



Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



FICHE THÉMATIQUE / PATHOLOGIE UNGUÉALE

Le kératoacanthome sous-unguéal

Subungual keratoacanthoma

J. André, B. Richert*

Département de dermatologie, CHU Saint-Pierre, Brugmann et hôpital universitaire des enfants Reine-Fabiola, université Libre de Bruxelles, Bruxelles, Belgique

Disponible sur Internet le 27 octobre 2011

Clinique

Le kératoacanthome sous-unguéal (KASU) est une variété rare de kératoacanthome. La présentation est stéréotypée et associe une extrémité électivement douloureuse à une érosion osseuse à l'examen radiologique. Dans une revue de 61 cas rapportés par Baran et al. en 2001, la tumeur survenait chez des hommes dans 75 % des cas et prédominait sur les trois premiers doigts, en particulier le pouce (Fig. 1a,b). Il existait une atteinte d'un orteil dans sept cas. La tumeur était unique dans 51 cas. Des lésions multiples s'observaient chez dix patients [1].

Le KASU est une tumeur à croissance rapide (en quelques semaines), toujours douloureuse, le plus souvent localisée dans la partie distale du lit. Elle est responsable d'une onycholyse partielle qui précède l'apparition d'un nodule kératosique croûteux (Fig. 2a,b). La région distale du doigt peut être rouge et œdématisée. Si le kératoacanthome atteint la région proximale, il peut se traduire par un périonyxis douloureux (Fig. 3) [1,2]. Chez la femme, des KASU multiples peuvent représenter une manifestation tardive d'incontinentia pigmenti et sont connus sous le nom de tumeurs sous-unguéales douloureuses de l'incontinentia pigmenti [3].

Pathogenèse

La pathogenèse du KASU reste incomprise. Le rôle des traumatismes [1], des HPV oncogènes [4] et dans un cas, l'exposition à la laine d'acier [5] ont été suggérés, mais non confirmés. La présence de nombreuses cellules dyskératosiques suggèrent une apoptose accrue. Il faut d'ailleurs noter que la plupart des incontinentia pigmenti sont causées par des mutations dans le facteur nucléaire kappa B (NF-κB) modulateur essentiel du gène *NEMO*, qui intervient dans la régulation de l'apoptose [6].

Imagerie médicale

Dans les formes distales, l'examen radiologique met en évidence, sous la tumeur, une zone ostéolytique bien circonscrite de la dernière phalange, sans sclérose ou réaction périostée, conséquence de la compression rapide induite par la tumeur (Fig. 4 et 5). Les suivis radiologiques à long terme, après traitement chirurgical, sont rares : certains montrent une totale absence de réossification [5], mais d'autres ont pu observer une réossification partielle du défaut [7].

L'échographie révèle une tumeur d'échogénicité mixte (Fig. 6). L'IRM montre une tumeur avec signal intermédiaire en T1 et hypersignal en T2 avec un fin rehaussement périphérique [8].

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : Bertrand.Richert@chu-brugmann.be
(B. Richert).

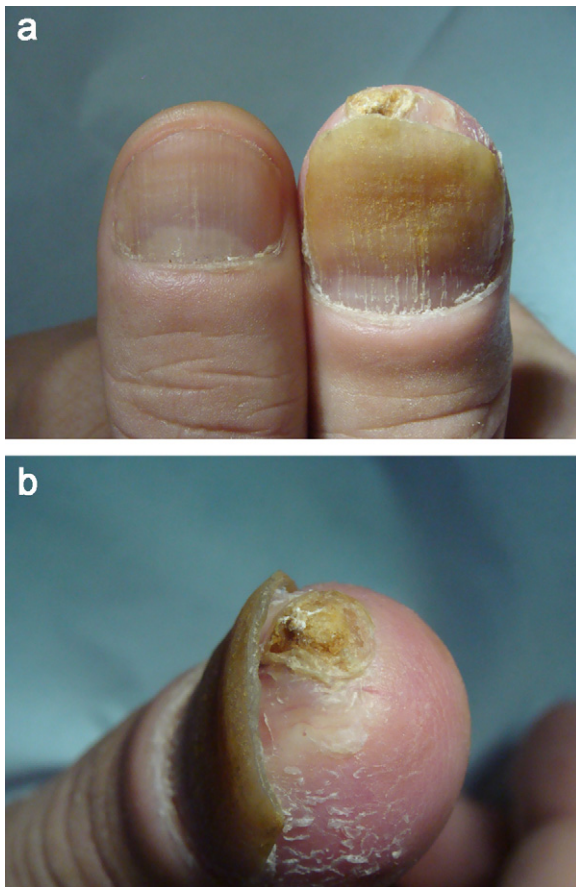


Figure 1. a : kératoacanthome sous-unguéal. Hypertrophie de l'extrémité du pouce droit et cratère hyperkératosique sur l'hyponychium. Cette lésion était extrêmement douloureuse ; b : vue distale. Érythème et visualisation de la kératine profonde par transparence en périphérie du cratère. Les dermatoglyphes de l'extrémité distale sont effacés par la tension cutanée extrême.

Diagnostic et diagnostic différentiel

Le diagnostic de KASU repose sur le caractère douloureux de la lésion, son évolution rapide, ses aspects tant clinique que radiologique et histologique.

Les trois principaux diagnostics différentiels cliniques sont le kyste épidermoïde d'implantation, la verrue sous-unguéale et le carcinome épidermoïde. Ce dernier constitue également le principal diagnostic différentiel histologique. Il faut reconnaître le KASU afin d'éviter une amputation inutile [9].

Histologie

L'examen microscopique met en évidence une prolifération de lobules épithéliaux centrés sur un cratère surmonté d'une hyperkératose ortho- ou parakératosique (Fig. 7). Les lobules épithéliaux sont composés de kératinocytes de grande taille possédant un cytoplasme abondant éosinophile « vitreux » avec de nombreux phénomènes de dyskératose (Fig. 8 et 9). Les atypies cellulaires et les mitoses sont rares. Une kératinisation oncholemmale (sans *stratum granulosum*) est fréquente au centre des lobules [10]. Stoll et

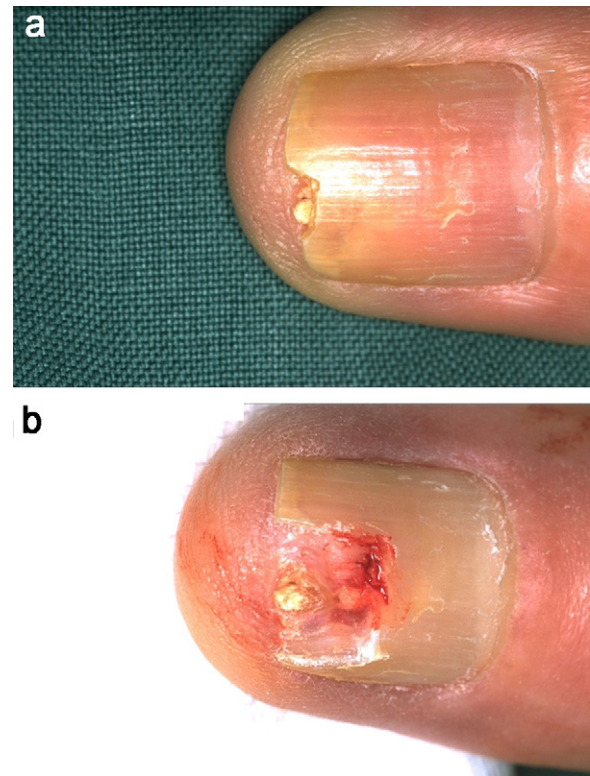


Figure 2. a : onycholyse distale extrêmement douloureuse ; b : le découpage de la zone onycholytique découvre un nodule kératosique.

Ackermann [11] rapportent que le KASU a la même configuration générale que le kératoacanthome cutané, mais est orienté plus verticalement, contient plus de cellules dyskératosiques, moins d'éosino- et de neutrophiles et peu ou pas de fibrose à la base.

Les immunomarquages Ki-67 et p53 peuvent aider à différencier le KASU du carcinome épidermoïde invasif de l'appareil unguéal. L'expression de ces deux antigènes



Figure 3. Kératoacanthome sous-unguéal proximal caractérisé par un périonyx douloureux avec extension sous-matricielle. La perforation de la tablette résulte d'un essai de drainage. (Coll. M. Trakatelli, Thessaloniki, Grèce).

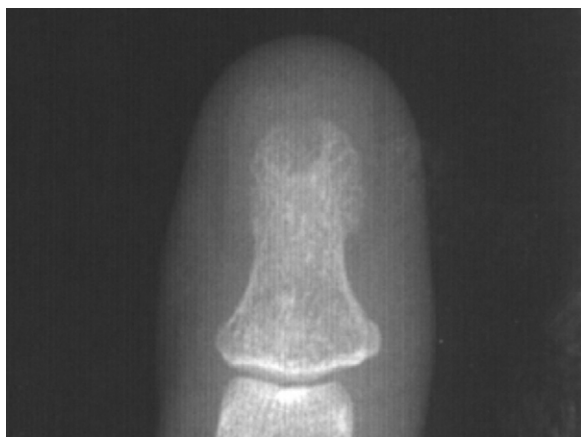


Figure 4. Radiographie de la phalange distale du patient de la Fig. 2. Notez l'ostéolyse, sans sclérose, ni réaction périostée.

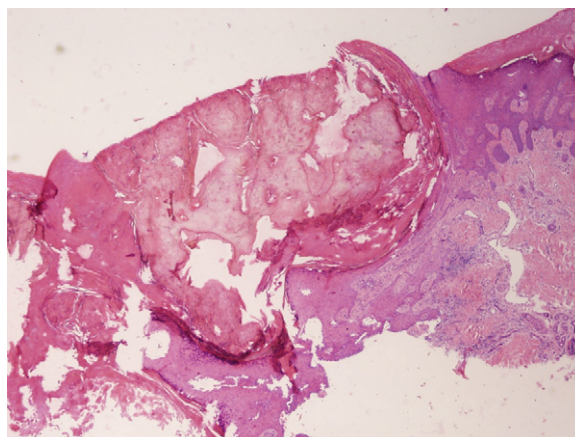


Figure 7. Partie superficielle de l'excision de la Fig. 2. La lésion est centrée sur une invagination épidermique remplie de kératine orthokératosique. Grossissement original : $\times 20$.



Figure 5. Radiographie de la phalange distale du patient de la Fig. 1. Résultat postopératoire immédiat, après curetage.

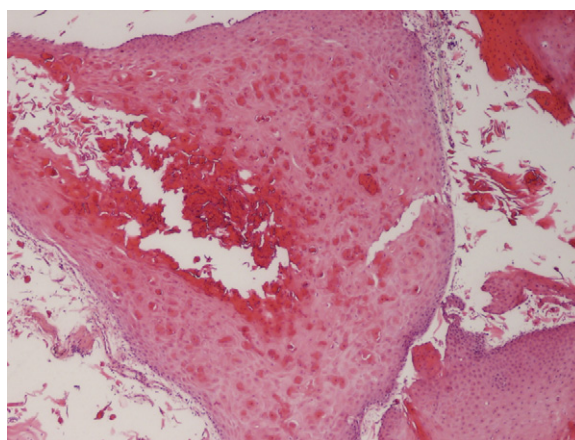


Figure 8. Les lobules épithéliaux comportent de nombreuses cellules dyskératosiques. Notez la kératinisation centrale, onycholémique. Grossissement original : $\times 40$.

est faible et limitée à la couche basale des lobules épithéliaux dans le KASU, tandis qu'elle est généralement plus marquée et plus diffuse dans le carcinome épidermoïde (Fig. 10) [12].

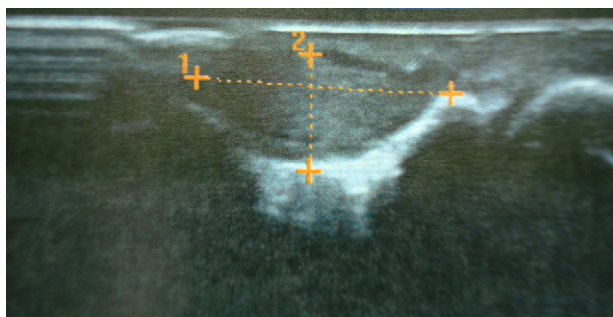


Figure 6. Échographie du kératoacanthome sous-unguéal de la Fig. 3. Notez la large taille de la lésion. (Coll. M. Trakatelli, Thessaloniki, Grèce).

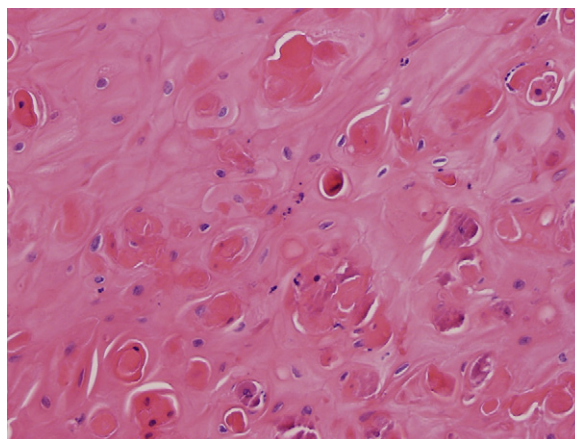


Figure 9. À l'intérieur des lobules, les kératinocytes sont de grande taille, avec un cytoplasme éosinophile vitreux. Rares polynucléaires neutrophiles. Grossissement original : $\times 200$.

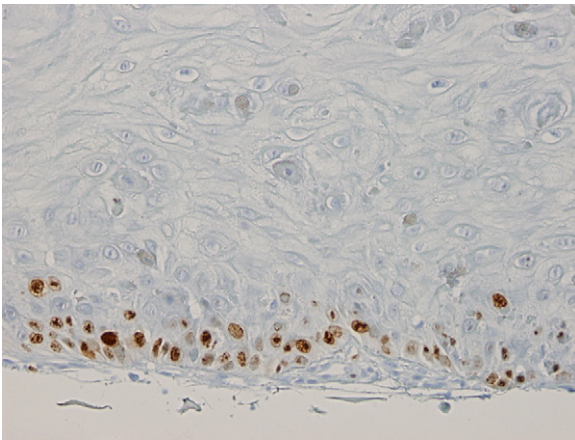


Figure 10. L'immunomarquage Ki 67 est limité aux couches basales. Grossissement original : $\times 200$.

Traitement

La régression spontanée est exceptionnelle, mais un cas est rapporté avec réossification de la cavité osseuse [13]. L'excision locale et le curetage du défaut osseux constituent le traitement initial de choix (Fig. 11 et 12a,b) [7,14]. Certains suggèrent un contrôle histologique des marges par la technique de Mohs pour réduire le risque de récurrence [15]. Toutefois, cette technique nous paraît difficilement réalisable sur un curetage d'une cavité osseuse. Le curetage assurerait 86 % de guérison sans récurrence [7]. La plupart des récurrences surviennent dans les cinq premiers mois, mais un suivi à long terme est recommandé puisque des récurrences ont été observées jusqu'à plus de deux ans après curetage [1,14]. L'amputation ne doit être envisagée qu'en cas de récurrences multiples, en cas de destruction osseuse massive ou dans les cas où un carcinome spinocellulaire invasif ne peut être éliminé [1].

Dans les tumeurs multiples de l'incontinentia pigmenti, les rétinoides représentent le traitement de choix [6].



Figure 11. Image per-opératoire du cas 1. L'incision libère un abondant matériel kératinisé. Le volume de la lésion peut être évalué sur la Fig 5.

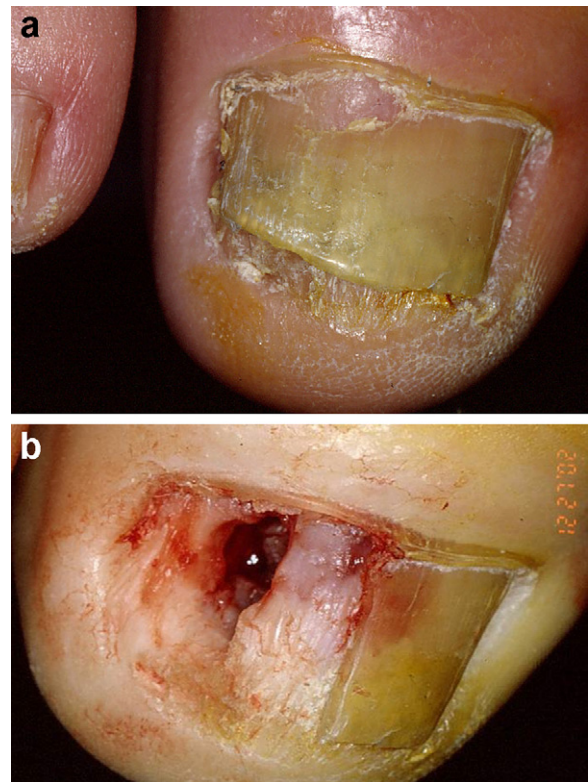


Figure 12. a : présentation rare du kératoacanthome sous-unguéal : localisation sur un orteil et atteinte proximale avec périonyxis et amincissement majeur de la tablette proximale ; b : aspect postopératoire après excision et curetage, révélant la profondeur du défaut osseux.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Références

- [1] Baran R, Mikhail G, Costini B, Tosti A, Goettmann-Bonvallet S. Distal digital keratoacanthoma: two cases with a review of the literature. *Dermatol Surg* 2001;27:575–9.
- [2] Lovett JE, Haines TA, Bentz ML, Shestak KC, Flynn KJ, Kapadia SB. Subungual keratoacanthoma masquerading as a chronic paronychia. *Ann Plast Surg* 1995;34:84–7.
- [3] Montes CM, Maize JC, Guerry-Force ML. Incontinentia pigmenti with painful subungual tumors: a two-generation study. *J Am Acad Dermatol* 2004;50:S45–52.
- [4] Baran R, Tosti A, De Berker D. Periungual keratoacanthoma preceded by a wart and followed by a verrucous carcinoma at the same site. *Acta Derm Venereol* 2003;83:232–3.
- [5] Oliwiecki S, Peachey RD, Bradfield JW, Ellis J, Lovell CR. Subungual keratoacanthoma – a report of four cases and review of the literature. *Clin Exp Dermatol* 1994;19:230–5.
- [6] Young A, Manolson P, Cohen B, Klapper M, Barrett T. Painful subungual dyskeratotic tumors in incontinentia pigmenti. *J Am Acad Dermatol* 2005;52:726–9.
- [7] Pellegrini Jr VD, Tompkins A. Management of subungual keratoacanthoma. *J Hand Surg Am* 1986;11:718–24.

- [8] Choi JH, Shin DH, Shin DS, Cho KH. Subungual keratoacanthoma: ultrasound and magnetic resonance imaging findings. *Skeletal Radiol* 2007;36:769–72.
- [9] De Berker D. Hold on the amputation. *Br J Dermatol* 2003;148:1077–9.
- [10] Allen CA, Stephens M, Steel WM. Subungual keratoacanthoma. *Histopathology* 1994;25:181–3.
- [11] Stoll DM, Ackerman AB. Subungual keratoacanthoma. *Am J Dermatopathol* 1980;2:265–71.
- [12] Connolly M, Narayan S, Oxley J, de Berker DAR. Immunohistochemical staining for the differentiation of subungual keratoacanthoma from subungual squamous cell carcinoma. *Clin Exp Dermatol* 2008;33:625–8.
- [13] Sinha A, Marsh R, Langtry J. Spontaneous regression of subungual keratoacanthoma with reossification of underlying distal lytic phalanx. *Clin Exp Dermatol* 2005;30:20–2.
- [14] Patel MR, Desai S. Subungual keratoacanthoma in the hand. *J Hand Surg Am* 1989;14:139–42.
- [15] Keeney GL, Banks PM, Linscheid RL. Subungual keratoacanthoma. Report of a case and review of the literature. *Arch Dermatol* 1988;124:1074–6.