



Εκδήλωση ομαλού λειχήνα νυχιών από ονυχοφαγία σε παιδάκι 8 ετών: μια σπάνια κλινική οντότητα

Ευδοξία Πάνου, Παντελής Παναγάκης, Ελένη Ρεμουντάκη, Ειρήνη Ποτουρίδου, Αλέξανδρος Στρατηγός

1η Πανεπιστημιακή κλινική, "Α. Συγγρός" Νοσοκομείο Δερματικών και Αφροδισίων Νόσων

Onychophagia induced lichen planus to an 8-year-old boy: a rare manifestation

Evdoxia Panou, Pantelis Panagakis, Eleni Remountaki, Eirini Potouridou, Alexander Stratigos

1st Dermatology Department, Andreas Syngros Hospital of Venereal & Dermatological Diseases, Athina, Greece

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Ο ομαλός λειχήνας των νυχιών (NLP) είναι μια φλεγμονώδης διαταραχή που συνδέεται συχνά με παραμόρφωση και τη λειτουργική τους βλάβη. Μπορεί να εμφανιστεί ανεξάρτητα ή σε συνδυασμό με άλλες μορφές ομαλού λειχήνα (LP). Ο NLP μπορεί να προκαλέσει σημαντική νοσηρότητα και είναι μια από τις λίγες ασθένειες στις οποίες μπορεί να επέλθει μόνιμη απώλεια νυχιών σε περιπτώσεις ανεπαρκούς θεραπείας. Σε πολλούς ασθενείς ο NLP έχει αρνητική επίδραση στις καθημερινές δραστηριότητες και την ποιότητα ζωής. Η κλινική εικόνα του NLP δεν είναι χαρακτηριστική, ειδικά κατά την έναρξη της νόσου. Ο NLP είναι πολύ σπάνιος στα παιδιά, με λίγες μόνο περιπτώσεις να αναφέρονται στη βιβλιογραφία, οι περισσότερες ως αναφορές μεμονωμένων περιστατικών. Η προσβολή των νυχιών σε ασθενείς με δερματικές βλάβες είναι 1%-15%. Στα παιδιά δεν ξεπερνά το 4% και συνήθως οι εκδηλώσεις έχουν τη μορφή τραχυονυχίας. Εδώ παρουσιάζουμε ένα περιστατικό εκδήλωσης ομαλού λειχήνα νυχιών μετά από ονυχοφαγία σε παιδάκι 8 ετών. Απ' όσο γνωρίζουμε παρόμοιο περιστατικό δεν έχει αναφερθεί στην βιβλιογραφία.

ΛΕΞΕΙΣ-ΚΛΕΙΔΙΑ: Ομαλός λειχήνας νυχιών, παιδιά, ονυχοφαγία

ABSTRACT

Nail lichen planus (NLP) is an inflammatory disorder that is quite often associated with their deformity and functional damage.

It may occur independently or in conjunction with other forms of lichen planus (LP). NLP may cause significant morbidity, and it is one of the few nail diseases in which permanent nail loss may ensue with inadequate treatment. For many patients with NLP, there is a profound impact on daily activities and quality of life. The clinical features of NLP are not specific, especially at disease onset.

Nail lichen planus (NLP) is very rare in children, with only a few cases reported in the literature, most as isolated case reports. Nail involvement in patients with skin lesions is 1%-15%. As a single manifestation, nail involvement is rare, especially at young ages. In children it does not exceed 4% and usually the manifestations take the form of trachyonychia. Herein we present a case of onychophagia induced nail lichen planus in an 8-year-old boy. To our knowledge this has not been previously reported in literature.

KEYWORDS: Nail lichen planus, children, onychophagia



ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Αγοράκι 8 ετών προσήλθε στο παιδο-δερματολογικό ιατρείο του Νοσοκομείου Ανδρέας Συγγρός με ιστορικό συμπτωματικής ονυχοδυστροφίας από τρίμηνο. Στην κλινική εξέταση διαπιστώθηκε τραχυνουχία σε 15 από τα 20 δάχτυλα (Εικόνες 1, 2). Ευρήματα όπως: πτερύγιο, ραβδώσεις, βοθρία, υπονούχια υπερκεράτωση, ονυχορρήξεις, περιφερική ονυχομάδηση δεν ανευρέθησαν. Το δέρμα, οι βλεννογόνοι και το τριχωτό της κεφαλής ήταν άθικτα. Το παιδί είχε φυσιολογική ανάπτυξη και είχε υποβληθεί στον υποχρεωτικό εμβολιασμό για την ηλικία του. Είχε ατομικό ιστορικό ΔΕΠΥ.

Δεν αναφέρθηκε προσωπικό η οικογενειακό ιστορικό δερματολογικών παθήσεων. Κατά τη λήψη του ιστορικού, το παιδί παραδέχτηκε πως δαγκώνει επανειλημμένα τα νυχιά του όταν δεν τον βλέπουν οι γονείς και κυρίως το βράδυ πριν κοιμηθεί (Εικόνα 3). Το αγοράκι παραπέμφθηκε για εκτίμηση στο ιατρείο όνυχος όπου και τέθηκε η διάγνωση του ομαλού λειχήνα. Έγινε σύσταση για διακοπή της ονυχοφαγίας και έναρξη τοπικής αγωγής με κρεμά μεθυλπρεδνιζολόνης. Έγινε εκτενής συζήτηση για την επίπτωση της ονυχοφαγίας και συνεπώς του λειχήνα στα νύχια. Έγινε σύσταση για ψυχιατρική εκτίμηση.



ΕΙΚΟΝΑ 1 | Ομαλός λειχήνας νυχιών.



ΕΙΚΟΝΑ 2 | Τραχυνουχία μεγάλων δαχτύλων. 2α) κάτω ακρών 2β) άνω ακρών.



ΕΙΚΟΝΑ 3 | Ονυχοφαγία κάτω άκρων.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Ο ομαλός λειχήνας (LP) είναι μια χρόνια φλεγμονώδης, βλατιδώδης νόσος άγνωστου αιτιολογίας που μπορεί να επηρεάσει το δέρμα, τα νύχια, τα μαλλιά και τους βλεννογόνους. Έχει παγκόσμιο εκτιμώμενο επιπολασμό που κυμαίνεται από 0,5% έως 1%.^{1,5,6}

Ο δερματικός LP εμφανίζεται με στίλβωσες ιώδεις βλατίδες με πολλές μορφολογικές παραλλαγές. Ο ομαλός λειχήνας των νυχιών (NLP) μπορεί να εμφανιστεί ανεξάρτητα ή σε συνδυασμό με άλλες μορφές LP. Η παθογένεση του LP και του NLP δεν είναι πλήρως κατανοητή. Ο NLP είναι περισσότερο πιθανό να επηρεάσει τα νύχια των χεριών σε σύγκριση με το τα νύχια των ποδιών. Σε μια αναδρομική μελέτη 67 ασθενών με NLP, το 94% είχε εμπλοκή των νυχιών με προσβολή κατά μέσο όρο 7 νύχια, ενώ 54% των ασθενών είχαν προσβολή των νυχιών των ποδιών με μέσο όρο 3 νύχια. Οι ενήλικες επηρεάζονται συχνότερα ενώ μόνο 10% -15% των περιπτώσεων εμφανίζεται σε παιδιά. Η μέση ηλικία των προσβεβλημένων ασθενών τα 47 έτη.^{2,5,6,9}

Η κλινική εξέταση μπορεί να είναι αρκετή για να τεθεί η διάγνωση του NLP όταν οι υπάρχουν οι χαρακτηριστικές αλλαγές. Η θέσπιση κριτηρίων για την κλινική διάγνωση του NLP είναι δεν είναι εφικτή λόγω έλλειψης ειδικότητας των κλινικών χαρακτηριστικών. Όταν ο LP επηρεάζει τη μήτρα των νυχιών προκύπτουν κλινικά χαρακτηριστικά όπως οι ραβδώσεις και τα βοθρία. Οι ραβδώσεις είναι πιο συχνό εύρημα νυχιών (89,5% - 66,7%). Το πτερύγιο είναι ουλή σε σχήμα «ν» που θυμίζει “φτερά αγγέλου” και είναι η πιο ειδική βλάβη για τον NLP συγκριτικά με άλλα ευρήματα του λειχήνα που παρουσιάζονται νωρίτερα στην πορεία της νόσου. Το πτερύγιο αποτελεί εκδήλωση τελικού σταδίου και είναι μη αναστρέψιμη βλάβη. Η παρουσία πτερύγιο είναι σημάδι σοβαρής ή προοδευτικής νόσου και χρήζει ανάγκης επείγουσας διαχείρισης για την πρόληψη ανονυχίας.^{5,6}

Η LP είναι μια koebner θετική πάθηση. Ο μικρός ασθενής επανειλημμένα δάγκωνε τα νύχια που για μεγάλο χρονικό διάστημα. Ο LP είναι σπάνιος σε παιδιά και οι αναφορές στην βιβλιογραφία είναι λίγες κυρίως από την Ινδία, Ηνωμένο Βασίλειο (κυρίως ασθενείς ινδικής καταγωγής) την Ιταλία, τη Γαλλία και Κουβέιτ.⁵ Η συχνότητα του LP ποικίλλει από 2,1% σε 11,2% στον παιδιατρικό πληθυσμό. Σε μεγάλες μελέτες δεν υπήρχε σημαντική υπεροχή του φύλου. Επικρατεί ο κλασικός ομαλός λειχήνας του δέρματος. Η προσβολή του βλεννογόνου είναι σπάνια στις μικρές ηλικίες όπως και η προσβολή των νυχιών. Η συχνότη-

τα του NLP κυμαίνεται από 0% έως 16,6% των παιδιών με λειχήνα. Δεν υπάρχουν αναφορές μεμονωμένου NLP. Δεν φαίνεται να συσχετίζεται με συστηματική ασθένεια ή οικογενειακό ιστορικό. Εκτιμάται πως 10-15% των παιδιών με LP αναφέρεται ότι έχει εκδηλώσεις στα νύχια.^{3-5,8}

Η ονυχοφαγία είναι μια ψυχαναγκαστική συμπεριφορά που σχετίζεται με το δάγκωμα των νυχιών. Είναι κοινή πάθηση μεταξύ των παιδιών και των νεαρών ενηλίκων. Η ονυχοφαγία μπορεί να προκαλέσει καταστροφή της πλάκας των νυχιών, οδηγώντας σε βράχυνση, χρόνια παρωνυχία και δευτερογενείς λοιμώξεις. Οι ασθενείς συνήθως δεν αναφέρουν αυτή τη συμπεριφορά όταν ερωτώνται για αλλαγές που σχετίζονται με τα νύχια.^{10,11}

Η τραχυονυχία («τραχιά νύχια») είναι μια αντίδραση ή μορφολογικό πρότυπο με ποικίλες κλινικές εκδηλώσεις και αιτιολογίες. Μπορεί να περιλαμβάνει μόνο 1 ή έως και 20 νύχια (δυστροφία 20 νυχιών). Μπορεί να είναι εκδήλωση ομαλού λειχήνα, ψωρίασης, γυροειδούς αλωπεκίας, ανεπάρκειας ανοσοσφαιρίνης A, ατομικής δερματίτιδας και κοινής ιχθύωσης. Το δικό μας περιστατικό εμφάνισε NLP με την μορφή τραχυονυχίας σε 15 από τα 20 δάκτυλα. Όταν η τραχυονυχία εμφανίζεται στην παιδική ηλικία ως εκδήλωση του ομαλού λειχήνα, τείνει να υποχωρεί με το χρόνο.⁷ Όσον αφορά τη θεραπεία, είναι ιδιαίτερα σημαντικό να γίνει η έναρξη εγκαίρως διότι ο NLP μπορεί να οδηγήσει σε μόνιμη απώλεια των νυχιών. Η θεραπεία του συνήθως αποτελεί μια πρόκληση. Η αποτελεσματικότητα της τοπικής θεραπείας είναι περιορισμένη διότι η απορρόφηση του φαρμάκου μέσω της κοίτης και της μήτρας του νυχιού είναι μικρή. Επιπλέον, οι ασθενείς μπορεί να μην κατανοούν την προοδευτική φύση της ασθένειας και επομένως απορρίπτουν τη συστηματική θεραπεία. Η ενδοβλαβική τριαμινολόνη είναι ασφαλής και αποτελεσματική θεραπεία του NLP με την οποία αποφεύγονται οι συστηματικές παρενέργειες ενώ εναποτίθεται το φάρμακο απευθείας στο σημείο του φλεγμονής.⁵

Η συστηματική θεραπεία δεν πρέπει να αναβάλλεται εάν εμπλέκονται τα 3 πρώτα δάκτυλα ή/και όταν έχει σημαντικό αντίκτυπο στην ποιότητα ζωής των ασθενών. Η ασιτρετίνη είτε μόνη της είτε σε συνδυασμό με συστηματικά κορτικοστεροειδή αποτελεί μια έχουν καλή ανταπόκριση. Οι βιολογικοί παράγοντες και οι Jak αναστολείς είναι μια μελλοντική υποσχόμενη επιλογή. Σε περιπτώσεις που η διάγνωση καθυστερήσει, μπορεί να εμφανιστούν ασθενείς σε ένα στάδιο της νόσου που δεν αντιμετωπίζεται (δηλ. με πτερύγιο και/ή ανονυχία).^{5,12}



ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Ο LP είναι μια ασθένεια ασυνήθιστη σε παιδιά, πόσο μάλλον ο NLP. Είναι μια κοινή θετική πάθηση όπως αποδεικνύεται και από το περιστατικό μας. Σύμφωνα με την βιβλιογραφία, η ονυχοφαγία και η ονυχοιλλομανία ευθύνονται για χρόνιο τραύμα και συνεπώς τον ομαλό λειχήνα σε θετικά προδιατεθειμένα άτομα. Ο

NLP είναι σημαντικό να αναγνωρίζεται διότι, εάν δεν αντιμετωπιστεί, μπορεί να οδηγήσει σε μόνιμη απώλεια νυχιών με αντίκτυπο στην ψυχική υγεία ειδικά σε αυτήν την ευαίσθητη ηλικιακή ομάδα. Απ' όσο γνωρίζουμε, ομαλός λειχήνας νυχιών επαγόμενος από ονυχοφαγία σε παιδιά δεν έχει αναφερθεί στην βιβλιογραφία.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Bhattacharya M, Kaur I, Kumar B. Lichen planus: a clinical and epidemiological study. *J Dermatol* 2000;27(9):576–82.
- Samman PD. The nails in lichen planus. *Br J Dermatol* 1961;73:288–92.
- Calzada de Tlalpan 4800, Delegación Tlalpan, México D.F. Código, Lichen Planus in 24 Children with Review of the Literature, *Pediatric Dermatology Vol. 22 No. 4* 295–298, 2005
- Kumar V, Garg BR, Baruah MC, et al. Childhood lichen planus. *J Dermatol* 1993;175–1776. Balasubramaniam P, Ogboli M, Moss C. Lichen planus in children: review of 26 cases. *Clin Exp Dermatol* 2008;33(4):457–9.
- Gupta MK, Lipner SR. Review of Nail Lichen Planus: Epidemiology, Pathogenesis, Diagnosis, and Treatment. *Dermatol Clin.* 2021 Apr;39(2):221-230.
- Scott MJ Jr, Scott MJ Sr. Ungual lichen planus. Lichen planus of the nail. *Arch Dermatol.* 1979 Oct;115(10):1197-9. PMID: 507861
- Joshi RK, Abanmi A, Ohman SG, et al. Lichen planus of the nails presenting as trachyonychia. *Int J Dermatol* 1993;32(1):54–5.
- Halteh P, Scher RK, Brinster NK, et al. A 10-year-old boy with dystrophy of the fingernails. *Pediatr Dermatol* 2017;34(2):193–4.
- Tosti A, Peluso AM, Fanti PA, et al. Nail lichen planus: clinical and pathologic study of twenty-four patients. *J Am Acad Dermatol* 1993;28(5 Pt 1):724–30.
- Halteh P, Scher RK, Lipner SR. Onychotillomania: diagnosis and Management. *Am J Clin Dermatol* 2017;18(6):763–70.
- Halteh P, Scher RK, Lipner SR. Onychophagia: a nailbiting conundrum for physicians. *J Dermatolog Treat* 2017;28(2):166–72.
- Abduelmula A, Bagit A, Mufti A, Yeung KCY, Yeung J. J Cutan, The Use of Janus Kinase Inhibitors for Lichen Planus: An Evidence-Based Review. *Med Surg.* 2023 May-Jun;27(3):271-276.

Συγγραφέας Αλληλογραφίας

Ευδοξία Πάνου

email: ev_panou@yahoo.gr