

Caso para diagnóstico

Hiperpigmentación en labios y uñas

Miguel Ángel Cardona-Hernández,* Maribet González González,**
Natalia Lorena Rossiere-Echazarreta,*** Irvin Suástegui-Rodríguez****

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo femenino de 43 años de edad, que acudió por presentar manchas en labios y uñas de manos y pies desde hace ocho años. Negó sintomatología agregada u otras manifestaciones. Sin tratamiento previo.

A la exploración física, presentó una dermatosis diseminada a cabeza y extremidades superiores e inferiores. De la primera, afectaba la mucosa del labio inferior a nivel del bermellón; de las segundas, la primera lámina ungueal de la mano derecha y la segunda del pie izquierdo. La dermatosis era de aspecto monomorfo, constituida por manchas de forma y tamaño variable,

color marrón oscuro, de límites definidos (**Figura 1**), así como melanoniquia longitudinal color marrón oscuro, sin pérdida del paralelismo, signo de Hutchinson y micro-Hutchinson negativos (**Figuras 2 y 3**). El resto de la exploración física, sin datos de importancia para el padecimiento actual. Con respecto a exámenes de laboratorio auxiliares de rutina, éstos se encontraron sin alteraciones; la placa simple de abdomen y colonoscopia, sin datos patológicos. El estudio histopatológico reportó únicamente datos de hiperpigmentación de la capa basal, sin atipias celulares (**Figura 4**).

Con los datos antes descritos, ¿cuál sería su diagnóstico?



Figura 1. Múltiples manchas en labio inferior y parte de la mucosa oral.

* Dermatooncólogo adscrito a la consulta externa.

** Dermatopatóloga adscrita.

*** Residente de cuarto año.

**** Residente de segundo año.



Figura 2.

Discreta melanoniquia longitudinal en el dedo pulgar de la mano derecha.



Figura 3.

Melanoniquia en la lámina ungueal del segundo orjejo izquierdo.

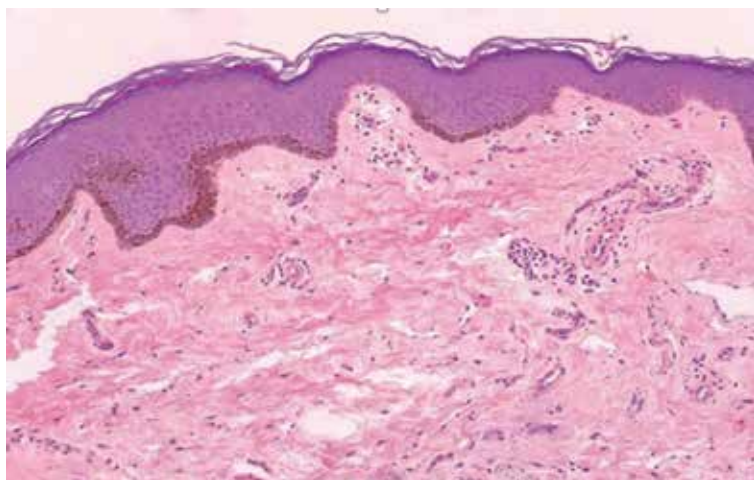


Figura 4.

Hiperpigmentación de la capa basal (H&E 4x).

SÍNDROME DE LAUGIER-HUNZIKER

El síndrome de Laugier-Hunziker (SLH), también conocido como «pigmentación mucocutánea lenticular idiopática» fue descrito por primera vez en 1970 como un fenómeno interesante observado por los autores que le brindaron su epónimo; conlleva una hiperpigmentación de la mucosa labial.^{1,2} Una década más tarde, Baran notó que éste se acompañaba de manera frecuente de melanoniquia longitudinal,³ hallazgo que en la actualidad complementa su descripción como «síndrome de hiperpigmentación».

Se trata de una entidad poco frecuente, benigna y adquirida, que se presenta en adultos. Clínicamente, se manifiesta como manchas en los bermellones que pueden o no acompañarse de manchas en otros sitios de la mucosa bucal. Además, en 50% de los pacientes, se puede observar melanoniquia longitudinal.⁴ Ésta se manifiesta con bandas verticales, sin pérdida del paralelismo. En ocasiones, con el uso de dermatoscopia, puede apreciarse signo de pseudo-Hutchinson, con hiperpigmentación de la lámina y matriz ungueales que se refleja a través de los pliegues ungueales transparentes, simulando un signo de Hutchinson verdadero.⁵ En otros casos, puede acompañarse de manchas hiperpigmentadas en la región genital, palmas y plantas —consideradas localizaciones frecuentes—; en raras ocasiones, las manchas se pueden ubicar en cuello, tórax, abdomen, región pretibial, esclerótica, región ciliar y esófago —las cuales se consideran localizaciones atípicas—. ⁶

La hiperpigmentación se manifiesta en la etapa adulta (edad promedio de 42 años); se ha observado una predilección por el sexo femenino, en una proporción 2:1.⁷

Hasta el año 2015, en la literatura se habían descrito alrededor de 180 casos, tratándose de un síndrome benigno, sin asociación familiar, anomalías sistémicas subyacentes ni predisposición al desarrollo de neoplasias.⁸

Aunque su etiología es desconocida, se cree que la fisiopatología podría ser una alteración en los melanocitos que lleva a un aumento en la formación de melanosomas y su transporte hacia los queratinocitos de la capa basal, lo que causa hiperpigmentación. Se han realizado análisis genéticos en estos pacientes en búsqueda de mutaciones predisponentes; a la fecha no se ha encontrado el gen implicado. Las mutaciones en el gen STK11 se han reportado reiteradamente en los pacientes con síndrome de Peutz-Jeghers, pero no en el SLH.⁹ Algunos autores han sugerido las mutaciones en el oncogén Kit como causa subyacente; sin embargo, estas alteraciones llevan a hiperplasia de melanocitos,

hallazgo que no suele observarse en las biopsias de estos pacientes.

El diagnóstico se realiza por exclusión, una vez descartadas las causas más frecuentes de hiperpigmentación oral y labial, incluyendo la fisiológica (observada en los individuos con fototipos oscuros), ciertos padecimientos genéticos asociados con léntigos (síndrome de Peutz-Jeghers, síndrome de LEOPARD), o incluso, alteraciones endocrinológicas o hiperpigmentaciones secundarias a ingesta de algunos fármacos (tetraciclinas y cloroquinas, principalmente). Un dato muy orientador para corroborar el diagnóstico es la ausencia de síntomas sistémicos como fatiga, pérdida de peso o manifestaciones a nivel cardiovascular y gastrointestinal.¹⁰

No es necesario realizar un estudio histopatológico, ya que los hallazgos son inespecíficos: muestran sólo acantosis moderada e hiperpigmentación de la capa basal.¹¹

No requiere un tratamiento en específico; sin embargo, muchos pacientes, por motivos estéticos, desean la eliminación de las lesiones. En dichos casos, ha sido de utilidad el uso de criocirugía y terapia láser (Nd:YAG o Alejandrita Q-Switched), con resultados favorables.¹²

CONCLUSIÓN

Aunque se trate de una dermatosis poco frecuente, el síndrome de Laugier-Hunziker debe tenerse en mente cuando se presenta un paciente con hiperpigmentación mucocutánea en la topografía clásica de esta enfermedad. Antes de concluir este diagnóstico, se deben excluir otras enfermedades que se asocian a alteraciones sistémicas, como el síndrome de Peutz-Jeghers y la enfermedad de Addison, debido a la morbimortalidad que las acompaña. Una historia clínica completa, basada en un interrogatorio exhaustivo y una exploración física adecuada, es suficiente para llegar al diagnóstico sin tener que someter al paciente a procedimientos invasivos o pruebas costosas. Dado que es una entidad de naturaleza benigna, es importante establecer una adecuada relación médico-paciente para dejar en claro que su manejo es sólo por fines cosméticos o porque tiene un impacto en la calidad de vida, pudiendo manejarse únicamente con vigilancia médica de persistir asintomático.

BIBLIOGRAFÍA

1. Laugier P, Hunziker N. Pigmentation mélanique lenticulaire, essentielle, de la muqueuse jugale et des lèvres. *Arch Belg Dermatol Syphiligr.* 1970; 26: 391-399.

2. Mahmood T, Menter A. The Laugier-Hunziker syndrome. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*. 2015; 28: 41-42.
3. Baran R. Longitudinal melanotic streaks as a clue to Laugier-Hunziker syndrome. *Arch Dermatol*. 1979; 115: 1448-1449.
4. Nayak RS, Kotrashetti VS, Hosmani JV. Laugier-Hunziker syndrome. *J Oral Maxillofac Pathol*. 2012; 16: 245-250.
5. Aliagaoglu C, Yanik ME, Albayrak H, Güvenç SC, Yildirim U. Laugier-Hunziker syndrome: diffuse large hyperpigmentation on atypical localization. *J Dermatol*. 2008; 35: 806-807.
6. Nikitakis NG, Koumaki D. Laugier-Hunziker syndrome: case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*. 2013; 116: e52-e58.
7. Jabbari A, Gonzalez ME, Franks AG Jr, Sanchez M. Laugier Hunziker syndrome. *Dermatol Online J*. 2010; 16: 23.
8. Wang WM, Wang X, Duan N, Jiang HL, Huang XF. Laugier-Hunziker syndrome: a report of three cases and literature review. *Int J Oral Sci*. 2012; 4: 226-230.
9. Duong BT, Winship I. The role of STK 11 gene testing in individuals with oral pigmentation. *Australas J Dermatol*. 2017; 58: 135-138.
10. Niiyama S, Katsuoka K. Laugier-Hunziker syndrome. *Eur J Dermatol*. 2013; 23: 284-285.
11. 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: 980-984.
12. Zuo YG, Ma DL, Jin HZ, Liu YH, Wang HW, Sun QN. Treatment of Laugier-Hunziker syndrome with the Q-switched alexandrite laser in 22 Chinese patients. *Arch Dermatol Res*. 2010; 302: 125-130.

Correspondencia:

Dr. Miguel Ángel Cardona Hernández
Dr. Vértiz Núm. 464, Esq. Eje 3 Sur,
Col. Buenos Aires, Del. Cuauhtémoc,
06780, Ciudad de México, México
Tel. 55-38-70-33
E-mail: drmiguelcardona08@gmail.com