

Darier's sjukdom

Patientinformation

Vid Darier's sjukdom, en ärftligt betingad och kronisk hudsjukdom, uppkommer rikligt med små feta knottor, vanligast tätt över bröstet och på ryggen. Sjukdomen har i regel debuterat före 30 år, ofta redan vid 10-20 års ålder och är något vanligare hos män än kvinnor.



Klinisk bild

Utslagen sitter ofta inom områden med riklig förekomst av talgkörtlar, som på bröstet och övre delen av ryggen, men kan ibland breda ut sig ganska rejält till andra hudområden. Knottorna fjällar och det är vanligt att huden blir rodnad på grund av tillkomst av ekseminslag. Mer eller mindre svår klåda är då inte ovanlig.

Hudförändringarna sitter ofta också på områden där det blir tätt, varmt och fuktigt som i armveck och ljumskar. Utslagen blir lätt grogrund för bakterier varför hudinfektioner inte är en ovanlig komplikation. Vårt liknande förändringar i slemhinnor kan förekomma. Nagelförändringar kan ibland uppkomma.

Sjukdomsorsak

Darier's sjukdom är en sällsynt och ärftlig hudsjukdom, en s.k. genodermatos, som orsakas av en medfödd defekt i hudens förhorningsprocess (keratinisering). Defekten kan bli mer framträdande med ökande ålder. Arvsgången har varierande penetrans, dvs. kan hoppa över släktled. Spontant uppkomna fall, utan känd annan släkting, är därför inte ovanligt.

Förlopp

Utslagen förvärras av svettning och värme, men också av solning. Tillståndet är kroniskt och livslångt men varierar i sin intensitet

Behandling

Förebyggande åtgärder är viktiga, som att undvika varm tät klädsel eller att bli varm och svettig. Solning försämrar alltid och måste undvikas. En god hygien med användning av svagt antiseptiska medel minskar risken för att utslagen blir infekterade. Feta salvor skall undvikas men använd gärna en mjukgörande kräm eller lotion med t ex tillsats av propylenglykol.

Lindriga och begränsade förändringar kan behandlas med en A-vitaminhaltig s.k. retinoidkräm. En kortisonkräm med tillsats av antiseptiska ämnen kan behöva användas av och till mot ekseminslag. Infektionskomplikationer kan kräva tillägg av antibiotika.

Tablettbehandling med s.k. retinoider (vitamin A-liknande ämnen) rättar till förhorningsdefekten och har ofta en mycket god dämpande inverkan på sjukdomen, men bara så länge behandlingen pågår.