

Le dossier – Ongles

Diagnostic et prise en charge du lichen unguéal

RÉSUMÉ : Le lichen plan unguéal est une pathologie inflammatoire chronique de présentation clinique polymorphe. Son évolution est imprévisible mais peut entraîner des séquelles cicatricielles, fonctionnelles et esthétiques définitives. C'est pourquoi un diagnostic précoce et une prise en charge adaptée sont nécessaires.

Des recommandations d'experts ont été publiées en 2020, guidant la prise en charge thérapeutique, en préconisant les injections d'acétonide de triamcinolone en première intention, chez l'adulte comme chez l'enfant.



L. GOUILLON

Hospices Civils de Lyon,
Université Claude Bernard Lyon I,
Service de Dermatologie, Hôpital Édouard Herriot,
LYON;
Centre International de Recherche en Infectiologie,
Inserm U1111, Équipe Epidermal Immunity and
Allergy.



A. VILLANI

Épidémiologie

Le lichen plan est une pathologie inflammatoire bénigne pouvant toucher la peau, les muqueuses, le cuir chevelu et les ongles. L'atteinte unguéale concerne environ 10 % des patients souffrant de lichen plan cutané et 25 % des patients ayant un lichen unguéal ont une autre atteinte cutanée et/ou muqueuse. L'atteinte unguéale isolée est rapportée dans 2 % des cas. Le lichen unguéal touche principalement les adultes, autour de 50 ans, mais peut parfois être observé chez l'enfant (11 %) [1-4].

Clinique (fig. 1-5)

L'atteinte peut être monodactyle, polydactyle ou concerner l'ensemble des ongles. L'atteinte des ongles des mains est plus fréquente que celle des pieds [1]. L'atteinte clinique est polymorphe et varie en fonction de la localisation, matricielle ou du lit (**tableau 1**) [1-8]. Certains patients présentent une évolution cicatricielle qui peut rapidement devenir définitive, avec dystrophie unguéale totale voire anonychie définitive. Cette atteinte cicatricielle peut

survenir en quelques semaines/mois, c'est pourquoi il est essentiel de faire le diagnostic et d'initier un traitement le plus précocement possible. D'autres patients présentent une atteinte en apparence chronique, avec évolution non cicatricielle sur plusieurs années : cette évolution chronique ne doit pas remettre en question le diagnostic ou le traitement, qui doivent rester les plus précoces possible.

L'atteinte clinique la plus fréquemment observée est l'hyperstriation longitudinale/onychorrhexie (**fig. 1 à 3**). L'amincissement de la tablette unguéale avec fissurations distales est également une atteinte fréquente et très évocatrice. La combinaison onychorrhexie/amincissement de la tablette unguéale est l'atteinte permettant généralement de faire la distinction avec le psoriasis unguéal. Le ptérygion dorsal (**fig. 4**) et l'anonychie (**fig. 5**) sont plus rares. Chez l'enfant, la forme trachyonychique avec dystrophie des 20 ongles est classique et de bon pronostic [4].

Certaines formes cliniques sont plus rarement observées : atrophie idiopathique des ongles, syndrome des ongles

Matrice (> 90 % des cas, matrice proximale majoritairement)	Lit de l'ongle
Hyperstriation longitudinale, onychorrhexie et fissurations distales Amincissement de la tablette unguéale, fragilité unguéale et koïlonychie Épaississement de la tablette unguéale (plus fréquemment aux orteils) Mélanonychie (pigmentation diffuse ou multiples lignes brun-gris, fréquente chez les phototypes IV-V) Leuconychie Érythronychie longitudinale Dépressions ponctuées Onychoschizie Onychomadèse Ptérygion (fusion entre la matrice unguéale et le repli sus-unguéal) Anonychie (partielle ou totale)	Érythème du lit de l'ongle (longitudinal, diffus ou atteinte irrégulière du lit de l'ongle) Onycholyse blanche ou jaunâtre Hyperkératoses sous-unguéales Dyschromies du lit unguéal Hémorragies en flammèche
	Replis unguéaux
	Anomalies des cuticules (cuticules hypertrophiques, fissurées) Dyschromies (hyperpigmentation du repli proximal) Phénomènes inflammatoires (paronychie) Papules lichéniennes du replis sus-unguéal

Tableau I : Atteintes cliniques du lichen unguéal selon la localisation : matrice, lit unguéal ou replis unguéaux.



Fig. 1 : Hyperstriation longitudinale, onychorrhexie, onycholyses et fissurations distales.



Fig. 2 : Trachyonychie et onychorrhexie avec hyperkératose du lit de l'ongle.



Fig. 3 : Onychorrhexie, onycholyse, épaississement de la tablette unguéale et hyperkératose du lit.



Fig. 4 : Amincissement de la tablette unguéale avec fissure longitudinale et ptérygion dorsal.



Fig. 5 : Atteinte sévère des dix ongles des mains avec onychorrhexie, amincissement de la tablette unguéale et anonychie partielle ou totale de plusieurs doigts.

jaunes, lichen plan érosif/bulleux, dégantage lichénien.

■ Diagnostic histologique

1. Aspect histologique

L'histologie retrouve la présence d'un infiltrat lymphocytaire disposé en bande sous-épidermique, associé à une hyperkératose, une hypergranulose et une acanthose de l'épiderme sus-jacent.

2. Quand biopsier ?

Les signes cliniques ne sont pas pathognomoniques du lichen et plusieurs diagnostics différentiels sont souvent évoqués : le psoriasis unguéal ou certaines onychomycoses diffuses peuvent avoir des présentations similaires ; une atteinte lichénienne polydactyle peut également être observée en cas d'amylose systémique, de sarcoïdose, de maladie du greffon contre l'hôte, de dyskératose congénitale. Une confirmation histologique est donc le plus souvent nécessaire afin d'éviter les errances diagnostiques et de valider un traitement systémique. Devant une atteinte extensive avec développement rapide de lésions de type ptérygion, la confirmation histologique devra être obtenue rapidement pour pouvoir démarrer le traitement le plus tôt possible [9-12].

De plus, devant une atteinte monodactyle, on réalisera un prélèvement histologique de manière systématique afin d'éliminer un diagnostic différentiel carcinologique (maladie de Bowen, carcinome épidermoïde ou mélanome achromique).

3. Comment faire un prélèvement de qualité ?

La biopsie doit être réalisée sur la zone la plus représentative en favorisant, lorsque cela est possible, une biopsie du lit de l'ongle par rapport à la matrice afin

Le dossier – Ongles

de limiter la rançon cicatricielle [11]. Elle est pratiquée sous anesthésie locale, en effectuant, par exemple, un bloc digital distal avec de la lidocaïne non adrénalinée ou de la ropivacaïne.

En cas d'atteinte du lit de l'ongle, on préférera faire une biopsie au punch de 3 mm après mise à nu du lit de l'ongle. En cas d'atteinte de la matrice, on réalisera une biopsie latéro-longitudinale emportant 2-3 mm du bord latéral de l'appareil unguéal, de l'hyponychium jusqu'à la matrice. Il conviendra d'emporter la corne matricielle associée afin d'éviter toute repousse à type d'esquille. Il est également nécessaire d'informer le patient sur le caractère définitif de ce geste avec cicatrice et rétrécissement de la largeur de l'ongle.

4. Que faire en cas de biopsie négative ?

En cas de biopsie négative, il faudra renouveler le prélèvement sur une zone représentative, en l'adressant à un anatomopathologiste familier des lésions unguéales. Une coloration PAS permettra d'éliminer une onychomycose dont la présentation peut être trompeuse.

Traitement

Du fait de l'évolution cicatricielle définitive de la maladie, un traitement précoce

est toujours recommandé après confirmation diagnostique [12-15]. Un comité d'experts a proposé en 2020 un consensus sur la prise en charge du lichen unguéal [15].

1. Traitement local

Certains auteurs proposent d'utiliser des dermocorticoïdes très forts (clobétasol propionate) ou du tacrolimus topique en application biquotidienne en cas d'atteinte isolée du lit de l'ongle avec uniquement quelques ongles atteints [10]. Mais cette approche reste anecdotique puisque la plupart des auteurs, notamment Iorizzo *et al.*, recommandent de ne pas utiliser les traitements topiques qui sont réputés inefficaces sur l'atteinte matricielle [15].

2. Traitement intralésionnel

En cas d'atteinte mono- ou pauci-dactylique (< 3 ongles atteints), une corticothérapie intralésionnelle est possible. Les injections intralésionnelles d'acétone de triamcinolone sont réalisées dans la matrice et/ou au niveau du lit de l'ongle, avec une aiguille de 30 gauges, une seringue vissée Luer-Locke, à une dilution de 2,5 à 10 mg/mL (dilué dans la lidocaïne 1 % non adrénalinée ou du sérum physiologique). Il est recommandé de pratiquer une anesthésie locale (bloc digital distal) pour les injections du lit de l'ongle.

Ces injections sont renouvelées toutes les 4 à 5 semaines, pour au moins 4 à 6 mois, avant d'évaluer les résultats. En cas d'efficacité, le traitement est poursuivi jusqu'à repousse d'un ongle sain. Si une réponse clinique n'est pas obtenue après six injections, le traitement devra être rediscuté.

3. Traitement général

● Corticothérapie systémique :

– en cas d'atteinte polydactyle, une corticothérapie générale est recommandée ; les injections intramusculaires d'acétone de triamcinolone sont le traitement de première intention, à la posologie de 0,5 à 1 mg/kg/mois, pour 3 à 6 mois. En cas d'atteinte sévère, il est recommandé de débiter avec une posologie de 1 mg/kg/mois pour les 2 ou 3 premiers mois, puis une décroissance progressive sera débutée après contrôle des symptômes. Une supplémentation en vitamine D et calcium doit être discutée. L'efficacité est évaluée à 6 mois ;

– une corticothérapie générale "classique" peut rester une option, mais le risque d'effets secondaires est plus important devant la nécessité de fortes doses sur plusieurs mois.

● Rétinoïdes oraux

– en traitement de seconde intention, ou en cas de contre-indication à une corticothérapie systémique, les rétinoïdes par

1 à 3 ongles atteints Atteinte minimale à modérée	Atteinte de la matrice	Triamcinolone acétonide IL 5-10 mg/mL	Triamcinolone acétonide IM 0,5-1 mg/kg/mois	Acitrétine 0,2-0,3 mg/kg/j Alitrétinoïne 30 mg/j
	Atteinte du lit	Triamcinolone acétonide IM 0,5-1 mg/kg/mois	Acitrétine 0,2-0,3 mg/kg/j Alitrétinoïne 30 mg/j	
1 à 3 ongles atteints Atteinte minimale à modérée Atteinte de la matrice et du lit	Triamcinolone acétonide IL 5-10 mg/mL ±	Triamcinolone acétonide IM 0,5-1 mg/kg/mois	Acitrétine 0,2-0,3 mg/kg/j Alitrétinoïne 30 mg/j	Azathioprine Ciclosporine Mycophénolate mofétil
1 à 3 ongles atteints Atteinte sévère	Triamcinolone acétonide IM 0,5-1 mg/kg/mois			
Plus de 3 ongles atteints				

Tableau II : Algorithme pour la prise en charge thérapeutique du lichen unguéal, d'après Iorizzo *et al.* [15].

voie orale sont une bonne alternative thérapeutique;

– acitrétine à faible dose 0,2 à 0,3 mg/kg;
– alitrétinoïne, 30 mg/j, hors AMM (mieux tolérée et avec un effet anti-inflammatoire plus puissant) [16-18].

● **Autres traitements systémiques**

– des immunosuppresseurs sont proposés en troisième intention, ou en association à la corticothérapie dans les cas sévères répondant mal aux corticoïdes seuls : azathioprine 100 mg/j, ciclosporine 3-5 mg/j, mycophénolate mofétil 2 000 mg/j;

– les inhibiteurs de JAK ont été rapportés dans quelques cas et pourraient être une future option intéressante : tofacitinib [19], baricitinib [20].

4. Indications (tableau II)

● **Atteinte monodactyle ou limitée à trois ongles**

– 1^{re} ligne : injections intralésionnelles d'acétonide de triamcinolone;
– 2^e ligne : injections intramusculaires d'acétonide de triamcinolone;
– 3^e ligne : rétinoïdes (acitrétine ; ou alitrétinoïne hors AMM).

● **Atteinte de plus de trois ongles**

– 1^{re} ligne : injections intralésionnelles d'acétonide de triamcinolone ± injections intramusculaires d'acétonide de triamcinolone ou injections intramusculaires d'acétonide de triamcinolone seules;
– 2^e ligne : rétinoïdes (acitrétine ; ou alitrétinoïne hors AMM);
– 3^e ligne : immunosuppresseurs.

BIBLIOGRAPHIE

- GOETTMANN S, ZARAA I, MOULONGUET I. Nail lichen planus: epidemiological, clinical, pathological, therapeutic and prognosis study of 67 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2012;26:1304-1309.
- CHIEB S, HAIM H, OUAKKADI A *et al*. Caractéristiques cliniques et évolutives du lichen plan unguéal: étude descriptive de 20 patients [Clinical characteristics of nail lichen planus and follow-up: a descriptive study of 20 patients]. *Ann Dermatol Venereol*, 2015;142:21-25.
- TOSTI A, PELUSO AM, FANTI PA *et al*. Nail lichen planus: clinical and pathologic study of twenty-four patients. *J Am Acad Dermatol*, 1993;28(5 Pt 1):724-730.
- TOSTI A, PIRACCINI BM, CAMBIAGHI S *et al*. Nail lichen planus in children: clinical features, response to treatment, and long-term follow-up. *Arch Dermatol*, 2001;137:1027-1032.
- CAPATAS S, ERRAJI H, AL FATOIKI F *et al*. [Nail lichen planus: A descriptive and comparative study of 51 cases]. *Ann Dermatol Venereol*, 2020;147:876-878.
- WECHSURUK P, BUNYARATAVEJ S, KIRATIWONGWAN R *et al*. Clinical features and treatment outcomes of nail lichen planus: A retrospective study. *JAAD Case Rep*, 2021;17:43-48.
- YESUDIAN PD, DE BERKER DAR. Inflammatory nail conditions. Part 2: nail changes in lichen planus and alopecia areata. *Clin Exp Dermatol*, 2021;46:16-20.
- GROVER C, KHARGHORIA G, BARAN R. Nail lichen planus: A review of clinical presentation, diagnosis and therapy. *Ann Dermatol Venereol*, 2022;149:150-164.
- CECCARELLI MA, GAVILANES-COLOMA MC, D'ALMEIDA L *et al*. Description of the most severe signs in nail lichen planus: a strategy to contribute to the diagnosis of the severe stage. *Int J Dermatol*, 2022;61:1124-1130.
- GUPTA MK, LIPNER SR. Review of Nail Lichen Planus: Epidemiology, Pathogenesis, Diagnosis, and Treatment. *Dermatol Clin*, 2021;39:221-230.
- KHARGHORIA G, GROVER C, BHATTACHARYA SN *et al*. Histopathological evaluation of nail lichen planus: A cross-sectional study. *J Cutan Pathol*, 2021;48:11-17.
- LIPNER SR. Nail lichen planus: A true nail emergency. *J Am Acad Dermatol*, 2019;80:e177-e178.
- MCCLANAHAN DR, ENGLISH JC. Therapeutics for Adult Nail Psoriasis and Nail Lichen Planus: A Guide for Clinicians. *Am J Clin Dermatol*, 2018;19:559-584.
- PIRACCINI BM, SACCANI E, STARACE M *et al*. Nail lichen planus: response to treatment and long term follow-up. *Eur J Dermatol*, 2010;20:489-496.
- IORIZZO M, TOSTI A, STARACE M *et al*. Isolated nail lichen planus: An expert consensus on treatment of the classical form. *J Am Acad Dermatol*, 2020;83:1717-1723.
- ALSENAID A, EDER I, RUZICKA T *et al*. Successful treatment of nail lichen planus with alitretinoin: report of 2 cases and review of the literature. *Dermatology*, 2014;229:293-296.
- IORIZZO M. Nail lichen planus - a possible new indication for oral alitretinoin. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2016;30:509-510.
- DIDONA D, PUMNEA T, VON BRAUNMÜHL T *et al*. Effective use of alitretinoin in acitretin-refractory nail lichen planus. *Int J Dermatol*, 2022;61:e174-e176.
- IORIZZO M, HANEKE E. Tofacitinib as Treatment for Nail Lichen Planus Associated With Alopecia Universalis. *JAMA Dermatol*, 2021;157:352-353.
- PÜNCHEA J, LAFFITTE E. Treatment of Severe Nail Lichen Planus With Baricitinib. *JAMA Dermatol*, 2022;158:107-108.

L. Gouillon a déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

A. Villani est consultant pour AbbVie, Almirall, Janssen, Leo Pharma, Lilly, Novartis, UCB.