

**LA MALADIE DE
DUPUYTREN :
REVUE DE
LITTERATURE****DUPUYTREN'S DISEASE
A REVIEW OF THE
LITERATURE**

Y. Benyass*, B. Chafry, D. Benchebba, S.
Bouabid, M. Boussouga

RESUME

La maladie de Dupuytren est une affection de l'aponévrose palmaire provoquant l'apparition de brides pathologiques de collagène qui aboutissent progressivement à une rétraction digitale. L'origine de cette maladie, son évolution et les mécanismes physiopathologiques impliqués dans son développement demeurent inconnus.

Les choix thérapeutiques restent donc incertains comme en témoigne la multiplicité des techniques chirurgicales et des traitements conservateurs qui ont été proposés. La prise en charge de la maladie est fonction de la sévérité, allant de l'aponévrotomie à l'aiguille ou à ciel

Conflit d'intérêt : Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt en rapport avec la rédaction de cet article
* Service de traumatologie-orthopédie II. Hôpital Militaire
d'Instruction Mohammed V- Rabat, Maroc.

ouvert jusqu'à l'aponévrectomie chirurgicale.

Mots-Clés : Maladie de Dupuytren, brides, rétraction digitale, Aponévrotomie, Collagénase, Aponévrectomie.

Abstract

Dupuytren's disease is a condition of the palmar fascia causing the appearance of pathological flanges of collagen which gradually lead to digital retraction. The origin of this disease, its evolution and the physiopathological mechanisms involved in its development remain unknown.

Therapeutic choices are therefore uncertain as evidenced by the multiplicity of surgical techniques and conservative treatments that have been proposed. The management of the disease is a function of severity, ranging from aponeurotomy to needle or open surgery to surgical aponeurectomy.

Keywords : Dupuytren's disease, cords, digital retraction, aponeurotomy, collagenase, aponeurectomy.

QU'EST CE QUE LA MALADIE DE DUPUYTREN ?

La maladie de Dupuytren est une pathologie assez fréquente. Elle a été décrite par le Baron Guillaume Dupuytren qui lui donna son nom en 1832 [1]. Elle est la conséquence d'une fibrose rétractile progressive de l'aponévrose palmaire, responsable de la formation des nodules et des brides dans la paume de la main ou au niveau des doigts. Cela peut entraîner la flexion progressive et irréductible d'un ou de plusieurs doigts (Fig. 1). Cette affection touche le plus fréquemment le quatrième et le cinquième doigt.



Fig 1: Aspect rétractile de la maladie de Dupuytren [2].

QUELS SONT LES CAUSES ?

Aucune étiologie précise n'a été identifiée à ce jour, cependant de nombreux facteurs semblent entrer en jeu dans l'installation de cette pathologie. On retrouve le caractère génétique en premier plan, qui se fait par une transmission autosomique dominante à pénétrance variable. Ce qui explique la prédominance masculine dans cette pathologie, ainsi l'apparition plus tardive au sein de la population féminine.

L'alcool et le tabac sont aussi des facteurs favorisants connus depuis plusieurs années, qui augmentent le risque de survenu en fonction de la dose et de l'exposition à ces toxiques [3]. Le diabète, l'épilepsie et l'hypercholestérolémie ont été aussi mis en cause, ils sont fréquemment associés à la maladie de Dupuytren, mais leur rôle n'a pas été prouvé [4].

Certains auteurs ont rapporté que la maladie de Dupuytren est plus fréquente pour les métiers manuels (65 %) que pour les métiers non manuels (35 %), et même le baron G. Dupuytren l'avait déjà évoquée lors de sa première description [5]. Sur le plan physiopathologique, des hypothèses ont été décrites, qui incriminent le rôle

déclenchant des traumatismes et en particulier l'influence des microtraumatismes dans l'apparition de la maladie. Cette dernière est due à la transformation des fibroblastes en myofibroblastes avec l'association de la production de collagène immature. L'adhésion de ces éléments aux structures anatomiques normales provoque une rétraction des connexions fibreuses reliant la peau aux bandelettes prétendineuses [6]. Ils ont évoqué aussi, les modifications vasculaires dues aux traumatismes locaux, qui se traduisent par une baisse du débit sanguin local [7].

ANATOMOPATHOLOGIE ET CLASSIFICATION

La maladie de Dupuytren se manifeste par la formation de nodules et de brides situées dans la paume et à la face palmaire des doigts. Les nodules sont dus à l'hypertrophie des bandelettes spirales en avant de la gaine des fléchisseurs. L'adhérence de la partie superficielle des bandelettes prétendineuses à la face profonde du derme sont responsables des ombilications cutanées. Et enfin, les brides correspondent à un épaississement et un déficit d'extension des articulations métacarpophalangiennes (MP). Leur distribution ne se fait pas au hasard, et toutes les structures aponévrotiques ne sont pas atteintes avec la même fréquence [8]. Plusieurs types d'atteintes fonctionnelles de l'aponévrose palmaire ont été décrits:

- Les formes palmaires isolées.
- Les formes palmo-digitales.
- Les formes digitales isolées.
- Les formes palmaires avec impossibilité d'écartement des doigts ou des formes adhérentes à la peau.
- Les formes du sujet jeune sont souvent sévèrement évolutives et récidivantes.

Le défaut de mobilité digitale induit par la maladie de Dupuytren est évalué selon le degré de flexum ou de défaut d'extension. La classification de Tubiana est la plus utilisée. Elle rendant compte de

l'atteinte d'un rayon ou de la main dans son ensemble. On distingue cinq stades:

- stade 0 : atteinte nodulaire sans perte de l'extension ;
- stade I : flexum global entre 0° et 45° ;
- stade II : flexum global entre 45° et 90°;
- stade III : flexum global entre 90° et 135°;
- stade IV : flexum global de plus de 135°

QUEL EST LE PRONOSTIC DE LA MALADIE DUPUYTREN ?

Certaines caractéristiques propres au patient influencent le pronostic. Ils entraînent une évolution plus agressive et augmentent le risque des récurrences après un traitement quel qu'il soit. En dehors de la race, ils sont regroupés sous le terme de diathèse (jeune âge, atteinte bilatérale, hérédité et autres localisations) :

-Race : La maladie de Dupuytren est fréquente chez les Européens et est rare chez les Africains et les Asiatiques [9]. Un gène responsable a été rapporté par des auteurs, mais jusqu'à présent, n'a jamais été identifié.

-Atteinte bilatérale et autres localisations : selon Hueston, la présence de coussinets dorsaux des phalanges, d'une maladie de Lapeyronie ou de Ledderhose (Fig. 2) sont des signes aggravants du pronostic de cette affection. Il en est de même pour l'atteinte bilatérale [10].

-L'âge : le début précoce des symptômes avant 45 ans est cependant interprété comme de mauvais pronostic [10].

-L'hérédité : Elle est souvent considérée comme un signe aggravant le pronostic de la maladie de Dupuytren.

Et enfin, la sévérité est liée aux déformations au moment du diagnostic et leurs progressions. Surtout les déformations digitales qui conditionnent le

résultat du traitement quel qu'il soit [1], d'où la nécessité d'une surveillance rapprochée et une intervention précoce pour les maladies à fort potentiel évolutif.



Fig 2 : Aspect clinique de Ledderhose.

QUEL TRAITEMENT ?

Plusieurs moyens thérapeutiques sont disponibles, qui ont pour objectif la réduction du flexum et celle de l'incapacité associée, mais qui ne prévient pas la déformation digitale, la fonction de la main et la récurrence [11].

La maladie de Dupuytren pose de nombreux problèmes thérapeutiques qui ne sont pas encore résolus. De nombreux traitements médicaux ou physiques ont été essayés, mais aucun traitement médical n'a prouvé son efficacité sans section mécanique ou enzymatique des cordes.

A- Traitements Médicaux :

1- Collagénase :

C'est une technique percutanée, qui se fait par l'infiltration d'enzyme purifiée d'origine bactérienne dans les déformations fibreuses à une dose de 0,25 ml pour les déformations des articulations MP et 0,20 ml pour celles des articulations interphalangiennes proximales (IPP) [1]. Elle est répartie en trois points adjacents dans la corde aponévrotique rétractée, puis suivi après 24 heures par une extension passive de l'articulation en flexum pour rompre la corde. Une anesthésie locale est souvent associée pour lutter contre la douleur. Une attelle d'extension pendant

quatre mois est proposé à l'issue. Trois séquences thérapeutiques peuvent être réalisées à un mois d'intervalle pour une même corde, sans dépasser un total de huit injections en cas d'atteinte multiple [1].

En dehors de la fréquence de ses effets secondaires, d'autres éléments limitent son usage large en pratique courante. Tel que, le nombre autorisé d'injections par corde limité à trois, la nécessité de revoir le patient à 24 heures après l'injection de collagénase pour l'extension passive du doigt, le caractère douloureux de cette extension passive, et l'impossibilité de traiter à nouveau avant un mois.

2- Les traitements physiques :

Plusieurs techniques ont été décrites dans la littérature mais sans préciser leur place dans l'arsenal thérapeutique de la maladie de Dupuytren. On trouve les ultrasons et les ionisations, qui ont été essayés dans les formes exceptionnellement douloureuses. Il y a aussi la technique d'ionophorèse et de phonophorèse par l'utilisation de trypsine, d'alphachymotrypsine, de hyaluronidase et de lidocaïne, suivie de tractions énergiques sur le doigt. Une rééducation en extension du doigt et une immobilisation sur attelle sont préconisées après ces séances d'ionophorèse et de phonophorèse [12]. Et enfin, d'autres techniques ont été décrites comme des séances d'acupuncture, de mésothérapie, d'ostéopathie ou encore de magnétothérapie.

B- L'aponévrotomie à l'aiguille :

L'aponévrotomie à l'aiguille est le seul traitement alternatif à la chirurgie. Elle est proposée en première intention si le patient ne présente pas de rétraction digitale majeure ou stade IV de la classification de Tubiana [13]. C'est une technique qui consiste à réaliser une ou plusieurs séances de 10 à 20 minutes pour la section des cordes aponévrotiques à l'aide d'une aiguille tranchante, à travers

la peau (**Fig. 3**). Elle se fait par l'injection d'un mélange de 4 cc de lidocaïne à 2 % et de 1cc d'acétate de prednisolone dans la corde aponévrotique, suivi par des mouvements de va et vient en étoile, dans un plan transversal à la paume pour obtenir la section. Une extension énergétique est réalisée après. Le port d'une orthèse thermoplastique d'extension passive nocturne est parfois nécessaire. Le risque de lésion des tissus adjacents (nerfs, tendons) et les récurrences sont fréquentes. En cas de récurrence, l'aponévrotomie à l'aiguille est toujours possible.

C- Traitements Chirurgicaux :

Malgré que la chirurgie ne permette pas d'éviter l'extension de la maladie de Dupuytren à d'autres doigts et la récurrence sur les doigts opérés, elle reste aujourd'hui le traitement le plus pratiqué. Plus elle est précoce, plus elle est facile à réaliser, plus les résultats sont bons et le risque de récurrence est moindre. De nombreuses possibilités thérapeutiques existent et peuvent être combinées pour lutter contre la rétraction aponévrotique, l'enraidissement articulaire, et aussi les modifications trophiques de la peau [1].

- l'aponévrotomie est la plus ancienne technique utilisée par Dupuytren lui-même [14]. Elle consiste à sectionner la bride sans la réséquer. Elle a été délaissée depuis l'avènement de l'aponévrotomie à l'aiguille.

- l'aponévrectomie sélective consiste à une résection plus ou moins étendue des tissus malades (**Fig. 3**). C'est la technique de référence. L'abord est le plus souvent en zigzag en V ou en Y. cette technique permet la résection des brides, des ombilications et des zones de macération sous contrôle visuel pour éviter les lésions vasculaire, nerveuse et tendineuse. Elle peut être associée à d'autres gestes :

* L'arthrolyse en cas de raideur articulaire,

* Le traitement de la rétraction tendineuse par la ténotomie d'allongement soit dans le cadre d'un doigt en boutonnière, soit en cas de rétraction concernant les fléchisseurs.

* Le remplacement cutané est proposé en cas de récives multiples ou lors de rétraction majeure, avec multiples lésions cutanées [14].

- L'arthrodèse est réalisée par abord dorsal dans les raideurs articulaires sévères avec une forte flexion. Son objectif est de repositionner le doigt en position de fonction et protéger contre la récive.

- L'amputation se réserve plus volontiers aux doigts séquellaires douloureux ou insensibles.



Fig 3 : Aponévrectomie sélective.

QUELLE STRATEGIE THERAPEUTIQUE ?

Le choix thérapeutique de la maladie de Dupuytren se base selon les formes cliniques, l'importance de la rétraction avec l'atteinte MP et IPP ou les deux, les différentes formes (uni-ou bidigitales, pluri digitales et extensives), et sur le caractère uni ou bilatéral.

-En l'absence d'une déformation articulaire avec la possibilité de mettre la main à plat (signe de la table) (Fig. 4) : L'abstention thérapeutique est la règle.

-Localisation uni ou bidigitale avec présence d'une longue bride et une atteinte

MP : L'aponévrotomie percutanée à l'aiguille est indiquée en première intention.

-Atteinte unidigitale avec rétraction MP et IPP moins de 45° : Aponévrectomie.

-Forme unidigitale avec rétraction MP et IPP plus de 45° : Le plus souvent l'aponévrectomie est associée à une greffe cutanée ou lambeau

-Atteinte palmodigitale avec envahissement cutané: Paume ouverte (Mc cash) associée à une incision digitale.

-Formes digitales isolées : Incision en VY+/-Lambeau

-Cas particuliers: Arthrolyse ; arthrodèse ; section de l'appareil extenseur, parfois amputation



Fig 4: Signe de la table.

Soins postopératoires

Après l'intervention, la main opérée est gardée le plus possible surélevée avec mobilisation des doigts. Les passements sont très fréquents, surtout au début et variables en fonction de la technique chirurgicale effectuée. Un appareillage d'extension (orthèse) sera nécessaire après l'intervention pour éviter la cicatrisation en flexion. Il peut être utilisé la nuit pendant 2 à 3 mois en association avec des séances de rééducation pour obtenir l'extension complète des doigts.

CONCLUSION :

La maladie de Dupuytren reste une maladie avec encore beaucoup d'inconnues. C'est la plus fréquente maladie héréditaire du tissu conjonctif. Les différents traitements de la maladie de Dupuytren, dont l'étiologie reste inconnue, sont encore, à l'heure actuelle, symptomatiques. Ils visent d'abord à réduire la déformation en flexion des doigts, ainsi que l'infiltration nodulaire sous-cutanée et, si possible, à limiter les récurrences.

REFERENCES

- 1- Beaudreuil J, Lellouche H, Roulot E, Orcel P, Bardin T. Maladie de Dupuytren. EMC (Elsevier Masson SAS), Appareil Locomoteur 2011 ; 14-068-A-10.
- 2- <http://www.leonard-sante.com/boutique/main/maladie-de-dupuytren/>
- 3- Larrard de J, Hijier CP, Dervillee P, Doignon J, Robert M. Le rôle du traumatisme dans l'étiologie de la maladie de Dupuytren. Archives des Maladies Professionnelles de Médecine du Travail et de Sécurité Sociale 1969; 330:721–724.
- 4- Dubois G. Recherche des facteurs étiologiques de la maladie de Dupuytren ; Nouv Presse Med;1972;(1) 12–14, 1995.
- 5- Skoog T. Dupuytren's contracture: pathogenesis and surgical treatment. Surgical Clinics of North America, 1967 ; 47(2) : 433-444.
- 6- Kuhlmann JN, Luboinski J, Boabighi A, Mimoun M. Etude anatomique et mécanique de l'aponévrose palmaire superficielle moyenne. Prédilection à la maladie de Dupuytren?. La Main 1999 ; 4 (1) : 1-13.
- 7- Tubiana R. Évaluation des déformations dans la maladie de Dupuytren. In Annales de Chirurgie de la Main 1986; 5 (1):5–11.
- 8- Trojian TH, Chu SM. Dupuytren's disease: diagnosis and treatment. American Family Physician 2007; 76 (1).
- 9- Beaudreuil J. La maladie de Dupuytren en 2012. Revue du Rhumatisme monographies 2012;79 (3):126-132.
- 10- Davis RV. Therapeutic Modalities for the Clinical Health Sciences, Ed 1. Copyright — Library of Congress, 1983; TXU-389-661.
- 11- Galimard N, Schnitzler A, Descatha A, Ameille J. La maladie de Dupuytren peut-elle être liée au travail manuel? : Revue de la littérature. Archives des Maladies Professionnelles et de l'Environnement 2006 ; 67(3), 505-512.
- 12- Badois F, Lermusiaux JL, Masse C, Kuntz D. Le traitement non chirurgical de la maladie de Dupuytren par aponévrotomie à l'aiguille. Revue Rhumatisme 1993 ; 60(11) : 808–813.
- 13- Lellouche H, Roulot E, Lermusiaux JL. L'aponévrotomie à l'aiguille. La maladie de Dupuytren 1997; 106.
- 14- Dupuytren G. De la rétraction des doigts par suite d'une affection de l'aponévrose palmaire. Compte rendu de la clinique chirurgicale de l'Hôtel Dieu. J Univ Hebdo Med Chir 1831 ; 5: 349.
- 15- Alnot JY. Fasciectomia per la contrattura di Dupuytren. EMC-Technique Chirurgiche-Chirurgica Ortopedica 2005, 1(1) : 1-7.

