

Síndrome de Graham-Little Piccardi Lassueur e Alopecia Fibrosante Frontal em um homem de 31 anos

Graham-Little Piccardi Lassueur Syndrome and Frontal Fibrosing Alopecia in a 31-year-old man

Resumo

Introdução

A Síndrome de Graham-Little Piccardi Lassueur (SGLPL) é uma doença rara, de etiologia desconhecida, descrita inicialmente em 1913. É composta pela tríade: alopecia cicatricial no couro cabeludo, ceratose folicular e alopecia não cicatricial em axilas e púbis. Raras vezes foi descrita associada à alopecia fibrosante frontal (AFF).

Objetivos

O estudo visa relatar um caso de um homem com 31 anos acometido pela rara SGLPL associada à AFF. A literatura internacional relata apenas alguns casos da síndrome acometendo homens e até o melhor do nosso conhecimento, nenhum caso em associação à AFF na população masculina.

Materiais / Sujeitos e Métodos

A descrição segue a cronologia dos atendimentos, exames laboratoriais, imagens da tricoscopia digital, anatomopatológico e opções de tratamentos utilizadas. A revisão da literatura foi realizada no Pubmed com os termos “piccardi-lassueur” e “piccardi-lassueur frontal fibrosing” e suas referências, sem limitação temporal.

Resultados

O paciente apresentou redução da atividade inflamatória com a linha terapêutica adotada. O tratamento mostrou-se eficaz no controle da SGLPL em associação com AFF em um homem jovem, assim como na prevenção da progressão do quadro cicatricial de ambas as patologias.

Conclusões

O estudo acrescenta à literatura científica internacional informações descritivas e sucesso terapêutico de uma rara associação de doenças autoimunes, a SGLPL e AFF acometendo um paciente do sexo masculino.

Abstract

Graham-Little Piccardi Lassueur Syndrome (GLPLS) is a rare disease of unknown etiology, initially described in 1913. Composed by the triad: scarring alopecia on the scalp, follicular keratosis and non-scarring alopecia in the axillae and pubis. It has rarely been described in association with frontal fibrosing alopecia (FFA). The study aims to report a case of a 31-year-old man with the rare GLPLS associated with FFA. The literature reports only a few cases of the syndrome affecting men and, to the best of our knowledge, no cases in association with AFF in the male population. The patient showed a reduction in inflammatory activity with the adopted therapeutic line. The treatment showed to be effective controlling GLPLS in association with FFA in a young man. The description follows the chronology of events. The literature review was performed on Pubmed with the terms “piccardi-lassueur” and “piccardi-lassueur frontal fibrosing”, without time limitation. The study adds to the scientific literature descriptive information and therapeutic success of a rare association of SGLPL and AFF, affecting a man.

Autora/Orientador



Michelle Sobreira Saramago
Pós-graduanda em Tricologia Médica
Faculdades BWS
Brasil



Leonardo de Medeiros Quirino
Coordenador e Professor
Pós-Graduação em Tricologia Médica
Faculdades BWS
Brasil

Palavras-chave

Alopecia. Líquen Plano. Doenças Autoimunes.

Keywords

Alopecia. Lichen Planus. Autoimmune Diseases.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Graham-Little Piccardi Lassueur (SGLPL) é uma doença rara, de etiologia desconhecida, descrita inicialmente por Piccardi em 1913. O quadro clínico é composto pela tríade: alopecia cicatricial multifocal no couro cabeludo, ceratose folicular e alopecia não cicatricial em axilas e púbis ⁽¹⁾.

Existem poucos casos relatados de SGLPL, e a maioria é de pacientes do sexo feminino entre 30 e 60 anos ⁽²⁾.

Raras vezes foi caracterizada, associada à alopecia fibrosante frontal (AFF) e até o melhor do nosso conhecimento, não há relatos prévios da associação da SGLPL e AFF acometendo homens ⁽³⁻⁵⁾.

Os tratamentos expostos na literatura visam apenas retardar a progressão da doença, que até o momento não tem uma terapêutica definitiva, se constituindo em um desafio farmacológico e com resultados controversos. Não há relatos do tratamento da associação em indivíduos do sexo masculino ⁽⁶⁻⁸⁾.

A revisão da literatura foi realizada no Pubmed com os termos “piccardi-lassueur” e “piccardi-lassueur frontal fibrosing” e suas referências, sem limitação temporal.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 31 anos, com história de perda capilar localizada (sobrancelha direita e tornozelos) há 15 anos, porém sem buscar avaliação médica até a ocasião. Há dois anos, coincidentemente ao início da pandemia do COVID-19, associado ao aumento do quadro de ansiedade e depressão, evoluiu com perda capilar extensa nos braços, região esternal, pernas, couro cabeludo e nuca. Buscou avaliação dermatológica com o agravamento do quadro nos últimos anos.

O exame clínico e tricoscópico digital apresenta na região frontal coloração pálida, nacarada e atrófica, com ausência dos orifícios foliculares à tricoscopia, eritema

peripilar, pontos brancos, descamação peripilar e cilindros pilares, cabelos solitários, ausência de pelos velus. Evidente contraste entre a pigmentação da área de alopecia, uniformemente pálida, e a hiperpigmentação adjacente (figura 1). Apresenta áreas de hiperpigmentação na região malar bilateral.

Figura 1 - Macroscopia da AFF (A) e tricoscopia (B).



Fonte: original da autora.

Áreas de alopecia localizada na barba, esterno e nuca. Área de alopecia extensa nos braços e membros inferiores, presença de ceratose folicular disseminada em áreas corporais, principalmente coxas e braços (figura 2). Axilas com hipotricose e áreas de rarefação local (figura 3).

Figura 2- Hipotricose na região inguinal (A) e tricoscopia (B).



Fonte: original da autora.

Figura 3 - Área de hipotricose na região axilar (A) e tricoscopia (B).



Fonte: original da autora.

Área de alopecia na região da sobrancelha direita, presença de descamação perifolicular, vasos sanguíneos em grampos alongados concêntricos, eritema peripilar, red dots, pelos distróficos. Apresenta virilhas com óstios foliculares vazios à tricoscopia, com alguns raros pelos peripenianos.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Exames laboratoriais dentro dos padrões de normalidade (Hb: 16,3g/dL; Ht: 48%; Leucócitos: 6100/ μ L; Plaquetas: 244000/ μ L; VHS: 4mm; PCR: 1,30mg/L; TGO: 32U/L; TGP: 13U/L; Fosfatase Alcalina: 58U/L; GamaGT: 32U/L; Bilirrubinas Totais: 0,83mg/dL; Bilirrubina Direta: 0,30mg/dL; Bilirrubina Indireta: 0,53mg/dL; Amilase: 57UI/L; Lipase: 46U/L; Creatinina: 0,94mg/dl; Uréia: 29mg/dL; Na⁺: 140mmol/L; K⁺: 4,1mmol/L; Magnésio: 2,36mg/dL; TSH: 1,110 μ UI/mL; T4 livre: 1,51ng/dl; T3 Total: 0,92ng/dL; T3 livre: 4,0ng/dL; Testosterona Total: 566ng/dL; Testosterona livre: 11,16ng/dL; SHBG: 38,5nmol/L; DHT: 645,01pg/mL; Androstenediona: 0,78ng/dL; Prolactina: 6,95ng/mL; FSH: 1,5mUI/mL; LH: 2,0; PSA Total: 0,56ng/ml; PSA livre:

0,22ng/ml; PSA livre/total: 39,29%; Glicemia: 82mg/dl; Triglicérides: 59mg/dL; Colesterol Total: 174mg/dl; HDL: 53mg/dl, LDL: 104mg/dl; Cobre: 82µg/dL; Selênio: 94mcg/L; Zinco: 108,3µg/dL; 25-Hidroxi-Vitamina D: 40,5ng/ml; Vitamina B12: 450pg/mL; Vitamina A: 0,3mg/L; Vitamina C: 6,3mg/L; Vitamina E: 8,6mg/L; SHDEA: 417,5µg/dL; Cortisol: 8,76µg/dL). Sorologias negativas (anti-HIV, VDRL, anti-HBS, HBsAg, anti-HCV: não reagentes).

FAN 1:80 padrão nuclear pontilhado fino. Anti-DNA dupla hélice, anti-Ro, anti-LA, anti-SM, Anti-Scl, anti-TPO: não reagentes.

O anatomopatológico em 02 amostras colhidas, em área da mandíbula direita (região da barba) e coxa direita, evidenciaram: pele com epiderme de espessura irregular com áreas de atrofia, ortoceratose e ligeira degeneração vacuolar da camada basal, não se detectando espessamento da zona correspondente a membrana basal. Os folículos pilosos estão em quase sua totalidade destruídos por tratos fibrosos cicatriciais, havendo alguns músculos piloerectores residuais. Há raros folículos anágenos permeados por fibrose lamelar concêntrica. A derme contém ainda discreto infiltrado inflamatório linfo-histiocitário perivascular. Conclui-se então que a pele apresenta alterações compatíveis com alopecia cicatricial avançada, correspondendo à fase tardia de Liquen Plano Pilar. No couro cabeludo não foram colhidas amostras adicionais, porém a doença apresenta características clínicas e tricoscópicas características.

Antes de iniciar tratamento oral com o antimalárico hidroxicloroquina, foi avaliada pela oftalmologia com exame de fundo de olho normal e sem contraindicação para uso de medicação indicada. Tal exame se faz necessário devido a possibilidade de pigmentação retiniana pelo uso da hidroxicloroquina. Raramente a medicação pode causar retinopatia e alterações na córnea, sendo o controle oftalmológico regular preconizado a cada 06 meses. Neste controle, usualmente se faz exame da acuidade visual, retinoscopia e exame do campo visual.

O paciente também foi avaliado da cardiologia, sendo descrito em relatório eletrocardiograma com ritmo sinusal e sem alterações no intervalo QT, e, portanto, sem contraindicação para iniciar tratamento com hidroxicloroquina. Tal exame se faz

necessário pois em pacientes com prolongamento do intervalo QT o uso da medicação pode causar arritmia (taquicardia ventricular). Não há um consenso na periodicidade do controle cardiológico de pacientes sem alterações cardiológicas em uso da hidroxicloroquina, sendo habitualmente solicitado controle anual que inclua eletrocardiograma.

Após três meses de tratamento combinado (oral, tópico e mesoterapia), apresentou ao exame clínico dermatológico (macroscópico) e tricoscópico melhora expressiva da densidade capilar e avanço da “hairline” com melhora dos sinais inflamatórios nas regiões acometidas (figura 4).

Figura 4 - Macroscopia do couro cabeludo antes do início do tratamento (A) e após 3 meses (B).



Fonte: original da autora.

Foi instituído tratamento oral com hidroxicloroquina 400mg/dia, dutasterida 0,5mg/dia e minoxidil 1,5mg de 12/12hs. Tratamento tópico com clobetasol 0,05% tópico 1ml de 12/12hs por 30 dias com redução para 1ml uma vez por dia por 30 dias e pausa por 30 dias, para assim reiniciar novo ciclo, associado ao tacrolimus 0,1% em solução capilar 1ml de 12/12hs. Foram realizadas aplicações intralesionais com triancinolona acetona 40mg/ml (Ophtaac®), em lidocaína sem vasoconstritor (Xylestesin® 2%) na concentração de 2,5mg/ml com espaçamento de 1cm e volume de 0,05ml por ponto. Associado ao mesmo procedimento mesoterapia no couro cabeludo com 1ml de minoxidil 0,5%, 2ml de dutasterida 0,1% e 1ml de fatores de

crescimento (Cooper peptídeo 1%, IGF 1%, BFGF 1%, VEGF 1%) manipulados pela Health Tech. Total de 03 sessões de mesoterapia em couro cabeludo, com intervalo de um mês. Não houve nenhuma intercorrência ou sinal de atrofia local com o procedimento adotado.

CONCLUSÕES

Nesse relato, o paciente é do sexo masculino, o que é menos comum no acometimento da SGLPL. Apresenta a tríade clínica clássica, com anatomopatológico confirmatório de doença cicatricial avançada e sinais de atividade nas amostras.

Até o melhor do nosso conhecimento, não há descrição prévia na literatura científica internacional de associação da SGLPL e AFF em homens, apenas algumas poucas mulheres de meia idade acometidas.

O tratamento instituído foi uma combinação de tratamentos sistêmico, tópico e injetáveis locais (intradermoterapia), com resultado satisfatório na estabilização do quadro clínico, e na desaceleração da progressão da doença. Melhora também do aspecto da ceratose folicular corporal. Resultados iniciais visualizados nos primeiros três meses de tratamento, sem descrição de qualquer efeito colateral indesejado ou alterações laboratoriais.

O estudo acrescenta à literatura científica internacional informações descritivas e sucesso terapêutico de uma rara associação de doenças autoimunes, a SGLPL e AFF acometendo um paciente jovem do sexo masculino.

REFERÊNCIAS

1. Antonio JR, Lucca LCP, Borim MP, Rossi NCP, Oliveira GB. Case for diagnosis. Lichen Planus. An Bras Dermatol [Internet]. 2014 Nov-Dez [Citado 2022 mai. 20]; 89(6):1003-4. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20143156>
2. Steglich RB, Tonoli RE, Pinto GM, Müller FM, Guarenti IM, Duvelius ES. Graham-Little Piccardi Lassueur syndrome: case report. An Bras Dermatol [Internet]. 2012 Set-Out [Citado 2022 mai. 20];87(5):775-7. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/s0365-05962012000500019>
3. Griffiths AAC, Sancho MI, Plaza AI. Piccardi-Lassueur-Graham-Little syndrome associated with frontal fibrosing alopecia. An Bras Dermatol [Internet]. 2017 Nov-Dez [Citado 2022 mai. 22];92(6):867-869. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20176741>
4. Abbas O, Chedraoui A, Ghosn S. Frontal fibrosing alopecia presenting with components of Piccardi-Lassueur-Graham-Little syndrome. J Am Acad Dermatol [Internet]. 2007 Ago [Citado 2022 mai. 22]; 57 (2 Suppl): S15-8. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2006.11.010>
5. Madureira LS, Gatti RF, Guzzo G, Borges Júnior MC, Souza AM, Antonio JR. Síndrome de Graham-Little-Piccardi-Lassueur: relato de caso. Revista De Medicina [Internet]. 2020 Dez [Citado 2022 mai. 23]; 99(6), 626-628. Disponível em: <https://doi.org/10.11606/issn.1679-9836.v99i6p626-628>
6. Shahsavari A, Riley CA, Maughan C. Graham Little Piccardi Lasseur Syndrome. StatPearls Publishing. Treasure Island (FL) [Internet]. 2022 Jan [Citado 2022 mai. 23]. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30726015/>
7. Alkhayal FA, Alsudairy F, Al Mubarak L, Almohanna HM. Graham-Little Piccardi Lassueur syndrome and review of the literature. Clin Case Rep [Internet]. 2021 Set [Citado 2022 mai. 24]; 9(9):e04761. Disponível em: <https://doi.org/10.1002/ccr3.4761>
8. Pai VV, Kikkeri NN, Sori T, US Dinesh. Graham-little piccardi lassueur syndrome: an unusual variant of follicular lichen planus. Int J Trichology [Internet]. 2011 Jan [Citado 2022 mai. 24]; 3(1):28-30. Disponível em: <https://doi.org/10.4103/0974-7753.82129>