

# MALATTIA DI DUPUYTREN. ANATOMIA, CLASSIFICAZIONE DELLE LESIONI, TRATTAMENTO FARMACOLOGICO

J.C MESSINA

Unità Operativa Microchirurgia e Chirurgia della Mano, Istituto Ortopedico Gaetano Pini, Milano

---

CORSO DI ISTRUZIONE: IL MORBO DI DUPUYTREN

---

## ANATOMIA

L'aponevrosi digito-palmare è tesa sulla superficie volare del palmo della mano e delle dita al di sotto del sottocute ed ha la funzione di proteggere le strutture nobili sottostanti dall'urto della mano contro gli oggetti, permettendo una presa forte. Si tratta di una struttura tridimensionale costituita da un insieme di fasci fibrosi, di colorito bianco argenteo, disposti nei tre piani dello spazio: fibre longitudinali, fibre trasversali, fibre verticali. Le fibre longitudinali divise in fascio superficiale, medio e profondo, si dipartono dal tendine del piccolo palmare o dal legamento anulare anteriore del carpo e si dirigono verso le dita dividendosi in cinque fasci (uno per ogni dito). Esse si ispessiscono a livello dell'area pre-tendinea di ogni dito (bendelletta pre-tendinea). Le fibre superficiali e prendono inserzione sul derma a livello dei solchi palmare distale e digitale prossimale, le fibre intermedie si ancorano alle falangi ed ai legamenti latero-digitali e le fibre profonde alle guaine tendinee ed alle articolazioni metacarpo-falangee. Le fibre trasversali si localizzano a livello delle articolazioni metacarpo-falangee e sono tese fra l'eminanza tenare ed ipotenare. C'è poi un contingente di fibre situato su un piano più superficiale a livello delle commissure interdigitali che viene denominato "fibre natatorie", esso si estende trasversalmente sul palmo a livello

delle commissure interdigitali e si ancora profondamente a tutte le guaine tendinee inviando anche un contingente alle fasce laterodigitali. Le fibre verticali sono sottili e si dirigono verticalmente dal derma verso la profondità attraversando le fibre longitudinali e trasversali fino ad arrivare alle guaine tendinee dei flessori ed ai metacarpali (1-3).

La localizzazione del M di Dupuytren a livello dell'aponevrosi palmare è prevalente lungo le fibre longitudinali, lungo i setti intermetacarpali, lungo fibre natatorie, ed, a livello digitale, a livello dei legamenti di Grayson e Cleland.

Dal punto di vista anatomo-patologico si distingue uno stadio precoce ovvero la fase nodulare, uno stadio di attività con formazione di cordoni fibrosi, uno stadio avanzato, degli esiti. Lo stadio precoce è caratterizzato dalla formazione dei noduli, dove proliferano i fibroblasti, aderenti alla cute. Si tratta delle prime lesioni anatomo-patologiche della malattia, o lesioni patognomoniche. Nello stadio di attività a livello anatomo-patologico compare il miofibroblasto ed inizia la retrazione dell'aponevrosi con formazione di cordoni fibrosi e progressiva retrazione delle dita in flessione mediante la retrazione della bendelletta pre-tendinea, obliqua, spiroide e natatoria. Nello stadio avanzato prevalgono i cordoni fibrosi i quali mantengono le articolazioni metacarpo-falangee ed interfalangee in flessione permanente, scompaiono i noduli e i miofibroblasti.

## CLASSIFICAZIONE

La classificazione di Tubiana è quella più comunemente utilizzata. Essa permette di misurare il grado di contrattura in flessione di ciascun dito. Stadio 0 (assenza di lesione), stadio N (presenza di nodulo in assenza di flessione delle dita), stadio 1 deformità in flessione compresa fra 0° e 45°, stadio 2 deformità in flessione delle dita maggiore di 135°. L'angolazione viene calcolata come la somma degli angoli della contrattura in flessione delle articolazioni di ciascun raggio (4).

## TERAPIA FARMACOLOGICA

Avendo i radicali liberi dimostrato di avere un ruolo chiave nello sviluppo della malattia, pertanto gli agenti anti-ossidanti possono venir utilizzati in clinica per contrastare lo sviluppo della malattia. Per quanto riguarda il trattamento farmacologico, sono stati proposti negli anni diversi tipi di trattamento quali la vitamina E a dosaggio di 400 UI/die e la vitamina C, anch'essa con proprietà antiossidanti. I diversi studi eseguiti negli anni hanno dato risultati contrastanti mancando quindi una prova scientifica della reale efficacia di queste vitamine. Anche la vitamina C viene utilizzata come adiuvante (soprattutto nella prevenzione delle recidive) a dosaggi di 1 g/die.

Il trattamento locale con iniezione di steroidi sembra abbia l'effetto di ammorbidire i noduli per un'azione antifibrotica, riducendo la proliferazione cellulare e provocando apoptosi. Tali sostanze tuttavia possono provocare necrosi cutanee e danni alla struttura vascolo-nervose sottostanti e pertanto non sono più utilizzate.

Anche l'alfa-interferone è stato utilizzato negli anni in quanto ha un'azione di ridurre la proliferazione cellulare, la produzione di collagene, e l'espressione dell'alfa-actina del muscolo liscio ma solo in studi sperimentali.

Recentemente è stato proposto l'uso delle collagenasi per infiltrazioni locali per eseguire cordotomie chimiche nella malattia di Dupuytren. Si tratta

di un enzima collagenolitico, una metalloproteinasi, derivata da *Clostridium histolyticum*. Tale sostanza è specifica per il collagene di tipo I e III di cui lega i terminali NH<sub>3</sub> e COOH. Avendo un'azione collagenolitica tale trattamento ha dimostrato in studi prospettici, randomizzati, in doppio cieco, di migliorare la contrattura e la mobilità delle dita dei pazienti trattati in studi a breve termine. L'infiltrazione di collagenasi, viene eseguita in ambulatorio mentre il giorno dopo si procede all'estensione del dito sempre in ambito ambulatoriale. Dopo il trattamento al paziente viene consigliato di portare una ferula in estensione la notte. Tale trattamento è più efficace sulle metacarpofalangee rispetto alle interfalangee e negli stadi intermedi della malattia. Tale trattamento non è scevro tuttavia da complicazioni quali lesioni tendinee, vascolari e nervose, algodistrofia. Non risulta ancora dimostrata l'efficacia a lungo termine di questo tipo di trattamento (5-7).

## BIBLIOGRAFIA

1. Mc Farlane RM. Dupuytren's Disease. In Mc Carthy JG Plastic Surgery. Philadelphia: Saunders WB Company, 1990; 8: 5053-86.
2. Mc Grouther DA. Anatomie microscopique de la maladie de Dupuytren. In Tubiana R, Hueston JT: Maladie de Dupuytren, Paris: Expansion Scientifique Française 1986 (14): 49.
3. Mc Farlane RM. Anatomie de la Maladie de Dupuytren. In: Tubiana R, Hueston JT La maladie de Dupuytren; Paris, Expansion Scientifique Française 1986 (14): 49.
4. Tubiana R, Leclerc C, Hurst LC, Badalamente MA, Mackin EJ. Dupuytren's Disease, Assessment of lesions p97 ed: Martin Dunitz, London UK, 2000.
5. Gilpin D, Coleman S, Hall S, Houston A, Karrasch J, Jones N. Injectable collagenase Clostridium Histolyticum: a new nonsurgical treatment for Dupuytren's Disease. JHS 2010; 35A: 2027-38.
6. Hurst LC, Badalamente MA, Hentz VR, Hotchkiss RN, Kaplan FT, Meals RA, Smith TM, Rodzvilla J. Injectable collagenase Clostridium histolyticum for Dupuytren's Contracture. N Engl J Med 2009; 361: 968-79.
7. Badalamente MA, Hurst LC. Efficacy and safety of injectable mixed collagenase subtypes in the treatment of Dupuytren's Contracture. JHS 2007; 32A(6):767-74.