
PIEBALDISME

WAT IS PIEBALDISME ?

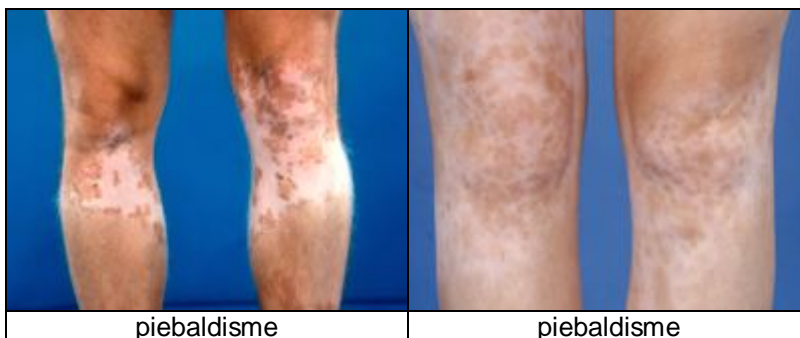
Piebaldisme is een huidaandoening waarbij er witte plekken van verschillende grootte en vorm op het lichaam aanwezig zijn. Ook kunnen de haren pleksgewijs volledig wit zijn (witte lokken). Piebaldisme is een aangeboren huidafwijking, het is vanaf de geboorte aanwezig. En het is erfelijk, het kan in de familie zitten. De witte plekken bij piebaldisme lijken op vitiligo, een andere huidziekte met witte plekken. Maar piebaldisme is vanaf de geboorte aanwezig, en vitiligo ontstaat pas op latere leeftijd.

HOE ONTSTAAT PIEBALDISME ?

Mensen met piebaldisme hebben een fout in een bepaald deel van het erfelijke materiaal (het C-KIT-gen, gelokaliseerd op chromosoom 4q12). Door deze erfelijke afwijking ontbreekt een eiwit dat zorgt voor de verdeling van pigmentcellen over het hele lichaam. De vorming van pigment door pigmentcellen begint al heel vroeg, al voor de geboorte. Daardoor zijn de witte vlekken al direct na de geboorte te zien.

HOE ZIET PIEBALDISME ER UIT ?

Vanaf de geboorte zijn grillige witte plekken aanwezig. In deze vlekken ontbreekt het pigment volledig. De witte plekken komen het meest voor op de knieën en ellebogen, borst, buik en centraal op het voorhoofd en zijn vaak driehoekig van vorm. De aanwezigheid van een witte haarlok van de voorste hoofdharen is heel kenmerkend voor piebaldisme en soms zelfs het enige verschijnsel. Bij een licht huidtype kunnen de vlekken bij de geboorte soms nog niet opvallen. Naast witte plekken kunnen er ook juist donkerder gekleurde plekken voorkomen, die zowel in de witte plekken of aan de rand van de witte plekken kunnen zitten. De plekken veranderen niet meer van vorm, er komen na de geboorte geen nieuwe witte plekken bij.



HOE WORDT DE DIAGNOSE GESTELD ?

De diagnose wordt gesteld op het klinisch beeld, op hoe het er uitziet. Het beeld is makkelijk te herkennen aan de grillige witte vlekken, in combinatie met donkere vlekken. Vaak zit het in de familie en weet de patiënt zelf al wat het is.

HOE WORDT PIEBALDISME BEHANDELD ?

Piebaldisme is niet te behandelen met zalven of lichttherapie. Er bestaat op dit moment geen therapie die de pigmentstoornis of het gendefect bij piebaldisme kan herstellen. De symptomen kunnen wel worden verminderd door pigmenttransplantatie. Hierbij worden pigmentcellen van een normaal stuk huid overgebracht in de witte plekken waar ze waren verdwenen. Voor pigmenttransplantatie worden verschillende methoden gebruikt: er kunnen kleine stukjes normaal gepigmenteerde huid (biopten) worden verplaatst naar een stukje witte huid (minigrafting). Dit gebeurt poliklinisch onder plaatselijke verdoving. Minigrafting is een kleine chirurgische ingreep die niet medisch noodzakelijk is. De methode wordt niet toegepast bij kinderen onder de 12 jaar, maar pas vanaf de leeftijd van 16 jaar. Deze behandeling werkt goed bij piebaldisme, bij ruim 80% van de gevallen kan de transplantatie leiden tot verdwijning van de behandelde witte plekken.

Een alternatieve methode is de celsuspensie transplantatie waarbij pigmentcellen worden gewonnen uit een stukje normale huid en na een bewerking in een vloeistof worden verdeeld op de te behandelen witte huid. Deze vloeistof bevat pigment- en huidcellen en wordt teruggeplaatst op de (met laser) voorbehandelde witte plek. Deze methode is nog niet geregistreerd voor pigmentstoornissen, maar wordt momenteel onderzocht bij de SNIP (AMC Amsterdam) en het Universitair Ziekenhuis in Gent (België).

WAT ZIJN DE VOORUITZICHTEN ?

In tegenstelling tot vitiligo zullen de witte plekken in de loop der jaren niet toenemen noch in aantal noch in grootte. Piebaldisme heeft geen invloed op de algemene gezondheid. Ondanks de afwezigheid van pigment in de witte plekken bestaat er geen verhoogd risico op het krijgen van huidkanker en melanomen, ten opzichte van mensen die geen piebaldisme hebben. De witte plekken zijn wel gevoeliger voor zonverbranding, omdat ze niet beschermd worden door pigment. Piebaldisme kan onderdeel zijn van een zeldzaam syndroom, genaamd het syndroom van Waardenburg. Patiënten met dit syndroom hebben piebaldisme in combinatie met twee verschillende kleuren irissen in de ogen, oorafwijkingen (doofheid) en verminderde verstandelijke vermogens.

WAT KUNT U ZELF NOG DOEN ?

Camouflage van gedepigmenteerde plekken met een huidkleurige make-up kan de plekken soms nagenoeg onzichtbaar maken zolang de camouflage er zit. Vooral voor het gezicht kan het goed werken. Huidtherapeuten kunnen u informeren over deze optie.