

Case presentation

Síndrome de Graham-Little-Piccardi-Lassueur: variante disseminada de líquen plano folicular

Priscila Kakizaki¹, Aline Donati², Neusa Yuriko Sakai Valente^{1,2}, Ricardo Romiti²

Dermatology Online Journal 21 (7): 12

¹Departamento de Dermatologia do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo, Brazil

²Departamento de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo, Brazil

Correspondence:

Priscila Kakizaki
prikaki@gmail.com
(+55)1145738250

Resumo

A síndrome de Graham-Little-Piccardi-Lassueur é uma dermatose liquenóide rara, caracterizada pela tríade composta por alopecia cicatricial no couro cabeludo, alopecia na axila e/ou pubis e pápulas queratósicas foliculares no corpo. Relatamos dois casos da síndrome em mulheres jovens. Os achados histopatológicos sugerem que a síndrome representa uma variante disseminada do líquen plano folicular.

Palavras-chave: Alopecia; hipotricose; líquen plano

Abstract

Graham-Little-Piccardi-Lassueur syndrome is a rare lichenoid dermatosis. It is characterized by the triad of scarring alopecia of the scalp, alopecia of the axilla and or groin, and keratotic follicular papules of the body. The present paper reports on two cases affecting young women. Histopathological findings suggest the disorder represents a generalized form of lichen planus follicularis.

Keywords: Alopecia; Hypotrichosis; Lichen planus

Introdução

A síndrome de Graham-Little-Piccardi-Lassueur (SGLPL) é uma dermatose liquenóide rara caracterizada por alopecia cicatricial progressiva do couro cabeludo, perda de pelos axilares e pubianos e queratose pilar disseminada no corpo. Sua etiopatogenia é desconhecida e seu tratamento permanece um desafio.

Relato dos casos

Caso 1: Paciente feminina, 38 anos, negra, há 3 anos com dor e prurido no couro cabeludo, seguidos por queda do cabelo, e pápulas queratósicas no corpo. Após 6 meses, evoluiu com prurido na região pubiana e rarefação dos pelos no local. Negava uso de medicação. Ao exame, apresentava alopecia cicatricial no vértex, com eritema e descamação ao redor dos pelos remanescentes. Pápulas queratósicas foliculares violáceas disseminadas no dorso e membros superiores e hipotricose com leve descamação peripilar na região pubiana {Figura 1A-C} Realizadas biópsias no vértex, dorso (queratose pilar) e pubis (hipotricose) {Figura 2}. No vértex foram observadas diminuição de densidade folicular, perifoliculite linfo-histiocitária e fibrose ao redor do istmo, confirmando uma alopecia cicatricial linfocítica primária semelhante ao líquen plano pilar (LPP). Na imunofluorescência direta (IFD) depósito de IgM granular contínuo na zona da membrana basal {Figura 3} e na bainha radicular externa. No dorso os achados foram compatíveis com líquen plano folicular. No pubis também foi observada

perifoliculite crônica com fibrose e granuloma do tipo corpo estranho a uma haste solta na derme, demonstrando que o acometimento também era do tipo cicatricial, apesar de clinicamente não haver atrofia. Iniciado tratamento com propionato de clobetasol 0,05% loção 1x/dia na lesão do couro cabeludo e hidroxiclороquina 400mg/dia com melhora das lesões do corpo e estabilização das áreas de alopecia. Está em seguimento há 1 ano e 2 meses sem recidiva das lesões com uso destas medicações.

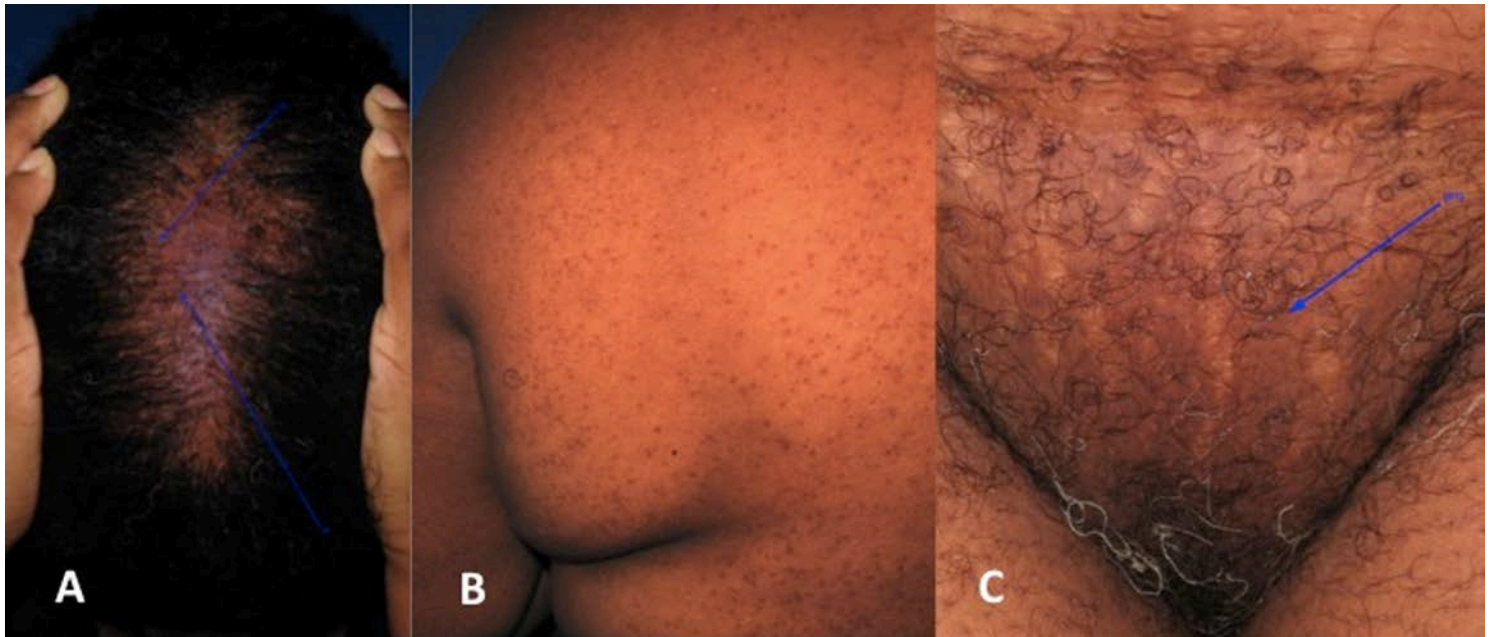


Figura 1. 1A. Área de alopecia no vertex. 1B. Pápulas queratósicas foliculares no dorso. 1C. Hipotricose na região pubiana

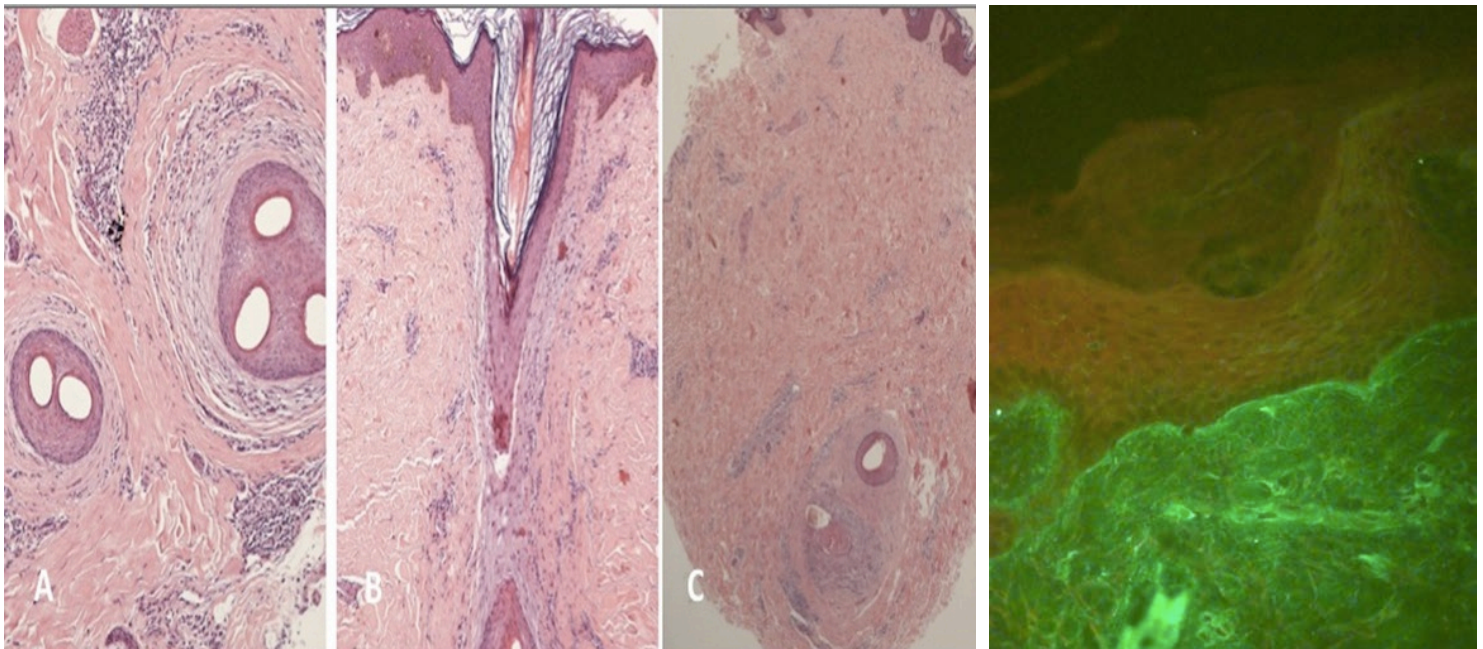


Figura 2. 2A. Vértex (HE AO100x corte horizontal): Perifoliculite linfohistiocitária e fibrose concêntrica peri-istmo com mucinose. 2B. Dorso (HE AO 100x): Dilatação do óstio folicular com atrofia do infundíbulo, fibrose perifolicular com mucinose e discreta perifoliculite crônica ao redor do infundíbulo e istmo. 2C. Pubis (HE AO 40x corte horizontal): Perifoliculite linfohistiocitária e fibrose concêntrica peri-istmo

Figura 3. Imunofluorescência direta do vértex: IgM granulosa discreta contínua na ZMB

Caso 2: Paciente feminina, 40 anos, parda, há 2 anos com queda do cabelo. Há 2 meses, surgimento de pápulas com prurido intenso no corpo. Refere diminuição dos pelos axilares, com prurido leve neste local. Negava uso de medicações. Ao exame, apresentava placas de alopecia cicatricial no vértex, com eritema e descamação peripilar, hipotricose nas axilas, pápulas queratósicas foliculares normocrômicas no dorso e membros superiores e pápulas violáceas liquenóides no dorso inferior, estas últimas sugestivas de líquen plano clássico {Figura 4 A-D}. As biópsias do dorso (queratose folicular) e axila (hipotricose) foram sugestivas de líquen plano folicular. Já a do dorso inferior confirmou a suspeita de líquen plano clássico. No vértex foi observada perifoliculite liquenóide principalmente no istmo {Figuras 5A-D}. IFD demonstrou IgM nos corpos apoptóticos na derme e fibrinogênio linear descontínuo na zona de membrana basal. Devido ao prurido intenso, iniciado

tratamento com prednisona (PDN) 1mg/Kg/d, infiltração de triancinolona (5mg/ml) e propionato de clobetasol loção 0,05% 1x/dia. Após 30 dias houve melhora das lesões do corpo sendo optado por retirada progressiva da PDN e introdução da hidroxicloroquina 400mg/dia. Após 3 meses da interrupção da PDN, houve recidiva das lesões foliculares no corpo, bastante pruriginosas, sendo reintroduzida a medicação com nova melhora. As lesões do couro cabeludo permaneceram estáveis durante tratamento.

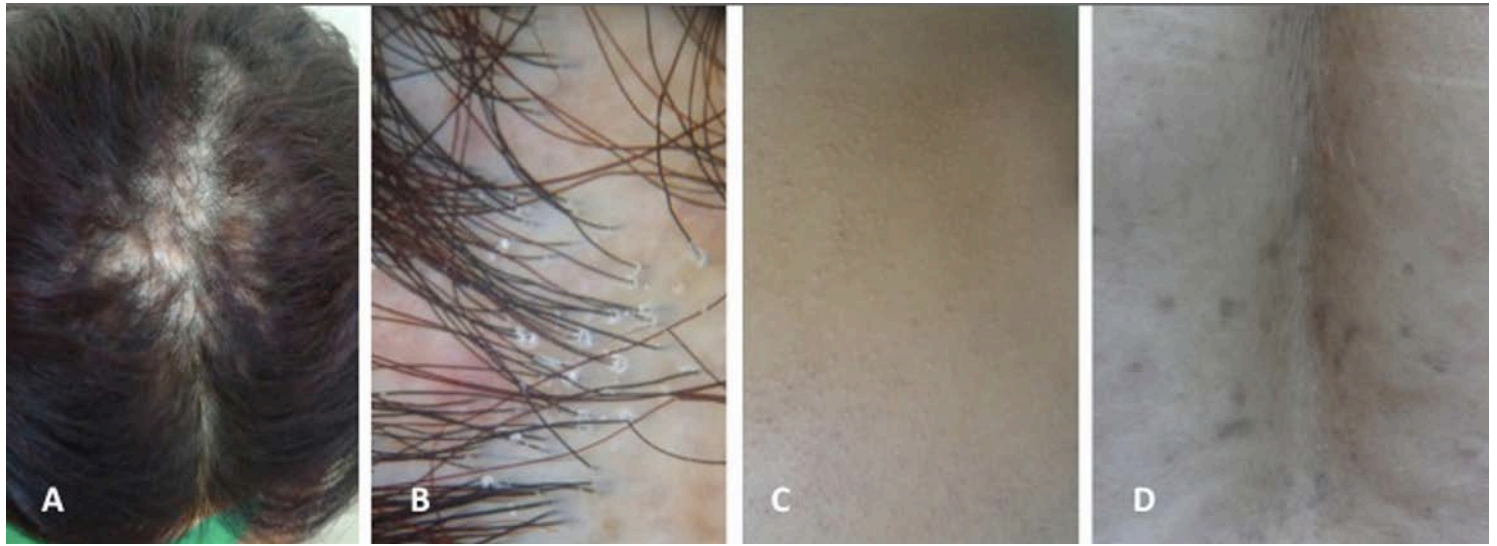


Figura 4. 4A. Placas de alopecia cicatricial no vértex. 4B. Dermatoscopia 20x da alopecia no vértex: eritema e descamação peripilar, áreas sem folículo piloso. 4C. Dorso superior: Pápulas queratósicas foliculares normocrômicas. 4D. Dorso inferior: Pápulas violáceas liquenóides

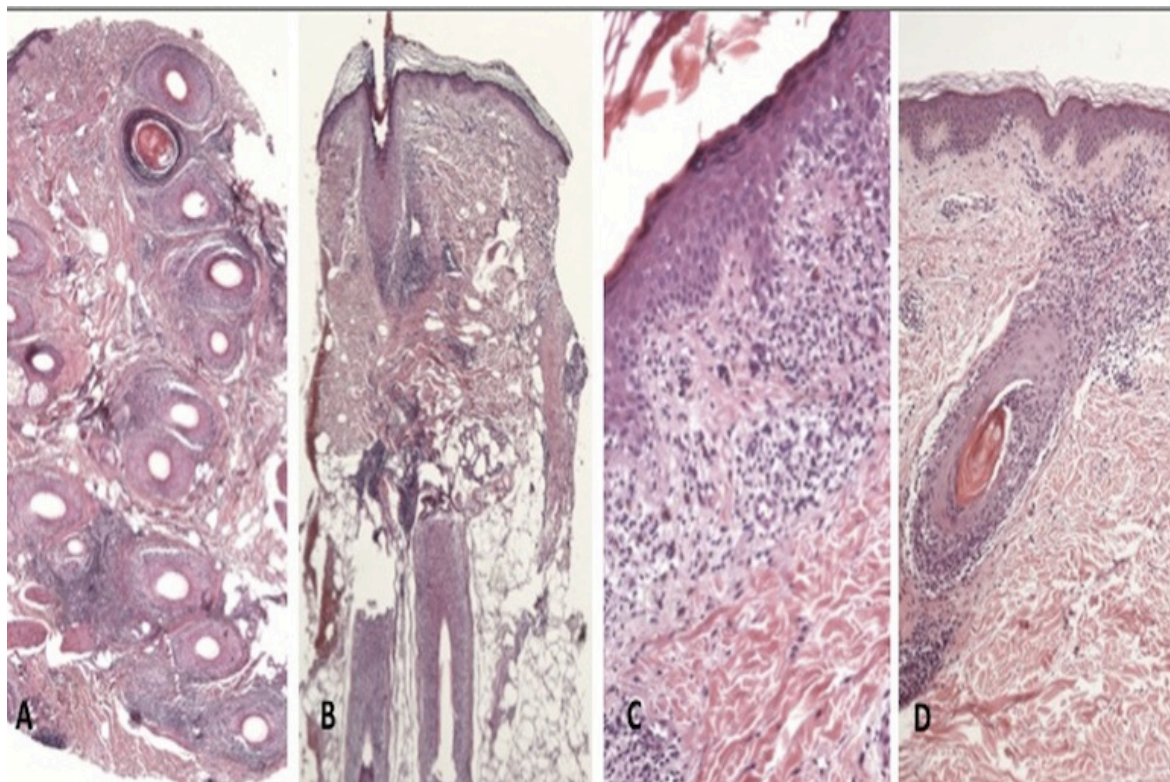


Figura 5. 5A. Vértex (HE AO 40x corte horizontal): Perifoliculite crônica liquenóide moderada ao redor do istmo de folículos pilosos terminais. 5B. Vértex (HE AO 40x): Perifoliculite crônica liquenóide moderada. 5C. Dorso (HE AO 200x): Dermatite crônica liquenóide com focos de leve hipergranulose consistente com líquen plano. 5D. Axila (HE AO 100x): Perifoliculite crônica liquenóide moderada comprometendo infundíbulo folicular consistente com líquen plano pilar

Discussão

A síndrome de Graham-Little-Piccardi-Lassueur foi descrita inicialmente por Piccardi e posteriormente por Graham Little num paciente encaminhado por Lasseur [1]. Acomete adultos entre 30 e 60 anos [2], sendo 4 vezes mais frequente em mulheres [3]. É caracterizada pela tríade: alopecia cicatricial no couro cabeludo, alopecia na axila e/ou pubis e pápulas queratósicas foliculares. Esses sinais podem estar presentes simultaneamente, mas geralmente a alopecia do couro cabeludo precede em meses a anos os demais achados clínicos [2].

A etiologia da SGLPL permanece desconhecida e controversa. Baseado em achados clínicos, histológicos e de imunofluorescência, a maioria dos autores a classificam como variante clínica do líquen plano pilar (LPP) [4]. Há relatos de associação com vacinação de hepatite B [5]. Casos familiares são raros [6]. Nos casos aqui descritos, as pacientes não apresentavam histórico familiar de SGLPL, nem qualquer fator desencadeante.

Estima-se que 50% dos pacientes com SGLPL apresentarão ao menos um episódio de LP cutâneo ou de mucosa no decorso da doença [7], como descrito no caso 2.

Assim como no LPP clássico, a biópsia das lesões do couro cabeludo demonstram que o alvo da inflamação é a metade superior do folículo piloso onde está localizado o bulge, levando a destruição permanente da unidade folicular [4]. Dependendo da fase da doença pode-se observar uma perifoliculite liquenóide com variáveis graus de fibrose perifolicular e tardiamente apenas tratos cicatriciais foliculares.

O acometimento dos pelos axilares e pubianos é descrito como não cicatricial em muitos relatos da doença pois clinicamente não se observam sinais inflamatórios peripilares característicos do LPP. No entanto, quando se realiza a biópsia destas regiões, como nos casos aqui relatados, observa-se inflamação e destruição folicular [2], idênticas ao acometimento dos folículos terminais no couro cabeludo. De fato, Graham Little descreveu que a hipotricose da região pubiana ocorreu nos locais onde ele havia observado as lesões que lembravam “líquen espinuloso” (queratose folicular) [8]. Eventualmente discretos sinais inflamatórios peripilares podem ser observados ao exame físico cuidadoso e sintomas como prurido e ardor são referidos por alguns doentes, como no caso 1.

Do mesmo modo, no corpo as queratoses foliculares da SGLPL também são liquenóides e cicatriciais ao exame anátomopatológico, podendo ser acompanhadas de sintomas inflamatórios [4]. Diferem das queratoses pilares pois estas consistem apenas de plugs de queratina preenchendo o canal folicular. Podem ter infiltrado inflamatório leve perivascular e perifolicular [9], mas não liquenóide.

O tratamento desta condição é um desafio, com resposta terapêutica variável. Como primeira linha usam-se corticoides tópicos como o propionato de clobetasol e infiltrações com acetato de triancinolona [2]. Há relatos do uso de tacrolimus tópico, corticoides sistêmicos, metotrexate, ciclosporina, talidomida, PUVA, hidroxicroquina e doxiciclina, todos com resultados variáveis [2,4].

Em conclusão, a SGLPL compreende um quadro generalizado de inflamação perifolicular sintomática que eventualmente evolui para destruição folicular irreversível. A melhor compreensão da sua etiopatogenia possivelmente possibilitará tratamentos mais eficazes no futuro.

Referências bibliográficas

1. Graham-Little EG. Folliculitis decalvans et atrophicans. *Br J Dermatol.* 1915;27:183–5.
2. Assouly P, Reygagne P. Lichen planopilaris: update on diagnosis and treatment. *Semin Cutan Med Surg.* 2009;28:3-10 [PMID:19341936]
3. Pai VV, Kikkeri NN, Sori T, Dinesh U. Graham-little piccardi lassueur syndrome: an unusual variant of follicular lichen planus. *Int J Trichology.* 2011;3(1):28-30.
4. Zegarska B, Kallas D, Schwartz RA, Czajkowski R, Uchanska G, Placek W. Graham-Little syndrome. *Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat.* 2010;19(3):39-42. [PMID: 20976421]
5. Rebora A, Rongioletti F, Drago F, Parodi. Lichen planus as a side effect of HBV vaccination. *Dermatology.* 1999;198(1):1-2 [PMID: 10200042]
6. Viglizzo G, Verrini A, Rongioletti F. Familial Lassueur-Graham-Little-Piccardi syndrome. *Dermatology.* 2004;208(2):142-4. [PMID: 15057005]
7. Steglich RB, Tonoli RE, Pinto GN, Müller FM, Guarenti IM, Duvelius IR. Síndrome de Graham-Little Piccardi Lassueur - Relato de caso. *An. Bras. Dermatol.* 2012;87(5):775-7
8. Graham Little EG. Folliculitis Decalvans et Atrophicans. *Proc R Soc Med.* 1930; 23(3): 360. [PMID: 19987325]
9. Hwang S, Schwartz RA. Keratosis pilaris: A common follicular hyperkeratosis. *Cutis.* 2008;82:177–80. [PMID: 18856156]