

# Graham Little Sendromu

## GRAHAM LITTLE SYNDROME

Ülker GÜL\*

\*Doç.Dr.,SB Ankara Hastanesi Dermatoloji Kliniği, Şef Yard., ANKARA

### Özet

Graham Little sendromu saçlı deride skatrisyel alopesi ve gövdede yaygın foliküler papüllerle karakterize bir hastalıktır. Tanımlandığı yıllarda keratozis pilaris olarak belirtilen foliküler papüller, sonraki yıllarda histopatolojik bulgular ışığında liken planopilaris olarak isimlendirilmiştir. Bazı olgularda aksilla ve pubik bölgede gözlenen skatrisiz alopesi de tabloya eşlik edebilir.

Bu yazıda Graham Little sendromlu 47 yaşında bayan hasta sunuldu ve literatür gözden geçirildi.

**Anahtar Kelimeler:** Graham Little sendromu,  
Liken planopilaris,  
Skatrisyel alopesi

T Klin Tıp Bilimleri 1998, 18:66-68

### Summary

Graham Little syndrome is characterized with scarring alopecia on hairy skin and widespread follicular papüls on body. Firstly defined as keratozis pilaris, the follicular papüls are named as liken planopilaris later on under histopathologic findings. In some cases observed nonscarring alopesi on aksilla and pubic regions may accompany the table.

In this writing a 47 year old female patient with Graham Little syndrome is presented and the literature is skimmed.

**Key Words:** Graham Little syndrome,  
Lichen planopilaris,  
Scarring alopecia

T Klin J Med Sci 1998, 18:66-68

Graham Little sendromu (GLS), 1915'de Graham Little tarafından "folliculitis decalvans et atroficans" adı ile tanımlanmıştır. Bu sendrom saçlı deride progresif skatrisyel alopesi, gövdede yaygın yerleşimli foliküler keratozik papüller ile bazı olgularda tabloya eklenen aksilla ve pubiste gözlenen skatrisiz alopesi ile karakterizedir (1-8).

Bu yazıda nadir rastlanılması nedeni ile GLS'lu 47 yaşında bayan olgu sunuldu.

### Olgu

ND, 47 yaşında bayan hasta (dosya no: 013594) 4 aydır vücudunda yaygın kaşıntılı sivilce

**Geliş Tarihi:** 17.12.1996

**Yazışma Adresi:** Dr.Ülker GÜL  
SB Ankara Hastanesi Dermatoloji Kliniği,  
ANKARA

benzeri küçük kızarıklıklar ve saç dökülmesi yakınması ile başvurdu.

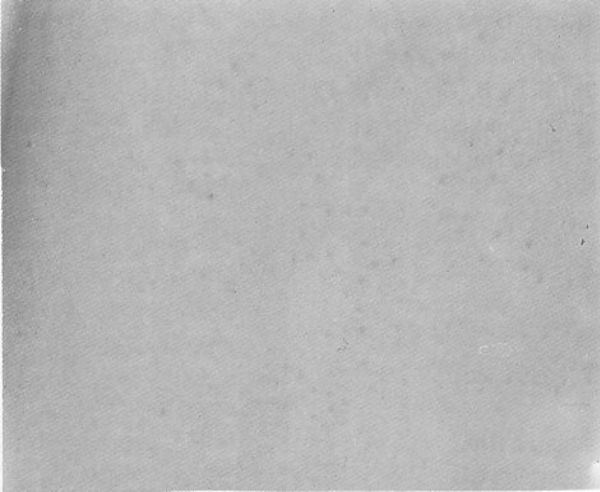
Öz ve soy geçmişinde bir özellik yoktu. Sistem sorgulamasında patolojik bulgu gözlenmedi ve herhangi bir ilaç kullanmıyordu.

Fizik muayenesinde normal bulgular vardı. Dermatolojik muayenede saçlı deride frontoparietooksipital bölgede 10x5 cm'lik bir alanda kenarları girintili çıkıntılı, üzerinde bazı alanlarda az sayıda saçların görüldüğü skatrisyel alopesi tesbit edildi (Şekil 1). Baş saçlı derisi ve gövdede yaygın kırmızı kahverengi renkli foliküler yerleşimli keratozik papüller gözlendi (Şekil 2). Mukozalar, tırnaklar ve vücut kıllanması normaldi.

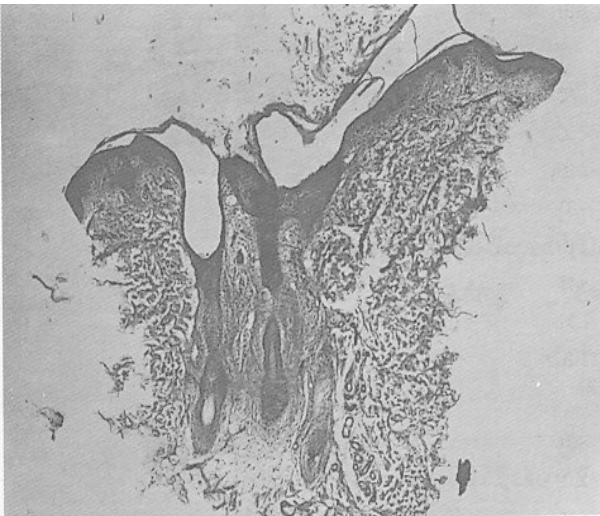
Laboratuvar tetkiklerinden tam kan, eritrosit sedimentasyon hızı, tam idrar tetkiki, açlık kan şekeri, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırlar içindeydi. HBs antijeni ve anti HBs negatifti.



Şekil 1. Baş saçlı derisinde yerleşmiş olan foliküler papüller ile skatrisyel alopesi.



Şekil 2. Gövdede gözlenen çok sayıda foliküler papüller.



Şekil 3. Lezyonların histopatolojik görünümü (HEx8).

Gövde ve baş saçlı derisindeki foliküler papüllerden biyopsi alındı. Her iki doku örneğinin histopatolojik incelenmesinde liken planopilaris ile uyumlu bulgular tesbit edildi (Şekil 3).

Hastaya günde 40 mg olacak şekilde oral olarak Deltacortril (prednisolon) tedavisi başlandı. Beş günde bir 10 mg azaltılarak steroid tedavisi kesildi. Tedavi sonunda, foliküler papüller yerlerinde postinflamatuvar hiperpigmente maküller bırakarak tamamen iyileşti.

### Tartışma

GLS'ü saçlı deride progresif skatrisyel alopesi, gövdede foliküler keratozik papüller ile bazı olgularda aksilla ve pubik bölgede gözlenen skatrisiz alopesi ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Hastalığın asıl lezyonu foliküler keratozik papüllerdir. Sendromun tanımlandığı yıllarda bu lezyonlar keratozis pilaris olarak tanımlanmıştır. Sonraki yıllarda histopatolojik bulgular ışığında bu lezyonların liken planopilaris oldukları tesbit edilmiştir. Bu nedenle bu antiteyi tanımlamak için bazı yazarlarca hala GLS'ü ismi kullanılsa da, daha çok liken planopilaris terimi tercih edilmektedir (1-8).

GLS'ü 30-60 yaşlar arasındaki kadınlarda daha sık gözlenir (5-7). Olgumuzda 47 yaşında bayan hasta idi.

Olgularda gözlenen saçlı deride yerleşmiş foliküler keratozik papüller yerlerinde skatris bırakarak iyileşirler. Böylece saçlı deride progresif parçalar halinde superfisyal atrofi gelişir. Ancak atrofik alanlar üzerinde kümeler halinde 4 ila 6 kadar saç sağlam olarak direnebilir. Hastalığın son evresi klinik olarak psödopelada benzer (4,6). Olgumuzda da benzer şekilde skatrisyel alopesi vardı.

GLS'lu olgularda ayrıca gövdede foliküler yerleşimli çok sayıda keratozik papüller gözlenir. Bazı olgularda sendromun üçüncü ayağı olan aksilla ve pubiste skatrisiz alopesi bulunabilir (1-8). Nadiren de tırnak distrofileri ile mukoza ve/veya deri yerleşimli liken planus lezyonları tabloya eşlik edebilir (3,6,7). Olgumuzda gövdede yaygın foliküler keratozik papüller vardı. Ancak diğer bulgulara rastlanılmadı.

Foliküler keratozik papüllerin histopatolojik incelemesinde foliküler ve perifoliküler likenoid lenfositik infiltrat, bazal tabakadaki keratinositlerde vakuoler değişiklikler ve dermiste kolloid cisimcikler gözlenir (3-7). Olgumuzda benzer bulgular vardı.

Direk immünfloresan incelemede likene benzer olarak kolloid cisimciklerde IgG, IgA, IgM ve C<sub>3</sub> ile pozitif boyanma gözlenir. Bazı olgularda fibrinojenle boyanma da tesbit edilebilir. Bazal membran zonunda lineer immünoreaktan gözlenmez (3,4,6,7).

Tedavi amacı ile topikal veya sistemik kortikosteroidler, antimalaryaller, retinoidler veya siklosporin verilebilir (6,7). Olgumuzda oral kortikosteroid tedavisi ile foliküler keratozik papüller yerlerinde postinflamatuar hiperpigmente maküller bırakarak tamamen iyileşti.

Olgumuz saçlı deride skatrisyel alopesi ve gövdede foliküler keratozik papüller göstermesi ne-

deni ile Graham Little sendromu olarak değerlendirildi.

#### KAYNAKLAR

1. Degos R. Dermatologie. Editions médicales flammariion 1953; 1084-85.
2. Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG, et al. Textbook of dermatology. Fourth edition. Blackwell Scientific Publications 1986.
3. Matta M, Kibbi A-G, Khattar J, et al. Lichen planopilaris: A clinicopathologic study. J Am Acad Dermatol 1990; 22:594-8.
4. Templeton SF, Solomon AR. Scarring alopecia: A classification based on microscopic criteria. J Cutan Pathol 1994; 97-109.
5. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, et al. Dermatology in general medicine. Fourth edition. McGraw-Hill, Inc 1993.
6. Moschella SL, Hurley HJ. Dermatology. Third edition. WB Saunders Company, 1992.
7. Mehregan DA, Van Hale HM, Muller SA. Lichen planopilaris: Clinical and pathologic study of forty-five patients. J Am Acad Dermatol 1992; 27:935-42.
8. Crickx B, Blanchet P, Grossin M, Belaich S. Lassueur-Graham-Little syndrome. 2 cases. Ann Dermatol Venereol 1990; 117(11):907-9.