

Caso Clínico

SÍNDROME DE GRAHAM-LITTLE-PICCARDI-LASSUEUR

Lívia Mendes Sabia¹, Beatriz Lopes Ferraz Elias¹, Priscila Pacheco Lessa¹, Flávia Regina Ferreira², Márcia Lanzoni Alvarenga de Lira³, Samuel Henrique Mandelbaum⁴

¹Médica Residente do Serviço de Dermatologia/Resident of the Dermatology Department, Hospital Universitário de Taubaté (SP), Brasil

²Mestre/Master; Professora do Serviço de Dermatologia/Professor of Dermatology, Hospital Universitário de Taubaté (SP), Brasil

³Mestre/Master; Professora do Serviço de Patologia/Professor of Pathology, Hospital Universitário de Taubaté (SP), Brasil

⁴Chefe do Serviço de Dermatologia/Head of the Dermatology Department, Hospital Universitário de Taubaté (SP), Brasil

RESUMO – Síndrome de Graham-Little-Piccardi-Lassueur (SGLPL) é uma dermatose rara, de etiologia desconhecida, que acomete principalmente mulheres entre 30 a 60 anos de idade. Caracteriza-se pela tríade de alopecia cicatricial multifocal do couro cabeludo, erupção folicular liquenoide e hipotricose das regiões axilar e pubiana. O exame anatomopatológico revela diminuição do número dos folículos pilosos, infiltrado perifolicular e fibrose. A terapêutica é um desafio, com recidivas frequentes após tratamentos locais e sistêmicos. Relatamos um caso típico desta síndrome rara, em um paciente sexo masculino de 46 anos.

PALAVRAS-CHAVE – Alopecia; Hipotricose; Líquen plano.

LASSUER -GRAHAM-LITTLE-PICCARDI SYNDROME

ABSTRACT – Lassueur Graham-Little-Piccardi syndrome is a rare dermatosis of unknown etiology that affects mainly women between 30 and 60 years old. It is characterized by the triad of multifocal scarring alopecia of the scalp, lichenoid follicular eruption and hypotrichosis of axillary and pubic regions. Anatomopathological examination revealed decrease in the number of hair follicles, upper perifollicular infiltrate and areas with fibrosis. Therapy is a challenge, with frequent relapses after local and systemic treatments. We report a typical case of this rare syndrome in a male patient of 46 years.

KEY-WORDS – Alopecia; Hypotrichosis; Lichen planus.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Março/March 2014; Aceite/Accepted - Abril/April 2014

Caso Clínico

Correspondência:

Dr.^a Livia Mendes Sabia

Rua 15 de Novembro, 145 - Centro

12020000 Taubaté, SP

Tel: +55 12 36257533

E-mail: livia_sabia@hotmail.com

INTRODUÇÃO

Relatada inicialmente por Piccardi, em 1913, a Síndrome de Graham-Little-Piccardi-Lassueur (SGLPL) é uma dermatose rara, caracterizada pela tríade de alopecia cicatricial multifocal do couro cabeludo, erupção folicular liquenoide e hipotricose das regiões axilar e pubiana. A maioria dos pacientes são mulheres entre 30 e 60 anos¹⁻³. A etiologia é desconhecida e controversa^{4,5}. Relatamos um caso típico desta síndrome rara, em um paciente sexo masculino de 46 anos.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 46 anos, comerciante, com queixa de "falhas no cabelo há 9 meses". Há 6 meses em tratamento com disfosfato de clooquina, sem melhoras. Ao exame dermatológico apresenta, no couro cabeludo, múltiplas áreas de alopecia com aspecto atrófico. (Fig. 1). A dermatoscopia do couro cabeludo evidencia hiperqueratose perifolicular e acentuação dos óstios foliculares (Fig. 2). Há hipotricose axilar bilateral, sem evidencia de atrofia cutânea. Exibe no tronco posterior e membros superiores, pápulas liquenóides e ceratose folicular disseminada (Fig. 3). O paciente nega

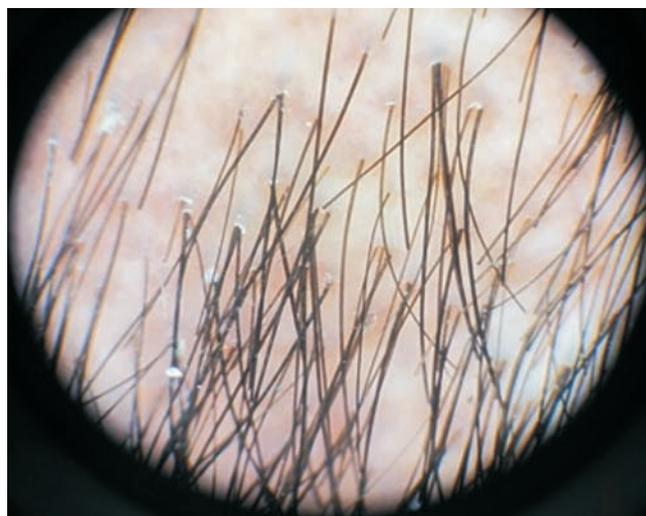


Fig 2 - Dermatoscopia do couro cabeludo com hiperqueratose folicular e acentuação do óstio folicular.



Fig 1 - Múltiplas áreas de alopecia no couro cabeludo, com aspecto atrófico.



Fig 3 - Pápulas liquenóides no tronco posterior.

Caso Clínico

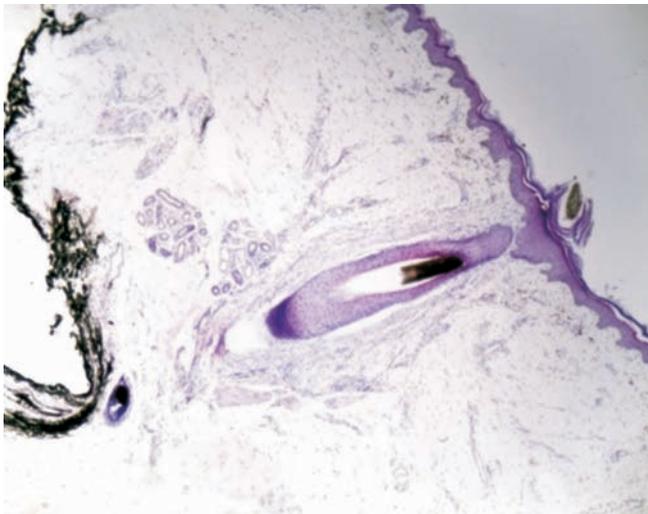


Fig 4 - Anatomopatológico típico do Liquen Plano Pilar.

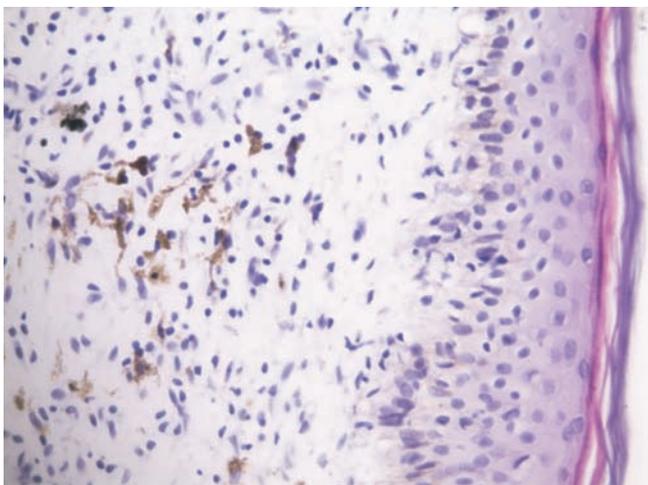


Fig 5 - Diminuição do número dos folículos pilosos associados a infiltrado inflamatório linfomononuclear.

sintomatologia local. Sem antecedentes pessoais e familiares. O estudo histopatológico do couro cabeludo revelou diminuição do número dos folículos pilosos, com tratos fibrosos verticais ocupando a posição dos folículos pilossebáceos, associados a infiltrado inflamatório linfomononuclear: aspectos sugestivos de líquen plano pilar (Figs. 4 e 5). No tronco posterior, a histologia das pápulas é de aspecto liquenóide. Diante dos achados clínicos e histopatológicos concluiu-se o diagnóstico de Síndrome de Graham-Little-Piccardi-Lassueur. Instituído tratamento com corticoterapia sistêmica, o paciente apresenta estabilização do quadro.

DISCUSSÃO

Relatada inicialmente por Piccardi em 1913, a Síndrome de Graham-Little-Piccardi-Lassueur possui etiologia desconhecida e controversa. A maioria dos autores considera o líquen plano pilar (LPP) com três variantes clínicas: LPP clássico, alopecia frontal fibrosante e a SGLPL. Nesta última, o quadro consiste essencialmente na alopecia cicatricial multifocal do couro cabeludo, associada a erupção folicular liquenóide e a perda de pelos não cicatricial axilar e pubianos^{1,2,4,5}. Os três componentes podem aparecer simultaneamente, mas a alopecia do couro cabeludo muitas vezes precede a erupção folicular e a perda de pelos axilares e pubianos.

A histologia do couro cabeludo demonstra uma alopecia cicatricial em estágio de pseudopelada. A alopecia axilar e púbica é descrita como não cicatricial, uma vez que não há nenhum sinal clínico de atrofia, mas a histologia pode mostrar a destruição dos folículos. A ceratose folicular apresenta-se liquenóide^{1,3}.

O diagnóstico diferencial da SGLPL inclui causas de alopecia cicatricial, como pseudopelada de Brocq, lupus eritematoso discóide, sarcoidose, mucinose folicular, folliculite decalvante e queratose pilar atrófica^{3,4}.

O tratamento é um desafio em relação tanto a alopecia cicatricial quanto a erupção folicular liquenóide disseminada. Observam-se recidivas frequentes após terapias instituídas. A terapia de primeira linha inclui os corticosteroides tópicos de alta potência e os corticoides intralesionais. Na segunda linha, encontram-se a corticoterapia sistêmica, retinóides, metotrexato, ciclosporina, talidomida e fotoquimioterapia com Puva, porém sem resultados consistentes^{1,3,4}.

REFERÊNCIAS

1. Assouly P, Reygagne P. Lichen planopilaris: update on diagnosis and treatment. *Semin Cutan Med Surg.* 2009; 28:3-10.
2. Ghislain PD, Van Eeckhout P, Ghislain E. Lassueur-Graham Little-Piccardi syndrome: 20-year follow-up. *Dermatology.* 2003; 206:391-2.
3. Steglich RB, Tonoli RE, Pinto GM, Muller FM, Guaranti IM, Duvelis ES. Síndrome de Graham-Little-Piccardi Lassueur- Relato de caso. *Anais Bras Dermat.* 2012; 87(5):775-7.
4. Tchernev G. Graham Laussuer Piccardi Little Syndrome - new or unknown pathogenic aspects? *Modern Medicine.* 2007; 2:47-52.
5. Tchernev G. Graham Laussuer Piccardi Little Syndrome. *Derm. Hamburg.* 2008; 3:233-7.