

Vitiligo



https://www.theepochtimes.com/woman-with-vitiligo-was-mocked-but-became-a-model-urges-it-doesnt-matter-what-they-think_3639107.html, 18.06.2023



HAUTARZTPRAXIS ELSHORN
PROF. DR. MARTIN MEMPEL

Vitiligo -Definition

Vitiligo ist eine häufige, erworbene und chronische Erkrankung der Haut, die zu einem Funktionsverlust mit progressiver Zerstörung der Melanozyten führt. Klinisch charakteristisch sind scharf begrenzte, weiße Maculae, die je nach Subtyp der Vitiligo die Haut und Schleimhäute in unterschiedlichem Ausbreitungs- und Schweregrad betreffen.

Häufigkeit der Vitiligo

- Prävalenz 0,5-2% weltweit
- „early-onset“ (Ø 10,3 Jahre) bei einem Drittel, davon 11% < 2 Jahre
- Prävalenz bei Kindern 0,83% (ärztlich bestätigt), 1,52 % (nach Elternangabe)
- 69% nicht-segmentale Vitiligo
- Bei den frühkindlichen Formen bis 50% positive Familienanamnese

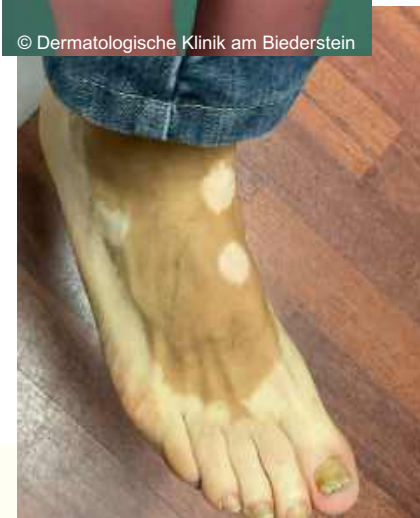


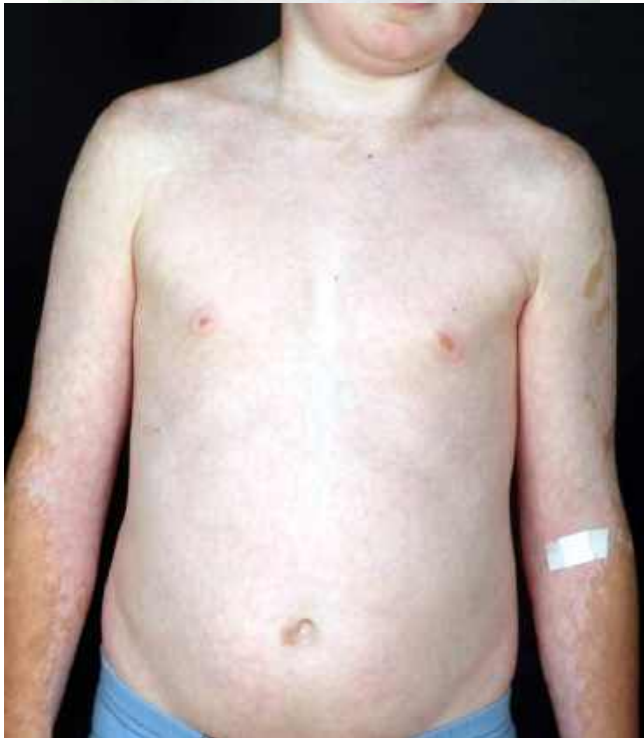
© Dermatologische Klinik am Biederstein



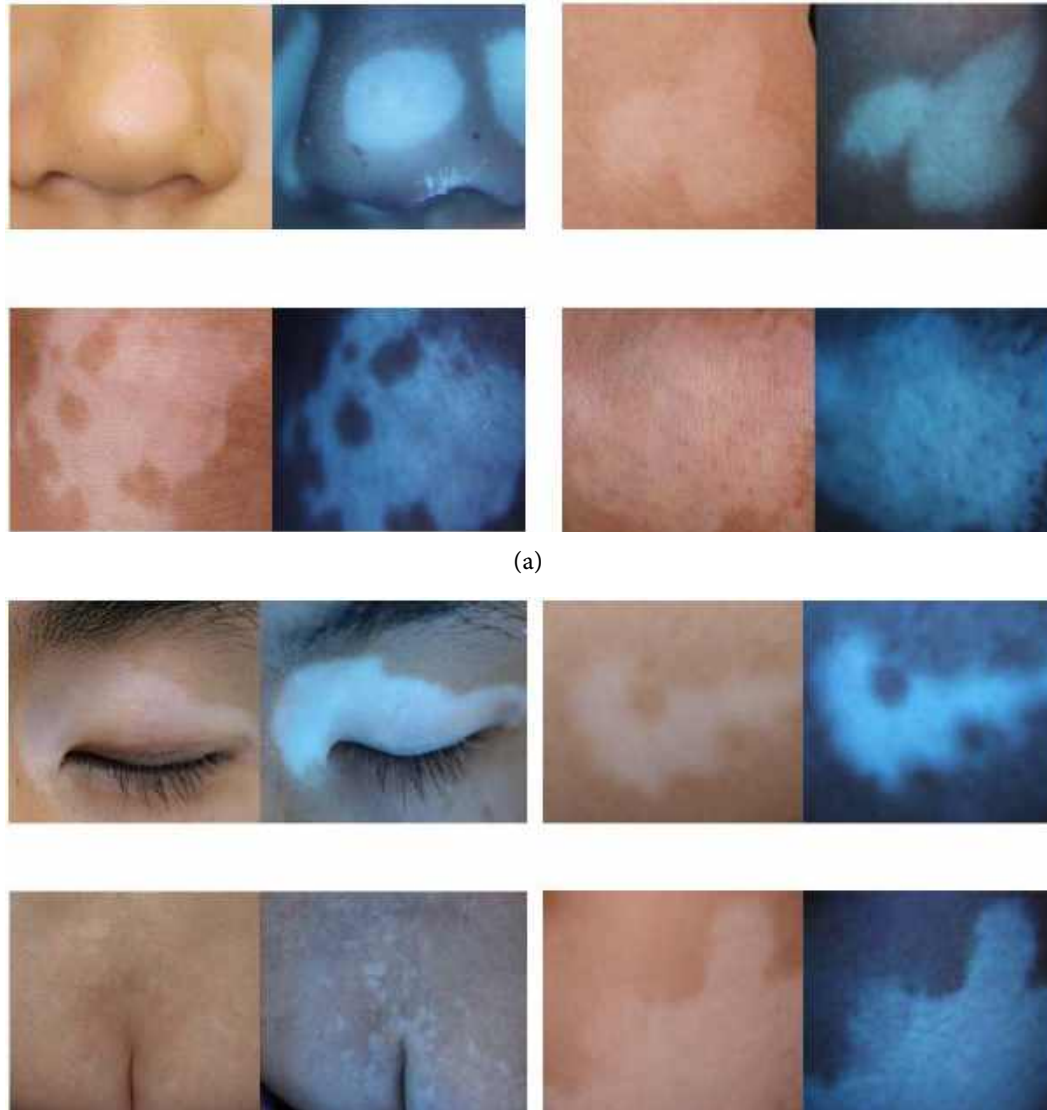
© Dermatologische Klinik am Biederstein

Vitiligo – Klinisches Bild





Diagnose mittels Wood-Licht



(a)

Vitiligo - multifaktoriell

Vitiligo^a wird durch ein dynamisches Zusammenspiel mehrerer Faktoren verursacht^{1,2}

Umweltbedingte Auslöser

- Exposition
 - Chemikalien, UV-Strahlung¹
- Mechanischer Stress
 - Führt zu Melanozytorrhagie, Köbner-Phänomen³
- Emotionaler Stress
 - Besondere Lebensereignisse⁴

Genetische Prädisposition

- Genvariationen
 - Beeinflussen Biologie, Immunregulation und Apoptose der Melanozyten^{1,5,6}
- Familiarität (≈35%)
 - 6% Krankheitsrisiko bei Geschwistern, 23% bei eineiigen Zwillingen^{1,5,6}

Dysregulierte Immunantwort

- Erhöhte Immunität
 - in der Haut²
- Antikörper
 - gegen Melanozyten²
- Immundefekte
 - Rekrutierung von Immunzellen
 - Produktion proinflammatorischer Proteine und Zytokine¹

^a Im Folgenden bezieht sich der Begriff "Vitiligo" speziell auf NSV 1. Rashighi M, Harris JE. Dermatol Clin. 2017;35:257-265. 2. Bergqvist C, Ezzedine K. J Dermatol. 2021;48:252-270. 3. Papadopoulos L, et al. Clin Exp Dermatol. 1998;23:243-248. 4. Kundu RV, et al. Exp Dermatol. 2019;28:647-655. 5. Spritz RA, et al. J Invest Dermatol. 2021;141:265-273. 6. Spritz RA, Andersen GH. Dermatol Clin. 2017;35:245-255.

Diagnose der Vitiligo – Empfohlene Routineuntersuchungen 1-3



Hautuntersuchung

- Fototyp-Bestimmung der Haut
- Physische Untersuchung (mit/ohne Wood-Lampe)^a
- Erkrankungsdauer und -ausmaß
- Zeichen auf Erkrankungs-Aktivität (inkl. Köbner-Phänomen)
- Geschwindigkeit der Progression / Ausbreitung der Läsionen
- Vorhandensein von Halo-Nävi
- Vorhandensein von Leukotrichie⁴



Medizinische Vorgeschichte

- Anamnese, inkl. Autoimmun-Komorbiditäten
- Laborwerte (v.a. Schilddrüse, Autoantikörper)
- Familiäre Vorgeschichte mit Vitiligo, frühzeitige Haar-Ergrauung, Schilddrüsenkrankheit oder andere Autoimmun-Erkrankungen
- Exposition gegenüber Chemikalien



Behandlungs-Vorgeschichte

- Typ, Dauer und Wirksamkeit von vorigen Therapien
- Vorherige Phasen von Repigmentierung



Auswirkungen auf das Leben

- Berufliche Vorgeschichte / Exposition gegenüber Chemikalien
- Auswirkung der Erkrankung auf die Lebensqualität

^a Eine Untersuchung mit der Wood-Lampe ist für die Identifizierung von depigmentierten Haut-Bereichen nützlich, die bei natürlichem Licht nicht sichtbar sind.^{5,6}

1. Eleftheriadou V, et al. *Br J Dermatol.* 2022;186:18-29. 2. Taieb A, et al. *Br J Dermatol.* 2013;168:5-19. 3. Bergqvist C, Ezzedine K. *Dermatology.* 2020;236:571-592. 4. Rodrigues M, et al. *J Am Acad Dermatol.* 2017;77:1-13. Image reprinted from *The Lancet*, Vol. 386, Ezzedine K, et al, Vitiligo, Pages P74-84, Copyright (2015), with permission from Elsevier. 5. Bibeau K, et al. *Maui Derm* 2022. ePoster on natural history. 6. van Geel N, et al. *J Am Acad Dermatol.* 2017;76:464-471

Klassifizierung der Vitiligo

Vitiligo wird anhand klinischer Phänotypen klassifiziert¹⁻³



Nichtsegmentale Vitiligo (NSV)

Das Immunsystem greift funktionale Melanozyten an²⁻⁵



Segmentale Vitiligo (SV)

Primär beschreibender Begriff. Einige Fälle hängen mit somatischem Mosaizismus zusammen und haben vermutlich keine immunologische Ätiologie⁴



Vitiligo vom gemischten Typ¹⁻³



Formen der Vitiligo



Nonsegmentale Vitiligo



Segmentale Vitiligo

Formen der Vitiligo

Segmentale Vitiligo mit Poliosis



Nonsegmentale Vitiligo



Melanom(therapie)-assoziierte Vitiligo



Differentialdiagnosen: Postinflammatorische Hypopigmentierungen



Differentialdiagnosen: Postinflammatorische Hypopigmentierungen



AE mit Pityriasis alba



Vitiligo

Differentialdiagnosen: Postinflammatorische Hypopigmentierungen



Vitiligo



Postinflammatorische
Hypopigmentierung

Differentialdiagnosen:



Vitiligo



Pityriasis versicolor

Differentialdiagnosen:

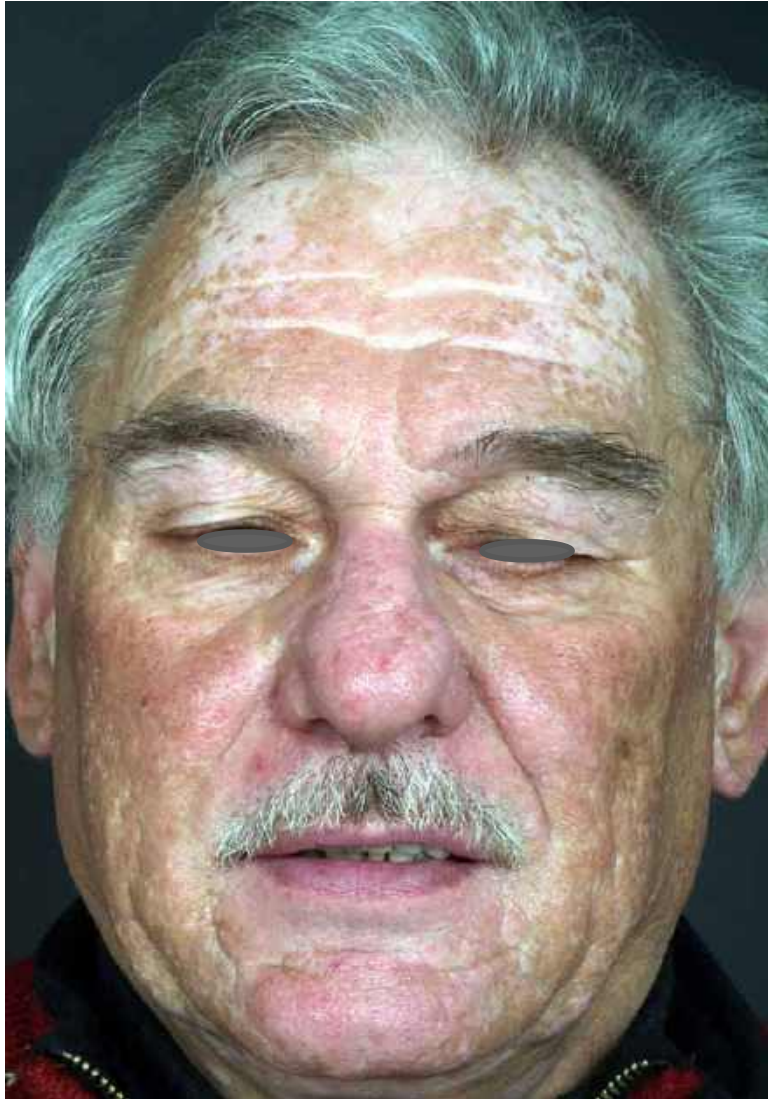


Vitiligo



Hypomelanosis guttata idiopathica

Differentialdiagnosen:



Vitiligo



Hypomelanosis guttata idiopathica

Halo-Nävi



© Dermatologische Klinik am Biederstein



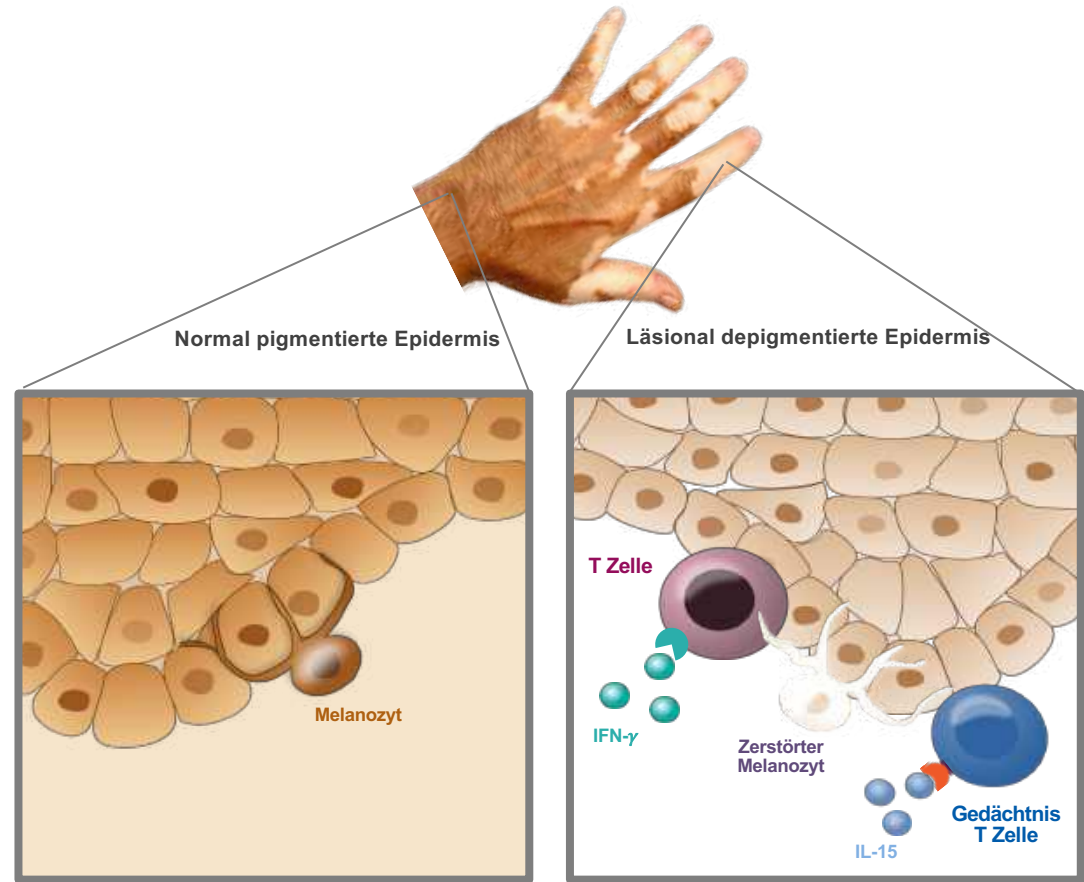
© C.Schnopp

Halo-Nävi



Nichtsegmentale Vitiligo – Eine Autoimmunerkrankung

- Hypo- bzw. Depigmentierung der Haut und Haare, bei der es zur Ausbildung rosa-weißer Flecken kommt ^{1, 4-6}
- Chronische Autoimmunerkrankung mit einer komplexen Pathogenese, die zur fortschreitenden Zerstörung der Melanozyten führt ¹⁻⁵
- Die Behandlung ist eine der schwierigsten dermatologischen Herausforderungen ^{3,5}



Autoimmune Zerstörung von Melanozyten, die zu einer Depigmentierung der Haut führt

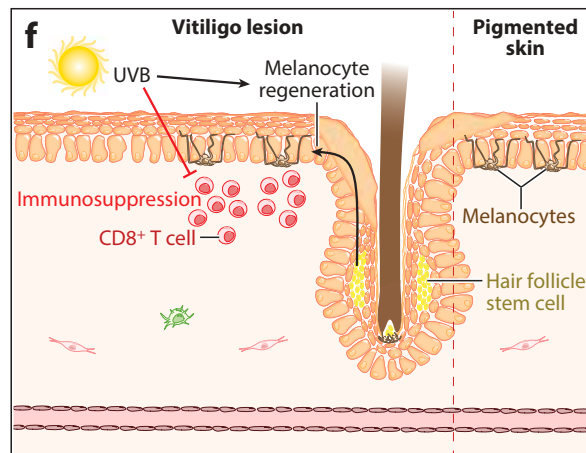
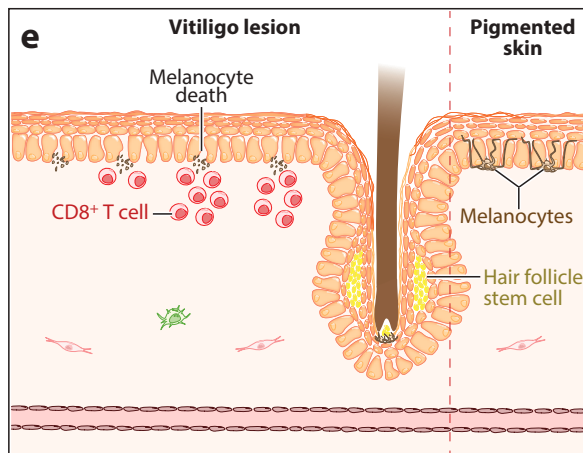
Vitiligo (NSV)



T-Zell vermittelte Zerstörung der Melanozyten.

Re-Pigmentierung geht von den Stammzellen des Haarfollikels aus.

Bereiche mit wenigen Haarfollikeln pigmentieren schlechter.



Assoziationen

- Bestimmte MHC-II-Locus-Varianten, NLRP-1 (angeborenen Immunität), CASP7 (Apoptose-Regulation)
- Autoantikörper gegen Melanozytenantigene
- Mittelfristig andere Autoimmunerkrankungen (Schilddrüse, SLE, CED; Alopecia areata, Lichen sclerosus...), aber selten im Kindesalter (Screening ?)
- Im Kindesalter häufigere Assoziation mit Atopie
- In 17%-50% **Halo-Nävi**

Ezzedine K, Silverberg N (2016) A Practical Approach to the Diagnosis and Treatment of Vitiligo in Children. Pediatrics. 2016 Jul;138(1):e20154126

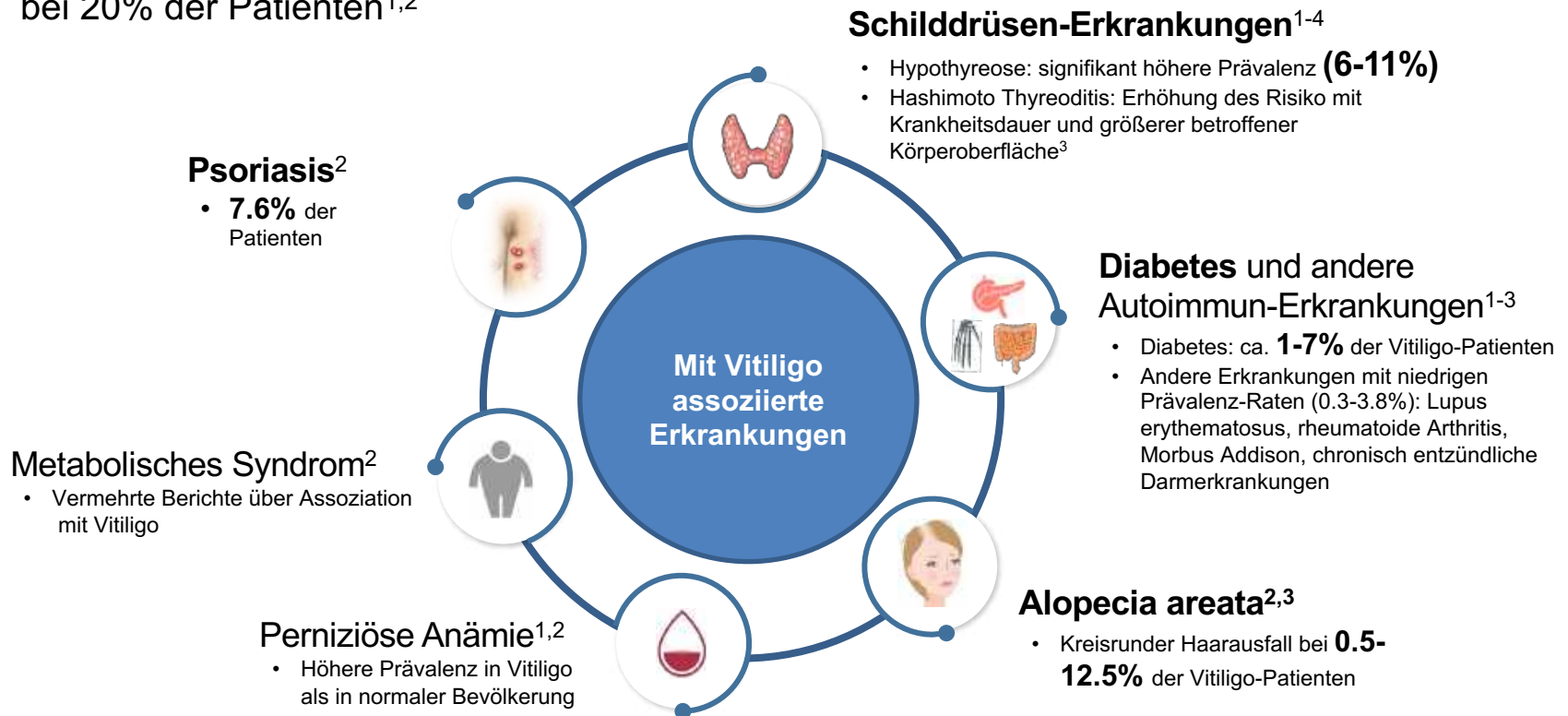
Ezzedine K et al. (2012) Pre- vs. post-pubertal onset of vitiligo: multivariate analysis indicates atopic diathesis association in pre-pubertal onset vitiligo. Br J Dermatol. 2012 Sep;167(3):490-5.

Martins CPDS et al. (2019). Clinical and epidemiological characteristics of childhood vitiligo: a study of 701 patients from Brazil. Int J Dermatol. 2020 Feb;59(2):236-244.

Cohen BE, Mu EW, Orlow SJ (2016) Comparison of Childhood Vitiligo Presenting with or without Associated Halo Nevus. Pediatr Dermatol. 2016 Jan-Feb;33(1):44-8.

Autoimmun-Komorbidität bei Vitiligo

bei 20% der Patienten^{1,2}



Prognosefaktoren der Vitiligo

- Segmentale Vitiligo häufig stabiler als nicht segmentale Vitiligo
- Bei sehr frühem Beginn vor dem 3. Lebensjahr Verlauf häufig progredient und ausgedehnter als bei späterem Beginn („frühkindliche Vitiligo“)
- In 20-30% der kindlichen Patienten kommt es zu einer spontanen Repigmentierung
- Chancen der Spontan-Regression höher bei Beginn vor dem 20. Lebensjahr und Dauer von weniger als 6 Monaten
- Negative prognostische Zeichen: Schleimhautbefall, Köbner-Phänomen, „Konfetti-Muster“

Topisch immunmodulierende Therapie

Topische Glukokortikosteroide (TCS)

- 1. Wahl
 - o limitierter Befall ($< 3\%$ der Körperoberfläche)
 - o extrafazialer Befall
- TCS Klasse III mit verbessertem therapeutischem Index (z.B. Mometasonfuroat)
 - o Therapiedauer 3 Monate: 1x tgl. *oder*
 - o Therapiedauer 6 Monate: Intervalltherapie 1x tgl. für 15 Tage gefolgt von 14-tägiger Pause

Topische Calcineurin-Inhibitoren

- Tacrolimus (0,1%), Pimecrolimus (1%)
- Off-label-Use (Kostenantrag!)
- Anwendung vor allem im Gesicht und steroidsensiblen Arealen
- Wirksamkeit ähnlich den TCS
- Therapiedauer
 - o 6-12 Monate: 2x tgl.
 - o Nach erfolgreicher Repigmentierung: proaktive Therapie 2x wöchentlich zur Verringerung der Rezidivrate sinnvoll

Therapie

Wesentliche Probleme:

1. Heilung bisher nicht möglich: vor Therapiebeginn Patienten realistisch über Erfolgchancen aufklären!
2. Keine validen Daten zu Langzeiteffekten im Sinne einer bleibenden Repigmentierung! Hohe Rezidivrate.
3. Für alle Therapien gilt: Repigmentierung im Gesicht häufig schnell und vollständig, Handrücken, Finger, Unterschenkel, Füße und Genitalbereich meist resistenter!

Daher von wesentlicher Bedeutung: **Supportive Therapie**

- Dermatokosmetische Produkte (z.B. medizinische Camouflage, Selbstbräuner)
- Angebot einer psychologischen Mitbetreuung (Screeningmöglichkeit: DLQI)
- Selbsthilfegruppen/-organisationen
- Lichtschutz SPF > 50

Zulassung (im Label „Nicht segmentale Vitiligo“) seit 5/2023

Erfolg mit Januskinasehemmer

Ruxolitinib-Creme verbessert Pigmentierung bei Vitiligo

In einer Phase-II-Studie gelang mit der zweimal täglichen Anwendung einer 1,5-prozentigen Ruxolitinib-Creme bei fast der Hälfte der Probandinnen und Probanden die Repigmentierung von Vitiligo-Läsionen. Nun wurden Wirksamkeit und Sicherheit des Januskinasehemmers in zwei Phase-III-Studien evaluiert.



Ruxolitinib Creme: relevante Informationen

Ruxolitinib Creme wird auf der Haut angewendet zur Behandlung von **Vitiligo mit Gesichtsbeteiligung** bei Erwachsenen und Jugendlichen ab 12 Jahren.

Schwangerschaft und Stillzeit

Ruxolitinib Creme sollte von schwangeren oder stillenden Frauen nicht angewendet werden, da dies nicht untersucht wurde. Wenn Sie eine **Frau im gebärfähigen Alter sind, sollten Sie während der Behandlung und bis zu 4 Wochen nach der letzten Anwendung von Opzelura eine effektive Verhütungsmethode anwenden.**

Ruxolitinib Creme enthält Propylenglycol, Cetylalkohol, Stearylalkohol, Methyl-4-hydroxybenzoat, Propyl-4-hydroxybenzoat und Butylhydroxytoluol.

Empfohlene Dosis

- Tragen Sie **zweimal täglich** eine dünne Schicht der Creme auf die betroffenen Hautstellen auf.

Warten Sie mindestens 8 Stunden zwischen den Anwendungen.

- Die Creme sollte auf **nicht mehr als 10 % (ein Zehntel) des Körpers** aufgetragen werden. Diese Fläche entspricht der zehnfachen Größe einer Handfläche mit den fünf Fingern.

Ruxolitinib Creme: relevante Informationen

Benötigte MENGE

(Arm 18% der Körperoberfläche (9% Vorders./9% Rückseite)/ 3,2 g)

Schichtdicke/Applik. 2 x tgl.
2mg/cm² 1mg/cm²

10%	3,2g	1,6g
5%	1,6g	0,8g
1%	0,32g	0,16g

5% Befall	bei 1,6 g	62,5 Tage
	bei 0,8g	125 Tage

Derzeitiger Preis: 959,68 € pro 100 g

Patient vor Ruxolitinib Therapie



Befund vor Therapie

Patient während Ruxolitinib Therapie



Befund nach 16 Wochen Therapie

Patient vor Ruxolitinib Therapie



Befund vor Therapie

Patient während Ruxolitinib Therapie



Befund nach 16 Wochen Therapie

Awareness- Kampagnen



Awareness- Kampagnen



Barbie

Barbie Fashionistas Puppe (Vitiligo) Im Schulterfreien Polka Dot Kleid

★★★★★ 4.7 (29) [Jetzt Produkt bewerten](#)

13,99€ Unverbindliche Preisempfehlung* inkl. 19 % MwSt

[zum Shop](#)

Produktdetails

Barbie und Ken feiern die Vielfalt mit den Fashionistas Modepuppen, die zu realistischen Geschichten, Toleranz und endlosen Träumen anregen. Die Puppen sind mit den verschiedensten Hautfarben, Augenfarben, Haarfarben,...

[Mehr](#)

▼ Inhalt

Barbie

Barbie Ken Fashionistas Puppe Im Malibu“-Tanktop, Braune Haare, Vitiligo, Shorts

★★★★★ 4.9 (23) [Jetzt Produkt bewerten](#)

14,99€ Unverbindliche Preisempfehlung* inkl. 19 % MwSt

[zum Shop](#)

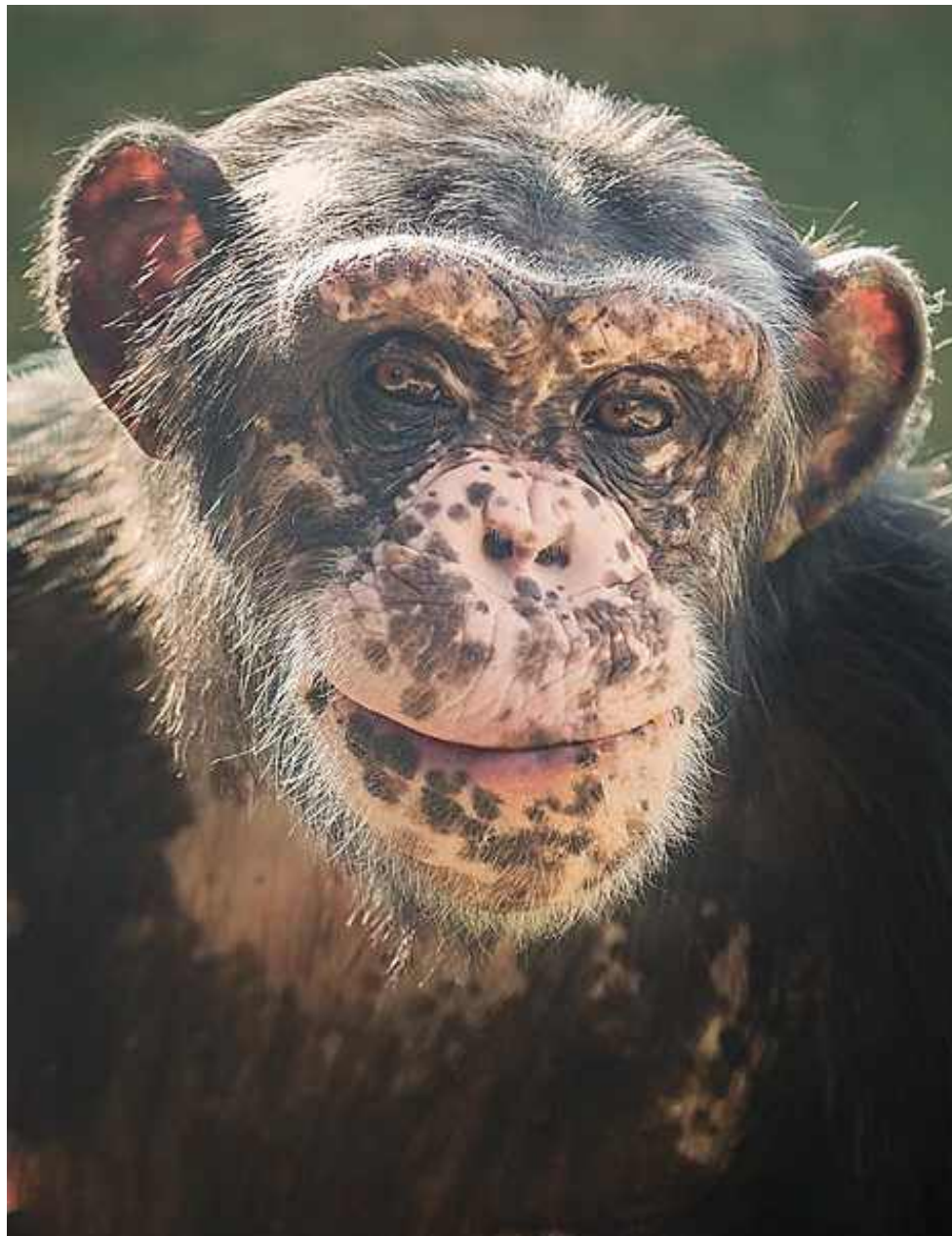
Produktdetails

Barbie und Ken feiern die Vielfalt mit den Fashionistas Modepuppen, die zu realistischen Geschichten, Toleranz und endlosen Träumen anregen. Die Puppen sind mit den verschiedensten Hautfarben, Augenfarben, Haarfarben,...

[Mehr](#)

▼ Inhalt





<https://projectchimps.org/vitiligo-in-apes/>