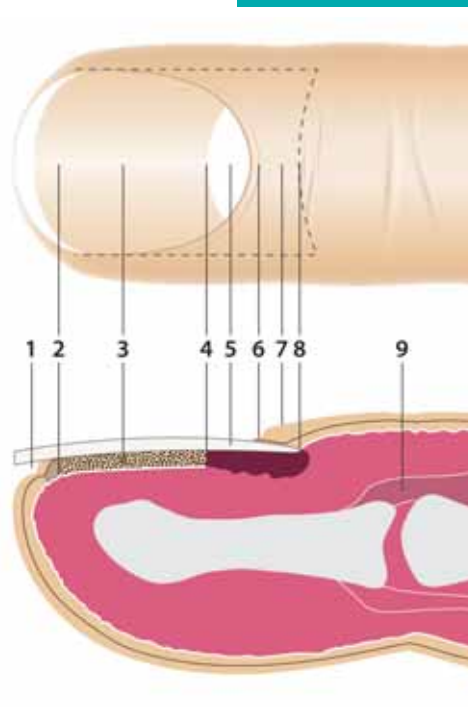


édition 2009

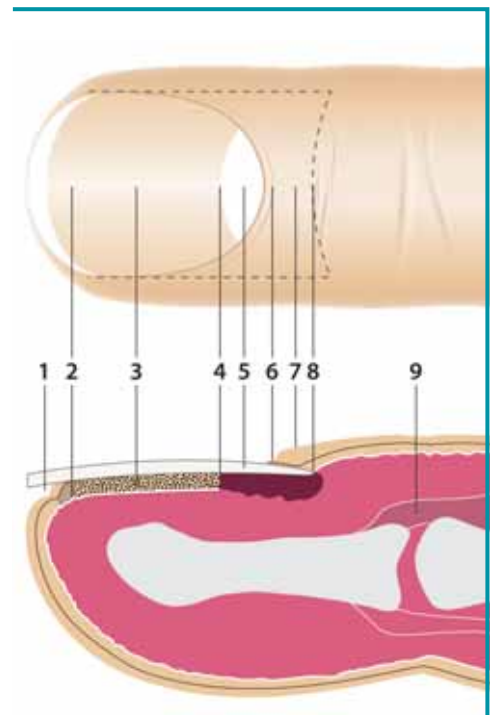
n°5

Ongle



Quoi
de
neuf ?

Ongle - Quoi de neuf ? n°5



Correspondance anatomique

C' est avec entrain que nous avons préparé ce nouveau numéro (déjà le cinquième !) de L'Ongle, Quoi de Neuf ?

Le Numéro 4, affichait le chiffre 1 dans sa parution anglaise. C'était un nouveau-né; un peu sur le qui-vive, nous attendions les réactions de nos collègues anglophones au reçu de ce premier numéro dans leur langue. Leurs réponses ont été au delà de nos espérances. Nous avons quand même eu un reproche, pour quelle raison les avions-nous amputés des trois premiers numéros ? Pourquoi le numéro un anglais correspondait-il au numéro 4 français ? Voilà qui est stimulant, qui donne un peu de griserie pour qui fait cet énorme travail, entrepris la joie au cœur.

Cette année, nous saluons l'arrivée d'un nouveau participant : le Dr Bianca Maria Piraccini de Bologne dont la compétence en onychologie n'est plus à démontrer.

Nous avons prévu, à la création de cette revue de faire un choix arbitraire des articles. L'ordinateur triait un certain nombre d'articles, portant les mots-clés déterminants, et nous procédions à un choix en fonction des titres. Les co-auteurs de cette revue reçoivent alors une dizaine d'articles qu'ils examinent parmi lesquels ils en sélectionnent six. Ce jeu de dés est tout à fait intéressant, car cette année par exemple, on s'aperçoit que les médecins du continent Indien produisent beaucoup d'articles en onychologie et nombre d'entre eux, méritent de ne pas être ignorés.

Je pense, d'autre part, que l'article qui a échoué à Bianca Maria Piraccini sur l'élévation de la visibilité du plexus capillaire du repli sus-unguéal surprendra plus d'un lecteur.

Ce jeu de loterie est très amusant par les découvertes surprenantes qu'il entraîne. Mais peut-être l'année prochaine, allons-nous proposer au Dr Coustou, de faire un numéro totalement différent, simplement pour que de temps en temps nous ne dépendions pas du hasard, nous essaierons de faire une sélection en fonction de nos lectures. Nous soumettrons cette idée au Comité Rédactionnel et nous verrons les résultats. Vous les connaîtrez l'année prochaine ! Et comme toujours, pour illustrer ces articles nous avons puisé dans nos photothèques personnelles.

Nous remercions le Dr Coustou qui malgré de nouvelles fonctions a tenu à conserver la responsabilité de cette revue publiée maintenant en deux langues. Nous lui en savons gré et nous nous efforcerons constamment d'alléger sa tâche.

N'oubliez pas que l'avis de nos lecteurs nous est toujours précieux pour l'amélioration de cette revue qui est maintenant la vôtre.

Robert Baran

Ongle - Quoi de neuf ? n°5

Sélection bibliographique commentée

Robert BARAN

Centre de Diagnostic et traitement des maladies des ongles

baran.r@club-internet.fr & BARAN.R@wanadoo.fr



- p08 Altérations unguéales au cours du pemphigus
- p09 Myase sous-unguéale chez une femme avec perturbations psychiatriques
- p11 L'auto-inoculation du *Trichophyton rubrum* à partir d'ongles infectés, n'est pas un phénomène rare
- p12 Leuconychie longitudinale au cours de la maladie de Hailey-Hailey : un signe à ne pas manquer
- p13 Sclérose tubéreuse - Une maladie pluri-systémique
- p15 Lunules unguéales triangulaires multiples : un signe pathognomonique de l'onchycho-arthro-ostéodysplasie héréditaire

Oswaldo CORREIA

Directeur de Clinique - Centre de Dermatologie Epidermis
Porto (Portugal)

epidermis@epidermis.pt



- p17 "Chaînettes blanchâtres", une avancée dermoscopique in vivo remarquable dans la tungose
- p18 Les caractéristiques de la vidéocapillaroscopie des replis sus-unguéaux chez les malades sclérodermiques sont associées à la gravité de la maladie et de ses sous-groupes
- p20 Critères de classification dans la sclérose systémique
- p21 Précision diagnostique des possibilités du Doppler ultrasonographique pour différencier phénomènes de Raynaud primaire et secondaire dans les connectivites indifférenciées
- p22 Résultats à long terme après mise en place d'agrafes unguéales sur les ongles incarnés des diabétiques
- p24 Mercure retrouvé dans le cerveau humain, le sang, les muscles et les ongles des orteils à la suite d'une exposition : une étude autopsique

Sophie GOETTMANN

Consultation d'Onychologie
Hôpital Bichat, Paris

sophie.nail@wanadoo.fr



- p25 L'onychodysplasie digitale
- p26 Détection de gadolinium dans les cheveux et les ongles dans un cas de doses excessives responsables d'une fibrose systémique néphrogénique
- p27 L'ongle de Terry, un aspect de l'âge avancé
- p28 Dystrophie unguéale dans l'amyloïdose systémique primitive
- p29 Méthodes chimiques facilitant le transport transunguéal et efficacité de l'iontophorèse
- p30 Le dégantage de l'appareil unguéal, un nouveau syndrome polyétiologique avec trois caractéristiques principales

Eckart HANEKE

Pr. Agrégé de Dermatologie - Dermaticum, Fribourg (Allemagne)
Hôpital de L'Ille, Berne (Suisse)

haneke@gmx.net



- p32 Quelques aspects de la perte transonychiaie en eau
- p33 La chirurgie d'une duplication du pouce réalise un ongle esthétiquement parfait
- p34 Tumeur glomique intra-osseuse du gros orteil
- p35 Les onychomycoses sont fréquentes chez des patients atteints d'insuffisance veineuse chronique
- p38 Le simple comptage de la densité capillaire du repli sus-unguéal dans les cas suspects de sclérose systémique - une expérience de 9 ans
- p39 Les cosmétiques unguéaux et les techniques cosmétiques présentent des risques véritables

Jose Maria MASCARO

Professeur Emérite de Dermatologie
Hôpital Universitaire de Barcelone (Espagne)

2948jmm@comb.es



- p42 HPV dans les tumeurs malignes épithéliales de l'appareil unguéal
- p44 Toxicité du sélénium : un cas de sélénirose causé par une supplémentation nutritionnel
- p45 Insuffisance surrénale primitive prise pour un syndrome de Laugier-Hunziker
- p46 Différence histologique entre lentigo et mélanome sous-unguéal
- p47 Altérations unguéale dans l'histiocytose à cellules de Langherans : un marqueur possible d'une maladie multisystémique
- p49 Privilège immunitaire et peau

Bianca Maria PIRACCINI

Service de Dermatologie
Istituto di Clinica Dermatologica Bologna (Italie)

biancamaria.piraccini@unibo.it



- p50 L'élévation de la visibilité du plexus capillaire du repli sus-unguéal regroupe des familles et s'accompagne d'un patron spécifique dans la schizophrénie
- p51 Ongles artificiels : une réponse orthotique au grattage excessif
- p52 Pénétration sous-unguéale digitale de Dibutyl phtalate
- p52 Hippocratisme digital : évaluation radiologique de l'épaisseur du lit unguéal
- p54 Les lignes de Beau
- p55 Usure des ongles chez un enfant

Bertrand RICHERT

Chef de Clinique - Service de Dermatologie
Hôpital Universitaire de Liège (Belgique)

Bertrand.Richert@skynet.be



- p56 Tumeur glomique à type de fissure unguéale évoquant une dystrophie canaliforme médiane
- p56 Mélanome amélanotique sous-unguéal post-traumatique
- p60 Une méthode non invasive pour stopper le tic de succion des doigts
- p61 Valeur de comptage personnel des ongles atteints d'onychomycose. Une analyse pilote rétrospective
- p62 Altérations capillaires et unguéales des cancers et de leurs traitements
- p67 Réversibilité d'une hyperpigmentation cutanée et unguéale et dépigmentation capillaire liée à une avitaminose B

Cas cliniques

- p70 Robert Baran
- p71 Osvaldo Correia
- p72 Sophie Goettmann
- p73 Eckart Haneke

- p75 Jose Maria Mascaro
- p76 Bianca Maria Piraccini
- p78 Bertrand Richert

Formation Médicale Continue

- p82 L'atteinte unguéale dans la maladie psoriasique. Ce que vous devez savoir.

Notes

Ongle - Quoi de neuf ? n°5

Sélection bibliographique commentée

Altérations unguéales au cours du pemphigus

Carducci M, Calcaterra R, Franco G, Mussi A, Bonifati C, Morrone A. Nail involvement in pemphigus vulgaris. *Acta Derm Venereol* 2008; 88: 58-60.

L'atteinte unguéale dans le pemphigus vulgaire (PV) est relativement inhabituelle bien qu'une étude récente relate sa présence jusqu'à 22% des patients. Les auteurs de cet article confirment cette prévalence puisque 30% de leurs malades étaient touchés.

Les anomalies les plus fréquentes sont l'onychomadèse (Fig 1), la paronychie (Fig 2) et les bulles périunguérales (Fig 3), la trachyonychie, l'onychorrhexie, les lignes de Beau, le ptérygion, les sillons transversaux et la dyschromie. Il n'existe qu'un seul article concernant le pemphigus foliacé et les 5 sujets de cette étude atteints de pemphigus foliacé présentaient des ongles normaux.

Trois patients avec PV affichaient des altérations communes telles qu'onychomadèse, paronychie, onychorrhexie, lignes de Beau et ptérygion, excepté une leuconychie transversale dans l'observation 1.

Habituellement, les ongles des mains sont plus touchés que ceux des orteils et l'apparition se fait sur une période variable. Les altérations unguéales peuvent se rencontrer au cours de la présentation initiale, concomitante d'une rechute ou comme signe révélateur d'exacerbation de la maladie. Dans la série rapportée par les auteurs, les modifications unguéales sont apparues après la 1^{ère} manifestation cutanée ou muqueuse du pemphigus.

Une biopsie du lit unguéal, de la matrice ou du repli pour examen histologique de routine et IFD (immunofluorescence directe) doivent être effectués pour évaluer la première modification de l'appareil unguéal. Dans les cas rapportés par les auteurs la biopsie de l'ongle n'a pas été faite de crainte d'entraîner une gêne inutile chez leurs patients, sans information supplémentaire. Les traitements systémiques traditionnels du PV sont nécessaires pour maîtriser les dystrophies unguéales insensibles aux traitements locaux. Leur guérison est habituellement complète et sans séquelle. Toutefois, dans l'observation 2 paronychie et onychorrhexie persistaient encore après 6 mois de traitement oral, probablement le malade présentait-il une forme particulièrement agressive et résistante à la thérapeutique, avec un taux élevé d'anticorps anti-DSG3 persistant dans le sérum. Le ptérygion s'est maintenu au stade cicatriciel.

Les raisons de la rareté de l'atteinte unguéale initiale dans le PV sont obscures. Bien que lit, matrice et replis soient des structures épidermiques identiques à celles de la peau et des muqueuses, il existe probablement des différences structurelles, anatomiques et moléculaires.

La matrice possède un épithélium pluristratifié, similaire à l'épiderme normal, mais sans couche granuleuse ; l'épiderme du lit unguéal n'a guère plus de 2 à 3 couches cellulaires d'épaisseur. C'est pourquoi les auteurs avancent que l'expression locale de DSG1 et DSG3 est faible et que l'altération unguéale peut n'apparaître qu'en présence d'une forte concentration d'auto-anticorps aux deux glycoprotéines desmosomiques présentes dans le sérum de ces patients.

Une meilleure compréhension du fonctionnement de l'appareil unguéal et des investigations plus poussées sont indispensables pour confirmer ces hypothèses.

COMMENTAIRE R. BARAN

Les altérations unguéales au cours du pemphigus ne sont pas exceptionnelles. Citons les travaux de Habibi M et al. *Int J Dermatol* 2008; 47: 1141-4, de Chams-Davatchi et al. *Int J Dermatol* 2005; 44: 470-6 (à propos de 79 patients). ●



Fig 1 - Onychomadèse multiple au cours du pemphigus



Fig 2 - Paronychie avec dystrophie unguéale



Fig 3 - Bulle du repli unguéal au cours d'un pemphigus

Myase sous-unguéale chez une femme avec perturbations psychiatriques.

Balcioğlu C, Ecemiş T, Ayer A, Özbel Y. Subungual myiasis in a woman with psychiatric disturbance. *Parasitology Int* 2008; 57: 509-11.

Cet article relate le cas d'une femme de 66 ans adressée à l'hôpital psychiatrique de l'état de Manisa avec le diagnostic de psychose chronique. Elle vivait seule depuis près de 10 ans dans sa maison pleine de détritiques qu'elle ramassait, et n'avait ni eau, ni électricité. Au cours de son examen psychiatrique, elle était consciente, coopérative, sauf dans la communication verbale, le diagnostic initial de psychose chronique a conduit à la prescription immédiate d'un traitement.

L'examen physique de la patiente a révélé la condition médiocre dans laquelle elle se trouvait ainsi que son état asthénique. Ses cheveux étaient devenus rigides de saleté. De nombreuses larves furent trouvées dans la région sous-

unguéale de son gros orteil gauche et les prélèvements furent confiés au service de parasitologie. Après examen direct à la potasse à 10% on découvre des filaments fongiques dont la culture révèle un *Trichophyton rubrum*. Les paramètres biochimiques et hématologiques étaient dans les limites de la norme. Dix-sept larves ont été retirées des gros orteils et identifiées comme le 3^{ème} stade larvaire de *Calliphora* spp. selon leurs stigmates et leur structure céphalo-thoracique. L'ongle du gros orteil droit est avulsé pour permettre un traitement anti-microbien. Les soins quotidiens locaux sont pratiqués pendant cinq jours et un examen de contrôle trois mois plus tard confirme la guérison complète.

•••

*Myase sous-unguéale chez une femme avec perturbations psychiatriques.***Discussion**

Les myases surviennent plus spécialement en milieu rural où les pratiques d'hygiène laissent à désirer. En milieu urbain cette pathologie ne se rencontre que dans les populations aux conditions d'hygiène médiocre et d'une piètre éducation.

La maladie se manifeste principalement sur les parties du corps non protégées, comme les bras, les jambes et la tête (myase cavitaire).

Deux cas turques de myase ophthalmique et de myase orale nosocomiale causées par *Sarcophaga* spp. ont été publiés. Il existe 36 différents types de mouches à l'origine de myase humaine. *Lucilia* et *Calliphora* appartiennent à la même famille. Les Calliphoridae sont également connus sous le nom de mouches vertes ou mouches bleues, et leur degré de parasitisme est facultatif. Leurs sites anatomiques favoris sont la peau et les plaies. Jusqu'ici un seul cas de myase d'origine externe a été rapporté en Turquie, siégeant sur les orteils d'un patient diabétique et dû à *Lucilia sericata*. Le 1^{er} cas de myase sous-unguéale concernant une femme blanche de 47 ans a été causé par *M. domestica* après un traumatisme suivi d'un hématome sous-unguéal et publié en 1978. Le 1^{er} cas de myase sous-unguéale causé par *Sarcophaga* spp. a récemment été décrit par Dagci et al.

Le cas des auteurs est le second rapporté en Turquie où le premier cas était dû à *Calliphora* spp.

Les larves de *Calliphora* spp. se développent sur des blessures ouvertes.

Étant donné les conditions de vie de la patiente, sujet de cet article, un examen psychiatrique diagnostiqua une psychose chronique. L'examen mycologique des échantillons unguéaux révéla *T. rubrum*. Les ongles des orteils sont en effet des localisations favorables au développement des larves de *Calliphora* spp. Compte tenu de la classification des myases, celles observées dans cet article peuvent être considérées comme une sur-infection à l'invasion par *T. rubrum*.

COMMENTAIRE R. BARAN

Les insectes aiment bien les champignons ... Faulde MK et coll (JEADV 2007; 21: 841-43) ont rapporté le premier cas d'infestation humaine sous-unguéale par *Limothrips cerealium* (Fig 1) associé à une infection à *T. mentagrophytes* (Fig 2). Il est intéressant de noter qu'en 2004 des auteurs Taïwanais avaient déjà décrit un ongle mycosique parasité par *Liposcelis bostnychophila* Badonnel. ●



Fig 1 - Premier cas d'infestation humaine sous-unguéale par *Limothrips cerealium* (Coll MK, Faulde, Allemagne)

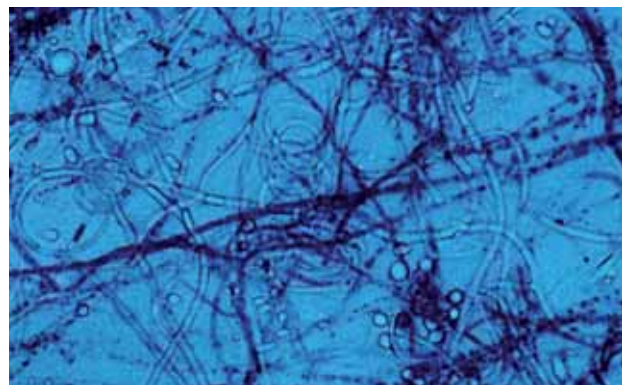


Fig 2 - Infection à *T. mentagrophytes* envahissant un ongle dystrophique, épais.

L'auto-inoculation de *Trichophyton rubrum* à partir d'ongles infectés n'est pas un phénomène rare.

Szepietowski JC, Matusiak Ł. *Trichophyton rubrum* autoinoculation from infected nails is not such a rare phenomenon. *Mycoses* 2008; 51: 345-46.

Cet article relate le cas d'un patient blanc de 87 ans en bonne condition physique qui a été admis dans le service de dermatologie pour une histoire de plaques douloureuses de la face durant depuis 2 mois. Le malade nia tout contact récent avec des animaux. A l'examen on constatait l'existence de plaques indurées aiguës avec érythème confluent et pustules à la surface du menton et des joues. Un nodule croûteux siégeait également sur la lèvre supérieure, certaines aires étaient imberbes sur les plaques. Toutes les lésions étaient douloureuses expliquant les difficultés éprouvées par le patient lors du rasage. Il n'existait pas d'adénopathie. Par contre, les ongles affichaient une onychomycose sous-unguéale disto-latérale de tous les doigts d'une main (Fig 1) et de tous les orteils. Le patient souffrait d'onychomycose des orteils depuis plus de 3 ans et des ongles des doigts depuis 2 ans. En lumière de Wood les lésions du visage ne présentaient aucune fluorescence. Grattage et prélèvements pileux à la pince pour un examen direct mycologique dans une solution contenant 20% de potasse avec addition de DMSO ont montré des filaments typiques.

L'examen direct à partir de prélèvements unguéaux des doigts et des orteils était également positif. En culture sur milieu de Sabouraud *Trichophyton rubrum* fut identifié. Le patient reçut 250 mg/j de terbinafine, ainsi qu'une application d'une crème à 1% de terbinafine 2 fois / jour. En 4 semaines le visage fut complètement guéri sans destruction des follicules pileux. La terbinafine orale fut poursuivie un mois mais le malade fut perdu de vue.

Discussion

Les teignes de la barbe surviennent principalement chez les travailleurs de la ferme car les animaux constituent la principale source d'infection. Presque toujours les lésions à type de kérion sont causées par des dermatophytes zoophiles comme *T. mentagrophytes* var. *granulosum* ou *T. verrucosum*. Le champignon anthropophile *T. rubrum* est l'agent causal le plus communément isolé dans les infections fongiques superficielles en Pologne.

La formation de lésions à l'apparence de kérions causés par *T. rubrum* est un phénomène extrêmement rare. Si rare que bien souvent les médecins peuvent ne voir qu'un seul cas au cours de leur vie professionnelle. Et encore ...!

COMMENTAIRE R. BARAN

Si la dystrophie unguéale exige un traitement par terbinafine chez ce patient présentant des kérions multiples, il faut souligner que les kérions isolés sont traités par corticoïdes systémiques en association à l'antifongique oral, voire en l'absence de ce dernier pour certains auteurs. •



Fig 1 - Cette illustration montre une atteinte unilatérale de tous les ongles d'une main par *Trichophyton rubrum*

Leuconychie longitudinale au cours de la maladie de Hailey-Hailey : un signe à ne pas manquer

Kumar R, Zawar V. Longitudinal leukonychia in Hailey-Hailey Disease: a sign not to be missed. *Dermatol Online J* 2008; 14: 17.

Un dentiste de 54 ans consulte pour une plaque douloureuse érythémateuse avec fissures de l'aine gauche et de la peau scrotale adjacente existant depuis dix ans. La lésion était douloureuse de façon intermittente en particulier en été où elle réduisait la mobilité du patient.

Il avait été traité dans différents centres avec des topiques antifongiques (crèmes, lotions, poudres), des antibiotiques locaux (framycétine, acide fucidique, mupirocine et sisomicine), des antibiotiques systémiques (érythromycine, roxithromycine, cefadroxyl et ampicilline-cloxacilline). Aucun de ces traitements n'avait apporté de réelle amélioration. A l'examen, en plus de la plaque inguinale, on constatait des bandes blanches longitudinales asymptomatiques sur tous les doigts (Fig 1), particulièrement marquées aux pouces. Un examen plus approfondi révélait des bandes longitudinales planes en plus des quelques crêtes. Les ongles ne montraient ni fragilité ni encoche distale. Les orteils, les paumes, les plantes et les ongles étaient indemnes. Il n'y avait aucune maladie systémique associée, ni maladie cutanée, telle que la Maladie de Darier, ni générale (médicamenteuse), ni maladie familiale (psychique par ex).

Par contre un interrogatoire serré révélait que la mère du malade, son frère aîné et sa plus jeune sœur avaient une maladie assez similaire aux aisselles et aux plis inguinaux avec exacerbation estivale.

A l'examen du fils de ce patient on notait la présence de bandes discrètes blanches sur les 3^{ème} et 5^{ème} doigts sans éruption cutanée.

Tous les examens effectués (mycologiques, sanguins, hépatiques) étaient normaux. Mais une biopsie prélevée à l'extrémité de la plaque inguinale gauche montrait une spongieuse, une acantholyse partielle avec une formation fissuraire intra-épidermique et l'aspect typique de "mur de brique délabré" confirmant ainsi le diagnostic de maladie de Hailey-Hailey. L'immunofluorescence directe était négative. Le traitement par une association d'acide fucidique et de crème au dipropionate de bétaméthasone 0,5%, 2 fois / jour x 3 semaines apporta une guérison complète de la lésion, laissant simplement une hyperpigmentation

post-inflammatoire. Il n'y eut pas de rechute dans les 6 mois qui ont suivi, mais au début de l'été l'apparition d'une récurrence fut rapidement stoppée avec le même traitement. Bien entendu les ongles ne subirent aucune modification au cours des 2 années d'observation du patient.

Discussion

La maladie de Hailey-Hailey est une affection chronique avec exacerbations et rémissions. Mais elle est essentiellement bénigne. Les manifestations unguéales sont peut-être le premier signe de la maladie. En tenir compte pourrait aider à identifier les membres de la famille qui risquent d'être touchés.

COMMENTAIRE R. BARAN

L'association dermite récalcitrante des plis et/ou de la nuque ou du cou et leuconychie longitudinale doit toujours évoquer le diagnostic de maladie de Hailey-Hailey, à confirmer par biopsie cutanée.



Fig 1 - Leuconychie longitudinale isolée au cours de la maladie de Hailey-Hailey (Kumar R, Zawar V. Longitudinal leukonychia in Hailey-Hailey disease. *Dermatology Online Journal* 2008; 14 : 17)

Sclérose tubéreuse - Une maladie pluri-systémique

Arora V, Nijjar IS, Singh J, Sandhu PS. Tuberous sclerosis – A multi system disease. Indian J Ped 2008; 75: 77-79

Un enfant de 10 ans est amené à la consultation pour crises d'épilepsie apparues au cours des derniers six mois. Il souffrait d'un léger retard mental. On notait ni céphalées, ni douleurs thoraciques, ni respiration courte, ni troubles urinaires ou intestinaux. Il était l'aîné de trois enfants. Les deux autres ne présentaient aucune anomalie. Il n'existait aucun antécédent familial d'atteinte cutanée, ou psychique.

L'enfant était mince et bien orienté dans le temps et l'espace et n'avait pas de fièvre. Il existait de multiples papules cutanées, colorées sur le nez et les joues (Fig 1). De petites projections rougeâtres étaient notables à la base des ongles de MG3 et MD2 évoquant des fibromes unguéaux.

Une IRM du cerveau révéla de multiples lésions corticales des deux hémisphères cérébraux (Fig 2). De multiples nodules sous-épendymaires faisaient saillies dans les ventricules latéraux.

Une sonographie de l'abdomen indiquait une petite masse d'échogénicité moyenne mesurant 1,5 x 1,2 cm située sur le

pôle supérieur du rein gauche. Un petit kyste fut également détecté dans la région interpolaire du rein droit.

Une échographie des orbites montrait une masse en plaque dans le quadrant latéral de l'œil gauche suggérant l'existence d'un hamartome de la rétine.

Le début d'une sclérose tubéreuse (STB) avant cinq ans avec des lésions cutanées ou des crises d'épilepsie est classique, mais la maladie peut rester latente jusqu'à l'adolescence. Elle se manifeste selon une expressivité variable dans une même famille. On sait maintenant qu'environ la moitié des familles de STB sont liées au chromosome 9q34 (TSC1) et l'autre moitié au chromosome 16p13 (TSC2). Le caractère héréditaire est autosomique dominant.

L'Association nationale américaine de la sclérose tubéreuse a classé les signes cliniques en trois groupes: primaire, secondaire et tertiaire.

Les caractères primaires intéressent les angiofibromes de la face, les fibromes multiples de l'appareil unguéal, les tumeurs corticales, les nodules sous-épendymaires ou les astrocytomes à cellules géantes, les nodules sous-épendymaires multiples calcifiés et les astrocytomes de la rétine. Les caractères secondaires comprennent l'atteinte d'un parent du 1^{er} degré, un rhabdomyome cardiaque, un

...



Fig 1 - Angiofibrome du visage (Coll F. Cambazard, Saint-Etienne)

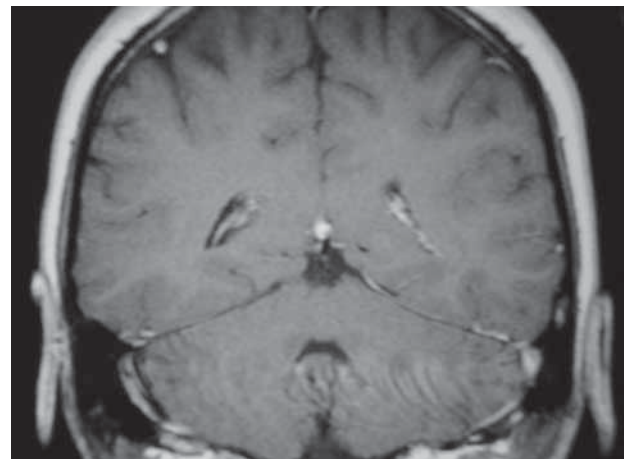


Fig 2 - Calcifications corticales des hémisphères cérébraux (Coll JF. Stalder, Nantes)

Sclérose tubéreuse – Une maladie pluri-systémique

hamartome rétinien, des tumeurs cérébrales, des nodules sous-épendymaires non calcifiés, des plaques peau de chagrin, des plaques du front, une lymphangiomyomatose pulmonaire, des angiomyolipomes et des kystes rénaux.

Les caractères tertiaires concernent les macules hypomélaniques, les kystes rénaux, les petites dépressions de l'émail dentaire, les hamartomes à type de polypes rectaux, la lymphangiomyomatose pulmonaire, des hétérotopies cérébrales, des fibromes gingivaux, des hamartomes d'autres organes et des spasmes infantiles.

Le diagnostic de certitude exige un des caractères primaires ou deux caractères secondaires ou encore un caractère secondaire et deux caractères tertiaires. Le patient de cette publication avait au minimum un signe primaire et trois caractères secondaires, tous bilatéraux. Toutefois, il existe des observations où la symptomatologie est unilatérale.

Les lésions cutanées sont rencontrées dans 60-70% des cas : 4 sont caractéristiques : angiofibromes, tumeurs de Koenen (Fig 3), plaques peau de chagrin et macules hypomélaniques en feuille de frêne (Fig 4).

Les angiofibromes sont de petites papules discrètes, fermes, télangiectasiques brun-rouge, de 1 à 10 mm qui apparaissent au-dessus du sillon naso-labial, sur les joues, les paupières et le menton. Les fibromes péri-unguéraux sont lisses, fermes, émergeant sous le repli sus-unguéal ou sous la tablette. Les plaques peau de chagrin sont d'épaisseur irrégulière, de la couleur de la peau, siégeant habituellement dans la région lombo-sacrée. Les macules blanches ovoïdes mesurent de 1 à 3 cm et sont présentes sur le tronc ou les membres.

Le déficit mental s'observe dans 60 à 70% des cas et peut s'aggraver.

Les problèmes esthétiques concernant les angiofibromes sont à peu près résolus avec le laser vasculaire à colorant pulsé (585nm) ou par laser CO2.

L'espérance de vie des enfants gravement atteints est faible : 3% meurent au cours de la première année, 28% avant 10 ans et 75% avant 25 ans. Le pronostic concernant les enfants plus âgés ou les jeunes adultes atteints d'une forme discrète est imprévisible.

Des études bien conduites estiment que dans les 2/3 des cas il existe une mutation nouvelle et que les cas restants familiaux sont le fait d'un trait autosomique dominant. Les enfants de parents touchés par la maladie doivent faire l'objet d'un examen cutané, rénal, hépatique et cardiaque en sonographie dès la consultation initiale.

Le diagnostic prénatal est possible grâce à la technologie de l'ADN à condition toutefois que la mutation soit connue.

COMMENTAIRE R. BARAN

Les tumeurs de Koenen jouent un rôle important. Nous avons porté le diagnostic de STB sur leur seule présence avec confirmation radiologique ultérieure. •



Fig 3- Tumeurs de Koenen reposant sur une gouttière unguéale

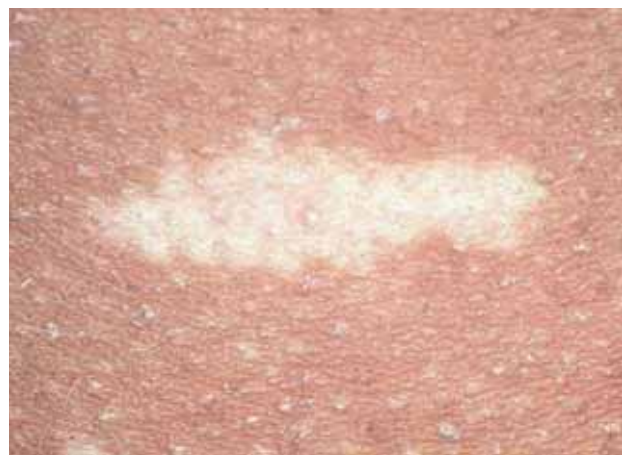


Fig 4 - Macule hypomélanique en feuille de frêne (Coll JPh. Lacour, Nice)

Lunules unguéales triangulaires multiples : un signe pathognomonique de l'onycho-arthro-ostéodysplasie héréditaire.

Dyer JA, Jourdan SJ, Dyer GA. Multiple triangular lunula unguis: a specific finding for the nail-patella syndrome. *Mo Med* 2007; 104: 506-8.

Un jeune homme de race blanche de 18 ans signala au cours d'une consultation occasionnelle l'existence d'anomalies unguéales inhabituelles. Observés de près, tous les ongles, exceptés ceux des pouces qui étaient atrophiés, affichaient une lunule triangulaire à pointe distale (Fig 1). Sur les doigts, les plis transversaux cutanés marquant l'articulation interphalangienne distale étaient très discrets, voire absents.

Interrogés sur des anomalies osseuses dont il pouvait souffrir, il révéla l'existence de pieds-bots à la naissance, et l'absence de rotules. Le patient est capable de marcher, monter les marches, grimper, sans difficulté, bien que ses genoux se foulent facilement lorsqu'il dévale une pente. Les crampes des muscles antérieures des cuisses sont fréquentes.

L'histoire familiale révèle que d'autres membres sont porteurs du même syndrome. Les examens de laboratoire étaient normaux et les images radiologiques ont montré l'absence de rotule gauche, une hypoplasie de la droite et des cornes iliaques postérieures bilatérales ainsi qu'un certain raccourcissement des phalanges distales des doigts.

•••



Fig 1 - Lunules triangulaires (Coll H. Degreef, Belgique)

Lunules unguéales triangulaires multiples : un signe pathognomonique de l'onycho-arthro-ostéodysplasie héréditaire.

Discussion

Les anomalies majeures sont osseuses mais ne sont pas toutes présentes. L'onycho-ostéo-dysplasie héréditaire est le synonyme le plus employé pour le syndrome onycho-patellaire. Les modifications unguéales surviennent dans 95% des cas. Les ongles des pouces sont les plus touchés avec une fréquence décroissante de l'index à l'auriculaire. Les tablettes peuvent être fissurées, hypoplasiques ou absentes. Lorsqu'elles sont hypoplasiques, la moitié interne de l'ongle du pouce, seule, peut exprimer l'anomalie. Les ongles des orteils sont moins souvent atteints. Une diminution nette des plis transversaux de la face dorsale de la dernière articulation, voire leur absence est notable. Une hyperhidrose palmo-plantaire n'est pas rare. Les lunules triangulaires apparaissent sur 8 des 10 doigts de façon bilatérale et symétrique.

L'hyperpigmentation en feuille de trèfle au bord pupillaire de l'iris (Signe de Lester) survient dans 45% des cas. Un glaucome a été noté chez 30% des malades.

Dans les familles sans néphropathie, le risque rénal est faible. Lorsqu'il existe une néphropathie, le risque est de 25% et celui d'une maladie rénale terminale de 10%. Ces chiffres, selon les statistiques, peuvent atteindre 48% dans le premier cas et 14% dans le seconde éventualité.

En dehors du lien avec le groupe sanguin ABO le gène identifié défectueux se nomme LMX1B.

COMMENTAIRE R. BARAN

Les signes pathognomoniques sont peu nombreux en médecine, c'est pourquoi il est intéressant de constater que le syndrome onycho-patellaire en regorge. Signes unguéaux avec atrophie et/ou lunules pointues ; signes osseux avec cornes iliaques et absence de rotules, anomalies rénales, et le dernier en date décrit par Itin : l'absence de plis sur la face dorsale des phalanges distales (Fig 2) des doigts. •



Fig 2 - Absence de plis sur la face dorsale de la phalange distale (Coll PH Itin, Suisse)

“Chainettes blanchâtres” une avancée dermoscopique in vivo remarquable dans la tungose.

Bakos RM, Bakos L. “Whithish chains”: a remarkable in vivo dermoscopic finding of tungiasis. Br J Dermatol 2008; 159: 991-2

La tungose est une maladie parasitaire se présentant habituellement comme une papule ou une vésicule de 5 à 8 mm de diamètre avec un point central noir. Celui-ci est produit par la partie postérieure des segments abdominaux de la puce-chique. A mesure que les œufs grossissent, l'abdomen gonfle, la papule devient un nodule de la taille d'un petit pois blanc. Toutefois, sous l'influence de l'hémorragie intralésionnelle, la couleur passe du blanc au noir. Les orteils et la région péri-unguéal sont les sites de prédilection dans plus de 70% des cas. Dans l'article cité, *Tunga penetrans* a creusé un sillon sur le pourtour unguéal. Les découvertes dermoscopiques comportent des anneaux brunâtres typiques, des taches gris bleu mais aussi des structures blanches avec distribution en forme de chaîne (en rapport avec le stade tardif de croissance maximale de l'insecte, les œufs expulsés sont visibles).

COMMENTAIRE O. CORREIA

Les maladies parasitaires des zones tropicales sont des dermatoses des voyageurs actuellement diagnostiquées dans les régions occidentales. La globalisation des vacances, la facilité avec laquelle on passe d'une contrée à l'autre augmentent la fréquence des infections cutanées tropicales. Un diagnostic précoce est essentiel. A cet effet la dermoscopie nous aide à identifier les différentes structures des parasites. Cet article présente des aspects dermoscopiques nouveaux de la tungose. Une autre maladie parasitaire fréquente chez les sujets en provenance d'Amérique Centrale et d'Amérique du Sud est causée par *Dermatobia hominis* responsable de la myase furonculoïde. La lésion primaire consiste en un pseudo-furoncle inflammatoire papuleux avec un point central exsudant un écoulement séro-sanguin (Fig 1). Le diagnostic dermoscopique de la myase furonculoïde a été rapporté récemment (Bakos R, Bakos L. Arch Dermatol 2007). La dermoscopie révélait l'ouverture d'un point central entouré de vaisseaux dilatés et la structure de la larve *Dermatobia hominis* pouvait être reconnue (Fig 2). Certaines lésions résistent parfois aux traitements conservateurs et nécessitent une excision chirurgicale (Fig 3). Les cliniciens européens doivent être au courant de ces maladies tropicales chez des patients qui ont voyagé ou résidé dans une zone d'endémie et la dermoscopie peut les aider à faire un diagnostic précoce.

COMMENTAIRE R. BARAN

Un œil dermatologique exercé ou une simple loupe sont suffisants pour porter le diagnostic de tungose facilité par l'interrogatoire.



Fig 1 - Myase furonculoïde



Fig 2 - Diagnostic dermoscopique d'une myase furonculoïde



Fig 3 - Aspect clinique de *Dermatobia hominis*; lésion résistante au traitement, ayant nécessité l'excision chirurgicale.

Les caractéristiques de la vidéocapillaroscopie des replis sus-unguéaux chez les malades sclérodermiques sont associées à la gravité de la maladie et de ses sous-groupes

Caramaschi S, Canestrini N, Martinelli A et al. Scleroderma patients nailfold videocapillaroscopic patterns are associated with disease subset and disease severity. *Rheumatology* 2007; 46: 1566-1569

L'étude rapportée dans cet article a pour but d'évaluer l'association des signes vidéocapillaroscopiques du repli sus-unguéal (VCR) avec les caractères cliniques et démographiques dans un large groupe de 103 patients sclérodermiques.

La sclérose systémique (SS) est une maladie multi-systémique du tissu conjonctif caractérisée par des dommages microvasculaires avec fibrose interne et cutanée et anomalies immunologiques. L'expression clinique et sa gravité se présentent en un éventail aux signes discrets à des troubles organiques importants. L'atteinte vasculaire particulière affecte avant tout les artérioles et les capillaires avec pour conséquence une réduction du flux sanguin et une ischémie des tissus. La VCR fut pratiquée chez 68 malades à forme limitée et 35 avec sclérodermie diffuse (91 femmes, 12 hommes avec une moyenne d'âge de 54,3 ans, durée moyenne de la maladie 7 ans). Les altérations microvasculaires furent classées en trois différentes catégories : récente, active et tardive. Les signes du repli sus-unguéal furent associés de façon significative aux sous-groupes de la maladie.

La gravité de l'atteinte cutanée, pulmonaire, cardiaque et des vaisseaux périphériques accrût progressivement les signes de la VCR du stade des signes précoces à celui du stade tardif ainsi que le niveau de l'homocystéine du plasma. Les patients aux signes tardifs montrèrent un risque nettement augmenté pour l'apparition d'une maladie active, d'ulcères digitaux et une atteinte modérée sur la peau, les poumons et le cœur. Des différences non significatives furent colligées entre les caractères de la VCR et les différentes variables liées au sexe, l'âge, la durée de la maladie et le profil immunitaire (auto-anticorps).

COMMENTAIRE O. CORREIA

La sclérodermie systémique (SS) comporte une forme localisée et une autre diffuse avec une longue histoire de phénomène de Raynaud avec une acrosclérose et une incidence élevée d'anticorps anti-centromères (Crest syndrome). La SS diffuse a un début relativement rapide et non seulement acral, mais diffus avec implication systémique et anti Scl-70 anticorps présents chez 33% des patients.

Les modifications cutanées se traduisent par un phénomène de Raynaud qui précède la sclérose pendant des mois sinon des années. Les doigts sont d'abord œdémateux et



Fig 1 - Acrosclérose, ulcération douloureuse de l'extrémité des doigts, hyper et hypo-pigmentation.

boudinés. Des ulcérations douloureuses des extrémités et une acrosclérose avec hyper ou hypopigmentation sont classiques (Fig 1), un amincissement des lèvres avec une micro-stomie (Fig 2) sont des signes caractéristiques.

La capillaroscopie est le plus fiable des moyens pour faire la distinction entre phénomène de Raynaud primaire et secondaire au cours de l'identification d'une forme récente de SS. Les trois variétés : récente, active et tardive sont définies comme il suit en capillaroscopie : capillaires géants et microhémorragies (récente); augmentation des signes et perte de capillaires (active); néoangiogénèse, fibrose et désertification (forme tardive) (Cutolo M et al. Best Pract Res Clin Rheumatol 2008) (Fig 3).



Fig 2 - Amincissement des lèvres et microstomie

En désaccord avec cette dernière étude, d'autres travaux rapportent que dans la forme tardive les caractères de la VCR sont fonction de l'âge du patient, de la durée de la maladie, des signes diffus et des anticorps anti-Scl 70 (Cutolo M et al Rheumatol 2004).

Cette étude corrobore les précédentes qui ont montré que la VCR est une technique simple, non-invasive, utile pour l'évaluation du stade de la maladie, elle apporte ainsi une information pronostique.



Fig 3 - Néoangiogénèse et fibrose visibles au dermatoscope (lésions anciennes)

Critères de classification dans la sclérose systémique

Improving the sensitivity of the American College of Rheumatology classification criteria for systemic sclerosis. Hudson M, Taillefer S, Steele R. et al (Scleroderma Research Group). Clin Exp Rheumatol 2007; 25: 754-757

L'objectif de cette étude était d'établir si l'addition d'informations concernant les anomalies des capillaires du repli sus-unguéal au dermatoscope et l'identification de télangiectasies visibles, sur des zones exposées au soleil pouvaient améliorer la sensibilité des critères actuels émanant du Collège Américain de Rhumatologie (ACR) pour le diagnostic de sclérose systémique limitée.

Ils réunirent les données de 101 patients avec une majorité de femmes dont l'âge moyen était de 59 ans. Seules, 67% d'entre elles entraient dans les critères de classification de l'ACR. L'analyse ne fut pratiquée que chez les patients avec atteinte cutanée distale aux articulations métacarpophalangiennes. Les anomalies du repli furent définies par la présence ou l'absence d'anses capillaires dilatées (élargissement des anses capillaires de 4 à 6 fois leur taille normale), anses capillaires géantes (10 fois > à la taille normale) ou aires avasculaires sur le repli sus-unguéal de l'extrémité du 3^{ème} ou 4^{ème} doigt de chaque main. Ces données furent enregistrées en utilisant un dermatoscope DermLite® DL 100. Des enchevêtrements télangiectasiques furent également observés tout en excluant ceux des zones normalement exposées au soleil. Cette information permet d'obtenir une sensibilité proche de 99%. Les auteurs insistent sur le rôle de l'analyse capillaire du repli sus-unguéal avec un simple dermatoscope comme moyen d'amélioration de la sensibilité des critères de l'ACR pour le diagnostic des scléroses systémiques limitées.

COMMENTAIRE O. CORREIA

Voici un nouvel article intéressant qui montre l'importance de la dermatoscopie en tant qu'outil de détection précoce des anomalies vasculaires du repli. Différents caractères peuvent se rencontrer tels que l'élargissement des anses capillaires, des microhémorragies et la perte de capillaires (Fig 1, 2).

Dans l'exercice de notre activité nous avons utilisé le dermatoscope numérisé Molemax® pour classer et suivre les altérations vasculaires dermatoscopiques du repli sus-unguéal. Cette technique nous a permis d'améliorer l'acuité diagnostique des sclérodermies limitées. Récemment dans un article de Sechi ME et al. (Rheumatism 2008) l'analyse capillaroscopique a été proposée 2 fois par an en présence d'un phénomène de Raynaud primaire afin de détecter à un stade précoce le passage à la maladie de Raynaud secondaire chez des patients montrant, au début, un patron normal ou des anomalies capillaires non spécifiques du repli. Toutefois on ne peut pas parler de spécificité puisque certaines altérations capillaires similaires peuvent également être observées dans d'autres maladies auto-immunes du collagène comme le syndrome de Sjögren, la dermatomyosite, le syndrome antiphospholipide ou le lupus systémique (Cortez S, Citalo M. Acta Rheumatol Port 2007).



Fig 1 - Lacets capillaires dilatés et microhémorragies



Fig 2 - Aires avasculaires (perte des capillaires)

Précision diagnostique des possibilités du Doppler ultrasonographique pour différencier phénomènes de Raynaud primaire et secondaire dans les connectivites indifférenciées

Kim SH, Kim HO, Jeong YG, Lee SI et al. The diagnostic accuracy of power Doppler ultrasonography for differentiating secondary from primary Raynaud's phenomenon in undifferentiated connective tissue disease. Clin Rheumatol 2008; 27: 783-786

Cette étude a été effectuée pour évaluer la précision diagnostique du Doppler ultrasonographique (DUS) afin de différencier phénomènes de Raynaud (PR) primaire et secondaire et pour comparer DUS et la capillaroscopie du repli sus-unguéal (RSU) (CRSU) dans la mesure de la microvascularité dans les connectivites indifférenciées (CI) avec PR.

Le phénomène de Raynaud est un vasospasme périphérique épisodique induit par le froid ou le stress. Il survient dans près de 50% des CI. Le PR primaire est une dysrégulation du système nerveux autonome sans désordre associé, alors que le PR secondaire peut être en rapport avec différentes maladies du tissu collagène, y compris des CI qui demandent une évaluation médicale plus poussée et une surveillance régulière. Dans cette étude de 14 patients atteints de CI avec PR, 7 ont été suspectés de PR secondaire lors de l'évaluation de la CRSU tandis que le DUS après épreuve du froid a décelé 12 patients du type III, ce qui signifie toujours une diminution de la microvascularisation avant et après cette épreuve.

Les auteurs démontrent l'existence d'une classification nettement plus correcte au taux de 86% pour le DUS que pour la CRSU au taux de 50% en ce qui concerne le diagnostic de forme secondaire de PR chez les sujets avec CI. Ces découvertes suggèrent que le DUS est plus utile dans l'évaluation des anomalies microvasculaires chez les malades à CI avec PR, ce qui est important parce que 15 à 20% d'entre eux développeront une maladie du tissu conjonctif bien définie.

COMMENTAIRE O. CORREIA

Cet article démontre que le pouvoir du DUS en fait est une méthode valable pour l'étude des patients avec PR.

Le PR est caractérisé par un épisode d'ischémie digitale lors de l'exposition au froid avec blanchiment, cyanose et rougeur après réchauffement (Fig 1 & Fig 2). Il peut être en rapport avec différentes connectivites, maladies artérielles occlusives, troubles neurogéniques, médicaments, traumatismes, affections hématologiques, etc.

Les CI comprennent des patients avec une symptomatologie suggestive d'une connectivite mais sans les critères qui permettent de la définir et elle présente au minimum un autoanticorps non spécifique d'organe.

Bien que de multiples études aient démontré que la CRSU est une méthode simple, bon marché et non invasive, utilisée pour l'évaluation des patients avec PR et dans le diagnostic différentiel de connectivites variées, ce présent travail insiste sur le rôle du DUS comme une méthode de plus grande sensibilité pour le diagnostic de PR secondaire du moins dans les CI.



Fig 1 - Phénomène de Raynaud chez une jeune fille atteinte d'une connectivite indifférenciée



Fig 2- Phénomène de Raynaud chez une femme âgée atteinte de Parkinson traitée par Levodopa et trihexyphenidyl

Résultats à long terme après mise en place d'agrafes unguéales sur les ongles incarnés de diabétiques

Erdogan FG, Erdogan G. Long-term results of nail brace application in diabetic patients with ingrown nails. *Dermatol Surg* 2008; 34: 84-97.

Les ongles incarnés des gros orteils sont extrêmement courants. Ils sont considérés comme un facteur de risque chez les diabétiques. Les diagnostiquer précocement et les traiter correctement est essentiel. Au cours de cette étude les auteurs proposent l'utilisation d'une orthonyxie chez 21 diabétiques non-immunodépendants. Aucun patient n'a souffert de la mise en place de cette orthèse et tous ont poursuivi leurs activités quotidiennes. La durée moyenne du maintien des ressorts orthonyxiques a été d'environ 4 mois et l'évaluation du suivi s'est établi sur une période proche de deux ans. Quinze des 21 patients ont eu une guérison complète. Les rechutes ont été enregistrées chez les patients qui avaient été traités pendant 2,83 mois. Toutes les orthonyxies conservées 4 mois ont permis la guérison. Les patients ayant récidivés ont souhaité la remise en place de l'agrafe métallique ou plastique.

COMMENTAIRE O. CORREIA

L'onychocryptose est commune aux gros orteils. Chez l'enfant et chez l'adolescent elle est très fréquente, elle est, par contre, plus embarrassante chez le diabétique où elle est considérée comme un facteur de risque. De nombreuses modifications anatomiques telles que l'hypertrophie du repli latéral, une désaxation congénitale ou comportementales comme des chaussures étroites, une coupe incorrecte des ongles, contribuent à la formation d'un ongle incarné. Un traitement conservateur comprend des bains de pieds dans l'eau chaude et savonneuse, la mise en place délicate d'un coton sous le bord de l'ongle incarné et le "taping", traitement orthonyxique avec ressort métallique ou plastique. Ceci peut souvent suffire, dans les formes initiales douloureuses avec érythème et œdème, sans entraîner une altération des activités quotidiennes. Toutefois ces orthonyxies ne s'utiliseront pas dans les formes avec suppuration ou tissu de granulation. Dans ces cas avancés, diverses techniques comme la chirurgie, l'électro-radiofréquence, le laser CO2 pour détruire la matrice ou effectuer une matricectomie partielle des cornes latérales par phénolisation sont des techniques efficaces avec faible taux de récurrences et d'effets indésirables entre des mains expertes (Fig1 - 5).



Fig 1- Ongle incarné



Fig 2 - Avulsion partielle de la tablette



Fig 3 - Avulsion partielle de la tablette

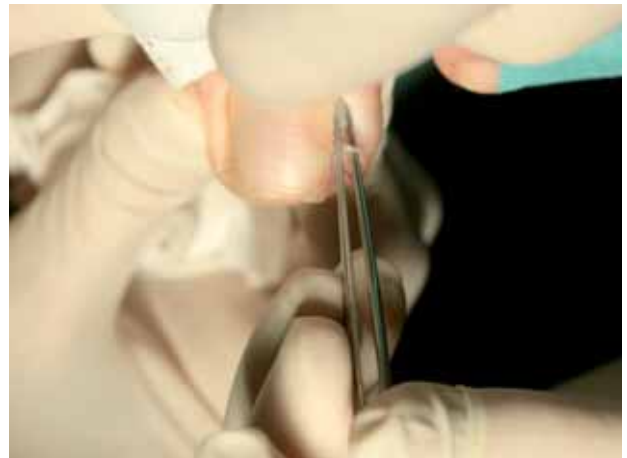


Fig 4 - Phénolisation de la corne matricielle



Fig 5 - Résultat un mois après la phénolisation.

Mercure retrouvé dans le cerveau humain, le sang, les muscles et les ongles des orteils à la suite d'une exposition: une étude autopsique

Björkman L, Lundekvam BF, Laegreid T. Mercury in human brain, blood, muscle and toenails in relation to exposure: an autopsy study. *Environmental Health* 2007, 6: 30

La plupart des gens sont plus ou moins exposés aux vapeurs de mercure (Hg) au cours de la restauration d'un amalgame dentaire, au Hg inorganique (Hg-I) par l'alimentation, au méthyl mercure (Me-Hg) par le poisson et les mammifères marins et le thiomersal par les vaccins. Le personnel en dentisterie constitue un des groupes les plus importants avec exposition professionnelle au mercure brut. L'exposition peut aussi être due à la fabrication d'articles électriques.

Les restaurations d'amalgame relarguent de façon continue des vapeurs de Hg élémentaire qui est inhalé et absorbé par le corps, redistribué dans les tissus, y compris le cerveau. Le but de ce travail a été d'étudier les liens entre mercure organique et inorganique dans le cerveau et le sang ainsi que dans d'autres tissus chez des sujets sans exposition professionnelle au mercure inorganique et d'évaluer l'utilisation du sang et des ongles d'orteils en tant que moyen biologique d'appréciation du mercure organique et inorganique dans le cerveau et les autres tissus.

Des échantillons de sang, du cerveau, de la thyroïde, des muscle abdominaux et des ongles d'orteils furent prélevés lors de l'autopsie de 30 sujets décédés.

On trouva une corrélation significative Me-Hg dans le sang et le cortex occipital. De plus, la quantité de Hg dans les ongles des orteils fut également corrélée avec le Me-Hg du sang et du cerveau. Le Hg-I dans le sang et le cortex occipital de même que le Hg total dans l'hypophyse et la thyroïde furent fortement associés à la surface du nombre des amalgames dentaires au moment du décès.

En conclusion, dans une population nourrie de poisson, la prise de Me-Hg via le biais alimentaire a un impact considérable sur les concentrations de Me-Hg dans le cerveau, tandis que l'exposition aux restaurations d'amalgames dentaires augmente les concentrations en Hg-I dans le cerveau. Il est important de bien faire la distinction entre les différents types de mercure afin d'évaluer l'impact du mercure dans le cerveau de sources d'expositions variées, principalement l'exposition à l'amalgame dentaire ainsi que la consommation de poisson.

COMMENTAIRE O. CORREIA

Cette étude apporte des informations concernant le problème posé par les amalgames dentaires comme une source de Hg-I dans le sang et le cerveau.

Bien qu'il n'existe pas de certitude que l'exposition aux amalgames dentaires soit en rapport avec la maladie, il a cependant été prouvé que ces amalgames étaient associés à des effets neurologiques subcliniques. Il semble que les expositions cumulatives aux amalgames pourraient être en rapport avec certaines maladies neurologiques, principalement la sclérose en plaques et la maladie d'Alzheimer.

D'autres travaux sont nécessaires pour clarifier le rôle des amalgames dentaires (taille de la restauration, de la surface de l'aire métallique, de la durée de l'exposition) aussi bien que celui de la consommation des différents types de poissons sur les concentrations en Hg dans le cerveau pour éliminer définitivement tout lien avec les maladies neurologiques. Il est intéressant de voir que le Hg dans les ongles des orteils est un biomarqueur utile en ce qui concerne le Me-Hg dans le cerveau.

L'Onychodysplasie digitale

Marti N, Villalon G, Lopez V, Martin JM, et al, Onychodysplasia of the fingers. *Pediatr-Dermatol* 2008; 25: 381-382.

Ce cas concerne une jeune fille de quatorze ans ayant des anomalies unguéales congénitales des doigts. Elle présente une polyonychie (deux fragments de lame unguéale séparés par une zone atrophique centrale) des deux index, une micronychie d'un majeur (Fig 1), une lunule de forme anormale sur l'autre majeur et une brièveté des ongles des deux auriculaires.

Les radiographies de face mettent en évidence un amincissement de l'extrémité des phalanges distales des index et majeurs, des phalanges intermédiaires courtes aux deux auriculaires. Les clichés de profil montrent une bifidité en Y des index (Fig 2) et majeurs (Fig 3).

Il s'agit d'une dysplasie congénitale nommée COIF ou syndrome d'Iso-Kikushi. L'atteinte unguéale touche les deux index parfois les majeurs et les pouces. Les anomalies unguéales sont variées : lunule irrégulière, hémionychogryphose, anonychie, micronychie, polyonychie. L'altération prédomine sur le versant unguéal radial.

Ce syndrome est caractérisé par cinq critères : dysplasie unguéale congénitale, touchant un ou les deux index, type de modification unguéale variable, association à une anomalie osseuse, caractère héréditaire possible.

La cause est inconnue. Des phénomènes ischémiques à prédominance radiale in utero, ont été suspectés. Une transmission autosomique dominante ou récessive a déjà été observée dans certaines familles. L'association de facteurs génétiques et ischémiques locaux est envisagée.



Fig 1 - Atteinte unguéale des deux index dans le cadre d'un COIF syndrome chez un enfant de huit ans présentant une dystrophie unguéale des deux index depuis la naissance. Ongle en pince de l'index gauche avec troubles de l'adhérence de l'ongle sur son lit et onycholyse distale. Très discrète plicature transversale de l'ongle de l'index droit.

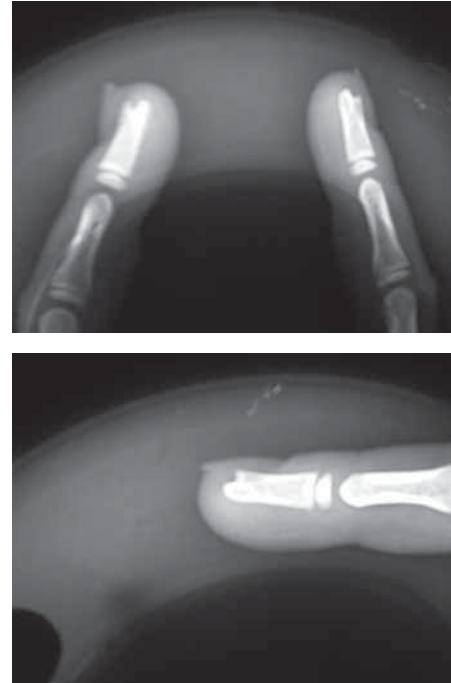


Fig 2 & 3 - Clichés de profil: aspect en Y de la phalange distale des deux index et d'un médium.

COMMENTAIRE S. GOETTMANN

L'onychodysplasie congénitale des doigts touche le plus souvent les deux index. Elle est appelée syndrome d'Iso et Kikuchi ou COIF syndrome (congenital onychodysplasia of the index fingers).

Des phénomènes ischémiques au cours de la vie fœtale en sont vraisemblablement la cause mais une transmission autosomique dominante a été rapportée chez neuf membres d'une famille.

L'atteinte unguéale prédomine souvent au bord radial et se manifeste de différentes façons. Il peut s'agir d'une anonychie, d'une micronychie, d'une désaxation, d'une hémionychogryphose, d'une asymétrie lunulaire. Un aspect fréquent est celui de deux fragments de lame unguéale séparés par une zone atrophique. La dysplasie unguéale est le plus souvent asymptomatique, n'entraînant qu'une gêne esthétique.

La radiographie de profil met en évidence une bifidité en Y de la phalange distale qui peut même être observée en l'absence d'anomalie unguéale sus-jacente.

Le diagnostic est porté le plus souvent dans l'enfance devant une dystrophie unguéale congénitale qui peut passer inaperçue chez le tout petit enfant, en raison de la très petite taille des ongles, ne devenant évidente qu'avec la croissance. Une radiographie doit être demandée devant une dystrophie unguéale inexpliquée de l'enfant.

Sur le plan thérapeutique, les anonychies et micronychies sont évidemment définitives. Un traitement chirurgical visant à rectifier la saillie osseuse sous unguéale pourrait être tenté dans les dystrophies à type d'ongle en pince ou de désaxation.

Détection de gadolinium dans les cheveux et les ongles dans un cas de doses excessives responsables d'une fibrose systémique néphrogénique

Saussereau E, Lacroix C, Cattaneo A, Mahieu L, Gouille JP. Hair and Fingernail gadolinium ICP-MS contents in an overdose case associated with nephrogenic systemic fibrosis. *Forensic Sci Int* 2008 ; 176 : 54-57.

La fibrose systémique néphrogénique (FSN) est un désordre fibrosant multi systémique affectant la peau et d'autres organes chez des patients insuffisants rénaux, en particulier les patients dialysés ou près de l'être. Cette maladie est apparue avec l'augmentation d'utilisation du gadolinium, produit de contraste utilisé pour les IRM. La cause exacte de la FSN n'a pas été clairement établie. La FSN pourrait être due à la libération d'ions Gd⁺⁺⁺, un métal de transition hautement toxique.

Un patient de 62 ans hémodialysé a subi treize IRM ; le gadodiamide et le gadoterate de meglumine ont été utilisés respectivement dix et trois fois.

Deux semaines après la huitième IRM le patient a développé des lésions inflammatoire des parties distales des extrémités entraînant des contractures douloureuses et réduisant sa mobilité. La peau est devenue progressivement épaisse avec un aspect de peau d'orange. Trois semaines après une nouvelle IRM le patient présentait d'autres zones indurées particulièrement sur les bras et le bas de l'abdomen. Une fibrose extensive était observée sur les extrémités progressant vers des plaques brunâtres. Des douleurs et une fatigue musculaires ainsi qu'une perte de la flexibilité cutanée étaient associées.

La biopsie a confirmé le diagnostic.

Le dosage de gadolinium a été réalisé dans le sang, le plasma, les cheveux et les ongles. Le premier examen sanguin a été fait trois semaines après la dernière IRM. Initialement les examens, sanguins et plasmatiques, montraient une très importante accumulation de gadolinium comparé à celle des volontaires sains. Des études effectuées deux mois après la dernière IRM et le dernier millimètre des ongles des doigts a été prélevé six mois après la dernière IRM.

Les taux de gadolinium contenus dans les ongles étaient de 1130 pg par mg alors que la valeur moyenne chez 130 volontaires sains était de 1 pg par mg.

Ce cas est le premier où un dosage sanguin a été réalisé chez un patient hémodialysé atteint de FSN et fréquemment exposé au Gadodiamide. Les concentrations de gadolinium dans le plasma et le sang étaient de dix huit à trois cent fois

plus élevées que celles obtenues chez les volontaires sains. Dans les ongles les taux de gadolinium étaient mille fois plus élevés que ceux observés chez 130 volontaires sains correspondant donc à la dernière IRM. Les résultats étaient plus difficiles à interpréter sur les cheveux.

D'autres patients atteints de FSN devraient bénéficier d'un dosage de gadolinium pour améliorer l'interprétation des résultats.

Ce nouveau cas de FSN souligne l'importance majeure de réaliser des études pharmacocinétiques chez des patients insuffisants rénaux nécessitant des examens par IRM.

Ces études devraient particulièrement être développées chez des patients immédiatement dialysés après une IRM avec injection de produit de contraste pour étudier l'efficacité d'une dialyse rapide sur l'élimination du gadolinium et la prévention de survenue d'une FSN.

Le dosage quantitatif de gadolinium dans les ongles des mains pourrait être d'un grand intérêt pour diagnostiquer l'étiologie d'une FSN plusieurs mois après l'exposition au produit de contraste.

Une combinaison de facteurs incluant une fonction rénale altérée, une exposition aux produits de contraste contenant du gadolinium joue vraisemblablement un rôle dans le développement de ce désordre fibrosant multisystémique.

COMMENTAIRE S. GOETTMANN

L'accumulation de gadolinium dans l'ongle peut permettre de faire le diagnostic étiologique rétrospectif d'une fibrose néphrogénique systémique due à l'accumulation de dérivés du gadolinium, à distance de l'exposition au produit de contraste. Des études complémentaires pourraient permettre une corrélation entre l'évolution des taux sanguins et intra-unguéraux des dérivés du gadolinium au cours du temps, chez des patients non insuffisants rénaux et insuffisants rénaux, permettant une meilleure interprétation des dosages dans l'ongle chez les patients. Le dosage des dérivés du gadolinium dans l'ongle pourrait faire partie du bilan étiologique des fibroses néphrogéniques systémiques chez les patients à risque.

L'intérêt des dosages dans l'ongle est dû à la lenteur de la pousse unguéale qui autorise un diagnostic dans le temps. Le dosage dans l'ongle du gros orteil de croissance encore plus lente, serait souhaitable dans la mesure où son renouvellement se fait en douze à dix huit mois. •

L'Ongle de Terry, un aspect de l'âge avancé

Saraya T, Ariga M, Kurai D et al. Terry's nails as part of aging. Intern Med 2008; 47 : 567-568

Un homme de 89 ans est adressé à l'hôpital en raison d'une démence.

L'examen clinique et les examens biologiques sont normaux à l'exception d'anomalies touchant les ongles de ses mains.

Tous les ongles des mains affichent une fine bande rose transversale distale, un aspect blanc du lit unguéal, et l'absence de lunule ; tous ces éléments sont caractéristiques du syndrome des ongles de Terry qui a rapporté initialement le cas d'un patient souffrant d'une cirrhose hépatique et montrant des ongles blancs. (Fig. 1)

Cette anomalie a été rapportée depuis, en association avec les insuffisances cardiaques chroniques, le diabète, l'hyperthyroïdie, les malnutritions et chez les personnes âgées.

Chez les patients jeunes une maladie systémique sous-jacente doit être recherchée.

COMMENTAIRE S. GOETTMANN

Les ongles blancs décrit par Terry correspondent à une leuconychie apparente, c'est-à-dire à une coloration blanche liée à une pâleur du lit unguéal sous-jacent, vraisemblablement en raison d'une modification de sa vascularisation .

La lunule n'est plus visible et, souvent, seule persiste la coloration de la bande onychodermique distale, zone située en arrière de l'hyponychium, de largeur variable. Parfois, sa largeur atteint 50% de la longueur de la lame unguéale, donnant alors un aspect clinique proche des ongles équisegmentés hyperazotémiques (half-and-half nails).

La rougeur et /ou le brun de cette bande sont majorés par la leuconychie adjacente.

Cet aspect est également observé dans les troubles circulatoires distaux chez les patients atteints d'acrocyanose. Une pathologie systémique sera, de principe, recherchée chez les patients jeunes. ●



Fig 1 - Ongles de Terry chez une patiente âgée atteinte d'une acrocyanose. Ongles blancs avec croissant érythémateux distal.

Dystrophie unguéale dans l'amyloïdose systémique primitive

Prat C. Nail dystrophy in primary systemic amyloidosis. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2008 22 : 107-109.

Cet article relate le cas d'un patient de 70 ans qui se présente avec un anasarque et, comme antécédents médicaux, une polyneuropathie distale évoluant depuis six ans ainsi qu'une myocardiopathie constrictive évoluant depuis un an.

Sont également diagnostiqués une protéinurie, une élévation de la créatinémie, une anémie, des épanchements pleuraux bilatéraux et un hémibloc de branche droit.

Une amylose systémique est suspectée mais une biopsie nerveuse et un examen de la graisse abdominale obtenue après aspiration ne peuvent affirmer le diagnostic.

Par ailleurs, le patient présente une dystrophie unguéale depuis trois ans constituée d'une hyperstriation longitudinale et d'une atrophie, sans lésion cutanée.

Une biopsie de l'appareil unguéal permet de mettre en évidence des dépôts homogènes éosinophiles dans le derme papillaire de la matrice et autour des vaisseaux d'une coloration rouge congo et montrant une biréfringence confirmant le diagnostic de dépôts amyloïdes. Le diagnostic d'amylose systémique primaire est confirmé.

Les symptômes de l'amylose systémique dépendent de l'organe affecté. Ils incluent une fatigue, une perte de poids, des paresthésies, des oedèmes, pétéchies et ecchymoses. Les signes cutanés les plus caractéristiques sont des papules ou des nodules causés par les dépôts amyloïdes dans le derme, une macroglossie. Les altérations unguéales incluent une hyperstriation longitudinale, une fragilité, une onychie et une onycholyse.

La biopsie d'une lésion cutanée est déterminante pour le diagnostic, tout comme la biopsie rectale et l'examen de la graisse abdominale après aspiration.

Neuf cas d'amylose systémique avec onychodystrophie avaient été rapportés, celui-ci est le dixième.

Parmi ces patients, cinq d'entre eux souffraient d'un myélome multiple et deux d'une gammopathie monoclonale.

La dystrophie unguéale a été le premier signe apparu chez cinq de ces malades.

Chez un patient et dans le cas présent, la dystrophie unguéale a précédé de plus de trois ans le diagnostic. Elle était, en outre, l'unique signe cutané.

La reconnaissance de l'atteinte unguéale peut faire porter le diagnostic d'amylose systémique.

COMMENTAIRE S. GOETTMANN

L'atteinte unguéale peut être le symptôme qui conduit à porter le diagnostic d'amyloïdose systémique. La dystrophie caractéristique ressemble à une pathologie lichénienne matricielle avec une hyperstriation longitudinale, des hémorragies filiformes ou des pétéchies sous-unguéales, une fragilité unguéale, des fissurations (Fig 1), voire une atrophie des lames unguéales. L'onycholyse est plus rare. Le diagnostic est rectifié par la biopsie matricielle qui au lieu de retrouver un infiltrat inflammatoire en bande retrouve des dépôts amyloïdes caractéristiques dans le derme superficiel et autour des vaisseaux.

Chez des patients âgés pour lesquels un lichen peu évolutif ne serait pas traité, ne conduisant donc pas à un geste biopsique pour confirmer le diagnostic, la possibilité d'une altération unguéale due à une amyloïdose doit être évoquée. Un interrogatoire approfondi et l'examen clinique doivent être réalisés en conséquence, à la recherche d'autres signes cutanés, neurologiques et cardiaques d'amyloïdose systémique.



Fig 1 - Dystrophie unguéale avec deux larges fissures longitudinales (Coll R. Baran)

Méthodes chimiques facilitant le transport trans-unguéal et efficacité de l'iontophorèse

Hao J, Smith KA, Li S.K. Chemical method to enhance transungual transport and iontophoresis efficiency. *Int J Pharm* 2008 ; 357 : 61-69.

Il a été récemment démontré que l'iontophorèse était une méthode susceptible d'augmenter la délivrance de substances médicamenteuses à travers la tablette unguéale humaine. L'ongle est dur et imperméable. La teneur en eau de la lame unguéale influence sa flexibilité et sa perméabilité. Les agents kératolytiques sont supposés augmenter la perméabilité de l'ongle.

Le traitement des ongles avec de l'acide glycolique, de l'urée et de l'acide thioglycolique est supposé augmenter la perméabilité transunguéale et accroître l'efficacité du transport iontophorétique.

Dans cet article seront examinés, les effets d'agents chimiques sur le transport passif et iontophorétique à travers l'ongle totalement hydraté, et les propriétés de barrière de l'ongle. Le transport *in vitro*, passif et iontophorétique (0,1mA) expérimental de mannitol, d'urée et d'ions tétraéthylammonium à travers un ongle hydraté, traité ou non, par l'acide glycolique, l'urée et l'acide thioglycolique est le sujet de cette étude.

Le contenu en eau des ongles traités a été mesuré. Seul le traitement à l'acide thioglycolique (0,5M) augmente le transport passif et iontophorétique de mannitol, d'urée et de tétraéthylammonium. L'effet sur l'ongle est irréversible. Preuve est faite de la possibilité d'utiliser des agents chimiques pour augmenter le transport transunguéal passif et iontophorétique de substances dans la tablette.

COMMENTAIRE S. GOETTMANN

Les difficultés thérapeutiques en pathologie unguéale viennent en partie de l'absence d'accessibilité des sites affectés, par les traitements disponibles. La lame unguéale forme une barrière mécanique qui est une entrave à l'efficacité des traitements pour les atteintes du lit de l'ongle et de la lame elle-même, lorsqu'elle est envahie par des éléments fongiques. Le psoriasis du lit unguéal, sans onycholyse en regard, n'est accessible à aucune thérapeutique raisonnable (les injections de corticoïdes dans le lit de l'ongle étant considérées comme trop douloureuses). Le traitement des onychomycoses, bien qu'il ait fait d'énormes progrès au cours des deux dernières décennies, reste long, si ce n'est difficile dans certaines situations. Toutes les recherches visant à augmenter la perméabilité de l'ongle et à permettre le transport de substances actives à travers la lame unguéale ouvrent des perspectives d'avenir qui favoriseront la mise au point de nouveaux modèles de traitement.

-

Le dégantage de l'appareil unguéal, un nouveau syndrome polyétiologique avec trois caractéristiques principales

Baran R, Perrin Ch. Nail degloving, a polyetiologic condition with three main patterns: A new syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2008 ; 58 :1097-3083.

La chute de l'appareil unguéal en doigt de gant, "nail degloving" est une avulsion partielle, ou totale, de l'ongle et des tissus voisins. Trois présentations cliniques sont possibles. Il peut s'agir d'une chute circonférentielle de la peau péri-unguéale et de la lame unguéale, en forme de dé à coudre, d'une chute partielle de la tablette unguéale et des tissus voisins et dans la troisième présentation d'une chute entière de l'appareil unguéal (matrice, lit de l'ongle, hyponychium) partie ventrale du repli sus-unguéal mais qui épargne l'épiderme péri-unguéal du doigt.

L'étiologie peut être traumatique, iatrogénique, en rapport avec une gangrène ou survenir au cours du lichen. Les plaies dorsales épargnant la matrice unguéale et la phalange, et concentrées sur la tablette unguéale et le lit de l'ongle nécessitent une remise en place de la tablette unguéale et une réparation du lit unguéal avec suture de l'ongle aux replis latéraux et pansement.

Les toxidermies sont une cause de chute d'ongle en doigt de gant (dégantage unguéal) (Fig 1- 3b). La nécrose épidermique toxique donne les cas les plus typiques, elle est habituellement suivie d'une repousse unguéale normale. La gangrène de l'appareil unguéal peut résulter d'une ischémie distale, du diabète, d'une maladie emboligène, d'une vascularite, elle a aussi été associée à des tumeurs malignes ou à une coagulation intravasculaire disséminée.

Les auteurs rapportent le cas d'un patient de 50 ans, sénégalais, avec dégantage digital. Le patient est vu avec un matériel blanc à la base des ongles et une tuméfaction des replis sus-unguéraux sensible à la pression. En poursuivant la pression sur le repli sus-unguéal, l'appareil unguéal, en entier, a été expulsé, assez rigide pour prendre un aspect de poisson lune complètement ouvert sur l'arrière.

Sur les coupes transversales et longitudinales étudiées, l'histologie suggère le diagnostic de lichen bulleux et hyperkératosique. L'examen des fragments du repli proximal et de la région matricielle montrent le derme mis à nu et un infiltrat en bande lichénoïde. La partie proximale expulsée correspond à un épithélium contenant des grains de kératohyaline, dépourvu de derme. Celui des

coupes longitudinales correspondant au lit de l'ongle et à l'hyponychium montrent un épithélium détaché du derme avec un infiltrat en bande à la jonction dermo-épidermique. Deux cause principales expliquent le processus. La fragilité de la jonction dermo-épidermique au cours du lichen et des nécroses épidermiques toxiques par altérations vacuolaires et /ou à la mort cellulaire le long de l'interface dermo-épidermique à laquelle peut s'ajouter un œdème papillaire dans les causes iatrogéniques. Dans les cas de gangrène, le clivage est produit par l'œdème papillaire et la nécrose ischémique de l'épithélium est due à la thrombose vasculaire. L'épithélium de la partie proximale de la face ventrale du repli sus-unguéal et la matrice proximale restent attachés au derme sous-jacent et ne participent pas au phénomène desquamatif de l'appareil unguéal.

Dans le lichen, le détachement touche la partie moyenne et distale de la face ventrale du repli sus unguéal, il épargne la partie dorsale du repli sus-unguéal et la pulpe.

Dans les toxidermies et les gangrènes, le clivage s'étend à la face dorsale du repli sus-unguéal et à la pulpe donnant à la desquamation massive, un aspect en doigt de gant.

COMMENTAIRE S. GOETTMANN

Les auteurs rapportent un cas de lichen bulleux très spectaculaire et responsable d'une desquamation particulière de l'appareil unguéal, se rapprochant des desquamations massives observées dans les toxidermies et les phénomènes ischémiques distaux. Ils nomment ce syndrome "nail degloving" que l'on peut traduire par "dégantage de l'appareil unguéal" avec trois aspect cliniques principaux.

La desquamation de l'appareil unguéal en doigt de gant prend un aspect clinique différent en fonction de son étiologie. Cette desquamation massive est due à un clivage de la jonction dermo-épidermique plus ou moins étendu. Au cours du cas de lichen bulleux rapporté, l'épiderme de la face dorsale du repli sus-unguéal, du cul-de-sac matriciel et de la pulpe reste adhérent au derme et ne participe pas au phénomène desquamatif, le fragment desquamé étant ouvert des deux côtés.

Au cours des nécroses épidermiques toxiques et des gangrènes, la face dorsale du repli sus-unguéal et la pulpe sont le plus souvent concernées, donnant l'impression d'une réelle desquamation en doigt de gant de l'épiderme expulsé. L'épiderme du cul-de-sac matriciel reste adhérent au derme.

La régénération ultérieure de l'appareil unguéal peut être observée malgré le caractère très impressionnant de l'atteinte initiale. Parfois la repousse unguéale se fait avec un amincissement de la lame une hyperstriation longitudinale voire une onychoatrophie. Une anonychie peut, malgré tout, être rencontrée. •



Fig 1 & 2 - Dégantage polydactylique des ongles au cours d'un syndrome de Lyell.



Fig 3a & 3 b - Mise à nu du lit unguéal après dégageage

Quelques aspects de la perte transonychiaie en eau : interindividuelle et intra-individuelle interdigitale, intermanuelle et variabilité selon les jours, enfin influence de l'hydratation de la tablette unguéale, de son abrasion et du vernis

Murdan S, Hinsu D, Guimier M. A few aspects of transonychiaie water loss (TOWL): Inter-individual, and intra-individual inter-finger, inter-hand and inter-day variabilities, and the influence of nail plate hydration, filing and varnish. *Eur J Pharm Biopharm* 2008;70:684-689

Les mesures de perte transunguéale en eau demandent une meilleure standardisation avant de pouvoir être utilisées pour des études de routine.

Alors que la perte en eau transépidermique est un paramètre largement employé dans la pharmacologie de la peau humaine, la perte transunguéale en eau (PTE) a rarement été mesurée. De plus, lorsqu'elle l'a été, ce fut avec des résultats variables. La raison n'en a jamais été parfaitement élucidée mais on peut penser que la mesure d'ongles différents, sur des sujets de sexe différent, aux ongles d'épaisseur variable, sains ou non, sont probablement la cause de cette variabilité. Toutefois des mesures efficaces avec une instrumentation différente expliquent également ces résultats équivoques. Ces auteurs ont utilisé un instrument de mesure spécialement créé pour la tablette unguéale permettant d'obtenir des résultats reproductibles et, dans la mesure du possible, des adaptations exploitables dans les traitements par dispositifs transunguéraux.

Les auteurs se sont servi d'un condensateur (Aquaflux, Biox, UK) avec adaptateur unguéal pour mesurer la PTE. Des ongles sains de doigts et d'orteils de trois sujets furent cotés. Chaque mesure fut exécutée pendant 120 secondes et répétée 3 à 10 fois à intervalle de 160 secondes. Avant toute mesure les sujets se reposaient au minimum 40 mn dans le laboratoire et évitaient tout contact avec l'eau. L'humidité de l'air ambiant et la température fluctuaient entre 26-47% et 18-25° respectivement.

Le doigt ou l'orteil fut placé sur un support constitué d'une surface plane et l'instrument de mesure fut appliqué au centre de la tablette. La pression avec laquelle l'instrument de recherche fut maintenu influença de façon significative la PTE, une pression faible fournissant la PTE la plus élevée ($38,4 \pm 0,8 \text{ g/m}^2$) et une pression forte, les plus faibles valeurs ($32,9 \pm 0,8 \text{ g/m}^2$). Une pression moyenne fournissant une PTE de $36,1 \pm 0,3 \text{ g/m}^2$ avait le standard de déviation minimum, elle fut donc utilisée pour toutes les mesures.

Les mesures montrèrent un large éventail interindividuel de PTE : 28-75 g/m^2 pour les ongles de la main et 26-48 g/m^2 pour ceux des pieds, c'est-à-dire une variabilité plus grande pour les ongles des doigts que ceux des pieds. Ces résultats suggèrent que la comparaison entre la PTE

d'ongles normaux ou non doit être effectuée sur une même personne et non entre des personnes différentes quand l'influence de la maladie sur la PTE doit être étudiée.

Des ongles fins avaient la PTE la plus élevée, mais il doit exister d'autres facteurs, les valeurs étant différentes sur les mêmes doigts de la main opposée. Bien que cette différence ne soit pas très importante, cela prouve que les extrémités opposées ne sont pas un bon contrôle.

Des variations au cours de la journée se révélaient faibles, 7 à 11%. Ceci pourrait être partiellement expliqué par une humidité ambiante différente.

Les ongles capturent facilement et rapidement l'eau de l'environnement, par exemple lors du lavage des mains. Cependant ils la relarguent aussi rapidement. Cette eau absorbée augmente pendant la durée de l'immersion jusqu'au point de saturation qui est atteint en 5 mn environ. La plus grande partie est reperdue également en 5 mn.

Le ratio de l'épaisseur des couches unguéales dorsale, intermédiaire et ventrale est de 3:5:2. L'abrasion de la surface de la tablette augmente fortement le passage médicamenteux transunguéal. Cette étude confirme également qu'il en est de même pour la PTE mais son importance varie d'un individu à l'autre. L'augmentation de la PTE est plus faible avec l'abrasion de la surface de l'ongle à des fins cosmétiques qu'avec un médicament pour lequel l'abrasion est plus agressive.

Le vernis à ongles diminue la PTE qui dépend à la fois du vernis lui-même et du nombre de couches appliquées bien qu'une seconde et troisième couche n'aient qu'un faible effet par rapport à une seule couche. Si une diminution de la PTE renforçait l'hydratation de la tablette et favorisait la pénétration médicamenteuse, l'utilisation des mesures de la PTE permettrait alors de comparer la capacité des préparations à type de vernis unguéal à réduire la PTE et accroître la pénétration des substances actives.

En résumé cette étude confirme qu'il existe une grande variabilité en ce qui concerne la PTE selon les paramètres exploités.

COMMENTAIRE E. HANEKE

Les mesures de PTE imposent un très grand travail technique et demandent beaucoup de temps. La variabilité est considérable. Il reste donc encore beaucoup à faire avant que ces mesures deviennent un instrument de routine pour la pharmacologie et la pathologie unguéale. ●

La chirurgie d'une duplication du pouce réalise un ongle esthétiquement parfait

Iwasawa M, Noguchi M, Mishima Y, Fujita K. Long-term results of nail fusion plasty of the duplicated thumb. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2008; 61: 1085-1089.

La duplication du pouce est une anomalie congénitale du membre supérieur commune. Il existe différents abordages chirurgicaux. Parmi ceux-ci, la technique de Bilhaut utilisée malgré une tendance à la déformation de l'ongle postopératoire et la méthode de Watari que les auteurs nous décrivent

Ils présentent une série de 8 cas de duplication du pouce avec ongles hypoplasiques ayant une largeur réduite jusqu'à 80% par rapport au côté indemne. La technique nécessite des mesures précises pour ajuster la largeur de l'ongle et de la lunule avec longueurs égales des lunules des deux segments. Un petit fragment de la corticale du pouce non dominant est préservé et les segments osseux ne sont pas fixés. Ceci permet à l'ongle de pousser avec une courbure naturelle sans interférer avec l'os. La technique de la suture est cruciale. Le premier point doit rapprocher le bord distal de la lunule; le second point est situé à la base de la lunule et le troisième à l'extrémité du repli sus-unguéal à l'aide de nylon 8-0.

Toutes ces opérations ont été réalisées chez des nourrissons âgés de 6 mois et sous anesthésie générale.

L'évaluation post-opératoire de la forme de l'ongle s'est faite avec un point donné à chacun des aspects suivants :

- ongle et lunule de la même largeur que celle du pouce normal
 - ni fissure, ni crête sur l'ongle, et
 - apparence normale du repli sus-unguéal et de la lunule.
- Le suivi des patients a été de 5 à 19 ans, soit une moyenne de 12 ans.
- 6 cas sur 8 ont obtenu des résultats excellents (3/3 points).
 - 1 cas un résultat acceptable (2/3), enfin 1 cas un résultat médiocre (1/3) dû à une courbure unguéale et une dépression dans la tablette.
 - 2 patients développèrent une instabilité de l'articulation interphalangienne.

La duplication des pouces peut être améliorée par augmentation avec un lambeau de tissu mou taillé à partir du pouce supprimé, la tendance à la déformation post opératoire reste un problème avec ces techniques. Par contre, cette étude montre que les 2 segments en provenance des pouces hypoplasiques conservent leur

croissance potentielle et peuvent fusionner à la condition d'être correctement suturés. Même si les fragments osseux ne sont pas fixés ensemble, ils fusionnent spontanément dans les 2 à 3 mois et leur ongle également. La chirurgie se fait à l'aide d'un microscope. L'âge idéal pour l'intervention est de 6 à 12 mois car la déformation angulaire de la duplication du pouce augmente avec la croissance.

COMMENTAIRE E. HANEKE

Un ongle d'aspect naturel est une part importante de la reconstruction après duplication d'un pouce. Ceci peut être réussi en prenant des mesures précises de la largeur de l'ongle et de la lunule, en suturant l'ongle et la matrice très exactement ensemble, sans tension et en laissant l'os du pouce non dominant "flotter" de façon à ce que l'ongle puisse croître avec une courbure transversale naturelle. Les photographies fournies par les auteurs montrent des résultats tout à fait convaincants.



Les photos qui accompagnent ce résumé sont issues du texte original dont les références complètes sont mentionnées dans l'en-tête. (Publiées par Elsevier avec permission).

Tumeur glomique intra-osseuse du gros orteil. A propos d'un cas et revue de la littérature

Gombos Z, Fogt F, Zhang PJ. Intraosseous glomus tumor of the great toe: A case report with review of the literature. *J Foot Ankle Surg* 2008; 47: 299-301.

Les tumeurs glomiques sont considérées comme des proliférations néoplasiques bénignes de cellules glomiques. Elles surviennent de façon caractéristique dans la région sous-unguéale et sont remarquables par leur douleur typique, exacerbée par les changements de température et à la suite d'une pression. La plupart des tumeurs glomiques sont petites, n'excédant pas 10 mm de diamètre. Communément, elles causent une tache violacée à partir de laquelle une bande rouge s'étend distalement (Fig 1). Environ 10% appartiennent à des lésions primaires multiples.

Les auteurs ont suivi un homme de 21 ans, en bonne santé jusque là, qui consulte son médecin de famille à cause de l'intensité de la douleur ressentie à la palpation de l'ongle de son gros orteil gauche.

Il ne signala aucun traumatisme sur l'orteil. Il subit d'abord une avulsion unguéale. La radiographie ne montra aucune érosion osseuse. Il se soumit à une biopsie excisionnelle de l'extrémité de l'orteil, suivie d'une greffe osseuse. L'histopathologie révéla des signes d'ostéite aiguë et chronique. Au bout de trois mois l'orteil le fit à nouveau souffrir, tout aussi fortement que par le passé. L'IRM ne révéla aucune progression de l'anomalie osseuse ou de la tumeur. Trois mois plus tard, une 2^{ème} IRM fut effectuée devant la persistance des doléances du patient. Les médecins notèrent la présence d'une ostéolyse phalangienne distale avec atteinte du lit et des tissus péri-unguéaux. Ils pratiquèrent une amputation partielle de l'orteil. La guérison se fit normalement et aucun traitement complémentaire ne fut nécessaire durant l'année qui suivit.

L'histopathologie du spécimen chirurgical de 3 x 2,5 x 2cm montra une masse intra osseuse sans capsule. La tumeur était faite de cellules épithélioïdes rondes ou ovalaires entourant des capillaires du mince endothélium. Les cellules tumorales étaient positives pour l'actine muscle lisse et négatives pour la desmine, les cytokératines, la protéine S 100, HMB 45, CD 34 et le facteur VIII. Ainsi fut porté le diagnostic de tumeur glomique.

Les tumeurs glomiques comptent pour moins de 2% des tumeurs des tissus mous. Les corpuscules glomiques normaux sont localisés dans le derme des extrémités distales, en particulier sous-unguéales et dans le tissu mou précoccygien où il est connu sous le nom de glomus

coccygien. Ces corpuscules sont des anastomoses artérioveineuses innervées, hautement spécialisées, impliquées dans la régulation thermique. L'étiologie des tumeurs glomiques reste inconnue.

En fonction de l'importance de trois composants, les tumeurs glomiques solitaires, les glomangiomes et les glomangiomyomes sont différenciés. Les premières comptent pour 75%, les glomangiomes pour 20%. La localisation interdigitale est rare.

La première tumeur glomique intra osseuse a été publiée en 1939 par Torre et al. Depuis lors 19 cas supplémentaires ont enrichi la littérature. Parmi eux 13 étaient localisées dans les phalanges digitales. Environ 1% des tumeurs glomiques sont malignes. Elles sont habituellement de taille importante et profondément situées.

Les auteurs estiment que la localisation intra osseuse de la tumeur glomique était probablement due à la dislocation de la lésion au cours du premier acte chirurgical avec greffe osseuse.

COMMENTAIRE E. HANEKE

Les tumeurs glomiques sont rares mais tout à fait caractéristiques. Elles se révèlent par leur symptomatologie typique et sont rarement manquées lors de l'intervention chirurgicale si le diagnostic clinique est clairement établi. A notre avis l'amputation ne s'impose pas. ●



Fig 1 - Tumeur glomique

Les onychomycoses sont fréquentes chez des patients atteints d'insuffisance veineuse chronique

Shemer A, Nathanson N, Kaplan B, Trau H. Toenail abnormalities and onychomycosis in chronic venous insufficiency of the legs: should we treat? *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2008; 22: 279-282

Les onychomycoses (OM) représentent, de loin, la plus commune des onychopathies dans le monde entier. On sait depuis longtemps que les dystrophies unguéales ainsi que les déformations du pied rendent les ongles des orteils plus sensibles à l'infection fongique. L'insuffisance veineuse chronique (IVC) est banale chez l'adulte et - comme l'OM - sa fréquence augmente avec l'âge. On sait que les ongles des orteils des patients avec IVC sont souvent dystrophiques sans autre cause sous-jacente (Fig 1-3b). La plupart des cas d'IVC ont un passé génétique avec de nombreux facteurs d'exacerbation, mais une thrombose veineuse profonde et une insuffisance valvulaire d'autre origine sont aussi rencontrées occasionnellement. L'IVC peut être associée à une stase lymphatique et entraîner une pachydermie ou même une papillomatose cutanée qui doit être prise en considération dans le diagnostic différentiel de nombreuses autres maladies (Fig 4).

Les altérations des ongles des orteils par IVC ressemblent souvent à celles d'une onychomycose : les ongles sont épaissis, dyschromiques, parfois onychogryposiques ou simplement hyperplasiques. Ils croissent lentement. Une fois infectés par des champignons pathogènes (Fig 5, 6), ils deviennent extrêmement difficiles à traiter.

Les auteurs ont suivi 44 patientes (hors état de grossesse) de plus de 18 ans avec une IVC légère à importante. Les malades qui avaient été traitées avec un antifongique au cours des neuf mois précédents ou avec un antifongique topique un mois avant le début de l'étude furent exclus. Tous les sujets avec IVC et déformation de l'ongle du gros orteil atteint d'OM prouvée (examen direct et culture) furent traités par itraconazole sous forme de "pulse" (200 mg x 2/j pendant une semaine/mois) pendant 4 mois. L'ongle le plus altéré fut choisi comme référence pour l'évaluation thérapeutique. Des examens mycologiques, des tests hépatiques, des numérations et formules sanguines furent pratiqués pendant la période de traitement et 5 à 6 mois après qu'il ait été arrêté. Le résultat clinique fut évalué sur l'ongle ciblé : guérison complète (100% de l'ongle mycosique), amélioration importante (> 75%

d'amélioration), amélioration modérée (50 à 74%), amélioration légère (25 - 50%), absence d'amélioration (0 à 25%). La guérison totale impliquant, bien entendu, une mycologie négative.

Parmi les 44 sujets examinés, 37 (84%) avaient des altérations unguéales; 28 (75%) présentaient une onychomycose surtout due au *T. rubrum*. Ces 28 cas présentaient tous des anomalies des deux gros orteils; 24 parmi les 28 purent être suivis cinq à six mois après la fin du traitement.

- 6 patients (25%) étaient complètement guéris
- 2 étaient très améliorés
- 2 ont obtenu une amélioration légère
- 14 n'ont montré aucune amélioration.

Parmi ces 16 patients à l'amélioration légère ou nulle, 11 avaient toujours une mycologie positive en culture à la fin d'étude.

Il existait une différence significative entre les 6 sujets totalement guéris et les 14 qui n'avaient obtenu aucune amélioration. Les premiers étaient nettement plus jeunes (44.7 ± 2.25 vs. 55.8 ± 6.3 ans) et la durée de l'IVC était plus courte (7.3 ± 2.2 vs. 14.9 ± 3.8 ans). Toutefois il n'existait pas de différence dans l'ancienneté de l'onychomycose dans les deux groupes.

OM et IVC sont des maladies tout à fait communes. Leur prévalence augmente avec l'âge. L'IVC peut entraîner une dystrophie de la tablette des orteils qui est un facteur prédisposant bien connu. Dans une étude ciblée par les auteurs, 61% de leur 36 patients avaient des altérations unguéales avec une étiologie mycosique dans 59% des cas. La présente étude a rapporté une prévalence plus élevée de l'OM chez les sujets avec IVC. La guérison par itraconazole ne fut que de 25% par rapport aux 60 à 70% cités dans la littérature. Ceci signifie indiscutablement que l'OM dans l'IVC est beaucoup plus difficile à guérir que celle des patients qui en sont exempts. Il apparaît également que la durée de l'IVC et l'âge des sujets sont des facteurs importants pour l'obtention d'une guérison thérapeutique.

Eckart HANEKE



Fig 1 - Tablette dystrophique chez un homme de 67 ans avec IVC



Fig 2 - IVC avec œdème important conduisant à une dystrophie de l'ongle



Fig 3a - Dystrophie unguéale du gros orteil avec IVC comparaison entre pied normal et variqueux



Fig 3b - Agrandissement des orteils du pieds variqueux de la photo 3a

Les onychomycoses sont fréquentes chez des patients atteints d'insuffisance veineuse chronique



Fig 4 - Porocarcinome confondu avec une papillomatose cutanée pendant plus de 5 ans chez un patient avec IVC.

COMMENTAIRE E. HANEKE

Il est universellement connu, que des ongles préalablement endommagés sont plus sensibles aux infections fongiques et plus difficiles à traiter.

Cependant on peut regretter qu'une étude systématique n'ait pas été conduite auparavant.

On pourrait se poser la question suivante : un traitement par terbinafine aurait-il donné des résultats supérieurs ? •



Fig 5 - Onychomycose chez un patient avec IVC



Fig 6 - Onychomycose chez un patient avec IVC

Le simple comptage de la densité capillaire du repli sus-unguéal dans les cas suspects de sclérose systémique - une expérience de 9 ans

Wildt M, Hesselstrand R, Åkesson A, Scheja A. Simple counting of nailfold capillary density in suspected systemic sclerosis - 9 years' experience. *Scand J Rheumatol* 2007; 36:452-457

La sclérose systémique (sclérodermie généralisée) peut être de diagnostic difficile lorsqu'elle débute. Un certain nombre de tests de laboratoire et des investigations paracliniques sont préconisés pour confirmer ou éliminer cette affection sérieuse, mais en particulier lors du stade initial, le diagnostic pouvant rester incertain pendant une longue période.

La sclérodermie indique des dommages capillaires – comme d'autres collagénoses auto-immunes – leur investigation peut aider à établir le diagnostic et écarter un phénomène de Raynaud (PR).

Depuis 35 ans, la technique non invasive de microscopie capillaire du repli sus-unguéal (RSU) a été l'instrument de prédilection du rhumatologue pour le diagnostic de sclérodermie. Les altérations capillaires du RSU ont été étudiées de façon qualitative, semi-quantitative et quantitative en tant que marqueurs diagnostiques et pronostiques. On considère la densité capillaire comme le meilleur test de discrimination entre PR primaire et secondaire. Comparée à la vidéo capillaroscopie coûteuse et dévoreuse de temps, le simple comptage des capillaires a permis aux auteurs de s'accorder sur sa qualité presque équivalente.

Un total de 325 patients (270 femmes, 55 hommes) entre 17 et 82 ans furent examinés. Parmi eux, 43 furent réexaminés au bout de 1, 2, 3 ou 4 ans. Quarante-vingt personnes en bonne santé ont servi de contrôle. La microscopie capillaire du repli (MCR) fut exécutée par un investigateur qui n'avait aucune indication clinique. Un microscope avec stéréo-zoom au grossissement x 20 et une règle transparente dans un des objectifs ont été utilisés. Pour accroître la transparence de la peau de l'huile à immersion a été appliquée sur le repli sus-unguéal. Les capillaires de la région distale furent comptés à 3 mm du bord du RSU. Dix minutes par patient sont nécessaires pour dénombrer les capillaires de 8 doigts (les pouces étant exclus). La densité capillaire (capillaires/mm) fut définie sur l'annulaire (qui s'est révélé le meilleur doigt pour l'évaluation) et comparée à la densité capillaire des autres doigts. La capacité de diffusion pulmonaire fut étudiée, la pression artérielle pulmonaire estimée au doppler cardiographique, la filtration glomérulaire déterminée, l'atteinte cutanée évaluée par le score de Rodnan modifié et des échantillons de sérum analysés à la recherche d'anticorps antinucléaires et anti-centromères.

L'évaluation clinique a montré que 214 patients remplissaient les critères de sclérodermie, définis par le Collège de Rhumatologie américain. Parmi eux, 176 avaient une sclérose systémique cutanée limitée (SSCL) et 38 une sclérodermie systémique cutanée diffuse (SSCD). La durée de la maladie s'étendait de 0.5 à 32 ans dans la SSCL et 0.5 à 9 ans dans le groupe SSCD. Douze sujets n'ont pas rempli les critères exigés au départ mais leur ont satisfait un an plus tard. Onze patients avaient un PR primaire et 5 avaient une morphée.

La densité capillaire fut diminuée dans la SSCD (4,7), la SSCL (4,9), la sclérodermie systémique récente (4,7) et la pré-sclérodermie systémique (5,9) par comparaison à celle des sujets sains (7,0). Chez 5 patients, elle n'a pu être comptée. Aucune différence significative ne fut trouvée entre patients atteints de SSCD ou de SSCL ou chez des pré-sclérodermiques. Il n'existait aucune association entre la densité capillaire et la durée de la maladie dans le groupe de sclérose systémique vérifié. Parmi les 12 patients avec le comptage capillaire le plus bas, 3 développèrent une hypertension artérielle pulmonaire dans l'année.

L'examen longitudinal de 43 sujets n'a montré aucune différence évolutive dans le temps. Le comptage de 8 doigts ou seulement de 2 (les annulaires) a fourni une réponse identique.

Par conséquent le comptage des capillaires du RSU de deux doigts seulement est simple avec un instrument cliniquement fiable. Il permet de mieux faire la différence entre PR primaire et secondaire, de diagnostiquer une sclérodermie systémique récente par contre, il ne peut pas différencier une forme limitée d'une forme diffuse. Cette étude n'a fait ressortir aucune diminution de la densité des capillaires, lorsque les patients étaient réexaminés après un an ou plus. Ce qui laisse à penser que les pertes des capillaires arrive tôt, avant la première visite du patient à l'hôpital ou que le temps du suivi a été trop bref pour qu'une diminution des capillaires devienne notable.

COMMENTAIRE E. HANEKE

La microscopie capillaire avec toutes ses variantes est toujours l'instrument favori de nombreux rhumatologues. Sa valeur, en ce qui concerne le diagnostic de sclérodermie, est bien établie.

Toutefois elle est moins fiable dans celui du diagnostic différentiel des différentes connectivites auto-immunes, bien que de nombreux articles ou ouvrages prétendent qu'il existe des caractères spécifiques pour ces maladies. Cette étude qui a comparé la valeur des mesures sur huit doigts, par opposition à celle de deux doigts uniquement, les considère de même valeur diagnostique. ●

Les cosmétiques unguéaux et les techniques cosmétiques présentent des risques véritables

Heymann WR. Nail cosmetics: Potential hazards. *J Am Acad Dermatol* 2007;57:1069-1070

Dans ce dialogue mensuel du "Journal bleu", l'auteur discute certains des risques potentiels accompagnant l'utilisation, bonne ou mauvaise, des cosmétiques.

En 2004, plus de 6 milliards de dollars US furent dépensés dans les seules ongleries. Les risques en puissance, peuvent être associés soit au matériel cosmétique lui-même soit aux techniques d'embellissement de l'ongle.

Les effets indésirables, aux cosmétiques unguéaux, peuvent être dus à des substances et des techniques variées.

La dermatite de contact allergique n'est pas rare : onychodystrophie, onycholyse, paronychie ou dermatite, dite ectopique, sont occasionnées par les substances volatiles. Ongles façonnés, ongles préformés en plastique, mais aussi résine toluène sulfonamide formaldéhyde, acrylates et éthylcyanoacrylate en sont également les causes les plus communes. Dermites toxiques ou par irritation se rencontrent avec l'emploi de durcisseurs comme le formol, mais aussi avec certains dissolvants de vernis, y compris acétone et alcool. Il en est de même avec l'acide méthacrylique (ou primaire) pour les ongles sculptés et les assouplisseurs de cuticule à base d'hydroxyde de sodium et de potassium (Fig 1-3).

•••



Fig 2 - Eczéma récidivant du RSU



Fig 1 - Dermite de contact allergique du RSU



Fig 3 - Dermite de contact aiguë

Eckart HANEKE

Les manipulations chroniques gestes répétitifs, tics, peuvent entraîner de sérieux dommages (Fig 4). Le vernis contenant des substances anti-UV peut teinter les tablettes en jaune (Fig 5) mais cela se voit également parfois avec les vernis foncés (Fig 6).

Les cosmétiques et les produits de soins personnels sont les poisons les plus communs dans la population pédiatrique, après les analgésiques et les agents nettoyants. Ils comprennent les cosmétiques unguéaux: vernis, dissolvants, colles pour ongles artificiels. Un enfant de 15 mois est tombé dans un état comateux après avoir sucé une lingette de dissolvant de vernis contenant du gamma-butyrolactone.

Les techniciens des ongleries sont exposés aux solvants et aux méthacrylates et sont donc sujets à des symptômes cognitifs et neurologiques. On observe aussi une symptomatologie respiratoire: sifflement, oppression thoracique.

L'influence du vernis sur les mesures oxymétriques est reconnue. Les vernis foncés diminuent la lecture d'environ 2% selon qu'elle s'effectue verticalement ou horizontalement où elle n'a virtuellement pas d'influence.

L'embellissement des ongles du personnel de santé est une cause de risque. Des ongles longs peuvent réduire la prise et la vélocité des manipulations, ils peuvent percer les gants, être pris dans une machine, le matériel de couchage ou les vêtements. Les ongles artificiels ont tendance à recéler des levures (Fig 7) bactéries (Fig 8) qui sont difficiles à éliminer, que ce soit par nettoyage à l'alcool et au savon. Ils augmentent également le danger de transmission des maladies infectieuses (bien qu'il n'existe pas d'études convaincantes en apportant la preuve). Quoi qu'il en soit, l'association des infirmières de salles d'opération impose au personnel chirurgical des ongles courts et sans maquillage. Chez un patient, le vernis unguéal (Fig 9) peut masquer des indices diagnostiques importants. La coloration de la tablette, pouvant indiquer un mélanome sous-unguéal possible peut ne pas être vue à cause d'un vernis foncé.

COMMENTAIRE E. HANEKE

Comme l'auteur l'indique, il existe un risque inhérent à l'utilisation des cosmétiques unguéaux qu'il ne faut pas négliger. •



Fig 4 - Sillons transversaux multiples après refoulement maniaque des cuticules



Fig 5 - Coloration jaune due au vernis contenant un absorbant d'UV

Les cosmétiques unguéaux et les techniques cosmétiques présentent des risques véritables



Fig6 - Coloration exogène par vernis



Fig 7 - Ongle long préformé



Fig 8 - Onycholyse avec *Pseudomonas* infectant des ongles artificiels



Fig 9 - Embellissement d'un ongle avec pseudo-kyste mucoïde du repli sus-unguéal

Jose Maria MASCARO

HPV dans les tumeurs malignes épithéliales de l'appareil unguéal

Shimizu A, Tamura A, Abe M, Motegi S, Nagai Y, Ishikawa O, Nakatani Y, Yamamoto H, Uezato H and Hoshino H. Detection of human papillomavirus type 56 in Bowen's disease involving the nail matrix. *Br J Dermatol* 2008; 158:1273-79.

Les auteurs rapportent cinq cas de Maladie de Bowen de l'appareil unguéal qui ont fait l'objet d'études cliniques, histologiques et virologiques. L'ADN extrait des lésions cutanées fut analysé par PCR pour y rechercher la présence de HPV (papilloma virus humain) et les produits d'amplification furent soumis à des analyses de séquence ADN HPV. Une hybridation in situ de l'ADN HPV fut également réalisée. Chez trois des cinq patients, on détecta HPV par amplification de la PCR ; les études ultérieures des produits de la PCR montrèrent des séquences HPV de type 56. Chez les trois patients HPV positifs le trait clinique commun était une mélanonychie longitudinale (Fig 1). D'un autre côté, les deux patients HPV négatifs présentaient

une déformation convexe de l'ongle et une ulcération péri-unguéale. Deux des trois patients HPV positifs avaient une mutation silencieuse du gène L₁. Dans le 3^{ème} cas, la séquence nucléotide était compatible avec la séquence consensus pour HPV 56.

Les analyses séquentielles du gène E6 montraient, dans les trois cas, une infection par différentes variantes de HPV 56. L'hybridation in situ indiquait que les génomes viraux étaient localisés dans le noyau des kératinocytes. Cette étude confirme que le HPV 56 peut être à l'origine de la maladie de Bowen lorsqu'elle atteint la matrice et qu'elle s'accompagne d'une mélanonychie longitudinale.

HPV type 73 dans les épithéliomas spinocellulaires primitifs et récidivants péri-unguéaux

Guldbakke KK, Brodsky J, Liang M, Schanbacher CF. Human Papillomavirus Type 73 in Primary and Recurrent Periungual Squamous Cell Carcinoma. *Dermatol Surg* 2008; 34: 407-411.

Les auteurs rapportent le cas d'un homme de 32 ans avec antécédents de lymphome Hodgkinien médiastinal traité avec succès par radiothérapie et MOPP, 18 ans auparavant, et qui avait développé deux épithéliomas spinocellulaires (ESC) sur les replis latéraux, l'un sur un doigt gauche, l'autre sur le pouce droit. Les tumeurs furent traitées selon la technique de Mohs.

L'extraction d'ADN et l'analyse par PCR permirent d'identifier la présence de HPV 73 (appelé précédemment HPV MM9). La tumeur du doigt gauche récidiva et fut excisée une fois de plus avec la technique de Mohs. Une rechute précoce du pouce droit fut traitée avec succès par Imiquimod quotidien pendant six semaines.

HPV type 73 dans les épithéliomas spinocellulaires primitifs et récidivants péri-unguéaux

COMMENTAIRE JM MASCARO

Une des découvertes parmi les plus intéressantes en oncologie reste celle de la coexistence de certains HPV (dits "à haut risque") et de cancers épithéliaux, en particulier dans les épithéliums de transition (jonctions d'épithélium pavimenteux et glandulaire) de la région ano-génitale. Il est également connu que quelques types de HPV, habituellement non oncogènes ni pathogènes, sont des co-facteurs de malignité dans des circonstances immunogéniques particulières comme l'épidermodysplasie verruciforme.

Au cours de ces dernières décennies, un nombre florissant d'articles et d'études ont tenté d'élucider le rôle des HPV dans ses différentes variétés et localisations au cours des cancers. D'ailleurs le prix Nobel de médecine 2008 a été attribué à Harald zur Hansen, le 1^{er} à confirmer que le cancer du col était dû à une infection HPV. Les examens répétés des patients ayant subi une transplantation d'organes et dont l'état exige une immunodépression continue ont également contribué à la connaissance des lésions à HPV car ces maladies voient leur risque de néoplasie cutanée accru.

Les infections HPV des doigts et des orteils et, bien entendu, de l'appareil unguéal sont très communes et se traduisent par des verrues, affection difficile à traiter mais habituellement bénigne et auto-involutive. Par contre, les lésions malignes sont rares.

Pour ces raisons les publications de Shimizu et al (1) et de Guldbakke (2) et al sur l'association du HPV 56 dans la maladie de Bowen de la matrice et du HPV 73 dans le SCC du repli unguéal sont importantes. Une mélanonychie longitudinale en cas de Bowen avec HPV 56 indique l'atteinte de la matrice.

D'autre part la mélanonychie longitudinale n'est pas spécifique, puisque seuls trois des cinq patients en présentaient une.

Cependant, en dépit des nouveaux horizons qu'ouvrent ces études, nous avons encore plus de questions en suspens que de réponses. Quels sont les co-facteurs (initiateurs/promoteurs) jouant un rôle dans les HPV associés aux cancers du lit unguéal où tant de lésions HPV bénignes

apparaissent et où si peu ont un caractère malin. Les tumeurs associées au HPV de cette région ont-elles une agressivité différente de celles non associées à l'HPV ?

Il est probable que les récurrences seront plus courantes dans les tumeurs malignes associées à l'HPV, à cause de sa persistance aux marges, ou plus loin, comme c'est le cas pour les verrues. Le paradoxe réunit les tumeurs malignes de l'appareil unguéal (généralement associées à l'HPV16 à haut-risque) à d'autres localisations qui semblent avoir plus de parenté avec les cancers génitaux qu'avec le cancer épithélial (cancer non-mélanome). Quelques cas d'association de carcinome du col, chez une même patiente ou de cancer génital contaminant le partenaire ont été rapportés (HPV 56 et 73 sont le plus souvent retrouvés dans les cancers génitaux).

En conclusion il sera extrêmement important d'effectuer un maximum de recherches virales autant sur les lésions bénignes que malignes de l'appareil unguéal et de noter méticuleusement tous les antécédents associés du patient. Ainsi obtiendrons-nous, peut être, dans un futur proche la réponse à certaines de nos questions actuelles. •



Fig 1 - Maladie de Bowen avec mélanonychie longitudinale (Coll R. Baran)

Toxicité du sélénium : un cas de sélénirose causé par une supplémentation nutritionnelle

Sutter ME, Thomas JD, Brown J, Morgan B. Selenium toxicity. A case of Selenosis caused by a nutritional supplement. *Ann Int Med* 2008; 148: 970-971

Les auteurs décrivent les manifestations cliniques d'une femme de 55 ans apparues après ingestion de fortes quantités de sélénium. Elle présentait une diarrhée depuis 6 semaines accompagnée d'une chute progressive, diffuse et symétrique des cheveux et des autres zones pileuses (aisselles, région génitale). La malade souffrait également de crampes musculaires généralisées, de douleurs articulaires, de fatigue et d'une difficulté de concentration.

Des bandes leuconychiques barraient les ongles des doigts (équivalentes à des bandes arsenicales de Mees). Le sérum de la patiente présentait un niveau très élevé de sélénium et l'analyse du "supplément nutritionnel" contenait neuf fois plus de sélénium que celui prétendu par le fabricant, la patiente reçut plus de 400 fois la dose quotidienne recommandée. Son mari qui, de son côté, prenait la même supplémentation nutritionnelle, présentait les mêmes altérations cliniques et biologique, bien que plus discrètes.

COMMENTAIRE JM MASCARO

Dans un régime normalement équilibré, les sources naturelles apportent tous les éléments nécessaires aux personnes en bonne santé. Cependant, au cours des dernières décennies dans de nombreux pays à travers le monde, il existe une mode de prendre divers éléments nutritionnels qui sont en vente libre en pharmacie (OTC "over the counter"). Ces suppléments seraient destinés à augmenter capacité, activité, énergie, prévenir les maladies et diminuer les effets de l'âge.

Ces nutriments peuvent être des extraits végétaux, des vitamines, des protéines, mais ils peuvent aussi contenir de très faibles doses de métaux ou de métalloïdes. La consommation de suppléments nutritionnels n'est pas toujours dépourvue de risques. D'une part, parce qu'une prise incontrôlée peut entraîner l'accumulation de certains composés et produire des effets secondaires (même des vitamines à but thérapeutique peuvent s'accumuler et être à l'origine d'effets collatéraux). D'autre part, ces formulations peuvent contenir de façon irrégulière de fortes quantités d'ingrédients, bien plus élevées que dans la concentration autorisée (comme dans le cas présent).

Le sélénium est important pour les enzymes antioxydantes et comme le souligne cet article, il pourrait être utile pour le traitement ou la prévention des maladies des artères coronaires, c'est pourquoi il a été ajouté à de nombreux suppléments nutritionnels OTC. Ce court article de Sutter et coll. est intéressant pour différentes raisons:

- 1- Pour les dermatologues il est utile de savoir que la prise excessive de sélénium peut produire une altération des annexes cutanées : chute capillaire (apparemment par destruction de la structure protéique de la kératine du cheveu, par interposition du sélénium dans les ponts disulfure) ; altérations unguéales sous forme de bandes transversales de Mees.
- 2- Les lignes de Mees ne sont pas une manifestation spécifique. Classiquement, elles accompagnent un empoisonnement par arsenic, mais elles ont également été rapportées dans l'intoxication au thallium. La sélénirose peut produire des manifestations cliniques identiques à celles produites par la toxicité de l'arsenic ou des métaux (fatigue, irritabilité, paresthésies) ainsi que des lignes de Mees.

En conclusion

- 1- Au cours de l'exploration d'un patient, le médecin doit prendre en considération, non seulement la prescription des médicaments, mais également celle des suppléments nutritionnels, les extraits végétaux et leurs équivalents, parce qu'ils peuvent potentiellement produire des effets secondaires.
- 2- Une régulation plus rigoureuse des nutriments OTC par l'Administration serait souhaitable.
- 3- Les bandes de Mees ne sont pas une manifestation spécifique, mais elles obligent à rechercher une origine toxique possible. •

Insuffisance surrénale primitive prise pour un syndrome de Laugier-Hunziker

Yesudian P, Mendelsohn S, Rutter MK Primary adrenocortical insufficiency masquerading as Laugier-Hunziker syndrome. *Int Dermatol* 2008; 47: 596-598.

Les auteurs rapportent le cas d'une femme âgée de 36 ans qui depuis 17ans présentait des bandes pigmentées longitudinales sur l'ongle de quatre doigts qui avaient nettement foncé pendant les trois dernières années. Elle avait également une pigmentation faite de macules pseudo-lentigineuses sur la lèvre inférieure depuis 2 ans.

Le syndrome de Peutz-Jeghers-Touraine (PJT) et la maladie de Laugier-Hunziker (LH) furent envisagés. Trois mois plus tard la malade est hospitalisée pour une histoire de fatigue extrême et un état léthargique depuis cinq semaines, avec depuis deux semaines des vertiges posturaux, une perte de poids et une dysménorrhée. La patiente était hypotendue, tachycardique et l'examen notait une pigmentation du coussinet des phalanges dorsales.

Les examens de laboratoire indiquaient hyponatrémie, hypokaliémie, glycémie 4,7 mmol/l et une perturbation de la fonction rénale. Ces troubles évoquaient une insuffisance surrénale et le traitement immédiat par insuline fut instauré ainsi que des corticostéroïdes, d'abord intraveineux, puis oraux. Son état s'améliora progressivement et l'intensité de la pigmentation des ongles et de la lèvre inférieure diminua. L'insuffisance surrénale primitive (ISP) est une affection rare causée par une destruction du cortex surrénal, le plus souvent due à une maladie auto-immune. Les manifestations cliniques habituelles consistent en fatigue, hyperpigmentation (en particulier des plis et de la muqueuse buccale), perte de poids et dépression. Quand la maladie est associée à d'autres anomalies auto-immune endocrines comme une dysfonction thyroïdienne ou un diabète sucré du type I, le terme de syndrome auto-immun polyglandulaire du type II est utilisé. Dans l'ISP l'hyperpigmentation atteint volontiers les zones photo-exposées, les régions habituellement plus pigmentées et les muqueuses, et apparaît comme la conséquence d'un hyperfonctionnement des mélanocytes par élévation des précurseurs de l'ACTH. La pigmentation unguéale est toutefois inconstante et les anomalies hyperpigmentaires diminuent après traitement.

COMMENTAIRE JM MASCARO

Cet article est intéressant pour plusieurs raisons :

Avant tout il faut préciser qu'au cours du diagnostic d'une **mélanonychie longitudinale persistante** (MLP) il est important de considérer la possibilité d'une ISP bien que d'autres causes soient beaucoup plus fréquentes (raciales, médicamenteuses, naevus, mélanome etc).

L'association MLP et taches lentigineuses de la muqueuse buccale n'est pas seulement observée dans la maladie de PJT, mais également dans le syndrome de Laugier (Fig 1); elle peut survenir au cours d'altérations endocrines comme l'ISP.

Il est intéressant de noter, dans l'observation présentée par les auteurs, que la MLP était apparue 14 ans avant les signes de l'ISP, ce qui signifie probablement qu'une tendance personnelle au développement de la MLP joue également un rôle.

Chez un patient avec MLP, en particulier atteint de lentigines de la muqueuse buccale, la possibilité d'ISP doit être prise en compte.

Les généralistes comme les dermatologistes doivent savoir que l'évaluation correcte de telles lésions unguéales et muqueuses peut être une aide précieuse pour parvenir au diagnostic de certaines maladies systémiques. •



Fig 1 - Maladie de Laugier (Coll R. Baran)

Différence histologique entre lentigo et mélanome sous-unguéal

Amin B, Nehal KS, Jungbluth AA, Zaidi B, Brady MS, Coit DC, Zhou Q, Busam KJ. Histologic distinction between subungual lentigo and melanoma. *Am J Surg Pathol* 2008; 32: 835-843.

Habituellement, différencier une macule pigmentée sous-unguéale bénigne (MPSUB) d'un mélanome débutant in situ n'est pas chose aisée. L'étude des auteurs est destinée à vérifier s'il existe des paramètres microscopiques ayant une valeur diagnostique potentielle utile. Des biopsies et/ou des spécimens d'excisions de 35 lésions unguéales pigmentées furent ainsi examinées (10 mélanomes invasifs, 10 non invasifs, 15 MPSUB et 10 contrôles).

Les paramètres histologiques pris en considération étaient la densité des mélanocytes (DM), la présence de cellules multinucléées (PCM), la diffusion pagétoïde (DP), les atypies cytologiques (AC), l'inflammation et la distribution de mélanine. La densité des mélanocytes fut quantifiée par le nombre de mélanocytes (NM), par mm de longueur d'épithélium matriciel.

Dans les mélanomes non invasifs (MNI) on constata une augmentation de la densité des mélanocytes intraépithéliaux avec une moyenne de 58,9. Une confluence cellulaire focale fut toujours notée; des cellules multinucléées dans 8 cas sur 10; des atypies cellulaires; des atypies cytologiques légères à importantes étaient présentes mais 7 sur 10 montraient seulement une atypie modérée, l'extension pagétoïde était présente dans tous les cas et l'inflammation dans 4 cas sur 10. Dans les mélanomes invasifs la confluence des mélanocytes était présente dans tous les cas, la multinucléation également, sauf dans un cas; l'extension pagétoïde constante et habituellement floride; les atypies étaient modérées; l'aspect de nids se rencontrait dans 8 cas sur 10. La densité mélanocytaire était de 10%.

Dans la MPSUB, la pigmentation était variable avec ou sans augmentation du nombre de mélanocytes et la densité des mélanocytes était de 15,3 pour 1 mm de longueur. Il n'existait ni confluence ni multinucléation ; absence d'inflammation ; absence ou légères atypies cellulaires (seulement 1 sur 15 montrait des atypies mélanocytaires modérées) ; diffusion pagétoïde dans 7 cas sur 15. Il n'y avait pas de différence significative dans la distribution de pigment, en dépit du fait que des caractères intensément diffus à travers toute l'épaisseur de la matrice, étaient plus communs dans le mélanome.

En conclusion les auteurs de cette étude estiment que les signes qualitatifs retrouvés dans un mélanome in situ sont dus à la présence d'étendues confluentes de mélanocytes, de cellules pigmentaires multinucléées, de diffusion pagétoïde floride, de réaction inflammatoire et en particulier de la densité des mélanocytes évaluée par comptage.

COMMENTAIRE JM MASCARO

Il est exact que la distinction clinique entre MSUUB et mélanome récent in situ est souvent délicate. Il existe de nombreux indices cliniques subtils, utiles à un dermatologiste, clinicien expert pour différencier des lésions bénignes des malignes. Cependant, dans de nombreux cas une biopsie doit être effectuée pour l'obtention d'un diagnostic précis. Toutefois, l'examen histologique est également un examen subjectif où l'expérience de l'observateur joue un rôle crucial pour orienter le diagnostic. Il n'existe pas un seul signe microscopique suffisant pour classer de façon indiscutable une prolifération mélanocytaire dans un cadre bénin ou malin. D'autre part, les termes de bénignité ou de malignité sont dépendants du potentiel biologique ou du comportement des lésions. C'est donc un problème complexe car nous connaissons la possibilité de régressions spontanées de lésions malignes et la transformation maligne de proliférations longtemps bénignes. C'est pour toutes ces raisons que l'article des auteurs est très intéressant.

Après sa lecture, nos convictions restent inchangées. Il y a de nombreux signes qualitatifs qui, lorsqu'ils sont associés, sont fortement suggestifs d'un mélanome : confluence d'aires d'unités mélanocytaires, mélanocytes multinucléés, réaction inflammatoire, importante extension des mélanocytes. Toutefois ces caractéristiques pourraient également être rencontrées dans des proliférations bénignes (bien qu'inhabituelles et seulement discrètes ou modérées). Les éléments quantifiables dans l'étude des auteurs résident dans une plus forte densité des mélanocytes mesurés par comptage. Dans les lésions malignes la moyenne pour une lésion invasive s'élève à 102, dans un mélanome in situ à 58,9, dans les lésions bénignes MPSUB 15,3 et contrôles 7,7. Je suis pleinement en accord avec les auteurs : le MC est un élément important à prendre en considération mais non comme un argument de valeur absolue pour définir la lésion parce que selon leurs propres termes "les biopsies sont des instantanés d'un processus qui s'étend dans le temps"... Elles peuvent être sujettes à des erreurs de sections et finalement se fonder sur la densité cellulaire d'une seule coupe, sans la comparer au contexte clinique et à d'autres critères histologiques et peut donner une fausse impression de sécurité. En tant que clinicien et pathologiste de plus de 50 ans d'expérience, j'adhère pleinement à ces propos. Un faisceau d'arguments est plus valable qu'un simple attribut et quand cliniciens et pathologistes s'accordent sur la probabilité d'une lésion pigmentaire bénigne versus un mélanome incipiens, l'expérience et le bon sens sont des qualités d'importance.

Altérations unguéales dans l'Histiocytose à cellules de Langerhans : un marqueur possible d'une maladie multisystémique

Mataix J, Betlloch I, Lucas Costa A, Pérez-Crespo M, Moscardó-Guillème C. Nail changes in Langerhans cell histiocytosis: a possible marker of multisystemic disease. *Pediatric Dermatol* 2008; 25: 247-251.

Les auteurs rapportent le cas d'une enfant de deux ans et sept mois avec depuis six mois des altérations asymptomatiques des ongles des doigts et orteils, à type d'onycholyse, d'hyperkératose sous-unguéale et d'hémorragies (Fig 1). Au cours des deux derniers mois elle a été traitée pour des épisodes répétés d'otite aiguë de l'oreille moyenne avec des antibiotiques et des anti-inflammatoires non-stéroïdiens. Aucun autre antécédent ne fut retrouvé et l'examen physique ainsi que les examens de laboratoire de routine étaient normaux.

Les lésions unguéales n'ont pas répondu aux différents traitements topiques et systémiques proposés (antibiotiques et antifongiques), mais, devant la persistance de l'otite moyenne un CT scan du crâne fut réalisé, montrant des anomalies ostéolytiques de la mastoïde droite. Des biopsies osseuses et des tissus sous-unguéraux (Fig 2) montrèrent un aspect d'histiocytose à cellules de Langerhans (HCL). Quelques semaines plus tard apparurent des lésions cutanées sur le tronc et la face dont l'histologie dévoilait un infiltrat mononucléaire dense du derme superficiel avec larges cytoplasmes éosinophiles et noyaux réniformes, fortement positif pour CDa antigène de surface et protéine S-100. Sous l'influence d'un traitement associant vinblastine (6mg/m², prednisone orale (40 mg/m²/J) et infiltrations locales de corticostéroïdes dans la mastoïde, les lésions cutanées et osseuses disparurent en trois mois avec des ongles presque normaux où ne persistait qu'une légère onycholyse.

Une revue de la littérature a permis aux auteurs de trouver 14 cas (8 âgés de moins de 12 ans) avec atteinte unguéale. Ils avaient tous une maladie multisystémique. Toutefois, le cas présenté dans cet article est le premier où les anomalies unguéales ont été la manifestation initiale de la maladie, quelques mois avant tout autre signe.

•••



Fig 1 - Hémorragies sous-unguéales

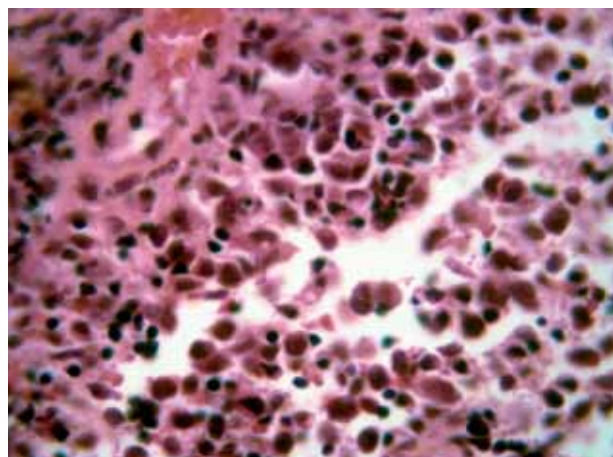


Fig 2 - Histiocytose à cellules de Langerhans

Jose Maria MASCARO

Altérations unguéales dans l'Histiocytose à cellules de Langerhans : un marqueur possible d'une maladie multisystémique

En conclusion les auteurs suggèrent que les manifestations unguéales soient considérées comme un marqueur de l'extension multisystémique de l'HCL. Mais prudemment ils remarquent qu'il n'existe pas suffisamment d'éléments pour confirmer si l'atteinte unguéale dans cette maladie est un facteur pronostique indépendant d'une évolution grave comme l'avaient avancé Timpatanapong et coll.¹ L'inspection des ongles n'est pas toujours effectuée, c'est pourquoi une plus grande série de patients s'avère nécessaire.

COMMENTAIRE JM MASCARO

L'article de Mataix et coll est très intéressant d'abord par la précision de l'étude du patient et la revue complète de la littérature. Pour le lecteur intéressé par la pathologie de l'ongle, quelques points sont à commenter :

- 1- l'examen des ongles est important chez tous les malades de dermatologie et de médecine interne. Souvent des modifications mineures sont notées ou prises en considération par le médecin. Mataix et coll. commentent ce qu'ont écrit Valdivieso et Bueno,² c'est-à-dire que les altérations unguéales sont souvent sous-évaluées dans l'HCL parce que, lorsqu'elles sont importantes, elles peuvent être attribuées, de façon erronée, à une onychophagie.³
- 2- Les dystrophies unguéales sont variables : hyperkératose sous-unguéale, pustules ou érosions, stries purpuriques, onycholyse, cannelures, inflammation pseudo-paronychiaie, etc. Dans le nombre limité de cas où fut pratiquée une biopsie, une infiltration par cellules de Langerhans mononuclées fut trouvée. De plus le traitement a également amélioré l'état des ongles. Par conséquent, il semble que dans la plupart des cas, des altérations unguéales sont le fait de l'infiltration spécifique par le processus néoplasique Langerhansien.
- 3- La biopsie est rarement pratiquée : cinq sur quinze patients atteints d'HCL avec manifestation unguéale. Dans le cas rapporté par les auteurs les lésions précédaient de six mois les autres signes de la maladie. Peut-être une biopsie aurait-elle permis de porter un diagnostic plus précoce. Mais bien sûr, chez un enfant apparemment en bon état on comprend le retard créé avant de pratiquer une technique invasive, même minime.

4- Bien souvent toute anomalie persistante des ongles est traitée par des antibiotiques locaux et généraux et plus souvent encore, par des antifongiques. Des règles pour obtenir un diagnostic précis d'infection bactérienne ou fongique sont :

- confirmer l'infection par la démonstration de l'agent causal (examen direct, culture, etc)
- confirmer que l'anomalie unguéale est bien due à l'agent découvert et qu'il n'existe pas d'éléments secondaires non mis en cause. Sans doute cela n'est-il pas toujours aisé et demande de l'expérience; mais ce qui m'inquiète c'est qu'au cours des années d'exercice de ma pratique quotidienne, j'ai pu voir autant d'ongles psoriasiques, ou d'autres dystrophies, traités pendant longtemps avec des antifongiques systémiques. En effet, le 1^{er} diagnostic soulevé pour toute altération unguéale par des médecins non spécialisés, ou par des amis qui vous veulent du bien, est habituellement celui d'onychomycose". Bien entendu, dans la plupart des cas il est faux.

COMMENTAIRE R. BARAN

C'est non sans tristesse que nous avons ressenti la même impuissance que JM Mascaro devant le diagnostic d'"onychomycose" si rarement confirmé biologiquement : un risque pour le malade, un gouffre pour l'assurance maladie.

Références

- (1) Timpatanapong P, Hathirat P, Enjoji M: Juvenile xanthogranuloma. Clinico-pathologic analysis and immunohistochemical study of 57 patients. Arch Dermatol 1984; 120: 1052-1056.
- (2) Valdivieso M, Bueno C: Langerhans cell histiocytosis. Actas Dermo Sif 2005; 96: 275-284.
- (3) Alsina M, Zamora E, Ferrando J, Mascaro JM, Conget JI: Nail changes in histiocytosis X. Arch Dermatol 1991; 127: 1741.

Privilège immunitaire et peau

Ito T, Meyer KC, Ito N, Paus R. In Nckoloff BJ, Nestle FO. Immune privilege and the skin. *Dermatologic Immunity. Curr Dir Autoimmun* 2008; 10: 27-52.

Le concept de privilège immunitaire (PI) provient de l'acceptation d'implant de tumeurs allogéniques dans des tissus définis, comme l'œil et le cerveau. Le terme fut initialement utilisé pour les transplantations qui survivent dans ces sites comme c'est le cas pour les allogreffes cornéennes. Par conséquent, le PI devrait servir à illustrer qu'un tissu donné qui reçoit un allotransplant offre aux cellules transplantées une protection relative contre leur rejet par l'intermédiaire du système immunitaire de l'hôte. Plus tard le concept du privilège immunitaire fut également étendu aux aires tissulaires où l'établissement local d'une immunotolérance joue une fonction immunologique comme dans l'unité placentaire-fœto-maternelle où le privilège immunitaire est crucial pour éviter le rejet du fœtus. Actuellement, le PI semble associé à un nombre limité de compartiments anatomiques qui sont protégés par ce phénomène contre une activité inflammatoire excessive. Il prend place dans la chambre antérieure de l'œil, les testicules, le système nerveux central de l'autre coté de la barrière sanguine et le trophoblaste fœtal. Chez les animaux il se trouve dans la poche jugale du hamster. En rapport avec la peau et ses annexes le PI joue également un rôle dans l'épithélium du follicule pileux (FP) en phase d'anagène et dans la matrice unguéale proximale (MUP). Les deux (FP et MUP) sont caractérisés par l'expression faible ou nulle du complexe majeur d'histocompatibilité (CMH) de classe 1, aussi bien que la production d'agents immunosuppresseurs puissants, dysfonction des cellules qui présentent les antigènes, et inhibition de l'activité des cellules NK.

Il faut signaler que l'appareil unguéal n'est pas immunologiquement homogène. L'expression de HLA-A/HLA-B/HLA-C est fortement diminuée aussi bien dans les kératinocytes que dans les mélanocytes de la matrice proximale de l'ongle (MPO) par rapport à d'autres zones épithéliales de l'appareil unguéal. La MPO a aussi une immunoréactivité (IR) modérée et une forte IR pour les immunosuppresseurs générés localement tels que le TGF-beta1, l'alpha-MSH et l'ACTH, ainsi que le facteur d'inhibition des macrophages comme inhibiteur intense de l'activité des cellules NK. Au voisinage de la MPO il y a peu de cellules CD1a+, CD4+ ou CD8+ par rapport à celles que l'on trouve dans le lit de l'ongle et l'hyponychium. Les cellules CD1+ près de la MPO montrent une expression réduite des CMH de classe 2 et CD209, ce qui témoigne d'une capacité réduite de présentation d'antigènes. Ainsi le système immunologique de l'ongle est très différent de celui de la peau et, par contre, montre certainement analogie avec celui du follicule pileux en phase anagène.

L'appareil unguéal, riche en cellules souches, est souvent atteint par des réactions inflammatoires chroniques: eczéma, psoriasis, lichen plan, la pelade, lupus érythémateux,

sclérodémie et immuno-dermatoses bulleuses; qui conduisent fréquemment à des altérations intenses et parfois irréversibles. Par ailleurs, en raison de sa localisation anatomique particulière, l'ongle est constamment exposé aux agressions de l'environnement. Ceci implique une bonne capacité de réponse immune pour la prévention/défense des infections et autres agents nuisibles. C'est dire qu'il faut un équilibre entre la réponse immune adéquate et la réponse non souhaitable pour obtenir protection et non pas une réaction autodestructive.

Une suppression du PI de l'ongle, comme celle du FP, jouent probablement un rôle majeur dans la pathogenèse de la pelade, une des maladies auto-immunes spécifiques d'organes, les plus fréquentes. La récupération du PI entraînerait alors le traitement efficace de la pelade.

COMMENTAIRE JM MASCARO

La notion de Privilège Immunologique (PI) est vraiment importante pour comprendre pourquoi certaines zones anatomiques ou tissus déterminés ne rejettent pas les cellules allogéniques. Il est facile de concevoir que ce mécanisme rend possible la tolérance des tissus du fœtus par la mère ; il est également indispensable à la fonction oculaire (1). En cas d'échec, il peut donner lieu à des réactions inflammatoires intenses (probablement l'uvéite auto-immune est-elle une conséquence d'un échec du PI de l'œil).

Cet intéressant chapitre écrit par Ito et coll. (publié dans un volume sur l'Immunité Dermatologique, édité par Nickoloff et Nestle) montre qu'un organe apparemment simple comme l'appareil unguéal (beaucoup moins complexe que le follicule pileux - sans récepteurs hormonaux, sans activité cyclique) est, malgré tout hétérogène dans sa structure et ses fonctions, et destiné à équilibrer le besoin d'autoprotection des agressions extérieures et celui de réponses immunologiques équilibrées. La dysfonction du PI de l'ongle est à l'origine d'une réaction inflammatoire importante sinon excessive, entraînant une altération persistante de l'appareil unguéal.

C'est pour cette raison que la restauration du PI (par les agents/méthodes d'immuno-modulation présents et futurs) peut être extrêmement utile dans les maladies inflammatoires chroniques de l'ongle. La pelade, qui selon les auteurs est une "maladie spécifique d'organe" qui atteint le poil et l'ongle, pourra sans doute bénéficier des progrès qui se développeront dans le domaine de la restitution du PI. ●

Référence

(1) Niederkorn JY: Immune privilege in the anterior chamber of the eye. *Crit Rev Immunol* 2002; 22: 13-46.

Bianca Maria PIRACCINI

L'élévation de la visibilité du plexus capillaire du repli sus-unguéal regroupe des familles et s'accompagne d'un patron négatif spécifique dans la schizophrénie

Vuchetich JP, Liska JL, Dionisio DP, Stanwyck JJ, McGuire KA, Sponheim SR. Elevated nailfold plexus visibility aggregates in families and is associated with a specific negative symptom pattern in schizophrenia. *Psychiatry Research* 2008; 160: 30-7.

Les capillaires du repli sus-unguéal (RSU) siègent parallèlement à la surface de la peau (Fig.1) mais ne sont pas visibles à l'œil nu dans les conditions habituelles. Le degré de visibilité de ce plexus vasculaire du repli (PVR) est un trait génétique. Un degré élevé de visibilité du (PVR) se rencontre dans 3 à 7% de la population générale et chez 20 à 70% des schizophrènes, mais n'existe pas chez les patients souffrant d'autres troubles psychiatriques. Un haut degré de visibilité du (PVR) est en fait connu comme marqueur de risque de schizophrénie. Un degré plus élevé de visibilité du (PVR) paraît en corrélation avec un degré plus élevé de schizophrénie dans une même famille.

Le but de cette étude a été de compléter les investigations sur la corrélation du (PVR) et de la schizophrénie chez des patients souffrant de cette maladie et chez les membres de leur famille. Vingt quatre malades ont été inclus dans cette étude ainsi que 28 de leurs parents proches au 1^{er} degré. La (PVR) a été effectuée par des examinateurs qualifiés ignorant le statut du sujet et ont été cotée de 0 à 4 en utilisant un stéréo-microscope à faible grossissement et avec immersion dans l'huile. L'examen s'est poursuivi par l'étude des signes cliniques des malades schizophrènes et sur leur vie socioprofessionnelle (statuts d'emploi et absence totale de contact familial). L'activité du lobe frontal fut également évaluée à la fois chez les malades et dans le groupe familial.

Les résultats ont été les suivants :

L'incidence d'un haut degré de visibilité des capillaires du (PVR) était de 21% chez les schizophrènes.

Les patients schizophrènes qui présentaient une plus haute visibilité du (PVR) avaient des symptômes négatifs plus importants et les déficits relationnels, sociaux et professionnels étaient plus prononcés.

Plus de la moitié des parents des malades dont la visibilité du (PVR) était élevée avaient des signes vasculaires identiques. Les parents des sujets schizophrènes au score élevé présentaient des caractères symptomatiques différents de ceux des schizophrènes au score faible.

En conclusion un score élevée du (PVR) identifie le risque d'une variété distincte de schizophrénie.

COMMENTAIRE BM PIRACCINI

Le rôle des ongles dans l'affichage d'un symptôme d'une maladie systémique est bien connu en médecine, que ce soit par des dermatologues ou des non-dermatologues. L'hippocratisme, le syndrome xanthonychique, les bandes de Muerchke sont facilement reconnus en pratique clinique. Il est donc très intéressant d'apprendre qu'un examen non invasif du repli sus-unguéal évaluant la visibilité des capillaires puisse être utilisé par des psychiatres pour mesurer la schizophrénie de malades. Des recherches ultérieures dans ce domaine peuvent aider à reconnaître si des sous-groupes de la maladie sont héréditaires lors d'une association avec un (PVR) élevé. •



Fig 1 - Observation par dermoscopie du repli sus-unguéal avec immersion dans l'huile permettant de visualiser les capillaires superficiels qui courent parallèlement et de façon parfaitement typique, à la surface de la peau.

Ongles artificiels : une réponse orthotique au grattage excessif

Freeman SR, Chen M. Artificial nails: an orthotic answer to excessive scratching ? *Dermatol Nurs* 2007; 19: 564, 572.

Les auteurs de cet article proposent l'application d'ongles artificiels acryliques chez les patients atteints de prurit chronique avec grattage excessif. Ils considèrent que l'application de prothèses unguéales (Fig.1) peut être bénéfique chez ces sujets par le fait que le traumatisme cutané induit par les ongles artificiels est moindre que celui réalisé par les ongles naturels (sans doute à cause de l'épaisseur de la partie distale des faux ongles acryliques).

En diminuant le traumatisme cutané engendré par le grattage on interromprait ainsi le cycle prurit-grattage, de la même façon que des gants portés par des enfants qui se grattent intensément les protègent.

En conclusion les auteurs conseillent le port d'ongles artificiels en association avec les traitements standard du prurit.

COMMENTAIRE BM PIRACCINI

Toute suggestion susceptible d'aider le patient à éviter de véritables automutilations par grattage est bienvenue. Malheureusement, il nous paraît difficile de recommander le port d'ongles acryliques à des patients au prurit et au grattage intenses. Nombre de sujets sont âgés, beaucoup sont des hommes et nous ne pensons pas qu'ils accepteraient la mise en place d'ongles artificiels. De plus, le procédé n'est pas si simple puisqu'il demande des techniciens spécialisés. Il est assez coûteux et exige d'être repris toutes les 3 semaines environ dans la région proximale de la tablette. Enfin, le risque d'allergie est bien connu et pourrait être supérieur à la moyenne chez des personnes qui frotteraient leurs ongles artificiels en permanence sur une peau fragilisée. •



Fig 1 -Ongles artificiels en acrylique: noter l'épaisseur de l'ongle dans sa partie distale (Coll B. Richert).

Bianca Maria PIRACCINI

Pénétration sous-unguéale digitale de Dibutyl phtalate

Jackson EM. Subungual penetration of Dibutyl Phthalate in Human Fingernails. *Skin Pharmacol Physiol* 2008; 21: 10-14.

Le Dibutyl phtalate (DBP) est un composé aromatique à utilisation industrielle multiple, y compris celle de plastifiant dans le vernis à ongles depuis plus d'une trentaine d'années.

Le DBP a été accepté comme ingrédient cosmétique par la FDA et sa bonne tolérance sur la peau a été vérifiée de nombreuses fois. Néanmoins il existe des controverses sur sa tératogénicité possible.

L'absorption percutanée ou la pénétration sous-unguéale du DBP entrant dans la composition du vernis à ongles ne peut pas être évaluée. Une fois dans le vernis il est rapidement enfermé dans sa coque durcie. L'étude a donc eu pour but de déterminer l'absorption unguéale d'un topique au DBP fluide sur les ongles digitaux de cadavre humain. Une dose fixe de DBP fut appliquée sur la face dorsale de la tablette, son absorption fut mesurée par la vitesse de son apparition dans le récepteur soluble baignant la surface ventrale de la tablette. Les mesures furent enregistrées par un système à haute performance liquide chromatographie/lumière U-V

toutes les 24 heures pendant une période de 17 jours. Les résultats montrèrent que la DBP ne pénètre pas dans les ongles humains de façon significative, le maximum, au 7^{ème} jour d'exposition étant seulement de 0.0008 ppm ou moins de un pour un milliard DBP. Ces résultats ont encore plus de valeur puisqu'ils se réfèrent au DBP fluide et non au DBP incorporé dans le vernis.

COMMENTAIRE BM PIRACCINI

L'évaluation des produits utilisés dans les manufactures à des fins commerciales ou plus particulièrement pour des consommateurs est toujours souhaitable. La littérature concernant la bonne tolérance du DBP donne des résultats positifs et négatifs sur la reproductibilité de la toxicité et la tératogénicité chez l'animal. Il est donc rassurant de lire que le DBP entrant dans la composition du vernis à ongle n'est pas absorbé de façon systémique et ne fait courir aucun risque. ●

Hippocratisme digital : évaluation radiologique de l'épaisseur du lit unguéal

Moreira AL, Porto NS, Moreira JS, Ulbrich-Kulczynski JM, Irion KL. Clubbed fingers: radiological evaluation of the nail bed thickness. *Clin Anat*. 2008; 21: 314-8.

L'hippocratisme digital est un signe unguéal important bien connu, accompagnant habituellement des affections pulmonaires, cardiaques ou gastro-intestinales. Mais il peut être également idiopathique. L'hippocratisme décrit une déformation bulbeuse de la portion distale du doigt qui évoque alors une baguette de tambour avec un ongle anormalement bombé (Fig. 1).

Le repli sus-unguéal est oedématisé, fluctuant, indiquant l'accroissement des tissus mous de la région.

La pathogénie de l'hippocratisme n'est pas encore totalement élucidée. On compte parmi les mécanismes possibles une vaso-dilatation accrue, une sécrétion des facteurs de croissance d'origine pulmonaire et un dysfonctionnement dans le métabolisme des prostaglandines.

Hippocratismes digital : évaluation radiologique de l'épaisseur du lit unguéal

Le diagnostic est clinique et peut être corroboré par certaines mesures comme l'angle de Lovibond et l'évaluation de la fenêtre de Schamroth ou encore l'angle hyponychial. L'angle de Lovibond est formé par le repli sus-unguéal et la tablette. Cet angle en cas d'hippocratismes est supérieur à 180° (Fig.2).

Dans l'hippocratismes le losange qui peut être vu normalement disparaît quand les faces dorsales des index droit et gauche sont placées l'une contre l'autre - avec les articulations interphalangiennes distales et la face dorsale des ongles qui se touchent - c'est la fenêtre ou le signe de Schamroth (Fig.3).

L'angle hyponychial est formé par une ligne joignant la face dorsale de l'articulation interphalangienne distale avec la face dorsale du repli sus-unguéal et une ligne reliant la face dorsale du repli sus-unguéal à l'hyponychium. Un angle hyponychial normal est environ de 180°. Au-delà de 192° il existe un hippocratismes. Toutefois l'exactitude de ces signes n'a pas été confirmée.

Cette étude a été réalisée pour évaluer si une simple radiographie d'ongle hippocratique et d'ongle normal chez des sujets vivants permet de mesurer l'épaisseur du repli sus-unguéal et aide à confirmer le diagnostic clinique d'hippocratismes. Des images de profil de l'index droit furent examinées chez 85 patients atteints d'hippocratismes occasionné par une affection pulmonaire et 100 sujets normaux. Sur chaque film 3 observateurs indépendants tracèrent des lignes pour mesurer à l'aide d'un pied à coulisse l'épaisseur du lit et l'angle hyponychial. Le diagnostic d'hippocratismes fut porté quand l'angle hyponychial dépassait 192° tandis qu'il fut rejeté lorsque l'angle était inférieur à 188°.

Les résultats concordent avec les études histopathologiques et montrent statistiquement des différences significatives dans les mesures de l'épaisseur du lit et de l'angle hyponychial qu'on peut classer en deux groupes : dans le premier, la mesure de l'épaisseur du lit dans l'hippocratismes est de $3,88 \pm 0,55$ mm versus $2,38 \pm 0,27$ mm pour l'ongle normal. Les valeurs dans l'angle hyponychial étaient de $198,8 \pm 5,2^\circ$ (de 192 à 222°) versus $180,1 \pm 3,7^\circ$ (de 170 à 188°) sur les doigts normaux. Ainsi l'épaisseur du lit unguéal était toujours supérieure de 3 mm dans l'hippocratismes et au-dessous en cas de normalité. Il n'existait pas de différences significatives dans les mesures effectuées par les 3 investigateurs.

COMMENTAIRE BM PIRACCINI

Le diagnostic clinique d'hippocratismes n'est pas toujours évident et dans certains cas il peut être utile de prendre une radiographie qui permet de mesurer l'épaisseur du lit en sachant que la valeur normale se situe au-dessous de 3 mm.



Fig 1 - Dans l'hippocratismes digital la partie distale de l'ongle est renflée, prend un aspect de baguette de tambour et la tablette celui d'un verre de montre.



Fig 2 - L'angle de Lovibond dans l'hippocratismes est supérieur à 180°.

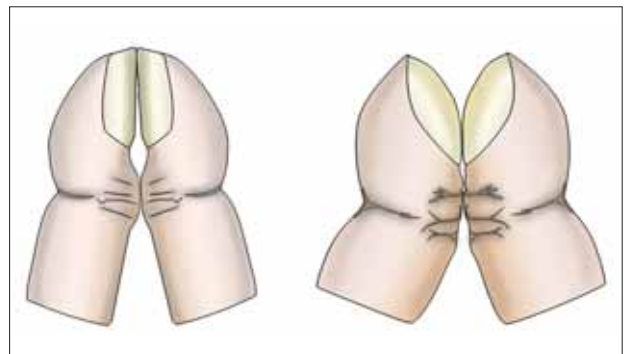


Fig 3 - Signe de Schamroth : disparition du losange que forment deux pouces normaux, lorsqu'on adosse les deux phalanges distales l'une contre l'autre.

Bianca Maria PIRACCINI

Lignes de Beau, granulomes pyogéniques multiples périunguiaux, survenus après un long séjour dans une unité de soins intensifs

Guhl G, Torreló A, Hernández A, Zambrano A. Beau's lines and multiple pyogenic granulomas after long stay in an intensive care unit. *Pediatr Dermatol* 2008; 25: 278-9.

Cet article rapporte le cas d'un garçon de 9 ans souffrant d'une grave détresse respiratoire et qui a subi une intubation oro-trachéale avec respiration assistée pendant 16 jours durant lesquels de nombreux médicaments furent administrés. Deux mois après cet épisode, tous ses ongles exhibèrent des sillons de Beau, situés au même niveau et trois ongles des mains développèrent des granulomes pyogéniques du repli sus-unguéal.

COMMENTAIRE BM PIRACCINI

Les deux signes décrits en ce qui concerne les ongles de ce jeune patient sont différents, à la fois par leur aspect, leur pathogénie et leur traitement.

Les lignes de Beau (Fig.1) sont des sillons transversaux qui barrent la tablette d'un bord à l'autre. Ils indiquent un dommage transitoire léger de la matrice proximale qui interfère avec la kératinisation normale. Leur profondeur, leur longueur et leur largeur sont variables selon l'importance et la durée de l'agent causal. Ces sillons sont généralement plus profonds dans la portion centrale de la tablette et s'éliminent avec la croissance de l'ongle. Les causes les plus communes sont une fièvre élevée, une infection virale et un traitement systémique. Dans le cas de ce jeune malade, plusieurs causes peuvent avoir été responsables des phénomènes décrits. Plus intéressants et plus rares également sont les granulomes pyogéniques qui peuvent se produire dans les gouttières latérales des ongles incarnés. Mais ils peuvent aussi apparaître sous le repli sus-unguéal, sur lit et sous la tablette. Des formes multiples (Fig. 2), sont susceptibles d'être déclenchées par les rétinoïdes, les anti-rétroviraux les inhibiteurs de l'EGFR et plus rarement des molécules comme la capacitabine et le sirolimus (Fig. 3). D'autres causes atteignant plusieurs ongles comprennent des traumatismes nerveux depuis la simple contusion d'un nerf périphérique jusqu'à l'algodystrophie ou l'immobilisation plâtrée en passant par la maladie de Guillain-Barré ou la tétraplégie. Le granulome pyogénique régresse après disparition de la cause et peut être traité par simple curetage ou application de stéroïdes locaux puissants.

Il est difficile d'expliquer la cause de l'affection dans cette observation. Mais les cliniciens doivent connaître cette réaction de l'appareil unguéal et publier lorsqu'ils voient un cas, pour apporter leur aide dans la clarification de son épidémiologie et de ses causes. ●



Fig 1 - Lignes de Beau : dépressions transverses de l'ongle



Fig 2 - Granulomes pyogéniques périunguéraux importants sur deux orteils d'un patient suivant un traitement par indinavir.



Fig 3 - Granulomes pyogéniques périunguéraux et sous-unguéraux de plusieurs orteils induits par Capcitabine.

Usure des ongles chez un enfant

Patrizi A, Tabanelli M, Neri I, Pazzaglia M, Piraccini BM. Worn-down nail syndrome in a child. *J Am Acad Dermatol* 2008; 59: S45-6.

Cet article relate une nouvelle cause d'usure triangulaire des ongles : leur frottement contre la surface dure de la table d'école par une fillette de 8 ans. La dystrophie touchait tous les ongles des doigts et dessinait une aire triangulaire d'amincissement de la tablette dont la pointe était proximale (Fig 1). Cette anomalie s'accompagnait d'un érythème rosé du lit unguéal. Des capillaires dilatés du lit et des pointes hémorragiques se voyaient en dermoscopie.

Le syndrome d'usure des ongles a été décrit pour la première fois en 1999 par Baran et Moulin (*Br J Dermatol* 1999; 140: 377) sous le nom de "bidet nails" car ces ongles appartenaient à trois personnes obsédées par leur hygiène génitale qui utilisaient leur bidet avec une constance méritoire. Le frottement répété du bord libre des ongles des trois doigts centraux de la main droite dominante contre la porcelaine a entraîné un amincissement triangulaire de la tablette à base distale (Fig 2).

Depuis cette publication d'autres cas d'usure des ongles ont été décrits, certains d'origine professionnelle (tailleurs qui aplatissent le vêtement avec le dos des ongles), d'autres dus à un tic de frottement sur la face antérieure des cuisses, par exemple. Chez certains patients, l'origine traumatique provoquant cet amincissement triangulaire n'a pas été reconnu. L'amincissement, sous forme triangulaire de la partie distale de la tablette, chez des patients utilisant la lime avec un zèle excessif avant l'application du vernis à l'amorolfine, a été qualifié par les auteurs sous le vocable "ongle des vernis" (*J Eur Acad Dermatol* 2006; 20: 1153-4) (Fig 3).

COMMENTAIRE BM PIRACCINI

Il est intéressant de noter que des faits aussi différents qu'une hygiène génitale exagérée, des traumatismes professionnels et des habitudes maniaques puissent conduire à la même dystrophie, consistant en une usure unguéale distale de forme triangulaire. La rougeur du lit peut être plus ou moins prononcée mais la dermoscopie est un adjuvant utile dans les formes douteuses.

Nous pensons que l'usure des ongles n'est pas rare mais, probablement, est-elle méconnue. Un examen clinique soigneux, un interrogatoire patient et dirigé sont la clé du diagnostic. L'ongle aminci pousse avec le temps, remplacé par une kératine d'épaisseur normale après disparition de la répétition du microtraumatisme.

COMMENTAIRE R. BARAN

Bien qu'ancien interne de l'Hôpital St Lazare, je n'ai jamais été frappé par le "bidet nail" chez les péripatéticiennes examinées, en très grand nombre, chez nos maîtres P. Durel et R. Rabut (ancien président de la Société Française de Dermatologie).



Fig 1 - Usure triangulaire des ongles chez un enfant avec amincissement de la tablette sur l'aire triangulaire à base distale et érythème du lit.



Fig 2 - Usure des ongles : l'amincissement augmente vers le bord libre et l'érythème varie selon les ongles.



Fig 3 - "Ongle du vernis": aire triangulaire d'amincissement de la zone distale de la tablette par usure due à l'usage excessif de la lime avant application du vernis.

Tumeur glomique à type de fissure unguéale évoquant une dystrophie canaliforme médiane

Verma SB. Glomus tumour-induced longitudinal splitting of nail mimicking median nail canaliform dystrophy. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2008 ;74 :257-259

Un missionnaire espagnol de 72 ans, a consulté pour une lésion extrêmement douloureuse du pouce gauche associée à une fissure longitudinale. Cette dernière s'est développée sur deux ans, période pendant laquelle la douleur est devenue de plus en plus intense. Il n'y avait pas d'antécédent de prise médicamenteuse ou de maladie similaire dans la famille; on ne retrouvait pas de tic de refoulement non plus. L'examen clinique a découvert une fissure longitudinale s'étirant d'un bout à l'autre de la tablette. A la partie proximale, il existait une minuscule tuméfaction, extrêmement douloureuse si on exerçait une pression avec la pointe d'un crayon. Le diagnostic posé a été celui d'une tumeur glomique mimant une dystrophie canaliforme de Heller. La lésion a été réséquée par un chirurgien plasticien. L'examen histologique a confirmé le diagnostic de tumeur glomique.

La dystrophie canaliforme de Heller (naevus striatus unguis, solénonychie, dystrophie médiane canaliforme) est, comme son nom le suggère, une dystrophie unguéale se manifestant par une fissure longitudinale. Elle s'observe pratiquement exclusivement sur les pouces et de manière habituellement bilatérale.

Dans la plupart des cas, il existe un aspect en branches de sapin. Les traumatismes répétés, en particulier les pressions répétées sur la partie centrale de la cuticule, ont souvent été incriminés dans cette affection. Toutefois, elles ne se retrouvent pas de manière constante dans toutes les dystrophies canaliformes. Il peut y avoir une amélioration, une disparition et une réapparition de la lésion malgré l'éviction scrupuleuse de tout traumatisme pendant des années.

Ceci permet de douter d'une affirmation largement répandue: que cette entité résulte d'un traumatisme chronique. Des cas isolés en association avec prise d'isotrétinoïne et une atteinte familiale ont été rapportés.

Des tumeurs bénignes ou malignes, comme la tumeur glomique, le pseudo-kyste mucoïde, le papillome, l'épithélioma spino-cellulaire, le mélanome malin, etc ... peuvent être, dans leur localisation sous-unguéale, responsables d'une dystrophie unguéale dont un sillon longitudinal et un soulèvement de la tablette de son lit. Les auteurs concluent en disant qu'ils rapportent ici une tumeur glomique mimant une dystrophie canaliforme.

COMMENTAIRE B. RICHERT

Cet article démontre une fois encore que la dystrophie canaliforme est une entité mal connue et mal comprise.

Il est vrai que cette affection peut apparaître sous forme d'une fissure longitudinale superficielle, principalement localisée dans la partie médiane de la tablette et qui atteint rarement le bord libre. L'association à des incisures latérales donnant l'aspect d'un squelette de poisson, d'un arbre de Noël ou d'une plume, est classiquement décrite (Fig 1). Il peut exister à la partie la plus proximale de la lésion, une zone érythémateuse. En aucun cas la lésion n'est douloureuse.

La protection par des pansements occlusifs 24h/24 pendant six mois arrive généralement à faire disparaître la dystrophie, ce qui suggère une origine traumatique. Mais les récurrences ne sont pas rares. La présence d'une macro lunule (Fig 1) atteste d'une pression dans la région proximale - et donc d'un traumatisme - même si la manipulation est déniée par le patient.

Il est également vrai que de nombreuses lésions sous-unguérales peuvent être à l'origine d'une surélévation de la tablette et d'une fissure sus-jacente de l'ongle qui atteint plus volontiers le bord libre.

La tumeur glomique sous-matricielle, se présente classiquement par une érythronychie longitudinale à base extrêmement douloureuse et associée à une fissuration du bord libre (encoche distale) (Fig 2). Dans certaines formes plus évolutives, la base de l'érythronychie longitudinale révèle une petite nodosité (localisation de la tumeur glomique) s'accompagnant d'un amincissement de la tablette en regard. C'est l'image clinique montrée dans l'article. Dans certains cas, la tumeur glomique se manifeste uniquement par une douleur intense sans aucune lésion clinique (Fig 3). C'est l'IRM qui permet le diagnostic (Fig 4). La douleur est le signe phare de la tumeur glomique. Exceptionnellement, elle peut être absente et se présenter comme une nodosité asymptomatique des tissus mous. C'est l'examen histologique qui posera le diagnostic.

Dans le cadre du diagnostic différentiel, on retiendra essentiellement l'onchopapillome, lésion hyperkératosique filiforme, prenant son origine dans la matrice distale, responsable d'une érythronychie habituellement non douloureuse, s'étendant sur toute la hauteur de l'ongle et s'accompagnant au bord libre, d'une petite fissure distale surmontant une hyperkératose sous laquelle elle émerge (Fig 5). Quelques cas de maladie de Bowen se manifestant sous forme d'érythronychie longitudinale indolore ont été décrits.

Cet article pêche par la méconnaissance de la pathologie unguéale du reviewer. C'est comme cela que l'on découvre des articles où les auteurs pensent présenter une dystrophie canaliforme de Heller alors qu'il s'agit d'une forme typique de tumeur glomique, (le Heller n'étant jamais douloureux et sa fissure n'atteignant jamais le bord libre) ou que l'on retrouve des dystrophies canaliformes de Heller induites par l'isotrétinoïne alors qu'il s'agit en fait d'un elkonyxis (Fig 6), qui correspond à une fragilisation proximale de la tablette par les rétinoïdes.



Fig 1 - Dystrophie canaliforme de Heller. Noter que la fissure reste proximale et n'atteint pas le bord libre. L'existence d'une macro lunule confirme un traumatisme chronique même s'il reste nié par le patient.



Fig 2 - Tumeur glomique de présentation classique avec érythronychie longitudinale et fissure distale. La douleur est le maître symptôme.



Fig 3 - Tumeur glomique symptomatique mais cliniquement invisible. La patiente avait été orientée en psychiatrie ... (Coll J. André, Bruxelles, Belgique)

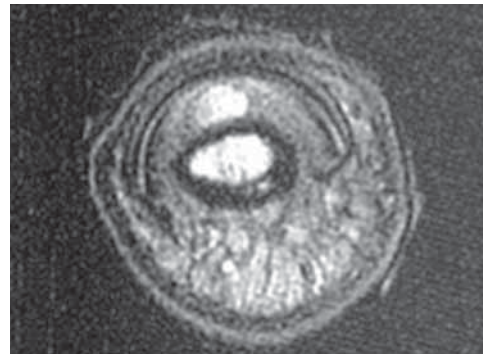


Fig 4 - IRM de la patiente de la Fig 3 : visualisation de la tumeur glomique en T2. L'examen histologique de la pièce d'excision confirme le diagnostic de tumeur glomique.



Fig 5 - Onychopapillomes multiples se présentant sous forme d'une érythronychie longitudinale et d'une fissuration distale plus ou moins marquée.



Fig 6 - Elkonyxis secondaire à la prise de rétinoïdes (Coll De Berker)

Mélanome amélanotique sous-unguéal, post-traumatique

Ghariani N, Boussofara L, Kenani N et al. Post traumatic amelanotic subungual melanoma. *Dermatol Online J* 2008 ; 14(1): 13.

Les mélanomes unguéaux sont rares et représentent 2 à 3% de tous les mélanomes cutanés dans la population blanche. La majorité d'entre eux (90%) se développent sur le pouce ou le gros orteil. Le rôle d'un traumatisme antérieur dans la pathogenèse du mélanome unguéal a été suggéré mais n'a jamais été prouvé.

L'article rapporte le cas d'un patient de 86 ans qui a consulté pour un nodule rougeâtre apparu sur son annulaire droit. Cette lésion s'est développée rapidement dans le mois qui a suivi une plaie induite par une pince à ongle. L'examen clinique révèle une lésion bourgeonnante, friable, de 1 cm de diamètre qui saigne au moindre contact. L'histologie a démontré un mélanome lui-même confirmé par les colorations spécifiques HMB 45 et le MELAN-A.

Le bilan d'extension est resté négatif. Le patient a bénéficié d'une amputation digitale complète. Huit mois plus tard, le patient a développé des métastases hépatiques et pulmonaires multiples qui ont entraîné le décès.

Le diagnostic différentiel du mélanome unguéal amélanotique comprend les tumeurs vasculaires, en particulier le granulome pyogénique. Malgré un aspect clinique très similaire, le granulome pyogénique se distingue par sa rapidité de croissance contrairement au mélanome achromique qui se développe généralement d'une manière indolente sur plusieurs mois ou plusieurs années.

Dans le cas présenté, bien que le diagnostic proposé fut celui d'un granulome pyogénique, c'est l'exérèse de la lésion qui a redressé le diagnostic. La notion de traumatisme antérieur a été rapportée dans 24% des cas de mélanomes unguéaux. Certains chercheurs suggèrent le rôle direct du traumatisme dans la pathogenèse du mélanome; d'autres réfutent cette idée et sont persuadés que le traumatisme rapporté est purement fortuit.

Du fait que le diagnostic du mélanome unguéal amélanotique est souvent différé, il est impératif de réaliser, le plus rapidement possible, une biopsie de toute lésion nodulaire acrale. Le rôle direct du traumatisme dans la pathogenèse du mélanome sous unguéal reste mal défini.

COMMENTAIRE B. RICHERT

Ce cas clinique confirme bien qu'il faut toujours rester extrêmement vigilant face à une lésion nodulaire bourgeonnante de l'appareil unguéal (Fig1-5). Celle-ci doit être excisée en bloc, immédiatement (et non pas biopsiée comme le suggèrent les auteurs) pour permettre le diagnostic. Il faut proscrire les techniques destructrices comme le curetage, l'électrocoagulation, le laser CO2 etc ... qui ne permettent pas l'examen histologique. Ce qui reste étonnant dans ce cas concerne la croissance extrêmement rapide de la lésion, en un mois. Ce que l'on ne sait pas, c'est s'il n'existait pas à l'origine une petite lésion, et que le traumatisme par la pince à ongles aurait provoqué la prolifération de cette lésion pré-existante. Et que penser de la notion du temps chez un homme de 86 ans ???



Fig 1 -Mélanome amélanotique révélé par l'apparition, après des années, d'une macule pigmentaire distale. Noter la destruction de l'appareil unguéal (Coll M Trakatelli, Salonique, Grèce)



Fig 2 - Lésion sous-unguëale de longue évolution. Elle se manifestait par une chloronychie (résidu visible sur la partie proximale de la tablette coupée), une onycholyse et un suintement. Le découpage de la tablette a mis la lésion à nu. L'examen histologique a démontré qu'il s'agissait d'un carcinome spinocellulaire.



Fig 3 - Cette lésion suintante et bourgeonnante d'apparition récente a poussé ce jeune cardiologue à nous consulter. L'anamnèse indiquait une marche prolongée avec des chaussures inadaptées. L'examen histologique de la pièce d'exérèse a montré qu'il s'agissait d'un granulome pyogénique de friction



Fig 4 - Lésion bourgeonnante sous-unguëale soulevant la tablette proximale dans le cadre d'une rétronychie.



Fig 5 - Lésion bourgeonnante et suintante rosée de longue évolution détruisant l'architecture de l'appareil unguéal. Il s'agit d'un mélanome achromique. Noter le résidu de tablette pigmenté.

Une méthode non invasive pour stopper le tic de succion des doigts

Kozlowski JT A non invasive method for ending thumb and fingersucking habits. J Clin Orthod 2007 ;41 :63

Sucer son pouce ou se ronger les ongles peut avoir des effets délétères (Fig1,2) sur la croissance dentaire. Cet orthodontiste utilise depuis plus de dix ans, avec son épouse dentiste pédiatrique, un produit transparent au goût amer qui, appliqué sur les ongles, décourage l'onychophagie et la succion du pouce. Ce produit contient du benzoate de dénatonium et les études toxicologiques ont démontré qu'il était parfaitement sûr. Son coût est inférieur à 5 \$ pour 10 ml.

L'utilisation de ce produit est facile comparée aux dispositifs intra-buccaux comme l'application d'arceaux dentaires qui peuvent interférer avec la parole et l'alimentation. Le protocole suivi par l'orthodontiste est le suivant: à la consultation initiale, il débat avec l'enfant et les parents sur les conséquences de l'onychophagie et de la succion du pouce. Il montre ensuite à l'enfant le système d'arceaux dentaires et l'interférence que cela peut avoir dans la vie quotidienne. Il présente ensuite le vernis répulsif, l'applique sur un ongle de l'enfant et un ongle des parents auxquels il demande de mettre le doigt en bouche pour tester le goût. Il leur offre ensuite le flacon de vernis et fixe un rendez-vous un mois plus tard afin d'apprécier les résultats de l'application du vernis chez l'enfant.

Dans la "majorité" des cas, les enfants ont cessé de se ronger les ongles ou de porter leurs doigts à la bouche.

Pour l'auteur, comparé avec les autres thérapeutiques de l'onychophagie, ce vernis est un traitement rapide, facile, peu invasif et peu coûteux. Il a un goût nettement plus désagréable que les autres, dure plus longtemps, et son efficacité est véritablement supérieure à tous les autres vernis dissuasifs qu'il a essayés. Depuis plus de 7 ans qu'il utilise ce produit, il n'a plus jamais dû installer d'arceaux dentaires pour cause d'onychophagie ou de succion des doigts.

COMMENTAIRE B. RICHERT

Article publicitaire sans valeur scientifique. Les résultats obtenus relèvent probablement plus de l'effet dissuasif par peur de se voir infliger des arceaux dentaires, que par le goût amer du vernis ...

Nous sommes toujours surpris, qu'une revue qui se qualifie de scientifique publie ce genre d'article, affiche la photo du dit vernis, son prix, la photo du dentiste (avec son sourire racoleur) et son adresse ...



Fig 1 - Onychatrophie, respect du repli dorsal mais mordillement de l'extrémité du doigt et de la pulpe responsable d'une desquamation et de fissurations.



Fig 2 - Onychatrophie, hémorragies filiformes et paronychie subaiguë dans une onychophagie.

Une méthode non invasive pour stopper le tic de succion des doigts



Fig 3 - Lignes de Beau partielles, hyperkératose d'un sillon latéral et macro lunule dans le cadre d'une pression induite par la morsure chronique de la base de l'ongle.

Valeur du comptage personnel des ongles atteints d'onychomycose - Une analyse pilote rétrospective.

Cham P, Chen S, Grill J, Warshaw E. Validity of self-reported nail counts in patients with onychomycosis : a retrospective study. J Am Acad Dermatol 2008 ;58 :136-141

Le but de cette étude pilote était de comparer l'évaluation par les patients et les professionnels de santé dans le décompte des ongles atteints d'onychomycose.

567 patients avec une onychomycose des orteils démontrée, issus de trois essais thérapeutiques ont été analysés rétrospectivement. Dans ces trois essais, les critères d'inclusion nécessitaient que le patient ait une onychomycose des orteils confirmée avec au moins une atteinte de 25% d'un ou de plusieurs ongles des orteils.

A la visite initiale des trois études, chaque patient a complété un questionnaire incluant l'interrogation : "Combien d'ongles sont atteints par un champignon ?". Les autres points collectés concernaient des données démographiques et l'histoire de l'onychomycose.

L'évaluation du nombre d'ongles atteints a été conduite par deux dermatologues, trois étudiants en médecine, une infirmière et un pharmacien, tous ayant été formés par un des investigateurs. Ces professionnels de santé ont indiqué de manière indépendante leurs résultats sur un formulaire séparé, dissimulé aux patients, au cours de la visite de départ. Après analyse statistique, il a été démontré qu'avant tout il y avait une concordance moyenne à modérée entre les patients et les professionnels de santé dans le compte d'ongles atteints d'affection fongique. Ceci rejoint les résultats obtenus dans d'autres études pour d'autres conditions (compte de nævus, compte d'articulations tuméfiées ...). Dans cette étude, les patients ont souvent sous-évalué le nombre d'ongles atteints; il a également été noté que plus le nombre d'ongles atteints augmentait, plus l'accord entre les patients et les professionnels de la santé diminuait (77% en cas d'un seul ongle atteint et 28% pour 6 à 9 ongles atteints).

De manière intéressante, l'accord augmentait à plus de 50% chez les individus avec atteinte des dix ongles des orteils. Intuitivement, il semble qu'il soit plus facile d'évaluer "tout ou rien" que des valeurs intermédiaires. Cette étude a toutefois certaines limitations qui ne permettent pas de généraliser. Premièrement, les patients étaient des volontaires et tous avaient été informés sur l'onychomycose pour être inclus dans les essais cliniques et avaient probablement une connaissance accrue de l'aspect anormal des ongles par rapport à des individus de la population générale. Deuxièmement, les professionnels de la santé ont évalués les ongles avec des objectifs primaires différents pour chacune des trois études. Troisièmement, les professionnels de la santé avaient tous des niveaux de pratique différents bien que tous formés par une même personne, à savoir un des investigateurs. Quatrièmement, il aurait été plus rigoureux de prélever chacun des ongles et de démontrer que chacun d'entre eux était infecté par un champignon. Etant donné que tous les patients avaient au moins un ongle atteint (ongle cible) positif à la culture, le risque de ne pas diagnostiquer une onychomycose aux autres ongles était relativement faible.

En résumé, cette étude pilote a démontré une concordance moyenne à modérée entre l'évaluation par les patients et les professionnels de santé dans le compte d'ongles mycosiques. Des études complémentaires sont nécessaires pour déterminer l'accord sur l'évaluation d'ongles infectés entre patients et entre professionnels de la santé.

Il serait également utile d'évaluer le bénéfice potentiel de l'éducation des patients sur les signes de l'onychomycose.

Altérations capillaires et unguéales des cancers et de leurs traitements

Hinds G, Thomas V. Malignancy and cancer treatment-related hair and nail changes. *Dermatol Clin* 2008; 26 :59-68.

Bien que certains troubles paranéoplasiques capillaires aient été décrits, la plupart des altérations unguéales associées aux néoplasies internes ne sont pas spécifiques.

Les traitements anticancéreux par chimiothérapie et radiothérapie peuvent induire des anomalies capillaires et unguéales. Ces altérations sont essentiellement dues aux effets cytotoxiques de la molécule ou à l'effet physique direct de la radiation sur la peau.

Les altérations paranéoplasiques capillaires (hypertrichose lanugineuse acquise, alopecie en aires, alopecie cicatricielle, alopecie néoplasique), sont largement détaillées dans cet article, ainsi que celles liées au traitement anticancéreux (effluvium anagène, effluvium télogène, modification de la couleur des cheveux, modification de la texture des cheveux) mais nous ne résumerons ici que la partie concernant l'appareil unguéal.

Il n'existe aucune affection unguéale pathognomonique d'une néoplasie interne, c'est-à-dire qu'il n'existe aucun signe unguéal paranéoplasique. Ce sont essentiellement les chimiothérapies qui sont responsables des altérations unguéales. Les agents les plus souvent incriminés sont le docetaxel, le cyclophosphamide, la doxorubicine, la daunorubicine, le 5-fluorouracile et la vincristine.

L'hippocratisme digital associe une hypercourbure transversale et longitudinale de la tablette unguéale ; le repli dorsal forme un angle de 180° avec la tablette.

Bien que son étiologie précise reste méconnue, l'hippocratisme digital a été le plus fréquemment lié à un carcinome bronchique ou un mésothéliome. Il a également été rapporté lors de tumeurs gastro-intestinales et de métastases pulmonaires.

Le syndrome xanthonychique est une maladie rare qui se caractérise par une croissance ralentie des ongles qui deviennent jaunes et épaissis. Dans la plupart des cas, les vingt ongles sont atteints et présentent une accentuation de la courbure transversale et longitudinale, les cuticules et les lunules sont absentes. Aux altérations unguéales, s'ajoutent un lymphoedème et une atteinte du tractus respiratoire à type de sinusite, d'épanchement pleural ou de bronchiectasies. Il y a nombreux comptes-rendus de syndrome xanthonychique paranéoplasique accompagnant des néoplasies mammaires, de l'endomètre, de la vessie,

du larynx et du poumon, un mélanome et un sarcome métastatique, un lymphome de Hodgkin et un mycosis fongoïde. Le syndrome des ongles jaunes paranéoplasique semblerait résulter soit de l'infiltration directe de la tumeur dans des lymphatiques déjà anormaux ou de la dissémination de médiateurs tumoraux qui inhiberaient la fonction lymphatique.

Les altérations unguéales liées à la chimiothérapie ne sont pas spécifiques. L'atteinte matricielle se caractérise par des altérations de la croissance de la tablette (ligne de Mee's, ligne de Beau, onychomadèse, mélanonychies); l'atteinte du lit se manifeste par des lignes de Muehrcke, une onycholyse, des hématomes et des hémorragies sous unguéales; l'atteinte du repli dorsal se traduit par une paronychie ou des granulomes pyogéniques.

1. Altérations de la tablette:

La rétention de kératinocytes nucléés dans l'ongle (para kératose), se manifeste par une bande transversale barrant la tablette, réalisant ainsi une leuconychie vraie appelée **ligne de Mee's**. Ces dernières ont été rapportées en association avec la maladie de Hodgkin et les tumeurs carcinoïdes. Parmi les agents chimiothérapeutiques, c'est la vincristine, la doxorubicine et le cyclophosphamide qui sont le plus fréquemment cités.

L'arrêt temporaire de la croissance unguéale se caractérise par les **lignes de Beau** (Fig. 1), et la sidération matricielle complète s'accompagne de la perte unguéale appelée **onychomadèse** (Fig. 2). Dans la ligne de Beau, la profondeur du sillon dépend de l'intensité de l'atteinte matricielle alors que sa largeur correspond à la durée de l'atteinte.

Le développement d'une pigmentation mélanique dans la tablette est appelée **mélanonychie**. Trois types de mélanonychies peuvent être rencontrés: longitudinale, transverse et diffuse (Fig. 3). Généralement, plus d'une seule forme de mélanonychie peut être observée sur le même ongle. Des mélanonychies transverses ont été rapportées lors de chimiothérapie (vincristine, adriamicine, doxorubicine, hydroxyurée, bléomycine, cyclophosphamide, daunorubicine, dacarbazine, 5-fluorouracile, méthotrexate) et les bains d'électrons. Cette pigmentation disparaît avec la fin du traitement.



Fig 1 - Lignes de Beau affectant tous les doigts au même niveau dans le décours d'une chimiothérapie (Coll Correia, Lisbonne, Portugal).



Fig 2 - Onychomadèse de tous les ongles au même niveau dans le décours d'une chimiothérapie.



Fig 3 - Mélanonychie longitudinale et diffuse au cours d'une chimiothérapie

2. Altérations du lit unguéal:

La congestion vasculaire dans le lit unguéal peut être responsable de l'apparition de lignes blanches parallèles, appelées **lignes de Muehrcke** (Fig. 4). Ces leuconychies apparentes s'observent le plus fréquemment en association avec une hypoalbuminémie ou un syndrome néphrotique. En cas d'hémorragie du lit, un **hématome sous-unguéal** peut se développer. Si cet hématome est important, la tablette peut se détacher de son lit provoquant la chute de l'ongle. Les chimiothérapies par les taxanes comme le docetaxel et le paclitaxel sont responsables d'onycholyse hémorragique. L'ixabépilone a été également incriminé.

3. Altérations du repli proximal:

L'inflammation du repli dorsal ou paronychie ainsi que les granulomes pyogéniques ont été associés à un grand nombre de médicaments: les inhibiteurs de l'EGFR, la mitoxantrone, les taxanes, le méthotrexate. ●●●



Fig 4 - Lignes de Muerkhe au cours d'une chimiothérapie (Coll BM Piraccini, Bologne, Italie)

Bertrand RICHERT

COMMENTAIRE B. RICHERT

Il s'agit d'un article de Dermatology Clinics de 2008 sur les effets secondaires capillaires et unguéaux des traitements anticancéreux .

L'année précédente, c'est l'équipe italienne de Bologne, menée par Bianca Maria Piraccini qui avait produit un chapitre talentueux sur ce sujet . Il est dommage que le millésime 2008 n'ait pas su tenir le rythme.

En effet, le chapitre sur le cheveu est largement détaillé et de qualité intéressante. Toutefois, aucune attitude thérapeutique (sur l'utilité des casques gelés, par exemple) n'y est mentionnée, ni les soins cosmétiques adjuvants pourtant grandement utiles (port d'une perruque, gel contenant des poils artificiels pour redessiner des sourcils ...) La section sur les ongles pêche par plusieurs points.

Il y a confusion entre les leuconychies transversales et les lignes de Mee's, confusion habituelle dans la littérature américaine. Cependant, seules les lignes transversales liées à l'intoxication par l'arsenic et uniquement celles-ci méritent de porter le nom de lignes de Mee's (Fig. 5). Sinon, il s'agit de leuconychies transversales dont l'origine doit être spécifiée (intoxication au thallium, origine traumatique etc) (Fig. 6).

Dire qu'il n'existe pas de syndrome paranéoplasique unguéal, c'est tout simplement oublier l'acrokératose paranéoplasique de Bazex et Dupré (Fig. 7). Cette affection touche essentiellement les hommes de couleur blanche de plus de 40 ans et les manifestations unguéales sont constantes et représentent la première manifestation de la maladie. Les ongles des orteils sont plus touchés que ceux des doigts et se caractérisent au début par une fragilité unguéale dont l'évolution se fait progressivement vers une hyperkératose sous-unguéale. L'ensemble évoque une onychopathie psoriasique, l'examen cutané associe des lésions érythémato-squameuses psoriasiformes sur les faces dorsales et palmaires des doigts, des oreilles et de l'arête nasale. L'ensemble de ces lésions réalise un véritable syndrome paranéoplasique, son apparition étant conditionnée par l'existence de la tumeur maligne généralement un carcinome épidermoïde du carrefour aéro-digestif supérieur. Le caractère toujours paranéoplasique de l'affection impose la recherche exhaustive de la tumeur primitive dans cette région. Curieusement, l'atteinte unguéale, contrairement aux autres manifestations cutanées, ne régresse pas toujours totalement avec le traitement de l'épithélioma.



Fig 5 - Empoisonnement à l'arsenic se traduisant par des lignes de Mee's. Elles touchent tous les ongles au même niveau.
(Coll R. Daniel, Jacksonville, USA)



Fig 6 - Leuconychies transales d'origine traumatique. Elles ne s'observent que sur un ou quelques ongles.

Altérations capillaires et unguéales des cancers et de leurs traitements



Fig 7 - Syndrome de Bazex et Dupré
(Coll O. Cogrel, Bordeaux, France)

Quant à la partie sur les effets des agents chimiothérapeutiques sur l'appareil unguéal, elle est plus que succincte. Limiter les effets délétères unguéaux des nouvelles drogues utilisées par nos confrères oncologues à dix lignes dans un article de dix pages est regrettable.

En effet, l'atteinte unguéale durant les chimiothérapies est classique et généralement n'altère pas la qualité de vie. Les nouvelles drogues utilisées, en particulier les taxanes et les inhibiteurs de l'EGFR sont responsables d'altérations unguéales tellement intenses qu'elles ont imposé l'addition d'un grade III aux effets secondaires unguéaux de chimiothérapie. Ce grade III correspond à l'impossibilité de réaliser les tâches quotidiennes.

Ces effets unguéaux collatéraux, extrêmement fréquents, s'observent dans pratiquement 60% des patients sous docetaxel. Il a été clairement établi que le facteur de risque spécifique est l'exposition prolongée et fréquente au médicament quelle que soit sa dose. Ainsi, les patients exposés à moins de trois cycles de taxanes n'ont pratiquement aucun effet secondaire unguéal, alors que près de 90% des patients au-delà de sept cycles présenteront des effets collatéraux unguéaux. Par conséquent, les schémas quotidiens seront beaucoup plus unguéo-toxiques que les schémas réalisés toutes les trois semaines.

Les manifestations cliniques liées aux taxanes se caractérisent essentiellement par une onycholyse brutale, douloureuse, associée ou non à un suintement, une xanthonychie et des hémorragies filiformes, voire parfois une onycholyse hémorragique (Fig. 8). Des abcès sous-unguéaux sont possibles, ainsi que l'apparition, récemment décrite, de granulome pyogénique.

Une physiopathologie neurotrope de ces anomalies a été proposée, étayée par l'observation de patients présentant des atteintes neurogènes périphériques de manière unilatérale en l'absence totale de toxicité unguéale sur le membre dont les fibres nerveuses étaient lésées. ●●●



Fig 8 - Onycholyse hémorragique induite par les taxanes.

Altérations capillaires et unguéales des cancers et de leurs traitements

Il est impératif de connaître ces effets secondaires pour les traiter de manière énergique car ils sont extrêmement douloureux pour le patient:

- le port d'un gant congelé à - 30°, à la manière des casques utilisés pour limiter l'alopecie chimiothérapeutique, permet de réduire l'apparition des effets secondaires unguéaux de 40%.
- si une onycholyse douloureuse apparaît, il faut découper toutes les zones décollées à ras, ce qui libère le lit unguéal tuméfié et/ou infecté et appliquer une solution antiseptique (Fig. 9a,9b).

Les anti-EGFR forment une nouvelle catégorie de médicaments anticancéreux, dits ciblés, largement utilisés en routine dans les cancers fréquents comme ceux du poumon, du côlon, ou du sein. Leur toxicité retentit sur les tissus mous péri-unguéraux. Dans le mois ou le trimestre qui suit l'instauration du traitement, ils entraînent une paronychie qui s'accompagne, ou non, d'un granulome pyogénique dans pratiquement 15% des cas (Fig. 10). Ces paronychies sont similaires à celles provoquées par les rétinoïdes ou certains antiviraux comme l'indinavir. Ces lésions péri-unguérales ont un impact sur la vie quotidienne.

Leur traitement est délicat puisqu'il est impossible de surseoir aux cures chimiothérapeutiques. Il repose sur les soins locaux antiseptiques et anti-inflammatoires (corticoïdes locaux), nitrage des bourgeons charnus, l'abord chirurgical devant être évité dans tous les cas, la récurrence étant la règle.

Les lésions disparaîtront progressivement, en quelques semaines à quelques mois, après l'arrêt du traitement.

Quant aux mélanonychies multiples par activation des mélanocytes matriciels, elles mettront également de très nombreux mois pour s'effacer complètement.

Nous recommandons à nos lecteurs de lire l'édition précédente.

Piraccini BM, Iorizzo M. Drug reactions affecting the nail unit: diagnosis and management. *Dermatol Clin.* 2007;25:215-221.



Fig 9a - Onycholyse douloureuse induite par le docétaxel



Fig 9b - Le découpage de toute la zone onycholytique soulage la patiente car il permet l'expansion du lit tuméfié.



Fig 10 - Paronychie subaiguë et granulome pyogénique induit par l'herceptine.

Réversibilité d'une hyperpigmentation cutanée et unguéale et d'une dépigmentation capillaire liée à une avitaminose B12

Niiyama S, Mukai H. Reversible cutaneous hyperpigmentation and nails with white hair due to vitamin B12 deficiency. Eur J Dermatol 2007;17:551-552

Une japonaise, âgée de 55 ans, a consulté pour fatigue intense.

L'avis du service de dermatologie a été sollicité compte tenu de l'existence de troubles pigmentaires apparus depuis un an: les cheveux étaient blancs et on retrouvait des macules pigmentées sur le cou, le tronc et les bras. Les ongles des doigts et des orteils montraient plusieurs bandes pigmentaires. L'examen des muqueuses a révélé une pigmentation des gencives mais la langue était normale. La biopsie d'une macule pigmentée du bras a révélé un nombre accru de mélanocytes dans la couche basale avec présence de mélanophages en grand nombre dans le derme superficiel. Les examens de laboratoire ont identifié une anémie mégalo-blastique. Cette dernière a répondu de manière très favorable à l'administration parentérale de cobalamine. Les cheveux ont commencé à se repigmenter dès le troisième mois du traitement. Lors d'une visite de contrôle six mois plus tard, les cheveux et les ongles de la patiente étaient redevenus complètement normaux.

La pigmentation secondaire à une carence en vitamine B12 est plus marquée sur les mains et sur les pieds, en particulier dans les plis palmaires et plantaires. De temps à autre, la pigmentation est accentuée sur les phalanges terminales et sur les points de pression comme les coudes, les malléoles et les genoux. Dans certains cas, la pigmentation s'observe également sur la muqueuse buccale avec une distribution "en confetti" sur la langue. Les ongles peuvent présenter des bandes pigmentaires longitudinales (Fig 1). La canitie précoce présente un aspect paradoxal.

Le mécanisme de la pigmentation liée à la carence en vitamine B12 a été discuté par de nombreux auteurs. Il est probablement en relation avec des altérations du taux de tyrosinase. La carence en vitamine B12 entraîne une diminution du taux de glutathion réduit. La tyrosinase, enzyme nécessaire à la mélanogénèse, est inhibée par le glutathion réduit. Le déficit du taux de glutathion réduit par carence en vitamine B12 provoque une augmentation du taux de tyrosinase, responsable de l'hypermélanose.



Fig 1 - Mélanonychies longitudinales multiples telles que l'on peut en observer dans la carence en vitamine B12.

L'apparition simultanée d'une pigmentation cutanée, muqueuse et unguéale accompagnée par le blanchiment précoce des cheveux est assez étonnante.

Bien que la canitie précoce ait été rapportée avec une carence en vitamine B12, il n'existe qu'un seul cas d'hypopigmentation capillaire publié dans les revues dermatologiques.

COMMENTAIRE B. RICHERT

Un cas clinique simple et intéressant nous rappelle qu'il ne faut pas oublier que la carence en vitamine B12 peut être la cause de mélanonychies longitudinales polydactyliques. A noter toutefois que la carence en vitamine B12 peut se manifester aussi bien par des mélanonychies longitudinales multiples bien isolées, que par une pigmentation diffuse brune des ongles.

Il est dommage qu'il n'y ait pas d'hypothèse pour la canitie précoce.

Ongle - Quoi de neuf ? n°5

Cas cliniques

Cas clinique Robert BARAN

Cette femme de 35 ans consulte son généraliste pour l'apparition, très progressive, d'une lésion rouge brun de l'extrémité distale de la pulpe de l'auriculaire gauche (Fig 1).

L'interrogatoire nous apprend que cette patiente est mariée, femme au foyer, mère de deux enfants bien portants. Elle pèse 50 kg, est en bonne santé, mais se souvient d'une piqûre survenue une année auparavant sur l'auriculaire gauche.

L'examen révèle une tumeur rouge, bien limitée, parfaitement indolore, qui ne saigne pas au contact et qui paraît isolée. Sa taille est celle d'un petit noyau de cerise, de coloration rouge sombre.

Quels diagnostics peut-on évoquer ?

- 1- une origine traumatique telle une piqûre lors des rares travaux de jardinage effectués ?
- 2 - un angiome nodulaire d'apparition tardive ?
- 3 - un angiosarcome ? un Kaposi ?
- 4 - un péricyome ?
- 5 - une tumeur glomique ?

Quels autres examens pourraient conforter le diagnostic ?

- 1 - un examen cutanéomuqueux complet ?
- 2 - une radiographie de la phalange ?
- 3 - IRM ? Scanner ? Echo doppler vasculaire ? Dermoscopie ?
- 4 - VIH ?
- 5 - une biopsie-exérèse ?

En fait, le diagnostic nous est immédiatement livré par l'anatomo-pathologiste (Fig 2). C'est une tumeur trompeuse, car il s'agit bien d'une véritable tumeur glomique, mais totalement indolore.

Les tumeurs glomiques peuvent être indolores dans leur forme multiple, par contre elles ne le sont qu'exceptionnellement dans leur forme isolée.



Fig 1 - Lésion brun-rouge, absolument indolore, de l'extrémité de l'auriculaire gauche

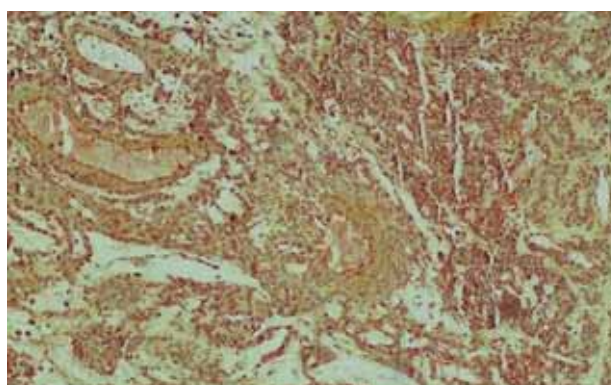


Fig 2 - L'anatomo-pathologie révèle un diagnostic inattendu : tumeur glomique.

Cas clinique Oswaldo CORREIA

Un homme, blanc de 72 ans, atteint de polycythémie vera est traité par hydroxyurée depuis quinze ans. Il nous est adressé pour des lésions squameuses, une pigmentation hétérogène de la face, du cuir chevelu et du dos des mains. Un examen physique soigneux montre la présence de kératoses actiniques multiples sur les zones exposées à la lumière et un épithélioma spinocellulaire du nez, rapidement confirmé par la biopsie. Nous constatons une éruption pseudo-dermatomyositique avec un érythème linéaire squameux et une poïkilodermie du dos des mains (Fig 1, 2) que confirme la biopsie. Il n'existait pas d'atteinte musculaire proximale. Sous dermoscopie, les modifications unguéales comprennent : une mélanonychie longitudinale et une pigmentation diffuse des

tablettes (Fig 3). La capillaroscopie et la dermoscopie révèlent de légères télangiectasies, des microhémorragies et une fibrose des replis (Fig 4).

Les examens de laboratoires (ANA, aldolase, ou CK) sont normaux. La dermatopathie par hydroxyurée se développe plusieurs années après le début du traitement, chez 10 à 35% des patients. Les anomalies unguéales sont rares. Les aires acrales sont les plus fréquemment affectées. Une éruption pseudo-dermatomyositique avec signe de Gottron n'est pas fréquente, mais très suggestive d'un effet secondaire de l'hydroxyurée. Les carcinomes cutanés sont des effets collatéraux graves de l'hydroxyurée ; ils ont rarement été rapportés et surviennent après plusieurs années de traitement.



Fig 1 & 2 - Eruption pseudo-dermatomyositique avec érythème linéaire squameux et poïkilodermie du dos des mains.



Fig 3 - Mélanonychie longitudinale et pigmentation diffuse



Fig 4 - Discrète télangiectasie, microhémorragie et fibrose des replis.

Cas clinique Sophie GOETTMANN

Un patient de 67 ans, sans antécédent médical, consulte pour une dystrophie unguéale des doigts évoluant depuis environ un an.

Cliniquement les lames unguéales sont amincies, présentent une hyperstriation longitudinale, une fragilité importante et des hémorragies filiformes. Il existe une onychoatrophie de l'index droit (Fig 1). La peau péri-unguéale est fine, atrophique, érythémateuse, siège de quelques érosions (Fig 2). Un lichen est suspecté.

Deux biopsies de l'appareil unguéal sont réalisées sur le pouce droit, l'une dans la matrice, l'autre dans lit unguéal. L'examen histologique retrouve des dépôts massifs de substance amyloïde dans le derme papillaire de la matrice et autour des vaisseaux (Fig 3, 4).

Le patient est hospitalisé pour un bilan qui permet de retrouver une hypertrophie des glandes sous maxillaires, un syndrome sec, des œdèmes des membres inférieurs, en rapport avec une atteinte cardiaque.

Le bilan biologique met en évidence une gammopathie monoclonale (immunoglobuline de type lambda).

Le patient est traité par une chimiothérapie, à raison de six

cures, avec melphalan et dexaméthasone. Ce traitement permet une nette diminution du dosage des chaînes légères libres qui se confirme après la sixième chimiothérapie, témoignant d'une bonne réponse au traitement. L'atteinte cutanée et unguéale reste stable sous traitement.

COMMENTAIRE

Chez ce patient n'ayant aucun antécédent particulier l'apparition de la dystrophie unguéale a permis de déceler une amylose systémique primitive associée à une gammopathie monoclonale.

Le diagnostic de lichen unguéal, suspecté d'emblée, a été rectifié par les biopsies de l'appareil unguéal.

Rétrospectivement, la présence d'hémorragies filiformes et de pétéchies sous-unguérales, d'érosions cutanées liées à une importante fragilité cutanée, rarement observée dans le lichen aurait pu faire suspecter une amylose.

Remarque - Il n'existe que 10 cas publiés d'amylose systémique avec onychodystrophie, y compris cette observation.



Fig 1 & 2- Hyperstriation longitudinale, fragilité unguéale, onychoatrophie de l'index, hémorragies filiformes. Lésions érosives des doigts associées (fragilité cutanée)

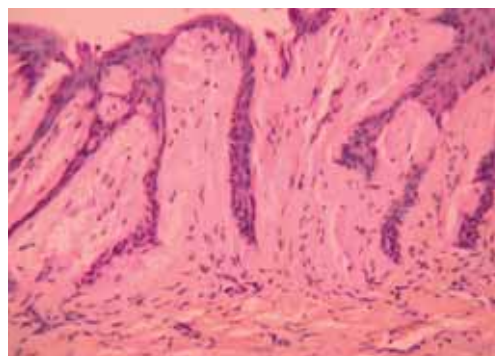
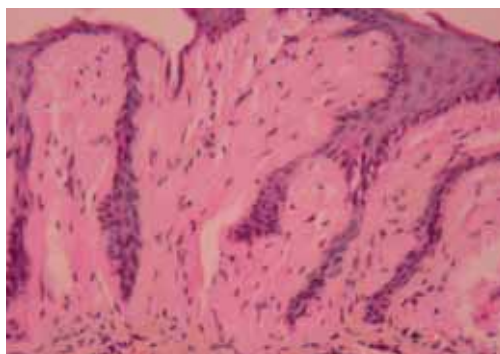


Fig 3a & 3b -Dépôts massifs de substance amyloïde dans le derme

Cas clinique Eckart HANEKE : trente ans d'incurie.

Une femme de 75 ans se présente à nous pour des lésions unguéales, touchant tous les ongles des mains et des pieds. Elle avait déjà consulté de nombreux médecins parmi lesquels des dermatologues, de ville ou universitaires. Le diagnostic le plus fréquemment émis fut celui d'onychomycose ; bien que tous les échantillons examinés au cours de ces longues années n'aient jamais permis d'obtenir la croissance de champignons ou d'autres pathogènes en culture. Par contre, aucun diagnostic biopsique n'avait jamais été effectué, pas même envisagé. En dépit de toutes ces cultures mycologiques négatives, une abondante variété de traitements antifongiques ont été prescrits sans aucune amélioration des ongles.

La patiente nous informa qu'elle avait eu une hépatite C chronique au cours des dernières vingt années, mais qu'elle allait bien. Pour le moment elle était sous traitement par interféron pour son hépatite C. Elle s'est montrée particulièrement blessée par l'attitude des médecins, plus spécialement des internistes, des chirurgiens orthopédistes, des gynécologues et des dentistes qui la considéraient comme contagieuse et la traitaient comme une lèpreuse. Par contre son hépatite C les troublait peu. Ayant des infections urinaires récidivantes elle eut de nombreux traitements antibiotiques et finit par être traitée par un vaccin préparé à partir de ses propres bactéries.

En ce qui concerne ses ongles, ils étaient tous uniformément atteints, très largement détruits et les reliquats unguéaux apparaissaient opaques, dyschromiques, rugueux, extrêmement cassants, très courts n'atteignant pas l'hyponychium, d'une consistance molle sur la région lunulaire qui n'était cependant pas discernable. Les cuticules avaient totalement disparues (Fig 1, 2).

La patiente se plaignait d'un prurit intense. Sa dextérité manuelle était considérablement diminuée, elle ne pouvait pas, par exemple, ramasser une pièce de monnaie ou tout objet similaire sur une surface plane. Mais pour elle



Fig 1 - Trachyonychie lichénienne au cours d'une "dystrophie des vingt ongles"



Fig 2 - Même patient

l'insupportable était de ne pas être considérée comme une personne normale. Elle n'avait aucune anomalie cutanée, orale ou génitale.

Le diagnostic clinique de lichen plan était évident.

La maladie et ses implications furent discutées avec la patiente. Elle se demandait pourquoi le diagnostic n'avait pas été posé avant, ce qui, effectivement, était surprenant, car l'aspect clinique était tout à fait typique d'un lichen plan unguéal. Cependant, ce qui la préoccupait le plus, était d'obtenir un certificat indiquant que sa maladie n'était ni contagieuse, ni de nature infectieuse. Elle nous confia qu'elle avait pris des notes à propos de son atteinte unguéale et comment celle-ci avait influencé sa vie et elle nous promit de nous les adresser.

Voici son compte-rendu :

"Trente ans d'une maladie unguéale interfèrent non seulement sur la vie d'une femme au cours de ses travaux de routine quotidienne, mais conduisent également à se servir de ses mains tout en s'efforçant d'en cacher les ongles. Assez curieusement c'est dans les situations où les ongles malades sont visibles qu'on se souvient de la réaction de certains professionnels médicaux... Dans la vie de tous les jours, des ongles à l'aspect de débris, semblent réveiller l'instinct de protection maternelle chez les autres femmes. Après trois décennies de cette maladie, on dispose d'un plein de recommandations, d'expériences rapportées, d'adresses et d'approches thérapeutiques, sans oublier toutes les mesures cosmétiques pour améliorer une situation psychologique estimée dégradée chez une femme aux ongles affreux.

Les hommes, quel que soit leur âge, détournent rapidement les yeux pour éviter de voir des ongles malades, seuls des vieillards se permettent, en dodelinant de la tête, de déclarer que tout cela était dû au sauna.

Les médecins remarquent immédiatement les ongles malades. Leur intérêt est d'autant plus grand que leur spécialité est éloignée de la dermatologie. Il semble même qu'un patient avec une maladie unguéale, les divertisse de leur routine

Cas clinique Eckart HANEKE

Trente ans d'incurie.

professionnelle, comme ausculter les yeux ou les oreilles. Les chirurgiens orthopédistes aiment envoyer des lettres de recommandation à des rhumatologues amis. C'est qu'ils sont convaincus qu'ils trouveront une articulation légèrement enflammée, expliquant la destruction unguéale.

Les internistes essaient de faire une évaluation. L'abdomen devient le champ d'action de toutes les étiologies. Au cas où leurs efforts resteraient sans résultat et où le bon diagnostic ne serait pas posé, ils aimeront se rattacher à des particularités géographiques ou génétiques, voire des raretés exotiques. Le patient quittera le cabinet médical avec la conviction que la cause réelle de la destruction de ses ongles est une maladie importée. Le bouc émissaire sera donc les populations des Balkans, du Kazakhstan, les régions de la Baltique, sans oublier les gens qui ont passé leur vacances en Thaïlande. En somme, ces maladies unguéales sont un souvenir : "Avez-vous déjà demandé l'avis de l'Institut de Médecine Tropicale ? C'est là qu'ils connaissent ce genre de maladie". Voilà une remarque qu'on entend fréquemment en médecine interne.

Quand un psychiatre Zurichois découvrit que des patients asiatiques développaient de curieuses maladies, craignant que leurs ancêtres fussent incapables de les suivre dans leur refuge suisse, d'autres médecins se saisirent de leur idée et encouragèrent leurs patients à retrouver leurs racines et à penser aux souffrances endurées par les membres de leur famille, décédés.

En urologie, gynécologie et dentisterie, au cours des trois décennies on était arrivé aux conclusions suivantes :

- a) la patiente devait être porteuse d'une maladie infectieuse et contagieuse.
- b) les médecins de ces spécialités craignaient un germe inconnu.
- c) nombre de pathogènes avaient dû s'accumuler dans leurs cabinets médicaux
- d) les médecins de ces spécialités connaissaient particulièrement bien l'inefficacité progressive des médications prescrites et de leurs dangers
- e) pour toutes ces raisons ils étaient particulièrement effrayés par tout risque de contagion

Les gynécologues voyant l'état des ongles évitaient la main de leur patiente.

L'infirmière présente murmurait : "Et vous n'imaginez pas toutes les autres infections que nous pouvons attraper ici".

Les dentistes demandaient à leur assistante : c'est bien maintenant le tour de la femme aux ongles ? "Attention ! on ne sait pas ce qu'elle a".

Chez l'urologue, les échantillons urinaires devaient être prélevés dans l'enceinte réservée aux hommes. Pourquoi ? Parce que les hommes n'attrapent pas des choses comme ça...

Disons-le honnêtement : les femmes médecins serraient courageusement la main de leur patiente, contrairement à leur collègues masculins. Elles permettaient même l'utilisation de toilettes pour dames. Elles adressaient la patiente à un

dermatologue avec la remarque que cette spécialité devait être classée dans la partie la plus obscure de la médecine. Les femmes médecins ne se sont pas montrées aussi réservées pour dire la vérité. Par exemple, les cobayes de laboratoires ne sont pas très utiles dans la recherche unguéale. De plus, les traitements ne sont pas particulièrement lucratifs pour l'industrie pharmaceutique.

Les visites chez les dermatologues sont bâties sur le même patron. Les plus âgés demandent invariablement un morceau d'ongle et finalement concluent qu'aucun champignon n'a été trouvé. Ils montrent alors des séries d'un grand nombre de maladies d'abord décrites dans des livres et plus récemment sur les écrans d'ordinateur.

Cela ressemble à un jeu de questions :

Pensez-vous que ces ongles, ici, ressemblent aux vôtres ?

Quelqu'un de votre famille a-t-il des ongles comparables aux vôtres ?

Regardez, vous n'avez aucun des symptômes indiqués dans l'ordinateur.

Souffrez-vous d'une perte de cheveux ?

N'existe-t-il pas une éruption sur le corps ?

Quels médecins avez-vous consultés pour cette curieuse affection ?

Ou bien :

S'il vous plaît, revenez dans un an, peut-être un autre signe se développera-t-il permettant de porter un diagnostic de certitude.

Des dermatologues plus jeunes abrègent la procédure. Ils prescrivent immédiatement un vernis et disent :

- Les ongles, malheureusement prennent leur temps. Dans six mois la maladie aura disparu, sinon nous saurons qu'il ne s'agit pas d'un champignon."

COMMENTAIRE E. HANEKE

Ce cas illustre que si quelques médecins dédaignent les maladies unguéales, ne les considérant pas comme assez sérieuses pour mettre la vie en danger, elles peuvent causer une véritable détresse et réduire sérieusement la qualité de vie du patient. Une meilleure connaissance des maladies unguéales s'avère nécessaire, même chez les dermatologues.

COMMENTAIRE R. BARAN

Le récit de la malade nous éclaire sur le sentiment d'abandon qu'elle éprouve. Après lecture nous ressentons une gêne témoignant de notre responsabilité, considérable, non seulement pour des raisons médicales mais également psychologiques.

Cas clinique Jose Maria MASCARO

Un homme de 44 ans, éleveur de bétail, nous est adressé pour un processus d'aspect inflammatoire, localisé à l'index droit (Fig 1), qui persiste depuis trois mois malgré des traitements antibiotiques topiques (mupirocine) et systémiques (azitromycine 500 mg/jour/ 3 jours, puis ciprofloxacine 500 mg / 2 fois par jour pendant 15 jours à deux reprises). On note comme antécédents des panaris apparus à plusieurs reprises sur différents doigts dans les trois dernières années.

Cliniquement on voit des lésions érythémateuses humides, avec des croûtes mélicériques, autour de l'ongle qui est épaissi, jaunâtre, avec hyperkératose sous-unguéale et un sillon transversal proximal. Sur la face palmaire de la deuxième phalange il existe un élément croûteux isolé (Fig 2) à distance des lésions du bout du doigt. Les lésions ne sont pas douloureuses, à peine sensibles. On ne trouve pas d'adénopathies régionales.

Raisonnement

Le processus a un aspect inflammatoire, non tumoral. La profession du malade (éleveur de bétail) doit faire envisager, outre une pyodermite, la possibilité d'une mycose et, bien que la clinique ne soit pas typique, il faut également évoquer d'autres infections spécifiques (comme la maladie du rouget du porc, la tuberculose et même l'herpes simple dont on connaît les formes persistantes chez les immunodéprimés). Les cultures mycologiques faites déjà à plusieurs reprises avaient été négatives. Des cultures microbiologiques répétées n'avaient montré qu'un staphylocoagulateur négatif et un entérocoque fecalis sensibles au ciprofloxacine. Pourquoi le traitement ne parvenait-il pas à obtenir une réponse favorable ?

Attitude thérapeutique

Le médecin qui avait traité ce malade n'avait pas tenu compte d'un élément de poids ... et c'est pourquoi il m'avait adressé son patient. Cet homme était grand, fort et pesait 125 kilos !... En doublant les doses de ciprofloxacine pendant trois semaines (adjonction au cours de la première semaine de badigeonnages locaux avec une solution de permanganate de potassium - à 1 p. 10.000-) le processus inflammatoire a été jugulé. L'ongle altéré a été avulsé et a repoussé en quatre mois avec un résultat presque parfait.

Conclusion

Quelle leçon doit-on tirer de ce cas de pyodermite multifocale avec péri-onyxis ? La clef du succès thérapeutique est parfois toute simple : ne pas oublier de prescrire des doses médicamenteuses en fonction du poids du malade. "Elémentaire, mon cher Watson"...



Fig 1 - Lésions érythémateuses humides, croûtes mélicériques, autour d'un ongle épaissi, jaunâtre, avec hyperkératose sous-unguéale et sillon transversal proximal.



Fig 2 - Face palmaire de la 2^{ème} phalange, présence d'un élément croûteux isolé à distance des lésions du bout du doigt

Cas clinique Bianca Maria PIRACCINI

Une jeune fille de 17 ans, consulte pour une inflammation des deux orteils, associée à une coloration jaune des tablettes dont la pousse est pratiquement stoppée depuis les trois derniers mois. A l'examen clinique on note un œdème important, un érythème du repli sus-unguéal des deux gros orteils (Fig 1), les cuticules sont absentes et les ongles épaissis sont jaunes (Fig 2).

La patiente est en bonne santé, pratique le jogging trois fois par semaine et rejette toute blessure traumatique.

Quel est votre diagnostic ?

L'ongle incarné dans sa partie proximale porte le nom de rétronychie. Il s'insère dans le repli sus-unguéal créant une paronychie extrêmement douloureuse.

La première étape de la formation d'une rétronychie provient d'un choc conséquent ou de chocs répétitifs sur l'ongle résultant en une onychomadèse. L'ongle se sépare de son lit mais ne se détache pas, il reste maintenu par le repli sus-unguéal. Les chocs répétés sur la partie distale de la tablette au cours du sport sont compensés par la persistance du maintien latéral de l'ongle aux replis. A mesure que le nouvel ongle croît il ne parvient pas repousser l'ancienne tablette, mais se glisse dessous et le soulève vers le haut.

Le repli sus-unguéal s'enflamme (Fig 3) et l'ongle paraît épaissi et dyschromique. La couleur jaune de la tablette est principalement due à son épaissement puisque l'ongle est composé de couches superposées de lames unguéales (Fig 4). Enfin, des granulomes pyogéniques peuvent survenir dans la région du repli proximal.

La disparition des modifications inflammatoires s'obtient par l'avulsion unguéale.

References

de Berker DA, Richert B, Duhard E, Piraccini BM, André J, Baran R. Retronychia: proximal ingrowing of the nail plate. *J Am Acad Dermatol.* 2008; 58:978-83.

Dahdah MJ, Kibbi AG, Ghosn S. Retronychia: report of two cases. *J Am Acad Dermatol.* 2008;58:1051-3.



Fig 1 - Paronychie aiguë des orteils xanthonychiques



Fig 2 - Même patient, 8 mois après l'avulsion unguéale



Fig 3 - Rétronychie montrant la tablette ancienne encore adhérente et qui pénètre dans les replis latéraux



Fig 4 - Même patient, après avulsion unguéale, on note la pousse d'un nouvel ongle

Cas clinique Bertrand RICHERT

Cette fillette de trois ans est menée à la consultation pour l'apparition spontanée, depuis quelques mois, d'une tuméfaction non douloureuse développée aux dépens de la face interne du second orteil gauche, à la hauteur de l'interphalangienne distale (Fig 1). Il n'y a aucune notion de traumatisme ou de plaie à cet endroit. Cette lésion grossit et inquiète les parents. L'examen clinique découvre une papule ferme de 2 cm de diamètre recouverte de peau saine et lisse. Le reste de l'examen du tégument et des muqueuses est strictement normal. La radiographie réalisée par le pédiatre est également normale.



Fig 2 - idem



Fig 1 - Tuméfaction non douloureuse de la face interne de l'interphalangienne distale du second orteil.



Fig 3 - Maladie de Reye couvrant la face dorso-latérale de l'appareil unguéal (Coll R. Baran)

Quelle est votre attitude ?

L'aspect clinique est très évocateur et il convient de rassurer les parents.

Il s'agit d'une fibromatose digitale juvénile décrite par Reye en 1965. Cette affection bénigne débute dans les premiers mois de vie et touche électivement les doigts et les orteils. Des formes développées in utero sont possibles puisque des lésions sont observées à la naissance dans un tiers des cas. Cette affection est inconnue chez l'adulte.

Cliniquement les lésions se présentent sous forme de nodules fermes, uniques ou multiples, lisses et de couleur rosée, localisés préférentiellement à la face latérale d'un doigt ou d'un orteil (Fig 2). Le majeur, l'annulaire et l'auriculaire sont des sites privilégiés de l'affection. D'autres localisations ont également été décrites: cavité buccale et poitrine.

Dans l'atteinte digitale, l'ongle n'est jamais détruit mais seulement soulevé ou recouvert par la tumeur (Fig 3). L'examen histologique d'une biopsie à l'emporte-pièce découvre un derme infiltré de cellules fusiformes et de fibres de collagène distribuées en faisceaux entrelacés avec présence d'inclusions cytoplasmiques éosinophiles et noyaux indentés assez caractéristiques.

L'attitude thérapeutique est l'abstention, compte tenu du taux de récurrences après excision chirurgicale qui est de l'ordre de 60%. L'absence de cette affection chez l'adulte est en faveur d'une régression spontanée.

On ne proposera la chirurgie qu'en cas de déformation importante, ayant des répercussions sur le chaussage et la marche.

Récemment, il a été fait état d'un cas avec régression complète après injection intra-lésionnelle de fluorouracile, comme dans les chéloïdes, sans récurrence après deux ans. Les effets secondaires n'étaient pas négligeables: douleur, purpura, ulcération et troubles pigmentaires ...

COMMENTAIRE R. BARAN

La cryothérapie est un excellent traitement de la fibromatose digitale infantile de Reye.

Références :

- Reye RD. Recurring digital fibrous tumors of childhood. Arch Pathol 1965;80:228-231
- Grenier N, Liang, Capaldi L et al. A range of histologic findings in infantile digital fibromatosis. Pediatr Dermatol 2008;25:72-75
- Niamba P, Léauté-Labrèze C, Boralevi F et al. Further documentation of spontaneous regression of infantile digital fibromatosis. Pediatr Dermatol 2007;24:280-284.
- Oh CK, Son HS, Kwon YW et al. Intralesional fluorouracil injection in infantile digital fibromatosis. Arch Dermatol 2005;141:549-550.
- Gupta S, Kalra A. Efficacy and safety of intralesional 5-fluorouracil in the treatment of keloids. Dermatology. 2002;204:130-132.
- Mapar Mohammad Ali, Hashem Zadeh Sara & Ayoobi Arash. A large tumor on the toe. J Am Acad Dermatol 2009;60:535-536

Ongle - Quoi de neuf ? n°5

Formation Médicale Continue

L'atteinte unguéale dans la maladie psoriasique. Ce que vous devez savoir.

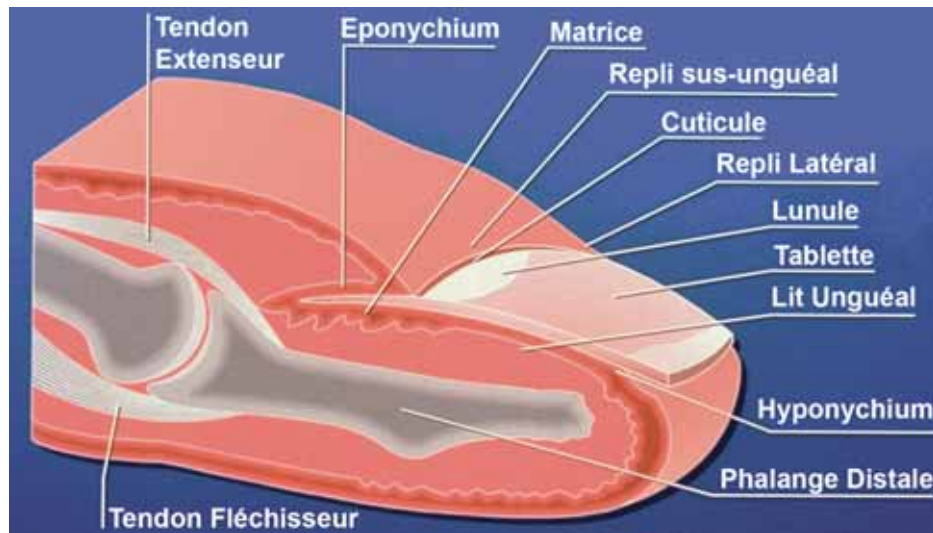


Fig 1 - Anatomie de l'appareil unguéal

Le psoriasis n'est plus aussi mystérieux que par le passé. Les études concomitantes de la rhumatologie, des anatomistes, des histologistes, des immunologistes, des radiologistes et des dermatologistes offrent maintenant suffisamment d'éléments pour diagnostiquer et traiter correctement un psoriasis unguéal.

1. ANATOMIE

1.1 Les quatre structures épithéliales de l'ongle

Il est impossible d'écrire sur les spécificités cliniques et thérapeutiques du psoriasis de l'ongle sans partir à la découverte anatomique de l'appareil unguéal.

Il repose directement sur le périoste de la phalange distale. Il comprend quatre structures épithéliales spécialisées : **la matrice**, qui produit l'ongle, **le lit** sur lequel il repose, **le repli sus-unguéal** qui en cache une partie et **l'hyponychium** dont il se détache (Fig 1).

L'ongle (également dénommé tablette ou lame cornée) est une plaque de kératine faite de plusieurs couches de cellules cornées, dont la production s'effectue de façon continue tout au long de la vie. De forme presque rectangulaire, semi-transparent, il doit sa couleur rose aux vaisseaux capillaires qui parcourent le lit unguéal sous-jacent. Curieusement, l'ongle adhère fortement à son lit, mais de façon réduite à la matrice qui lui donne naissance et sur ses bords latéraux. Après décollement de la tablette dans la région de l'hyponychium, son bord

distal, devenu libre, apparaît blanchâtre.

Le repli sus-unguéal (proximal ou postérieur) recouvre environ le 1/5ème postérieur de la tablette unguéale à laquelle il adhère fortement. Il se termine par une production cornée, la cuticule qui scelle l'espace virtuel représenté par le cul-de-sac unguéal où s'enfonce la racine de la lame selon un angle aigu, pratiquement parallèle à la surface cutanée (Fig 2).

Ce repli sus-unguéal possède une face dorsale anatomiquement identique à la peau du doigt. Les 4/5ème antérieurs de sa face ventrale constituent l'éponychium dont la couche cornée participe à la formation de la cuticule, tandis que la matrice proximale tapisse son cinquième postéro-inférieur. La forme générale de la matrice rappelle celle d'un croissant, à concavité postéro-inférieure, mais ses cornes latérales s'abaissent davantage aux orteils qu'aux doigts. La maturation et la différenciation des kératinocytes de la matrice aboutissent à la formation de l'ongle. Le tiers supérieur de la tablette unguéale provient de la matrice proximale; les 2/3 inférieurs sont issus de la matrice distale et des cellules du lit. La lunule, seule partie visible de la matrice, n'est fortement développée qu'aux pouces. Elle apparaît sous forme d'une zone semi-lunaire blanc opaque à convexité distale (Fig 2). Elle détermine à la fois la forme générale et la direction du bord libre de l'ongle.

Le lit de l'ongle s'étend de la lunule à l'hyponychium (Fig 1). La kératinisation de l'épithélium s'effectue comme pour la matrice en l'absence de couche granuleuse et produit l'ongle

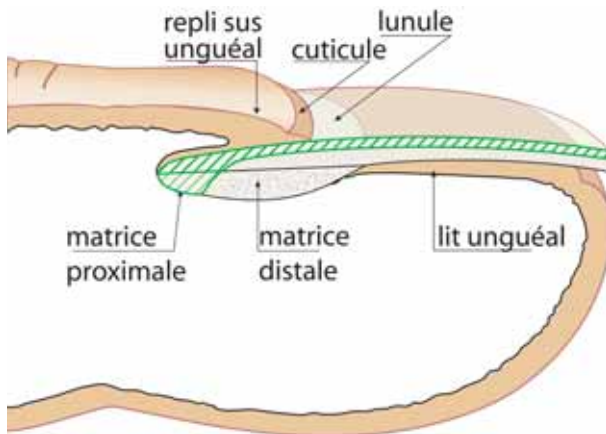


Fig 2 - Détail des principales structures de l'appareil unguéal et de l'origine de l'ongle

ventral. L'architecture dermo-épidermique du lit montre un arrangement fait de crêtes et de sillons longitudinaux. L'adhérence de l'épithélium du lit à la face profonde de la tablette est telle, qu'il lui reste attaché au cours d'une avulsion.

Il faut ajouter que l'extrémité digitale est une entité très particulière car elle supporte le sens du tact, en particulier stéréognosique. Ce 5^{ème} sens, le seul qui ne siège pas dans la tête, ne doit pas être confondu avec la sensibilité, une propriété générale de la peau, diffusée au corps entier. Ce sens de la perception de l'extrémité du doigt est fonction de l'analyse conjuguée du coussinet pulpaire, de l'assise phalangienne et du plan fixe de contre-pression que constitue la tablette unguéale.

L'hyponychium possède un épithélium identique à celui de la pulpe dont la kératinisation s'effectue par l'intermédiaire d'une couche granuleuse. La limite distale de l'hyponychium est marquée par un sillon à convexité antérieure. Il forme un espace sous-unguéal où s'accumulent les cellules de la couche cornée. L'oblitération de cette région est réalisée au cours du ptérygion ventral.

Dans les régions proximale et latérales, l'ongle est serti dans les rainures correspondantes, bordées par les replis latéraux, en continuation avec le repli proximal. Ces replis fournissent une voie anatomique continue pour la propagation des processus pathologiques. La profondeur des rainures latérales augmente à mesure qu'elles atteignent la rainure proximale avec laquelle elles se confondent.

1.2 L'ongle, une annexe squeletto-musculaire

L'ongle fait partie d'une unité fonctionnelle comprenant : la phalange osseuse distale, plusieurs structures de l'IPD, des fibres du tendon extenseur et les ligaments latéraux. Le tout, formant l'organe enthésique (Fig 3).

1.2.1 Enthèses

On appelle enthèses les points d'insertion osseuse des ligaments, des tendons ou des capsules articulaires. Elles se composent à la fois :

- de tissus mous (ligaments, tendons et leurs fibrocartilages)
- de tissus durs (de fibrocartilage calcifié, de l'os immédiatement adjacent, du réseau trabéculaire sous-jacent).

1.2.2 Micro-anatomie

Des images histologiques confirment le lien entre les différentes structures.

Le tendon extenseur, en particulier, poursuit son insertion osseuse en enveloppant la racine de l'ongle. Les ligaments latéraux, forment un réseau d'intégration contribuant à l'arrimage des bords latéraux de la tablette unguéale.

Ce continuum virtuel de structures du tissu conjonctif se confond avec le périoste épaissi de la phalange distale et avec les nombreux ligaments cutanés qui arment la graisse pulpaire à la peau.

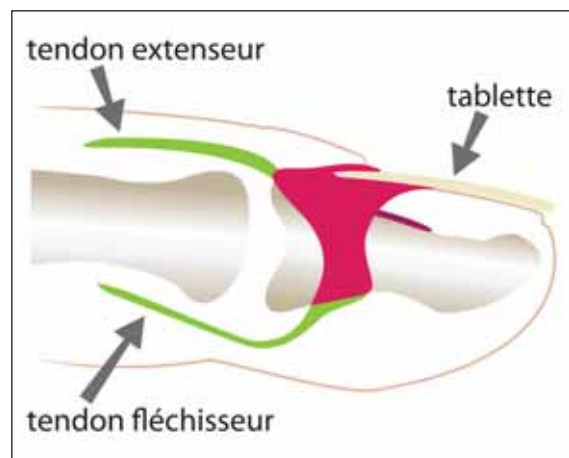


Fig 3 - Attache enthésique de l'ongle

*L'atteinte unguéale dans la maladie psoriasique.
Ce que vous devez savoir*

2. L'ARTHRITE PSORIASIQUE

L'arthrite inflammatoire séronégative du psoriasis montre une prédilection pour les articulations IPD des mains. La prévalence de l'APs varie de façon importante 6 à 39%. La fréquence de la maladie unguéale s'observe chez 10-50% des psoriasiques sans arthrite, mais atteint 80% des cas d'arthrite psoriasique.

2.1 Du microscope à la clinique

Compte tenu du lien existant entre le tendon extenseur et la matrice unguéale, il est possible que l'inflammation de cette structure joue un rôle clé dans les dépressions ponctuées de la tablette. Mais toutes les anomalies unguéales ne dépendent pas nécessairement du réseau enthésique de l'IPD et de l'ongle. *Ainsi, l'hyperkératose sous-unguéale résulte clairement d'une perturbation fonctionnelle kératinocytaire, comme ailleurs dans cette maladie.*

Par contre, l'existence d'une douleur unguéale chez des psoriasiques sans arthrite soulève l'hypothèse d'une enthésite subclinique comme déterminant majeur.

Cette éventualité d'une origine squeletto-musculaire de la douleur mérite réflexion, car l'onycholyse accompagnée d'une douleur du lit, est une anomalie commune à l'APs et au psoriasis mais constatée jusque dans 50% des cas dans l'APs.

2.2 Radiologie, IRM, sonographie, scintigraphie

2.2.1 Les **signes radiologiques clés** sont bien définis (Fig 4A) :

- érosions articulaires
- pincements de l'espace articulaire
- prolifération osseuse, ostéolyse
- et néoformation osseuse aux enthèses centrale et périphériques.

2.2.2 A l'IRM, (Fig 4B,C ; Fig 5A,B) l'œdème osseux est communément décrit comme un caractère de l'APs et permet de diagnostiquer l'ostéite adjacente qui peut accompagner l'enthésite. Elle suggère surtout un lien entre l'enthésite et la synovite dans les articulations œdémateuses de l'APs par la présence d'une inflammation non seulement focale aux sites d'insertion, mais beaucoup plus diffuse atteignant l'os non adjacent et les tissus mous, synovium compris. L'enthésite apparaît, par conséquent, comme le dénominateur commun entre psoriasis et APs et l'enthésite subclinique peut être la pathologie initiale qui provoque secondairement la synovite articulaire par relargage de médiateurs pro-inflammatoires.

2.2.3 L'ultrasonographie squeletto-musculaire (Fig 6A,B) a été utilisé pour l'investigation de la maladie synoviale, l'enthésite et la sacro-iliite. C'est le modèle de choix pour l'examen des tissus mous et de la surface osseuse où formations nouvelles et érosions sont discernables.

2.2.4 Des isotopes (Fig 7), au cours d'études scintigraphiques, ont révélé dans certains psoriasis sans symptomatologie articulaire une distribution osseuse péri-articulaire.

Ces études confirment l'hypothèse nouvelle de maladie infra-clinique chez les sujets psoriasiques.

La maladie de l'IPD n'est pas liée exclusivement à l'APs, mais dans celle-ci, elle montre les signes les plus caractéristiques : l'atteinte unguéale (plus commune au cours de l'APs que dans le psoriasis non compliqué) et l'atteinte articulaire (presque jamais observée en l'absence de la maladie unguéale).

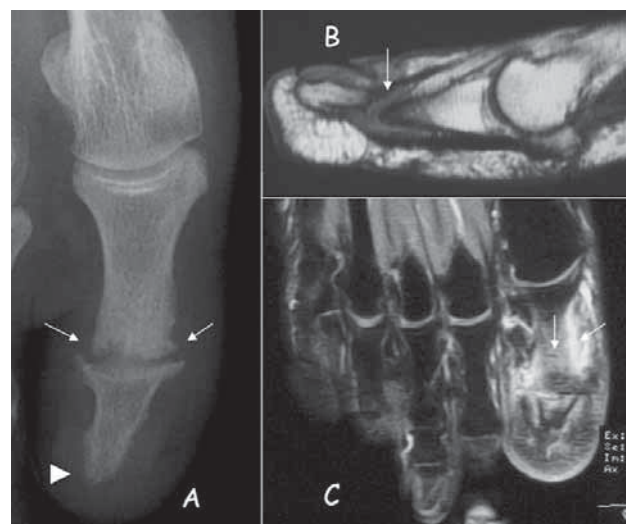


Fig 4
A- Psoriasis typique du gros orteil sur le cliché standard (érosion hyperostosante de l'interphalangienne, acroostéolysse de la dernière phalange).
B- IRM coupe sagittale en T1, la destruction osseuse de l'interphalangienne est bien mise en évidence.
C- IRM coupe axiale en T1, gado fat sat : mise en évidence de l'inflammation (prise de contraste) intéressant l'os (ostéite) et les parties molles (enthésite, périostite, pseudo-ténosynovite).
 Collection F. Lapègue et al. (Toulouse)

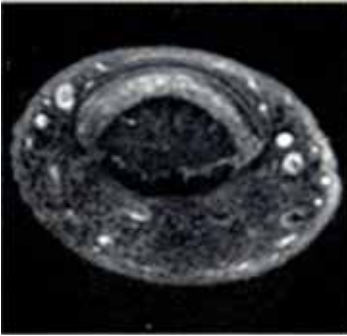


Fig 5A
IRM normale
d'une phalange
distale.
Coupe axiale.

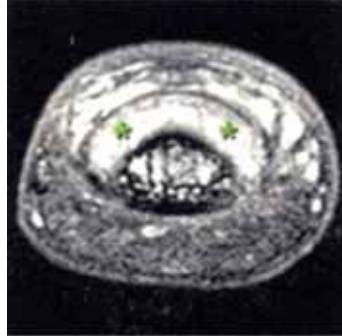


Fig 5B
IRM d'arthrite psoriasique.
Coupe axiale. Collection
McGonagle. Reproduit avec la
permission de Wiley-Blackwell.



Fig 6A
Sonographie anatomique d'un
ongle normal
(Collection X. Wortsman - Chili)

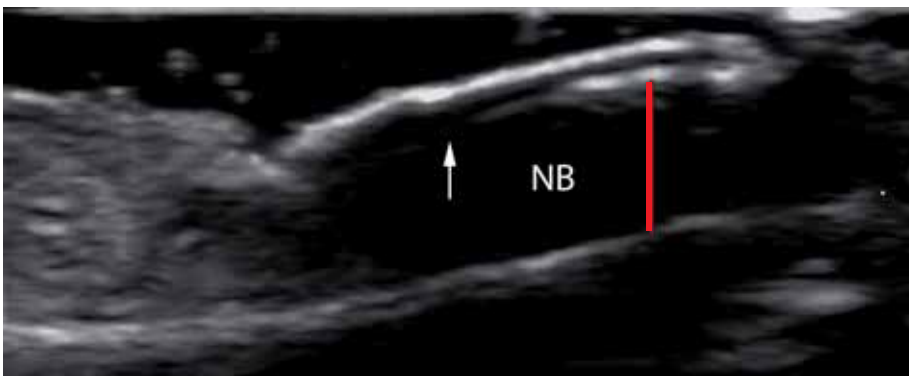


Fig 6B
Sonographie (vue sagittale)
montrant une perte de
définition de l'ongle ventral
(flèche) et épaissement du
lit unguéal (ligne rouge)
(Collection X. Wortsman - Chili)

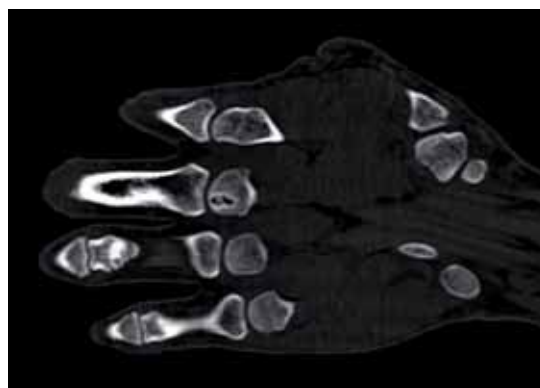


Fig 7
Tomodensitométrie d'une main.
Collection F. Paycha. Unité de
Médecine Nucléaire. Colombes

*L'atteinte unguéale dans la maladie psoriasique.
Ce que vous devez savoir*

3. SIGNES CLINIQUES ET LEUR EVALUATION

Le psoriasis atteint des régions privilégiées, les ongles en font partie. La maladie peut même se concentrer isolément sur l'appareil unguéal. Un seul doigt peut être atteint sans manifestation radiologique. Avant d'envisager un traitement puis d'évaluer son efficacité, il est indispensable de mesurer l'intensité des lésions en proposant une méthode équivalente au PASI (Psoriasis Area and Severity Index). Nous avons par conséquent imaginé une technique s'appliquant à l'appareil unguéal qui diffère, par sa précision et sa simplicité, du NAPSI (Nail Psoriasis Severity Index) des Américains Rich et Scher. Nous faisons appel, dans un premier temps à l'étendue de la surface de l'onycholyse : trois lignes horizontales divisent la tablette en quatre quadrants tandis qu'une ligne verticale médiane divise chaque quadrant en deux parties réalisant des segments de 12,5%.

Il est aisé d'utiliser cette méthode pour calculer l'aire de l'onycholyse :

1/ forme légère : moins de 25% ;

2/ forme modérée : 25 à 50% ;

3/ forme sévère : plus de 50%. (Fig 8)

Un pied à coulisse permet de mesurer l'épaisseur de l'ongle

(hyperkératose sous-unguéale) dans une échelle de 1 à 3:

1/ épaissement discret moins de 2 mm ;

2/ épaissement modéré, 2-3 mm ;

3/ épaissement sévère, plus de 3 mm.

Les anomalies de surface de la tablette telles que les dépressions ponctuées et les lignes de Beau, tiennent compte de leur nombre.

En ce qui concerne les dépressions ponctuées, par exemple, leur nombre doit être qualifié et quantifié de la façon suivante :

1/ forme légère : moins de dix dépressions ;

2/ forme modérée: entre 10 et 20 dépressions ;

3/ forme sévère : plus de 20 dépressions.

Les lignes de Beau composées de dépressions contiguës formant un sillon transversal, peuvent être évaluées de la même façon :

1/ forme légère : un seul sillon transverse

2/ forme modérée : deux ou trois sillons;

3/ forme sévère : plus de trois sillons.

L'utilisation de cette classification permet d'estimer le degré pathologique du psoriasis unguéal de façon simple et précise. L'atteinte de la surface de la tablette atteste de la pathologie matricielle. Il est facile de vérifier la variété pathologique des tissus sous-unguéaux en avant de la lunule (dyschromie, onycholyse, hyperkératose sous-unguéale).

En résumé, s'il est impératif d'établir le score des signes principaux (érosions ponctuées, lignes de Beau, hyperkératose sous-unguéale et onycholyse), le score global représente l'addition des cotations accordées à chaque signe, le maximum n'excédant pas le chiffre douze.

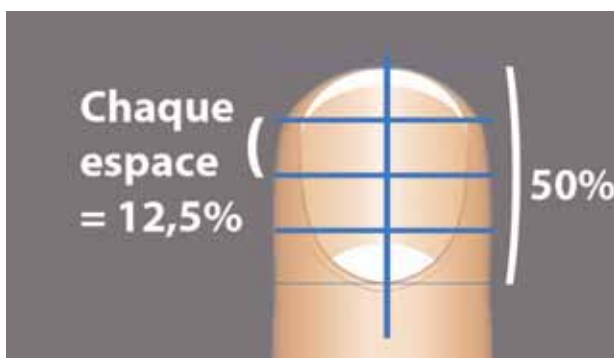


Fig 8 - Schéma permettant l'évaluation d'une onycholyse

4. TRAITEMENT

Sur le plan thérapeutique, les traitements locaux classiques utilisent seuls ou en association :

- les corticoïdes ;
- les dérivés de la vitamine D3 ;
- le tacrolimus ;

Les traitements locaux classiques sont souvent d'une efficacité limitée car ils ne sont pas adaptés à une pénétration du principe actif, ni dans le lit, ni dans la matrice unguéale, dissimulée pour sa plus grande partie par le repli sus-unguéal. Cependant, il est possible de contourner cette difficulté en pratiquant des injections intra lésionnelles uniquement dans la matrice ou, à la fois, la matrice et le lit. Ces injections sont toutefois souvent considérées comme trop douloureuses.

Récemment de bons résultats ont été observés avec un vernis à 15% d'urée, dont les applications non agressives et adaptées à l'appareil unguéal, offrent une alternative intéressante aux traitements ci-dessus.

En cas d'échec des traitements locaux, les patients pourront bénéficier soit d'irradiations, soit des traitements systémiques classiques. Les irradiations, comme la PUVA thérapie conduisent très souvent à des échecs contrairement à la radiothérapie délivrant des rayons mous (10 à 50 Kv, exclusivement chez l'adulte et sans dépasser 10 Gy à tout jamais).

Les traitements systémiques classiques font appel au méthotrexate, aux rétinoïdes, à la cyclosporine A et aux fumarates. Mais leur utilisation à long terme n'est pas dénuée d'effets secondaires, d'où l'intérêt porté aux biothérapies. Ces agents sont dérivés des technologies de l'ADN recombinant et peuvent être classés en trois grandes catégories selon leur mécanisme d'action :

- anti-TNF- α : infliximab, adalimumab et etanercept ;
- anti-cellules T : alefacept
- anti-IL12/23 : ustekinumab et ABT-874.

Ces biothérapies donnent habituellement d'excellents résultats dans le psoriasis unguéal, mais il faut en connaître les effets secondaires parfois sévères, même s'ils sont rares. L'avenir s'ouvrira sur une utilisation optimisée de ces biothérapies (association, traitements séquentiels, alternance de différents agents) afin d'en augmenter l'efficacité et d'en réduire les effets secondaires.

C'est en maintenant une maîtrise thérapeutique continue sur le psoriasis qu'on réduira la fréquence des récurrences, autrement inévitables.

Finalement, le choix des traitements dépendra des spécificités de chaque patient et, comme toujours, du choix du clinicien.

Pour en savoir plus

- Baran R. A nail psoriasis severity index. Br J Dermatol 2004; 150: 568-9.
- McGonagle D, Tan AL, Benjamin M. The nail as a musculoskeletal appendage – Implications for an improved understanding of the link between psoriasis and arthritis. Dermatology 2009; 218:97-212.

Ongle - Quoi de neuf ? n°

5

notes

Directeur de la publication : Didier COUSTOU
Edité par le laboratoire PIERRE FABRE DERMATOLOGIE
Dépôt légal : décembre 2009

Tous droits de traduction, adaptation, reproduction par tous les procédés réservés pour tous les pays

ISSN : 1777-0432

Graphiste : RICHERT*graphisme*, www.floencerichert.book.fr
Imprimeur : Art et Caractere - rue Gutenberg - 81500 Lavar

Pierre Fabre
DERMATOLOGIE

