Démangeaisons, brûlures, douleurs …

Lichen scléreux

Témoignage d’une jeune femme

Ça brûle pendant des jours comme du chili.

Ça démange terriblement comme une piqûre d'abeille.

Et pendant les rapports sexuels, la peau se déchire souvent et saigne.

Mara (26 ans): 4 ans et 3 médecins

jusqu’au diagnostic lichen scléreux

Déroulement de la présentation

- Sur ma personne
- Qu'est ce que le lichen scléreux ?
- Lichen scléreux chez la fillette et la femme
- Lichen scléreux chez le garçon et l'homme
- Pourquoi une sensibilisation à grande échelle est-elle nécessaire ?
- Que vise et offre l'Association Lichen Scléreux ?

Qu'est-ce que le lichen scléreux? (LS)

- **Maladie de la peau peu connue de la région génitale externe.**
- **Les propres cellules de défense de l'organisme détruisent le tissu conjonctif élastique et provoquent une inflammation chronique**

- Maladie :
  - Chronique et inflammatoire
  - auto-immune
  - non contagieuse
  - qui se manifeste en poussées
  - **non guérissable mais traitable**

- *<u>Synonymes obsolètes</u> :*
- *Lichen sclerosus et atrophicus,*
- *Vulvadystrophie,*
- *Balanitis xerotica obliterans,*
- *Craurosis vulvae*

Symptômes du LS

- **Démangeaisons** récurrentes et difficilement apaisables et/ou **brûlures**
- rougeur - saignement
- **décoloration blanchâtre** - cicatrices - atrophies
- **Fissures** cutanées dans la région de la vulve et de l'anus
- **douleur** pendant / après les rapports sexuels
- **cystite** / douleur en urinant
- Autres symptômes possibles : **Vulvodynie** ou **chronic pelvic pain** chez l'homme (CPPS)

Très répandu – souvent méconnu

Femmes **une femme sur 50**

Filles 1/900 (n'est pas considéré comme "rare" !)

Hommes / garçons

pas de statistiques claires en raison des circoncisions dans l'enfance

➔**nombre élevé de cas non recensés ou méconnus** ➔

Définition de la maladie rare :

Une maladie est rare lorsqu'elle touche au maximum 5 personnes sur 10 000 (OFSP, 2022)

LS – Cause peu claire

luzerner kantonsspital
LUZERN SURSEE WOLHUSEN

Disposition génétique

- HLA Typ II DQ7
- Prédisposition familiale: 10-12%
- **Donnée personnelle**
  Prof. A. Günthert env. 50%

Déclencheurs discutés

- Abus sexuel d'enfant ?
- Phénomène Köbner ?
- Pilule antiandrogène (RR 2,5)
- Genèse infectieuse? (Borrelia, Chlamydia, virale ?)

hormonale

- métabolisme perturbé des androgènes
- Diminution :
  - des récepteurs androgéniques,
  - de la protection œstrogéniques

Auto-immune

- IgG-AK contre ECM1 (75%)
- Hyperactivité de l'élastase
- Associée avec d'autres maladies auto-immunes

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.

Pose du diagnostic du LS

- **Souvent mal interprété au stade précoce / diagnostic souvent retardé**
- Les infections qui l'accompagnent sont souvent considérées comme causales. (infection fongique ; infections bactériennes)
- Évolution progressive.... par poussée
- Longtemps la maladie considérée à tort par les gynécologues comme une maladie survenue après la ménopause, il a été prouvé qu'il ne s'agissait PAS d'une "maladie de femme âgée»
- le plus souvent un "diagnostic du regard" / biopsies pour confirmer le diagnostic seulement dans des cas exceptionnels (en cas d'incertitude dans le stade précoce absolu / suspicion d'un cancer de la vulve)
- ➔ **LS est sous-estimé – sous-diagnostiqué**

Score

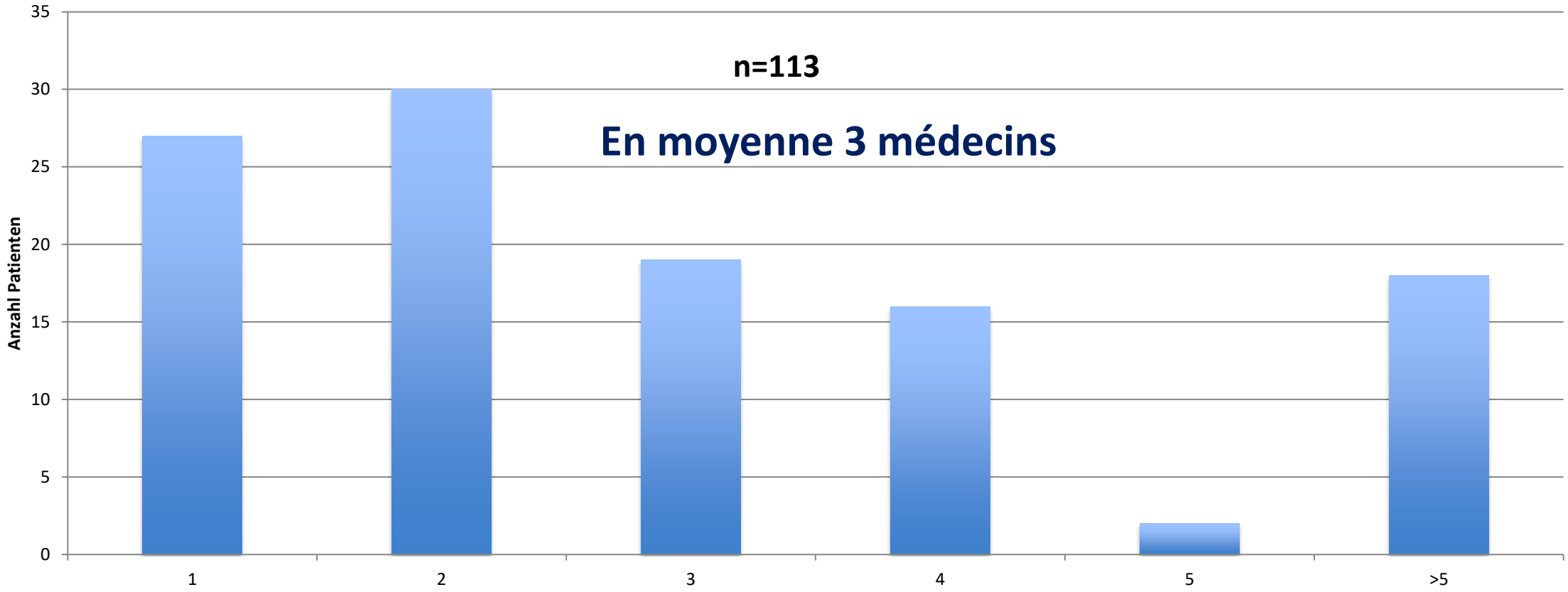
	0 (normal)	1 (Léger, modérément visible)	2 (Haut degré d'altération)
Érosions		1-2 petites érosions, presque invisibles à l'examen macroscopique	Érosions visibles à l'examen macroscopique et/ou 2 érosions et/ou confluentes
Hyperkératose		Vulve/périnée touché à 10% max.	Vulve/périnée touché à plus de 10%
Fissures		Rhagades à la commissure postérieure	Rhagades/fissures généralisées
Synéchie		Adhérences partielles des petites lèvres/du prépuce	Adhérence généralisée des petites lèvres/du prépuce
Sténose		Introïtus rétréci mais reste passable pour 2 doigts	Introïtus franchissable par moins de 2 doigts
Atrophie		Rétrécissement des petites lèvres et du clitoris	Atrophie prononcée des petites lèvres et clitoris non visibles

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

Avec un score de 4: Probabilité d'un LS > 90%

Nombre de médecins
jusqu'à la pose du diagnostic

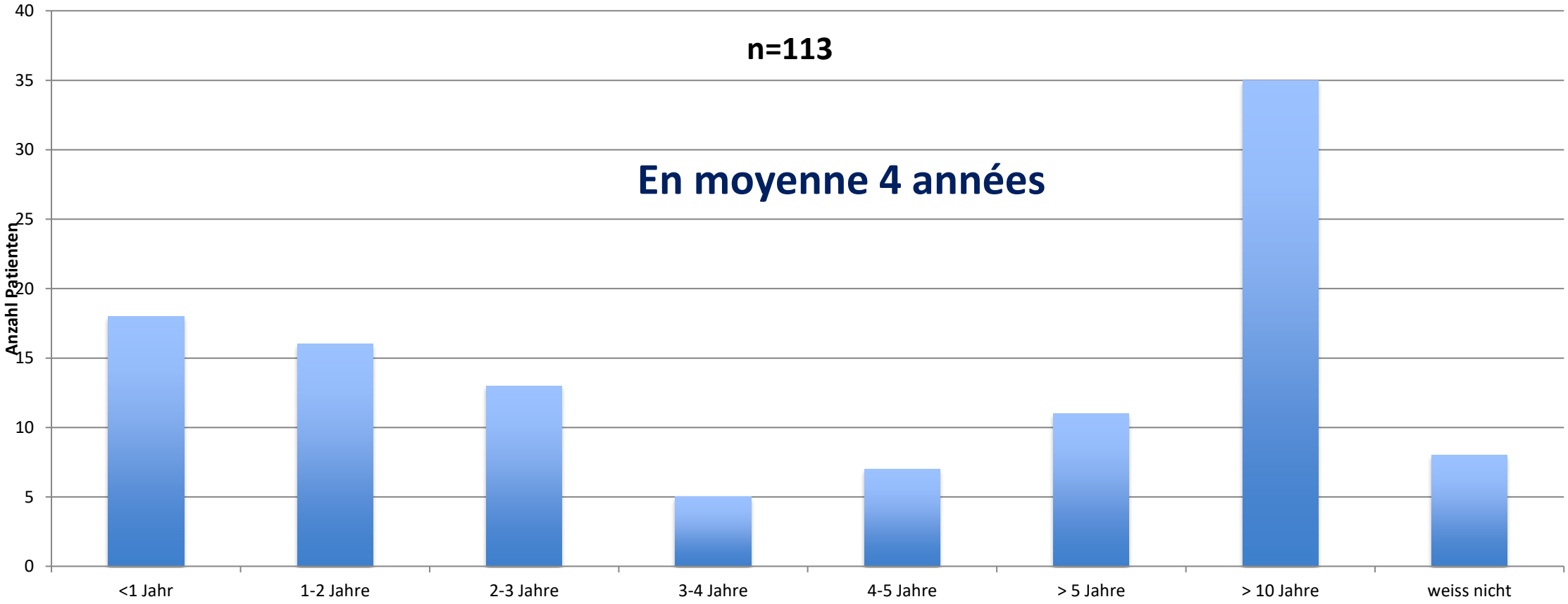
luzerner kantonsspital
LUZERN SURSEE WOLHUSEN



Christmann-Schmid C. et al., submitted

Nombre d'années
jusqu'à la pose du diagnostic

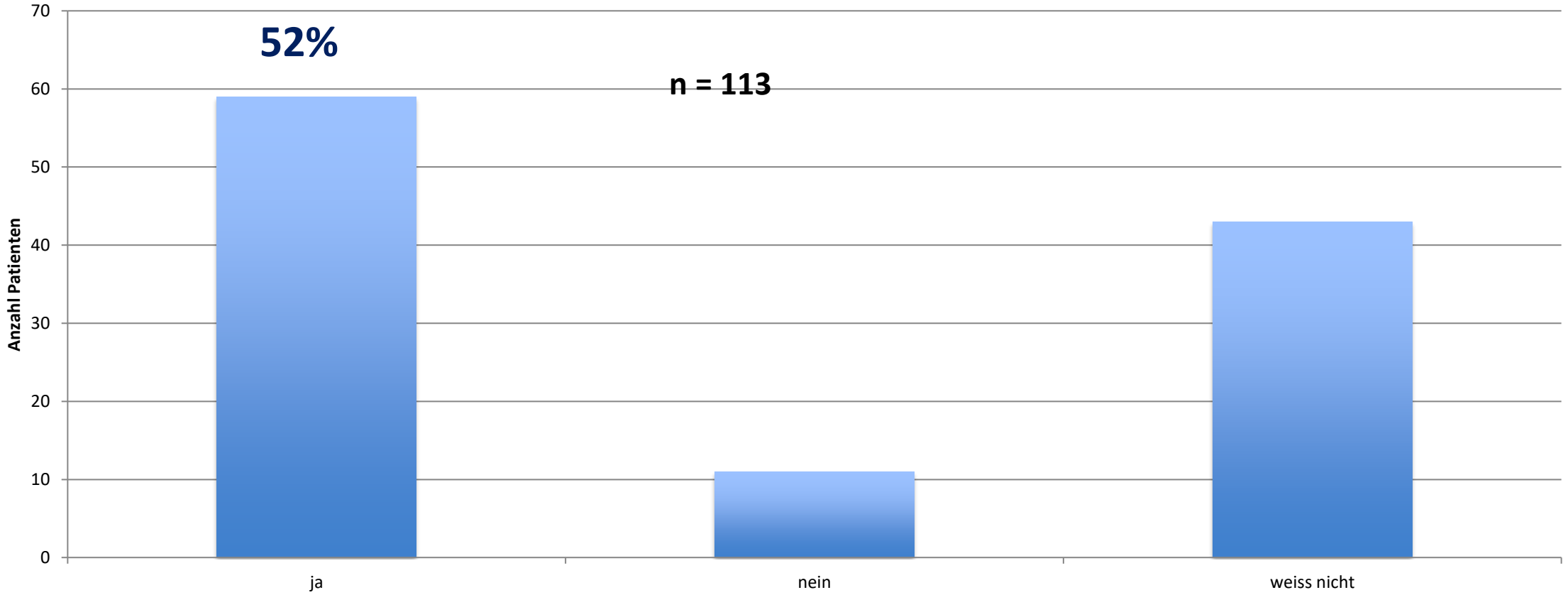
luzerner kantonsspital
LUZERN SURSEE WOLHUSEN



Christmann-Schmid C. et al., submitted

Hérédité – prévalence familiale

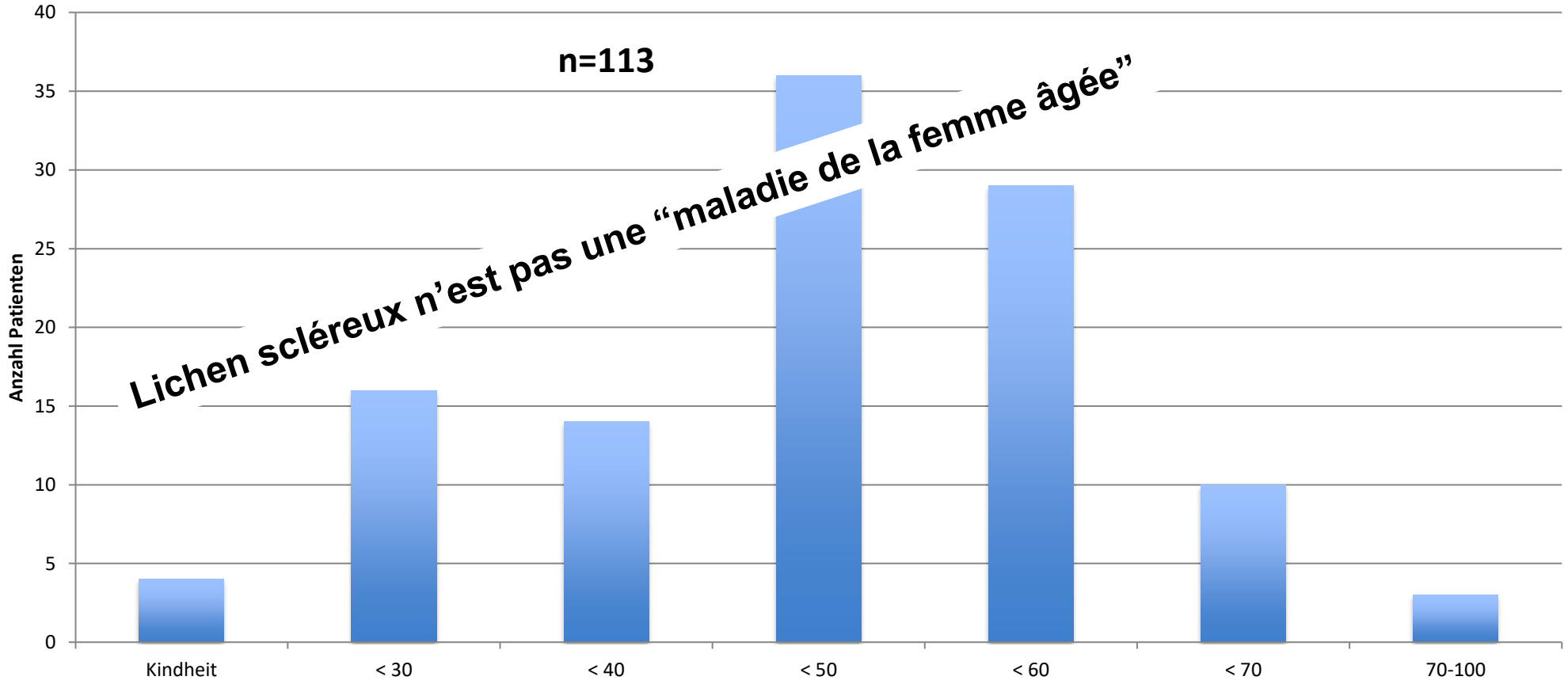
luzerner kantonsspital
LUZERN SURSEE WOLHUSEN



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

Âge
lors de la pose du diagnostic

luzerner kantonsspital
LUZERN SURSEE WOLHUSEN



Association Lichen scléreux en coopèration avec la Nouvelle Clinique pour Femmes, Lucerne, 2015

LS chez la petite fille

8 couché typique autour de la vulve et de l'anus d'une petite fille

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

LS chez la femme
non traitées pendant de longues années

LS avancé avec envahissement de l'urètre, hyperkératose nette, dépigmentation, début de sténose de l'introitus à partir de la commissure postérieure, nombreuses fissures

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

LS chez le garçon / l’homme

Phimosis cicatriciel blanchâtre typique chez un garçon atteint de LS

Lorsque le prépuce est encore réductible, l'atteinte périfronlaire avec le frenulum breve est clairement visible.

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

Traitement standard : Goldstandard de la fillette et de la femme

Traitement avec **corticoïde de la classe IV** (Dermovate pommade, Propionate de clobétasol 0,5 mg/g)

Appliquer en fine couche selon le plan thérapeutique

soins avec pommade **émolliente, grasse, hydratante** (non parfumée) *plusieurs* fois par jour

- Évitez le rasage intime
- Pas de vêtements serrés
- Sous-vêtements en coton / soie

Approche thérapeutique du garçon et de l'homme

- **Circoncision** : Il n'est possible de *prouver* si un phimosis a été initialement provoqué par le LS ou pour d'autres causes, que si le chirurgien fait examiner le tissu retiré.
- En cas d'atteinte du gland : **pommade à la cortisone de la classe IV (**Propionate de clobétasol 0,5 mg/g) analogue au traitement de la femme.
- **"Garder au sec"**

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

Verein Lichen Sclerosus www.lichensclerosus.ch in cooperation with Prof. Dr. A. Günthert

Autres options thérapeutiques

Comme alternatives à la cortisone

- **Protopic®,** tacrolimus monohydraté, Immunosuppresseur sélectif, inhibiteur de la calcineurine
- **Elidel®,** Pimécrolimus, Immunomodulateur, inhibiteur de la calcineurine

En alternative et/ou en complément, (non prouvé scientifiquement)

- **Traitement au Laser** (actuellement sujet d'étude)
- **PRP** (Plateled Rich Plasma)
- **Rétinoïdes locaux** (Vitamine A)
- **Exposition aux UVA**
- **Lipofilling**

Opération

Lors de modifications importantes de l'anatomie avec effets physiologiques négatifs

Chez la femme

- **Opération** en cas de miction perturbée, de petites lèvres fusionnées, de phimosis clitoridien, de l'orifice vaginal sclérosé et d'incapacité de pénétration.
  - Défibulation / défibulation élargie
  - Périnéotomie / périnéoplastie
  - Procédure après échec de la périnéotomie / périnéoplastie
  - Reconstruction labiale

Chez l'homme

- **OP** en cas de sténose du méat et d'atteinte urétrale :
  - Méatotomie simple
  - Plastie de l'urètre avec greffe de la muqueuse buccale

Mesures d'accompagnement

- **Étirement** en cas de sténose de l'entrée vaginale et de problèmes de déchirure
- **Physiothérapie (manuelle) /** massage des points gâchettes (Triggerpoint) intravaginaux
- **Exercices de relaxation du plancher pelvien**
- **Méditation**
- **Yoga**
- **Hypnose**
- **Entraînement autogène**
- **Thérapie respiratoire**
- **Bodyscan** (entraînement à la pleine conscience)
- **Relaxation musculaire selon Jacobsen**
- **Etc.**

En résumé :
Cause exacte inconnue

Le **LS** est une maladie auto-immune chronique, inflammatoire, probablement héréditaire, intrinsèque, extrinsèque, hormonale, probablement liée au stress, douloureuse de la région génitale externe.

Le **LS** peut entraîner des dysfonctionnements massifs

Non guérissable - mais traitable

Plus le diagnostic est posé tôt et le LS traité de manière conséquente, mieux c'est !

www.lichensclereux.ch

Une association pour quoi faire ?

- Point de contact pour les personnes concernées
  - Pour obtenir un diagnostic rapide et un traitement adéquat
- Faire connaître et diffuser les connaissances LS
  - Reconnaître plus rapidement la maladie
- Briser le tabou

Association Lichen Scléreux

2 objectifs

- **Point de contact pour les personnes touchées**

  Plate-forme d'information Information pour experts

  Groupes d'échange Ateliers

- **Information et diffusion des connaissances**

  Relations publiques

  Informations dans les milieux médicaux

Point de contact pour les personnes concernées

- Plateforme d’informations
- Information d’experts
- Mise en réseau dans des forums protégés sur le site web
- ateliers (workshops)
- Conférence annuelle avec conférences (également pour les non-membres)
- Assistance par e-mail / téléphone ou en visioconférence
- Groupes d'échanges régionaux ou en visioconférence

Association Lichen Scléreux

fondée par 5 femmes touchées par le LS en 2013

- Membres de **AT, BE, CH, DE, FR, LU, NL**, plus 12 autres pays
- **7’000** personnes touchées par le LS ont contacté l’Association
- Actuellement env. **3’000 membres**

Coopération
avec des experts médicaux

- Conseils spécialisés par des experts en LS
- L'Association en tant que potentiel pour des études
- Pool de connaissances
- Potentiel pour des enquêtes statistiquement exploitables parmi les personnes touchées par le LS sur des questions médicales comme :
  - Enquête sur la prévalence familiale
  - Problèmes de vessie et LS

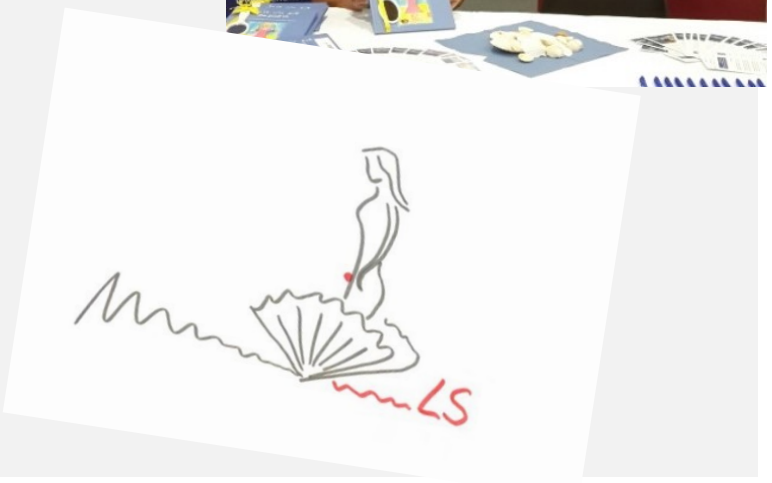
Livres et livret

Cette vaste documentation a été créé à l'initiative et avec l'aide de l’Association Lichen Scléreux.

Campagne de sensibilisation

- **Stand d'information de l'Association dans les congrès médicaux depuis 2017,** en CH, DE et AT

- **Conférences et informations**
  - dans les services clubs (Soroptimist, Rotary, Kiwanis, Zonta, etc.)
  - pour sages-femmes, personnel soignant, physiothérapeutes, pharmacies, etc.



- **Vidéos explicatives sur le LS et l'Association**

Sensibilisation dans les médias

Magazine professionnel « Leading Opinions Gynäkologie & Geburtshilfe», 2017
Magazine professionnel «Arzt und Kind», 2018
Magazine professionnel «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

Que pouvez-vous faire ?

douleurs, sensation de brûlure et démangeaisons dans la région génitale

Symptômes possibles pour :

- **Inflammation de la vessie non infectieuse**,
  cystite interstitielle ou syndrome de la vessie douloureuse
- **Infections urinaires** récurrentes
- **Infections fongiques** récurrentes

Merci pour votre attention !

Association LS, lauréat du Prix Croix-Rouge, Aargovie pour son travail de pionier

Schweizerisches Rotes Kreuz
Kanton Aargau