

La malattia di Dupuytren

Dupuytren's disease

Richard Trèves

CHU Guillaume Dupuytren, Limoges (France)

INTRODUZIONE

Guillaume Dupuytren (Fig. 1) nacque il 5 ottobre 1777 a Pierre-Buffière, piccolo centro nei pressi di Limoges, città ove compì i suoi primi studi, iscrivendosi all'*École Médico-Chirurgicale Saint-Alexis* (1). Ben presto, però, prese coscienza dei limiti dell'insegnamento impartitogli, eccessivamente pratico e privo di fondamenti dottrinali, per cui decise di continuare gli studi a Parigi, pur nelle difficoltà di carattere economico. Ciò nonostante, si applicò con notevole dedizione agli studi medici, e nel febbraio del 1895 cominciò a prestare collaborazione all'insegnamento di Anatomia, fatto che gli consentì di ottenere un contributo economico. In breve tempo riuscì a riscuotere grande considerazione come docente e le sue capacità didattiche furono tanto apprezzate che il Direttivo della Scuola Medica propose di esonerarlo dal servizio militare. La sua sete di conoscenza ed il suo profondo spirito critico lo spinsero, tuttavia, ad entrare in contrasto con rinomati studiosi a lui contemporanei, in particolare con René Théophile Hyacinthe Laennec (1781-1826), che gli muoveva critiche per il fatto di riprendere le tesi sostenute da Marie François-Xavier Bichat (1771-1802), senza averne la competenza necessaria in vrintendente del laboratorio d'Anatomia, ed in un anno riuscì a fornire mille pezzi anatomici che poi vennero donati, alla sua morte, al museo che ancor oggi porta il suo nome.

Nel 1802, a 25 anni, Dupuytren iniziò la carriera di chirurgo presso l'Hôtel Dieu di Parigi, e l'anno successivo presentò la tesi di dottorato intitolata "Propositions sur quelques points d'anatomie de physiologie et d'anatomie-pathologique" (Fig. 2). Sempre nel 1803, istituì la *Société Anatomique*, assieme a Laennec e a Gaspard-Laurent Bayle (1774-1816). Nel 1808 ottenne il ruolo di aiuto chirurgo nello stesso ospedale, e d'allora in poi ricevette una serie di riconoscimenti ufficiali, fra

cui la Croce di Cavaliere dell'Ordine di San Michele, la Croce di Cavaliere della Légion d'Honneur, ed infine, nel 1816, il titolo di Barone. Divenne quindi medico consulente di Luigi XVIII ed infine primo chirurgo di Carlo X. Nel 1833 gli fu conferita da Luigi Filippo la medaglia di bronzo per l'impegno profuso durante l'epidemia di colera diffusasi a Parigi (2).

Senz'ombra di dubbio, Dupuytren si distinse per la brillante carriera e, anche se apparentemente si dimostrava una persona dura, priva di scrupoli e capace di approfittare di ogni situazione a lui favorevole, le sue capacità professionali e la sua fortissima personalità gli valsero la profonda ammirazione di quanti lo frequentarono. Anche se alcuni mettevano in dubbio la sua abilità chirurgica, la fama di Dupuytren ben presto oltrepassò le frontiere della Francia. Nelle sale dell'Hôtel Dieu la sua figura s'imponeva per l'aspetto della persona e per la sua profonda dirittura morale. Tutti rimanevano impressionati di fronte alla dignità del suo procedere calmo e riflessivo, le ampie spalle, gli occhi profondi e scuri, che brillavano in un volto dai lineamenti armoniosi, l'abbondante capigliatura bruna.

Ogni giorno, una o due ore della sua attività venivano dedicate alle visite gratuite dei malati, che giungevano da ogni dove, indipendentemente dalle possibilità economiche, nella certezza di trovare un riferimento clinico in Dupuytren. Infatti, anche i malati appartenenti alle classi meno abbienti venivano accolti, e sempre con grande rispetto. Con tutti i pazienti egli dimostrava doti di particolare disponibilità e vicinanza, come testimonia il fatto che fu il primo a disporre che venisse tolta, nel corso della visita, la camicia di forza ai malati di rabbia. Il 15 novembre del 1833 Dupuytren fu colpito da un malore mentre si dirigeva a piedi, come tutte le mattine, all'Hôtel Dieu. Si accorse della deviazione della rima orale, ma si recò ugualmente a far lezione, e durante questa cercò di non lasciar trasparire il suo stato. Per qualche tempo continuò a soffrire di questi disturbi, per poi essere colpito da attacchi sempre più violenti, fino alla morte, che lo raggiunse l'8 febbraio del 1835, all'età di 58 anni. I funerali di Dupuytren furono grandiosi, e un'immensa folla, composta soprattutto di gente umile, gli porse l'ultimo saluto, in religioso silenzio.

A conferma della sua fama, la figura di Dupuytren ispirò anche lo scrittore Honoré de Balzac. Com'è noto, questi nelle sue opere attribuì un ruolo di rilievo ad alcuni sanitari, in particolare al chirurgo Despein ed al suo allievo fedele Horace Bianchon. Malgrado tutte queste premesse, che illustrano l'importanza della figura di Dupuytren nella storia della medicina, della sua opera sono sopravvissuti solo aspetti particolari, ed oggi di lui si ricorda solo la malattia della mano che ne riporta l'eponimo ed uno specifico tipo di frattura degli arti inferiori.

Figura 2 - Frontespizio della tesi di dottorato di Guillaume Dupuytren (Parigi, 1803).

La malattia di Dupuytren **241**

LA MALATTIA DI DUPUYTREN (MD)

Essa è caratterizzata da una sclerosi retrattile dell'aponevrosi palmare, e venne descritta per la prima volta nel 1831 (Fig. 3). La sua prevalenza è molto variabile, a seconda dell'inclusione o meno di alcune forme incomplete. E' nettamente più frequente nel sesso maschile rispetto a quello femminile, con un rapporto 8-9:1; esordisce generalmente fra i 30 ed i 50 anni, di rado prima di questa fascia d'età e praticamente mai dopo i 70 anni. Anche se la causa di questa malattia è sconosciuta, essa si manifesta, come vedremo, in alcune condizioni particolari e può associarsi ad altre malattie, ma sempre con una forte predisposizione genetica.

La MD si contraddistingue per la formazione di alcuni cuscinetti fibrosi alle falangi delle mani, esito di una fibromatosi dell'aponevrosi palmare, a cui può associarsi una fibromatosi dell'aponevrosi plantare (malattia di Ledderhose) o la fibrosi peniena (induratio penis plastica o malattia di La Peyronie). Tutte queste affezioni depongono per una diatesi sclerogena, legata ad una fibromatosi con iperplasia del tessuto connettivo.

Anche se talvolta nell'anamnesi è documentabile un trauma unico e violento, è nettamente più rilevante il ruolo dei microtraumatismi, caratteristici di alcune professioni od attività, come quella del falegname, del rematore, del bottaio, ed altre ancora, in cui la MD avrebbe una frequenza caratteristicamente più elevata (3). Anche il diabete mellito è una condizione predisponente (ne risulterebbe affetto un diabetico su quattro). E' stato

suggerito che, in casi molto più rari, la MD possa comparire per effetto di un'afezione nervosa, ad esempio una neuropatia del nervo ulnare oppure un'infezione erpetica degli arti superiori od in seguito a lesioni del midollo cervicodorsale, come nella siringomielia od in alcune compressioni midollari. Infine, essa è anche riscontrabile nei pazienti con morbo di Parkinson od epilessia. Qualche anno fa è stata pure posta attenzione ad una possibile associazione con l'infarto del miocardio, ma in questi casi la MD rientrava probabilmente nell'ambito dei disturbi di tipo algoneurodistrofico (sindrome spalla-mano). Di norma, l'aponevrosi della mano ha due fasce: una superficiale e l'altra profonda. Quest'ultima, sottostante ai tendini dei muscoli flessori, ricopre la faccia palmare dei muscoli interossei, mentre l'aponevrosi superficiale si compone di tre parti: una mediana e due laterali che ricoprono le eminenze tenar ed ipotenar. La parte mediana, la cui sclerosi retrattile caratterizza la MD, è una lamina fibrosa e resistente di forma triangolare. Numerose fibre dell'aponevrosi palmare sono ancorate agli strati profondi della cute, cosicché la retrazione aponevrotica è consensuale alla retrazione cutanea. Nel corso della malattia le dita tendono a retrarsi, con flessione passiva delle falangi e, successivamente, con comparsa di complicazioni osteoarticolari. La diagnosi è clinica e pertanto l'esame istologico dell'aponevrosi palmare affetta non è in genere di alcuna utilità.

La retrazione dell'aponevrosi palmare si manifesta il più delle volte senza dolore. All'inizio compaiono uno o più noduli duri nel palmo della mano, soprattutto in corrispondenza del 4° e del 5° dito. I noduli sono di consistenza fibrosa, di forma ovalare, scarsamente delimitabili. Possono sporgere sulla superficie cutanea oppure indurre retrazione della stessa. Per un certo tempo, sono mobili per poi rendersi aderenti, fase che precede la retrazione con la quale i noduli, ingrandendosi, formano dei corpi longitudinali ricoperti da cute

Figura 3 - La descrizione originale della malattia di Dupuytren (Parigi, Hôtel Dieu, 5 dicembre 1831).

242 R. Trèves

stirata per le aderenze sottostanti. Nelle forme più severe, la retrazione porta progressivamente le dita a flettersi completamente sul palmo della mano,

con interessamento di tutte ad eccezione del pollice. Nei casi più avanzati, tutta la mano risulta contratta e flessa.

Le alterazioni della MD vengono suddivise in 4 gradi:

- 1° grado: noduli palmari senza retrazione delle dita
- 2° grado: flessione iniziale, fino a formare un angolo retto
- 3° grado: flessione marcata di tutte le falangi ad angolatura pari o maggiore di 90°
- 4° grado: iperestensione delle terza falange sulla seconda, anch'essa piegata ad angolo retto od anche maggiormente sulla prima

Le lesioni aponevrotiche della MD possono essere classificate in 4 stadi: I 0-45° - II 45-90° - III 90-135° - IV >135°. In tutti i casi, la MD non si accompagna a sintomatologia algica.

Attualmente vengono proposte due opzioni terapeutiche: una chirurgica, ritenuta fino a qualche anno fa la sola efficace, e l'altra, alternativa a questa, ossia l'aponevrectomia mediante infiltrazione con ago (4-6). I diversi trattamenti farmacologici o fisici proposti sono stati quasi tutti abbandonati per la loro tossicità, come nel caso dei citolitici, o per la loro inefficacia, come nel caso dei protocolli di fisioterapia, della vitamina E e dei cortisonici per uso topico, utilizzati con l'obiettivo di ottenere un'atrofia dei tessuti.

L'aponevrectomia mediante infiltrazione con ago è stata introdotta per la prima volta nel 1957 da Stanislas de Sèze e Nina Debeyre (5). Attualmente la tecnica è applicabile ambulatorialmente, e come indicato da Lermusiaux et al (4), consiste nel realizzare una o più incisioni percutanee dei corpi aponevrotici utilizzando la punta dell'ago impiegato per l'iniezione dell'anestetico locale. Dopo un'accurata disinfezione, queste incisioni vengono praticate con un movimento dell'ago ripetuto, in una configurazione a stella, trasversalmente al palmo della mano, che mira a perforare e quindi a rompere la corda del corpo aponevrotico, che viene contemporaneamente tesa.

Infatti, la rottura viene ottenuta attraverso un'estensione energetica del dito. Possono essere sufficienti da una a tre sedute, ed i risultati sono tanto più soddisfacenti quanto meno evoluto è lo stadio di malattia. La percentuale di recidive a 5 anni è comunque

elevato (circa il 50%), ma è confrontabile con quello osservato dopo intervento chirurgico. Tuttavia, è possibile ripetere questo tipo di aponevrectomia senza particolari problemi, data la sua scarsa invasività. Ovviamente, nei casi più avanzati oppure dopo inefficacia dell'aponevrectomia, trova indicazione il ricorso alla chirurgia.

BIBLIOGRAFIA

1. Gorceix S. Figures limousines d'autrefois: Dupuytren, le grand chirurgien du XIX siècle. Le Populaire du 26 nov., 2 déc., 3 déc., 4 déc. 1952.
2. Gottschalk A. Dupuytren ou le parfait candidat. Hippocrate 1934; 8: 731-42.
3. De Sèze S, Ryckewaert A. Maladies des os et articulations, Paris, Flammarion Ed, 1978: 1211-8.
4. Lermusiaux JL, Badois FJ, Lelouch C, Masse C. Le traitement médical de la maladie de Dupuytren 17 ans après. Actualité Rhumatologique 1996, Paris, Expansion Scientifique, 1996: 311-6.
5. De Sèze S, Debeyre N. Traitement de la maladie de Dupuytren par l'hydrocortisone locale associée aux manoeuvres de redressement (70 cas traités). Rév Rhum Mal Osteoartic 1957; 24: 540-50.
6. Bardin T, Kuntz D. Thérapeutique rhumatologique. Paris, Flammarion Ed, 1995: 767-8