botenstoffe ist das Interleukin-17A (IL-17A). Dieser wird vom Körper selbst produziert. Das Immunsystem schützt IL-17A zur Abwehr fremder Stoffe (z. B. Viren oder Bakterien) aus und fördert Entzündungen im Körper. Ist das Immunsystem überaktiv und produziert zu viel IL-17A, kommt es zu lokalen Haut- und Schleimhautentzündungen.
2. Patienten mit einem „Histokompatibilitätsantigen HLA II“, DQ 7, 8, 9 weisen eine Prädisposition zu Lichendermatosen auf.
3. Hormonelle Risikofaktoren, Traumata und Infektionen können ebenso Auslöser sein.
4. Eine positive Familienanamnese wird bei bis zu 12 % der betroffenen Patienten berichtet.

Komorbiditäten: Viele Patienten weisen eine erhöhte Assoziation sowohl mit systemischen Autoimmunerkrankungen als auch mit Autoimmunerkrankungen mit organ- und krankheitsspezifischen Autoantikörpern auf. Am häufigsten kommen Hashimoto-Thyreoiditis, Autoimmungastritis, Lupus erythematoses, „Alopecia areata und perniziöse Anämie vor. Autoimmunerkrankungen ohne systemisch nachweisbare antinukleäre Antikörper sind Psoriasis und Neurodermitis.

Pathophysiologie und Genetik

Pathophysiologisch liegen eine autoantikörpervermittelte Inflammation im Bereich der Dermis, insbesondere der Basalmembran, sowie Hyalinisierung des dermalen Kollagens und Aufhebung der Reteleisten zugrunde. Histopathologisch zeigen sich eine unifokal oder multifokal minimal bis stark ausgeprägte subepitheliale Sklerose und stellenweise ektatische sklerosierte Blutgefäße wie bei einer fokalen Vaskulitis. Ebenfalls zeigt sich ein T-lymphozytäres Infiltrat, in dem in bis zu 75 % der Fälle „monoklonale IgG-Autoantikörper“ gegen das „extrazelluläre Matrix-Protein“ (ECM1) nachweisbar sind. Auf genetischer Ebene kann eine Überexpression des Tumorsuppressors p53 nachgewiesen werden. Damit besteht ein etwa 5–7 % erhöhtes Risiko für die Entstehung eines Penis- oder Vulvakarzinoms.



Klinische Merkmale

Lichen sclerosus und Lichen planus manifestieren sich bevorzugt in der anogenitalen Region, wobei bei Männern fast ausschließlich der Penis betroffen ist. Häufig wird die definitive Diagnose erst im fortgeschrittenen Stadium histologisch nach Zirkumzision gestellt, wenn Patienten wegen fortgeschrittener narbiger Phimose, abgeschwächten Harnstrahls und/oder Meatusstenose sowie damit verbundener erheblicher Einschränkung der Lebensqualität medizinische Hilfe suchen.

Klinisch präsentiert sich die Lichendermatose im Frühstadium durch elfenbeinfarbene Papeln, welche zu Plaques konfluieren und je nach Inflammation mit einer „Purpura“ einhergehen können. Häufig sind unregelmäßige Pigmentierungen, Exkorationen und Hyperkeratose mit Verlust der Elastizität zu sehen. Prädilektionsstellen sind Präputium und Glans penis, Labia minora und majora, periklitoral, Vestibulum vaginae und perianal. Bei Männern kann sich in fortgeschrittenem Stadium eine Phimose entwickeln. Bei Frauen kann es zur Verlegung des Meatus urethrae externus, zu Vernarbungen an Praeputium clitoridis und **Ostium Vagina** sowie zur Obliterati-

on des Introitus vaginae kommen. Beim **Lichen planus** handelt es sich um eine Systemerkrankung mit Manifestationen an der behaarten Haut, Nägeln und Schleimhäuten. Im Gegensatz zum Lichen sclerosus breitet sich der Lichen planus auch auf die distale Urethra aus. Chronische Regeneration und Wundheilung führen zu Verklebungen, narbigen Veränderungen und Stenosen in der Harnröhre.

Symptomatik und Diagnose

- Lokale Schmerzen/Wundgefühl, Brennen, Kontaktblutungen
- Lokale Entzündungen und Superinfektionen (durch Bakterien, Pilze, HSV 1 und 2)
- Meatus-urethrae-Stenose, Urethrastriktur (proximal/distal) mit Restharnbildung, Miktionsstörung und rezidivierende Zystitiden
- Sekundäre Vulvodynie mit sexuellem Disstress, (Dyspareunie, Erektionsstörungen)

Von der Entwicklung der Symptome bis zur Diagnosestellung vergehen ca. 5 Jahre, wenn bereits ein großer Leidensdruck besteht. Ob eine Biopsie zur Sicherung der klini-

schen Diagnose in jedem Fall notwendig ist, wird unterschiedlich diskutiert. Besonders im Frühstadium kann eine klinische Blickdiagnose sehr schwierig sein. Eine Biopsie sollte unbedingt durchgeführt werden, wenn die klinischen Merkmale nicht deutlich sind oder Verdacht auf Malignität besteht, bzw. wenn die Krankheit nicht auf die übliche Behandlung anspricht.

Therapiekonzepte

Die Behandlung erfolgt durch den topischen Einsatz von hochpotenten Glukokortikoiden der Klassen III und IV. Die dauerhaften Kortisonbehandlungen in Kombination mit rückfettenden Salben müssen individuell angepasst werden. Alternativ können auch immunmodulatorische Therapien mit topischen Calcineurinantagonisten angewandt werden. Als invasive Therapieoptionen stehen Meatotomie, Urethra-Neuimplantation und **Zirkumzision** zur Wahl. Es gibt viele Indizien, dass eine Zirkumzision bzw. eine adäquate Behandlung mittels topischer Kortikosteroide in Form einer angepassten Erhaltungstherapie zu einer Verminderung des Risikos der Entwicklung eines Penis- und Vulvakarzinoms führen können. ■