

## PROSPETTO INFORMATIVO SULL'INTERVENTO PER

### *La malattia di Dupuytren*

Questa scheda informativa è stata progettata come supplemento alla sua prima consultazione, per cercare di rispondere a tutte le domande che può porsi se prevede di sottoporsi ad un intervento per morbo di Dupuytren. Lo scopo di questo documento è di fornire tutte le informazioni necessarie ed essenziali per consentirle di prendere la sua decisione nella completa conoscenza dei fatti. Si consiglia pertanto di leggerlo con massima attenzione.

La malattia di Dupuytren è una malattia di origine sconosciuta che colpisce i tessuti (aponeurosi) il cui ruolo è proteggere muscoli, nervi e vasi. Per ragioni non ben note, questi tessuti diventano spessi, si rannicchiano prima in una palla (nodulo) che provoca pieghe nel palmo o nelle dita. Come la malattia progredisce, questi tessuti si restringono causando la formazione di corde nella mano (briglie) che limitano le possibilità di estensione delle dita, mentre rimane possibile la chiusura della mano perché i tendini sono sani. Al massimo le dita sono bloccate in chiusura nel palmo della mano. Questa malattia colpisce preferibilmente il quarto e il quinto dito, ma può raggiungere l'intera mano e le dita. Di solito è indolore.

Questa malattia è, almeno in parte, di origine genetica: è per questo motivo che altri suoi familiari sono spesso colpiti, con forme molto variabili. Nelle forme più gravi, i pazienti sono a volte portatori di malattie della pianta dei piedi (malattia di Ledderhose), nei uomini (malattia di La Peyronie) o del dorso delle dita. Più precoce inizia la malattia, più grave è la malattia. In generale il debutto della malattia è ai 50 anni negli uomini e più tardi nelle donne.

Diverse malattie sono preferibilmente associate alla malattia di Dupuytren, queste sono: epilessia, diabete, ipertrigliceridemia, consumo di alcol e tabacco. Il lavoro manuale non è in alcun modo responsabile della malattia di Dupuytren. Comunque la malattia può svilupparsi a seguito di un incidente in determinate condizioni.

Al momento non esiste un trattamento medico per la malattia. L'unico trattamento possibile pertanto rimane la sezione o l'ablazione del tessuto malato. Perché l'origine è sconosciuta, il trattamento chirurgico da solo non può impedire la diffusione della malattia ad altre dita oppure la recidiva sulle dita operate. Per tutti questi motivi, è raro dover trattare le forme iniziali. Tuttavia, non si dovrebbe aspettare troppo a lungo perché nelle forme gravi il trattamento è più difficile e più rischioso. I risultati sono meno buoni e il rischio di recidiva è. Il coinvolgimento preferenziale del quinto dito o delle articolazioni delle dita è responsabile di risultati più scarsi. Schematicamente raccomandiamo un trattamento quando il paziente non può più appoggiare la mano su un tavolo premendo con l'altra mano.

I trattamenti sono vari e le loro indicazioni dipendono dalla gravità della malattia e del paziente. Le complicazioni di questi trattamenti sono legate alla fragilità della pelle (ispessita ma indebolita dalla malattia) e alla prossimità della malattia di Dupuytren con i nervi ed i vasi. Una mano gonfia, dolorosa con sudorazione e rigidità è preoccupante (algodistrofia). L'evoluzione si può prolungare in

questo caso per diversi mesi o anni. Le sequele sono possibili (dolore residuo, una certa rigidità delle dita e / o del polso, a volte anche della spalla). Infine, molti pazienti vengono trattati in ritardo quando le articolazioni delle dita sono irrigidite ed è talvolta impossibile essere in grado chirurgicamente di farlo estendere completamente le dita.

I trattamenti sono divisi in tre gruppi principali:

- La semplice sezione delle briglie con la punta di un bisturi o con la smussatura di un ago. È la prima tecnica conosciuta, proposta dallo stesso Dupuytren. Ha il vantaggio della semplicità e si può usare rapidamente la mano. Richiede di indossare un dispositivo per estendere il dito (un'ortesi) durante diverse settimane. Il rischio di questo intervento è che i vasi, i nervi oppure i tendini possono essere lesionati. È particolarmente indicato quando la briglia è superficiale, sotto la pelle, e quindi non può essere eseguito a tutti i pazienti. Il rischio di recidiva della malattia è più alto rispetto ad altre tecniche perché la briglia non viene rimossa.

- Ablazione delle briglie; è una procedura chirurgica che dura tra 30 minuti e 2 ore a seconda dell'entità della malattia. Di solito è eseguita in anestesia plessale (solo il braccio sarà addormentato) ed il ricovero in ospedale non è sistematico (eseguita in day hospital). Le incisioni richiedono circa tre settimane per guarire bene e saranno ispessite per diversi mesi. In alcuni casi, il chirurgo può lasciare aperta una parte della cicatrice per evitare complicazioni come la sofferenza cutanea (necrosi) e l'ematoma. La guarigione sarà un po' più lunga ma spesso un po' meno dolorosa. La riabilitazione e l'uso di una stecca per estendere le dita sono frequentemente molto necessarie. La dissezione della malattia al contatto con i vasi e i nervi è difficile; i nervi sono a volte irritati e causano sensazioni di formicolio alle dita che a volte può persistere per diversi mesi. E' anche possibile la sezione di un nervo o di un'arteria. Le dita possono rimanere rigide, specialmente il quinto dito.

- La rimozione delle briglie e della pelle con la sostituzione della pelle (con un innesto di pelle o lembo): questa è una tecnica più ambiziosa e più lunga. Le recidive sono rare ma le sequele estetiche sono più importanti. Preferiamo riservare questa tecnica a soggetti che hanno forme gravi o che hanno avuto una recidiva dopo il trattamento chirurgico. La cicatrizzazione è più lunga. Le complicazioni sono le stesse dell'ablazione semplice delle briglie.

Se si considera il trattamento chirurgico, l'interruzione del lavoro è di almeno un mese, a volte più a lungo. Altri trattamenti sono possibili ma raramente indicati. Ogni paziente è diverso ed il trattamento sarà adattato a ogni singolo caso.

#### **NOVITA ':**

Negli ultimi anni si è sviluppata e consolidata una tecnica di trattamento farmacologico che consente di agire in modo non invasivo e non doloroso: si tratta di un enzima, **la Collagenasi di Clostridium histolyticum (CCH)**, che permette, con una sola iniezione, di indebolire e sciogliere la retrazione fibrosa che causa la contrattura, ripristinando la funzionalità della mano in tempi brevi e senza cicatrici.

Il trattamento avviene in due tempi: una prima fase di iniezione del farmaco nelle sedi da trattare che avviene con una procedura ambulatoriale; un seconda fase, dopo almeno 24 dall'iniezione, durante la quale si provvede all'allungamento/rottura del cordone fibroso retraente mediante una manovra di trazione manuale e che viene eseguita in anestesia locale.

Dopo l'intervento il paziente viene medicato con una fasciatura morbida e gli si consiglia un percorso di riabilitazione dedicato e personalizzato con il confezionamento di Splint termoplastici da utilizzare la notte e il trattamento della zona del palmo trattata con terapie manuali e fisiche.

Questo tipo di trattamento è indicato ed ottiene i migliori risultati soprattutto se la malattia è nei suoi primi stadi e non si sono instaurate rigidità articolari. Il vantaggio è certamente un'invasività minore rispetto all'intervento chirurgico. Le reazioni avverse presentate dai pazienti sono: edema periferico, contusione, dolore al sito di iniezione, emorragia al sito di iniezione e dolorabilità. Meno comuni sono invece linfadenopatia e lacerazioni cutanee.

Tale tecnica rappresenta un'interessante possibilità per la cura del Dupuytren e un notevole passo avanti nella continua ricerca di riduzione dell'invasività chirurgica.

*Il chirurgo è nella posizione migliore per rispondere a qualsiasi domanda tu possa avere prima e dopo l'intervento. Non esitate di parlargli di nuovo prima di prendere la vostra decisione.*

Queste sono le informazioni che vogliamo offrirle in aggiunta alla consultazione. Le consigliamo di conservare questo documento, di rileggerlo dopo la consultazione e di pensarci "con la testa riposata". Questa riflessione può sollevarle nuove domande, per le quali si aspetterà informazioni complementari. Sono a vostra disposizione per parlarne durante una futura consultazione, o per telefono o anche il giorno dell'intervento in cui noi ci incontreremo di nuovo, comunque, prima dell'anestesia

DOTT.SSA LAURA CURIC