

Η νόσος Dupuytren

Εισαγωγή

Η νόσος Dupuytren είναι μία πάθηση της παλάμης και των δακτύλων του χεριού που οφείλεται σε παθολογική πάχυνση και ρίκνωση της παλαμιαίας απονεύρωσης με αποτέλεσμα την σύγκαμψη των δακτύλων. Συνήθως προσβάλλονται ο παράμεσος και το μικρό δάκτυλο.

Φυσιολογικά, κάτω από το δέρμα της παλάμης και συνδεδεμένο με αυτό βρίσκεται μία μεμβράνη από λεπτό συνδετικό ιστό η οποία επεκτείνεται στα δάκτυλα και αποκαλείται παλαμιαία απονεύρωση. Η ύπαρξη αυτής της μεμβράνης διευκολύνει τη σύλληψη αντικειμένων με την παλάμη αφού μειώνει τη ρίκνωση (ζάρωμα του δέρματος).

Αίτια της Πάθησης

Η αιτία της πάθησης δεν είναι γνωστή. Δεν οφείλεται σε κάκωση ή σε κούραση του χεριού. Είναι συχνότερη σε άνδρες απ' ό τι σε γυναίκες, σε Βορειοευρωπαίους και Σκανδιναβούς ενώ συχνά είναι οικογενής δηλαδή παρουσιάζεται σε μέλη μίας οικογένειας. Η νόσος παλαιότερα περιγράφονταν ως η νόσος των Βίκινγκς. Η πάθηση εμφανίζεται συχνότερα σε ανθρώπους που πίνουν και καπνίζουν καθώς σε πάσχοντες από διαβήτη, θυρεοειδή, νεφρική ανεπάρκεια κ.λ.π. Περίπου 14% των διαβητικών παρουσιάζουν την πάθηση. Η πάθηση παρατηρείται επίσης σε ασθενείς που λαμβάνουν φαινυτοΐνη, σε εργαζόμενους με μηχανήματα που προκαλούν δονήσεις (αν και δεν είναι αποδεδειγμένο) κ.λ.π. Στο Ηνωμένο Βασίλειο 1 στους 6 άνδρες άνω των 60 ετών έχει ενδείξεις της πάθησης.

Κληρονομικότητα

Η νόσος Dupuytren είναι κληρονομούμενη πάθηση. Περίπου 60 με 70% των πασχόντων έχουν γενετική προδιάθεση για τη νόσο. Κληρονομείται με τον αυτοσωματικό κυρίαρχο τύπο με ατελή διείσδυση και μερική εκλεκτικότητα για το φύλο. Το γονίδιο που προκαλεί τη νόσο Dupuytren είναι αρκετά ισχυρό να προκαλέσει τη νόσο αλλά η νόσος δεν εκδηλώνεται σε όλους όσοι έχουν το αντίστοιχο γονίδιο. Το γονίδιο επίσης εκδηλώνει τη δράση του κυρίως σε άνδρες.

Κλινική Εμφάνιση

Η πάθηση εμφανίζεται συνήθως σε άνδρες άνω των 40 ετών ως ένα εξόγκωμα ή ένα βαθούλωμα στην παλάμη το οποίο μπορεί να είναι μέτρια ευαίσθητο. Στη συνέχεια η διόγκωση γίνεται γραμμοειδής και επεκτείνεται βαθμιαία στην υπόλοιπη παλάμη κατά μήκος των δακτύλων. Η σκλήρυνση παίρνει τη μορφή χορδής κάτω από το δέρμα και μπορεί να δίνει την εντύπωση ότι πρόκειται για τένοντα. Όταν η σκλήρυνση επεκταθεί στο δάκτυλο λόγω της ρίκνωσης της απονεύρωσης το δάκτυλο κάμπτεται και λυγίζει προς την

παλάμη με αποτέλεσμα την αδυναμία έκτασης του δακτύλου. Οι ασθενείς δεν έχουν τη δυνατότητα να εκτείνουν (τεντώσουν) τα δάκτυλά τους ή να τοποθετήσουν την παλάμη τους πάνω στο τραπέζι. Ως αποτέλεσμα πολλές δραστηριότητες της καθημερινής ζωής δυσχεραίνονται σημαντικά.

Συνήθως προσβάλλονται ο παράμεσος και το μικρό δάκτυλο με αποτέλεσμα την αδυναμία τοποθέτησης του χεριού στην τσέπη και η δυσχέρεια κατά την προσωπική καθαριότητα. Πολλοί ασθενείς αναφέρουν ότι τραυματίζουν το μάτι τους κατά την προσπάθεια να πλύνουν το πρόσωπό τους. Οι καμπτήρες τένοντες των δακτύλων δεν συμμετέχουν στην παθολογία και δεν προσβάλλονται σε αντίθεση με τα αγγεία και τα νεύρα της παλάμης και ιδίως των δακτύλων που παγιδεύονται εντός της ουλής και είναι δυνατό να τραυματιστούν κατά την χειρουργική προσπέλαση.

Η πάθηση δεν σταματά από μόνη της αλλά προοδευτικά εξελίσσεται. Δεν είναι επικίνδυνη για την ζωή του ασθενή παρά μόνο για την λειτουργία του. Συνήθως εξελίσσεται αργά και προοδευτικά για πολλά χρόνια. Μπορεί να προσβάλλει και άλλα δάκτυλα ή και τα δύο χέρια. Όταν η πάθηση εντοπίζεται τόσο και στα δύο χέρια αλλά και στα πόδια έχει την τάση να εξελίσσεται ταχύτερα.

Ποιά είναι τα σημεία και τα συμπτώματα της πάθησης;

- Εμφάνιση εξογκώματος ή βαθουλώματος στην παλάμη
- Αδυναμία τοποθέτησης της παλάμης στο τραπέζι
- Σκληρές χορδές στην παλάμη και κατά μήκος των δακτύλων
- Σύγκραση των δακτύλων

Η νόσος Dupuytren περιορίζεται μόνο στα δάκτυλα;

Αντίστοιχη πάθηση με το χέρι μπορεί να εμφανιστεί και στο πέλμα όπου η πάθηση αποκαλείται πελματιαία απονευρωσίτιδα. Σπανιότερα ρίκνωση μπορεί να εμφανιστεί και στα σφριγγώδη σώματα του πέους όπου η πάθηση περιγράφεται ως νόσος Peyronie. Τέλος, είναι δυνατό να εμφανιστεί και στις αρθρώσεις των χεριών όπου οι αλλοιώσεις περιγράφονται ως αλλοιώσεις Garrod.

Συντηρητική Θεραπεία

Η θεραπεία της νόσου Dupuytren εξαρτάται από τη βαρύτητα της προσβολής και από την γενική κατάσταση του ασθενή.

Διάφορες μορφές συντηρητικής αγωγής έχουν εφαρμοστεί όπως είναι η τοπική φυσικοθεραπεία, οι εγχύσεις κορτικοστεροειδών και κολλαγενάσης, η ακτινοθεραπεία, η χορήγηση αναστολέων των διαύλων ασβεστίου, και οι προσταγλανδίνες E1 και E2. Εάν υπάρχουν επώδυνα οζία στην παλάμη ενδείκνυται η τοπική έγχυση ή διήθηση προκειμένου να μειωθεί ο πόνος. Η φυσικοθεραπευτική αποκατάσταση του ασθενή περιλαμβάνει

ασκήσεις διάτασης με την τοπική εφαρμογή θερμότητας. Όταν υπάρχει σημαντικός πόνος στην παλάμη ενδείκνυται η εφαρμογή υπερήχων.

Καμία όμως μορφή συντηρητικής θεραπείας δεν έχει θεραπευτική δράση. Η οριστική θεραπεία είναι η χειρουργική αφαίρεση των ρικνώσεων.

Ενδείξεις Χειρουργικής Θεραπείας

Η χειρουργική θεραπεία συνιστάται όταν ο ασθενής δεν μπορεί να τεντώσει τα δάκτυλά του με αποτέλεσμα την δυσκολία στην πραγματοποίηση καθημερινών δραστηριοτήτων. Με αντικειμενικά κριτήρια ένδειξη χειρουργικής επέμβασης είναι η σύγκαμψη της μεταταρσιοφαλαγγικής άρθρωσης κατά 15ο-30ο και της εγγύς μεσοφαλαγγικής άρθρωσης κατά 15ο. Χειρουργική θεραπεία είναι επίσης δυνατό να εφαρμοστεί και σε περιπτώσεις στις οποίες η ρίκνωση είναι μικρή αλλά επηρεάζεται σημαντικά η ποιότητα της ζωής του ασθενή ή υπάρχουν αισθητικό πρόβλημα ή δυσχέρεια στην προσωπική υγιεινή. Μία ακόμα ένδειξη επέμβασης είναι η αδυναμία απαγωγής των δακτύλων λόγω ρίκνωσης της απονεύρωσης μεταξύ των γειτονικών δακτύλων.

Χειρουργική Θεραπεία

Υπάρχουν διάφορες μορφές χειρουργικής θεραπείας η επιλογή μεταξύ των οποίων εξαρτάται από την βαρύτητα της πάθησης και την εμπειρία του χειρουργού:

1. Διατομή της παλαμιαίας απονεύρωσης με βελόνα. Πραγματοποιείται υπό τοπική αναισθησία με την χρήση βελόνας η οποία διατέμνει τις χορδές.
2. Υφολική αφαίρεση της απονεύρωσης. Με μία σειρά μικρών τομών δέρματος αφαιρούνται τμήματα της παλαμιαίας απονεύρωσης προκειμένου να μειωθεί η βαρύτητα της νόσου. Το ποσοστό υποτροπής είναι υψηλό
3. Ολική αφαίρεση της απονεύρωσης. Αφαιρείται εξ ολοκλήρου η προσβληθείσα απονεύρωση στην παλάμη και στα δάκτυλα.
4. Εκτομή δέρματος και περιτονίας. Πραγματοποιείται σε ασθενείς με πολύ προχωρημένη νόσο. Αφαιρούνται τόσο η πάσχουσα απονεύρωση όσο και το υπερκείμενο πάσχον δέρμα. Το δέρμα που αφαιρείται αντικαθίσταται με δερματικό μόσχευμα το οποίο λαμβάνεται από τον βραχίονα του ασθενή.
5. Αρθρόδεση των δακτύλων. Είναι μέρος των επεμβάσεων διάσωσης μετά από πολλαπλά χειρουργεία και υποτροπή της πάθησης.

Η επέμβαση πραγματοποιείται με περιοχική αναισθησία δηλαδή μόνο με αναισθησία του χεριού ενώ ταυτόχρονα χορηγείται ήπια μέθη. Σκοπός της επέμβασης είναι η αφαίρεση όλης της παθολογικής και σκληρυμένης απονεύρωσης καθώς και η πλήρης έκταση των δακτύλων που έχουν προσβληθεί.

Η επέμβαση πραγματοποιείται με την χρήση ειδικών χειρουργικών μεγεθυντικών φακών προκειμένου να αποφευχθεί ο τραυματισμός των αγγείων και των νεύρων του χεριού τα οποία έχουν παγιδευτεί εντός της ουλής και ιδίως στο δάκτυλο.

Σε ορισμένες επιλεγμένες περιπτώσεις μέρος του τραύματος αφήνεται ανοικτό προκειμένου να επουλωθεί κατά δεύτερο σκοπό ή πραγματοποιείται μεταμόσχευση δέρματος στο σημείο του ελλείμματος.

Σε επιλεγμένες περιπτώσεις με ήπια παραμόρφωση και παρουσία χορδής στην παλάμη ενδείκνυται η διαδερμική διατομή της χορδής υπό τοπική αναισθησία με τη χρήση βελόνας. Σε αυτή την περίπτωση όμως η διόρθωση δεν είναι πλήρης και η πιθανότητα υποτροπής σημαντική.

Μετά την Επέμβαση

Ο ασθενής παραμένει στο νοσοκομείο περίπου 12 ώρες και εξέρχεται λαμβάνοντας φαρμακευτική και αναλγητική αγωγή. Αλλαγές του τραύματος γίνονται ανά 2-3 ημέρες και τα ράμματα αφαιρούνται προοδευτικά μετά από 15-20 ημέρες.

Μετά την επέμβαση είναι αναμενόμενος ήπιος πόνος ή οίδημα στο χέρι. Μετεγχειρητικά είναι αναγκαία η ανύψωση του χεριού πάνω από το επίπεδο της καρδιάς και η παθητική και ενεργητική κίνηση των δακτύλων. Η κίνηση είναι αναγκαία ακόμα και αν προκαλεί ήπια ενοχλήματα προκειμένου να μειωθεί ο πόνος, το οίδημα και η δυσκαμψία των αρθρώσεων.

Μετεγχειρητική Φροντίδα

Είναι αναγκαία και εξίσου σημαντική με την επέμβαση η μετεγχειρητική αποκατάσταση, η χρήση ναρθήκων έκτασης των δακτύλων και η καθημερινή εξάσκηση.

Αποτελέσματα της Χειρουργικής Επέμβασης

Η χειρουργική θεραπεία είναι θεραπευτική στην πλειονότητα των ασθενών εάν είναι λεπτομερής και ενδελεχής. Υποτροπή μπορεί να παρουσιαστεί στο 20% των ασθενών ιδίως όταν η πάθηση υπάρχει πολλά χρόνια και η σύγκαμψη των αρθρώσεων των δακτύλων είναι μόνιμη.

Μετεγχειρητικά είναι αναγκαία η συμμετοχή σε πρόγραμμα φυσικοθεραπευτικής αποκατάστασης προκειμένου να αποφευχθεί η υποτροπή της πάθησης και να βελτιωθεί η ελαστικότητα των αρθρώσεων και γενικότερα του χεριού.

Σε ασθενείς στους οποίους η δυσκαμψία επιμένει συστήνεται η εφαρμογή λειτουργικών ναρθήκων με τους οποίους διατείνονται τα δάκτυλα τόσο κατά την ημέρα όσο και κατά την νύχτα.

Προβλήματα της Χειρουργικής Θεραπείας

Η πλειονότητα των ασθενών θεραπεύονται πλήρως και χωρίς προβλήματα από την πάθηση. Είναι όμως δυνατό κατά την επέμβαση είναι δυνατό να παρουσιαστούν διάφορα προβλήματα τα οποία βεβαίως αντιμετωπίζονται αφού ανιχνευθούν έγκαιρα.

Σπάνια, σε ιδιαίτερα βαριές και πολύχρονες παραμορφώσεις δεν είναι δυνατή ή ίσως δεν είναι επιθυμητή η πλήρης αποκατάσταση της εμφάνισης και της λειτουργίας του χεριού λόγω αυξημένων κινδύνων νέκρωσης του δέρματος και βλάβης των νεύρων.

Το χειρουργικό τραύμα μπορεί να εμφανίσει συλλογή οροαιματηρού υγρού το οποίο πρέπει να εκκενωθεί σύντομα και γι' αυτό είναι αναγκαίες οι συχνές αλλαγές του τραύματος.

Μέρος του δέρματος της παλάμης το οποίο ήταν για χρόνια ρικνωμένο και διηθημένο μπορεί να νεκρωθεί με αποτέλεσμα την καθυστέρηση της πλήρους επούλωσης για 3-4 εβδομάδες. Εάν η νέκρωση είναι σημαντική μπορεί να χρειαστεί αφαίρεση του νεκρωθέντος τμήματος και μεταμόσχευση δέρματος.

Τέλος, τα νεύρα που καταλήγουν στα δάκτυλα του χεριού και παρέχουν την αίσθηση στο δέρμα των δακτύλων είναι λόγω της πάθησης ρικνωμένα, δηλαδή έχουν μικρότερο μήκος από το φυσιολογικό. Όταν τα δάκτυλα τεντώσουν μετά την χειρουργική επέμβαση τα νεύρα διατείνονται με αποτέλεσμα την προσωρινή δυσλειτουργία τους. Σε ορισμένες περιπτώσεις μπορεί να παραμείνει ένα ήπιο ενόχλημα μειωμένης αίσθησης στα δάκτυλα το οποίο συνήθως υποχωρεί εντός 1 μηνός. Δυσανεξία στο ψύχος μπορεί να παρουσιαστεί στο 10% των ασθενών.

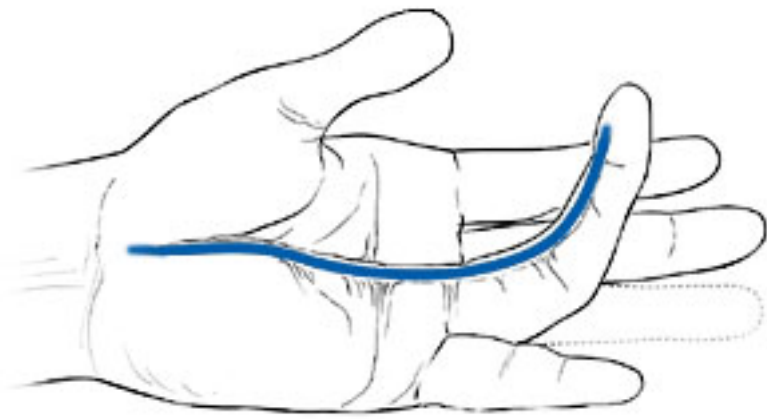
Υποτροπή της πάθησης είναι δυνατό να συμβεί σε ασθενείς ιδίως εάν η επέμβαση δεν είναι αρκετά εκτεταμένη. Περίπου 15% των ασθενών θα χρειαστούν κάποιας μορφής επανεπέμβαση για υποτροπή της ρίκνωσης.

Τέλος, 1 στους 2000 ασθενείς θα αναπτύξει αντανεκλαστική συμπαθητική δυστροφία με αποτέλεσμα διάχυτο πόνο, οίδημα και δυσκαμψία του χεριού.

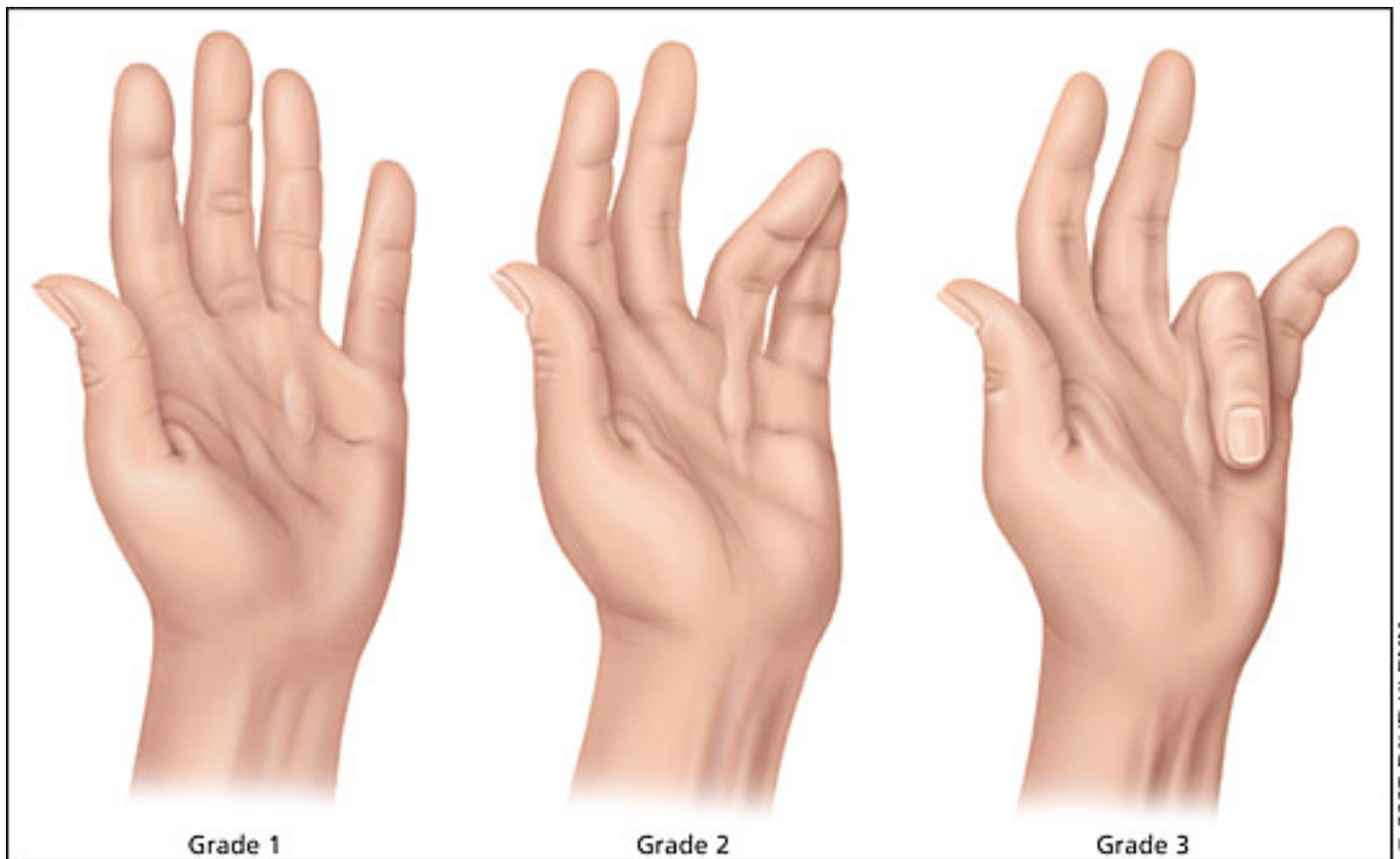
Μελλοντικές Θεραπείες

Στην φάση III έγκρισης στις ΗΠΑ βρίσκεται μία πειραματική θεραπεία με κολλαγονάση. Το ένζυμο αυτό εγχύεται διαδερμικά με βελόνα και διαλύει τις χορδές της απονεύρωσης.

Στο απώτερο μέλλον η γονιδιακή θεραπεία θα αποτελέσει τη μόνιμη λύση και θεραπεία της πάθησης.



Σύγκαμψη του μέσου δακτύλου λόγω ρίκνωσης της παλαμιαίας απονεύρωσης.



Τα στάδια της νόσου Dupuytren. Στο στάδιο 1 εμφανίζεται μόνο ένα διογκωμένο οζίδιο με ή χωρίς ταινία στην παλάμη. Στο στάδιο 2 περιορίζεται η έκταση του δακτύλου ενώ στο στάδιο 3 η σύγκαμψη είναι μόνιμη.



© 2007 DAVE KLEMM

Στο αρχικό στάδιο ενδείκνυται η τοπική διήθηση των οζιδίων με στεροειδή ή κολλαγονολυτικές ουσίες.



κλινική εικόνα με ρίκνωση του δέρματος.



ρίκνωση του μικρού δακτύλου



χειρουργική αφαίρεση της παθολογικής ταινίας



η τελική εικόνα μετά από την επούλωση του τραύματος