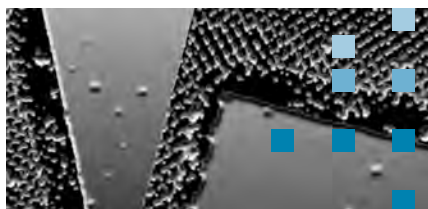




Une excroissance du gros orteil



Rédaction :

Patrick Perrier
 Maria-Chiara Osterheld
 O. Reinberg
 Anthony S. de Buys Roessingh
 Emmanuel Laffitte

Coordination rédactionnelle :

Renato Panizzon
 Emmanuel Laffitte

Un garçon de onze ans consulte à la fin de l'été pour un ongle «qui se décolle» au niveau de l'hallux gauche. Le décollement a débuté quatre à cinq mois auparavant. Il ressent une discrète gêne lors du port des chaussures, sans douleur franche. Le reste de l'anamnèse révèle une maladie cœliaque actuellement en rémission sous régime sans gluten, des antécédents familiaux d'atopie et un épisode d'angine en début d'été traité par l'association d'amoxicilline et d'acide clavulanique. La croissance de l'enfant est normale, tout comme sa scolarisation. Il pratique le football durant son temps libre.

A l'examen, on observe une onycholyse distale avec un soulèvement de la tablette unguéale par une masse ovoïde d'environ 1,5 cm de diamètre, ferme, rosée, télangiectasique et squameuse en surface (figures 1A et 1B). La pression exercée sur la tablette provoque une douleur exquise sans écoulement associé. L'examen des autres ongles et du reste du tégument est normal.

1. Quel(s) diagnostic(s) différentiel(s) évoquez-vous ?
2. Quels examens complémentaires réalisez-vous ?
3. Quel est votre diagnostic ?
4. Quel traitement proposez-vous ?

RÉPONSES

1. Diagnostic différentiel

Le diagnostic d'exostose sous-unguéale est généralement suggéré en premier lieu devant une telle présentation, mais plusieurs diagnostics différentiels peuvent être évoqués :

- une onychomycose à dermatophytes : l'aspect ovoïde de la masse n'est pas typique de cette affection ;
- une verrue sous-unguéale : elle est en général plus kératosique avec de multiples points noirs correspondant à des capillaires thrombosés ;



Figures 1A et 1B. Hallux gauche

Lésion ovoïde sous-unguéale, ferme, rosée, télangiectasique et squameuse.

- un fibrome digital infantile : tumeur bénigne fibreuse qui survient en général dans la première année de vie;¹
- une tumeur glomique : elle est en général douloureuse à la palpation ;
- un granulome pyogénique épidermisé : son évolution aboutit en général à une ulcération ;
- une tumeur de Koenen : fibrome péri-ungual retrouvé dans certains cas de sclérose tubéreuse de Bourneville, mais qui généralement se situe au bord proximal de l'ongle ;
- de façon plus exceptionnelle, une tumeur maligne de type mélanome amélanotique, un sarcome ou une métastase cutanée.

2. Examens complémentaires

L'examen radiologique standard de l'orteil (incidences de face et oblique) suf-

Rev Med Suisse 2008 ; 4 : 608-10

Adresse

Dr Patrick Perrier et Emmanuel Laffitte
 Service de dermatologie et vénérologie
 Dr Maria-Chiara Osterheld
 Institut universitaire de pathologie
 Dr Anthony S. de Buys Roessingh
 Service de chirurgie pédiatrique
 CHUV, 1011 Lausanne

fit généralement à confirmer le diagnostic (figure 2). Une IRM ou un CT-scanner sont en général superflus sauf si l'aspect de l'orteil est anormal. Une radiographie de l'hallux controlatéral peut alors être utile, pour comparaison.

Le prélèvement mycologique sous-unguéal permet d'exclure une affection dermatophytique.



Figure 2. Cliché radiologique standard de face du pied gauche

Prolifération osseuse arrondie à la face dorsale de l'extrémité distale de la dernière phalange dans sa portion sous unguéale.

3. Diagnostic retenu

Le diagnostic est celui d'une exostose sous-unguéale de la deuxième phalange de l'hallux.

4. Traitement

Le traitement est chirurgical (figure 3). Il consiste en l'ablation complète de la masse avec curetage soigneux du plan osseux de la phalange distale.

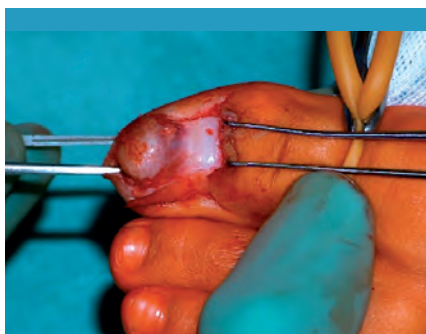


Figure 3. La chirurgie a consisté en une section de la tablette unguéale avec ablation en bloc de la tumeur

DISCUSSION

L'exostose sous-unguéale a été décrite par le baron Guillaume Dupuytren (1777-1835) et on dispose de sa description dans une célèbre édition anglaise de 1847: «On the injuries and diseases of bones» (*Publications Sydenham Soc London, 1847;20:408*). L'auteur la décrit comme une «excroissance osseuse touchant communément le gros orteil sous forme d'une masse pseudo-tumorale ferme, isolée, de couleur rose chair placée sous l'ongle».

Le terme «exostose» regroupe l'ensemble des formations osseuses développées à la surface de l'os. Les exostoses les plus fréquentes sont des ostéochondromes qui se révèlent être davantage des hamartomes que de vraies tumeurs. Elles apparaissent pendant la croissance du squelette et sont constituées d'un os trabéculaire contigu à l'os porteur et recouvert d'une coiffe cartilagineuse. Les exostoses sous-unguéales sont une forme particulière d'exostose et se différencient de l'ostéochondrome par le fait qu'elles sont formées de cartilage fibrocartilagineux et non de cartilage hyalin et que la coiffe cartilagineuse se confond avec le lit de l'ongle sans couverture de périchondre (figure 4).

Ce type de lésion se développe généralement chez les grands enfants (rarement durant la première décennie), les adolescents ou les jeunes adultes. Parmi

ces derniers, les femmes semblent atteintes plus fréquemment et le port de talons peut être incriminé, le traumatisme mineur étant retenu par beaucoup comme facteur étiologique principal.^{2,3} La masse tumorale provoque habituellement une douleur et peut parfois atteindre un diamètre de 8 à 10 cm qui peut gêner le chaussage mais l'ulcération et l'infection secondaires sont rares. Les exostoses sous-unguéales se développent sur la face dorso-médiale de la dernière phalange, dans 80% des cas au gros orteil. Le développement au niveau des doigts de la main est également possible.

Diagnostic

Le diagnostic s'appuie principalement sur la présentation clinique et l'examen radiologique standard. Sur ce dernier, on observe une opacité bien circonscrite de l'extrémité distale de la dernière phalange du gros orteil gauche, située à distance de l'articulation interphalangienne, et n'entraînant pas de destruction de la phalange elle-même (figure 2).

Certains auteurs inscrivent l'exostose sous-unguéale dans le contexte du syndrome des exostoses multiples (*hereditary multiple exostoses – HME*). On trouve dans ce syndrome autosomique dominant une mutation d'un des gènes EXT1 (chromosome 8), EXT2 (chromosome 11) et EXT2 (chromosome 19), qui codent pour des glycosyltransférases impliquées

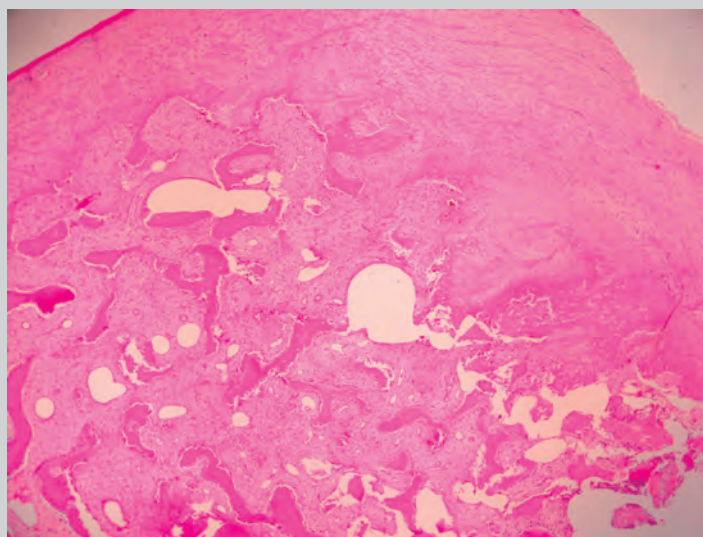


Figure 4. Travées osseuses avec remaniement fibreux intertrabéculaire, recouvertes par une coiffe cartilagineuse irrégulière

Entre le cartilage et les travées osseuses, on reconnaît une zone de prolifération ostéoblastique avec formation d'ostéoïde.



dans la synthèse du glycosaminoglycan et de l'héparan sulfate, des constituants de l'os.⁴ Ces enzymes jouent également un rôle de suppresseurs de tumeurs et leur altération mène à la formation ectopique de tissu osseux. Une revue exhaustive de la littérature ne permet cependant de retenir sur plus de 300 cas d'exostose sous-unguéale répertoriés que quatre associations avec le HME.² A ce jour, l'explication pathogénique privilégiée est celle de l'excroissance ostéo-cartilagineuse réactionnelle, secondaire à une sollicitation mécanique. Une récente publication expose toutefois une hypothèse intéressante selon laquelle la translocation t(X;6)(q13-14;q22) mènerait à la mutation des gènes des collagènes COL12A1 et COL4A5.⁵

Sur le plan structurel, l'exostose sous-unguéale se caractérise par la production d'os et de cartilage et se différencie de l'enchondrome, qui consiste en une croissance de cartilage à l'intérieur du tissu osseux. La distinction entre les deux entités est renforcée par la présentation clinique, l'enchondrome ne se localisant que rarement sur les phalanges distales.

Traitement

Le traitement de l'exostose sous-unguéale est chirurgical et doit viser l'ablation complète de la tumeur avec curetage

soigneux du plan osseux. Dans les cas d'ablation incomplète, 6 à 60% de récurrences sont décrites, selon les auteurs.⁶ Pour notre jeune patient, l'intervention a été réalisée en anesthésie générale mais elle peut également se faire en anesthésie locale. Elle a consisté dans la section de la tablette unguéale avec ablation en bloc de la tumeur. On peut également proposer, selon les cas, le simple soulèvement de la tablette qui est suturée au lit de l'ongle en fin d'opération, pour simplifier les soins postopératoires et accélérer la guérison.⁷ Une des complications de la chirurgie peut être l'onchodystrophie permanente. Celle-ci est rare lorsque la chirurgie est réalisée dans de bonnes

conditions, et est considérée généralement comme une conséquence de la destruction du lit et de la matrice de l'ongle par la tumeur elle-même. Les complications d'une exostose sous-unguéale évolutive sont la déformation de l'orteil, le risque de fracture, de compression vasculaire, les séquelles neurologiques et la formation de bourses ostéo-tendineuses. Enfin, la transformation maligne (chondrosarcome, ostéosarcome) est décrite dans moins de 1% des cas d'ostéochondrome, avec une incidence accrue en cas de HME.⁸ Aucune description de transformation maligne à partir d'une exostose sous-unguéale n'est cependant décrite dans la littérature. ■

Bibliographie

- 1 Niamba P, Leaute-Labreze C, Boralevi F, et al. Further documentation of spontaneous regression of infantile digital fibromatosis. *Pediatr Dermatol* 2007;24:280.
- 2 ** Davis DA, Cohen PR. Subungual exostosis: Case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 1996;13:212.
- 3 ** Landon GC, Johnson KA, Dahlin DC. Subungual exostoses. *J Bone Joint Surg Am* 1979;61:256.
- 4 Francannet C, Cohen-Tanugi A, Le Merrer M, et al. Genotype-phenotype correlation in hereditary multiple exostoses. *J Med Genet* 2001;38:430.
- 5 Storlazzi CT, Wozniak A, Panagopoulos I, et al. Rearrangement of the COL12A1 and COL4A5 genes in subungual exostosis: Molecular cytogenetic delineation of the tumor-specific translocation t(X;6)(q13-14;q22). *Int J Cancer* 2006;118:1972.
- 6 Miller-Breslow A, Dorfman HD. Dupuytren's (subungual) exostosis. *Am J Surg Pathol* 1988;12:368.
- 7 Lokiec F, Ezra E, Krasin E, Keret D, Wientroub S. A simple and efficient surgical technique for subungual exostosis. *J Pediatr Orthop* 2001;21:76.
- 8 Murphey MD, Choi JJ, Kransdorf MJ, Flemming DJ, Gannon FH. Imaging of osteochondroma: Variants and complications with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2000;20:1407.

* à lire

** à lire absolument