



# Síndrome de Laugier-Hunziker, reporte de un caso

*Laugier-Hunziker syndrome, case report*

**Christian Palacios-Curay<sup>1</sup>, Adeliza Manrique-Vera<sup>2</sup>, Gadwyn Sánchez-Félix<sup>3</sup>**

## RESUMEN

*El síndrome de Laugier-Hunziker es un enfermedad poco frecuente que se caracteriza por ser un trastorno pigmentario adquirido. La clínica presenta lesiones maculares hiperpigmentadas en piel y mucosas, asociado a melanoniquia longitudinal. A pesar de ser considerado una enfermedad benigna asintomática, su importancia radica en el diagnóstico diferencial de diversas patologías de hiperpigmentación oral, en especial del síndrome de Peutz-Jeghers. Se presenta aquí el caso de una paciente y su familiar con este síndrome.*

**PALABRAS CLAVE:** *Laugier-Hunziker, síndrome, hiperpigmentación.*

*Dermatol Peru 2020; 30 (2): 147-149*

## ABSTRACT

*Laugier-Hunziker syndrome is a rare disease characterized by an acquired pigment disorder. The clinic has hyperpigmented macular lesions in the skin and mucous membranes, associated with longitudinal melanonychia. Despite being considered a benign asymptomatic disease, its importance lies in the differential diagnosis of various pathologies of oral hyperpigmentation, especially Peutz-Jeghers syndrome. The case of a patient and her family member with this syndrome is presented here.*

**KEY WORDS:** *Laugier-Hunziker, syndrome, hyperpigmentation.*

## INTRODUCCIÓN

Laugier y Hunziker en 1970, describieron el síndrome que lleva sus nombres como pigmentación lenticular melánica esencial de la mucosa oral y de los labios.<sup>1</sup>

El síndrome de Laugier-Hunziker es una enfermedad benigna, caracterizado por la presencia de múltiples máculas hiperpigmentadas de color café oscuro a negro en mucosa bucal y labios, asociado con melanoniquia longitudinal, no asociado a enfermedad sistémica.<sup>2</sup>

La importancia radica en hacer el diagnóstico diferencial con otras enfermedades, la más importante el síndrome de Peutz-Jeghers, en el cual hay presencia de pólipos hamartomatosos gastrointestinales con potencial transformación maligna.

## CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 11 años, estudiante, procedente de Iquitos presenta desde hace 3 años aumento de lesiones hiperpigmentadas asintomáticas en labios, lengua y uñas. Niega antecedentes personales o familiares. Al examen máculas hiperpigmentadas de color marrón oscuro a negro de 1 a 2 mm de diámetro en dorso de lengua, labio superior, labio inferior. Al raspar con baja lengua estas no desaparecen. En tercer dedo de mano decha se observa una melanoniquia lineal regular menor de 2 mm de diámetro. (Figura N° 1) Exámenes auxiliares: hemograma, perfil de coagulación dentro de los valores normales. Thevenon en

1. Médico Residente de 2do año de Dermatología del HNERM  
2. Médico Asistente del Servicio de Dermatología del HNERM  
3. Médico Jefe de Servicio de Dermatología del HNERM



**Figura N° 1.** A) Melanoniquia longitudinal regular menor de 2 mm. B y C) Lesiones maculares hiperpigmentadas en labio inferior y dorso de lengua.

heces negativo. Al observar a la madre presenta las mismas lesiones máculas hiperpigmentadas en dorso de lengua y comisura de labios, sin presentar algún síntoma asociado. (Figura N° 2)

Al no presentar síntomas gástricos, ni tener antecedentes familiares de pólipos gastrointestinales, y presentar estas lesiones madre e hija se llegó al diagnóstico de Síndrome de Laugier-Hunziker.

## DISCUSIÓN

El síndrome de Laugier-Hunziker es una lentiginosis benigna, adquirida, sin evidencia de manifestaciones sistémicas o signos de malignidad. En 1970, P. Laugier y N. Hunziker describieron este síndrome y desde entonces, menos de 200 casos fueron comunicados en la literatura.<sup>1</sup>

De etiología y fisiopatología desconocida, se ha reportado Síndrome de Laugier-Hunziker familiar similar al nuestro caso.<sup>3</sup> Existe mayor prevalencia en personas caucásicas, con predominio en mujeres jóvenes y su evolución se caracteriza por un aumento progresivo en el número de lesiones a través de los años.<sup>4</sup>

Al examen físico se observa un número variable de lesiones tipo máculas pigmentadas de color café oscuro a negro, asintomáticas, solitarias o confluentes, en mucosa oral:

carrillos, dorso de lengua, mucosa labial como la piel de los labios.<sup>5</sup> En algunos casos se encuentra pigmento en faringe, esófago, nariz, conjuntiva, córnea, vulva, pene, y dedos aunque es raro.<sup>6</sup> En un 60% de los casos se evidencia melanoniquia longitudinal, puede acompañarse de pigmentación del pliegue ungueal proximal (signo de

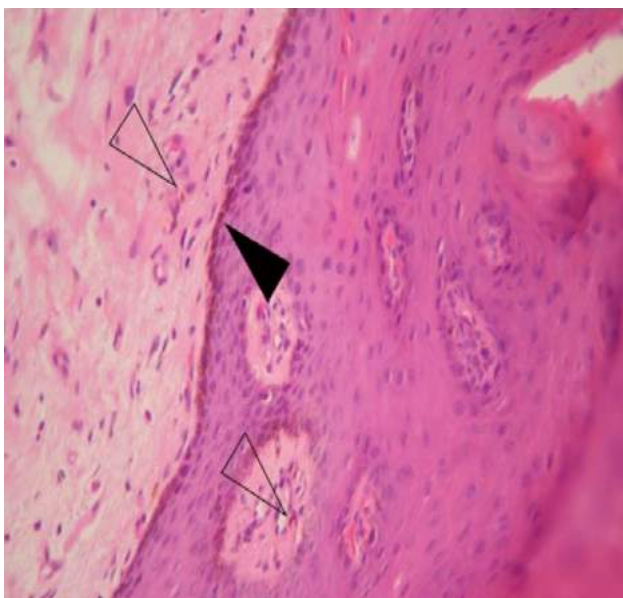


**Figura N° 2.** Madre de la paciente con similares lesiones. Máculas hiperpigmentadas en comisura labial y dorso de la lengua.

pseudo Hutchinson).<sup>7</sup> La dermatoscopia de las máculas acrales de los dedos, muestra un patrón paralelo a la cresta.<sup>8</sup>

La histología de las lesiones pigmentadas presenta una acumulación de melanina en las células de la capa basal. Los melanocitos son normales en número, morfología y distribución. Se puede observar un mayor número de melanófagos, (presencia de incontinenia pigmentaria). Nunca se observan células névicas. Estas características demuestran que la afección se debe a una mayor actividad melanocítica en lugar de a un mayor número de melanocitos.<sup>9</sup> (Figura N° 3)

El diagnóstico diferencial debe incluir todas las enfermedades que presentan trastorno de la pigmentación entre ellas la enfermedad de Addison, Síndrome de Albright, liquen plano pigmentado, la administración de ciertos medicamentos como la minociclina y la deficiencia de cianocobalamina, depósitos exógenos como amalgama.<sup>10</sup> La patología más semejante es el Síndrome de Peutz-Jeghers, una genodermatosis autosómica dominante, que cursa con hiperpigmentación mucocutánea que involucra los labios, mucosa oral, área periorbitaria, zona umbilical, codos y rodillas. A diferencia del Síndrome Laugier Hunziker, hay compromiso sistémico, presencia de pólipos gastrointestinales hamartomatosos que degeneran en procesos adenocarcinomas en la adultez provocan sintomatología digestiva como dolor abdominal tipo cólico intermitente difuso, obstrucción e intususcepción intestinal y sangrado con malignización.<sup>11,12</sup>



**Figura N° 3.** Presencia de acumulación de melanina en la capa basal (fecha con relleno negro). Presencia de melanófagos (flechas sin relleno). Imagen obtenida de revista citada<sup>9</sup>

Por motivos estéticos se pueden tratar las lesiones se han descrito casos con buena respuesta a crioterapia, aplicación de despigmentantes como la hidroquinona al 2-4%, ácido azelaico, preparados naturales y la vitamina C para aminorar la intensidad de la pigmentación. Nuevos tratamientos con láser Nd-YAG, láser Alejandrita y láser Q-switched 532-nm.<sup>13,14</sup>

## CONCLUSIÓN

El Síndrome de Laugier Hunziker es un trastorno pigmentario adquirido cuya característica es lesiones maculares marrón oscuro a negro en mucosa oral y melanoniquia longitudinal. La importancia es saber diferenciar con El Síndrome de Peutz - Jeghers donde hay afectación sistémica. El dermatólogo debe tener en cuenta esta entidad, para tomar decisiones terapéuticas correctas y evitar exploraciones endoscópicas que en muchos casos son costosas. Se presentó en siguiente caso por ser una entidad rara, donde la afectación se vio en la madre e hija.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Laugier P, Hunziker N. Essential lenticular melanic pigmentation of the lip and cheek mucosa Arch Belg Dermatol Syphiligr. 1970;26:391-399.
2. Ayoub N, Barete S, Bouaziz JD, Le Pelletier F, Frances C. Additional conjunctival and penile pigmentation in Laugier-Hunziker syndrome: a report of two cases Int J Dermatol., 2004;43: 571-574
3. Makhoul EN, Ayoub NM, Helou JF, et al. Familial Laugier-Hunziker syndrome. J Am Acad Dermatol. 2003;49(2) Suppl Case Reports):S143-5.
4. Morales-Trujillo M, Benuto-Aguilar RE, Moreno-Collado CA, Juárez Navarrete L, Vera-Páramo A. Síndrome de Laugier-Hunziker. Reporte de un caso. Dermatología Rev Mex., 2003;47:310-313
5. Mahmood T, Menter A. The Laugier-Hunziker syndrome. Proc (Bayl Univ Med Cent) 2015;28(1): 41-42.
6. Nayak RS, Kotrashetti VS, Hosmani LV. Laugier Hunziker síndrome. J Oral Maxillofac Pathol., 2012;16:245-250
7. Baran R. Longitudinal melanotic streaks as a clue to Laugier Hunziker syndrome. Arch Dermatol. 1979;115:1448-9.
8. Sachdeva S, Sachdeva Sh, Kapoor P. Laugier-Hunziker Syndrome: A Rare Cause of Oral and Acral Pigmentation. J Cutan Aesthet Surg. 2011;4(1): 58-60.
9. Ning Duan, Yang-Heng Zhang, Wen-Mei Wang, Xiang Wan. Mystery behind labial and oral melanotic macules: Clinical, dermoscopic and pathological aspects of Laugier-Hunziker syndrome. World J Clin Cases. 2018 Sep 26; 6(10): 322-334.
10. Eisen D. Disorders of pigmentation in the oral cavity. Clinics in Dermatology. 2000;18(5):579-587.
11. Remington BK. Treatment of facial lentigines in Peutz-Jeghers syndrome with an intense pulsed light source. Dermatol Surg 2002; 28: 1079-1080.
12. Heymann VV. Peutz-Jeghers syndrome. J Am Acad Dermatol 2007; 57: 513-514.
13. Sertan Ergun, Alp Saruhanoğlu, Dante-Antonio Migliari, İlay Maden, Hakkı Tanyeri. Refractory Pigmentation Associated with Laugier-Hunziker Syndrome following Er:YAG Laser Treatment. Case Rep Dent. 2013; 2013: 561040.
14. Niiyama T, Okamoto K, Otoyama K. Laugier-Hunziker-Baran syndrome effectively treated with cryotherapy (liquid nitrogen). Jpn J Clin Dermatol 1999; 53: 56-8.

Correspondencia: Dr. Christian Palacios Curay  
Email: Christian\_palacios23@hotmail.com

Recibido: 21-02-2020  
Aceptado: 15-03-2020