



Emine Nur Rifaioğlu,
Tuba Şen,
Tümay Özgür*,
Bilge Bülbül Şen,
Özlem Ekiz

Graham-Little-Piccardi-Lassueur Sendromu: Bir Olgu Sunumu

Graham-Little-Piccardi-Lassueur Syndrome: A Case Report

Özet

Liken planopilarisin nadir bir varyantı olan Graham-Little-Piccardi-Lassueur sendromu (GLPLS), saçlı deride sikatrisyel alopesi, gövde ve ekstremitelerde foliküler keratoz, aksilla ve pubik bölgede sikatrisyel olmayan alopesi ile karakterize bir tablodur.

Kırk yaşında kadın hasta saç dökülmesi ve vücutta ele gelen kabarıklıklar şikayeti ile başvurdu. Dermatolojik muayenesinde saçlı deride fronto-parietal alanda sınırları düzensiz atrofik görünümlü alopesik plaklar ve mevcut kıl foliküllerinde milimetrik papüller görünüm izlendi. Aynı zamanda her iki ön kol ekstensör alanda, aksillar bölgelerde, sırt ve bel kısmında foliküler yerleşimli morumsu kahverengi milimetrik papüller lezyonlar ve kıllı bölgelerde alopesik alanlar görüldü. Bunun yanında her iki el bilek fleksör alanlarda milimetrik morumsu papüller de eşlik ediyordu. Saçlı deri ve bel bölgesinden alınan dokuların histopatolojik incelemesinde yüzeyde ortokeratoz, epidermiste bazal tabakada ve dermiste folikül epiteli bazal tabakasında vakuolik dejenerasyon perifoliküler lenfositlerden zengin miks tip iltihabi hücre infiltrasyonu, birkaç adet pigment yüklü makrofaj gözlemlendi. Bu bulgular ile hastaya GLPLS tanısı konuldu.

Kronik ve ilerleyici özellikteki bu nadir liken planopilaris varyantının erken tanı ve tedavisi önemlidir. Tam remisyona sağlanamamakla birlikte, mevcut tedavilerle hastalık ilerlemesinin durdurulması ve kısmi iyileşme sağlanabilmektedir.

Anahtar kelimeler: Kılırlarda dökülme, Graham-Little-Piccardi-Lassueur sendromu, liken planopilaris, pigmente likenoid papüller, sikatrisyel alopesi, pruritus

Abstract

A rare type of lichen planopilaris, Graham-Little-Piccardi-Lassueur syndrome (GLPLS), is characterized by cicatricial alopecia of the scalp, follicular hyperkeratosis of trunk and extremities and non-cicatricial alopecia of axilla and pubis.

A forty year-old woman admitted with hair loss and palpable wheals on her body. On her dermatologic examination alopecic plaques with irregular border and atrophic appearance and millimetric papules around follicles on fronto-parietal part of scalp were detected. Also there were purple like-brown milimetric papules around follicles on both extensor part of distal arm, axilla, upper and lower back with alopecia on hairy areas. Additionally milimetric purplish papules on flexor area of wrists were accompanied to other signs. In histopathological investigation of the biopsy from scalp and back lesions were demonstrated orthokeratosis on superficial layer of epidermis, vacuolar degeneration and exocytosis on basal layer of epidermis and basal layer of follicular epithelium, perifollicular infiltration of mix type inflammatory cells, a few pigmentation deposited macrophages. The patient was diagnosed as GLPLS based on these symptoms and signs.

Early diagnosis and treatment of this chronic, progressive characterized, rare type of lichen planopilaris is important. Treatments modalities could stop progression and provide partial remission, although they can't success complete improvement.

Key words: Hair loss, Graham-Little-Piccardi-Lassueur syndrome, lichen planopilaris, pigmented lichenoid papules, scarring alopecia, pruritus

Mustafa Kemal Üniversitesi
Tıp Fakültesi, Dermatoloji
Anabilim Dalı, Hatay, Türkiye

Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Patoloji
Anabilim Dalı, Hatay, Türkiye

Yazışma Adresi/ Correspondence:

Emine Nur Rifaioğlu,
Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Dermatoloji
Anabilim Dalı, Hatay, Türkiye
E-posta: eminenurrifai@gmail.com
Geliş Tarihi/Submitted: 13.01.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 14.01.2014

@Telif Hakkı 2015 Türk Dermatoloji
Derneği Makale metnine www.
turkdermatolojidergisi.com web
sayfasından ulaşılabilir.

@Copyright 2015 by Turkish Society
of Dermatology - Available on-line
at www.turkdermatolojidergisi.com

Giriş

Graham-Little-Piccardi-Lassueur sendromu (GLPLS), Liken Pilanopilaris'in nadir görülen bir varyantıdır. Saçlı deride sikatrisyel alopesi, gövde ve ekstremitelerde foliküler keratoz, aksilla ve pubik bölgede sikatrisyel olmayan alopesi ile karakterize bir sendromdur. Etiyolojisi bilinmeyen hastalık genelde 30-70 yaş kadınlarda görülür. Deri ve mukozada liken planus lezyonları görülebilir. Şiddetli kaşıntının da eşlik edebileceği hastalığın henüz etkin bir tedavisi bulunamamıştır (1,2). Burada klinik ve histopatolojik olarak GLPLS tanısı almış, 40 yaşında bir bayan hasta, az rastlanan bir olgu olması sebebiyle sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Kırk yaşında bayan hasta üç ay önce başlayan sırt ve bel bölgesinde ele gelen kabarıklıklar şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Aynı zamanda kollarda kılların dökülmesi ve kaşıntılı kabarıklıklar, el bilek iç kısımlarda kaşıntılı kızarıklık ve saç dökülmesi ile saçlı deride kaşıntı şikayetleri de tarif etmekteydi. İlaç kullanım öyküsü, özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yoktu. Hastanın dermatolojik muayenesinde; saçlı deride yer yer sınırları düzensiz atrofik görünümlü alopesik plaklar ile mevcut kıl foliküllerinde perifoliküler hiperkeratoz ve skuamasyon izlendi (Resim 1). Bunun yanında her iki ön kol ekstansör alanda, aksillar bölgelerde, lomber ve interskapuler bölgede foliküler yerleşimli morumsu kahverengi milimetrik papüler lezyonlar mevcuttu (Resim 2, 3). Buna ek olarak kıllı bölgelerde alopesik alanlar, her iki el bilek fleksör alanlarda milimetrik morumsu papüller mevcuttu. Oral ve genital mukoza muayenesi ve diğer sistemik muayenesi doğaldı. Laboratuvar incelemesinde hemogram, biyokimya düzeyleri normal olarak değerlendirildi. Histopatolojik incelemede; saçlı deriden alınan dokuda yüzeyde ortokeratoz, epidermiste bazalde vaküoler dejenerasyon ve ekzositoz izlendi, dermiste kıl folikülü epitelinde vaküoler dejenerasyon ile perifoliküler miks tip iltihabi hücre infiltrasyonu gözlemlendi (Resim 4). Bel bölgesinden alınan dokuda yüzeyde ortokeratoz mevcut olup, epidermis doğal görünümdeydi. Dermiste folikül epitelini bazal

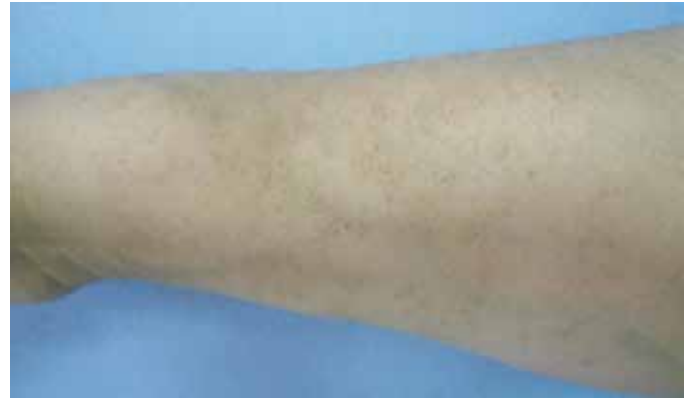


Resim 1. Saçlı deride frontoparietal bölge yerleşimli perifoliküler hiperkeratoz ve skuamalar

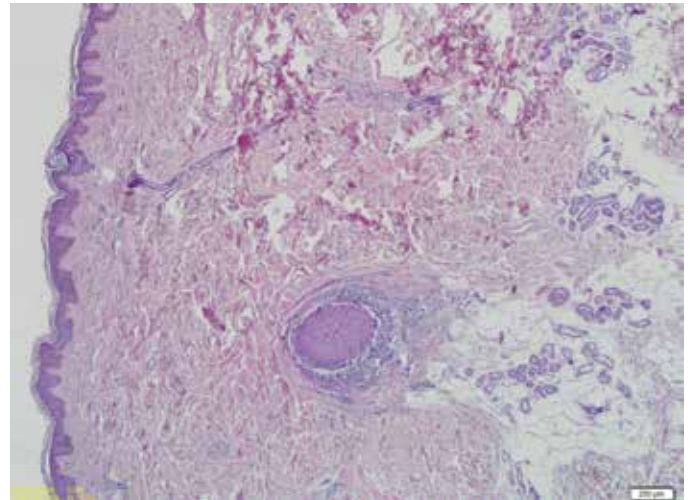
tabakasında vaküoler dejenerasyon ve perifoliküler yoğun lenfositler ile birkaç adet pigment yüklü makrofaj gözlemlendi. Klinik ve histopatolojik değerlendirmeler sonucu hastaya GLPLS tanısı konuldu. Hastaya 200 mg/gün hidroklorokin



Resim 2. Lomber bölgede 1-2 mm çaplı foliküler yerleşimli kahverengi papüller



Resim 3. Sağ ön kol fleksör yüzde milimetrik morumsu kahverengi papüller



Resim 4. Saçlı deriden alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde, yüzeyde ortokeratoz, epidermiste bazalde vaküoler dejenerasyon ve ekzositoz izlendi, dermiste kıl folikülü epitelinde vaküoler dejenerasyon ile perifoliküler miks tip iltihabi hücre infiltrasyonu

tablet tedavisi başlandı. Beraberinde saçlı deri için betametazon dipropiyonat+salisilik asit saç losyonu 2x1 ve gövde lezyonlarına mometazon furoat+salisilik asit pomat 2x1 önerildi. Üçüncü ayın sonunda saç dökülmesi azalmış olmasına rağmen vücut tüylerinde dökülme devam etmekteydi. Ayrıca gövdede alopesik alanlarda kıl çıkışı yoktu ve foliküler papüllerde minimal küçülme vardı. Bu sebeple hidroksiklorokin dozu 400 mg/güne çıkarıldı ve saçlı deri için intralezyonel triamsinolon asetonid tedavisi eklendi. Takiplerinde gövdedeki foliküler belirginleşmede tam iyileşme alopesik alanlarda kıl çıkışı ve saç dökülmesinde durma gözlemlendi.

Tartışma

Piccardi tarafından 1913'te saçlı deride skatrisyel alopesi, pubik ve aksiller bölgede non-skatrisyel alopesi ile gövde ve ekstremitelerde foliküler spinöz papüller bulunan bir hastada ilk kez "keratotik spinuloz" tanımlanmıştır. Lassauer tarafından folikülitis dekalvans et atrofikans olarak adlandırılmıştır. Son olarak 1915'te Graham Little tarafından skatrisyel alopesili bir genç kadında hastalık tarif edilerek Graham-Little-Piccardi-Lassueur sendromu ismi verilmiştir (3-5).

Genellikle 30-70 yaş hastalarda görülmektedir (2). Kadınlarda dört kat daha sık rastlanmaktadır (5). Tanı saçlı deride sikatrisyel alopesi, gövde ve ekstremitelerde kaşıntılı foliküler keratoz, aksilla ve pubik bölgede sikatrisyel olmayan alopesi bulguları ile konulmaktadır (5). Klinik olarak deride ve mukozada liken planus lezyonlarının görülmesi ve immünfloresan değerlendirmede liken planusa benzerliği nedeniyle liken planusunun bir formu olarak kabul edilmektedir (2). Bizim olgumuz da 40 yaşında, 3 aydır saçlı derisinde skatrisyel alopesi ve kaşıntı, her iki aksiller alanda, ön kol ekstansör alanlarda, interskapuler ve lomber bölgede kaşıntılı foliküler belirginleşme ve mevcut kıllarında kayıp, el bilek fleksörlerinde, morumsu kaşıntılı papülleri olan kadın hastaydı. Oral ve genital mukoza tutulumu yoktu.

Sendromun etiyolojisi bilinmemektedir (6). Etiyolojide genetik, otoimmün, çevresel bir takım sebepler öne sürülmüştür. *HLA-DR1* gen ekspresyonu, Androjen duyarlılık sendromu (testiküler feminizasyon), hormonal değişiklikler, hepatit B aşısı, vitamin A eksikliği, stres, otoimmünite suçlanan nedenler arasındadır (6-8). Hastamızın sistemik muayenesi doğaldı. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Laboratuvar incelemeleri normal aralıktaydı.

Histopatolojik bulgular hastalığın evresine göre değişir. Saçlı deride hastalığın aktif döneminde foliküler ortokeratotik hiperkeratoz, perifoliküler lenfosit infiltrasyonu, dış kılıf çevresinde vaküoler değişiklik ve pilosebace ünitede kayıp saptanır. İlerleyen evrelerde perifoliküler fibrozis ve epitelyal atrofiye rastlanır (1). Perifoliküler lenfosit infiltrasyonunun folikül üzerinde oluşturduğu basının kanlanmanın azalmasına sebep olarak foliküler hasara ve epitelyal atrofiye yol açabileceği öne sürülmüştür (4). Hastamızın histopatolojik incelemesinde yüzeysel ortokeratoz, dermiste kılıf epitelinde vaküoler değişiklik, perifoliküler lenfosit infiltrasyonu gözlenmesi GLPLS tanısını kesinleştirmiş ve hastalığın aktif evrede olduğunu histopatolojik olarak ortaya koymuştur.

Kronik ve ilerleyici bir hastalık olan GLPLS'nin tedavisi zordur (6). Hastalığın tedavisinde topikal, sistemik, intralezyonel steroid, retinoidler, fototerapi, siklosporin, hidroksiklorokin, doksisisiklin, takrolimus kullanılmaktadır fakat etkinlikleri değişkendir (3). Chiang ve ark.'nın (9) yaptığı bir çalışmada hidroksiklorokin liken pilanopilaris'in semptom ve bulguları azaltma oranı 6 ve 12 aylık tedaviler sonunda %69 ve %83 olarak bildirilmiştir. Diğer bir çalışmada tedavilere dirençli 12 hastaya verilen mikofenolat mofetil tedavisi sonucunda hastaların %83'ünde semptom ve bulgularda gerileme gözlenmiştir (10). Olgumuzda gövdedeki foliküler papüllerde tama yakın iyileşme, saçlı deri lezyonlarında ilerlemenin durması ve saç dökülmesinin azalması, hidroksiklorokin akut evrede topikal ve intralezyonel steroidle birlikte uygulanmasının etkinliğini ortaya koymuştur.

Sonuç

Kronik ve ilerleyici özellikteki bu nadir liken pilanopilaris varyantının erken tanı ve tedavisi önemlidir. Tam remisyon sağlanamamakla birlikte, mevcut tedavilerle hastalık ilerlemesinin durdurulması ve kısmi iyileşme sağlanabilmektedir.

Hasta Onayı: Çalışmamıza dahil edilen tüm hastalardan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır, **Konsept:** Emine Nur Rifaioğlu, **Dizayn:** Özlem Ekiz, **Veri Toplama veya İşleme:** Tümay Özgür, **Analiz veya Yorumlama:** Bilge Bülbül Şen, **Literatür Arama:** Tuğba Şen, **Yazan:** Emine Nur Rifaioğlu, **Hakem Değerlendirmesi:** Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir. **Çıkar Çatışması:** Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir, **Finansal Destek:** Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Vega Gutiérrez J, Miranda-Romero A, Pérez Milán F, et al. Graham Little-Piccardi-Lassueur syndrome associated with androgen insensitivity syndrome (testicular feminization). J Eur Acad Dermatol Venereol 2004;18:463-6.
2. Berker DAR, Messenger AG, Sinclair RD. Disorders of hair. In: Ed. Burns T, Breathnach S, Cox N, editors. Rook's Textbook of Dermatology. 7th ed. Oxford: Blackwell Science Ltd; 2004. p.63-120.
3. Vashi N, Newlove T, Chu J, et al. Graham-Little-Piccardi-Lassueur syndrome. Dermatol Online J 2011;17: 30.
4. Pai VV, Kikkeri NN, Sori T, et al. Graham-little piccardi lassueur syndrome: an unusual variant of follicular lichen planus. Int J Trichology 2011;3:28-30.
5. Zegarska B, Kallas D, Schwarts RA, et al. W.Graham-Little syndrome. Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat 2010;19:39-42.
6. Güneş Bilgili S, Karadağ AS, Çalka Ö, ve ark. Graham-Little-Piccardi-Lassueur sendromlu bir olgu. Dermatol 2012;3:137-9.
7. Vega Gutierrez J, Miranda-Romero A, Perez Milan F, et al. Graham Little-Piccardi-Lassueur syndrom associated with androgen insensitivity syndrome (testicular feminization). J Eur Acad Dermatol Venereol 2004;18:463-6.
8. Karaca N, Ertam İ, Gerçeker Türk B, ve ark. Graham-Little Piccardi-Lassueur syndrome. Türkiye Klinikleri J Dermatol 2012;22:47-50.
9. Chiang C, Sah D, Cho BK, et al. Hydroxychloroquine and lichenplanopilaris: efficacy and introduction of Lichen Planopilaris Activity Index scoring system. J Am Acad Dermatol 2010;62:387-92.
10. Cho BK, Sah D, Chwalek J, et al. Efficacy and safety of mycophenolate mofetil for lichen planopilaris. J Am Acad Dermatol 2010;62:393-7.