

LE DOSSIER

Pathologies unguéales

Dystrophies unguéales monodactyliques de l'enfant

RÉSUMÉ : Les mélanonychies longitudinales (ML) sont les dystrophies unguéales monodactyliques les plus fréquemment observées chez l'enfant, le motif de consultation le plus courant en pathologie unguéale de l'enfant. La ML de l'enfant nécessite un suivi puis une décision qui sera soit une surveillance au long cours, soit une exérèse chirurgicale pour surseoir à la surveillance prolongée.

Psoriasis et lichen *striatus* sont les dermatoses monodactyliques les plus courantes. La fréquence des onychomycoses, surtout des orteils, a augmenté chez l'enfant; elle doit toujours être évoquée et confirmée par un prélèvement mycologique. Les tumeurs bénignes les plus fréquentes touchent plus souvent les orteils (exostose, fibrokératome); la radiographie est une aide importante au diagnostic.

La désaxation congénitale de l'ongle du gros orteil sévère et non résolutive est de traitement chirurgical vers l'âge de 8 ans. La fréquence de l'incarnation de l'ongle du gros orteil devrait être diminuée par des soins de pédicurie adaptés (ongle coupé carré, pas de coupe en biais).



→ S. GOETTMANN-BONVALLOT
PARIS.

Les atteintes unguéales monodactyliques sont loin d'être exceptionnelles chez l'enfant. Les symptômes et les étiologies sont variés [1, 2].

La mélanonychie longitudinale (ML)

La ML (*fig. 1*) est un motif fréquent de consultation en pathologie unguéale de l'enfant, elle correspond le plus souvent (85 % des cas) [3, 4] à un *nævus* jonctionnel bénin matriciel, qui siège le plus souvent sur un doigt que sur un orteil. Les ML fonctionnelles par simple activation mélanocytaire se rencontrent plutôt chez des enfants ethniquement prédisposés.

La ML est rarement présente dans les premiers mois de la vie; elle apparaît le plus souvent à partir de 3 ans. Elle s'élargit initialement puis se stabilise. Cliniquement, la mélanonychie est



FIG. 1 : *Nævus* jonctionnel de l'enfant.

souvent sombre à bords nets et présente cliniquement et en dermatoscopie des renforcements pigmentaires réguliers, parallèles et régulièrement espacés. Un débordement pigmentaire périunguéal est possible et n'a pas de signification péjorative chez l'enfant.

La ML révélatrice d'un mélanome *in situ* est exceptionnelle chez l'enfant.

Initialement, une surveillance à 6 mois puis annuelle, clinique, iconographique et dermatoscopique doit être instaurée. Il est évident que toute ML qui s'étend et/ou se modifie doit bénéficier d'une exérèse. Une biopsie ne doit pas être réalisée. L'histologie ne porte que sur une partie de la lésion, la ML se modifie en postopératoire, pouvant rendre le suivi impossible.

La transformation en mélanome *in situ* à l'âge adulte a été rarement observée. Lorsque la mélanonychie est stable, la décision d'exérèse préventive tient compte de divers facteurs : contexte (antécédents familiaux, phototype, possibilité de suivi), doigt ou orteil concerné, largeur de la bande, séquelle postopératoire à prévoir. Sinon une surveillance régulière annuelle clinique, dermatoscopique et iconographique est indispensable.

Les dermatoses de localisation unguéale

1. Le psoriasis

Le psoriasis unguéal (**fig. 2**) n'est pas rare chez l'enfant. Il peut être isolé et s'observe chez 10 % des enfants atteints de psoriasis cutané. Les altérations sont similaires à celles de l'adulte, parfois monodactyliques. L'atteinte touche la matrice (dépressions ponctuéées, irrégularités de la surface de la lame unguéale, leuconychies) et/ou le lit de l'ongle (onycholyse jaune, hyperkératose sous-unguéale).



FIG. 2 : Psoriasis.

Un prélèvement mycologique voire un examen histologique de la kératine unguéale doivent être réalisés de principe pour éliminer une onychomycose dont la sémiologie peut être voisine.

Le traitement doit rester local. Les injections intramatricielles ne se font pas chez l'enfant, et une atteinte matricielle monodactylique ne peut bénéficier que d'un traitement local symptomatique (émollients, urée). En cas d'atteinte du lit de l'ongle, le découpage des zones onycholytiques et l'application locale d'un dermocorticoïde ou d'une association de calcipotriol et de dipropionate de bétaméthasone est une approche rationnelle. Les ongles doivent être coupés ras et les immersions limitées. Des traitements systémiques ne doivent pas être prescrits pour un psoriasis purement unguéal, surtout monodactylique. Dans certains cas particuliers, de faibles doses d'acitrétine (de 0,2 à 0,3 mg/kg/j) peuvent être envisagées (pustulose invalidante).

2. La parakératose pustuleuse

La parakératose pustuleuse (**fig. 3**) touche électivement les fillettes âgées d'environ 7 ans. Un seul ongle est atteint, le plus souvent le pouce ou l'index. Elle débute par un épisode inflammatoire aigu, responsable d'un périonyxis parfois pustuleux, évoquant une infection. Avec le temps, la maladie évolue vers une pulpité associée à une dystrophie unguéale. Celle-ci évoque une onychomycose, un psoriasis ou une dermatite atopique. La dystrophie peut prédominer



FIG. 3 : Parakératose pustuleuse.

sur un côté de l'ongle. Les dépressions ponctuéées sont fréquentes. Cette maladie ne doit pas être considérée comme une entité à part entière, mais plutôt comme une manifestation unguéale d'une maladie inflammatoire telle que psoriasis, eczéma de contact ou dermatite atopique. Les dermocorticoïdes sont utiles lors des poussées inflammatoires.

La plupart des patients évoluent vers une guérison complète en quelques mois ou années. Certains patients vont évoluer vers un psoriasis unguéal franc.

3. Le lichen striatus

Le lichen *striatus* (**fig. 4**) doit être évoqué face à une altération lichénoïde de la partie latérale ou médiane d'un seul ongle [5], le plus souvent d'un doigt. L'atteinte segmentaire de la tablette est le plus souvent une hyperstriation longitudinale, une fissure ou une perte de substance longitudinale. L'examen clinique recherche une atteinte du repli sus-unguéal et/ou une éruption linéaire du membre concerné. L'atteinte unguéale peut précéder l'atteinte cutanée, et peut être isolée. La régression est spontanée en 2 à 3 ans.

4. La trachyonychie

La trachyonychie, affection fréquente touchant le plus souvent les vingt ongles, peut être monodactylique. Elle définit un ongle rugueux sur toute sa surface qui est comme passée au papier de verre. Les aspects cliniques sont stéréotypés :



FIG. 4 : Lichen *striatus*.

LE DOSSIER

Pathologies unguéales

dépansions ponctuées, accentuation du relief longitudinal superficiel, cuticules épaissies et fissurées, fragilité et koïlonychie. Les études histopathologiques révèlent une spongiose, un psoriasis ou un lichen plan. Environ la moitié des patients vont guérir en 5 à 6 ans. Compte tenu de la présentation clinique caractéristique et de l'absence de destruction définitive de la matrice, il n'est pas nécessaire de biopsier ou de traiter. Les émollients, les traitements locaux à l'urée améliorent l'aspect esthétique, et les fillettes peuvent porter un vernis incolore.

5. L'eczéma

L'eczéma périungual est souvent dû à une dermatite atopique ou une dermatite d'irritation secondaire à la succion des doigts. Elle s'accompagne d'une paronychie chronique, qui correspond à une tuméfaction du repli dorsal avec disparition de la cuticule. L'eczéma affecte le périonychium et s'associe à une inflammation de la matrice, qui est responsable d'altérations de la tablette dont les plus fréquentes sont des sillons et crêtes transversales. Le traitement est celui de l'eczéma.

6. Le lichen

Le lichen unguéal, rare chez l'enfant, peut exceptionnellement être monodactylique. Il se présente sous forme d'onychorrhexie comme chez l'adulte. L'ongle est aminci, fissuré, atrophique et koïlonychique. Le ptérygion est rare chez l'enfant. Il peut également se présenter sous forme d'une trachyonychie. Le diagnostic différentiel se pose avec un lichen *striatus*.

Les atteintes infectieuses

1. La dactylite bulleuse

La dactylite bulleuse distale et la paronychie aiguë sont causées par le staphylocoque doré, ou le streptocoque

b-hémolytique du groupe A. Il faut savoir évoquer le panaris herpétique devant une lésion érythémateuse, vésiculo-croûteuse, localisée sur les replis.

2. Les verrues périunguérales

Elles sont volontiers hyperkératosiques et fissurées. Elles sont localisées essentiellement autour de l'ongle, sans dystrophie de la tablette. Les verrues sous-unguérales induisent une onycholyse ou une hyperkératose sous-unguéale. L'onychophagie et l'onychotillomanie favorisent leur propagation. Leur traitement est difficile. Comme une régression spontanée est observée dans la majorité des cas chez l'enfant, le traitement de premier choix repose sur les kératolytiques.

3. Les onychomycoses

Les onychomycoses (**fig. 5**) sont inhabituelles chez l'enfant, mais ont vu leur fréquence augmenter par la fréquentation précoce des piscines. Elles peuvent ne toucher qu'un orteil (souvent le gros orteil), exceptionnellement un seul doigt. Les agents responsables et les formes cliniques sont identiques à celle de l'adulte. Une contamination familiale doit être recherchée, surtout avant l'âge de 6 ans, afin de traiter tous les membres de la famille. Le prélèvement mycolo-

gique doit être systématique pour isoler le pathogène responsable avant la mise en route du traitement. Celui-ci doit faire appel en premier lieu à un débridement mécanique ou chimique et à l'application d'un antifongique topique, sauf en cas d'atteinte de la lame unguéale proximale où un traitement systémique sera nécessaire.

La terbinafine et le fluconazole sont très efficaces et très bien tolérés, mais n'ont pas l'AMM.

4. Les tumeurs bénignes

Certaines tumeurs bénignes sont régulièrement rencontrées chez l'enfant et l'adolescent dont les exostoses sous-unguérales et les fibrokératomes.

L'exostose se rencontre classiquement chez le grand enfant et l'adolescent. Elle touche le plus souvent le gros orteil, rarement un doigt, et se manifeste par un nodule kératosique sous-unguéal ou périunguéal sensible à la pression (**fig. 6**). Il y a souvent une pâleur du lit de l'ongle avec des télangiectasies. La radiographie de face et de profil confirme le diagnostic avant l'intervention chirurgicale.

Les fibrokératomes uniques ne s'intègrent en général pas dans le cadre d'une sclérose tubéreuse de Bourneville. Certains siègent sur le gros orteil, sont larges, plats, générant une large et peu



FIG. 5 : Onychomycose à *Trichophyton rubrum*.



FIG. 6 : Exostose sous-unguéale.

LE DOSSIER

Pathologies unguéales



FIG. 7 : Large fibrokératome.

profonde gouttière longitudinale sur l'ongle (**fig. 7**). Souvent post-traumatiques, leur base est au contact direct de la phalange sous-jacente. Leur traitement est chirurgical.

5. Les dystrophies unguéales liées à divers problèmes mécaniques

● *L'incarnation unguéale du gros orteil*

Elle peut s'observer chez le nourrisson où les bourrelets antérieurs et/ou latéraux sont hypertrophiques (**fig. 8**). Le traitement reste médical, car la régression spontanée en quelques mois est habituelle.

Des soins antiseptiques, une corticothérapie locale, peuvent être prescrits. L'application de mousse à raser anti-



FIG. 8 : Hypertrophie du bourrelet latéral chez un nourrisson.



FIG. 9 : Incarnation unguéale avec botriomycomes.

septique sous pansement occlusif la nuit pendant quelques jours permet de ramollir l'ongle et de faire disparaître les phénomènes inflammatoires. Une antibiothérapie est rarement nécessaire.

L'incarnation unguéale est une plainte fréquente chez le jeune adolescent. Elle est précipitée par une pédicurie inadéquate (coupe en biais de l'ongle) et l'hyperhidrose secondaire au port de chaussures de sport. Certains jeunes patients arrachent leurs ongles ramollis. Tous ces facteurs provoquent le développement d'un éperon unguéal qui rompt l'épiderme du sillon latéral avec réaction inflammatoire et douloureuse. Un tissu de granulation peut se développer entraînant suintement, saignement et infection (**fig. 9**). Quand les traitements conservateurs échouent, le curetage du bourgeon charnu et la cautérisation chimique de la corne latérale de la matrice sont le traitement de choix (phénolisation).

La rétronymie (**fig. 10**) est une variété d'incarnation proximale du gros orteil, qui peut ne toucher qu'un seul des deux gros orteils, pouvant être observée chez l'adolescente. Il s'agit d'un trouble fonctionnel de la pousse unguéale. L'ongle ne progresse plus, plusieurs couches de tablette unguéale se superposent sous le repli sus-unguéal, entraînant alors un périonyxis inflammatoire



FIG. 10 : Rétronymie avec ulcération du repli sus-unguéal par l'ongle sous-jacent.

avec botriomycome sous le repli sus-unguéal, émergeant parfois au niveau de la région cuticulaire. Le traitement est chirurgical (avulsion partielle ou totale des lames unguéales, curetage du bourgeon).

● *La désaxation de l'ongle du gros orteil*

La désaxation de l'ongle du gros orteil (**fig. 11**) survient quand l'axe de la tablette unguéale est dévié par rapport à celui de la phalange sous-jacente. L'ongle est triangulaire, épaissi, brunâtre et parcouru de sillons transversaux [6]. Cette affection est volontiers confondue avec une onychomycose. Une onycho-



FIG. 11 : Désaxation congénitale de l'ongle du gros orteil.

lyse est fréquemment associée. Dans environ 50 % des cas, une amélioration spontanée peut survenir, avant l'âge de 10 ans. Compte tenu de la possible évolution favorable, le traitement chirurgical peut être différé à condition qu'un bilan photographique annuel soit réalisé afin de juger de l'évolution. S'il n'y a pas d'amélioration après l'âge de 5 ans, la chirurgie doit être envisagée.

Les meilleurs résultats cosmétiques sont obtenus en l'absence d'onycholyse, lorsque l'intervention est pratiquée avant l'âge de 12 ans. La chirurgie consiste en une rotation et un réalignement de tout l'appareil unguéal. Les suites sont cependant difficiles avec des pansements prolongés, rendant l'intervention difficile avant l'âge de 7 ans. Des améliorations importantes peuvent être obtenues dans certains cas par une chirurgie tardive à l'adolescence, voire à l'âge adulte.

● Les microtraumatismes répétés

Les frottements des orteils dans les chaussures chez le petit enfant (crispation des orteils à l'apprentissage de la marche) peuvent être responsables d'une hyperkératose sous-unguéale mécanique réactionnelle (*fig. 12*).

6. Les lignes de Beau et les onychomadèses d'un doigt et/ou d'un orteil

Monodactyliques, les lignes transversales de Beau sont le plus souvent post-



FIG. 12 : Hyperkératose sous-unguéale par microtraumatismes répétés.



FIG. 13 : Ligne transversale de Beau post-épisode fébrile.

traumatiques. Les onychomadèses sont très fréquentes chez le petit enfant après un pic fébrile (*fig. 13*). Elles semblent particulièrement fréquentes dans le syndrome pieds-mains-bouche, et peuvent être rarement monodactyliques.

7. L'onychotillomanie

L'onychophagie domine les traumatismes chroniques et touche environ 45 % des adolescents, mais une onychotillomanie monodactylique (*fig. 14*) peut s'observer surtout chez l'adolescent, faisant parfois suite à une onychophagie classique (tic de remplacement). Il s'agit alors d'un refoulement de la cuticule avec dépressions transversales multiples successives, ou destruction d'une



FIG. 14 : Onychotillomanie - dystrophie de Heller.

tablette unguéale par manipulations intempestives.

8. Traumatismes unguéaux ou leurs séquelles

Les traumatismes unguéaux violents sont fréquents chez l'enfant, souvent associés à une fracture et des lésions périunguéales. Ils doivent être pris en charge par une équipe de chirurgie de la main. Il faut savoir attendre plusieurs mois, voire jusqu'à 18 mois à 2 ans, pour juger de la séquelle unguéale définitive de la matrice et/ou du lit de l'ongle (*fig. 15*). Certaines séquelles post-traumatiques peuvent bénéficier d'une intervention chirurgicale réparatrice.



FIG. 15 : Séquelle post-traumatique.

Conclusion

Une atteinte unguéale monodactylique chez l'enfant est rare. Le diagnostic doit être porté pour une prise en charge adéquate. Il se fait principalement sur des éléments cliniques, d'éventuels examens complémentaires (radiographie, prélèvement mycologique, examen histologique de la kératine unguéale) (*tableau I*).

LE DOSSIER

Pathologies unguéales

Doigts:

- mélanonychie longitudinale,
- psoriasis et parakératose pustuleuse,
- lichen *striatus*,
- verrue,
- onychotillomanie.

Orteils:

- incarnation,
- désaxation congénitale de l'ongle du GO,
- mélanonychie longitudinale,
- mycose,
- exostose.

TABEAU I : Atteintes monodactyliques les plus fréquentes.

Bibliographie

1. RICHERT B, ANDRÉ J. Nail disorders in children: diagnosis and management. *Am J Clin Dermatol*, 2011;12:101-112.
2. GOETTMANN S. Pathologie unguéale de l'enfant. *Rev Prat*, 2000;50:2256-2261.
3. GOETTMANN S, ANDRÉ J. Longitudinal melanonychia in children, a clinical and histological study of 40 cases. *J Am Acad Dermatol*, 41:1999:17-22.
4. COOPER C, ARVA NC, LEE C *et al*. A clinical, histopathologic, and outcome study of melanonychia striata in childhood. *J Am Acad Dermatol*, 2015;72:773-779.
5. MARKOUCH I, CLÉRICI T, SAIAG P *et al*. Lichen Striatus with nail dystrophy in an infant. *Ann Dermatol Venereol*, 2009;136: 883-886.
6. BARAN R, BUREAU H. Congenital malalignment of the big toe-nail as a cause of ingrowing toe-nail in infancy. Pathology and treatment (a study of thirty cases). *Clin Exp Dermatol*, 1983;8:619-623.

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