

Le dossier – Ongles

Ongle et sarcoïdose

RÉSUMÉ : La sarcoïdose est une pathologie chronique inflammatoire bien connue des dermatologues puisque des manifestations cutanées sont présentes dans environ 25 % des cas. Cependant, le polymorphisme des lésions rend parfois le diagnostic difficile. L'atteinte unguéale est rare mais ne doit pas être méconnue afin de détecter au plus tôt une atteinte systémique ou osseuse sous-jacente, fréquemment associée.



C. ARNAL¹, B. RICHERT²

¹ Centre hospitalier universitaire Brabois, NANCY.

² Service de Dermatologie, CHU Brugmann – CHU Saint-Pierre, Université Libre de BRUXELLES (Belgique).

La sarcoïdose ou maladie de Besnier-Boeck-Schaumann est une maladie chronique inflammatoire multi-systémique caractérisée par une infiltration de granulome tuberculoïde sans nécrose caséuse des organes touchés. L'incidence en France est de 4,9 pour 100 000 habitants par an et varie selon la localisation géographique, l'âge, le sexe et l'ethnie [1]. L'atteinte cutanée est présente dans environ 25 % des cas avec environ 1/3 de manifestations cutanées visibles lors du diagnostic initial [2]. Les manifestations très polymorphes peuvent intriguer le praticien.

Présentation clinique

Les présentations cliniques de la sarcoïdose cutanée peuvent être atypiques

comme l'atteinte unguéale, rare et concernant environ 1,5 % des patients avec une sarcoïdose cutanée (**tableau I**). Elle ne doit pas être méconnue car c'est parfois la seule atteinte visible de la maladie permettant de porter le diagnostic et de rechercher une atteinte systémique et une atteinte osseuse parfois asymptomatique [3].

Momen *et al.* ont étudié les caractéristiques de 33 patients présentant une sarcoïdose unguéale entre 1981 et 2010 [3]. Il existe une prédominance féminine et l'âge moyen est d'environ 50 ans. L'atteinte unguéale n'est pas spécifique. Les plus fréquentes sont l'accentuation du relief longitudinal, la trachyonychie, des fissures longitudinales, l'hyperkératose sous-unguéale, l'onycholyse distale et plus rarement un ptérygion ou une anonychie (**fig. 1**).

Atteinte cutanée NON spécifique		Atteinte cutanée spécifique	
Typique	Atypique	Typique	Atypique
Érythème noueux	• Érythème polymorphe • Prurigo	• Sarcoïde à petit nodule • Sarcoïde à gros nodule • Sarcoïde en plaque (lupus pernio) • Sarcoïde sur cicatrice • Sarcoïde hypodermique de Darier-Roussy • Sarcoïde sur cicatrice	• Atteinte unguéale • Forme ichtyosiforme • Forme érythrodermique • Ulcération • Atteinte muqueuse • Alopécie • Hypopigmentation • Rhinophima-like • Lipodermatosclérose-like • Éruption lichénoïde

Tableau I : Présentation clinique variée de la sarcoïdose cutanée [4].



Fig. 1. **A:** Présentation à type de dysidrose (coll. B.-M. Piraccini, Bologne, Italie); **B:** présentation lichénienne (coll. I. Zarea, Paris, France); **C:** présentation à type de paronychie et de trachyonychie (coll. B. Richert, Bruxelles, Belgique); **D:** présentation à type d'érythronychies longitudinales multiples (coll. M. Pasch, Nimègue, Hollande).

Il a, par ailleurs, été rapporté des cas d'hémorragie filiforme, de paronychie et d'érythronychie longitudinale [5].

L'atteinte des tissus péri-unguéaux est à rechercher. En effet, on peut retrouver une infiltration du repli unguéal proximal, une dyschromie de l'hyponychium. La dystrophie unguéale est souvent associée à une dactylite (dans 50 % des cas) et dans plus de 30 % des cas à un lupus pernio localisé sur les extrémités [3]. La revue rapide de la littérature entre 2010 et 2022 rapporte 11 cas (**tableau II**) [5-14]

Auteur	Genre	Âge	Atteinte unguéale	Atteinte osseuse	Atteinte cutanée autre	Atteinte systémique	Histologie
Mengeot <i>et al.</i> [6] 2022	F	25	4^e doigt Dystrophie/stries longitudinales/ Hyperkératose sous-unguéale Hémorragie filiformes	Oui	Non	Non	Oui
Cartayrade <i>et al.</i> [7] 2019	F	28	3^e doigt droit : Dactylite 2^e doigt gauche : hyperstriation longitudinale et fissure	Oui	Oui: survenue 2 mois après: lupus pernio	Oui: 2 mois après	Oui
Maouni <i>et al.</i> [8] 2020	F	57	4^{es} doigts gauche et droit + pieds Dactylite/paronychie/hyperkératose sous-unguéale/dystrophie	Oui	Oui: plaques ulcéro- croûteuses nez, joue et doigts	Oui	Oui
Kawaguchi <i>et al.</i> [9] 2014	F	51	Hallux droit Dystrophie/hyperkératose sous-unguéale/ pachyonychie/hyperstriations longitudinales	Non	Non	Oui: ancienne avec récurrence actuelle	Oui
Bekkali <i>et al.</i> [10] 2014	F	29	4^e orteil Hyperkératose sous-unguéale principalement	Oui	Non	Oui: précédant l'atteinte unguéale	Oui
Van Lümig <i>et al.</i> [5] 2018	F	37	Orteils Érythronychie longitudinale/onychorexis	Non	Non	Oui: ancienne	Oui
Noriega <i>et al.</i> [11] 2015	H	67	4^e doigt Hyperkératose sous-unguéale et dystrophie	Non	Oui: ancienne	Non	Oui
	F	58	4^e doigt Hyperkératose sous-unguéale et onycholyse	Oui	Oui: papules infiltrées nez + plaque sur bras	Oui	
Albers <i>et al.</i> [12] 2016	F	59	2 mains Dactylite/onychodystrophie/disparition de la cuticule	Oui	Non	Oui	Oui
Rajan <i>et al.</i> [13] 2014	F	44	Orteils Hyperkératose sous-unguéale, pas de dystrophie de tablette	Oui	Oui: plaque violacées sur les orteils	Oui	Oui
Moulonguet <i>et al.</i> [14] 2018	F	40	Pouce et 3^e doigt Paronychie/ptérygion/ hyperkératose sous-unguéale	Oui	Oui	Oui	Oui

Tableau II : Revue rapide de la littérature entre 2010 et 2022. Présentation de cas de sarcoïdose unguéale.

Le dossier – Ongles

avec une atteinte systémique présente dans 82 % des cas et une atteinte osseuse dans 72 % des cas.

■ Corrélation anatomoclinique

L'expression clinique de la sarcoïdose s'explique principalement par l'infiltration granulomateuse dermique de la matrice unguéale qui est responsable de la trachyonychie, des fissures longitudinales ou d'un ptérygion. L'atteinte du lit de l'ongle génèrera une hyperkératose sous-unguéale ou une onycholyse [15]. Sur la biopsie latéro-longitudinale, l'infiltration granulomateuse peut être mise en évidence sur l'ensemble de l'appareil unguéal.

■ Atteinte unguéale : quel retentissement ?

>>> **L'atteinte systémique** associée dans plus de 80 % des cas peut précéder l'atteinte unguéale ou bien être concomitante. Elle peut se manifester par une atteinte ganglionnaire (médiastino-hilaire, axillaire, inguinale), une fibrose pulmonaire, une ostéoarthrite, etc. C'est l'atteinte systémique qui conditionne principalement le pronostic et l'initiation rapide d'un traitement.

>>> **L'atteinte osseuse** doit systématiquement être recherchée. De manière générale, on retrouve une atteinte osseuse dans 1 à 15 % des cas de sarcoïdose. Les lésions des petits os des mains et des pieds, anciennement nommées "ostéites *tuberculosa multiplex cystica*" décrites par Jüngling, représentent 90 % des atteintes osseuses de la sarcoïdose. La sarcoïdose unguéale s'associe dans plus de 70 % des cas à une atteinte osseuse qui peut être asymptomatique dans environ 30 % des cas [17].

Ces lésions concernent principalement les phalanges distales et inter-médiaires. La douleur est inconstante et surtout associée à des cas d'acro-

ostéolyse. Radiologiquement, on peut retrouver de larges géodes, de multiples petites géodes parfois polycycliques et confluentes donnant un aspect pseudo-kystique et touchant souvent les extrémités phalangiennes.

On peut également observer un aspect réticulé des travées osseuses épaissies. L'atteinte osseuse peut siéger sur des doigts ou des pieds d'apparence saine mais on retrouvera souvent un aspect épaissi des parties molles ("aspect de doigts en saucisse").

La physiopathologie est discutée : certains auteurs évoquent une activité ostéoclastique avec résorption osseuse favorisée par l'élévation de la 1,25 (OH) VITD3 et par les granulomes sarcoïdiques sources de facteurs ostéoclastiques [18]. D'autres auteurs évoquent une infiltration périvasculaire des canaux de Havers, canaux nourriciers de l'os, par des lésions granulomateuses induisant une destruction osseuse et responsable de l'aspect microgéodique [19].

Le traitement de l'atteinte osseuse dépend du caractère symptomatique et de la présence, ou non, de fracture pathologique. Des cas de résolution spontanée ont été décrits [20].

■ Atteinte unguéale : comment traiter ?

L'atteinte unguéale à elle seule ne justifie pas d'un traitement systémique. Le traitement dépend donc principalement du retentissement systémique et osseux. L'atteinte osseuse est difficile à traiter et répond peu aux traitements systémiques usuels.

L'application de dermocorticoïdes de classe très forte est le traitement de 1^{re} intention. Certaines équipes proposent des injections de corticoïdes retard dans le repli unguéal proximal en intra-matricielle pour permettre une amélioration de l'atteinte unguéale [5].

L'introduction d'une corticothérapie systémique dans le contexte d'atteinte systémique permet souvent une évolution favorable sur le plan unguéal.

BIBLIOGRAPHIE

1. ARKEMA EV, COZIER YC. Sarcoidosis epidemiology: recent estimates of incidence, prevalence and risk factors. *Curr Opin Pulm Med*, 2020;26:527-534.
2. HAIMOVIC A, SANCHEZ M, JUDSON MA *et al*. Sarcoidosis: A comprehensive review and update for the dermatologist. *J Am Acad Dermatol*, 2012;66:699.e1-18; quiz 717-718.
3. MOMEN SE, AL-NIAIMI F. Sarcoid and the nail: review of the literature: Sarcoid and the nail: review of the literature. *Clin Exp Dermatol*, 2013;38:119-124; quiz 125.
4. KARADAĞ AS, PARISH LC. Sarcoidosis: A great imitator. *Clin Dermatol*, 2019; 37:240-254.
5. VAN LÜMIG PPM, PASCH MC. Nail Sarcoidosis Presenting with Longitudinal Erythronychia. *Skin Appendage Disord*, 2018;4:156-159.
6. MENGEOT L, STALLENBERG B, THÉATE I *et al*. A Single Nail Dystrophy as a Unique Manifestation of Sarcoidosis: A Case Report. *Skin Appendage Disord*, 2022;8:42-45.
7. CARTAYRADE N, LAPÈGUE F, CAMBON Z *et al*. Case 264: A Case of Osseous Sarcoidosis. *Radiology*, 2019;291:261-266.
8. MAOUNI S, SQALLI A, EL ANZI O *et al*. Multiple crusty ulcerative lesions revealing systemic sarcoidosis. *Ann Dermatol Venereol*, 2020;147:54-56.
9. KAWAGUCHI M, SUZUKI T. Nail dystrophy without bony involvement in a patient with chronic sarcoidosis. *J Dermatol*, 2014;41:194-195.
10. BEKKALI N, BOUI M. Nail dystrophy: a rare sign of sarcoidosis. *Pan Afr Med J*, 2014;19:67.
11. NORIEGA L, CRIADO P, GABBI T *et al*. Nail Sarcoidosis with and without Systemic Involvement: Report of Two Cases. *Skin Appendage Disord*, 2015;1:87-90.
12. ALBERS BK, SLUZEVICH JC, GARNER HW. Sarcoidosis: radiographic manifestations in the nails and distal phalanges. *Skeletal Radiol*, 2016;45:717-721.
13. RAJAN S, MELEGH Z, DE BERKER D. Subungual sarcoidosis: a rare entity. *Clin Exp Dermatol*, 2014;39:720-722.

14. MOULONGUET I, ABIMELEC P. Unusual Case of Dactylitis with nail unit involvement: challenge. *Am J Dermatopathol*, 2018;40:701.
15. LOSADA-CAMPA A, DE LA TORRE-FRAGA C, GOMEZ DE LIAÑO A *et al*. Histopathology of nail sarcoidosis. *Acta Derm Venereol*, 1995;75:404-405.
16. SANTORO F, SLOAN SB. Nail dystrophy and bony involvement in chronic sarcoidosis. *J Am Acad Dermatol*, 2009;60: 1050-1052.
17. WILCOX A, BHARADWAJ P, SHARMA OP. Bone sarcoidosis. *Curr Opin Rheumatol*, 2000;12:321-330.
18. CETINKAYA R, KAVAK A, PARLAK AH *et al*. Can sarcoidosis cause autoamputation of a finger phalanx. *J Hand Surg Edinb Scotl*, 2006;31:413-415.
19. APTEL S, LECOCQ-TEIXEIRA S, OLIVIER P *et al*. Mieux connaître les manifestations radiologiques des atteintes ostéoarticulaires et musculaires de la sarcoïdose. *J Radiol Diagn Interv*, 2017;98:131-145.
20. CHERIF E, BEN HASSINE L, KECHAOU I *et al*. Phalangeal lytic lesion: do not forget osseous sarcoidosis. *BMJ Case Rep*, 2013;2013:bcr2013201215.

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