

Maladie de Darier : tout savoir sur cette maladie rare de la peau

le 7 févr. 2023



© Adobe Stock / MQ-Illustrations

La maladie de Darier est une affection cutanée génétique rare. Moins de deux personnes sur 100 000 sont concernées. Les signes très désagréables sévissent par des poussées et la maladie demeure incurable. Cependant grâce aux traitements la qualité et l'espérance de vie sont préservées. Explications.

Définition : qu'est-ce que la maladie de Darier ?

La maladie de Darier (aussi appelée **maladie de Darier-White** ou **dyskératose folliculaire**) est une maladie génétique héréditaire rare de la peau. Cette maladie chronique se manifeste par poussées au cours desquelles les patients présentent des **papules sèches** (petites lésions de la peau en relief, bien limitées et solides) au niveau du visage, des tempes, du cou, du cuir chevelu, du tronc, des flancs, des grands plis (aine et aisselles) et des extrémités. Le regroupement des papules

entraîne la formation de « nappes » épaisses, verruqueuses et brunâtres, pouvant dégager **une odeur nauséabonde**.

La maladie de Darier est une affection rare : la prévalence est d'une à deux personnes sur 100 000.

La maladie de Darier débute habituellement à un jeune âge le plus souvent à la puberté, dans la vingtaine ou la trentaine. Elle est présente partout dans le monde.

La maladie de Darier est due à une **anomalie génétique** de l'adhérence entre elles des cellules de la peau (cohésion des cellules). Il n'existe aucun moyen de guérir de la maladie de Darier. Les traitements existants ont pour objectif de soigner les lésions cutanées et de prévenir les complications.

Bon à savoir : la maladie de Darier a été décrite pour la première fois en 1889 par Ferdinand-Jean Darier sous le nom de psorodermose folliculaire végétante.

Causes : à quoi est due la maladie de Darier ?

Une mutation du gène ATP2A2

La maladie de Darier résulte d'une [anomalie génétique](#) au niveau du **gène nommé ATP2A** localisé sur le **chromosome 12**. Ce gène code pour la fabrication d'une protéine qui est une pompe à calcium. Cette anomalie génétique (comme celle retrouvée dans la **maladie de Hailey Hailey**) altère l'adhérence des cellules de la peau entre elles.

La maladie de Darier est-elle héréditaire ?

La maladie de Darier est une **maladie héréditaire de transmission autosomique dominante** : un malade a un risque sur deux de transmettre la maladie à ses enfants. Une personne porteuse du gène défectueux développera obligatoirement la maladie à un âge plus ou moins avancé

(75 % des personnes atteintes ont développé la maladie avant 20 ans).

Le principal facteur de risque de la maladie de Darier est le fait d'avoir un proche parent atteint par cette pathologie. La majorité des cas sont des formes familiales, même s'il existe des cas sporadiques.

La maladie n'est **pas contagieuse**.

La maladie de Darier se manifeste par des poussées au cours desquelles le patient présente :

- **des papules de couleur brunâtre à jaunâtre recouvertes d'une croûte grisâtre.** Le regroupement de ces papules aboutit à **la formation de nappes épaisses fissurées qui entraînent des suintements fétides.** Les zones atteintes sont celles où il y a une production importante de sébum du visage, les tempes, les faces latérales du cou, le cuir chevelu, le tronc, les flancs, les grands plis (l'aîne et les aisselles) ;
- **une atteinte des extrémités** : présence de papules de même couleur que la peau ayant un aspect de **verrues planes sur le dos des mains, épaissement de la cornée (hyperkératose) ponctuée de minuscules puits sur les paumes de mains et les plantes de pieds** ;
- **des ongles élargis qui présentent une alternance de bandes rouges et blanches.** Le bord libre de l'ongle est souvent encoché et on note un épaissement de la peau sous les ongles ;
- les muqueuses peuvent également être touchées, notamment les muqueuses buccales, de l'œsophage et ano-génitales. Les papules sont alors blanchâtres ;
- des **démangeaisons** (prurit) ;
- des surinfections bactériennes ou [herpétiques](#) ;
- parfois des signes neurologiques et psychiatriques (telles que la [psychose maniacodépressive](#)).

Des formes cliniques moins caractéristiques sont plus rarement observées. Elles se distinguent par une localisation différente des lésions

ou par des lésions d'aspect différent.

Quels sont les facteurs déclenchants des signes de Darier ?

Il existe des facteurs susceptibles de déclencher les crises de la maladie de Darier chez un patient atteint tels que :

- la chaleur ;
- la [transpiration](#) ;
- l'exposition au soleil ;
- une anesthésie générale ;
- les règles ou la grossesse chez la femme.

Comment évolue la maladie de Darier ? Quelles complications ?

La maladie de Darier est chronique. Le plus souvent, elle dure toute la vie se manifestant par poussées. Le pronostic est variable d'un patient à l'autre mais la maladie ne réduit pas l'espérance de vie.

Quelles sont les complications de la maladie de Darier ?

Des complications sont possibles au cours de la maladie de Darier. Il s'agit principalement des **surinfections cutanées bactériennes**, dues à des champignons (fongiques) ou virales. Les personnes immunodéprimées sont plus en proie à développer des complications.

Comment peut-on prévenir la maladie de Darier ?

Il n'est pas possible de prévenir la survenue de la maladie de Darier. Le **diagnostic prénatal** est possible mais il n'est pas réalisé en pratique, le handicap étant jugé trop modeste pour faire l'objet d'un dépistage avant la naissance.

Comment est établi le diagnostic de la maladie de

Darier ?

Le diagnostic de la maladie de Darier est réalisé par :

- un examen clinique ;
- une [biopsie](#) de peau sous anesthésie locale. Le fragment de peau prélevé est ensuite analysé.

Il n'existe **pas de traitement curatif** de la maladie de Darier.

Pour les formes légères ou localisées, on se contente d'abord d'éviter le plus possible le soleil, la chaleur et la l'humidité qui sont des facteurs déclenchants des poussées. On propose également l'application d'antiseptiques, de crèmes hydratantes ou de traitement locaux kératolytiques à base d'urée. Les rétinoïdes sous forme de crème peuvent également être administrés.

En seconde intention, des **rétinoïdes** (acitrétine, isotrétinoïde) par voie orale peuvent être prescrits en cas de forme étendue ou sévère.

En cas de surinfection, on propose des traitements antiseptiques et des antibiotiques par voie générale s'il y a une surinfection bactérienne, ou de l'aciclovir en cas de surinfection au virus de l'herpès.

Vivre avec la maladie de Darier

Le préjudice esthétique et les odeurs dégagées par les lésions peuvent altérer la vie sociale des patients. En outre, il est indispensable d'adopter un mode de vie sain ainsi que d'éviter les facteurs déclenchants de la maladie pour éviter les poussées.

Associations Maladie de Darier

[ASSOCIATION POUR LES MALADES DE HAILEY-HAILEY ET DARIER](#)

Maladies Rares Info Services au 08 10 63 19 20