

Vitíligo

Autoras

Sonia Gómez Pardiñas ¹
Estefanía Zardoya Cabo ^{1,2}

1. Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria.

2. Servicio de Atención Primaria de Elviña. Servicio Galego de Saúde (SERGAS)- A Coruña- España.

Agradecimiento

A Jesús del Pozo Losada, especialista en Dermatología del CHU "Juan Canalejo" por sus aportaciones, revisión e imágenes.

Guías Clínicas 2006; 6(7)

Puntos clave

- Es un trastorno de la pigmentación cutánea caracterizado por áreas de despigmentación, de forma que los pacientes presentan máculas blancas en la piel. Es debido a múltiples factores causantes no bien conocidos que producen la destrucción de los melanocitos epidérmicos
- El diagnóstico de la enfermedad se basa fundamentalmente en una buena anamnesis y una adecuada exploración física
- Aunque durante los últimos años ha habido avances novedosos en el tratamiento del vitíligo el tratamiento continúa siendo bastante insatisfactorio. A las opciones terapéuticas usadas hasta ahora que incluían: fotoquimioterapia con psolarenos tópicos y sistémicos, Esteroides tópicos y tratamientos despigmentantes se han añadido la fototerapia de banda estrecha con UVB, fototerapia focal o inmunomoduladores tópicos y Calcipotriol en combinación con luz UV, para tratar de devolver la pigmentación melánica normal y de forma permanente a las zonas afectadas

¿Qué es el Vitíligo?

Es un trastorno de la pigmentación cutánea caracterizado por áreas de despigmentación, de forma que los pacientes presentan máculas blancas en la piel. Es debido a múltiples factores causantes no bien conocidos que producen la destrucción de los melanocitos epidérmicos.

Tiene una prevalencia del 0,5 al 3 % de la población y en más del 50% de los casos se inicia entre los 10 y los 30 años. Afecta por igual a ambos sexos y a todas las razas ^{1,2}.

¿Cuál es su causa?

La etiología y patogenia se desconoce. En el 30%-40% de los casos hay historia familiar de esta patología que se heredaría de forma poligénica multifactorial con expresión variable ^{2,3}.

Se han presentado tres teorías principales, no excluyentes, para explicar la destrucción de los melanocitos en el vitíligo ^{1,2}:

1. La teoría autoinmunitaria sostiene que determinados melanocitos son destruidos por ciertos linfocitos que han sido activados de alguna forma. Se basa en la asociación con enfermedades autoinmunes (hipertiroidismo, tiroiditis de Hashimoto), la presencia de cambios inflamatorios en la piel, la detección de autoanticuerpos y la respuesta de algunos casos a tratamientos inmunosupresores.
2. La hipótesis neurógena se basa en una interacción entre los melanocitos y células nerviosas que liberarían un mediador neuroquímico tóxico que provocaría la destrucción de dichos melanocitos o inhibiría la reacción tirosina-tirosinasa.
3. La hipótesis de la autodestrucción sugiere que los melanocitos son destruidos por sustancias tóxicas que se forman como parte de la biosíntesis normal de melanina.

Aunque el mecanismo inmediato de la aparición de las máculas blancas implica la destrucción progresiva de determinados melanocitos por parte de las células T citotóxicas, también deben estar implicados otros mecanismos citobiológicos y citocinas. Debido a las diferencias en la intensidad y la evolución entre el vitíligo segmentario y el vitíligo generalizado, la patogenia de ambas formas puede ser en alguna medida diferente.

Elaborada con opinión de médicas y revisión posterior por colegas.

Conflicto de intereses: Ninguno declarado.

Aviso a pacientes o familiares:
La información de este sitio está dirigido a profesionales de atención primaria. Su contenido no debe usarse para diagnosticar o tratar problema alguno. Si tiene o sospecha la existencia de un problema de salud, imprima este documento y consulte a su médico de cabecera.

¿Qué diagnóstico diferencial debemos hacer? ²

Debe plantearse con una serie de procesos dermatológicos que en algún momento de su evolución cursan con lesiones hipopigmentadas:

- Pitiriasis alba: Ligera descamación, bordes borrosos, color blanco-hueso.
- Pitiriasis versicolor: Finas escamas con fluorescencia amarillo-verdosa con lámpara de Wood, KOH positivo.
- Leucodermia química: Antecedente de exposición a ciertos germicidas.
- Lepra: máculas anestésicas, en regiones endémicas.
- Nevo despigmentado: Congénitas, unilateral.
- Hipomelanosis de Ito: Bilateral, líneas de Blaschko, patrón en pastel de mármol, un % con afectación sistémica: SNC, ojos, musculoesquelética.
- Nevo anémico: Sin eritema tras frotar, no contrasta con la lámpara de Wood.
- Esclerosis tuberosa: Máculas estables, congénitas, poligonales.
- Piebaldismo: Mechón blanco en parte anterior de cuero cabelludo y banda dorsal pigmentada en la espalda, grandes máculas hiperpigmentadas en el centro de las áreas hipomelanóticas.
- Leucodermia asociada a melanoma.
- Leucodermia postinflamatoria: Suele existir una historia de psoriasis o eccema en la misma zona macular.
- Micosis fungoide: Es necesaria la biopsia.
- Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada: Problemas de visión, fotofobia, disacusia bilateral.
- Síndrome de Waardenburg: Sordera congénita, máculas blancas y mechón blanco en la parte anterior del cuero cabelludo, heterocromía del iris..



¿Cómo se diagnostica? ^{1,2}

El diagnóstico de la enfermedad se basa fundamentalmente en una buena anamnesis y una adecuada exploración física.

Lesiones cutáneas:

Aparecen máculas progresivas, adquiridas, bien delimitadas, de color blanco-tiza. Una variante es el vitíligo tricrómico (tres colores: blanco, marrón claro, marrón oscuro), pero esto representa distintas etapas de la evolución del vitíligo. El vitíligo inflamatorio presenta un borde eritematoso elevado y puede ser pruriginoso. Los márgenes son convexos.

En ocasiones existen alteraciones cutáneas asociadas como son: Pelo blanco y pelo prematuramente cano, alopecia areata y nevos con halo, lesiones de fotoenvejecimiento y queratosis solares.

Distribución:

La despigmentación se produce según tres patrones generales:

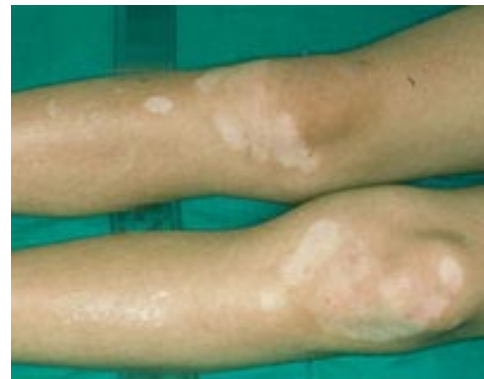
- Focal: Una o varias máculas en una única localización. Puede corresponder a una fase inicial en la evolución de los otros tipos.
- Segmentario: Una o varias máculas en una banda situada en un lado del cuerpo. Es muy estable.
- Generalizado: El más frecuente. Existe una distribución difusa de las máculas apareciendo típicamente alrededor de los ojos y la boca, así como en dedos, codos, rodillas, parte inferior de la espalda y en las regiones genitales.
- Acrofacial: Afecta a la piel peribucal así como a los extremos de los dedos de manos y pies; pueden estar afectados los labios, pezones, genitales y el ano.
- Universal: Vitíligo generalizado extenso dejando sólo unas pocas zonas de pigmentación normal.

Exploración general:

No es infrecuente que el vitíligo se asocie a patología tiroidea: tiroiditis de Hashimoto, enfermedad de Graves; también con DM; anemia perniciosa; enfermedad de Addison y síndrome de endocrinopatía múltiple, estas últimas raras. El examen oftalmológico puede revelar datos de coriorretinitis curada o iritis. No hay afectación de la visión. El oído es normal.

Pruebas de laboratorio:

- Examen con la lámpara de Wood: Es necesario para evaluar las máculas, sobre todo en los tipos de piel más clara, y para identificar las máculas en zonas protegidas del sol, excepto en los casos de piel más oscura.



- Dermatopatología: En determinados casos difíciles puede ser necesaria una biopsia de piel. La piel será normal salvo porque hay ausencia de melanocitos.
- Microscopía electrónica: Ausencia de melanocitos y de melanosomas en los queratinocitos. Se han visto linfocitos en la epidermis.
- Pruebas de laboratorio: T4, TSH, glucemia basal, hemograma completo con índices corpusculares (anemia perniciososa) o estimulación con ACTH para la enfermedad de Addison, si existe sospecha.

¿Cuál es el tratamiento?

El tratamiento del vitíligo supone siempre un desafío, ya que no existe un tratamiento universal efectivo. Esto probablemente es debido a que el vitíligo engloba alteraciones de la pigmentación de muy distinta naturaleza. Sin embargo, hay numerosas modalidades terapéuticas que pueden beneficiar a muchos pacientes.

Tratamientos médicos:

Aunque durante los últimos años ha habido avances novedosos en el tratamiento del vitíligo el tratamiento continúa siendo bastante insatisfactorio. A las opciones terapéuticas usadas hasta ahora que incluían: fotoquimioterapia con psoralenos tópicos y sistémicos, Esteroides tópicos y tratamientos despigmentantes se han añadido la fototerapia de banda estrecha con UVB, fototerapia focal o inmunomoduladores tópicos y Calcipotriol en combinación con luz UV, para tratar de devolver la pigmentación melánica normal y de forma permanente a las zonas afectadas³. El médico de atención primaria se debe proporcionar apoyo psicológico a los pacientes afectados, ya que esta enfermedad altera la imagen corporal y puede disminuir la calidad de vida⁴. Debemos recomendar la utilización de cosméticos para disimular las lesiones e indicar el uso de fotoprotección. Podemos además intentar la repigmentación en casos de máculas amelánicas aisladas y de pequeño tamaño bien con corticoides o bien con inmunomoduladores tópicos⁵.

- Filtros solares²: Se utilizan para proteger la piel afectada de quemaduras solares y disminuir el bronceado en la piel sana. En la mayoría de los pacientes debe elegirse un factor de protección superior a 30.
- Cosméticos²: Maquillajes y autobronceadores: Permiten ocultar las máculas blancas para que el vitíligo no sea evidente. Hay siempre que recordar que los autobronceadores no suponen una protección frente a la radiación ultravioleta, hay que realizar la fotoprotección de igual manera.
- Despigmentación²: Consiste en el blanqueamiento de forma permanente de la piel normal, mediante una crema de monobenciléter de hidroxiquinona al 20% para obtener una piel toda del mismo color. Podría emplearse en pacientes con vitíligo extenso en los que han fracasado otros tratamientos o bien que no pueden o no desean utilizarlos.
- Repigmentación: Clásicamente la fotoquimioterapia tanto tópica como sistémica se ha considerado el tratamiento repigmentante más efectivo en el vitíligo, aunque los porcentajes de éxito en el tratamiento son muy variables. En su contra, están los efectos secundarios que pueden producir y que incluyen efectos agudos como fototoxicidad e irritación gastro-intestinal (los psoralenos) y crónicos como la fotocarcinogénesis. Además hay que tener en cuenta la necesidad de protección ocular⁵. Los tratamientos repigmentantes que se pueden uti-

lizar son:

- Glucocorticoides tópicos²: Pueden usarse en casos en que existan pocas máculas de despigmentación. Se utilizarían corticoides de clase 1 de forma intermitente (4 semanas de tratamiento y 2 de descanso) vigilando la aparición de atrofia cutánea.
- Kellina tópica. Es un estabilizador de membrana similar al cromoglicato disódico, y de forma tópica asociado a UVA o exposición solar ha demostrado ser efectivo en muchos casos. Debe formularse al 2% en crema o/w.
- Fotoquimioterapia tópica²: Este tratamiento debe ser utilizado por dermatólogos. Se emplea un psoraleno tópico y UVA. Es de utilidad en máculas pequeñas.
- Fotoquimioterapia sistémica²: al igual que el anterior debe ser utilizado por dermatólogos. En casos de vitíligo disseminado. Se utiliza un psoraleno por vía oral y UVA o bien luz solar.
- UVB de banda estrecha: Está emergiendo como tratamiento de elección en pacientes con enfermedad moderada-severa, debido a que su eficacia es similar a la fotoquimioterapia con UVA y tiene menos efectos secundarios, además de no requerir psoralenos. (No hay estudios que comparen la terapia con UVB con la fotoquimioterapia oral con UVA. Los estudios que hay comparando fotoquimioterapia tópica y UVA con terapia con UVB, no han sido concluyentes, variando desde una eficacia similar, a una mayor repigmentación y con menos efectos secundarios por parte del UVB)⁵⁻⁷. Esta forma de tratamiento, induce una inmunosupresión local que estimula a la hormona estimuladora de melanocitos, con lo que aumenta la proliferación de dichas células y la producción de melanina⁵. Sus principales ventajas respecto a la terapia con UVA son su mayor seguridad, la menor presencia de efectos adversos sistémicos y que no requiere protección ocular⁵. Constituye el tratamiento de elección en niños mayores de 6 años².
- Fotoquimioterapia focal⁵: Ha demostrado su eficacia en el vitíligo localizado. Consiste en la radiación bien con UVB, bien con láser excímero (emisión monocromática de radiación ultravioleta), utilizados únicamente sobre las áreas afectadas, evitando así la exposición de las zonas sanas y la acumulación de dosis en el caso del UVB. Además estos tratamientos pueden usarse conjuntamente con otros tratamientos tópicos. Los estudios de que se dispone hasta el momento sugieren que el tratamiento con láser excímero es más eficaz para la repigmentación si se usa en combinación, tanto con Tacrolimus tópico como con 8-metoxipsoraleno. Aunque debe tenerse en cuenta que los estudios se han hecho con un número pequeño de pacientes por lo que serían necesarios más estudios^{8,9}.
- Inmunomoduladores tópicos: Los agentes inmunomoduladores tópicos como el Tacrolimus y el pimecrolimus, ofrecen ventajas en el tratamiento del vitíligo: son agentes bien tolerados tanto en niños como en adultos a las dosis adecuadas; pueden usarse durante periodos largos de tiempo sin producir las complicaciones típicas del tratamiento tópico con esteroides (estrias, atrofia, hipertricosis, telangiectasias, trastornos de la pigmentación)⁵. Actúan inhibiendo la síntesis de citoquinas proinflamatorias y mediadores vasoactivos por parte de los linfocitos T que parecen estar implicados en la fisiopatología del vitíligo⁵.

En modelos experimentales el tratamiento tópico con Tacrolimus se ha visto que acelera la carcinogénesis por lo que sería conveniente usar fotoprotección en las zonas tratadas¹⁰.

- **Calcipotriol:** Es un análogo sintético de la vitamina D 3, que al unirse a sus receptores en la piel estimula el crecimiento y diferenciación de melanocitos y queratinocitos. Además inhibe la activación de células T⁵.
- No hay estudios concluyentes a cerca de su eficacia^{5,7,11}. Se han descrito casos de repigmentación asociados a UVA o exposición solar.

Tratamientos quirúrgicos:

Durante 25 años han venido usándose distintas técnicas quirúrgicas para el tratamiento del vitíligo. Existen avances recientes en este campo para el cultivo y trasplante de melanocitos.

El trasplante consiste en transferir un reservorio de melanocitos sanos a una zona de piel afecta para su proliferación y migración en las áreas despigmentadas⁵.

La cirugía sería una opción terapéutica en pa-

cientes con áreas de vitíligo localizadas que no han respondido al tratamiento médico. Hay que tener en cuenta que en el vitíligo generalizado existe fenómeno de Koebner en las regiones donantes, por lo que el trasplante está restringido a áreas localizadas. Está contraindicado en pacientes con historia de cicatrices hipertróficas y queloideas^{2,5}.

Bibliografía

1. Sánchez Viera M, Gatica Ortega ME. Lesiones hipopigmentadas. Vitíligo. *Medicine* 2002 ; 8(90): 4855-4859.
2. Fitzpatrick TB, Johnson RA, Wolff K. Trastornos de la pigmentación. Atlas en color y sinopsis de Dermatología Clínica. 5ª Madrid: Mc. Graw-Hill. Interamericana; 2005. Sección 13. p. 336-343.
3. Whitton M, Ashcroft D, Barrett CW, Gonzalez U. Interventions for vitiligo. *Cochrane Database Syst Rev.* 2006 Jan 25;(1): CD003263.
4. Ongenaë K, Van Geel N, De Schepper S, Naeyaert JM. Effect of vitiligo on self-reported health-related quality of life. *Br J Dermatol.* 2005 Jun;152(6):1165-72.
5. Grimes PE. New Insights and New Therapies in Vitiligo. *JAMA, February 9, 2005-vol 293, N°6: 730-735.*
6. Mofty ME, Zaher H, Esmat S, Youssef R, Shahin Z, Bassioni D et al. PUVA and PUVB in vitiligo-are they equally effective? *Photodermatol Photoimmunol Photomed.* 2001 Aug; 17(4): 159-63.
7. Carrascosa JM, Sabat M. Nuevas tendencias en la fototerapia del vitíligo. *Piel* 2002; 17(3): 97-100.
8. Kawalek AZ, Spencer JM, Phelps RG. Combined excimer laser and topical tacrolimus for the treatment of vitiligo: a pilot study. *Dermatol Surg.* 2004; 30(2Pt1):130-5.
9. Passeron T, Ostovari N, Zakaria W, Fontas E, Larrouy JC, Lacour JP et al. Topical tacrolimus and the 308-nm excimer laser : a synergistic combination for the treatment of vitiligo. *Arch Dermatol* 2004. Sep; 140(9): 1065-9.
10. Fonseca Capdevila E. Tacrolimus Tópico. *Terapéutica en APS. FMC* 2004; 11(8): 492-5
11. Ermis O, Alpsoy E, Cetin L, Yilmaz E. Is the efficacy of psoralen plus ultraviolet A therapy for vitiligo enhanced by concurrent topical calcipotriol? A placebo-controlled double-blind study. *Br J Dermatol.* 2001. Sep;145(3):472-5.

Recursos en la red

- Whitton M, Ashcroft D, Barrett CW, Gonzalez U. Interventions for vitiligo. *Cochrane Database Syst Rev.* 2006 Jan 25;(1):CD003263. [<http://www.update-software.com/Abstracts/ab003263.htm>]