

SÍNDROME DE LAUGIER-HUNZIKER
LAUGIER-HUNZIKER SYNDROME

Rodrigo Guerra Sabongi¹, Natalia Petri Dias¹, Julia Rezende Duek², Vânia Penha Guerra Sabongi³

RESUMO

A síndrome de Laugier-Hunziker é uma desordem adquirida rara, benigna, de etiopatogenia desconhecida, inicialmente descrita em 1970, caracterizada por hiperpigmentação macular mucocutânea frequentemente associada à melanoníquia longitudinal. O diagnóstico é clínico, excluindo outras causas de hiperpigmentação mucocutânea, podendo a dermatoscopia correlacionar-se com os achados histológicos da síndrome. Relatamos um caso de Síndrome de Laugier-Hunziker, com base em seus achados clínicos e dermatoscópicos.

Descritores: hiperpigmentação, síndrome, dermatoscopia, lentigo.

ABSTRACT

Laugier-Hunziker syndrome is a rare benign acquired disorder of unknown pathogenesis, firstly described in 1970, characterized by macular mucocutaneous hyperpigmentation frequently associated with longitudinal melanonychia. Diagnosis is essentially clinical, therefore other causes of mucocutaneous hyperpigmentation in which dermatoscopy can correlate with histological findings of the syndrome must be excluded. We report a case of Laugier-Hunziker syndrome based on clinical and dermatoscopic findings.

Key-words: hyperpigmentation, syndrome, dermoscopy, lentigo.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Laugier-Hunziker é uma desordem adquirida rara, caracterizada por hiperpigmentação macular benigna da mucosa oral e genital e pode estar associada à melanoníquia longitudinal.

A etiopatogenia é desconhecida, porém nenhum envolvimento sistêmico ou predisposição maligna foram descritos. Com isso, a identificação clínica correta evita a necessidade de investigação e tratamento detalhados e potencialmente lesivos.

O diagnóstico é clínico, excluindo outras causas de hiperpigmentação mucocutânea associada à melanoníquia

longitudinal. A dermatoscopia é uma técnica não invasiva que proporciona uma ferramenta fácil e simples para o diagnóstico da síndrome de Laugier-Hunziker.

Relatamos um caso de uma paciente com pigmentação oral difusa associada à melanoníquia longitudinal, cujo diagnóstico de síndrome de Laugier-Hunziker foi realizado em base nos achados clínicos e dermatoscópicos.

RELATO DE CASO

Mulher, 84 anos, procurou o consultório dermatológico para avaliação de lesões pigmentadas labiais e ungueais. A paciente havia notado pigmentação nos lábios que apresentava progressão lenta desde os 40 anos de idade. Houve aparecimento de pigmentação longitudinal em unha do dedo indicador direito (melanoníquia) há seis meses, o que motivou a procura de assistência médica.

As lesões eram assintomáticas e a paciente não apresentava comorbidades. Não usava medicações regularmente e não é tabagista. Não havia história familiar de pigmentação mucocutânea anormal ou de pólipos intestinais.

O exame físico demonstrou máculas lentiginosas amarronzadas, bem delimitadas, principalmente no lábio inferior, estendendo-se para comissuras, mucosa oral e parcialmente para o lábio superior (Figura 1A). Ademais, apresentava áreas pigmentadas homogêneas em bandas longitudinais na unha do dedo médio direito, e o sinal de Hutchinson foi identificado em dedo indicador pela presença de pigmentação de bordas mal definidas na pele da borda proximal do leito ungueal (Figura 1B). Apresentava distrofia ungueal em hálux bilateralmente. Não apresentava máculas em conjuntiva e mucosa genital.

Rev. Fac. Ciênc. Méd. Sorocaba, v. 14, n. 2, p. 67-70, 2012

1. Acadêmico (a) do curso de Medicina - EPM-UNIFESP

2. Acadêmica do curso de Medicina - FCMS/PUC-SP

3. Médica dermatologista

Recebido em 17/7/2011. Aceito para publicação em 23/8/2011.

Contato: derma.sor@terra.com.br



Figura 1A. Lesões em lábio inferior

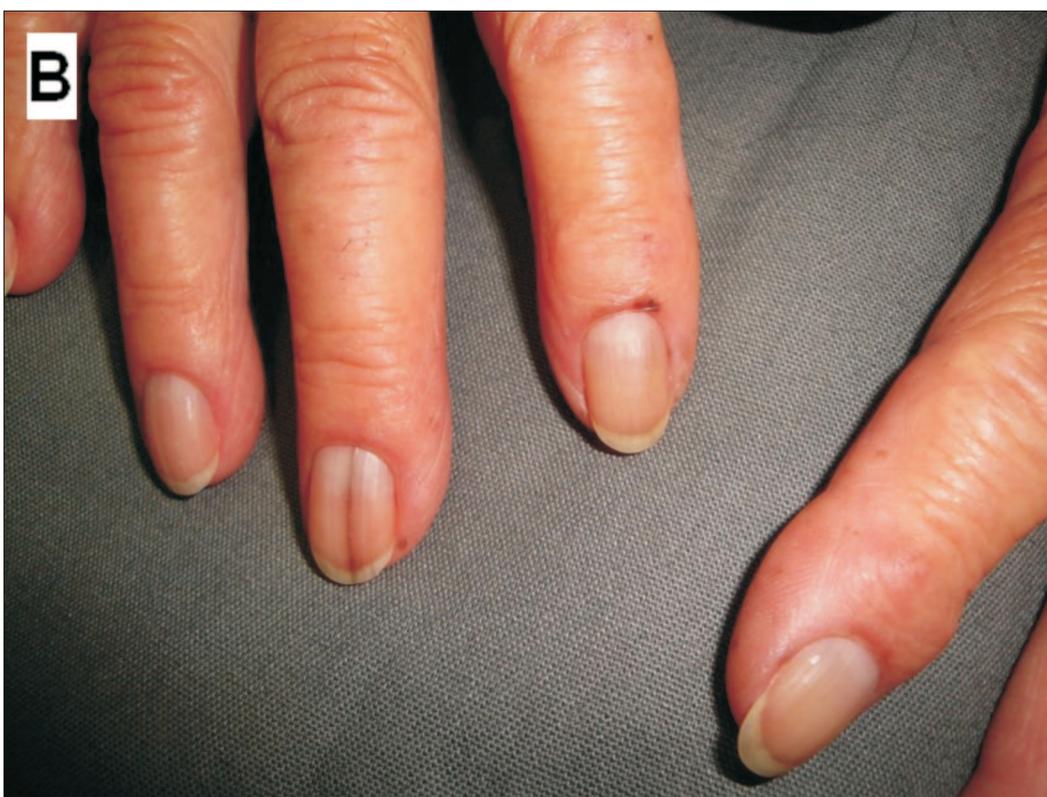


Figura 1B. Melanoníquia e sinal de Hutchinson (fotos cedidas pelo Prof. Dr. Marcus Antonio Maia de Olivas Ferreira).

Endoscopia digestiva alta e colonoscopia não foram realizadas pela ausência de sintomas e sinais clínicos de afecções gastrointestinais. A ausência de história familiar e a idade da paciente não sugeria a possibilidade da síndrome de Peutz-Jeghers. Outras causas de pigmentação, como drogas e metais, foram excluídas.

A dermatoscopia das lesões do lábio inferior revelou grânulos marrons e azul-acinzentados com padrão reticular em uma área rósea esbranquiçada (Figura 2A).

O exame dermatoscópico das placas ungueais revelou bandas amarronzadas homogêneas com bordas indistintas e linhas lineares acinzentadas (Figura 2B) e sinal de Hutchinson no epiníqueo (Figura 2C).

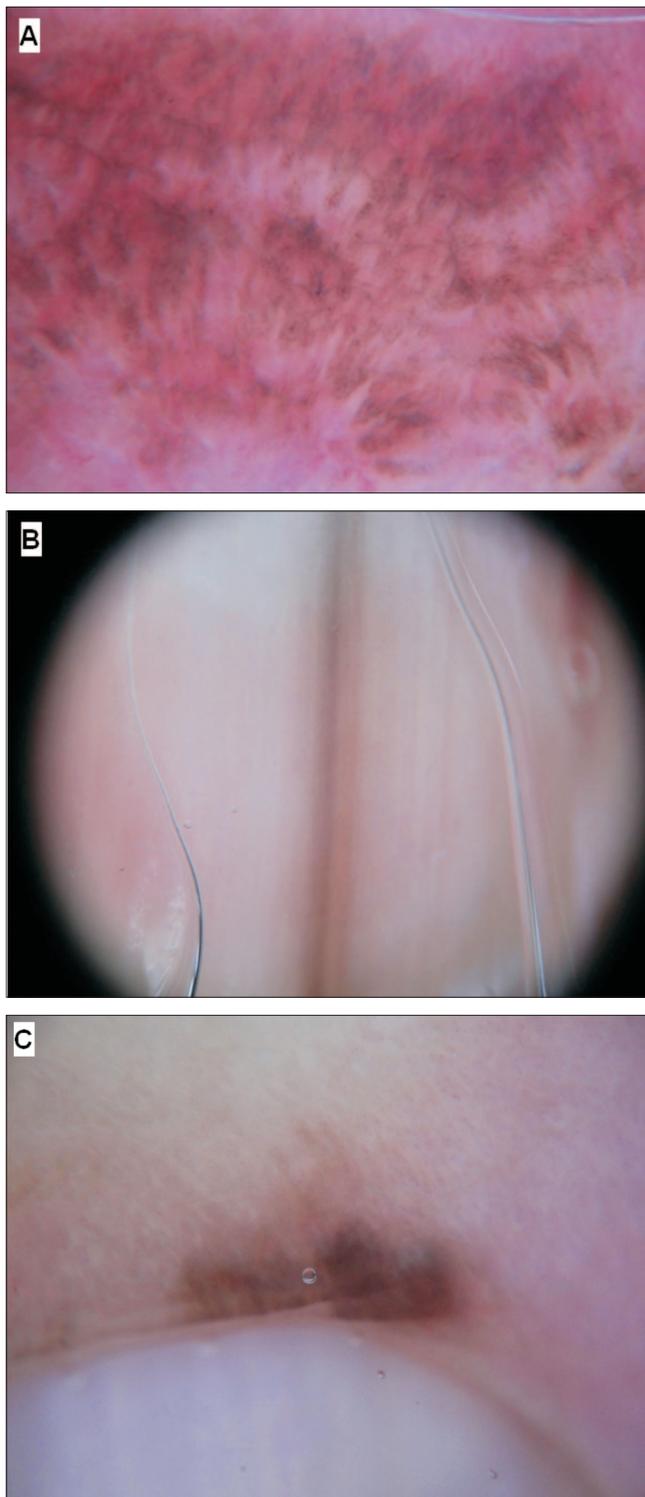


Figura 2 A. Dermatoscopia da lesão labial; B. Dermatoscopia do leito ungueal do dedo médio; C. Dermatoscopia do dedo indicador. Sinal de Hutchinson (Fotos cedidas pelo Prof.Dr. Marcus Antonio Maia de Olivas Ferreira).

DISCUSSÃO

A síndrome de Laugier-Hunziker é uma condição rara inicialmente descrita em 1970 como hiperpigmentação oral difusa, usualmente iniciando na terceira à quinta década de vida, com preponderância pelo sexo feminino.¹

Posteriormente, este conceito original evoluiu para hiperpigmentação adquirida idiopática mucocutânea, sendo também verificada em outras áreas, uma vez que apresentavam histologia similar.²

A pigmentação consiste em máculas mucocutâneas assintomáticas, em número variável, lentiginosas ou lineares. Podem ser únicas ou confluentes, com margens bem definidas ou indistintas. As lesões são mais frequentemente localizadas na mucosa bucal e lábios. O envolvimento das unhas está presente em aproximadamente 50% dos casos e consiste em bandas longitudinais de pigmentação de intensidade e largura variáveis, em uma ou mais unhas das mãos e/ou, menos frequentemente, nas unhas dos pés.

O sinal de Hutchinson está sempre presente no melanoma subungueal, entretanto, também pode estar associado às síndromes de Peutz-Jeghers e Laugier-Hunziker, no hematoma subungueal, pigmentação étnica, SIDA, uso de drogas (minociclina e zidovudina) e na doença de Bowen.

Em avaliação histológica, a pigmentação é localizada na camada basal do epitélio e parece estar associada ao acúmulo de melanina nos queratinócitos basais. Um aumento no número de melanóforos no córion papilar também foi descrito. Existe controvérsia quanto ao comportamento dos melanócitos. Entretanto, não foi realizado estudo histológico na paciente em questão.

Jui-Hung *et al.* revisou os achados dermatoscópicos da síndrome de Laugier-Hunziker, descrevendo uma grande variação de padrões de pigmentação. Em lesões mucosas, queratinócitos pigmentados basais difusos na junção da mucosa com a submucosa correlacionam com um padrão reticular. A melanoníquia longitudinal resultante da matriz ungueal pigmentada pode ser compatível dermatoscopicamente com linhas pigmentadas regulares e simétricas.

Um importante diagnóstico diferencial é a síndrome de Peutz-Jeghers, uma desordem autossômica dominante, caracterizada por pigmentação melanocítica em mucosa bucal ou pele, associada à polipose intestinal e um risco aumentado para câncer gástrico e de intestino delgado. Em contraste, a síndrome de Laugier-Hunziker não apresenta envolvimento sistêmico. Apesar de existir um caso descrito da síndrome associado à melanocitose esofágica.

O exame endoscópico digestivo alto e baixo não foi realizado devido à ausência de sintomas e história familiar negativa para afecções gastrointestinais.

O diagnóstico da síndrome de Laugier-Hunziker foi realizado com base nos achados clínicos e dermatoscópicos. A paciente recebeu orientação quanto ao caráter benigno da síndrome e sobre a ausência de comprometimento sistêmico. Não existem relatos na literatura de progressão das lesões da síndrome de Laugier-Hunziker para câncer oral. Portanto, a paciente não foi submetida a nenhum tratamento específico.

Agradecimento

Agrademos ao Professor Doutor Marcus Antonio Maia de Olivas Ferreira pelo auxílio no diagnóstico e concessão das imagens.

REFERÊNCIAS

1. Laugier P, Hunziker N. [Essential lenticular melanic pigmentation of the lip and cheek mucosa]. *Arch Belg Dermatol Syphiligr.* 1970; 26(3):391-9.
2. Montebugnoli L, Grelli I, Cervellati F, Misciali C, Raone B. Laugier-Hunziker Syndrome: an uncommon cause of oral pigmentation and a review of the literature. *Int J Dent.* 2010; DOI:10.1155/2010/525404.
3. Gencoglan G, Gerceker-Turk B, Kilinc-Karaarslan I, Akalin T, Ozdemir F. Dermoscopic findings in Laugier-Hunziker syndrome. *Arch Dermatol.* 2007; 143(5):631-3.
4. Ko J, Shih Y, Chiu C, Chuang Y. Dermoscopic features in Laugier-Hunziker syndrome. *J Dermatol.* 2011; 38(1):87-90.
5. Sardana K, Mishra D, Garg V. Laugier Hunziker syndrome. *Indian Pediatr.* 2006; 43(11):998-1000.
6. Aliagaoglu C, Yanik ME, Albayrak H, Güvenç SC, Yildirim U. Laugier-Hunziker syndrome: diffuse large hyperpigmentation on atypical localization. *J Dermatol.* 2008; 35(12):806-7.
7. Baran R. Longitudinal melanotic streaks as a clue to Laugier-Hunziker syndrome. *Arch Dermatol.* 1979; 115(12):1448-9.
8. Pereira PMR, Rodrigues CAC, Lima LLD, Reyes SAR, Mariano AVDO. Do you know this syndrome? *An Bras Dermatol.* 2010; 85(5):751-3.
9. Ayoub N, Barete S, Bouaziz J, Le Pelletier F, Frances C. Additional conjunctival and penile pigmentation in Laugier-Hunziker syndrome: a report of two cases. *Int J Dermatol.* 2004; 43(8):571-4.
10. Sendagorta E, Feito M, Ramirez 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(11):980-4.
11. Lampe AK, Hampton PJ, Woodford-Richens K, Tomlinson I, Lawrence CM, Douglas FS. Laugier-Hunziker syndrome: an important differential diagnosis for Peutz-Jeghers syndrome. *J Med Genet.* 2003; 40(6):e77.
12. Yamamoto O, Yoshinaga K, Asahi M, Murata I. A Laugier-Hunziker syndrome associated with esophageal melanocytosis. *Dermatology (Basel).* 1999; 199(2):162-4.