



Localizador: 12040

Síndrome de Laugier-Hunziker

Laugier-Hunziker Syndrome

Lucía Campos Muñoz,* Alejandro Fueyo Casado,* Javier Pedraz Muñoz,* Alberto Conde Taboada,* Karina Antonio da Conceicao,* Eduardo López-Bran*

Palabras clave:

Síndrome de Laugier-Hunziker, pigmentación acral, pigmentación oral.

Key words:

Laugier-Hunziker syndrome, acral pigmentation, oral pigmentation.

RESUMEN

El síndrome de Laugier-Hunziker (SLH) es un proceso raro, que se caracteriza por una hiperpigmentación en forma de máculas lentiginosas marrón grisáceas de unos 5 mm, localizadas en labios y mucosa oral. Se trata de un cuadro benigno sin manifestaciones sistémicas; es importante conocerlo, dada su similitud con otras enfermedades de presentación similar, como el síndrome de Peutz-Jeghers. Presentamos el caso de una mujer de 23 años con SLH y revisamos el amplio diagnóstico diferencial de este síndrome.

ABSTRACT

Laugier-Hunziker syndrome (LHS) is an infrequent disorder, characterized by brown macular hyperpigmentation as a grayish brown lentiginous macules of about 5 mm, of the lips and oral mucosa. It is a benign entity without systemic manifestations. Recognition of this syndrome is important due to their similarities with other disorders such as the Peutz-Jeghers syndrome. We report a 23-year-old woman with LHS and review the extensive differential diagnosis of oral pigmentation.

Entre los cuadros que se manifiestan con hiperpigmentación de mucosa oral se halla el síndrome de Laugier-Hunziker. Se trata de un cuadro benigno sin manifestaciones sistémicas, que es importante conocer dada su similitud con otras entidades que cursan con lesiones cutáneas de presentación similar, como el síndrome de Peutz-Jeghers.

CASO CLÍNICO

Mujer de 23 años que consulta por lesiones cutáneas asintomáticas localizadas en labios de cinco años de evolución, estables desde entonces, sin ningún antecedente personal ni familiar de interés. En la exploración presentaba numerosas máculas marrones agrupadas, de forma irregular, de unos 5 mm de diámetro, que se asentaban en la mucosa del labio superior e inferior y la mucosa yugal bilateral (Figuras 1 y 2). La paciente llevaba varios años en seguimiento por el Servicio de Digestivo y le habían realizado varias endoscopias con sospecha de síndrome de Peutz-Jeghers, sin haberse objetivado nunca ninguna lesión patológica intestinal. Realizamos una biopsia de

una de las máculas de la mucosa labial, la cual mostró una discreta hiperpigmentación de la capa basal de la epidermis y melanofagia en dermis superficial (Figuras 3 y 4), por lo que diagnosticamos a la paciente con síndrome de Laugier-Hunziker.

COMENTARIO

El síndrome de Laugier-Hunziker (SLH) es un proceso raro, descrito por Laugier y Hunziker en 1970.¹ Predomina en mujeres adultas de edad media y parece ser más prevalente en Europa, aunque también se ha descrito en otras poblaciones.² La patogenia es desconocida y hasta el momento sólo se ha comunicado un caso de SLH familiar.³ Se caracteriza por una hiperpigmentación en forma de pequeñas máculas lentiginosas marrón grisáceas de unos 5 mm localizadas en labios y mucosa oral. Con menos frecuencia también se pueden observar en dedos, genitales, conjuntiva, esófago y región perianal. En cuanto a su evolución, es factible que progresen lentamente durante años o puedan permanecer estables.⁴

Hasta un 60% de los pacientes presentan melanoniquia longitudinal en varias uñas,

* Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica, Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Recibido: 26/Julio/2012.
Aceptado: 21/Julio/2014.



que puede acompañarse de pigmentación del pliegue ungueal proximal (signo de pseudo Hutchinson). La afectación ungueal ha sido clasificada por Baran en tres categorías: (1) bandas longitudinales de 1-2 mm de ancho en 1 o más dedos; (2) bandas lineales de 2-3 mm de ancho extendiéndose por ambos laterales de la lámina ungueal; y (3) pigmentación homogénea de media uña. Las tres categorías pueden presentarse simultáneamente y estas alteraciones suelen ser permanentes.⁵



Figura 1.

Máculas parduzcas múltiples en labio inferior.



Figura 2.

Las lesiones se extendían ampliamente por mucosa yugal.

El término «pigmentación idiopática lenticular mucocutánea» se ha sugerido para incluir a pacientes en los cuales la hiperpigmentación se extiende por zonas distintas de la mucosa oral, como tórax, abdomen y esófago.⁶ Este cuadro no tiene manifestaciones sistémicas ni predisposición a malignidad en ningún órgano.⁷

La anatomía patológica demuestra aumento de melanina en los queratinocitos basales, con melanófagos en dermis papilar e incontinencia de pigmento. Los melanocitos son normales en número, tamaño y distribución, aunque sí se ha demostrado un mayor número de melanosomas. La dermatoscopia de las máculas acrales de los dedos, presentes en la mitad de los pacientes, es similar a las del síndrome de Peutz-Jeghers, mostrando un patrón paralelo a la cresta. Esto se correlaciona a su vez con la histología de las máculas acrales de ambos síndromes, que demuestra hiperpigmentación de queratinocitos basales en la cresta profunda intermedia.^{8,9} Este patrón paralelo a la cresta puede encontrarse también en el melanoma acral, la hemorragia subcórnea, verrugas víricas pigmentadas, máculas raciales e hiperpigmentación inducida por quimioterapia.

El diagnóstico del SLH debe ser de exclusión. En primer lugar, habrá que descartar el síndrome de Peutz-Jeghers, que a diferencia del SLH es autosómico dominante, se presenta al nacimiento o la infancia y asocia poliposis intestinal con sangrado y oclusión intestinal; estos pacientes, además de la pigmentación oral, suelen tener melanoniquia y pigmentación de manos y pies. En el síndrome de Addison existe una insuficiencia adrenal que cursa con hiperpigmentación de mucosas y zonas fotoexpuestas, además de fatiga, debilidad, hipertensión, pérdida de peso y alteraciones gastrointestinales. Existen también varias causas extrínsecas de pigmentación de la mucosa oral, desde fármacos como tetraciclinas, antimaláricos, amiodarona, quimioterápicos, anticonceptivos orales, zidovudina, clofazimina y ketoconazol, hasta la exposición sistémica a metales pesados como plata, oro, bismuto y mercurio.¹⁰ También el tabaco produce hiperpigmentación de la mucosa gingival y el liquen plano

Figura 3.

Hiperpigmentación de la capa basal y melanofagia en dermis superficial (H&E X40).

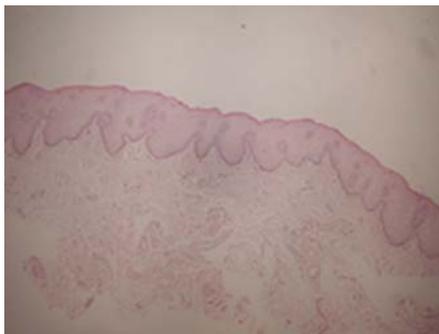
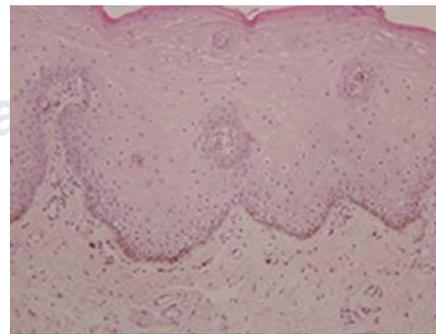


Figura 4.

Mayor detalle de la melanofagia (H&E X200).



puede cursar con hiperpigmentación oral en labios y lengua, además de pigmentación ungueal. Las máculas melanóticas labiales son áreas ovaladas o redondeadas que se presentan de forma aislada en el borde del bermellón de mujeres de edad media: estas lesiones son clínica e histológicamente idénticas a las que aparecen de forma múltiple en el SLH, por lo cual podrían corresponder a una expresión parcial del mismo. Todos estos procesos quedan descartados en nuestra paciente por la ausencia de clínica sistémica, ingesta de medicación, consumo de tabaco, contacto con metales y la anatomía patológica que descartó el liquen plano.

En pacientes con pigmentación acral es conveniente realizar el diagnóstico diferencial con otras causas de pigmentación ungueal como hemorragia subungueal, medicamentos (doxorrubicina, 5-fluorouracilo, azitromicina, psoralenos), postinflamatoria (onicomicosis, psoriasis, liquen plano, radiodermatitis), VIH, embarazo, pigmentación racial, tumores subungueales o de la matriz ungueal (nevo,

melanoma, Bowen, verruga vírica, carcinoma basocelular), enfermedad de Addison y síndrome de Peutz-Jeghers.

Aunque la única repercusión del SLH es estética, algunos pacientes pueden solicitar tratamiento: se han descrito casos con buena respuesta a crioterapia, láser Nd-YAG, láser Alejandrita y láser Q-switched 532-nm.

CONCLUSIÓN

Destacamos la importancia de conocer esta entidad para evitar exploraciones costosas y molestas como las endoscopias, a las cuales se había sometido a la paciente en varias ocasiones por haberse diagnosticado erróneamente como un síndrome de Peutz-Jeghers.

Correspondencia:

Dra. Lucía Campos Muñoz

E-mail: luciacampos78@yahoo.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Laugier P, Hunziker N. Pigmentation mélanique lenticulaire, essentielle de la muqueuse jugale et des lèvres. *Arch Belg Dermatol Syphiligr.* 1970; 26: 391-9.
2. Rangwala S, Doherty CB, Katta R. Laugier-Hunziker syndrome: a case report and review of the literature. *Dermatol Online J.* 2010; 15(16): 9.
3. Makhoul EN, Ayoub NM, Helou JF, Abadjian GA. Familial Laugier-Hunziker syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 2003; 49: 143-5.
4. Veraldi S, Cavicchini S, Benelli C, Gasparini G. Laugier-Hunziker syndrome: a clinical, histopathologic, and ultrastructural study of four cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 1991; 25: 632-6.
5. Baran R. Longitudinal melanotic streaks as a clue to Laugier Hunziker syndrome. *Arch Dermatol.* 1979; 115: 1448-9.
6. Gerbig AW. Idiopathic lenticular mucocutaneous pigmentation or Laugier-Hunziker syndrome with atypical features. *Arch Dermatol.* 1996; 132: 844-5.
7. Lenane P, Sullivan DO, Keane CO, Loughlind SO. The Laugier-Hunziker syndrome. *JEADV.* 2001; 15: 574-7.
8. Sendagorta E, Feito M, Ramírez P, Gonzalez-Beato M, Saida T, Pizarro A. Dermoscopic findings and histological correlation of the acral volar pigmented maculae in Laugier-Hunziker syndrome. *J Dermatol.* 2010; 37: 980-4.
9. Campos-Muñoz L, Pedraz-Muñoz J, Conde-Taboada A, Lopez-Bran E. Dermoscopy of Peutz-Jeghers syndrome. *JEADV.* 2009; 23: 730-1.
10. Ciudad C, Cano N, Ceballos C, Suárez R. Síndrome de Laugier-Hunziker, una entidad infrecuente de pigmentación de mucosas. *Piel.* 2011; 26: 178-80.