

■ Le dossier – Ongles

Onychomatricome et onychopapillome : deux tumeurs unguéales bénignes à connaître et différencier

RÉSUMÉ : L'onychomatricome et l'onychopapillome sont deux tumeurs bénignes rares spécifiques de l'appareil unguéal. Elles sont souvent confondues par les praticiens peu friands d'onychologie. Pourtant, avec un peu de pratique et quelques points clés, leurs caractéristiques cliniques et dermoscopiques propres permettent de les différencier sans trop de difficultés.

À travers cet article, nous allons essayer de présenter synthétiquement ces deux classiques des tumeurs unguéales bénignes.



Q. SAMARAN¹

¹Service de Dermatologie, CHU de MONTPELLIER.



B. OVTCHINNIKOFF²

²Service de Dermatologie, CHU de NÎMES.

■ L'onychomatricome

L'onychomatricome est une tumeur fibroépithéliale onychogène bénigne rare, développée aux dépens de la matrice unguéale, décrite pour la première fois en 1992 par Baran et Kint [1]. Depuis, plus de 200 cas ont été rapportés dans la littérature.

Cette tumeur, le plus souvent monodactylique, semble affecter un peu plus les femmes que les hommes, en général dans la cinquantaine [2], même si un cas pédiatrique a été rapporté [3]. Elle touche principalement les doigts mais peut également atteindre les orteils [4]. Certains auteurs rapportent les traumatismes locaux répétés comme possible facteur favorisant l'apparition de l'onychomatricome [5].

Cliniquement, le diagnostic d'onychomatricome peut être évoqué devant l'association de 4 signes (**fig. 1A**) [6] :

- une xanthonychie longitudinale de coloration jaune pâle et de largeur variable avec pachyonychie ;
- des hémorragies filiformes proximales au niveau de cette bande longitudinale ;

- une tendance à l'hypercourbure transversale et longitudinale de la partie atteinte de la tablette ;
- un saignement lors de la coupe de la tablette distale.

Ce dernier signe clinique s'explique par la présence de projections digitiformes de la tumeur perforant la tablette unguéale. Une coupe transversale de la portion distale de la tablette peut mettre en évidence un aspect alvéolé, vermoulu ou "en nid d'abeille" du bord libre (**fig. 1B**) [7].

La dermoscopie peut renforcer le diagnostic d'onychomatricome si elle met en évidence à l'examen (**fig. 2**) [4] :

- de la tablette : des lignes blanches parallèles, des bords de la lésion parallèles, des hémorragies filiformes ;
- du bord libre : des points sombres, un aspect mité/ponctué, un épaissement du bord libre ;
- en peropératoire : un aspect en "Sagrada Familia" [8].

À noter que des variantes géantes et pigmentées d'onychomatricomes ont été rapportées [5, 9].

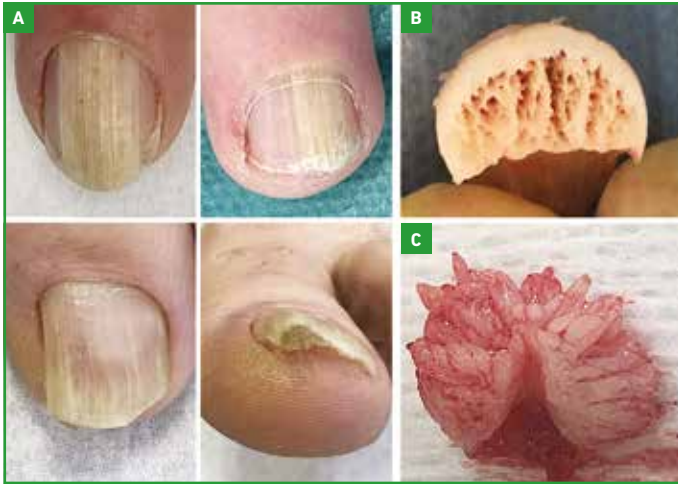


Fig. 1 : A : aspect clinique de plusieurs onychomatricomes avec xanthonychie longitudinale de coloration jaune pâle avec pachyonychie, hémorragies filiformes proximales et tendance à l'hypercourbure transversale de la tablette ; B : avulsion de la tablette révélant un aspect verrouillé ; C : pièce d'exérèse de la tumeur polydigitée donnant un aspect d'"anémone de mer".

L'avulsion de la tablette unguéale met en évidence une tumeur polydigitée, avec des extensions en doigts de gant, qui peut ressembler à une anémone de mer (**fig. 1C**).

Parmi les diagnostics différentiels de l'onychomatricome, on note essentiellement les onychomycoses, pouvant d'ailleurs contaminer un onychomatricome, et la maladie de Bowen. Les autres diagnostics différentiels possibles sont les carcinomes épidermoïdes, les verrues virales et, notamment dans les formes pigmentées, les mélanomes et nævus [10].

L'échographie, l'IRM ou la microscopie confocale *in vivo* ont pu être utilisées

pour aider au diagnostic dans les cas les moins typiques [11].

Dans la plupart des cas, une simple surveillance peut être proposée. En cas de doute diagnostique avec une tumeur maligne ou en cas de gêne physique (surtout liée à la pachyonychie) ou esthétique, l'exérèse chirurgicale de la lésion est de mise (**fig. 3**). Après avoir récliné le repli unguéal proximal et avulsé la partie proximale de la tablette, l'excision est tangentielle et rase littéralement la surface de la matrice [12]. L'envoi de la tumeur (et idéalement de la tablette unguéale associée) pour analyse histologique révèle une lésion CD34+, CD99-, EMA- et PS100- [2].

En postopératoire immédiat, un feuillet gras sera inséré sous le repli unguéal proximal pour éviter le risque de ptérygion cicatriciel. Quoi qu'il en soit, le patient devra bien être prévenu en préopératoire du risque potentiel de dystrophie unguéale.

L'onychopapillome

L'onychopapillome est l'une des tumeurs unguéales bénignes les plus fréquentes. Il a été décrit pour la première fois par Baran et Perrin en 2001 [13, 14]. Il est indolore mais peut entraîner une gêne liée à la fissure distale de la tablette souvent asso-



Fig. 2 : Aspect dermoscopique de plusieurs onychomatricomes. A : examen de la tablette avec mise en évidence de lignes blanches parallèles, de bords de la lésion parallèles et d'hémorragies filiformes ; B : examen du bord libre révélant des points sombres, un aspect mité/punctué et un épaississement du bord libre.

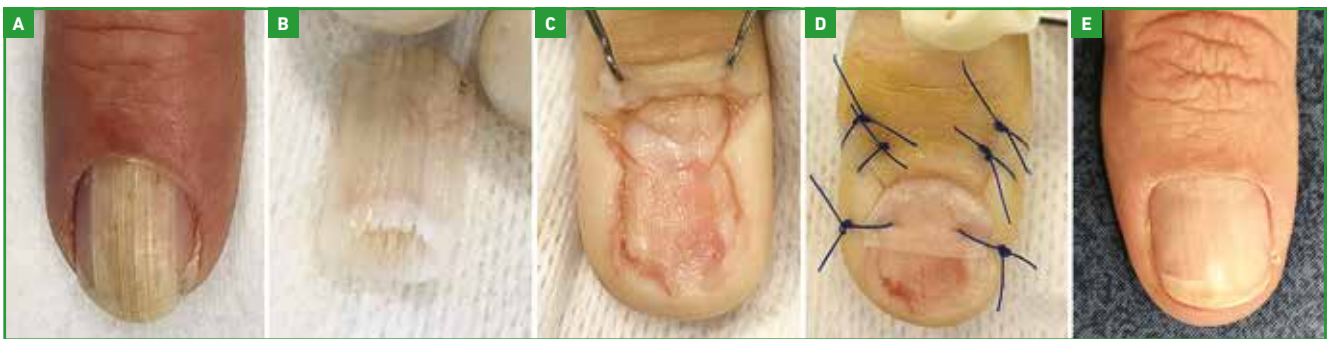


Fig. 3 : Prise en charge chirurgicale de l'onychomatricome. A : vue préopératoire ; B : avulsion de la tablette révélant un aspect mité par les digitations de la tumeur ; C : mise en évidence de la tumeur comme posée sur la matrice après avulsion de la tablette ; D : vue postopératoire immédiate après mise en place d'un feuillet gras pour éviter un ptérygion cicatriciel ; E : vue postopératoire tardive 3 ans après la chirurgie.

Le dossier – Ongles

ciée, les patients s'accrochant aux fibres de tissu [15]. Il se développe aux dépens de la matrice distale et du lit unguéal.

L'onchopapillome touche principalement les femmes de 40-50 ans, plus rarement les enfants. Le pouce est le plus souvent touché [16].

Cliniquement, l'onchopapillome se présente classiquement sous la forme (**fig. 4**) [17] :

- d'une érythronychie longitudinale;
- débutant dans la lunule sous la forme d'une encoche en V/triangulaire bien délimitée;
- ± associée à des hémorragies filiformes distales;
- ± avec une onycholyse distale en "V";
- ± avec une fissure distale de la tablette unguéale;
- ± avec une hyperkératose sous-unguéale qui émerge sous le bord libre.

Des variantes se présentant sous la forme d'une leuconychie longitudinale ou d'une mélanonychie longitudinale ont également été décrites [18, 19].

Dermoscopiquement, on peut noter (**fig. 5**) [17] :

- une érythronychie longitudinale moins visible lors du contact du dermoscope avec la tablette unguéale (pression);
- un aspect pointu de l'origine de la bande rouge au niveau de la lunule;
- une masse kératosique sous-unguéale à l'examen du bord libre;
- des hémorragies filiformes.

Histologiquement, on retrouve une acanthose de l'épithélium du lit de l'ongle avec une extension légère à la lunule et une papillomatose longitudinale distale marquée du lit unguéal. Au niveau de cette papillomatose, on retrouve des cellules éosinophiles arrangées en "V", comparables aux cellules de la zone kératinisante de la matrice (ou métaplasie matricielle) [14]. Un affinement de la tablette unguéale distale en regard est responsable de la fissure parfois observée.

À noter que certains auteurs considèrent que les onchopapillomes, bien

qu'utiles comme entité clinique, ne correspondent pas tous à une même entité histologique comparable [20].

Devant une érythronychie longitudinale unique, le diagnostic différentiel principal de l'onchopapillome est la maladie de Bowen. D'autres tumeurs bénignes sont également envisageables, comme les tumeurs glomiques et les mélanomes.

Devant des érythronychies longitudinales multiples, les diagnostics à évoquer sont notamment la maladie de Darier, l'amylose, le lichen plan ou encore le psoriasis [6].

Par conséquent, l'exérèse chirurgicale d'une érythronychie longitudinale unique est le plus souvent recommandée (**fig. 6**) [12, 21]. Plusieurs abords chirurgicaux ont été étudiés [15]. Classiquement, l'attitude chirurgicale est la suivante :

- la tablette unguéale est très délicatement détachée de la surface inférieure de la lunule (la tumeur est onychogène



Fig. 4 : Aspect clinique de plusieurs onchopapillomes avec érythronychie longitudinale s'arrêtant au niveau de la lunule sous la forme d'une encoche en V/triangulaire, ± associée à des hémorragies filiformes, ± avec une onycholyse distale en "V" et une encoche ou fissure distale de la tablette en "V" ± avec une hyperkératose sous-unguéale. À noter une présentation pigmentée mélanonychique (en bas à droite).



Fig. 5 : Aspect dermoscopique de plusieurs onchopapillomes mettant en évidence une érythronychie longitudinale, moins visible lors du contact du dermoscope, un aspect pointu de l'origine de la bande rouge au niveau de la lunule, des hémorragies filiformes et une masse kératosique sous-unguéale à l'examen du bord libre.

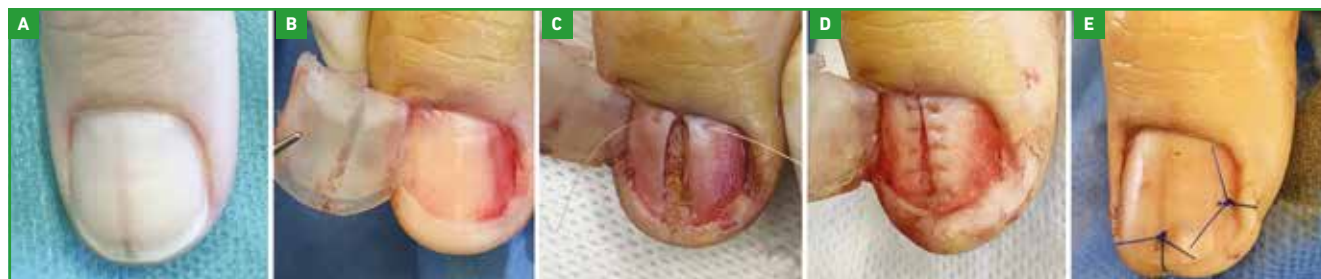


Fig. 6 : Prise en charge chirurgicale de l'onychopapillome. **A :** vue préopératoire ; **B :** avulsion latérale de la tablette unguéale pour exposer le lit unguéal et la tumeur ; **C :** exérèse monobloc de la tumeur jusqu'à l'os en profondeur puis décollement des berges au contact de la phalange ; **D :** suture du lit proximal, puis de l'hyponychium et enfin de la partie centrale du lit ; **E :** repositionnement de la tablette après une petite découpe longitudinale latérale et fixation de celle-ci.

et adhère très fortement à la tablette) à l'aide d'une lame de bistouri 11 du bord libre à la matrice distale. Elle est ensuite réclinée, idéalement latéralement, afin d'exposer le lit unguéal, la matrice distale et la tumeur dans sa totalité ;

– l'exérèse longitudinale de la tumeur et du lit unguéal sous-jacent est réalisée en monobloc, de l'hyponychium à la lunule, jusqu'au contact osseux de la phalange sous-jacente ;

– les deux berges du lit sont généreusement décollées de la phalange ;

– la perte de substance est suturée au fil résorbable en commençant à la jonction matrice-lit proximal, puis la matrice est parfaitement suturée. Le lit et l'hyponychium sont rapprochés sans tension, quitte à laisser une partie cicatriser par seconde intention/cicatrisation dirigée ;

– la tablette, déroulée devenue trop large pour un lit plus étroit, est rétrécie latéralement puis remise en place et suturée au repli latéral.

On notera que certains auteurs proposent une analyse histologique de la tablette unguéale distale après une coupe simple pour confirmer le diagnostic d'onychopapillome, afin d'éviter la chirurgie en cas de diagnostic positif et en l'absence de gêne [17].

BIBLIOGRAPHIE

1. BARAN R, KINT A. Onychomatricoma. Filamentous tufted tumour in the matrix of a funnel-shaped nail: a new entity (report of three cases). *Br J Dermatol*, 1992;126:510-515.
2. PERRIN C, BARAN R, BALAGUER T *et al.* Onychomatricoma: new clinical and histological features. A review of 19 tumors. *Am J Dermatopathol*, 2010;32:1-8.
3. PIRACCINI BM, ANTONUCCI A, RECH G *et al.* Onychomatricoma: first description in a child. *Pediatr Dermatol*, 2007;24:46-48.
4. LESORT C, DEBARBIEUX S, DURU G *et al.* Dermoscopic Features of Onychomatricoma: A Study of 34 Cases. *Dermatology*, 2015;231:177-183.
5. PREVEZAS C, TRIANTAFYLLOPOULOU I, BELYAYEVA H *et al.* Giant Onychomatricoma of the Great Toenail: Case Report and Review Focusing on Less Common Variants. *Skin Appendage Disord*, 2016;1:202-208.
6. BARAN RL, HANEKE E. Diagnostic differential des onychopathies. *Informa Healthcare*, 2007.
7. TIWARY AK, KUMAR P. Onychomatricoma with Honeycomb-Like Cavities. *Indian Dermatol Online J*, 2020;13:159-160.
8. GINOUX E, PERIER MUZET M, POULALHON N *et al.* Intraoperative dermoscopic features of onychomatricoma: a review of 10 cases. *Clin Exp Dermatol*, 2017;42: 395-399.
9. KAMEDA E, MATSUZAWA T, TOGAWA Y *et al.* Case of pigmented onychomatricoma: A relationship between dermoscopic and pathological findings. *J Dermatol*, 2022;49:e397-e398.
10. TAVARES GT, CHIACCHIO NG, CHIACCHIO ND *et al.* Onychomatricoma: a tumor unknown to dermatologists. *An Bras Dermatol*, 2015;90:265-267.
11. CINOTTI E, VERONESI G, LABEILLE B *et al.* Imaging technique for the diagnosis of onychomatricoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2018;32:1874-1878.
12. RICHERT B, DI CHIACCHIO N, HANEKE E, eds. *Nail Surgery*. Informa Healthcare, 2010.
13. HARE AQ, RICH P. Nail Tumors. *Dermatol Clin*, 2021;39:281-292.
14. BARAN R, PERRIN C. Longitudinal erythronychia with distal subungual keratosis: onychopapilloma of the nail bed and Bowen's disease. *Br J Dermatol*, 2000;143:132-135.
15. DELVAUX C, RICHERT B, LECERF P *et al.* Onychopapillomas: a 68-case series to determine best surgical procedure and histologic sectioning. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2018;32:2025-2030.
16. STARACE M, ALESSANDRINI A, FERRARI T *et al.* Clinical and onychoscopic features of histopathologically proven onychopapillomas and literature update. *J Cutan Pathol*, 2022;49:147-152.
17. TOSTI A, SCHNEIDER SL, RAMIREZ-QUIZON MN *et al.* Clinical, dermoscopic, and pathologic features of onychopapilloma: A review of 47 cases. *J Am Acad Dermatol*, 2016;74:521-526.
18. CRISCIONE V, TELANG G, JELLINEK NJ. Onychopapilloma presenting as longitudinal leukonychia. *J Am Acad Dermatol*, 2010;63:541-542.
19. MITEVA M, FANTI PA, ROMANELLI P *et al.* Onychopapilloma presenting as longitudinal melanonychia. *J Am Acad Dermatol*, 2012;66:e242-e243.
20. GEE BC, MILLARD PR, DAWBER RP. Onychopapilloma is not a distinct clinicopathological entity. *Br J Dermatol*, 2002;146:156-157.
21. BARAN R. The red nail--always benign? *Actas Dermosifiliogr*, 2009;100 Suppl 1:106-113.

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