
ZIEKTE VAN DARIER (DYSKERATOSIS FOLLICULARIS)

WAT IS DE ZIEKTE VAN DARIER ?

De **ziekte van Darier** is een erfelijke aandoening waarbij kleine rode of bruine schilfertjes en korstjes ontstaan op de borst en op de rug. De afwijking speelt zich af in de bovenste lagen van de huid. De cellen van de huid groeien niet helemaal normaal uit, ze zitten niet goed aan elkaar vast waardoor er schilfertjes ontstaan. En er ontstaat plaatselijk een verdikking van de bovenste huidlaag, de hoornlaag, waardoor er korstjes op komen.

De medische naam is **dyskeratosis follicularis** of **keratosis follicularis**. Dyskeratosis betekent verhoorningsstoornis en keratosis betekent dat de hoornlaag verdikt is. De ziekte van Darier komt bij ongeveer 1 op de 60.000 Nederlanders voor. Zowel mannen als vrouwen kunnen het krijgen. Het begint meestal pas op de tienerleeftijd.

HOE ZIET DE ZIEKTE VAN DARIER ER UIT ?

Er ontstaan op de borst en op de rug, vooral op de schouderbladen kleine schilferende plekjes en korstjes. Behalve op deze plekken kan het ook nog zitten op het behaarde hoofd, of in de nek. Soms zit het ook in de lichaamsplooiën (de oksels, de liezen, en onder de borsten). Sommige patiënten hebben maar een paar plekjes, anderen zitten helemaal onder.



Soms ontstaat er een huidinfectie in de gebieden waar de plekjes zitten. De huid is daar niet intact dus bacteriën, schimmels of virussen kunnen gemakkelijk naar binnen. De klachten die bij zo'n infectie kunnen optreden zijn roodheid, zwelling, pijn, soms een onaangename geur en koorts.

De huidafwijkingen kunnen verergeren onder bepaalde omstandigheden zoals blootstelling aan zonlicht, warmte, hoge luchtvochtigheid, zweten, en mechanische irritatie (bijvoorbeeld door schurende of knellende kleding).

Bij de ziekte van Darier kunnen ook de nagels aangedaan zijn. Er kunnen in de lengte richting van de nagel rode of witte lijnen ontstaan, of groeven. Het uiteinde van de nagel kan loszitten en er kunnen wigvormige scheurtjes in ontstaan. Andere bijzondere afwijkingen die patiënten met Darier soms kunnen hebben zijn wrat-achtige plekken en putjes in de handpalmen.

WAT IS DE OORZAAK VAN DE ZIEKTE VAN DARIER ?

Het was al bekend dat de ziekte van Darier een erfelijke aandoening is, omdat het in families voorkomt. Nog niet zo lang geleden is ontdekt dat de ziekte van Darier wordt veroorzaakt door een mutatie (afwijking) in het DNA. Deze mutatie betreft het ATP2A2 gen. Personen die deze DNA afwijking hebben kunnen de ziekte van Darier krijgen. Maar er zijn ook personen die de mutatie hebben en nergens last van hebben.

Door het 'weeffoutje' in het DNA worden de eiwitten die er normaal voor zorgen dat de huidcellen goed aan elkaar blijven plakken, niet goed aangemaakt. Hierdoor ontstaan schilfertjes en korstjes. Omdat de cellen van de bovenste huidlaag niet goed aan elkaar vast zitten, kunnen bacteriën, schimmels en virussen gemakkelijk de huid binnen dringen. Daarom zijn patiënten met de ziekte van Darier gevoelig voor huidinfecties. Deze huidinfecties kunnen optreden in het gebied waar de afwijkingen zitten.

HOE WORDT DE DIAGNOSE GESTELD ?

De diagnose kan worden gesteld op het klinisch beeld, op hoe het er uit ziet. Bij twijfel kan er onder lokale verdoving een stukje huid worden afgenomen voor nader onderzoek onder de microscoop (huidbiopt). In bepaalde gespecialiseerde laboratoria kan ook DNA onderzoek worden gedaan. Het is niet gebruikelijk om dat te doen, omdat het kostbaar onderzoek is dat niet nodig is om de diagnose te stellen. Het heeft ook niet zoveel zin om het te weten, want het komt regelmatig voor dat patiënten die het gen voor de ziekte van Darier hebben, helemaal geen klachten krijgen.

WAT IS DE BEHANDELING VAN DE ZIEKTE VAN DARIER ?

Patiënten met de ziekte van Darier moeten omstandigheden waardoor het erger wordt (hitte, hoge luchtvochtigheid, zweten, broeien, zonverbranding) proberen te vermijden. Daarnaast de plekken insmeren met een verzorgende crème of zalf om de schilfering tegen te gaan. De korstjes kunnen worden aangepakt door crèmes aan te brengen die bestanddelen bevatten die de verdikte hoornlaag dunner maakt. Voorbeelden daarvan zijn vochtinbrengende crèmes met ureum, of melkzuur, of vitamine A (tretinoïne) crèmes.

Als er infecties optreden moeten die bestreden worden met crèmes of zalven gericht tegen bacteriën of schimmels. Bij ernstige infecties kan behandeling met antibiotica of tabletten tegen schimmel infecties of virus infecties nodig zijn.

Patiënten die gemerkt hebben dat het in de zon slechter gaat moeten de zon mijden of goede zonnebrand crèmes gebruiken met een hoge factor (30-50).

Bij ernstige vormen van de ziekte van Darier wordt soms het geneesmiddel Neotigason (acitretine) voorgeschreven. Neotigason is een op vitamine A lijkend geneesmiddel dat een gunstig effect heeft op huidziekten waarbij een verhoorningsstoornis (verdikte hoornlaag) optreedt. Het kan enkele weken duren voordat het effect merkbaar wordt. Het middel werkt niet bij iedereen. Er kunnen bijwerkingen optreden, zoals een droge huid, droge lippen en droge ogen. Vrouwen mogen absoluut niet zwanger worden als ze dit middel gebruiken en zelfs niet 2 jaar na het stoppen er van omdat het schadelijk is voor de ongeboren vrucht.

OVERZICHT VAN MOGELIJKE PRODUCTEN:

Verzorgende zalven en crèmes

- lanette crème, lanette zalf, vetcrèmes
- Nivea hydraterende crème en andere vochtinbrengende cosmetica.

Producten die de verdikte huid dunner maken

- zalven met ureum zoals Calmurid of Calmurid HC
- tretinoïne crème (vitamine A crème)

Producten tegen bacteriën

- Bactroban zalf, Fucidin (fusidinezuur) crème of zalf, Flammazine (zilverulfadiazine) crème
- Betadine jodium Scrub, Hibiscrub (chloorhexidine)
- bij ernstige superinfectie antibiotica

Producten die roodheid en irritatie (ontsteking) verminderen

- lokale corticosteroiden
- combinatie van een corticosteroid en een antibioticum (bijvoorbeeld triamcinolon-tetracycline crème)

Geneesmiddelen met een effect op de verdikte huid

- Neotigason (acitretine) capsules

WAT ZIJN DE VOORUITZICHTEN ?

De ziekte van Darier begint meestal rond de puberteit, wordt dan iets erger, en bij het ouder worden gaat het bij een op de drie patiënten weer wat beter. Helemaal over gaat het niet. Het is niet een gevaarlijke aandoening maar wel een hinderlijke.