

# Síndrome de Laugier-Hunziker

Aldana Soledad Vacas, Freddy Cabarcas Avila, María Luz Bollea Garlatti, Paula Enz y Alicia M. Kowalczyk

## RESUMEN

El síndrome de Laugier-Hunziker es un trastorno pigmentario adquirido poco frecuente, caracterizado por presentar lesiones hiperpigmentadas cutaneomucosas idiopáticas que pueden asociarse a melanoniquia longitudinal. A pesar de ser considerado una enfermedad benigna sin manifestaciones sistémicas ni potencial maligno, es clave realizar el diagnóstico diferencial con otros trastornos pigmentarios, en especial con el síndrome de Peutz-Jeghers. Se presenta aquí el caso de un paciente con este síndrome poco frecuente.

**Palabras clave:** síndrome de Laugier-Hunziker, melanoniquia, trastorno pigmentario, lentiginosis.

## LAUGIER-HUNZIKER SYNDROME

### ABSTRACT

Laugier-Hunziker syndrome is a rare acquired pigmentary disorder that is characterized by idiopathic mucocutaneous pigmentation that may be associated with longitudinal melanonychia. Although this syndrome is considered a benign disease with no systemic manifestations or malignant potential, it is important to rule out other mucocutaneous pigmentary disorders, especially Peutz-Jeghers syndrome. We report the case of a patient with this unusual syndrome.

**Key words:** Laugier-Hunziker syndrome, melanonychia, pigmentary disorder, lentiginosis.

**Rev. Hosp. Ital. B.Aires 2016; 36(3): 119-121.**

## CASO CLÍNICO

Paciente de 67 años, caucásico, con fototipo III según la escala Fitzpatrick, que consultó por presentar múltiples lesiones pigmentadas en mucosa yugal, labios, paladar duro y lengua, de 1 año de evolución.

Al examen físico dermatológico se observaron múltiples máculas hiperpigmentadas de distintos tamaños pero menores de 5 mm de diámetro, con límites bien definidos, asintomáticas, localizadas en la mucosa yugal, paladar duro, labios y lengua, de 1 año de evolución (Fig. 1). También se observó melanoniquia lineal regular en índice de mano derecha de 2 años de evolución (Fig. 2).

Como antecedentes personales dermatológicos presentaba un melanoma, Breslow 0,7 mm, Clark II, con bajo índice mitótico diagnosticado y tratado hacía 6 años. Negaba tabaquismo, consumo de fármacos que se puedan vincular con su dermatosis actual y antecedentes personales o familiares de neoplasias o poliposis gastrointestinales.

Se realizó un estudio histopatológico de una mácula con hiperpigmentación excéntrica localizada en el labio inferior. El resultado evidenció epidermis con hiperpigmentación de la capa basal y melanófagos en dermis papilar, hallazgos compatibles con lentigo simple (Fig. 3).



**Figura 1.** Múltiples máculas hiperpigmentadas de distintos tamaños, con límites bien definidos, asintomáticas, localizadas en la mucosa yugal, paladar duro, labios y lengua, de 1 año de evolución.

Por las características clínicas de las lesiones, su localización, la edad del paciente y por no tener antecedentes familiares de patología gastrointestinal, se sospecha en primera instancia síndrome de Laugier-Hunziker.

A fin de descartar otra lentiginosis asociada a enfermedad intestinal, se solicita evaluación por el Servicio de Gas-

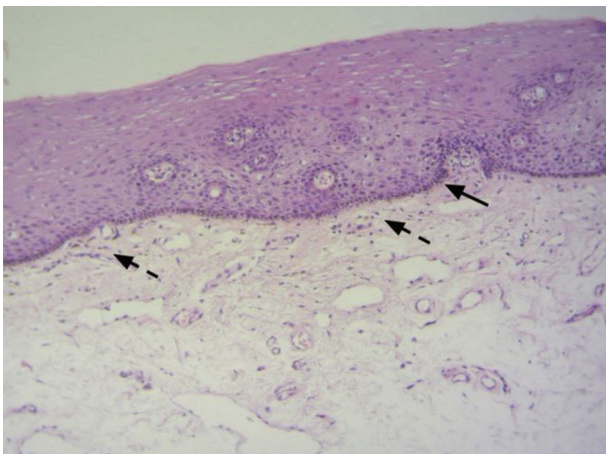
Recibido 29/08/16

Aceptado 14/09/16

Servicio de Dermatología. Hospital Italiano de Buenos Aires  
Correspondencia: aldana.vacas@hospitalitaliano.org.ar



**Figura 2.** Melanoniquia lineal regular en índice de mano derecha, de 2 años de evolución.



**Figura 3.** En la histopatología, con hematoxilina y eosina, se observa epidermis con hiperpigmentación de la capa basal y melanófagos en dermis papilar, hallazgos compatibles con lentigo simple.

troenterología, quienes realizaron una videocolonoscopia donde se diagnosticó un adenoma tubular con displasia de bajo grado. No se observaron otras lesiones polipoideas.

#### COMENTARIOS

El síndrome de Laugier-Hunziker es una lentiginosis benigna, adquirida, sin manifestaciones sistémicas ni potencial maligno. Fue descrito por primera vez en 1970 por P. Laugier y N. Hunziker y, desde entonces, menos de 200 casos fueron comunicados en la literatura<sup>1,2</sup>.

Su fisiopatología aún es desconocida. Solo se ha informado un caso sindrómico familiar<sup>1</sup>. Esta dermatosis se suele originar en pacientes de mediana edad<sup>1,3</sup>.

Se caracteriza por la presencia de lentigos asintomáticos o máculas lineales mucocutáneas que afectan con mayor frecuencia los labios y la cavidad oral. El compromiso de la lengua, las manos y los pies es menos frecuente. Se estima que un 60% de los pacientes presenta alteraciones ungueales como la descrita<sup>1,4</sup>.

En la histopatología se observa un aumento de la melanina de los queratinocitos basales sin aumento del número de melanocitos, asociado a incontinencia pigmentaria con melanófagos dérmicos. Puede haber una ligera a moderada acantosis<sup>4,5</sup>.

El diagnóstico del síndrome de Laugier-Hunziker es principalmente de exclusión. Por sus características clínicas, el principal diagnóstico diferencial se realiza con el síndrome de Peutz-Jegher. Este es un síndrome autosómico dominante caracterizado por máculas melanocíticas, múltiples pólipos gastrointestinales hamartomatosos y un riesgo aumentado de neoplasias, especialmente de colon, mama, pulmón, ovario, útero, testículo y páncreas<sup>6,7</sup>. Tiene una penetrancia variable e incompleta y un riesgo para los descendientes de heredar el gen en un 50% para ambos géneros. Se estima que el 40% de los casos no presenta antecedentes familiares de esta enfermedad, lo cual se debería a mutaciones *de novo* o bien al subdiagnóstico en las generaciones anteriores. El 40 a 45% de los individuos afectados desarrollan la enfermedad<sup>4,8</sup>.

En el síndrome de Peutz-Jeghers, las lesiones cutáneas aparecen en la niñez o juventud. Principalmente se disponen en la piel periorificial. Pueden aparecer también en dorso de manos y pies o en palmas y plantas. El compromiso de uñas, conjuntivas y paladar es infrecuente<sup>4,6,7</sup>.

Otras causas de hipermelanosis son la étnica, el síndrome de Bandler, el síndrome de Cronkhite-Canada, el liquen plano y la enfermedad de Addison. También hay que tener en cuenta que estas lesiones se pueden presentar en fumadores, en personas expuestas a metales pesados, ante el consumo de ciertos fármacos (tetraciclinas, antimaláricos, amiodarona, anticonceptivos orales, algunos antirretrovirales y quimioterápicos) o bien pueden ser de causa idiopática<sup>1</sup>.

Como no existen estudios genéticos para poder distinguir entre los síndromes de Peutz-Jeghers y Laugier-Hunziker, la edad del paciente, sus antecedentes y la distribución de las lesiones deberían ayudarnos a realizar un diagnóstico presuntivo, y la videocolonoscopia para descartar pólipos intestinales.

Creemos de vital importancia conocer los síndromes de Laugier-Hunziker y de Peutz-Jeghers, con el fin de poder diferenciarlos para realizar el *screening* oportuno de las enfermedades asociadas a este último teniendo en cuenta sus implicaciones pronósticas.

**Conflictos de interés:** los autores declaran no tener conflictos de interés.

## REFERENCIAS

1. Makhoul EN, Ayoub NM, Helou JF, et al. Familial Laugier-Hunziker syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49(2 Suppl Case Reports):S143-5.
2. Heymann WR. Peutz-Jeghers syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 2007;57(3):513-4.
3. Rangwala S, Doherty CB, Katta R. Laugier-Hunziker syndrome: A case report and review of the literature. *Dermatol Online J.* 2010;16(12):9.
4. Laugier P, Hunziker N. [Essential

lenticular melanotic pigmentation of the lip and cheek mucosa]. *Arch Belg Dermatol Syphiligr.* 1970;26(3):391-9.

5. Veraldi S, Cavicchini S, Benelli C, et al. Laugier-Hunziker syndrome: a clinical, histopathologic, and ultrastructural study of four cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 1991;25(4):632-6.

6. Mignogna MD, Lo Muzio L, Ruoppo E, et al. Oral manifestations of idiopathic lenticular mucocutaneous pigmentation (Laugier-Hunziker syndrome): a clinical,

histopathological and ultrastructural review of 12 cases. *Oral Dis.* 1999;5(1):80-6.

7. Barber DS, Ehrlich MF, Jortner BS. The effect of stress on the temporal and regional distribution of uranium in rat brain after acute uranyl acetate exposure. *J Toxicol Environ Health A.* 2005;68(2):99-111.

8. Síndrome de Peutz-Jeghers. Juan Miguel Abdo Francis, Eduardo Pérez Torres, Fernando Bernal Sahagún, Jacqueline Dzib Salazar. *Rev Med Hosp Gen Mex.* 2005;68(2):99-105.

# Formate

En el Instituto Universitario  
Hospital Italiano



## Nuestra oferta académica

Carreras de grado

Medicina

Farmacía

Enfermería

Instrumentación quirúrgica

Bioquímica

Doctorado

Maestrías

Cursos presenciales y virtuales

Residencias

Rotaciones

Carreras de especialización

Jornadas

Revista

Editorial

Biblioteca

Prácticas de simulación

Talleres

Investigación

Perón 4395, C.A.B.A. - (+54 11) 4959 - 0200 Int. 5729  
 instituto.universitario@hospitalitaliano.org.ar  
 www.hospitalitaliano.edu.ar



Instituto Universitario  
Hospital Italiano