

SINDROME DE GRAHAM- LITTLE

Arévalo Ramírez, Néstor Fernando

RESUMEN

Se presenta el caso de una niña de 4 años con lesiones en tronco, extremidades, uñas y cuero cabelludo, que clínica e histopatológicamente correspondieron a liquen plano pilaris.

Se comentan las características clínicas e histopatológicas de este cuadro.

Palabras Clave: Liquen plano pilaris, alopecia cicatrizal, síndrome de Graham-Little.

HISTORIA CLINICA

L.B.R., niña de 4 años de edad, natural y procedente de Santafé de Bogotá. Consulto al Centro Dermatológico "Federico Lleras Acosta" por presentar desde los cuatro meses de edad lesiones de cuero cabelludo y extremidades, ocasionalmente pruriginosas. Desde hacía un año relataba nuevas lesiones en abdomen, tronco, glúteos y uñas. No había antecedentes personales de importancia.

Al examen físico en cuero cabelludo se encontró una pequeña placa alopecíca, (Fig. No. 1) atrófica de más o menos 2 cm de diámetro, ubicada en el vértex, con numerosos moldes pilares dispersos (canutillos). En los sitios anteriormente anotados, presentaba pápulas foliculares espinosas y queratósicas, eritemato-violáceas, difusas y formando placas; algunas de distribución zoniforme en áreas de glúteos y cara posterior de muslos. Estas lesiones alternaban con máculas hiperpigmentadas. (Fig. No. 2)

En varias uñas de manos y pies presentaba hiperqueratosis subungueal sin alteración de la lámina. No se encontraron lesiones en mucosa oral, ni en región axilar ni púbica.

Paraclínicos: CH BUN, Creatinina: normales (como parámetros para inicio de tratamiento). Se realizó estudio micológico (directo y cultivo) de cuero cabelludo que fue negativo.

Histopatología

El estudio histológico de piel reveló hiperqueratosis en malla y compacta, en ocasiones paraqueratósica en el folículo piloso. En dermis, a la altura de las pocas y destruidas estructuras foliculares, infiltrados linfocitarios.

Tratamiento

Diamino-difenil-sulfona a 1 mg/Kg/d y lactato de amonio al 12%.

Néstor Fernando Arévalo Ramírez, Residente II Dermatología, Empresa Social del Estado Centro Dermatológico "Federico Lleras Acosta" Presentado como Póster en el XX Congreso Colombiano de Dermatología, Cali, Noviembre, 1994.

COMENTARIOS

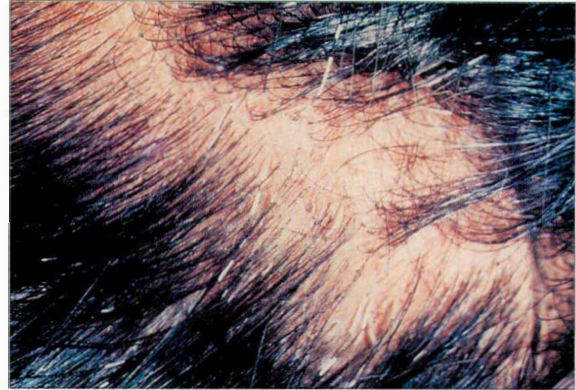


Fig. No. 1. Liqueen Plano Pilaris.



Fig. No. 2. Liqueen Plano Pilaris.

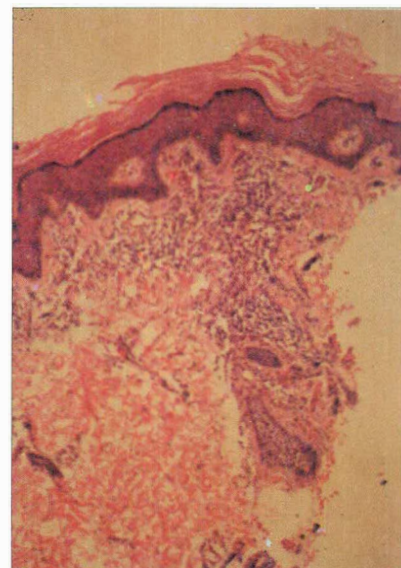


Fig. No. 3. Liqueen Plano Pilaris.

En 1895, Pringle reportó la asociación de liquen plano con lesiones de queratosis folicular, usando el término de "lichen planus pilaris".³

Admson, en 1905, comentó el hallazgo de espinas filiformes y lesiones acuminadas vistas en el liquen.

En 1915, Graham Little reportó un caso de alopecia cicatrizal en cuero cabelludo, asociado a lesiones foliculares queratósicas que recordaban el liquen espinuloso. Piccardi, en Italia, un año antes y Lassueur, en Suiza, describen un caso similar.³ De aquí que sus apellidos hayan sido tomados para este síndrome (Graham Little-Picardi-Lassueur).

Fellner, en 1980, comenta que este cuadro no es más que un liquen plano pilaris y que corresponde a un subtipo de liquen plano.²

Las características clínicas esenciales de este síndrome constituyen una tríada: lesiones foliculares espinosas o acuminadas que pueden formar placas o estar diseminadas; liquen plano cutáneo o mucoso típico, y alopecia del cuero cabelludo generalmente cicatrizal. No siempre se expresa el síndrome completo.^{1, 4}

El liquen plano pilaris es más frecuente en mujeres. Aunque las manifestaciones pueden aparecer simultáneamente, a menudo la alopecia precede en meses o años a las lesiones foliculares. Las pápulas foliculares pueden desaparecer después de algunos meses, aunque la alopecia progresa muy lentamente. En algunos casos hay pérdida de vello axilar o púbico, sin evidencia clínica de atrofia en estos sitios.⁴

En un 10% de los casos puede presentarse compromiso ungueal, ya sea a nivel de la matriz, hiponiquio o del lecho ungueal (hiperqueratosis sub-ungueal),⁴ aunque estos cambios no son específicos ni patognomónicos de la enfermedad.²

Fellner comenta que la histopatología del liquen plano pilaris se caracteriza por infiltrados subepidérmicos de células mononucleares, principalmente linfocitos, que rodean los folículos y las papilas pilosas. El daño de la papila se traduce en la destrucción del pelo. Inicialmente los folículos están dilatados y edematizados por tapones; luego éstos, y las glándulas sebáceas, desaparecen dejando fibrosis y atrofia en la dermis.²

Recientemente, Horn y colaboradores han demostrado que este cuadro comparte características clínicas e histopatológicas con el Liquen Plano. Los estudios de inmunofluorescencia directa muestran depósitos de Inmunoglobulina G y M en el epitelio perifolicular superficial.³ Así, como lo reportaba Fellner en su revisión,² estos hallazgos no son específicos.³

SUMMARY

We present a girl with follicular papular lesions who also had changes on the nails and a small patch of scarring alopecia on the scalp. The Histopathological findings showed lichen planus pilaris.

We discuss the Clinical and Histopathological features of this illness.

BIBLIOGRAFIA

1. Arnd, K Lichen planus. In: Dermatology in general medicine. Mc Graw Hill. New York. Fitzpatrick, T PP 1136-1137. 1993.
2. Fellner, M. Lichen planus. Int. J. Dermatol 19:71-75.1980.
3. Horn, R. et als. Inmuno-fluore scent findings and clinical overlap in two cases of follicular lichen planus. J. Am Acad. Dermatol. 7:203 - 207. 1982.
4. Kubba, R. and Rook, a. The Graham Little syndrome. Follicular keratosis with cicatricial alopecia. Br.J. Dermatol. 93:53-55 1975 supplement.
5. Schér, R. Lichen planus of the nail. Dermatologic Clinics 3 (3): 395-399, 1985.