

Points d'actualité

Actualités en pathologie unguéale

Ce tour d'horizon de la pathologie unguéale propose une synthèse des articles publiés en 2024, illustrant des situations rares, des entités nouvellement décrites ou des mises au point sur des présentations inhabituelles.

De la mélanonychie de l'enfant à l'onychopapillome atypique, en passant par les manifestations unguéales de certaines anomalies génétiques ou virales, cette synthèse témoigne de la richesse et de la complexité de ces pathologies.

→ I. MOULONGUET

Service de Dermatologie,
Hôpital Saint-Louis, PARIS.

Dermatose en terre sèche du repli proximal unguéal

MATHIEU M, DEHAVAY F, RICHERT B. "Terra firma-forme dermatosis" on the proximal nail fold. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2024. Epub ahead of print.

La dermatose en terre sèche se manifeste par des macules pigmentées brunes-grises, légèrement kératosiques, bilatérales et symétriques, et persistantes malgré une hygiène corporelle correcte. Les lésions siègent surtout sur le cou, les chevilles, le visage, les bras et le tronc chez des enfants ou des adultes jeunes. Elle disparaît après frottement vigoureux avec une compresse imbibée d'alcool à 70 degrés. Sa cause est inconnue ; on incrimine un défaut de kératinisation avec accumulation de sébum, de résidus de produits cosmétiques (émollients, savon), de micro-organismes (*malassezia furfur*) entraînant une desquamation anormale avec formation de lésions pigmentées d'aspect sale.

Cet article rapporte des localisations inédites de la dermatose en terre sèche au niveau de l'appareil unguéal : chez

trois adolescentes âgées de 14 à 17 ans, 1 à 3 lésions pigmentées ont été observées sur les replis proximaux des orteils, soit en zone saine, soit associées à une rétronychie ou à une exostose. Ces lésions disparaissaient après un simple frottement à l'aide d'une compresse imbibée d'alcool. Cette localisation inhabituelle est importante à connaître.

Arsenic et leuconychies

BHOIAK, GAURAV V, KUSHWAHA S. Leukonychia Totalis: An Underreported Sign of Chronic Arsenicosis. *Skin Appendage Disord*, 2024;10:325-328.

L'intoxication chronique à l'arsenic peut provoquer des leuconychies (LN) vraies, par incorporation de l'arsenic dans la tablette. Cet article rapporte un cas de LN vraie totale associée à une polyneuropathie sensitivo-motrice chez un homme de 27 ans prenant des compléments alimentaires végétaux. Les taux d'arsenic dans les cheveux, les ongles et le complément alimentaire incriminé étaient élevés.

Les manifestations cutanées d'intoxication chronique à l'arsenic consistent en des troubles pigmentaires cutanéomuqueux, avec une hyperpigmentation diffuse du tronc d'aspect poussiéreux, "éclaboussé de gouttes de pluie".

D'autres signes sont décrits : alopecie diffuse non cicatricielle, papules kératosiques palmo-plantaires (kératoses arsenicales). Les lignes de Mees apparaissent généralement dans le contexte d'une intoxication aiguë, sous forme de LN transverses de 1 à 2 mm de large. L'arrêt de l'intoxication entraîne, à long terme, leur régression.

L'intoxication chronique peut provoquer, outre des carcinomes cutanés, des carcinomes rénaux ou pulmonaires, des complications pulmonaires, cardiaques (infarctus) ou un diabète. Dans l'intoxication chronique à l'arsenic, la neuropathie reste longtemps modérée avant l'apparition de signes sensitivo-moteurs. À l'inverse, en cas d'intoxication aiguë, elle est d'emblée au premier plan, avec un risque vital. Le traitement de l'intoxication arsenicale est purement symptomatique.

Mélanonychies pédiatriques

ANI O, XU W, CHANG B *et al.* Clinical and Histopathological Investigation of Pediatric Melanonychia: A Single-Center Retrospective Case Series. *Ann Plast Surg*, 2024;92(4S Suppl 2):S87-S90.

Cette série rétrospective porte sur 54 enfants de moins de 18 ans, pris en charge à l'hôpital de Philadelphie pour une mélanonychie (ML) ayant conduit

à une biopsie ou une exérèse. L'âge moyen de survenue de la ML était de 5,5 ans, avec une biopsie réalisée en moyenne à 7,8 ans. Les doigts étaient atteints 4 fois plus fréquemment que les orteils. Dans 72 % des cas, la lésion avait évolué au cours de l'année précédant la consultation : élargissement de la bande (54 %), modification de la couleur (63 %), asymétrie (48 %), irrégularité des bords (33 %) et présence d'un signe de Hutchinson (31 %). Chez l'adulte, ces signes sont évocateurs d'un mélanome, et ils ont ici conduit à pratiquer une biopsie : il s'agissait d'un nævus dans 35 % des cas, de lentigos dans 22 % des cas. Sur le plan histopathologique, les auteurs distinguent un sous-groupe de "proliférations mélanocytaires intra-épidermiques atypiques" (AIMP) "d'aspect bénin" (24 % des cas) ou "d'aspect inquiétant" (17 % des cas) sans que ce dernier groupe soit bien caractérisé. Il n'y avait aucun cas de mélanome dans cette série.

Les auteurs rappellent le caractère exceptionnel du mélanome de l'appareil unguéal chez l'enfant, avec quelques rares publications où le diagnostic de mélanome *in situ* a été porté histologiquement, sachant la difficulté de ce diagnostic en l'absence de consensus sur des critères histologiques spécifiques chez l'enfant. Ils soulignent que 13 séries concernant 387 ML de l'enfant ont été rapportées sans aucun cas de mélanome.

Les auteurs rappellent que les critères cliniques justifiant une biopsie ou une exérèse devant une ML chez l'adulte – évolutivité, élargissement de la bande, variation de couleur, présence d'un signe de Hutchinson – ne peuvent être directement transposés à l'enfant. En pédiatrie, une ML peut présenter un aspect suspect, tant cliniquement qu'en dermatoscopie, tout en étant bénigne à l'examen histologique.

Ces données incitent donc à un management des ML de l'enfant bien différent

de celui des ML de l'adulte. Il fait appel à une surveillance clinique et dermatoscopique, sans nécessité de pratiquer une biopsie dans la plupart des cas. En effet, réaliser ce geste chez l'enfant peut être complexe et expose à un risque dystrophique. Ce doit être une décision réfléchie, prise avec les parents, d'autant que les ML de l'enfant peuvent évoluer cliniquement avec des phases de croissance et de régression.

Les cliniciens spécialisés en pathologie unguéale interviennent rarement dans les cas de mélanonychie (ML) de l'enfant. Lorsqu'une intervention est réalisée, l'exérèse complète de la lésion est privilégiée : elle permet une analyse histologique exhaustive, assure le diagnostic et le traitement en un seul geste, et limite le risque de récurrence, plus fréquent après une simple biopsie.

Acanthome acantholytique de l'appareil unguéal

GUPTA A, DE MENEZES SL, HOWARD MD *et al.* Subungual Acantholytic Dyskeratotic Acanthoma: A Case Report and Literature Review. *Skin Appendage Disord*, 2024; 10:433-438.

Cet article rapporte un cas d'acanthome acantholytique et dyskératosique.

Cette tumeur bénigne rare siégeant souvent sur le pouce prend l'aspect d'une érythronychie, d'une xanthonychie, d'une onycholyse distale ou d'une hyperkératose distale. En dermatoscopie, on observe une zone d'hyperkératose distale, un aspect strié, des fissures distales ou une macrolunule.

Le diagnostic d'onychopapillome est souvent posé et c'est l'histologie qui redresse le diagnostic trouvant une acanthose avec acantholyse et présence de cellules dyskératosiques. L'architecture de la lésion permettra d'écarter un dyskératome verruqueux et le contexte clinique une maladie de Darier ou de Hailey-Hailey.

Onychopapillomes multiples et syndrome d'inactivation de BAP1

LEBENSOHN A, GHAFOR A, BLOOMQUIST L *et al.* Multiple Onychopapillomas and BAP1 Tumor Predisposition Syndrome. *JAMA Dermatol*, 2024;17:e241804.

Cette étude prospective a évalué la présence d'anomalies unguéales chez 47 patients issus de 35 familles atteintes du syndrome d'inactivation de BAP1.

41 patients présentaient des lésions unguéales variées : érythronychie, leuconychie, hémorragies filiformes, onychoschizie, onycholyse distale, dédoublement unguéal ou hyperkératose distale.

Un onychopapillome (OP) a été diagnostiqué cliniquement chez 39 patients, dont 38 présentaient des lésions multiples – une présentation exceptionnelle en dehors du contexte de ce syndrome. Ces anomalies, parfois discrètes, pouvaient passer inaperçues sans un examen soigneux de l'hyponychium, notamment à la recherche d'un foyer d'hyperkératose distale.

5 patients ont bénéficié d'une biopsie, dont l'aspect histologique confirmait le diagnostic clinique d'OP. Il faut noter qu'il n'y avait pas de perte d'expression nucléaire de BAP1 en immunohistochimie dans ces lésions d'OP, contrairement au cas de carcinome épidermoïde de l'appareil unguéal précédemment publié ou dans les mélanocytomes avec inactivation de BAP1.

Les auteurs rappellent l'intérêt du diagnostic précoce du syndrome d'inactivation de BAP1, les patients atteints ayant un risque élevé de tumeurs malignes multiples (avant tout mésothéliome, mélanome uvéal, carcinome rénal, carcinome mammaire). Les tumeurs cutanées associées à ce syndrome (mélanome, carcinome basocellulaire) sont fréquentes dans la population générale, n'en permettant pas le dépistage.

Points d'actualité

Le diagnostic histologique de mélanocytome par inactivation de BAP1 peut permettre le diagnostic de cette affection autosomique dominante à forte pénétration mais ces lésions ont souvent un aspect clinique de nævus dermique banal et sont rarement prélevées, en l'absence de suspicion de ce syndrome. Connaissant la rareté des OP multiples, leur présence pourrait être un signe cutané distinctif de cette affection et doit inciter à la rechercher. Les auteurs utilisent le terme "onychoBAPillomas" pour les dénommer.

Onychomatricomes multiples

SAMARAN Q, MOULONGUET I, BONNEFILLE H *et al.* Two cases of multiple onychomatricomas affecting the fingers on both hands. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2025;39:e17-e19.

L'onychomatricome (OM) se présente habituellement comme une tumeur unguéale unique. De rares cas d'OM multiples ont été rapportés, avec 2 à 3 lésions par patient. Cet article décrit deux observations confirmées histologiquement : l'un des patients présentait 3 OM digitaux, l'autre 6, sans pathologie associée identifiée.

Carcinome épidermoïde de l'appareil unguéal

MOULART F, OLEMANS C, DE SAINT AUBAIN N *et al.* Squamous cell carcinoma of the nail apparatus: Histopathology and immunohistochemistry correlation study. *J Cutan Pathol*, 2024;51:714-723.

Cliniquement, on distingue 2 aspects du carcinome épidermoïde de l'appareil unguéal : une forme hyperkératosique, verruqueuse, siégeant dans un repli latéral à croissance antéro-postérieure et une forme nodulaire ulcérée se développant dans le lit, à croissance verticale plus agressive, survenant chez des patients plus âgés.

À l'image de ce qui est décrit dans la vulve où on distingue 3 types de néoplasies vulvaires intra-épithéliales (VIN) : la VIN liée au papillomavirus humain (HPV) ou à la lésion malpighienne intra-épithéliale de haut grade (HSIL), la VIN non liée à l'HPV ou différenciée, et une forme mixte, les auteurs reprennent 48 cas de carcinomes épidermoïdes de l'ongle diagnostiqués entre 2007 et 2021 à l'hôpital Saint-Pierre de Bruxelles. Ils distinguent une variété basaloïde, dite bleue avec koilocytose, une variété kératinisante dite rose, et une forme intermédiaire. 19 recherches de HPV16 par PCR étaient disponibles, dont 9 positives, exclusivement dans la forme basaloïde. La majorité des formes basaloïdes étaient *in situ*, la majorité des formes kératinisantes étant invasives.

Ainsi, les auteurs établissent une corrélation clinico-pathologique en décrivant 2 types de carcinome épidermoïde de l'appareil unguéal : le carcinome basaloïde bleu HPV induit, souvent *in situ*, survenant chez des sujets plus jeunes sous forme d'une lésion hyperkératosique du sillon latéral et le carcinome kératinisant rose, non HPV induit, souvent invasif, survenant chez des sujets plus âgés sous forme d'un nodule ulcéré du lit.

Carcinome épidermoïde de l'appareil unguéal et chirurgie de Mohs

VEERABAGU SA, ZHANG J, KRAUSZ AE *et al.* Low local recurrence rates after Mohs micrographic surgery for cutaneous squamous cell carcinoma of the nail unit. *J Am Acad Dermatol*, 2024;90:832-833.

Cet article rappelle l'intérêt de la chirurgie de Mohs pour le traitement du carcinome épidermoïde (CE), tumeur maligne la plus fréquente de l'ongle. Dans la littérature, les taux de récurrence vont de 25 à 56% pour la chirurgie conventionnelle *versus* 3,6 à 10% pour le Mohs.

Cette série concerne 117 cas de CE chez 101 patients traités par chirurgie de Mohs suivie par une reconstruction (greffe de peau totale, cicatrisation dirigée ou amputation) avec un recul de 2,5 ans. Seules deux récurrences sont survenues, toutes deux chez des patients transplantés (rein ou moelle), ce qui souligne l'intérêt de cette technique chirurgicale qui permet à la fois une épargne tissulaire et un taux de récurrence faible.

Maladie de Bowen polydactylique

GUERRERO-GONZALEZ GA, DI CHIACCHIO NG, PASCHOAL FM *et al.* Multiple-Digit Pigmented Bowen's Disease Induced by Human Papillomavirus in an Immunocompetent Child. *Skin Appendage Disord*, 2024;10:137-139.

60 % des carcinomes épidermoïdes unguéaux sont liés à une infection à HPV, majoritairement par le génotype HPV16. La transmission génito-digitale est bien documentée, et un quart des patients présentant une maladie de Bowen unguéale ont des lésions génitales associées qu'il importe de rechercher systématiquement à l'examen clinique.

Cette observation d'un homme immunocompétent de 30 ans rappelle le caractère parfois multifocal de ces carcinomes épidermoïdes puisqu'avec un suivi clinique de 17 ans, il a présenté 10 maladies de Bowen multiples des doigts et 2 des orteils avec présence d'HPV à haut risque, notamment HPV16. De plus, 13 ans plus tard, il a développé un carcinome épidermoïde *in situ* du plancher buccal comportant également de l'HPV16. Ceci souligne le caractère plurifocal des lésions liées à l'HPV16 et la nécessité de rechercher ces atteintes.

Onychopapillome malin

• HAYNES D, HANEKE E, RUBIN AI. Clinical, onychoscopic, nail clipping, and histopathological findings of malignant

onychopapilloma. *J Cutan Pathol*, 2024; 51:500-505.

- HAYNES D, HIGGINS HW, RUBIN AI. Treatment of Malignant Onychopapilloma With Mohs Micrographic Surgery: A Novel Approach to a Newly Described Nail Unit Malignant Neoplasm. *Dermatol Surg*, 2024;50:578-579.

Ces 2 articles rapportent le même cas d'onychopapillome (OP) malin, décrit en 2021 par Haneke *et al.* À la suite de cette publication, l'ensemble des OP diagnostiqués entre 2008 et 2022 à l'hôpital Saint-Pierre de Bruxelles a été réévalué. Parmi les 88 cas authentifiés,

3 présentaient des caractéristiques atypiques, évoquant une forme maligne ou pré-maligne. Dans ces 4 cas initiaux, il s'agissait d'une érythronychie (2 cas) ou d'une mélanonychie (2 cas) avec une onycholyse et un foyer d'hyperkératose, suggérant en premier lieu le diagnostic d'onychopapillome (OP).

Dans ces 2 publications plus récentes, il s'agit cette fois d'une xanthonychie avec un foyer d'hyperkératose distale et une onycholyse. Le nail clipping a montré des onychocytes à noyau irrégulier associés à des foyers de parakératose

dans une tablette amincie. L'exérèse a été réalisée selon la technique de Mohs, décrite dans la seconde publication. L'analyse histopathologique retrouvait une architecture typique d'OP avec métaplasie matricielle, associée à des atypies cytologiques dans le lit unguéal et un index de prolifération Ki-67 élevé. Ces éléments ont conduit à retenir le diagnostic d'OP atypique.

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