Revues générales

Prise en charge d'une mélanonychie chez l'enfant

RÉSUMÉ : La mélanonychie est un motif classique de consultation en pathologie unguéale de l'enfant. Un interrogatoire approfondi, un examen clinique cutanéomuqueux exhaustif et une analyse dermoscopique fine permettent souvent d'éliminer les fausses mélanonychies. Il s'agit habituellement d'un lentigo ou d'un nævus jonctionnel bénin matriciel. La mélanonychie révélatrice d'un mélanome *in situ* est exceptionnelle chez l'enfant.

Chez l'enfant, les caractéristiques cliniques des mélanonychies sont habituellement différentes de celles des adultes. Les critères habituellement inquiétants chez l'adulte sont classiques chez l'enfant et n'ont pas de signification péjorative.

La prise en charge n'est pas standardisée et dépend de plusieurs éléments, le choix entre une surveillance régulière ou l'exérèse de toute la lésion pigmentée matricielle est complexe et se discute au cas par cas.

I. ZARAA[1], S. GOETTMANN[2]
[1]Service de Dermatologie, Hôpital Saint-Joseph, PARIS ;
[2]Service de Dermatologie Hôpital Bichat, PARIS.

La mélanonychie longitudinale (ML) se présente sous forme d'une bande pigmentée sur toute la hauteur de la tablette unguéale [1]. Elle est due à l'existence d'une pigmentation matricielle. Elle peut correspondre à un foyer de mélanocytes activés (ML fonctionnelle) par simple activation mélanocytaire sous l'effet de divers facteurs – systémiques (endocrinopathies…), médicamenteux (chimiothérapies…), locorégionaux (frottement…) – surtout chez des patients à phototype foncé (ML fonctionnelles) et habituellement rentrée chez l'adulte ou le grand enfant [1-4]. Il peut également s'agir d'une prolifération mélanocytaire bénigne (lentigo, nævus), étiologie la plus fréquente chez l'enfant, ou maligne (mélanome *in situ* d'abord puis invasif), exceptionnellement rapportée dans cette tranche d'âge [5-10].

Devant une mélanonychie longitudinale, il n'existe aucune caractéristique clinique pathognomonique permettant d'affirmer la nature bénigne ou maligne de la prolifération mélanocytaire. Toute mélanonychie longitudinale de l'enfant mérite donc une attention particulière. Nous nous proposons de détailler les caractéristiques cliniques et dermoscopiques de la ML chez l'enfant, d'énumérer les principales étiologies, en insistant sur les plus fréquentes et de discuter les modalités de leur prise en charge en pratique courante.

Caractéristiques cliniques

Une ML est une bande pigmentée qui s'étend de la région matricielle à la région distale de l'ongle, due à la production de pigment mélanique par les mélanocytes matriciels [1]. Devant toute mélanonychie (***fig. 1***) on précisera la date d'apparition de la bande et son évolutivité, sa taille, son siège, le caractère unique ou multiple, l'aspect des bords, bien limités ou flous, sa couleur homogène ou hétérogène [3, 4]. On recherchera également les antécédents familiaux, notamment de mélanome.

Revues générales

Fig. 1 : Mélanonychie longitudinale de l'enfant.

Fig. 2 : Mélanonychie longitudinale, large, hétérochrome avec un bord flou.

Fig. 3 : Hématome sous-unguéal réalisant une fausse mélanonychie.

La ML peut apparaître à tout âge, de la naissance à l'adolescence. Elle est rarement présente les premiers mois de la vie, apparaissant le plus souvent dans la petite enfance à partir de 3 ans.

Les ML siègent plus souvent aux doigts qu'aux orteils. La largeur est variable, d'inframillimétrique à occupant toute la largeur de la tablette unguéale (***fig. 2***).

Il est important d'éliminer les fausses mélanonychies (***fig. 3***) comme l'hématome linéaire non migrateur, une infection fongique ou bactérienne (*T. rubrum, S. dimidiatum, P. mirabilis*), un corps étranger sous-unguéal… [1]. D'où l'intérêt d'un interrogatoire minutieux, d'un examen clinique approfondi et d'une analyse dermoscopique fine de la lésion, voire d'un examen complémentaire (examen histologique, mycologique…) pour redresser le diagnostic [1, 4].

La ***figure 4*** résume les différentes étiologies des mélanonychies et la démarche diagnostique à suivre en pratique quotidienne [4].

Normalement, chez les enfants, comme chez l'adulte, les mélanocytes à matrice d'ongle sont inactivés. Devant une ML, il peut s'agir soit d'une activation, soit d'une prolifération mélanocytaire. Les ML de l'enfant correspondent dans 80 % des cas à un nævus ou à un lentigo matriciel (85 % des enfants de race blanche, 77 % des enfants de race pigmentée) [2, 6]. Les ML par simple activation mélanocytaire restent donc rares, même chez les enfants à ethnie prédisposée.

>>> Le nævus et le lentigo matriciel constituent les principales étiologies des ML monodactyliques. Ils sont plus fréquents aux mains qu'aux pieds, surtout au pouce et à l'index [5-10]. La taille et le degré de pigmentation de la ML varient considérablement selon les patients. La bande peut être claire ou sombre (***fig. 5 et 6***) [4].

Le nævus matriciel est habituellement acquis mais il peut être congénital (***fig. 7***). Il se développe en général dans la petite enfance, puis s'élargit progressivement pendant l'enfance pour atteindre

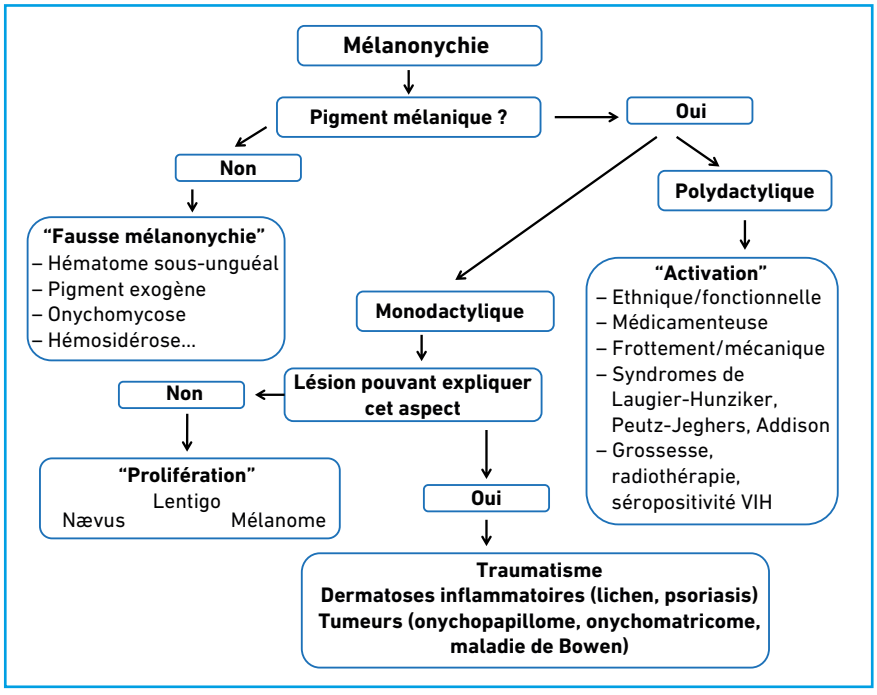

Fig. 4 : Démarche diagnostique devant une mélanonychie [4].

Fig. 5 : Mélanonychie claire avec dystrophie distale de la tablette unguéale.

Fig. 6 : Mélanonychie sombre avec un aspect de pseudo-Hutchinson.

Fig. 7 : Nævus congénital avec mélanonychie et extension aux tissus périunguéaux.

sa taille définitive à la préadolescence ou l'adolescence et rester stable [4]. Pendant cette période d'élargissement progressif de la bande, il n'est pas rare d'observer une partie proximale plus large que la partie distale (forme triangulaire de la ML). Dans les rares cas de nævi congénitaux, une pigmentation du repli susunguéal proximal et de l'hyponychium peut s'y associer (***fig. 7***) [5]. Cette cinétique est très importante à connaître et à suivre. Il est donc primordial de rassurer les parentes durant cette phase d'installation du nævus. Ce qui doit alerter le médecin, c'est la reprise évolutive après une période de stabilisation.

Les critères cliniques et dermoscopiques utilisés chez l'adulte ne sont pas aussi clairement définis chez l'enfant. En effet, chez l'enfant, les caractéristiques cliniques et dermoscopiques considérées comme atypiques chez l'adulte sont fréquemment observées dans les ML bénignes de l'enfant (***fig. 8***). L'analyse des données de la littérature récente retrouve certaines caractéristiques des ML de l'enfant dans plus de 50 % des cas [5-10] :

– une largeur > 3 mm ;

Fig. 8 : Aspect dermoscopique d'un nævus matriciel avec des globules au sein des bandes pigmentées et une fissure de la tablette unguéale.

– une hétérochromie et une couleur sombre (***fig. 9***) ;

– un pseudo-signe de Hutchinson : pigmentation sombre visible à travers la cuticule fine et transparente de l'enfant (***fig. 10***), débord pigmentaire (***fig. 11***) ;

Fig. 9 : Mélanonychie hétérochrome de l'enfant.

Fig. 10 : Mélanonychie avec pigmentation sombre visible à travers la cuticule fine et transparente de l'enfant.

Fig. 11 : Débord pigmentaire au cours d'une mélanonychie longitudinale de l'enfant.

Revues générales

POINTS **FORTS**

- La ML chez les enfants est généralement due à un nævus matriciel ou un lentigo. Le mélanome unguéal chez les enfants est exceptionnel.
- Les signes hautement suspects chez l'adulte (hétérochromie, bords flous, débord pigmentaire, dystrophie de la tablette unguéale…) sont classiques dans les nævus matriciels de l'enfant. Considérés comme des indicateurs d'un mélanome unguéal chez l'adulte, ils n'ont pas de connotation péjorative chez l'enfant.
- Les critères cliniques et dermoscopiques utilisés chez l'adulte ne sont pas valables chez l'enfant.
- Devant toute ML de l'enfant, un interrogatoire complet, un examen clinique cutanéomuqueux exhaustif et une analyse dermoscopique fine s'imposent.
- L'indication d'une exérèse de la lésion matricielle devant une ML infantile est plus fréquemment discutée et moins précise que chez les adultes. La décision d'intervenir chirurgicalement repose sur plusieurs facteurs : sexe, doigt ou orteil concerné, siège et largeur de la bande.
- Le critère clinique majeur imposant une vérification histologique est la réapparition d'un élargissement de la bande après une période de stabilisation.
- Une fois la chirurgie convenue, il faut procéder à une exérèse totale de la lésion pigmentée matricielle. Les biopsies partielles sont à proscrire.

Fig. 12 : Dystrophie de surface : amincissement et/ou fissuration de la tablette, témoignant d'un excès de pigment.

– une dystrophie de surface : amincissement et/ou fissuration de la tablette, témoignant d'un excès de pigment (***fig. 12***).

Chez les enfants, il est assez fréquent d'observer un éclaircissement progressive de la bande [11]. Cet événement n'indique pas une régression du nævus mais plutôt une diminution de l'activité mélanocytaire. La présence de globules au sein des bandes pigmentées à la dermoscopie serait également un signe prédicteur d'une possible régression ou atténuation progressive de la ML [11]. Dans une étude japonaise récente, 15 enfants ont été suivis sur une période de 2 ans. Les auteurs ont noté une décroissance progressive du LM chez 8 patients [11].

Le mélanome de l'appareil unguéal est exceptionnel chez l'enfant. Dans la littérature, seuls 12 cas de mélanome des ongles chez l'enfant ont été décrits [12]. Certains de ces cas sont discutables.

Fig. 13 : Mélanonychies fonctionnelles de frottement.

Dans une revue récente de la littérature colligeant 153 cas de ML de l'enfant, aucun mélanome de l'appareil unguéal n'a été rapporté [5].

>>> ***Lorsque plusieurs ongles sont atteints, il s'agit habituellement de ML ethniques ou fonctionnelles*** **(*fig. 13*)** [1, 4]. Elles peuvent également s'intégrer dans certains syndromes. On citera le syndrome de Peutz-Jeghers qui se manifeste par ailleurs par des macules pigmentées de la muqueuse buccale, des lèvres, s'associant à une polypose intestinale avec une possible dégénérescence maligne et le syndrome de Laugier-Hunziker qui associe, en plus des ML, des macules pigmentées des lèvres, de la bouche, de l'œsophage et des organes génitaux [4]. Les autres causes d'activation mélanocytaire chez les enfants sont : les traumatismes, l'irradiation, certains médicaments comme la doxorubicine, l'hydroxyurée, la minocycline, la zidovudine, les antipaludéens de synthèse [3, 4, 13]. La mélanonychie chez les enfants peut aussi être un signe d'intoxication à l'arsenic, d'hémochromatose, de maladie d'Addison ou de carence en vitamine B12 [1].

Conduite à tenir

La prise en charge des ML de l'enfant est complexe. Il n'existe pas d'approche standardisée. Devant une ML unique, la question qui se pose au clinicien est de savoir s'il s'agit d'une prolifération bénigne ou maligne. L'approche conseillée en cas de ML chez l'enfant est de combiner les antécédents familiaux, les caractéristiques cliniques et dermoscopiques de la ML. Ces 3 éléments permettent de décider des modalités de prise en charge [4].

Une surveillance régulière s'impose, initialement à 6 mois (temps nécessaire pour le renouvellement de la tablette unguéale) puis annuelle. La décision d'exérèse tient compte de divers facteurs : contexte (antécédents familiaux, phototype, possibilité de suivi), doigt ou orteil concerné, largeur de la bande, séquelle postopératoire. Toute ML qui s'étend après une période de stabilisation et/ou se modifie secondairement doit bénéficier d'une exérèse de toute la zone pigmentée matricielle. La biopsie partielle est à proscrire car l'histologie ne porterait que sur une partie de la lésion et la modification postopératoire de la ML rendrait le suivi compliqué voire impossible [6].

À l'âge adulte, quelques cas de transformation en mélanome *in situ* de l'appareil unguéal survenant sur une ML existante depuis l'enfance ont été publiés [12]. On ne peut donc pas être définitivement rassurant devant une lésion mélanocytaire bénigne de l'enfant.

Il paraît raisonnable de proposer une exérèse des nævus et lentigo matriciels lorsque le geste chirurgical ne laissera pas de cicatrice dystrophique majeure pour surseoir à la surveillance prolongée. Dans le cas contraire, il faut proposer une surveillance annuelle avec photographies à l'appui tout au long de la vie pour détecter toute modification récente. Lorsqu'on décide de pratiquer l'exérèse de la lésion, il faut attendre l'installation du nævus ou du lentigo, donc la stabilisation de la bande, avec absence d'élargissement à 2 consultations espacées de 1 an pour éviter les récidives. Il est évident que, devant un élargissement continu d'une mélanonychie qui ne stabiliserait pas, il faudrait intervenir de principe. Avant toute prise en charge chirurgicale, il est important de discuter avec les parents du risque anesthésique et celui de dystrophie permanente des ongles [14]. Il est important que cette décision soit prise avec le consentement de ces derniers. Une fois la chirurgie décidée, il faut réaliser l'exérèse totale de la tache pigmentée matricielle pour examen histologique et non pas une biopsie partielle [6]. L'excision tangentielle paraît intéressante pour les lésions larges, minimisant le risque de dystrophie séquellaire [15].

Il n'est malheureusement pas possible de prévoir de façon formelle en préopératoire le siège exact de la tache pigmentée sur la matrice unguéale, et donc de prévoir avec certitude le risque de séquelles esthétiques. Les lésions siégeant sur la matrice distale peuvent être retirées sans séquelles majeures [16]. L'exérèse de lésions situées sur la matrice proximale laissera *a priori* une cicatrice, plus ou moins importante selon l'étendue de la lésion en hauteur [16]. Lorsque celle-ci est latérale, il faut proposer une exérèse latéro-longitudinale ayant pour conséquence un rétrécissement harmonieux de l'appareil unguéal. La matrice de l'enfant cicatrisant mieux que celle de l'adulte, il est préférable d'intervenir avant l'adolescence [2].

Conclusion

Les mélanonychies chez les enfants présentent certaines particularités cliniques et dermoscopiques par rapport à celles des adultes. Presque toutes les ML chez les enfants sont bénignes, la plupart sont dues à des nævus mélanocytaires ou lentigos affectant la matrice de l'ongle. Le mélanome des ongles chez les enfants est extrêmement rare. Une surveillance régulière annuelle clinique, dermatoscopique et iconographique est indispensable. Tout cas de mélanonychie chez les enfants avec des modifications cliniques et/ou dermoscopiques développées sur une courte période pendant le suivi nécessite une exérèse de toute la lésion pigmentée matricielle avec un examen histopathologique.

BIBLIOGRAPHIE

1. Haneke E, Baran R. Longitudinal melanonychia. *Dermatol Surg*, 2001;27:580-584.
2. Chernoff KA, Scher RK. Nail disorders: Kids are not just little people. *Clin Dermatol*, 2016;34:736-741.
3. Tseng YT, Liang CW, Liau JY *et al.* Longitudinal Melanonychia: Differences in Etiology Are Associated with Patient Age at Diagnosis. *Dermatology*, 2017;233:446-455.
4. Piraccini BM, Dika E, Fanti PA. Tips for diagnosis and treatment of nail pigmentation with practical algorithm. *Dermatol Clin*, 2015;33:185-1995.
5. 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.
6. Goettmann-Bonvallot S, André J, Belaich S. Longitudinal melanonychia in children: a clinical and histopathologic study of 40 cases. *J Am Acad Dermatol*, 1999;41:17-22.
7. Lee JH, Lim Y, Park JH *et al.* Clinicopathologic features of 28 cases of nail matrix nevi (NMNs) in Asians: Comparison between children and adults. *J Am Acad Dermatol*, 2018;78:479-489.
8. Lee MK, Seo SB, Jung JY *et al.* Longitudinal melanonychia in childhood: a clinical and histopathological review of Korean patients. *Eur J Dermatol*, 2017;27:275-280.
9. Cho EB, Jang YJ, Lee MK *et al.* Longitudinal melanonychia in adults and children: a clinical and histopathological review of Korean patients. *Eur J Dermatol*, 2018;28:400-401.
10. Ohn J, Choe YS, Mun JH. Dermoscopic features of nail matrix nevus (NMN)

Revues générales

in adults and children: A comparative analysis. *J Am Acad Dermatol*, 2016; 75:535-540.

11. Murata Y, Kumano K. Dots and lines: a dermoscopic sign of regression of longitudinal melanonychia in children. *Cutis*, 2012;90:293-296, 301.
12. Tosti A, Piraccini BM, Cagalli A *et al.* *In situ* melanoma of the nail unit in children: report of two cases in fair-skinned Caucasian children. *Pediatr Dermatol*, 2012;29:79-83.
13. Stephens M, Rubin AI, Castelo-Soccio L. Transverse melanonychia in a child receiving chemotherapy. *Pediatr Dermatol*, 2019;36:e60-e61.
14. Chu DH, Rubin AI. Diagnosis and management of nail disorders in children. *Pediatr Clin North Am*, 2014;61: 293-308.
15. Richert B, Theunis A, Norrenberg S *et al.* Tangential excision of pigmented nail matrix lesions responsible for longitudinal melanonychia: evaluation of the technique on a series of 30 patients. *J Am Acad Dermatol*, 2013;69:96-104.
16. Moulonguet I, Goettmann S. Mélanonychies longitudinales. *Ann Dermatol Venereol*, 2016;143:53-60.

Les auteures ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.