

LES CAHIERS DE L'INFLAMMATOIRE RESO

Onychopathies inflammatoires :
savoir diagnostiquer et prendre
en charge les formes modérées à sévères

I. ZARAA, F. MACCARI



Édition réalisée avec le soutien institutionnel des Laboratoires

AMGEN

LA ROCHE POSAY
LABORATOIRE DERMATOLOGIQUE

FACILE D'UTILISATION

- 1 Télécharger ResoConnex
via *Apple Store* ou *Google Play*
- 2 Créer votre compte en quelques secondes
identifiant et mot de passe
- 3 Se connecter une fois votre compte validé
un mail de confirmation vous sera adressé



NAVIGUER SUR L'APPLICATION

- Gérer votre profil
- Poster un cas avec ou sans photo
- Commenter un cas
- Utiliser la messagerie privée
sécurisée pour communiquer sur un cas avec vos confrères

NOUVEAUTÉS

- Disponible sur tablette
- Rester informé chaque mois
de l'actualité thérapeutique et environnementale
grâce à la fonctionnalité ACTUS



SÉCURISÉE

Les données personnelles et les données de santé sont protégées et la loi européenne, RGPD (règlement général sur la protection des données) du 25 mai 2018 vient renforcer la protection des droits des personnes. ResoConnex vous permet d'échanger dans le respect de ces nouvelles normes.

Ce renforcement est essentiellement basé sur :

- Une conformité basée sur la transparence et la responsabilisation
- Les responsabilités partagées et précisées



GRATUITE

RESO promeut la formation accessible à tous les dermatologues et professionnels de santé dans un esprit confraternel et convivial pour améliorer la prise en charge des patients et le parcours de soins.

Onychopathies inflammatoires : savoir diagnostiquer et prendre en charge les formes modérées à sévères



I. ZARAA

Service de Dermatologie,
Hôpital Saint-Joseph, PARIS.



F. MACCARI

Dermatologue, Cabinet médical Chanzy,
LA VARENNE SAINT-HILAIRE.
Président de RESO.

Les pathologies unguéales sont variées, de diagnostic souvent difficile. Les symptômes sont peu nombreux et différentes affections peuvent avoir une même expression clinique. La méconnaissance de certaines pathologies unguéales peut conduire soit à un retard diagnostique, soit à la prescription de traitements inadaptés, longs, inefficaces et coûteux.

Les onychopathies inflammatoires constituent un motif fréquent de consultation. Leur présentation clinique est polymorphe avec parfois des tableaux atypiques.

Leur prise en charge est souvent complexe et les recommandations disponibles sont rarement dédiées à la localisation unguéale.

Une meilleure connaissance de la sémiologie clinique des onychopathies inflammatoires, tout particulièrement pour les formes modérées à sévères, permet de poser un diagnostic précoce et de proposer un traitement adapté. En effet, l'atteinte inflammatoire des ongles peut avoir un impact considérable sur la qualité de vie. Au-delà de la gêne esthétique ou de la douleur, le handicap peut être professionnel (travaux de couture, professions commerciales, artistiques, etc.) et fonctionnel (par exemple difficulté à réaliser des gestes fins comme se boutonner, difficulté à se chausser). Le recours à un traitement systémique ou biologique sera donc justifié dans certaines situations (atteinte sévère de plusieurs ongles, retentissement important sur la qualité de vie).

Nous nous proposons de revoir les différentes présentations cliniques, en précisant le caractère modéré à sévère. Nous exposerons les outils diagnostiques des onychopathies inflammatoires, tout en discutant les principaux diagnostics différentiels. Nous passerons en revue les différentes modalités thérapeutiques des formes modérées à sévères de la maladie. Le choix de la thérapeutique doit tenir compte bien sûr des comorbidités et du terrain du patient, mais aussi de sa demande, qui sera fonction du retentissement sur sa qualité de vie.

*À Jean Pouaha
Ses amis de RESO*

■ Psoriasis

L'atteinte de l'appareil unguéal au cours de la maladie psoriasique est classique. Plus de 90 % des patients auront au moins une fois dans leur vie une atteinte de leurs ongles. Un psoriasis unguéal isolé est observé chez 5 à 10 % des patients. Toutes les structures de l'appareil unguéal peuvent être touchées, ce qui explique la variabilité des présentations cliniques [1].

Un examen clinique de toutes les structures de l'appareil unguéal, de tout le tégument, des paumes, plantes, du cuir chevelu et des muqueuses doit être réalisé systématiquement, éventuellement associé à des examens paracliniques permettant de confirmer le diagnostic et de dresser un bilan lésionnel. La recherche d'une atteinte articulaire associée doit être systématique [1, 2].

Le traitement sera guidé par le siège, l'étendue et la nature des lésions ainsi que les comorbidités éventuellement associées. Il est habituellement long et laborieux.

1. Clinique

Le psoriasis unguéal peut être observé à tout âge. Des observations congénitales ont été rapportées. Il peut précéder la maladie cutanée, se manifester de façon concomitante ou apparaître au cours de l'évolution. L'atteinte est très variable, elle peut être mono-, pauci- ou polydac-

tylique. Elle touche habituellement les ongles des doigts, plus rarement ceux des orteils.

La sévérité de l'atteinte unguéale n'est pas corrélée à celle de l'atteinte cutanée. Les patients avec une onychopathie psoriasique sont significativement plus âgés que les patients psoriasiques sans anomalies unguéales. L'atteinte unguéale s'observe surtout dans les psoriasis cutanés de longue date, à fortiori s'il existe une histoire familiale.

L'atteinte des ongles au cours de la maladie psoriasique est un marqueur d'atteinte articulaire qui doit être dépistée systématiquement et la présence d'un psoriasis unguéal a une valeur sémiologique majeure dans le score de CASPAR [3, 4]. En particulier, la présence d'une onycholyse est fortement corrélée au risque de rhumatisme psoriasique.

Ce lien étroit entre onychopathie et arthropathie psoriasique peut s'expliquer anatomiquement car la partie proximale de l'appareil unguéal fait partie intégrante de l'enthèse. L'atteinte inflammatoire de l'ongle est déjà le reflet d'une enthésopathie infraclinique. L'atteinte unguéale est également connue pour être un marqueur de moins bonne réponse cutanée aux traitements biologiques.

L'analyse sémiologique des différentes manifestations cliniques du psoriasis au niveau de l'appareil unguéal permet de retrouver des corrélations anatomo-

cliniques [1, 2]. Ces corrélations sont importantes à connaître car elles permettent de mieux adapter le traitement.

Les manifestations cliniques sont corrélées au siège de l'inflammation dans les différentes structures de l'appareil unguéal (**fig. 1-6**) :

- **l'atteinte de la matrice proximale** est à l'origine d'altérations de la surface : dépressions ponctuées, trachyonychie, lignes de Beau ou onychomadèse ;
- **l'atteinte de la matrice distale** se manifeste par un aspect marbré de la lunule, associé ou non à une leuconychie ;
- souvent, **l'inflammation dans la matrice intermédiaire et distale** est accompagnée d'inflammation dans la matrice proximale et différentes combinaisons lésionnelles sont observées, l'ongle devenant alors complètement dystrophique ;
- **l'atteinte du lit** se traduit par une onycholyse soulignée par un halo érythémateux, les taches d'huile de Milian (taches saumonées), une hyperkératose sous-unguéale et des hémorragies filiformes à la partie distale du lit.

Forme rare de rhumatisme psoriasique, la pachydermopériostite psoriasique est une entité radio-clinique pathognomonique qui associe une onychopathie psoriasique, un épaississement douloureux des parties molles et une ostéopériostite ; elle prédomine sur l'hallux mais peut atteindre les autres orteils. L'orteil prend un aspect en "saucisse" avec œdème, érythème pouvant prêter à confusion avec une crise de



Fig. 1 : Leuconychies avec dépressions ponctuées et aspect en vague des tablettes unguéales au cours du psoriasis.



Fig. 2 : Ponctuations en dé à coudre avec onycholyse distale et taches d'huile de Milian au cours du psoriasis unguéal.



Fig. 3 : Atteinte polydactylique matricielle et du lit au cours du psoriasis avec onycholyse, hyperkératose sous-unguéale et dépressions ponctuées.



Fig. 4 : Onycholyse distale soulignée par un halo érythémateux.



Fig. 5 : Onycholyse distale associée à une hyperkératose du lit.



Fig. 6 : Onycholyse avec hyperkératose sous-unguéale et multiples hémorragies filiformes à la partie distale du lit.



Fig. 7 : Pachydermopériostite psoriasique des deux gros orteils.

goutte. La dystrophie unguéale est de sévérité variable et peut être prise à tort pour une onychomycose devant la pachyonychie et l'hyperkératose sous-unguéale. L'érythème est le plus souvent non squameux (**fig. 7**).

2. Évaluation de la sévérité

Nous insisterons sur le fait qu'une fois le diagnostic établi, l'évaluation de la sévérité clinique et du retentissement sur la qualité de vie est essentielle pour la prise de décision thérapeutique, qui se fera bien sûr en accord avec le patient. Une atteinte unguéale sévère, même isolée, peut relever d'un traitement systémique ou biologique.

● Évaluation clinique

La variabilité des manifestations cliniques du psoriasis au niveau de l'appareil

unguéal rend difficile une évaluation de la sévérité par un simple examen clinique. Plusieurs scores de sévérité ont été développés et validés pour le psoriasis unguéal : le *Nail Psoriasis Severity Index* (NaPSI), la version modifiée du *Nail Psoriasis Severity Index* (mNaPSI) et le N-score. Le NaPSI est surtout quantitatif et rapide, le mNaPSI et le N-score sont surtout destinés aux évaluations dans les essais thérapeutiques [5].

● Impact sur la qualité de vie

La sévérité du psoriasis ne se juge pas sur le seul critère de la surface atteinte, loin de là. L'atteinte des ongles en est l'illustration et l'étude du retentissement en termes de douleur, mais aussi fonctionnel et esthétique, constitue une étape importante de la prise en charge de ces patients qui guidera la prise de décision thérapeutique.

Ainsi, par exemple, plus de la moitié des patients rapportent une augmentation de la sensibilité à la pression avec un retentissement fonctionnel important.

Le score DLQI, non spécifique du psoriasis, évalue l'impact des dermatoses inflammatoires sur la qualité de vie. Simple à réaliser lors de la consultation, il sera néanmoins peu adapté si l'atteinte unguéale est exclusive ou prédominante.

Un score spécifique pour évaluer l'impact de l'onychopathie sur la qualité de vie (NPQ10) a également été établi [6].

Ces scores permettent de mieux apprécier le bilan lésionnel mais aussi de juger de façon objective de l'efficacité d'un traitement.

3. Diagnostics différentiels

La variabilité des manifestations cliniques fait discuter de multiples diagnostics différentiels, surtout quand l'atteinte unguéale est isolée (**tableau I**).

Au niveau des orteils, on discutera essentiellement une onychomycose. Il est important de garder à l'esprit que près de 30 % des psoriasis unguéaux des orteils sont contaminés par des dermatophytes. C'est l'absence d'amélioration ou une amélioration partielle ou une aggravation après un traitement bien conduit qui devront faire évoquer le diagnostic. Seront également discutées les onychopathies mécaniques secondaires au port de chaussures.

Type d'atteinte psoriasique	Diagnostics différentiels
Dépansions ponctues	Pelade, eczéma, syndrome de Fiessinger-Leroy, lichen plan
Onycholyse	Onychomycose, dermite de contact, microtraumatismes répétés, carcinome épidermoïde, lichen plan, pelade
Trachyonychie	Pelade, lichen
Hyperkératose sous-unguéal	Onychomycose, pityriasis <i>rubra</i> pilaire, acrokératose paranéoplasique, pachyonychie congénitale, pelade, maladie de Darier, lichen plan
Paronychie	Syndrome de Fiessinger-Leroy, onychomycose, dermite de contact, lichen plan
Leuconychie	Onychomycose, ongle équisegmenté hyperazotémique, ongle cirrhotique, double bande blanche hypoalbuminémique
Hématomes filiformes	Microtraumatismes, syndrome des anticorps antiphospholipides

Tableau 1: Résumé des principaux diagnostics différentiels.

Le lichen plan du lit peut être trompeur quand il se présente sous forme d'une onycholyse ou d'une hyperkératose sous-unguéal distale. Pour rappel, la trachyonychie peut s'observer dans d'autres pathologies que le psoriasis: le lichen plan, la pelade et l'eczéma.

4. Diagnostic

Le diagnostic du psoriasis unguéal est clinique. Il peut être parfois difficile devant une atteinte isolée des ongles. L'examen histologique d'un fragment de kératine unguéal retrouve une parakératose avec des amas, voire des micro-abcès de polynucléaires neutrophiles, très suggestive d'un psoriasis. Il permet parfois de retrouver une onychomycose associée. La réalisation d'une biopsie et/ou d'un prélèvement mycologique est parfois nécessaire, notamment en cas d'échec d'un ou plusieurs traitements bien conduits.

La prédisposition des psoriasiques aux infections fongiques serait 3 fois supérieure à celle des personnes indemnes de psoriasis. Une enquête mycologique est donc à réaliser au moindre doute: dans cette situation où psoriasis et infection fongique sont associés, le traitement

antifongique peut avoir des bénéfices non négligeables sur l'atteinte unguéal psoriasique.

La recherche de manifestations articulaires inflammatoires (réveil nocturne, dérouillage matinal) (*en annexe, rappel synthétique des signes cliniques du RP*) doit être systématique à chaque consultation. Devant des symptômes évocateurs, une exploration par imagerie médicale sera demandée, échographie de haute résolution (réalisée par les rhumatologues et sur leur avis) et/ou IRM. La présence d'un rhumatisme articulaire sera à prendre en compte dans la stratégie thérapeutique.

Dans le cas particulier de la pachydermopériostite psoriasique, la radiographie montre un aspect spiculé, irrégulier (ostéolyse et appositions périostées) de la phalange distale. Il n'y a pas habituellement d'atteinte de l'articulation interphalangienne distale.

5. Prise en charge des formes modérées à sévères de psoriasis unguéal

Dans le cadre de cet article, nous ne traiterons ici que des formes unguéales exclusives ou prédominantes.

L'onychopathie psoriasique fait partie des localisations difficiles à traiter. Le traitement varie selon la présentation clinique: le siège de l'inflammation (matrice et/ou lit), le nombre de doigts et/ou d'orteils atteints et la sévérité de l'atteinte [7, 8].

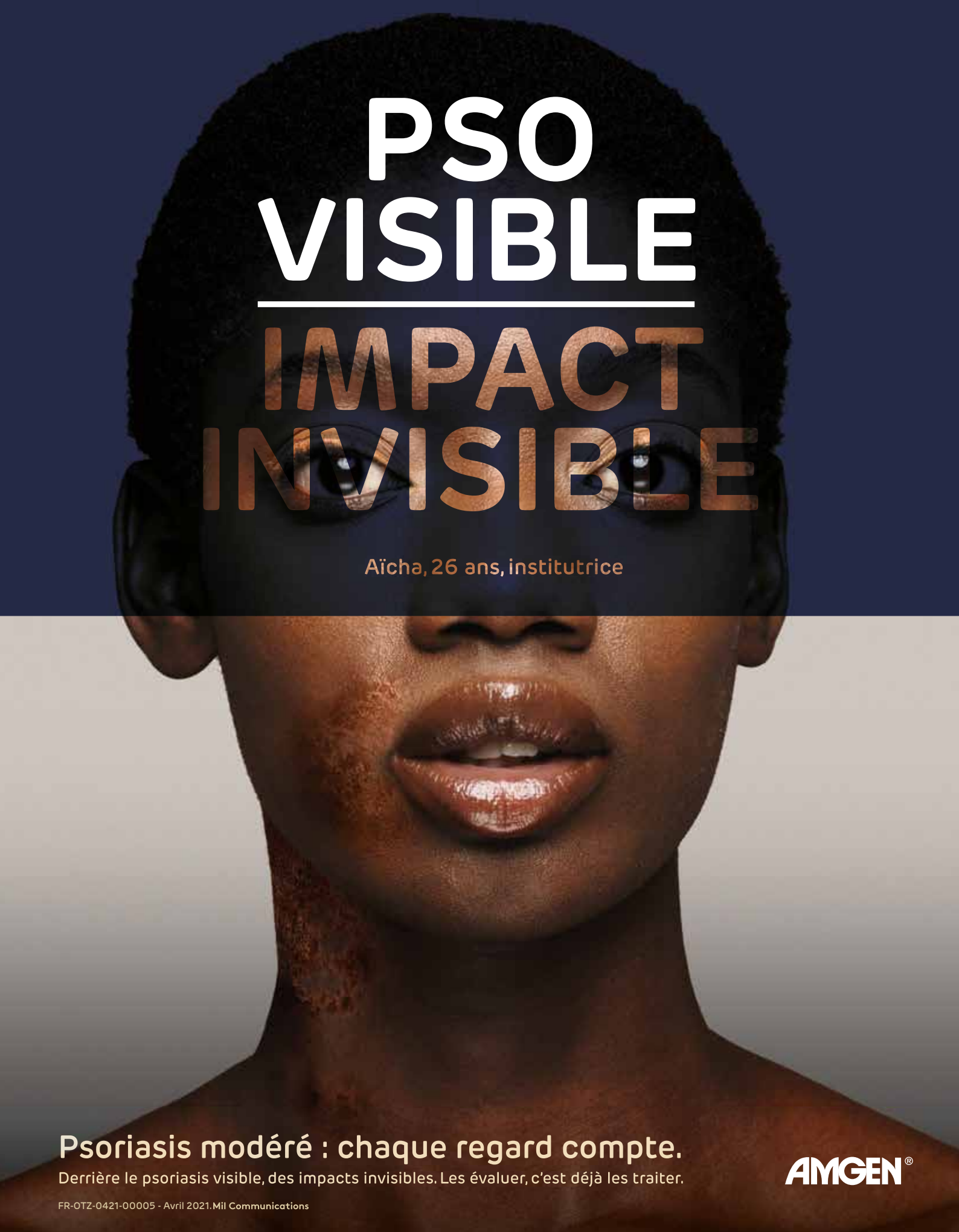
D'autres éléments vont guider le choix thérapeutique, notamment les antécédents du patient, ses comorbidités, les pathologies associées et la présence d'autres sites lésionnels cutanés et/ou articulaires ainsi que l'impact sur la qualité de vie et la vie professionnelle.

Les données des essais cliniques de bonne qualité manquent. Peu de travaux sont dédiés à l'atteinte unguéal seule. Les études disponibles manquent de puissance suffisante pour extrapoler un schéma thérapeutique standardisé [7-19].

• Rechercher et contrôler un phénomène de Koebner

Comme pour le psoriasis cutané, le psoriasis unguéal peut être déclenché ou aggravé par les traumatismes, souvent minimes. Savoir rechercher et contrôler un phénomène de Koebner, qui doit être expliqué aux patients, peut améliorer considérablement l'atteinte clinique et le retentissement du psoriasis des ongles [7].

Ainsi, devant toute onychopathie psoriasique, il faut limiter les microtraumatismes responsables du phénomène de Koebner, particulièrement présents aux ongles des mains qui sont utilisés comme des instruments dans la vie quotidienne: – couper les ongles court; – éviter de refouler les cuticules, ne rien passer sous les ongles pour les nettoyer, ne pas limer la surface, préférer le stylet pour l'utilisation des smartphones; – limiter le nombre de lavage des mains; – porter une double paire de gants (coton et imperméables) pour tous les travaux ménagers; – éviter les faux ongles et les manucures permanentes.



PSO VISIBLE

IMPACT INVISIBLE

Aïcha, 26 ans, institutrice

Psoriasis modéré : chaque regard compte.

Derrière le psoriasis visible, des impacts invisibles. Les évaluer, c'est déjà les traiter.

AMGEN®

DÉCOUVREZ

TAVIE Pso™

La 1^{ère} solution digitale
d'accompagnement et de coaching
des personnes atteintes de psoriasis



OBJECTIFS

- Accompagner le patient dans son parcours de soins
- Renforcer l'alliance thérapeutique
- Apporter un soutien au quotidien, pour une expérience idéale
- Proposer un parcours sur-mesure, évolutif et ludique

Disponible sur



Téléchargez l'application
directement en scannant
le QR code ci-dessous



Un projet de



Développé par



et soutenu par



Les infections doivent être systématiquement traitées [8]. Une recherche des médicaments aggravant le psoriasis doit être systématique (bêta-bloquants, lithium, antipaludéens de synthèse, etc.).

● **Traitement médical des formes modérées à sévères**

>>> **Les traitements locaux et intralésionnels**

Pour un psoriasis unguéal modéré à sévère, les traitements locaux ou intralésionnels sont indiqués en première intention si 3 ongles ou moins sont atteints et en l'absence de rhumatisme psoriasique [9].

L'utilisation exclusive des dermocorticoïdes d'activité très forte n'est pas adaptée pour une atteinte de plus de 3 ongles du fait de leur très mauvaise pénétration à travers la tablette unguéale et du risque d'atrophie cutanée des tissus périunguéraux.

En cas d'échec de ces traitements locaux/intralésionnels, et pour une atteinte de moins de 3 ongles sans rhumatisme psoriasique associé, les patients peuvent bénéficier de traitements systémiques ou biologiques. L'évaluation se fera alors au cas par cas selon la sévérité de l'atteinte clinique, du retentissement sur la qualité de vie et du terrain du patient.

■ **Traitements topiques**

Les traitements locaux classiquement utilisés sont les dermocorticoïdes d'activité très forte, avec ou sans analogues de la vitamine D. Le tacrolimus et le tazarotène sont peu utilisés. Aucune étude n'a pu démontrer la supériorité d'un topique.

Leur pénétration est réduite dans les différentes structures de l'appareil unguéal. Il est donc recommandé de les appliquer en massage sur les replis unguéaux et sur le lit de l'ongle après découpage de toute l'onycholyse.

Plusieurs modalités d'application ont été proposées. On citera :

- en traitement d'attaque les dermocorticoïdes très forts peuvent être appliqués sous occlusion pour plus d'efficacité mais sans dépasser une durée de 4 semaines pour éviter les potentiels effets secondaires. L'application quotidienne de corticoïdes très forts est à proscrire de façon prolongée devant le risque d'atrophie cutanée. Quelques observations de lyse de phalanges distales ont été rapportées pour des applications prolongées ;
- alterner l'application d'un analogue de la vitamine D (5 jours/semaine) et le propionate de clobétasol (2 jours/semaine) pendant 3 mois. Si la réponse est incomplète, ce traitement peut être reconduit pour encore 2 mois. En cas de réponse complète le propionate de clobétasol sera appliqué 2 jours/semaine en traitement d'entretien ;
- actuellement, la combinaison de calcipotriol et dipropionate de bétaméthasone en mousse ou en gel est la plus facile à manipuler et elle limite grandement le risque atrophique.

■ **Injectons intralésionnelles**

L'utilisation des injections intralésionnelles au niveau de la matrice et/ou du lit permet d'améliorer l'efficacité des corticoïdes. Elles sont utilisées dans les formes hyperkératosiques, pachyonychiques mais parfois aussi onycholytiques si le nombre d'ongles atteints est limité (≤ 3). L'efficacité des injections intralésionnelles de corticostéroïdes a été largement documentée. Une suspension de l'acétonide de triamcinolone à 10 mg/mL est habituellement utilisée. L'injection se fait avec une aiguille de 30 G, à raison d'une injection toutes les 3 à 8 semaines, sans anesthésie locale pour les injections matricielles. Pour le lit, elles seront toujours pratiquées sous bloc local [11].

Le nombre d'injections varie en fonction de la réponse clinique.

Le méthotrexate en intralésionnel a récemment démontré des résultats inté-

ressants mais un protocole standardisé reste à préciser [14].

>>> **Les traitements systémiques et biologiques**

Ils seront indiqués d'emblée seuls ou en association aux traitements locaux pour les patients ayant une atteinte modérée à sévère et plus de 3 ongles atteints, d'autant plus si un rhumatisme psoriasique est associé [7, 10, 11].

■ **Traitements systémiques**

Le méthotrexate, les rétinoïdes, l'aprémiast et la ciclosporine sont les principaux traitements systémiques utilisés.

- **l'acitrétine** est prescrite à faible dose de 0,2 à 0,4 mg/kg/j dans les formes hyperkératosiques sévères étendues. On l'évitera dans les formes essentiellement onycholytiques [15] ;
- **le méthotrexate** (15-25 mg par semaine) sera prescrit surtout dans les atteintes matricielles où il semble plus efficace ;
- **l'aprémiast** a montré une efficacité mais uniquement *versus* placebo. Son efficacité a également été rapportée sur de courtes séries [18] ;
- **la ciclosporine** est recommandée sur de courtes périodes (3-5 mg/kg/j). Elle serait plus efficace sur les atteintes du lit unguéal. Elle est utile chez la femme jeune chez laquelle un désir de grossesse pourrait survenir.

En cas d'échec, un traitement biologique sera proposé.

■ **Traitements biologiques**

L'utilisation des immunomodulateurs biologiques a montré une bonne efficacité mais assez variable selon les études, avec une amélioration du NaPSI ou du mNaPSI de 40 à 95 %.

Ces données d'efficacité sont souvent des résultats provenant d'études menées sur le psoriasis en plaques ou le rhumatisme psoriasique. Très peu d'études dédiées à l'appareil unguéal sont disponibles. Par ailleurs, les différentes études

dont nous disposons sont difficilement comparables. À l'heure actuelle, aucun traitement systémique ni aucune biothérapie n'a montré sa supériorité par rapport à un autre. Il semblerait toutefois que l'ixekizumab puisse légèrement se détacher des autres [16, 17].

Les inhibiteurs des Janus kinases *per os* (non encore autorisés en France pour le psoriasis cutané) ont démontré une efficacité sur l'atteinte unguéale qui reste à vérifier sur de plus larges études [19].

Les modalités thérapeutiques du psoriasis unguéal ont été résumées dans la **figure 8**.

Dans le cas particulier de la pachydermopériostite psoriasique, les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) peuvent en première intention réduire les douleurs. La pachydermopériostite psoriasique répond aux injections intramatrielles de corticoïdes en diffusant vraisemblablement dans les tissus voi-

sins. Le méthotrexate en monothérapie aux doses hebdomadaires de 15 à 20 mg peut être proposé. En cas d'échec, un traitement par biothérapie (ayant l'indication rhumatisme psoriasique) est indiqué.

■ Lichen unguéal

Le lichen est une dermatose inflammatoire de la peau, des muqueuses et des phanères. Son étiopathogénie est complexe et incomplètement élucidée.

Toutes les structures de l'appareil unguéal peuvent être concernées, ce qui explique les différentes présentations cliniques.

L'évolution est souvent imprévisible et, en l'absence de traitement, l'évolution peut se faire vers une onychodystrophie cicatricielle définitive. Le diagnostic et le traitement doivent être précoces afin de limiter l'évolution destructrice.

1. Clinique

L'atteinte unguéale est rapportée chez 2 à 16 % des patients présentant un lichen plan. L'atteinte exclusive de l'appareil unguéal est rapportée dans 2 % des cas. Une atteinte extra-unguéale est retrouvée chez 25 % des patients. Elle peut précéder l'atteinte cutanée, être concomitante ou suivre celle-ci [20-23].

Un événement stressant peut parfois précéder l'apparition de la poussée de lichen.

Le lichen est habituellement observé chez l'adulte, mais des observations pédiatriques ont été rapportées [24]. L'atteinte lichénienne peut apparaître simultanément sur tous les ongles, ou plus progressivement. Le lichen peut toucher un seul ongle, les 20 ongles ou seulement quelques ongles. Les doigts sont beaucoup plus souvent touchés que les orteils.

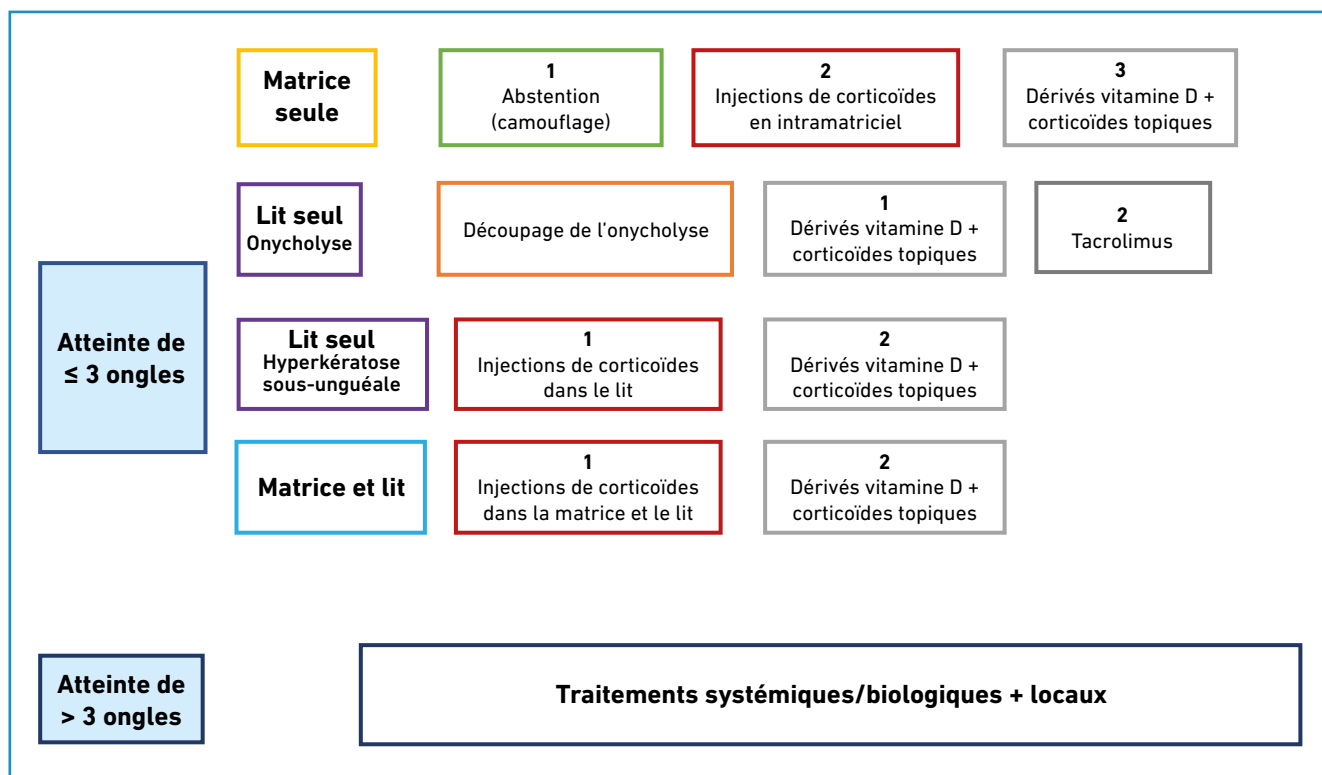


Fig. 8 : Recommandations de prise en charge du psoriasis unguéal. Adapté de *J Am Acad Dermatol*, 2019;81:228-240.

La présentation clinique est polymorphe et la sémiologie de l'atteinte unguéale dépend du site de l'inflammation et de son intensité [20]. L'hyperstriation longitudinale de la tablette unguéale est le signe le plus fréquent et le ptérygion le plus spécifique, mais d'autres symptômes sont fréquemment observés :

- l'atteinte matricielle proximale est la plus classique et se traduit par des altérations de surface : onychorrhexie, hyperstriation longitudinale avec fragilité superficielle de la tablette unguéale, fissurations distales ou longitudinales, amincissement partiel ou total de la lame unguéale, l'ensemble conférant une fragilité unguéale plus ou moins sévère (**fig. 9 et 10**). Une trachyonychie et des sillons de Beau sont également observés.

La trachyonychie lichénienne habituellement observée chez l'enfant est le plus souvent de pronostic favorable sans évolution cicatricielle ;

- la présence d'une mélanonychie longitudinale traduit l'activation mélanocytaire lors de la phase active de la maladie ou bien la séquelle pigmentaire post-inflammatoire. Des dépressions ponctuelles sont rarement observées ;

- l'atteinte de la matrice distale se présente par un aspect marbré de la lunule, parfois associée à une leuconychie ;

- l'atteinte du lit se traduit par une onycholyse blanche ou jaunâtre avec ou sans hyperkératose sous-unguéale. Le lit peut prendre un aspect épaissi, strié parfois atrophique ou cicatriciel (**fig. 11 et 12**) ;

- l'atteinte du repli sus-unguéal retrouve des papules lichénienues, érythémateuses ou violine, avec des stries de Wickham parfois bien visibles.

L'évolution se fait progressivement vers l'atrophie cicatricielle définitive avec apparition d'un ptérygion dorsal, secondaire à une fusion post-inflamma-

toire entre la matrice unguéale et le repli sus-unguéal (**fig. 13 et 14**). Il se traduit cliniquement par un défaut longitudinal bordé latéralement de deux ailerons latéraux, parfois koïlonychiques. Il est très évocateur du lichen mais non pathognomonique.

Une anonychie partielle ou totale peut être observée au stade cicatriciel. Elle a habituellement un retentissement important sur la qualité de vie des patients par la gêne fonctionnelle qui en résulte (prise défectueuse des petits objets, absence de plan de contre-pression) et par son caractère inesthétique.

Il existe des formes cliniques plus rares mais importantes à connaître : on citera le lichen plan xanthonychique [25], le lichen érosif, le lichen striatus, le dégantage lichénien et l'atrophie idiopathique des ongles [26], qui est une variante très



Fig. 9 : Multiples leuconychies avec trachyonychie lichénienne avec fragilité superficielle de la tablette unguéale.



Fig. 10 : Onychorrhexie, hyperstriations longitudinales avec amincissement de la lame unguéale.



Fig. 11 : Onycholyse avec xanthonychie et hyperkératose sous-unguéale.



Fig. 12 : Onycholyse avec atrophie distale du lit, hyperstriations longitudinales et xantho-leuconychie de la tablette unguéale.



Fig. 13 : Anonychie partielle avec atrophie distale du lit au cours du lichen unguéal.



Fig. 14 : Atteinte cicatricielle au cours du lichen avec ptérygion dorsal.

rare et très sévère où le lichen détruit en quelques semaines tous les ongles.

2. Diagnostics différentiels

Le diagnostic différentiel ne se pose pas en présence d'un lichen cutané et/ou muqueux typique. En cas d'atteinte uniquement unguéale de plusieurs ongles, on discutera les autres affections pouvant donner une image lichénienne : amylose systémique, sarcoïdose, maladie du greffon contre l'hôte, dyskératose congénitale (**tableau II**).

L'atteinte monodactylique doit évoquer un processus malin : mélanome achromique ou maladie de Bowen.

3. Diagnostic

En cas de lichen unguéal isolé, une confirmation diagnostique par biopsie

de l'appareil unguéal est recommandée avant la mise en route du traitement. L'histologie retrouve un infiltrat inflammatoire en bande à la jonction dermo-épidermique, avec présence de corps ronds, altérant la membrane basale, avec hypergranulose, acanthose et spongieuse.

4. Traitement

L'évolutivité du lichen unguéal est imprévisible. Certains patients présentent rapidement une atteinte destructrice qui aboutit à des séquelles permanentes, d'autres ont une évolution plus lente ; des rémissions spontanées sont possibles. Le pronostic est donc variable. Les séquelles définitives cicatricielles avec destruction de l'appareil unguéal sont cependant l'apanage des formes sévères, d'où la nécessité d'un diagnostic et d'une prise en charge précoces.

Le traitement est difficile avec une efficacité souvent incomplète. Les échecs thérapeutiques et les récides ne sont pas rares. Aucun essai clinique n'est rapporté. Les études disponibles manquent de puissance suffisante pour extrapoler un schéma thérapeutique standardisé. La revue de la littérature retrouve 5 séries rétrospectives pour le lichen unguéal, dont une pédiatrique. Dans toutes ces séries, la corticothérapie (locale, intralésionnelle, systémique) est le traitement le plus souvent utilisé [20-26].

Les traitements locaux sont inefficaces sur l'atteinte matricielle qui constitue la manifestation la plus fréquente et la plus sévère sur le plan pronostic.

Récemment, des recommandations d'experts ont été publiées, permettant de mieux standardiser la prise en charge [27].

>>> Devant une atteinte mono- ou paucidactylique, la corticothérapie intralésionnelle (matrice et/ou lit de l'ongle) doit être le premier choix (une injection d'une solution d'acétonide de triamcinolone 10 mg/mL mensuellement pendant 3 à 6 mois). Leur efficacité a été démontrée. Elles seront réalisées sous bloc local (sauf pour l'infiltration matricielle pure).

>>> Le traitement des formes polydactyliques repose sur la corticothérapie systémique "de blocage" : une injection intramusculaire d'acétonide de triamcinolone mensuellement pendant 6 mois (1 mg/kg chaque mois pendant 1 ou 2 mois, puis 0,5 mg/kg par mois) est plus efficace que la corticothérapie *per os*. Chez l'enfant, le schéma par corticothérapie est identique. Le traitement est particulièrement bien toléré, sans impact sur la courbe de croissance. Un bilan biologique de départ (glycémie à jeun, ionogramme, sérologies hépatiques et IST) sera réalisé avant d'initier la corticothérapie puis une biologie mensuelle de surveillance est préconisée (glycémie, kaliémie). Un régime pauvre en sel et en glucides à fort index glycémique sera suggéré.

Type d'atteinte psoriasique	Diagnostics différentiels
Hyperstriations	Psoriasis, pelade, amylose, sarcoïdose, stries physiologiques
Dépansions ponctuées	Pelade, eczéma, syndrome de Fiessinger-Leroy, psoriasis
Leuconychie	Onychomycose, ongle équisegmenté hyperazotémique, ongle cirrhotique, double bande blanche hypoalbuminémique
Trachyonychie	Psoriasis, pelade
Leuconychie	Onychomycose, ongle équisegmenté hyperazotémique, ongle cirrhotique, double bande blanche hypoalbuminémique
Ptérygion	Congénital, brûlures, traumatisme, radiodermite, maladie du greffon contre l'hôte, pemphigoïde cicatricielle, nécrolyse épidermique toxique, troubles circulatoires
Hyperkératose sous-unguéal	Onychomycose, pityriasis <i>rubra</i> pilaire, acrokératose paranéoplasique, pachyonychie congénitale, pelade, maladie de Darier, psoriasis
Onycholyse	Onychomycose, dermite de contact, microtraumatismes répétés, carcinome épidermoïde, psoriasis, pelade
Mélanonychie longitudinale	Mélanonychie fonctionnelle, mélanonychie ethnique, nævus matriciel, lentigo, mélanome (atteinte monodactylique)

Tableau II : Résumé des principaux diagnostics différentiels du lichen unguéal (liste non exhaustive).

L'association à une corticothérapie intra-lésionnelle est parfois nécessaire, dans les formes graves et/ou pour certains ongles où l'atteinte est récalcitrante. L'amélioration s'observe après 3 à 4 mois de traitement. Les récentes recommandations d'experts ont été résumées dans la **figure 15**.

L'évolution sous traitement est imprévisible. Il n'existe pas de facteurs prédictifs de la réponse aux traitements. Deux tiers des patients vont répondre favorablement à la corticothérapie de blocage mais une récurrence va être observée chez les 2/3 d'entre eux. Ces récurrences peuvent survenir plusieurs années après, imposant la reprise du traitement par corticothérapie intramusculaire.

D'autres alternatives thérapeutiques peuvent être proposées en cas d'échec :

l'acitrétine à la dose de 0,2-0,3 mg/kg/j seule ou en association à l'azathioprine 100 mg/j.

L'alitrétinoïne constitue une alternative thérapeutique intéressante en cas de contre-indication à la corticothérapie générale ou d'échec de celle-ci. Elle possède un effet anti-inflammatoire supérieur à l'acitrétine et une meilleure régulation de la différenciation kératinocytaire [28].

D'autres traitements sont rapportés dans la littérature avec une efficacité variable : on citera le méthotrexate et la ciclosporine.

Le tofacitinib, inhibiteur des enzymes Janus kinases, constitue un espoir thérapeutique. Il a été testé chez des patients atteints de lichen du cuir chevelu avec

une amélioration de 80 % en monothérapie [29]. Des études supplémentaires sont nécessaires pour préciser la place de cette nouvelle molécule dans la stratégie thérapeutique du lichen unguéal.

■ Pelade

La pelade est une maladie auto-immune, touchant 0,1 à 0,2 % de la population mondiale. Elle s'associe à une onychopathie dans 30 % des cas environ (7-66 %). L'ongle peladique s'observe plus souvent dans les formes étendues (pelade décalvante totale, pelade universelle). Les enfants sont plus volontiers touchés que les adultes (46 %). Aucune prédominance de genre n'a été rapportée. L'onychodystrophie est souvent asymptomatique et indolente mais certains patients rapportent une

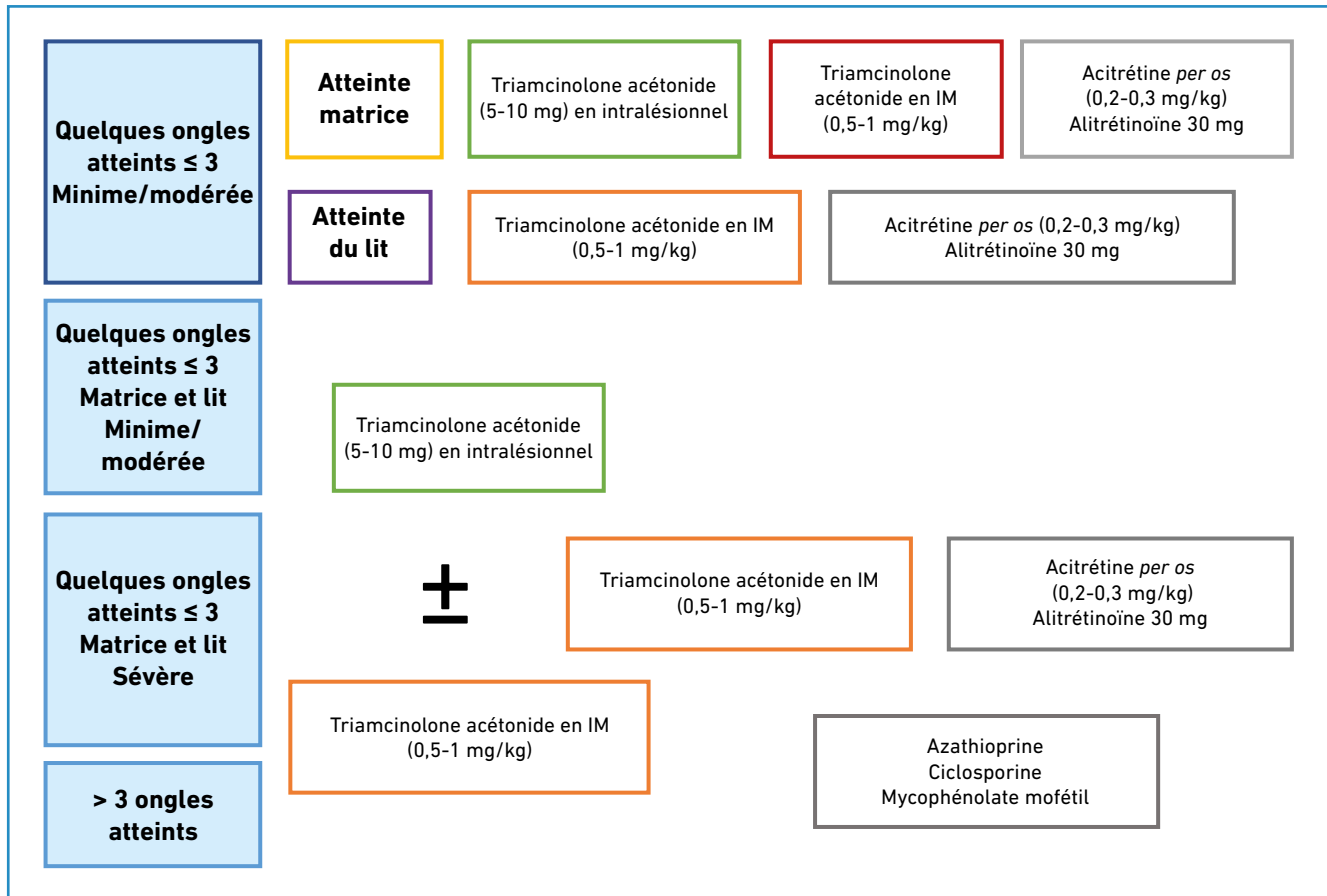


Fig. 15: Recommandations de la prise en charge du lichen unguéal. Adapté de J Am Acad Dermatol, 2020;83:1717-1723.



Fig. 16 : Ongles peladiques avec trachyonychie des ongles des doigts avec onycholyse et lignes de Beau.

sensibilité de l'appareil unguéal. Elle peut précéder, accompagner ou suivre l'apparition d'une pelade du scalp. La présence d'une atteinte unguéale chez les patients affectés par une pelade est un facteur de mauvais pronostic, avec un risque de progression vers un tableau clinique sévère (risque multiplié par 8). Elle n'est cependant pas prédictive de la réponse thérapeutique.

1. Clinique

Les punctuations en dé à coudre et la trachyonychie sont les présentations cliniques les plus communes (**fig. 16**). Les punctuations en dé à coudre sont de petite taille, moins profondes et plus régulièrement distribuées à la surface de la tablette unguéale comparativement au psoriasis. Des stries longitudinales voire des fissures, des leuconychies ponctuées, une onychorrhexie, des lignes de Beau voire une onychomadèse, une lunule marbrée ont également été observées au cours de la pelade. L'atteinte est essentiellement matricielle, les altérations du lit sont beaucoup plus rares (onycholyse, hyperkératose sous-unguéale) [30-32].

2. Diagnostics différentiels

L'aspect clinique de l'ongle peladique n'est absolument pas pathognomonique de la maladie. Les manifestations cliniques ont également été rapportées dans d'autres onychopathies inflammatoires comme le lichen, le psoriasis et l'eczéma.

3. Diagnostic

Le diagnostic d'ongle peladique est clinique. Il est recommandé au moindre doute de réaliser un prélèvement mycologique et/ou une histologie de la kératine unguéale pour éliminer une onychomycose. Par contre, il n'est pas recommandé de pratiquer une biopsie de l'appareil unguéal car l'aspect histologique n'est pas spécifique et il existe un risque dystrophique séquellaire définitif inutile.

4. Traitement

Il n'existe pas de recommandations pour la prise en charge des ongles peladiques. Les publications concernent de petites séries souvent rétrospectives ou des cas cliniques. Le pronostic fonctionnel étant conservé, le préjudice est essentiellement esthétique. Le recours à un traitement systémique peut cependant être justifié dans les formes sévères selon le retentissement sur la qualité de vie (évaluée par le DLQI en l'absence de score spécifique).

Plusieurs traitements ont été proposés :
 – les dermocorticoïdes (classe I ou II) ont été utilisés dans 3 observations pendant 6 à 10 mois avec une rémission dans 1 seul cas ;
 – des infiltrations intramatricielles de corticostéroïdes (acétonide de triamcinolone 5 à 10 mg/mL toutes les 2 à 4 semaines, pendant 2- 3 mois) ont été réalisées chez 5 patients et ont montré une régression des punctuations et de la trachyonychie dans 3 cas. Une rechute a été observée après 4 à 6 mois chez 3 patients. Les auteurs ont suggéré la reprise des infiltrations en espaçant davantage les injections. Ces infiltrations ne doivent être réalisées que lorsque l'atteinte unguéale retentit sur la qualité de vie et après échec des traitements locaux ;
 – les corticoïdes systémiques ont également été utilisés dans une observation avec une évolution favorable. Cette attitude doit être bien pesée compte tenu du risque de rebond ;
 – le tofacitinib (inhibiteurs de Janus kinase) a montré des résultats très

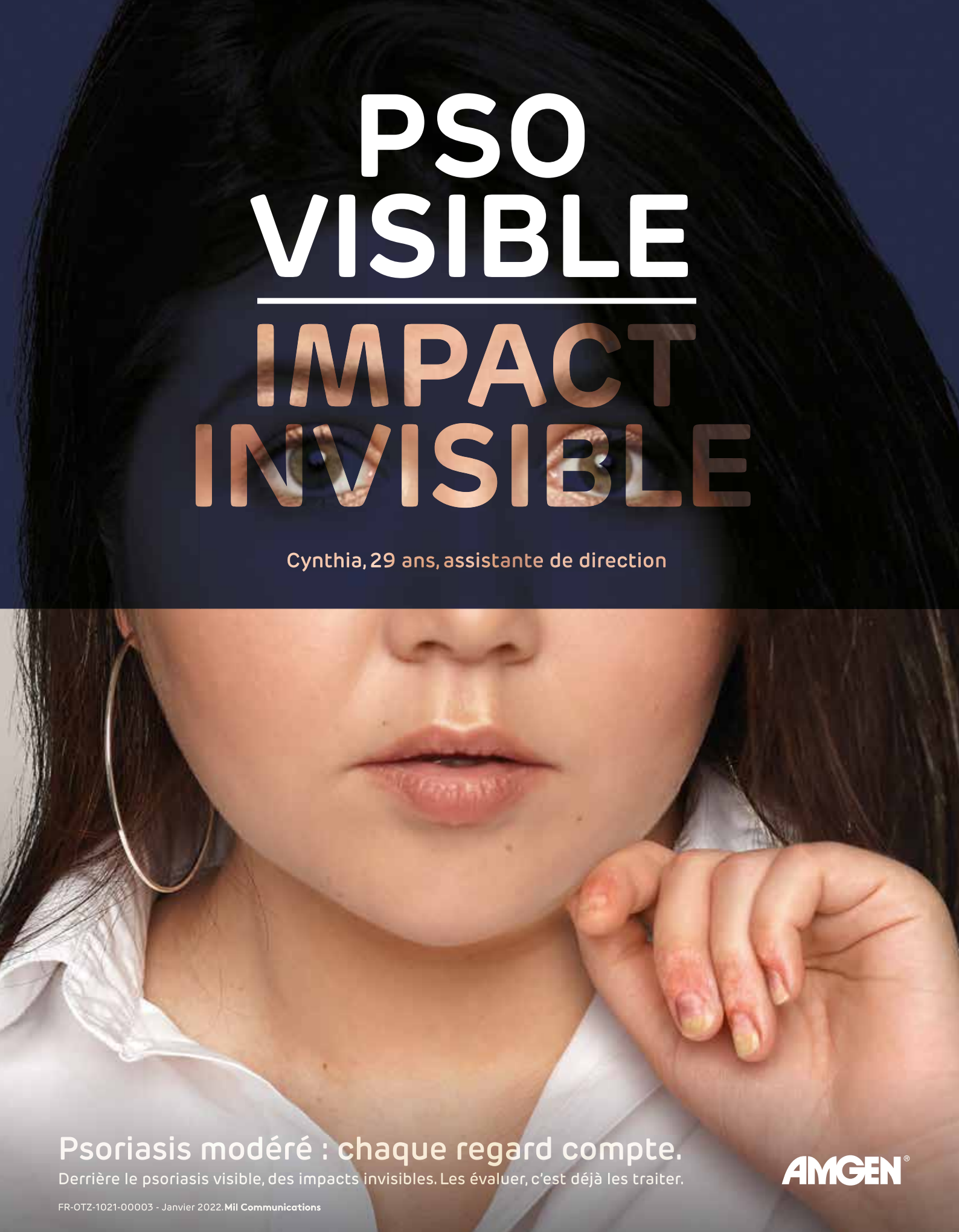
prometteurs. La dose utilisée variait de 5-10 mg/j en deux prises, pendant 4-10 mois. Tous les patients ont noté une régression de l'onychopathie. Aucun effet secondaire n'a été rapporté pendant la durée de l'étude [33-36].

BIBLIOGRAPHIE

1. YESUDIAN PD, DE BERKER DAR. Inflammatory nail conditions. Part 1: nail changes in psoriasis. *Clin Exp Dermatol*, 2021;46:9-15.
2. BARAN R. The burden of nail psoriasis: an introduction. *Dermatology*, 2010;221(Suppl 1):1-5.
3. BARAN R, SIGURGEIRSSON B. Psoriatic nail disease, a predictor of psoriatic arthritis. *Br J Dermatol*, 2014;171:935-936.
4. ANTONY AS, ALLARD A, RAMBOJUN A, LOVELL CR *et al.* Psoriatic Nail Dystrophy Is Associated with Erosive Disease in the Distal Interphalangeal Joints in Psoriatic Arthritis: A Retrospective Cohort Study. *J Rheumatol*, 2019;46:1097-1102.
5. KLAASSEN KM, VAN DE KERKHOF PC, BASTIAENS MT *et al.* Scoring nail psoriasis. *J Am Acad Dermatol*, 2014;70:1061-1066.
6. ORTONNE JP, BARAN R, CORVEST M *et al.* Development and validation of nail psoriasis quality of life scale (NPQ10). *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2010;24:22-27.
7. AMATORE F, VILLANI AP, TAUBER M *et al.*; Psoriasis Research Group of the French Society of Dermatology (Groupe de Recherche sur le Psoriasis de la Société Française de Dermatologie). French guidelines on the use of systemic treatments for moderate-to-severe psoriasis in adults. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2019;33:464-483.
8. RIGOPOULOS D, PAPANAGIOTOU V, DANIEL R *et al.* Onychomycosis in patients with nail psoriasis: a point to point discussion. *Mycoses*, 2017;60:6-10.
9. VENTURA A, MAZZEO M, GAZIANO R *et al.* New insight into the pathogenesis of nail psoriasis and overview of treatment strategies. *Drug Des Devel Ther*, 2017;30:11:2527-2535.
10. BARDAZZI F, LAMBERTINI M, CHessa MA *et al.* Nail involvement as a negative prognostic factor in biological therapy for psoriasis: a retrospective study. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2017;31:843-846.
11. RIGOPOULOS D, BARAN R, CHIEB S *et al.* Recommendations for the definition, evaluation, and treatment of nail psoriasis.

- riasis in adult patients with no or mild skin psoriasis: a dermatologist and nail expert group consensus. *J Am Acad Dermatol*, 2019;81:228-240.
12. RIGOPOULOS D, IOANNIDES D, PRASITIS N *et al*. Nail psoriasis: a combined treatment using calcipotriol cream and clobetasol propionate cream. *Acta Derm Venereol*, 2002;82:140.
 13. MITTAL J, MAHAJAN BB. Intramatrix injections for nail psoriasis: an open-label comparative study of triamcinolone, methotrexate, and cyclosporine. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*, 2018;84:419-423.
 14. GÜMÜSEL M, ÖZDEMİR M, MEVLİTOĞLU I *et al*. Evaluation of the efficacy of methotrexate and cyclosporine therapies on psoriatic nails: a one-blind, randomized study. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2011;25:1080-1084.
 15. TOSTI A, RICOTTI C, ROMANELLI P *et al*. Evaluation of the efficacy of acitretin therapy for nail psoriasis. *Arch Dermatol*, 2009;145:269-271.
 16. REICH K, SULLIVAN J, ARENBERGER P *et al*. Effect of secukinumab on the clinical activity and disease burden of nail psoriasis: 32-week results from the randomized placebo-controlled TRANSFIGURE trial. *Br J Dermatol*, 2019;181:954-966.
 17. VAN DE KERKHOF P, GUENTHER L, GOTTLIEB AB *et al*. Ixekizumab treatment improves fingernail psoriasis in patients with moderate-to-severe psoriasis: results from the randomized, controlled and open-label phases of UNCOVER-3. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2017;31:477-482.
 18. RICH P, GOODERHAM M, BACHELEZ H *et al*. Apremilast, an oral phosphodiesterase 4 inhibitor, in patients with difficult-to-treat nail and scalp psoriasis: results of 2 phase III randomized, controlled trials (ESTEEM 1 and ESTEEM 2). *J Am Acad Dermatol*, 2016;74:134-142.
 19. MEROLA JF, ELEWSKI B, TATULYCH S *et al*. Efficacy of tofacitinib for the treatment of nail psoriasis: two 52-week, randomized, controlled phase 3 studies in patients with moderate-to-severe plaque psoriasis. *J Am Acad Dermatol*, 2017;77:79-87.e1.
 20. 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.
 21. TOSTI A, PELUSO AM, FANTI PA *et al*. Nail lichen planus: clinical and pathologic study of twenty-four patients. *J Am Acad Dermatol*, 1993;28:724-730.
 22. 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.
 23. CHIHAB 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.
 24. 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.
 25. BARAN R. Lichen planus of the nails mimicking the yellow nail syndrome. *Br J Dermatol*, 2000;143:1117-1118.
 26. BARAN R, PERRIN C. Nail degloving, a polyetiological condition with 3 main patterns: A new syndrome. *J Am Acad Dermatol*, 2008;58:231-237.
 27. 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.
 28. IORIZZO M. Nail lichen planus - a possible new indication for oral alitretinoin. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2016;30:509-510.
 29. PLANTE J, EASON C, SNYDER A *et al*. Tofacitinib in the treatment of lichen planopilaris: A retrospective review. *J Am Acad Dermatol*, 2020;83:1487-1489.
 30. KASUMAGIC-HALILOVIC E, PROHIC A. Nail changes in alopecia areata: frequency and clinical presentation. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2009;23:240-241.
 31. TOSTI A, MORELLI R, BARDAZZI F *et al*. Prevalence of nail abnormalities in children with alopecia areata. *Pediatr Dermatol*, 1994;11:112-115.
 32. CHELIDZE K, LIPNER SR. Nail changes in alopecia areata: an update and review. *Int J Dermatol*, 2018;57:776-783.
 33. FERREIRA SB, SCHEINBERG M, STEINER D *et al*. Remarkable improvement of nail changes in alopecia areata universalis with 10 months of treatment with tofacitinib: a case report. *Case Rep Dermatol*, 2016;8:262-266.
 34. DHAYALAN A, KING BA. Tofacitinib citrate for the treatment of nail dystrophy associated with alopecia universalis. *JAMA Dermatol*, 2016;152:492-493.
 35. JALLER JA, JALLER JJ, JALLER AM *et al*. Recovery of nail dystrophy potential new therapeutic indication of tofacitinib. *Clin Rheumatol*, 2017;36:971-973.
 36. IORIZZO M, HANEKE E. Tofacitinib as Treatment for Nail Lichen Planus Associated With Alopecia Universalis. *JAMA Dermatol*, 2021;157:352-353.

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



PSO VISIBLE

IMPACT INVISIBLE

Cynthia, 29 ans, assistante de direction

Psoriasis modéré : chaque regard compte.

Derrière le psoriasis visible, des impacts invisibles. Les évaluer, c'est déjà les traiter.

AMGEN®