



Disponible en ligne sur

**ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

**EM|consulte**  
www.em-consulte.com



FICHE THÉMATIQUE / PATHOLOGIE UNGUÉAL

## Mélanome in situ de l'appareil unguéal

*Melanoma in situ of the nail*



I. Moulonguet<sup>a,\*</sup>, I. Zaraa<sup>b</sup>,  
S. Goettmann-Bonvallot<sup>c,d</sup>, sous l'égide du groupe  
Ongle

<sup>a</sup> Cabinet de dermatopathologie, 35, Av. Mathurin-Moreau, 75019 Paris, France

<sup>b</sup> Service de dermatologie, hôpital Saint-Joseph, 185, Rue Raymond-Losserand, 75014 Paris, France

<sup>c</sup> Service de dermatologie, hôpital Bichat, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France

<sup>d</sup> Cabinet médical, 4, rue du Maréchal Harispe, 75007 Paris, France

### MOTS CLÉS

Mélanome ;  
Mélanome in situ ;  
Ongle

### KEYWORDS

Melanoma;  
Melanoma in situ;  
Nail

simple pour le patient, avec un bien meilleur pronostic. Nous étudierons ici les principales caractéristiques du mélanome in situ de l'appareil unguéal (MISU), ainsi que les modalités thérapeutiques.

### Clinique

Le diagnostic du MISU est souvent retardé: le délai moyen entre les premiers signes et le diagnostic est de 4 à 5 ans [1,2]. L'âge moyen au diagnostic est de 49 ans et il existe une nette prédominance féminine [1]. Le MISU est plus souvent situé sur les doigts que sur les orteils, avec une atteinte préférentielle des pouces. Au pied c'est le gros orteil qui est le plus souvent touché.

Le MISU prend le plus souvent l'aspect d'une mélanonychie longitudinale (ML) évolutive s'élargissant ou s'obscurcissant rapidement (Fig. 1). Cette ML est généralement large de plus de 3 mm, irrégulière avec des bords flous, sombre et de couleur hétérogène. Mais une ML fine et claire ne doit pas faire éliminer le diagnostic de mélanome car la ML est parfois étroite, mesurant moins de 3 mm [1,2] (Fig. 2). L'élargissement ou l'assombriement d'une ML sont des critères diagnostiques majeurs et doivent conduire à l'exploration de cette bande. Le signe de Hutchinson qui correspond à l'extension du MISU aux tissus péri-unguéraux

### Introduction

Le diagnostic du mélanome unguéal est souvent tardif, avec un indice de Breslow médian bien plus élevé que pour son équivalent cutané, d'où un pronostic souvent plus réservé. En faire le diagnostic au stade intra-épithélial reste un défi clinique et histologique et permet une prise en charge plus

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [imoulonguetmichau@gmail.com](mailto:imoulonguetmichau@gmail.com)  
(I. Moulonguet).



**Figure 1.** MISU: large mélanonychie hétérogène évocatrice de mélanome.



**Figure 2.** MISU: fine mélanonychie hétérogène.



**Figure 3.** MISU: onychorrhexis.

est inconstant, observé dans 14 à 35% des cas selon les séries [1].

Plus rarement le MISU est achromique prenant un aspect trompeur en simulant un lichen plan ou un psoriasis (Fig. 3) [1–4]. De principe, toute onychodystrophie monodactylique acquise inexpliquée est suspecte et doit conduire à une exploration de la lésion.

Enfin le MISU peut se traduire par une pigmentation péri-unguéal isolée (Fig. 4) [1].

### **Dermatoscopie et microscopie confocale per-opératoire**

La dermatoscopie est un outil important du diagnostic de MIS. Elle doit porter sur tout l'appareil unguéal y compris les replis. Des lignes irrégulières, de couleur, d'espacement et de largeur variables avec une perte du parallélisme sont évocatrices de MISU [3] (Fig. 5). Le caractère asymétrique par rapport à une ligne médiane fictive, l'aspect flou des bords de la ML, la présence d'un signe de Hutchinson sont des éléments importants du diagnostic [5].

La microscopie confocale per-opératoire est un outil intéressant mais qui ne peut être pratiqué que dans certains centres équipés. Cette méthode combine le diagnostic et le traitement en un seul temps [6].



**Figure 4.** MISU: pigmentation péri-unguéale avec dystrophie de la tablette.

Le diagnostic est suspecté sur un ensemble d'éléments anamnestiques, cliniques, dermatoscopiques et sera confirmé par l'histologie. L'élément capital est l'évolutivité de la lésion dans le temps et notamment son élargissement.

## Histopathologie

L'atteinte est habituellement matricielle, le mélanome atteignant exclusivement le lit étant beaucoup plus rare. La lésion responsable de la pigmentation est localisée au niveau de la matrice. Cette lésion pigmentaire matricielle sera réséquée. Après une anesthésie de l'appareil unguéal, on pratique deux incisions à 45° de chaque côté du repli sus unguéal proximal, qu'on va relever pour mettre à nu la matrice, permettant de visualiser directement la zone pigmentée (Fig. 6A et B). L'exérèse de toute la lésion pigmentée matricielle doit être systématiquement pratiquée. Les biopsies au punch ou en fuseau sont à proscrire, car elles ne permettent qu'une analyse histologique partielle de la lésion et modifient l'aspect clinique de la lésion restante, ce qui complique considérablement le suivi clinique [7].

Le MISU est caractérisé par une prolifération mélanocytaire strictement intra épithéliale. Dans la plupart des cas il s'agit d'un mélanome acro-lentigineux avec une prolifération mélanocytaire en éléments souvent isolés, rarement disposés en thèques. Le diagnostic est parfois facile avec des mélanocytes confluents et des atypies marquées avec

des images de migrations parfois florides, ne nécessitant pas d'immunomarquage (Fig. 6C). Il n'y a en règle pas d'infiltrat inflammatoire dans le derme en regard. Parfois les atypies sont modérées, de même que la migration pagétoïde des mélanocytes au sein de l'épithélium. On s'aidera des données cliniques et des immunomarquages, surtout Sox10 qui donne un marquage bien net des noyaux, mais aussi MelanA dont le marquage est cytoplasmique (Fig. 7). La protéine S100 ne marque pas toujours les mélanocytes intra épithéliaux matriciels d'où son peu d'intérêt dans les MISU. L'anticorps PRAME est encore peu étudié dans les proliférations mélanocytaires matricielles.

Parfois, le diagnostic est difficile devant des atypies modérées avec de rares images de migration mélanocytaire et la confrontation anatomoclinique est alors essentielle: en cas de lésion inquiétante pour le clinicien et suspecte pour le pathologiste sans certitude absolue, on parlera de lésion mélanocytaire atypique ou de mélanome in situ débutant et une exérèse de l'appareil unguéal sera conseillée.

Dans les formes achromiques évoquant un psoriasis ou un lichen, la biopsie du lit ou de la matrice redressera le diagnostic en montrant une prolifération de cellules dans l'épithélium du lit.

Bien qu'il soit tentant pour le clinicien de faire une biopsie sur le signe de Hutchinson, il faut s'en abstenir car l'aspect peut être faussement rassurant dans cette partie latérale du mélanome, avec une simple pigmentation ou une discrète hyperplasie mélanocytaire.

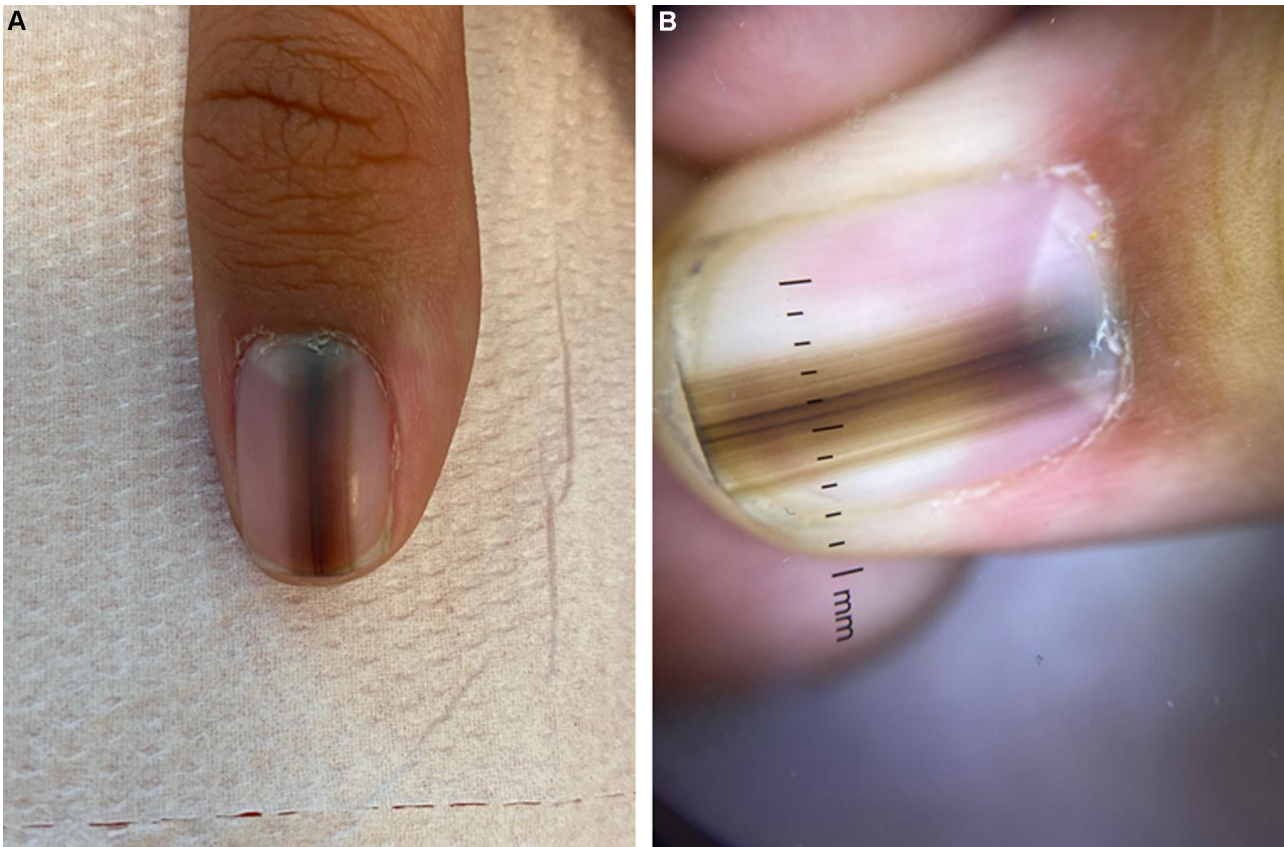
## Traitement

Le traitement du MISU consiste en une exérèse de l'appareil unguéal en bloc jusqu'à la phalange, en respectant le périoste, emportant le repli proximal, la matrice, le lit, l'hyponychium et les replis latéraux, avec des marges latérales de 5–6 mm [8–12]. Si le MIS se présente comme une pigmentation péri-unguéale isolée, l'excision doit également passer à 5–6 mm au-delà de la pigmentation.

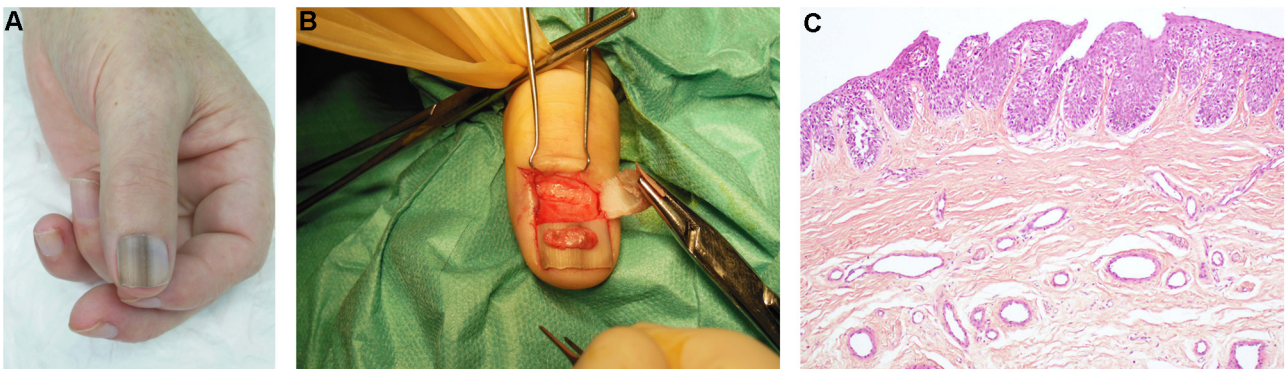
Un mélanome in situ étendu peut toucher toutes les structures de l'appareil unguéal, matrice, lit, replis; dans ce cas la marge réelle s'apprécie effectivement sur la peau péri-unguéale. Une dermatoscopie de toute l'extrémité digitale est nécessaire avant la décision thérapeutique pour vérifier l'absence de pigmentation à distance.

L'exérèse d'appareil unguéal doit être complète et passer au ras de la corticale phalangienne, tout en faisant attention à ne pas léser le tendon extenseur qui s'insère à la base de la matrice. La rupture de ce tendon est responsable d'un doigt en maillet. Une attention particulière est portée aux cornes matricielles dont l'exérèse doit être parfaite. En effet l'apparition postopératoire de spicules est secondaire à une exérèse incomplète des cornes matricielles. Une réintervention pour exérèse de ce résidu matriciel est indispensable.

En fonction des équipes, il est proposé une cicatrissage dirigée ou une greffe. Ce geste permet un bon résultat fonctionnel et esthétique tout en respectant les marges carcinologiques de 5 mm du mélanome in situ. L'amputation de la dernière phalange peut être discutée pour les ML très



**Figure 5.** MISU: A. Mélanonychie suspecte de mélanome. B. Dermoscopie: lignes sombres d'épaisseur et de couleur inégales.



**Figure 6.** MISU: A. Mélanonychie hétérogène évocatrice de mélanome. B. La tablette est avulsée et les replis réclinés, la lésion matricielle pigmentée est prélevée. C. Aspect histologique: prolifération de mélanocytes isolés à noyau irrégulier avec migration sur toute la hauteur de l'épithélium (hématoxyline- éosine (HE)).

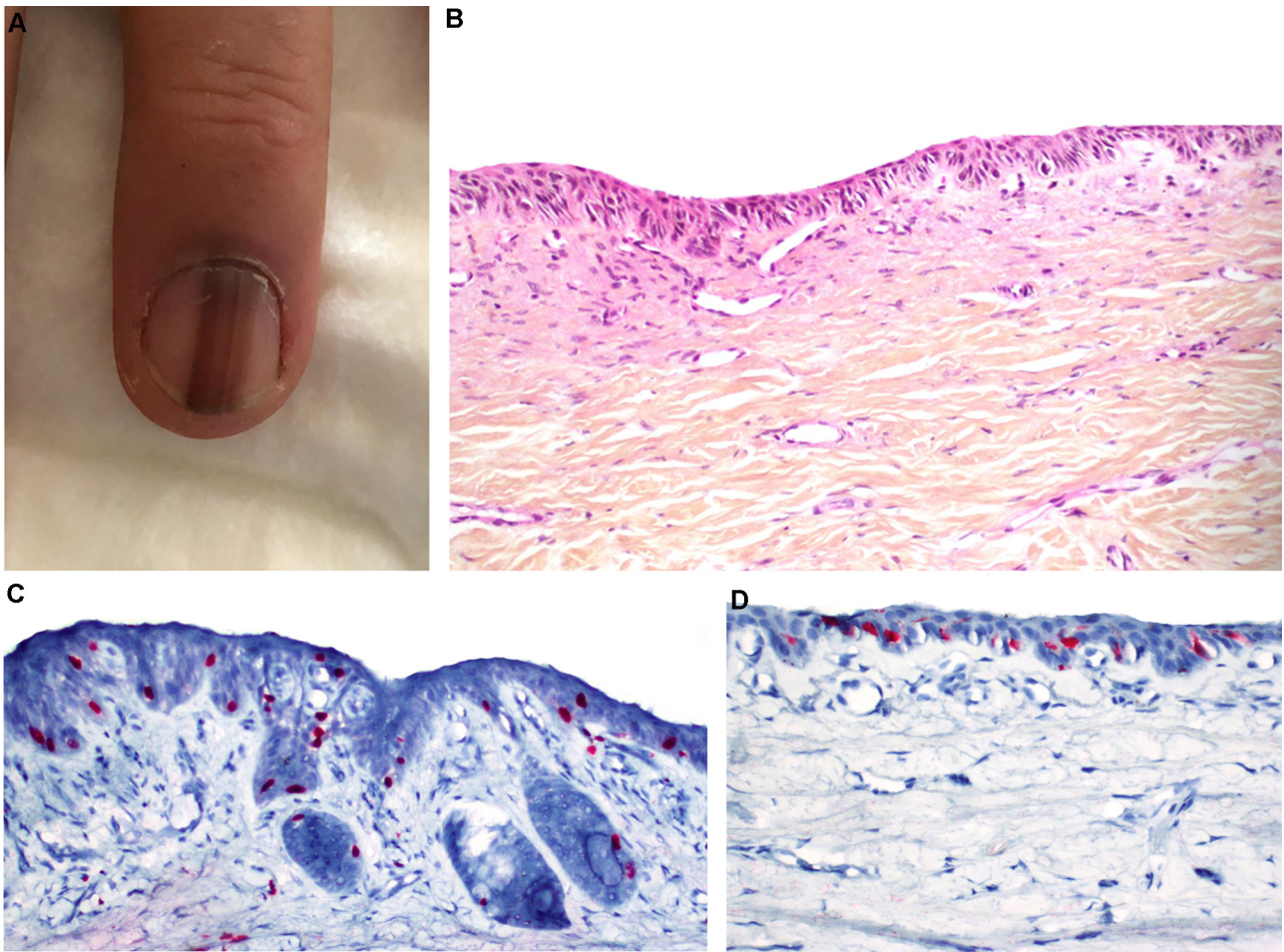
larges du gros orteil ou dans le cas des pigmentations péri-unguéales larges ou à distance de la ML.

La chirurgie de Mohs est proposée par quelques équipes [13,14].

### Suivi et évolution

Des récurrences sont possibles mais restent rares. L'apparition d'un spicule à distance de l'intervention, correspondant

à un résidu matriciel laissé en place doit absolument conduire à une ré-intervention, l'exérèse de l'appareil unguéal ne pouvant être considérée comme complète. Il peut être difficile de préciser si la récurrence est due à une exérèse incomplète de la matrice ou au caractère multifocal du mélanome. Le taux de survie des MISU traités par chirurgie fonctionnelle est de 100%. Une surveillance annuelle clinique et dermoscopique prolongée est indispensable.



**Figure 7.** MISU: A. Large mélanonychie évocatrice de mélanome (coll. Dr G Cannata). B. Aspect histologique: prolifération mélanocytaire ici plus discrète de cellules isolées à noyau irrégulier sans migration (HE). C. Immunomarquage par Sox10: marquage des noyaux de la prolifération mélanocytaire. D. Immunomarquage par MelanA: marquage cytoplasmique de la prolifération mélanocytaire.

## Conclusion

Il est important de connaître les caractéristiques du MISU afin d'en faire un diagnostic précoce permettant une prise en charge adaptée avec une exérèse de l'appareil unguéal qui préserve la fonction du doigt ou de l'orteil.

## Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

## Références

- [1] Goettmann S, Moulouguet I, Zarea I. In situ nail unit melanoma: epidemiological and clinic-pathologic features with conservative treatment and long-term follow-up. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2018;32:2300–6.
- [2] Neczyporenko F, André J, Torosian K, Theunis A, Richert B. Management of in situ melanoma of the nail apparatus with functional surgery: report of 11 cases and review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2014;28:550–7.
- [3] Duarte AF, Correia O, Barros AM, Ventura F, Haneke E. Nail melanoma in situ: clinical, dermoscopic, pathologic clues, and steps for minimally invasive treatment. *Dermatol Surg* 2015;41:59–68.
- [4] André J, Moulouguet I, Goettmann-Bonvallet S. In situ amelanotic melanoma of the nail unit mimicking lichen planus. *ArchDermatol* 2010;46:418–21.
- [5] Ohn J, Jo G, Cho Y, Sheu SL, Cho KH, Mun JH. Assessment of a predictive scoring model for dermoscopy of subungual melanoma in situ. *JAMA Dermatol* 2018;154:890–6.
- [6] Debarbieux S, Hospod V, Depaape L, Balme B, Poulalhon N, Thomas L. Perioperative confocal microscopy of the nail matrix in the management of in situ or minimally invasive subungual melanomas. *Br J Dermatol* 2012;167:828–36.
- [7] Moulouguet I, Goettman S. Mélanonychies longitudinales. *Ann Dermatol Venereol* 2016;143:53–60.
- [8] Baran R, Goettmann-Bonvallet S, Moulouguet I, Robert C. Traitement du mélanome de l'appareil unguéal. *Ann Dermatol Venereol-FMC* 2021;1:128–32.
- [9] Sureda N, Phan A, Poulalhon N, Balme B, Dalle S, Thomas L. Conservative surgical management of subungual (matrix derived) melanoma: report of seven cases and literature review. *Br J Dermatol* 2011;165:852–8.
- [10] Jo G, Cho SI, Choi S, Mun JH. Functional surgery versus amputation for in situ or minimally invasive nail melanoma: A meta-analysis. *J Am Acad Dermatol* 2019;81:917–22.

- [11] Montagner S, Belfort FA, Belda Junior W, Di Chiacchio N. Descriptive survival study of nail melanoma patients treated with functional surgery versus distal amputation. *J Am Acad Dermatol* 2018;79:147–9.
- [12] Lieberherr S, Cazzaniga S, Haneke E, Hunger RE, Seyed Jafari SM. Melanoma of the nail apparatus: a systematic review and meta-analysis of current challenges and prognosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2020;34:967–76.
- [13] High WA, Quirey RA, Guillen DR, Munoz G, Taylor RS. Presentation, histopathologic findings, and clinical outcomes in 7 cases of melanoma in situ of the nail unit. *Arch Dermatol* 2004;140:1102–6.
- [14] Matsumoto A, Strickland N, Nijhawan RI, Srivastava D. Nail unit melanoma in situ treated with mohs micrographic surgery. *Dermatol Surg* 2021;47:98–103.