

Leuconychie apparente

Coloration blanche des ongles – un indice diagnostique?

Dr méd. Franziska Kollmann; Dr méd. Tobias Eichmüller; Dr méd. Markus Diethelm

Allgemeine Innere Medizin / Hausarztmedizin, Kantonsspital St. Gallen, St. Gallen

Contexte

Les ongles de Terry, aussi appelés ongles en verre dépoli ou ongles blancs, ont été décrits pour la première fois en 1954 par le Dr Richard Terry comme une leuconychie apparente, le plus souvent bilatérale et symétrique. Les ongles de Terry, outre leur survenue idiopathique chez les personnes âgées, sont notamment associés à la cirrhose du foie, à l'insuffisance cardiaque chronique et au diabète sucré. Nous décrivons le cas d'un patient présentant des ongles de Terry dans le cadre d'une tumeur neuroendocrine de l'intestin grêle hormonalemement active avec métastases hépatiques.

Présentation du cas

Anamnèse et examen clinique

Un patient de 76 ans, originaire d'Afrique de l'Est, s'est présenté à nos urgences avec des douleurs dans la partie inférieure gauche de l'abdomen, progressives depuis trois jours, une rétention fécale et des vomissements postprandiaux.

Il se trouvait à ce moment-là sous radiothérapie locale pour un adénocarcinome acinaire de la prostate (groupe de grade 2, score de Gleason 3+4 selon la classification de l'Organisation mondiale de la santé [OMS] et de l'«International Society of Urothology» [ISUP] avec un degré d'infiltration de 40%, classification TNM: T1c cN0 cMx), diagnostiqué un peu plus de dix mois auparavant. Ses autres antécédents médicaux incluaient une hypertension artérielle, une maladie coronaire tritonculaire stable avec

un traitement intensifié, une artériopathie oblitérante des membres inférieurs (stade IIB de Fontaine) et un diabète de type 2 (DT2) bien contrôlé par un traitement.

Les paramètres vitaux étaient dans la norme à l'admission, à l'exception de valeurs tensionnelles légèrement élevées (160/75 mm Hg). Cliniquement, outre une douleur à la pression dans la partie inférieure gauche de l'abdomen, les bruits intestinaux étaient rares et atténués. De plus, tous les ongles des doigts et des orteils avaient une coloration blanche. Lors des examens ultérieurs également, tous les ongles étaient blancs en partant de la partie proximale, de sorte que les lunules n'étaient plus distinguables. Seule une portion distale de chaque ongle, mesurant le plus souvent moins de 2–3 mm, ne présentait pas de coloration blanche et était de couleur rose-brunâtre. En outre, tous les ongles des doigts présentaient de nettes stries longitudinales. Le phénomène était bilatéral et symétrique et était aussi présent de manière discrète sur les ongles des orteils (fig. 1).

Lorsqu'une pression était exercée sur les ongles, ceux-ci prenaient pendant quelques secondes une couleur rose-brunâtre correspondant à la couleur de la peau. Lorsqu'on l'a interrogé, le patient a déclaré qu'il avait remarqué cette modification des ongles pour la première fois il y a environ deux ans.

Diagnostic et résultats

À l'admission, les analyses de laboratoire ont révélé une protéine C réactive (CRP) élevée, de 25 mg/l, avec une numération leucocytaire

normale. Une anémie normochrome normocytaire et une insuffisance rénale aiguë de stade 1 selon les «Acute Kidney Injury Network criteria» (AKIN), le plus probablement prérénale, étaient présentes. Les analyses de laboratoire étaient au demeurant sans particularité.

La tomодensitométrie (TDM) abdominale a montré une structure de densité équivalente aux tissus mous au niveau mésentérique dans la partie inférieure gauche de l'abdomen, avec obstruction du jéjunum et iléus mécanique consécutif. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) qui a suivi a permis de délimiter plusieurs foyers hépatiques sous-capsulaires, en plus de la masse suspecte de néoplasie dans la partie inférieure de l'abdomen. De pair avec une valeur élevée d'acide 5-hydroxyindolacétique (5-HIAA) de 581 nmol/l (norme: 20,9–52,3 nmol/l) et la biopsie ultérieure d'un foyer hépatique, notre suspicion de tumeur neuroendocrine (TNE) de l'intestin grêle avec métastases hépatiques (avec forte expression du récepteur de la somatostatine de type 2A à l'immunohistochimie) a été confirmée.

La TEP/TDM au DOTATATE (tomographie par émission de positons [TEP] plus TDM après injection de l'analogue de la somatostatine DOTATATE) a révélé plusieurs foyers captant fortement le DOTATATE, qui ont été interprétés comme suit: une volumineuse métastase ganglionnaire mésentérique avec une possible lésion adjacente plus petite, qui a été interprétée comme la tumeur primitive présumée, de multiples métastases hépatiques dans le lobe droit du foie et une métastase ganglionnaire

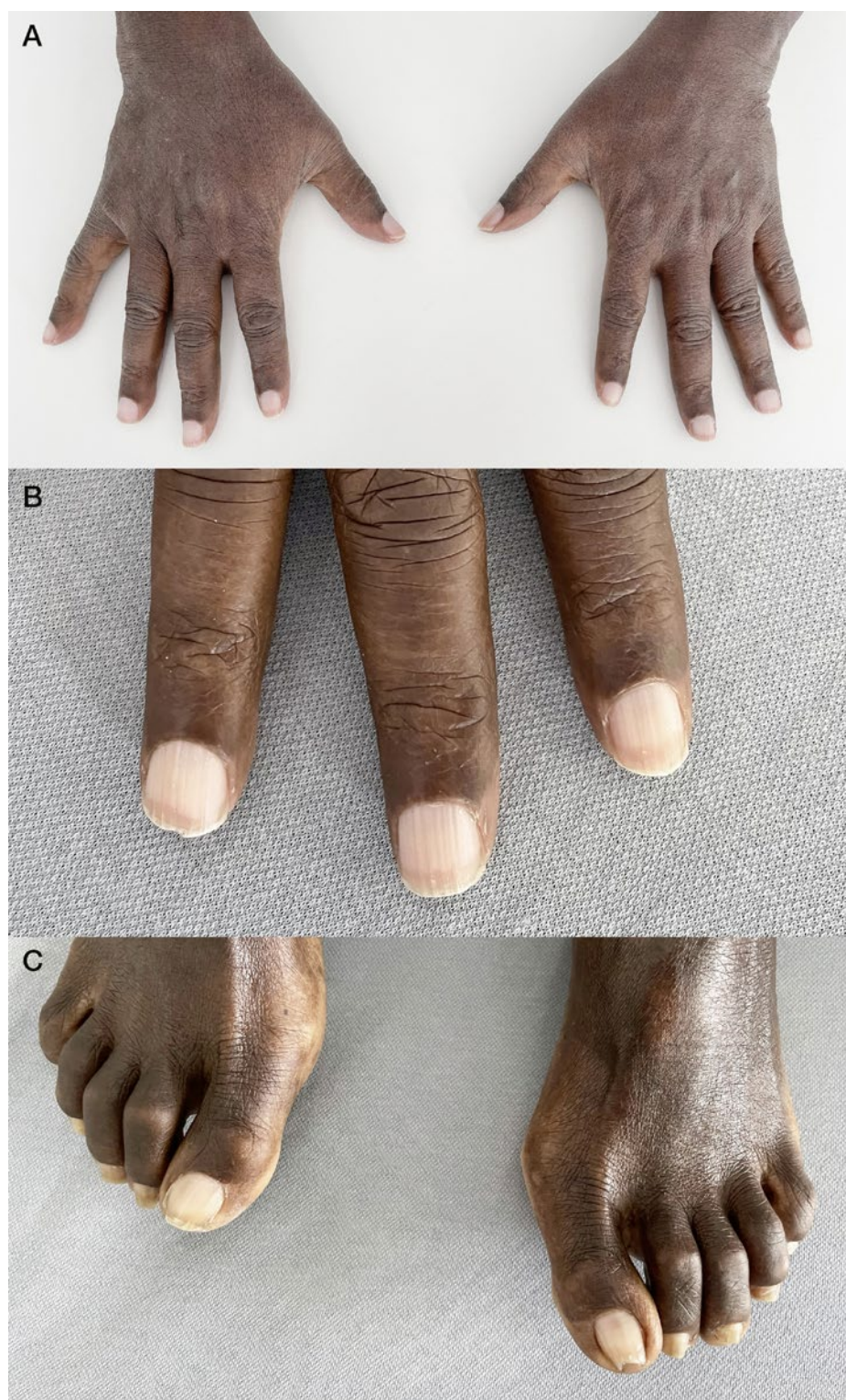


Figure 1: Constatations à l'examen clinique. Tous les ongles des deux mains (A, B) et discrètement aussi des pieds (C) présentent une coloration blanchâtre partant de la partie proximale avec des lunules non distinguables, ainsi que de nettes stries longitudinales (B). Tous les ongles présentent dans leur partie distale une zone non blanche de 2–3 mm de couleur rose-brunâtre. Un consentement éclairé écrit est disponible pour la publication.

médiastinale en dessous de la bronche principale gauche.

Traitement et évolution

L'iléus de l'intestin grêle a été traité de manière conservatrice en raison de la TNE déjà suspectée initialement, mais pas encore confirmée à

ce moment-là. Cette approche thérapeutique a été efficace et nous avons ainsi pu planifier une résection complète de la tumeur à court terme. Une échocardiographie transthoracique a été réalisée en préopératoire et n'a révélé aucun signe de fibrose ventriculaire droite correspondant à un syndrome de Hedingger dans le cadre

d'une hypersécrétion par la TNE. Environ un mois et demi après le diagnostic initial de la TNE, le traitement chirurgical a été mis en œuvre, consistant en une résection partielle de l'intestin grêle, une cholécystectomie et une ablation par micro-ondes des métastases hépatiques (classification TNM, classification selon l'«Union for International Cancer Control» [UICC]; 8^e édition 2017: pT4, pN1 [2/8], L1, V1, Pn1, M1a, R0 sur la pièce opératoire). Gradation: TNE G1, «low grade» avec <2 mitoses / 2 mm² et indice de prolifération Ki-67 <3%).

Les ongles de Terry ont été surveillés pendant l'hospitalisation ainsi que lors de la réadmission ultérieure à l'hôpital et lors de contrôles ambulatoires. La coloration blanche apparente des ongles est restée inchangée jusqu'à présent.

Discussion

Richard Terry a décrit les ongles en verre dépoli comme une leuconychie apparente, qui se présente sous la forme d'une décoloration en verre dépoli des ongles partant de la partie proximale [1]. Cette modification, qui affecte le lit de l'ongle, est généralement bilatérale et symétrique et s'accompagne souvent de stries longitudinales et d'un épaissement de l'ongle lui-même [1]. Terry a fixé la largeur de la bande distale rose-brunâtre, épargnée par la coloration blanche, à 1–2 mm [1]. Holzberg et Walker ont élargi cette fourchette à 0,5–3 mm et ont suggéré que des télangiectasies en étaient le mécanisme pathologique sous-jacent [2].

Aujourd'hui, il est supposé que la leuconychie apparente est le résultat d'un œdème du lit de l'ongle, qui entraîne une anémie locale en raison d'une perturbation des fibres de collagène et capillaires sous-unguéaux [3]. Lorsqu'une pression est exercée, l'œdème est brièvement refoulé et l'ongle prend temporairement une coloration quasi normale [3]. Il est ainsi possible de distinguer les ongles de Terry de la véritable leuconychie, dans laquelle la coloration blanche reste inchangée à la pression [3]. Nous avons aussi pu observer cette réversibilité chez notre patient.

L'hypothèse des télangiectasies dans la bande distale n'a pas été confirmée jusqu'à présent [3]. Des causes endocrinologiques sont également évoquées [3]. Les ongles «moitié-moitié» (ou ongles de Lindsay), qui sont surtout associés à l'insuffisance rénale chronique, constituent le principal diagnostic différentiel des ongles de Terry [4]. Dans ces derniers, la bande distale rose-brunâtre représente plus de 20% de l'ongle, contrairement aux ongles de Terry [5].

Ni la pathogenèse ni l'association avec les maladies correspondantes n'ont pu être éluci-

Le cas particulier

Tableau 1: Étiologies différentielles possibles en cas d'ongles de Terry

Métaboliques	Cirrhose hépatique [1, 2], insuffisance rénale chronique [2, 7], diabète sucré de type 2 [2], hyperthyroïdie [8], malnutrition [3], déshydratation [2]
Infectieuses	Hépatite virale aiguë [9], infection par le VIH [10], pneumonie [2], tuberculose [2], lèpre [11]
Inflammatoires	Hépatite auto-immune [12], arthrite réactionnelle [1], syndrome de Kawasaki [13], pneumonie [2]
Paranéoplasiques	Carcinomes métastatiques [2, 3], syndrome POEMS [14]
Diverses	Insuffisance cardiaque chronique [2, 7], hypertension artérielle [2], BPCO [2], érythromélalgie [15], drépanocytose [2], vitiligo [16]
Idiopathiques	Vieillesse [2]

BPCO: bronchopneumopathie chronique obstructive; POEMS: acronyme de neuropathie périphérique (P), organomégalie (O), endocrinopathie (E), plasmocytome monoclonal (M) et autres symptômes paranéoplasiques, altérations cutanées (skin, S); VIH: virus de l'immunodéficience humaine.

dées de manière satisfaisante à ce jour. En plus de la cirrhose du foie, dans laquelle Terry a observé des ongles en verre dépoli dans plus de 80% des cas [1], une association statistiquement significative a été trouvée avec l'insuffisance cardiaque chronique, le DT2 et la vieillesse [2]. Pour de nombreuses autres maladies, seuls de très petits nombres de cas ou des descriptions de cas individuels sont disponibles, si bien qu'aucun lien statistiquement significatif n'a pu être prouvé jusqu'à présent [2]. Les étiologies différentielles possibles des ongles de Terry sont énumérées dans le tableau 1.

Les ongles de Terry sont en premier lieu associés à la cirrhose hépatique [2]. Chez notre patient, nous n'avions aucun indice clinique, de laboratoire ou d'imagerie allant en ce sens. Le DT2, qui était bien contrôlé avec un taux d'HbA_{1c} de 7,6%, semblait également peu probable comme cause.

Holzberg et Walker ont constaté la présence d'ongles de Terry chez un tiers des patientes et patients atteints de carcinomes qu'ils ont examinés, sans toutefois qu'il y ait de signification statistique [2]. Ils ont observé ce phénomène clinique en particulier dans les carcinomes métastatiques avancés, mais n'ont pas spécifié les entités tumorales [2]. Nous n'avons trouvé aucune description d'ongles de Terry chez des personnes atteintes de cancer de la prostate ou de TNE, mais estimons que la TNE avec métastases hépatiques nouvellement diagnostiquée est une cause possible des ongles de Terry. Pour les TNE, des années s'écoulent souvent entre l'apparition de la tumeur, la survenue des pre-

miers symptômes et la pose du diagnostic [6], de sorte qu'il existe un lien temporel entre les ongles de Terry et la TNE. Il s'agit donc de la première description d'ongles de Terry dans le cas d'une TNE.

L'essentiel pour la pratique

- Les ongles de Terry sont dus à une altération du tissu sous-unguéal (leuconychie apparente).
- Ils se manifestent le plus souvent de manière bilatérale et symétrique et se composent d'une partie proximale de couleur blanchâtre et d'une bande distale rose-brunâtre de 0,5–3 mm de large. Ils sont souvent associés à des stries longitudinales et à un épaississement de la tablette unguéale.
- Jusqu'à présent, une association statistiquement significative n'a pu être démontrée qu'avec la cirrhose hépatique, le diabète de type 2, l'insuffisance cardiaque chronique et la vieillesse. Une association avec les cancers semble possible, mais n'a pas été prouvée.
- Les ongles moitié-moitié, dans lesquels la bande distale rose-brunâtre représente plus de 20% de l'ongle, sont le principal diagnostic différentiel. Ils s'observent en particulier en cas d'insuffisance rénale chronique.

Correspondance

Dr. med. Franziska Kollmann
Orthopädie und Traumatologie
LKH Feldkirch
Carinagasse 47
AT-6800 Feldkirch
franziska.kollmann[at]lkhf.at

Ethics Statement

Un consentement éclairé écrit est disponible pour la publication.

Conflict of Interest Statement

L'auteure et les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts potentiels.

Références

1 Terry R. White nails in hepatic cirrhosis. *Lancet*. 1954;266(6815):757–9.
2 Holzberg M, Walker HK. Terry's nails: revised definition and new correlations. *Lancet*. 1984;1(8382):896–9.
3 Iorizzo M, Starace M, Pasch MC. Leukonychia: What can white nails tell us? *Am J Clin Dermatol*. 2022;23(2):177–93.
4 Lubach D, Strübbe J, Schmidt J. The 'half and half nail' phenomenon in chronic hemodialysis patients. *Dermatologica*. 1982;164(5):350–3.
5 Iorizzo M, Daniel CR, Tosti A. Half and half nails: a past and present snapshot. *Cutis*. 2011;88(3):138–9.
6 Basuoy R, Bouvier C, Ramage JK, Sissons M, Kent A, Srirajskanthan R. Presenting symptoms and delay in diagnosis of gastrointestinal and pancreatic neuroendocrine tumours. *Neuroendocrinology*. 2018;107(1):42–9.
7 Nia AM, Ederer S, Dahlem KM, Gassanov N, Er F. Terry's nails: a window to systemic diseases. *Am J Med*. 2011;124(7):602–4.
8 Saraya T, Ariga M, Kurai D, Takeshita N, Honda K, Goto H. Terry's nails as a part of aging. *Intern Med*. 2008;47(6):567–8.
9 Albuquerque A, Sarmiento J, Macedo G. Hepatobiliary and pancreatic: Terry's nails and liver disease. *J Gastroenterol Hepatol*. 2012;27(9):1539.
10 Cribier B, Mena ML, Rey D, Partisani M, Fabien V, Lang JM, Grosshans E. Nail changes in patients infected with human immunodeficiency virus. A prospective controlled study. *Arch Dermatol*. 1998;134(10):1216–20.
11 Belinchón Romero I, Ramos Rincón JM, Reyes Rabell F. Nail involvement in leprosy. *Actas Dermosifiliogr*. 2012;103(4):276–84.
12 Navarro-Triviño FJ, Linares-González L, Ródenas-Herranz T. Terry's nails as the first clinical sign of autoimmune hepatitis. *Rev Clin Esp*. 2020;220(9):603–4.
13 Iosub S, Gromisch DS. Leukonychia partialis in Kawasaki disease. *J Infect Dis*. 1984;150(4):617–8.
14 Miest RY, Comfere NI, Dispenzieri A, Lohse CM, el-Azhary RA. Cutaneous manifestations in patients with POEMS syndrome. *Int J Dermatol*. 2013;52(11):1349–56.
15 Yuan Z, He C. Primary erythromelalgia with leukonychia combined with ulcerations and infection by *Monilia guilliermondii*. *Kaohsiung J Med Sci*. 2011;27(3):114–7.
16 Anbar T, Hay RA, Abdel-Rahman AT, Moftah NH, Al-Khayyat MA. Clinical study of nail changes in vitiligo. *J Cosmet Dermatol*. 2013;12(1):67–72.



Dr méd. Franziska Kollmann
Allgemeine Innere Medizin / Hausarztmedizin, Kantonsspital St. Gallen, St. Gallen