

La malattia di Darier può talora interessare la cute, il cavo orale e i genitali esterni ed essere intensamente pruriginosa

Il morbo di Darier White

Il morbo di Darier White o malattia di Darier è una rara malattia della pelle, non contagiosa, a decorso cronico recidivante ed interessa almeno un individuo ogni 100.000 abitanti. Essa è causata da una o più mutazioni a carico della pompa del calcio SERCA2b, che nei cheratinociti soprabasali trasporta attivamente il calcio, dal citoplasma al reticolo endoplasmatico.

I cheratinociti sovrabasali di cute e mucose, vanno incontro a discheratosi (morte cellulare prematura per apoptosi) e acantolisi (alterata coesione intercellulare).

Oltre alla cute, la malattia di Darier, può in alcuni casi interessare il cavo orale, la laringe, le ghiandole salivari, i genitali esterni e il collo dell'utero (varianti ectopiche della malattia di Darier).

Quando si localizza al cavo orale, il morbo di Darier si presenta con piccole papule raggruppate e lievemente depresse al centro, distribuite a livello del palato, della lingua e della mucosa all'altezza delle guance.

Nella variante classica del morbo di Darier, le piccole papule ipercheratosiche rosso brunastre e pruriginose, sono localizzate soprattutto alle pieghe cutanee e alle aree seborroiche e possono talora confluire in grosse placche ruvide, essudanti e talora maleodoranti, conferendo alla pelle un aspetto spesso definito dal paziente come "sporco".

Le papule possono interessare il viso, il cuoio capelluto, il collo, le ascelle, il tronco, gli arti e il distretto anogenitale.

Il caldo umido, l'esposizione al sole, il sudore, alcune infezioni, la febbre, lo stress e le

lampade abbronzanti, possono peggiorare il quadro clinico.

Anche alcuni farmaci, come il litio ed il cortisone per uso sistemico, possono in alcuni casi peggiorare la sintomatologia.

Nelle donne, si può talora osservare un peggioramento dei sintomi, in gravidanza o concomitanza delle mestruazioni.

Le manifestazioni cliniche possono talora migliorare nei periodi di assunzione di estrogeni.

Al palmo delle mani e alla pianta dei piedi, si possono talora osservare piccole depressioni, simili a quelle che si osservano nella cheratolisi punctata.

Le papule, possono in alcuni casi associarsi a cattivo odore, prurito e qualche volta addirittura a bruciore. In base alla distribuzione delle papule (che possono anche confluire in placche) vi sono varianti cliniche cosiddette seborroiche, flissurali, acrali e segmentali. Nella malattia di Darier, le unghie possono talora presentare una striatura a bande

longitudinali rosse e bianche (eritronichia), apparire indurite e ispessite (ipercheratosi subungueale) e presentare un'incisura a forma di "v" sul margine libero.

La malattia di Darier può esordire in qualsiasi fascia di età, specie alla pubertà, con possibile peggioramento nei primi anni di comparsa, con successiva stabilizzazione della malattia.

La cute, cronicamente discheratosica, è maggiormente esposta alle comuni infezioni dermatologiche (es. herpes simplex, mollusco contagioso, verruche, micosi, impetigine, etc) a causa di una riduzione delle difese cutanee. Il morbo di Darier può esordire anche in età pediatrica.

Le cure della malattia di Darier, si basano sull'impiego di rimedi topici (es. emollienti, cortisonici, cheratolitici, antibiotici, antimicotici, antisettici, retinoidi, filtri e schermi solari, etc) e sistemici (es. retinoidi, ciclosporina, antibiotici, fotoprotezione sistemica, etc) e il tipo di risposta può variare da paziente a paziente, con periodi di miglioramenti che si alternano alle recidive.

