

Laugier-Hunziker Sendromu: Bir Olgu Sunumu

Laugier-Hunziker Syndrome: A Case Report

Demet Kartal, Levent Kartal*, Murat Borlu**

Kırşehir Devlet Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Kırşehir, Türkiye

*Zonguldak Çaycuma Devlet Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Kliniği, Zonguldak, Türkiye

**Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye

Özet

Laugier Hunziker sendromu (LHS) mukokutanöz pigmentasyon ve tırnakta melanonişi ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Oral mukozada pigmentasyon yapan diğer hastalıklarla ayırıcı tanısının yapılabilmesi oldukça önemlidir. Doğru klinik değerlendirme ile gereksiz invaziv tetkiklerin yapılmasından kaçınılabılır. Otuz iki yaşında bayan hasta kliniğimize tırnakta ve ağız içinde kahverengi lekeler nedeniyle başvurdu. Bu yazıda LHS'li bir olgu sunulmaktadır, mukokutanöz pigmentasyon yapan hastalıklarla ayırıcı tanısı tartışılmıştır. (Türkderm 2011; 45: 158-60)

Anahtar Kelimeler: Laugier-Hunziker sendromu, mukokutanöz hiperpigmentasyon

Summary

Laugier-Hunziker syndrome (LHS) is a rare, acquired mucocutaneous hyperpigmentation often associated with longitudinal melanonychia. It is important to differentiate this condition from the pigmentary disorders of the oral mucosa. The correct clinical identification avoids the need for invasive investigations. A 32-year-old female presented with a number of variably sized, hyperpigmented macules over the oral mucosa and longitudinal melanonychia. Herein, we report a case of LHS and discuss the conditions related with pigmented mucocutaneous lesions. (Turkderm 2011; 45: 158-60)

Key Words: Laugier-Hunziker syndrome, mucocutaneous hyperpigmentation

Giriş

Otuz iki yaşında bayan hasta tırnakta var olan çizgisel koyulaşma ve ağız içinde yer alan renkli lekeler nedeniyle deri ve zührevi hastalıklar polikliniğine başvurdu. Tırnaktaki çizginin iki yıldır olduğunu fakat ağızdakilerin süresini net olarak bilmediğini belirtti. Özgeçmişinde abdominal ağrı, diyare ve rektal kanama yokken; dişlerde dolgu, ilaç alımı veya herhangi bir madde maruziyeti de belirtilmedi. Kilo kaybı, halsizlik tariflemiyordu. Hastanın soygeçmişi değerlendirildiğinde anne-babasında ve kardeşlerinde herhangi bir gastrointestinal rahatsızlık veya pigment hastalığı olmadığı öğrenildi.

Yapılan dermatolojik muayenesinde sağ el birinci ve üçüncü tırnakta longitudinal melanonişi (Resim 1) ile jinjivada ve bukkal mukozada yer yer kahverengi pigmentasyon (Resim 2,3) vardı. Kulak Burun Boğaz polikliniğinde alınan bukkal mukoza biopsi materyalinin, histopatolojik incelemesinde; akantoz ve bazal tabakada melanin artışı izlendi.

Hastanın tam kan sayımı ve biyokimya değerleri normal sınırlarda idi. Anamnezde ek şikayeti olmaması ve ailesinde özellik bildirmemesi nedeniyle gastrointestinal sistem taraması yapılmadı. Klinik özellikleri ve anamnez sorgulamasında sistemik anormallik saptanmaması nedeniyle hasta Laugier Hunziker Sendromu tanısını aldı.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Demet Kartal, Kırşehir Devlet Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, Kırşehir, Türkiye
E-posta: demetkartal@hotmail.com **Geliş Tarihi/Received:** 27.07.2010 **Kabul Tarihi/Accepted:** 27.07.2010

*Türkderm-Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.
Turkderm-Archives of the Turkish Dermatology and Venerology, published by Galenos Publishing.*

Tartışma

Laugier Hunziker sendromu ilk kez 1970'de ismini aldığı Alman dermatolog tarafından akkiz mukokutanöz pigmentasyon ile birliktelik gösteren longitudinal melanonişi olarak tanımlandı. Bu sendrom konfluent kahverengi-siyah renkli lentiküller lineer maküllerle karakterize sistemik tutulum göstermeyen bir hastalıktır. Mukokutanöz tutulum alanları dudaklar (öze-

likle alt dudak), mukoza (jinjiva, tonsiller, sert damak, bukkal mukoza, konjunktiva, ve glans penis) ve parmaklardır. Pigmente maküller volar bölgede¹ boyun, toraks ve abdomende de yerleşebilir. Bir çalışmada LHS'li hastaların mukoza lezyonlarının dermoskopik değerlendirmesinde paralel patern izlenmiştir.² Tırnaklarda ise longitudinal melanonişi tipiktir. Hastalığın başlangıcı sıklıkla puberteden sonradır fakat literatürde bildirilmiş çocuk olgular da yer almaktadır.³ Ailesel olgular da bildirilmiştir.⁴ Birçok vakada LHS'de pigmente maküllerin histopatolojisinde bazal tabakada artmış pigmentasyona karşın normal sayıda ve morfolojide melanosit tanımlanmaktadır.

Ayrırcı tanıda birçok hastalık yer almaktadır. Fakat en önce düşünülmesi gereken Peutz Jeghers Sendromu'dur (PJS). Hastalık intestinal polipozis ile ağız ve yüz yerleşimi gösteren melanotik maküllerle karakterizedir. Kalıtım şekli otozomal dominanttır. Alt dudak mukozası hemen her zaman tutulurken daha az sıklıkla bukkal, jinjival ve damak mukozası etkilenir, genital mukozada pigmentasyonun görülebileceği diğer bir alandır. Hastalığın en önemli özelliği gastrointestinal sistem başta olmak üzere, serviks, uterus ve tiroide artmış malinite riskidir. Olguda aile öyküsünün ve sistemik bulgularının yokluğu nedeniyle kolonoskopik incelemeye gerekli görülmemiştir. Literatürde PJS olarak yanlış tanı alan ve yıllar boyunca bu tanı ile takip edilen LHS'li bir olguda yapılan kolonoskopik inceleme sırasında kolon perforasyonu gerçekleştiği bildirilmiştir.⁵ Bunun gibi olguların görülmemesi için iyi anamnez sayesinde gereksiz girişimlerden kaçınılabılır. Yine literatürde yapılan çalışmalarda ve olgu sunumlarında gereksiz girişimlerden kaçınılmasını önerilmektedir.^{6,7} PJS'de puberte öncesi başlangıç tipikken, hastada orta yaşta başlangıç mevcuttu. Addison hastalığı aldosteron ve kortizol üretiminde yetersizlikle karakterize primer adrenokortikal yetmezlik tablosudur. Karakteristik deri bulguları; deri ve mukozada yer alan diffüz hiperpigmentasyondur. Diffüz tırnak pigmentasyonu da görülebilir. Diğer klinik bulgular ise yorgunluk, kilo kaybı, hipotansiyon ve gastrointestinal rahatsızlıklardır. Bu olguda ek bir sistemik bulguya rastlanmazken, pigmentasyon da diffüz karakterde değildi.

Oral pigmentasyona neden olan başlıca ilaçlar; tetrasiklin, klofazimin, oral kontraseptif, fenotiazin, ve ketokonazoldür.⁸ Hastanın sorgulamasında ilaç kullanımı öyküsü yoktu.

Hastada lentiginlerle karakterize LAMB (lentiginler, atrial ve mukozal mikrosoma, multipl blue nevus) ve LEOPARD (lentiginler, elektrokardiografi bulguları, oküler hiperteleorizm, pulmoner stenoz, genital anomali, büyüme geriliği ve sağırılık) sendromları da dışlanmıştır. Oral melanoakantom, hem keratinositlerin hem de melanositlerin birlikte proliferasyonudur. Genelde travma sonrası reaktif olarak oluşur ve %40 oranında kendiliğinden iyileşir. Son olarak da melanom ayrırcı tanıda mutlaka düşünülmesi gereken bir patolojidir. Benin lezyonlara göre daha büyük olması, daha düzensiz yapıda bulunması ve ülserasyon ile kanamaya meyilli olmasıyla ayırt edilir. Periferik bir eritem halkası ve uydu lezyonlar görülebilir.⁹ Literatürde yer alan bir vaka sunumunda dudak mukozasındaki lezyonun dermoskopik değerlendirmesinde LHS ile uyumlu patern mevcut iken hastada aynı alanda nodüler malign melanom tespit edilmiştir.¹⁰ Şüphe duyulan mukozal pigmente lezyonlar dikkatli dermoskopik muayene yanında biopsi ile değerlendirilmelidir.

Literatürde benzer hastalar dermatolojik muayeneleri yapılarak sistemik bulguların olmaması durumunda; herhangi bir tetkik yapılmadan yukarıda sayılmış olan ayrırcı tanıda yer alan hastalıklar dışlanarak Laugier Hunziker tanısı alınmıştır.^{11,12,13,14}

Bu olguda da mukokutanöz pigmentasyonu olan hasta anamnezi, özgeçmiş, soygeçmiş ve fizik muayenesi dikkatli şekilde değerlendirilerek sistemik hastalıklar dışlanmış ve Laugier Hunziker Sendromu tanısını almıştır.



Resim 1. El tırnağında melanonişi



Resim 2. Bukkal mukozada kahverengi maküler pigmentasyon



Resim 3. Jinjivada pigmentasyon

Kaynaklar

1. Blossom J, Altmayer S, Jones DM, Slominski A, Carlson JA: Volar melanotic macules in a gardener: a case report and review of the literature. *Am J Dermatopathol* 2008;30:612-9.
2. Gencoglan G, Gerceker-Turk B, Kilinc-Karaarslan I, Akalin T, Ozdemir F: Dermoscopic Findings in Laugier-Hunziker Syndrome. *Arch Dermatol* 2007;143:631-3.
3. Sardan K, Mishra D, Garg V: Laugier-Hunziker Syndrome. *Indian Pediatr* 2006;43:998-1000.
4. Makhoul EN, Ayoub NM, Helou JF, Abadjian GA: Familial Laugier-Hunziker syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:143-5.
5. Lampe AK, Hampton PJ, Woodford-Richens K, Tomlinson I, Lawrence C M, Douglas F S: Laugier-Hunziker syndrome: an important differential diagnosis for Peutz-Jeghers syndrome. *J Med Genet* 2003;40:e77.
6. Mignogna, Lo Muzio L, Ruoppo E, Errico M, Amato M, Satriano RA: Oral manifestations of idiopathic lenticular mucocutaneous pigmentation (Laugier-Hunziker syndrome): a clinical, histopathological and ultrastructural review of 12 cases. *Oral Dis* 1999;5:80-6.
7. Sezer E, Erbil AH, Köseoğlu RD, Filiz N: Laugier-Hunziker sendromu: bir olgu sunumu. *Gülhane Tıp Dergisi* 2006;48:104-6.
8. James WD, Berger TG, Elston DM: Disturbance of pigmentation. peutz jeghers syndrome. *Andrews' Diseases Of The Skin Clinical Dermatology*. (10 th). Saunders Elsevier 2006;857.
9. James WD, Berger TG, Elston DM: Disorders of the mucous membranes. Melanocytic oral lesions. *Andrews' Diseases Of The Skin Clinical Dermatology*. (10 th). Saunders Elsevier 2006;857.
10. Simionescu O, Dumitrescu D, Costache M, Blum A: Dermatoscopy of an invasive melanoma on the upper lip shows possible association with Laugier Hunziker syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2008;59:105-8.
11. Sabesan T, Ramchandani PL, Peters WJN: Laugier-Hunziker syndrome: A rare cause of mucocutaneous pigmentation. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 2006;44:320-1.
12. Yago K, Tanaka Y, Asanami S: Laugier-Hunziker-Baran syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2008;106:20-5.
13. Montebugnoli L, Grelli I, Cervellati F, Misciali Cosimo, Raone B: Laugier-Hunziker Syndrome: An Uncommon Cause of Oral Pigmentation and a Review of the Literature. *International Journal of Dentistry* 2010.
14. Aliğaoğlu C, Atasoy M, Balık Ö, Fiahin Ö , Yıldırım Ü: Laugier-Hunziker Sendromu: Olgu Sunumu. *Türkdern* 2006;40:b74-6.