

MALADIA DUPUYTREN

- **Maladia Dupuytren** este o afecțiune care se manifestă la nivelul palmelor și a degetelor și constă în rețracția aponevrozei palmare (fasciilor palmare) cu apariția unor “corzi fibroase” în tensiune ce vor “trage” și vor fixa degete spre palmă. Apare mai frecvent la bărbați decât la femei, de obicei afectează ambele mâini și recidivează adesea. Afecțiunea apare numai la om, mai ales la mână (uni sau bilateral). Rar poate apărea la talpa piciorului (maladia Ledderhouse), la penis (maladia La Peyronnie) sau la pernțe interfalangiene dorsale (Kcnuckle pads).
- Primele semne ale bolii sunt date de apariția unor noduli în palmă, care evoluează către formarea unor bride retractile. Articulațiile mâinii și ale degetelor (metacarpofalangiene și interfalangiene) se vor bloca în flexie de diverse grade. Cel mai frecvent sunt afectate degetele IV și V (inelarul și auricularul). Mișcările mâinii sunt stânjenite, în special în ceea ce privește apucarea obiectelor și a sprijinului pe palme.

INCIDENȚA

- Boala afectează de 15 ori mai mulți bărbați decât femei. Este cunoscut că afecțiunea este transmisă autosomal dominant cu penetrantă variabilă. Incidența crește la pacienții cu diabet, fumători, alcoolici, epilepsie și infecții (5% dintre pacienți sunt diabetici).
- Incidența contracturii la pacienții alcoolici depinde de cantitatea de alcool consumată. Încă există dezbateri în privința implicării ca factor etiologic a infecției HIV.
- Pacientul cu contractură Dupuytren tipic este un bărbat de 50 de ani cu un nodul palmar aderent la piele și contractură în flexie. Aceste contracturi fibroase pot apărea și în alte zone ale corpului, cum sunt fascia plantară și teaca penisului. Nu se raportează deficite senzoriale. Condiția este nedureroasă.

ETIOLOGIE

- **Cauzele** acestei afecțiuni sunt încă incomplet elucidate. Se încredințează un mecanism reparator al fasciei palmare, după traumatizarea fibrelor de la acest nivel. Altă ipoteză susține că insuficienta oxigenare a grăsimii palmare determină formarea de țesut fibros.
- În boala Dupuytren este încriminat atât un factor rasial, cât și o componentă ereditară. De asemenea, s-a dovedit că are o incidență crescută la diabetici, fumatori, alcoolici și la pacienții cu epilepsie. Lucrătorii manuali, cei care suferă microtraumatisme repetate ale mâinilor, sau sunt expuși la vibrații, prezintă mai des această boală.
- Factorii favorizanți în apariția și recidiva acestei maladii sunt:
 - consum de alcool;
 - fumatul;
 - diabetul zaharat;
 - tratamentul medicamentos pentru epilepsie;
 - apartenența la populațiile nord europene.

SEMNE ȘI SIMPTOME

- **Boala Dupuytren nu produce durere.** Când aceasta totuși apare, boala este la începutul evoluției. Pacientul descrie o senzație de strângere și fermitate pe suprafața palmară, sau mai rar pe degete. Frecvent această îngroșare este prezentă de câțiva ani și poate fi lent progresivă. Inelarul este cel mai frecvent afectat, urmat de degetul V. Boala poate fi bilaterală, dar în general nu este simetrică în severitate. Nodulii sunt nedureroși.
- Primele simptome observate în această afecțiune sunt:
 - un mic nodul care poate fi vizibil sau simțit, aflat la nivelul palmelor sau la baza degetelor. Câteodată, poate fi sensibil la palpare și se subțiază treptat și începe să tragă unul sau mai multe degete către palmă;
 - scobitura, care apare la nivelul palmei, când țesutul afectat dintre piele și tendoane începe să tragă de piele;
 - pe măsură ce boala progresează, se dezvoltă un cordon fibros, la nivelul fasciei și face legătura între palmă și degete, cel mai des cu degetul inelar. Cordonul care trage degetele către palmă, se numește contractura Dupuytren.
- În cele din urmă, va fi imposibilă poziționarea palmei pe o suprafață dreaptă, cum ar fi masa. Severitatea contracturii Dupuytren poate afecta activitățile zilnice, cum ar fi ridicarea unor obiecte cu mâna, punerea de mănuși pe mâini sau spălatul pe mâini, devenind dificile sau imposibile.

ASPECTE HISTOPATOLOGICE

- **Examinarea histopatologică** în maladia Dupuytren este utilă pentru confirmarea diagnosticului clinic, fără a oferi informații despre etiologie.
- Aspectul histologic ne arată o combinație în proporții variabile de proliferare fibroblastică și acumulări de collagen.
- S-au evidențiat 2 structuri distincte:
- Îngroșări laminare - au o textură omogenă cu fasciculații dispuse regulat. Densitatea celulară este mică. Recunoaștem câteva grupuri celulare de fibrocite dispuse longitudinal, între fibrele de collagen. Fibrele de collagen sunt alungite, birefringente și ușor arcuite. Ele sunt distribuite regulat în toată biopsia și în unele locuri se întrepătrund cu stratul adipos și țesuturile subiacente.
- Îngroșări nodulare - sunt caracterizate de prezența nodulilor, având aproximativ aceeași dimensiune, cu forma rotundă sau ovalară și de aproximativ 0,5-1mm în diametru. Nodulii prezintă un aspect cu o densitate celulară crescută, fiind alcătuiți din fibroblaști și fibrocite dispuse turbional.

- Modificările structurale ale elementelor aponevrotice palmare au următoarea secvențialitate:
- **Nodulii palmari** - cel mai frecvent multipli, se află de-a lungul benzilor longitudinale;
- **Ombilicările tegumentare** - o dată cu dezvoltarea nodulilor și cu debutul contracturii fibrelor longitudinale, inserția distală a acestora este tracionată spre proximal, determinând o ombilicare tegumentară;
- **Distorsiunea pliurilor palmare** - are loc în plan orizontal și semnifică pierderea mobilității tegumentare pe fibrele longitudinale aponevrotice;
- **Apariția coardelor** - intraoperator apar ca niște condensări amorfe de culoare alba sau gri;
- **Contractura digitală în flexie** - tensiunea exercitată de coardele dezvoltate la nivelul fibrelor longitudinale determină retracția în flexie a articulației metacarpofalangiene. Progresia bolii poate duce și la flexia articulațiilor interfalangiene proximale și interfalangiene distale și în ultimul stadiu la hiperextensia articulației interfalangiene distale.

STADIILE MALADIEI DUPUYTREN

- Există trei faze generale ale bolii:
- **faza de debut (proliferativ)** - se observă un mic nodul la nivelul palmei sau bazei degetelor. Nu există tracționare sau contractură între degete și palmă.
- **faza activă a bolii (involuțional)** – apariția scobiturii la nivelul palmei datorită creșterii fasciei îngroșate. De asemenea, se dezvoltă și cordoanele și benzile de la nivelul fasciei, trăgând de degete către palmă. Cordonul poate fi vizibil sau sensibil la palpare.
- **faza avansată a bolii (stadiul rezidual)** – îngroșarea fasciei și cordoanelor cauzează rigiditatea, contractura care tracționează degetele. În cele din urmă va deveni imposibilă poziționarea mâinii întinse pe o suprafață dreaptă

cum este masa. În formele severe de boală, nu va mai fi posibilă executarea unor mișcări de rutină, cum ar fi folosirea cuțitului. Secundar pot apărea tulburări de sensibilitate prin compresia nervilor.



- În 1979, Meister și colaboratorii, prin utilizarea imunofluorescenței și a microscopului electronic, fac o stadializare morfologică a bolii Dupuytren:
- **stadiul proliferativ**, caracterizat prin prezența leziunilor fibroblastice;
- **stadiul involutiv**, corespunzător leziunilor miofibroblastice;
- **stadiul rezidual**, care marchează apariția leziunilor fibrotice.
- Mai utile din punct de vedere al evoluției pre- și postoperatorii a bolii par să fie însă stadializările care includ gradul de afectare a mâinii și degetelor la un anumit moment dat. Printre acestea se numără:
 - **Stadializarea lui F. Iselin, 1972:**
 - **Gradul 0** - unul sau mai mulți noduli palmari, de dimensiuni mici, care sunt localizați cel mai des pe raza digitală 4; acești noduli sunt nedureroși spontan, dar pot fi ușor sensibili la palpare.
 - **Gradul I:** flexia falangei proximale;
 - **Gradul II:** flexia falangelor proximală și medie;
 - **Gradul III:** flexia tuturor celor trei falange;
 - **Gradul IV:** flexia falangelor proximală și medie și hiperextensia falangei distale.

Dupuytren



Gradul I

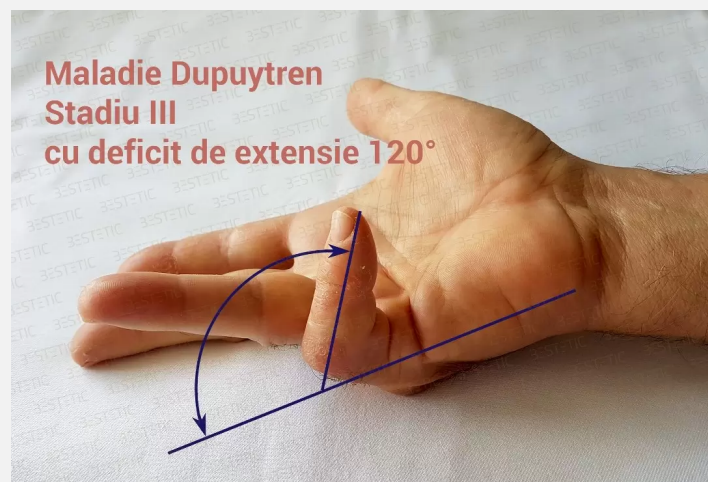
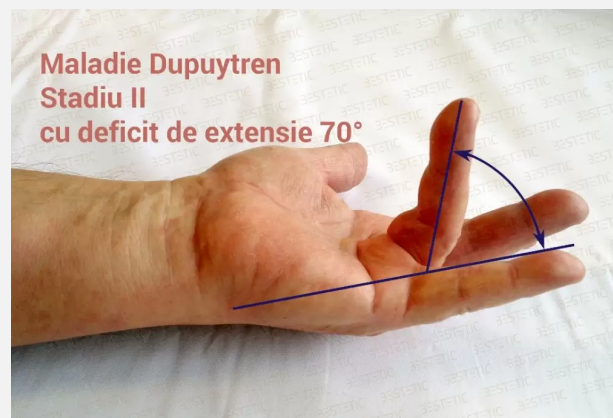


Gradul II



Gradul III

- **Stadializarea lui Tubiana și De Frenne, 1976**, care are la bază măsurarea în grade a contracturii existente la nivelul fiecărei articulații:
 - **Stadiul I:** prezența unui nodul sau a unei benzi aponevrotice, dar fără contractură articulară;
 - **Stadiul II:** prezența contracturii, cu flexie cuprinsă între 1-45 grade;
 - **Stadiul III:** contractură de 46-90 grade;
 - **Stadiul IV:** contractură de 91-135 grade;
 - **Stadiul V:** contractură mai mare de 135 grade.
- **McFarlane** considera că stadializarea bolii Dupuytren are un mare grad de confuzie, datorită faptului că țesuturile bolnave ale unei mâini nu se află niciodată în același stadiu; de aceea, el preferă clasificarea în trei stadii: timpuriu, activ și avansat.



FORME CLINICE

- **1. Forma tipică** apare la bărbați mai frecvent decât la femei, peste vârsta de 50 de ani, fără predilecție pentru o mână anume. Simptomele merg de la apariția unui nodul palmar inițial dureros, apoi nedureros, până la forma mai frecvent întâlnită de deformare progresivă a degetelor 4 și 5. Istoricul progresiei contracturii în ultimele 6 luni e un bun indicator al agresivității bolii.
- **2. Forma difuză** apare la bărbați înaintea vârstei de 40 ani și înainte de 50 de ani la femei, în cadrul diatezei Dupuytren - o fibroză multicentrică afectând și planta (boala Lederhose) și penisul (boala Peyronie). Evoluția este agresivă și difuză, afectând mai mult de două degete, bilateral.
- **3. Forma copilului** e rar întâlnită, existând puține cazuri confirmate histopatologic. Rezultatele sunt slabe, recidivele fiind frecvente.
- **4. Forma congenitală** exceptional întâlnită, afectând articulațiile interfalangiene distale, fără istoric familial. Prezintă agresivitate crescută și recurență frecventă.

INVESTIGAȚII

- Boala Dupuytren progresa lent și poate fi greu de diagnosticat mai ales în stadiile inițiale. Majoritatea pacienților se prezintă la medic în momentul în care boala a progresat. O anamneză legată de istoricul bolii și un examen obiectiv, sunt suficiente pentru a se diagnostica boala Dupuytren.
- **Anamneza** cuprinde următoarele tipuri de întrebări:
 - dacă membrii apropiați din familie au un istoric medical de boală Dupuytren sau prezintă simptome ale bolii;
 - despre etnie;
 - despre semnele și simptomele prezente și durata lor;
 - dacă au apărut aceleași simptome și la nivelul tălpilor;
 - dacă au apărut dureri la nivelul mâinilor;
 - dacă există istoric de fumat sau consum de alcool;
 - dacă sunt prezente și alte boli, cum ar fi diabetul și epilepsia.

- O **examinare fizică** pentru boala Dupuytren include:
- Mișcarea articulațiilor mâinilor în mai multe poziții;
- Mișcarea degetelor pentru a se observa flexibilitatea lor;
- Simțirea unui nodul la palparea palmelor sau observarea sa la nivelul mâinii;
- Observarea unei modificări a tegumentului palmelor, cum ar fi scobitura sau îngroșarea acestuia.

DIAGNOSTICAREA MALADIEI DUPUYTREN

- **Diagnosticul pozitiv**
- Este simplu și se stabilește pe trepiedul: anamneză, examene clinice și paraclinice, examen anatomopatologic.
- **Anamneza** consemnează o evoluție îndelungată a acestei afecțiuni, cu caracter invaziv, lent evolutiv în timp, începând cu apariția unui nodul palmar și ulterior a unei benzi dure la nivelul palmei, care se prelungește pe fața anterioară a degetului afectat, pe care îl retractă în flexie progresivă.
- Din antecedentele patologice se pot evidenția unele boli asociate precum: etilismul cronic, epilepsia și diabetul zaharat. Din antecedentele heredocolaterale putem afla despre existența la predecesori a maladiei.
- **Examenul clinic** evidențiază nodulii și prezența unei benzi dure la nivelul razei digitale afectate cu retractoria în flexie a degetului și retractorii tegumentare. Extensia degetului este imposibilă.
- **Examene paraclinice** – excepțional și în cazuri avansate radiografia poate arăta leziuni osteoarticulare.
- **Examenul anatomopatologic** efectuat postoperator ne certifică diagnosticul prin existența insulelor de țesut fibroblastic tânăr, a nodulilor de collagen, a benzilor de collagen groase și a depozitelor de hemosiderină.

- **Diagnosticul diferențial**

- În general este ușor de făcut. Uneori, boala Dupuytren trebuie diferențiată de:
- **Sechele nervoase** - în special după lezarea nervului ulnar. Se exclude prin existența în antecedente a unei plăgi cu interesare nervoasă, sensibilitate abolită în teritoriul nervos respectiv, absența nodulilor și a benzilor dure, imposibilitatea abducției și adducției degetelor.
- **Sechele posttraumatice** - debut brusc după un traumatism al degetelor și mâinii, cu formarea unei cicatrice retractile, apariția unor redori și anchiloze articulare în flexie după imobilizări prelungite, însă absența benzilor pretendinoase și a nodulilor.
- **Leziuni tendinoase** - se referă în special la leziunile de tendoane extensoare ce apar brusc.
- **Tenosinovita digitopalmară** - se deosebește de maladia Dupuytren prin debutul brusc, fenomene inflamatorii nete: febră, frison, tumefacția degetului care este în flexie, foarte dureros, edemațiat, roșu, cu impotență funcțională.
- **Tumori benigne** - se deosebesc de maladia Dupuytren prin absența bridei retractile digito-palmare, cu degetul în flexie. Examenul intraoperator și cel histopatologic confirmă diagnosticul.
- **Tumori maligne** - examenul anatomopatologic este concludent.

PROGNOSTIC

- Mulți dintre pacienții cu boală Dupuytren nu se vor confrunta cu apariția contracturii și vor putea fi ținuți sub observație o perioadă îndelungată. Când sunt indicate, procedurile chirurgicale corectează aproape complet deformarea și previn, cu un risc acceptabil, contractura ireversibilă. Deși este puțin probabilă restabilirea integrală a funcționalității mâinii, ea este ameliorată semnificativ, la majoritatea pacienților, care pot deveni, așadar, apti de muncă.
- Bolnavii vor trebui să fie conștienți, însă, de faptul că tratamentul chirurgical nu vindecă boala și că, în timp, sunt posibile recidive și extinderi ale maladiei. Cei cu diateză identificată, care au cel mai prost prognostic, vor fi supuși unor tratamente agresive, ei având risc de recidivă.

METODE DE TRATAMENT ÎN MALADIA DUPUYTREN

- Scopul tratamentului bolii Dupuytren este menținerea și refacerea funcționalității mâinii. De cele mai multe ori, este o boală progresivă și cu recurente frecvente. Pentru tratament se iau în considerare următoarele lucruri:
- În stadiile inițiale ale bolii, se menține funcționalitatea mâinii prin fizioterapie și exerciții pentru o mișcare cât mai bună;
- Dacă progresează incapacitățile și durerea de la nivelul mâinilor, se poate administra Lidocaina injectabil, corticosteroizi sau alte medicamente. Deși medicamentele pot fi folosite pentru a calma durerea, ele nu pot fi opri progresia bolii.
- Dacă incapacitățile continua să apară, se poate alege ca tratament intervenția chirurgicală, pentru a elimina contractura degetelor. După intervenție, se practică exerciții fizice pentru restabilirea funcționalității mâinii.
- Boala reapare după tratamentul chirurgical în jumătate din cazuri, de aceea este nevoie de o nouă intervenție pentru menținerea funcției mâinii.
- Există și tratamente alternative, cum ar fi exerciții de forță, care pot fi asociate tratamentului chirurgical.

- Pacienții cu contractură minimă, fără compromitere funcțională și semne de evoluție se țin sub observație. Se poate recurge la tratament cu agenți locali de tipul blocaților canalelor de calciu (nifedipina, verapamil) în stadiile precoce sau colagenază pentru un stadiu mai avansat. O altă alternativă este fasciotomia enzimatică cu tripsină și hialuronidază urmată de extensia forțată a degetelor. Injectarea de steroizi în noduli a fost folosită pentru a suprima boala. Injectarea intralezională cu interferon-gamma scade simptomele și mărimea leziunilor, probabil prin scăderea activității actinei mușchiului neted și a producției de colagen.

TRATAMENTUL CHIRURGICAL

- Tratamentul chirurgical este principala opțiune pentru cazurile severe de boală Dupuytren. Țintele tratamentului sunt redarea folosirii degetelor și mâinii. În majoritatea cazurilor, prin intervenție chirurgicală se îndepărtează benzile de țesut moale care leagă articulațiile degetelor de palmă și se poate aplica o grefă de țesut. Nu se poate reda întreaga mobilitate a mâinii. O nouă intervenție chirurgicală este necesară.
- Se poate îmbunătăți rezultatul intervenției chirurgicale cu exerciții ale degetelor și ate.
- Modul în care se iau decizii în privința tratamentului chirurgical:
 - Prezența unor alte boli cum ar fi diabetul;
 - Severitatea afectării funcționalității mâinii sau cât de mult este afectată activitatea zilnică;
 - Vârsta. Riscul de apariție a complicațiilor este mare la vârste avansate;
 - Aponevrectomia cu acul este o formă de fasciotomie care se face cu anestezie locală.

TIPURI DE INTERVENȚII CHIRURGICALE

- Tehnicile chirurgicale pentru boala Dupuytren:
- A. Fasciotomie închisă sau deschisă
- B. Fasciectomie palmară regională sau limitată
- C. Fasciectomie extinsă sau totală

FASCIOTOMIA

- Închisă sau deschisă este folosită cu succes în cazul contracturilor de flexie AMF.
- Procedeu se face cu anestezie loco-regională. Recuperarea este rapidă. Rata recurențelor este mare.
- Aponevrectomia segmentală descrisă de Moermans este un procedeu între fasciotomia simplă și fasciotomia limitată. Segmente de 1 cm lungime de fascie sunt excizate prin incizii în formă de C. Rata recurențelor prin această tehnică este comparabilă cu alte tehnici. Această tehnică se poate face în ambulator, ca și cele descrise mai sus.
- O variantă mai recentă este fasciotomia percutană, adoptată de un grup de reumatologi francezi și repopularizată de Foucher și alți chirurghi din Europa. Acest procedeu minim invaziv se poate efectua în cabinet sub anestezie loco-regională. Implică multiple locuri de punctură cu acul și secționarea corzii cu ajutorul suprafeței în poziție oblică a acului.

FASCIECTOMIE REGIONALĂ PALMARĂ

- Este procedeul cel mai folosit în boala Dupuytren.
- În cazul fasciectomiei palmare regionale sau limitate se excizează numai părțile afectate ale aponevrozei fasciale superficiale, de ex. la nivelul palmei, corzilor pretendinoase și a ligamentelor Natatory implicate; la nivelul degetelor, numai structurile vizibil afectate.
- Deși în evoluția bolii pot apărea recurențe, tehnica dă rezultate bune și cu o rată scăzută a recurențelor.

FASCIECTOMIA RADICALĂ SAU TOTALĂ

- Acest procedeu a fost imaginat pentru a vindeca boala Dupuytren, prin eliminarea completă a aponevrozei palmare și a ligamentelor Natatory, plecând de la prezumția că nodulii nu se mai pot forma dacă nu mai există fascie palmară.
- *a) Dermofasciectomy* - este utilizată în caz de recurență, mai ales la degete. Fascia afectată și pielea de deasupra se excizează complet și pentru închiderea plăgii se folosește grefă de piele în toată grosimea.
- *b) Grefă de piele* - se practică dacă excizia pielii și a fasciei lasă o plagă care trebuie acoperită. În general, se preferă grefa de piele în toată grosimea și nu grefa de piele despătată. Locul donor poate fi fața internă a brațului sau la extremitatea distală.
- *c) Lambouri* - locale pentru acoperirea plăgii sunt folosite rar: Lamboul Jacobsen, un lambou local în formă de L sau transferul microvascular liber a unui lambou perforator pe arteră scapulară circumflexă.





