

*Istituto Dermopatico dell'Immacolata*  
*IRCCS Roma*  
*Clinica Dermatologica*  
*Università degli Studi di Bologna* °

## **Patologia ungueale**

**Mauro Paradisi Iria Neri** °

# Annesso ungueale

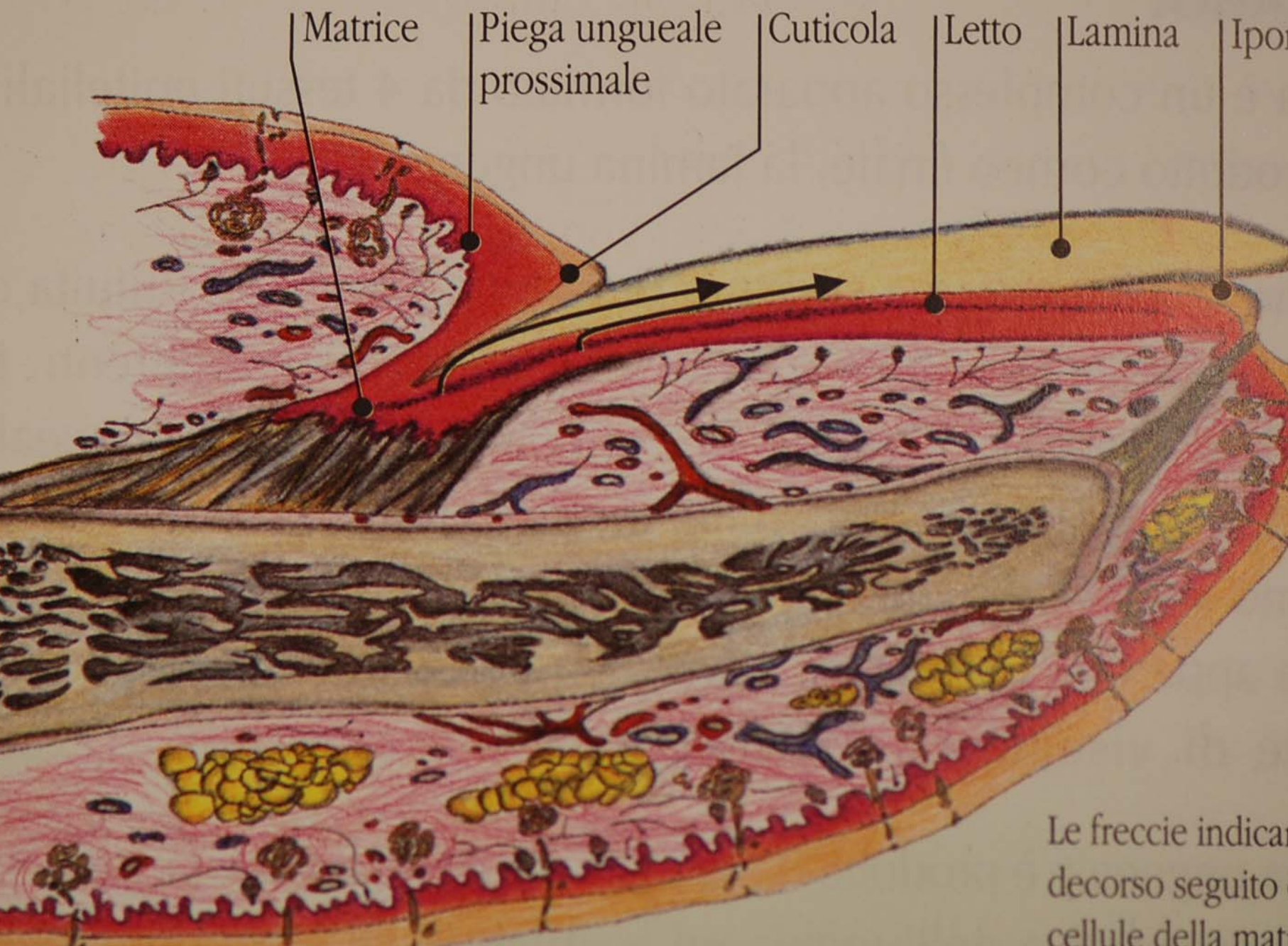
4 tessuti epiteliali cheratinizzati

- matrice
- letto
- piega ungueale prossimale (PUP)
- iponichio

Prodotto corneo finale

- lamina ungueale





Matrice

Piegua ungueale  
prossimale

Cuticola

Letto

Lamina

Ipo

Le frecce indicano  
il decorso seguito  
dalle cellule della matrice

# QUALI SONO LE ALTERAZIONI FISILOGICHE DELLE UNGHIE DA CONOSCERE ?

1. Linee di Koebner
2. Linee di Beau
3. Linee di Marfan
4. Linee di Auspitz



# QUALI SONO LE ALTERAZIONI FISILOGICHE DELLE UNGHIE DA CONOSCERE ?

## Linee di Beau

- Solchi trasversali della lamina
- Una o più unghie
- Migrano distalmente
- Blocco temporaneo attività mitotica



*Maschio, 5 anni, da alcuni mesi presenta tale obiettività.....*



# Statisticamente, è più probabile che sia?

1. una micosi
2. una psoriasi
3. una genodermatosi
4. una alterazione traumatica

una psoriasi

# Onicomicosi da dermatofiti

Rare nel bambino

circa 0,3%

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 +++

*Qualche esempio  
di micosi...*



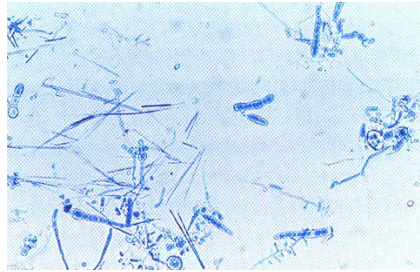
*Negli adolescenti possibilità di  
disidrosi palmo plantare...*



# Ed in caso di dubbio ?

- Ricordare l'utilità dell'esame micologico !

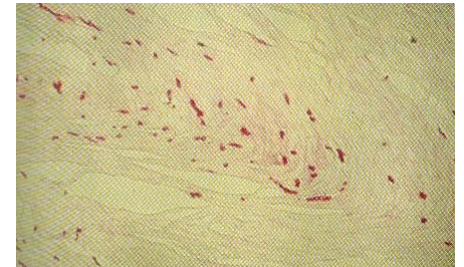
- Diretto



- Colturale



- L'es. istologico è eccezionale



# Onicomicosi da Candida

Rara

Quadri principali

- candidosi congenita
- candidosi mucocutanea cronica

# Candidosi cutanea congenita



**infezione intrauterina ascendente**, rara con esordio nelle prime 12 ore di vita

**eruzione disseminata monomorfa**

papulo-vescicole su base eritematosa, poi pustole e croste, infine desquamazione (3° giorno)

**mucose spesso risparmiate**

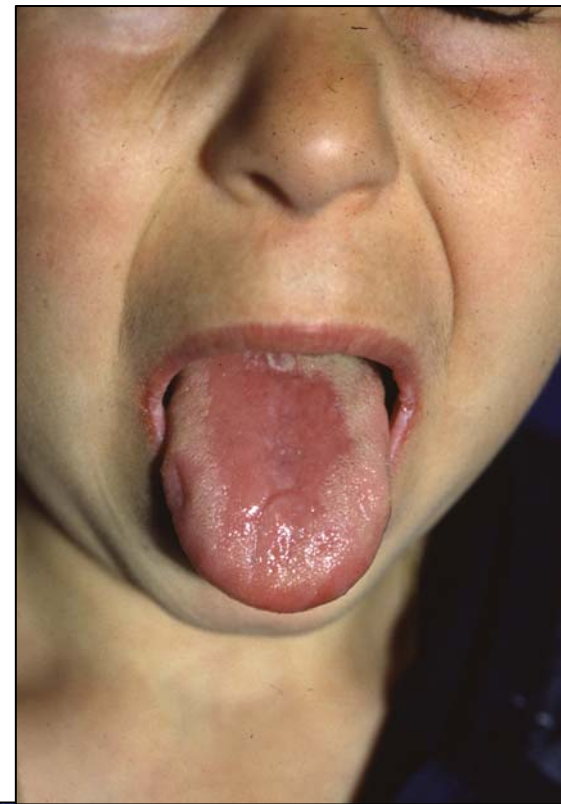
# Candidosi mucocutanea cronica

Immunodeficienza primitiva con difetto  
selettivo nella risposta verso la Candida

Esordio nell'infanzia

Infezioni ricorrenti da Candida che  
interessano cute, mucose e unghie

Ispessimento e colorazione giallastra  
della lamina



# Onicomicosi da Candida



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





# LE ALTERAZIONI UNGUEALI CHE SI POSSONO VEDERE IN EPOCA NEONATALE

*1 sono numerose*

*2 sono frequenti*

*3 sono rare*

*rare*

**UNGHIA PSEUDO INCARNITA PER EDEMA  
DISTALE DEL POLPASTRELLO DA LAMINA CORTA**



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



**MALALLINEAMENTO DELL'ALLUCE**

***E quelle molto  
rare ?***

## Sindrome di Iso Kikuci onicodisplasia congenita dell'indice

Sporadica, talora  
familiare

Unghia: anonichia,  
micronichia, spesso  
monolaterale

Osso: biforcazione  
della falange distale

diagnosi: Rx



# Sindrome nail patella

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



# Pachionichia congenita

Gruppo di malattie ereditarie, per mutazioni nei geni delle cheratine (K6a/K16-17), ad esordio nell'infanzia, solitamente entro i 6 mesi di vita,

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



# Discheratosi congenita

**Forma severa: X-linked (gene DKC-1)  
comparsa precoce**

**Forma lieve: AD (gene TERC), comparsa  
nell'adolescenza**

**Pancitopenia, K cavo orale**



leucocheratosi del cavo orale



iperpigmentazione reticolata della cute



distrofia ungueale

## *II “Pitting”*



# Pitting

depressioni cupoliformi di  
forma e distribuzione irregolari o regolari

*Psoriasi*

*Pitting irregolare*





# Psoriasi ungueale

## Segni caratteristici

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



# 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

# Psoriasi ungueale

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

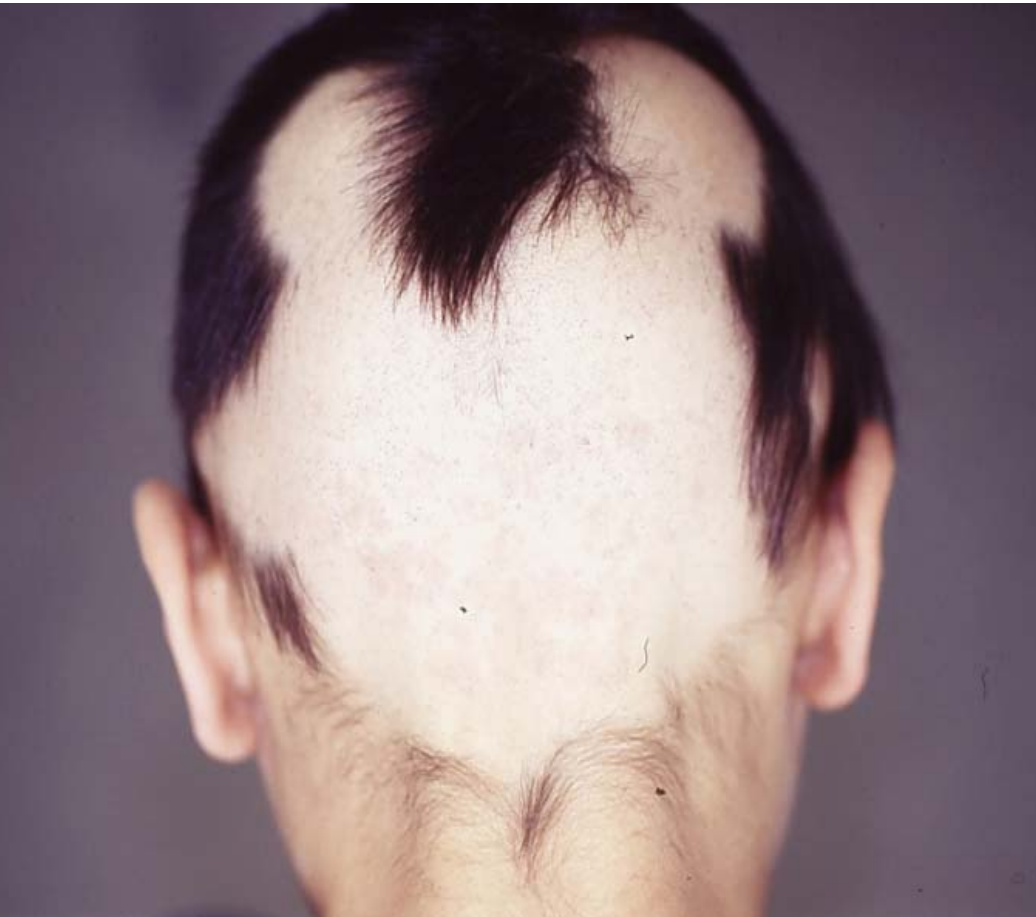


In questo caso, associato a  
chiazze alopeciche, a che  
pensare....?



- 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:
  - alopecia areata
  - psoriasi
  - lichen planus
  - idiopatica



# Alopecia areata

Onicopatía nel 40% dei bambini

Maschi +++

Alopecia severa

Pitting geometrico

Trachionichia



# Pitting geometrico



Depressioni cupoliformi superficiali

Alopecia areata

trachionichia

Fini striature  
longitudinali



pitting geometrico

disposizione regolare a  
formare linee orizzontali  
e verticali



# Quale è l'agente eziologico più frequente nella perionissia 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



# 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 verruche

Danno della matrice con  
alterazioni della lamina  
e melanonichia striata



# Leuconichia



Può essere  
totale, subtotale,  
trasversa,  
longitudinale,  
punctata

Quest'ultima  
legata a traumi

Non è legata  
a carenza di  
 $\text{Ca}^{++}$ !!

# Verruche

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

Evitare trattamenti invasivi per rischio di danno permanente



A quale patologia dobbiamo pensare ?



1 *NF1*

2 *Sclerosi tuberosa*

3 *Fibromatosi digitale infantile*

4 *Esostosi periungueale*



1 NF1

2 *Sclerosi tuberosa*

3 *Fibromatosi digitale infantile*

4 *Esostosi periungueale*

# Fibromi periungueali di Koenen

- Noduli o formazioni cilindriche
  - Numero e dimensioni variabili
  - Sede peri o subungueale
  - Una o più dita
  - Piedi più colpiti
- 
- Nella S.T. osservati nel 15% dei b. e dal 60 all'80% degli a.
  - Dopo la pubertà



# Melanonichia longitudinale

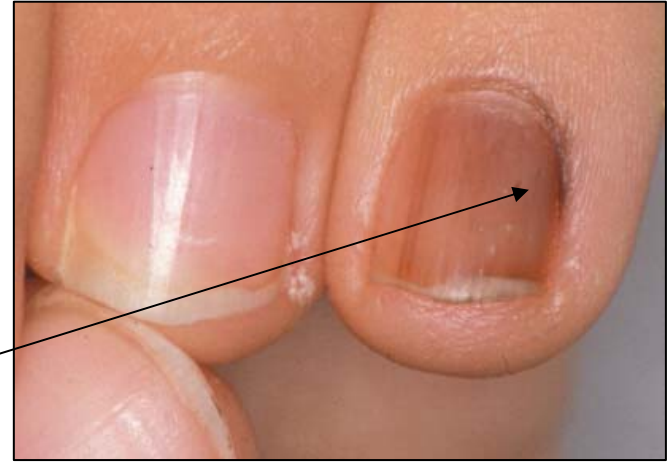
- Rara
- Lentigo, nevo, raro il melanoma





# melanonichia longitudinale

Soprattutto alle mani  
pigmentazione in banda o di tutta  
unghia  
nevo dei tessuti peri ungueali



# Nevo melanocitico dell'unghia

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



# melanonichia longitudinale

Cosa fare?

- Biopsia della matrice (controversa)  
rischi:  
esito distrofico, residuo pigmentario
- Dermatoscopia (non sempre risolutiva, esperti)
- 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



Vasculite



Granuloma piogenico

Emangioma del letto





***1 Tumore di Koenen***

***2 Fibromatosi digitale infantile***

***3 Fibrosarcoma di Darier Ferrand***

***4 Angiomatosi acrale***

# Fibromatosi digitale infantile

- proliferazione benigna di miofibroblasti
- rara
- 1965, Reye
- M = F
- eziologia: sconosciuta
- 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

***Grazie per l'attenzione***

