

## **FICHE D'INFORMATION PATIENT**

### **Maladie de Darier**

Vous avez une maladie de Darier.

Il s'agit d'une maladie génétique, par mutation d'une protéine nécessaire aux kératinocytes qui sont les cellules de la peau. Il s'agit d'une maladie autosomique dominante, ce qui signifie que le risque de transmission à un enfant est de 50%.

La maladie de Darier se manifeste souvent à partir de l'adolescence, par des poussées de lésions cutanées, à type de rougeurs ou de croûtes, qui peuvent exister sur le visage, les cheveux, le tronc ou les plis.

Le diagnostic peut nécessiter la réalisation d'un prélèvement de peau par le dermatologue, c'est-à-dire une biopsie cutanée.

Les poussées sont de fréquence, de durée et de sévérité variable au cours du temps et d'une personne à l'autre, y compris au sein de la même famille. Les poussées sont déclenchées par le soleil, la chaleur, la transpiration, certains médicaments, le cycle menstruel, la grossesse.

Il peut exister des aspects de « pseudo-verrues » des mains, et des anomalies des ongles. Il peut y avoir des manifestations neurologiques ou psychiatriques associées dans 10% des cas.

La maladie de Darier persiste tout au long de la vie, mais a tendance à s'améliorer avec l'âge.

Les complications, en dehors des poussées, sont des surinfections bactériennes ou par le virus de l'herpès. Il faut penser aux surinfections quand les lésions cutanées de la maladie de Darier s'aggravent brutalement.

Le traitement de la maladie de Darier peut comporter :

- l'évitement des facteurs aggravants : le soleil, la chaleur, la transpiration,
- des traitements locaux (crèmes, pommades) au moment des poussées,
- des traitements antibiotiques ou antiviraux au moment des surinfections,
- en cas de maladie sévère résistante aux traitements locaux, des traitements par comprimés par rétinoïdes ou ciclosporine. Ces médicaments ont des effets secondaires et ne permettent pas de guérir définitivement la maladie.