



Laugier Hunziker Sendromu: Bir Olgu Sunumu

Laugier-Hunziker Syndrome: A Case Report

Ömer Faruk Elmas, Okan Kızılyel, Mahmut Sami Metin, Haticeül Kübra Efe, Akın Aktaş

Laugier Hunziker sendromu (LHS) nadir görülen, sebebi bilinmeyen ve selim seyirli bir mukokutanöz hiperpigmentasyon nedenidir. Sıklıkla oral mukoza, dudaklar ve tırnak tutulumu ile seyrederek. Alttan yatan herhangi bir sistemik hastalıkla ilişkili değildir ve premalign özellik göstermez. Tanı klinik olarak ayırıcı tanıya giren hastalıkların dışlanması ile konur. Burada tırnaktaki longitudinal melanonişi ve bukkal mukozada melanotik maküler lezyonlar ile LHS tanısı alan 53 yaşında bir kadın hasta sunulmuştur. Bu sendrom nadir görüldüğü ve mukokutanöz pigmentasyona sebep olan diğer hastalıklarla ayırıcı tanısı önemli olduğu için bu olguyu sunmaya karar verdik.

Anahtar Kelimeler: Laugier Hunziker sendromu, melanonişi, mukokutanöz pigmentasyon

Laugier-Hunziker syndrome (LHS) is a rare, idiopathic, and benign cause of mucocutaneous pigmentation. Frequently, the oral mucosa, lips, and nails are involved. It is not associated with any underlying disease and is not premalignant. Diagnosis is confirmed by the exclusion of diseases that make mucocutaneous pigmentation. Herein, we have reported a 53-year-old woman diagnosed as having LHS, with longitudinal melanonychia and hyperpigmented macular lesions of the buccal mucosa. We reported this case, because this syndrome is rarely seen, and the differential diagnosis from other causes of mucocutaneous pigmentation is important.

Keywords: Laugier-Hunziker syndrome, melanonychia, mucocutaneous pigmentation

Giriş

Laugier Hunziker sendromu (LHS) mukokutanöz hiperpigmentasyona neden olan bir hastalıktır. İlk defa 1970 yılında Hunziker ve Laugier tarafından tanımlanmıştır (1). LHS, oral mukoza, dil, dudak ve palmoplantar bölgede hiperpigmente maküler lezyonlarla karakterizedir. Hastaların yarısında melanonişi striata olarak adlandırılan hiperpigmente, longitudinal bantlar şeklinde tırnak bulgusu vardır. Hastalığın etiyojisinde tirozin-melanin biyosentezindeki enzim hiperreaktivitesi suçlanmıştır. Sendroma eşlik eden sistemik bulgu yoktur ve sendrom tamamen benign gidişlidir. Kozmetik sorunlar dışında herhangi bir probleme neden olmaz (2, 3). Sendromun nadir görülmesi nedeniyle olgumuzu sunmayı uygun gördük.

Olgu Sunumu

Elli üç yaşında kadın hasta polikliniğimize tırnaklarda siyah renk değişikliği şikayeti ile başvurdu. Yaklaşık 5 yıl önce sağ el işaret parmağı tırnağında siyah renk değişikliği oluştuğunu ifade eden hasta daha sonra bu durumun diğer tırnaklarına da yayıldığını ifade etti. Bilinen herhangi bir sistemik hastalığı yoktu. Sigara, alkol, madde kullanımı öyküsü yoktu. Soygeçmişinde özellik arz eden herhangi bir durum yoktu. Yapılan dermatolojik muayenede sağ elde işaret parmağı, 2. ve 3. parmaklarda, sol elde ise başparmağı, 2. ve 3. parmaklarda striat melanonişi mevcuttu (Resim 1). Ağız muayenesinde bilateral bukkal mukozada sınırları belirgin olmayan melanotik maküler hiperpigmente lezyonlar mevcuttu (Resim 2, 3). Palmoplantar bölgede herhangi bir lezyon gözlenmedi. Tam kan sayımı, biyokimyasal tetkikler, tam idrar tetkik normal sınırlardaydı. Plazma kortizol ve ACTH düzeyleri normal olarak değerlendirildi. PA akciğer grafisinde anormallik yoktu.

Tartışma

LHS mukokutanöz hiperpigmentasyona neden olan edinsel bir hastalıktır. Oral muköz membran ve dudaklarda maküler hiperpigmente lezyonlar ve tırnaklarda longitudinal hiperpigmente bantlar ile seyrederek (2, 3). Hiperpigmentasyon, herhangi bir tetikleyici faktör olmaksızın ortaya çıkar. Etiyolojide tirozin-melanin sentezindeki hiperaktivite suçlanmıştır (4). LHS oldukça nadir bir sendromdur ve literatürde bugüne kadar 100 civarında olgu rapor edilmiştir (5). Anne ve iki kız çocuğunda rapor edilen familial bir olgu dışında genetik geçiş gösterilememiştir (6). Bizim olgumuzda da aile öyküsü yoktu. Sendromun cinsiyet ayrımı göstermediği kabul edilmektedir (2). Hastaların yarısında tırnak tutulumu gözlenmektedir bunun dışında el içi, ayak tabanı, anal

Bu olgu sunumu, 21. Prof. Dr. A. Lütfü Tat Sempozyumu'nda poster bildiri olarak sunulmuştur, 13-17 Kasım 2013, Ankara, Türkiye.

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Erzurum, Türkiye

Yazışma Adresi

Address for Correspondence:

Okan Kızılyel, Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Erzurum, Türkiye
Tel.: +90 554 230 46 03
E-posta: erester.34@hotmail.com

Geliş Tarihi/Received:
08.05.2013

Kabul Tarihi/Accepted:
22.08.2014

© Copyright 2014 by Available online at
www.istanbulmedicaljournal.org

© Telif Hakkı 2014 Makale metnine
www.istanbultipdergisi.org web sayfasından
ulaşılabilir.



Resim 1. Hastanın sağ elde işaret parmağı, 2. ve 3. parmaklarında, sol elde ise başparmak, 2. ve 3. parmaklarında striat melanonişi



Resim 3. Hastanın sağ bukkal mukozasında sınırları belirgin olmayan melanotik hiperpigmente maküler



Resim 2. Hastanın sol bukkal mukozasında sınırları belirgin olmayan melanotik hiperpigmente maküler

bölge, vulva ve özefagus tutulumu olabilir (7). Olgumuzda oral mukoza ve tırnak tutulumu vardı. Bunun dışında dermatolojik muayene doğaldı. LHS'de sistemik tutulum gözlenmez. Hastalıkta kendiliğinden düzelle beklenmez (5). Fakat literatürde bir olguda kendiliğinden düzelle bildirilmiştir (8). Sendromun ayırıcı tanısında Peutz Jeghers sendromu, Addison hastalığı, Albright sendromu, liken planus, ilaçların neden olduğu LHS benzeri döküntüler düşünülmelidir (7). Olgumuzda herhangi bir ilaç kullanım öyküsü yoktu. Peutz Jeghers sendromu doğumda veya erken çocukluk döneminde başlar, mukokutanöz hiperpigmentasyon ve bağırsaklarda hamartomatöz poliplerle seyredir. Pigmentasyon, adölesan dönemden sonra solma eğilimindedir (9). Olgumuzda semptomlar erişkin yaşta başlamış ve giderek artmıştı. Eşlik eden herhangi bir sistemik bulgu ve semptom yoktu. Addison hastalığında sistemik semptom ve bulguların yanı sıra özellikle oral kavitede siyah-kahverengi-mavi renkte pigmentasyon gözlenebilir (7). Olgumuzda oral kavitede siyah hiperpigmente maküler lezyonlar mevcuttu. Fakat hastamızda sistemik semptom ve bulgu yoktu. Biyokimyasal tetkiklerde elektrolitler, glukoz, kortizol ve ACTH düzeyleri normal sınırlardaydı. Böylece Addison hastalığı ekarte edildi. Albright sendromu fibroz displazi, endokrinopati ve erkeklerde puberte prekoks triadı ile seyredir. Mukokutanöz pigmentasyon eşlik edebilir. Albright sendromunda tırnaktaki pigmentasyon değişiklikleri bildirilmemiştir. Olgumuzda tırnak tutulumu hastanın bize başvuru nedeniydi. Nörofibromatoziste dudakta maküler hiperpigmentasyon görülebilir fakat tırnak tutulumu bildirilmemiştir (10). İlaçlar LHS benzeri döküntü yapan bir başka sebeptir. Levodo-

pa kullanan bir hastada LHS benzeri döküntüler bildirilmiştir (7). Olgumuzda ilaç kullanımı öyküsü yoktu. LHS tanısı klinik olarak ve diğer ayırıcı tanıya giren durumların dışlanması ile konmaktadır. Benign gidişli bir hastalıktır ve tedavi gerektirmez. LHS'de pigment lezyonların tedavisinde kriyocerrahi, Nd-YAG lazer ve Q-switched alexandrite lazer ile başarılı sonuçlar rapor edilmiştir (3, 11, 12). Olgumuzda herhangi bir tedavi uygulanmadı.

Hasta Onamı: Yazılı hasta onamı bu çalışmaya katılan hastadan alınmıştır.

Hakem değerlendirmesi: Dış Bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - Ö.E., O.K.; Tasarım - O.K., M.M.; Denetleme - A.A., Ö.E.; Kaynaklar - Ö.E., O.K.; Malzemeler - H.E., O.K., M.M.; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi - Ö.E., O.K.; Analiz ve/veya Yorum - Ö.E., A.A.; Literatür taraması - O.K., Ö.E.; Yazıyı Yazan - Ö.E., O.K.; Eleştirel İnceleme - Ö.E., O.K., A.A.

Teşekkür: Makale metninin teknik düzenlemesi ile ilgili verdiği destek nedeniyle Muhammed Abduhu Elmas'a teşekkürlerimizi sunuyoruz.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu olgu için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Informed Consent: Written informed consent was obtained from patient who participated in this study.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept - Ö.E., O.K.; Design - O.K., M.M.; Supervision - A.A., Ö.E.; Funding - Ö.E., O.K.; Materials - H.E., O.K., M.M.; Data Collection and/or Processing - Ö.E., O.K.; Analysis and/or Interpretation - Ö.E., A.A.; Literature Review - O.K., Ö.E.; Writer - Ö.E., O.K.; Critical Review - Ö.E., O.K., A.A.

Acknowledgements: We would like to thank Muhammed Abduhu Elmas for their support of technical corrections of the article.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

Kaynaklar

1. Laugier P, Hunziker N. Essential lenticular melanic pigmentation of the lip and cheek mucosa. Arch Belg Dermatol Syphiligr 1970; 26: 391-9.
2. Ceyhan AM, Meriç G, Akaya VB. Mukokutanöz pigmentasyonun nadir bir nedeni: Laugier Hunziker Sendromu Turk J Dermatol 2011; 5: 75-8. [\[CrossRef\]](#)
3. Aliğaoğlu C, Atasoy M, Balık Ö, Şahin Ö, Yıldırım Ü. Laugier-Hunziker Sendromu: Olgu sunumu Turkderm 2006; 40: 74-6.
4. Guttierrez JV, Romero AM, Martinez G, Torrero MV, Lopez de Juan M. Hyperpigmentation mimicking Laugier syndrome, levodopa therapy and Addison's disease. JEADV 2003;17: 324-7. [\[CrossRef\]](#)
5. Veraldi S, Cavicchini S, Benelli C, Gasparini G. Laugier-Hunziker syndrome: a clinical, histopathologic, and ultrastructural study of four cases and review of the literature. J Am Acad Dermatol 1991; 25: 632-6. [\[CrossRef\]](#)
6. Makhoul EN, Ayoub NM, Helou JF, Abadjian GA. Familial Laugier Hunziker syndrom. J Am Acad Dermatol 2003; 49: 143-5. [\[CrossRef\]](#)
7. Lelane P, Sullivan DO, Keane CO, Loughlin SO. The Laugier-Hunziker syndrome. JEADV 2001; 15: 574-7. [\[CrossRef\]](#)
8. Paricio JF, Del Pozo LJ, Alforo J. Syndrome de Laugier-Hunziker: presentacion de dos casos. Actas Dermosifilogr 1997; 88: 185-90.
9. Gerbig A. Idiopathic lenticular mucocutaneous pigmentation or Laugier Hunziker syndrome with atypical features. Arch Dermatol 1996; 132: 844-5. [\[CrossRef\]](#)
10. Koch S, LeBoit P, Odom R. Laugier Hunziker Syndrome. J Am Acad Dermatol 1987; 16: 431-4. [\[CrossRef\]](#)
11. Karakuzu A, Atasoy M, Aktaş A, Güleç AI, Erdem T. A case of Laugier Hunziker syndrome. T Klin J Dermatol 2002; 12: 99-101.
12. 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. [\[CrossRef\]](#)