

Aspects épidémio-cliniques et dermoscopiques de la maladie de Darier

1^{er} Auteur : Rym, ZMITI, résidente, Service de dermatologie , Hopital Habib Thameur, Tunis,Tunisie

Autres auteurs, équipe:

- Anissa, ZAOUAK,professeur agrégée, Service de dermatologie , Hopital Habib Thameur, Tunis,Tunisie
- Amal, CHAMLI, Assistante, Service de dermatologie , Hopital Habib Thameur, Tunis,Tunisie
- Houda,HAMMAMI,Professeur, Service de dermatologie , Hopital Habib Thameur, Tunis,Tunisie
- Samy,FENNICHE, PROFESSEUR, Service de dermatologie , Hopital Habib Thameur, Tunis,Tunisie

Introduction:

La maladie de Darier (MD) est une génodermatose à transmission autosomique dominante. C'est une dermatose acantholytique et dyskératosique liée à des lésions intrinsèques des systèmes d'adhésion interkératinocytaire. Cliniquement, elle se manifeste par des lésions papulokératosiques prédominant sur les zones séborrhéiques et une atteinte acrale avec une lésion unguéale. Nous rapportons les aspects dermoscopiques chez 5 patients suivis pour maladie de Darier dans notre service.

Matériels et méthodes :

Etude prospective menée au service de dermatologie de l'hôpital Habib Thameur, colligeant 5 patients suivis pour MD pour on a pratiqué un examen dermoscopique.



Figure4:érythème important, croute hémorragique cheveux cassés

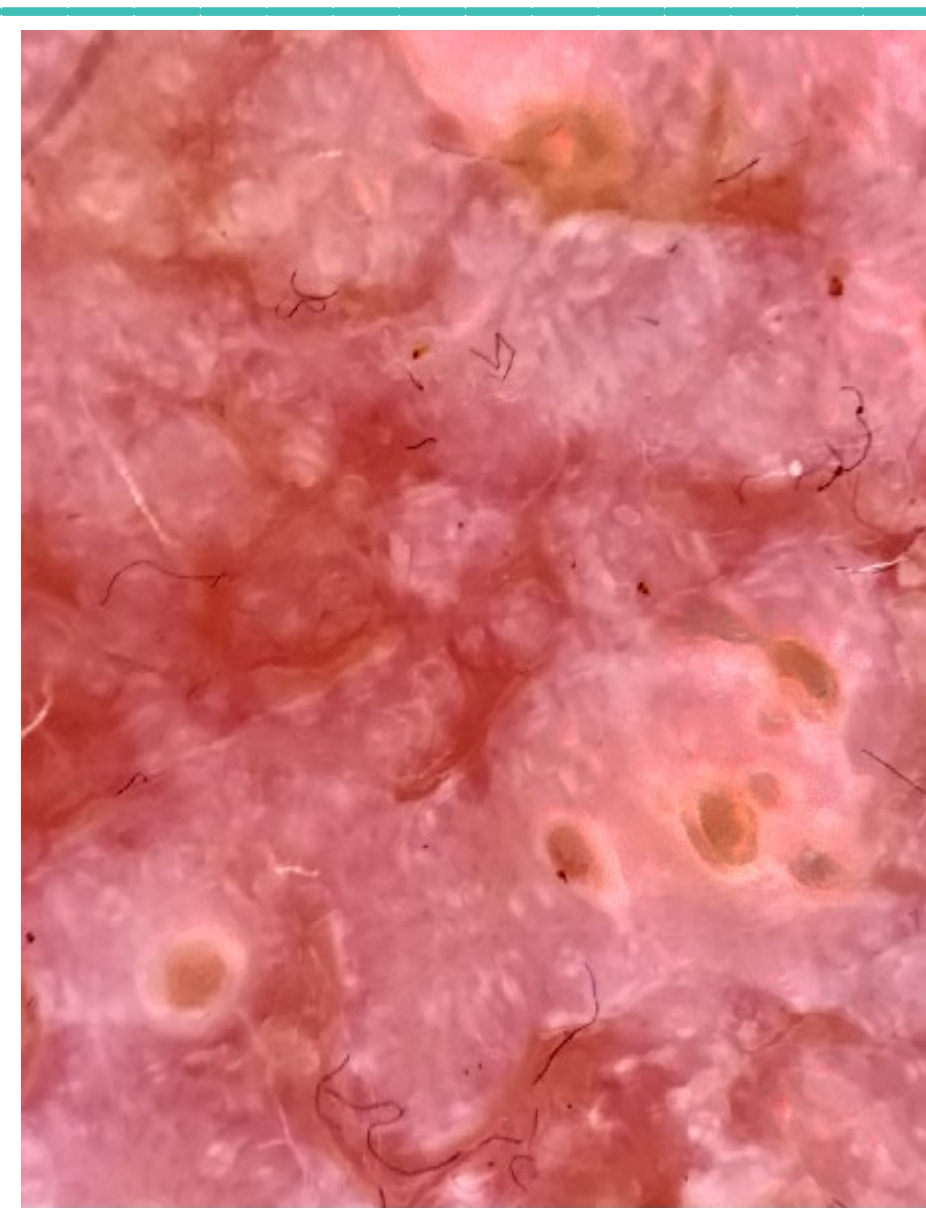


Figure1: une zone centrale brunâtre. entourée d'un halo blanchâtre.

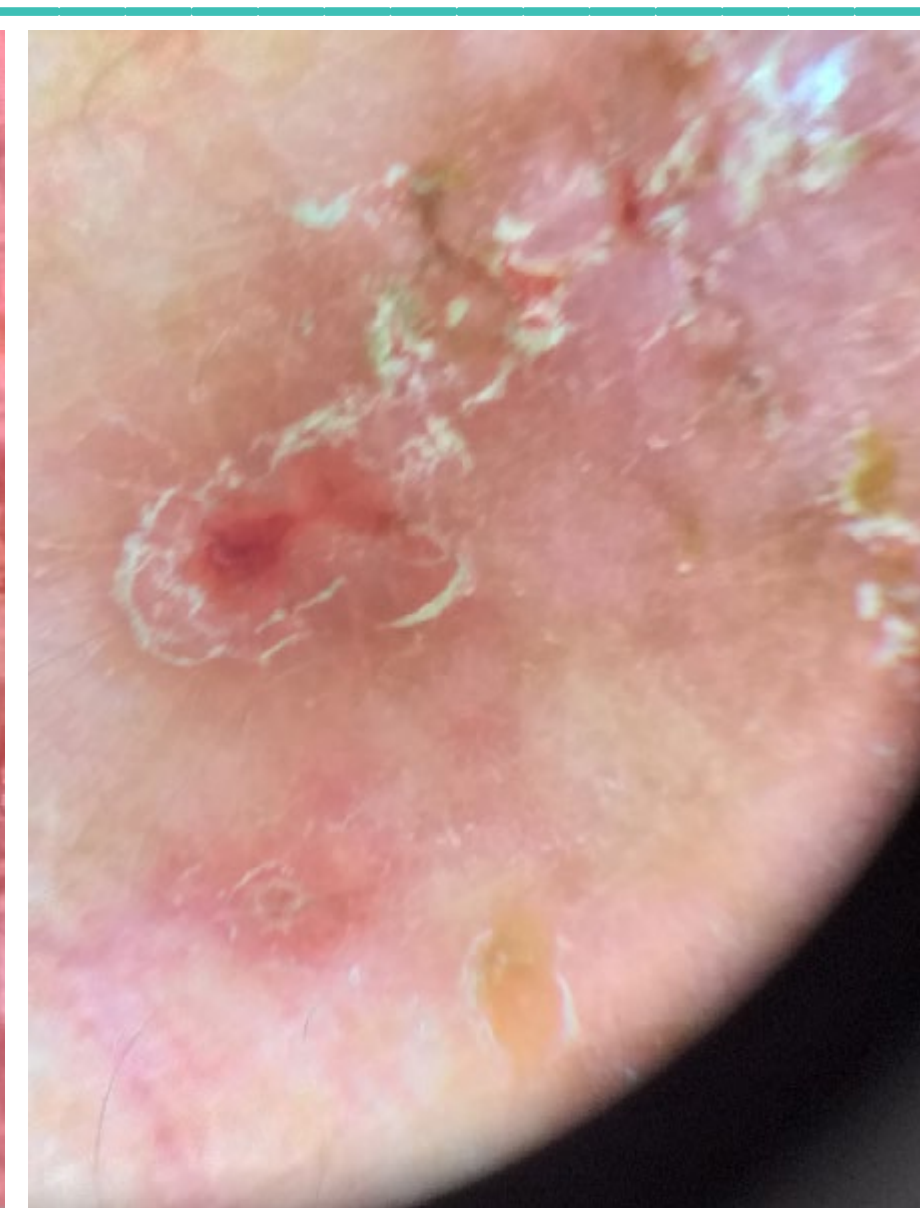


Figure 2:Des vaisseaux pointillés et linéaires

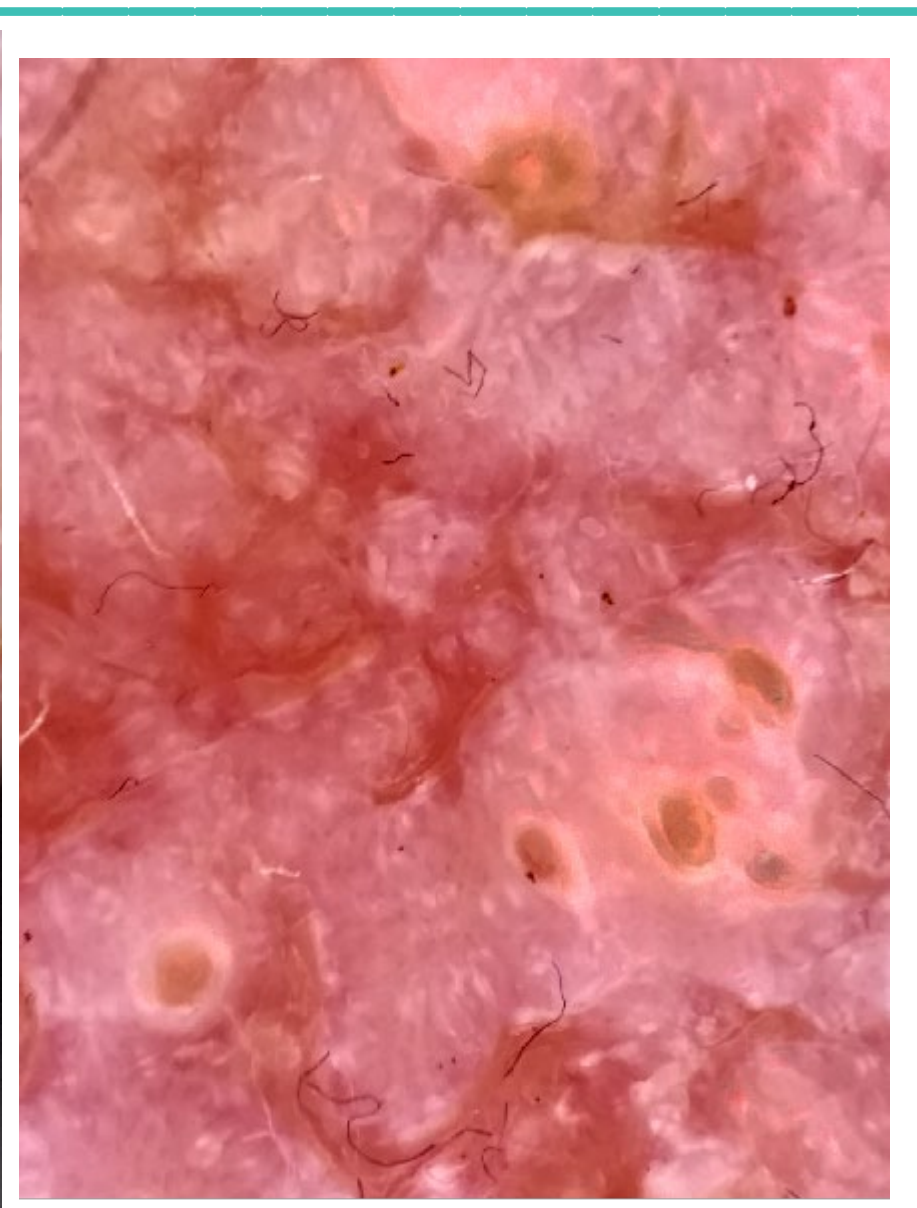


Figure 3:L'aspect en rosette

Résultats :

- 5 patients suivis pour MD.
- L'âge moyen était de 33 ans avec des âges extrêmes de [18-48 ans].
- Le sexe ratio H/F =0.25 (1 homme et 4 femmes). consanguinité: 4 patients
- Les antécédents familiaux de MD s: 3 patients.
- La clinique : multiples papules kératosiques brunâtres et grisâtres confluentes en placards à des lésions papulo-verruqueuses jaunâtres érosives par endroit ces lésions siègeait au niveau du visage les faces latérales du cou, les plis axillaires plis inguinaux et les plis sous et intermamaires, les pits palmoplantaires étaient présents chez 2 patients. L'examen des phanères :des striations des ongles avec une alternance de bandes longitudinales blanches et rouges, des encoches au niveau du bord libre distal des ongles des mains et des pieds et une carapace squameuse et kératosique du cuir chevelu.
- Une alopecie:2 patients .
- La caractéristique dermoscopique la plus fréquente (tous les patients) était une zone centrale jaunâtre/brunâtre. entourée d'une zone plus ou moins large de mince halo blanchâtre.
- La zone centrale jaunâtre/brune avait une forme polygonale chez deux patients et une morphologie en étoile dans les deux autres. L'aspect en rosette a été observé chez deux patients. Des vaisseaux pointillés et linéaires ont été aussi observés.(fig 1,2 et 3)
- Les aspects dermoscopiques unguéaux trouvés sont l'onycholyse distale en montagne russe, érythronychie, V distale, l'aspect de canne à sucre.(fig 5,6 et7)
- Les aspects trichoscopiques trouvés : bouchons kératosiques, érythème important, croute hémorragique cheveux cassés, Cheveux en flammèche.(fig 4)

Discussion :

Les "pseudocomédons", c'est-à-dire des ouvertures ovales dilatées avec des bords surélevés ou plats et une hyperkératose centrale brune ou jaunâtre sont les aspects dermoscopiques les plus fréquemment décrits dans la littérature dans la MD. D'après notre étude, et comme dans l'étude faite par E. Errichetti et al, la dermoscopie de la MD ne doit pas être identifiée uniquement par la présence de pseudocomédons, mais elle consiste en un motif plus complexe caractérisé par une zone jaunâtre/brune centrale polygonale étoilée ou ovale entourée d'un halo blanchâtre plus ou moins fin, recouvrant une zone homogène rosâtre sans structure, avec ou sans écailles blanchâtres et des vaisseaux pointillés et/ou linéaires présentant un halo blanchâtre avec plusieurs autres aspects dermoscopiques qui peuvent être présents et qui doivent attirer l'attention : L'aspect en rosette,l'onycholyse distale en montagne russe, érythronychie, V distale, l'aspect de canne à sucre, bouchons kératosiques, l'érythème important, croute hémorragique, cheveux cassés et les cheveux en flammèche.

Conclusion :

La dermoscopie peut être considérée comme un support complémentaire utile pour distinguer la MD de ses autres principaux diagnostics différentiels cliniques, dont l'acné, qui présente classiquement des pustules avec un halo érythémateux et des comédons, la folliculite infectieuse, la dermatite séborrhéique, la papillomatose confluite et réticulée, le pityriasis rubra pilaris, le pityriasis lichénoïde chronique.



Figure 5:aspect de canne à sucre

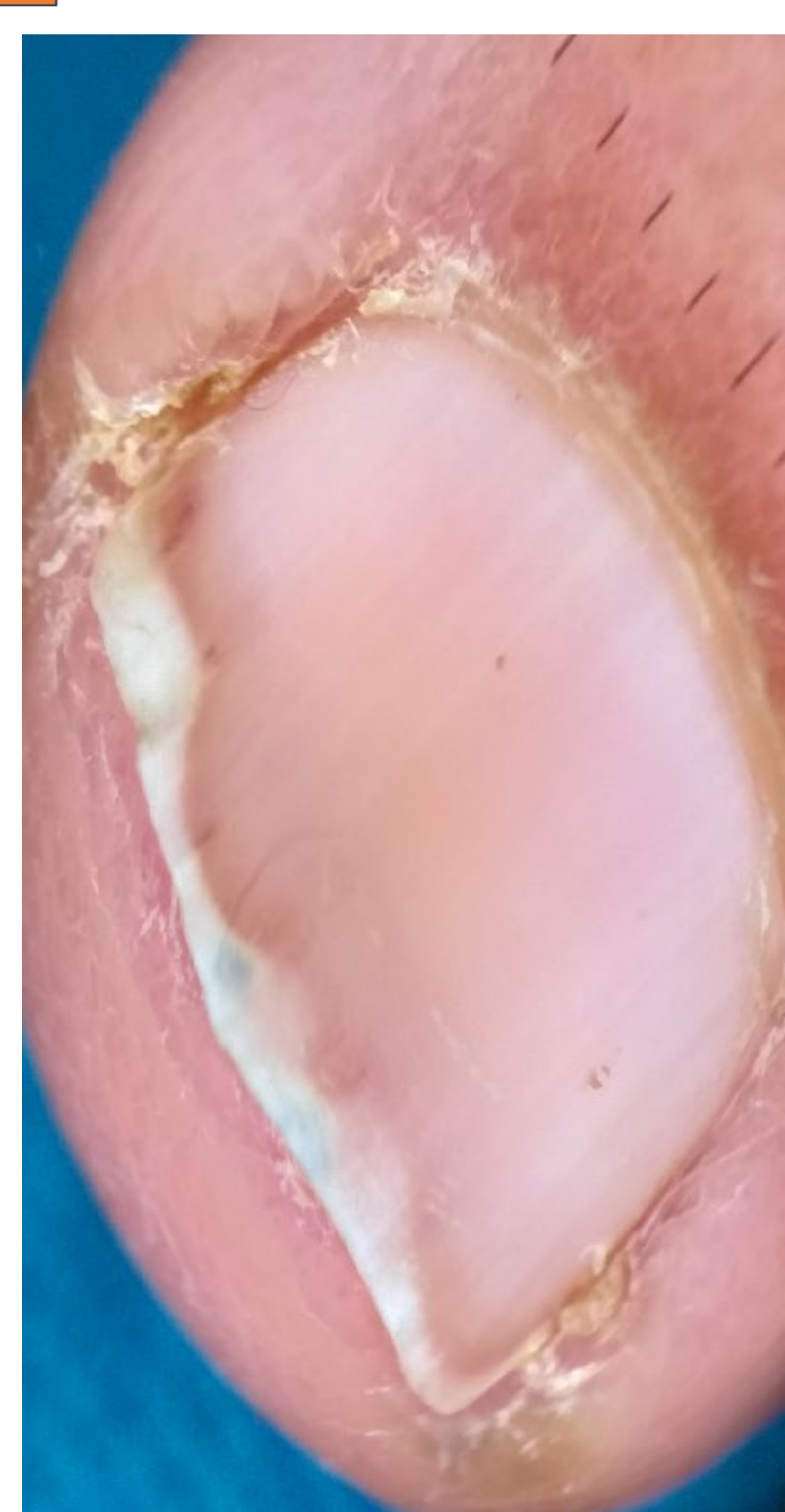


Figure 6:'onycholyse distale en montagne russe,

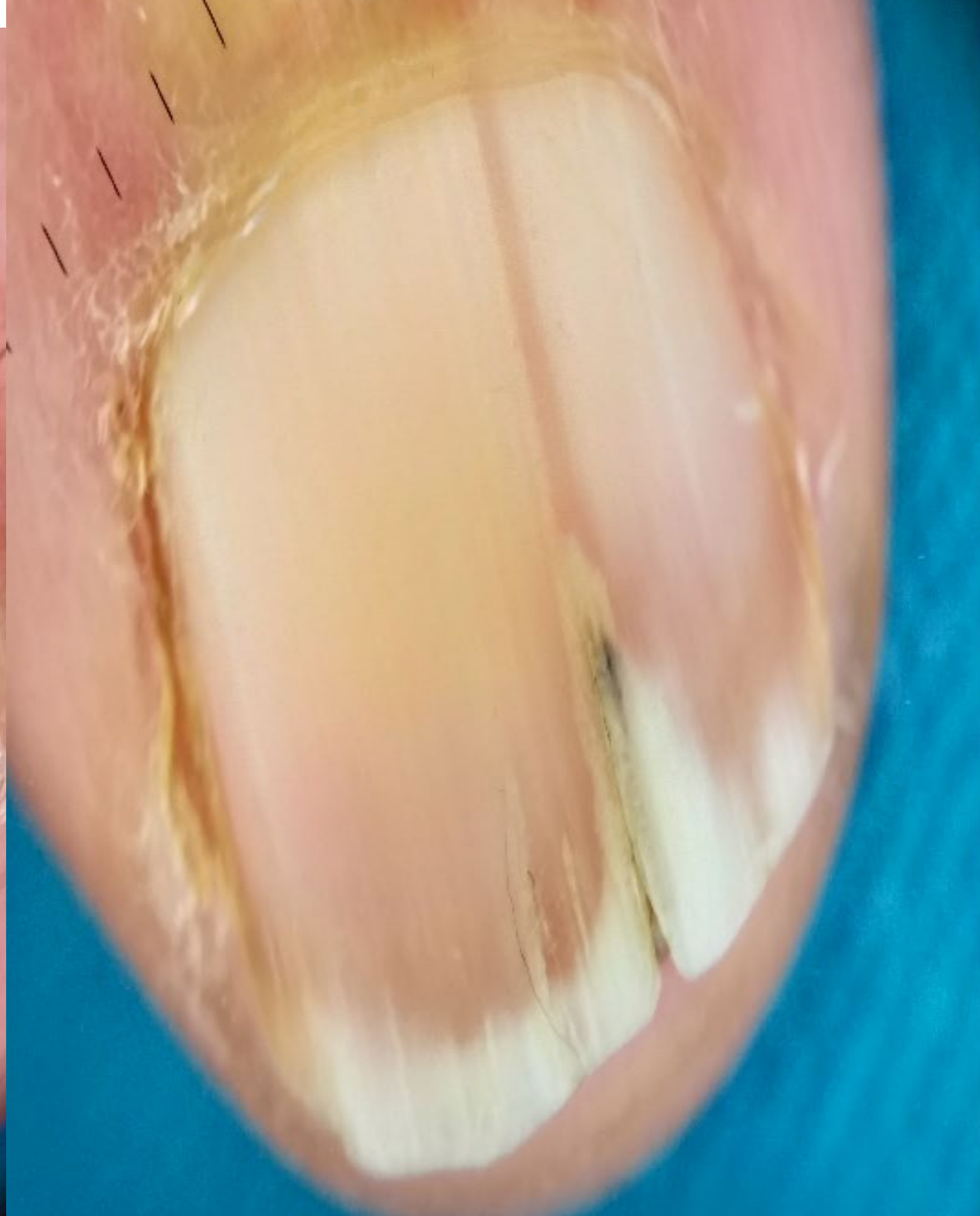


Figure 7:V distale,

