

Você conhece esta Síndrome?*

Do you know this syndrome?

Priscilla Maria Rodrigues Pereira ¹

Livia Lima de Lima ³

Adriana Valquíria de Oliveira Mariano ⁵

Carlos Alberto Chirano Rodrigues ²

Sandra Adolfina Romero Reyes ⁴

RELATO DO CASO

Mulher, 64 anos, portadora de máculas hiperpigmentadas nas unhas de mãos, pés e lábios, procurou ambulatório de dermatologia para esclarecimento médico. O quadro surgiu há, pelo menos, 2 anos. Ao exame dermatológico, presença de mácula amarronzada, bem delimitada, em padrão lentiginoso, na mucosa oral bilateralmente, com pigmentação similar dos lábios e comissuras labiais (Figura 1). Hiperpigmentação homogênea em bandas longitudinais, nas unhas do 1º, 2º e 3º quirodáctilo, e do 1º e 2º pododáctilos, ambas simétricas (Figuras 2 e 3). A presença de pigmentação similar na pele da borda proximal das unhas de 2º e 3º quirodáctilos da mão direita, de bordas mal definidas, caracterizando o sinal de Hutchinson (Figura 4). Não

apresentava distrofia ungueal, máculas na conjuntiva, mucosa genital, nem em outra área do corpo.

Ao exame histopatológico da lâmina ungueal e mucosa oral, evidenciou-se apenas hiperpigmentação lentiginosa da camada basal, sem atipias celulares, acúmulo de melanófagos e depósito de melanina livre na derme superficial (Figura 5). O exame endoscópico digestivo alto e baixo revelou epitélio mucoso normal, sem pólipos ou massas. A história familiar indicava negativo para doenças pigmentares ou genéticas. Baseado nos achados dermatológicos e histológicos, foi feito o diagnóstico e a paciente recebeu orientação quanto ao caráter benigno do quadro, sem repercussão sistêmica.



FIGURA 1: Máculas hiperpigmentadas na mucosa oral, lábios, incluindo máculas puntiformes na comissura labial



FIGURA 2: Faixas longitudinais de hiperpigmentação das unhas dos quirodáctilos, com envolvimento simétrico



FIGURA 3: Melanoniquia longitudinal dos pododáctilos



FIGURA 4: Sinal de Hutchinson - hiperpigmentação da prega proximal do quirodáctilo

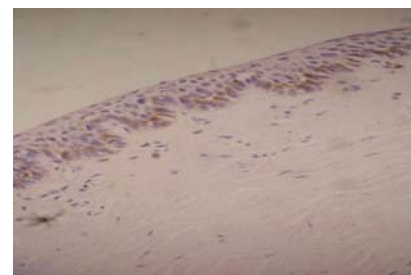


FIGURA 5: Hiperpigmentação lentiginosa da camada basal, sem atipias celulares

Aprovado pelo Conselho Editorial e aceito para publicação em 06.04.2010.

* Trabalho realizado na Fundação de Dermatologia Tropical e Venereologia Alfredo da Matta.

Conflito de interesse: Nenhum / *Conflict of interest: None*

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding: None*

¹ Médica Residente em Dermatologia do Hospital Universitário Getúlio Vargas pela Universidade Federal do Amazonas (UFAM) - Manaus (AM). Médica Residente em Dermatologia do Hospital Universitário Getúlio Vargas pela Universidade Federal do Amazonas (UFAM) - Manaus (AM), Brasil.

² Médico Dermatologista pela Fundação Alfredo da Matta - Manaus (AM), Brasil. - Preceptor da residência médica pela Fundação Alfredo da Matta - Manaus (AM), Brasil.

³ Médica Residente em Dermatologia pela Fundação Alfredo da Matta - Manaus (AM), Brasil. - Médica Residente em Dermatologia pela Fundação Alfredo da Matta - Manaus (AM), Brasil.

⁴ Médica Residente em Dermatologia do Hospital Universitário Getúlio Vargas pela Universidade Federal do Amazonas (UFAM) - Manaus (AM) - Médica Residente em Dermatologia do Hospital Universitário Getúlio Vargas pela Universidade Federal do Amazonas (UFAM) - Manaus (AM), Brasil.

⁵ Médica Residente em Dermatologia do Hospital Universitário Getúlio Vargas pela Universidade Federal do Amazonas (UFAM) - Manaus (AM) - Médica Residente em Dermatologia do Hospital Universitário Getúlio Vargas pela Universidade Federal do Amazonas (UFAM) - Manaus (AM), Brasil.

QUE SÍNDROME É ESTA?

Síndrome de Laugier-Hunziker

Em 1970, a síndrome de Laugier-Hunziker (SLH) foi descrita como pigmentação melanótica dos lábios e mucosa oral, podendo apresentar hiperpigmentação das unhas.¹ Posteriormente, este conceito original evoluiu para hiperpigmentação adquirida idiopática mucocutânea, sendo também verificada em outras áreas, já que apresentavam histologia similar.^{2,3}

A etiopatogenia é desconhecida, apesar da proposta de diferentes teorias para explicar o mecanismo da disfunção melanocítica.^{2,3} Inicia-se dos 30 aos 50 anos, prevalecendo em mulheres e, quase exclusivamente, na raça branca, diferente deste relato, em paciente parda.⁴ Caracteriza-se por número variável de máculas mucocutâneas hiperpigmentadas assintomáticas, lentiginosas ou lineares.^{3,6} A coloração varia da marrom à preta. Podem ser isoladas ou confluentes e envolvem, em geral, boca e lábios.^{5,6} A comissura labial, gengiva, língua, palato, dedos, pescoço, abdome, esôfago, região palmar e plantar são localizações menos comuns.^{3,5,6} As unhas são afetadas em 60% dos casos, apesar de nunca ter sido vista em criança, na forma de uma ou duas bandas longitudinais homogêneas, acometendo parcial ou completamente a lâmina.^{1,5,7}

O diagnóstico é clínico, excluindo outras causas de hiperpigmentação mucocutânea, frequentemente, associada com melanoníquia longitudinal.¹ A patologia desta entidade consiste na hiperpigmentação da camada basal, aumento de melanófagos e presença de incontinência pigmentar, na derme papilar, sem hiperproliferações ou atipias de melanócitos.^{2,6,7} A alteração é mais evidente nas áreas mais afetadas.² Tem sido descrita discreta acantose em alguns relatos.² Portanto, trata-se de alteração funcional do melanócito, de causa ainda desconhecida, mas, subsequentemente, resulta em aumento numérico dos melanossomos (por provável estímulo crônico por hiperreatividade enzimática na biossíntese da melanina-tirosina).²

As diversas condições devem ser incluídas na diagnose diferencial das desordens pigmentares mucocutâneas, tais como: as síndromes de McCune-Albright, LEOPARD, Addison, LAMB, Gardner e Cronkhite-Canada, neurofibromatose e Peutz-Jeghers; assim como a pigmentação benigna racial, vindo a ser a principal causa de melanoníquia longitudinal.^{1,6,7,8} As alterações ungueais podem ser causadas por fungos, como: *Scytalidium dimidiatum*, *Fusarium* sp, *Wangiella dermatitidis*, *Exophiala dermatitidis*, *Scopulariopsis brevicaulis*, *Aspergillus niger*, *Alternaria* sp, *Penicillium* sp, *Acremonium* sp, porém, já foi descrita como causada por dermatófitos (*T. rubrum*) e leveduras (*Candida* sp).⁸ As melanoníquias ungueais também resultam do uso de drogas, principalmente, a tetraciclina, a minociclina, os antimaláricos, os fenotiazinas e os quimioterápicos.⁷ Dentre outras causas de pigmentação mucosa localizada, destacam-se tatuagem por amálgama, a melanoma e a sarcoma de Kaposi. Essas condições são facilmente excluídas por achados clínicos associados e exames complementares.^{1,2,5,7,9}

O sinal de Hutchinson é regra no melanoma subungueal, todavia, poderá estar presente nas síndromes de Peutz-Jeghers, Laugier-Hunziker, hematoma subungueal, pigmentação étnica, SIDA, uso de drogas (minociclina e zidovudina), assim como na doença de Bowen.^{9,10}

Nenhum tratamento é necessário, pois não está associada às doenças sistêmicas e as suas complicações.^{1,3,4,9} Não há relato de degeneração maligna.⁶ Cosmeticamente, a terapêutica com laser pode ser útil.⁹

A hiperpigmentação mucocutânea não é infrequente na prática clínica e pode representar diversas condições na diagnose. É importante incluir a síndrome de Laugier-Hunziker no raciocínio, sendo o seu diagnóstico de exclusão e com excelente prognóstico. □

Resumo: Síndrome de Laugier-Hunziker é caracterizada por hiperpigmentação macular adquirida, idiopática das mucosas oral e genital, que pode estar associada à melanoníquia longitudinal. Relata-se caso de melanoníquia longitudinal das mãos e pés, sinal de Hutchinson e pigmentação lenticular dos lábios e mucosa oral. A histologia é típica, com amplo diagnóstico diferencial. Trata-se de entidade rara e benigna, que deve ser incluída na diagnose diferencial das hiperpigmentações mucocutâneas.

Palavras-chave: Diagnóstico diferencial; Hiperpigmentação; Mucosa bucal

Abstract: Laugier-Hunziker syndrome is an acquired macular hyperpigmentation of the oral and genital mucosa, often associated with longitudinal melanonychia. We report a case of longitudinal melanonychia on fingernails and toenails, hutchinson's signal and lenticular pigmentation of her lips and oral mucosa. Histopathological analysis is typical and had a broad differential diagnosis. This is a rare and benign entity, which should be included in the differential diagnosis of mucocutaneous hyperpigmentation.

Keywords: Diagnosis, differential; Mouth mucosa; Pigmentation disorders

REFERÊNCIAS

1. Gencoglan G, Gerceker-Turk B, Kilinc-Karaarslan I, Akalin T, Ozdemir F. Dermoscopic Findings in Laugier-Hunziker Syndrome. *Arch Dermatol*. 2007;143:631-3.
2. Vega Gutiérrez J, Miranda Romero A, Martínez G, Torrero MV, López de Juan M. Hyperpigmentation mimicking Laugier syndrome, levodopa therapy and Addison's disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2003;17:324-7.
3. Ajith C, Handa S. Laugier-Hunziker pigmentation. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2005;71:354-6.
4. Tan J, Greaves MW, Lee LH. Laugier-Hunziker syndrome and hypocellular marrow: a fortuitous association? *Clin Exp Dermatol*. 2007;32:584-5.
5. Sardana K, Mishra D, Garg V. Laugier-Hunziker Syndrome. *Indian Pediatrics*. 2006;43:998-1000.
6. Aytakin S, Alp S. Laugier-Hunziker syndrome associated with actinic lichen planus. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2004;18:221-42.
7. 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;40:77.
8. Miot HA, Gumieiro JH, Poli JPV, Camargo RMP. Caso para diagnóstico. Melanoniquia fúngica. *An Bras Dermatol*. 2007;82:480-2
9. 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;43:571-4.
10. Mendonça IRS, Kac BK, Silva RT, Spinelli LP, Orofino RR, Andrade JRF. Melanoma do aparelho ungueal. *An Bras Dermatol*. 2004;79:575-580.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:
Priscilla Maria Rodrigues Pereira
Avenida Codajás, 24 Cachoeirinha Manaus –
(AM), Brasil.
Tel.: 92 3663 4747

Como citar este artigo/How to cite this article: Pereira PMR, Rodrigues CAC, Lima LL, Reyes SAR, Mariano AVO. Você conhece esta síndrome? Síndrome de Laugier-Hunziker. *An Bras Dermatol*. 2010;85(5):751-3.