



## Caso clínico

## Síndrome Laugier-Hunziker, en el adulto mayor

Juan Sebastian Theran León<sup>a,\*</sup>, Laura Yibeth Esteban Badillo<sup>a</sup> y Luis Andres Dulcey<sup>b</sup><sup>a</sup> Medicina Familiar, Universidad de Santander, Bucaramanga, Colombia<sup>b</sup> Medicina Interna, Universidad de los Andes, Mérida, Venezuela

## INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

## Historia del artículo:

Recibido el 19 de diciembre de 2021

Aceptado el 11 de enero de 2022

## Palabras clave:

Síndrome de Laugier-Hunziker

Pigmentación acral

Pigmentación dactilar

## Keywords:

Laugier-Hunziker syndrome

Acral pigmentation

Finger pigmentation

## RESUMEN

El síndrome de Laugier-Hunziker es un trastorno benigno poco común, que con frecuencia se adquiere en la edad adulta y se caracteriza por una hiperpigmentación lentiginosa de la mucosa oral y los labios, asociado a melanoniquia longitudinal. Su importancia se basa en el reconocimiento temprano y en realizar el diagnóstico diferencial de diversas enfermedades de hiperpigmentación oral y cutánea. A continuación, se presenta el caso de un hombre de 74 años con probable síndrome de Laugier-Hunziker y se discuten importantes diagnósticos diferenciales.

© 2022 The Authors. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Laugier-Hunziker Syndrome, in older adults

## ABSTRACT

Laugier-Hunziker syndrome (LHS) is a rare benign disorder, often acquired in adulthood, characterized by lentiginous hyperpigmentation of the oral mucosa and lips, associated with longitudinal melanonychia. Its importance is based on the early recognition and differential diagnosis of various oral and cutaneous hyperpigmentation pathologies. The case of a 74-year-old man with probable SLH is presented below and important differential diagnoses are discussed.

© 2022 The Authors. Published by Elsevier Ltd. This is an open access article under the license CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Contexto

El síndrome de Laugier-Hunziker (SLH) es un trastorno benigno caracterizado por la hiperpigmentación macular mucocutánea en la mucosa oral y los labios, con frecuencia pueden asociarse a melanoniquia longitudinal y lesiones hiperpigmentadas palmoplantares en ausencia de una enfermedad sistémica<sup>1</sup>.

Un diagnóstico preciso es fundamental para diferenciarla de otras enfermedades con presentación clínica similar que pueden asociarse a compromiso sistémico y al desarrollo posterior de neoplasias malignas.

## Descripción del caso

Un paciente masculino de 74 años de edad, zapatero, procedente de Bucaramanga, Santander, consulta por una clínica de 15 meses de evolución con la aparición de lesiones hiperpigmentadas a nivel de la

lengua con posterior progresión a las palmas y las plantas, niega calor local, no hay edema, no hay secreciones ni prurito; asociado a astenia, pérdida de peso de aproximadamente 14 kg y deposiciones blandas oscuras (hasta cuatro episodios al día), niega dolor abdominal, emesis, fiebre u otra sintomatología. En el examen físico se presenta hidratado, afebril, estable hemodinámicamente, con la piel hidratada, en la región dactilar de las manos, la planta de los pies y el borde lateral derecho de la lengua tiene máculas hiperpigmentadas de color marrón oscuro a negro de 2-3 mm de diámetro, no desaparecen al raspado ni a la digitopresión (figs. 1 y 2), en el quinto dedo de la mano derecha se observa una melanoniquia lineal regular menor de 3 mm de diámetro. Los paraclínicos iniciales informaron: anemia moderada macrocítica normocrómica (Hb 8,2 g/dl, Hto 24,8%, VCM 138,0, concentración HCM 33,7 g/dl), trombocitopenia leve (plaquetas 140.000), conteo leucocitario normal, recuento de reticulocitos 0,9%, coombs directo negativo, perfil tiroideo normal (TSH 2,17 µUI/L T4L, 0,91 ng/dl), ácido fólico (11,67 nmol/l), vitamina B12 disminuida (56,7 pg/ml) y coproscópico no patológico, sangre oculta en heces negativo y la ecografía de abdomen concluyó esteatosis hepática grado I. Permanece durante 3 días en hospitalización, sin documentar sangrado de las vías digestivas,

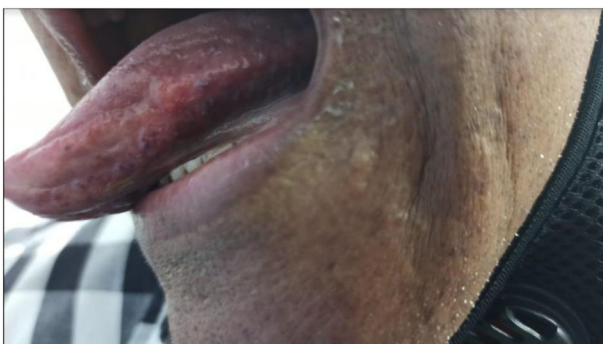
\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jtheran554@unab.edu.co (J. S. Theran León).



**Figura 1.** Región dactilar de las manos con máculas hiperpigmentadas de color marrón oscuro a negro.

hemograma de control con hemoglobina en ascenso (10,6 g/dl) por lo que se da egreso con suplencia de vitamina B12 y seguimiento ambulatorio, donde asiste con informe de esofagogastroduodenoscopia, informa gastropatía eritematosa corpoantral con biopsia negativa para metaplasia intestinal y displasia, Laboratorios de control con resolución de anemia y valores normales de vitamina B12 (hb: 12,1 g/dl, hto: 35,9%, VCM: 117, concentración HCM: 39,4%, plaquetas: 283.000, leucocitos: 5.800, vitamina B12: 531 pg/ml); colonoscopia sin lesiones, biopsia de piel de una de las máculas de la mucosa oral, donde se evidenció



**Figura 2.** Borde lateral derecho de la lengua que tiene máculas hiperpigmentadas de color marrón oscuro.

hiperpigmentación de la capa basal de la epidermis y melanofagia en la dermis superficial. Ante la edad de aparición, la ausencia de antecedente familiar y personal de pólipos gastrointestinales y neoplasias, la no evidencia de hemorragia de las vías digestivas en contexto de hiperpigmentación macular mucocutánea, se realiza el diagnóstico de SLH.

## Discusión y conclusiones

Laugier y Hunziker en 1970 describieron la aparición espontánea de múltiples máculas hiperpigmentadas en la mucosa oral y los labios sin una enfermedad sistémica subyacente e inicialmente la denominaron «pigmentación melánica lenticular esencial de la mucosa bucal y labios»; 9 años después, Baran resaltó el hallazgo de melanoniquia longitudinal como una clave para el diagnóstico del SLH<sup>2</sup>.

Actualmente se desconoce la etiología y fisiopatología exacta del SLH, no se ha encontrado relación de los trastornos sistémicos subyacentes ni mayor riesgo de malignidad; se presenta con mayor prevalencia en los adultos de mediana edad y afecta con mayor frecuencia a las mujeres<sup>3</sup>.

En el SLH la hiperpigmentación macular se distribuye con mayor frecuencia en los labios inferiores y la mucosa oral, la pigmentación de las uñas en forma de melanoniquia longitudinal ocurre en el 50 a 60% de los casos, pueden aparecer lesiones en el pecho, el abdomen y las superficies acrales, especialmente en las yemas de los dedos; rara vez se presentan en los genitales o las escleras; caracterizado por un aumento progresivo del número de lesiones a lo largo de los años. La histopatología de una mácula hiperpigmentada en el SLH muestra melanocitos normales en número y morfología, pigmentación de la membrana basal epidérmica con macrófagos cargados de pigmento en la dermis papilar<sup>4</sup>, por lo cual se considera que la afección es secundaria a una mayor actividad melanocítica y no a un aumento en la cantidad de melanocitos.

Al evaluar la hiperpigmentación de los labios, la boca y la piel se debe considerar un amplio número de diagnósticos diferenciales que incluya todas las enfermedades con trastorno de la pigmentación como la enfermedad de Addison, el síndrome de Albright o el liquen plano pigmentado; la administración de ciertos medicamentos (tetraciclinas, antimaláricos, amiodarona, quimioterapéuticos, anticonceptivos orales, zidovudina, ketoconazol, minociclina), la deficiencia de cianocobalamina y los depósitos exógenos como la amalgama<sup>5</sup>. El principal diagnóstico diferencial del SLH es el síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ), esta es una enfermedad autosómica dominante con aparición de lesiones en la infancia temprana, donde las máculas de la piel pueden perder su color gradualmente, pero persisten las lesiones intraorales y se asocia a poliposis del tracto gastrointestinal que puede producir dolor y obstrucción intestinal con alto riesgo para neoplasias<sup>6</sup>.

El SPJ y el SLH comparten las mismas características cutáneas, con la salvedad de que este último se acompaña de manchas melanocíticas en las uñas de las manos y los pies. Además, el SLH no se asocia a la poliposis, por lo cual no representa un riesgo para el desarrollo de neoplasias gastrointestinales e implica un buen pronóstico.

Se podría considerar el SLH como un diagnóstico de descarte, al confirmarlo se considera que su tratamiento es exclusivamente cosmético, con el fin de eliminar o disminuir las lesiones, las opciones terapéuticas incluyen láser de neodimio, itrio, aluminio y granate y alejandrita Q-switched, asimismo, se han descrito resultados efectivos con criocirugía. Se debe educar a los pacientes en medidas de protección solar, en especial si han recibido alguno de estos tratamientos<sup>2</sup>.

Un diagnóstico preciso es fundamental para desarrollar una estrategia médica sólida, incluidas las opciones de tratamiento, el seguimiento de la transformación maligna y el apoyo psicológico; dado que el tratamiento es cosmético, este se realizará solo si el paciente está completamente informado y acepta su realización.

## Financiación

Ninguna.

## Conflicto de intereses

No existe ningún tipo de conflicto de intereses por parte de los autores.

## Bibliografía

1. Korsing S, Boede M, Ebrahimsade S, et al. Laugier-Hunziker-Syndrom. *Der Hautarzt* 2021. 2021:1–4 Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00105-021-04845-x>.
2. Díaz-Franco MA, Mancheno-Valencia A, Vega-Memije ME, et al. Síndrome de Laugier-Hunziker: reporte de 6 casos e importancia del diagnóstico diferencial. *Ciencias Clínicas*. 2014;15(2):55–61 Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-ciencias-clinicas-399-articulo-sindrome-laugier-hunziker-reporte-seis-casos-S166513831500018X>.
3. Duan N, Zhang Y-H, Wang W-M, et al. Mystery behind labial and oral melanotic macules: clinical, dermoscopic and pathological aspects of Laugier-Hunziker syndrome. *World J Clin Cases*. 2018;6(10):322. Disponible en: <https://pmc/articles/PMC6163135/>
4. Paul J, Harvey V, Sbicca J, et al. Laugier-Hunziker syndrome. *Cutis*. 2017;100(3):17–9 Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29121134/>.
5. Palacios-Curay C, Manrique-Vera A, Sánchez-Félix G. Síndrome de Laugier-Hunziker, reporte de un caso. *Dermatol Peru*. 2020;30(2):147–9 Disponible en: [https://www.dermatologiaperuana.pe/assets/uploads/revista\\_gUTI\\_08\\_Comunicaciones\\_breves\\_30-2-comprimido.pdf](https://www.dermatologiaperuana.pe/assets/uploads/revista_gUTI_08_Comunicaciones_breves_30-2-comprimido.pdf).
6. Torres-Flores J, Morales-Ruvalcaba E, Sotelo-Medina V, et al. Síndrome Peutz-Jeghers: reporte de un caso y diagnósticos diferenciales con otros síndromes genéticos cutáneos. *Rev médica Costa Rica y Centroamérica*. 2011;68(599):491–4 Disponible en: <https://www.binasss.sa.cr/revistas/rmcc/599/art18.pdf>.