

Ärztliche Aus- und Weiterbildung ist essentiell

Vulva-Probleme – ein Überblick

Waren Vulva-Probleme über lange Zeit ein Stiefkind in der gynäkologischen Praxis so hat sich dies in den letzten Jahren erfreulicherweise gewandelt. Das Bewusstsein für diese Körperregion entwickelt sich zunehmend, zumal Probleme in diesem Bereich die Lebensqualität erheblich beeinträchtigen können und zudem die Malignome der Vulva und ihre Vorstufen in den letzten Jahrzehnten in ihrer Inzidenz rasant zugenommen haben (1). Dies betrifft nicht nur die HPV-assoziierte Variante, sondern auch die Lichen sclerosus-assoziierte (2).

+ Pendant longtemps, les problèmes vulvaires ne suscitaient que très peu d'intérêt auprès des gynécologues. Heureusement, ces dernières années, on a pu observer une prise de conscience croissante pour les maladies de cette région du corps: D'une part, parce que les pathologies vulvaires peuvent compromettre de manière importante la qualité de vie et d'autre part, parce qu'on assiste ces dernières décennies à une augmentation très rapide de l'incidence des tumeurs malignes de la vulve et de leurs précurseurs (1). Ceci n'est pas seulement valable pour le cancer associé au virus HPV, mais aussi pour la forme liée au lichen scléreux atrophique (2).

Erfreulicherweise widmet sich die Gynäkologie zunehmend der Forschung und Ausbildung im Bereich der Vulva-Erkrankungen. Es gibt engagierte internationale Arbeitsgruppen wie die ISSVD (International Society for the Study of Vulvovaginal Disease), das ECSVD (European College for the Study of Vulval Disease) und eine in 2015 gegründete interdisziplinäre schweizer Arbeitsgruppe, die sich intensiv für eine einheitliche Nomenklatur und Therapie-richtlinien einsetzen. Der folgende Artikel soll einen Überblick über die häufigsten Probleme der Vulva bieten, für seltene Sonderfälle soll darüber hinaus ermutigt werden die Patientinnen in Spezial-sprechstunden zu überweisen, in der Dermatologen und Gynäko-logen die Patientinnen zusammen betreuen. Kenntnisse der Vulva und ihrer erstaunlichen anatomischen Vielfalt sind in der Gynäko-logie unerlässlich für eine gute Aufklärung, nicht zuletzt um auch der unverständlichen Mode von plastisch-rekonstruktiven Verfah-ren der Vulva entgegen treten zu können (3).

Übersicht der häufigsten Probleme

Eine Umfrage der Interdisziplinären Schweizer Arbeitsgruppe für Vulva-Erkrankungen hat ergeben, dass in regionalen Spezialsprech-stunden, je nach Spezialisierung, die Häufigkeit spezifischer Vulva-Probleme sehr unterschiedlich ist (Tab. 1). Oftmals wird auch von der vulvo-vaginalen Atrophie gesprochen, obwohl die vulväre Atrophie nicht als eigene Entität verstanden werden darf, zumal die Anatomie der Vulva sich im Senium ohne Erkrankung tatsächlich



Prof. Dr. med.
Andreas Günthert
Luzern

nur geringfügig zu verändern scheint (4). Bei vielen Vulva-Problemen ist eine einfache Blickdiagnose nicht möglich, sodass eine ausführliche Anamnese und weiterführende Untersuchungen meis-tens notwendig sind. Insbesondere in der Betreuung von Patien-tinnen mit Malignomen der Vulva und deren Präkanzerose ist eine hohe Expertise notwendig und sie sollten in spezialisierten Zentren behandelt werden.

Vulvovaginalmykosen

Die Diagnose Vulvovaginalmykose wird sicherlich viel zu häu-fig gestellt und es ist nicht unkritisch zu bewerten, dass rezeptfrei wirksame Substanzen eingesetzt werden zumal auch bei Mykosen inzwischen ernst zu nehmende Probleme der Resistenzbildung zu beobachten sind (5). Nicht jeder Juckreiz im Genitalbereich kann unkritisch als Pilzbehandlung diagnostiziert werden. Die vermeint-liche Pilzinfektion sollte durch Vulvoskopie klinisch inspiziert wer-den und zumindest im Nativpräparat bestätigt sein, bei Rezidiven ist eine Kultur indiziert (Abb. 1). Bei der Candidiasis ist die Systembe-handlung mit Fluconazol der Lokalbehandlung überlegen, bei Rezi-diven kann eine Langzeittherapie notwendig sein (6). In jedem Fall

TAB. 1 Übersicht der zehn häufigsten Vulva-Probleme *

Problematik der Vulva	
1.	Vulväre intraepitheliale Neoplasie
2.	Condylomata acuminata
3.	Herpes genitalis
4.	Vulvovaginal-Mykosen
5.	Vulvodynie, nicht näher spezifiziert
6.	Lichen sclerosus und Lichen planus
7.	Entzündungen der Bartholin-Drüse
8.	Ekzeme inklusive des Lichen simplex chronicus
9.	Ulzerationen, nicht näher spezifiziert
10.	Hidradenitis suppurativa
* laut Umfrage der Interdisziplinären Schweizer Arbeitsgruppe für Vulva-Erkrankungen. Die Häufigkeiten waren in den jeweiligen Sprechstunden sehr unterschiedlich, die Auflistung ist daher nicht als Rangliste zu verstehen.	



Abb. 1: Ausgeprägte Candidiasis der Vulva



Abb. 2: Kondylomatöse Läsionen

Links zeigt sich das typische Bild von Condylomata acuminata, in der Mitte sind die kondylomatösen Läsionen sehr unregelmässig und konfluierend (HSIL der Vulva; kondylomatöse VIN) und rechts zeigt sich zudem eine ausgeprägte Pigmentierung (HSIL der Vulva; basaloid VIN).

sollten die leider sehr beliebten Kombinationspräparate bestehend aus Antimykotikum, Antibiotikum und Corticoid äusserst zurückhaltend eingesetzt werden, da die Einzelsubstanzen darin meist unterdosiert sind eine Atopie induzieren können. Bei sehr hartnäckigen Pilzinfektionen sollte auch an die Tinea genitalis (Trichophyton interdigitale) gedacht werden, die mit schweren Entzündungsreaktionen und Ulzerationen einhergehen kann.

Kondylomatöse Läsionen

Unter den kondylomatösen Läsionen finden sich sehr unterschiedliche Erkrankungen und im Zweifelsfall sollte eine Biopsie die Diagnose sichern (Abb. 2). Die typischen Condylomata acuminata werden durch HPV-low risk Typen verursacht und benötigen keine Biopsie. Optional mit etwa vergleichbaren Rezidivraten können Imiquimod, Veregen, die Laser- und die Kryotherapie eingesetzt werden. Die Therapie-Optionen sollten mit der Patientin ausführlich besprochen werden, insbesondere die unangenehmen Effekte der Therapie von Imiquimod müssen erwähnt werden. Der Partner sollte ebenfalls untersucht und ggf. mitbehandelt werden. Andere kondylomatöse Läsionen können eine Präkanzerose darstellen, aber auch Ausdruck generalisierter Erkrankungen wie ein Morbus Crohn oder eine Amyloidose sowie paraneoplastische Syndrome sein. Im Falle einer HPV-assoziierten HSIL-Läsion (früher uVIN oder VIN 3) ist eine Therapie mit z. B. Imiquimod mit einer Ansprechrate um 50% gerechtfertigt, wenn auch Off-Label-Use, oder es kann eine Laser-Evaporisation oder Exzision erfolgen (8,9). Die Rezidivrate ist allerdings unabhängig der Therapie hoch und es sollte eine mehrjährige engmaschige Überwachung erfolgen. Im Falle einer LS-assoziierten dVIN ist wegen der hohen Wahrscheinlichkeit eines okkulten Karzinoms die Exzision zu bevorzugen (1).



Abb. 3: Klinische Beispiele für Ulzerationen. Links: EBV-assoziierte Ulzerationen (M. Lipschütz); Mitte: Schwere Infektion mit A-Streptokokken; Rechts: M. Behçet

sich dann in kleinen nässenden Ulzerationen manifestiert. Typisch sind die damit einhergehenden Schmerzen, meist ohne Fieber. Beide HSV-Typen sind inzwischen etwa gleichermassen häufig hierfür verantwortlich, eine therapeutische Konsequenz hat daher die recht teure Typisierung nicht. Allerdings kann die Typisierung bei Erstdiagnose eine Prognose ergeben, HSV Typ 2 rezidiert wesentlich häufiger. Eine systemische Therapie mit Valaciclovir ist bei Ausbruch der Bläschen sinnvoll, sonst sollte lediglich symptomatisch vorgegangen werden. Bei persistierenden schmerzhaften Ulzerationen mit Fieber und generalisierter Lymphknotenschwellung wird nicht selten eine Infektion mit dem Epstein-Barr-Virus gefunden (M. Lipschütz). Auch hier erfolgt die Therapie lediglich symptomatisch und der Verlauf kann langwierig sein. Abzugrenzen ist dies unbedingt durch eine Infektion mit A-Streptokokken, bei der der Rachen meist mitbetroffen ist und eine Linksverschiebung im Blutbild zu sehen ist. Die Ulzerationen des M. Behçet sind meist ebenfalls schmerzhaft, dieser kann mit Lymphknotenschwellungen einhergehen, aber in der Regel finden sich in der Anamnese klare Hinweise auf eine entsprechende Disposition. Eine spezifische Diagnostik oder Therapie für den M. Behçet gibt es bisher nicht, dieser wird klinisch diagnostiziert und symptomatisch behandelt. Bei schmerzfreien Ulzerationen sollte neben den Malignomen unbedingt an Lues gedacht werden. Die Rate an diagnostizierten Lues-Infektionen hat sich in den letzten zehn Jahren in der Schweiz verdoppelt (BAG Bulletin 11/17).

Herpes genitalis und ulzeröse Läsionen

Ulzerationen im äusseren Genitalbereich sind sehr häufig und sind ohne Anamnese und meist auch weiterführende Untersuchungen nicht weiter zu spezifizieren (Abb. 3). Am häufigsten wird nach Eröffnen der typischen Pusteln der Herpes genitalis diagnostiziert, der



Abb. 4: Beispiele für lichenoiden Erkrankungen

Links: typisches Bild eines Lichen simplex mit Exkorationen und Lichenifizierung insbesondere der grossen Labien. Mitte links: Lichen planus mit vollständiger Atrophie der kleinen Labien, Synechien über der Clitoris und ausgeprägter Stenose. Mitte rechts: Lichen sclerosus einer jungen Patientin mit Rhagaden der hinteren Fourchette, Lichenifizierung der kleinen Labien und Clitorisphimose. Rechts: Lichen sclerosus-Lichen planus Overlap Syndrome.



Abb. 5: Rekonstruktion der Vulva einer jungen Patientin bei ausgeprägtem Lichen sclerosus-Lichen planus Overlap Syndrome

Die hintere Fourchette wurde durch Perineotomie korrigiert, die Clitoris frei gelegt und die Labien aus ihren Synechien gelöst. Die postoperative Pflege ist aufwendig, die Langzeitergebnisse sind dafür ausgezeichnet.

Licheneoide Erkrankungen und ekzematöse Läsionen

Bei den lichenoiden und ekzematösen Läsionen ist neben der klinischen Untersuchung die Anamnese oft richtungsweisend. Der Lichen simplex chronicus ist keine Autoimmunerkrankung, wie der Lichen sclerosus oder der Lichen planus. Dieser ist Ausdruck einer atopischen Diathese mit chronischem Juckreiz, meist verbunden mit übersteigerter Hygiene. Die grossen Schamlippen sind meist stärker betroffen als die eigentliche Vulva. Meist genügt eine Umstellung der Körperhygiene, eine Anpassung der Unterwäsche auf Baumwolle oder Seide und fettende lokale Therapie bei gleichzeitigem Vermeiden von Kratzen. Bei ausgeprägtem Juckreiz kann eine vorübergehende lokale Therapie mit z.B. corticoidhaltigen Salben nützlich sein. Ähnlich verhält es sich mit anderen Ekzemen oder auch flüchtigen Arzneimittel-ekzemen, die auch isoliert im Genitalbereich auftreten können.

Lichen planus (LP) und Lichen sclerosus (LS) sind Autoimmunerkrankungen, deren Ursache bis heute nicht geklärt ist. Beide sind

eine Blickdiagnose und die Biopsie ist nur in Ausnahmefällen indiziert (Abb. 4) (10, 11). Der LP tritt in weniger als 5% der Fälle rein genital auf und ist meist mit Schmerzen verbunden. Typisch ist die oft ringförmige Erosion des Vestibulums, mittelfristig kommt es durch Atrophie zum Verlust der kleinen Labien und es resultiert eine Introitusstenose. Extragenital finden sich vor allem Läsionen in der Mundschleimhaut und Nagelveränderungen. LP und LS können auch nebeneinander als Overlap Syndrome auftreten. Der LS ist wesentlich häufiger und wird oft über Jahre nicht diagnostiziert, obwohl typische Veränderungen und Symptome vorliegen. Es dominiert meist der erhebliche Juckreiz mit konsekutiven Exkorationen, zudem entstehen Rhagaden beim Geschlechtsverkehr mit Narbenbildung der hinteren Fourchette mit daraus resultierender Dyspareunie oder Apareunie. Weitere frühe Symptome können das Overactive Bladder Syndrome oder eine abakterielle Zystitis sein, insbesondere bei jüngeren Frauen (12). Insgesamt ist das Risiko für eine Neoplasie bei LS mit 4% erhöht, bei adäquater Langzeittherapie scheint aber dieses Risiko aufgehoben zu sein (13). Die Therapie des LP und die des LS ist im Wesentlichen die gleiche: schonende Genitalpflege, topische Therapie mit Corticoiden (Clobetasolpropionat oder Mometasone) oder mit Calcineurin-Inhibitoren (Tacrolimus, Pimecrolimus) (11). Die Therapie erfolgt bei akuter Phase zunächst über mehrere Wochen täglich, wobei die Patientin mit dem Handspiegel genauestens instruiert werden sollte, um dann bei Symptombefreiheit in eine Erhaltungstherapie mit topischer Anwendung zweimal pro Woche umgestellt werden sollte. Die Erhaltungstherapie ist wichtig und bei korrekter Anwendung und Dosierung ist nicht mit einer corticoid-induzierten Atrophie zu rechnen (11,13). Eine jährliche Inspektion der Vulva ist zu empfehlen. Neuere Therapieansätze wie Lasertherapie oder Plateled-Rich-Plasma Injektion könnten eine Alternative oder Ergänzung werden, die Daten reichen aber für eine Empfehlung noch nicht aus. Bei ausgeprägten Synechien und Stenosen können chirurgische Massnahmen indiziert sein, wie z. B. die Perineotomie (Abb. 5). Dies erfordert aber viel Expertise und eine hohe Compliance der Patientin in der perioperativen Pflege. Die Patientinnen sollten auf die Austausch-Plattform des Vereins Lichen sclerosus im Internet hingewiesen werden.

Hidradenitis suppurativa

Die Hidradenitis suppurativa ist als Akne inversa der Genitale zu verstehen und kann auch extra-genital vorkommen. Ursachen sind vor allem Rauchen, Diabetes mellitus, Adipositas, rheumatische Erkrankungen, aber auch mangelnde Hygiene und Hyperandrogenämie. Die Talgeinlagerungen in den Haarfollikel können konfluieren und sich entzünden, meist mit Staph. aureus. Die Pusteln sollten steril eröffnet werden, gereinigt und anschliessend antibiotisch mit Clindamycin oder Rifampicin behandelt werden. Eine generelle Therapie ist der Rauchstopp, eine topische Therapie mit Tretinoin, systemisch mit Cyproteronacetat oder bei refraktären schweren Verläufen mit Humira.

Vulvodynie

Die Behandlung der Vulvodynie ist sehr komplex. Sie ist als solche definiert, wenn sie über mindestens drei Monate besteht. Es werden die sehr seltene primäre Vulvodynie (z. B. Missbrauch im Kindesalter, angeborener Serotonin-Rezeptor-Polymorphismus) von der sekundären abgegrenzt, ebenso wie die spezifische (LS oder LP, posttraumatisch, EBV-Infektion etc.) von der idiopathischen. Die Nomenklatur und Klassifizierung wurde 2015 von der ISSVD aktualisiert (14). Die

Behandlung richtet sich nach Ursache und gezielter Symptombehandlung. Nicht selten besteht konsekutiv ein Vaginismus und auch eine psychische Belastungssituation, weswegen in der Behandlung von Vulvodynie-Patientinnen in Ergänzung zu Gynäkologie ein Netzwerk von speziell ausgebildeten Physiotherapeutinnen, Sexualtherapeuten, Psychosomatikern und ggf. Dermatologen notwendig ist. Die Therapie ist sehr individuell, topisch können Salben mit Lokalanästhetika, Capsaicin oder Amitriptylin eingesetzt werden. Nicht selten sind zur Schmerztherapie aber systemische Präparate wie Antidepressiva oder Antikonvulsiva notwendig. Die Betreuung von Vulvodynie-Patientinnen ist oft von Frustration auf beiden Seiten geprägt, auf der ärztlichen wie auch der betroffenen Seite, die Behandlung sollte daher vorzugsweise in Spezialsprechstunden erfolgen.

Prof. Dr. med. Andreas Günthert

Frauenklinik, Luzerner Kantonsspital
Spitalstrasse, 6004 Luzern
andreas.guenther@luks.ch

+ **Interessenskonflikt:** Der Autor hat keinen Interessenskonflikt im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Take-Home Message

- ◆ Eine Aus- und Weiterbildung im Bereich Vulva-Erkrankungen ist essentiell zur Vermeidung von Frustration auf ärztlicher Seite sowie auf Seite der Patientinnen.
- ◆ Bei schmerzfreiem Ulkus sollte an Lues gedacht werden, die Inzidenz nimmt wieder erheblich zu
- ◆ Die Diagnose Vulvo-Vaginalmykose ist differenziert zu stellen um Fehldiagnosen und Resistenzenentwicklungen zu vermeiden
- ◆ Malignome der Vulva und deren Präkanzerosen steigen in der Inzidenz drastisch an, die Vulvoskopie ist damit obligat in der Vorsorge, wenn auch noch nicht offiziell empfohlen.
- ◆ Ulzerationen sind suspekt und bedürfen gezielter Abklärung, allerdings nicht grundsätzlich durch Biopsie
- ◆ Die Erhaltungstherapie bei Lichen sclerosus vermeidet langfristig Atrophie und reduziert das Risiko für Malignome

Messages à retenir

- ◆ Une formation pré- et postgraduée dans le domaine des pathologies vulvaires est essentielle afin d'éviter la frustration tant du côté des médecins tant du côté des patientes.
- ◆ En cas d'ulcère indolore, la syphilis doit être évoquée. L'incidence de cette maladie vénérienne est de nouveau en train d'augmenter.
- ◆ Le diagnostic de vulvo-vaginite mycosique doit être posé de manière réfléchie afin d'éviter des erreurs diagnostiques et le développement de résistances.
- ◆ Les tumeurs malignes de la vulve et les précancéroses sont en constante et importante augmentation. Dès lors, la vulvoskopie doit faire partie intégrante de la prévention, même si elle n'est pas encore officiellement recommandée.
- ◆ La présence d'ulcérations appelle des investigations ciblées, mais pas forcément à des biopsies.
- ◆ Le traitement d'entretien en cas de lichen scléroseux atrophique permet de réduire à long terme l'atrophie et le risque de dégénérescence maligne.

Literatur:

1. Schnürch HG, Ackermann S, Alt CD, Barinoff J, Böing C, Dannecker C, Gieseck F, Günthert A, Hantschmann P, Horn LC, Kürzl R, Mallmann P, Marnitz S, Mehlhorn G, Hack CC, Koch MC, Torsten U, Weikel W, Wölber L, Hampl M. Diagnosis, Therapy and Follow-up Care of Vulvar Cancer and its Precursors. Guideline of the DGGG and DKG (S2k-Level, AWMF Registry Number 015/059, November 2015. Geburtshilfe Frauenheilkd. 2016;76:1035-1049.
2. Bleeker MC, Visser PJ, Overbeek LI, van Beurden M, Berkhof J. Lichen Sclerosus: Incidence and Risk of Vulvar Squamous Cell Carcinoma. Cancer Epidemiol Biomarkers Prev. 2016;25:1224-30.
3. Marchitelli CE, Sluga MC, Perrotta M, Testa R. Initial experience in a vulvovaginal aesthetic surgery unit within a general gynecology department. J Low Genit Tract Dis. 2010;14:295-300.
4. Basaran M, Kosif R, Bayar U, Civelek B. Characteristics of external genitalia in pre- and postmenopausal women. Climacteric. 2008;11:416-21.
5. Schmiedel Y, Zimmerli S. Common invasive fungal diseases: an overview of invasive candidiasis, aspergillosis, cryptococcosis, and Pneumocystis pneumonia. Swiss Med Wkly. 2016;22;146:w14281.
6. Ruhnke M, Rickerts V, Cornely OA, Buchheidt D, Glöckner A, Heinz W, Höhl R, Horré R, Karthaus M, Kujath P, Willinger B, Presterl E, Rath P, Ritter J, Glasmacher A, Lass-Flörl C, Groll AH; German Speaking Mycological Society; Paul-Ehrlich-Society for Chemotherapy. Diagnosis and therapy of Candida infections: joint recommendations of the German Speaking Mycological Society and the Paul-Ehrlich-Society for Chemotherapy. Mycoses. 2011;54:279-310.
7. Luchsinger I, Bosshard PP, Kasper RS, Reinhardt D, Lautenschlager S. Tinea genitalis: a new entity of sexually transmitted infection? Case series and review of the literature. Sex Transm Infect. 2015;91:493-6.
8. Fehr MK, Baumann M, Mueller M, Fink D, Heinzl S, Imesch P, Dedes K. Disease progression and recurrence in women treated for vulvovaginal intraepithelial neoplasia. J Gynecol Oncol. 2013;24:236-41.
9. Lawrie TA, Nordin A, Chakrabarti M, Bryant A, Kaushik S, Pepas L. Medical and surgical interventions for the treatment of usual-type vulval intraepithelial neoplasia. Cochrane Database Syst Rev. 2016 Jan 5;(1):CD011837. doi:10.1002/14651858.CD011837.
10. Günthert AR, Duclos K, Jahns BG, Krause E, Amann E, Limacher A, Mueller MD, Jüni P. Clinical scoring system for vulvar lichen sclerosus. J Sex Med. 2012;9:2342-50.
11. Kirtschig G, Cooper S, Aberer W, Günthert A, Becker K, Jasaitiene D, Chi CC, Kreuter A, Rall K, Riechardt S, Casabona F, Powell J, Brackenbury F, Erdmann R, Lazzeri M, Barbagli G, Wojnarowska F. Evidence-based (S3) Guideline on (anogenital) Lichen sclerosus. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2017;31:e81-e83.
12. Christmann-Schmid C, Hediger M, Gröger S, Krebs J, Günthert AR; In cooperation with the Verein Lichen sclerosus. Vulvar lichen sclerosus in women is associated with lower urinary tract symptoms. Int Urogynecol J. 2017 Jun 7. doi:10.1007/s00192-017-3358-8.
13. Lee A, Bradford J, Fischer G. Long-term Management of Adult Vulvar Lichen Sclerosus: A Prospective Cohort Study of 507 Women. JAMA Dermatol. 2015;151:1061-7.
14. 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 Pelvic Pain Society (IPPS). 2015 ISSVD, ISSWSH, and IPPS Consensus Terminology and Classification of Persistent Vulvar Pain and Vulvodinia. J Sex Med. 2016;13:607-12.