

Síndrome Graham-Little-Piccardi-Lasseur: A propósito de un caso y revisión de la literatura

Isabel Ogueta¹, Xavier Bordas².

RESUMEN

El Síndrome Graham-Little-Piccardi-Lasseur (GLPLS) corresponde a una variante clínica del llamado Liquen plano pilar y se caracteriza por presentar alopecia cicatrizal progresiva de cuero cabelludo con las características del Liquen plano pilar, alopecia no cicatrizal que compromete axilas y pubis, y erupción folicular liquenoide en tronco, extremidades, cara y/o cejas. Presentamos el caso de una paciente de 19 años que ha sido diagnosticada con GLPLS y cuyo curso ha sido de difícil manejo.

Palabras claves: alopecia cicatrizal; queratosis; folliculitis

SUMMARY

The Graham-Little-Piccardi-Lasseur Syndrome (GLPLS) corresponds to a clinical variant of Lichen planopilaris and is characterized by progressive scarring scalp alopecia with features of flat lichen, non-scarring alopecia localized in the armpits and pubis, and lichenoid follicular eruption in trunk, extremities, face and / or eyebrows. We present the case of a 19-year-old female patient who has been diagnosed with GLPLS and whose course has been difficult to manage.

key words: cicatricial alopecia; follicular; dermatosis.

El Síndrome Graham-Little-Piccardi-Lasseur (GLPLS) corresponde a una variante clínica del llamado Liquen plano pilar¹. Fue descrito por primera vez en 1913 por Piccardi, quien describe un caso de alopecia cicatrizal de cuero cabelludo progresiva, alopecia no cicatrizal en pubis y axilas, y la presencia de pápulas espinulosas foliculares en tronco y en extremidades, acuñando el nombre de “queratosis espinulosa”². Luego, en 1915, Graham-Little reporta un caso similar en una paciente mujer de 55 años.

REPORTE DEL CASO

Presentamos el caso de una paciente mujer de 19 años, que desde la niñez ha presentado eritema y diminutas lesiones de queratosis pilar, afectando cejas, mejillas, axilas, nalgas y pubis, asociado a descamación difusa de todo el cuero cabelludo. Al examen físico se evidencia una placa de alopecia cicatrizal de 6 x 4,5 cm de diáme-

tro, entremezclada con formaciones hiperqueratósicas foliculares y descamación difusa en el resto del cuero cabelludo (Figura 1). Cejas y mejillas con queratosis pilar y eritema evidente (Figura 2), sin lesiones orales. Folliculitis en nalgas y pubis con áreas alopécicas no cicatrizales, además de un componente pustuloso, ocasionalmente supurativo. Exámenes de laboratorio normales. En la histología de la placa alopécica de cuero cabelludo destaca infiltrado linfocitario periinfundibular, fibrosis perifolicular y queratinocitos necróticos, con disminución considerable de folículos pilosos. Dado que las lesiones faciales y de cejas son muy sugestivas de GLPLS, además del compromiso de axilas y pubis, es diagnosticada como tal.

Recibe numerosos tratamientos, entre los cuales destacan Isotretinoína oral, preparados tópicos de Eritromicina e Indometacina, queratolíticos, corticoides de diversa potencia, cursos de Doxiciclina oral en dos oportunidades, y Ciclosporina. Exámenes de laboratorio siempre en rangos de normalidad. Si bien se logra el control del componente pustuloso y supurativo intermitente, la queratosis pilar y la alopecia se mantienen, en concordancia con el curso progresivo e irreversible de la enfermedad. El último tratamiento recibido corresponde a Ciclosporina en dosis de 200 mg/día, con la cual se logra cierto control de la queratosis pilar, con menor descamación y áreas de piel más lisas al tacto, aunque persiste la pérdida de cabello. Por solicitud de la paciente, dado que no

¹Residente de Dermatología, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago de Chile. ²Dermatólogo, Jefe de Servicio de Dermatología Hospital Universitario de Bellvitge, Universidad de Barcelona, España

Correspondencia: Isabel Ogueta C. Correo electrónico: iaogueta@uc.cl. Celular: +56 9 87299741. Dirección: Casilla número 66, correo de Pirque, Santiago de Chile. Código postal: 9480000.



Figura 1

Síndrome Graham-Little-Piccardi-Lasseur. Placa alopécica cicatrizal en zona occipital del cuero cabelludo de 6 x 4.5 cm, con eritema e hiperqueratosis folicular.

nota mejoría importante con el uso del medicamento, se decide suspensión de éste y evaluación clínica seriada. A los 9 meses de seguimiento, la paciente se mantiene en observación, sin tratamientos sistémicos actuales.

DISCUSIÓN

GLPLS se caracteriza por presentar alopecia cicatrizal progresiva de cuero cabelludo con las características del Liqueen plano pilar, alopecia no cicatrizal que compromete axilas y pubis, y erupción folicular liquenoide en tronco, extremidades, cara o cejas³. En general, la alopecia cicatrizal tiende a preceder a las otras manifestaciones, en meses o incluso años. El curso de GLPLS es variable, terminando en alopecia cicatrizal permanente e irreversible, asociado a lesiones foliculares distribuidas indistintamente en todo el cuerpo, causando así gran estrés emocional a los pacientes. El prurito es ocasional, pero puede ser severo. Tiende a presentarse con mayor frecuencia en mujeres de edad media (30-60 años) y postmenopáusicas⁴, y dentro de los diagnósticos diferenciales destacan: Lupus eritematoso sistémico, Mucinosiis folicular, Sarcoidosis, Liqueen plano pilar, Foliculitiis pustulosa decalvante, entre otras. Por otra parte, patologías descritas con distintos nombres pudiesen, según nuestra



Figura 2

Síndrome Graham-Little-Piccardi-Lasseur. Visión lateral de cara que evidencia queratosis pilar y eritema en cejas y mejillas, con alopecia en cola de cejas.

experiencia, corresponder a la misma entidad (foliculitiis espinulosa decalvante, queratosis folicular atrófica, etc.).

Si bien la etiopatogenia no está del todo dilucidada y se han planteado desde casos esporádicos hasta la existencia de cierta predisposición genética, reportes recientes sugieren que las manifestaciones clínicas pudiesen corresponder a una respuesta inmune mediada por linfocitos T. Se han documentado casos aislados de pacientes con patrón familiar asociado al halotipo HLADR1⁵, el cual también se ha visto presente en casos familiares de liquen plano⁶. Por otro lado, se ha visto asociación a la vacuna de Hepatitiis B⁷ y se ha reportado el caso de un paciente con insensibilidad androgénica y alopecia cicatrizal⁸. En vista de lo anterior, al tratarse de reportes de casos aislados y únicos, la etiología continúa siendo desconocida, manteniendo un nicho de interés para la investigación médica.

En cuanto a la histopatología, las lesiones del Liqueen plano pilar muestran infiltrado linfocitario perifolicular, a nivel del istmo e infundíbulo, provocando cambios a nivel de la vaina radicular externa y necrosis de los queratinocitos⁹. Por otra parte, se ha descrito fibrosis perifolicular y atrofia epitelial, y los casos más severos presentan alopecia con fibras elásticas orientadas verticalmente que sustituyen a los folículos pilosos destruidos.

La alopecia de cuero cabelludo del GLPLS y otras formas afines al Liquen plano pilar son difíciles de tratar. No existe un tratamiento estándar para el manejo de la alopecia cicatrizal ni de la queratosis folicular, y en general los tratamientos para GLPLS son poco efectivos, dado que una vez que ocurre la cicatrización, el crecimiento del pelo es teóricamente imposible. Es por esto, que los objetivos del tratamiento apuntan a detener la progresión de la enfermedad, evitar mayor alopecia y manejo sintomático. Se han probado diversas modalidades de tratamiento, entre las cuales se describe el uso de corticoides intralesionales, tópicos y sistémicos, ciclosporina, PUVA, retinoides, antimaláricos y talidomida¹⁰. En términos generales, el curso de la enfermedad es crónico y progresivo, con poco potencial para la regeneración del cabello una vez que ya ha ocurrido la inflamación y destrucción folicular.

CONCLUSIONES

GLPLS es una entidad poco frecuente, de etiopatogenia desconocida y difícil manejo. Presentamos el caso de una paciente que ha sido tratada con diversos principios activos sin una respuesta satisfactoria, pero que en la actualidad se mantiene en observación, sin tratamientos sistémicos crónicos y con foliculitis leve intermitente, asociado a una alopecia cicatrizal irreversible en cuero cabelludo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pai VV, Kikkeri NN, Sori T, Dinesh U. Graham-little piccardi lassueur syndrome: an unusual variant of follicular lichen planus. *Int J Trichology* 2011 Jan; 3(1):28-30
2. Ghislain PD, et al. Lassueur-Graham Little-Piccardi syndrome: a 20-year follow-up. *Dermatology* 2003; 206:391
3. Bianchi L, Paro Vidolin A, Piemonte P, et al. Graham Little-Piccardi-Lassueur syndrome: effective treatment with cyclosporin A. *Clin Exp Dermatol* 2001; 26:518
4. Assouly P, Reygagne P. Lichen planopilaris: Update on diagnosis and treatment. *Semin Cutan Med Surg* 2009; 28:3-10
5. Viglizzo G, Verrini A, Rongioletti F. Familial Lassueur-Graham-Little-Piccardi syndrome. *Dermatology* 2004; 208(2):142-4
6. Rodriguez-Bayona B, Ruchaud S, Rodriguez C, et al. Autoantibodies against the chromosomal passenger protein INCENP found in a patient with Graham Little-Piccardi-Lassueur syndrome. *J Autoimmune Dis* 2007 Jan 12. 4:1
7. Reborá A, Rongioletti F, Drago F, Parodi. Lichen planus as a side effect of HBV vaccination. *Dermatology* 1999; 198(1):1-2
8. Vega Gutiérrez J, Miranda-Romero A, Pérez Milán F, Martínez García G. Graham Little-Piccardi-Lassueur syndrome associated with androgen insensitivity syndrome (testicular feminization). *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2004; 18:463-6
9. Assouly P, Reygagne P. Lichen planopilaris: update on diagnosis and treatment. *Semin Cutan Med Surg* 2009; 28:3-10
10. Mirmirani P, Willey A, Price VH. Short course of oral cyclosporine in lichen planopilaris. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49:667