

LA MALATTIA DI DUPUYTREN

cos'è la malattia di Dupuytren?

La malattia di Dupuytren è un ispessimento con una retrazione della fasci apalmare (il tessuto appena sotto la pelle del palmo chiamato aponeurosi palmare). La prima manifestazione è solitamente la **formazione di noduli duri a livello del palmo**; in alcuni pazienti si sviluppano **corde** dure sotto la pelle del palmo della mano, che si estendono verso le dita col passare del tempo **queste corde possono costringere il dito alla flessione**. Sebbene la pelle possa essere coinvolta nel processo, le strutture più profonde, come i tendini, non sono direttamente coinvolte. Occasionalmente, la malattia causa ispessimento sulla parte superiore delle dita (nocche), o noduli o corde all'interno delle piante dei piedi (fibromatosi plantare) o sull'asta peniena (induratio penis). Il tessuto aponeurotico è presente in tutte e tre le strutture.



L'aponeurosi palmare sana

Quali sono le cause della malattia di Dupuytren?

La **causa della malattia di Dupuytren è sconosciuta**. Il problema è più comune negli uomini di età superiore ai 40 anni. Non ci sono prove certe che lesioni alle mani o esposizioni professionali specifiche comportino un rischio maggiore di sviluppare la malattia di Dupuytren. Vi è una familiarità molto spiccata con una predisposizione genetica, e in alcuni casi sembra venire all'attenzione del paziente dopo una lesione o un'operazione, ma non sono questi eventi la sola causa scatenante, vi è una predisposizione. Può darsi che tali incidenti scatenino una precedente contrattura che si sarebbe verificata comunque. È stato riscontrato che i pazienti con determinate altre condizioni hanno maggiori probabilità di sviluppare la contrattura di Dupuytren, ma ciò non significa che la causino, né che le persone con Dupuytren possano sviluppare altre malattie. Le condizioni in cui è stata trovata un'associazione includono diabete, l'epilessia (probabilmente

dovuta ai farmaci utilizzati) e malattie del fegato associate un'elevata assunzione di alcool. Alcune persone hanno sentito parlare di questa associazione e temono che Dupuytren sarà preso come un indicatore dell'alta assunzione di alcol, ma non c'è verità in questo.

Quali sono i sintomi e i segni della malattia di Dupuytren?

I sintomi della malattia di Dupuytren di solito includono un **piccolo nodulo** o una serie di noduli nel palmo, generalmente duri e aderenti alla pelle; possono esserci come delle "grinze" o degli **avvallamenti della cute**. Ne tempo si può sviluppare una corda che si estende dal palmo in una o più dita: l'anulare e il mignolo sono i più comunemente colpiti ma tutte le dita possono essere coinvolte. In molti casi, entrambe le mani sono interessate, sebbene il grado di coinvolgimento possa variare.

I noduli iniziali possono produrre disagio e a volte dolore per brevi periodi, ma la malattia di Dupuytren non è tipicamente dolorosa e negli stadi iniziali permette il completo uso della mano. La malattia può essere notata per la prima volta a causa della difficoltà di porre la mano piatta su una superficie piana, come un tavolo. Nei casi più avanzati, dove le dita non si riescono più ad aprire completamente si può notare una crescente difficoltà con attività come lavarsi, indossare guanti, stringere le mani e mettere le mani nelle tasche. **La progressione è imprevedibile**. Alcuni individui avranno solo piccoli noduli o corde mentre altri svilupperanno dita gravemente flesse. Una malattia più grave si correla spesso con un'età di insorgenza più precoce.

Quali sono le opzioni di trattamento per la malattia di Dupuytren?

Nei **casi iniziali il trattamento è solo l'osservazione** per valutare l'andamento di malattia. Nei casi più avanzati il trattamento può essere chirurgico.

L'obiettivo della chirurgia è migliorare la posizione delle dita e quindi la funzione delle mani rimuovendo il tessuto malato sotto la pelle. Nonostante l'intervento chirurgico, il processo patologico può ripresentarsi e le dita possono iniziare a piegarsi nuovamente al palmo (recidiva) oppure la malattia può progredire in dita non precedentemente malate (progressione di malattia). Prima dell'intervento chirurgico, il chirurgo curante discuterà obiettivi e risultati realistici.

La chirurgia può essere fatta in maniere mininvasiva rompendo solo le corde con un ago in maniera percutanea (cordotomia ad ago) o con chirurgia aperta (aponeurectomia). La procedura mininvasiva è simile a quella eseguita con un enzima, la collagenasi, che è attualmente molto popolare. Queste tecniche risultano però gravate da un maggior numero di recidive seppure sono meno aggressive.

La chirurgia "aperta" invece ha lo scopo di rimuovere tutto il tessuto malato attraverso dei tagli della cute che di norma rimarginano molto bene.

Considerazioni chirurgiche specifiche:

La presenza di un nodulo nel palmo non significa che sia necessario un intervento chirurgico o che la malattia progredisca.

La correzione completa a volte non può essere raggiunta, in particolare delle articolazioni centrali e finali del dito in forma gravi o di lunga data (dove l'articolazione è compromessa).

Talvolta sono necessari innesti cutanei per coprire le aree aperte delle dita, di norma nelle recidive o se la pelle è carente.

I nervi che danno la sensibilità alle dita possono essere coinvolti dalla malattia, con conseguenti aree di iposensibilità/anestesia dopo l'intervento.

L'utilizzo di un tutore e la fisioterapia sono spesso utili nel postoperatorio per massimizzare e mantenere il miglioramento della posizione e della funzione delle dita.



Noduli palmari con retrazione cutanea in malattia di Dupuytren



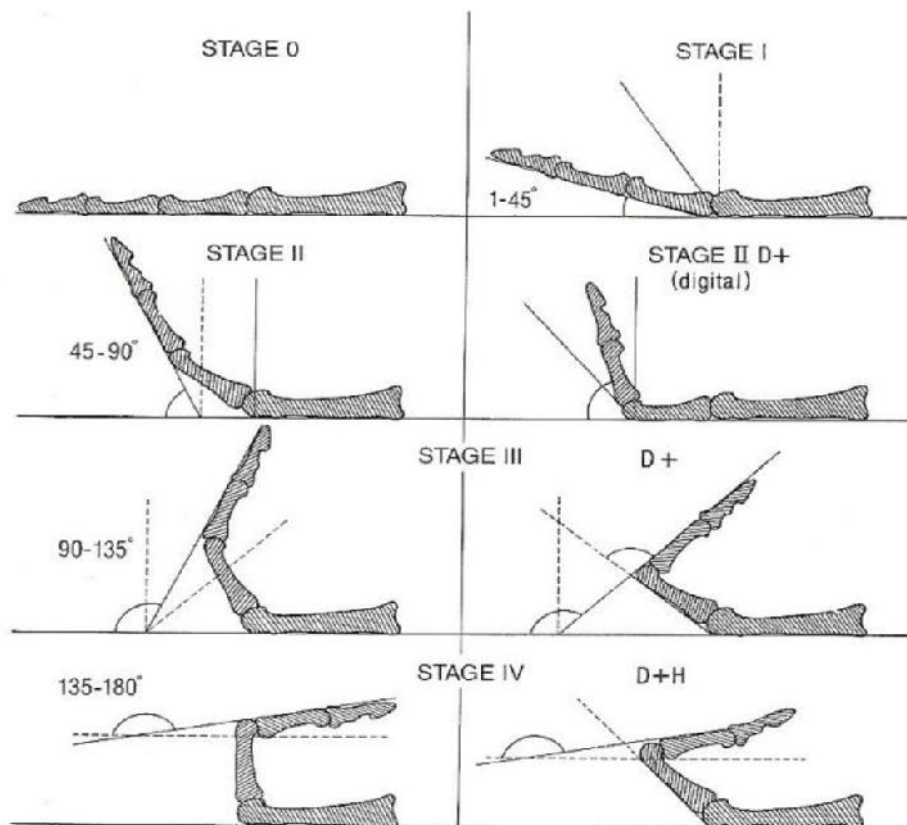
Corda digitale che non permette l'estensione del dito



Malattia di Dupuytre stadio IV – postchirurgia (aponeurectomia) – risultato a lungo termine



Aponeurosi palmare malata



Stadi di Contrattura secondo Tubiana – D (digitale)



Stadio II se Tubiana tridigitale



Stadio avanzato di Malattia di Dupuytren – stadio IV