

# Laugier-Hunziker syndrome – a rare cause of acquired hyperpigmentation

## Zespół Laugiera-Hunzikera – rzadka przyczyna nabytych przebarwień

Mariana Karwan<sup>1</sup>, Piotr Brzeziński<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Dermatology Ward of the District Tertiary Hospital, Slupsk, Poland

<sup>2</sup>Cosmetology Laboratory of the Chair of Rehabilitation and Biological Renewal, Institute of Health Sciences, Pomeranian University, Slupsk, Poland

<sup>1</sup>Oddział Dermatologii, Wojewódzki Szpital Specjalistyczny, Słupsk, Polska

<sup>2</sup>Pracownia Kosmetologii, Katedra Rehabilitacji i Odnowy Biologicznej, Instytutu Nauk o Zdrowiu, Akademia Pomorska, Słupsk, Polska  
Dermatol Rev/Przeł Dermatol 2022, 109, 52–57  
DOI: <https://doi.org/10.5114/dr.2022.116733>

### CORRESPONDING AUTHOR/ ADRES DO KORESPONDENCJI:

Piotr Brzeziński  
Pracownia Kosmetologii  
Katedra Rehabilitacji  
i Odnowy Biologicznej  
Instytut Nauk o Zdrowiu  
Akademia Pomorska  
Oddział Dermatologii  
Wojewódzki Szpital  
Specjalistyczny  
Słupsk, Polska  
tel.: +48 692 11516  
e-mail: brzezoo@wp.pl

### ABSTRACT

**Introduction:** Laugier-Hunziker syndrome is a rare acquired disorder characterized by diffuse hyperpigmentation of the oral mucosa and longitudinal melanonychia in adults. Laugier-Hunziker syndrome is considered a benign disease with no systemic symptoms nor malignant potential.

**Case report:** In a 48-year-old woman hyperpigmentation developed in the buccal mucosa, lips, labia, nail plates and the skin of fingers and toes. Laugier-Hunziker syndrome was diagnosed on the basis of clinical presentation, dermoscopy, and exclusion of systemic causes of the symptoms.

**Conclusions:** Laugier-Hunziker syndrome is an idiopathic hyperpigmentation of skin, oral mucosa, lips and nails and should be considered a diagnosis of exclusion.

**Key words:** Laugier-Hunziker syndrome, mucocutaneous pigmentation, oral cavity pigmentation, discolorations, oral mucosa.

### STRESZCZENIE

**Wprowadzenie:** Zespół Laugiera-Hunzikera jest rzadkim zaburzeniem nabytym charakteryzującym się rozlanymi przebarwieniami błony śluzowej jamy ustnej i podłużną melanonychią u dorosłych. Zespół jest uważany za chorobę łagodną, bez objawów ogólnoustrojowych lub potencjału do rozwoju nowotworów złośliwych.

**Opis przypadku:** Przedstawiamy przypadek 48-letniej kobiety z postępującą, bezobjawową hiperpigmentacją. Zmiany zlokalizowane były w obrębie błony śluzowej policzków, warg, warg sromowych, płytek paznokciowych oraz skóry palców u rąk i stóp. Zespół Laugiera-Hunzikera rozpoznano na podstawie obrazu klinicznego, dermoskopii i po wykluczeniu chorób ogólnoustrojowych mogących powodować przebarwienia.

**Wnioski:** Zespół Laugiera-Hunzikera jest idiopatyczną chorobą przebiegającą z przebarwieniami i jest rozpoznaniem z wykluczenia.

**Słowa kluczowe:** zespół Laugiera-Hunzikera, pigmentacja śluzówkowo-skórna, pigmentacja jamy ustnej, przebarwienia, błona śluzowa jamy ustnej.

## INTRODUCTION

Laugier-Hunziker syndrome (LHS), also known as Laugier-Gerbig-Hunziker, Laugier-Hunziker-Baran syndrome or idiopathic lenticular mucocutaneous pigmentation is a rare disease manifested by asymptomatic discoloration on mucous membranes, skin and nails [1]. This syndrome occurs mainly in adults without systemic disorders and does not tend to become malignant.

## OBJECTIVE

The paper presents a case of a 48-year-old woman diagnosed with LHS and a review of the literature on this issue.

## CASE REPORT

A forty-eight-year-old woman was admitted to the ward for the diagnosis of progressive, asymptomatic hyperpigmentation in mucosa of cheeks, lips, labia, nail plates, and the skin of fingers and toes. The patient did not remember the exact onset of the disease and skin lesions did not cause any symptoms. The patient was generally healthy.

On physical examination, brown spots with irregular edges were visible on the dorsal surface of fingers (figs. 1 A, B), brown hyperpigmentation spots on the lower lip (fig. 2 A). Diffuse spot-brown pigmentation of the right and left buccal mucosa (fig. 2 B). Brown spots were also observed in the area of the labia (fig. 3).

Dermoscopy revealed a pseudo-Hutchinson symptom, with heterogeneous, brownish-gray longitudinal stripes and lines with poorly marked edges on the

## WPROWADZENIE

Zespół Laugiera-Hunzikera (ZLH), znany również jako zespół Laugiera-Gerbiga-Hunzikera, Laugiera-Hunzikera-Barana lub idiopatyczna soczewkowata pigmentacja śluzówkowo-skinna jest rzadką jednostką chorobową, manifestującą się bezobjawowymi przebarwieniami błon śluzowych, skóry i paznokci [1]. Zespół ten występuje głównie u osób dorosłych bez zaburzeń ogólnoustrojowych i nie ma tendencji do transformacji nowotworowej.

## CEL PRACY

W pracy przedstawiono przypadek 48-letniej kobiety z rozpoznaniem ZLH oraz przegląd piśmiennictwa dotyczącego tego zagadnienia.

## OPIS PRZYPADKU

Czterdziestoosmioletnia kobieta została przyjęta na oddział w celu diagnostyki postępującej, bezobjawowej hiperpigmentacji w obrębie błon śluzowych policzków, czerwieni wargowej, warg sromowych, płytek paznokciowych oraz skóry palców rąk i stóp. Pacjentka nie pamiętała dokładnego początku choroby, a zmiany skórne nie powodowały u niej objawów podmiotowych. Pacjentka była ogólnie zdrowa.

W badaniu widoczne były brązowe plamki o nieregularnych brzegach na powierzchni grzbietowej palców rąk (ryc. 1 A, B), hiperpigmentacyjne plamki o kolorze brązowym na wewnętrznej stronie dolnej wargi (ryc. 2 A), rozlana plamisto-brązowa pigmentacja błony śluzowej jamy ustnej prawego (ryc. 2 B) i lewego policzka. Obserwowano również plamy barwy brązowej w okolicy warg sromowych (ryc. 3).



Figure 1. A, B – Discoloration on hands  
Rycina 1. A, B – Przebarwienia na rękach

toenail plate (fig. 4), as well as hyperpigmentation of fingernails in the form of brown stripes, referred to as longitudinal melanonychia.

During the stay at the ward, laboratory and imaging tests were performed, indicating no deviations from the normal. In outpatient setting the patient underwent gastroscopy and colonoscopy, which also showed no abnormalities.

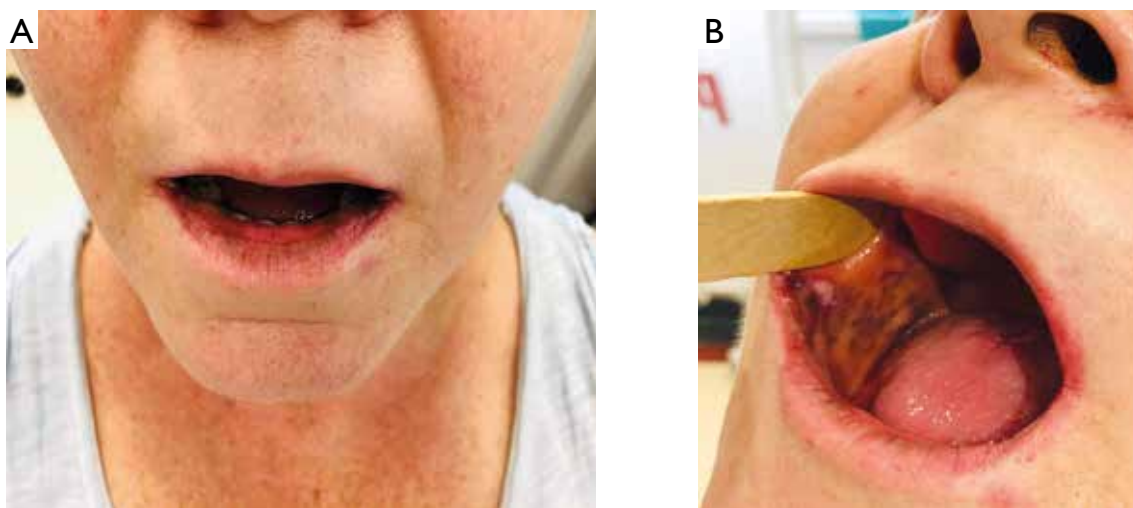
The patient was diagnosed with LHS on the basis of presented clinical features, results of dermoscopy and differential diagnosis with Peutz-Jeghers syndrome.

No treatment is required for this condition as it is associated with no systemic diseases nor complications.

W badaniu dermoskopowym uwidocznił się objaw pseudo-Hutchinsona, z niejednorodnymi, brązowo-szarymi podłużnymi prążkami i liniami o słabo zaznaczonych brzegach na płytkach paznokciowych stóp (ryc. 4), a także hiperpigmentację paznokci rąk w postaci brązowych prążków określanych jako melanonychia podłużna.

W czasie pobytu na oddziale wykonano badania laboratoryjne oraz obrazowe, w których nie stwierdzono odchyłań od stanu prawidłowego. Ambulatoryjnie pacjentka wykonała badania gastro- oraz kolonoskopii, w których także nie wykazano odchyłań od normy.

U pacjentki ZLH rozpoznano na podstawie przedstawionych cech klinicznych, wyników badań derma-



**Figure 2.** **A** – Hyperpigmented spots on the inside of the lower lip. **B** – Regular, brownish reticular pattern on the buccal mucosa  
**Rycina 2.** **A** – Przebarwione plamki na dolnej wardze. **B** – Regularny, brązowawy wzór siateczkowy na błonie śluzowej policzka



**Figure 3.** Brown spots around the labia  
**Rycina 3.** Plamy barwy brązowej w okolicy warg sromowych



**Figure 4.** Homogeneous and streak-like discoloration on nails with pseudo-Hutchinson symptom

**Rycina 4.** Jednoodne i pasmowate przebarwienia na paznokciach z objawem pseudo-Hutchinsona

## DISCUSSION

LHS is a rare, acquired disease characterized by discoloration of mucous membranes, skin and nail plates without systemic disturbances [1, 2]. This syndrome was first described in 1970 by Laugier and Hunziker, who reported 5 patients with acquired discoloration of lips and oral mucosa [3, 4]. Several decades later, Baran noticed that this syndrome also manifested itself in changes within the nail plate, creating changes called longitudinal melanonychia [5].

Since then, about 200 cases of this syndrome have been described worldwide.

LHS is most common in European countries in the Caucasian population, sporadic cases have been reported in Asia, India and Africa. A visible prevalence of LHS was observed in women compared to men, amounting to 5 : 1 [2, 6]. The syndrome mainly affects patients aged 18–84, with an average age of 46. However, 4 cases of LHS in children have been reported. Authors from Poland presented a case of a 16-year-old girl who was diagnosed with oral discoloration at the age of 13 [7].

Mucosal involvement in LHS is characterized by asymptomatic gray, light brown, brown, brown-black, blue-black or black spots on the mucosa of the oral cavity and genitals [8]. Spots usually have well-defined margins, and can be oval, lenticular, linear, or have irregular outline. They are about 5 mm in diameter. Discoloration spots may be single or multiple, and sometimes even confluent [8, 9].

Oral lesions include the mucosa of the lips (especially the lower lip) and the mucosa of cheeks. Discoloration is less common in gums, palate, bottom of the mouth, tongue or conjunctiva [1, 8, 9].

Lesions on mucosa of genital organs are located in the vulva and/or vagina in women and the glans penis in men. This location is described extremely rarely [2, 8].

Longitudinal melanonychia occurs in approximately 50% to 60% of LHS patients and can take the form of single or double longitudinal stripes along the longitudinal axis of the nail from the proximal fold to the distal nail plate, or less commonly the form of homogeneous pigmentation covering half the nail or the entire nail [10, 11]. The color may be brown, brownish-gray or black. Fingernails are more often affected than toenails. The lesion most often occurs on the thumbs. Involvement of many fingers is less common and is most often observed in dark-skinned people [11].

Discoloration in LHS affects the nail bed and the matrix. It is reflected through the transparent nail folds imitating the pseudo-Hutchinson symptom, a marker of subcutaneous melanoma [12].

toskopowych oraz diagnostyki różnicowej z zespołem Peutza-Jeghersa.

W przypadku tego schorzenia nie jest wymagane żadne leczenie, ponieważ nie wiąże się z chorobami ogólnoustrojowymi ani powikłaniami.

## OMÓWIENIE

ZLH jest rzadką, nabytą chorobą, która charakteryzuje się przebarwieniami błon śluzówkowych, skóry oraz płytek paznokciowych bez zaburzeń ogólnoustrojowych [1, 2]. Zespół ten po raz pierwszy opisali w 1970 roku Laugier i Hunziker, którzy przedstawili 5 pacjentów z nabytym przebarwieniem warg i błony śluzowej jamy ustnej [3, 4]. Kilkadziesiąt lat później Baran zauważył, że zespół ten manifestuje się również zmianami w obrębie płytki paznokciowej jako melanonychia podłużna [5].

Od tego czasu opisano około 200 przypadków tego zespołu na świecie.

ZLH najczęściej stwierdza się w krajach europejskich w populacji rasy białej, sporadyczne przypadki zgłaszano w Azji, Indiach oraz Afryce. Obserwowano widoczną przewagę występowania ZLH u kobiet w porównaniu z mężczyznami wynoszącą 5 : 1 [2, 6]. Dotyczy głównie pacjentów w wieku 18–84 lat, ze średnią wieku 46 lat. Opisano jednak 4 przypadki LHS występujące u dzieci. Autorzy z Polski przedstawili przypadek 16-letniej dziewczynki, u której w wieku 13 lat zdiagnozowano przebarwienia w jamie ustnej [7].

Zajęcie śluzówki w ZLH charakteryzuje się występowaniem bezobjawowych plamek w kolorze szarym, jasnobrązowym, brązowym, brązowo-czarnym, niebiesko-czarnym lub czarnym, na błonie śluzowej jamy ustnej i narządów płciowych [8]. Plamki zazwyczaj mają dobrze określone brzegi, mogą być owalne, soczewkowate, liniowe lub z nieregularnymi brzegami. Mają średnicę około 5 mm. Przebarwienia mogą być pojedyncze lub mnogie, a czasem zlewne [8, 9].

Zmiany w jamie ustnej obejmują błonę śluzową warg (zwłaszcza wargi dolnej) oraz błony śluzowe policzków. Rzadziej przebarwienia dotyczą dziąseł, podniebienia, dna jamy ustnej języka lub spojówek [1, 8, 9].

Zmiany na błonach śluzowych narządów płciowych lokalizują się w obrębie sromu i/lub pochwy u kobiet oraz żołądzi prącia u mężczyzn. Ta ostatnia lokalizacja jest opisywana niezmiernie rzadko [2, 8].

Melanonychia podłużna występuje u około 50% do 60% pacjentów z ZLH i może mieć postać pojedynczych lub podwójnych podłużnych pasów biegnących wzdłuż osi podłużnej paznokcia od proksymalnego fałdu do dystalnej płytki paznokcia lub rzadziej jako jednorodna pigmentacja obejmująca połowę paznokcia lub cały paznokieć [10, 11]. Zabarwienie może być

LHS is a rare disease and its diagnosis can be difficult. The differential diagnosis includes race-related physiological pigmentation, which is observed in dark-skinned individuals (pigmentation most commonly seen on gums, on the dorsal surface of the tongue and nails as longitudinal melanonychia) [1, 13], Peutz-Jeghers syndrome (an inherited disease characterized by the presence of lentil spots on the skin of lips and fingers and on the cheek mucosa, the presence of hamartomatic polyps in the gastrointestinal tract and a predisposition to malignant neoplasms in various organs) [1], Addison's disease (for which skin discoloration known as melasma suprarenale is characteristic; particularly of areas exposed to the sun, as well as elbows, flexion lines of the hands, areola and scars, is accompanied by fatigue, nausea, vomiting, weight loss, hypotension, hypoglycemia, hyponatremia, hyperkalemia, low cortisol levels, elevated adrenocorticotropic hormone) [14], LEOPARD syndrome (characterized by the appearance of dark lentil spots with a diameter of 1–5 mm, especially on the nape and torso in infancy and early childhood; changes increase in number with age; spots, local skin hypopigmentation, excess skin between the fingers, excessive laxity skin, pulmonary artery stenosis, genital abnormalities, delayed growth and deafness are characteristic) [15].

Other less common conditions to consider in the differentiation of discoloration include McCune-Albright syndrome, drug-induced discoloration (tetracyclines, minocycline, oral contraceptives, amiodarone, levodopa, ketoconazole, clophazimine, zidovudine, phenothiazine, chlorpromazine, hydroxyurea, cyclophosphamide, bleomycin, chloroquine and hydroxychloroquine), Gardener's syndrome, Bandler's syndrome, Cronkhite-Canada syndrome [2, 11, 16].

Therapeutic options include cryosurgery and laser therapy (Q Switch Nd:Yag laser, Q-switching alexandrite laser, erbium:YAG laser, CO<sub>2</sub> laser and diode laser) [11].

There are exactly 100 publications about LHS available in PubMed. Most textbooks on oral pathology and oral medicine do not consider LHS as a cause of oral pigmentation, possibly due to its benign nature and harmless course. The syndrome is believed to be more frequent than the reported cases. Appearance of new areas of pigmentation on the mucosa in a middle-aged patient can be considered quite disturbing. Therefore, it is important for doctors to be aware of this benign condition as the cause of multifocal pigmentation of mucosa of the oral cavity, lips and genitals.

LHS should be added to the list of conditions in which discoloration of mucous membranes, skin and nails is observed without significant risk of malignancy.

brązowe, brązowo-szare lub czarne. Zmiany występują częściej w obrębie paznokci u rąk niż stóp. Zmiana najczęściej pojawia się na kciukach, zajęcie wielu palców jest mniej powszechne i najczęściej obserwuje się je u osób ciemnoskórych [11].

Przebarwienia w ZLH zajmują łożysko paznokcia i macierzy, odbijają się przez przezroczyste fałdy paznokciowe, imitując objaw Hutchinsona, marker czerniaka podpaznokciowego [12].

ZLH jest rzadką chorobą, a diagnoza może być trudna. Rozpoznanie różnicowe obejmuje pigmentację fizjologiczną związaną z rasą, która jest obserwowana u osób z wysokimi fototypami (pigmentacja najczęściej widoczna na dziąsłach, na grzbietowej powierzchni języka i paznokciach jako melanonychia podłużna) [1, 13], zespół Peutza-Jeghersa (choroba uwarunkowana genetycznie, która charakteryzuje się występowaniem plam soczewicowatych na skórze warg i palców rąk oraz na błonie śluzowej policzków, obecnością polipów hamartomatycznych w przewodzie pokarmowym i predyspozycją do nowotworów złośliwych w różnych narządach) [1], choroba Addisona (dla której charakterystyczne jest przebarwienie skóry znane jako *melasma suprarenale*; szczególnie dotyczy okolic eksponowanych na słońce, a także łokci, linii zgięciowych dłoni, otoczek sutkowych i blizn, towarzyszy jej zmęczenie, nudności, wymioty, utrata masy ciała, niedociśnienie, hipoglikemia, hiponatremia, hiperkaliemia, niskie stężenie kortyzolu, podwyższone stężenie hormonu adrenokortykotropowego) [14], zespół LEOPARD (charakteryzuje się pojawieniem ciemnych plam soczewicowatych o średnicy 1–5 mm, przede wszystkim na tylnej powierzchni szyi i tułowiu w niemowlęcym i wczesnym dzieciństwie; zmiany zwiększają swoją liczbę z wiekiem; charakterystyczne są plamy, miejscowa hipopigmentacja skóry, nadmiar skóry między palcami, nadmierna wiotkość skóry, zwężenie tętnicy płucnej, nieprawidłowości narządów płciowych, opóźniony wzrost i głuchota) [15].

Inne, mniej powszechne stany, które należy wziąć pod uwagę w różnicowaniu przebarwień, obejmują zespół McCune-Albrighta, przebarwienia polekowe (tetracykliny, minocyklina, leki hormonalne, amiodaron, lewodopa, ketokonazol, klofazymina, zydowudyna, fenotiazyna, chlorpromazyna, hydroksymocznik, cyklofosfamid, doksorubicyna, bleomycyna, chlorochina i hydroksychlorochina), zespół Gardnera, zespół Bandlera, zespół Cronkhite'a i Canady [2, 11, 16].

Opcje terapeutyczne obejmują kriochirurgię oraz laseroterapię (laser Q Switch Nd Yag, laser aleksandrytowy z przełączaniem Q, laser erbowo:YAG, laser CO<sub>2</sub> i laser diodowy) [11].

W bazie PubMed dostępnych jest dokładnie 100 publikacji dotyczących ZLH. Większość podręczników dotyczących patologii jamy ustnej i medycyny jamy

**CONFLICT OF INTEREST**

The authors declare no conflict of interest.

ustnej nie uwzględnia ZLH jako przyczyny pigmentacji jamy ustnej, prawdopodobnie ze względu na jej łagodny charakter i nieszkodliwy przebieg. Uważa się, że zespół ten występuje częściej niż zgłoszone przypadki. Pojawienie się nowych obszarów pigmentacji na błonie śluzowej u pacjenta w średnim wieku można uznać za dość niepokojące. Dlatego ważne jest, aby lekarze byli świadomi tego łagodnego stanu jako przyczyny wieloogniskowej pigmentacji błony śluzowej jamy ustnej i warg oraz narządów płciowych.

ZLH należy dodać do listy stanów, w których obserwuje się przebarwienia błon śluzowych, skóry i paznokci bez istotnego ryzyka rozwoju złośliwego.

**KONFLIKT INTERESÓW**

Autorzy nie zgłaszają konfliktu interesów.

**References  
Piśmiennictwo**

1. **Belmourida S., Meziane M., Ismaili N., Benzekri L., Hassam H., Senouci K.:** Laugier-Hunziker syndrome: an exceptional cause of acquired hyperpigmentation. *Our Dermatol Online* 2021, 12, e27.
2. **Nayak R.S., Kotrashetti V.S., Hosmani J.V.:** Laugier-Hunziker syndrome. *J Oral Maxillofac Pathol* 2012, 16, 245-250.
3. **Al Aboud K., Al Aboud D.:** Eponyms in dermatology literature linked to Switzerland. *Our Dermatol Online* 2013, 4, 121-127.
4. **Al Aboud A., Al Aboud K.:** A mini-review on eponyms in the dermatology literature linked to France. *Our Dermatol Online* 2013; 4 (Suppl. 2): 440-443.
5. **Baran R.:** Longitudinal melanonychia. *Dermatology* 1993, 186, 83.
6. **Paul J., Harvey V.M., Sbicca J.A., O'Neal B.:** Laugier-Hunziker syndrome. *Cutis* 2017, 100, E17-E19.
7. **Sputa-Grzegorzolka P., Wozniak Z., Akutko K., Pytrus T., Baran W., Calik J., et al.:** Laugier-Hunziker syndrome: a case report of the pediatric patient and review of the literature. *Int J Dermatol* 2020, 59, 1513-1519.
8. **Barman P.D., Das A., Mondal A.K., Kumar P.:** Laugier-Hunziker syndrome revisited. *Indian J Dermatol* 2016, 61, 338-339.
9. **Verma B., Behra A., Ajmal A.K., Sen S.:** Laugier-Hunziker syndrome in a young female. *Indian Dermatol Online J* 2017, 8, 148-150.
10. **Lalosevic J., Zivanovic D., Skiljevic D., Medenica L.:** Laugier-Hunziker syndrome: case report. *An Bras Dermatol* 2015, 90 (3 Suppl 1), 223-225.
11. **Nikitakis N.G., Koumaki D.:** Laugier-Hunziker syndrome: case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol* 2013, 116, e52-e58.
12. **EL Jouari O., Senhaji G., Gallouj G., Baybay H., Mernissi F.Z.:** Melanonychia in children. *Our Dermatol Online* 2019, 10, 302-303.
13. **Daflaoui H., Omahsan L., Lachkar A., Najib A., Dikhaye S., Zizi N.:** Ungueal melanoma and a generalized vitiligo: is this a rare association? *Our Dermatol Online* 2021, 12, e15.
14. **Mofarrah R., Mofarrah R., Ashoorinezhad M., Bakhshi F.M., Ahmadi A., Nazemi N.:** Addison's disease presenting only with hyperpigmentation - a rare case report. *Our Dermatol Online* 2020, 11, e161.1-e161.3.
15. **Massoure P.L., Latremouille C., Lamblin G., Leca F.:** LEOPARD syndrome. *Cardiovasc J Afr* 2012, 23, e19-e20.
16. **Arasiewicz H., Zbiciak-Nylec M.:** Patologie skóry i jej przydatków w schorzeniach endokrynologicznych. *Dermatol Rev* 2016, 103, 143-152.

Received: 8.12.2021

Accepted: 7.02.2022

Otrzymano: 8.12.2021 r.

Zaakceptowano: 7.02.2022 r.

**How to cite this article**

Karwan M., Brzeziński P.: Laugier-Hunziker syndrome - a rare cause of acquired pigmentation. *Dermatol Rev/Przegl Dermatol* 2022, 109, 52-57. DOI: <https://doi.org/10.5114/dr.2022.116733>.