



# Hiperpigmentação da mucosa oral como apresentação da síndrome de Laugier-Hunziker: um relato de caso

Rita Fernandes Ferreira,<sup>1</sup> Sara Alcobia Coelho,<sup>2</sup> Maria Inês Queiroz Gonçalves,<sup>1</sup> Carolina Gil<sup>1</sup>

## RESUMO

**Introdução:** As lesões pigmentadas da mucosa oral podem corresponder a alterações locais ou a manifestações de doença sistémica. Importa conhecer as principais etiologias destas lesões para assim identificar aquelas com necessidade de intervenção e tratamento atempado específico.

**Descrição do caso:** Relata-se o caso de uma mulher de 89 anos que, numa consulta de vigilância de diabetes, refere lesões pigmentadas na língua, com meses de evolução, sem dor ou outra sintomatologia associada. Foi referenciada a consulta de dermatologia para estudo, onde foi realizada biópsia de uma das lesões, cujo resultado foi compatível com mácula melanótica. Perante o quadro clínico e os achados anatomopatológicos foi considerado o diagnóstico de síndrome de Laugier-Hunziker (SLH). A utente foi informada da benignidade do quadro e da ausência de necessidade de tratamento.

**Comentário:** A SLH é uma doença mucocutânea, benigna, de caráter adquirido, que se caracteriza por múltiplas máculas hiperpigmentadas, mais frequentemente presentes na mucosa oral ou lábios e configura um diagnóstico de exclusão. O artigo pretende relatar uma síndrome rara, com manifestação dermatológica, e abordar o diagnóstico diferencial de lesões hiperpigmentadas da mucosa oral.

**Palavras-chave:** Síndrome de Laugier-Hunziker; Hiperpigmentação; Mucosa oral, Anormalidades; Relato de caso.

## INTRODUÇÃO

A dermatologia configura uma área da medicina muito vasta e complexa do ponto de vista semiológico. Se, por um lado, a maioria dos diagnósticos observados são facilmente aferidos pela observação das lesões e história clínica, não raras vezes o diagnóstico requer a observação da evolução das lesões, o estudo anatomopatológico ou uma prova terapêutica. O médico de família depara-se frequentemente com lesões mucocutâneas em fase inicial. A abordagem é particularmente desafiante. O reconhecimento das características lesionais de suspeição é importante para o diagnóstico diferencial, permitindo assim uma abordagem diagnóstica e terapêutica célere.

As lesões pigmentadas da mucosa oral podem ser resultado da deposição de pigmentos endógenos (por aumento da produção da melanina ou aumento do número de melanócitos) ou exógenos e podem aparecer sob a forma difusa ou localizada (Tabela 1).<sup>1-2</sup> A deposição de pigmentos exógenos pode ser causada por alguns medicamentos, uso de tabaco, tatuagem por amálgama dentária ou intoxicação por metais pesados. O uso do tabaco e de alguns medicamentos, além de poderem causar pigmentação mucosa por deposição da substância ou dos seus metabolitos, estão implicados no aumento da síntese de melatonina pelos melanócitos.<sup>2</sup> Os medicamentos mais frequentemente implicados nesta reação são os antimaláricos, como a cloroquina, hormonas ou contraceptivos orais, fenotiazinas, agentes quimioterapêuticos, amiodarona, minociclina, cetoconazol e zidovudina.<sup>2</sup> Apesar de menos

1. USF Mondego, ARS Centro. Coimbra, Portugal.

2. UCSP Juíz de Fora, ARS Centro. Mortágua, Portugal.



TABELA 1. Causas de hiperpigmentação oral

Causas de Hiperpigmentação Oral <sup>1-2,8-9</sup>	
Focais	Difusas
Nevos Tatuagem por amalgama dentária Melanoma Mácula melanocítica Hemangioma	Medicamentos: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Amiodarona</li> <li>• Cetoconazol</li> <li>• Ciclofosfamida</li> <li>• Cloroquina</li> <li>• Contracetivos orais</li> <li>• Doxorrubicina</li> <li>• Fenotiazinas</li> <li>• Minociclina</li> <li>• Tetraciclina</li> <li>• Zidovudina</li> </ul> Síndrome de Peutz Jeghers Síndrome de McCune-Albright Doença de Addison/Insuficiência suprarrenal primária Síndrome de Laugier-Hunziker Exposição a metais pesados (e.g., prata, ouro, bismuto, mercúrio, chumbo) Dermatoses inflamatórias ou hiperpigmentação pós-inflamatória

frequente do que no restante tegumento, a mucosa oral e labial também pode ser local de nevos congênitos ou adquiridos e também de lesões pigmentadas malignas, como o melanoma. Em casos de traumatismo repetido ou lesões inflamatórias, como dermite atópica, pode ainda surgir hiperpigmentação pós-inflamatória.<sup>1</sup> Por fim, a pigmentação oral e/ou perioral pode ser vista como uma manifestação de algumas doenças sistêmicas, como a doença de Addison, a síndrome de Peutz-Jeghers, a síndrome de McCune-Albright ou a síndrome de Laugier-Hunziker.<sup>1-2</sup>

O médico de família encontra-se numa posição privilegiada pelo conhecimento dos antecedentes pessoais e familiares dos seus utentes, permitindo-lhe mais facilmente a exclusão de alguns destes diagnósticos diferenciais. Ainda assim, a determinação do significado deste tipo de lesões pode representar um desafio diagnóstico, sendo essencial a realização de uma anamnese cuidada, reconhecendo potenciais causas de lesões hiperpigmentadas da mucosa oral, aliado a um exame

dermatológico orientado. Perante a ausência de diagnóstico ou necessidade de realização de biópsia é necessária a articulação com os cuidados de saúde secundários para abordagem pela especialidade.

### DESCRIÇÃO DO CASO

Mulher de 89 anos, viúva, pertencente a uma família unitária, na fase VIII do ciclo de *Duvall*, classe média-baixa, reformada e analfabeta. Antecedentes de diabetes *mellitus* tipo 2, com neuropatia periférica, hipertensão arterial, fibrilhação auricular, dislipidemia, glaucoma e patologia osteoarticular degenerativa. Sem hábitos tabágicos, alcoólicos ou toxicofílicos. Em junho de 2019, na consulta de diabetes, referia o aparecimento de manchas escuras na mucosa da língua, com meses de evolução, que notou após episódio de tosse com expetoração. Sem traumatismo prévio ou outros sintomas associados. Nega introdução recente de medicação ou de suplementação. Sem outros sintomas associados e sem história familiar de lesões semelhantes.



**Figura 1.** Lesões hiperpigmentadas da mucosa da língua (junho de 2019).



**Figura 2.** Lesões hiperpigmentadas da mucosa da língua (fevereiro de 2021).

Ao exame objetivo apresenta múltiplas máculas infra-centimétricas, de pigmentação castanho-acinzentada, sugestivas de lentigos, na superfície dorsal da língua (Figura 1); sem outras lesões da pele, unhas ou mucosas. Optou-se pela tranquilização da utente e reavaliação dentro de um mês. À reavaliação mantinha lentiginose da mucosa lingual, sem alteração do aspeto das lesões.

É referenciada a consulta de dermatologia, onde foi observada em novembro de 2019 e novamente em janeiro de 2020, tendo sido realizada biópsia puncional de uma das lesões da língua, que revelou: “Acantose irregular do epitélio, acompanhada de reforço de pigmentação melânica basal distribuída de forma irregular. Não se observa proliferação melanocítica significativa. No tecido conjuntivo subjacente observa-se infiltrado inflamatório e deiscência de pigmento melânico sob a forma de melanófagos”. Após exclusão das restantes hipóteses diagnósticas, e considerando o diagnóstico morfológico anatomopatológico de mácula melanótica da mucosa oral, considerou-se o quadro sugestivo de síndrome de Laugier-Hunziker. A doente foi informada acerca do caráter benigno deste quadro e ausência de necessidade de tratamento, a não ser por questões estéticas, tendo alta da consulta de dermatologia.

Desde então mantém o seguimento habitual no médico de família, sem alterações das lesões iniciais ou surgimento de novas lesões (Figura 2).

### COMENTÁRIO

A síndrome de Laugier-Hunziker é uma condição rara, inicialmente descrita em 1970 como uma doença dermatológica benigna, caracterizada por máculas hiperpigmentadas na mucosa oral e lábios e associada a melanoníquia longitudinal. Da centena de casos já descritos na literatura, a maioria ocorre em mulheres caucasianas entre os 30 e os 60 anos.<sup>3-5</sup>

A mucosa oral pode ser a única afetada pela hiperpigmentação ou podem surgir concomitantemente lesões ungueais (cerca de 60% dos casos).<sup>5-6</sup> Dentro da região oral, o lábio (em especial, o lábio inferior) é o sítio onde surgem mais frequentemente estas lesões, seguido da mucosa jugal, da língua, do palato mole ou duro e, por último, das gengivas. Caracteriza-se por um número variável de máculas mucocutâneas hiperpigmentadas assintomáticas, lentiginosas com cerca de 1 a 5mm de diâmetro. Histologicamente, estas lesões apresentam focos de acantose e hiperpigmentação da camada basal, com número e morfologia normal dos melanócitos.<sup>5,7</sup>

A pigmentação ungueal surge na forma de finas bandas longitudinais de largura e intensidade variáveis em uma ou mais unhas. Mais raramente, pode ocorrer o sinal de Hutchinson, com pigmentação da prega



ungueal proximal, sinal muitas vezes associado a melanoma subungueal, mas não patognomônico desta patologia.<sup>4,8</sup>

À medida que os casos foram sendo relatados na literatura, lesões semelhantes foram descritas na pele (mãos, dedos, tórax, abdômem ou região genital ou perianal) e, uma vez que se apresentavam como morfológica e histologicamente semelhantes, surgiu o conceito de hiperpigmentação adquirida idiopática mucocutânea.<sup>3,7,9-10</sup>

O diagnóstico é de exclusão, considerando outras causas de hiperpigmentação mucocutânea, sendo o principal diagnóstico diferencial a síndrome de Peutz-Jeghers (PJS). Nesta doença autossômica dominante registra-se o desenvolvimento de polipose intestinal hamartomatosa e pigmentação característica dos lábios ou da mucosa oral com padrão lentiginoso. As alterações pigmentares são a única manifestação cutânea desta síndrome e uma das primeiras a surgir, geralmente na infância ou adolescência. Na doença de Addison ou insuficiência suprarrenal primária, diagnóstico diferencial a ter em conta, a hiperpigmentação da cavidade oral e da pele é difusa, sendo uma das manifestações mais precoces e características da doença. Outros sinais ou sintomas estão presentes, como fraqueza, anorexia, perda de peso, hipotensão, náusea, vômitos, diarreia e alterações de humor.<sup>1,7</sup>

Em doentes mais jovens, a síndrome de McCune-Albright deve ser considerada como diagnóstico diferencial. É classificada pela tríade de displasia fibrosa óssea, puberdade precoce e manchas café-com-leite que podem surgir também na mucosa oral.<sup>5-6</sup>

Tendo em conta a benignidade do quadro e ausência de sintomas associados que possam ter impacto na qualidade de vida, a hiperpigmentação associada à síndrome de Laugier-Hunziker não requer nenhum tratamento, embora se possa ponderar se surgirem preocupações estéticas. Nestas circunstâncias poderá recorrer-se à crioterapia e laser Nd:YAG Q-switch ou alexandrite Q-switch, tratamentos eficazes e seguros.<sup>5,7</sup> As lesões podem recorrer após tratamento, mas a evicção da exposição solar pode reduzir este risco.<sup>7,9</sup> Sem tratamento, as lesões podem permanecer estáveis ou progredir lentamente.<sup>8</sup>

No caso descrito, a ausência de outros sinais e sintomas em doente vigiada regularmente em consulta,

associada ao tempo de evolução e aspeto das lesões permitiu adotar uma atitude expectante, com reavaliação a curto prazo.

As entidades dermatológicas são um motivo de consulta frequente em cuidados de saúde primários. O diagnóstico diferencial de lesões cutâneas requer muitas vezes uma abordagem multidisciplinar, mantendo-se o médico de família como gestor dos cuidados de saúde, acompanhando e gerindo o plano terapêutico do doente.

O relato de caso descreve uma síndrome rara que se apresentou sob a forma de lesões melanóticas da mucosa oral, pretendendo assim dar a conhecer esta entidade, bem como focar o diagnóstico diferencial das lesões hiperpigmentadas adquiridas da mucosa oral.

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sreeja C, Ramakrishnan K, Vijayalakshmi D, Devi M, Aesha I, Vijayababu B. Oral pigmentation: a review. *J Pharm Bioallied Sci.* 2015;7 Suppl 2:S403-8.
2. Rosebush MS, Briody AN, Cordell KG. Black and brown: non-neoplastic pigmentation of the oral mucosa. *Head Neck Pathol.* 2019;13(1):47-55.
3. Pereira PM, Lima LL, Mariano AV, Rodrigues CA, Reyes SA. Você conhece esta síndrome? [Do you know this syndrome?]. *An Bras Dermatol.* 2010;85(5):751-3. Portuguese
4. Sabongi RG, Dias NP, Duck JR, Sabongi VP. Síndrome de Laugier-Hunziker [Laugier-Hunziker syndrome]. *Rev Fac Ciênc Méd Sorocaba.* 2012;14(2):67-70. Portuguese
5. Silva LA, Mafra RP, Oliveira PT, Medeiros AM, Pinto LP, Silveira EJ. Oral pigmentations in Laugier-Hunziker syndrome: a case report and review of diagnostic criteria. *J Bras Patol e Med Lab.* 2018;54(1):52-6.
6. 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.
7. Sachdeva S, Sachdeva S, Kapoor P. Laugier-Hunziker syndrome: a rare cause of oral and acral pigmentation. *J Cutan Aesthet Surg.* 2011;4(1):58-60.
8. 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.* 2003;96(3):288-92.
9. Nayak RS, Kotrashetti VS, Hosmani JV. Laugier-Hunziker syndrome. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2012;16(2):245-50.
10. Gerbig AW, Hunziker T. Idiopathic lenticular mucocutaneous pigmentation or Laugier-Hunziker syndrome with atypical features. *Arch Dermatol.* 1996;132(7):844-5.

#### CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES

Conceptualização, RFF e SAC; investigação, RFF; redação do draft original, RFF; redação, revisão e validação do texto final, RFF, SAC, MIQG e CG.

**CONSENTIMENTO DO DOENTE**

Obtido.

**CONFLITO DE INTERESSES**

Os autores declaram não possuir quaisquer conflitos de interesse.

**FINANCIAMENTO**

Os autores declaram não ter recebido qualquer financiamento para a publicação deste artigo.

**ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA**

Rita Fernandes Ferreira

E-mail: [rii.ferreira@gmail.com](mailto:rii.ferreira@gmail.com)

<https://orcid.org/0000-0002-1995-3042>

**Recebido em 15-03-2021**

**Aceite para publicação em 22-03-2022**

---

**ABSTRACT****ORAL MUCOSA HYPERPIGMENTATION AS A PRESENTATION OF LAUGIER-HUNZIKER SYNDROME: A CASE REPORT**

**Introduction:** Pigmented lesions of the oral cavity can be caused by local changes or configure manifestation of systemic disease. It is important to recognize the main etiologies of these lesions in order to identify, timely, the need for intervention and treatment.

**Case description:** We report a case of an 89-year-old woman who, in a diabetes surveillance consultation, complained of the pigmented tongue, with months of evolution, without pain or other associated symptoms. The patient was referred to the dermatologist, where a biopsy of one of the lesions was performed, which revealed a melanotic macula of the oral mucosa. Considering clinical features and histological findings, the diagnosis of Laugier-Hunziker syndrome (LHS) was done. The patient was informed of the benignity of the condition and the absence of the need for treatment.

**Comment:** LHS is a benign mucocutaneous disease, of acquired character, characterized by multiple hyperpigmented macules, most often present in the oral mucosa or lips. Although rare, it is a benign and acquired disease and constitutes a diagnosis of exclusion. The article intends to report a rare syndrome with dermatological manifestations and to address the differential diagnosis of hyperpigmented lesions of the oral mucosa.

**Keywords:** Laugier-Hunziker syndrome; Hyperpigmentation; Mouth mucosa, Abnormalities; Case report.

---