

Traduzione italiana giugno 2019, Martina Francini, Associazione Lichen Sclerosus, Svizzera

Lichen sclerosus

Sottovalutato e carentemente diagnosticato

Il Lichen Sclerosus viene erroneamente considerato una malattia della pelle dei genitali di donne anziane. Visto che la sintomatologia è simile a quella di infezioni vaginali e del tratto inferiore dell'uretra, molte pazienti non ricevono da subito una terapia adeguata. Quale ginecologo, bisognerebbe diventare accorti quando le pazienti si ripresentano con gli stessi disturbi ripetutamente. In questi casi è consigliabile pensare anche al Lichen Sclerosus.

Il Lichen Sclerosus (LS) è una malattia dermatologica non contagiosa, cronica, che colpisce il più delle volte i genitali esterni femminili, ma che può toccare anche altre parti del corpo. Anche gli uomini ne possono essere affetti, ma più raramente delle donne. Malgrado che la maggior parte dei pazienti ha già una certa età, il LS può colpire anche i bambini. "Nel LS si riscontra una reazione autoimmune trasmessa dalle cellule T, che porta ad una iperattività dell'elastasi. La conseguenza è una perivasculite" spiega Dr. Andreas Günthert, primario della clinica ginecologica presso l'ospedale cantonale di Lucerna. Egli si impegna a far conoscere la malattia presso le pazienti e ad affinare la consapevolezza dei suoi colleghi e colleghe, poiché: "la frequenza è probabilmente sottovalutata, presso le donne dopo la menopausa il LS viene diagnosticato ad una su 30 donne"

sottolinea. Anche la frequenza dell'ereditarietà del LS è più alta di quanto si creda e verosimilmente si aggira attorno al 50% dei casi.

Diagnosi e terapia

Le donne colpite si annunciano inizialmente per dolori, prurito e bruciori nella regione genitale. Durante l'esame clinico si possono osservare frequentemente diverse alterazioni dermatologiche contemporaneamente, tra cui altre: ipercheratosi, ragadi, erosioni ed escoriazioni. Di regola si deduce da ciò un'atrofia pronunciata. "Tipiche sono però anche soprattutto delle lichenizzazioni della pelle, ovvero mutazioni biancastre con struttura pergamentosa" secondo Günthert.

PUNTI CHIAVE

- *Il Lichen Sclerosus è una malattia cronica, non infettiva della pelle della vulva, scaturita da una reazione autoimmune trasmessa dalle cellule T.*
- *Colpiti sono donne di ogni età, uomini e bambini di entrambi i sessi.*
- *La malattia viene spesso diagnosticata e trattata adeguatamente molto tardi, perché viene frequentemente confusa con infezioni batteriche o funghi.*
- *La terapia viene effettuata con steroidi altamente potenti che sopprimono la reazione immunitaria. Una guarigione non è possibile.*

Non è sempre indispensabile una biopsia per la diagnosi di LS, dato che nella maggior parte dei casi si può identificare la malattia con una diagnosi a vista. "In caso di dubbio, tuttavia, una biopsia può essere utile", dice il ginecologo.

Impressum

Herausgeber: Universimed Cross Media Content GmbH, Markgraf-Rüdiger-Strasse 6-8, 1150 Wien. Geschäftsführung: Dr. med. Bartosz Chłap, MBA. Tel.: +43/1/876 79 56. Fax: DW 20. Chefredaktion: Dr. Corina Ringsell. E-Mail: corina.ringsell@universimed.com. Projektleitung: Mag. René Milich. Grafik: Margit Schmid. Druck: flyeralarm GmbH, Würzburg. Gerichtsstand: Wien.



Il LS viene trattato con immunosoppressori topici, prevalentemente in forma di pomate contenenti steroidi ultra o altamente potenti, quale il clobetasolpropionato e il mometasone. “Se queste fossero mal tollerate, si possono utilizzare anche gli inibitori della calcineurina, ovvero il pimecrolimus e tacrolimus”, spiega. Non è possibile guarire, ma la terapia può rallentare o arrestare il progredire della malattia. All’inizio o quando riappaiono i disturbi durante il trattamento, gli immunosoppressori vanno somministrati giornalmente. In seguito è altamente consigliata una terapia di mantenimento con intervalli più ampi. Con una applicazione corretta non si giunge ad una atrofia della pelle. Complementarmente devono venir prese delle misure di cura, soprattutto l’applicazione di creme unte. Se non si tratta o se si tratta troppo tardi, si possono creare delle aderenze e cicatrizzazioni, che in certi casi richiederanno un intervento chirurgico. Fondamentalmente ogni ginecologo potrebbe curare le pazienti con LS, dice Günthert. “Quando si ha una buona formazione, non è necessario uno specialista. Sono necessarie una consulenza approfondita e istruzioni precise. Inoltre anche una buona rete con fisioterapisti e terapeuti sessuologici poiché le pazienti spesso hanno sofferenze fisiche, psichiche e sessuali dovute alla malattia. In caso di dubbio comunque è consigliato rifarsi anche ad una consulenza specializzata”

Sappiamo di più. Affinare la consapevolezza

Il Lichen Sclerosus frequentemente viene diagnosticato e trattato molto tardi. Tante pazienti hanno alle loro spalle anni di sofferenze, prima di ricevere la diagnosi e la terapia giusta. Una ragione sta nei sintomi aspecifici iniziali. “Il LS può essere molto difficile da diagnosticare nel suo primo stadio poiché mancano ancora le mutazioni caratteristiche e i sintomi assomigliano ad una infezione delle vie urinarie o ad una micosi vulvovaginale” sottolinea Günthert. Nello stadio precoce anche una biopsia non da esito definitivo. “Inoltre per lungo tempo questo quadro clinico è stato ignorato, come pure lo stesso organo colpito, la vulva. Essa mancava fino ad ora praticamente del tutto nella formazione professionale e solo negli ultimi anni ha iniziato ad essere considerata, e con essa anche le patologie associate a questo organo. Con una diagnosi tempestiva e una terapia a lungo termine adeguata, si possono praticamente arrestare completamente le conseguenze del LS. Anche il rischio di cancro, in tal caso, sembra non essere alto, mentre lo è in realtà nel caso di un Lichen Sclerosus non trattato.”

Il primario della clinica ginecologica dell’ospedale cantonale di Lucerna, che ha anche collaborato a stilare le linee guida europee S3 “Lichen Sclerosus”, si prodiga attivamente a migliorare la situazione. Importante è una formazione,

un perfezionamento ed una formazione continua sistematica dei medici. Contemporaneamente dovrebbero essere maggiormente informate le pazienti affinché non esitino a parlare di questo tema col loro medico. Infine gioca un grande ruolo anche l’informazione pubblica, per esempio la presenza nei congressi di medicina così come pure articoli su giornali e nei programmi televisivi. Günthert consiglia che ogni ginecologo pensi anche al LS, qualora una paziente si presenti ripetutamente con presunte infezioni da fungo, cistiti senza corrispondenza batterica o lacerazioni nella pelle vulvare dopo i rapporti sessuali.

Servizio di:

Dr. Corina Ringsell

Il nostro interlocutore:
Prof. Dr. med. **Andreas Günthert**
www.gyn-zentrum.ch ■12

Fonti:

Interview con Prof. Dr. med. Andreas Günthert, primario della clinica ginecologica dell’ospedale cantonale di Lucerna, European Dermatology Forum: Guideline on Lichen sclerosus. 2014

Lichen Sclerosus e Associazione Lichen Sclerosus

Punto di contatto non solo per persone colpite

Il Lichen Sclerosus (LS) è sconosciuto in grandi ambiti della popolazione. Molte persone colpite, perciò, non sanno che i loro disturbi sono causati da una malattia dalla quale non si può guarire, ma che si può certamente trattare. Nel 2013 è stata fondata l'Associazione Lichen Sclerosus da pazienti con LS: un punto di contatto per pazienti ed interessati. La socia, membro del comitato, Bettina Fischer parla in questa intervista dei compiti e degli obiettivi dell'Associazione e delle ragioni per cui è apprezzata dai medici come sostegno.

Per molte pazienti, ma talvolta anche per alcuni medici il Lichen Sclerosus è un concetto sconosciuto. La malattia è così rara? E chi ne è prevalentemente colpito?

Fischer: La malattia venne descritta ormai già cento anni fa, tuttavia persino molti medici stessi non se ne intendono bene. Da una parte questo è dovuto dal fatto che i genitali esterni, contrariamente al seno, sono ancora una zona tabù. Molte donne non sanno esattamente qual è l'aspetto di una vulva, non la osservano proattivamente e perciò non possono stabilire se ci sono dei cambiamenti. Inoltre, solo raramente le persone colpite parlano apertamente dei loro disturbi. Dall'altra parte fino ad ora, la vulva e le sue malattie vengono trattate solo marginalmente nella formazione dei medici. Tuttora il LS vale come "malattia rara" che colpisce soprattutto donne anziane dopo la menopausa. Questo però non è esatto. Si stima che ogni 50esima donna soffre di LS e tra queste vi sono anche molte donne più giovani. Il LS inoltre può colpire anche gli uomini e manifestarsi in entrambi i sessi già nell'infanzia. Nell'infanzia si suppone che la frequenza sia di 1 su 900.

Quando è che una donna dovrebbe sospettare di essere ammalata di LS?

Fischer: ricorrenti pruriti e/o bruciori nella regione genitale, lacerazioni della pelle durante i rapporti sessuali, frequenti disturbi della vescica senza che si siano

potuti riscontrare batteri nell'urina, macchie biancastre e arrossamenti sulla pelle della vulva sono indizi per un LS

Quali sintomi appaiono negli uomini?

Fischer: Negli uomini e maschietti viene dapprima colpito il prepuzio, dove si manifesta un restringimento. Se questo non viene trattato, la malattia può estendersi al glande e si possono ugualmente osservare le mutazioni biancastre della pelle. In tal caso c'è la presenza di disturbi identici a quelli delle donne: dolori, bruciore, talvolta prurito, disturbi durante i rapporti sessuali, nello stadio avanzato restringimenti dell'uretra. Nel maschio, tramite una circoncisione completa allo stadio precoce, è possibile trattare molto bene la malattia e venir addirittura curata completamente.

Cosa consiglia a persone colpite, che soffrono dei disturbi del LS? Dove trovano aiuti competenti?

Fischer: La nostra esperienza ci mostra che molti medici abbiano troppo poche conoscenze del quadro clinico e della terapia di questa malattia. Le donne dovrebbero assolutamente parlare col proprio ginecologo o ginecologa manifestando concretamente il sospetto di LS. Spesso anche i dermatologi si intendono bene della malattia. Un'altra possibilità è richiedere una consulenza specializzata per la vulva.



© MedCommunications

La nostra interlocutrice:

Bettina Fischer

Verein Lichen Sclerosus

E-Mail: vorstand@lichensclerosus.ch

www.lichensclerosus.ch

www.juckenundbrennen.ch

www.juckenundbrennen.at

www.juckenundbrennen.de

Cosa possono fare personalmente le donne e uomini colpiti per sostenere la terapia?

Fischer: Accanto al trattamento con pomate altamente potenti di cortisone, secondo lo schema terapeutico, è necessaria una cura intensiva delle zone intime con pomate grasse o con oli. Questi dovrebbero essere applicate ogni volta dopo essere andati alla toilette. Importante è tenere morbida ed elastica la pelle affinché non si strappi, non si cicatrizzi e non s'indurisca. Invece è da evitare un'igiene intima con prodotti aggressivi perché irritano ulteriormente la pelle. Inoltre consigliamo un abbigliamento largo e biancheria intima in cotone o seta.

L'associazione Lichen Sclerosus è stata fondata nel 2013 da donne affette da LS. Quali erano le motivazioni?

Fischer: Le "donne fondatrici" avevano una "maratona di medici" nel loro passato. Per lungo tempo non hanno ricevuto nessun aiuto e nessuna informazione, malgrado che queste invece ci fossero. La nostra intenzione iniziale era quella di raccogliere le informazioni esistenti per metterle a disposizione di persone colpite da LS e di medici.

Per esempio si trova nelle nostre pagine internet l'attuale linee guida - S3 per il Lichen Sclerosus e un riassunto della stessa in due pagine adatte ai pazienti. Accanto alle informazioni, le persone colpite necessitano di una piattaforma di interscambio. Quando si tratta per esempio di domande molto intime o problemi nell'ambito della sessualità, che sono frequenti nelle pazienti con LS, allora molti si aprono maggiormente in un forum protetto o in gruppi di autoaiuto con persone pure esse colpite. Anche consigli per gestire la malattia nel quotidiano, possono venir elargiti meglio da altre pazienti che da alcuni medici. Un ulteriore gruppo che coltiva un interscambio frequente, è quello dei genitori di bambini colpiti da LS che vengono confrontati con problemi molto particolari.

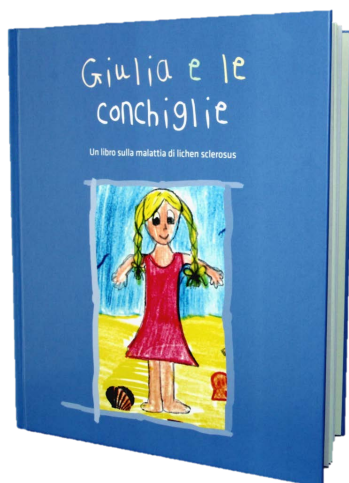
Quali obiettivi ha l'associazione e chi può diventarne socio?

Fischer: Ciò che ci sta particolarmente a cuore è il lavoro di sensibilizzazione e chiarimento presso i medici e l'opinione pubblica. Il LS è meno raro di quanto si suppone. Questo è confermato oltre che da rispettive indagini, anche dal numero dei nostri soci. Dalla fondazione dell'associazione nel 2013, si sono registrati presso di noi più di mille persone colpite e, da quando siamo attivi anche nella stampa, se ne aggiungono quotidianamente uno o due nuovi. Questo, e naturalmente anche il sostegno di esperti come Prof. Günthert dell'ospedale cantonale di Lucerna, conferisce maggior peso al perseguire dei nostri obiettivi. L'ormai grande numero di soci, permette ora anche indagini scientifiche e ulteriori studi riguardo alla malattia del LS. Sono ormai molti i medici che riconoscono il valore dei nostri gruppi di autoaiuto per LS, che ci inviano i loro pazienti perché sanno che riusciamo a capire le preoccupazioni e i problemi delle persone colpite, che sappiamo ascoltarle e dar loro consigli e suggerimenti per il quotidiano. Inoltre rafforziamo i pazienti affinché continuino con la terapia di pomate in modo davvero costante e secondo lo schema terapeutico, questo perché molti hanno paura del cortisone e sono titubanti rispetto alla sua applicazione.

Ogni persona colpita, o che ha un parente affetto da LS, può diventare socio, così come pure chiunque abbia interesse a sostenerci nel nostro lavoro.

Come si svolge il vostro lavoro?

Fischer: Dal 2015 siamo presenti ai congressi medici dove interpelliamo in modo mirato i medici. Ora siamo presenti nei media con articoli, resoconti e reportages sia nei giornali che in televisione. Dopo ogni intervento pubblico abbiamo più richieste da donne colpite. Molte raccontano che dopo frequenti terapie infruttuose non osano nemmeno più di andare dal medico, perché hanno perso la speranza di trovare aiuto, oppure che hanno sì ricevuto la diagnosi, ma non la terapia adeguata.



Inviando le persone colpite a medici competenti o ai consulti specifici per la vulva, offriamo loro l'interscambio nei gruppi regionali rispettivamente in un forum protetto, organizziamo dei workshops. Nondimeno teniamo conferenze di chiarificazione dove poi motiviamo le donne ad auto osservarsi e controllarsi tramite uno specchio manuale. Analogamente, ha funzionato molto bene l'autopalpazione per il riconoscimento precoce di un carcinoma mammario. Abbiamo pubblicato il libro istruttivo "Giulia e le conchiglie" che in modo ludico informa sulla malattia; esso è rivolto a bambine e genitori di bambine colpite, ma anche ad adulti affetti e ai medici che lo vogliono consegnare alle proprie pazienti.

Lo si può ordinare da noi o in qualsiasi libreria.

Lavorate anche oltre confine. In quali paesi è attiva l'Associazione Lichen Sclerosus?

Fischer: abbiamo gruppi di interscambio attivo in Svizzera, Austria, Germania e Lussemburgo. Soci singoli provengono anche da altri paesi quali Francia, Portogallo, Israele e Canada.

Ci sono delle differenze per ciò che riguarda la conoscenza della malattia del LS e le sue terapie presso i medici dei diversi paesi?

Fischer: Sì, ci sono. In Svizzera stiamo lentamente facendo progressi. In Germania vediamo che i medici hanno troppo poco tempo per le loro pazienti; lì, come in Austria capita non di rado che venga effettuata una "diagnosi frettolosa" di infezione micotica e un "rattoppare approssimativo". Osserviamo anche che ci sono medici che diagnosticano giusto ma non si attengono alle linee guida e non utilizzano cortisone altamente potente. In questi casi, trovo importante informare le pazienti e rafforzarle di modo che possano osare ad affrontare la questione delle linee guida col loro medico.

Quale il suo desiderio per il futuro?

Fischer: Che il nostro lavoro sia in grado di portare ulteriori frutti e che possa incrementarsi il sapere rispetto al LS presso i medici e le persone colpite. Un sogno per il futuro, sarebbero dei centri specializzati con competenze interdisciplinari che si occupino esclusivamente di LS e che queste categorie professionali possano essere unite nel collaborare durante diagnosi e terapie. Questo sarebbe una grande facilitazione non solo per le persone colpite, ma anche per i medici.

Signora Fischer, grazie mille per il colloquio.

L'intervista è stata condotta da
Dr. Corina Ringsell ■12