

## Maladie de Dupuytren

### Physiopathologie

Depuis la description princeps de la maladie de Dupuytren par le Baron Dupuytren, de nombreuses hypothèses ont été construites pour expliquer son origine. A l'origine basées sur les observations macroscopiques, elles se basent aujourd'hui sur la biologie moléculaire et la génétique. Les observations décrivaient à l'origine une prolifération excessive et une rétraction de l'aponévrose palmaire superficielle sur sa partie essentiellement moyenne. On sait aujourd'hui que :

- Le myofibroblaste est la cellule clé de cette maladie. Il présente des anomalies génétiques au niveau de certains proto-oncogènes : c-myc et maf $\beta$ .
- Des glycoprotéines jouant un rôle dans l'adhésion cellulaire comme les fibronectines et les caténines sont modifiées. Leur expression est amplifiée lors du développement de la maladie
- Des métalloprotéinases faisant partie intégrante de la matrice extracellulaire présentent des dysfonction majeures. Cela explique la présence d'une prolifération importante de la matrice de collagène.
- La présence excessive de facteurs de croissance comme le Transforming Growth Factor (TGF) et du récepteur de l'Epidermal Growth Factor (EGF) pourraient être responsables du développement et de l'aggravation de la maladie. Ils ouvrent de possibles voies thérapeutiques pour l'avenir.



Initialement considérée comme une maladie touchant exclusivement la paume de la main, d'autres atteintes lui sont aujourd'hui attribuées à cette maladie. On peut évoquer la **maladie de La Peyronie** (induration plastique des corps caverneux) et **Ledderhose** (touchant l'aponévrose plantaire moyenne).

## Maladie de La Peironie



## Maladie de Ledderhose



Il faut distinguer :

- Les formes palmaires isolées: faciles à traiter et moins invalidantes.
- Les formes palmo-digitales : plus difficiles à traiter et plus invalidantes. Malheureusement les plus fréquentes...
- Les formes digitales isolées qui sont rares.

Il est important de noter que le dos de la main n'est pas concerné par cette pathologie.

Les doigts les **plus fréquemment atteints sont par ordre décroissant** : l'**annulaire (D4)**, l'**auriculaire (D5)**, le **majeur (D3)** et enfin sur pied d'égalité le **majeur (D2)** et le **pouce (D1)**. Dans 75% des cas, l'atteinte débute par le 4<sup>ème</sup> ou le 5<sup>ème</sup> doigt. L'atteinte est bilatérale dans 50% des cas.

L'importance de la rétraction du/des doigts incriminés se fait selon la **classification de Tubiana en 5 stades** :

Stade 0 : aucun déficit d'extension ni présence de nodule.

Stade N : nodules présents sans perte d'extension.

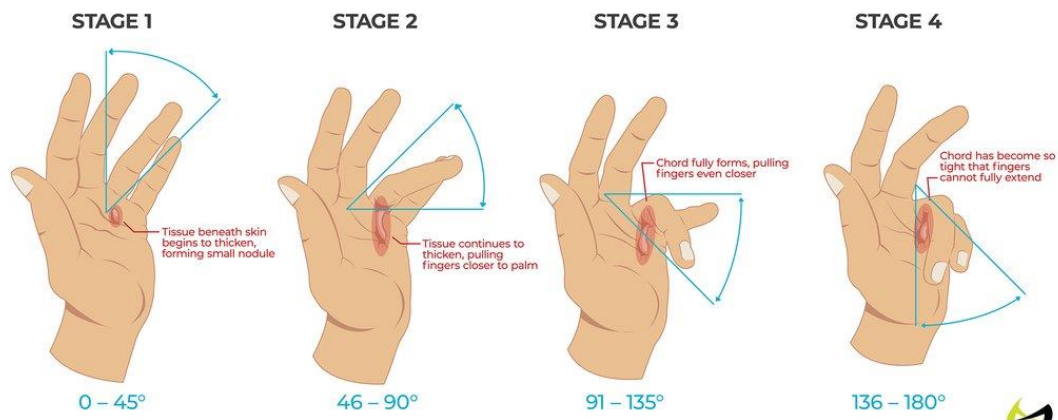
Stade I : flexum global de 0 à 45°.

Stade II : flexum global de 45 à 90°.

Stade III : flexum global de 90 à 135°.

Stade IV : flexum global de plus de 135°.

## STAGES OF DUPUYTREN'S CONTRACTURE



Cette classification est utile pour poser une indication opératoire, et en déterminer le pronostic post-opératoire.

### Introduction

#### Epidémiologie :

L'incidence de cette maladie augmente avec l'âge. Elle varie fortement selon les groupes ethniques considérés : fréquemment rencontrée en Europe et en Amérique du nord, elle est rare en Afrique. **Après 50 ans, de 5 à 15% des hommes Caucasiens en sont atteints.** Jusque 30% de la population chez les Islandais de plus de 70 ans (maladie des Vikings).

### Facteurs prédisposants :

- Sexe masculin : 80% des patients sont des hommes. Ils présentent plus précocément la maladie, avec des symptômes plus importants et une évolution plus rapide de la maladie.
- Age : très rare avant 30 ans, rare avant 50 ans, elle augmente en fréquence avec l'âge. Près de 20% de la population masculine en par la suite.
- Facteurs génétiques. Selon l'origine ethnique : nettement plus fréquemment observée chez les Caucasiens que chez les Africains. La maladie a également caractère familial. Plus les hommes blancs aux yeux clairs.
- Facteurs environnementaux : travailleurs manuels soumis à des micro-traumatismes répétitifs de la paume des mains. L'exposition au tabac et à l'alcool semblent également favoriser l'apparition de la maladie.
- Associations avec d'autres pathologies : diabète, épilepsie, SIDA.

### Histoire de la maladie :

Un patient âgé de 55 ans, électricien de profession, consulte pour l'apparition d'un nodule sensible sur le paume de la main droite. Il présente une flexion non réductible de son auriculaire gauche pour laquelle il n'a pas consulté car non douloureuse selon lui. L'évolution de la maladie va se poursuivre inexorablement et le patient sera de plus en plus invalidé. Seule la prévention des micro-traumatismes permettra de ralentir l'évolution.

Cette histoire est typique car elle présente une poussée indolore de la maladie et une poussée symptomatique (douleur). Les deux types peuvent être observés. Si elle est présente, la douleur va généralement régresser en quelques mois en même temps que des brides réactionnelles vont se former et causer une rétraction. Ce processus mène à la formation de cordes prétendineuses. Ce sont elles qui seront responsables des rétractions et des pertes d'extension des doigts.

### Présentation clinique

#### Symptômes :

- Douleur (inconstante) dégressive avec le temps en quelques mois.
- Flexion irréductible de doigts.

#### Signes physiques :

- Plissements triangulaires de la peau.
- Nodules palpables et parfois visibles à la face palmaire de la main.
- Cordons palpables et parfois visibles à la face palmaire de la main.
- Perte d'extension active et passive de doigts. Maintien en position fléchie de ces doigts.
- Absence de signe local d'inflammation.
- Possibilité d'association avec une ténosynovite.

## Diagnostic différentiel

- Cicatrices traumatiques
- Camptodactylie : malformation digitale caractérisée par une flexion permanente d'un (auriculaire) ou plusieurs doigts principalement sur l'articulation inter-phalangienne proximale.
- Cheiroarthropathie : limitation non douloureuse de la mobilité articulaire. Touche surtout les mains des patients diabétiques (60% des diabétiques en seraient atteints selon certaines données)
- Pathologies articulaires intrinsèques
- Contracture ischémique de Volkmann

## Examens complémentaires :

Le diagnostic se base sur l'anamnèse du patient et son examen physique. L'utilisation d'examens complémentaires est non contributif pour poser le diagnostic du patient.

## Traitements

Dans l'état actuel des connaissances de cette maladie, le traitement sera purement symptomatique. L'objectif du traitement est de restaurer la mobilité du/des doigts incriminés par la maladie. La modalité du traitement sera déterminée en fonction de la gravité de l'atteinte, de la présence d'une éventuelle récurrence, des conditions générales du patient et de la situation locale (présence d'une infection préalable...). Les stades 1 et 2 sont plutôt du ressort du traitement médical, alors que les stades 4 sont clairement pour la chirurgie.

- Traitement médical : le traitement médical est le moins efficace sur les symptômes et sera retenu pour les cas les moins invalidants (les plus bénins) :
  - Prévention des micro-traumatismes
  - Attelle, massage, exercice doux
  - Injection locale de corticoïdes : effet soulageant sur la douleur
  - Injection de collagénase
  - Aponévrotomie percutanée à l'aiguille
- Traitement chirurgical : la chirurgie sera la plus efficace sur les forme invalidantes et consistera en :
  - Fasciectomy: aponevrectomie partielle.
  - Dermo-fasciectomy

Se fait généralement sous anesthésie loco-régionale. C'est de loin la technique de choix étant donné son faible taux de complication (négligeable) en comparaison aux autres techniques (5,2% de sections nerveuses, de 2,1% de nécroses vasculaires et de 1,8% de syndrome douloureux régional complexe).

## Pronostic

Seuls 10% des patients observent une régression de leur maladie. Plus de 50% des patients voient leur maladie progresser dans les 6 ans.

### Survie :

- Mortalité opératoire: intervention sous anesthésie loco-régionale. Très faible !
- A long terme : sans conséquence. Impotence fonctionnelle croissante tout au plus.

### Complications :

On relève 19% de complications post-opératoires, toutes formes confondues. Parmi celles-ci on observe :

- Des pertes fonctionnelles essentiellement en flexion
- Des hématomes
- Des nécroses des lambeaux réalisés
- Des infections
- Des algoneurodystrophies

### Récidives :

C'est la principale des complications du traitement chirurgical de cette pathologie. Plusieurs facteurs prédictifs de récurrence ont été identifiés :

- Patient jeune
- Atteinte bilatérale
- Atteinte concomitante sur une autre localisation
- Histoire familiales

Le taux de récurrence est fonction du traitement choisi :

- Injection enzymatique : 75% de récurrences endéans les 2-3 ans.
- Fasciectomies régionales : taux de récurrences réduits selon leur importance. De 19% suite à des fasciectomies limitées à 4,5% pour des fasciectomies étendues.

### Modalités de suivi

Selon la symptomatologie, de nouveaux gestes thérapeutiques seront nécessaires. Les traitements seront symptomatiques. Seuls la réduction des microtraumatismes pourra ralentir l'évolution de la pathologie.