

Scheda Percorso Organizzativo Malattia Rara

LICHEN SCLEROSUS ET ATROPHICUS

RL0060



A cura di:
Dermatologia e Venereologia Universitaria
A.O.U. Policlinico di Bari - Ospedale Pediatrico "Giovanni XXIII"

BREVI CENNI SULLA PATOLOGIA

Segni clinici e classificazione: Il lichen sclero-atrofico (LSA) è una dermatite infiammatoria cronica ad andamento cronico-ricidivante, eziologia sconosciuta e patogenesi immunomediata, spesso associata ad altre malattie autoimmuni; è caratterizzata da papule biancastre confluenti in placche ad evoluzione sclero-atrofica, con localizzazione a livello delle mucose anogenitali e meno frequentemente in corrispondenza della cute. Si associa sensazione di prurito e bruciore, disfunzione sessuale e urinaria, inoltre è possibile degenerazione maligna in carcinoma squamocellulare (CSC) in età adulta in sede genitale. Colpisce soprattutto il sesso femminile con una prevalenza di 0,1-0,7% nella femmina e 0,0014-0,07% nel maschio. Presenta due picchi di incidenza, prepuberale e perimenopausale nella donna, mentre nell'uomo la IV decade di vita risulta la più colpita.

LICHEN SCLERO-ATROFICO GENITALE

Sesso femminile in età adulta: clinicamente si apprezzano papule biancastre in regione ano-genitale con risparmio vaginale, confluenti in placche ad evoluzione atrofica e successiva obliterazione delle piccole labbra, formazione di un rivestimento fibrotico sul clitoride e di sinechie, fino alla scomparsa delle strutture vulvari esterne e all'obliterazione dell'orifizio vaginale.

Il sintomo principale è il prurito, ma sono possibili anche bruciore, dolore, disuria ed incontinenza, dispareunia, sanguinamento anale o vaginale.

Sesso femminile in età pediatrica: Le manifestazioni cliniche sono simili a quelle osservate nella donna adulta, con una localizzazione più frequentemente perianale. I sintomi sono: leucorrea, disuria, sanguinamento locale, dolore alla defecazione, stipsi, sintomi intestinali, soffiusioni emorragiche. Sebbene il LS possa migliorare alla pubertà, in alcuni casi può persistere fino all'età adulta.

Sesso maschile in età adulta: Clinicamente si apprezzano chiazze bianco porcellanee al glande, in sede perimeatale più frequentemente, o a livello dell'anello prepuziale, con possibile evoluzione in stenosi del meato uretrale o fimosi serrata che impone la circoncisione. Il sintomo più frequente è la dispareunia. Il prurito non è sempre riferito, contrariamente al sesso femminile.

Sesso maschile in età pediatrica: La manifestazione più frequente è la fimosi; altre manifestazioni possono essere a carico del glande e del meato uretrale; il coinvolgimento perianale è estremamente raro.

LICHEN SCLERO-ATROFICO EXTRAGENITALE:

Può interessare l'età pediatrica e l'età adulta. Le regioni maggiormente colpite sono collo, dorso e radice degli arti, e in minor misura ascelle, scroto, dita, cicatrici o le sedi di colostomia. Si manifesta con papule bianco madreperlacee confluenti in placche. Tali lesioni entrano in diagnosi differenziale con la morfea.

CENTRI REGIONALI DGR 1062/2024

OSPEDALE CAPOFILA
A.O.U. Policlinico di Bari - Ospedale Pediatrico "Giovanni XXIII"

U. O. Capofila
Dermatologia e Venereologia Universitaria

UU.OO. afferenti
Odontoiatria

OSPEDALI/UU.OO AFFERENTI AL CENTRO CAPOFILA

Presidio Ospedaliero Centrale – "SS. Annunziata - S.G. Moscati" - Taranto
Dermatologia

DIAGNOSI

Test di screening di primo livello:

- Raccolta dati anamnestici, esame clinico e dermoscópico che permettono di individuare segni e sintomi specifici.

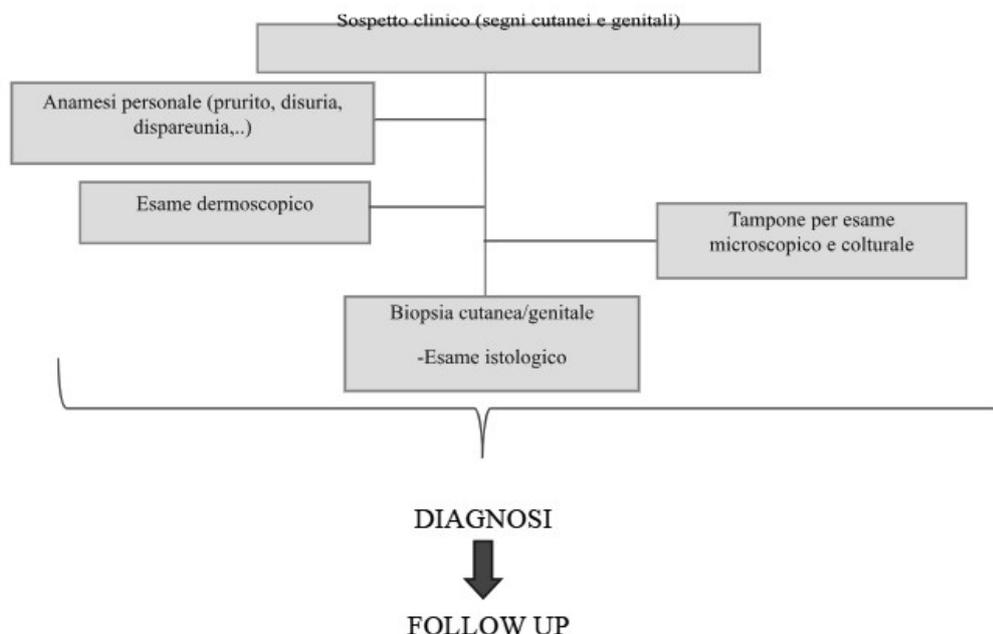
Test di screening di secondo livello:

- Prelievo di campione bioptico per esame istologico per conferma diagnostica e nel sospetto di evoluzione neoplastica. Nel sospetto di CSC, è fondamentale la correlazione clinico-istologica, con biopsie multiple in caso di estese aree atipiche.
- Talvolta è opportuna l'esecuzione di un tampone per esame microscópico e colturale per escludere sovrainfezioni batteriche e/o micotiche.

Consulenze specialistiche:

- chirurgia plastica
- oncologia dermatologica
- ginecologia
- urologia- andrologia
- oncologica- radioterapia
- psicologia

FLOW-CHART RIASSUNTIVA



TERAPIA

MEDICA- TOPICA I LINEA:

- Corticosteroidi topici potenti (clobetasolo propionato allo 0,05%, betametasone dipropionato allo 0,05%, preferibilmente sotto forma di unguento) per 3 mesi ed a seguire terapia di mantenimento, che può essere prolungata e deve essere mantenuta fino a quando il LSA sembra attivo – Prima linea nell'adulto
- Inibitori topici della calcineurina – Pazienti pediatrici

MEDICA- SISTEMICA II LINEA:

- Ciclosporina
- Metotrexate
- Retinoidi sistemici
- UVA-1 per forme extragenitali

CHIRURGICA I LIVELLO

- Circoncisione (I linea paziente pediatrico/maschio)
- Chirurgia plastica
- Chirurgia urologica

CHIRURGICA II LIVELLO

- Urologia (meatotomia, meatoplastica, uretroplastica)

Altri farmaci o parafarmaci ritenuti essenziali:

- Emollienti
- Infiltrazioni genitali di plasma ricco di piastrine (PRP) autologo
- Antibiotici/antimicotici se sovrainfezioni
- Antistaminici per os

FOLLOW UP

- Visita dermatologica di controllo dopo 1-3 mesi dall'inizio della terapia, poi dopo 6 mesi, poi a cadenza annuale se remissione clinica
- Chirurgia plastica: Valutazione clinica, ricostruzione dopo procedure chirurgiche demolitive terapia rigenerativa
- Oncologia dermatologica: nel caso di degenerazione neoplastica
- Ginecologia: Valutazione clinica, severe alterazioni anatomiche e funzionali, trasformazione neoplastica
- Urologia- andrologia: Valutazione clinica, fimosi serrata, stenosi meatale, sintomatologia da ostruzione del flusso urinario, contrazione del frenulo, erezione dolorosa
- Oncologica- radioterapia: Valutazione e trattamento delle neoplasie localmente avanzate o metastatiche
- Psicologia: Difficoltà sessuali e distress psicologico

Gestione Urgenze Emergenze

- Chirurgia urologica in caso di stenosi serrate