



LA **LEBBRA** oggi

Formazione dei ▶
malati di lebbra
sulla prevenzione
delle disabilità
(Cumura, Guinea
Bissau)



Testi: E. Nunzi,
A. Clapasson,
S. Noto

A cura della Scuola Follereau AIFO

Foto: Archivio AIFO,
E. Nunzi,
S. Deepak,
S. Noto

Stampa: SAB
www.litografiasab.it

Scuola Follereau AIFO
Associazione Italiana
Amici di Raoul Follereau (AIFO)
Via Borselli, 4-6 · 40135 Bologna
www.aifo.it

Bologna, ottobre 2007

INDICE

Introduzione	pag. 3
Cenni storici	» 6
Strategie della lotta contro la lebbra	» 8
La lebbra oggi: malattia dimenticata	» 9
La diagnosi	» 12
I nervi periferici	» 12
Invalidità	» 13
L'apparato oculare	» 13
La lebbra in fase acuta: le lepre reazioni	» 13
La lebbra nel mondo	» 14
Terapia e controlli	» 17
La lebbra in Italia	» 18
Curare la persona e non solo la malattia	» 21

INTRODUZIONE

Lebbra, *Lépre, Leprosy, Lepra...* parola che in tutte le lingue suscita ancora oggi sentimenti vari: *incredulità* (esiste ancora oggi questa malattia?), *paura, ripugnanza* dettate da un atteggiamento psicologico da sempre radicato nelle diverse culture, *indifferenza* (esistono malattie ben più gravi e più importanti perché colpiscono un numero maggiore di individui: tumori, AIDS...; malattie tra l'altro che noi occidentali abbiamo la possibilità di contrarre), *pietà* e *amore* che nascono dall'atteggiamento attento e misericordioso di Gesù verso questi malati.



Si è cercato di superare gli atteggiamenti negativi verso i malati decretando in vari paesi, come il Brasile e l'Italia, la messa al bando delle parole "lebbra" e "lebbroso" sostituendole con "Morbo di Hansen" e "hanseniano"; ma ormai la parola "hanseniano" ha raggiunto lo stesso grado di repulsione di "lebbroso". La mente e il cuore non si conquistano con decreti ma con l'educazione ed inculcando un amore reale verso le persone, nostri fratelli, colpite dalla malattia. In diversi paesi del mondo, le persone affette dalla malattia chiedono di sostituire le parole "lebbra" e "lebbroso" con "Morbo di Hansen" e "Hanseniani".

Quale è la realtà della lebbra oggi?

Esistono ancora i malati di lebbra? I progressi della medicina hanno reso obsoleto il messaggio di Follereau a favore dei malati di lebbra? Ha ancora ragione d'essere la "Giornata mondiale dei Malati di Lebbra"?

Queste domande nascono dalle tante incertezze che avvolgono oggi la lebbra; incertezze sorte grazie agli annunci contraddittori dei mezzi di comunicazione, per la poca conoscenza reale sulla situazione della malattia nel mondo.

Negli anni '70 e '80 molto si è fatto molto per curare e controllare questa malattia; nel 1982 si è iniziato a trattare la lebbra con più farmaci somministrati contemporaneamente con immensi benefici per i malati; si sono create da parte della Federazione Internazionale delle Associazioni Antilebbra (ILEP), in collaborazione con i governi dei paesi interessati dall'endemia leprosa, strutture di controllo capillare. A partire dal 1991 questo sistema di controllo è stato in alcuni casi migliorato, almeno nel periodo iniziale, con un notevole impegno dei governi locali. Ci si è posto l'obiettivo di ridurre la prevalenza della malattia (numero dei malati presenti nei registri), definendolo come "eliminazione della lebbra". Il numero dei malati registrati è calato e ciò ha portato alla erronea impressione che la malattia fosse debellata, con la conseguente chiusura o riduzione di programmi di lotta alla malattia in alcuni paesi. Nello stesso tempo, a dispetto del calo dei malati registrati, il numero di nuovi casi di lebbra diagnosticato ogni anno ha continuato a rimanere alto. L'Associazione Internazionale dei Leprologi (ILA), allarmata da questa situazione, ha chiesto nel 2002 ai paesi endemici di mantenere attivi i servizi per la lotta contro la malattia.



Raoul Follereau ▲

Nello stesso periodo vi sono state notevoli modifiche, proposte dall'Organizzazione Mondiale della Sanità di Ginevra, volte a semplificare il metodo di diagnosi e a ridurre la durata della terapia. Queste variazioni sono state determinate dal fatto che nei paesi meno sviluppati il controllo della malattia è passato sempre più nelle mani di personale infermieristico non specializzato; ma queste semplificazioni e riduzioni vanno a discapito della certezza della diagnosi e di una terapia valida.

Nella confusione creata da queste discutibili modifiche riguardanti il metodo di diagnosi, la terapia e il controllo ci apprestiamo a scrivere queste note.

▲ **Malato di lebbra:
il protagonista**

CENNI STORICI

*“Chi controlla il passato controlla il futuro,
chi controlla il presente controlla il passato”*
G. Orwell “1984”

In tutte le epoche e civiltà il destino del malato di lebbra è stato quello di essere escluso dalla collettività. Fin quando le persone vivevano in piccoli gruppi isolati con pochi rapporti reciproci, la lebbra conobbe una scarsa diffusione; solo quando crebbero i contatti tra le varie comunità e popolazioni si verificarono le condizioni favorevoli alla diffusione della malattia. Commerci, conquiste, esplorazioni, migrazioni hanno contribuito alla disseminazione della malattia nel globo.

Il malato di lebbra non curato diventa inevitabilmente un invalido e nei primordi l'invalidità giustificava l'allontanamento dalla comunità di un individuo diventato socialmente inutile; nel corso dei secoli affiorò la convinzione della lebbra come malattia contagiosa che rafforzò le misure di isolamento della persona colpita dalle lebbra.

Il più antico riferimento storico alla lebbra si ritrova nei libri indiani di Veda datati attorno al 600 AC, e ancora oggi l'India rappresenta uno dei più importanti focolai della malattia. In Cina la più antica descrizione della malattia si trova su un classico della medicina cinese del 400 a.C., il “Nei Jing”.

Nella regione costiera mediterranea orientale la malattia giunse con gli ebrei fuggiti dall'Egitto dove era stata introdotta dagli schiavi razzati nell'odierna Etiopia. Nel Libano e nella Palestina, zone cruciali di passaggio tra Oriente ed Occidente, in seguito i malati aumentarono per lo spostamento di eserciti, da Ciro ad Alessandro Magno, e per il commercio fenicio. Tali Paesi fecero da ponte tra India e i paesi mediterranei.

I fenici furono tra i primi a diffondere la lebbra lungo le coste mediterranee occidentali; nella Grecia antica la lebbra era indicata come “Morbo Fenicio” o “Morbo di Tiro”.

Il ritmo della diffusione aumentò parallelamente all'incremento degli scambi tra oriente ed occidente, che erano parte di un solo impero, romano prima e poi bizantino.

Già nel VII e VIII secolo d.C. la lebbra incominciava a rappresentare un problema sociale e sanitario in Occidente; nell'Editto di Rotari promulgato a Pavia nel 643 si legifera sull'isolamento dei malati di lebbra che nel contempo erano privati dei diritti civili. Più tardi in Francia Pipino il Breve e Carlo Magno emisero norme riguardanti i malati di lebbra.

▲ Malato di lebbra nel medioevo



Attorno all'anno 1000 si assistette all'espandersi vertiginoso della malattia in Occidente dovuto all'incremento dei collegamenti tra le opposte sponde mediterranee per commerci, pellegrinaggi e le crociate.

L'incremento della lebbra nella Europa medievale tra il XII e XIII secolo coincide non solo con spedizioni militari e la fiorente attività mercantile tra Asia e Europa, ma anche con lo sviluppo delle città in Europa; queste erano costruite in modo tale da favorire il diffondersi delle malattie contagiose: conglomerati di case strette tra le mura della città, attraversati da stretti vicoli solcati da scoli di liquami; non esisteva igiene né collettiva né individuale. In questo ambiente la lebbra si diffuse rapidamente, favorita dal fatto che la popolazione europea veniva per la prima volta a contatto con il bacillo della lebbra.

In questo periodo coesistono i tre elementi che sempre hanno condizionato la diffusione della lebbra:

- un importante **focolaio di partenza** della malattia (nel nostro caso i paesi del mediterraneo orientale);
- **fattori che favoriscono l'insorgenza e la diffusione di nuovi focolai** (commercio, viaggi, guerre, invasioni che portano malati o soggetti con la malattia nello stato di incubazione in altre regioni);
- condizioni ambientali **nei paesi di arrivo** che favoriscono la diffusione dell'infezione e conseguentemente della malattia.

Nell'anno 1000 si avevano conoscenze più precise sulla lebbra che nella metà del 1800, prima della scoperta del bacillo di Hansen. Nel medioevo la scuola medica salernitana insegnava che le lesioni cutanee di lebbra erano prive di sensibilità e che la voce dei malati diventava roca. Questi rudimenti diagnostici erano esatti, ma scarsi ed insufficienti per porre una diagnosi precoce e per evitare errori diagnostici.

Chi si occupava in quei lontani secoli dei malati di lebbra? Nell'alto medioevo l'unica entità organizzata e colta era la Chiesa, che si assunse il compito di proteggere la comunità.

Ai chierici spettava l'incarico di identificare ed isolare il malato di lebbra. L'isolamento era l'unico modo per proteggere la comunità da una malattia contagiosa; fino al 1942 non esisteva una terapia efficace per la lebbra.

In una cerimonia che si svolgeva in chiesa e che colpiva l'immaginario collettivo il malato rivestito di una tonaca scura era dichiarato ufficialmente tale; gli venivano dati una bisaccia, un bastone, un barilotto per l'acqua, dei guanti, una tazza ed un crepitacolo da scuotere come segnale di riconoscimento.

Questa cerimonia di allontanamento dalla comunità si apriva con un monito e con una certezza: "Sei morto per il mondo, ma rivivrà in Cristo"; il malato era allontanato, non scacciato dalla comunità. Gli uomini-



Re Baldovino IV ▲
malato di lebbra

ni della Chiesa non erano crudeli, difendevano nell'unico modo possibile la comunità da questo flagello; non dimentichiamo che la Chiesa ha sempre mostrato un amore particolare per questi malati alla cui cura fin dai primi secoli dopo Cristo si dedicò il personale religioso.

Al malato erano notificate dieci regole di comportamento che avevano lo scopo di ridurre le possibilità di contagio: doveva usare il bastone per indicare ciò che desidera comprare, doveva usare la sua tazza per bere e, cosa importante per capire le conoscenze "epidemiologiche" di allora, "Ti ordino.. di non rispondere alle domande di alcuno fino a quando non ti allontanerai dalla strada ponendoti sottovento al fine di non recare danno....". Nel medioevo avevano conoscenze abbastanza precise sulla diffusione della malattia per contatto e per via aerea; conoscenze che ritornarono alla luce tra la fine dell'800 e i primi dell'900 dopo la scoperta del bacillo della lebbra da parte del medico norvegese G. H. Hansen.

Nell'Europa occidentale prima del secolo XII i malati allontanati dalla comunità dovevano vivere al di fuori delle mura cittadine almeno ad una distanza di 1/3 di miglio. Per meglio sopravvivere si riunivano in piccoli gruppi nelle aree di passaggio, come i ponti (a Benevento esiste ancora un ponte detto "del lebbroso"), per meglio chiedere l'elemosina. In quei tempi i malati diventavano ben presto invalidi, comparivano gravi ulcere alle mani e ai piedi, diventavano ciechi e potevano morire lentamente di lebbra per soffocamento da ostruzione delle alte vie respiratorie. Ecco perché la lebbra ha fatto paura attraverso i secoli: non uccideva in modo acuto come il vaiolo o la peste.

Nel XII secolo qualche cosa si mosse anche in Occidente: sorsero i primi ostelli per malati di lebbra a modello di quelli apparsi nei primi secoli dopo Cristo in Oriente. Che questi sorgessero per amore dei sani verso i malati o per meglio isolarli non lo sappiamo.

A Genova a cavallo del millennio i malati di lebbra si raggruppavano su un promontorio, fuori dalla cinta muraria, dove sorgeva una antica torre di avvistamento trasformata in faro; struttura questa che divenne la lanterna, oggi il simbolo della città. I

malati di lebbra erano indicati come i "malati di Capo di Faro".

Nel 1150 un cittadino genovese, il Buonmartino, costruì a sue spese, nel promontorio su terreno donato dal comune, un asilo per i malati ed una chiesa dedicata a San Lazzaro, il protettore dei malati di lebbra. Questa istituzione operò nei secoli, si trasformò per adattarsi alle esigenze che

▲ **L'ospedale San Lazzaro di Genova nel 1700**



via via si presentavano e opera ancora oggi dopo 854 anni presso l'Ospedale San Martino.

Nel 1200 in Europa erano presenti 19.000 – 20.000 ospizi per malati di lebbra. La malattia raggiunse tutto il mondo occidentale allora conosciuto, toccò l'Islanda e la Groenlandia; non era risparmiato nessun strato sociale. I malati, fonte di contagio, erano talmente numerosi che la lebbra colpiva poveri e ricchi, vescovi, feudatari e re. Possiamo citare a proposito dell'epidemia medievale quanto nel XX secolo (1988) l'Organizzazione Mondiale di Sanità ha scritto per i paesi dell'area tropicale con lebbra endemica "...si può supporre che tutti gli individui corrono uguale rischio (di contrarre l'infezione)".

Ai casi importati dall'Oriente si aggiunsero ben presto i casi autoctoni che si erano infettati in Occidente. Tra il XIV e il XV secolo la diffusione della lebbra diminuisce per varie cause: l'espandersi della tubercolosi, l'efficacia delle misure di isolamento e la pandemia della peste del 1300, che decimò la popolazione europea a cominciare dai malati di lebbra che presentavano un organismo indebolito.

Con il passare dei secoli i malati di lebbra in Europa diminuirono gradatamente fino a ridursi in focolai rurali caratterizzati da povertà, promiscuità, scarsa igiene. I focolai autoctoni europei si estinguono a partire dalla fine del 1700 e fino alla seconda metà del XX secolo: nel Regno Unito l'ultimo caso autoctono è identificato nel 1798 delle isole Shetland; in Norvegia alla metà del 1800 erano presenti 5.000 casi di lebbra tra i poveri pescatori di villaggi isolati a nord di Bergen, agli inizi del XX secolo la malattia era scomparsa. In Svizzera nel Vallese sopravvive un focolaio fino alla fine del 1800. I focolai autoctoni nell'Europa meridionale (Spagna, Italia, Grecia, Malta) scompaiono negli anni '70 del secolo scorso.



Istruttivo è quanto accadde negli Stati Uniti d'America. Nel 1800 comparvero focolai di lebbra nel Minnesota formati da malati norvegesi immigrati; questi focolai scomparvero spontaneamente già alla seconda generazione, per le migliori condizioni di vita presenti in questo stato americano. Nella Louisiana, la malattia fu importata nel XVII-XVIII secolo dagli immigrati francesi.

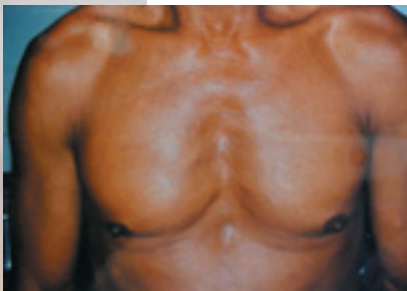
I focolai sono rimasti attivi fino agli anni '50 del secolo scorso. In questo stato la malattia si perpetuò perché trovò un ambiente adatto (povertà, promiscuità).

Le ultime regioni ad essere raggiunte dalla lebbra furono le Isole dell'Oceania e della Nuova Guinea. In questa grande isola i villaggi costieri furono colpiti a partire dall'inizio del '900. Fino al 1920 era colpita solo la costa, mentre negli altipiani centrali arrivò solo nella seconda metà del secolo.

**Lebbrosario di Cumura ▲
(Guinea Bissau, 1955)**

Quindi la lebbra è stata una malattia in espansione fino agli inizi degli anni '50 del secolo scorso quando incominciarono a evidenziarsi i risultati delle campagne di terapia di massa del dopoguerra, basate su un solo farmaco: il sulfone.

La storia della lebbra offre dati interessanti per capire i fattori che hanno contribuito attraverso i millenni alla diffusione ed al declino naturale di una malattia, prima dell'introduzione di farmaci attivi, in Nord America, Europa, Giappone. Inoltre grazie allo studio del passato comprendiamo perché oggi la malattia è confinata in paesi poveri e perché nel mondo occidentale compaiono solo casi di importazione.



Possiamo quindi affermare che i fattori che favoriscono il perpetuarsi della lebbra sono:

- *per mantenerla in un determinato luogo*: povertà individuale e collettiva, che significa mancanza di igiene, presenza di malattie debilitanti, fame cronica, promiscuità;
- *per diffonderla*: viaggi, migrazioni, guerre.

I fattori che fanno *scompare la malattia in "modo naturale"* sono:

- l'innalzamento della qualità della vita, sia collettiva che individuale;
- la comparsa di malattie causate da agenti infettivi dotati di competizione biologica con il *Mycobacterium leprae* (es. il *Mycobacterium tuberculosis*, agente eziologico della Tuberculosis).

STRATEGIE DELLA LOTTA CONTRO LA LEBBRA

La storia ci fa quindi comprendere perché alle soglie del terzo millennio è ancora presente la lebbra. La lebbra è oggi concentrata in paesi dell'area tropicale dove l'ambiente è per molti aspetti simile a quello del medioevo in Europa: alimentazione insufficiente e sbilanciata, condizioni di vita deteriorate, caratterizzate da promiscuità e scarsa igiene. In molti paesi, a peggiorare la situazione socio-economica, contribuiscono le lotte tribali e gli spostamenti di intere popolazioni alla ricerca di un rifugio.

Nella storia della lebbra tutto converge su un punto: un'azione radicale di controllo della malattia, con effetti duraturi, richiede il miglioramento socio-economico delle popolazioni nelle regioni endemiche. La lebbra endemica può essere oggi considerata come indice di sottosviluppo.

Da quando si dispone di farmaci attivi sul *M. leprae*, la strategia utilizza-

- ▲ **Malato di lebbra multibacillare - prima e dopo la cura (Acre, Brasile)**

ta dalle organizzazioni sanitarie nei programmi di controllo della lebbra è stata la diagnosi precoce della malattia ed il suo trattamento (ancora oggi non si dispone di un vaccino efficace). Questa strategia, che utilizza farmaci sempre più attivi, è logica ma idealmente dovrebbe essere abbinata al miglioramento delle condizioni socio-economiche. Una campagna antilebbra efficace deve saper coniugare gli aspetti sanitari specifici (Sanità di Base di buon livello) a quelli della promozione umana (agricoltura, educazione).

LA LEBBRA OGGI: MALATTIA DIMENTICATA

Abbiamo imparato a conoscere questa malattia attraverso la sua storia ed abbiamo accennato che oggi esistono farmaci validi. Molti malati sono stati curati grazie all'opera di associazioni non governative come l'Associazione Italiana Amici di R. Follereau e le altre associazioni dell'ILEP.

Come possiamo definire questa malattia? Dobbiamo innanzitutto ricordare che: **la lebbra è una malattia grave per il singolo malato perché fortemente invalidante** e rappresenta anche un problema di sanità pubblica per la comunità in quanto contagiosa; possiamo descriverla come una malattia infettiva che si manifesta in individui suscettibili dopo il contatto con un bacillo: *il Mycobacterium leprae*.

Questo bacillo mostra una speciale affinità per i nervi periferici che rende la persona colpita un soggetto a rischio di gravi invalidità. La localizzazione cutanea del bacillo provoca le lesioni che più frequentemente portano alla diagnosi. In certe forme di questa malattia sono colpiti altri organi: fegato, milza, reni, apparato oculare, testicoli.

Il *M. leprae* fu isolato da Hansen nel febbraio del 1873 in un malato ricoverato nel lebbrosario di Bergen in Norvegia; Hansen, studiando al microscopio del materiale raschiato da un nodulo asportato dalla narice di un giovane malato, osservò dei microrganismi a forma di bastoncino.

Questo bacillo si colora di rosso con la colorazione di Ziehl-Neelsen.

La disamina della storia della lebbra fa chiaramente intendere che il **bacillo** rappresenta una delle tre componenti interessate nell'infezione e nello sviluppo della malattia, assieme all'**uomo** e all'**ambiente**.

Più del 95% delle persone infettate dal *M. leprae* non si ammala.

La maggior parte della popolazione è naturalmente resistente allo sviluppo della malattia grazie alle difese immunitarie messe in atto dall'individuo aggredito dal bacillo.



Il bacillo della lebbra è indispensabile per lo sviluppo della malattia ma da solo non è sufficiente.

Infatti, anche chi si ammala può mantenere un certo grado di resistenza al bacillo mostrando forme diverse di lebbra. Ci possono essere malati che mantengono una certa resistenza e di conseguenza presentano una bassa carica batterica (**lebbra paucibacillare**) e malati che per l'assoluta mancanza di resistenze immunitarie presentano nel corpo miliardi di bacilli (**lebbra multibacillare**).

SERBATOIO DI BACILLI DELLA LEBBRA E LORO FUORIUSCITA

I malati affetti da forme multibacillari rappresentano il principale contenitore di *M. leprae*; questi pazienti eliminano nell'ambiente milioni di bacilli ogni giorno attraverso le alte vie respiratorie.

Altra via di uscita dall'organismo infetto è rappresentata da lesioni cutanee ulcerate.

Di scarsa importanza nel sostenere l'infezione umana sono i serbatoi animali di *M. leprae* quali l'armadillo e alcune specie di scimmie.

IL BACILLO NELL'AMBIENTE

Il bacillo rilasciato dal malato in un ambiente caldo-umido e al riparo dalla luce solare diretta, può rimanere vitale e dotato di potere contagiante fino a un mese.

L'ambiente socialmente degradato favorisce il contatto dei bacilli con le persone sane.

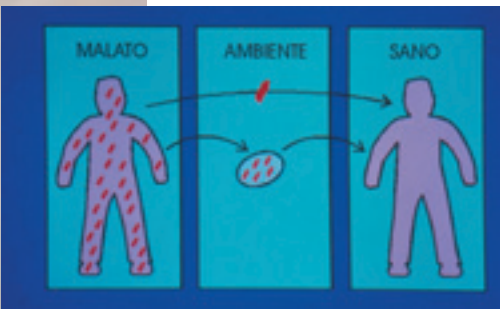
La promiscuità mette a stretto contatto le persone malate con i sani, la scarsa igiene (pulizia della casa, dei vestiti, della persona; eliminazione dei rifiuti organici, servizi igienici) mantiene i bacilli vitali più a lungo nell'ambiente.

La malnutrizione cronica, la presenza di malattie debilitanti causate da virus (morbillo), da parassiti (malaria, verminosi intestinali) deprimono le difese immunitarie facilitando la penetrazione e la moltiplicazione dei bacilli nell'individuo.

L'importanza dell'ambiente nel sostenere l'endemicità della lebbra è indicata dal fatto che oggi la maggior parte dei malati (94%) è localizzata in 17 paesi dell'area tropicale caratterizzati da indicatori di sviluppo socio economici particolarmente bassi: Angola, Bangladesh, Brasile, Cina, Egitto, Etiopia, Filippine, India, Indonesia, Madagascar,

Mozambico, Myanmar, Nepal, Nigeria, Rep. Dem. del Congo, Sri Lanka, Tanzania.

Anche all'interno questi paesi la malattia non è diffusa in modo uniforme ma è presente nelle zone più povere.



▲ Schema di trasmissione della lebbra

VIE DI PENETRAZIONE DEL BACILLO IN UN ORGANISMO

Il bacillo penetra nell'uomo sano attraverso le alte vie respiratorie e la cute che presenta lesioni (abrasioni, ferite).

Come già accennato, dopo essere entrato nel corpo umano, il destino del bacillo dipende dal grado di resistenza immunitaria dell'organismo invaso. Nel corpo umano il bacillo può trovarsi di fronte a due scenari completamente differenti che daranno origine alle forme paucibacillari e a quelle multibacillari.

1° scenario

L'organismo mostra una certa resistenza, anche se non sufficiente a bloccare totalmente l'invasione bacillare. L'immunità dell'organismo distrugge i bacilli, tranne quelli che si sono localizzati in siti protetti dall'aggressione immunitaria (muscolo pilo-erettore, ghiandole sudoripare, nervi periferici). In queste strutture i bacilli si moltiplicano e danno luogo alle **forme di lebbra paucibacillare** caratterizzate da:

- poche lesioni cutanee prive di sensibilità;
- danno grave ai nervi periferici perché la forte immunità verso i bacilli aggredisce i micobatteri localizzati nel tronco nervoso, lesionandolo e provocando di conseguenza invalidità a occhi, mani e piedi;
- scarso potere contagioso perché i bacilli nel corpo malato sono pochi.



2° scenario

L'organismo non mostra alcuna difesa verso i bacilli invasori. Questi nel corso di molti anni (anche 15-20 anni) si moltiplicano a dismisura dando luogo a **forme di lebbra multibacillare** caratterizzate da:

- lesioni cutanee diffuse su tutto l'ambito cutaneo perché i bacilli giungono sulla pelle trasportati dal sangue e quindi si diffondono in tutte le regioni corporee risparmiando quelle a maggiore temperatura dove la crescita bacillare è ostacolata
- danno tardivo ai nervi periferici perché l'aggressione immunitaria ai nervi con i bacilli è inesistente
- le lesioni cutanee conservano la sensibilità
- le lesioni cutanee sono infarcite di bacilli.
- localizzazioni negli organi interni
- alto potere contagioso perché i malati affetti da queste forme espellono i bacilli con le secrezioni nasali.



LA DIAGNOSI

Non ci si può ammalare di lebbra senza essere venuti a contatto con il *M. leprae*; quindi bisogna chiedere al soggetto se nella sua storia esistono soggiorni in area endemica o contatti con malati, oppure se è nato e proviene da tali zone.

Prima delle manifestazioni cutanee della lebbra possono comparire segni aspecifici: formicolii agli arti, edema articolari, riniti con epistassi.

Quali quadri cutanei devono indurre il sospetto di lebbra in un soggetto che ha avuto la possibilità di venire a contatto con il bacillo?

- poche lesioni cutanee distribuite in modo asimmetrico sul corpo e prive di sensibilità
- lesioni numerosissime distribuite bilateralmente sul corpo contenenti bacilli, che si colorano in rosso con il metodo di Ziehl-Neelsen.



Il sospetto clinico deve essere confermato, nei paesi con lebbra sporadica come l'Italia, dall'esame istologico (biopsia della lesione cutanea sospetta).

Più delicata è la diagnosi di lebbra in forme che si manifestano con il solo danno ai nervi periferici. Infatti la diagnosi di certezza richiede il ritrovamento dei bacilli in un nervo periferico (biopsia di un nervo sensitivo).

Per poter difendere la comunità dalla malattia, deve essere garantita la diagnosi precoce e una chemioterapia valida; questa strategia protegge anche la persona colpita dalla lebbra dall'instaurarsi di invalidità permanenti.

I NERVI PERIFERICI

Il bacillo della lebbra è l'unico micobatterio che causa malattie dei nervi periferici. Nella lebbra c'è sempre l'interessamento del sistema nervoso periferico; il danno può essere a carico sia dei grossi tronchi nervosi sia delle piccole terminazioni periferiche. Ma in particolare è il danno dei grossi nervi che servono il viso, le mani ed i piedi che determina le complicazioni più gravi della lebbra. I nervi periferici possono essere colpiti nelle loro tre funzioni:

- *Vegetativa*: ne risulta secchezza delle relative regioni corporee per mancanza di sudorazione;
- *Sensoriale*: provoca anestesia termica, tattile e dolorifica nelle regioni innervate dai nervi colpiti;
- *Motoria*: è spesso l'ultima funzione ad essere colpita. Questo interessamento provoca paralisi e atrofia dei gruppi muscolari innervati.

▲ Bacilloscopia

INVALIDITÀ

Le invalidità alle mani ed ai piedi sono causate dall'interazione tra secchezza cutanea, anestesia e paralisi muscolare. La secchezza della cute causa microlesioni e ragadi che rappresentano la porta di entrata di germi.

L'anestesia porta il malato a considerare le mani e i piedi anestetici come una parte estranea del corpo e a trascurarli favorendo la formazione di calli, di ferite e ustioni che, se non trattate prontamente, porteranno all'infezione dei tessuti più profondi, sottocutanei e ossei, iniziando quel processo di riassorbimento delle falangi delle dita che rappresenta la tappa finale e tipica dell'invalidità causata dalla lebbra.



La paralisi di gruppi muscolari rappresenta di per sé una invalidità. L'uso di una mano o di un piede costretto in atteggiamenti abnormi dalla paralisi muscolare, aggravati dall'anchilosi delle articolazioni, contribuisce alla formazione di callosità e ulcere.

L'APPARATO OCULARE

In corso di lebbra l'apparato oculare può essere colpito per tre vie:

- interessamento dei nervi trigemino e facciale che porta ad anestesia della cornea e a lagoftalmo (mancata chiusura delle palpebre). Ne scaturisce una situazione potenzialmente dannosa: la superficie oculare non è protetta dalle palpebre e non vengono percepiti i danni causati dagli eventi più semplici e frequenti come il depositarsi sull'occhio di polvere, moscerini. E' un occhio destinato a presentare ulcere corneali, ossia il punto di partenza verso la cecità;
- invasione dei bacilli;
- interessamento acuto durante episodi acuti della malattia (leproreazioni).

LA LEBBRA IN FASE ACUTA: LE LEPROREAZIONI

L'andamento cronico della lebbra può essere interrotto da fasi acute, chiamate leproreazioni, che possono anche rappresentare l'esordio acuto della malattia. In un malato di lebbra ogni fenomeno patologico acuto è da considerare in prima istanza una leproreazione. Le leproreazioni possono sorgere anche dopo aver completato la terapia specifica, anche a distanza di qualche anno.

**Mano invalida per interessamento
dei nervi mediano ed ulnare ▲**



Esistono di due tipi di leproreazioni (episodi infiammatori): il primo colpisce per lo più i nervi, mentre il secondo compare con segni sistemici quali la febbre, mialgie, dolori articolari, iridociclit, noduli cutanei, danni ai reni e ai testicoli.

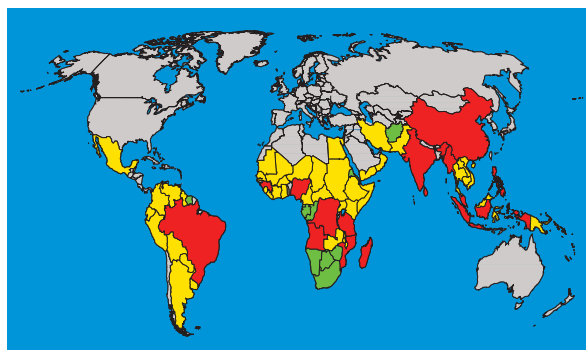
Durante le leproreazioni avvengono i danni più gravi ai nervi periferici, per questo tali fasi acute richiedono una diagnosi precoce ed un rapido e corretto trattamento. I dolori neuritici delle leproreazioni possono essere così terribili da spingere il paziente a chiedere l'amputazione dell'arto colpito.

LA LEBBRA NEL MONDO

NUOVI CASI DI LEBBRA NEL MONDO (2006)

Grafico

Sulla base dei dati dell'OMS, aree grigie: nuovi casi occasionali; aree verdi: meno di 100 nuovi casi ogni anno; aree gialle: da 100 a 1000 nuovi casi ogni anno; zone rosse: più di 1000 nuovi casi ogni anno.



E' epidemiologicamente importante conoscere quanti nuovi casi di lebbra sono diagnosticati ogni anno nel mondo.

La scoperta di casi nuovi di lebbra (incidenza) è il segno che la catena di trasmissione della lebbra è ancora attiva e che sono presenti malati non curati che espellono dal loro organismo bacilli vitali.

Lo studio dell'andamento dell'incidenza negli anni permette di giudicare l'efficacia delle strategie utilizzate nei programmi di lotta e di controllo della lebbra.

Questo controllo sarà più capillare dove il numero dei casi nuovi è ancora elevato e dove è ancora alta la comparsa di casi nuovi tra i giovani con meno di 15 anni.

Quando l'endemia della lebbra è in calo i malati si trovano maggiormente raggruppati in zone ben determinate, sono più frequenti le forme multibacillari e la malattia compare in età più adulta.

Secondo l'Organizzazione Mondiale della Sanità, l'andamento dei nuovi

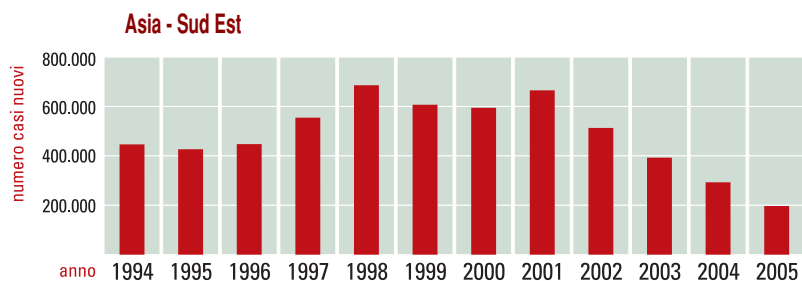
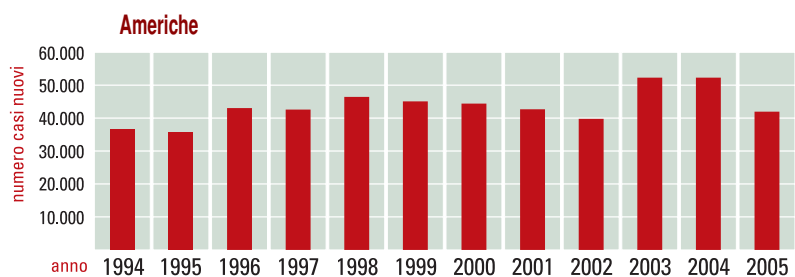
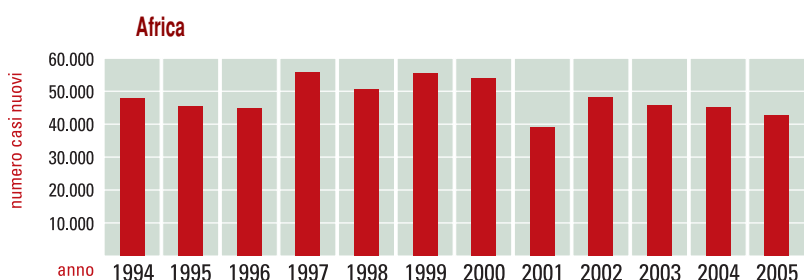
▲ **Leproreazione: eritema nodoso**

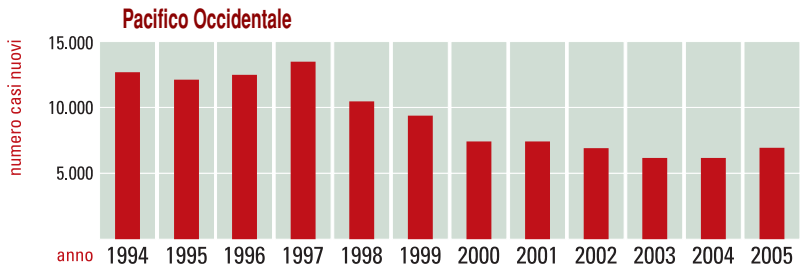
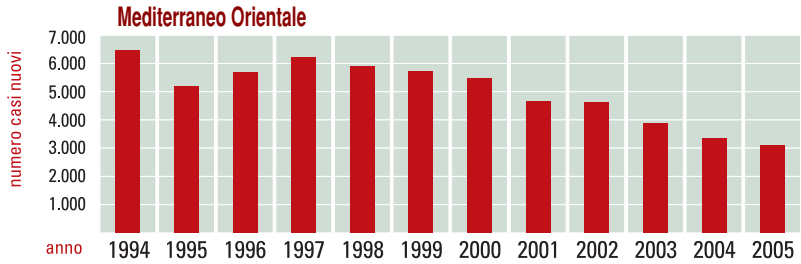
casi di lebbra nel mondo negli ultimi anni è stato il seguente:

NUOVI CASI DI LEBBRA NEL MONDO PER REGIONE OMS

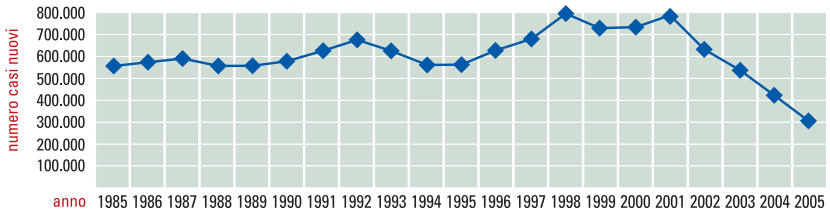
Anno	Africa	Americhe	Sud est Asiatico	Mediterraneo Orientale	Pacifico-Oceania
2000	54.602	44.786	606.703	5.565	7.563
2001	39.612	42.830	668.000	4.758	7.404
2002	48.248	39.939	520.632	4.665	7.154
2003	47.006	52.435	405.147	3.940	6.190
2004	46.918	52.662	298.603	3.392	6.216
2005	42.814	41.780	201.635	3.133	7.137
2006	27.902	47.612	174.118	3.261	6.124

Incidenza per regione del mondo 1990 – 2005





Lebbra – andamento temporale dell'incidenza mondiale 1985-2005



In un articolo apparso sulla rivista dell'AIFO "Amici dei Lebbrosi" (Gennaio 2004), il Dott. Sunil Deepak commenta "...da una prima valutazione dei dati globali si evidenzia un calo tra i nuovi casi di lebbra dopo il 2001, ma un'analisi più approfondita dimostra che molti paesi hanno abbassato la guardia e hanno smantellato i programmi di lotta contro la lebbra, per cui non hanno più dati affidabili sulla diffusione della malattia. Le nostre verifiche realizzate in paesi come il Kenia e lo Zimbabwe confermano questi dati." Lo smantellamento dei servizi di controllo della lebbra sul territorio porta ad una diminuzione dei nuovi casi scoperti ogni anno (incidenza). Una diminuzione artefatta che non corrisponde alla reale situazione epidemiologica. Oggi l'Organizzazione Mondiale della Sanità promuove, nelle regioni con lebbra endemica, una ricerca passiva dei casi di lebbra piuttosto che mediante controlli attivi. Non si cerca più il malato, si aspetta che questi, allarmato dalla presenza di lesioni comparse sulla pelle o da dolori ai nervi periferici, si presenti ad un Centro di Salute. Per ottenere qualche risultato, la ricerca passiva deve essere accompagnata da campagne di educazione sanitaria e di sensibilizzazione. In altro modo questo metodo porta a diagnosi tardive con diffusione dell'infezione nella comunità e l'instaurarsi di invalidità irreversibili nei malati.

TERAPIA E CONTROLLI

Dalla fine della seconda guerra mondiale al 1982 la cura della lebbra era basata sulla somministrazione di un solo farmaco: il sulfone. Dal 1967 si è iniziato ad usare la rifampicina. Nei primi anni '70 fu sperimentata la clofazimina (Iamprene).

L'uso di una sola medicina portò alla comparsa di ceppi di *M. leprae* resistenti al farmaco in uso. I ceppi resistenti al sulfone crebbero in modo vertiginoso negli anni '70.

Nel 1982 l'Organizzazione Mondiale di Sanità (OMS) ai fini della terapia da somministrare classificò i pazienti di lebbra in due gruppi: paucibacillari e multibacillari. Il primo comprende le forme di lebbra caratterizzate da poche lesioni cutanee e da bacilloscopia negativa.

Il secondo gruppo comprende pazienti con numerose lesioni cutanee, da cinque in su, e bacilloscopia positiva.

Il trattamento dei pazienti **Paucibacillari** prevede l'uso due farmaci, la rifampicina e il sulfone, somministrati per 6 mesi. E' un controllo post-terapeutico di 2 anni.

Il trattamento dei pazienti **Multibacillari** prevede l'uso di tre farmaci, rifampicina, sulfone e clofazimina per 2 anni o fino alla scomparsa sulla cute dei bacilli. Controlli post-terapeutici per 5 anni.

La rifampicina, antibiotico sintetizzato in Italia, è ancora oggi il farmaco dotato del potere battericida più valido. Farmaci di seconda linea, da utilizzare in caso di effetti collaterali procurati da uno o più dei primi tre, sono l'ofloxacina, la claritromicina e la minociclina.

I controlli post-terapeutici sono importanti non solo per individuare ricadute ma anche per diagnosticare possibili leproreazioni post-terapeutiche che possono comparire persino anni dopo la fine della terapia.

Nel corso degli ultimi 12 anni l'OMS ha proposto l'abolizione dei controlli post-terapeutici ed ogni esame microbiologico sui malati. Inoltre ha diminuito la durata del trattamento dei casi multibacillari portandola da 2 anni a 1 anno.

Queste modifiche sono state adottate dalla maggior parte dei paesi nel sud del mondo, ma non sono supportate da adeguati studi statistici e hanno sollevato perplessità nel mondo scientifico.

Nel 2004, sono iniziati alcuni studi per verificare l'efficacia di un unico schema terapeutico, per tutte le forme cliniche della lebbra, della durata di 6 mesi.



LA LEBBRA IN ITALIA

Abbiamo già accennato alla storia della lebbra in Italia. Negli anni '30 del secolo scorso rimanevano focolai autoctoni nella riviera ligure di ponente, in Puglia, lungo la costa ionica calabrese, quella siciliana e in Sardegna.

Prima della seconda guerra mondiale furono costruiti i lebbrosari di Genova (nel 1935, erede dell'Ospedale di San Lazzaro del 1150), di Gioia del Colle (Bari), di Messina e di Cagliari.

La localizzazione non era casuale ma permetteva di controllare i focolai facilitando l'accesso ai malati.

Fino agli anni '50 sopravvissero piccoli reparti a Padova e a Torino che confluirono in quello di Genova.



Fino agli anni '70 la lebbra era sostenuta da questi focolai.

E' probabile che più che residui dell'endemia medievale rappresentavano un risorgere, in zone ristrette, della malattia importata negli ultimi secoli da malati che rientravano in patria dopo essere emigrati in paesi con lebbra endemica.

Dalla metà degli anni '80 del secolo scorso i casi di lebbra in Italia sono sempre più rappresentati da immigrati provenienti dai paesi dell'area tropicale. Ora i malati di lebbra possono essere diagnosticati in ogni regione italiana.

Il Controllo della malattia è regolato dal documento "Linee-guida per il controllo del Morbo di Hansen in Italia" (G.U. 29-7-1999) e dal DPCM del 31-5-2001 (G.U. 7-8-2001).

Sono stati istituiti quattro "Centri di Riferimento Nazionale" per il Morbo di Hansen: a Genova, Bari, Messina e Cagliari.

Compito specifico dei centri è la conferma della diagnosi, la pianificazione del ciclo terapeutico e la decisione di interrompere la terapia

NUOVI CASI DIAGNOSTICATI IN ITALIA

- 1970-2006: 351 nuovi casi di lebbra; il 47% tra immigrati.

Se suddividiamo il trentennio 1970-1999 in gruppi di 10 anni si nota che la quota degli immigrati sale progressivamente.

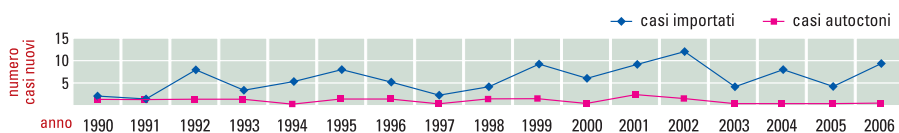
- 1970-1979: 102 casi, di cui il 16% immigrati;
- 1980-1989: 76 casi, di cui il 33% immigrati;
- 1990-1999: 112 casi, di cui il 69% immigrati.

Questa percentuale aumenta nei primi anni del terzo millennio:

- 2000-2006: 61 casi, di cui il 80% immigrati.

▲ Centro di riferimento nazionale per il morbo di Hansen, Genova

Nuovi casi di lebbra presso il centro di Genova 1990-2006



In Italia il problema della lebbra riguarda la diagnosi precoce e la corretta terapia. Per porre una diagnosi precoce è necessario conoscere la malattia.

Per venire incontro a questa esigenza il Centro di Genova, in collaborazione con l'Associazione Italiana Amici di R. Follereau (AIFO), organizza da 13 anni un corso di leprologia che si tiene ogni anno in regioni diverse del centro-nord.

Insegnare vuol dire condividere le proprie conoscenze con gli altri. L'Italia ha perso le colonie alla fine della seconda guerra mondiale e manca quindi di pratica recente.

Pratica che non ha potuto essere sostenuta dai pochi casi autoctoni.

Le conoscenze sulla malattia (negli anni in cui nasceva la leprologia moderna basata sull'immunologia e sull'uso corretto dei nuovi farmaci) sono rimaste appannaggio di Olanda, Belgio, Regno Unito, Francia, Stati Uniti e di paesi con lebbra endemica, come il Brasile e l'India.

Il Dott. D.L. Leiker, olandese, che ha a lungo lavorato in Nuova Guinea e in Nigeria fu chiamato all'Università di Genova in qualità di Professore di Leprologia a contratto.

Il Dott. Dick Leiker non fu solo un Maestro di medicina ma anche di vita. Inoltre ha partecipato e guidato i congressi che si tennero negli anni '80 sotto l'egida di AIFO a Santa Margherita Ligure (AIFO ha anche pubblicato due volumi scritti in collaborazione con Leiker).

Con l'aiuto del Dott. Leiker, dell'Istituto di Medicina Tropicale di Amsterdam e di AIFO, nella metà degli anni '80 è sorto a Genova il laboratorio di sierologia della lebbra che, con la sua evoluzione ed espansione in altri campi laboratoristici, è diventato il Laboratorio interregionale per il Morbo di Hansen, a disposizione del Sistema Sanitario Nazionale.

Questo laboratorio è stato inaugurato da S.E. il Cardinal Bertone, Arcivescovo di Genova, il 31 ottobre 2003 con la partecipazione del Dottor Zecchini, Vice-Presidente di AIFO.

I malati che fanno riferimento al Centro di Genova vivono in famiglia, lavorano e ritornano al Centro per brevi controlli.



**Prof. Enrico Nunzi, dott. Clapasson, dott. Noto ▲
con Presidente AIFO Dott. Colizzi e alcuni soci AIFO,
Ospedale San Martino, Genova**

TERAPIA DELLA LEBBRA IN ITALIA

Le “Linee guida per il controllo del Morbo di Hansen in Italia” mantengono gli esami batteriologici e gli schemi di somministrazione e di controllo post-terapeutico del 1982.

I controlli durante il periodo terapeutico devono essere finalizzati a:

- determinare con tecniche microbiologiche il tasso di caduta della carica batterica nei pazienti multibacillari
- evidenziare segni di peggioramento e di leproreazione
- controllare la funzionalità dei nervi periferici più colpiti nel corso della malattia: n. facciale, n. ulnare, n. mediano, n. radiale, n. peroneo comune, n. tibiale posteriore.
- controllare eventuali effetti collaterali dei farmaci somministrati monitorando con esame emocromocitometrico (cellule ematiche), transaminasi, gamma GT (fegato), creatininemia, esame urine (rene).

In presenza di esami alterati si procederà ad analisi più approfondite.

Presso il Centro di Genova, nei pazienti multibacillari, si dosano di routine gli anticorpi diretti verso un antigene di parete del *M. leprae*: il PGL-I. Durante la terapia il titolo anticorpale nei pazienti multibacillari si abbassa. Un suo innalzamento improvviso può precedere una riacutizzazione della malattia e in periodo post-terapeutico una recidiva.

I controlli post-terapeutici hanno lo scopo di:

- controllare la funzionalità dei nervi periferici; esistono neuriti “silenti” cioè non dolorose che possono comparire anche dopo il termine della terapia.
- evidenziare lo sviluppo di leproreazioni
- evidenziare la comparsa di nuove lesioni attive (recidive della malattia).

CURARE LA PERSONA E NON SOLO LA MALATTIA

“Bisogna curare il malato non la malattia” questo è un detto particolarmente vero per la lebbra. La lebbra in Italia è giustamente classificata tra le malattie rare. A riguardo di queste malattie è stato scritto: “Le malattie rare non sempre sono trattate sui libri di medicina e necessitano di una assistenza ultraspecialistica (...). Dinanzi a una malattia rara i pazienti e i familiari vivono una esperienza doppiamente dolorosa. Infatti, ai disagi della malattia, si associa un senso di solitudine per le scarse conoscenze disponibili.”

Somministrare i farmaci può essere considerato facile o abbastanza facile. Ma basta questo atto per curare il malato di lebbra? E' necessario mettere il malato, attraverso un'adeguata educazione sanitaria, in condizione di:

- sapere che con una corretta terapia si guarisce;
- conoscere i farmaci e i loro possibili effetti collaterali;
- conoscere perché la malattia deve essere curata con più farmaci somministrati contemporaneamente e perché la terapia deve essere somministrata su un lungo periodo;
- essere convinto della necessità di controlli periodici riguardanti lo stato funzionale dei nervi periferici e della carica batterica;
- essere convinto che le invalidità, già presenti alla diagnosi e talvolta irreversibili con la terapia medica, possono essere corrette con interventi chirurgici;
- conoscere i segni di peggioramento e di leproreazione;
- capire il significato delle leproreazioni (“reazioni allergiche”) e che possono comparire anche dopo il completamento della terapia;
- essere conscio che la terapia della malattia è diversa da quella per le leproreazioni;
- essere conscio che le leproreazioni devono essere controllate al loro apparire per impedire il danno dei nervi periferici, dell'apparato oculare, dei reni;
- essere convinto dell'importanza dell'autocontrollo quotidiano delle mani, dei piedi e degli occhi per poter individuare anche i minimi danni e contattare il dermatologo curante.



L'ammalato si presenterà regolarmente ai controlli solo se ha fiducia nel medico curante e se noterà dei risultati. Solo in questo modo si renderà conto che vale la pena continuare la terapia. L'ammalato avrà momenti di sconforto specie se è solo e deve essere informato che può contattare (Numero di Tel. 010-5552579) il reparto di Dermatologia Sociale dell'Ospedale San Martino di Genova. Nell'arco delle 24 ore avrà la possibilità di parlare con un medico che risponderà ai suoi quesiti e lo aiuterà a scacciare lo sconforto e a riacquistare la speranza.

**Malati di lebbra in un ambulatorio di
Nampula (Mozambico) ▲**



Noi cristiani con San Paolo dobbiamo essere consci
che la sofferenza è una forza da non sprecare perché
**“...completo nella mia carne quello che manca ai
patimenti di Cristo”.**

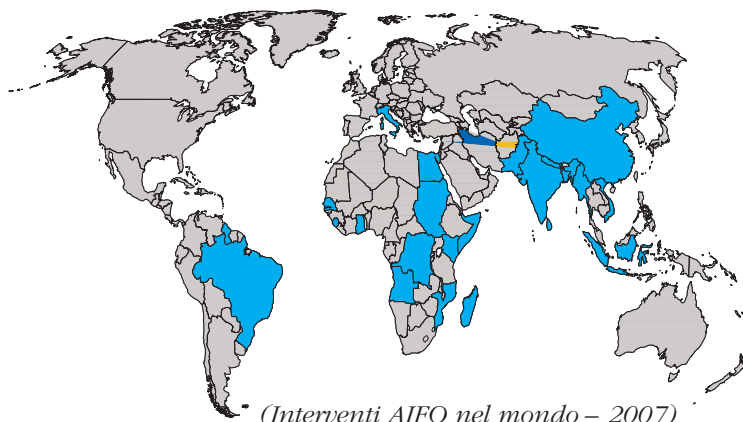
Col. 1,24

Per saperne di più

- D. L. Leiker, E. Nunzi: “Leprosy in the Light Skin”.
O.C.S.I. Editore, AIFO, Bologna 1985.
- E. Nunzi, D.L. Leiker: “Manuale di Leprologia”.
2° edizione, O.C.S.I. Editore, AIFO, Bologna 1995.
- E. Nunzi, P. Fiallo: “La lebbra per immagini”.
T.R editrice, Firenze, 1996.
- Archives of the Leprosy Mailing List:
<http://www.aifo.it/english/resources/online/lml-archives/index.htm>
- OMS: <http://www.who.int/lep/en/>
- ILEP: <http://www.ilep.org.uk/>
- AIFO: <http://www.aifo.it/>

Questo scritto è dedicato alla Associazione Italiana Amici di Raoul Follereau (AIFO), che sempre è rimasta fedele al suo Fondatore Follereau, e a tutte le persone conosciute in essa in 40 anni di collaborazione. Quello che c'è di buono in Italia nella cura dei malati di lebbra lo dobbiamo all'Associazione.

INTERVENTI SOSTENUTI DA AIFO NEL MONDO



Associazione Italiana Amici di Raoul Follereau (AIFO)

Mission

Operiamo per dare dignità e consentire l'accesso alla salute alle persone più deboli, in particolare a quelle colpite dalla lebbra e con disabilità, e per rimuovere le cause dell'ingiustizia sociale.

Vision

Un mondo in cui il diritto alla salute sia garantito a tutti, la lebbra sia vinta e non vi siano più persone con disabilità ma diversamente abili.

Un mondo in cui i meccanismi dell'ingiustizia siano rimossi.

I nostri valori

Crediamo in un mondo in cui le relazioni tra gli uomini siano improntate alla pace che scaturisce dalla giustizia.

Crediamo in un mondo in cui ogni persona possa crescere nella propria dignità e sia tutelata da ogni forma di discriminazione.

Crediamo nella collaborazione tra i popoli, nella valorizzazione della diversità e nel mutuo sostegno.

AIFO
Associazione Italiana
Amici di Raoul Follereau

ONG di cooperazione sanitaria internazionale presente in Africa, America Latina, Asia e Oceania con 120 progetti.

Opera senza alcuna discriminazione di credo o cultura.

In Italia conta su centinaia di volontari impegnati nella costruzione di una cultura di solidarietà.

Si ispira al messaggio d'amore di Raoul Follereau, scrittore e poeta francese, noto per la battaglia contro la lebbra e contro tutte le lebbre.

www.aifo.it



AIFO

dal 1961 con gli ultimi

Associazione Italiana
Amici di
Raoul Follereau

Via Borselli, 4 – 6
40135 Bologna
Tel. 051433402
c.c.p. 7484
info@aifo.it