



WIKIDERM NETZWERK HAUT

LICHEN SCLEROSUS ET ATROPHICUS (LSA)

Engl: lichen sclerosus, white spot disease

Def: chronisch entzündliche Dermatose mit porzellanweißen Flecken oder Plaques am Stamm und Atrophien im Genitoanalebereich

Histr: Erstbeschreibung durch Hallopeau im Jahre 1887 und Darier im Jahre 1892

Vork: - meist ältere Frauen

- Frauen überwiegen Männer = 10/1

TF: Eine mögliche Triggerung durch Nivolumab wird diskutiert

Lit: - Clin Exp Dermatol. 2018 Nov 14. <http://doi.org/10.1111/ced.13825>

- Dermatol Online J. 2020 Nov 15;26(11):13030/qt6qv5v1df

Verl: wellenförmig

Gen: Koexistenz von HLA-B*08 und HLA-B*18

Lit: Dermatology 2004; 208: 64-6

Ät: ungeklärt

Hyp: Autoimmundermatose

Lab: Antikörper gegen ein Glykoprotein der extrazellulären Matrix

Syn: Anti-ECM1

Vork: 75% d. F.

Lit: Clin Exp Dermatol 2004; 29: 499-504

KL: - Hautveränderungen 

Lok: Prädisloktionsstellen: oberer Rücken, Beugen

Bef: - asymptomatische, kleine, flache, porzellanweiße Papeln, die zu Plaques konfluieren können

- folliculäre Hyperkeratosen

- selten: ödembedingte subepidermale Blasenbildung 

- häufig auch Purpura und Teleangiektasien

- Mundschleimhautläsionen

CV: z. T. Lichen ruber planus ähnlich

ALM: 

Prog: atrophische Abheilung

So: akrosyringear Lichen sclerosus et atrophicus, akraler Lichen sclerosus

Lit: - J Cutan Pathol. 2020 Jun 13. <http://doi.org/10.1111/cup.13776>

PT: CR (Erstbeschreibung)

Lok: Fußrücken

- JAAD Case Rep. 2020 Dec 15;8:26-27

Lit: Case Rep Dermatol Med. 2012;2012:825963. 

- genitoanale Veränderungen

Etlg: - bei Frauen 

Bef: - rasch konfluierende Papeln mit folliculären Hyperkeratosen im Vulvabereich

- Verengung des Introitus vaginae durch Schrumpfung der Vulva (insbes. der Klitoris und der Labia minora) = Craurosis vulvae

KL: starker Juckreiz

Kopl: ggf. Dysurie, Dyspareunie

Ät: autoimmunologisches Geschehen versus infektiöse Ätiopathogenese

Hi: Kokken (DD: Mastzellgranula) in der Toluidinblau-Färbung

Lit: Clin Exp Dermatol 1999; 24: 479-83

- bei Männern  2

Bef: Atrophie der Glans penis und des inneren Blattes des Präputiums mit weißlich-glänzender Oberfläche = Craurosis penis


Amn: erworbene Phimose

Kopl: rezidivierende Balanitis

Kopl: Entwicklung eines Plattenepithelkarzinoms der Vulva ist selten, trotzdem sollten Frauen mit genitalen Läsionen alle 12 Monate kontrolliert werden (fakultative Präkanzerose)

Di: - klinisch

- Histologie   4  5

Etlg: - frühe Läsionen  2

Bef: - Epidermis hyperkeratotisch mit folliculärer Propfbildung

- bandförmiges subepidermales lymphozytäres Infiltrat, typischerweise unterhalb des betroffenen Bindegewebes

- spätere Läsionen

Bef: - atrophe Epidermis (im Wechsel mit Hyperplasie)

- hydropische Basalzelldegeneration

- Homogenisierung des Stratum papillare

- bandförmiges lymphozytäres Infiltrat unter einer ödematösen dermalen Zone

- Sklerosierung der dermalen Kollagenfasern

- Vasodilatation und Blutungen

- Borrelia-burgdorferi-Antikörper

Note: Die Assoziation von Borrelien mit Morphea und Lichen sclerosus et atrophicus wird kontrovers diskutiert. Eine Studie beschreibt diese Assoziation nur für deutsche und japanische, nicht jedoch für US-amerikanische Pat.

Lit: Arch Dermatol 1997; 133: 41-4

IHC: - epidermotrope CD57-positive Lymphozyten

Lit: Am J Dermatopathol 2000; 22: 7-16

Hyp: Resultat chronischer Antigenexposition

- Akkumulation des Inter-alpha-Trypsin-Inhibitors (ITI) und Hyaluronsäure im oberen Korium

Allg: ITI ist ein extrazelluläres Protein, das die Stabilität der Hyaluronsäure verstärkt

Lit: J Cutan Pathol 2005; 32: 137-40

So: - extragenitaler blaschkoider Lichen sclerosus et atrophicus

Lit: 

- extragenitaler bullöser hämorrhagischer Lichen sclerosus et atrophicus

Lit: Dermatol Pract Concept. 2022 Apr 1;12(2):e2022063. <http://doi.org/10.5826/dpc.1202a63>

DD: - Lichen sclerosis et atrophicus

- Lichen sclerosis et atrophicus-Morphea-Overlap

Lit: - Dermatol Online J. 2024 Apr 15;30(2). <http://doi.org/10.5070/D330263585>

- Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2024 Aug 1:1-3. http://doi.org/10.25259/IJDVL_1317_2023

- Lichen ruber planus

- Lichen simplex chronicus

- Morbus Bowen

- weitere Differentialdiagnosen: Leukoplakie, Morphea, diskoider Lupus erythematoses, intraepitheliale Neoplasie = bowenoide Papulose (CIS durch HPV 16 + 18), extramammärer Morbus Paget, Intertrigo, Candidiasis

EbM: Mangel an RCT

Lit: -   

- Int J Womens Health. 2020 Jan 15;12:11-20. <http://doi.org/10.2147/IJWH.S191200>

Th: - Hautveränderungen (extragenitaler LSA)

Etlg: - Externa

- potente Glukokortikoide
 - Bed:** GS
- Tacrolimus 0,1%-Salbe
 - Altn:** - Tacrolimus-Schleimhauthaftpaste 0,05%
 - Rp:** Tacrolimus 0,1% Salbe 10,0, Hypromellose 2000 6,0, dickflüssiges Paraffin zu 20,0 (Aufbrauchsfrist: 4 Wochen)
 - Tacrolimus-Schleimhauthaftpaste 0,075%
 - Rp:** Tacrolimus 0,1% Salbe 30,0, Hypromellose 2000 zu 40,0 (Aufbrauchsfrist: 4 Wochen)
 - Note:** Bei den Schleimhauthaftpasten handelt es sich um Rezepturempfehlungen der Apothekerkammer Westfalen-Lippe vom 31.05.2011, Nr. 143, WL/1DO/1
- Thymuspeptide
 - OTC:** Thymuskin Sclero discret Creme®
- heterologes Typ I-Kollagen
 - Lit:** Clin Exp Dermatol. 2020 Feb 4. <http://doi.org/10.1111/ced.14182>
 - PT:** CR
 - Mat:** Linerase; Euroresearch, Milan, Italy
- Lichttherapie
 - PUVA
 - UVA1
 - Dos:** 20 J/qcm (low dose) 4x/Woche über 10 Wochen
 - Lit:** J Am Acad Dermatol 2002; 46: 251-5
 - PT:** CS (10 Pat.)
 - extrakorporale Photopherese
 - Lit:** Photodermatol Photoimmunol Photomed. 2013 Jun;29(3):160-3. <http://doi.org/10.1111/phpp.12041>
 - PT:** CR (Remission nach 4 Sitzungen)
- Systemtherapie
 - Januskinase-Inhibitoren
 - Stoff:** Baricitinib
 - Lit:** Australas J Dermatol. 2023 Oct 9. <http://doi.org/10.1111/ajd.14172>
- operative Verfahren
 - Shave-Exzision
 - CO2-Laserung
- genitoanale Veränderungen
 - bei Frauen
 - Lokalthherapie
 - Etlg:** - Sexualhormone sind obsolet.
 - Glukokortikoide
 - Bed:** GS
 - Appl:** - lokal (z.B. täglich für 3 Monate, nach Remission 1-2x/Woche weiter, ggf. lebenslang)
 - ggf. intraläsional
 - Stoff:** - Triamcinolonacetonid
 - Clobetasolpropionat
 - Mometason
 - Retinoide und Tretinoin (Vit.-A-Säure bzw. all-trans-Retinsäure)
 - Lit:** Eur J Dermatol. 2015 Oct 1;25(5):404-9 (Italien)
 - PT:** CS (17 Pat. mit LSA der Vulva)
 - Dos:** 0,025% Tretinoin-Creme jeden 2. Tag für 24 Wochen
 - Tacrolimus 0,1%-Salbe
 - Lit:** J Am Acad Dermatol. 2014 Apr 3. pii: S0190-9622(14)01136-0 (Kanada)
 - PT:** RCT

Erg: Überlegenheit von Clobetasolpropionat 0,05% gegenüber Tacrolimus 0,1% bei Pat. mit LSA der Vulva

- Eigenplasma (PRP)

Lit: J Am Acad Dermatol. 2017 Jan;76(1):158-160 (USA)

Appl: intradermal

- Avocado und Sojabohnen-Extrakt

Lit: J Eur Acad Dermatol Venereol. 2014 Sep 3. <http://doi.org/10.1111/jdv.12617> (Italien)

PT: CS

Appl: topisch und p. o. als Nahrungsergänzungsmittel

- systemische Therapie

Stoff: - Adalimumab s.c.

Lit: Australas J Dermatol. 2022 Mar 9. <http://doi.org/10.1111/ajd.13814>

- Methotrexat (MTX)

Lit: Dermatol Ther. 2020 Jul;33(4):e13473. <http://doi.org/10.1111/dth.13473>

- Hydroxychloroquin

Lit: Int J Dermatol. 2024 Jul 19. <http://doi.org/10.1111/ijd.17394>

- operativ-physikalische Verfahren

Meth: - Kryotherapie

Ind: insbes. bei therapieresistentem Pruritus

- PUVA

- photodynamische Therapie

Lit: - Photodermatol Photoimmunol Photomed. 2009 Apr;25(2):111-3

- Acta Derm Venereol. 2016 Jan 18. <http://doi.org/10.2340/00015555-2341> (China)

PT: Vergleichsstudie mit Clobetasol topisch

- Photodermatol Photoimmunol Photomed. 2016 Apr 21.

<http://doi.org/10.1111/phpp.12242> (Spanien)

PT: CS (8 Pat.)

- Laserablation

Mat: CO2-Laser, ggf. auch gepulster Farbstofflaser

- Radiofrequenztherapie, nicht-ablativ

Lit: JAAD Case Rep. 2021 Oct 1;17:122-125. <http://doi.org/10.1016/j.jdc.2021.09.028>

- autologe Fettgewebstransplantation

Lit: Exp Dermatol. 2022 Mar 11. <http://doi.org/10.1111/exd.14561>

- Vulvektomie

- bei Männern

- Lokalthherapie

Stoff: - topische/intraläsionale potente Glukokortikoide

Bed: GS

- Tacrolimus 0,1% Salbe

- Adalimumab intraläsional

Lit: Br J Dermatol. 2015 Oct 5. <http://doi.org/10.1111/bjd.14212> (USA)

- Eigenplasma (PRP)

Lit: J Dermatolog Treat. 2020 Dec 6:1-5. <http://doi.org/10.1080/09546634.2020.1854650>

Appl: 3 Injektionen im Abstand von jeweils 15 Tagen

- operative Verfahren

Meth: - Zirkumzision

Ind: großzügig zu stellen

- Laserablation

Mat: CO2-Laser, ggf. auch gepulster Farbstofflaser

Mat: Fraxel CO2-Laser

Lit: J Dermatolog Treat. 2020 Jul 20:1-5.
<http://doi.org/10.1080/09546634.2020.1793886>

- Plastik nach Happle

Meth: Exzision der atrophischen Haut der Glans penis und Deckung mit dem äußeren Präputialblatt

Note: Systemische Therapieansätze mit Acitretin, Penicillin G, Sulfasalzin oder Chloroquin konnten bislang nicht überzeugen.

LSA, Rücken



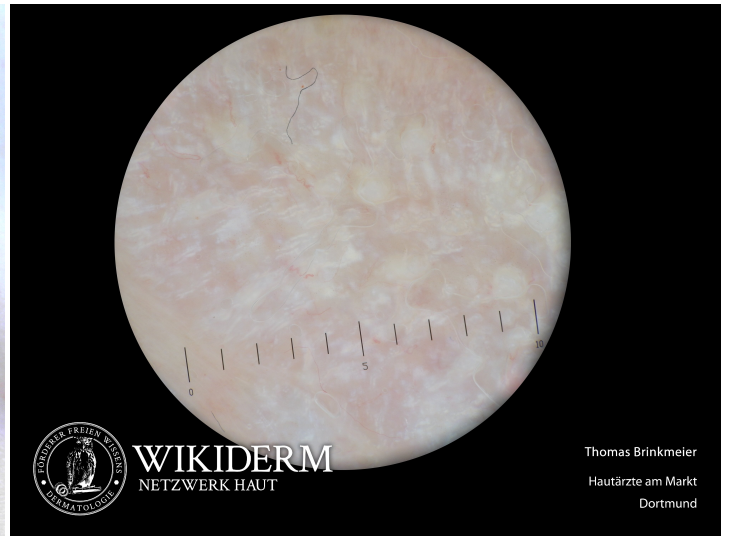
LSA, Rücken



LSA, submammär



LSA, submammär



LSA, submammär, Fall 2



LSA, submammär, Fall 2



LSA, Hals



LSA, Schulter, Abb. 2



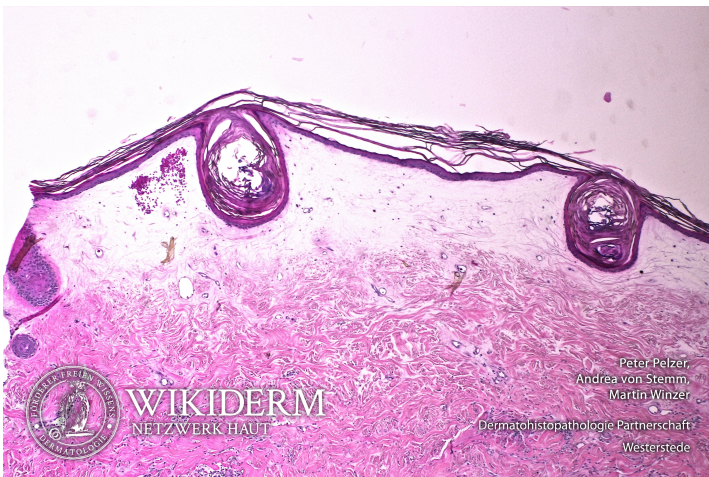
LSA, Knöchelregion, Abb. 3



LSA, Leiste, Abb. 4



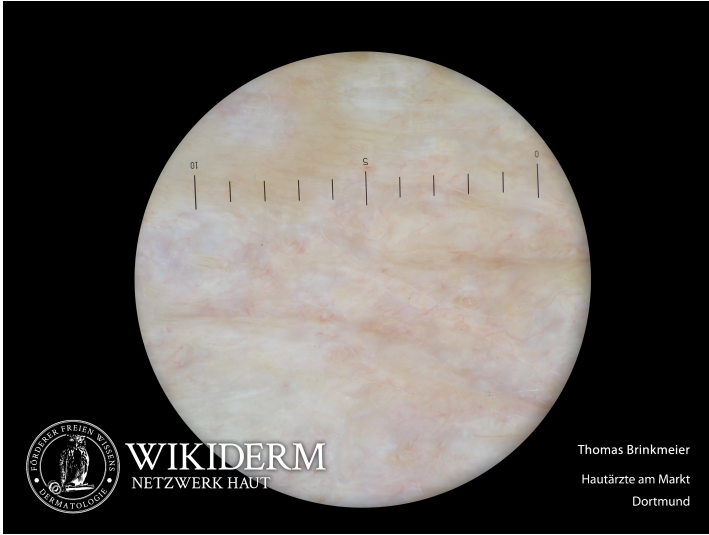
LSA, bullös, Übersicht



LSA, Hals



LSA, Oberschenkel



LSA, vulvogenital



LSA, vulvogenital, Abb. 2



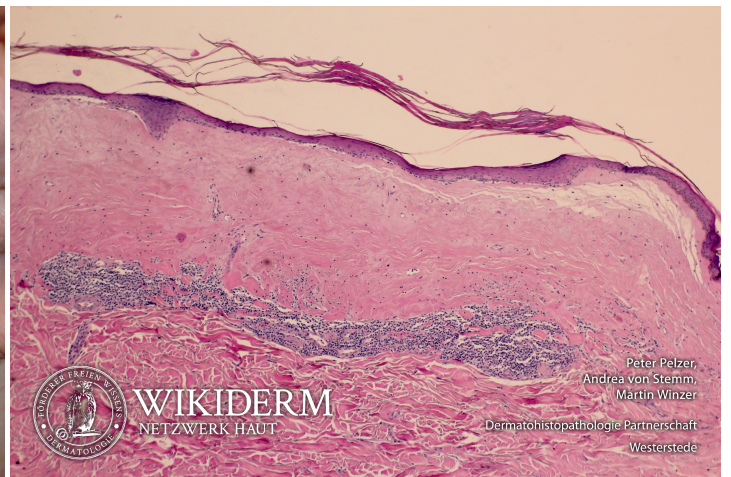
LSA, Penis, Abb. 1



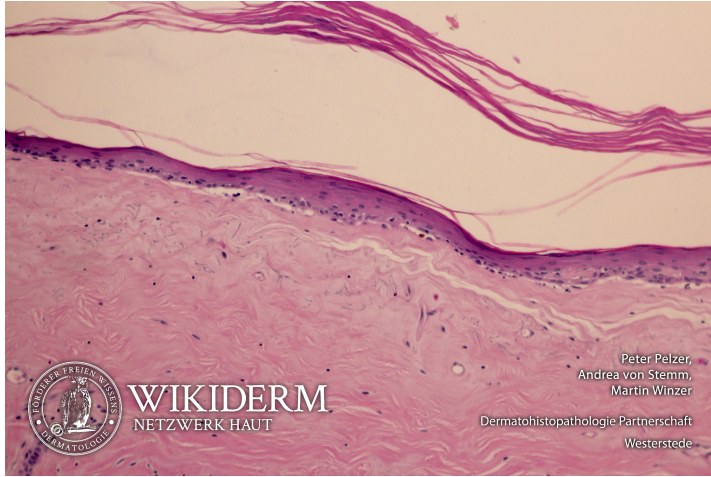
LSA, Penis, Abb. 2



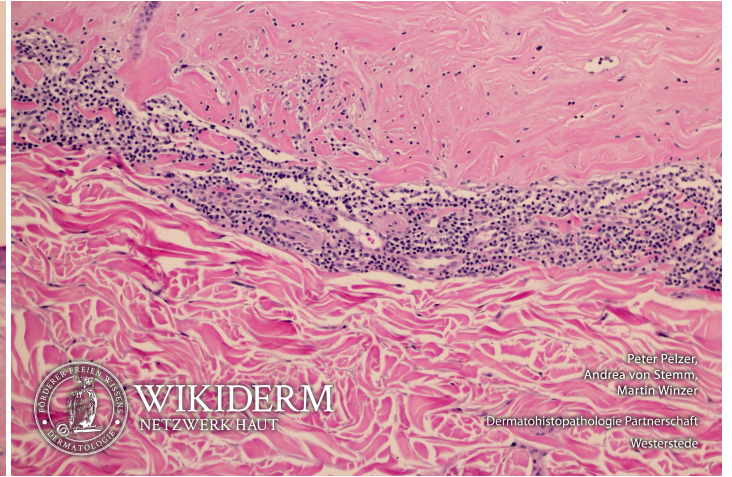
LSA, Abb. 1



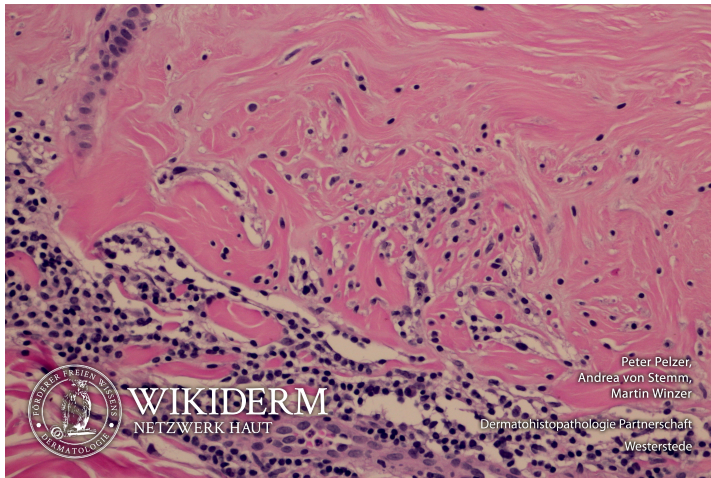
LSA, Abb. 2



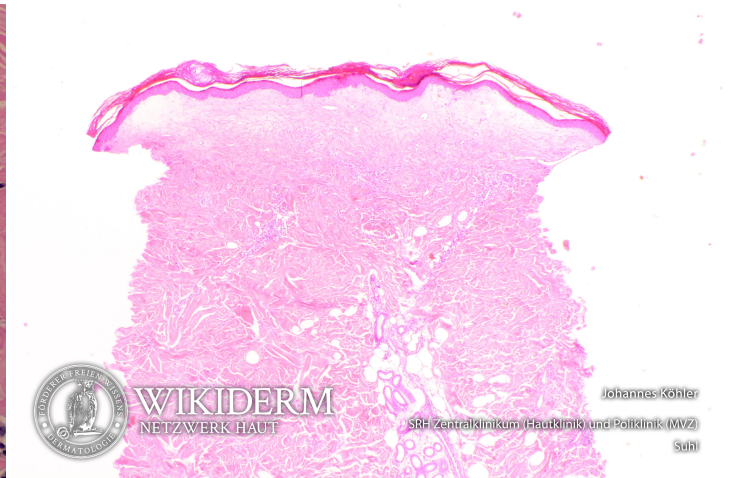
LSA, Abb. 3



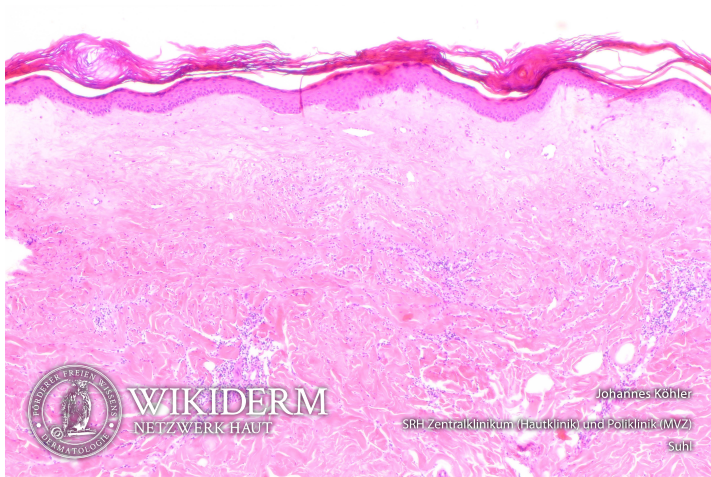
LSA, Abb. 4



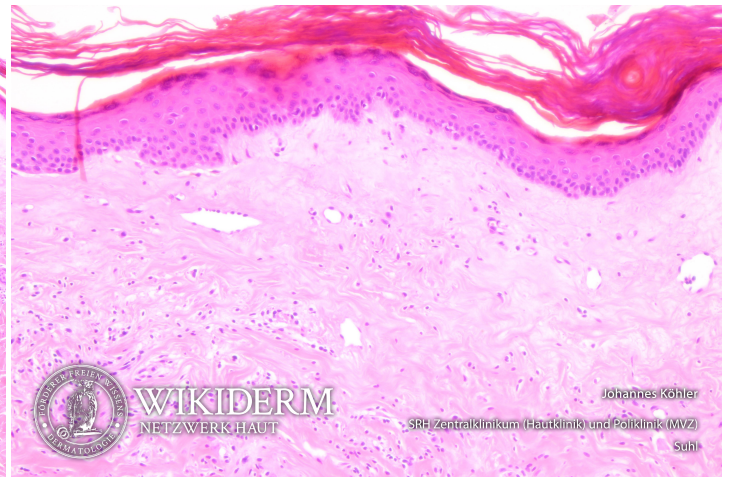
LSA, Fall 2, Abb. 1



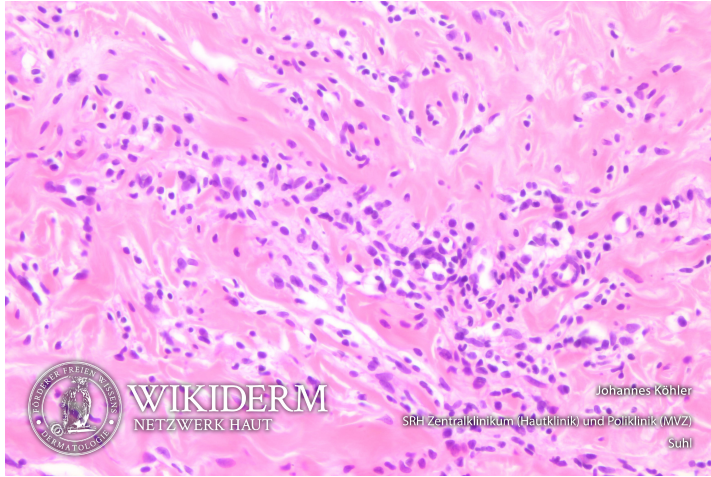
LSA, Fall 2, Abb. 2



LSA, Fall 2, Abb. 3



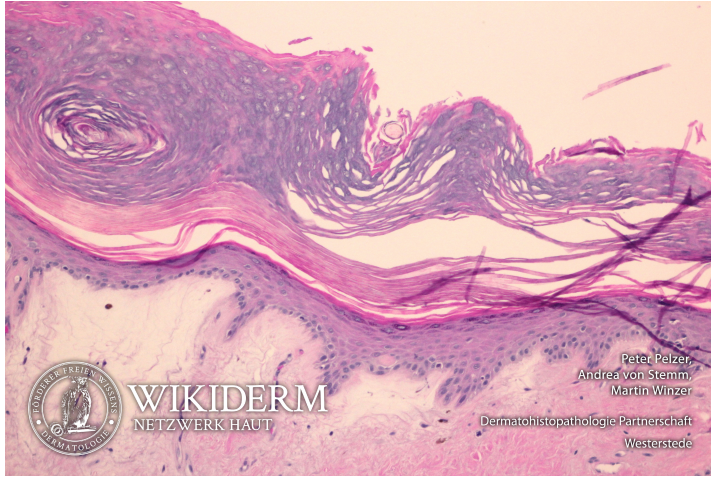
LSA, Fall 2, Abb. 4



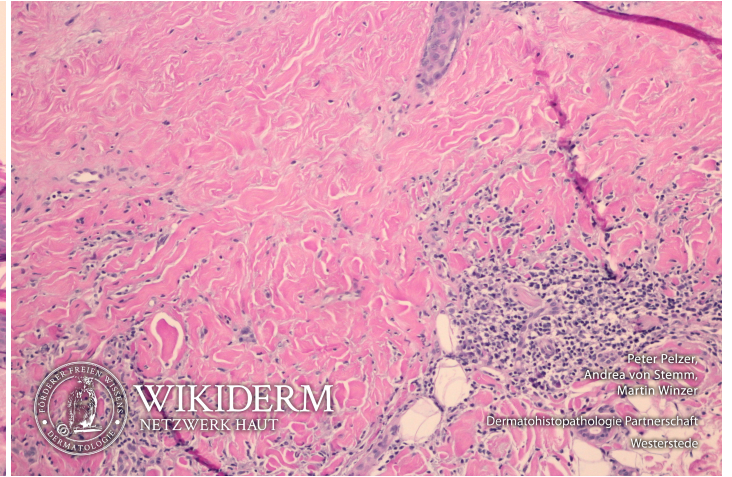
LSA, Fall 2, Abb. 5



LSA, frühe Läsion, Abb. 1



LSA, frühe Läsion, Abb. 2



Vorangestellte Abkürzungen

AG: Antigen **Allg:** Allgemeines **ALM:** Auflichtmikroskopie **Altn:** Alternative **Amn:** Anamnese **Anat:** Anatomie **Appl:** Applikation **Aus:** Ausnahme **Ass:** Assoziationen **Ät:** Ätiologie **Bed:** Bedeutung **Bef:** Befund **Bsp:** Beispiel **Co:** Kombination **CV:** Cave **DD:** Differentialdiagnose **Def:** Definition **Di:** Diagnostik **DIF:** Direkte Immunfluoreszenz **Dos:** Dosis **EbM:** Evidenz-basierte Medizin **Eig:** Eigenschaften **EM:** Elektronenmikroskopie **Engl:** Englisch **Epi:** Epikutantestung **Erg:** Ergebnis **Erkl:** Erklärung **Err:** Erreger **Etlg:** Einteilung **Exp:** Experimentell **Filia:** Filiarisierung **Fkt:** Funktion **Folg:** Folge/Konsequenz **Frag:** Fragestellung **Gen:** Genetik **GS:** Goldstandard **Hi:** Histologie **Histr:** Historisch **HV:** Hautveränderungen **Hyp:** Hypothese **IHC:** Immunhistochemie **IIF:** Indirekte Immunfluoreszenz **Ind:** Indikation **Inf:** Infektionsweg **Inh:** Inhaltsstoffe **Ink:** Inkubationszeit **Int:** Interpretation **KI:** Kontraindikation **KL:** Klinik **Kopl:** Komplikationen **Lab:** Labor **Lit:** Literatur **LL:** Leitlinie **Lok:** Lokalisation **Makro:** Makroskopie **Man:** Manifestationszeitpunkt **Mat:** Material/Arbeitsmittel **Merk:** Merkhilfe **Meth:** Methodik **Mikro:** Mikroskopie **Mon:** Monitoring **Neg:** Negativ/Nachteil **Note:** Notiz/Anmerkung **NW:** Nebenwirkung **OCT:** opt. Kohärenztomografie **OTC:** Over-the-counter-Produkt **Pa:** Pathologie **PCR:** polymerase chain reaction **Pg:** Pathogenese **Phar:** Pharmakon/Handelsname **Pos:** Positiv/Vorteil **PPH:** Pathophysiologie **Proc:** Prozedere **Prog:** Prognose **Prop:** Prophylaxe **Przp:** Prinzip **PT:** Publikationstyp **RCM:** konfokaler Laserscan **Risk:** Risikofaktoren **Rö:** Röntgen **Rp:** Rezeptur **S:** Signa/Beschriftung **So:** Sonderformen **SS:** Schwangerschaft **Stoff:** Wirkstoff **Syn:** Synonyme **TF:** Triggerfaktoren **Th:** Therapie **TNM:** TNM-Klassifikation **Urs:** Ursache **Verl:** Verlauf **Vor:** Voraussetzung **Vork:** Vorkommen **Web:** world wide web **Wirk:** Wirkung **WW:** Wechselwirkung **Zus:** Zusammenfassung

Abkürzungen im Fließtext

AA: Alopecia areata **AD:** Atopische Dermatitis **AEP:** Atopische Eruption in der Schwangerschaft **AGEP:** Akute generalisierte exanthematische Pustulose **AGS:** Adrenogenitales Syndrom **AHEI:** Akutes hämorrhagisches Ödem des Kindesalters **AJCC:** American Joint Committee on Cancer **AKN:** Acne keloidalis nuchae **ALM:** Auflichtmikroskopie **AN:** Acanthosis nigricans **APC:** antigen presenting cell **APD:** Autoimmun-Progesteron-Dermatitis **ATLL:** Adultes T-Zell-Lymphom/Adulte T-Zell-Leukämie **AZ:** Allgemeinzustand **BB:** Blutbild **BD:** Bowen, Morbus **BMZ:** Basalmembranzone **BP:** Bullöses Pemphigoid **BTX:** Botulinumtoxin **CA:** Karzinom **CBCL:** B-Zell-Lymphome, primär kutane **CD1a:** Langerhanszell-Marker **CD20:** B-Zell-Marker **CD23:** FcεRII **CD26:** Dipeptidyl-Peptidase IV **CD28:** Rezeptor der T-Zelle für B7.1 und B7.2 der APC **CD3:** Pan-T-Zell-Marker **CD30:** Marker für B- oder T-Zell-Aktivierung = Ki-1-Antigen **CD56:** NK-Zell-Marker **CD68:** Zytotoxizitätsmarker von Monozyten/Makrophagen **CD80:** B7.1 der APC **CD86:** B7.2 der APC **CD95:** Fas-Antigen **CK:** Zytokeratin **CLA:** Cutaneous Lymphocyte Associated Antigen **CNH:** Chondrodermatitis nodularis chronica helioides **CR:** Fallbericht (case report) **CS:** Fallserie (case series mit mindestens 3 Patienten) **CSS:** Churg-Strauss-Syndrom **CT:** Kontrollierte Studie (controlled trial) **CTCL:** T-Zell-Lymphome, primär kutane **CVI:** Chronisch venöse Insuffizienz **CyA:** Cyclosporin A **DAB:** Deutsches Arzneibuch **DAC:** Deutscher Arznei-Codex **DDG:** Deutsche Dermatologische Gesellschaft **DFP:** Dermatofibrosarcoma protuberans **DH:** Dermatitis herpetiformis Duhring-Brocq **DIC:** Disseminated Intravascular Coagulation **DM:** Dermatomyositis **DNCB:** Dinitrochlorbenzol **DTIC:** Dacarbazin **EB:** Epidermolysis bullosa congenita – Gruppe **EBA:** Epidermolysis bullosa acquisita **EBD:** Epidermolysis bullosa dystrophica **EBS:** Epidermolysis bullosa simplex **ECM:** Extrazelluläre Matrix **ECP:** Eosinophiles kationisches Protein **ED:** Einzeldosis /-dosen **EDS:** Ehlers-Danlos-Syndrom **EEM:** Erythema exsudativum multiforme **EGF:** Epidermaler Wachstumsfaktor **EGR:** Erythema gyratum repens Gammel **ELAM:** Endothelial Leukocyte Adhesion Molecule **ELND:** Elective Lymph Node Dissection **EMS:** Eosinophilie-Myalgie-Syndrom **EN:** Erythema nodosum **EPDS:** Erosive pustulöse Dermatose des Kapillitiums **EPF:** Eosinophile pustulöse Follikulitis Ofuji **EQ:** Erythroplasie Queyrat **FFD:** Fox-Fordyce-Erkrankung **FTA-Abs:** Fluoreszenz-Treponemen-Antikörper-Absorptionstest **GA:** Granuloma anulare **GI:** Gastrointestinal **GM:** Granuloma multiforme **GM-CSF:** Granulocyte-Macrophage Colony-Stimulating Factor **GS:** Goldstandard **GSS:** Gloves-and-socks-Syndrom **GvHD:** Graft-versus-host-Krankheit **HES:** Hypereosinophilie-Syndrom **HHD:** Hailey-Hailey, Morbus **HIS:** Hyper-IgE-Syndrom **HLP:** Hyperkeratosis lenticularis perstans **HWZ:** Halbwertszeit **IBD:** Inflammatory Bowel Disease (chronisch entzündliche Darmerkrankung) **ICAM:** Intercellular Adhesion Molecule **ICAM-1:** CD54 = Intercellular Adhesion Molecule-1 **IHC:** Immunhistochemie **IPL:** Intense Pulsed Light **IVIG:** Intravenöse Immunglobuline **JÜR:** Jahres-Überlebensrate **JEB:** Junktionale Epidermolysis bullosa congenita **KD:** Kontaktdermatitis **KOF:** Körperoberfläche **KS:** Kaposi-Sarkom **LCH:** Langerhans-Zell-Histiozytose **LFA:** Lymphocyte Function-associated Antigen **LFA-1:** CD11a/CD18 = Lymphocyte Function-associated Antigen-1 (Beta2-Integrin) **LK:** Lymphknoten **LL:** Leitlinie **LT:** Leukotrien **M-CSF:** Macrophage Colony-Stimulating Factor **MA:** Metaanalyse **MA/SR:** Meta-Analysis / Systematic Review **Mac-1:** CD11b/CD18 (Beta2-Integrin) **MCP:** Monozyten-chemotaktisches Protein **MCP-1:** Monocyte Chemoattractant Protein-1 **MED:** Minimale Erythemdosis **MI:** Mitoseindex/Mitoserate pro qmm **MIA:** melanoma inhibitory activity **MM:** Malignes Melanom **MMP:** Matrix-Metalloproteinase **NMH:** niedermolekulare Heparine **NMSC:** Nonmelanoma Skin Cancer **NMU:** Nahrungsmittelunverträglichkeiten **NNH:** Nasennebenhöhlen **NRF:** Neues Rezeptur Formularium **OCA:** Albinismus, okulokutaner **p.i.:** post infectionem **pAVK:** periphere arterielle Verschlusskrankheit **PDE:** Phosphodiesterase **PDGF:** Platelet Derived Growth Factor **PDT:** Photodynamische Therapie **PECAM:** Platelet-Endothelial Cell Activation Molecule **qmm:** Quadratmillimeter **RCT:** Randomisierte kontrollierte Studie (randomized controlled trial) **RES:** Retikuloendotheliales System **RF:** Rheumafaktoren **SA:** Sicherheitsabstand **sla:** sialyl Lewis a-Antigen **SLN:** Sentinel Lymph Node **SLND:** Sentinel Lymph Node Dissection **sLx:** sialyl Lewis x-Antigen **SR:** Systematische Übersichtsarbeit **SS:** Schwangerschaft **SSc:** systemische Sklerodermie **SSW:** Schwangerschaftswoche **TCR:** T-Zell-Rezeptor **TD:** Tumordicke **TEN:** Toxische Epidermale Nekrolyse **TNM:** Tumor-Lymphknoten-Metastasen-Malignomklassifikation **TP:** Treponema pallidum **TPHA:** Treponema pallidum-Hämagglutinationstest **VCAM:** Vascular Cell Adhesion Molecule **VDRL:** Venereal-Disease-Research-Laboratory-Flockungstest **VCAM-1:** CD106 = Vascular Cell Adhesion Molecule-1 **VEGF:** Vascular Endothelial Growth Factor **VLA-4:** CD49d/CD29 = Very Late Antigen 4 (Beta1-Integrin) **Z.n.:** Zustand nach