



## Síndrome de Laugier-Hunziker. Revisión bibliográfica y presentación de 3 casos infantiles

Antonio D Pérez Elizondo,\* Gladys T del Pino Rojas,\*\* María Luisa López Salgado\*\*\*

### RESUMEN

El síndrome de Laugier-Hunziker es una patología infrecuente, adquirida y benigna, que afecta labios, mucosa y uñas sin asociación sistémica. Se reportan tres pacientes pediátricos revisando los casos registrados en la literatura. Es importante distinguirla de otros trastornos que cursan con alteraciones pigmentarias similares, como el síndrome de Peutz-Jeghers, del que debe ser diferenciado debido a su evolución y pronóstico.

**Palabras clave:** Síndrome de Laugier-Hunziker, pigmentación de mucosa y uñas, enfermedades pigmentarias, síndrome de Peutz-Jeghers.

### SUMMARY

*Laugier-Hunziker syndrome is an infrequent benign and acquired condition of the lips, oral mucosa and nails; without any systemic involvement. Three pediatric patients are reported and literature case report are discussed. It is important to recognize other disorders producing similar pigmentary changes such as Peutz-Jeghers syndrome that must be differentiated because of their clinical outcome.*

**Key words:** *Laugier-Hunziker syndrome, mucosal and nail pigmentation, melanonychia, pigmentary disorder, Peutz-Jeghers syndrome.*

### INTRODUCCIÓN

En 1970, Laugier y Hunziker describieron el síndrome que lleva sus nombres como pigmentación lenticular melánica esencial de la mucosa yugal y de los labios. Reportaron 5 casos con manchas hipercrómicas adquiridas inusuales de los labios y mucosa bucal; 2 de sus pacientes además tenían melanoniquia estriada en las uñas de las manos,

no observando compromiso de órganos internos.<sup>1</sup> Desde entonces se han publicado poco más de 50 casos en la literatura médica mundial, especialmente en los campos de la dermatología y la odontoestomatología. Aun cuando el motivo de consulta es la preocupación cosmética, es importante diferenciar esta entidad con el síndrome de Peutz-Jeghers, que además de desarrollar tempranas lesiones lentiginosas mucolabiales y cutáneas semejantes, cur-

\* Médico de Base del Servicio de Dermatología del Hospital para el Niño IMIEM y Profesor Universitario Titular de Pre y Postgrado, Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma del Estado de México.

\*\* Profesor Universitario, Titular de Pre y Postgrado, Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma del Estado de México.

\*\*\* Médico de Base del Servicio de Cirugía Maxilofacial, Hospital para el Niño, IMIEM.

Correspondencia:

Antonio D Pérez Elizondo  
E-mail: apederma@yahoo.com.mx

sa con pólipos adenohamartomatosos gastrointestinales, con eventual transformación maligna hacia la adultez, que resulta un peligro potencial para la vida. En este trabajo presentamos 3 casos infantiles de la enfermedad con hallazgos clinicomorfológicos compatibles, siendo rara su aparición en este grupo etario.

## DESCRIPCIÓN DE CASOS

**Caso 1:** Paciente femenina de 13 años de edad con dermatosis localizada a cabeza, involucrando el labio inferior, caracterizada por numerosas máculas hiperpigmentadas bien definidas, circulares y ovaladas, de tinte marrón oscuro, algunas fusionadas y coalescentes, asintomáticas (Figura 1A).

Refiere un año de evolución, sin antecedentes personales patológicos o familiares al interrogatorio dirigido de interés. Se solicitan estudios generales de laboratorio que incluyen: biometría hemática completa, tiempos de coagulación y sangrado, química sanguínea, perfil tiroideo, exámenes coproparasitoscópicos, y sangre oculta en heces, sin encontrar alguna alteración. A la exploración física observamos una estriación melánica linear doble en el plato ungual con extensión al pulpejo del dedo índice de la mano izquierda; cuestionada sobre su curso, desconoce el tiempo de aparición (Figura 1B). Se obtuvo una biopsia tisular de una de las máculas labiales mediante sacabocado desechable de 4 mm. Se reportó hiperplasia epidérmica discreta, con acúmulo local de melanina en la capa basal de la epidermis, con leve incontinencia pigmentaria hacia la dermis superficial, dilatación de capilares, sin presencia de infiltrado inflamatorio subdérmico; compatible con pigmentación macular inespecífica (Figura 2).

Por los datos clínicos evidentes y en ausencia de sintomatología digestiva, abordamos el caso con el diagnóstico de síndrome de Laugier-Hunziker. Como medida terapéutica, optamos por la criocirugía con nitrógeno líquido en 2 sesiones a intervalos de 1 mes usando el método abierto, además de foto-protector labial 2-3 veces al día con buenos resultados tras un seguimiento por dos años (Figura 1C).

**Caso 2:** Paciente masculino de 15 años de vida que acude al Servicio de Dermatología de nuestro hospital, presentando una dermatosis localizada a cabeza afectando labio inferior, caracterizada por múltiples máculas hipercrómicas lenticulares de color café oscuro, circulares y ovalado-elongadas, que se agrupan y coalescen en placas de mayor tamaño, asintomáticas (Figura 3A). Afirma un curso de 2 años y medio, con emergencia progresiva de nuevas lesiones.

Se aplicaron productos tópicos con esteroide de alta potencia asociados a antibióticos y antimicóticos, además de recibir antiinflamatorio no esteroideo por 2 meses, sin resultado alguno. La anamnesis detallada no registró algún dato de importancia referente a su historial personal o familiar. En las uñas de ambos pulgares se manifiesta una melanoniquia longitudinal amplia y bandas pigmentadas menos notorias, sin lesiones similares en otra topografía corporal (Figura 3B). La batería de estudios laboratoriales resulta sin anormalidades. Se toma pieza lesional mediante sacabocado desechable de 4 mm para examen patológico, reportándose hiperplasia epitelial, espongiosis focalizada de queratinocitos y exceso de melanina en el estrato basal de la epidermis y dilatación de los capilares de la dermis superior, compatible con melanosis inespecífica (Figura 4).

Al no manifestar datos de patología gastrointestinal, diagnosticamos el caso como síndrome de Laugier-Hunziker; sus padres sólo aceptaron la fotoprotección y despigmentación labial con solución de hidroquinona al 2% como alternativa terapéutica tras la explicación de la naturaleza benigna de la condición.

**Caso 3:** Paciente masculino de 6 años de vida que ingresa al Servicio de Dermatología por presentar decenas de máculas hipercrómicas café oscuras circulares y ovaladas, agrupadas y fusionadas en el labio inferior, asintomáticas (Figura 5A). Evolución: 4 meses. No ha recibido tratamiento previo, negando antecedentes patológicos personales y familiares de importancia. A la inspección física no se encuentran estrías o bandas pigmentadas en las uñas o dedos. Se solicitan exámenes generales de laboratorio sin demostrar alguna alteración. No tiene sintomatología gastrointestinal. Se adopta el diagnóstico de síndrome de Laugier-Hunziker al no hallar datos de involucro orgánico interno. Se somete a una aplicación de criocirugía mediante técnica abierta con buen resultado al mes de evaluación, reduciéndose la cantidad e intensidad del tono de las lesiones (Figura 5B). Se agrega fotoprotector labial para mantenimiento. Sus padres se niegan a la toma de biopsia para estudio patológico.

## DISCUSIÓN

El síndrome de Laugier-Hunziker es una rara entidad adquirida, de naturaleza benigna, lentamente progresiva, sin tendencia a la remisión espontánea.<sup>2</sup> Se caracteriza por la aparición de pequeñas máculas hiperpigmentadas lenticulares aisladas y confluentes de tinte azulpizarroso o marrón oscu-

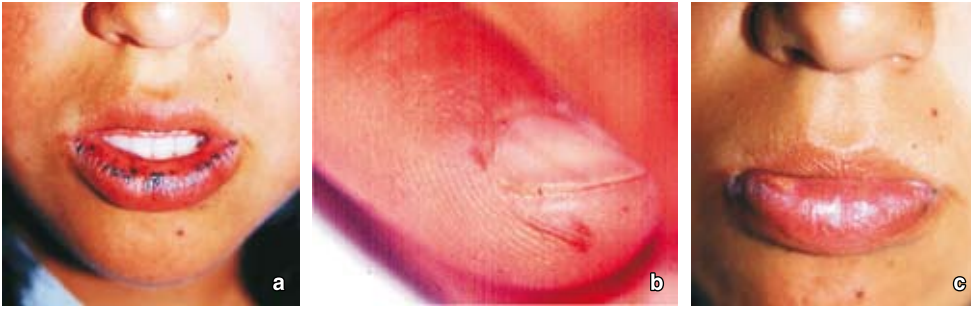


Figura 1. a. Manchas hiperpigmentadas negruzcas circulares y ovaladas, densamente agrupadas y coalescentes en el labio inferior. b. Bandas pigmentadas lineares dobles en la uña y pulpejo del dedo índice de la mano izquierda. c. Paciente sin lesiones a 2 años después de la criocirugía.

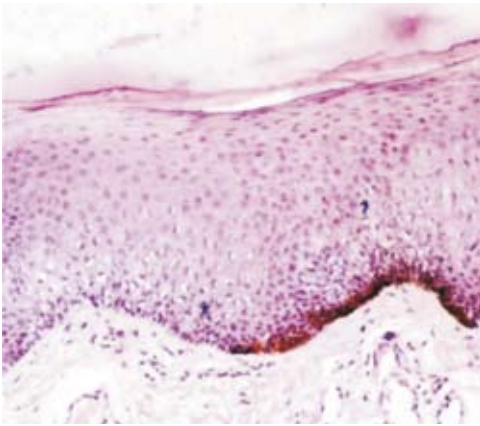


Figura 2. Histopatología de la mácula labial, tinción H-E de rutina, X100. Melanosis focalizada inespecífica.

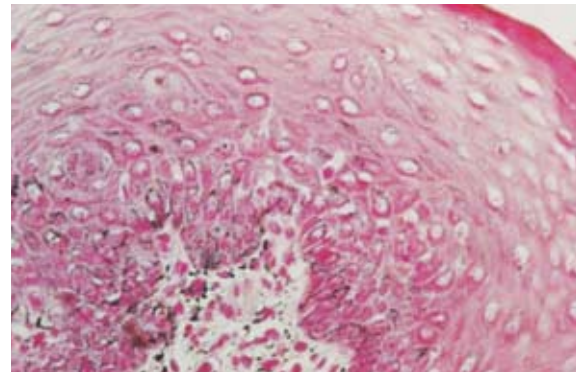


Figura 4. Histopatología de la mácula labial, tinción H-E de rutina, X100. Melanosis focalizada inespecífica.

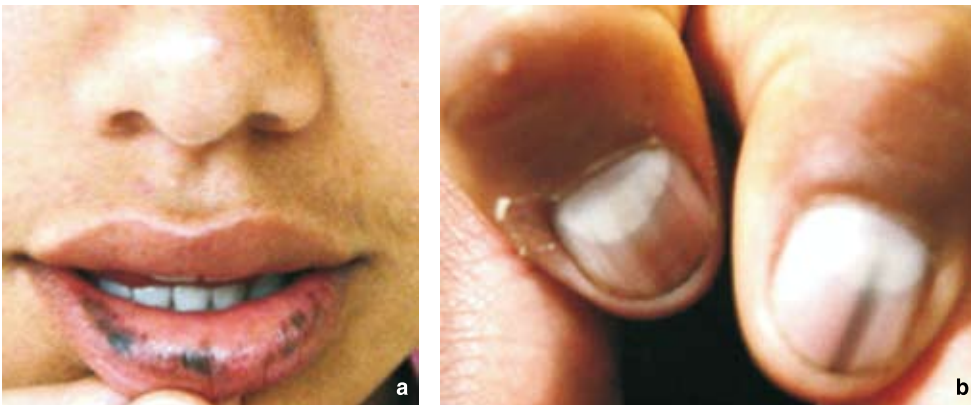
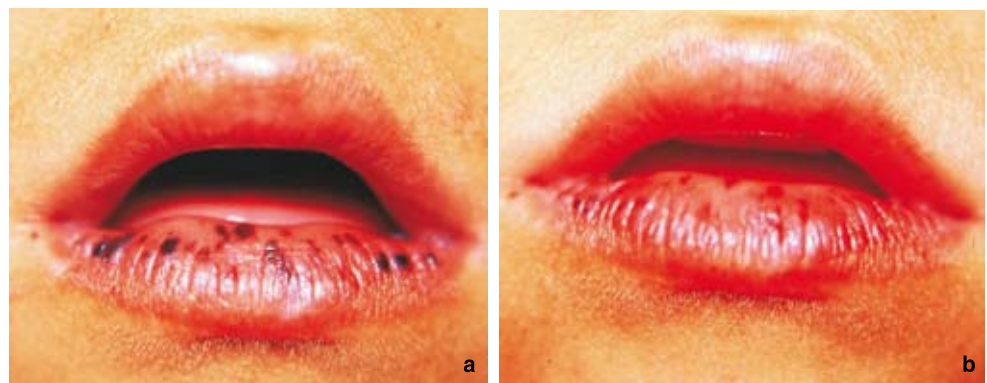


Figura 3. a. Varón con manchas lenticulares oscuras en el labio inferior, b. Melanoniquia en banda en uñas de ambos pulgares.

Figura 5. a. Máculas hiperocrómicas en labio inferior. b. Resultado al mes después de criocirugía.



ro situadas principalmente en los labios y mucosa oral; eventualmente se desarrollan en el dorso de la lengua y paladar, siendo excepcional a nivel de las encías y en el piso de la boca.<sup>2-4</sup> Se han reportado casos con lesiones pigmentadas similares en conjuntiva y genitales externos. La incidencia de la afectación ungueal varía del 44 al 60% de los pacientes. Baran, en 1979, describe 3 patrones morfológicos distintivos de pigmentación ungueal: estrías oscuras longitudinales únicas, bandas longitudinales hiperocrómicas dobles y una coloración marrón negruzca homogénea en la mitad ulnar de una o varias uñas; hallazgo clínico observado en dos de nuestros pacientes. Tales cambios cromáticos también pueden encontrarse en palmas, plantas y dedos, no informándose de la presencia de elementos maculares en tronco o porción proximal de las extremidades. Según Lito y Miyazawa, las lesiones maculares persisten con el tiempo, aumentando en número e intensidad de su coloración.<sup>2</sup>

En la actualidad se desconoce la etiopatogenia del trastorno; se sabe que la gran mayoría de los casos son esporádicos, sin antecedentes heredofamiliares directos; sin embargo, Makhoul y cols. describieron recientemente a una madre y sus dos hijas con la enfermedad.<sup>7</sup> Predomina en el género femenino de raza blanca en relación 2-4:1 respecto a los hombres, debutando con el proceso patológico hacia la tercera década de la vida. Hay escasos registros de aparición en la población infantil, casi todos provenientes de países mediterráneos, India, Japón y Latinoamérica.<sup>8</sup>

Aunque el estudio histopatológico suele ser inespecífico, ocurre una leve a moderada acantosis epidérmica, aumento considerable de la cantidad de pigmento melánico en los queratinocitos basales, estando los melanocitos normales en número, patrón distributivo y aspecto morfológico. No se reporta infiltrado inflamatorio subepidérmico alguno. Se ha propuesto que algún estímulo crónico ignorado condiciona una anomalía en la función de las células pigmentarias con incremento consecuente en la síntesis de melanosomas.<sup>9</sup>

El diagnóstico diferencial debe incluir la enfermedad de Addison, síndrome de Albright, liquen plano pigmentado, la administración de ciertos medicamentos como la minociclina y la deficiencia de cianocobalamina, entre otros. Sin duda, el síndrome de Peutz-Jeghers es la condición patológica más semejante, con diferencias significativas que podrían en muchos casos facilitar su distinción.

El síndrome de Peutz-Jeghers es una genodermatosis autosómica dominante, cuya mutación se sitúa

en el cromosoma 19 q13.3, tiene una incidencia de 1 en 120,000 recién nacidos vivos, cursa con lentiginosis mucotegumentaria que además de involucrar los labios y la mucosa oral puede ser evidente en el área periorbitaria, zona umbilical, codos y rodillas, tendiendo a desaparecer hacia la pubertad.<sup>10,11</sup> Los pólipos gastrointestinales hamartomatosos que degeneran en procesos adenocarcinomas en la adultez provocan sintomatología digestiva en más del 50% de los casos antes de los 20 años de vida, con dolor abdominal tipo cólico intermitente difuso, obstrucción e intususcepción intestinal y sangrado con malignización (predominantemente duodenal) en 2-3% de los casos.<sup>3,12</sup> Regularmente preceden al surgimiento de las máculas características del cuadro. Ante un niño con hiperpigmentación lenticular en membranas mucosas, y en algunos también en dedos y uñas, es trascendental fundamentar el diagnóstico con cautela, casi siempre siendo el síndrome de Laugier-Hunziker una entidad de exclusión. Para algunos, es una forma frustrada del síndrome de Peutz-Jeghers; otros la consideran una entidad nosológica independiente.

Para el síndrome de Laugier-Hunziker las posibilidades terapéuticas incluyen tecnología láser, la criocirugía y fotoprotección con resultados variables, conociendo la recidiva esperada de las lesiones. Es útil la aplicación de despigmentantes como la hidroquinona al 2-4%, ácido azelaico, preparados naturales y la vitamina C para aminorar la intensidad de la pigmentación.<sup>13,14</sup>

La relevancia de nuestro trabajo radica en que a nuestro conocimiento la mayoría de los casos se presenta en mujeres adultas de piel blanca, siendo poco común su desarrollo en niños. Reconocer este tipo de patología es fundamental para evitar estudios radiológicos invasivos cuando no se presenta sintomatología gastrointestinal asociada.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Laugier P, Hunziker H. Pigmentation melaniques lenticulaire de la nuquese jugale et des levres. Arch Belges Dermatol Syph 1970; 26: 391-9.
2. Yago K, Tamaka Y. Laugier-Hunziker-Baran syndrome. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2008; 106: e20-e25.
3. Moore R, Chae M. Laugier and Hunziker pigmentation: A Lentiginous proliferation of melanocytes. J Am Acad Dermatol 2004; 50: S70-74.
4. Kanwar AJ, Kaur S, Kaur C, Thami GP. Laugier-Hunziker syndrome. J Dermatol 2001; 28: 54-7.
5. Ayoub N. Additional conjunctiva and penile pigmentation in Laugier-Hunziker syndrome: a report of two cases. Int J of Dermatol 2004; 43: 571-574.

6. Baran R. Longitudinal melanotic streaks as a clue to Laugier-Hunziker syndrome. *Arch Dermatol* 1979; 115: 1448-9.
7. Makhoul E, Ayoub N. Familiar Laugier-Hunziker syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49: S143-S145.
8. Cáceres M, Ledesma L. Síndrome de Laugier-Hunziker. *Dermatología Argentina* 2002; 4: 212-216.
9. Mignona M, Lo Muzio L. Laugier-Hunziker syndrome: a clinical, histopathological and ultrastructural review of 12 cases. *Oral Dis* 1999; 5: 80-86.
10. Remington BK. Treatment of facial lentiginos in Peutz-Jeghers syndrome with an intense pulsed light source. *Dermatol Surg* 2002; 28: 1079-1080.
11. Heymann W. Peutz-Jeghers syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2007; 57: 513-514.
12. Bishop P, Loftis S, Nowicki M. What Syndrome is this? *Pediatric Dermatology* 2004; 21: 503-505.
13. Niiyama T, Okamoto K, Otoyama K. Laugier-Hunziker-Baran syndrome effectively treated with cryotherapy (liquid nitrogen). *Jpn J Clin Dermatol* 1999; 53: 56-8.
14. Ferreira MJ, Ferreira AM, Soares AP, Rodriguez JC. Laugier-Hunziker syndrome: case report and treatment with the Q-switch Nd: Yag laser. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 1999; 12: 171-173.
15. Sardana K, Mishra D, Garg V. Laugier-Hunziker Syndrome. *Indian Pediatrics* 2006. November 17: 43; 998-1000.