Síndrome de Laugier-Hunziker

Laugier-Hunziker syndrome

Laura de Mattos Milman[1], Caroline Ferreira de Moraes[1], Andréia Della Giustina[1], Paulo Ricardo Martins Souza[2]

RESUMO

A Síndrome de Laugier-Hunziker é uma doença adquirida, caracterizada por hiperpigmentação macular da mucosa oral e lábios, frequentemente associada à melanoníquia longitudinal. Não está associada a manifestações sistêmicas ou a malignidades, e o seu conhecimento é importante no diagnóstico diferencial das hiperpigmentações mucocutâneas, achado frequente na prática clínica. Relatamos um caso de uma paciente de 56 anos, cujo diagnóstico foi feito com base nos achados clínicos e histopatológicos e pela ausência de pólipos à colonoscopia.

UNITERMOS: Hiperpigmentação, Doenças da Unha, Doenças da Boca.

ABSTRACT

The Laugier-Hunziker syndrome is an acquired disorder characterized by macular hyperpigmentation of the oral mucosa and lips, often associated with longitudinal melanonychia. It is not associated with systemic manifestations or malignancies and knowledge of it is important in the differential diagnosis of mucocutaneous hyperpigmentation, a common finding in clinical practice. We report a case of a 56 year-old patient, whose diagnosis was based on clinical and histopathological findings and the absence of polyps at colonoscopy.

KEYWORDS: *Hyperpigmentation, Nail Diseases, Mouth Diseases.*

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Laugier-Hunziker (SLH) é uma hiperpigmentação macular adquirida da mucosa oral e dos lábios, frequentemente associada com pigmentação longitudinal das unhas. A patogênese é desconhecida e não é associada a envolvimento sistêmico ou a malignidade (1). Seu conhecimento é importante no diagnóstico diferencial das hiperpigmentações mucocutâneas, achado frequente na prática clínica.

APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente feminina, 56 anos, referia lesões escurecidas na cavidade oral, nos lábios e periungueais que se desenvolveram nos últimos 10 anos, assintomáticas. Negava comorbidades ou uso de medicações. Negava história familiar de lesões semelhantes ou de polipose intestinal.

Ao exame, apresentava máculas acastanhadas na mucosa labial, jugal, gengivas, língua e também nas polpas digitais e na região periungueal com discreto acometimento ungueal (Figuras 1, 2, 3 e 4).

Biópsia de lesão na mucosa oral mostrou acantose e hiperpigmentação (Figura 5). A endoscopia digestiva alta e colonocospia foram normais, exceto por diverticulose colônica.

O diagnóstico final de SLH foi feito com base nos achados clínicos e histopatológicos e pela ausência de pólipos à colonoscopia.

DISCUSSÃO

A SLH foi primeiramente descrita em 1970 como uma desordem cutânea adquirida benigna, caracterizada por hiperpigmentação oral associada à melanoníquia estriada

[1] Medica internista. Especializanda em Dermatologia do Complexo Hospitalar da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre.
[2] Médico dermatologista. Preceptor do Serviço de Dermatologia do Complexo Hospitalar da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre e da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS).



Figura 1 – Máculas acastanhadas na mucosa labial e gengiva.



Figura 2 – Máculas acastanhadas na mucosa labial e gengiva.



Figura 3 – Máculas acastanhadas na polpas digitais e na região periungueal.



Figura 4 – Máculas acastanhadas nas polpas digitais e na região periungueal com discreto acometimento ungueal.

(2,3). Sua incidência é desconhecida, assim como sua patogênese, e há apenas um relato de caso familiar (1,3,4,5,6). Não é associada a envolvimento sistêmico nem a malignidade (1,3).

A pigmentação tem início da terceira à quinta década de vida, com provável predomínio no sexo feminino e na raça branca (1,6,7). É considerada permanente e pode permanecer estável ou progredir lentamente (1).

A hiperpigmentação se dá na forma de máculas lineares ou lenticulares acastanhadas, solitárias ou confluentes, podendo as bordas ser ou não definidas. As lesões são assintomáticas e localizadas na mucosa oral, principalmente nos lábios, podendo a gengiva, a língua e o palato serem acometidos (1,3,6,7).

O envolvimento ungueal ocorre em mais da metade dos pacientes e se apresenta como bandas longitudinais que variam em intensidade e largura em um ou mais dedos das mãos e/ou menos frequentemente nas unhas dos pés (1,2,7). Pode ser acompanhada por pigmentação da borda proximal da unha, achado também visto no melanoma ungueal, denominado sinal de Hutchinson (3,5,6).

Quando a SLH é associada com localizações atípicas – pescoço, tórax, abdome, períneo, genitais, dedos, palmas, plantas, esclera e esôfago –, o termo hiperpigmentação lenticular mucocutânea idiopática tem sido utilizado (3,5,6,8,9).

Histologicamente, há aumento de melanina na camada basal (6). Tem sido descrito também acantose, aumento de melanófagos e incontinência pigmentar (7). O número de melanócitos é normal, porém existem casos relatados em que eles estão em maior número (1,3).

O principal diagnóstico diferencial é a Síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ), que compartilha os achados clínicos da SLH e deve ser excluída no caso de pigmentação oral difusa por estar associada ao aumento de incidência de neoplasias (3,5).

A SPJ é uma desordem autossômica dominante caracterizada por pólipos hamartomatosos gastrointestinais e máculas melanóticas, principalmente na face, nos lábios e na mucosa oral (1). Habitualmente, há história familiar e a pigmentação surge na infância, raramente acometendo as unhas. A hiperpigmentação cutânea esmaece na puberdade, embora as lesões mucosas persistam (1,3,5).

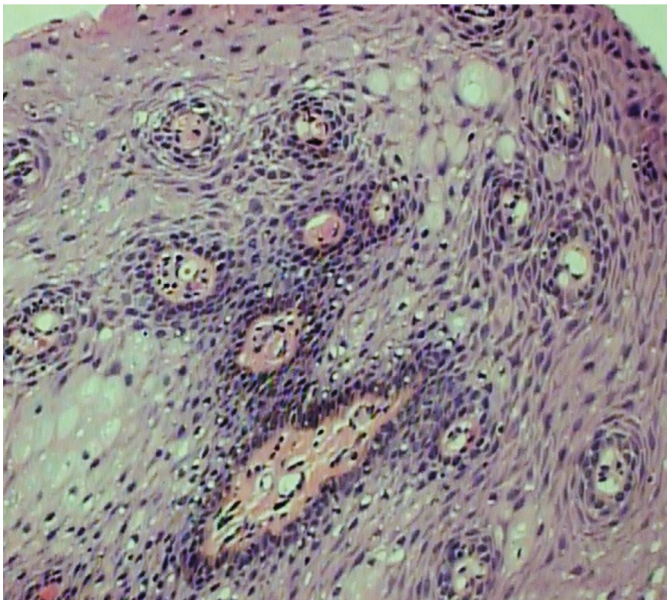


Figura 5 – Acantose e hiperpigmentação na camada basal – coloração hematoxilina-eosina, aumento 100 X.

Outros diagnósticos diferenciais incluem: doença de Addison, Síndrome de McCune-Albright, pigmentação induzida por medicamentos ou tabagismo, exposição a metais pesados, líquen plano e Síndrome da Imunodeficiência Adquirida (5,6).

O tratamento pode ser realizado por motivos estéticos com lasers, como o Q-switched ND:YAG ou Q-switched alenxandrite. Crioterapia também tem sido citada como uma opção terapêutica (5,6,8).

COMENTÁRIOS FINAIS

A hiperpigmentação mucocutânea é frequente na prática clínica e é importante o conhecimento da SLH no diagnóstico diferencial. A SLH tem um bom prognóstico e seu reconhecimento é essencial, pois não necessita monitoramento para o desenvolvimento de malignidades.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos a equipe do Serviço de Patologia do Complexo Hospitalar da Santa Casa de Porto Alegre, em especial a médica Suzana Elisabete Lamonatto.

REFERÊNCIAS

1. Montebugnoli, L, Grelli, I, Cervellati, F, Misciali, C, Raone, B. Laugier-Hunziker Syndrome: Na Uncommon Cause of Oral Pigmentation and a Review of the Literature. Int J Dent. 2010: 525404
2. Jabbari, A, Gonzales, ME, Frankes, AG Jr, Sanchez, M. Laugier Hunziker syndrome. Dermatol Online J. 2010; 16(11): 23.
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. Ma, DL, Vano-Galvan, S. Hyperpigmentation in Laugier-Hunziker Syndrome. CMAJ, 2011, 183 (12): 1402.
5. Wang-Mei, W, Wang, X, Duan, N, Jian, HL, Huang, XF. Laugier--Hunziker syndrome: a report of three cases and literature review. Int J Oral Sci. 2012; 4(4): 226-230.
6. Sachdeva S, Sachdeva S, Kapoor P. Laugier-hunziker Syndrome: A rare cause of oral and acral pigmentation. J Cutan Aesthet Surg. 2011; 4:58-60.
7. Pereira, PMR, Lima, LL, Mariano, AVO, Rodrigues, CAC, Reyes, SAR. Você conhece essa Síndrome? An Bras Dermatol. 2010; 85(5): 751-3.
8. Asati, DP, Tiwari, S. Laugier-Hunziker syndrome. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2011; 77: 536-536.
9. Urbina F, Sudy E. Pigmentacíon de las papilas fungiformes linguales en la enfermedad de Laugier (o síndrome de Laugier-Hunziker). Actas Dermosifiliogr. 2013; 104: 173-4

✉ Endereço para correspondência
Laura de Mattos Milman
Rua Professor Annes Dias, 295
90.020-090 – Porto Alegre, RS – Brasil
☎ (51) 3214-8591
💻 lmmilman@terra.com.br

Recebido: 12/11/2014 – Aprovado: 13/1/2015