

Pathologies unguéales chez l'enfant

Martin Theiler¹, Lisa Weibel^{1,2}, Zurich
Traduction: Rudolf Schlaepfer, La Chaux-de-Fonds

Introduction

Les altérations des ongles dans l'enfance peuvent grossièrement se répartir en sept catégories¹⁾. Il s'agit souvent d'altérations physiologiques qui inquiètent toutefois les parents et conduisent fréquemment à une consultation médicale. Les dermatoses inflammatoires associées classiquement à des altérations des ongles se présentent en général dans l'enfance comme chez l'adulte. Une pathologie acquise, inflammatoire, relativement fréquente chez l'enfant est la *twenty-nail-dystrophy*. Les infections représentent une deuxième cause fréquente d'altérations des ongles, contrairement à l'adulte non pas en première ligne par des champignons mais par des virus (HPV). Les maladies unguéales congénitales et héréditaires constituent une catégorie de maladies se manifestant généralement pendant l'enfance, l'atteinte des ongles pouvant être parfois l'indicateur de troubles associés. Les tumeurs, y compris les nævus, sont globalement rares chez l'enfant. Finalement les lésions traumatiques de l'ongle sont fréquentes pendant l'enfance. Des modifications chroniques dues à des habitudes comme l'onychophagie ou autres manipulations ne sont pas rares.

Modifications passagères – normales?

Des altérations passagères banales des ongles qui inquiètent les parents sont fréquentes chez le nourrisson et le petit enfant. Généralement elles sont dues à la mollesse et à la fragilité naturelle de la tablette unguéale.

Il faut mentionner ici la **koïlonychie** (fig. 1), une dépression en «cuillère» surtout des ongles du gros orteil. Contrairement à l'adolescent et à l'adulte, elle est à considé-

rer comme physiologique chez le petit enfant et n'est pas l'expression d'une carence en fer comme chez la personne âgée. Cette anomalie disparaît normalement pendant les premières années de vie.

Une majorité de nourrissons présente à l'âge de 6–8 semaines des sillons transverses des ongles (**lignes de Beau**, fig. 2), expression d'un trouble passager de la croissance de l'ongle dû aux changements lors de la naissance, qui disparaissent également par la suite. Il n'est pas rare que des lignes de Beau se dessinent aussi 6–8 semaines après une infection fébrile (p.ex. infections à Coxsackie). Rarement, un décollement proximal complet de l'ongle peut se former (onychomadèse).

Fréquemment on observe un dédoublement et une desquamation de l'ongle (**onychoschisis**, fig. 3). Isolée, elle est souvent due à la succion de la part de l'enfant; comme chez l'adulte elle peut aussi être causée par un dessèchement et un manque de soin de la tablette unguéale.

La striation des tablettes unguéales en chevrons est appelée *chevron-nail ou her-*

ring-bone-nail, elle apparaît à l'âge de 5–7 ans et régresse en général spontanément pendant la puberté.

Pathologies unguéales inflammatoires

Twenty-nail-dystrophy (trachyonychie)

La *twenty-nail-dystrophy* (fig. 4) est une pathologie acquise de l'ongle relativement fréquente pendant l'enfance¹⁾. Cliniquement, l'ongle prend un aspect grésé avec striures dans le sens de la longueur (ongles en papier de verre). Contrairement à ce que laisse entendre le nom, tous les ongles ne sont pas nécessairement atteints et on préfère parfois le terme trachyonychie. La *twenty-nail-dystrophy* est souvent idiopathique pendant l'enfance ou alors elle apparaît dans le cadre de différentes dermatoses inflammatoires. La maladie inflammatoire la plus souvent associée est la pelade, la présence d'une alopecie n'étant pourtant pas obligatoire. Un lichen ruber ou un psoriasis vulgaire peuvent aussi en être l'origine.

Le diagnostic de trachyonychie est en principe clinique. L'évolution étant généralement bénigne même en présence d'un lichen ruber, on déconseille en principe de procéder à une biopsie²⁾. Chez 50% des patients on peut s'attendre à une régression spontanée, un traitement n'est donc pas forcément nécessaire. Outre des pro-



Fig. 1: Koïlonychie.



Fig. 3: Onychoschisis.



Fig. 2: Lignes de Beau.



Fig. 4: Twenty-nail-dystrophy.

1 Clinique dermatologique, Hôpital universitaire Zurich

2 Service de dermatologie, Hôpitaux universitaires pédiatriques de Zurich

duits de soins (p.ex. crème à base d'urée 10–20%, vernis à ongles Kloril®) on peut prescrire des corticoïdes topiques p.ex. Elocom® en solution, la biotine et, selon la souffrance subjective, éventuellement des injections de triamcinolone dans le paronychium, des corticoïdes systémiques et autres médicaments, tous néanmoins avec un succès incertain.

Parmi les dermatoses classiquement associées à une atteinte unguéale (psoriasis, lichen ruber, eczéma, pelade) l'eczéma des ongles est clairement le plus fréquent pendant l'enfance. La présentation clinique correspond à celle chez l'adulte, le traitement est lui aussi comparable et consiste à appliquer des corticoïdes topiques puissants et éventuellement des analogues de la vitamine D. Une situation spéciale pendant l'enfance est la **parakératose pustuleuse** qui touche en général un seul doigt chez des fillettes de moins de 7 ans, prend un aspect psoriasiforme et représente possiblement la primo-manifestation d'un psoriasis unguium. La parakératose pustuleuse peut aussi être causée par un eczéma.

Pathologies unguéales infectieuses

Les **verruves périunguérales** (fig. 5) représentent un problème fréquent en pédiatrie. Notamment chez l'enfant qui ronge les ongles elles peuvent se répandre très largement. L'évolution étant spontanément favorable, les traitements provoquant des cicatrices devraient être évités³⁾. On utilise en première intention les kératolytiques avec décapage mécanique régulier de l'hyperkératose, éventuellement combiné au 5-FU. De très bonnes expériences ont été faites aussi avec l'immunothérapie topique avec le sensibilisateur de contact obligatoire diphenylcyclopropénone (DCP) en Duofilm® (livré par la pharmacie cantonale

Zurich). Les verrues très étendues et coriaces nécessitent parfois un traitement chirurgical par laser en narcose.

Les **onychomycoses** sont rares avant la puberté. Le traitement ne diffère en principe pas de celui chez l'adulte, les antimycosiques terbinafine et itraconazole peuvent être prescrits aussi à l'enfant⁴⁾. Avant un traitement systémique le diagnostic devrait toujours être confirmé par la culture. *Trichophyton rubrum* est mondialement l'agent le plus fréquent.

Pathologies unguéales présentes à la naissance et héréditaires

Mauvais alignement congénital de l'ongle du gros orteil (congenital malalignment, great toe nail dystrophy)

A l'origine de cette anomalie se trouve une déviation latérale congénitale de la croissance de l'ongle des gros orteils (fig. 6 et 7). Elle est présente à la naissance. En général les ongles sont épaissis, parfois massivement, prennent une coloration jaune-brune et présentent des stries transversales caractéristiques. Généralement l'ongle est incarné sous le repli latéral. Dans les cas modérés la guérison est souvent spontanée et une attitude expectative se justifie, idéalement en appliquant de manière conséquente une préparation à base d'urée (crème avec urée 10–30%, Akerat® urée 30%). Lorsque la déviation est importante, on conseille l'excision et la réimplantation en position correcte de l'ongle dans sa totalité, de l'avis de certains experts si possible avant la fin de la 2^{ème} année de vie⁵⁾. Chez l'adulte il est parfois nécessaire de scléroser la matrice unguéale par phénolisation.

Nail-patella syndrome

La transmission du syndrome ongles-rotule se fait par une mutation du gène LMX1B et est autosomique dominante. Le syndrome

est caractérisé par une hypoplasie unguéale, des altérations osseuses et un trouble de la fonction rénale. L'atteinte unguéale est typiquement décroissante depuis le pouce et on observe divers degrés d'hypoplasie. La lunule triangulaire est pathognomonique. L'atteinte osseuse est très variable et touche notamment la rotule, la tête du radius et le bassin. Le pronostic dépend de la néphropathie associée dans 40% des cas et à l'origine d'une insuffisance rénale terminale dans 5–10% des cas. La prise en charge devrait être dans tous les cas multidisciplinaire.

Autres maladies génétiques de l'ongle

La **pachyonychie congénitale** se distingue par un épaississement progressif de l'ongle et une hyperkératose sous-unguéale parfois grotesque. Différentes mutations autosomiques dominantes de la kératine sont responsables. Le traitement se fait par kératolyse mécanique et chimique, des essais avec des rétinoïdes systémiques et, dans les cas sévères, par destruction complète de la matrice unguéale.

La **dyskératose congénitale** est rare. Jusqu'à 90% des patients présentent une pancytopenie, dont dépend le pronostic, et différents formes de cancers. La présence de la triade hypoplasie unguéale, pigmentation réticulaire et leucoplasies orales et génitales contribue de manière décisive au diagnostic précoce.

Des altérations des ongles s'observent par ailleurs chez un grand nombre de syndromes génétiques, la famille de l'**épidermolyse bulleuse** et les **dysplasies ectodermiques** entre autres.

Tumeurs de l'ongle

Les tumeurs de l'ongle sont globalement rares pendant l'enfance. La manifestation la plus fréquente est l'**exostose sous-unguéale**, due probablement à des trauma-



Fig. 5: Verrues périunguérales.



Fig. 6 + fig. 7: Congenital malalignment, great toe nail dystrophy.

tismes répétés, surtout chez les préadolescents et adolescents (fig. 8). On note une tuméfaction dure sous-unguéale qui soulève la tablette unguéale et provoque une onycholyse. Le diagnostic se fait radiologiquement et le traitement est chirurgical.

Le **granulome pyogénique** est une tumeur angiomateuse de l'appareil unguéal, fréquente et apparaissant généralement suite à un traumatisme. Le traitement est chirurgical, un examen histologique est indiqué afin d'exclure un mélanome amélanotique ou une autre tumeur.

Les **fibromes péri-unguéraux** peuvent être isolés ou multiples. Dans ce dernier cas ils peuvent être l'expression d'une sclérose tubéreuse.

Les nævus mélanocytaires de la matrice unguéale sont, chez l'enfant, la cause la plus fréquente d'une coloration brunâtre de la tablette unguéale (**mélanonychie longitudinale**). Bien qu'il n'ait été relaté que rarement de mélanomes de la matrice unguéale, une investigation large par biopsie est indiquée. En présence de signes d'appel (pigmentation très irrégulière, élargissement proximal de la strie) elle est obligatoire.

Traumatismes de l'ongle

L'**onychophagie** est un problème fréquent chez les enfants. Cliniquement les ongles rongés apparaissent très courts et irréguliers, les surinfections bactériennes ne sont pas rares. Des manipulations du repli unguéal et l'arrachement de la cuticule

entraînent une paronychie chronique, la pénétration de substances irritantes dans la matrice unguéale provoque des troubles de la croissance de l'ongle. Dans ce contexte l'**onychodystrophia mediana canaliformis** est classique (fig. 9), la manipulation du repli unguéal proximal du pouce entraînant une onychodystrophie médiane. La plupart des enfants perdent ce tic nerveux avec le temps, des produits topiques légèrement amers peuvent aider (p.ex. pâte de cire).

Des décolorations ponctiformes ou striées de la tablette unguéale (**leuconychia striata**) sont l'expression de traumatismes légers de la matrice unguéale, résultant en une parakératose. Contrairement à une croyance répandue il ne s'agit pas d'un déficit en calcium ou en vitamines.

Conclusion pratique

- De nombreuses altérations des ongles durant la petite enfance sont banales, transitoires et ne nécessitent pas de traitement.
- La *twenty-nail-dystrophy* est fréquente chez l'enfant et son évolution est la plupart des fois bénigne sans laisser de cicatrices. Il n'existe pas de traitement généralement efficace.
- Les verrues de l'appareil unguéal sont fréquentes et frustrantes pour le médecin autant que pour le patient. La guérison étant généralement spontanée, il est préférable de renoncer à des traitements engendrant une cicatrice.

- Le mauvais alignement congénital de l'ongle du gros orteil n'est pas rare en pédiatrie. Dans les cas peu sévères une attitude expectative se justifie.

Références

- 1) Richert B, Andre J. Nail disorders in children: diagnosis and management. *Am J Clin Dermatol* 2011; 12: 101-12.
- 2) Gordon KA, Vega JM, Tosti A. Trachyonychia: a comprehensive review. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2011; 77: 640-5.
- 3) Tosti A, Piraccini BM. Warts of the nail unit: surgical and nonsurgical approaches. *Dermatol Surg* 2001; 27: 235-9.
- 4) de Berker D. Childhood nail diseases. *Dermatologic clinics* 2006; 24: 355-63.
- 5) Wagner G, Sachse MM. Congenital malalignment of the big toe nail. *J Dtsch Dermatol Ges* 2011.

Correspondance

Dr Martin Theiler
Dermatologische Klinik
Universitätsspital Zürich
Gloriastrasse 31
CH-8091 Zürich
martin.theiler@usz.ch

Les auteurs certifient qu'aucun soutien financier ou autre conflit d'intérêt n'est lié à cet article.



Fig. 8: Exostose sous-unguéale.



Fig. 9: Onychodystrophie médiacanaliforme.