

La malattia di Dupuytren: aspetti eziopatogenetici e terapeutici

Dupuytren's disease: aetiopatogenetic and therapeutic features

AMORESE V., NASI M.*

Ospedale L. Spolverini Ariccia (Roma) - Primario: Dott. VITO AMORESE

* Ospedale SS. Gonfalone Monterotondo - Roma

Seminario tenuto il 27 marzo 2000 presso l'Università degli Studi di Roma "Tor Vergata" a cura della Scuola di Specializzazione in Ortopedia e Traumatologia

Riassunto

Viene descritta la malattia di Dupuytren alla luce delle nuove conoscenze eziopatogenetiche e dei nuovi orientamenti terapeutici.

Parole chiave: dupuytren – eziopatogenesi – trattamento.

Summary

Dupuytren's disease is described relating to new aetiopathogenetic knowledge and current therapeutic guidelines.

Key words: dupuytren's disease – aetiopathogenesis – treatment.

La malattia di Dupuytren o contrattura di Dupuytren è una patologia caratterizzata da una progressiva retrazione fibrosa dell'aponeurosi palmare e digitale, a carattere autosomico dominante, che determina una flessione permanente e irriducibile di una o più dita della mano.

Pur portando il nome di Dupuytren, tale malattia era già stata descritta da altri autori.

Infatti, nel 1614 Plater, professore di anatomia all'Università di Basilea, descrisse una retrazione progressiva delle dita e della mano chiamandola "digi astricti" (Skoog, 1948).

Nel 1808 Clyde, nel 1822 Cooper e

nel 1826 Boyer ne descrissero altri casi; Boyer la denominò "crispatura tendinum".

Dobbiamo tuttavia a Dupuytren il merito di aver dato una descrizione completa e corretta di questa affezione nel 1831.

La malattia colpisce solo la razza bianca e prevalentemente soggetti di sesso maschile dopo i 60 anni di età con un rapporto maschio – femmina di 7 a 1.

Pare che sia derivata dalle popolazioni che abitavano la Scandinavia, la Scozia e l'Irlanda (Vichinghi) e che da là si sia poi disseminata prima in tutta l'Europa e poi in tutto il mondo occidentale (Parrini et al., 1965).

Il meccanismo eziopatogenetico della proliferazione fibroblastica a carico dell'aponeurosi palmare sembrerebbe essere determinato, secondo suggestivi studi condotti da Murrel (1991), da un difetto del microcircolo derivante da diversi fattori quali l'ereditarietà, l'età, il sesso e l'ambiente. Tale difetto favorirebbe la liberazione di ossigeno libero da radicali provocando una proliferazione di fibroblasti e di miofibroblasti (con conseguente aumento del collagene di tipo III) lungo le fasce palmari e digitali le quali andrebbero incontro ad un ispessimento e ad una retrazione evolutiva ingravescente (Fig. 1).

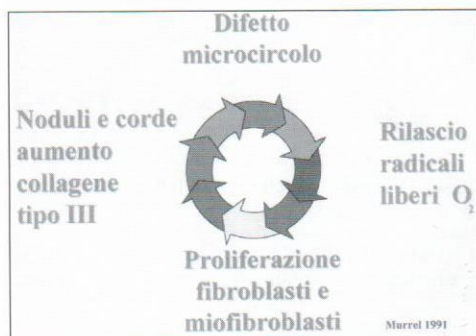


FIGURA 1

La modulazione di questi fenomeni proliferativi sembrerebbe essere regolata da meccanismi non ancora del tutto noti ma in cui interverrebbero alcune cellule dell'infiammazione, quali i macrofagi e i linfociti T, che libererebbero nei tessuti fattori di crescita responsabili della migrazione e della proliferazione dei miofibroblasti (Meek et al., 1999).

Il processo di proliferazione miofibroblastica avverrebbe, come già evidenziato da Luck nel 1959, attraverso tre distinte fasi istologiche: proliferativa, involutiva e cicatriziale (Luck, 1959).

Ciascuna di queste fasi sarebbe caratterizzata dalla prevalenza di una

popolazione cellulare sull'altra: in particolare nella fase proliferativa prevarrebbero i fibroblasti, in quella evolutiva i miofibroblasti e in quella cicatriziale i fibrociti.

Per comprendere meglio la patologia e la sua evolutività, è utile ricordare qualche cenno di anatomia.

L'aponeurosi palmare è una sottile fascia a forma di triangolo che termina distalmente nelle bande pretendinee. Quest'ultime si biforcano alla base delle dita dividendosi in due fasci (le bande spirali) che circondano le teste metacarpi.

Dalle bande pretendinee prendono origine anche i setti di Legueu e Juvara che si dirigono in profondità verso la fascia dei muscoli interossei formando sette logge attraverso cui passano i tendini flessori delle dita e i plessi neurovascolari.

Distalmente alle bande spirali le fibre continuano ai lati di ciascun dito formando due foglietti che inviano

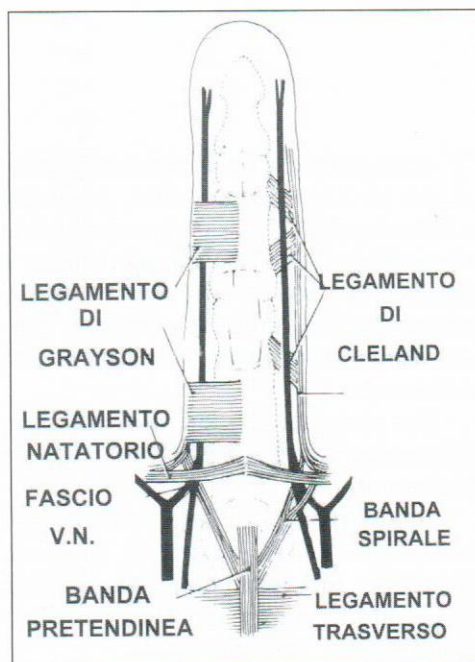


FIGURA 2

espansioni alla capsula articolare dell'interfalangea prossimale e distale, al periostio e alle guaine tendinee. Le espansioni che passano volarmente al plesso costituiscono il legamento di Grayson mentre quelle che passano dorsalmente al fascio formano il legamento di Cleland (Gosset, 1974; Lawrence et al., 1988) (Fig. 2).

La conoscenza di queste strutture è fondamentale oltre che per comprendere l'evoluitività della malattia, come abbiamo precedentemente detto, anche per il trattamento chirurgico che dovrà essere il più radicale possibile, pena la recidiva.

Anatomia patologica

La contrattura può interessare uno o più raggi palmari della mano. A carico della cute e in relazione alla severità

della malattia, possiamo avere diversi aspetti: ci può essere un nodulo semplice (più o meno grande), oppure un nodulo con una corda di spessore più o meno variabile.

Le corde, in particolare, possono localizzarsi nel palmo della mano e lungo le dita: esse possono essere centrali, spirali o laterali (McFarlane, 1978). Le prime si sviluppano quando il processo proliferativo si localizza prevalentemente lungo le bande pretendinee; le seconde si formano quando il processo proliferativo, dopo aver coinvolto le bande pretendinee, si dirige verso le bande spirali e il legamento di Grayson; le ultime, ossia le corde laterali, si formano per il coinvolgimento dei foglietti laterali, che derivano dalle bande spirali, e per l'interessamento del legamento di Cleland (Fig. 3).

Abbiamo già detto che il tessuto patologico da cui dipendono le deformità deriva dalla proliferazione di fibroblasti e miofibroblasti a carico del sistema aponeurotico.

Orbene, studi istologici attuali hanno dimostrato che i fibroblasti sono molto più numerosi rispetto ai miofibroblasti nelle corde e si dispongono lungo le linee di trazione delle bandellette pretendinee; i miofibroblasti prevalgono invece nei noduli ed invadono il tessuto dermico ed ipodermico ed infiltrandolo, trazionano la cute in profondità conferendole l'aspetto a buccia di arancio.

Clinica

La malattia insorge quasi sempre sotto forma di nodulo palmare o digitale e colpisce preferibilmente il mignolo o l'anulare. Il paziente sente un certo fastidio, talvolta un prurito oppure, meno frequentemente, un modesto dolore nella prensione.

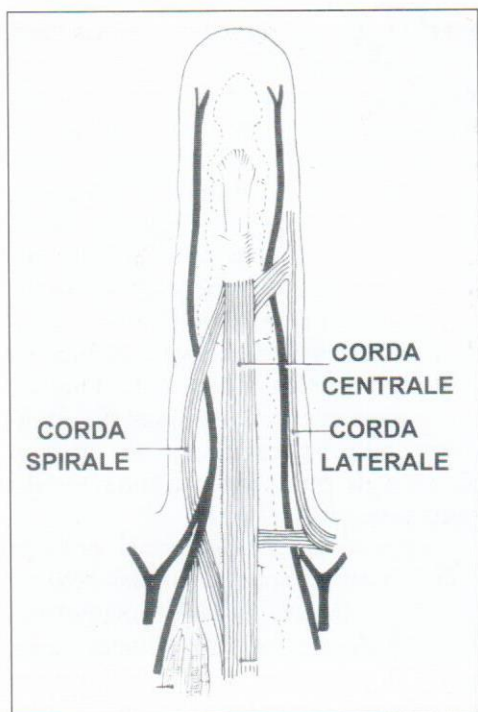


FIGURA 3

La malattia può evolvere velocemente, oppure può rimanere silente per anni o per tutta la vita allo stato di piccolo nodulo o corda, oppure, ancora, dopo un lungo periodo di quiescenza, può evolvere improvvisamente. Talvolta nel palmo della mano potrà associarsi una invaginazione della cute verso gli strati più profondi che le dà l'aspetto tipico a buccia d'arancio.

A carico delle dita, oltre alle corde e ai noduli, potrà coesistere una retrazione della metacarpofalangea o della interfalangea prossimale; nei casi più gravi potrà associarsi una iperestensione della interfalangea distale.

Per quanto riguarda la gravità della malattia, Tubiana e Michon nel 1961 hanno messo a punto una classificazione che appare a tutt'oggi ancora valida. Essa si basa sulla attribuzione di un punteggio che deriva dal grado di flessione del dito misurato all'angolo compreso tra l'asse del metacarpo e l'asse della terza falange (al dorso). Si distinguono pertanto cinque stadi a seconda dell'angolatura:

- stadio 0: o dei noduli, senza angolatura, si valuta;
- stadio 1: angolatura da 1° a 45° , si valuta 1;
- stadio 2: angolatura da 45° a 90° , si valuta 2;
- stadio 3: angolatura da 90° a 135° , si valuta 3;
- stadio 4: angolatura da 135° a 180° , si valuta 4;

L'aggiunta di alcune lettere consente di conoscere la particolarità della flessione: la lettera D (digitale) sta per flessione predominante all'interfalangee, la lettera H (Hyperextension) sta per iperestensione della falange distale, la lettera A sta per amputazione del dito.

Con il segno “-” si indica l'assenza di lesioni nel dito.

Con queste indicazioni è possibile esprimere in maniera sintetica, come in

una formula, lo stato di una mano partendo per convenzione dal mignolo per terminare con il pollice.

Talvolta la malattia di Dupuytren si associa ad altre manifestazioni quali la malattia di Ledderhose, la malattia di Peyronie e i Knuckle pads (o cuscinetti dorsali). L'associazione di queste tre patologie è sinonimo di estrema gravità della malattia.

Fattori di gravità, ossia che spesso si associano alla presenza della malattia, sono invece rappresentati dal diabete, dall'epilessia, dalla prolungata assunzione di barbiturici e dall'alcoolismo (Noble, 1984).

Trattamento

Il trattamento è quasi sempre chirurgico. Sono stati tentati trattamenti incruenti con cortisonici locali, infiltrazioni di fibrinolitici o assunzione di vitamina E, ma con scarsissimi risultati.

La tecnica chirurgica inizia innanzitutto con la scelta dell'incisione cutanea; questa deve osservare regole ben precise: le incisioni più usate sono quella ad S italiana, curvilinea di Tubiana, a Zig Zag o di Skoog (McFarlane, 1984).

Incisa la cute si passa ad isolarla dall'aponeurosi. L'operazione è molto delicata quando i noduli sono molto sviluppati e l'invasione del tessuto dermico da parte dei miofibroblasti è accentuata: una dissezione parsimoniosa può condurre ad una recidiva; una troppo abbondante può provocare una necrosi della cute.

Eseguito questo tempo si procede con l'isolare l'aponeurosi dai setti di Legueu e Juvara e dalle pulegge dei flessori. A questo punto è necessario, prima di procedere verso il dito, isolare i fasci nervo-vascolari (Fig. 4). Talvolta è presente una retrazione della commissura interdigitale con deficit della abdu-

zione delle dita e pertanto si deve sezionare il legamento natatorio e il legamento trasverso intermetacarpale. Così come, se presente una deviazione in senso ulnare del mignolo, si deve disinserire il tendine dell'abduktore del V dito dall'aponeurosi.

Al dito le cose possono complicarsi a seconda del tipo di corda e della gravità della flessione; infatti, nei casi di flessione più o meno marcata del dito dovremo fare attenzione a non determinare una sofferenza vascolo-nervosa della falange distale a seguito dell'ottenimento, già nel post-operatorio, di un eccessivo grado di estensione: in questi casi sarà bene infatti accontentarsi di una estensione non completa per ottenere successivamente un risultato migliore con la chinesiterapia; inoltre dovremo tener presente i problemi riguardanti la copertura cutanea: in questi casi vanno programmati sia il tipo di intervento che il

tipo di incisione cutanea. Se la cute ha conservato la sua elasticità e la retrazione non è eccessiva, si può programmare una incisione a Z multiple per scorrimento. Se invece la cute è fortemente infiltrata dal processo patologico ed oltre alla scarsa irrorazione ha perso anche la sua elasticità, bisogna programmare interventi di plastiche cutanee (lembi per scorrimento e trapianti liberi).

Nei casi di flessione esasperata oltre ai problemi ora esposti, bisogna ricordare che l'aponeurectomia va associata ad apertura parziale della puleggia e a lisi dei legamenti collaterali che sono particolarmente retratti per il prolungato atteggiamento in flessione dell'interfalangea prossimale.

A volte all'iperestensione della falange distale si associa un dito ad asola per la lussazione ventrale delle bandellette estensorie della interfalangea prossimale. In questi casi, dopo aver

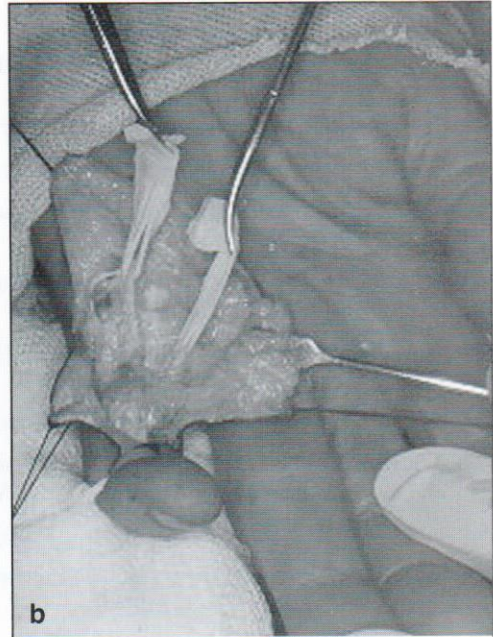
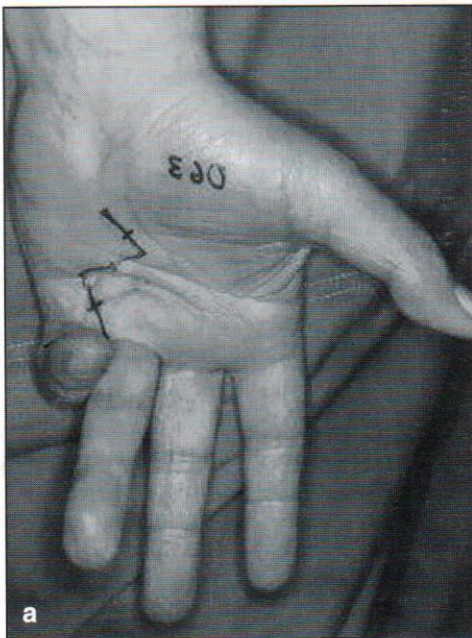
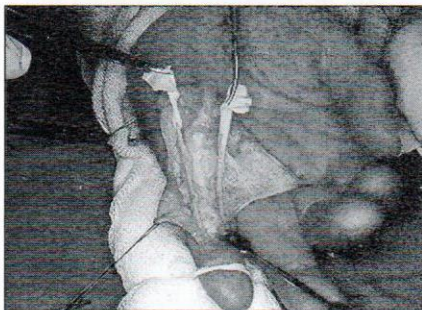


FIGURA 4

- a) Dupuytren di 3°-4° grado; sono state tratteggiate le linee a "Z" multiple per l'incisione cutanea
b) è stata eseguita dissezione della cute dal piano aponeurotico; questa appare molto sottile. Si intravedono i rami nervosi digitali prima di essere liberati dal tessuto aponeurotico.

ottenuto l'estensione dell'interfalangea prossimale, può essere necessario riposizionare le bandellette estensorie.

Ad intervento ultimato è bene applicare un drenaggio per 24 ore al fine di evitare l'ematoma responsabile di scollamento della cute dai piani profondi e quindi di necrosi cutanee. La fasciatura è compressiva e talvolta è necessaria una stecca gessata.



c



d

FIGURA 4

- c) Sono stati liberati e repertati i fasci V.N. ed è stata asportato completamente il tessuto aponeurotico infiltrato
 d) Sutura della cute ed estensione quasi completa del dito.

BIBLIOGRAFIA

- GOSSET J.: *Dupuytren disease and the anatomy of the palmodigital aponeurosis*.
 HUESTON J.T., TUBIANA R.: *Dupuytren disease*. Churchill Livingstone, Edinburg, 11-23, 1974.
 LAWRENCE C., BALDAMANTE A.: *Dupuytren contracture. Principle of orthopaedic practice*. McGraw Hill, 775-780, 1988.
 LUCK J.V.: *Dupuytren's contracture: A new concept of pathogenesis correlated with surgical management*. J Bone Joint Surg. 41 A:635-664, 1959.
 MCFARLANE R.M.: *Dupuytren disease*. In Green D.: *Operative Hand Surgery*. Churchill Livingstone, London, Chap 10, 463-497, 1982.
 MCFARLANE R.M.: *The current status of Dupuytren disease*. J. Hand Surg. Am., 9A, 103-708, 1984.
 MEEK R.M.D., McLELLAN S., CROSSAN J.F.: *Dupuytren disease. A model for the mechanism of fibrosis and its modulation by steroids*. J. Bone Joint Surg. Br., 81-B(4), luglio 1999.
 MURREL G.A.C.: *The role of the fibroblast in Dupuytren's contractures*. Hand Clin., 7, 669-681, 1991.
 NOBLE J., HEATHCOTE J.G., CHOEN H.: *Diabete mellitus in the aetiology of Dupuytren disease*. J. Bone Joint Surg. Br., 66B, 322-325, 1984.
 PARRINI L., BRUNELLI G.: *La malattia di Dupuytren. Relazione al III Congresso Nazionale della Chirurgia della Mano*. Modena, 6-7 dicembre 1965.
 SKOOG T.: *Dupuytren's contracture with special reference to aetiology and improved surgical treatment; its occurrence in epileptics; note of knuckle pads*. Acta Chir. Scand., 96 (suppl. 139), 11-176, 1948.