



UNIVERSITÉ LIBRE DE BRUXELLES
- FACULTÉ DE MÉDECINE -



**ÉTUDE RÉTROSPECTIVE DES CARCINOMES ÉPIDERMOÏDES
DE L'APPAREIL UNGUÉAL DIAGNOSTIQUÉS DANS LE
SERVICE DE DERMATOPATHOLOGIE
DU CHU SAINT-PIERRE PENDANT 15 ANS**

Mémoire de fin d'études présenté le 31 mai 2011

par Pauline LECERF

en vue de l'obtention d'un master en médecine

Tuteur : Dr Josette ANDRÉ

Cotuteur : Dr Bertrand RICHERT

Année académique 2010-2011

*Je remercie le Dr ANDRÉ, mon tuteur, et le Dr RICHERT, mon cotuteur,
pour leurs précieux conseils et tout le temps qu'ils m'ont consacré.*

RESUME

Introduction

Le carcinome épidermoïde (CE) est la tumeur la plus fréquente de l'appareil unguéal. Le diagnostic est souvent tardif en raison d'une lente évolutivité et de présentations cliniques multiples. De nombreux traitements locaux inutiles sont entrepris avant que le diagnostic exact ne soit posé. Le but de notre étude est de décrire la proportion des différentes formes cliniques carcinomes épidermoïdes de l'appareil unguéal (CEAU), la localisation digitale la plus fréquente, la proportion de CEAU *in situ* ou invasifs et d'évaluer les traitements effectués.

Méthodes

Etude rétrospective des cas CEAU sélectionnés sur base de comptes rendus d'histopathologie effectués dans le service de dermatopathologie du CHU Saint-Pierre de janvier 1995 à janvier 2011.

Résultats

Sur 51 patients : 37 étaient des hommes (72,5%). L'index et le majeur droits étaient les plus touchés (20,8% chacun). Le type verruqueux était le plus fréquent (47%), suivi du type suintant (27,5%). Les patients avaient attendu en moyenne six ans avant de consulter. Le CEAU était principalement confondu avec une verrue vulgaire. La majorité des CEAU étaient *in situ* (63%). Le taux de récurrence tous traitements confondus était de 30,6%.

Conclusions

Le CEAU affecte plus l'homme, autour de 60 ans. Un nouveau type de présentation a été observé : la forme suintante. La majorité des CEAU sont *in situ*. Pour les CEAU *in situ* ou invasifs sans signe d'invasion osseuse, une excision limitée avec contrôle des marges (ELCM) est proposée ; en cas de récurrence, l'ablation totale de l'appareil unguéal doit être recommandée.

INTRODUCTION

Le carcinome épidermoïde (CE) cutané, également dénommé carcinome ou épithélioma spinocellulaire, est une néoplasie maligne dérivant des kératinocytes.¹ Lorsqu'il reste limité à l'épiderme, il est appelé carcinome épidermoïde *in situ* ou maladie de Bowen. L'effraction de la membrane basale de l'épiderme définit le CE invasif.^{1,2} Le CE est la néoplasie la plus fréquente de l'appareil unguéal.^{3,4} Le carcinome épidermoïde de l'appareil unguéal (CEAU) atteint plus fréquemment l'homme, d'âge moyen, avec une incidence maximale entre 50 et 69 ans. Il survient majoritairement aux ongles des mains et très rarement aux ongles des pieds.^{5,6} Le rayon digital le plus souvent touché est discuté : selon certaines séries, c'est le pouce de la main gauche, selon d'autres, le majeur de la main droite.^{5,6,7} L'atteinte est en général monodactylique mais des CEAU polydactyliques ont été rapportés.^{3,8,9} Le diagnostic est souvent tardif en raison d'une lente évolutivité et de présentations cliniques multiples et trompeuses : onycholyse, hyperkératose sous- ou péri-unguéale, périonyxis, ulcération, destruction de la tablette unguéale, bourgeonnement, suintement, leuconychie, mélanonychie longitudinale, érythronychie longitudinale.^{3,10-14} Les douleurs sont rares.^{3,12} Le CEAU est un grand simulateur et est souvent diagnostiqué à tort comme : verrue vulgaire, onychomycose, paronychie chronique, eczéma, mélanome, kératoacanthome sous-unguéal, exostose sous-unguéale, dystrophie unguéale post-traumatique, fibrokératome, onychomatricome.^{3,13,14} Ceci explique que de nombreux traitements locaux inutiles sont souvent entrepris avant que le diagnostic exact ne soit posé. A ce jour, différents facteurs de risques ont été associés aux CEAU : les traumatismes, l'exposition répétée aux radiations ionisantes, à l'arsenic, aux pesticides, la dyskératose congénitale et surtout les papillomavirus humains (HPV) oncogènes en particulier le type 16.^{3,5,6,10} Le diagnostic repose sur l'histopathologie. Le traitement recommandé est une exérèse complète de la tumeur, si possible par chirurgie de Mohs (excision avec contrôle micrographique des marges). Si une atteinte osseuse est objectivée à

l'imagerie, l'amputation de la phalange distale est indiquée.^{3,4,15} Une maladie de Bowen cutanée non traitée évolue dans 2 à 5% des cas vers un CE invasif.^{8,10} Le pourcentage de CEAU *in situ* évoluant en CEAU invasif n'est pas connu. Une invasion osseuse survient dans 18 à 60% des CEAU invasifs. Le pronostic d'un CEAU *in situ* ou invasif est très bon. En effet, les métastases sont rares et seuls sept cas ont été décrits.^{10,12,16,17} Dans une série récente publiée par Dalle *et al.*,¹² 89% des CEAU diagnostiqués étaient invasifs. Ce pourcentage élevé ne semblait pas refléter ce que les cliniciens du service de dermatologie du CHU Saint-Pierre observaient. Les données cliniques et histopathologiques des CEAU diagnostiqués dans le service de dermatopathologie du CHU Saint Pierre depuis 1995 ont été revues dans le but de décrire la proportion des différentes formes cliniques, de déterminer la localisation digitale la plus fréquente et la proportion de CE *in situ* ou invasifs. Enfin, les traitements effectués ont été évalués.

METHODES

Cinquante-huit patients ont été trouvés sur base des comptes rendus d'histopathologie du service de dermatopathologie du CHU Saint-Pierre de janvier 1995 à janvier 2011. Les tumeurs devaient être localisées à l'appareil unguéal et la conclusion de l'examen histopathologique devait comporter : maladie de Bowen, carcinome ou épithélioma épidermoïde *in situ* ou invasif, carcinome ou épithélioma spinocellulaire *in situ* ou invasif. Les documents iconographiques des lésions ont été recherchés et examinés. Les dossiers des patients sélectionnés ont été consultés afin d'obtenir les données suivantes : âge, sexe, lésion(s) unique ou multiples, rayon(s) digital(aux) concerné(s), date du début des symptômes, présentation clinique, diagnostics évoqués, traitements effectués avant le diagnostic, date du diagnostic, examens complémentaires effectués (radiographie, résonance magnétique, recherche d'HPV par PCR, examens mycologiques), caractères histopathologiques (localisation du CE sur l'appareil unguéal, degré de différenciation,

épaisseur de la tumeur exprimée en millimètres (mm), marges de résection saines ou envahies), traitement(s) effectué(s), récurrence(s). Si nécessaire, les patients ou leur médecin traitant ont été contactés par courriel ou téléphone, afin de recueillir les données manquantes. Les patients pour lesquels les données étaient insuffisantes ont été exclus. L'accord du comité d'éthique du CHU Saint Pierre a été obtenu.

RESULTATS

Sur l'ensemble des 58 patients initialement retenus, deux ont été rejetés en raison d'un diagnostic histopathologique douteux et cinq pour un manque de données cliniques. L'étude a donc porté sur 51 patients.

Parmi ces 51 patients, 37 étaient des hommes (72,5%) et 14 des femmes (27,5%). La moyenne d'âge au moment du diagnostic était de 60 ans et dix mois tant pour les hommes que pour les femmes, avec des extrêmes allant de 21 à 83 ans (Fig. 1). L'extrémité la plus touchée était la main (98%). Un seul CEAU était situé sur le gros orteil droit (2%). Deux patients avaient une atteinte polydactylique (3,9%), l'un avait trois doigts entrepris, l'autre deux. Ceci représente un total de 54 CEAU. Trente-trois CEAU atteignaient la main droite (62,3%) et 20 la main gauche (37,7%). L'index et le majeur de la main droite étaient les doigts les plus souvent entrepris, avec chacun une même fréquence de 20,8% (Fig. 2). Différents signes cliniques de CEAU ont été relevés et les plus fréquemment observés étaient : l'hyperkératose sous-unguéale, l'onycholyse, suivies du suintement et de la destruction de la tablette unguéale (Fig. 3, Fig. 4). Cinq patients se plaignaient de douleur (9,8%). L'association de ces signes permet d'individualiser différentes formes de présentations cliniques (Fig. 5), parmi lesquelles, le type verruqueux était le plus fréquent (47%) suivi du type suintant (27,5%). Une mélanonychie était associée à la forme verruqueuse dans 11,8% des cas (dont un cas avec un débordement pigmentaire). Trente des 51 patients se souvenaient du moment exact du début de leurs symptômes et ont mis en moyenne six ans et quatre mois avant de consulter un

médecin (avec des extrêmes allant de 15 jours à 39 ans). Parmi les 16 patients référés par un médecin extérieur, les diagnostics cliniques évoqués étaient mentionnés dans le dossier de 14 patients : le diagnostic de CEAU n'était suspecté que dans 2 cas (14,3%) (Fig. 6). Par contre, le diagnostic a été suspecté par les dermatologues du CHU Saint Pierre chez 36 des 47 patients pour lesquels cette information était disponible (76,6%) (Fig. 7). Le CEAU était le plus souvent confondu avec une verrue vulgaire, que ce soit par les médecins référents ou par les dermatologues du CHU Saint-Pierre spécialisés en onychologie (Fig. 6, Fig. 7). Dix-sept des 51 patients ont été traités inefficacement par diverses méthodes avant que le diagnostic de CEAU ne soit établi (Fig. 8). L'analyse histopathologique des biopsies et exérèses complémentaires a montré 34 CE *in situ* (63%) et 20 CE invasifs (37%) dont trois micro-invasifs. La profondeur de l'invasion variait de 1,5 à plus de 8 mm. Une radiographie de contrôle a été effectuée chez 14 patients et une ostéolyse de la tête de la phalange distale a été trouvée chez un patient qui présentait un CE invasif.

Parmi les 49 patients avec une atteinte monodactylique, quatre ont été perdus de vue immédiatement après la réalisation d'une biopsie ou d'une exérèse de la lésion à visée diagnostique et un patient n'a pas souhaité être traité. Quinze patients ont eu une biopsie incisionnelle (punch) à visée diagnostique et 31 ont bénéficié d'une biopsie-exérèse avec marges de 1 à 2 mm, en fonction de la localisation. En cas de marges saines (5 patients), aucun traitement complémentaire n'a été effectué. En cas de marges envahies, une exérèse limitée avec contrôle des marges (ELCM)* (12 patients), ou une ablation partielle (4 patients) ou totale de l'appareil unguéal (13 patients) ont été réalisées. Deux patients ont subi une amputation de la phalange distale : l'un avait un CE invasif et a souhaité cette alternative thérapeutique, l'autre l'a choisie pour des raisons de commodité. Une patiente a bénéficié de trois séances de photothérapie dynamique. Un patient qui présentait un CE micro-invasif avec

* [ELCM] : exérèse limitée avec orientation précise de la pièce opératoire et évaluation des marges, tant latérales que profondes, sur tissu fixé, avec reprise séquentielle jusqu'à l'obtention de marges saines

des marges envahies n'a bénéficié d'aucun traitement complémentaire en raison de l'absence de signes cliniques résiduels. Trois patients ont été traités par curetage : deux par curetage simple, et un par application locale complémentaire de 5-fluorouracile (Efudix®). Une bléopuncture suivie de l'application d'imiquimod (Aldara ®) a été réalisée chez 2 patients. Et enfin, un dernier patient n'a pas eu de traitement complémentaire, car plus aucune lésion n'était visible au moment de la reprise (Tabl. 1, Tabl. 2, Tabl. 3). Parmi les patients qui présentaient une atteinte polydactylique, un patient a subi un curetage suivi de l'application d'imiquimod, avec succès. Un an et demi plus tard, il a développé une deuxième lésion sur un autre doigt qui a bénéficié du même traitement, cette fois-ci sans résultat, et l'exérèse chirurgicale complémentaire réalisée montrait des marges envahies. Le patient a consulté ailleurs où une abstention thérapeutique a été proposée. L'autre patient qui avait une atteinte de trois doigts, a souhaité se faire traiter dans un autre hôpital où il a bénéficié d'une ablation totale de l'appareil unguéal pour chaque lésion.

Sur les 12 CEAU traités ELCM, 11 ont bénéficié d'une cure complète (marges saines en fin de procédure). Parmi ces 11 patients, quatre ont été perdus de vue et deux récurrences locales ont été observées (28,6%). Une patiente a souhaité abandonner le traitement après une session d'ELCM et n'a pas récidivé à 14 mois de suivi malgré la persistance de marges envahies. Sur quatre patients traités par une ablation partielle de l'appareil unguéal, trois n'ont pas récidivé et un a été perdu de vue. Dans le groupe des patients traités par ablation totale de l'appareil unguéal (13 cas) : deux patients ont été perdus de vue et deux ont récidivé en périphérie du greffon cutané (18,2%). Parmi les 2 patients qui ont subi une amputation de la phalangette, une récurrence a été notée sur le moignon après 21 mois de suivi et traitée par une excision complémentaire. La patiente traitée par 3 séances de photothérapie dynamique n'a pas récidivé à 7 mois. Un patient a été traité par curetage et application de 5-fluorouracile : il a fait une sévère réaction inflammatoire, suivie d'une repousse unguéale normale et n'a pas

développé de récurrence dans les 4 ans de suivi. Parmi les deux patients traités par curetage simple, un a récidivé après 25 mois de suivi. Les deux patients traités par bléopuncture et application d'imiquimod ont tous deux récidivés. Le patient qui avait montré une involution spontanée a été perdu de vue. Seules des récurrences locales ont été observées et il n'y a eu aucun cas de métastases à distance. Un suivi a pu être effectué chez 38 patients avec une durée moyenne de 40 mois [4-177 mois].

DISCUSSION

A notre connaissance, un peu moins de 200 cas de CEAU ont été rapportés dans la littérature de 1850 à ce jour, essentiellement sous forme de « Case Report ». Notre série de 51 patients est la plus large.

Nous avons pu confirmer ou démontrer que : 1°) le CEAU affecte plus volontiers le sexe masculin, autour de 60 ans, avec des présentations cliniques multiples et trompeuses ; 2°) le délai moyen de consultation est de 6 ans ; 3°) l'index et le majeur de la main droite sont les doigts les plus touchés ; 4°) les présentations cliniques les plus fréquentes sont la forme verruqueuse et la forme suintante ; cette dernière variété n'a jamais été rapportée dans la littérature ; 5°) la majorité des CEAU sont *in situ* ; 6°) le taux de récurrence est de 30,6% tous traitements confondus.

Dans notre série, le CE touche l'homme dans 72,5% des cas, ce qui rejoint ce que Dalle *et al.* ont observé (71%),¹² pour d'autres un sexe ratio de 2:1 est mentionné.^{5,15} L'âge moyen au moment du diagnostic (60 ans) concorde avec ce qui est publié dans différentes études ou revues de la littérature.^{3,5,12} Le CEAU peut arborer de multiples aspects. Le premier diagnostic évoqué par les médecins non rompus à la pathologie unguéale est toujours une verrue vulgaire. Cette erreur diagnostique est la raison des nombreux traitements inefficaces pratiqués. Il ne faut donc pas hésiter à biopsier toute lésion chronique de l'appareil unguéal de

l'adulte ne répondant pas aux traitements d'autant plus qu'une biopsie unguéale est un acte facile à réaliser et qui assure le diagnostic.

Les patients eux-mêmes, ne s'inquiètent parfois que bien tard. Le délai moyen de consultation est de 6 ans, et est similaire à celui mentionné par de Berker.¹⁵ Il s'agit en effet d'une pathologie d'évolution lente et indolente. L'étiologie traumatique souvent suggérée dans la littérature,^{2,7} et non confirmée dans l'étude de Dalle *et al.*,¹² n'est évoquée que chez cinq de nos patients.

D'après Ongenæ *et al.*,¹⁷ les trois premiers doigts de la main gauche sont les plus touchés; pour Dalle *et al.* c'est le pouce droit,¹² et pour Sau *et al.* le majeur gauche.¹⁸ Par contre, dans notre série - la plus large-, c'est l'index et le majeur droits, ce qui concorde avec une transmission génito-digitale en cas d'origine HPV.¹⁰

Différentes présentations cliniques sont généralement rapportées sans que leur proportion respective ne soit précisée. Dans notre série, le type verruqueux est le plus fréquent (47% des cas) et est associé à une mélanonychie longitudinale dans 11,8% des cas. Aucun patient ne présentait une mélanonychie longitudinale isolée. Le type suintant est le deuxième type le plus fréquent dans notre série (27,5% des cas). Cette forme clinique est certainement peu connue. Un suintement est occasionnellement signalé dans la littérature,¹⁷ et de Berker a insisté sur ce symptôme lors d'une communication orale [EADV † meeting Vienna 2007].

Contrairement à l'étude menée par Dalle *et al.* qui montrait 89% de CEAU invasifs au moment du diagnostic,¹² nous avons observé une majorité de CEAU *in situ* (63%). La raison principale de cette discordance est probablement liée au mode de recrutement. L'étude lyonnaise a été réalisée dans un centre de référence en cancérologie cutanée, tandis que la nôtre l'a été dans un hôpital général. Face à un CEAU *in situ*, il faut garder à l'esprit que des foyers micro-invasifs et invasifs peuvent être présents en dehors du site de biopsie,¹⁷ comme

† European Academy of Dermatology and Venereology

l'ont confirmé quatre de nos cas. Le CEAU est un type particulier de CE : il semble évoluer plus souvent en CE invasif à l'appareil unguéal, mais métastasier plus rarement que les CE invasifs du versant cutané.^{4,10,17}

Il est bien établi que si la lésion entrecroise macroscopiquement plus de 50% de l'appareil unguéal, une ablation totale de l'appareil unguéal doit être effectuée et qu'en cas d'invasion osseuse, une amputation de la phalange distale doit être réalisée. Depuis une quinzaine d'années, il est recommandé de procéder à une chirurgie de Mohs en cas de CEAU *in situ* ou invasif en l'absence d'invasion osseuse.^{4,15,17} Le taux de récurrence après chirurgie de Mohs sur le versant cutané est inférieur à 2%, et est évalué à 4% au niveau de l'appareil unguéal.⁴ Mais comme le précisent Dalle *et al.*,¹² en dehors du fait que l'appareil unguéal est une région anatomique particulière, une chirurgie de Mohs à cet endroit relève du défi. Cette option thérapeutique demande beaucoup de temps, tant au pathologiste qu'au dermatologue, et est onéreuse : les salles d'opération sont occupées plus longtemps, ainsi que l'équipement et les membres du personnel. Dalle *et al.* proposent donc une alternative à la chirurgie de Mohs compatible avec la pratique clinique quotidienne : en cas de lésion limitée, et plus encore si elle est latérale, une chirurgie d'excision limitée avec contrôle histologique des marges sur pièce fixée (et donc, pas un Mohs conventionnel sur coupes horizontales congelées) peut être considérée. Dans leur série, Dalle *et al.* observent un taux de récurrence de 56% pour cette technique. Dans notre étude, une grande variété de traitement est observée. En effet, la période de recrutement des cas de cette étude remonte à une époque où la chirurgie de Mohs, l'immunomodulation ou la photothérapie dynamique n'étaient pas encore disponibles. De plus, la prise en charge des patients au sein du CHU Saint-Pierre était effectuée par trois onychologues, avec des approches parfois différentes en fonction de la littérature, de leur dextérité chirurgicale et de leur expérience personnelle. L'évolution clinique lente et peu agressive dans certains cas a parfois fait préférer des traitements chimiques ou immunomodulateurs

n'occasionnant pas de dystrophies unguéales secondaires. Les taux de récurrences après une cure d'ELCM menée à terme, une ablation totale de l'appareil unguéal, voire amputation restent élevés, mais notre taux de récurrence reste nettement inférieur à celui de Dalle *et al.* pour une technique similaire (ELCM) : 56% pour Dalle *et al.* et 28,5% dans notre étude. Ces taux s'expliquent probablement par le fait que Dalle *et al.* ont traité une majorité de CEAU invasifs. Le taux élevé de récurrence (y compris sur un moignon d'amputation) s'explique probablement par l'origine virale de l'affection.

Cette étude a des limites. Premièrement, son caractère rétrospectif restreint sa valeur. En effet notre étude remonte sur 15 ans, et il est parfois difficile de récolter à posteriori des informations concernant l'histoire de la maladie. Il existe alors un biais de mémorisation des patients et de récolte de données par les cliniciens. Deuxièmement, notre étude compte un nombre non négligeable de patients perdus de vue après l'annonce du diagnostic ou après traitement, et certains, plus âgés, sont décédés d'une autre pathologie.

CONCLUSIONS

Notre travail a pu confirmer que le CEAU affecte plus volontiers le sexe masculin, dans la soixantaine. Ses présentations cliniques sont multiples et trompeuses. Nous avons pu constater qu'il est le plus souvent confondu avec une verrue vulgaire. Nous avons démontré l'existence d'un nouveau type de présentation clinique : la forme suintante, qui est par ailleurs la deuxième présentation la plus fréquente. Contrairement aux autres études, l'index et le majeur droits sont les plus touchés, ce qui concorde avec une transmission génito-digitale en cas d'origine HPV. La majorité de nos CEAU sont *in situ* au moment du diagnostic. La maladie est peu agressive, mais les récurrences sont fréquentes même après ablation totale de l'appareil unguéal ou amputation. L'analyse de cette large série nous permet de proposer en premier lieu, face à un CEAU *in situ* ou invasif n'entreprenant pas l'os de la phalange distale, une ELCM ; et en cas de récurrence, une ablation totale de l'appareil unguéal.

REFERENCES

1. Longley BJ, Scher RK. Diseases of the nails. In: McKee PH, Calonje E, Granter SR, editors. Pathology of the skin, with clinical correlations. Third edition; London: Elsevier Mosby; 2005. (Vol. 2). p. 1127-1152.
2. Jerasutus S. Histopathologie. In: Scher RK, Daniel CR, editors. Onychologie: diagnostic, traitement, chirurgie. Third edition; Paris: Elsevier Masson; 2007. p. 37-77.
3. Mikhail GR. Subungual Epidermoid carcinoma. J Am Acad Dermatol. 1984 Aug;11(2 Pt 1):291-8.
4. Zaiac MN, Weiss E. Mohs micrographic surgery of the nail unit and squamous cell carcinoma. Dermatol Surg. 2001 Mar;27(3):246-51.
5. Riddel C, Rashid R, Thomas V. Ungual and periungual human papillomavirus-associated squamous cell carcinoma: A review. J Am Acad Dermatol. 2011 Feb 9. [Article in Press, Corrected Proof].
6. Tosti A, Richert B, Pazzaglia M. Tumeurs de l'appareil unguéal. In: Scher RK, Daniel CR, editors. Onychologie: diagnostic, traitement, chirurgie. Third edition; Paris: Elsevier Masson; 2007. p. 213-24.
7. Lumpkin LR 3rd, Rosen T, Tschien JA. Subungual squamous cell carcinoma. J Am Acad Dermatol. 1984 Oct;11(4 Pt 2):735-8.
8. Baran RL, Gormley DE. Polydactylous Bowen's disease of the nail. J Am Acad Dermatol. 1987 Aug;17(2 Pt 1):201-4.
9. Koch A, Schönlebe J, Haroske G, Köstler E, Wollina U. Polydactylous Bowen's disease. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2003 Mar;17(2):213-5.
10. Sass U, André J, Stene JJ, Noël JC. Longitudinal melanonychia revealing an intraepidermal carcinoma of the nail apparatus: detection of integrated HPV-16 DNA. J Am Acad Dermatol. 1998 Sept;39(3):490-3.

11. Jellinek NJ. Longitudinal Erythronychia: suggestions for evaluation and management. *J Am Acad Dermatol.* 2011 Jan;64(1):167.e1-11.
12. Dalle S, Depape L, Phan A, Balme B, Ronger-Savle S, Thomas L. Squamous cell carcinoma of the nail apparatus: clinicopathological study of 35 cases. *Br J Dermatol.* 2007 Jan;156(5):871-4.
13. Baran R, Perrin C. Bowen's disease clinically simulating an onychomatricoma. *J Am Acad Dermatol.* 2002 Dec;47(6):947-9.
14. Baran R, Perrin C. Pseudo-fibrokeratoma of the nail apparatus with melanocytic pigmentation: a clue for diagnosing Bowen's disease. *Acta Derm Venereol.* 1994 Nov;74(6):449-50.
15. de Berker DA, Dahl MG, Malcolm AJ, Lawrence CM. Micrographic surgery for subungual squamous cell carcinoma. *Br J Plast Surg.* 1996 Sep;49(6):414-9.
16. Canovas F, Dereure O, Bonnel F. A propos d'un cas de carcinome épidermoïde du lit unguéal avec métastase intraneurale du nerf médian. *Chir Main.* 1998;17(3):232-5.
17. Ongenæ K, Van De Kerckhove M, Naeyaert JM. Bowen's disease of the nail. *Dermatology.* 2002;204(4):348-50.
18. Sau P, McMarlin SL, Sperling LC, Katz R. Bowen's disease of the nail bed and periungual area. A clinicopathologic analysis of seven cases. *Arch Dermatol.* 1994 Feb;130(2):204-9.

ANNEXES

Figure 1 : Polygone de fréquence des âges :

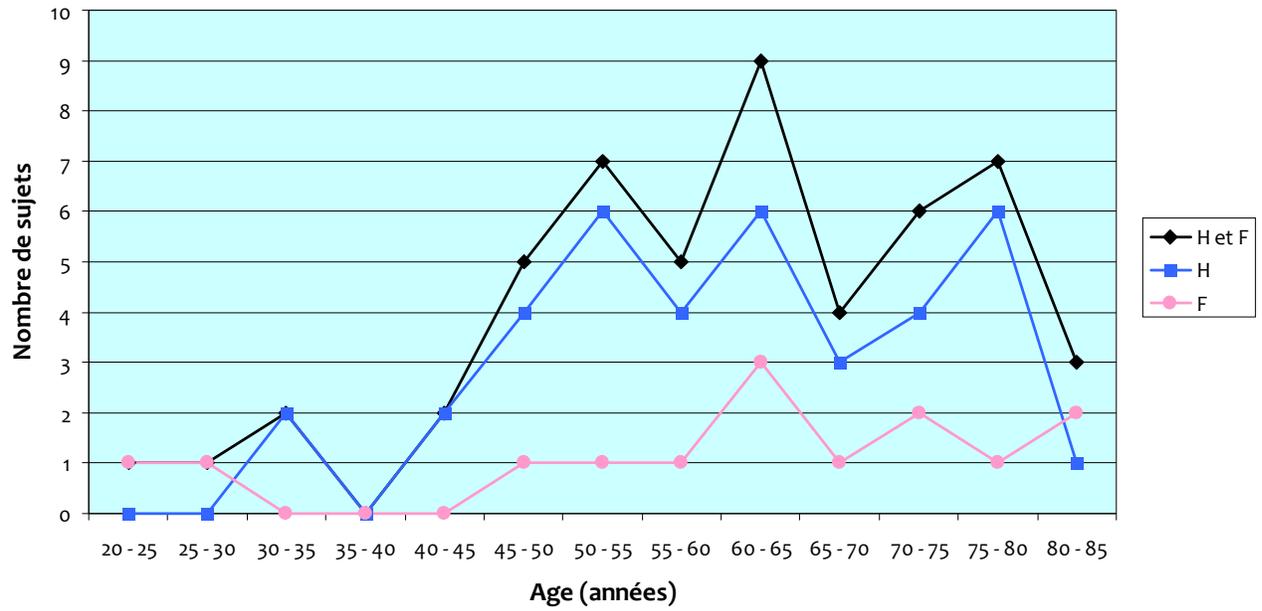


Figure 2 : Localisation des CEAU

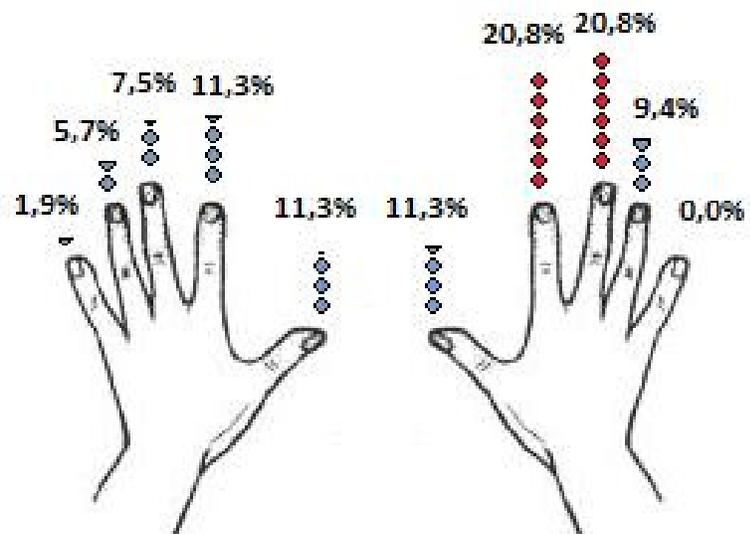


Figure 3 : Signes cliniques

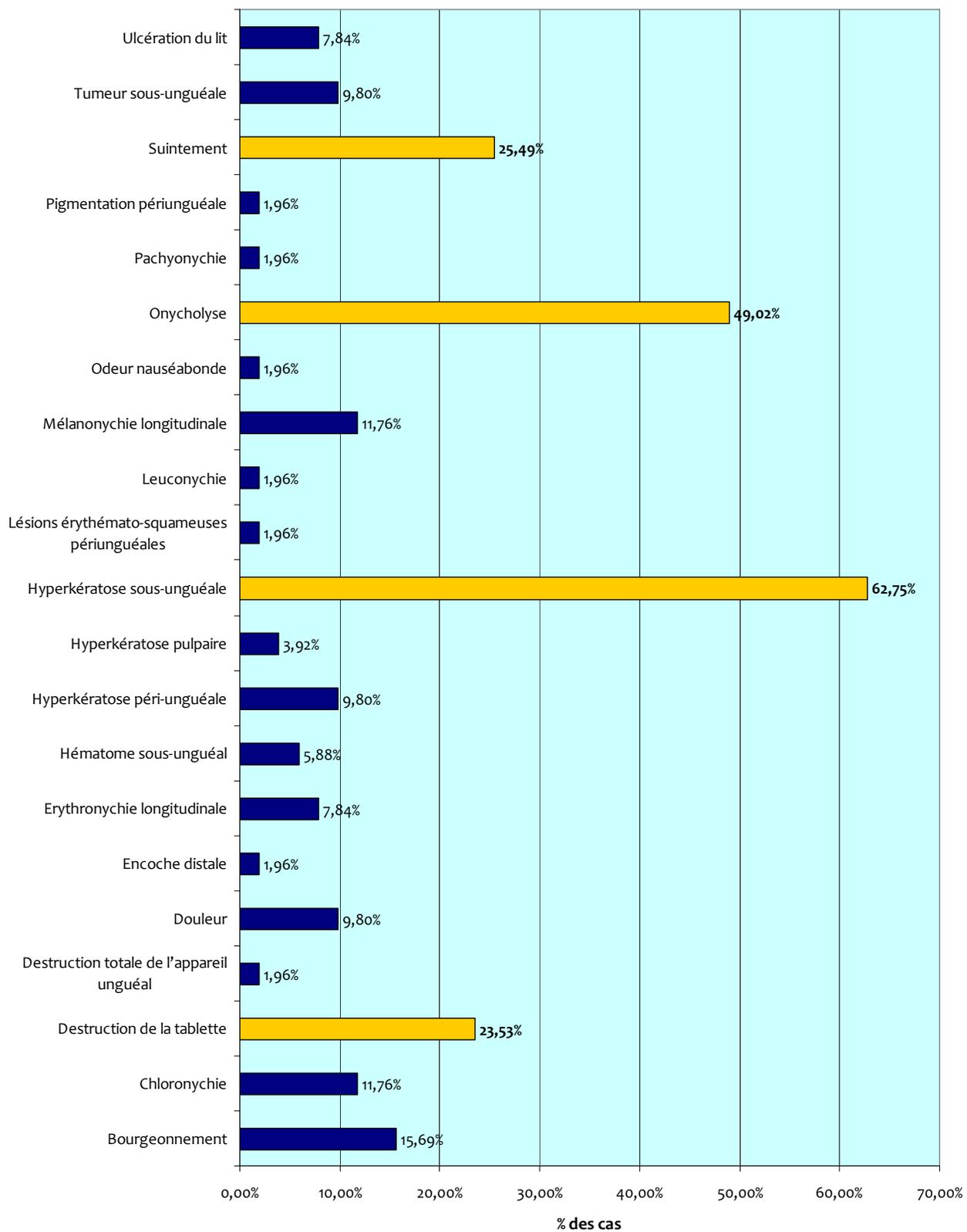


Figure 4 : Aspect clinique des lésions au moment du diagnostic



Patient 1

Patient 3

Patient 4



Patient 6

Patient 7

Patient 8



Patient 9

Patient 10

Patient 13



Patient 14

Patient 15

Patient 18



Patient 19

Patient 20

Patient 22



Patient 23 (1)

Patient 23 (2)

Patient 24



Patient 25

Patient 26

Patient 27



Patient 28

Patient 31

Patient 33



Patient 36

Patient 37

Patient 38



Patient 39

Patient 40

Patient 41



Patient 42

Patient 44

Patient 45



Patient 47

Patient 50

Patient 51

Figure 5 : Types de présentations cliniques

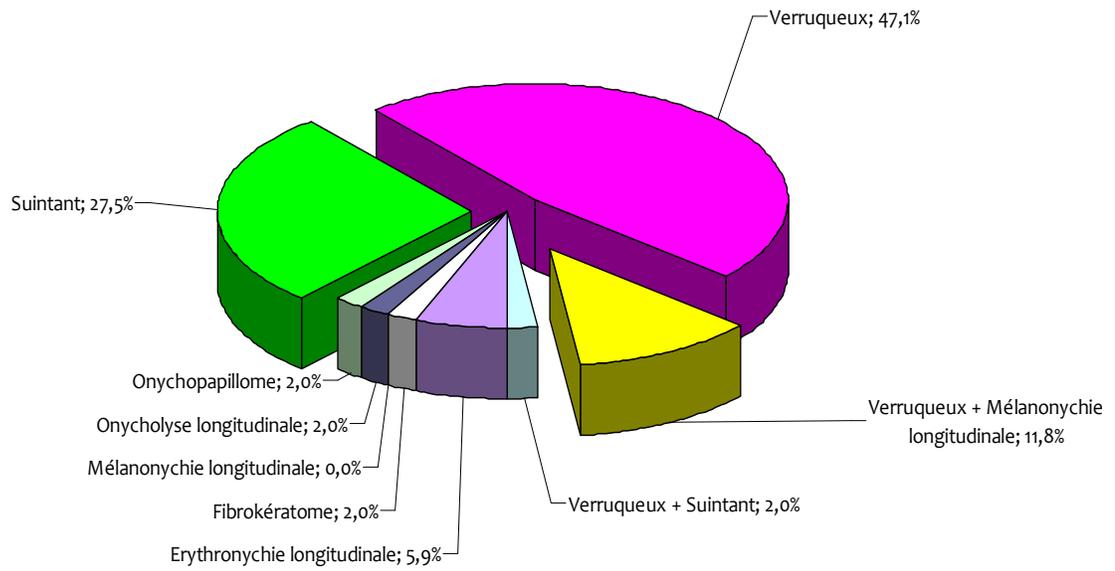


Figure 6 : Diagnostic différentiel effectué par les médecins référents

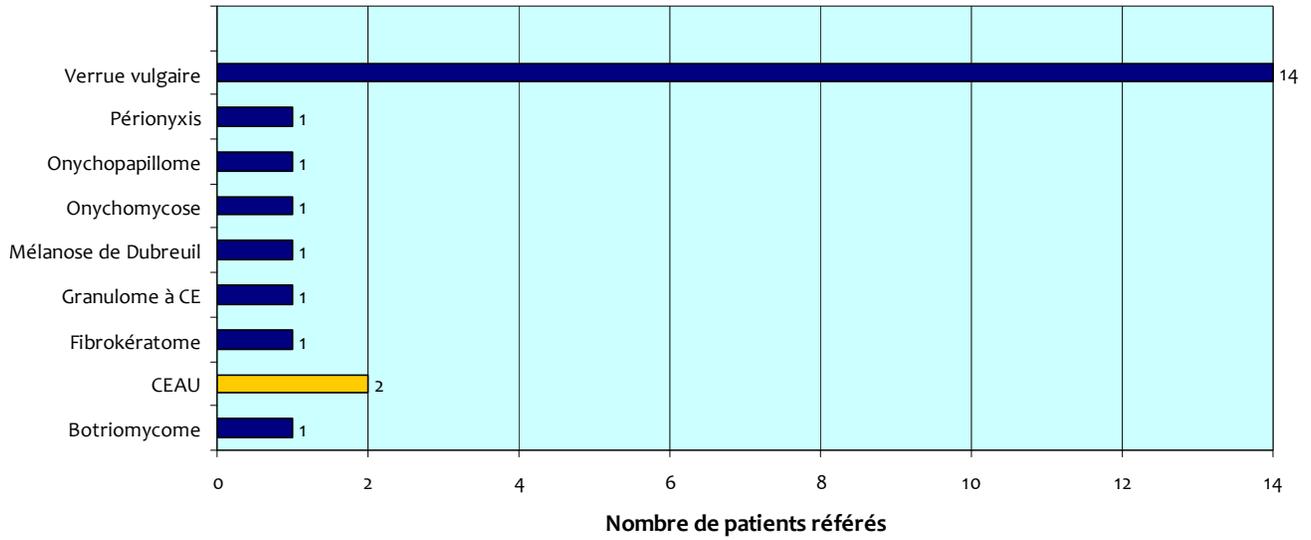


Figure 7 : Diagnostic différentiel effectué par des dermatologues du CHU Saint-Pierre

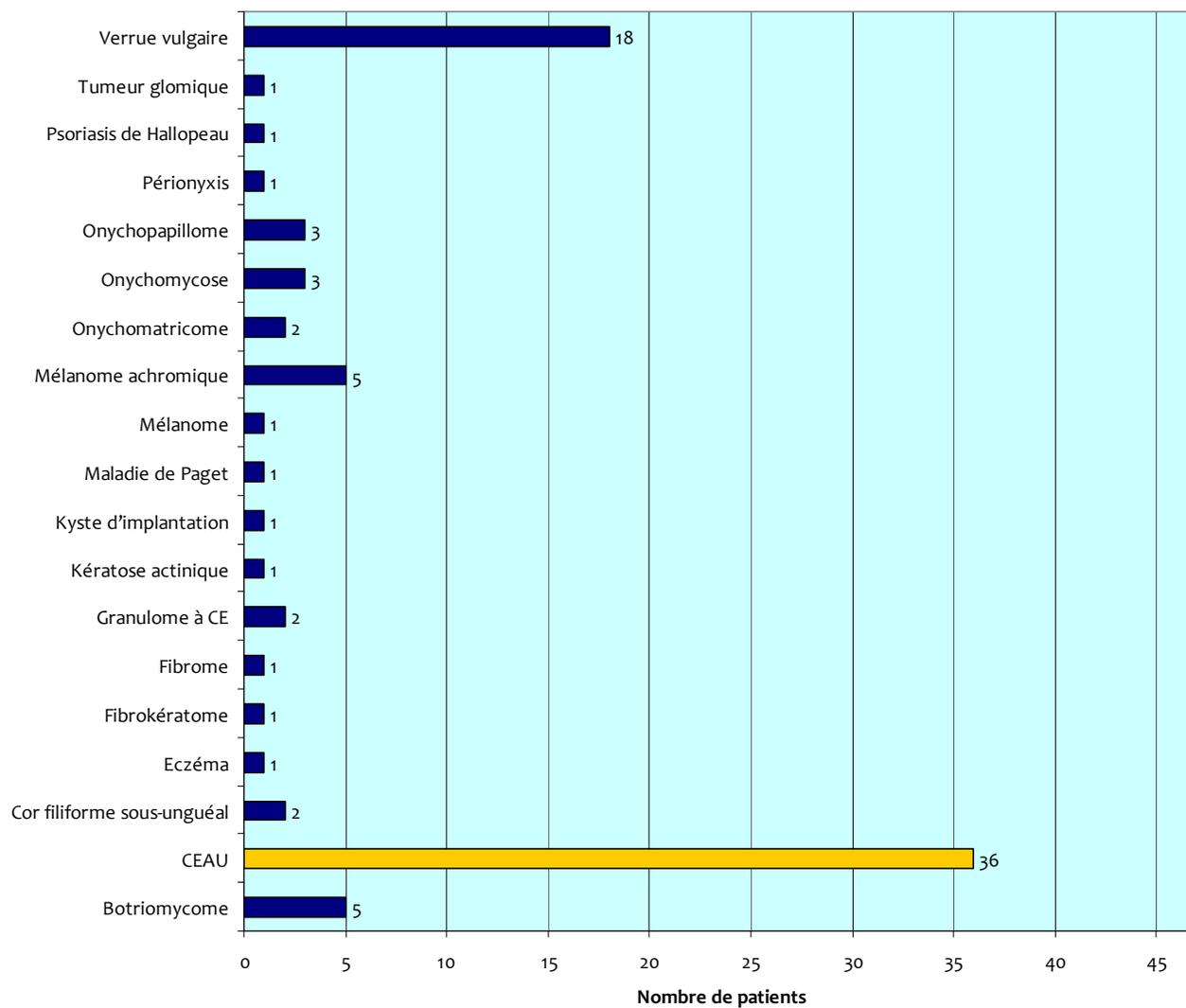


Figure 8 : Traitements effectués avant la découverte du diagnostic de CEAU

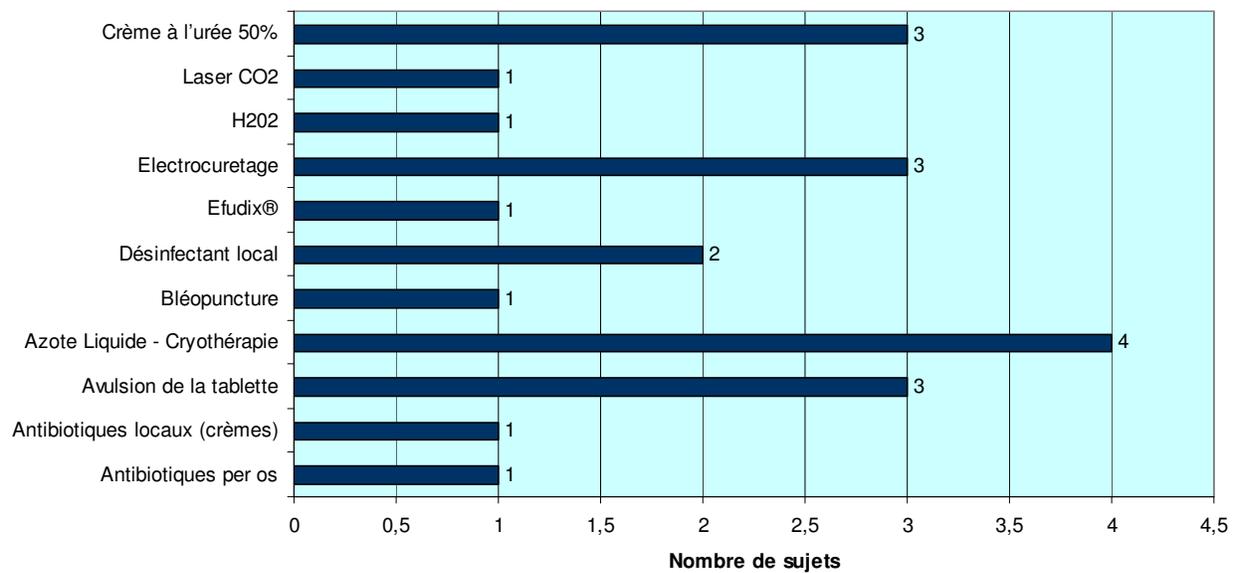


Tableau 1 : Traitements effectués après diagnostic de CEAU en cas d'atteinte monodactylique.

| Traitements effectués | Marges en fin de TT | Nombre de patients | Perdus de vue (Nombre) | Récidives (Nombre) | Récidives (%) |
|---|---------------------|--------------------|------------------------|--------------------|-----------------|
| Ablation partielle de l'appareil unguéal (< stop patient) | Ns | 1 | | | 0,00 |
| Ablation partielle de l'appareil unguéal | T | 1 | | | 0,00 |
| Ablation partielle de l'appareil unguéal | S | 2 | 1 | | 0,00 |
| Ablation totale de l'appareil unguéal | Ns | 2 | | 1 | 50,00 |
| Ablation totale de l'appareil unguéal | S | 11 | 2 | 1 | 11,11 |
| Amputation | S | 2 | | 1 | 50,00 |
| Biopsie exérèse + 3 séances de PDT + Metvix® | Ind | 1 | | | 0,00 |
| Biopsie exérèse + Bléopuncture + Aldara® | Ns | 2 | | 2 | 100,00 |
| Biopsie-exérèse (< PV) | Ind | 2 | 2 | | NA |
| Biopsie-exérèse (< PV) | Ns | 2 | 2 | | NA |
| Biopsie-exérèse suffisante, marges saines | S | 5 | 1 | 2 | 50,00 |
| Biopsie-exérèse, marges non saines | Ns | 1 | | 1 | 100,00 |
| Biopsie-exérèse, marges non saines (< invol spont) | Ns | 1 | 1 | | NA |
| Biopsie-exérèse, marges non saines (< stop patient) | Ns | 1 | | | 0,00 |
| ELCM | S | 11 | 4 | 2 | 28,57 |
| ELCM, marges non saines (< stop patient) | Ns | 1 | | | 0,00 |
| Curetage (< stop patient) | Ind | 1 | | | 0,00 |
| Curetage seul | Ind | 1 | | 1 | 100,00 |
| Désonglement, curetage, Efudix® | Ind | 1 | | | 0,00 |
| Totaux | | 49 | 13 | 11 | moyenne = 30,61 |

(< stop patient), Souhait du patient d'interrompre la procédure thérapeutique en cours ; TT, Traitement ; Ns, Non saines ; S, Saines ; T, Tangentes ; Ind, Indéterminées ; PDT, Photothérapie dynamique ; (<PV) : Patients perdus de vue immédiatement après l'acte à visée diagnostique ; (< invol spont), Involution spontanée avant la reprise chirurgicale planifiée; NA, non applicable ; ELCM, Excision limitée avec contrôle des marges

Tableau 2 : Traitements effectués en cas d'atteinte monodactylique (compte global)

| Traitements effectués | Nombre | Proportion (%) |
|--|--------|----------------|
| Ablation partielle de l'appareil unguéal | 4 | 8,2 |
| Ablation totale de l'appareil unguéal | 13 | 26,5 |
| Amputation | 2 | 4,1 |
| Biopsie exérèse + 3 séances de PDT + Metvix® | 1 | 2,0 |
| Biopsie exérèse + Bléopuncture + Aldara | 2 | 4,1 |
| Biopsie-exérèse seule | 12 | 24,5 |
| ELCM | 12 | 24,5 |
| Curetage | 2 | 4,1 |
| Désonglement, curetage, Efudix® | 1 | 2,0 |
| Totaux | 49 | 100,0 |

PDT, Photothérapie dynamique ; ELCM, Excision limitée avec contrôle des marges

Tableau 3 : Caractéristiques générales des patients

| Patient | Age (années) /sexe | Doigt | Type de présentation | Traitement effectué | Marges en fin de | | Epaisseur de la tumeur (mm) | Récidive | Mois de la récidive | Temps de Suivi (mois) |
|---------|--------------------------|-------|--|--|---------------------|------------|--------------------------------|---------------|------------------------|--------------------------|
| | | | | | TT | Invasivité | | | | |
| 1 | 29/F | 2MD | Verruqueux | Ablation totale de l'appareil unguéal | S | μ | | Non | | 13 |
| 2 | 64/H | 2MD | Verruqueux | Biopsie-exérèse suffisante | S | Is | | Non | | 14 |
| 3 | 60/H | 4MD | Suintant | Biopsie-exérèse (Perdu de vue) | Ind | Is | | Perdu de vue | | |
| 4 | 61/F | 3MD | Verruqueux | Biopsie exérèse + 3 séances de PDT + Metvix® | Ind | Is | | Non | | 7 |
| 5 | 63/F | 4MD | Onychopapillome | ELCM | S | Is | | Non | | 4 |
| 6 | 79/H | 3MD | Suintant | Ablation partielle de l'appareil unguéal | Ns | Inv | 1,6 | Non | | 9 |
| 7 | 63/H | 3MD | Erythronychie longitudinale | Biopsie-exérèse suffisante | S | Is | | Non | | 87 |
| 8 | 61/H | 3MD | Erythronychie longitudinale | Désonglement, curetage, Efudix® | Ind | Is | | Non | | 48 |
| 9 | 65/H | 1MG | Suintant | ELCM | S | Inv | 3,1 | Oui | M19 | 24 |
| 10 | 66/F | 4MD | Suintant | Ablation totale de l'appareil unguéal | S | Inv | 2 | Non | | 24 |
| 11 | 72/H | 4MD | Verruqueux | Ablation totale de l'appareil unguéal | S | Is | | Non | | 39 |
| 12 | 47/H | 3MD | Verruqueux | ELCM | S | Is | | Non | | 9 |
| 13 | 49/H | 1MG | Onycholyse longitudinale | Ablation partielle de l'appareil unguéal | T | Inv | 3,6 | Non | | 46 |
| 14 | 82/H | 1MD | Verruqueux, Mélanonychie longitudinale | Biopsie-exérèse (Perdu de vue) | Ns | Is | | Perdu de vue | | |
| 15 | 50/H | 2MG | Verruqueux, Mélanonychie longitudinale | Ablation totale de l'appareil unguéal | S | Is | | Non | | 9 |
| 16 | 55/H | 3MD | Verruqueux | Ablation totale de l'appareil unguéal | S | Inv | 2 | Oui | M36 | 41 |
| 17 | 75/H | 2MD | Verruqueux | Amputation (< commodité) | S | Is | | Oui | M19 | 21 |
| 18 | 62/H | 2MG | Suintant | Amputation (< souhait du patient) | S | Inv | 1,5 | Non | | 143 |
| 19 | 21/F | 2MD | Verruqueux, Mélanonychie longitudinale | ELCM | S | Is | | Perdue de vue | | |
| 20 | 69/H | 2MD | Verruqueux | Ablation totale de l'appareil unguéal | S | Inv | 2 | Non | | 18 |
| 21 | 52/H | 3MD | Verruqueux | Biopsie-exérèse + Bléopuncture + Aldara® | Ns | Is | | Oui | M13, M43 | 86 |
| 22 | 73/H | 3MG | Suintant | Ablation totale de l'appareil unguéal | Ns | Inv | 2,75 | Oui | M8 | 22 |
| 23 | 50/H | 1MG | Erythronychie longitudinale | ELCM | S | Is | | Non | | 4 |
| 24 | 64/H | 2MD | Suintant | Ablation totale de l'appareil unguéal | S | Is | | Perdu de vue | | |
| 25 | 74/F | 2MG | Verruqueux | ELCM (< stop patient) | Ns | Inv | 2,1 | Non | | 14 |
| 26 | 74/H | 2MG | Verruqueux | Biopsie-exérèse + Bléopuncture + Aldara® | Ns | Is | | Oui | M17 | 25 |
| 27 | 66/H | 4MG | Verruqueux, Mélanonychie longitudinale | Biopsie-exérèse suffisante | S | Is | | Oui | M157 | 177 |
| 28 | 77/H | 5MG | Verruqueux, Suintant | Ablation totale de l'appareil unguéal | S | Is | | Non | | 9 |
| 29 | 50/H | 1MG | Suintant | Ablation totale de l'appareil unguéal | S | Inv | 3,5 | Non | | 64 |
| 30 | 57/F | 3MG | Verruqueux | ELCM | S | Inv | 1,5 | Non | | 4 |
| 31 | 55/H | 2MG | Verruqueux, Mélanonychie longitudinale | ELCM | S | Is | | Oui | M14 | 29 |
| 32 | 78/H | 1MG | Verruqueux | Biopsie-exérèse | Ns | μ | | Oui | M9 | 13 |
| 33 | 34/H | 3MD | Verruqueux, Mélanonychie longitudinale | ELCM | S | Inv | 1,5 | Perdu de vue | | |

| Patient | Age (années) | | Doigt | Type de présentation | Traitement effectué | Marges en fin de | | Epaisseur de la tumeur (mm) | Récidive | Mois de la récidive | Temps de Suivi (mois) |
|---------|--------------|-----|---------------|----------------------|--|------------------|------------|-----------------------------|---------------|---------------------|-----------------------|
| | /sexe | | | | | TT | Invasivité | | | | |
| 34a | 48/H | 1MD | Verruqueux | | Ablation totale de l'appareil unguéal | S | μ | | Oui | M58 | 60 |
| 34b | | 4MD | Verruqueux | | Ablation totale de l'appareil unguéal | S | Is | | Oui | M58 | 60 |
| 34c | | 2MG | Verruqueux | | Ablation totale de l'appareil unguéal | S | Is | | Oui | M46 | 60 |
| 35 | 58/H | 1MG | Suintant | | Curetage | Ind | Is | | Non | | 128 |
| 36 | 53/F | 2MD | Verruqueux | | ELCM | S | Is | | Perdue de vue | | |
| 37 | 83/F | 1MD | Suintant | | Biopsie-exérèse, pas de TT suppl (< stop patient) | Ns | Is | | Non | | 34 |
| 38 | 71/F | 1PD | Suintant | | Ablation totale de l'appareil unguéal, pas de TT suppl (< stop patient) | Ns | Inv | >8 | Non | | 22 |
| 39 | 47/H | 3MD | Fibrokératome | | Biopsie-exérèse seule (< involution spontanée avant reprise la chirurgicale planifiée) | Ns | Is | | Perdu de vue | | |
| 40 | 78/H | 1MD | Verruqueux | | Ablation totale de l'appareil unguéal | S | Is | | Non | | 19 |
| 41 | 78/H | 3MG | Verruqueux | | Biopsie-exérèse suffisante | S | Is | | Oui | M9 | 27 |
| 42 | 46/F | 4MG | Verruqueux | | Ablation totale de l'appareil unguéal | S | Is | | Perdue de vue | | |
| 43 | 79/F | 1MD | Verruqueux | | Biopsie-exérèse suffisante | S | Is | | Perdue de vue | | |
| 44 | 52/H | 2MD | Verruqueux | | Biopsie-exérèse (Perdu de vue) | Ns | Is | | Perdu de vue | | |
| 45 | 64/F | 3MD | Suintant | | ELCM | S | Is | | Non | | 54 |
| 46a | 32/H | 3MD | Verruqueux | | Biopsie exérèse + Curetage + Aldara® | Ind | Is | | Oui | M36 | 71 |
| 46b | | 2MD | Verruqueux | | Biopsie exérèse + Curetage + Aldara + Excision complémentaire | Ns | Is | | Non | | 47 |
| 47 | 42/H | 2MD | Verruqueux | | Curetage seul (< stop patient) | Ind | Is | | Oui | M25, M90 | 90 |
| 48 | 43/H | 2MD | Verruqueux | | Biopsie-exérèse (Perdu de vue) | Ind | Is | | Perdu de vue | | |
| 49 | 59/H | 1MD | Suintant | | Ablation partielle de l'appareil unguéal | S | Inv | 2,4 | Non | | 18 |
| 50 | 80/F | 4MG | Suintant | | Ablation partielle de l'appareil unguéal | S | Inv | 1,5 | Perdu de vue | | |
| 51 | 71/H | 3MG | Verruqueux | | ELCM | S | Is | | Perdu de vue | | |

H, Homme ; F, Femme ; TT, Traitement ; MD, Main Droite ; MG, Main Gauche ; PD, Pied Droit ; PDT, Photothérapie dynamique ; S, saines ; Ns, Non saines ; T, Tangentes ; Ind, indéterminées ; μ, micro-invasif ; Is, *In situ* ; Inv, Invasif ; (stop patient), souhait du patient d'interrompre la procédure thérapeutique en cours ; (< souhait du patient), alternative thérapeutique choisie par le patient ; M, Mois ; suppl, supplémentaire ; ELCM, Exérèse limitée avec contrôle des marges

