

ARTICOLO

Info Autore:

¹ Obearzt Klinik für Dermatologie und Allergologie
Universitätsklinikum Marburg

Didona Dario ¹

Parole chiave:

vitiligine, diagnosi, terapia

Corrispondenza autore

Dr.med. Dario Didona
Universitätsklinikum Marburg
Baldingerstraße, 35043, Marburg, Deutschland
didona@med.uni-marburg.de

VITILIGINE: ASPETTI CLINICI, DIAGNOSTICI E TERAPEUTICI

RIASSUNTO

La vitiligine è una patologia cutanea molto frequente, che è caratterizzata dalla riduzione dei melanociti che porta alla formazione di macule ipopigmentate senza desquamazione.

La sua patogenesi non è completamente conosciuta, ma attualmente questa patologia è classificata tra quelle autoimmuni. Infatti, è interessante notare che la vitiligine si associa spesso ad altre patologie autoimmuni, come l'anemia perniciosa o l'alopecia areata. Dal punto di vista clinico si riconoscono due forme maggiori di vitiligine: quella segmentale e quella non segmentale, comprendenti ciascuna diverse varianti.

La diagnosi di questa patologia è prettamente clinica, ma può essere necessario anche eseguire indagini di laboratorio al fine di escludere l'associazione con altre patologie autoimmuni.

Il pilastro della terapia della vitiligine è rappresentato dalla terapia topica con corticosteroidi e inibitori della calcineurina, mentre le terapie sistemiche sono raramente impiegate.

ABSTRACT

Vitiligo is a common depigmenting skin disorder, characterized by the selective loss of melanocytes which results in typical non-scaly, white macules.

Its pathogenesis is still not completely understood, but vitiligo is now considered as an autoimmune skin disease. Indeed, vitiligo could be associated with other autoimmune diseases, including pernicious anemia and alopecia areata.

Clinically, two major forms of vitiligo have been described, namely segmental vitiligo and non-segmental vitiligo, which include several subtypes.

The diagnosis relies on the typical clinical features of the disease, but laboratory controls can be necessary to rule out association with other autoimmune diseases.

The mainstay of vitiligo therapy are topical therapy with corticosteroids and calcineurin inhibitors, while systemic therapies are rarely used.

INTRODUZIONE

La vitiligine è una patologia acquisita della pigmentazione estremamente frequente, il cui decorso è tipicamente cronico. La sua prevalenza nella popolazione mondiale si aggira intorno al 2%⁽¹⁾. La patogenesi della vitiligine non è nota del tutto, ma l'elemento fondamentale è rappresentato dalla distruzione dei melanociti cutanei che porta alla formazione di macule ipopigmentate, asintomatiche, con margini nettamente demarcati⁽¹⁾. Inoltre, è stata evidenziata anche la distruzione dei melanociti a livello delle mucose, degli occhi e del labirinto membranoso dell'orecchio interno⁽²⁾. La patogenesi della vitiligine è multifattoriale ed ha come evento finale la distruzione dei melanociti^{(1) (2)}.

I meccanismi che la causano sono molteplici e comprendono, tra gli altri, fattori genetici e lo stress ossidativo; tuttavia, attualmente si tende a considerare la vitiligine come una patologia autoimmune^{(1) (2)}.

Infatti, questa si può associare ad altre malattie autoimmuni, tra cui l'anemia perniciosa e l'alopecia areata⁽³⁾. Nella patogenesi della vitiligine sono implicate sia l'immunità innata che quella adattativa e uno dei ruoli principali è svolto dai linfociti T citotossici CD8+, che sono responsabili della distruzione dei melanociti⁽³⁾.

Dal punto di vista clinico, si distinguono due forme principali di vitiligine, la vitiligine segmentale (VS) e la vitiligine non segmentale (VNS), le quali comprendono differenti varianti^{(1) (2)}.

L'elemento clinico caratteristico è rappresentato da macule ipopigmentate, a margini netti e completamente asintomatiche^{(1) (2)}.

CARATTERISTICHE CLINICHE

Dal punto di vista clinico, la VS e la VNS si distinguono solo per la distribuzione delle lesioni.

Infatti, la VS si distingue per la sua distribuzione dermatomera e solitamente coinvolge un solo dermatomero, anche se sono descritte forme multisegmentali⁽¹⁾.

Nel 50% dei casi, le lesioni si distribuiscono a livello del volto e il dermatomero coinvolto più frequentemente è quello trigeminale⁽¹⁾.

La VNS, che è anche la forma più comune delle due, comprende la forma focale, quella mucosale, quella acrofaciale (**Figura 1**) e le due forme più estese, ovvero la forma generalizzata e quella universale⁽¹⁾. Di queste forme, la più comune è quella acrofaciale, in cui le macule ipopigmentate sono distribuite sul viso e sulle mani⁽¹⁾.

Dal punto di vista prognostico, la VS solitamente rimane stabile nel tempo, mentre la VNS può progredire con il passare degli anni e interessare aree precedentemente non coinvolte⁽¹⁾.

Inoltre, è noto che le aree sottoposte a stress meccanico, come il dorso delle mani o l'area pretibiale, sono più refrattarie alle terapie⁽¹⁾.



FIGURA 1

Tipiche macule ipopigmentate del viso in un soggetto affetto da vitiligine non segmentale acrofaciale.

APPROCCIO DIAGNOSTICO

La diagnosi è essenzialmente clinica e di solito non è necessario ricorrere ad altri esami diagnostici.

È importante, invece, eseguire esami di laboratorio per escludere la presenza di altre patologie autoimmuni associate, tra le quali si annoverano le differenti forme di tiroidite autoimmune e l'anemia perniciosa.

Inoltre, è essenziale distinguere la vitiligine da patologie che clinicamente possono essere simili, come per esempio la pitiriasi alba dei soggetti atopici oppure l'ipomelanosi da esiti di patologie cutanee infiammatorie (psoriasi) o infettive (lebbra).

Infine, nei soggetti affetti da ipomelanosi è necessario escludere malattie genetiche, come la sindrome di Vogt-Koyanagi-Harada o il piebaldismo.

APPROCCIO TERAPEUTICO

La terapia topica con corticosteroidi e inibitori della calcineurina (tacrolimus e pimecrolimus) rappresenta il caposaldo della terapia della vitiligine. Inoltre, ultimamente è stata approvata come terapia per la vitiligine acrofaciale una nuova crema contenente ruxolitinib, una molecola appartenete alla classe degli inibitori delle Janus chinasi⁽⁴⁾.

Le terapie topiche possono essere combinate con la fototerapia (NB-UVB) o con laser a eccimeri per aumentare le probabilità di successo.

In caso di refrattarietà a queste terapie è possibile prendere in considerazione un approccio chirurgico, come il trapianto autologo di melanociti o di cute.

L'utilizzo di terapie sistemiche immunosoppressive, come i corticosteroidi o la ciclofosfamide per via intravenosa od orale, è da prendere in considerazione solo nelle forme di vitiligine più estese e in caso di un impatto estremamente negativo della patologia sulla qualità di vita del soggetto affetto.

CONCLUSIONI

La vitiligine è una patologia cutanea estremamente comune, che è caratterizzata da un decorso cronico. Nonostante spesso sia etichettata come un problema cosmetico, la vitiligine ha un forte impatto sulla qualità di vita dei soggetti affetti e necessita pertanto di trattamenti rivolti alla ripigmentazione delle aree coinvolte.

Nonostante la diagnosi sia quasi sempre estremamente semplice, è necessario escludere l'associazione con altre patologie autoimmuni, che possono avere un impatto notevole sulla salute del soggetto affetto.

BIBLIOGRAFIA

1. Bergqvist C, Ezzedine K. Vitiligo: a review. *Dermatology*. 2020;236(6):571-592.
2. Iannella G, Greco A, Didona D et al. Vitiligo: pathogenesis, clinical variants, and treatment approaches. *Autoimmun Rev*. 2016 Apr;15(4):335-43.
3. Ujji H, Rosmarin D, Schön MP et al. Unmet medical needs in chronic, non-communicable inflammatory skin diseases. *Front Med (Lausanne)*. 2022 Jun 9;9:875492.
4. Qi F, Liu F, Gao L. Janus kinase inhibitors in the treatment of vitiligo: a review. *Front Immunol*. 2021 Nov 18;12:790125.