

## **Maladie de Dupuytren**

La maladie de Dupuytren est une fibrose rétractile de l'aponévrose palmaire superficielle de la main, qui produit des nodules et des brides dans la paume et les doigts, finissant par rétracter les doigts en crochets.

### **Quelles sont les lésions en cause ?**

L'aponévrose palmaire superficielle de la main est une structure normale de la main, constituée de trousseaux de fibres, qui doublent la peau en profondeur sur la paume et les doigts. C'est cette structure qui constitue la trame de la maladie de Dupuytren.

La maladie produit 3 types de lésions dans cette aponévrose :

- au début, des nodules ( des « boules ») durs et palpables sous la peau et des ombilications ( des points de séton, attirant la peau vers la profondeur).
- plus tard, des brides ( des cordes), qui partent de la paume et finissent peu à peu par capturer un doigt et le plier de façon invincible dans la paume, par rétraction du tissu de la bride. Cela forme des « crochets », qui peuvent à terme venir s'incruster dans la paume et gêner la préhension, puisque le doigt ne peut plus être étendu, ni les doigts écartés.

Ces lésions touchent essentiellement les 4° (annulaire) et 5° (auriculaire) doigts et la paume en regard, mais peuvent toucher tous les doigts ; elles touchent volontiers les 2 mains.

### **Quelles sont les causes de la maladie ?**

La cause de la maladie n'est pas connue mais plusieurs hypothèses existent :

- hypothèse traumatique : le travail manuel dur aggrave et accélère la maladie, sans la créer ; on doit noter que cette maladie n'est pas reconnue en maladie professionnelle en France.
- hypothèse héréditaire : il existe fréquemment des cas familiaux ; il existe également un facteur racial, avec une forte fréquence chez les anglo-saxons, et au contraire rare chez les asiatiques, les noirs et les peuples méditerranéens ; la maladie touche surtout les hommes 75 % des cas ; on retrouve souvent une association à l'épilepsie – a fortiori traitée par barbituriques - ; on peut retrouver des coussinets phalangiens, des nodules sur les pieds (maladie de Ledderhose), voire des anomalies de la verge (maladie de La Peyronie), entrant dans le cadre de la diathèse de Dupuytren.
- hypothèse métabolique : diabète +++ et alcoolisme.

### **Comment se manifeste la maladie ?**

Cette maladie touche les hommes dans 75 % des cas, vers 40-50 ans, volontiers travailleurs manuels ; elle affecte les 2 mains dans 50-70% des cas. Elle concerne 4 à 10% de la population générale.

Elle évolue par poussées, souvent imprévisibles, avec des phases de stabilité parfois très longues puis une accélération +/- brutale.

Les nodules et ombilications apparaissent en premier, le plus souvent dans l'axe des 4 et 5° doigts ; puis apparaissent les brides, rétractant peu à peu les doigts en flexion.

Les brides peuvent toucher seulement la paume, sans rétracter le doigt ; elles peuvent affecter seulement un doigt ou toucher paume et doigt en continuité.

La maladie peut bien sûr toucher un ou plusieurs doigts.

Au début un doigt peut seulement ne pas être étendu complètement, ce que l'on remarque lorsqu'on essaie de poser la main à plat sur une table ; puis le crochet s'aggrave jusqu'à incruster le doigt dans la paume.

L'examen du chirurgien s'attache à évaluer les 5 doigts.

Il faut coter le degré de rétraction de chaque articulation en la chiffrant, ainsi que la rétraction de la 1° commissure, gênant potentiellement l'opposition du pouce.

Il faut bien distinguer les formes palmaires pures nodulaires ; les formes digitales pures avec une rétraction sur l'articulation IPP ( interphalangienne proximale, entre 1° et 2° phalange) ; les formes palmo-digitales, avec rétraction sur l'IPP et l'AMP ( articulation métacarpophalangienne, entre la main et la 1° phalange).

Il faut apprécier la qualité de la peau : fine et souple ou épaisse et adhérente.

### **Qui opère t-on ?**

Un certain nombre de facteurs péjoratifs sont recherchés :

- âge jeune inférieur à 40 ans
- existence de cas familiaux
- présence de diabète
- atteinte des 2 mains
- atteinte de plusieurs doigts, extensives
- une mauvaise qualité de peau, paisse et adhérente aux brides
- rétraction importante, prédominant sur les IPP
- présence d'éléments de la diathèse, épilepsie, troubles hépatiques, métaboliques, barbituriques...

Le choix du traitement se fait en tenant compte de ces divers éléments.

Néanmoins, à l'heure actuelle, aucun traitement médical n'est efficace : ni les traitements par vitamine A, E ou par colchicine ni les infiltrations de corticoïdes ou fibrinolytiques.

Le seul traitement est chirurgical mais plusieurs possibilités s'offrent :

- **aponévrotomies** : il s'agit de la section de brides à l'aiguille, sous anesthésie locale, à travers la peau – donc sans ouvrir et sans chirurgie stricto sensu – par un rhumatologue. Cette technique se contente de couper la bride pour permettre, avec kiné et attelle, de mettre le doigt à plat ; elle ne peut enlever le tissu malade.

Les complications sont rares : lésions des tendons, lésions des nerfs collatéraux des doigts, algodystrophie locale ... et la récurrence ne serait pas plus fréquente que par chirurgie.

Pourtant cette technique ne peut raisonnablement s'adresser qu'aux brides longues sous une peau souple, sur un ou 2 doigts, ne rétractant que l'AMP.

Le traitement des autres formes paraît incomplet et dangereux.

- **aponévrectomies** : c'est le traitement chirurgical de référence, que nous pratiquons.

Il s'agit d'ouvrir la main plus largement que précédemment pour enlever la totalité du tissu malade, et corriger au mieux la déformation, tout en évitant les complications.

## **Comment se déroule la chirurgie ?**

A la clinique, l'intervention a lieu en ambulatoire ; vous entrez et sortez lors de la même demi-journée.

L'anesthésie est loco-régionale ; par une piqûre sous l'aisselle, contrôlée par un stimulateur électrique, et sous prémédication pour rester serein, les nerfs du bras sont endormis ; ainsi, sans recourir à une anesthésie générale, lourde et inutile, le bras est insensible pendant quelques heures.

L'intervention est réalisée en salle d'opération, avec les précautions d'asepsie usuelles, sous garrot pour éviter toute perte de sang - le garrot est un brassard gonflé à la racine du bras - ; elle dure de 20 à 60 minutes selon la difficulté du cas.

L'incision est strictement localisée sur la zone malade ; il s'agit en règle d'une incision en zig zag partant de la paume jusque sur le(s) doigt(s) atteint(s), parfois presque jusqu'au bout ...

Une incision transversale dans le pli de la paume est volontiers réalisée dans les formes évoluées – incision de Mac Cash.

Par ces incisions, les nodules et brides sont disséqués et enlevés complètement, en prenant soin de protéger les nerfs des doigts « collatéraux », intimement liés aux brides.

Le doigt peut alors être mis à plat ; en fonction du degré de sévérité et de la localisation des lésions, la correction peut être partielle.

En effet, l'atteinte du 5<sup>o</sup> doigt auriculaire, l'atteinte prédominante de l'IPP ( articulation entre 1<sup>o</sup> et 2<sup>o</sup> phalange) est de mauvais pronostic et la correction est parfois incomplète...

Après lavage, la plaie est refermée par des points séparés de fil résorbable, soit de façon complète, soit en laissant des espaces non fermés, particulièrement l'incision transversale de Mac Cash ; cela peut impressionner au départ mais cicatrise très bien en 3-6 semaines en laissant une belle cicatrice finale.

Un gros pansement cotonné est fait après lâchage du garrot, car la plaie peut parfois saigner un peu, vue la taille de l'incision ; on ne met pas de drain en général.

On vérifie que la coloration des doigts revient rapidement et le malade peut aller en salle de réveil puis en ambulatoire 2 heures pour surveillance, avant de rentrer à la maison.

## **Après la chirurgie**