

Syndroom van Graham-Little-Piccardi-Lassueur

D. Vellinga¹, E.T. Hamers², S. Badeloe³

- ¹ Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Rijnland ziekenhuis, Leiderdorp/Alphen aan den Rijn
- ² Anios, afdeling Dermatologie, Elkerliek ziekenhuis, Helmond
- ³ Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Medisch Centrum Haaglanden, Den Haag

Correspondentieadres:
Drs. D. Vellinga
Afdeling Dermatologie
Rijnland ziekenhuis
Simon Smitweg 1
2353 GA Leiderdorp
E-mail: d.vellinga@rijnland.nl

Alopecie is een veel voorkomend dermatologisch probleem waarbij binnen de differentiële diagnostiek primair een goed onderscheid tussen cicatriciële en niet-cicatriciële alopecie gemaakt moet worden. De gepresenteerde casus toont zowel een cicatriciële als een niet-cicatriciële alopecie en toont bovendien dat het zeer waardevol kan zijn om ook de overige huid te inspecteren indien een patiënt zich presenteert met haarverlies.

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Een 18-jarige man bezocht de polikliniek in verband met haarverlies van het behaarde hoofd sinds enkele

jaren. Daarvoor gebruikte hij sinds vijf maanden 100 mg minocycline en ketoconazolshampoo zonder het gewenste succes. In de familie komt kaalheid bij vader voor, geen andere huid- of haaraandoeningen. Patiënt heeft een blanco voorgeschiedenis en gebruikt geen andere medicatie.

Dermatologisch onderzoek

Wij zagen op het behaarde hoofd een cicatriciële alopecie met *tufted hairs* en mild folliculair gebonden erytheem (figuur 1a). Bij nadere inspectie van de huid viel ons op dat er op romp en extremiteiten een uitgebreid beeld van multipole folliculair gebonden, hyperkeratotische papels met een smalle, erythemateuze-livide hof aanwezig bleek te zijn (figuur 1b). Oksel- en pubishaar toonde een milde, niet-cicatriciële alopecie (figuur 1c). Orale mucosa en nagels toonden geen afwijkingen.

Histopathologisch onderzoek

In huidbiopten van de romp (figuur 2a) en de scalp (figuur 2b) wordt een soortgelijk beeld aangetroffen met een perifolliculair lichenoid (lymfocytair) infiltraat. In het biopt van de scalp (figuur 2b) lijkt centraal een follikelstructuur te zijn gestructureerd met achterlaten van gescleroseerd stroma. Immunofluorescentie toonde een granulaire depositie van IgM langs de basaalmembraan.



Figuur 1a. Cicatricieële alopecie met 'tufted hairs' en folliculair gebonden erytheem op het behaarde hoofd.
Figuur 1b. Zeer uitgebreide, multipole folliculair gebonden hyperkeratotische papels met een smalle, erythemateuze-livide hof verspreid over romp en extremiteiten.
Figuur 1c. Milde, niet-cicatricieële alopecie van de oksels.

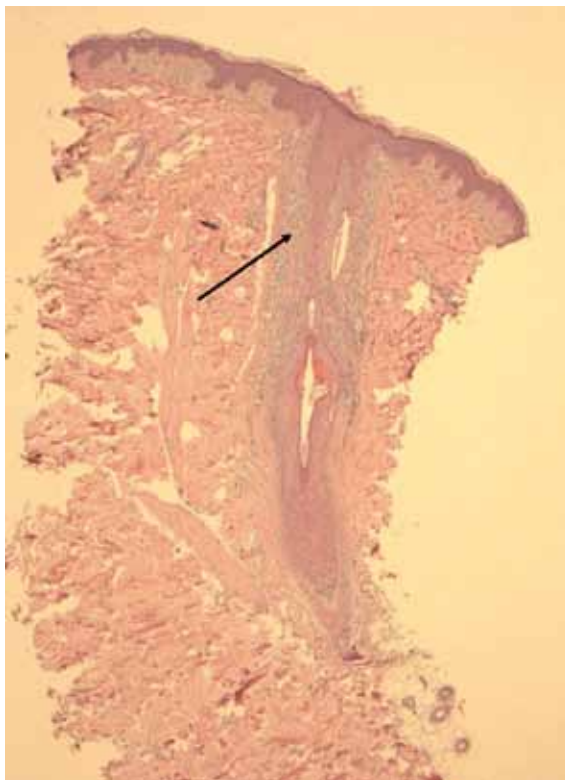
Diagnose
 Syndroom van Graham-Little-Piccardi-Lassueur.

Beloop
 Behandeling in deze casus bestaat uit UVB TL-01-lichttherapie in combinatie met idd 10 mg acitretine en geeft een vermindering van de huidafwijkingen.

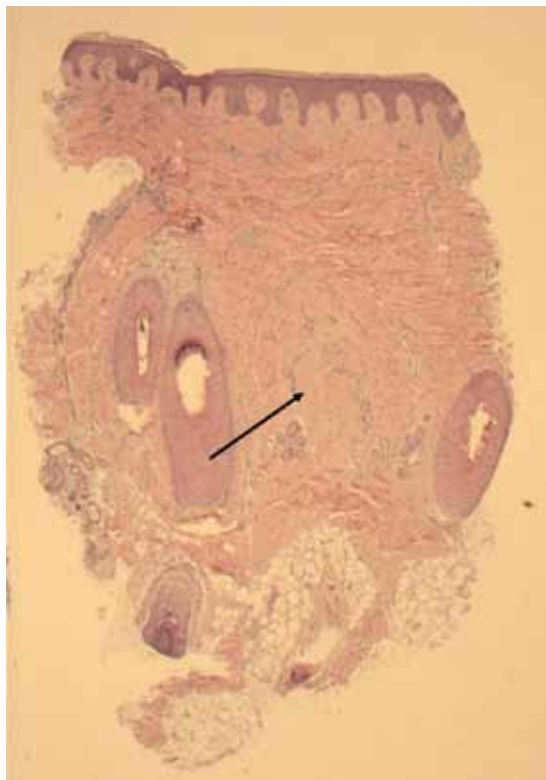
BESPREKING

Patiënt presenteerde zich met haarverlies zonder andere klachten. Na inspectie van de overige huid vielen echter ook uitgebreide folliculair gebonden huidlaesies op de romp en extremiteiten op en daarnaast een niet-cicatricieële alopecie van oksel en pubis-regio. Bij navraag had patiënt deze huidafwijkingen sinds enkele jaren, hij stoorde zich er echter niet aan. Deze trias van een cicatricieële alopecie met *tufted hairs* en een perifolliculair erytheem in combinatie met de huidafwijkingen op romp en extremiteiten tezamen met het haarverlies in de oksel en pubis-regio, deed de diagnose syndroom van Graham-Little-Piccardi-Lassueur (GLPL) vermoeden. Histologisch onderzoek kon de klinische diagnose bevestigen. In 1914 beschreef Piccardi een patiënt met een progressieve cicatricieële alopecie van de scalp, een niet-cicatricieële alopecie van de oksel- en pubisbehaaring en een folliculaire lichen planus op de romp. Een jaar later beschreef Graham-Little een soortgelijke patiënt die verwezen werd door Lassueur.¹ Sindsdien zijn er minder dan veertig casus beschreven in de literatuur. Het GLPL-syndroom betreft een zeldzame, lichenoida huidaandoening die gekenmerkt wordt door de trias zoals door Piccardi beschreven werd. Vaak zijn vrouwen van middelbare leeftijd aangedaan hoewel er ook enkele mannelijke casus beschreven zijn. Het GLPL-syndroom wordt (naast de klassieke vorm en *frontal*

fibrosing alopecia) gezien als een variant van lichen planopilaris.¹ Naar schatting zal ongeveer 50% van de patiënten een episode met klassieke cutane of mucosale lichen planus doormaken.² De exacte etiologie is onbekend; (auto-)immunologische, genetische, psychologische, hormonale en infectieuze oorzaken zijn gesuggereerd. Zo wordt bijvoorbeeld in casereports een relatie beschreven tussen het GLPL-syndroom en het androgeen ongevoeligheid syndroom of het GLPL-syndroom als gevolg van een hepatitis B-vaccinatie.^{5,6} Voor de differentiële diagnose kunnen andere oorzaken van een cicatricieële alopecie overwogen worden; lichen planopilaris, chronische discoïde lupus erythematoses, alopecia mucinosa en folliculitis decalvans. De niet-cicatricieële alopecie van de oksels is vaak minder opvallend. Het beloop is langzaam progressief en chronisch. Behandeling komt overeen met de behandeling voor lichen planopilaris en verloopt vaak erg moeizaam, met name de cicatricieële alopecie reageert slecht. Ondanks de matige effectiviteit wordt vaak gestart met topicale sterke corticosteroïden, soms aangevuld met intralesionale injecties.³ Ervaring met systemische medicatie is door het geringe aantal casus beperkt. Systemische corticosteroïden lijken enigszins effectief maar gaan gepaard met een hoog recidiefpercentage na stoppen. Relatief veel ervaring (caseserie dertien patiënten) is met ciclosporine opgedaan, dit bleek in 77% van de gevallen effectief bij een optimale dosis van 4-5mg/kg/d voor een periode van ongeveer vier maanden.³ Terugval na stoppen blijkt helaas ook hier een probleem: 80% na twaalf maanden. Minder ervaring en minder goede resultaten zijn voor mycofenolaat mofetil beschreven: vijf behandelde patiënten, 40% succes.³ Wisselende resultaten zijn van hydroxychloroquine, retinoïden, thalidomide, tetracycline en PUVA-therapie beschreven.¹



Figuur 2a. In huidbiopten van de romp (figuur 2a) en de scalp (figuur 2b) wordt een soortgelijk beeld aangetroffen met een perifolliculair lichenoid (lymfocytair) infiltraat.



Figuur 2b. Huidbiopt scalp: follikelstructuren zijn deels omgeven door gescleroseerd stroma, centraal lijkt een follikelstructuur te zijn gededuceerd met achterlaten van gescleroseerd stroma.

LITERATUUR

1. Zegarska B, Kallas D, Schwartz RA. Graham-Little syndrome. *Acta Dermatovenerol APA* 2010;19(3):39-42.
2. Abbas O, Chedraoui A, Ghosn S. Frontal fibrosing alopecia presenting with components of Piccardi-Lassueur-Graham-Little syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2007;57(2 Suppl):S15-S18.
3. Assouly P, Reygagne P. Lichen planopilaris: update on diagnosis and treatment. *Semin Cutan Med Surg* 2009;28(1):3-10.
4. Bianchi L, Paro Vidolin A, Piemonte P, Carboni I, Chimenti S. Graham Little-Piccardi-Lassueur syndrome: effective treatment with cyclosporin A. *Clin Exp Dermatol* 2001;26(6):518-20.
5. Vega-Gutierrez J, Miranda-Romero A, Perez-Milan F et al. Graham Little-Piccardi-Lassueur syndrome associated with androgen insensitivity syndrome (testicular feminization). *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2004;18:463-6.
6. Bardazzi F, Landi C, Orlandi C, et al. Graham Little-Piccardi-Lassueur syndrome following HBV vaccination. *Acta Derm Venereol* 1999;79:93.

SAMENVATTING

De casus betreft een 18-jarige man met een cicatriciële alopecie. Bij verdere inspectie van de huid bleek hij uitgebreide, folliculair gebonden, erythemateuze, hyperkeratotische papules op romp en extremiteiten en een milde, niet cicatriciële alopecie ter plaatse van oksels en pubis-regio te hebben. Op basis van het klinische en histologische beeld werd de diagnose syndroom van Graham Little-Piccardi-Lassueur gesteld. Dit zeldzame ziektebeeld wordt gezien als een variant van lichen planopilaris. Behandeling is vergelijkbaar met die van lichen planopilaris en verloopt vaak erg moeizaam.

TREFWOORDEN

syndroom van Graham-Little-Piccardi-Lassueur – lichen planopilaris – cicatriciële alopecie

SUMMARY

An 18-year old man presented with a cicatricial alopecia of the scalp. On further examination, multiple follicular, erythematous, hyperkeratotic papules on the trunk and extremities and a mild, non-cicatricial alopecia of the axilla and pubic hair were seen. Based on the clinical and pathological findings, a diagnosis of Graham Little-Piccardi-Lassueur syndrome was made. This rare dermatosis is considered a variant of lichen planopilaris. Treatment is similar to the treatment of lichen planopilaris and is often challenging.

KEYWORDS

Graham Little-Piccardi-Lassueur syndrome – lichen planopilaris – cicatricial alopecia