

# Síndrome de Laugier-Hunziker.

## Laugier-Hunziker syndrome.

Jairo Misael Tobón Sánchez,\* Ixchel Araceli Maya García,‡ Gladys Remigia Acuña González,§  
Guadalupe del Carmen Ordoñez Chávez,¶ Juan José Carrillo Sánchez||

### RESUMEN

**Introducción:** hiperpigmentación mucocutánea hereditaria benigna con melanoniquia en 2/3 de los pacientes. **Objetivo:** difusión de caso clínico infrecuente en cavidad oral. **Presentación de caso:** paciente femenino de 18 años, acude a Clínica de Diagnóstico en la Facultad de Odontología, Universidad Autónoma de Campeche, 2019; con diagnóstico previo de «moniliasis bucal» por Medicina Interna a cinco años de evolución sin mejoría pese al multitratamiento. Durante la exploración extraoral se detectan máculas en zona axilar/abdomen e intraoralmente existen múltiples máculas color marrón oscuro a negro en ambos carrillos, zona ventral y dorsal de lengua con «placa blanquecina» que recubre superficialmente el dorso lingual. **Conclusión:** existen entidades infrecuentes caracterizadas por «placas» de índole genético en cavidad oral, conocerlas evita errores de diagnóstico y tratamientos inadecuados.

**Palabras clave:** síndrome Laugier-Hunziker, pigmentación mucocutánea lenticular idiopática, hiperpigmentación, melanoniquia.

### ABSTRACT

**Introduction:** benign hereditary mucocutaneous hyperpigmentation with melanonychia in 2/3 of the patients. **Objective:** dissemination of an infrequent clinical case in oral cavity. **Case presentation:** patient F/18 years old attends in Diagnostic Clinic at the Faculty Dentistry, UAC 2019; with a previous diagnosis of «oral moniliasis» by Internal Medicine at five years of evolution without improvement despite multiple treatment. During the extraoral examination, macules are detected in axillary/abdomen area and intraorally, there are multiple dark brown to black macules on both cheeks, ventral, and dorsal areas of the tongue with a «whitish plaque» that superficially covers the back of the tongue. **Conclusion:** there are infrequent entities characterized by «white plaques» of a genetic nature in oral cavity. The knowing them avoids diagnostic error and inappropriate treatment.

**Keywords:** Laugier-Hunziker syndrome, idiopathic lenticular mucocutaneous pigmentation, hyperpigmentation, melanonychia.

## INTRODUCCIÓN

Con base en una exhaustiva revisión de la literatura, el síndrome de Laugier-Hunziker (SLH) fue descrito por primera vez en 1970,<sup>1</sup> caracterizado por hiperpigmentación macular en labios, mucosa oral y presencia de hiper-

pigmentación en uñas.<sup>2</sup> Por otra parte, suele ser conocido también como «pigmentación mucocutánea lenticular idiopática»,<sup>3</sup> una entidad benigna que suele llamarse por otros autores como «hiperpigmentación mucocutánea benigna adquirida» (Figura 1).<sup>1</sup> El marco clínico demarca múltiples máculas de color marrón oscuro, con sitios de

\* Pasante en Facultad de Odontología. Universidad Autónoma de Campeche.

‡ Maestría en Ciencias. Especialidad en Patología y Medicina Bucal. Cuerpo Académico UNACAM-CA-59. Facultad de Odontología, Universidad Autónoma de Campeche.

§ D.S.P. Especialidad en Cirugía Maxilofacial. Facultad de Odontología, Universidad Autónoma de Campeche.

¶ Maestría en Ciencias Estomatológicas en Pediatría. Cuerpo Académico UNACAM-CA-59. Facultad de Odontología, Universidad Autónoma de Campeche.

|| Maestría en Odontología. Especialidad en Endodoncia. Cuerpo Académico UNACAM-CA-59. Facultad de Odontología, Universidad Autónoma de Campeche.

Recibido: 08 de marzo de 2024. Aceptado: 16 de agosto de 2024.

Citar como: Tobón SJM, Maya GIA, Acuña GGR, Ordoñez CGC, Carrillo SJJ. Síndrome de Laugier-Hunziker. Rev ADM. 2024; 81 (5): 295-299. <https://dx.doi.org/10.35366/118114>



predilección diversos (mucosa labial, yugal, dorso lingual, encía, paladar e incluso mucosa de genitales). Siendo un diagnóstico de exclusión, contrastándolo con otros desórdenes de tipo pigmentario: síndrome de Peutz-Jeghers, enfermedad de Addison, síndrome de McCune-Albright, etcétera.<sup>1</sup> Por otra parte, autores diversos refieren el uso de la dermatoscopia como auxiliar diagnóstico útil, para detectar áreas de pigmentación con patrón reticular, granular o lineal sin riesgo clínico para el paciente.<sup>1,4</sup> Asimismo, se especifica que en las «escleras de la región perianal y zonas acrales» pueden estar presentes.<sup>4,5</sup>

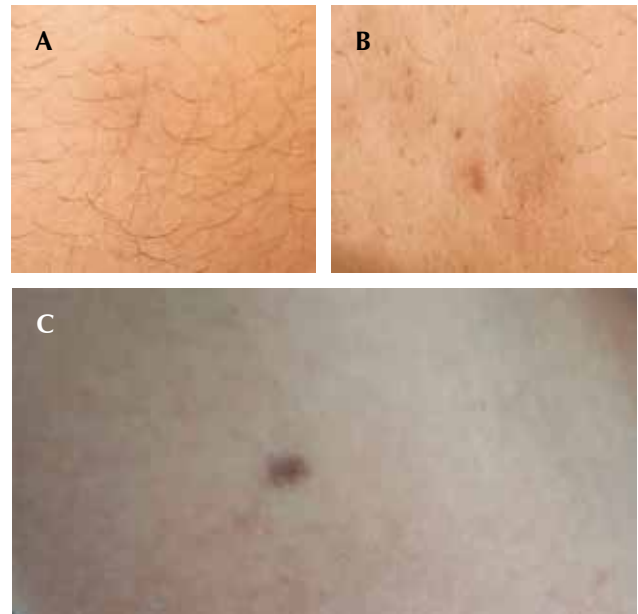
Se tiene conocimiento de que esta entidad no se correlaciona con malignidad o «cambios malignos en el sistema gastrointestinal» debido a que carece de formación de múltiples pólipos colorrectales, en contraste con el síndrome de Peutz-Jeghers.<sup>6</sup> Un dato clínico relevante es la melanoniquia en uñas de los dedos que predomina en 50 a 60% de los casos, donde la correlación clínico-histopatológica coadyuva al diagnóstico de este padecimiento.<sup>5</sup>

## DISCUSIÓN

Al hablar del origen de este síndrome, existe controversia por su origen: esporádico versus adquirido.<sup>2</sup> Diversos autores, refieren que este padecimiento se puede caracterizar por una herencia autosómica dominante, con perspectiva de herencia mendeliana.<sup>6</sup> Teoría soportada por diversos reportes de caso, asociada a presentación familiar en primera línea de descendencia.<sup>3,5</sup>

Existen alrededor de 200 casos de síndrome Laugier-Hunziker (SLH) registrados en la literatura, con prevalencia en mujeres caucásicas, con proporción de 2:1 entre ambos sexos.<sup>2,7</sup> Esta entidad, suele mostrar mayor prevalencia en adultos jóvenes.<sup>5</sup> Siendo, la presencia de melanoniquia 2/3 de los casos, con cuatro tipos de extensión pigmentaria (Tabla 1).<sup>3</sup>

A nivel histológico, la evidencia muestra acantosis epitelial con pigmentación localizada en el estrato basal del epitelio. Algunos autores, sustentan la teoría que es por



**Figura 1: A y B) Máculas con evolución de tamaño y color en abdomen. C) Mácula marrón-negro en zona axilar.**

acumulación de melanina en queratinocitos basales.<sup>1,5</sup> Pero, dentro de la variación histológica, debe descartarse la presencia de atipias epiteliales, mitosis anormales, melanocitos dendríticos, siendo solamente la producción exagerada de melanina su peculiaridad (Figura 2).<sup>2,5,8</sup>

Reportes recientes argumentan que el mecanismo más plausible de la lesión es el incremento de melanófagos en la capa basal y en la lámina propia; asimismo, una incontinencia de melanina en esta última.<sup>3,9</sup>

Las teorías de la etiología en hiperpigmentación melánica para esta entidad es discutida, siendo relevante la valoración clínico-histopatológica para descartar otras entidades semejantes, en el caso específico del SLH la relación con factores farmacológicos, inflamatorios o autoinmunes son negados.<sup>9,10</sup> Por lo que, llevar a cabo el diagnóstico correcto en esta entidad es un reto, considerando lo propuesto por diversos autores debemos descartar<sup>10</sup> los siguientes diferenciales:

1. Síndrome Peutz-Jeghers: enfermedad autosómica dominante caracterizada por pólipos intestinales, pigmentación de la piel y membranas mucosas, con predisposición a desarrollo neoplásico.<sup>11</sup>
2. Enfermedad de Addison: trastorno endocrino caracterizado por una producción deficiente de hormonas de la corteza suprarrenal que conlleva a mayor secreción

**Tabla 1: Clasificación de melanoniquia asociada al síndrome de Laugier-Hunziker.**

Tipo 1	Raya única longitudinal con extensión de 1 a 2 mm
Tipo 2	Doble raya longitudinal en partes laterales con extensión de 2 a 3 mm
Tipo 3	Pigmentación homogénea en la mitad radial o cubital
Tipo 4	Pigmentación generalizada

de hormona adrenocortical. Con lesiones orales de hiperpigmentación generalizada en piel y mucosa bucal. Con sitio de predilección en labios, mucosa bucal, encía, paladar y lengua.<sup>12</sup>

3. Síndrome LEOPARD: es una rara condición de múltiples condiciones anómalas que afecta principalmente el corazón, piel y cara. En este síndrome se observan múltiples lentigos en facie y mucosa bucal.<sup>13</sup>
4. El síndrome de Albright: trastorno genético con involucro de endocrinopatía de base, afectando sistema óseo, piel y problemas hormonales, presentando un desarrollo sexual prematuro. Incluyendo máculas en labio, zona troncal y genital. Sin embargo; no se reporta presencia de pigmentación en uñas.<sup>10</sup>
5. Síndrome de inmunodeficiencia adquirida: en casos avanzados puede existir la presencia de hiperpigmentación en la mucosa bucal.<sup>3</sup>

Diferenciar el diagnóstico del síndrome de Peutz-Jeghers y síndrome de Laugier-Hunziker puede ser difícil por sus similitudes; sin embargo, algunos puntos relevantes pueden coadyuvar. Siendo que la aparición de lesiones en la infancia, con presencia de hiperpigmentación familiar o poliposis intestinal, con múltiples máculas peribucales caracteriza al síndrome de Peutz-Jeghers<sup>11</sup> y su prueba genética para detección del gen *STK11* confirma el diagnóstico.<sup>14</sup>

Por otra parte, el SLH manifiesta la existencia de melanoniquia en dos tercios de los casos<sup>3</sup> y estos hallazgos pueden presentarse en otros familiares por ser una entidad autosómica dominante, siguiendo las leyes de mendelianas.<sup>1,3,14</sup> En este caso en particular se halló una

lesión melanocítica en hermano consanguíneo de primera línea de descendencia (Figura 3).

Hay reportes de SLH asociada con liquen plano actínico,<sup>15</sup> melanocitosis esofágica,<sup>16</sup> trombocitopenia y anemia; sin embargo, la entidad no es sistémica.

### CONCLUSIONES

Existen entidades infrecuentes que se caracterizan por placas blancas de índole genético, conocerlas permite



Figura 3: Melanoniquia en dedo pulgar, sin atrofia ungueal.

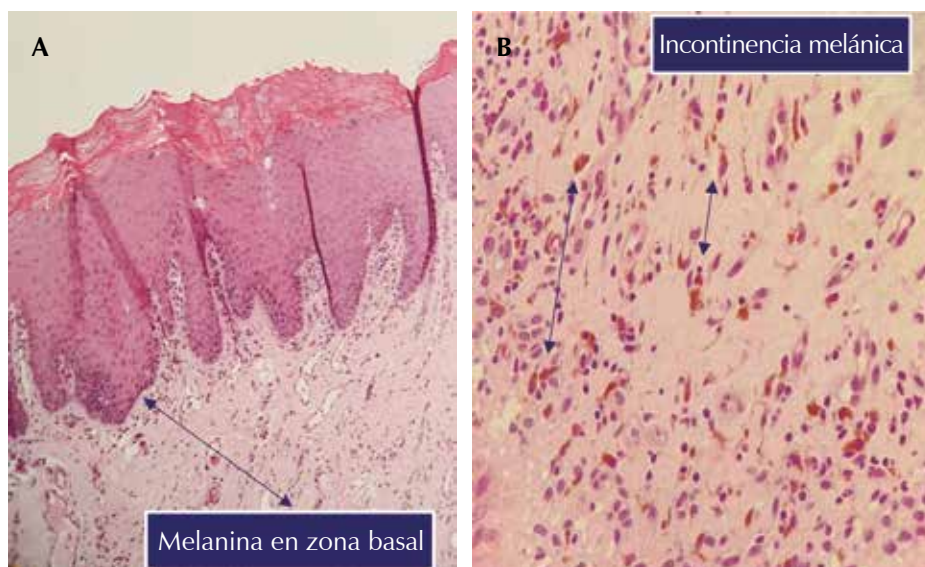
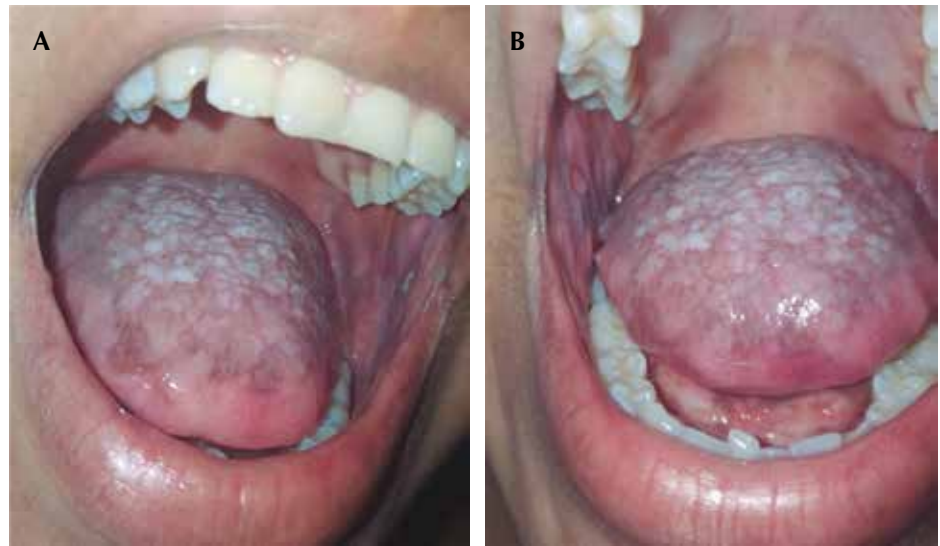


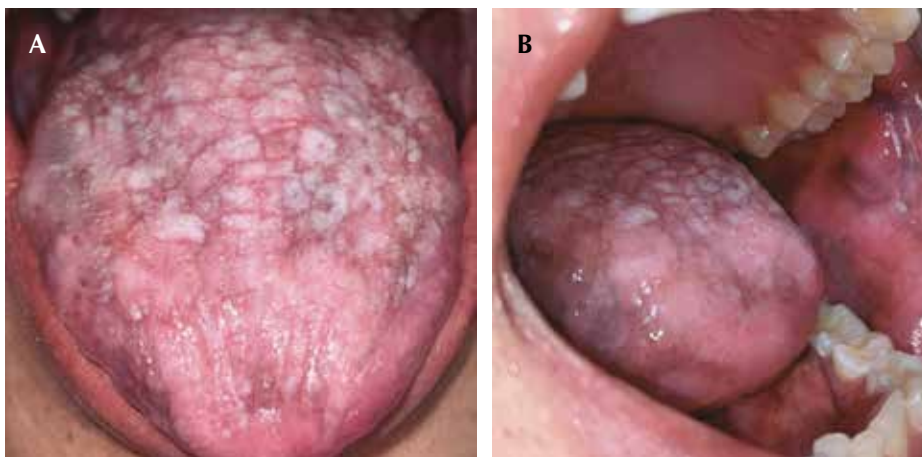
Figura 2:

Melanina en capa basal e incontinencia melánica, sin atipias celulares.



**Figura 4:**

Múltiples máculas color marrón oscuro a negro en ambos carrillos, zona ventral y dorsal de lengua con una placa «blanca» superficial (2019).



**Figura 5:**

Fotografías intraorales de seguimiento a cinco años (2024).

evitar errores de diagnóstico y disminuye los tratamientos inadecuados para estas lesiones en cavidad oral (Figuras 4 y 5).

### AGRADECIMIENTOS

Agradecemos a nuestras autoridades en la Facultad de Odontología por las facilidades otorgadas y a la Universidad Autónoma de Campeche.

### REFERENCIAS

1. Wei Z, Li GY, Ruan HH, Zhang L, Wang WM, Wang X. Laugier-Hunziker syndrome: A case report. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg* [Internet]. 2018; 119 (2): 158-160. Available in: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jormas.2017.12.003>
2. Das A, Barman P, Mondal A, Kumar P. Laugier-Hunziker syndrome revisited. *Indian J Dermatol* [Internet]. 2016; 61 (3): 338. Available in: <http://dx.doi.org/10.4103/0019-5154.182429>
3. Díaz-Franco MA, Mancheno-Valencia A, Vega-Memije ME, Mosqueda-Taylor A. Síndrome de Laugier-Hunziker: reporte de seis casos e importancia del diagnóstico diferencial. *Cienc Clin* [Internet]. 2014; 15 (2): 55-61. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.cc.2015.08.004>
4. Síndrome de poliposis juvenil. *Gastroenterol Hepatol Contin* [Internet]. 2010; 9 (2): 60-63. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/s1578-1550\(10\)70013-9](http://dx.doi.org/10.1016/s1578-1550(10)70013-9)
5. Nayak R, Kotrashetti V, Hosmani J. Laugier-Hunziker syndrome. *J Oral Maxillofac Pathol* [Internet]. 2012; 16 (2): 245-250. Available in: <http://dx.doi.org/10.4103/0973-029x.99079>
6. Siponen M, Salo T. Idiopathic lenticular mucocutaneous pigmentation (Laugier-Hunziker syndrome): a report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* [Internet]. 2003; 96 (3): 288-292. Available in: [http://dx.doi.org/10.1016/s1079-2104\(03\)00295-6](http://dx.doi.org/10.1016/s1079-2104(03)00295-6)



7. Cusick EH, Marghoob AA, Braun RP. Laugier-Hunziker syndrome: a case of asymptomatic mucosal and acral hyperpigmentation. *Dermatol Pract Concept* [Internet]. 2017; 7 (2): 27-30. Available in: <http://dx.doi.org/10.5826/dpc.0702a05>
8. Zaki H, Sabharwal A, Kramer J, Aguirre A. Laugier-Hunziker syndrome presenting with metachronous melanoacanthomas. *Head Neck Pathol* [Internet]. 2019; 13 (2): 257-263. Available in: <http://dx.doi.org/10.1007/s12105-018-0897-3>
9. Nevozhinskaya Z, Korsunskaya I, Sakaniya L, Perlamutrov Y, Sobolev V. Peutz-Jeghers syndrome in dermatology. *Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat* [Internet]. 2019; 28 (3): 135-137. Available in: <http://dx.doi.org/10.15570/actaapa.2019.33>
10. Dantas TS, Nascimento IVD, Verde MEQL, Alves APNN, Sousa FB, Mota MRL. Multifocal oral melanoacanthoma associated with Addison's disease and hyperthyroidism: a case report. *Arch Endocrinol Metab* [Internet]. 2017; 61 (4): 403-407. Available in: <http://dx.doi.org/10.1590/2359-3997000000273>
11. Sarkozy A, Digilio MC, Dallapiccola B. Leopard syndrome. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2008; 3: 13. Available in: <http://dx.doi.org/10.1186/1750-1172-3-13>
12. Duong BT, Winship I. The role of STK 11 gene testing in individuals with oral pigmentation. *Australas J Dermatol*. 2017; 58 (2): 135-138.
13. Aytakin S, Alp S. Laugier-Hunziker syndrome associated with actinic lichen planus. *J Eur Acad Dermatol Venereol* [Internet]. 2004; 18 (2): 221-223. Available in: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1468-3083.2004.00876.x>
14. Yamamoto O, Yoshinaga K, Asahi M, Murata I. A Laugier-Hunziker syndrome associated with esophageal melanocytosis. *Dermatology* [Internet]. 1999; 199 (2): 162-164. Available in: <http://dx.doi.org/10.1159/000018227>
15. Fukushima Y, Matsuse Y, Yamamoto M, Sato J, Sakai N, Seto K. Two cases of Laugier-Hunziker-Baran syndrome. *Jpn J Oral Maxillofac Surg* [Internet]. 2004; 50 (10): 620-623. Available in: <http://dx.doi.org/10.5794/jjoms.50.620>
16. Abid MB, Mughal P, Abid MA. Anaemia with Laugier-Hunziker syndrome: a diagnostic dilemma. *Singapore Med J*. 2017; 58 (5): 281.

**Conflicto de intereses:** sin conflicto de intereses.

**Aspectos éticos:** este documento cuenta con el consentimiento informado del paciente para publicación científica acorde a la normativa para investigación en México.

**Financiamiento:** recursos propios del cuerpo académico UNACAM-CA-59.

**Correspondencia:**

**M en C. Ixchel Araceli Maya García**

**E-mail:** [ixcamaya@uacam.mx](mailto:ixcamaya@uacam.mx)