

# Síndrome de Laugier-Hunziker

*Laugier-Hunziker syndrome*

**Cecilia Pérez-Vásquez,<sup>1</sup> Gadwyn Sánchez-Félix,<sup>2</sup> Tomás Carbajal-Chávez<sup>3</sup>**

## RESUMEN

*El síndrome de Laugier-Hunziker es un raro desorden adquirido caracterizado por una hiperpigmentación difusa de la mucosa oral y melanoniquia en adultos. Aparecen lesiones maculares menores de 5 mm de diámetro. Está considerada como una enfermedad benigna sin manifestación sistémica o con potencial maligno. Por lo tanto, es importante descartar otros trastornos pigmentarios mucocutáneos que requieran manejo médico.*

*Se presenta el caso de una paciente de 66 años con síndrome de Laugier-Hunziker con compromiso de uñas, manos, pies y mucosa oral, es el segundo caso reportado en Perú en los dos últimos años.*

**PALABRAS CLAVE.** Síndrome de Laugier-Hunziker, pigmentación mucocutánea, melanoniquia.

## ABSTRACT

*Laugier-Hunziker syndrome is a rare acquired disorder characterized by diffuse hyperpigmentation of the oral mucosa and longitudinal melanonychia in adults. They appear as macular lesions less than 5 mm in diameter. It's considered to be a benign disease with no systemic manifestation or malignant potential. Therefore, it's important to rule out other mucocutaneous pigmentary disorders that do require medical management.*

*We present one case of 66 year-old woman with Laugier-Hunziker syndrome with compromise of nails, hands, feet and oral mucosa, it's a second case reported in Peru last two years.*

**KEY WORDS.** *Laugier-Hunziker syndrome, mucocutaneous pigmentation, melanonychia.*

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Laugier-Hunziker (SLH) fue descrito en 1970. Está caracterizado por máculas hiperpigmentadas asintomáticas de la mucosa oral, labios, piel acral y bandas longitudinales en las uñas.<sup>1-3</sup>

El inicio de esta condición es en adultos de edad media, sin embargo, también se ha reportado en niños.<sup>2</sup> Es importante hacer el diagnóstico diferencial con el síndrome de Peutz-Jeghers, caracterizado por máculas mucocutáneas que comprometen labios, mucosa oral, área periorbitaria, zona umbilical, codos y rodillas que tiende a desaparecer en la pubertad. Es típica su asociación con pólipos gastrointestinales hamartomatosos que degeneran a adenocarcinomas en la adultez.<sup>4,5</sup>

Se presenta el caso de una mujer adulta mayor, procedente de Ayacucho, con compromiso a predominio de las manos y de la mucosa oral, en la que se descartó el síndrome de Peutz-Jeghers.

1. Médico residente de Primer año de Dermatología. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins (HNERM), Lima, Perú.
2. Jefe del servicio de Dermatología. HNERM, Lima, Perú.
3. Médico asistente del Servicio de Anatomía Patológica. HNERM, Lima, Perú.



**Figura 1.** Mácúlas hiperpigmentadas marrones en dorso de las manos.



## CUADRO CLÍNICO

Paciente mujer de 66 años de edad, natural de Ayacucho y procedente de Lima, de ocupación modista. Tiene como antecedentes patológicos: nódulos tiroideos diagnosticados hace cinco años, osteoporosis hace un año y gastritis crónica hace tres meses. Como antecedentes quirúrgicos: apendicectomía hace 37 años y exéresis de pólipo endometrial hace un mes.

Consulta por cuadro de dos años de evolución, caracterizado por la presencia de una mancha oscura lineal en la uña del

primer dedo de la mano derecha, luego de un año aparecen lesiones maculares pigmentadas en palmas y posteriormente en plantas, cavidad oral y lengua, totalmente asintomáticas. Las lesiones van aumentando en tamaño y número progresivamente con tendencia a oscurecerse, por lo que hace un mes acude a consulta externa de Dermatología del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, donde se la hospitaliza para estudio y tratamiento.

Al examen físico preferencial, en piel y faneras, se evidencia melanoniquia lineal a nivel del primer dedo de la mano derecha, múltiples máculas color marrón oscuro localizadas



**Figura 2.** Mácúlas hiperpigmentadas marrones en ambas palmas de las manos.





**Figura 3.** Mácula hiperpigmentada en dorso de mano derecha de donde se toma biopsia.



**Figura 4.** Máculas hiperpigmentadas en cavidad oral a nivel de labios y punta de la lengua.

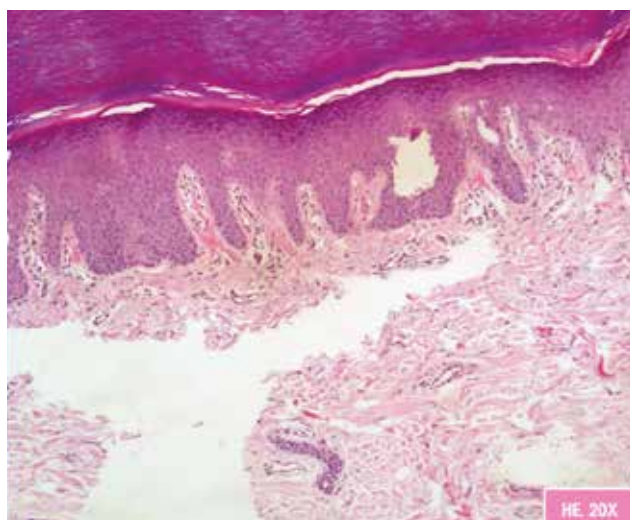
en palmas, plantas, cara dorsal de manos (de donde se toma biopsia) y de pies, en cavidad oral en labios y algunas puntiformes en la punta de la lengua, todas asintomáticas (Figuras 1-4). No se palpan adenopatías; resto del examen no contributorio.

La paciente trae informe de endoscopia digestiva alta (particular) practicada hace tres meses con diagnóstico de gastritis crónica superficial. Ya hospitalizada, se le realiza una colonoscopia y se halla una lesión elevada en el ciego, de la que se toma una biopsia, y hemorroides internas

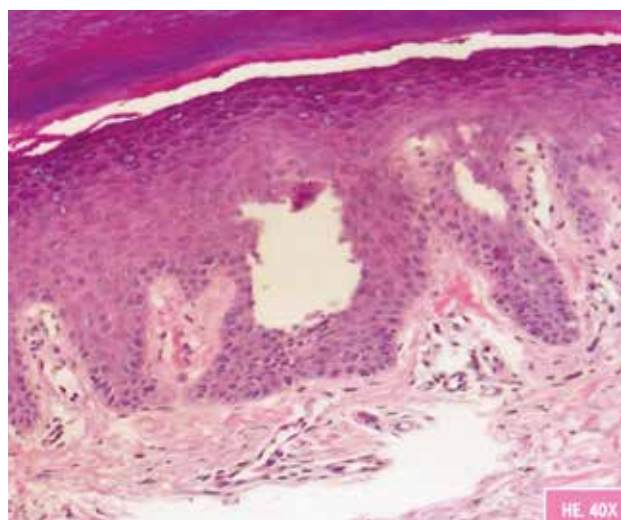
grado I. El diagnóstico anatomopatológico de la lesión biopsiada fue angioliipoma submucoso.

Los exámenes de analítica hematológica, bioquímica y marcadores tumorales fueron negativos.

En el estudio histológico de la piel acral, se evidencia hiperqueratosis compacta. A mayor aumento, se evidencia acantosis psoriasiforme, cierto grado de espongiosis, leve infiltrado inflamatorio crónico perivascular superficial y presencia de muy escaso pigmento melánico en estrato basal. (Figuras 5 y 6).



**Figura 5.** HE 20X. Piel acral con hiperqueratosis compacta y acantosis psoriasiforme.



**Figura 6.** HE 40X. Espongiosis, leve infiltrado inflamatorio crónico perivascular superficial, escaso pigmento melánico en estrato basal.

**Tabla 1.** Síndrome genéticos con compromiso dermatológico similar al síndrome Peutz-Jeghers (incluido)

Síndrome	Peutz-Jeghers	Laugier-Hunziker	Cronkhite-Canada	Complejo Carney	Leopard	Hiperpigmentación progresiva familiar
▲ Herencia	AD	Casos aislados	Casos aislados	AD	AD	AD
▲ Pigmentación de escleras				x		
▲ Pigmentación de mucosas	x	x		x		x
▲ Máculas hiperpigmentadas en labios	x	x		x		x
▲ Máculas hiperpigmentadas	x	x	x	x	x	x
▲ Máculas hiperpigmentadas					x	
▲ Nevus/efélides	x	x		x	x	x
▲ Manchas café/leche	x	x			x	x
▲ Melanoniquia		x				
▲ Onicodistrofia			x			
▲ Alopecia			x			
▲ Hirsutismo				x		

AD: autosómica dominante

## COMENTARIO

En esta paciente, debido a la presencia de múltiples máculas hiperpigmentadas no asociadas a pólipos hamartomatosos a nivel gastrointestinal se llega al diagnóstico de SLH.

El SLH es un trastorno de hiperpigmentación macular benigna adquirida, que no está asociado a anomalías somáticas.<sup>1</sup> Fue descrito por primera vez en 1970, por Laugier y Hunziker, que lo definieron como una pigmentación lenticular melánica esencial de la mucosa yugal y de los labios.<sup>1-3</sup>

Es una entidad rara, hasta el año 2012 se habían reportado 180 casos a nivel mundial.<sup>6</sup> En Perú se ha reportado un caso en los dos últimos años, que fue detectado en el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins y correspondía a un varón de 78 años de edad, natural de Apurímac, con un tiempo de enfermedad de 8 años y con una gran pigmentación en uñas, manos, pies, mucosa oral y área genital (una de las formas de presentación más raras).

El SLH se presenta con mayor frecuencia en adultos de edad media, con edad promedio a los 42 años, pero también se han reportado casos en niños; lo característico es que no haya herencia familiar, progresa lentamente sin tendencia a la remisión. Es más prevalente en mujeres de raza blanca, según la literatura proveniente de Francia e Italia.<sup>1</sup>

Su etiología es desconocida. Se cree que está ligada a una alteración funcional de los melanocitos que induce

un incremento de la síntesis de los melanosomas y con subsecuente transporte a las células del estrato basal.<sup>1,2,7</sup>

Clínicamente, el SLH se caracteriza por la presencia de pequeñas máculas hiperpigmentadas lenticulares, asintomáticas, confluentes de color marrón oscuro, usualmente menor de 5 mm de diámetro, situadas principalmente en labios y mucosa oral. Eventualmente en dorso de la lengua y paladar y más raro aún en encías y piso de la boca. Otras áreas afectadas menos frecuentes son manos, dedos, pies, cuello y áreas perioral y genital.<sup>3,7</sup>

El compromiso ungueal está presente de 44 % a 60 % de los casos. Baran, en 1979, describe tres patrones morfológicos distintivos de pigmentación ungueal: 1) estrías oscuras longitudinales únicas, 1 a 8 mm de espesor; 2) bandas longitudinales hiperocrómicas dobles, 1 a 8 mm de espesor; 3) coloración marrón negruzca homogénea en la mitad ulnar de una o varias uñas. Todos presentan signo de Hutchinson positivo.<sup>2</sup>

La histología del SLH es inespecífica. Puede presentarse moderada acantosis epidérmica, aumento del pigmento melánico en queratinocitos basales y melanocitos normales en número, patrón distributivo y aspecto morfológico.<sup>1,2</sup>

El diagnóstico diferencial debe realizarse principalmente con el síndrome de Peutz-Jeghers que es una genodermatosis autosómica dominante, cuya edad de diagnóstico varía entre los 9 y los 39 años de edad. Típicamente se presenta como



una lentiginosis mucocutánea que involucra labios, mucosa oral, área periorbitaria, zona umbilical, codos y rodillas que tiende a desaparecer en la pubertad. Es característica su asociación con pólipos gastrointestinales hamartomatosos que degeneran a adenocarcinomas en la adultez (se descartó su presencia en la paciente de esta comunicación).<sup>4,5</sup>

También se debe hacer diagnóstico diferencial con el síndrome de Albright en el que se presenta una pigmentación labial y genital, unilateral y no compromete las uñas, está asociado a pubertad precoz en mujeres y displasia fibrosa, con la enfermedad de Addison con hiperpigmentación generalizada, con el liquen plano pigmentado, con el uso de drogas como minociclina y zidovudina, con la deficiencia de cianocobalamina y con una serie de síndromes genéticos con compromiso dermatológico similares al síndrome de Peutz-Jeghers (Tabla 1).<sup>1-3,5</sup>

En la actualidad, no se tiene reportes de una transformación maligna del SLH. El tratamiento va orientado a resolver el problema estético, se tiene diferentes opciones como el láser Nd-Yag, el láser Q *switched* Alejandrita, la criocirugía, la fotoprotección y los agentes despigmentantes a base de hidroquinona de 2 % a 4 % y vitamina C.<sup>8</sup>

## CONCLUSIONES

El síndrome de Laugier-Hunziker es un trastorno de hiperpigmentación benigno y adquirido, que no está asociado a anomalías somáticas. Es una enfermedad rara, se han reportado hasta la fecha aproximadamente 180 casos a nivel mundial y un caso en Perú en los últimos dos años. Su histología es inespecífica y no existen reportes de cambios malignos. El diagnóstico diferencial más frecuente es el síndrome de Peutz-Jeghers, es importante reconocerlo por el alto riesgo de malignidad de este síndrome.

Como es una entidad poco frecuente, muchas veces puede estar subdiagnosticada, por lo que se debe estar más familiarizado con esta enfermedad.

La relevancia de este trabajo radica en que probablemente este sea el segundo caso reportado en Perú en los últimos dos años. A diferencia de las estadísticas, en Perú no se

presentó en personas de raza blanca, sino en pacientes con piel cobriza provenientes de la serranía, región donde la capa de ozono es más delgada y los índices de radiación son los más altos.

Cuando se compara los casos presentados en este estudio con los casos reportados en Europa, los europeos tenían menor grado de pigmentación en sus lesiones, si bien la histología no es específica en esta entidad, en el estudio histológico se evidenció mayor cantidad de pigmento melánico en estrato basal y en dermis; de manera opuesta, los pacientes del presente estudio presentaban mayor pigmentación en lesiones que los casos europeos. Sin embargo, en el estudio histológico se halló muy poco pigmento melánico tanto en el estrato basal como en la dermis, lo que podría corresponder a una variante de la enfermedad muy particular del habitante peruano.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Nayak RS, Kotrashetti VS, Hosmani JV. Laugier-Hunziker syndrome. J Oral Maxillofac Pathol. 2012;16(2):245-250.
2. Pérez Elizondo A, Del Pino Rojas G, López Salgado ML. Síndrome de Laugier-Hunziker. Revisión bibliográfica y presentación de 3 casos infantiles. Asociación Mexicana de Cirugía Bucal y Maxilofacial, Colegio Mexicano de Cirugía Bucal y Maxilofacial, A.C. 2010;6(1):14-18.
3. Lee M-S, Chiu H-C, Wang L-F. Laugier-Hunziker syndrome. Dermatol Sinica. 2006;24:209-212.
4. Aquino Farrera C, Rodríguez Inzunza S. Síndrome de Peutz-Jeghers: comunicación de un caso con cirugías múltiples por poliposis hamartomatosa. Dermatología: Cosmética, Médica y Quirúrgica. 2012;10(4).
5. Torres Flores J, Morales Rivalcaba E, Sotelo Medina V, Muñoz Llera E. Genética: síndrome de Peutz-Jeghers: reporte de un caso y diagnósticos diferenciales con otros síndromes genéticos cutáneos. Rev Méd Costa Rica y Centroam. 2011;LXVIII(599):491-494.
6. Wang W-M, Wang X, Duan N, Jiang H-L, Huang X-F. Laugier-Hunziker syndrome: a report of three cases and literature review. Int J Oral Sci. 2012;4:226-230.
7. Yako K, Tamaka YL. Laugier-Hunziker-Baran syndrome. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2008;106:e20-e25.
8. Blasco Melguizo J, Ruiz Villaverde R. Diagnóstico a primera vista. Jano. 2006;(1):618.

Correspondencia: Dra. Cecilia Pérez Vásquez  
ceci\_perez@hotmail.com Teléfonos: 2262420 - 999445660.

Fecha de recepción: 5 de junio de 2014

Fecha de aceptación: 18 de junio de 2014