



Localizador: 14008

Síndrome de Laugier-Hunziker

Laugier-Hunziker syndrome

María del Carmen Tello Flores,* Andrei Kochubei Hurtado,* Tómas Carbajal Chávez,†
Gadwyn Sánchez Félix§

Palabras clave:

Síndrome de Laugier-Hunziker, hiperpigmentación, melanoniquia, síndrome de Peutz-Jeghers.

Key words:

Laugier-Hunziker syndrome, hyperpigmentation, melanonychia, Peutz-Jeghers syndrome.

RESUMEN

El síndrome de Laugier-Hunziker es una patología infrecuente y benigna, caracterizada por hiperpigmentación de la mucosa oral, labios y región acral, asociada frecuentemente con melanoniquia longitudinal. Su importancia radica en ser diagnóstico diferencial de diversas patologías de hiperpigmentación oral, en especial del síndrome de Peutz-Jeghers.

ABSTRACT

Laugier-Hunziker syndrome is an uncommon benign pathology characterized by hyperpigmentation of the oral mucosa, lips and acral region, often associated with longitudinal melanonychia. Its importance lies in being differential diagnosis of several diseases of oral hyperpigmentation, especially the Peutz-Jeghers syndrome.

INTRODUCCIÓN

Laugier y Hunziker fueron los primeros en reportar este síndrome, en el año 1970, en una serie de cinco casos de pacientes que presentaron máculas hiperpigmentadas en labios y mucosa oral; dos de ellos, además, manifestaron melanoniquia.¹⁻³ Desde entonces y hasta la actualidad, se han descrito aproximadamente 180 casos a nivel mundial.³⁻⁴ No se asocia a anomalías sistémicas ni malignidad, a diferencia de su principal diagnóstico diferencial, el síndrome de Peutz-Jeghers,¹ en el cual hay presencia de pólipos hamartomatosos gastrointestinales con potencial transformación maligna.⁵

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 78 años de edad, natural de Apurímac, procedente de Lima. Grado de instrucción, primaria completa; ocupación, jubilado. Antecedentes familiares y personales no contributores.

Acude al servicio de nuestro hospital con un tiempo de enfermedad de ocho años, caracterizado por la presencia de máculas hiperpigmentadas en la cavidad oral, labios y manos; dichas lesiones incrementan en tamaño y número. Aparecen lesiones con iguales características en genitales y se asocia melanoniquia, motivo por el cual asiste a consulta con nosotros.

Al examen físico preferencial, el individuo presenta múltiples máculas hiperpigmentadas, oscuras, de aproximadamente 2-3 mm de diámetro, distribuidas en la mucosa oral, labios, manos y genitales (*Figuras 1 a 3*). Melanoniquia longitudinal en el segundo dedo de la mano derecha, onicodistrofia de manos (*Figura 4*). El resto del examen físico, no contributorio. Dentro de los exámenes auxiliares realizados destacan marcadores tumorales, endoscopia digestiva alta y colonoscopia, normales. La biopsia de piel informa hiperqueratosis, parakeratosis, presencia de pigmento ocre, acantosis psoriasiforme con células apoptóticas, inflamación crónica moderada con exocitosis focal e incontinencia pigmentaria (*Figuras 5 y 6*).

Juntando los signos y síntomas del sujeto, al no evidenciar patología gastrointestinal asociada y debido a la edad de aparición de las lesiones antes mencionadas, se llega al diagnóstico de síndrome de Laugier-Hunziker.

Finalmente, el tratamiento dado fue con crioterapia, con éxito modesto.

DISCUSIÓN

El síndrome de Laugier-Hunziker es una condición adquirida, rara, caracterizada por la presencia de hiperpigmentación en los labios, mucosa oral y zona acral, frecuentemente asociada a melanoniquia longitudinal. No

* Médicos, Residente de primer y tercer año de Dermatología.

† Médico asistente de Anatomía Patológica.

§ Jefe del Servicio de Dermatología.

Hospital Nacional «Edgardo Rebagliati Martins», Lima-Perú.

Conflictos de intereses:
Ninguno.

Recibido: 20/Febrero/2014.
Aceptado: 24/Febrero/2014.





Figura 1. Lesiones maculares hiperpigmentadas de forma ovalada, distribuidas en la mucosa oral y labios.



Figura 2. Lesiones maculares hiperpigmentadas, oscuras, en los labios, a predominio del inferior.

tiene predisposición maligna ni se asocia a compromiso sistémico. La etiología de este desorden permanece desconocida.³ No tiene tendencia a la remisión espontánea.¹⁻³

Se distingue por la presencia de máculas pigmentadas lenticulares asintomáticas, de 2 a 5 mm de diámetro, de superficie plana y lisa, bordes bien definidos y mayoritariamente de forma ovalada en áreas mucosas, predominantemente ubicadas en la mucosa oral y labios. Pueden ser únicas o confluir.³ La hiperpigmentación también se puede evidenciar en la zona palmar/plantar y en el área genital, siendo esta última una localización poco frecuente.⁶ Otras localizaciones atípicas son el cuello, el tórax, el abdomen,

área pretibial, esclerótica, sitio de ceja y el esófago.³ Las uñas están afectadas en un 60% de los pacientes, con melanoniquia, siendo este compromiso difícilmente visto en niños.^{5,7}

El estudio histopatológico suele ser inespecífico;¹ se puede encontrar aumento de melanina en queratinocitos de la capa basal de la epidermis, siendo los melanocitos normales en número, forma y distribución; se pueden observar también diversos grados de acantosis epidérmica e incontinencia pigmentaria.^{1,3,6}

Dentro de los diagnósticos diferenciales, se pueden incluir diversas patologías que cursen con hiperpigmentación



Figura 3. Múltiples máculas hiperpigmentadas en el dorso de las manos, algunas de ellas confluyentes.



Figura 4. Melanoniquia longitudinal en el segundo dedo de mano derecha.

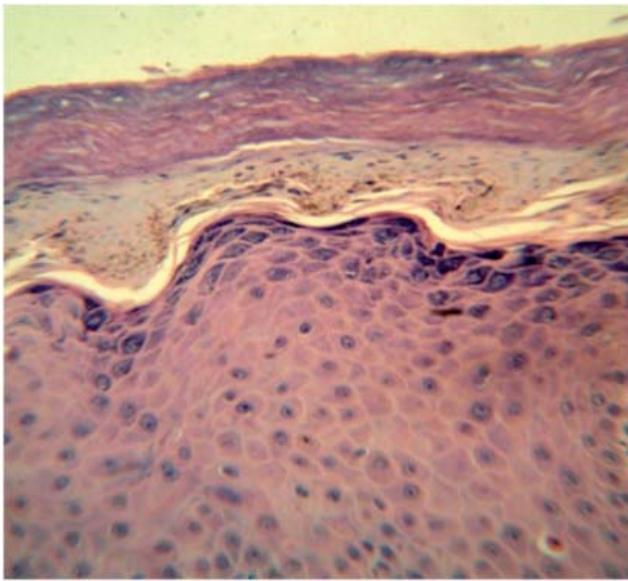


Figura 5. H-E (20x): hiperqueratosis con paraqueratosis, presencia de pigmento oscuro en la capa córnea. Acanthosis psoriasiforme y marcado infiltrado inflamatorio crónico perivasculares superficiales, leve incontinencia pigmentaria.

oral, siendo, sin embargo, el más importante el síndrome de Peutz-Jeghers, que tiene como principales diferencias la presencia de pólipos hamartomatosos gastrointestinales y la baja incidencia de compromiso de uñas.⁸

El tratamiento de las lesiones hiperpigmentadas se busca principalmente por motivos estéticos e incluye crioterapia, láser y fotoprotección.^{1,3}

CONCLUSIÓN

El Síndrome de Laugier-Hunziker (SLH) es una patología adquirida, con presentación en la edad adulta. No todos los pacientes con SLH presentan la asociación caracterís-

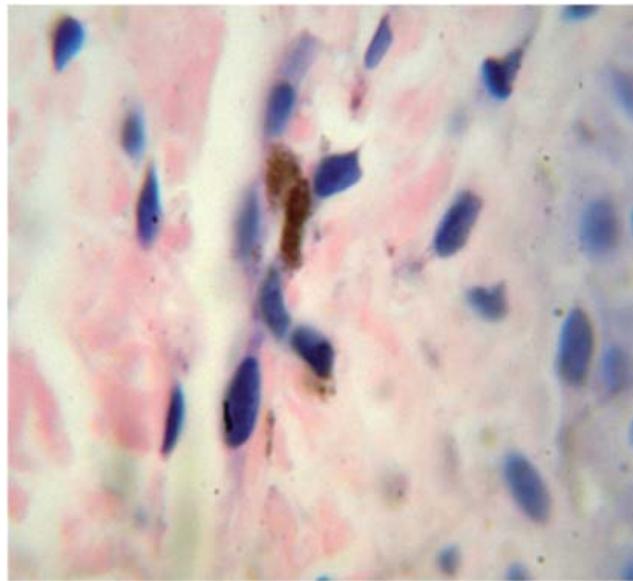


Figura 6. H-E (40x): presencia de pigmento melánico en la dermis superficial, en y por fuera de melanófago.

tica: hiperpigmentación de la mucosa oral y melanoniquia (44-60% de casos).

Su principal diagnóstico diferencial es el síndrome de Peutz-Jeghers. No existen reportes de cambios malignos ni afectación sistémica. La histología es inespecífica.

Se presentó el siguiente caso por tratarse de una enfermedad rara, reportándose hasta la fecha 180 casos aproximadamente a nivel mundial; además de esto, nuestro sujeto exhibía una de las localizaciones menos frecuentes: la genital.

Correspondencia:

Dr. Andrei Kochubei Hurtado

E-mail: doctorkochubei@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Pérez EAD, del Pino RGT, López SML. Síndrome de Laugier-Hunziker. Revisión bibliográfica y presentación de 3 casos infantiles. *Revista Mexicana de Cirugía Bucal y Maxilofacial*. 2010;6 (1): 14-18.
2. Jabbari A, Gonzalez ME, Franks AG, Sanchez M. Laugier Hunziker syndrome. *Dermatology Online J*. 2010; 16 (11): 23.
3. Wang WM, Wang X, Duan N et al. Laugier-Hunziker syndrome: a report of three cases and literature review. *Int J Oral Sci*. 2012; 4 (4): 226-230.
4. Mowad CM, Chief Editor: Dirk M Elston, MD. Laugier-Hunziker syndrome. Mayo 2012
5. Tomlinson IP, Houlston RS. Peutz-Jeghers syndrome. *J Med Genet*. 1997; 34: 1007-1011.
6. Meng-Sui Lee, Hsieh-Ching Chiu, Li-Fang Wang. Laugier-Hunziker syndrome. *Dermatol Sinica*. 2006.
7. Kemmett D, Ellis J, Spencer MJ, Hunter JA. The Laugier-Hunziker syndrome: a clinical review of six cases. *Clin Exp Dermatol*. 1990; 15: 111-114.
8. Sardana K, Mishra D, Garg V. Laugier-Hunziker syndrome. *Indian Pediatrics*. 2006; 43 (11): 998-1000.