

# Le vitiligo

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur le vitiligo. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

## La maladie

### ● Qu'est-ce que le vitiligo ?

Le vitiligo est une maladie de la peau caractérisée par l'apparition de taches blanches et dépigmentées, augmentant en surface et en nombre avec le temps. Le mot « vitiligo » proviendrait du latin *vitiligo* qui signifie «tache blanche».

### ● Combien de personnes sont atteintes du vitiligo ?

Le vitiligo touche 1 personne sur 50 à 100 de la population mondiale avec 10 à 30 % de formes familiales. Ce n'est donc pas une maladie rare.

### ● Qui peut en être atteint ? Est-elle présente partout en France et dans le monde ?

Touchant aussi bien l'homme que la femme, il peut apparaître à tout âge mais dans plus de la moitié des cas il débute entre 10 et 20 ans. Il est fréquent dans l'enfance et plus rare chez le sujet âgé. Le vitiligo touche toutes les populations, sans distinction de couleur de peau. L'apparition à l'occasion de traumatismes psychoaffectifs ou physiques est souvent mentionnée. Les personnes qui présentent une maladie autoimmune (hypothyroïdie, hyperthyroïdie, diabète de type 1...) ont un risque plus élevé que les autres de développer la maladie.

### ● A quoi est dû le vitiligo ?

Le vitiligo résulte d'une disparition progressive des cellules responsables de la pigmentation de la peau (les mélanocytes). La cause de cette disparition est encore mal connue.

### ● Le vitiligo est-il contagieux ?

Le vitiligo n'est pas contagieux.

## ● Quelles en sont les manifestations ?

La lésion élémentaire du vitiligo est une tache dépigmentée d'une couleur blanc-ivoire. Sa forme et sa taille sont variables. Sa bordure, habituellement convexe, peut être de la couleur de la peau environnante, plus foncée (hyperpigmentée) ou encore rougeâtre. Elle peut aussi avoir un certain relief.

Les lésions peuvent siéger à n'importe quel endroit sur la peau mais il existe des zones de prédilection particulièrement fréquentes : dos des mains, pieds, coudes et genoux, organes génitaux, autour des orifices naturels, sous les aisselles, plis de l'aîne et ombilic (zones de friction).

L'apparition du vitiligo sur une zone cutanée soumise à des microtraumatismes répétés (égratignures, frictions répétées, compressions continues...) s'appelle «phénomène de Koebner». Il est habituel dans le vitiligo.

Les zones dépigmentées sont très sensibles au soleil (photosensibles) et pour une exposition relativement modérée, on peut observer des rougeurs et des démangeaisons.

L'extension des lésions est imprévisible. Ces dernières peuvent confluer pour induire une dépigmentation généralisée appelée *vitiligo universalis* (voir plus bas).

D'une manière exceptionnelle, on a décrit des vitiligos trichromes (trois teintes) et même quadrichromes et pentachromes, développés sur une peau mate. L'alternance de zones de dépigmentation cutanée et de poils de couleur normale peut créer le vitiligo moucheté. Il peut aussi être ponctué : il consiste alors en une multitude de macules arrondies en confettis.

Selon la localisation et l'extension des lésions, il existe plusieurs formes de vitiligo. On distingue les formes localisées et les formes généralisées.

- Les **formes localisées** sont : le vitiligo focal, le vitiligo segmentaire et le vitiligo muqueux.

Le *vitiligo focal* ne touche qu'une petite surface de la peau.

Le *vitiligo segmentaire* est une dépigmentation unilatérale qui correspond grossièrement à un territoire d'innervation. Le territoire de peau innervé par un nerf donné s'appelle dermatome. Le vitiligo segmentaire affecte un ou plusieurs dermatomes. Le visage est le plus fréquemment atteint (dans près de la moitié des cas il s'agit du territoire du nerf trijumeau) mais le vitiligo segmentaire peut se voir sur n'importe quelle partie du corps où il demeure unilatéral. Ce type de vitiligo se distingue des autres formes cliniques par un âge de début plus précoce, une extension parfois rapide des lésions à tout le dermatome (en une année environ) puis un arrêt de la propagation. Il n'est pas aggravé par les microtraumatismes locaux et s'accompagne rarement d'un halo nævus (halo dépigmenté entourant un grain de beauté) ou d'affections autoimmunes. Ces constatations suggèrent que cette forme clinique de vitiligo a un mécanisme distinct de celui des autres formes.

Le *vitiligo muqueux* ne touche que les muqueuses (lèvres, organes génitaux...).

- Dans les **formes généralisées** sont incluses le vitiligo vulgaire et le vitiligo universalis.

Le *vitiligo vulgaire* également appelé vitiligo bilatéral est la forme la plus fréquente de vitiligo (près de 90 % des cas). Les plaques sont dispersées et souvent bilatérales et symétriques. Il apparaît de façon préférentielle au niveau du visage, des mains et des pieds.

L'extension devient imprévisible, en poussées le plus souvent. Les microtraumatismes semblent contribuer à l'expression clinique de cette forme généralisée. Les cellules pigmentaires de l'œil et de l'oreille (avec diminution de l'audition sur certaines fréquences) peuvent être atteintes respectivement dans 40 et 16 % des cas. Trois stades évolutifs sont décrits pour ce type. Au stade 1 les taches sont peu pigmentées avec persistance de quelques mélanocytes au niveau de l'épiderme ; au stade 2 les taches sont totalement décolorées avec poils noirs (disparition des mélanocytes épidermiques, mais persistance des mélanocytes folliculaires) ; au stade 3 les taches sont totalement dépigmentées avec poils blancs (disparition totale des mélanocytes).

Dans le *vitiligo universalis*, la quasi-totalité du corps est touchée.

Le vitiligo peut être associé à des maladies autoimmunes parmi lesquelles certaines maladies de la thyroïde (insuffisance thyroïdienne, maladie de Basedow et thyroïdite de Hashimoto). Le vitiligo est fréquent chez les personnes atteintes de plusieurs maladies endocriniennes concomitantes. Il s'associe également à la maladie d'Addison avec hyposécrétion des hormones glucocorticoïdes, l'anémie de Biermer, le lupus érythémateux, ou les maladies intestinales inflammatoires. Il peut également se rencontrer dans certains syndromes : le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada qui associe vitiligo, dépigmentation des cils et/ou des sourcils (poliose), pelade, uvéoméningite (atteinte d'une des membranes de l'œil et des méninges) aseptique et atteinte auditive ; le syndrome d'Alezzandrini qui associe un vitiligo facial (avec atteinte des cils et sourcils) à une surdité et une dégénérescence rétinienne héréditaire liée à l'existence de cellules pigmentaires au niveau de la rétine (rétinite pigmentaire) ; une candidose cutanée de la peau et des muqueuses avec ophtalmie sympathique (uvéïte autoimmune).

## ● Comment expliquer les symptômes ?

La couleur de la peau dépend en partie de la production de mélanine par les mélanocytes et de sa distribution dans les cellules épidermiques. Ces pigments mélaniques servent à protéger l'épiderme et les couches profondes de la peau des agressions externes, en particulier de l'action des rayons ultraviolets. La mélanine est synthétisée par les mélanocytes, cellules situées dans la couche la plus profonde de l'épiderme. La qualité de la mélanine ainsi que sa quantité sont déterminants pour la couleur de la peau. La disparition progressive des mélanocytes des réservoirs de la peau (épidermiques) et des follicules pileux (folliculaires) est à l'origine de la décoloration de la peau. Plusieurs théories existent pour expliquer cette disparition mélanocytaire :

L'origine autoimmune est la plus acceptée, mais ce n'est qu'une hypothèse. Proposée depuis longtemps du fait de l'association fréquente du vitiligo à d'autres maladies autoimmunes, elle a reçu des arguments solides après des essais cliniques d'immunothérapie et des études histologiques. En général, dans les maladies autoimmunes le système défensif s'attaque à des cellules de l'organisme lui-même comme si elles lui étaient étrangères. L'auto-immunité est vraisemblablement en cause dans certains vitiligos extensifs mais pas dans tous les vitiligos.

La tendance actuelle (théorie convergente) est que cette disparition mélanocytaire pourrait être due à des causes variables d'une personne à l'autre. L'accumulation de neuromédiateurs ou leur libération massive lors d'un stress psycho-affectif pourraient favoriser la disparition de mélanocytes (théorie nerveuse). De même, l'accumulation de radicaux libres pourrait être nocive pour les mélanocytes (théorie toxique). Il en est de même des anticorps circulants qui existent au cours des maladies autoimmunes (théorie autoimmune). Il existerait

au départ une fragilité mélanocytaire d'origine génétique insuffisante pour que le vitiligo apparaisse. La survenue au cours de la vie de stress psycho-affectif, d'affection auto-immune, d'accumulation de radicaux libres jouerait un rôle de facteur déclenchant pour le vitiligo. Les microtraumatismes exercés sur la peau joueraient un rôle révélateur.

### ● **Quelle est l'évolution du vitiligo ?**

Mis à part le préjudice esthétique qui peut être majeur, le vitiligo n'a pas de retentissement organique à long terme en dehors des cas où il est associé à d'autres maladies auto-immunes qui évoluent pour leur propre compte. De ce fait, autonomie et pronostic vital ne sont pas compromis par le vitiligo.

## Le diagnostic

### ● **Comment fait-on le diagnostic du vitiligo ?**

Le diagnostic du vitiligo est clinique, c'est-à-dire établi après un examen minutieux. Il n'existe aucun critère biologique spécifique. L'examen en lumière de Wood permet de mieux observer les taches de vitiligo mais surtout d'apprécier si le déficit mélanocytaire est partiel ou total. Parfois le recours à une biopsie cutanée est utile pour le différencier d'autres lésions associées à une anomalie de la coloration de la peau. Elle montre alors une absence de pigment mélanique et de mélanocytes dans la peau lésionnelle. Dans la plupart des cas, cette biopsie n'est pas nécessaire.

### ● **Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?**

Le vitiligo doit être distingué des autres dépigmentations acquises telles que le psoriasis, l'eczéma, le lupus discoïde, la sclérodermie et certaines formes de lèpre. L'examen du dermatologue, l'examen en lumière de Wood permet de faire le diagnostic dans la majorité des cas.

## Les aspects génétiques

### ● **Quels sont les risques de transmission aux enfants ?**

Dans la majorité des cas, le vitiligo survient de façon tout à fait isolée et n'a pas été transmis par un des parents. Toutefois, dans près de 30% des cas le vitiligo survient dans une famille où une autre personne est également atteinte. Le phénomène de dépigmentation en lui-même ne semble pas être une maladie héréditaire, mais la prédisposition à développer un vitiligo face à certains facteurs de l'environnement serait transmissible dans toutes les formes de vitiligo. Cette susceptibilité génétique compterait pour 50% dans le développement de la maladie.

## ● Existe-t-il un traitement pour cette pathologie ?

Il n'existe pas de traitement qui guérisse définitivement du vitiligo. Le maquillage est parfois suffisant lorsque le vitiligo est peu étendu. Dans le cas contraire, le rôle des mesures thérapeutiques est de stimuler la prolifération des mélanocytes encore présents au niveau des réservoirs épidermiques. Ces traitements ne seront envisagés que s'il existe une demande.

## ● Quelles sont les différentes options thérapeutiques ? Quels en sont les bénéfices et les risques ?

Différentes méthodes de traitement existent dont le principal résultat attendu est la recoloration des plaques de dépigmentation soit en stimulant la prolifération des mélanocytes encore en place (photothérapie, traitements locaux) soit en apportant des mélanocytes prélevés sur une zone saine (greffe mélanocytaire).

- La *photothérapie UVB* (rayons ultra violets de type B) sélective tend de plus en plus à être le premier traitement proposé pour le vitiligo généralisé. Elle stimule les mélanocytes uniquement par action des UVB de spectre étroit. A raison de 2 à 3 séances par semaine au début, la dose est progressivement augmentée de 10-20% par séance et ne doit pas dépasser le total de 300 séances de traitement. Dans le traitement du vitiligo segmentaire ou peu étendu, cette photothérapie tend à « cibler » les zones atteintes en préservant la peau saine.

Les résultats du traitement par UVB sont très variables. La re-pigmentation est toujours partielle et parfois transitoire. Certains patients n'y répondent pas du tout. Le type de réponse ne dépend ni de l'âge ni du type de vitiligo ni des doses utilisées.

Le laser excimer est également utilisé et agit selon le même principe. Il donne des résultats similaires mais sur des lésions bien circonscrites. Son avantage réside dans le délai de réponse qui demeure le plus court par rapport aux autres méthodes, mais c'est un traitement coûteux.

- La *photochimiothérapie orale* ou puvathérapie associe des psoralènes, substances qui stimulent la formation de mélanine sous l'action de la lumière, et les rayons ultra violets de type A (les UVA). Elle est de moins en moins utilisée en raison de ses nombreux effets secondaires.

L'action de la lumière UVA se traduit par un brunissement de la peau. L'importance du brunissement est variable selon les individus. Cet effet est d'autant plus important que la concentration de psoralènes dans les cellules de l'épiderme est élevée. Cette concentration est à son maximum en moyenne deux à quatre heures après la prise de psoralènes par voie orale et persiste environ huit heures. Les produits les plus utilisés sont le Méthoxalène ou 8-méthoxypsoralène et le 5-Méthoxypsoralène ou Bergaptène. Plus de 100 séances sont souvent nécessaires pour induire une rougeur de la peau (érythème) indolore souhaité qui précède la repigmentation.

-La *photochimiothérapie locale* utilise les psoralènes directement sur la peau et le soleil. Elle est de moins en moins utilisée car elle s'accompagne constamment d'incidents ou d'accidents phototoxiques (dus à la lumière) et parfois d'aggravation du vitiligo.

L'héliothérapie (utilisation du rayonnement solaire) a été utilisé pour la première fois par

les égyptiens il y a 6000 ans. Elle peut être utilisée avec succès sur des vitiligos avec un déficit mélanocytaire incomplet. Le protocole des expositions courtes sera défini par le dermatologue.

Les principaux risques de la puvathérapie sont représentés par les brûlures de la zone traitée en cas d'exposition prolongée au soleil. Le port de lunettes est impératif pour éviter les atteintes oculaires et la cataracte qui reste exceptionnelle. Rougeurs, nausées, lentigines (communément appelées taches brunes) et démangeaisons peuvent également se voir. Au cours de la photothérapie effectuée sous surveillance d'un dermatologue, le risque de cancérisation est exceptionnel.

D'autres agents photosensibilisants tels qu'une substance extraite d'un fruit méditerranéen appelé Khella, la khelline, substance photosensibilisante chimiquement proche du psoralène, et la phénylalanine (acide aminé composant des protéines) donnent des résultats comparables mais ne sont pas encore d'utilisation courante. La vitamine D, ou son dérivé, le calcipotriol, potentialiserait l'effet de la photochimiothérapie mais les différentes études ont donné lieu à des résultats contradictoires.

- Les *dermocorticoïdes* et les *immunosuppresseurs* en application locale sont indiqués essentiellement dans les vitiligos peu étendus. Ils agissent en diminuant l'activité du système immunitaire, ce qui a pour effet d'enrayer la disparition des mélanocytes. Ils doivent être appliqués une fois par jour pendant plusieurs mois. Les résultats sont plus rapides qu'avec la photochimiothérapie avec moins d'effets secondaires. Les effets locaux des corticoïdes ne doivent pas être méconnus. Ils peuvent induire un amincissement et une fragilité (atrophie) de la peau en usage local prolongé.

Le tacrolimus est un immunosuppresseur local. Il neutralise l'action des lymphocytes, globules blancs responsables de la réaction immunitaire dans le vitiligo. Il a de plus une action de repigmentation de la peau appréciable surtout au niveau des zones exposées au soleil telles que le visage et le cou.

Le camouflage par les cosmétiques, fonds de teint spéciaux, peuvent s'envisager pour des zones sensibles telles que le pourtour des yeux où crèmes corticoïdes et photothérapie ne doivent pas être utilisées du fait du risque de complications graves.

- Les *greffes de mélanocytes autologues* : les mélanocytes du sujet lui-même sont prélevés de zones normalement pigmentées et greffées en des zones dépigmentées. Elles ne peuvent être réalisées que dans les cas de vitiligo peu étendu, stable, non évolutif, sans phénomène de Koebner, après échec des traitements habituels chez un sujet ayant une cicatrisation normale sans chéloïdes. La greffe peut utiliser selon le cas, des mélanocytes seuls, prélevés et réimplantés en zone dépigmentée ou des greffes ultraminces d'épiderme. Ces méthodes sont de pratique très limitée. Elles restent des mesures d'exception et les résultats esthétiques, qui dépendent du type de vitiligo, ne sont pas toujours satisfaisants car la repigmentation obtenue n'est pas toujours homogène. Ces résultats sont d'autant plus intéressants que le sujet est jeune et qu'il s'agit d'un vitiligo segmentaire.

- La *dépigmentation complète* est une technique qui peut être proposée pour traiter les quelques zones pigmentées résiduelles au cours des vitiligos généralisés (universalis). Elle nécessite généralement des produits très irritants et éventuellement toxiques qui sont réservés à cet usage (comme le monobenzyl éther d'hydroquinone à 20 % appliqué 2 fois par jour pendant des mois). Elle a un caractère définitif sans possibilité de repigmentation ultérieure. Hypersensibilité au soleil (photosensibilité), risques de coups de soleil et de cancer de la peau doivent être bien compris et admis par le malade. La principale contrainte



est la protection solaire ultérieure indispensable

## ● **Un soutien psychologique est-il souhaitable ?**

Le soutien psychologique est très important. D'une part, le préjudice esthétique est souvent très mal vécu du fait du retentissement social. En effet le regard des autres, voire leur rejet sont très difficiles à vivre. De même, le retentissement psychologique peut être important chez une femme jeune ou chez le sujet brun ou noir où le contraste avec la peau saine est très important. Dans certaines communautés le vitiligo est assimilé à la lèpre, par exemple.

D'autre part, le lien probable entre choc psychoaffectif et vitiligo mérite qu'on y prête attention en se donnant la possibilité d'une prise en charge psychologique, par le biais d'une psychothérapie, mais aussi de groupes de parole, d'ateliers d'expression... Les personnes atteintes et aussi leur entourage auront, dans ce cadre, l'occasion de prendre la parole pour exprimer leurs ressentis autour de la maladie.

## ● **Que peut-on faire soi-même pour se soigner?**

La protection solaire est l'élément capital. Elle permet de limiter l'extension des plaques et d'éviter les brûlures (coups de soleil). Cependant, l'exposition modérée et raisonnable n'est pas contre indiquée, elle peut être utilisée pour la repigmentation dans certains cas. Cette technique naturelle est très utile notamment chez l'enfant où on ne fait pas de photothérapie en cabine.

Il faut éviter les microtraumatismes, qui sont un facteur possible de l'extension du vitiligo.

## ● **Comment se faire suivre ?**

Le suivi est assuré en consultation de dermatologie. Vu le délai requis pour la repigmentation, un contrôle trimestriel voire semestriel peut être nécessaire. Il permet d'apprécier les résultats du traitement et de juger de l'absence d'effet secondaire.

## ● **Peut-on prévenir cette maladie?**

Il n'existe aucun moyen de prévention du vitiligo. Cependant, dans le cadre du vitiligo vulgaire, éviter des frictions énergiques sur le visage peut prévenir l'apparition d'une dépigmentation de la face qui est toujours redoutée.

## **Vivre avec**

### ● **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale, scolaire, sportive ?**

Le retentissement social et psychologique du vitiligo peuvent être très important, à l'origine de problèmes d'insertion sociale, de conflits familiaux, d'une dévalorisation de soi pouvant mener à des situations de mise en échec (mauvais résultats scolaires, isolement...). C'est pourquoi un entourage chaleureux et une aide psychologique sont nécessaires.

Le vitiligo peut être à l'origine de discrimination sociale...

Il peut être à l'origine de discrimination dans certains postes de travail où l'aspect physique ou le relationnel sont importants.

## ● ● ● En savoir plus

### ● Où en est la recherche ?

Les principales voies de recherche concernent l'efficacité des différents traitements et leurs associations pour un meilleur résultat ainsi que l'étude des mécanismes de la maladie et la compréhension de la nocivité de tous les processus responsables (stress, radicaux libres, auto-immunité...).

### ● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations de malades consacrées à cette maladie. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services** au 0 810 63 19 20 (Numéro azur, prix d'un appel local) ou sur le site **Orphanet** ([www.orpha.net](http://www.orpha.net)).

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

**CONTACTEZ**

**Maladies Rares Info Services au 0 810 63 19 20**  
**numéro azur, prix d'une communication locale**

**OU CONSULTEZ ORPHANET** [www.orpha.net](http://www.orpha.net)



CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

Maladies Rares  
Info Services

0 810 63 19 20

N° Azur, prix appel local

AVEC LA COLLABORATION DE :

*Docteur Yvon Gauthier*

Consultation des troubles de  
la pigmentation  
Hôpital Saint André, Bordeaux



Association Anges Blancs  
Vitiligo Universalis

