



Surgical & Cosmetic Dermatology

www.surgicalcosmetic.org.br/

Piebaldismo - retratos do caráter hereditário: uma série de casos

Piebaldism – portraits of hereditary character: a series of cases

DOI: <http://www.dx.doi.org/10.5935/scd1984-8773.2024160297>

RESUMO

O piebaldismo é uma discromia rara, autossômica dominante, caracterizada por poliose circunscrita e acromia triangular na região frontal em 90% dos indivíduos acometidos, sem outros acometimentos sistêmicos. A incidência da discromia neste Serviço de Dermatologia, em curto espaço de tempo e com riqueza de imagens, motivou a exposição desta série de casos. Exibimos duas famílias com piebaldismo, atendidas no mesmo Serviço durante o ano de 2021: a primeira família, com mãe e filho apresentando máculas acrômicas pelo tronco e poliose na região frontal desde o nascimento; e a segunda família, com avó, tia, mãe e filho apresentando as mesmas características descritas.

Palavras-chave: Piebaldismo; Transtornos da Pigmentação; Dermatopatias

ABSTRACT

Piebaldism is a rare, autosomal dominant dyschromia characterized by circumscribed poliosis and triangular achromia in the frontal region in 90% of affected individuals, with no other systemic involvement. The incidence of dyschromia in this Dermatology Department, in a short space of time, and with plenty of images, motivated the presentation of this series of cases. We show two families with piebaldism, treated at the same Dermatology Department in 2021: the first family, with a mother and son presenting achromic macules on the trunk and poliosis in the frontal region since birth; the second family, with a grandmother, aunt, mother, and son showing the same characteristics described.

Keywords: Piebaldism; Pigmentation Disorders; Skin Diseases; Genetic

Cartas

Autores:

Melissa de Almeida Corrêa
Alfredo¹
Ingrid Rocha Meireles Holanda¹
Ivanka Miranda Castro¹
Gabriela Roncada Haddad¹

¹ Universidade Estadual Paulista (UNESP), Faculdade de Medicina, Departamento de Doenças Infecciosas, Dermatologia, Diagnóstico por Imagem e Radioterapia, Botucatu (SP), Brasil.

Correspondência:

Gabriela Roncada Haddad
E-mail: gabriela.haddad@yahoo.com

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesses: Nenhum.

Data de Submissão: 05/09/2023

Decisão final: 04/10/2023

Como citar este artigo:

Alfredo MAC, Holanda IRM, Castro IM, Haddad GR. Piebaldismo – retratos do caráter hereditário: uma série de casos. Surg Cosmet Dermatol. 2023;15:e20230297.



INTRODUÇÃO

O piebaldismo é uma discromia rara caracterizada por poliose circunscrita e acromia triangular na região frontal em 90% dos indivíduos acometidos. A incidência da discromia no mesmo Serviço de Dermatologia, em curto espaço de tempo e com riqueza de imagens retratadas, motivou a exposição desta série de casos. Exibimos duas famílias com piebaldismo, procedentes de cidades diferentes, próximas da região, atendidas no mesmo Serviço, durante o ano de 2021.

Série de casos:

Caso 1: Criança do sexo masculino, um ano de idade. Encaminhada via UBS devido a máculas acrômicas pelo corpo e poliose na região frontal desde o nascimento (Figuras 1 e 2).

Mãe com as mesmas características.

Caso 2: Criança do sexo masculino, oito meses. Encaminhada do Serviço de Pediatria devido a máculas acrômicas no corpo e poliose na região frontal desde o nascimento (Figuras 3 e 4).

Mãe com as mesmas características. Avó e tia materna apresentando as mesmas características fenotípicas.



FIGURA 1: Poliose na região frontal de mãe e filho desde o nascimento



FIGURA 2: Máculas acrômicas localizadas nos membros inferiores, bilateralmente



FIGURA 3: Poliose na região frontal de avó materna, mãe e filho desde o nascimento



FIGURA 4: Máculas acrómicas localizadas no abdômen e em membros inferiores, bilateralmente

DISCUSSÃO

O piebaldismo é uma dermatose rara que acomete cerca de 1:20000 indivíduos, sem predileção por sexo ou etnia. É caracterizado por apresentar, em 90% dos casos, poliose e áreas de pele acrómica, sem relação com alterações sistêmicas.¹ Esta discromia é descrita desde relatos egípcios² e ocorre devido a mutações no proto-oncogene C-KIT 4q12, um distúrbio autossômico dominante, com migração anormal de melanoblastos na crista neural, acarretando áreas corpóreas sem atividade melanocítica.³

A poliose é característica da doença, dada por área sem pigmento na região frontal do couro cabeludo, que se estende com formato triangular para a frente, convergindo para a linha média da face. As máculas acrómicas e hipocrômicas, que acometem o corpo, são caracteristicamente de padrão central, localizadas predominantemente no abdômen, terço médio de membros superiores e inferiores, poupando o acometimento de mãos, pés e dorso.¹ O padrão central da discromia é explicado pelo fato de a mutação acometer a crista neural. Os indivíduos acometidos podem apresentar máculas hiperacrômicas e efêlides axilares.³

O diagnóstico de piebaldismo é clínico e, na suspeita dele, faz-se necessária investigação clínica minuciosa, oftalmológica, neurológica e gastrointestinal, ainda no período neonatal, a fim de afastar diagnósticos diferenciais com possíveis sintomas sistêmicos e deletérios, como na síndrome de Waardenburg, em que, além das máculas acrómicas, surgem a heterocromia de íris e surdez neurosensorial.^{1,3} Outros diagnósticos diferenciais são vitiligo, hipomelanose de Ito, síndrome de Wolf e nevo acrómico.⁴

Por se tratar de condição benigna, o tratamento não se faz necessário, mas orientações de fotoproteção são essenciais. Há relatos de transplantes de melanócitos para reduzir áreas de acromia nos pacientes com queixa estética.⁵

CONCLUSÃO

O piebaldismo isolado não tem complicações sistêmicas conhecidas. Como genodermatose de padrão autossômico dominante, na suspeita diagnóstica, é necessário questionar o padrão familiar. ●

REFERENCES:

1. Shah M, Patton E, Zedek D. Piebaldism. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK544238/>
2. Huang A, Glick SA. Piebaldism in History—"The Zebra People." JAMA Dermatology. 2016; 152(11):1261.
3. Saleem MD. Biology of human melanocyte development, piebaldism, and waardenburg syndrome. Pediatr Dermatol. 2019;36(1):72-84.
4. Grob A, Grekin S. Piebaldism in children. Cutis. 2016 ;97(2):90-2.
5. Neves DR, Régis Júnior JR, Oliveira PJ, Zac RI, Silveira Kde S. Melanocyte transplant in piebaldism: case report. An Bras Dermatol. 2010;85(3):384-388.

CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES:

Melissa de Almeida Corrêa Alfredo  ORCID 0000-0001-7423-4190

Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Ingrid Rocha Meireles Holanda  ORCID 0000-0002-2629-5244

Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Ivanka Miranda Castro  ORCID 0000-0002-3146-1892

Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Gabriela Roncada Haddad  ORCID 0000-0002-7516-9586

Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.