



ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.elsevier.es/ad



CARTAS AL DIRECTOR

Pigmentación de las papilas fungiformes linguales en la enfermedad de Laugier (o síndrome de Laugier-Hunziker)

Pigmented Fungiform Papillae of the Tongue in Laugier Disease (or Laugier-Hunziker Syndrome)

Sr. Director:

Hemos leído con interés la carta científico-clínica de Marcoval et al. en relación con 2 casos de pigmentación de las papilas fungiformes de la lengua¹. Nos llama la atención que no se mencionara en la publicación la enfermedad de Laugier (o síndrome de Laugier-Hunziker), caracterizada por una pigmentación cutáneo-mucosa esencial, descrita originalmente en los labios, en la mucosa bucal y en algunos casos con bandas pigmentadas en las uñas².

En el año 1998 describimos 9 casos de enfermedad de Laugier, en un varón y en 8 mujeres, 2 de ellas con una pigmentación puntiforme de la lengua, idéntica a los casos de Marcoval et al.¹; además, en una el trastorno se acompañaba de lesiones hiperpigmentadas de la mucosa bucal, las encías, los labios menores y las uñas, mientras que la otra presentaba una pigmentación asociada de los labios, las encías, la mucosa bucal y los pliegues ungueales laterales de algunos dedos de una mano³.

Hemos encontrado otras referencias similares, descritas bajo la denominación de síndrome de Laugier-Hunziker, que mostraban una pigmentación puntiforme de las papilas linguales, tal como la de los casos de Marcoval et al.¹, asociada además a pigmentación de las uñas⁴, del labio inferior y de los dedos de los pies y de las manos⁵, de la mucosa oral, de los labios y de las uñas⁶. Pensamos que todas estas publicaciones, incluyendo la de Marcoval et al.¹, corresponden a un mismo proceso, una hiperpigmentación de causa desconocida que afecta en forma variada, combinada o aislada, a los labios, a la mucosa oral, a la lengua (papilas fungiformes), a las uñas, a los genitales y quizás a otras zonas.

Tras describir nuestra serie como enfermedad de Laugier, recibimos la crítica de no haber considerado a Hunziker en su denominación⁷. Dicha omisión se produjo siguiendo a

autores franceses, quienes la prefirieron a la de «pigmentación mucosa idiopática», que no consideraba la afectación de las uñas, y quizás también a que el proceso pasó a ser considerado como síndrome de Laugier-Hunziker —en diversas publicaciones y textos— solamente cuando existía una afectación concomitante de la mucosa oral junto a bandas pigmentadas ungueales, prestándose a confusión.

En nuestro descargo postulamos cómo debiera ser denominado el proceso cuando aparecieran nuevas descripciones, con afectaciones combinadas de la mucosa oral y/o las uñas, además de lesiones similares en los genitales, o en las conjuntivas, en la laringe o en el esófago, u otras combinaciones de pigmentación, e incluso con lesiones aisladas solamente en las uñas, o simplemente en una mucosa⁸. Poco después, y siguiendo nuestro razonamiento sobre variaciones de las descripciones anteriores, apareció una publicación con afectación de la mucosa oral, de los labios, del paladar, de la palma y del esófago, descrita como síndrome de Laugier-Hunziker asociado a melanocitosis esofágica⁹, esta última destacada como la primera descripción al respecto; las biopsias mostraron acantosis y pigmentación de la basal en esófago, en el labio y en la palma. Tres años antes fue descrito otro caso con lesiones pigmentadas en los labios y en la mucosa oral, además de pigmentación de los dedos, las cejas y los talones, publicado bajo el título de síndrome de Laugier-Hunziker atípico; también se planteó que fuera un síndrome de Peutz-Jeghers incompleto debido a la falta de poliposis intestinal¹⁰.

En resumen, existen diversos trastornos pigmentarios idiopáticos de la piel, las uñas, la mucosa oral y la genital que han recibido múltiples denominaciones. Debido a la gran cantidad de nombres, que probablemente abarcan una misma entidad, consideramos adecuada la proposición de Seoane et al.¹¹, de «hiperpigmentación cutáneo-mucosa esencial», que sin embargo deja la idea de una afectación simultánea de piel y mucosas —que como hemos analizado es muy variable en la práctica—, siendo quizás mejor la de «hiperpigmentación cutáneo y/o mucosa esencial», o aun la de «pigmentación melánica esencial de la piel, de las mucosas o de las uñas», que diferencia o establece su origen melanocitario y su variada afectación de forma mejor detallada o definida, o simplemente «pigmentación melánica esencial» (de Laugier-Hunziker si se quiere), que honraría la descripción inicial.

Su frecuencia de presentación no es tan rara, y pensamos que en su origen influye cierta predisposición de

Véase contenido relacionado en DOI:
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.10.007>

origen racial, en la que algún factor desconocido gatilla su aparición, con un aumento en la síntesis de melanosomas, afectando a distintas localizaciones idiosincrásicamente, que por razones que ignoramos son más susceptibles y varían de un caso a otro.

En la histología se caracteriza esencialmente por una hiperpigmentación de la capa basal, sin aumento del número de melanocitos, con acantosis e infiltrado inflamatorio crónico inconstante y melanófagos en la dermis.

No siendo una enfermedad ni tampoco un síndrome, probablemente a la larga, y por facilitar la denominación, algún epónimo predomine.

Bibliografía

1. Marcoval J, Notario J, Martín-Sala S, Figueras I. Pigmentación de las papilas fungiformes linguales. A propósito de dos casos. *Actas Dermosifiliogr*. 2011;102:739-40.
2. Laugier P, Hunziker N. Pigmentation mélanique lenticulaire essentielle de la muqueuse jugale et des levres. *Arch Belg Dermatol Syph*. 1970;26:391-9.
3. Urbina F, Sudy E, Misad C, Sandoval R. Enfermedad de Laugier. *Piel*. 1998;13:333-8.
4. Jabbari A, González ME, Franks Jr AG, Sánchez M. Laugier Hunziker syndrome. *Dermatol Online J*. 2010;16:23.
5. 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.
6. Ma DL, Vano-Galván S. Hyperpigmentation in Laugier-Hunziker syndrome. *CMAJ*. 2011;183:1402.
7. Seoane J, Vázquez J, Varela PI. Pigmentación cutaneomucosa esencial adquirida. *Piel*. 1999;14:328.
8. Urbina F, Sudy E. ¿Enfermedad de Laugier o Laugier-Hunziker? *Piel*. 1999;14:328.
9. Yamamoto O, Yoshinaga K, Asahi M, Murata I. A Laugier-Hunziker syndrome associated with esophageal melanocytosis. *Dermatology*. 1999;199:162-4.
10. Gerbig AW, Hunziker T. Idiopathic lenticular mucocutaneous pigmentation of Laugier-Hunziker with atypical features. *Arch Dermatol*. 1996;132:844-5.
11. Seoane J, Vázquez J, Casenave AM, De la Cruz A, Aguado A. Laugier-Hunziker syndrome. A clinical and anatomopathological study. Presentation of 13 cases. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*. 1998;99:44-8.

F. Urbina* y E. Sudy

Dermatólogos en práctica privada, Santiago de Chile, Chile

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fcourbina@hotmail.com (F. Urbina).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.10.009>

Réplica a: «Pigmentación de las papilas fungiformes linguales en la enfermedad de Laugier (o síndrome de Laugier-Hunziker)»

Response to: «Pigmented Fungiform Papillae of the Tongue in Laugier Disease (or Laugier-Hunziker Syndrome)»

Sr. Director:

Agradecemos los comentarios remitidos por los Dres. Urbina y Sudy tras la publicación de nuestra Carta científico-clínica en el número de noviembre de 2011 de *Actas Dermo-Sifiliográficas*¹. Dichos autores observan en algunos pacientes con el síndrome de Laugier-Hunziker la presencia de pigmentación puntiforme de las papilas linguales, y consideran que corresponden a un mismo proceso que los casos que nosotros describimos como pigmentación de las papilas fungiformes linguales.

El síndrome de Laugier-Hunziker es una entidad poco frecuente que se caracteriza por la aparición de lesiones pigmentadas lentiginosas de predominio en los labios, la mucosa yugal y el paladar, y que en algunos casos también cursa con melanoniquia². El diagnóstico diferencial debe establecerse principalmente con el síndrome de Peutz-Jeghers. Aunque esta entidad puede producir lesiones pigmentadas en la lengua, y es posible que dicha pigmentación sea más pronunciada en las papilas fungiformes, no

tiene nada que ver con la pigmentación de las papilas fungiformes linguales. La pigmentación de las papilas fungiformes es una entidad mucho más frecuente que se ha observado en el 30% de las mujeres y el 25% de los varones de raza negra³, por lo que puede considerarse una variación de la normalidad de la pigmentación de la mucosa oral propia de las razas más pigmentadas. La pigmentación de las papilas fungiformes no tiene por qué acompañarse de lesiones en los labios ni en otras localizaciones. El hecho de que algunos pacientes con síndrome de Laugier-Hunziker puedan presentar máculas pigmentadas en la lengua con una pigmentación más marcada en las papilas fungiformes es una observación interesante, pero no significa que ambas entidades correspondan a un mismo proceso.

Bibliografía

1. Marcoval J, Notario J, Martín-Sala S, Figueras I. Pigmentación de las papilas fungiformes linguales. A propósito de dos casos. *Actas Dermosifiliogr*. 2011;102:739-40.
2. Nayak RS, Kotrashetti VS, Hosmani JV. Laugier-Hunziker syndrome. *J Oral Maxillofac Pathol*. 2012;16:245-50.
3. Holzwanger JM, Rudolph RI, Heaton CL. Pigmented fungiform papillae of the tongue: a common variant of oral pigmentation. *Int J Dermatol*. 1974;13:403-8.

J. Marcoval

Servicio de Dermatología, Hospital Universitari de Bellvitge, IDIBELL, Barcelona, España

Correo electrónico: jmarcoval@bellvitgehospital.cat

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.10.007>