

Istituto Dermopatico dell'Immacolata
IRCCS Roma^o
Clinica Dermatologica
Università degli Studi di Bologna

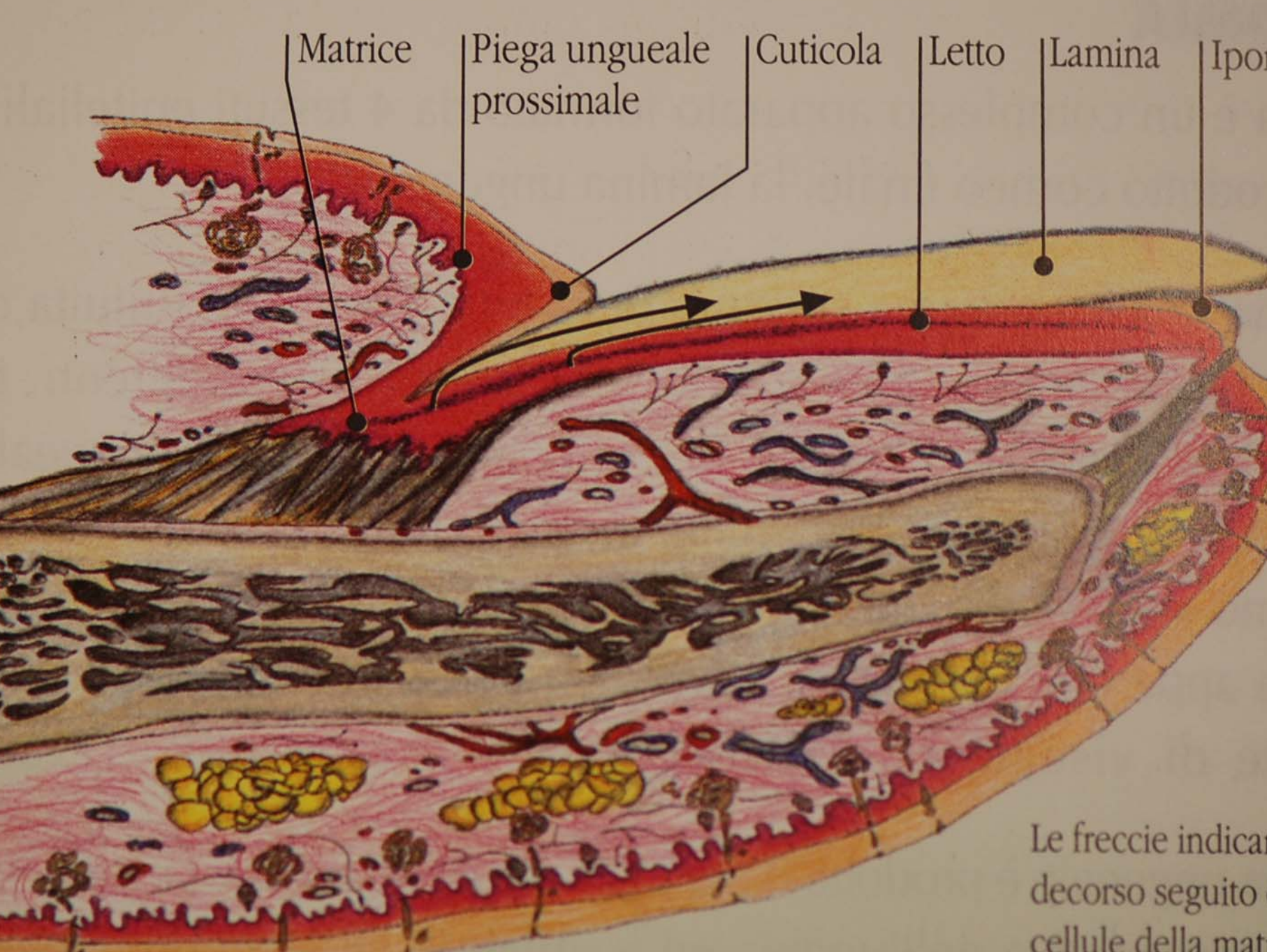
Patologia ungueale

Mauro Paradisi^o Iria Neri

Annesso ungueale anatomia

- 4 tessuti epiteliali cheratinizzati
 - matrice
 - letto
 - piega ungueale prossimale (PUP)
 - iponichio
- Prodotto corneo finale
 - lamina ungueale





Le frecce indicano il
decorso seguito dalle
cellule della matrice

QUALI SONO LE ALTERAZIONI FISILOGICHE DELLE UNGHIE DA CONOSCERE ?

- Linea di Koebner
- Linea di Beau
- Linea di Marfan
- Linea di Auspitz



QUALI SONO LE ALTERAZIONI FISILOGICHE DELLE UNGHIE DA CONOSCERE ?

Linee di Beau

- Solchi trasversali della lamina



Linee di Beau

- Solchi trasversali della lamina
- Una o più unghie
- Migrano distalmente

- Blocco temporaneo attività mitotica

Unghia pseudo incarnita

- Edema distale del polpastrello da lamina corta



Onicomicosi da dermatofiti

Rare nel bambino

0,3%

al di sopra dei 6 anni, eccezionale sotto i 2 anni
bassa frequenza per crescita ungueale rapida,
superficie di contatto piccola, bassa incidenza di
tinea pedis, minore rischio di contagio ambientale
fattori genetici predisponenti





Onicomicosi da dermatofiti

Bonifaz A et al

J Eur Acad Dermatol Venereol 2007;21:115-7

- 16 casi in 18 anni
- Età media 15,4 mesi
- Sd di Down 7/16, prematurità 2/16
- Piedi +++
- Tricophyton rubrum +++
- Madre o padre con tinea pedis o onicomicosi
- Terapia locale +++

Onicomicosi da Candida

Rara

Quadri principali

- candidosi congenita
- candidosi mucocutanea cronica

Candidosi cutanea congenita

infezione intrauterina ascendente, rara

esordio nelle prime 12 ore di vita

eruzione disseminata monomorfa

papulo-vescicole su base eritematosa

pustole → croste

desquamazione (3° giorno)

mucose spesso risparmiate

Candidososi cutanea congenita



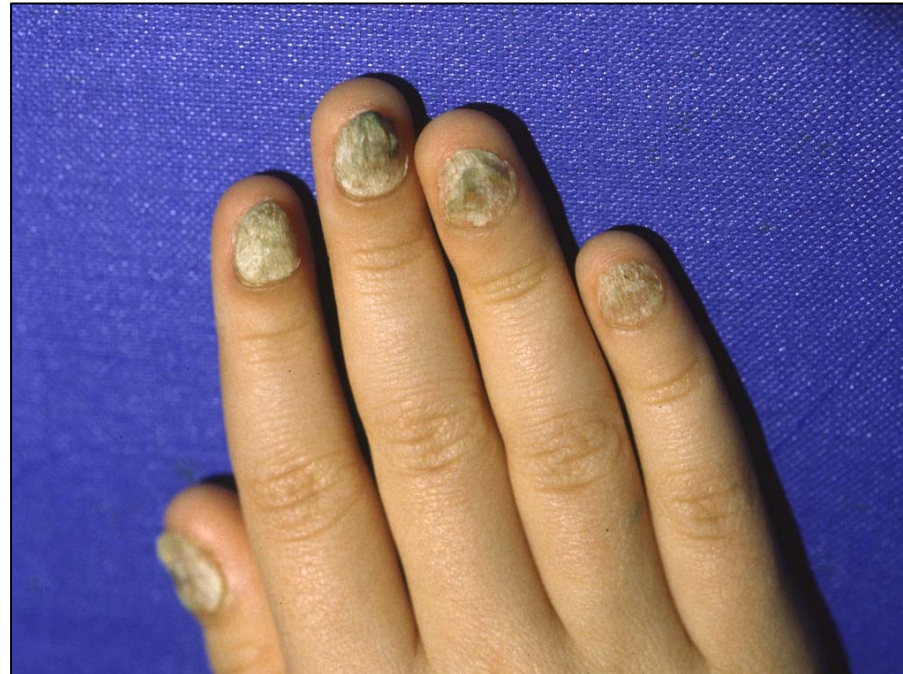
Candidosi mucocutanea cronica

Immunodeficienza primitiva con difetto selettivo nella risposta verso la Candida

Esordio nell'infanzia

Infezioni ricorrenti da Candida che interessano cute, mucose e unghie

Candidosi mucocutanea cronica



Candidosi mucocutanea cronica

Onicomicosi totale con ispessimento e colorazione giallastra della lamina



Dita a bulbo
per la flogosi dei
tessuti
periungueali

Candidosi mucocutanea cronica

Marcata
flogosi periungueale



Onicomicosi da Candida

- Rara
- Esame colturale
- Ricercare deficit immunologico
(candidosi mucocutanea cronica)

LE ALTERAZIONI CHE SI POSSONO VEDERE IN EPOCA NEONATALE

1 sono numerose

2 sono frequenti

3 sono rare

rare



MALALLINEAMENTO DELL'ALLUCE



**IPERTROFIA CONGENITA
DELLE PLICHE
UNGUEALI LATERALI
DELL'ALLUCE**

Sindrome di Iso Kikuci

onicodisplasia congenita dell'indice

Sporadica, talora familiare

Mani, II° dito +++ , talora altre (III°)

Unghia anonichia, micronichia, spesso monolaterale

Osso biforcazione a
della falange distale

diagnosi: Rxgrafia



Sindrome nail patella

- Difetto del gene LMX1B
- AD con variabile espressività
- Sedi colpite
 - **unghie** Ipoplasia o assenza di alcune
 - **ossa** Ipoplasia o aplasia della rotula
 - **reni** Nefropatia nel 40% dei casi

Sd unghia patella

- Alterazioni osteoarticolari

Ipoplasia o aplasia della rotula

più rare altre sedi (testa del radio, cresta iliaca, spina bifida occulta, scoliosi)



Sd nail patella

- Nefropatia nel 40% dei casi
 - displasia renale, duplicazione uretrale, glomerulonefrite
 - 8% IRC
- Periodici controlli nefrologici

Onicodistrofie ereditarie



Attenzione

talora segno iniziale di malattie complesse

pachionichia congenita
discheratosi congenita

Pachionichia congenita

- Gruppo di malattie ereditarie
- Diverse mutazioni nei geni delle cheratine (K6a/K16; K6b/K17)
- Esordio nell'infanzia, solitamente entro i 6 mesi di vita talvolta più tardivamente

Pachionichia congenita

- Distrofia ungueale
- Leucocheratosi orale
- Cheratodermia palmoplantare
- Cheratosi follicolare, bolle palmoplantari, leucocheratosi della laringe, ereditarietà

Pachionichia congenita



Ispessimento dei 2/3 distali dell'unghia che appare di colorito giallo brunastro e distrofica

Ipercheratosi del letto ungueale

Pachionichia congenita

Unghie simmetricamente ispessite, dure, con aumento della curvatura trasversale per ipercheratosi del letto ungueale



Pachionichia congenita



Cheratodermia
palmoplantare:
- diffusa o focale



Pachionichia congenita

decorso

Difficoltà alla deambulazione e all'utilizzo delle mani

Discheratosi congenita

- Forma severa: X-linked per mutazioni del gene DKC-1

Comparsa precoce

- Forma lieve: autosomica dominante per mutazioni del gene TERC

Comparsa più tardiva, talora verso l'adolescenza

Discheratosi congenita



leucocheratosi del cavo orale



iperpigmentazione reticolata della cute



distrofia ungueale



Distrofia ungueale atrofica
di aspetto lichenoid
configurante un quadro
di sindrome delle 20 unghie



Discheratosi congenita

decorso

Complicanze: 93% sviluppano un'insufficienza del midollo osseo con pancitopenia

- Rischi collegati alla pancitopenia
→ sorveglianza ematologica
- Aumentato rischio di precoce comparsa di carcinomi del cavo orale



Depressioni cupoliformi o pitting

depressioni di grandi dimensioni

forma e distribuzione irregolari

Psoriasi



Psoriasi ungueale

Segni caratteristici

- Pitting irregolare
- Chiazze color salmone
- Onicolisi con orletto eritematoso

Chiazze color
salmone
e onicolisi

da interessamento del
letto

di rara osservazione



E questo quadro ?



1 Psoriasi
3 Eczema

2 Lichen
4 Micosi

Ancora psoriasi



*Segni non
specifici*

Ipercheratosi subungueale,
ispessimento e friabilità della lamina,
perionissi, emorragie a scheggia



Nelle unghie dei piedi

sono rari i segni clinici patognomonic.

Frequente una ipercheratosi subungueale

DD con onicomicosi subungueale distale

Psoriasi ungueale

- Importante per la diagnosi nelle forme minime
- Incidenza di artropatia non aumentata



Ancora un esempio di....?



- 1 Psoriasi
- 2 Alopecia
- 3 Eczema
- 4 Micosi



Trachionichia in corso di alopecia areata



La gravità
non correla
con la prognosi
della malattia

Risoluzione spontanea
senza esiti



Distrofia delle venti unghie o trachionichia

- Unghie assottigliate e opache per un'eccessiva striatura longitudinale

Unghie a
carta vetrata



Distrofia delle venti unghie o trachionichia

- Frequente nel bambino
- Interessa una o più unghie
- Eziologia varia:
 - idiopatica
 - alopecia areata
 - psoriasi
 - lichen planus

Alopecia areata

Alterazioni ungueali nel 40% dei bambini

Maschi +++

Alopecia totale o universale +++

- Pitting geometrico
- Trachionichia (12% dei casi)
- Leuconichia punctata, linee di Beau, lunule marezzate

Pitting geometrico



Depressioni cupoliformi superficiali

Alopecia areata

pitting geometrico e trachionicha

disposizione regolare a formare linee orizzontali
e verticali



Alopecia areata

trachionichia



Fini striature longitudinalali

Trachionichia in atopico



Quale è l'agente eziologico più frequente nella perionissiti infantile ?



- 1 *Pseudomonas*
- 2 *Stafilococcus aureus*
- 3 *Candida*
- 4 *Strep. Beta emolitico*

Perionissi

- Infezione del tessuto che circonda l'unghia (plica ungueale)
- +++ *Stafilococco aureo*, talora *Streptococco beta emolitico di gruppo A*, *C o D* o *Pseudomonas*
- Piccola soluzione di continuo quale porta di ingresso



Herpes simplex ungueale

- PUP con perionissi acuta (pateruccio erpetico) con vescicole tipiche sulla cute periungueale
- Talora seguono linee di Beau e onicomadesi (matrice)
- Vescicole assenti se localizzato alla faccia ventrale della piega ungueale prossimale o al letto

Leuconichia punctata



Non è legata
a carenza

Unghia incarnita

- Flogosi con formazione di tessuto di granulazione
- Spicula ungueale
- Fattori predisponenti:
 - malallineamento ungueale
 - onicofagia
 - taglio non corretto dell'unghia
 - traumi
 - iperidrosi

Unghia incarnita

- Flogosi dei tessuti periungueali
- Formazione di tessuto di granulazione
- Epitelizzazione





Ematoma subungueale

- Trauma acuto
- Rottura dei capillari del letto
- Macchia dal rosso-scuro al nero



Ematoma subungueale

Eliminazione graduale
con la crescita dell'unghia

Dermatoscopia:
DD nevo melanocitico



Onicofagia

Frequente

Causa di infezioni e
diffusione di veruche

Danno della matrice con
alterazioni della lamina
e melanonichia striata



Neoformazioni

- Verruche
- Fibromi periungueali
- Granuloma piogenico
- Nevi melanocitici

Verruche

- Localizzazione
 - pieghe ungueali
 - letto
- Fattore predisponenti
 - onicofagia
 - iperidrosi



Verruche



Evitare
trattamenti invasivi

Rischio
di danno permanente



A quale patologia dobbiamo subito pensare ?





1 NF1

2 Sclerosi tuberosa

3 Fibromatosi digitale infantile

4 Esostosi periungueale

Fibromi periungueali

- Noduli o formazioni cilindriche
- Numero e dimensioni variabili
- Sede peri o subungueale
- Una o più dita
- Piedi +++

- Nella sclerosi tuberosa possono essere osservati nel 15% dei bambini e dal 60 all'80% degli adulti
- Dopo la pubertà



Macule ipocromiche
Esordio precoce
Numero > 3



Granuloma piogenico



Nevo melanocitico melanonichia longitudinale

- Rara
- Lentigo, nevo, raro il melanoma



Nevo melanocitico melanonichia longitudinale

Congenito, acquisito
matrice



Nevo melanocitico melanonichia longitudinale

Mani ++

pigmentazione in banda o di tutta l' unghia
nevo dei tessuti periungueali





Nevo melanocitico dell'unghia

- Rischio di evoluzione in melanoma non noto
- Regressione spontanea? possibile



Nevo melanocitico melanonichia longitudinale

Cosa fare?

- Biopsia della matrice (controversa)
rischi:
 - esito distrofico, residuo pigmentario
- possibile regressione spontanea

Melanonichia longitudinale

ML stabile

banda stretta → exeresi

banda larga → follow-up

ML recente controlli per 1-2 anni

se stabile come sopra

se si modifica → exeresi

Melanonychia longitudinale

- ML congenita
 - exeresi prima dell'adolescenza



Nevo melanocitico dell'unghia



dermatoscopia



Grazie per l'attenzione



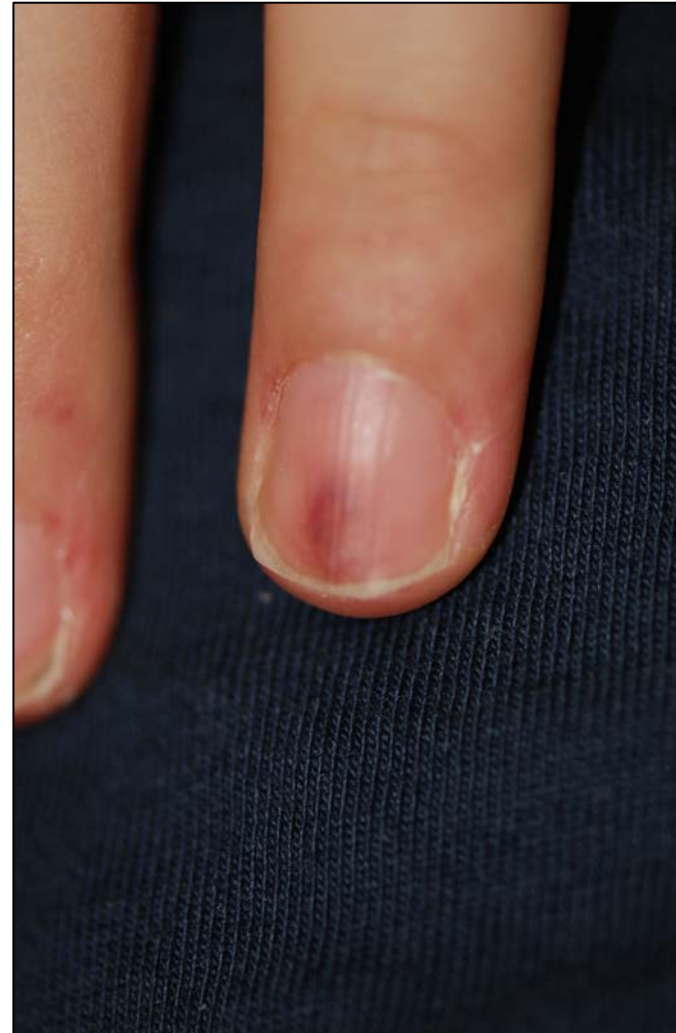
Emangioma del letto



Emangioma del letto



Alterazioni ungueali in corso di vasculite



Candidosi mucocutanea cronica



Sd unghia patella



Pachionichia congenita



Ipercheratosi
subungueale
e onicolisi





Fibromatosi digitale infantile

- proliferazione benigna di miofibroblasti
- rara
- 1965, Reye
- M = F
- eziologia: traumi (?)
- esordio: nascita o primi mesi di vita

Fibromatosi digitale infantile, clinica

- falangi distali (mani e piedi) +++
 - risparmio di alluce e pollice
 - raro in altre sedi (mano, braccio, gambe)
- noduli, unici o multipli
 - sessili
 - rossastri o rosso-violacei
 - pochi mm → 2 - 3 mm
 - consistenza dura
 - indolenti



Fibromatosi digitale infantile

- regressione spontanea
 - pochi mesi/alcuni anni
- terapia chirurgica se disturbi funzionali
 - possibili recidive locali

Fibromatosi digitale infantile



Fibromatosi digitale infantile



Fibromi subungueali e periungueali non traumatici (tumori di Koënen)

- **papule o noduli duri, lisci, del colorito della cute, dimensioni tra i 5 e i 10 mm, talvolta facilmente sanguinanti.**
- **più comuni a livello delle dita dei piedi che delle mani.**
- **solitamente periungueali, la loro presenza può talvolta essere presunta in base alla presenza di un solco longitudinale sulla superficie ungueale.**

Fibromi subungueali e periungueali non traumatici

Solitamente appaiono più tardivamente degli angiofibromi nel corso della vita e continuano a svilupparsi con il passare del tempo

Possono essere osservati nel 15% dei bambini e dal 60 all'80% degli adulti

Psoriasiform acral dermatitis.

Zaias N. The nail in health and disease. Lancaster, England.

MTP Press Limited, 1980.

Variante di psoriasi?



Fig. 7. Fingers of young boy with psoriasiform changes at fingertips. No other disease present. (University of Miami)



Fig. 8. Dorsal fingers of same patient showing short fingernail beds (arrow) on index and ring fingers of right hand. Biopsy was not typical of psoriasis. Undiagnosed (University of Miami).

Tosti <i>et al.</i>	2 casi	M 10 aa; F 9 aa
Caputo <i>et al.</i>	1 caso	M 9 aa

- Lesioni psoriasiformi superficie palmare delle dita
- Aspetto sclerodermiforme superficie dorsale dita fusiformi, cute sottile e lucida
- Apparente accorciamento lamina ungueale eponichio esuberante, lunula assente





PAD

- Non è psoriasi per:
 - AF negativa
 - Assenza di lesioni tipiche
 - Istologia
 - Artropatia assente

Patrizi A, Bardazzi F, Neri I, Fanti PA.

Psoriasiform acral dermatitis: a peculiar clinical presentation of psoriasis in children.

Pediatr Dermatol 1999; 16: 439-43

3 casi 3 M, età 6-8 anni

Lesioni psoriasiformi falangi distali mani

2/3 aspetto sclerodermiforme dorsale

Pseudoaccorciamento del letto ungueale

Istologia: dermatite subacuta spongiforme





MO:
dermatite subacuta
spongiforme

Test epicutanei
negativi



Rxgrafia:
assenti alterazioni
ossee e
dei tessuti molli



PAD: varietà di P. infantile

- Lesioni tipiche in altre sedi
- Risposta al calcipotriolo
- Istologia spongiforme (?)

Lichen striatus



Lichen striatus

assottigliamento
fissurazioni longitudinali

Limitato ad una
emiluna

Regressione
spontanea



