

La Maladie de Dupuytren

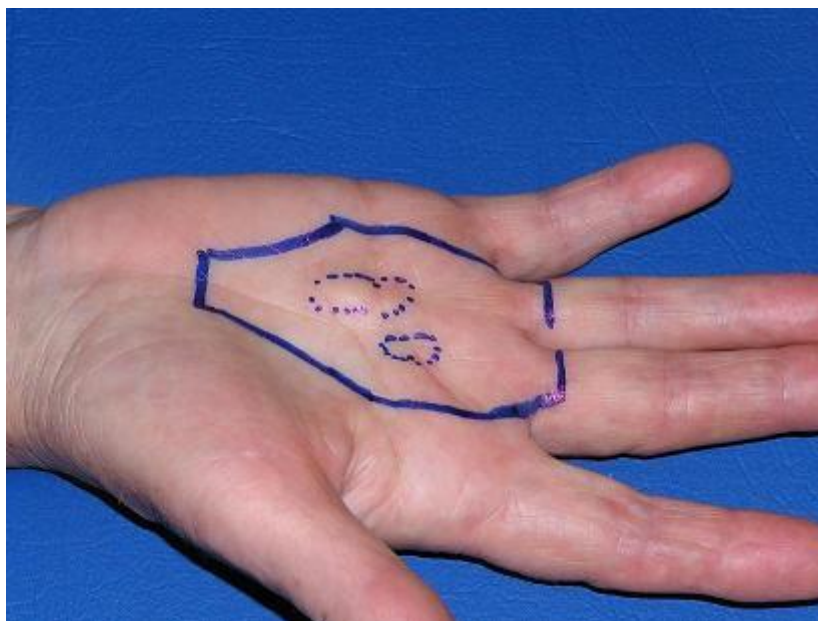
La maladie de Dupuytren est bénigne, et se caractérise par un épaissement du tissu conjonctif profond (aussi appelé aponévrose) de la paume de la main. La tumeur est souvent localisée dans la partie flexible de la peau, dans la région proche des articulations à la base des doigts. Les tumeurs qui apparaissent dans la partie inférieure de la paume de la main plus proche du poignet, et donc dans la région connue sous le nom d'aponévrose palmaire, sont généralement moins graves et ne produisent pas de contraction.

Est-ce une maladie curable ?

Plus de 180 ans se sont écoulés depuis 1831, l'année où le [Baron Guillaume Dupuytren](#) (1777-1835) a présenté à Paris les résultats de ses recherches concernant cette maladie qui porte aujourd'hui son nom. Pourtant l'origine de la maladie de Dupuytren demeure toujours inconnue, et la maladie elle-même est incurable. Les traitements pratiqués aujourd'hui visent donc à ralentir la progression de la maladie, ou à améliorer le fonctionnement de la main. Loin d'être létale, la maladie de Dupuytren est une maladie bénigne qui affecte le fonctionnement (importantes en soi, il est vrai) des doigts.

Comment la maladie se développe-t-elle ?

La maladie de Dupuytren commence le plus souvent dans la paume de la main, avec l'apparition d'une ou de plusieurs petits nodules, qui ne sont pas très durs, mais perceptibles à la palpation. Il a été démontré que la maladie commence en fait à faire son œuvre plus tôt, altérant dans un premier temps les tissus sous la peau. Parce que ces modifications ont lieu à un niveau microscopique, elles passent le plus souvent inaperçu, et les nodules sont en général les premiers symptômes apparents de la maladie de Dupuytren. Ci-dessous la photo montre un exemple de la maladie de Dupuytren dans les stades préliminaires (nodule haute, en pointillés) et un stade initial (nodule basse), sans contraction des doigts (= stade N). La ligne continue indique la région qui sera exposée à la radiothérapie.



La prochaine étape se caractérise par des "brides" qui se développent le long des tendons (les tendons eux-mêmes n'étant pas affectés). Dans la plupart des cas, l'annulaire ou

l'auriculaire sont affectés en premier, mais des nodules peuvent aussi apparaître à d'autres endroits dans la paume, parfois sur les doigts, et plus rarement même à d'autres endroits. En règle général, la maladie de Dupuytren tend à se stabiliser pendant quelques temps, avant que les nodules et les brides ne recommencent à se développer progressivement, sur plusieurs années. Finalement, et à mesure que les brides s'épaississent, la force de contraction augmente et recourbe les doigts vers la paume de la main. (En vérité il n'y a pas à proprement parler de contraction. En fait, les doigts en position détendue, et donc pliés, sont retenus par les brides, ce qui inhibe leur extension. L'effet est donc le même : les doigts ne sont plus extensibles, ce qui produit la contracture de Dupuytren). Une description plus détaillée du processus de croissance et la pathophysiologie associée à la contracture de Dupuytren est disponible dans ([ref A Meinel](#)).



Exemple de nodules Dupuytren et Ledderhose dans les mains et le pied respectivement. Stade préliminaire (stade N de la maladie de Dupuytren), sans rétractation des doigts avec nodules de Ledderhose, encore relativement petits.

(Photo fournie par l'hôpital Alfried Krupp, à Essen en Allemagne)

Ci-dessous un exemple de la contracture de Dupuytren à un stade plus avancé. Le doigt est irrémédiablement recourbé à l'intérieur de la paume. La peau de l'articulation contractée n'étant pas assez aérée, elle n'a pu être correctement nettoyée et séchée, ce qui a fini par l'abîmer. Une fois traité (dans ce cas par aponévrotomie à l'aiguille) le doigt a retrouvé sa position droite et la peau a retrouvé son aspect sain d'origine.



Contracture de Dupuytren à un stade avancé, avec peau déjà abîmée.
(Photo fournie par A. Meinel, Dupuytren Ambulanz, Allemagne)

Il est important de savoir que chaque patient qui souffre de la maladie de Dupuytren n'aura pas forcément les doigts recourbés. Lorsque la maladie se manifeste au-delà de l'âge de 60 ans en particulier, beaucoup de patients ne vont pas au-delà du stade des nodules et des brides, et leur capacité à étendre les doigts n'est donc pas sérieusement compromise.

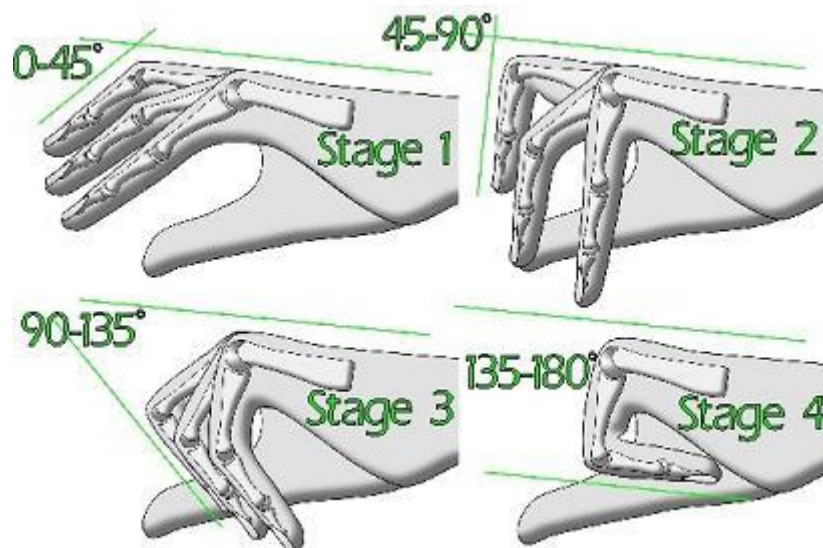
Cet aperçu ne détaille pas chaque aspect de la maladie de Dupuytren. Pour de plus amples informations, nous vous conseillons par exemple le site anglais [International Dupuytren Society](http://www.internationaldupuytren.com) ou <http://www.maladie-de-dupuytren.com/index.php/fr/sommaire> .

Forum du patient : https://www.dupuytren-online.info/forum_fr/ .

Comment se définissent les divers stades de la maladie ?

Selon Tubiana, le degré de rétractation des doigts affectés est utilisé pour définir les différents stades de contracture. Lorsque plusieurs doigts sont rétractés, leurs angles de contractures sont tout simplement additionnés. En se basant sur ce total des angles de contracture définie par la progression de la maladie de Dupuytren, on obtient le classement suivant. Les stades initiaux N et N/I n'entraînent pas de rétractation, ou alors très peu.

Stade	Contracture	Commentaire
0	0	sain
N	0	nodules / brides perceptibles
N/1	0-5 degrés	début de la phase de contracture
1	6-45 degrés	
2	46-90 degrés	
3	91-135 degrés	
4	> 135 degrés	



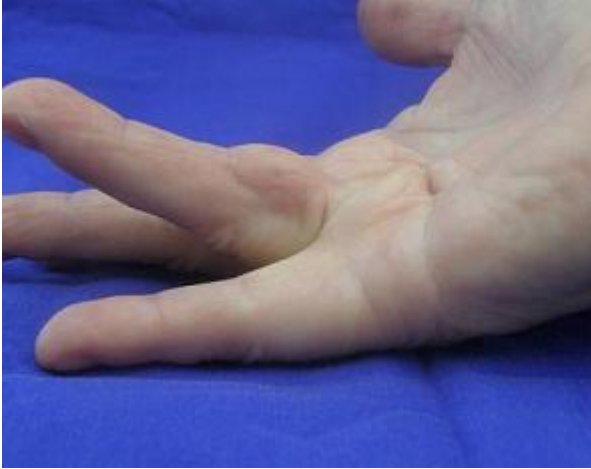
Mesure de l'angle (de déficit d'extension) de la contracture de Dupuytren. Dans ce diagramme, les stades N et N/1 ont été omises, et le Stade 1 couvre l'angle de 0 à 45 degrés.

(Image fournie par Charles Eaton, Florida Handcenter, USA)

Exemples des stades de la contracture de Dupuytren (Malade de Dupuytren)

Stade 1

(angle < 45 degrés, photo fournie par A. Meinel)



Stade 2

(angle > 45 degrés, photo fournie par Ch. Eaton)



Stade 3

(angle > 90 degrés, photo fournie par A. Meinel)



Stade 4

(angle > 135 degrés, photo fournie par K. Denkler)



Stades et traitements de la contracture de Dupuytren

Important: Le fait d'avoir un nodule dans ou sur la main, ou un ou des doigts recourbés, n'est pas forcément un symptôme de la maladie de Dupuytren. Avant de vous faire traiter pour cette maladie, il est important d'exclure la possibilité d'autres maladies (ref site web).

Certains traitements habituellement utilisés ne sont pas aussi efficaces à tous les stades

de la maladie de Dupuytren, comme le démontre l'aperçu ci-dessous.

- = très efficace, utilisé en général à ce stade
- = efficace, parfois utilisé à ce stade

Stade	N	N/1	1	2	3	4
radiothérapie	●	○				
injections de collagénase			●	○		
aponévrotomie à l'aiguille		○	●	○	○	○
chirurgie de la main			●	●	●	●

Le meilleur traitement ne dépend pas du seul stade de la maladie. Par exemple, au stade III, la chirurgie est couramment utilisée, mais l'aponévrotomie à l'aiguille peut représenter une option intéressante lorsque le patient est trop âgé pour subir la chirurgie, ou prend des médicaments qui font que la chirurgie serait plus risquée. Plus récemment, le traitement du stade 4 par aponévrotomie à l'aiguille a produit des résultats intéressants, voir [Dupuytren's stage4 NA](#).

[Liste des médecins pratiquant l'aponévrotomie à l'aiguille en France](#)

Il est important de savoir que dans le cas de la contracture de Dupuytren, diverses techniques chirurgicales sont utilisées, certaines techniques étant moins invasives, mais présentant un risque plus élevé de récurrence. Pour un aperçu des techniques utilisées dans la chirurgie de la main, voir [hand surgery technique](#). (technique de chirurgie de la main)

[La maladie de Ledderhose](#) s'apparente à la contracture de Dupuytren, sauf qu'elle affecte les pieds, et commence en général par des nodules dans la voute plantaire (aponévrose plantaire).

Une troisième version de cette maladie affecte l'organe génital masculin ([la maladie de La Peyronie](#), *induratio penis plastica*, IPP).

Ces trois maladies sont supposées avoir une racine commune ou similaire.