

DIU de Dermatologie Pédiatrique  
Cours n° 24-1

# Pathologie des ongles de l'enfant

Emmanuelle BOURRAT

Service de Dermatologie  
Hôpital Saint Louis, Paris

## Objectifs pédagogiques

- Connaître l'aspect normal de l'ongle du nouveau-né et ses variantes physiologiques
- Savoir évoquer une génodermatose devant une anomalie congénitale ou acquise de l'ongle
- Savoir diagnostiquer et traiter les principales pathologies unguéales infectieuses de l'enfant
- Savoir diagnostiquer et traiter les principales pathologies inflammatoires de l'ongle de l'enfant
- Connaître la conduite à tenir devant une bande pigmentée unguéale.

# 1. Rappels

## 1.1. Embryologiques

L'ongle commence à se former *in utero* en même temps que les follicules pileux c'est-à-dire à partir de la 9<sup>ème</sup> semaine de gestation et il atteint sa structure définitive à la 20<sup>ème</sup> semaine.

## 1.2. Anatomiques

La matrice unguéale dont on aperçoit seulement l'extrémité distale qui correspond à la lunule, fabrique la tablette unguéale qui s'allonge sur le lit unguéal, structure rosée que l'on aperçoit sous la tablette. La tablette unguéale n'est pas adhérente à l'hyponychium, structure épidermique qui fait suite au lit de l'ongle (la tablette en regard apparaît alors blanche).

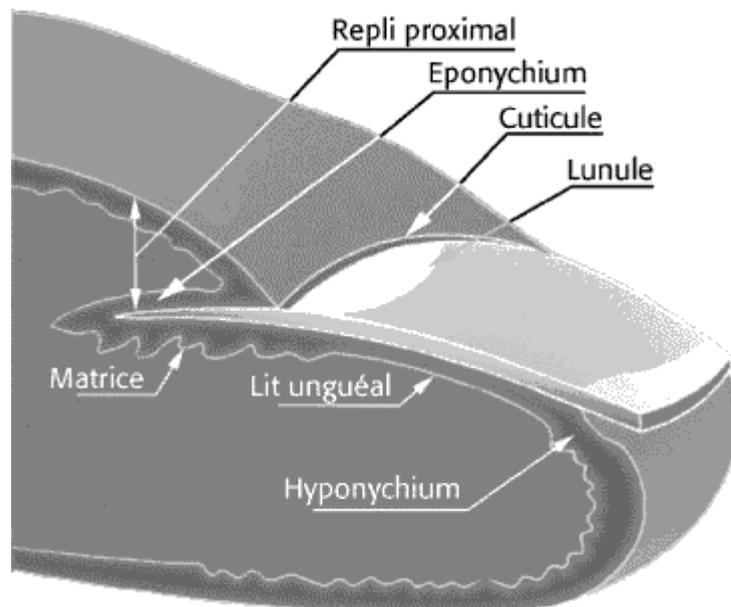


Schéma 1 Coupe anatomique de l'appareil unguéal  
(d'après Baran R, Piérard GE. *Onychomycoses*. Paris : Masson, 2004).

## 1.3. Physiologiques

La tablette unguéale d'un doigt se renouvelle en 4 à 6 mois celle d'un orteil en 9 à 18 mois (la vitesse de renouvellement et donc de pousse est inversement proportionnelle à l'âge et donc plus rapide chez l'enfant)

## 2. Sémiologie

---

Pratiquement toutes les dermatoses et les tumeurs cutanées peuvent toucher l'ongle (en plus des pathologies spécifiques de l'ongle liées à ses particularités anatomiques) mais l'expression sémiologique de ces pathologies est assez restreinte et des onychopathies de causes très différentes peuvent avoir le même aspect clinique.

Une atteinte matricielle a pour conséquence une dystrophie de la tablette.

Une atteinte du lit de l'ongle a pour conséquence un décollement et/ou un épaissement de l'ongle.

L'**onyxis** est un terme général concernant toute inflammation ou infection touchant directement la tablette unguéale (par anomalie de la matrice et/ou du lit de l'ongle).

Le **péριοxyxis** est une inflammation ou une infection qui affecte les replis cutanés péri-unguéaux.

L'atteinte unguéale d'un seul doigt traduit le plus souvent un phénomène local (traumatisme, infection, tumeur) alors qu'une atteinte unguéale sur plusieurs doigts oriente plutôt vers une dermatose (mais celle-ci peut commencer par l'atteinte d'un seul ongle avant de toucher les autres ou le reste du tégument) ou une affection générale.

## 3. Aspect clinique normal et variantes physiologiques de l'ongle du nourrisson

---

### 3.1. Aspect normal de l'ongle du nouveau-né

À la naissance, les ongles sont complètement formés et recouvrent les extrémités des doigts du bébé à terme. Ces ongles sont fins et transparents, ils peuvent être déjà longs chez le prématuré et peuvent être coupés dès les premiers jours pour éviter que l'enfant ne se griffe le visage (risque de plaie conjonctivale).

### 3.2. Variantes physiologiques de l'ongle du nourrisson

- la **koïlonychie physiologique** ou déformation de l'ongle qui est concave (« en cuillère » au lieu d'être convexe prédomine souvent au niveau des orteils et en particulier des gros orteils. [Figure 1](#)



Figure 1 : koïlonychie des 2 gros orteils

- L'hypertrophie des bourrelets latéraux et du bourrelet distal qui est parfois inflammatoire faisant craindre une incarnation unguéale qui ne survient que très rarement
- La tablette est en principe lisse et brillante, une striation en chevrons est parfois notée, non pathologique et de régression spontanée.
- Les lignes de Beau sont une ou plusieurs dépressions transverses, arciformes, parallèles à la lunule, qui évoluent vers la partie distale de la tablette entre l'âge de 1 et 2 mois et traduisent un arrêt momentané de la croissance correspondant peut être au stress de la naissance.

## 4. Anomalies congénitales de l'ongle

---

### 4.1. Dystrophies non génétiques

- Effet tératogène unguéal des médicaments (hydantoïne, carbamazépine, warfarine) ou toxiques (alcool)
- La déviation congénitale de l'ongle du gros orteil est une cause fréquente

d'incarnation et de dystrophie unguéale (ongle épais, triangulaire, s'encastant dans le bourrelet antérieur, avec perte de transparence de la tablette qui devient jaune ou blanche opaque, hématomes sous unguéaux) qui peut se corriger spontanément avant la puberté. Dans le cas contraire, une intervention chirurgicale correctrice peut être proposée

- Le COIF (congenital onychodysplasia of the index fingers) syndrome est une dysplasie unguéale et osseuse très hétérogène dans sa présentation (type de l'anomalie osseuse et unguéale), dans son mode de transmission mais qui est toujours congénitale et touche exclusivement un ou deux index.

## 4.2. Anomalies génétiques non syndromiques

L'anonychie peut être complète ou partielle, unique ou multiple.

## 4.3. Anomalies génétiques syndromiques

- Toutes les dysplasies ectodermiques

La plus typique est la *dysplasie ectodermique hypohidrotique de Clouston* (anonychie ou micronychie avec hyperkératose de la tablette unguéale)

- Certaines génodermatoses avec atteinte unguéale parfois au premier plan

La *dyskératose congénitale* est un syndrome correspondant à des mutations de plusieurs gènes (hétérogénie) qui associe dans des proportions variables une poïkilodermie du tronc, une hypotrichose, une leucokératose muqueuse (buccale surtout), une dystrophie unguéale lichenoïde (érythronychies longitudinales, atrophie, pterygon) parfois inaugurale *Figure 2* et une pancytopenie d'origine centrale qui fait la gravité de ce syndrome : une NFS doit être

systématiquement proposée devant une atteinte unguéale lichenoïde non associée à un lichen plan évident cutané.



Figure 2

Les **pachyonychies congénitales** ont en commun de mutations des kératines (6, 16 et 17), une transmission autosomique dominante, un épaissement précoce des tablettes unguéales de tous les ongles, une kératodermie palmoplantaire douloureuse et invalidante. Selon le gène muté, des kystes épidermiques, des dents congénitales ou une leucoplasie sont parfois associées aux anomalies unguéales.

- **Localisation unguéale d'une maladie génétique cutanée**

Rarement au premier plan, sa mise en évidence est un élément supplémentaire en faveur du diagnostic :

- **incontinentia pigmenti**
- **syndrome de Goltz**
- **épidermolyse bulleuse**

- **Anomalies génétiques à révélation tardive (jamais congénitale)**

- **tumeurs de Koenen de la sclérose tubéreuse de Bourneville**
- **syndrome onycho-patellaire.**

C'est une onycho-ostéo-dysplasie héréditaire autosomique dominante (gène LMX1B). La manifestation la plus « visible » et fréquente (98 %) de ce syndrome est un onyxis touchant avec une gravité variable tous les ongles des mains (et des pieds à un moindre degré) qui doit faire rechercher les autres signes de la maladie à l'interrogatoire et par des examens complémentaires simples (radiologies osseuses, recherche de protéinurie, examen ophtalmologique) L'atteinte unguéale **Figure 3** est précoce mais non congénitale, et consiste en une aplasie ou une hypoplasie ou une dystrophie unguéale (lunule triangulaire, ongles, , fissures longitudinales avec ou sans ptérygion).

Les signes osseux symptomatiques ou non (bilan radiologique) consistent en des rotules hypoplasiques ou absentes, des exostoses des ailes iliaques (« cornes iliaques »), une dysplasie des coudes. Une atteinte oculaire (glaucome, hypertension oculaire...) et une surdité neurosensorielle sont rarement associées. Une néphropathie (glomérulopathie avec modifications caractéristiques à la PBR) est par contre observée dans 1/3 à la moitié des cas.

Elle se traduit par une protéinurie, parfois accompagnée d'un syndrome néphrotique, d'une hématurie et d'une hypertension artérielle et peut évoluer vers l'insuffisance rénale. Elle fait toute la gravité potentielle de ce syndrome et doit être dépistée précocement, un traitement symptomatique permettant d'en ralentir l'évolution.



Figure 3

## 5. Pathologie unguéale infectieuse

---

### 5.1. Bactériologique

Le *Staphylocoque aureus* peut être responsable en période néonatale d'un périonyxis bulleux ou d'une paronychie inflammatoire dans le cadre d'une infection cutanée et/ou systémique.

### 5.2. Virale

- Panaris herpétique

Il peut mimer un panaris staphylococcique et conduire à un geste chirurgical non justifié : la non réponse au traitement médical antiseptique et antibiotique, le caractère récidivant sur le même doigt, une récurrence herpétique labiale contemporaine peuvent orienter vers une infection à herpès simplex virus.

- **Syndrome pieds – mains – bouche**

Une onychomadèse (décollement de la tablette unguéale à départ proximal, mono ou multidactylique, souvent progressif et indolore) post virale **Figure 4** est plus particulièrement rapportée au décours des syndromes pieds – mains - bouche (Entérovirus) à l'origine de petites épidémies en collectivité pédiatrique. Elle correspond - comme les lignes de Beau qui en sont une expression très atténuée – à un arrêt transitoire de la pousse de l'ongle en rapport avec un tropisme matriciel de l'infection virale, qui devient visible entre 1 et 2 mois après l'infection.



*Figure 4 : onychomadèse post syndrome pieds-mains-bouche (coll. JP Lacour)*

### 5.3. Fongique

- **dermatophytique**

L'atteinte peut être mono ou polydactylique et concerne le plus souvent les orteils **Figure 5**, bien que l'atteinte des ongles des doigts de très jeunes enfants ait été décrite lors de transmission indirecte par le sol souillé par la desquamation d'une onychomycose parentale.



*Figure 5 : atteinte unguéale des 4 derniers orteils droits avec intertrigo*

La présence d'un intertrigo interdigital des derniers espaces interorteils est un bon argument en faveur de l'origine dermatophytique d'un onyxis de l'orteil. L'expression sémiologique est polymorphe : hyperkératose unguéale, leuconychie superficielle, onycholyse. L'absence de périonyxis est classique. Une infection dermatophytique est le premier diagnostic évoqué devant un onyxis de l'enfant alors que c'est une cause rare (voire exceptionnelle chez le nourrisson) d'atteinte unguéale dans cette tranche d'âge. Un traitement antifongique local sans prélèvement préalable est souvent proposé en traitement d'épreuve, par les non spécialistes, à l'origine d'échecs thérapeutiques et de retard diagnostic d'une autre étiologie (déviation congénitale du gros orteil, onyxis traumatique secondaire, psoriasis ..). Un prélèvement mycologique doit donc être systématiquement effectué pour confirmer le diagnostic avant tout traitement local ou systémique ; les vernis antifongiques sont souvent soit insuffisants (ciclopiroxolamine), soit hors AMM (amorolfine). Il n'y a pas d'AMM de la terbinafine chez l'enfant, même si sa tolérance, à dose adaptée au poids, est aussi bonne que chez l'adulte. Le traitement de l'onychomycose dermatophytique confirmée de l'enfant repose donc en première intention sur la griséofulvine en cure prolongée c'est à dire jusqu'à la repousse d'un ongle complètement sain, ce qui prend en général plus de 6 mois.

- **candidosique**

- candidose congénitale : périonyxis, pachyonychie et onychomadèse sont fréquents au cours des candidoses congénitales ou néonatales, cutanées pures ou systémiques et sont un bon élément clinique en faveur du diagnostic.
- candidose chronique
  - Monodactylique et transitoire sur un pouce sucé de nourrisson, elle est assez banale ;
  - Polydactylique, chronique ou récidivante, sémiologiquement atypique (pachyonychie, périonyxis inflammatoire) [Figure 6](#) elle impose de rechercher un déficit immunitaire plus souvent primitif que secondaire et en premier lieu une candidose muco-cutanée chronique dans le cadre d'une APECED syndrome où elle est associée à une polyendocrinopathie auto immune (mutation du gène AIRE).



Figure 6

## 6. Pathologie unguéale inflammatoire

---

### 6.1. Psoriasis

Maladie fréquente chez l'enfant (1/3 début dans l'enfance) qui peut atteindre l'ongle [Figure 7](#) avec ou sans atteinte cutanée et/ou muqueuse associée.



Figure 7

- Atteinte matricielle : ponctuations en dés à coudre, striations longitudinales, onyxis associé à un périnonyxis et une digito-pulpite ;
- Atteinte du lit de l'ongle : pachyonychie, onycholyse distale (tache jaune avec

halo inflammatoire traduisant un décollement distal de la tablette, l'atteinte est très polymorphe mais la présence d'une hyperplasie du lit de l'ongle est un bon élément d'orientation.

Le traitement repose chez l'enfant sur les dermocorticoïdes forts ; en cas d'atteinte du lit, l'onycholyse doit être découpée et le dermocorticoïde appliqué directement sur le lit.

## 6.2. Eczéma atopique

Ongles grésés, ponctués, striés (stries transversales) au cours de l'eczéma des doigts et des mains fréquentent en cas de doigts sucés (pouce).

## 6.3. Lichen unguéal

Localisation rare chez l'enfant, que ce soit dans une forme unguéale isolée ou au cours d'un lichen plan éruptif ou chronique. L'aspect le plus évocateur est celui d'atrophie du lit de l'ongle. Par contre, des atteintes lichénoïde, cliniquement et histologiquement impossibles à différencier d'un authentique lichen sont particulièrement fréquentes au cours des hémopathies de l'enfant : onyxis de la GVH et onyxis de la dyskératose congénitale. Un aspect de ptérygion est particulièrement évocateur d'un stade avancé de l'atteinte unguéale.

## 6.4. Trachyonychie ou dystrophie des 20 ongles (twenty nail disease)

C'est une atteinte unguéale presque spécifiquement pédiatrique (évolution entre 5 et 15 ans) dans sa forme « isolée » c'est à dire sans atteinte à distance (peau, cuir chevelu) permettant d'orienter le diagnostic (peut-être parce que ces signes n'ont pas encore le temps de s'exprimer en début d'évolution de la dermatose) : en effet, il s'agit d'un aspect sémiologique facilement identifiable (ongles grésés et dépolis) qui peut rester isolé (puis disparaître le plus souvent avec le temps) comme être une manifestation unguéale du psoriasis, de pelade ou de lichen.



Figure 8 : twenty nail disease (ongles « grésés »)

## 6.5. Lichen striatus

L'atteinte de l'ongle au cours de l'évolution d'un lichen striatus d'un membre supérieur ou inférieur est peu spécifique en dehors du fait qu'elle est le plus souvent monodactylique : pachyonychie, dépression unguéale longitudinale, onycholyse plus rarement. Toute dystrophie acquise monodactylite doit faire rechercher un lichen striatus chez l'enfant. Le diagnostic est souvent évident dans un contexte de blaschkite papuleuse peu inflammatoire progressive en bande étroite dans le prolongement du doigt ou de l'orteil atteint. L'évolution est spontanément favorable comme l'atteinte cutanée encore plus lente à régresser...



Figure 9 : atteinte unguéale d'un lichen striatus

## 7. Pathologie unguéale tumorale

---

Il n'existe pas de tumeur de l'ongle spécifiquement pédiatrique.

La **tumeur de Koenen** qui est un angiofibrome péri unguéal (pouvant refouler ou recouvrir la plaquette unguéale) - pathognomonique dans sa forme multiple de la sclérose tubéreuse de

Bourneville - apparaît rarement avant la puberté et n'est jamais congénitale.



Figure 10 : tumeur de Koenen au cours d'une STB (coll. JP Lacour)

L'**exostose** est une tumeur ostéocartilagineuse qui se développe à partir de phalange distale en regard de la tablette unguéale ; cette tumeur très dure, blanc nacré, douloureuse, soulève l'ongle dans un premier temps puis le détruit. Son diagnostic est radiologique, le traitement est chirurgical.

## 8. Bandes pigmentées unguéales

---

- Multiples chez un grand enfant de peau noire, elles sont dues à une simple hyperplasie fonctionnelle des mélanocytes (**mélanonychie fonctionnelle**) de la matrice unguéale, elles sont le plus souvent d'origine ethnique et/ou post traumatique et n'ont aucune signification pathologique.
- Unique, parfois inquiétante du fait d'une évolution en largeur, d'une pigmentation intense et d'un débord sur la peau recouvrant le repli proximal de l'ongle (pseudo-Hutchinson), elle correspond le plus souvent à un **naevus** (Figure 11), un **lentigo**, le diagnostic de **mélanome unguéal** restant exceptionnel dans les séries de mélanonychies de l'enfant biopsiées : une surveillance rapprochée dans un premier temps tant que la lésion est évolutive (ce qui se traduit par une base plus large) , une étude en vidéomicroscopie de la mélanonychie avec recherche de critères de bénignité voir un avis d'expert doivent être proposés pour éviter dans la mesure du possible et en l'absence de critères inquiétants une exérèse de la lésion matricielle (biopsie déconseillée) susceptible de laisser une dystrophie unguéale définitive.



Figure 11

## Points essentiels à retenir

- L'onyxis dermatophytique est très rare chez l'enfant
- L'onyxis mécanique (déviation congénitale des gros orteils) est très fréquent chez l'enfant
- Les mélanonychies unguéales sont exceptionnellement d'origine maligne chez l'enfant
- Les « taches blanches » (leuconychies ponctuées) de la tablette unguéale des enfants sont post traumatiques (traumatismes minimes de la matrice unguéale passant inaperçus) et non d'origine carencielle ou fungique
- Deux génodermatoses graves peuvent débuter par une atteinte unguéale isolée de l'enfant : la dyskératose congénitale et le syndrome APECED

## Références

1. Blume-Peytavi U, Garcia-Bartels N Alopécies de l'enfant EMC (Elsevier Masson SAS Paris), Dermatologie 98-810-D-10, 2009
2. Lopez E, Mazereeuw J Les dysplasies pilaires Ann Dermatol Venereol 2002 ;129 :813-6
3. Smith VV, Anderson G, Malone M, Sebire NJ Light microscopic examination of scalp hair samples as an aid in the diagnosis of paediatric disorders: retrospective review of more than 300 cases from a single centre J Clin Path 2005;58: 1294-1298J
4. KPhan , Ramachandran V, Sebaratnam DF Methotrexate for alopecia areata: A systematic review and meta-analysis. J Am Acad Dermatol. 2019 Jan;80(1):120-127
5. Chen AS, Bayliss SJ The genetics of hair disorders J Am Acad Dermatol 2008;59+:1-22
6. Cantatore-Francis JL, Orlow SJ Practical Guidelines for evaluation of loose anagen hair syndrome Arch Dermatol 2009;145(10):1123-1128
7. Yamazaki M, Irisawa R, Tsuboi R Temporal triangular alopecia and a review of 52 past cases J Dermatol 2010;37(4):360-2
8. Fistarol SK, Itin PH Nail changes in genodermatoses Eur J Dermatol 2002;12:119-28
9. Barth JH, Dawber RPR Diseases of the nails in children Pediatr Dermatol 1987;4:275-90
10. Ahmed A, Almohanna H, Griggs J, Antonella, Tosti A Genetic Hair Disorders: A Review Dermatol Ther (Heidelb) 2019 9:421–448