

## LE DOSSIER

# Pathologies unguéales

# Lichen unguéal

**RÉSUMÉ :** Le lichen plan est une affection inflammatoire chronique pouvant affecter la peau et les muqueuses. Il intéresse l'appareil unguéal dans 10 % des cas. Assez peu d'études ont été consacrées à ce sujet. L'aspect clinique est assez polymorphe du fait que le lichen peut atteindre le lit et/ou la matrice unguéale. Le risque d'évolution du lichen unguéal vers des stades cicatriciels fibrosants définitifs à type d'anonychie et de ptérygion justifie de savoir évoquer le diagnostic, de le confirmer par des biopsies adaptées et de mettre en place un traitement précoce. La corticothérapie par voie systémique orale ou intramusculaire constitue le traitement de choix. Il est le plus souvent efficace au bout de 6 mois, mais les récurrences sont assez fréquentes. Il reste à mener des études permettant d'évaluer le pronostic à long terme.



→ **B. FOUILLOUX**  
Cabinet de Dermatologie,  
CHU, Hôpital Nord,  
SAINT-ÉTIENNE.

**L**e lichen plan est une affection inflammatoire pouvant affecter la peau, les muqueuses et les phanères. L'atteinte unguéale survient chez 10 % des patients porteurs d'un lichen plan disséminé, mais il est souvent isolé.

Peu d'études sont disponibles sur ce sujet. Toutes s'accordent :

- sur une moyenne d'âge des patients atteints autour de la cinquantaine ;
- sur la possibilité de cas pédiatriques (entre 10 et 40 %), d'évolution le plus souvent spontanément favorable ;
- sur la distinction sémiologique et pronostique entre atteinte du lit et atteinte de la matrice ;
- sur la place de la corticothérapie systémique ;
- sur le risque de rechutes.

### Aspects cliniques

Le lichen plan survient de façon préférentielle chez l'adulte âgé d'une cinquantaine d'années, mais des cas pédiatriques ne sont toutefois pas exceptionnels (10 %). Le diagnostic est habituellement tardif, en moyenne après 3 ans d'évolution.

L'aspect clinique du lichen plan unguéal associe à des degrés divers, selon les patients :

- **Un aspect grésé en papier de verre** de la surface de la tablette unguéale (trachyonychie). Celle-ci est rarement limitée à un seul doigt, elle intéresse le plus souvent plusieurs, voire tous les doigts des deux mains (*fig. 1a*). Lorsqu'elle



**FIG. 1 :** Trachyonychie régressive en 6 mois.

## LE DOSSIER

# Pathologies unguéales



**FIG. 2 A ET 2 B :** Onychorrhexie. Sur l'index, fissure longitudinale pouvant faire craindre l'évolution vers un ptérygion.

atteint les ongles des mains et des pieds, elle a été dénommée *twenty-nail disease*. Cet aspect est fréquemment observé chez l'enfant.

- **Un amincissement de la tablette unguéale** qui, du fait de sa fragilité, va comporter une striation longitudinale, des fissurations distales (onychoschizie) (fig. 2a, 2b).

- **Une dystrophie de la tablette unguéale** qui apparaît déformée, déprimée en cupule par endroits.

- **Une dyschromie** brunâtre ou grisâtre est parfois associée.

- **Une onycholyse**, une hyperkératose sous-unguéale, des plages érythémateuses du lit.

- **Une onychoptose** avec aspect inflammatoire voire érosif du lit.

- **Un ptérygion** constituée, avec l'anonychie, le stade ultime de cette évolution

cicatricielle fibrosante et dystrophique. Il s'agit d'un pont fibreux entre le lit et le repli sus-unguéal, partageant la tablette unguéale, enfouissant la matrice unguéale et empêchant toute repousse ultérieure. Dans sa forme très précoce, le ptérygion apparaît sous la forme d'un simple bombement naissant sous le repli sus-unguéal et se poursuivant par une crête longitudinale tout le long de la tablette. À ce stade, il résulte d'un petit foyer de lichen plan au sein de la matrice. Au stade ultérieur, il y a une fissuration complète de la tablette permettant la fusion définitive entre le repli sus-unguéal et la matrice. Le ptérygion est un signe quasi pathognomonique de lichen plan unguéal.

- **Enfin, dans de rares cas, on peut voir un périonyxis**, qui peut être à l'origine de la trachyonychie. Ce périonyxis peut être isolé (fig. 3).

On distingue, au sein de ces tableaux cliniques, les signes témoignant de



**FIG. 3 :** Périonyxis lichénien.



**FIG. 4 :** Anonychie cicatricielle.

l'atteinte matricielle et ceux témoignant de l'atteinte du lit.

- **Signes évocateurs d'une atteinte matricielle :** striation longitudinale de la tablette et fissuration distale (onychorrhexie); lunule rouge; trachyonychie; anonychie (fig. 4); ptérygion.

- **Signes évocateurs d'une atteinte du lit unguéal :** onycholyse; hyperkératose sous-unguéale.

La matrice s'avère le plus fréquemment atteinte (90 %), le plus souvent sous forme de striation longitudinale. L'atteinte isolée du lit est rare (10 %). À l'inverse, l'atteinte du lit est plus fréquente au niveau des orteils, alors que l'atteinte matricielle y est plus rare.

Les ongles des doigts sont les plus fréquemment atteints (94 %). Une atteinte des orteils est notée dans 36 % des cas, mais elle est rarement isolée (6 %). L'atteinte des 20 ongles concerne 10 % des patients et, pour la moitié, il s'agit de trachyonychie. Il est rare que le lichen n'intéresse qu'un seul doigt (12 %). Chez l'enfant, le nombre de doigts atteints apparaît habituellement plus important que chez l'adulte.

Des aspects cliniques atypiques et plus rares, voire exceptionnels, ont été décrits :

- certains tableaux cliniques de lichen peuvent mimer le syndrome des ongles jaunes ou syndrome xanthonychique [1]. On rappelle que ce dernier associe pour la simple symptomatologie unguéale une dyschromie vert jaunâtre avec un aspect vitreux de la tablette et parfois des onychoptoses;
- certains cas de syndrome du dégageant (*degloving nail*) décrits récemment par R. Baran *et al.* apparaissaient comme d'origine lichénienne [2].

La durée moyenne d'évolution est fonction de la sévérité de l'atteinte.

Inversement, la sévérité de la maladie n'est pas corrélée à sa durée : une atteinte sévère peut être précoce et ceci justifie la mise en place d'un traitement sans délai dans les formes évolutives. La survenue d'un ptérygion est corrélée avec la durée de l'affection. À l'inverse, la survenue d'une onychie partielle ou totale est indépendante de cette durée.

La sévérité de l'atteinte unguéale peut varier d'un doigt à l'autre et n'est donc pas uniforme.

R. Chiheb *et al.* [3], dans une étude portant sur 20 cas de lichen plan unguéal, rapportent 25 % d'évolution sévère vers un ptérygion ou une onychie.

Chez l'enfant, la prévalence du lichen unguéal apparaît plus importante que celle du lichen plan cutané. Le syndrome des 20 ongles (trachyonychie) y apparaît plus fréquent que chez l'adulte.

On distingue 2 types de trachyonychie (Baran, 1978) : une trachyonychie opaque et une brillante.

>>> Dans la trachyonychie opaque, les ongles sont rugueux et ont perdu leur surface lisse. La surface de la tablette est parcourue de rayures longitudinales dues à une fine striation superficielle répartie de façon régulière et parallèle. Dans les cas sévères, on constate une desquamation superficielle de la tablette unguéale. Un amincissement de l'ongle avec koïlonychie et hyperkératose de la cuticule est parfois observé. Plus fréquemment observée chez l'adulte, la coloration de la tablette secondaire au contact avec différents produits chimiques résulte de la porosité accrue de la tablette unguéale. Elle contribue à la gêne esthétique.

>>> Dans la trachyonychie brillante, la tablette comporte une myriade de dépressions ponctuées en dé à coudre, disposées de façon régulière en lignes parallèles longitudinales. Cette ponctuation continue à refléter la lumière et confère un aspect

brillant à la tablette. L'amincissement, la fragilité de la tablette et la gêne esthétique sont moindres dans cette variété de trachyonychie. Toutefois, cet aspect peut être également observé dans d'autres maladies inflammatoires telles que le psoriasis ou la pelade. On rapporte la trachyonychie à une exostose spongiotique dans 72 % des cas, à un psoriasis dans 10 % des cas et à un lichen dans 16 % des cas [4]. Ce tableau constitue une atteinte clinique plutôt bénigne qui, si elle constitue un préjudice esthétique, n'évolue jamais vers la fibrose cicatricielle.

### Physiopathogénie

On ne connaît pas la cause du lichen plan. Comme souvent en pareil cas, on a pu incriminer le rôle du stress. S. Goettmann retrouve la survenue d'un événement stressant préalable à l'apparition des signes de lichen dans 25 % des cas.

Même si le tableau clinique est également proche des signes de sclérodermie, les manifestations unguéales constatées lors d'une maladie de la réaction du greffon contre l'hôte (GVHD pour *Graft versus Host Disease*) sont proches de celles observées dans le lichen plan.

A. Bories *et al.* [5] ont décrit un cas de lichen unguéal attribué à la prise médicamenteuse de sartans (classe médicamenteuse utilisée en cardiologie dans le traitement de l'hypertension artérielle). Ces auteurs décrivent la régression des lésions suite à l'arrêt de la prise médicamenteuse de sartans et à la prise concomitante de gluconate de zinc. Depuis, d'autres publications ont rapporté la responsabilité des sartans dans des éruptions lichenoïdes mais sans atteinte unguéale associée.

### Diagnostic

Le lichen unguéal peut affecter à la fois la matrice et le lit unguéal, et l'analyse his-

topathologique demeure le seul examen paraclinique permettant d'affirmer le diagnostic. Dès lors, une biopsie par exérèse latéro-longitudinale emportant une frange latérale de l'appareil unguéal sur toute sa longueur reste la technique diagnostique idéale pour fournir aux histopathologistes une vue anatomique satisfaisante. Toutefois, cette exérèse est relativement délabrante et n'est pas sans conséquences sur le plan esthétique, voire fonctionnel, notamment lorsqu'il s'agit d'un doigt.

Très justement, S. Goettman *et al.* [6] suggèrent de lui préférer deux biopsies, une proximale visant la matrice, l'autre plus distale sur le lit ou sur le repli sus-unguéal.

La présence d'un infiltrat lymphocytaire disposé en bande associée à une hyperkératose, à une hypergranulose et à une hyperacanthose de l'épithélium sus-jacent permet de faire le diagnostic.

La possibilité d'établir le diagnostic par biopsie est indépendant de la sévérité ou de la durée de l'affection.

### Traitement

Il est fonction de l'aspect clinique. Pour une simple trachyonychie, qui ne comporte pas de risque évolutif vers la fibrose et dont on connaît le devenir régressif habituel (*fig. 1a, 1b*), le traitement n'est pas nécessaire et souvent inutile. On ne discute le traitement que devant les lichens comportant un risque cicatriciel sclérosant. Il vise alors à stopper l'évolution de l'affection assez tôt pour espérer une régression de l'aspect résiduel. Il doit être mis en place suffisamment tôt pour éviter une évolution dystrophique pouvant aboutir à un ptérygion ou à une onychie, tous deux définitifs.

Il n'y a pas de consensus formel sur le traitement du lichen plan unguéal. Une corticothérapie orale à 0,5 mg/kg peut être proposée. Elle est habituellement

## LE DOSSIER

# Pathologies unguéales

efficace et doit être poursuivie par un traitement relais à faibles doses ou en alternance un jour sur deux.

Certains restent fidèles à la voie intramusculaire (acétonide de triamcinolone de 0,5 à 1 mg/kg, 1 fois par mois, pendant 6 mois).

Enfin, on peut préférer des corticoïdes locaux, soit par injection *in situ* (acétonide de triamcinolone à 0,5 mg/mL toutes les 4 semaines), soit par applications locales (propionate de clobétasol). Ces traitements locaux peuvent être proposés à des patients ayant un nombre de doigts atteints limité et chez les patients n'ayant pas de signes d'atteinte matricielle et donc de risque dystrophique. Toutefois, les traitements topiques seuls sont habituellement inefficaces.

Dans l'étude de S. Goettmann *et al.* [6], une rémission complète a été observée dans 19 % des cas, mais 60 % d'entre eux récidivèrent ultérieurement. Une nette amélioration a été constatée chez 43 % des patients, une légère amélioration chez 20 % et 16 % restèrent inchangés.

La réponse au traitement apparaît dépendante de la sévérité initiale du lichen plan unguéal. Plus de la moitié des patients justifiaient un deuxième traitement. La moyenne du délai de l'intervalle libre avant rechute est de 18 mois. Il n'a pas été trouvé de facteurs prédictifs de la survenue d'une nouvelle poussée.

Dans l'étude de S. Chiheb *et al.* [3], la moitié des 20 patients a été traitée par voie intramusculaire et l'on constate une amélioration partielle ou complète dès la 3<sup>e</sup> injection, et l'absence de rechute après un suivi moyen de 24 mois.

Sur une série de 75 patients, B.-M. Piraccini *et al.* [7] rapportent deux tiers

de réponses favorables après 5 à 7 mois de traitement par stéroïdes systémiques, mais avec une rechute dans 60 % des cas au cours de la première année.

Plus récemment, M. Iorizzo [8] montre l'efficacité de l'alitrétinoïne chez 3 patients âgés de 42 à 56 ans. Deux des trois patients ont une atteinte limitée aux doigts, et la sévérité de l'atteinte de départ (notamment le niveau de dystrophie) n'est pas précisée. Le traitement est débuté à une posologie de 30 mg/j et il est observé une guérison de la plupart des ongles dès le 3<sup>e</sup> mois de traitement. Le traitement étant très bien toléré, tant sur le plan clinique que biologique, il est poursuivi pour 3 mois supplémentaires à 10 mg/j. L'amélioration s'est poursuivie sous traitement. Ces résultats encourageants justifient des études avec un suivi plus prolongé afin d'apprécier d'éventuelles récurrences à distance de l'arrêt du traitement.

Enfin, de nombreux autres traitements ont été essayés – antipaludéens de synthèse, étrétinate, grisefuline et puva-thérapie – sans permettre d'obtenir des résultats convaincants. Au total, toutefois, le traitement du lichen unguéal est généralement décevant et les données sur l'évolution à long terme sont peu nombreuses. Cependant, l'évolution lente et progressive du lichen plan unguéal avant l'installation de lésions cicatricielles irréversibles du type onychie ou ptérygion laisse l'opportunité d'éviter l'apparition de celles-ci grâce à un traitement précoce.

### Conclusion

Le lichen plan unguéal est une affection inflammatoire non exceptionnelle. La précocité du diagnostic conditionne le délai de la mise en œuvre d'un traitement permettant d'enrayer le risque

cicatriciel définitif à type d'anonychie ou de ptérygion. Ce traitement est essentiellement représenté par la corticothérapie systémique. Il existe un risque important de rechutes.

On connaît l'existence de formes pédiatriques. Celles-ci, cliniquement différentes, sont de meilleur pronostic: il n'y a pas d'évolution fibrosante et la régression spontanée est la règle.

### Bibliographie

1. BARAN R. Lichen planus of the nails mimicking the yellow nail syndrome. *Br J Dermatol*, 2000;143:1117-1118.
2. BARAN R, PERRIN C. Nail degloving, a polyetiologic condition with 3 main patterns: A new syndrome. *J Am Acad Dermatol*, 2008;58:232-237.
3. CHIEB S, HAIM H, OUAKKADI A *et al.* Clinical characteristics of nail lichen planus and follow-up: a descriptive study of 20 patients. *Ann Dermatol Venereol*, 2015;142:21-25.
4. TOSTI A, PIRACCINI BM, IORIZZO M. Trachyonychia and related disorders: evaluation and treatment plans. *Dermatol Ther*, 2002;15:121-125.
5. BORIES A, DENIS P. Lichenoid nail dystrophy induced by angiotensin 2 receptor antagonists. *Ann Dermatol Venereol*, 2005;132:265-267.
6. 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.
7. 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.
8. IORIZZO M. Nail lichen planus: a possible new indication for oral alitretinoin. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2014 Dec 2. doi:10.1111/jdv.12904 (ahead of print).

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