

Malattia di Dupuytren

A cura di: Matteo Listorto

Studente scuola di Osteopatia OSCE Bologna



Introduzione

La malattia di Dupuytren o morbo di Dupuytren (mD) è una patologia benigna della mano che provoca la flessione irriducibile di una o più dita causata da un ispessimento della parete dei tessuti molli (fig. 1), come bande e noduli fibrosi, intorno alle strutture tendino-legamentose profonde (Childs 2005).

Inizialmente descritta da Sir Henry Clynne nel 1777 e dal suo allievo Sir Astley Cooper nel 1822, come una contrattura della mano e delle dita dovuta ad un processo patologico della fascia palmare (Mella et al. 2018); ha trovato un chiarimento descrittivo della malattia con Guillaume Dupuytren (1777-1835) nel 1831, al quale è poi stato dedicato il nome del morbo.

Un determinato tipo di popolazione mostra un'incidenza maggiore nello sviluppo della malattia. Alcuni studi hanno dimostrato che si verifica prevalentemente in uomini anziani di origine europea (Mella et al. 2018). Il rapporto tra uomini e donne è di 7:1 (Childs 2005).

Eziopatogenesi

Si crede che ci possa essere una relazione tra il lavoro manuale e l'insorgenza della mD (McFarlane 1991). I sostenitori di questa relazione causale credono che il trauma alla fascia palmare causi rotture di fibrille nel collagene. Esistono, inoltre, teorie riguardanti la MD e l'abuso di alcol, con una maggiore incidenza della malattia negli alcolisti (Burge et al. 1997), seppure siano stati condotti altri studi dove non viene trovata tale correlazione (Gudmundsson et al. 2001). Anche l'epilessia è spesso collegata alla MD, con un'incidenza negli epilettici fino al 56% (Critchley et al. 1976). Ci sono anche collegamenti con il diabete mellito e il fumo. Infatti è stato riportato che questa patologia è stata segnalata come tre volte più alta nei fumatori, il che può essere collegato ai cambiamenti microvascolari nella mano che si verificano con il fumo. Anche nei diabetici è stata riscontrata una maggiore prevalenza, spesso ritenuta correlata alla microangiopatia e all'aumentata produzione di collagene (Shaw et al. 2007). E' stata riscontrata anche un'associazione tra la mD e il dito a scatto (Yang et al. 2019).

È stato ipotizzato che la fonte della contrattura derivi da densi noduli di collagene che si sviluppano nel palmo. La mD è stata descritta come caratterizzata da un processo di progressione in tre fasi (cioè proliferazione, involuzione e residuo) analogo alle tre fasi della guarigione della ferita cutanea (Tomasek et al., 1999; Hindman et al., 2003). Queste fasi sono caratterizzate da una sequenza



fig. 1 - schema della mD

ripetitiva di riacutizzazione, contrattura e risoluzione e ogni ciclo può portare a un ulteriore stato di contrazione (Tomasek et al., 1999).

Sintomatologia

La malattia di Dupuytren di solito si presenta bilateralmente, con una mano più coinvolta dell'altra (fig. 2). La contrattura generalmente inizia nel palmo e poi progredisce distalmente. Per le dita, l'anulare è più spesso quello colpito, seguito dal mignolo, dal pollice, dal medio e dall'indice (Shaw et al. 2007). I noduli, una caratteristica diagnostica chiave, sono masse di tessuto molle elevate e solide, comunemente fissate alla pelle e alla fascia palmare.



fig. 2 - esempio di paziente con mD

Di seguito viene presentato in dettaglio le 4 fasi della malattia estrapolato dalla presentazione del Centro italiano cura Morbo Dupuytren:

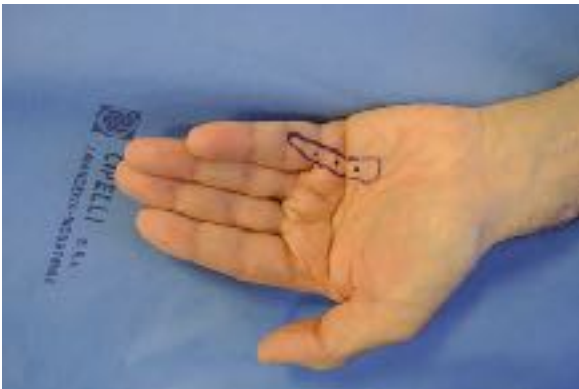


fig. 3a - Ombelicate cutanee: il nodulo aderisce alla cute sovrastante causandone la retrazione



fig. 3b - Formazione a "V": si manifesta una caratteristica formazione a "V", con vertice prossimale, determinata dalla fibrosi delle propaggini laterali delle corde



fig. 3c - Corde tendinee: corde fibrose sottocutanee a decorso longitudinale



fig. 3d - Flessione delle dita: generalmente la deformità colpisce inizialmente l'articolazione metacarpo-falangea, e successivamente l'articolazione interfalangea prossimale; l'interessamento dell'articolazione interfalangea distale è raro.

1. **ESORDIO:** il paziente può non avvertire alcun disturbo e confondere le prime lesioni con callosità del palmo della mano (fig. 3a).
2. **PERIODO INIZIALE:** si caratterizza per la maturazione del nodulo aponeurotico, nella stragrande maggioranza dei casi è asintomatico, talvolta può determinare una dolenzia locale. Localizzazione (in ordine di frequenza): 4°, 3° e 5° raggio (fig. 3b).
3. **PERIODO DI PROGRESSIONE:** più o meno rapido in relazione all'individualità. Si caratterizza per la formazione delle stigmati proprie della malattia (fig. 3c)
4. **PERIODO DI STATO:** nel periodo terminale le lesioni sono da tempo stabilizzate. La stabilizzazione delle lesioni non necessariamente coincide con gli stadi avanzati della deformità, potendosi stabilire anche in presenza di lesioni lievi (fig. 3d).

Diagnosi

Si procede con un esame obiettivo in cui si vanno a valutare l'ispessimento cutaneo a livello del palmo della mano, la presenza di uno o più noduli sul palmo, la flessione di una o più dita e l'incapacità di impugnare determinati oggetti. Nella diagnostica ambulatoriale, pazienti che lamentano una difficoltà nel mettersi i vestiti addosso o nell'allacciarsi le scarpe, per via della contrazione eccessiva, sono da valutare prendendo in considerazione la malattia. Un'ecografia potrebbe essere richiesta nei casi di diagnosi differenziale (dita a scatto ecc..)

Si utilizza anche il table test o test del tavolo (fig. 4) che consiste nell'appoggiare su una superficie piana la mano a piatto dal lato del palmo: il test è positivo se la mano non riesce a toccare completamente il tavolo a causa della flessione di una o più dita [Hueston 1982].

La classificazione di Tubiana (1986) (fig. 5) ha finalità chirurgica ed è quella maggiormente utilizzata. La malattia viene classificata in relazione alla gravità della patologia. La deformità viene calcolata misurando la somma degli angoli di flessione delle articolazioni digitali.

La classificazione clinica più largamente utilizzata è la seguente:

forma lieve e non condiziona le attività manuali quotidiane (guidare, impugnare le posate ecc.): non è necessario intervenire;
 forma moderata e condiziona parzialmente le attività manuali: occorre dapprima pianificare

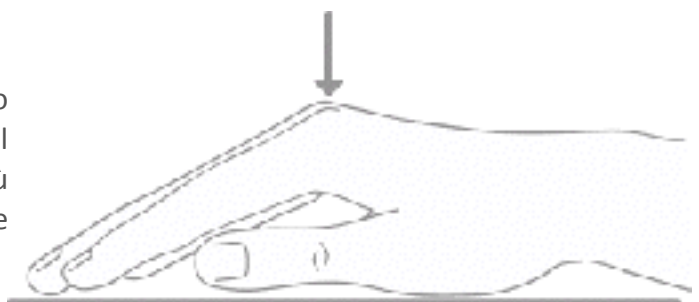


fig. 4 - test del tavolo (table test)

Fase	Deformità	Commento
0	0	sano
N	0	noduli
N/1	0-5 gradi	inizio deformità in flessione
1	6-45 gradi	
2	46-90 gradi	
3	91-135 gradi	
4	135 gradi	

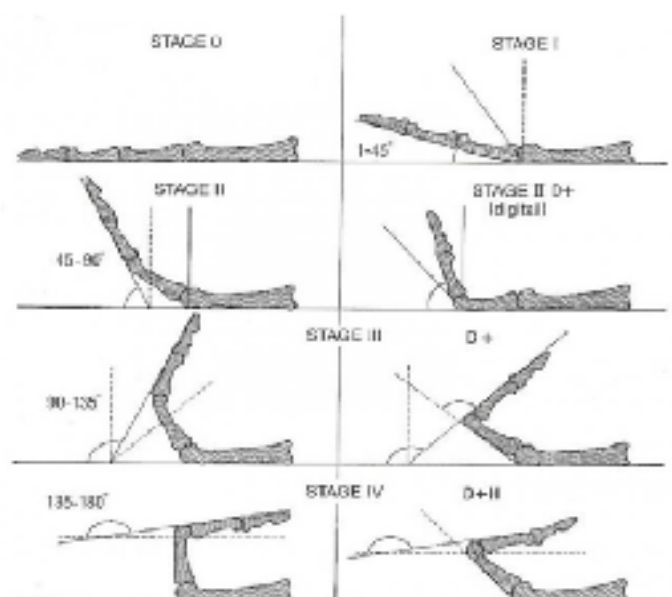


fig. 5 - classificazione di Tubiana

un'adeguata terapia non-chirurgica; successivamente, se questa fallisce, bisogna passare a una terapia chirurgica;
forma grave e condiziona marcatamente le attività manuali, è necessario operare la mano affetta.

Trattamento Terapeutico

La scelta terapeutica per la cura del morbo di Dupuytren consiste in procedure conservative (non-chirurgiche), come la radioterapia, terapia manuale e le iniezioni di collagenasi (*Clostridium histolyticum*) e procedure chirurgiche più o meno invasive, come la fasciotomia percutanea con ago, la fasciotomia palmare e la fassectomia.

L'adozione di un trattamento piuttosto che un altro dipende esclusivamente dalla gravità della sintomatologia.

Trattamento conservativo

Negli ultimi anni è emerso che il massaggio trasverso profondo rappresenta una potenziale forma di trattamento per la rimozione di aderenze come quella osservata con il dito a scatto, fibrosi cronica della caviglia e retinacolo rotuleo stretto (Howitt et al., 2006). Le teorie più attuali proposte per spiegare i meccanismi alla base di questo intervento sono che:

- 1) aumenta la proliferazione dei fibroblasti della matrice extracellulare, migliora il trasporto ionico e diminuisce le adesioni della matrice cellulare (Howitt et al., 2006);
- 2) stimola la guarigione avviando una risposta infiammatoria focale (Perle e Lawson, 2004).

La ricerca ha dimostrato, infatti, che una differenza palpabile nel tessuto connettivo può essere raggiunta in appena 2 minuti, agendo specificamente sulla fascia alterata (Ercole et al., 2010).

Come intervento terapeutico, la terapia manuale ha il potenziale per attenuare la trasformazione dei fibroblasti indotti da TGF- β 1 in miofibroblasti. Studi recenti hanno esaminato l'effetto della terapia manuale e dello stretching meccanico sui livelli tissutali di TGF- β 1 nei ratti. In questi studi, è stato dimostrato che la terapia manuale ha il potenziale per attenuare i livelli tissutali di TGF- β 1 e lo sviluppo della fibrosi (Bove et al., 2016; Bove et al., 2019). Questo meccanismo ha un potenziale impatto nel trattamento della MD.

Christie (et al. 2012) riportano, purtroppo solo in un case report, un buon risultato utilizzando un fibrolisore (Narson-6).

Il focus del trattamento manuale è sulla fascia dei muscoli intrinseci della mano e sulle ossa carpali del polso, affrontando anche aree di compensazione, come i flessori e gli estensori del polso e delle dita situati nell'avambraccio. La terapia manuale può ritardare la progressione delle contratture e diminuire le recidive nei pazienti post-operatori. Il trattamento per la MD non dovrebbe essere vigoroso e lo stretching dovrebbe essere una delicata esplorazione della gamma di movimento. Dovrebbe essere implementato un piano di trattamento sulla base dei risultati della valutazione specifica del paziente e della



fig. 6 - esempio di trattamento con fibrolisore (Narson-6)

tolleranza del paziente. Le strutture da tenere a mente durante la valutazione e il trattamento dei pazienti affetti dalla MD possono includere strutture neurovascolari e componente fasciale di:

- Bicipite brachiale (aponeurosi bicipitale)
- Tricipite Brachiale
- Estensori (estensore radiale del carpo breve, estensore delle dita, estensore del dito minimi, estensore del carpo ulnare)
- Flessori (pronatore rotondo, flessore radiale del carpo, palmare lungo, flessore superficiale delle dita, flessore ulnare del carpo)
- Membrana interossea anteriore
- Aponeurosi palmare
- Ossa carpali (trapezio, trapezio, capitato, uncinato, scafoide, semilunare, trapezio, pisiforme)
- Lombricali

La radioterapia sembra essere presa sempre più in considerazione come terapia alternativa per la MD, solo nella fase iniziale della malattia. Secondo alcuni autori sono necessari studi controllati randomizzati ben progettati per confermare i benefici del trattamento radioterapico (Kadhum et al. 2017). Altri invece la ritengono un'opzione di trattamento sicura ed efficace, alla luce dei dati raccolti. Infatti, la radioterapia, in uno studio, ha determinato una regressione dei sintomi/una mancanza di progressione riscontrata in media nel 40% (range 10-85%)/81% (range 50-100%) dei pazienti con tassi di recidiva di solo 12 -31% dopo follow-up a lungo termine maggiore di 4 anni (Eberlein e Biedermann 2016). Un altro studio con un follow-up di 13 anni ha dimostrato che il 69% dei casi non ha mostrato progressione dello stadio di malattia e dimostra l'efficacia a lungo termine della radioterapia, rispetto al tasso di progressione previsto del 50% per i pazienti non trattati o operati per stadi avanzati (Betz et al. 2010).

Trattamento infiltrativo

Il trattamento infiltrativo è sicuramente indicato quando la risposta alla terapia conservativa è insoddisfacente.

In letteratura è stato riportato un buon risultato con l'infiltrazione di cortisonici (Ketchum e Donahue 2000) e collagenasi (Desai e Hentz 2011).

Il trattamento con collagenasi (*Clostridium Hystolyticum*) comporta l'iniezione diretta dell'enzima nella parte interessata (fig. 7). Una forza di estensione viene poi applicata al dito coinvolto per rompere il cordone già indebolito (Desai e Hentz 2011).

A breve termine, sia la fasciotomia percutanea con ago che la collagenasi hanno esiti clinici e soddisfazione del paziente simili (Nydic et al. 2013).

Trattamento chirurgico

In genere, l'intervento è raccomandato nei pazienti con contratture dell'articolazione metacarpo-falangea di almeno 30° e/o qualsiasi contrattura dell'articolazione



fig. 7 - trattamento mediante infiltrazioni di collagenasi

interfalangea prossimale con associati problemi funzionali (Desai e Hentz 2011). Uno degli interventi meno invasivi è la fasciotomia percutanea con ago, la quale permette un rapido aumento dell'estensione delle dita con un tempo di recupero minimo e può essere eseguito in sicurezza sotto anestetico locale (Desai e Hentz 2011).

La fasciotomia è stato il primo intervento utilizzato da Dupuytren per curare la malattia. Per trattare queste contratture si usa fare un'incisione trasversale (chiusura principale) o un'incisione longitudinale (chiusura con plastica a Z) (Desai e Hentz 2011). Il tasso di recidiva nella chiusura primaria è del 50% mentre nella chiusura a Z è del 15% (Desai e Hentz 2011).

La fasciectomia palmare (fig. 8), invece, consiste nella rimozione totale, dal palmo della mano, del tessuto connettivo ispessito. Si suddivide in selettiva, dove viene rimosso solo il tessuto affetto, totale, in cui viene rimossa l'intera aponeurosi palmare, e la dermofasciectomia che prevede la sostituzione della parte tagliata con un innesto di pelle preso da un'altra parte del corpo.



fig. 8 - terapia chirurgica di fasciectomia

Strategie di autogestione

I dispositivi ortesi di tensione e compressione e lo splintaggio vengono spesso utilizzati dopo un intervento chirurgico a breve termine. Questo ha dimostrato di ridurre le possibilità di recidiva in alcune persone. L'uso a lungo termine di dispositivi ortesi e splintaggio ha prove contrastanti. Ci sono stati esperimenti modellati per dimostrare l'impatto dello stretching sui meccanismi di regolazione dell'infiammazione all'interno del tessuto connettivo. I pazienti dovrebbero essere istruiti sui benefici delle routine di stretching delicato. Lo stretching non dovrebbe essere vigoroso, dovrebbe essere una delicata esplorazione della gamma di movimento.

Bibliografia

- Betz N, Ott OJ, Adamietz B, Sauer R, Fietkau R, Keilholz L. Radiotherapy in early-stage Dupuytren's contracture. Long-term results after 13 years. *Strahlenther Onkol.* 2010 Feb;186(2):82-90. doi: 10.1007/s00066-010-2063-z. Epub 2010 Jan 28. PMID: 20127225.
- Bove, GM, Delany SP, Hobson L, Cruz GE, Harris MY, Amin M, Barbe MF. Manual therapy prevents onset of nociceptor activity, sensorimotor dysfunction, and neural fibrosis induced by a volitional repetitive task. *Pain* 2019 160(3), 632–644. doi:10.1097/j.pain.0000000000001443
- Bove GM, Harris MY, Zhao H, Barbe MF. Manual therapy as an effective treatment for fibrosis in a rat model of upper extremity overuse injury. *Journal of the Neurological Sciences* 2016 361, 168–180. doi:10.1016/j.jns.2015.12.029
- Burge P, Hoy G, Regan P, Milne R. Smoking, alcohol and the risk of Dupuytren's contracture. *J Bone Joint Surg Br.* 1997 Mar;79(2):206-10. doi: 10.1302/0301-620x.79b2.6990. PMID: 9119843.
- Centro italiano cura Morbo Dupuytren <http://www.morbodidupuytren.com/come-si-sviluppa>
- Childs SG. Dupuytren's disease. *Orthop Nurs.* 2005 Mar-Apr;24(2):160-3; quiz 164-5. doi: 10.1097/00006416-200503000-00014. PMID: 15902016.
- Christie WS, Puhl AA, Lucaciu OC. Cross-frictional therapy and stretching for the treatment of palmar adhesions due to Dupuytren's contracture: a prospective case study. *Man Ther.* 2012 Oct; 17(5):479-82.
- Critchley EM, Vakil SD, Hayward HW, Owen VM. Dupuytren's disease in epilepsy: result of prolonged administration of anticonvulsants. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1976 May;39(5): 498-503. doi: 10.1136/jnnp.39.5.498. PMID: 932769; PMCID: PMC492313.
- Desai SS, Hentz VR. The treatment of Dupuytren disease. *J Hand Surg Am.* 2011 May;36(5):936-42. doi: 10.1016/j.jhsa.2011.03.002. PMID: 21527148.
- Eberlein B, Biedermann T. To remember: Radiotherapy - a successful treatment for early Dupuytren's disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2016 Oct;30(10):1694-1699. doi: 10.1111/jdv.13773. Epub 2016 Jul 18. PMID: 27428598.
- Ercole B, Stecco A, Day JA, Stecco C. How much time is required to modify a fascial fibrosis? *Journal of Bodywork & Movement Therapies* 2010;14:318e25.
- Gudmundsson KG, Arngrímsson R, Jónsson T. Dupuytren's disease, alcohol consumption and alcoholism. *Scand J Prim Health Care.* 2001 Sep;19(3):186-90. doi: 10.1080/028134301316982441. PMID: 11697563.
- Hindman HB, Marty-Roix R, Tang JB, Jupiter JB, Simmons BP, Spector M. Regulation of expression of -smooth muscle actin in cells of Dupuytren's contracture. *Journal of Bone and Joint Surgery* 2003;85B:448e55.
- Howitt S, Wong J, Zabukovec S. The conservative treatment of trigger thumb using Graston techniques and active release techniques. *Journal of the Canadian Chiropractic Association* 2006;50(4)
- Hueston JT. The table top test. *Hand.* 1982 Feb;14(1):100-3. doi: 10.1016/s0072-968x(82)80053-3. PMID: 7060997.

Kadhun M, Smock E, Khan A, Fleming A. Radiotherapy in Dupuytren's disease: a systematic review of the evidence. *J Hand Surg Eur Vol.* 2017 Sep;42(7):689-692. doi: 10.1177/1753193417695996. Epub 2017 Mar 13. PMID: 28490266.

Ketchum LD, Donahue TK. The injection of nodules of Dupuytren's disease with triamcinolone acetonide. *J Hand Surg.* 2000;25:1157-62

McFarlane RM. Dupuytren's disease: relation to work and injury. *J Hand Surg Am.* 1991 Sep;16(5):775-9. doi: 10.1016/s0363-5023(10)80134-0. PMID: 1834729.

Mella JR, Guo L, Hung V. Dupuytren's Contracture: An Evidence Based Review. *Ann Plast Surg.* 2018 Dec;81(6S Suppl 1):S97-S101. doi: 10.1097/SAP.0000000000001607. PMID: 30161050.

Nydick JA, Olliff BW, Garcia MJ, Hess AV, Stone JD. A comparison of percutaneous needle fasciotomy and collagenase injection for dupuytren disease. *J Hand Surg Am.* 2013 Dec;38(12):2377-80. doi: 10.1016/j.jhsa.2013.08.096. Epub 2013 Sep 20. PMID: 24060510.

Perle SM, Lawson G. Stimulating healing by initiating inflammatory response. *Canadian Chiropractor* 2004;9(2):10e3.

Shaw RB Jr, Chong AKS, Zhang A, Hentz VR, Chang J. Dupuytren's disease: history, diagnosis, and treatment. *Plast Reconstr Surg.* 2007 Sep;120(3):44e-54e. doi: 10.1097/01.prs.0000278455.63546.03. PMID: 17700106.

Tomasek JJ, Vaughan MB, Haaksma CJ. Cellular structure and biology of Dupuytren's disease. *Hand Clinics* 1999;15:21e34.

Tubiana R. Evaluation of deformities in Dupuytren's disease. *Ann Chir Main.* 1986;5(1):5-11. English, French. doi: 10.1016/s0753-9053(86)80043-6. PMID: 3963905.

Yang K, Gehring M, Bou Zein Eddine S, Hettinger P. Association between Stenosing Tenosynovitis and Dupuytren's Contracture in the Hand. *Plast Reconstr Surg Glob Open.* 2019 Jan 11;7(1):e2088