Maladie de Darier à présentation bulleuse : Un défi diagnostique

salma, NEFZI, Service de dermatologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie
Meriem, TABKA, Service de dermatologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie
Feriel, AMRI, Service de dermatologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie
Asmahene, SOUISSI, Service de dermatologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie
Mayssem, JRIDI, Service de médecine interne, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie
Mourad, MOKNI, Service de dermatologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie

Introduction

La maladie de Darier est une dermatose acantholytique à transmission autosomique dominante. Elle se manifeste vers la puberté par des papules kératosiques brunâtres au niveau des plis cutanés et des zones séborrhéiques. La variante bulleuse est une forme rare de la maladie de Darier. Nous en rapportons une observation.

Observation

Une femme de 54 ans, suivie pour une maladie de Darier depuis l'âge de 16 ans et traitée par acitrétine (25 mg/jour) avec une mauvaise observance thérapeutique, a consulté pour une éruption vésiculo-bulleuse généralisée et prurigineuse évoluant depuis six jours.
L'examen dermatologique a objectivé la présence de multiples papules kératosiques folliculaires brunâtres, des vésicules et des érosions post-vésiculeuses confluentes en placards au niveau du tronc et des membres (figure1), ainsi q'une kératodermie palmo- plantaire (figure2). L'examen des muqueuses a montré une langue fissurée recouverte d'un enduit blanchâtre peu adhérent et des papules érythémateuses au niveau de la muqueuse palatine. L'examen des phanères a révélé une hyperkératose sous-unguéale avec des striations longitudinales de tous les ongles des mains. Le diagnostic d'un syndrome de Kaposi-Juliusberg, compliquant une maladie de Darier, a été suspecté. Un traitement par aciclovir (10 mg/kg toutes les 8 heures) a été instauré. Devant l'absence d'amélioration clinique après cinq jours de traitement, une biopsie d'une vésiculo-bulle a été réalisée. L'examen anatomopathologique a montré un épiderme focalement hyperkératosique, siège d'un décollement intra épidermique par acantholyse supra-basale avec absence de signes de surinfection herpétique. L'immunofluorescence directe (IFD) était négative. Le diagnostic d'une maladie de Darier bulleuse a été posé. Le traitement par acitrétine (25 mg/j) a été repris avec une bonne évolution clinique.

Figure1 : Des papules kératosiques et des érosions post-vésiculeuses du tronc

Figure2 : Kératodermie palmo-plantaire

Discussion

Diverses présentations atypiques de la maladie de Darier ont été rapportées,notamment des formes vésiculo-bulleuses, hypertrophiques, hyperkératosiques, comédoniennes, hémorragiques et dyschromiques. La variante vésiculo bulleuse se manifeste par des bulles de petites tailles qui surviennent le plus souvent sur les zones atteintes, mais peuvent se localiser en peau saine. Ces lésions bulleuses sont parfois prédominantes et leur rupture réalise des placards érosifs suintants, croûteux à bordure circinée. Elles prédominent sur le cou et les grands plis. Le diagnostic différentiel comprend : la maladie de Hailey-Hailey, le pemphigus et le syndrome de Kaposi-Juliusberg. Sur le plan histologique, ces bulles sont l'expression majeure des fentes acantholytiques. Le traitement se base sur les rétinoïdes associés aux soins locaux afin d'éviter les surinfections. De nouvelles perspectives thérapeutiques émergent, notamment avec les anti-IL-17.

Conclusion

Nous rapportons ici le cas d'une maladie de Darier dans sa forme bulleuse. C'est une variante rare qui peut prêter à confusion avec d'autres dermatoses bulleuses d'où l'importance de l'histologie et de l'IFD.