***Wenn's juckt, brennt und schmerzt …***

# Lichen Sclerosus

# Bericht einer betroffenen jungen Frau

***Es brennt tagelang wie Chili.***

***Juckt fürchterlich wie ein Bienenstich.***

***Und beim Sex reisst die Haut häufig blutig ein.***

Mara (26), 4 Jahre und 3 Ärzte bis zur Diagnose Lichen sclerosus

# Ablauf

- Zu meiner Person
- Was ist Lichen sclerosus?
- Lichen sclerosus bei Mädchen bei Frauen
- Lichen sclerosus bei Jungen Männer
- Warum ist Aufklärung nötig?
- Was bezweckt und bietet der Verein Lichen Sclerosus?

# Was ist Lichen sclerosus (LS)?

- **Kaum bekannte Hautkrankheit im äusseren Genitalbereich.**
- **Körpereigene Abwehrzellen zerstören das elastische Bindegewebe und führen zu Entzündungen**

- chronisch entzündlich
- nicht ansteckend
- verläuft häufig in fortschreitenden Schüben
- gilt als Autoimmunkrankheit
- **nicht heilbar aber behandelbar**

*Veraltete Synonyme:*
- *Lichen sclerosus et atrophicus,*
- *Vulvadystrophie,*
- *Balanitis xerotica obliterans,*
- *Craurosis vulvae*

# Symptome von LS

- Wiederkehrender, kaum stillbarer **Juckreiz** und/oder **Brennen**
- Rötungen - Einblutungen
- **weissliche Verfärbungen** – Vernarbungen - Atrophien
- **Hautrisse** im Vulva- und im Anusbereich
- **Schmerzen** während / nach dem Geschlechtsverkehr
- **Blasenentzündungen** / Schmerzen beim Wasserlassen
- Mögliche weitere Symptome: **Vulvodynie** bzw. **chronic pelvic pain** bei Männern (CPPS)

# Recht verbreitet – oft verkannt

**Frauen** **jede 50. Frau**

**Mädchen** 1/900 (gilt nicht als «selten»!)

**Männer / Jungen**

keine klare Statistik aufgrund Beschneidungen im Kindesalter

**➔ Hohe Dunkelziffer ←**

**Definition seltene Krankheit** :

Wenn mehr als 5 von 10’000 Menschen von der Krankheit betroffen sind. (BAG)

# LS – Ursache unklar

luzerner kantonsspital
LUZERN SURSEE WOLHUSEN

## Genetische Disposition

- HLA Typ II DQ7
- familiäre Häufung 10-12%

**Arbeit von Prof. A. Günthert zeigt: ca. 50%**

## Diskutierte Trigger

- Missbrauch im Kindesalter?
- Köbner Phänomen?
- antiandrogene Pille (RR 2,5)
- infektiöse Genese? (Borrelien, Chlamydien, viral?)

## Hormonell

- Gestörter Androgenmetabolismus
- Abnahme Androgenrezeptoren
- Abnahme Östrogenschutz

## Autoimmun

- IgG-AK gegen ECM1 (75%)
- Elastase-Hyperaktivität
- Assoziert mit anderen Autoimmunkrankheiten

Sherman et al. *JEADV* 2010; Cooper et al. *Arch Dermatol* 2008; Günthert et al. *EJOG* 2005; Powell et al. *Lancet* 1999; Friedrich & Kalra *N Engl J Med* 1984; Hodgins et al. *Br J Obstet Gynaecol* 1998;

# Diagnosestellung

## Im Frühstadium oft verkannt / Diagnose meistens verschleppt

- Begleitinfektionen werden oft als ursächlich angesehen (Pilzinfektion;  bakterielle Infektionen)
- Verläuft progredient … schubweise
- Galt bei den Ärzten fälschlicherweise lange als Krankheit, die nach der Menopause auftritt; Ist aber nachweislich **KEINE** «Altfrauenkrankheit»
- meistens eine «**Blickdiagnose**»
- **Biopsien** zur Sicherung der Diagnose nur im Ausnahmefall (bei Unsicherheit im absoluten Frühstadium / Verdacht auf Vulvakrebs)

➔ **LS wird unterschätzt - unterdiagnostiziert**

# Score

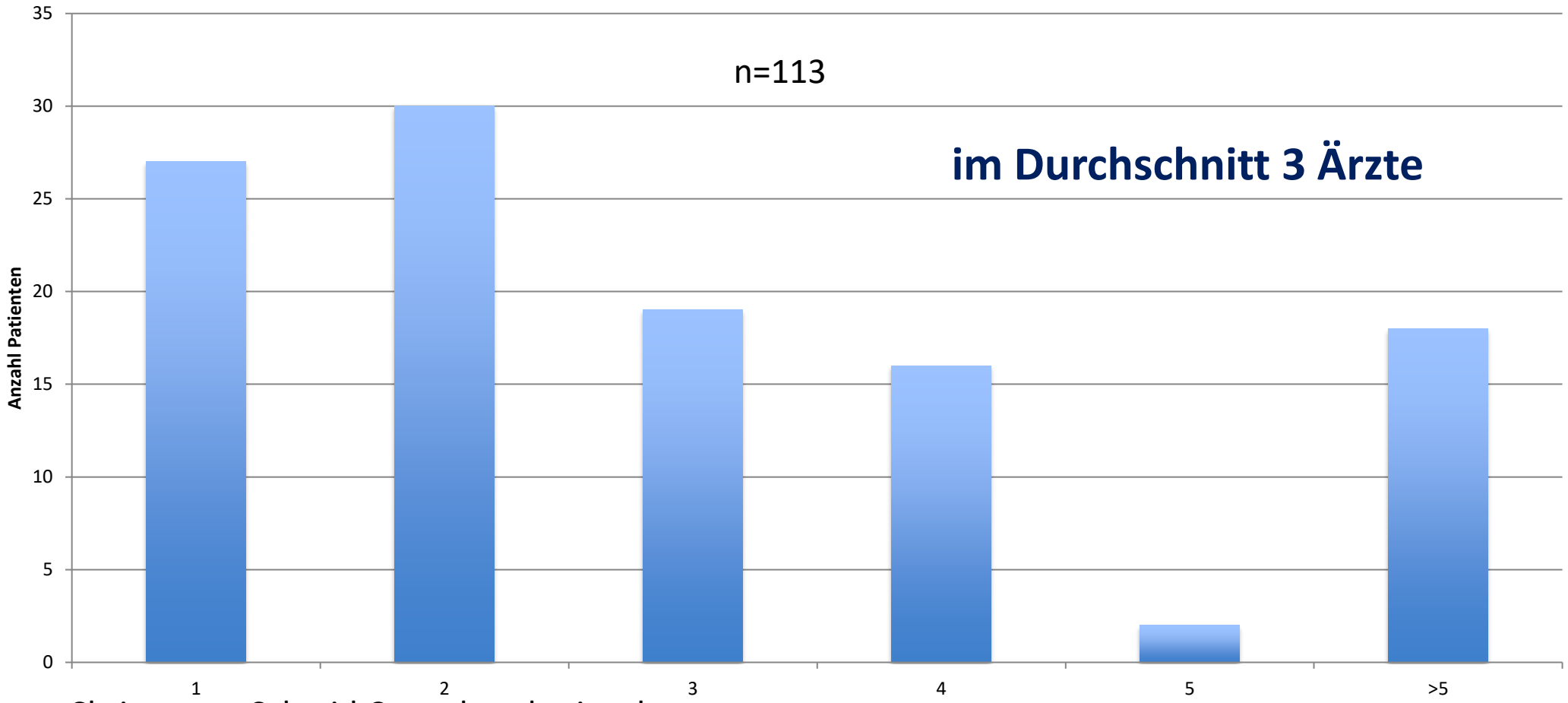
| | 0 (normal) | 1 (leicht, mässig auffällig) | 2 (hochgradige Veränderung) |
|---|---|---|---|
| **Erosionen** | | 1-2 kleine Erosionen, makroskopisch fast nicht sichtbar | Makroskopisch sichtbare Erosionen und/oder >2 Erosionen und/oder konfluierend |
| **Hyperkeratose** | | Vulva/Perineum max 10% betroffen | Vulva/Perineum mehr als 10 % betroffen |
| **Fissuren** | | Rhagaden an hinterer Kommissur | Generalisierte Rhagaden/Fissuren |
| **Agglutination (Verklebung)** | | Partielle Verklebungen Labia minora/Präputium | Komplette Verklebung Labien/Präputium |
| **Stenosen** | | Introitus verengt, jedoch noch für 2 QF passierbar | Introitus für weniger als 2 QF passierbar |
| **Atrophie** | | Schrumpfung der Labia minora und Klitoris | Ausgeprägte Atrophie, Labia minora und Klitoris nicht mehr sichtbar |

Günthert et al. 2012 *J Sex Med*
Naswa et al. 2015 *Ind J Sex Transm Dis*

**Bei einem Score von 4: Wahrscheinlichkeit für LS > 90%**

# Anzahl Ärzte bis zur Diagnose

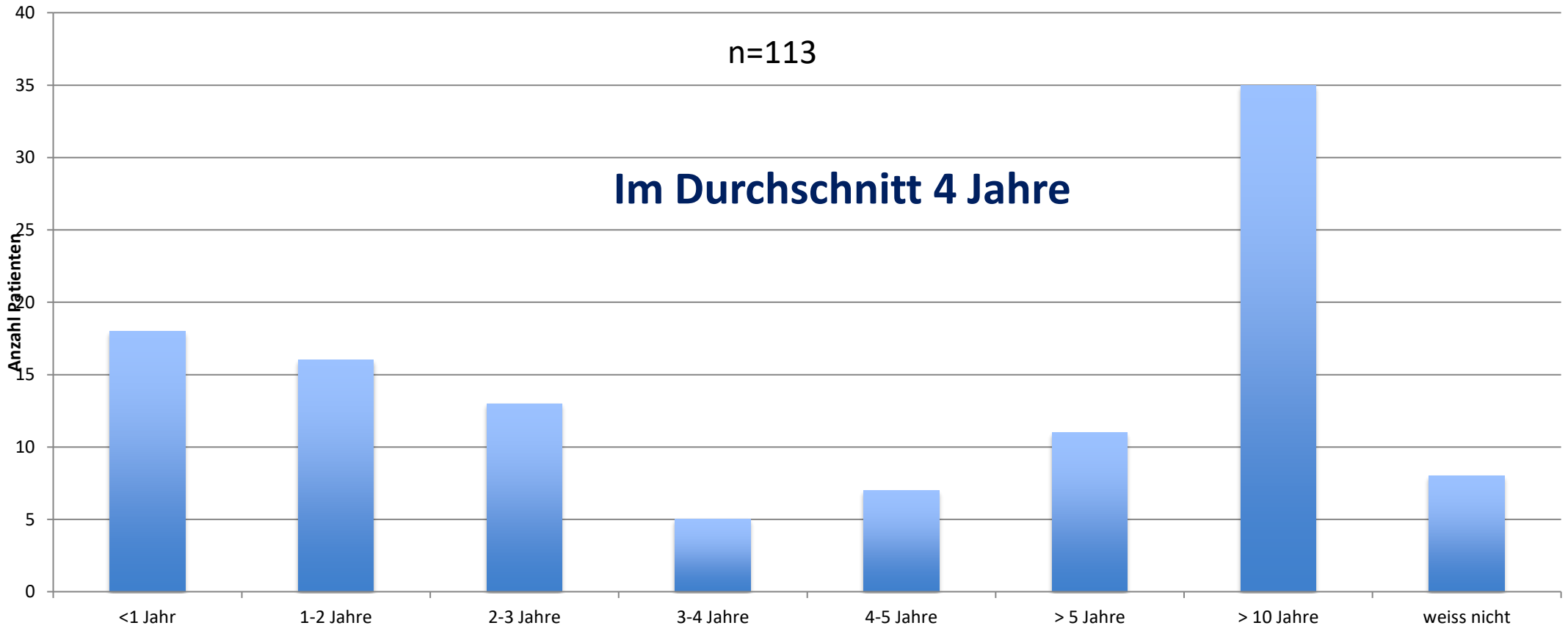
luzerner kantonsspital
LUZERN SURSEE WOLHUSEN




Christmann-Schmid C. et al., submitted

# Anzahl Jahre bis zur Diagnose

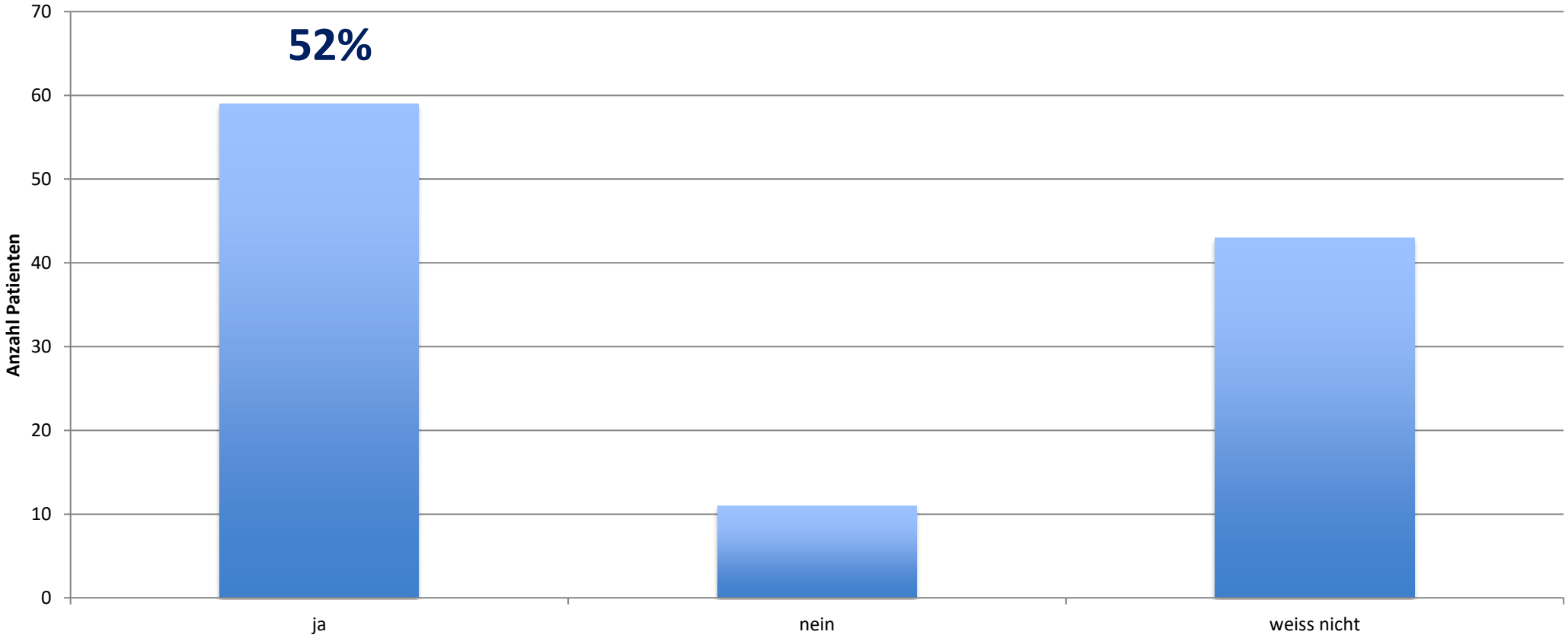
luzerner kantonsspital
LUZERN SURSEE WOLHUSEN




Christmann-Schmid C. et al., submitted

# Vererblichkeit / familiäre Häufung

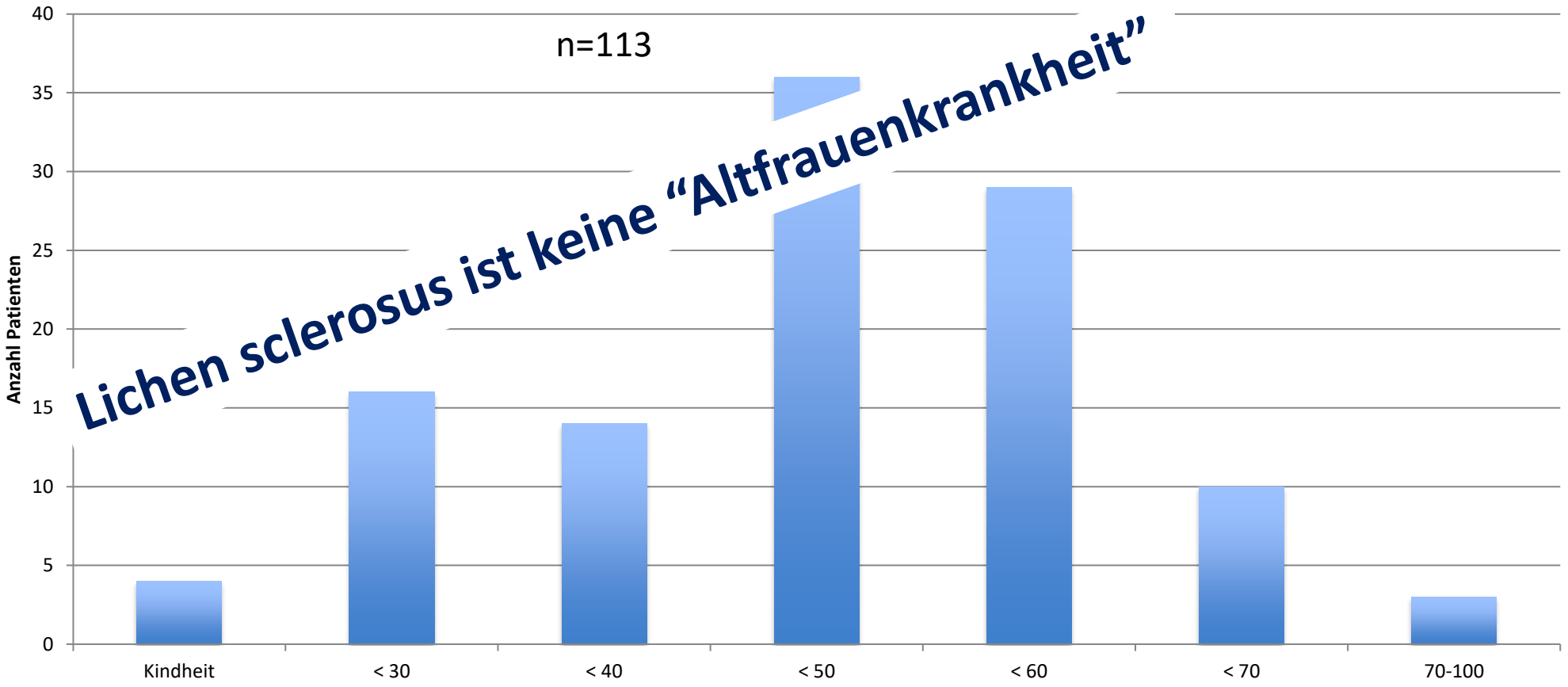
luzerner kantonsspital
LUZERN SURSEE WOLHUSEN




Christmann-Schmid C. et al., submitted, Verein Lichen sclerosus in cooperation with Neue Frauenklinik Luzern, 2015

# Alter bei Diagnose

luzerner kantonsspital
LUZERN SURSEE WOLHUSEN




Verein Lichen sclerosus in Kooperation mit Neue Frauenklinik Luzern, 2015

# LS bei Mädchen

Typische «liegende 8» rund um die Vulva und den Anus eines Mädchens

Fortgeschrittener LS mit ausgeprägten Verklebungen und Lichenifizierungen

Quelle Bild links: Prof. A. Günthert, *LICHEN SCLEROSUS am äusseren kindlichen Genitale – oft verkannte chronische Hauterkrankung*, Arzt und Kind,, 2018

Quelle Bild rechts: Prof. A. Günthert, *Wenn die Vulva juckt und brennt*, Obstetrica2018

# LS bei Frauen,
## lange Jahre unbehandelt

Fortgeschrittener LS mit Übergreifen auf die Urethra, deutlicher Hyperkeratose, Depigmentierung, beginnender Stenosierung des Introitus von der hinteren Kommissur her, viele Fissuren

Quelle: Hans-Georg Schnürch, *Im Niemandsland zwischen Dermatologie und Gynäkologie*, Hautnah-Derma Zeitschrift, 2018

# LS bei Jungen und Männer

Bild links: Typische weissliche narbige Phimose bei einem Jungen mit LS

Bild rechts: Bei noch reponibler Vorhaut ist der perifrenuläre Befall mit Frenulum breve deutlich zu erkennen

Quelle: Prof. A. Günthert, *LICHEN SCLEROSUS am äusseren kindlichen Genitale – oft verkannte chronische Hauterkrankung*, Arzt und Kind,, 2018

# Standardtherapie - Goldstandard

Behandlung mit
**Kortisonsalbe Klasse IV**
(Dermovate SALBE)

Dünn auftragen entsprechend dem Therapieplan

Tägliche Pflege mit weichmachende, fettende, feuchtigkeitsspendende Salbe (unparfumiert)

Intim-Rasur meiden
Keine enge Kleidung
Baumwoll- / Seidenunterwäsche

# Standardtherapie bei Jungen und Männer

- **Zirkumzision** : Ob eine Phimose ursprünglich durch LS ausgelöst wurde oder andere Ursachen hatte, lässt sich nur «beweisen», wenn der Operateur das entfernte Gewebe untersuchen lässt.
- Bei Übergriff auf Eichel: **Kortisonsalbentherapie, Klasse IV** analog Frauen
- «**Trockenhalten**»

# LS – Therapieplan / Therapy plan

## 1. Akut-Therapie / Traitement aigu / Terapia acuta / Acute Therapy

**Clobetasolpropionate 0.05 % (p.e. Dermovate® / Dermoxin®)**
*( oder/ou/o/or Elidel® /Protopic® (2nd line))*
**12 Wochen**/semaines/settimane/weeks **1 x täglich**/par jour/al giorno/daily **(total max. 25 – 20g)**

**+**

**fettende Salben** / onguants / pomati / fat-based ointments

**wenn keine Symptomatik**
sans symptoms / senza disturbi
no symptoms

**falls weiterhin Symptomatik**
avec symptoms / disturbi persistenti
persisting symptoms

## 2. Erhaltungstherapie / Thérapie de maintenance / Terapia di mantenzione/ Maintenance therapy

**Clobetasolpropionat (p.e. Dermovate® / Dermoxin®)** oder/ou/o/or **Mometasone (p.e. Elocom®)**
**2 x pro Woche** / par semaine/ per settimana / per week
*( oder/ou/o/or Elidel® /Protopic® (2nd line))*

**+**

**fettende Salben** / onguants / pomati / fat-based ointments

# Weitere Therapiemöglichkeiten

## Als Alternativen zum Kortison

- **Protopic®,** Tacrolimus-Monohydrat, selektives Immunsuppressivum, Calcineurin-Inhibitor
- **Elidel®,** Pimecrolimus, Immunmodulator, Calcineurin-Inhibitor

## Als Alternativen und/oder ergänzend, (in Studie nicht erwiesen)

- **Laserbehandlung** (aktuell in Studienphase)
- **PRP** (Plateled Rich Plasma)
- **Lokale Retinoide** (Vitamin A)
- **UVA-Bestrahlung**
- **Lipofilling**

# Operation bei stark veränderte Anatomie mit physiologischen Auswirkungen

## Bei der Frau

- **OP** bei, gestörter Miktion, zusammengewachsenen kleinen Labien, Klitoris-Phimose, kaum durchgängigen Introitus und Kohabitationsunvermögen
  - Defibulation / erweiterte Defibulation
  - Perineotomie / Perineoplastie
  - Verfahren nach Versagen der Perineotomie / Perineoplastie
  - Labienrekonstruktion

## Beim Mann

- **OP** bei Meatus-Stenose und Urethra-Befall :
  - Einfache Meatotomie
  - Harnröhrenplastik mit Mundschleimhauttranplantation

# Mögliche Begleittherapien / Begleitmassnahmen

- **Dehnen** bei Verengung und bei Problemen mit Einreissen
- (Manuelle) **Physiotherapie** / intravaginale Triggerpunktmassage
- **Beckenboden** – Entspannungsübungen
- **Meditation**
- **Yoga**
- **Hypnose**
- **Autogenes Training**
- **Atemtherapie**
- **Bodyscanning**
- **Muskelentspannung nach Jacobsen**
- Etc.

# Zusammenfassung:
# genaue Ursache unbekannt

**LS** ist eine chronische, entzündliche, vermutlich erbliche, intrinsische, extrinsische, hormonell bedingte, wahrscheinlich stressbedingte, schmerzhafte Autoimmunkrankheit im äusseren Genitalbereich

**LS** kann zu massiven Funktionsstörungen führen

**Nicht heilbar - aber behandelbar**

**Je früher die Diagnose gestellt und konsequent behandelt wird, umso besser**

# Verein Lichen Sclerosus

## www.lichensclerosus.ch

## Ein Verein wozu?

- Anlaufstelle für Betroffene
  - Zu einer raschen Diagnose und adäquate Therapie zu erlangen
- Bekanntmachung und Wissensverbreitung zu LS
  - Rascher erkennen der Krankheit
- Tabuthema brechen

# Verein Lichen Sclerosus

## www.lichensclerosus.ch

## 2 Hauptziele:

- **Anlaufstelle für Betroffene**

  Informationsplattform — Experteninformation

  Austauschgruppen — Workshops

- **Bekanntmachung und Wissensverbreitung zu LS**

  Öffentlichkeitsarbeit /

  Aufklärung in medizinischen Fachkreisen

# Anlaufstelle für Betroffene

- Informationsplattform
- Experteninformation
- Vernetzung in geschützten Foren auf der Website
- Workshops
- Jahrestagung mit Input-Referaten, (auch für Nicht-Mitglieder)
- Beratung per Email / via Telefon oder Videogespräch
- Austauschgruppen, regional und per Video

# Verein Lichen Sclerosus

## Von 5 betroffenen Frauen im Jahr 2013 gegründet

- Mitglieder aus **AT, BE, CH, DE, FR, LU, NL**, plus aus 12 anderen Ländern
- **7'000** betroffene haben den Verein erreicht
- Aktuell ca. **3'000 Mitglieder**

### Austauschgruppen

**Regional oder per Videokonferenz**

- 25 Gruppen
- in der Schweiz, Deutschland, Österreich, Luxemburg, Frankreich
- Deutsch und Französisch
- Für Frauen, Männer, Eltern von betroffenen Kindern

- **Sachliche Information und Wisser**
- **Unterstützung**
- **Umgang mit der Krankheit**
- **Austausch**

# Zusammenarbeit mit med. Fachkreisen

- Fachliche Beratung durch LS-Experten
- Verein als Potential für Studien
- Wissenspool
- Potential für statistisch auswertbare Umfragen unter den Betroffenen zu medizinischen Fragen wie:
  - Umfrage zu familiärer Häufung
  - Blasenbeschwerden und LS …

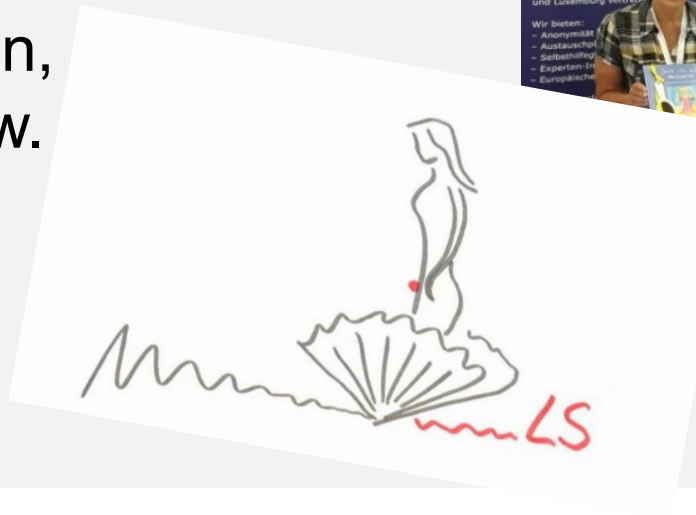
# Bücher und Broschüre

**Mehrsprachige Bücher „Jule und die Muscheln“ und „Mara und ihr Geheimnis und die Broschüre „LS – das Wichtigste in Kürze, Flyers**
entstanden auf Initiative und in Eigenleistung des Vereins Lichen Sclerosus

# Aufklärungsarbeit

- **Informationsstand des Vereins an Ärztekongressen seit 2017,** in CH, DE und AT

- **Aufklärungsvorträge**
  - in Service Clubs (Soroptimist, Rotary, Kiwanis, Zonta, etc.)
  - für Hebammen, Pflegefachpersonen, Physiotherapeuten, Apotheken, usw.




- **Erklärvideos zu LS und Verein**

# Aufklärung in den Medien

**Fachzeitschrift « Leading Opinions Gynäkologie & Geburtshilfe**», 2017
**Fachzeitschrift «Arzt und Kind»,** 2018
**Fachzeitschrift «Leading Opinions Urologie**», 2019

**Beobachter,** 2017
**Basler Zeitung,** 2017
**Spiegel online,** 2018
**Toppharm** Apothekenzeitschrift Ratgeber / Video, 2018
**NZZ,** 2019
**Frankfurter Allgemeine,** 2019
**Aargauer Zeitung,** 2019
**Gesundheitstipp,** 2019
**Dr. Stutz,** 2019, 2020
**Schweizer Illustrierte,** 2019
**Brigitte WOMAN,** 2019
**Astrea Apotheken** 2020
**Welt der Frau, AT,** 2022

## SRF 1, Puls
**Februar 2017**

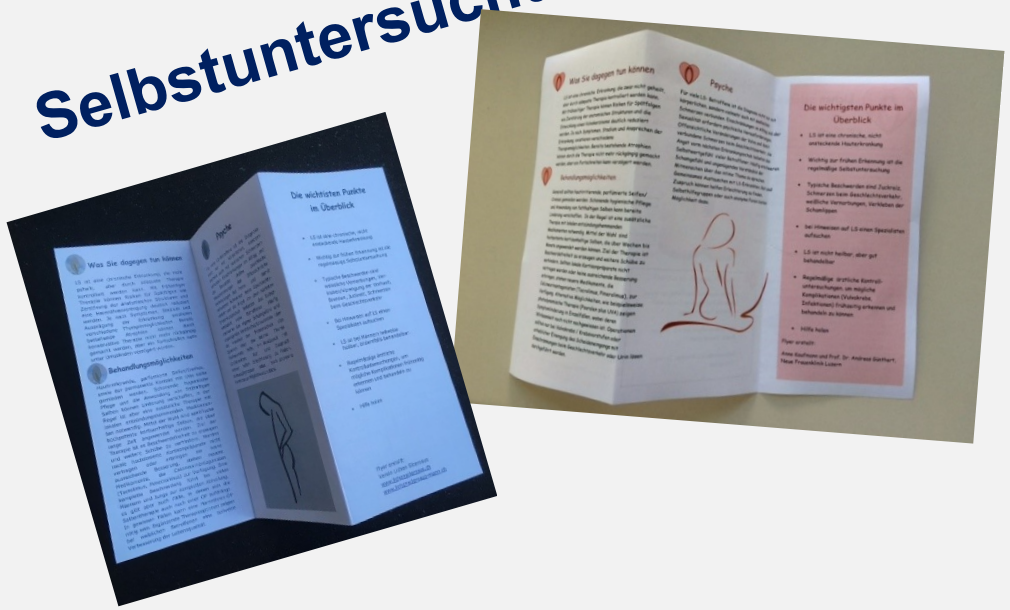
## ORF 2, bewusst gesund
**Oktober 2021**

- **Santemedia.ch**, Praxis Gesundheit, 2016
- Auf Schweizer **Lokalfernsehsender**
  - **Tele 1 (Luzern/Bern),**2017
  - **Tele M1 (Mittelland, AG, SO),** 2017
  - **Tele Bärn**, 2017
  - **TVO (Ostschweiz),** 2017
  - **Tele Basel**, 2017
    **Tele Zürich,** 2020

# Was können Sie tun ?

- Wiederkehrende Blaseninfekte
- wiederkehrende Pilzinfekte
- Schmerzen, Brennen und Jucken im Intimbereich

**Selbstuntersuchungsflyer**



# Vielen Dank für die Aufmerksamkeit!

Verein LS, Rotkreuzpreisträger 2019 für seine Pionierarbeit

Schweizerisches Rotes Kreuz
Kanton Aargau