

HỘI CHỨNG LAUGIER - HUNZIKER

(Laugier - Hunziker's syndrome)



1. ĐẠI CƯƠNG

Laugier - Hunziker's syndrome (LHS) là một hội chứng rất hiếm gặp do Laugier và Hunziker mô tả lần đầu tiên vào năm 1970. Biểu hiện lâm sàng đặc trưng của LHS là các dát sắc tố khu trú chủ yếu ở lợi, môi, niêm mạc miệng. Các thương tổn này cũng có thể xuất hiện ở các móng tay, móng chân và một vài vị trí khác.

2. DỊCH TỄ

Cho tới nay có khoảng 200 trường hợp bị LHS được mô tả trong y văn thế giới. Hội chứng này hay gặp ở phụ nữ tuổi trung niên, song cũng có thể xuất hiện sau tuổi dậy thì.

3. CĂN NGUYÊN

Cho tới nay người ta vẫn chưa biết rõ căn nguyên của LHS. Tuy nhiên, một số yếu tố có liên quan đến hội chứng này đã được đề cập từ lâu:

- Có tính chất gia đình.
- Hút thuốc.
- Một số thuốc nhóm Cyclin, hydroxyurea.
- Không liên quan đến đột biến gen.

4. BIỂU HIỆN LINH SÀNG

- Dát thâm ở niêm mạc miệng:
 - + Vị trí: môi, lợi, lưỡi, vòm miệng.



- + Màu sắc: nâu, đen.
- + Kích thước: thường đường kính dưới 5 mm.
- + Hình thái: tròn, dài, bờ rõ.
- Dát thâm ở móng: khoảng 40 - 50% bệnh nhân có thương tổn ở móng. Đó là các sọc màu nâu, đen dọc theo móng tay hoặc móng chân. Các dát hình tròn màu nâu cũng có thể xuất hiện ở gốc móng.
- Dát thâm ở da: các dát thâm, đen hay nâu có thể thấy ở ngón tay, chân, bộ phận sinh dục hay bất kỳ vị trí nào trên cơ thể.



Hình 6.32. (1, 2) Bệnh nhân khám và điều trị tại Bệnh viện Da liễu Trung ương (Nguồn: tác giả)

5. GIẢI PHẪU BỆNH LÝ

- Số lượng tế bào sắc tố (melanocyte) không tăng.
- Các tế bào này chứa nhiều melanin và to đậm hơn.
- Tăng sắc tố lớp thượng bì.

6. TIẾN TRIỂN

Các thương tổn không mất mà tồn tại lâu, có khi suốt đời, nhưng không tiến triển thành ác tính. Không có các thương tổn ở miệng (lợi, răng, môi, lưỡi) kèm theo.

7. CHẨN ĐOÁN

- Chẩn đoán xác định dựa vào đặc điểm lâm sàng và hình ảnh giải phẫu bệnh lý.
- Chẩn đoán phân biệt:
 - + Bệnh Addison: bệnh suy thượng thận mạn tính với các thương tổn ở da và niêm mạc. Đó là xạm da, niêm mạc lan tỏa. Ngoài ra các triệu chứng toàn thân nổi bật như: mệt mỏi, hạ đường huyết, huyết áp thấp, giảm cân.
 - + Hội chứng Peutz - Jeghers: do di truyền, các dát thâm, nâu có thể xuất hiện từ bé. Ngoài ra còn có các polype ở đường tiêu hoá.
 - + Hội chứng Mccune - Albright: bệnh di truyền ảnh hưởng đến da, xương và nội tiết. Thương tổn ở da là các dát cà phê sữa (café au lait macule) thường khu trú ở một bên cơ thể.
 - + Hội chứng Leopard: là bệnh di truyền biểu hiện bằng nhiều nốt ruồi, giống tàn nhang khu trú ở mặt, đầu, lưng, bụng... Ngoài ra còn có bất thường về thính giác, mắt, tim, phổi...
 - + Ngoài ra cần phân biệt với một số dát thâm do: thuốc, hoá chất, kim loại nặng, ánh sáng và thực vật.

8. ĐIỀU TRỊ

Có thể điều trị nếu ảnh hưởng đến thẩm mỹ bằng:

- Laser Nd - YAG.
- Laser Q - Switched Alexandrite.