

БОЛЕЗНЬ ДЮПЮИТРЕНА: СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ

ТОЛСТИК А.Н., ДЕЙКАЛО В.П.

*Витебский государственный медицинский университет,
кафедра травматологии, ортопедии и военно-полевой хирургии*

Резюме. Заболевание было описано в 1831 году Baron Guillaume Dupuytren. В работах многочисленных исследователей нет единых взглядов на анатомию, этиологию, патогенез и методы лечения заболевания. В течение многих лет хирурги и исследователи обсуждают эти вопросы.

Обсуждаются вопросы этиологии, патоморфологии и гистопатологии. Также рассматриваются аспекты болезни, включающие оценку факторов риска сопутствующей патологии, рекомендации по лечению и послеоперационной реабилитации.

Ключевые слова: болезнь Дюпюитрена, этиология, патогенез, патоморфология, реабилитация.

Abstract. The disease was described in 1831 by Baron Guillaume Dupuytren. In the works of numerous researchers there are no unanimous views on anatomy, etiology, pathogeny and methods of disease treatment. Surgeons and researchers have been discussing these questions for many years already.

Etiology, pathomorphology and histopathology are debated. Aspects of the disease, including assessment of risk factors in concomitant pathology, and recommendations for treatment and postoperative rehabilitation are also considered.

Комплексное описание болезни Дюпюитрена впервые было дано французским хирургом Guillaume Dupuytren в 1831 году [3, 5, 6]. С тех пор было предпринято много попыток для того, чтобы объяснить природу возникновения заболевания, механизмы его развития, улучшить результаты лечения. Однако состояние проблемы напоминает длинную цепь, имеющую большое количество звеньев, часть из которых определена исследователями разных стран, однако место каждого из звеньев до настоящего момента не установлено. Мнения многих специалистов в области хирургии кисти в вопросах этиологии и патогенеза заболевания, его патоморфологии расходятся [5, 6, 11]. Нет единого взгляда на структуры ладонно-пальцевой фасции, вовлекаемые в патологичес-

кий процесс, патологические образования, формирующиеся в результате этого процесса, а также выбор метода лечения, которое носит симптоматический характер [1, 3, 5-7]. Длительное время полагали, что изменения со стороны кисти, характеризующиеся формированием сгибательных контрактур пальцев, есть единственное проявление заболевания. Поэтому данная патология имела нозологическое определение «контрактуры Дюпюитрена». Достоверно определено, что патологические изменения, наблюдаемые при контрактуре, могут иметь иную локализацию и протекать без деформации пальцев кисти. В связи с этим правомочен и общепринят термин «Болезнь Дюпюитрена» [6, 10].

Таким образом, одним из проявлений болезни Дюпюитрена является прогрессирующая фиброзная гиперплазия структур ладонной и пальцевой фасции, представленная в виде узлов и тяжей, конечной стадией которой являются вторичные прогрессирующие и необрати-

Адрес для корреспонденции: 210023, г. Витебск, пр. Фрунзе, 27, Витебский государственный медицинский университет, кафедра травматологии, ортопедии и военно-полевой хирургии - Толстик А.Н.

мые сгибательные контрактуры суставов пальцев [3, 6, 9]. Очевидно, что патологические изменения при болезни Дюпюитрена затрагивают соединительную ткань [2, 3, 5, 6, 8]. Около 5% пациентов с болезнью Дюпюитрена имеют подобные изменения со стороны подошвенной фасции (болезнь Ledderhose) и соединительнотканых элементов полового члена - болезнь Peyronie – 3% [3].

Целью настоящей статьи является обобщение современных взглядов на одну из важных проблем хирургии кисти – болезнь Дюпюитрена.

Этиология и патогенез

Существует большое количество работ об этиологии и патогенезе болезни Дюпюитрена, однако ни одна из них до конца не объясняет природу заболевания [6, 10, 11].

В процессе гистологических исследований были определены клетки - миофибробласты - играющие важную роль в патогенезе болезни Дюпюитрена. Их клеточные характеристики впервые описаны Gabbiani и Majno в 1971 году [3, 6, 8, 10, 11]. Эти клетки разделяют морфологические особенности фибробластов и гладкомышечных клеток. Также описано отношение этих клеток к трем стадиям изменений со стороны ладонно-пальцевой фасции [3, 11]. В первой стадии (стадия пролиферации) типично значительное увеличение числа миофибробластов, которые формируют скопления и обнаружены в узелках, характерных для данной стадии. Во второй (инволюционной) стадии миофибробласты выравниваются по ходу волокон коллагена III типа, который преобладает над коллагеном I типа. В третьей (резидуальной) стадии миофибробласты исчезают. Начинает преобладать молодая популяция фибробластов. Несмотря на многочисленные исследования, предшественник миофибробластов до настоящего времени не установлен. Возможно, миофибробласт может развиваться из нескольких различных клеток: фибробластов, гладкомышечных клеток или перicyтов. Так, было показано, что трансформация фибробластов в миофибробласты происходит под действием тромбоцитарного фактора роста

(TGF- β 1), который был выделен из узелков измененного апоневроза [6, 11]. Другим предшественником миофибробласта, по всей видимости, может быть гладкомышечная клетка сосудов. Это предположение подтверждается обнаружением в миофибробластах ткани Дюпюитрена десмина – промежуточного звена протеина, свойственного гладкомышечным клеткам сосудов [6, 8, 10, 11].

Другая популяция клеток, имеющих значение в патогенезе болезни Дюпюитрена, представлена макрофагами, которые являются источниками факторов роста, свободных радикалов [6, 8, 10, 11].

В этиологии и патогенезе болезни Дюпюитрена выделяют следующие теории:

Патология сосудистого русла и связанная с ней апоневротическая гипоксия (сахарный диабет, курение) [6, 8, 10, 11]. Согласно этой теории из-за гиперплазии клеток эндотелия происходит сужение и окклюзия артериол, что стимулирует пролиферацию перicyтов сосудистой стенки, тем самым, возможно, способствует появлению основных клеток патологической ткани – миофибробластов. В пользу данной теории также свидетельствует избыточное содержание низкомолекулярных жирных кислот в измененной подкожно-жировой клетчатке ладони, что является результатом гипоксии. Было показано значительное увеличение содержания гипоксантина в подвергшейся пролиферации ткани ладонного апоневроза. Это увеличение способствует повышению потенциала образования бескислородных радикалов, которые могут стимулировать пролиферацию фибробластов и способствовать трансформации их в миофибробласты.

Среди других веществ, которые могут играть роль в патогенезе болезни Дюпюитрена, выделяют пептиды, называемые местными факторами роста или цитокинами [6, 11]. Первый выделенный фактор роста, влияющий на фибробласт, представляет тромбоцитарный фактор роста. Было показано, что этот катионоактивный гликопротеин, полученный из человеческих тромбоцитов, способен трансформировать фибробласты в миофибробласты, стимулировать синтез коллагена III типа, содержание которого в патологической ткани значительно преобладает над коллагеном I типа, характер-

ного для нормального апоневроза. Повышение уровня этого фактора роста отмечается при заболеваниях периферических сосудов. Однако в настоящее время отсутствует видимая взаимосвязь между биохимическими отклонениями и клиникой контрактур [6, 8, 11].

Наследственная теория [6, 8, 10, 11]. Болезнь Дюпюитрена наследуется по аутосомно-доминантному типу и протекает наиболее тяжело при имеющем место отягощенном наследственном анамнезе. Около 10% пациентов с болезнью Дюпюитрена имеют позитивный наследственный характер заболевания.

Болезнь Дюпюитрена также ассоциируют с такими заболеваниями, как хронический алкоголизм (предложено еще Dupuytren), сахарный диабет, эпилепсия (на фоне приема противосудорожных препаратов), курением, а также микротравматизацией кисти в связи с профессиональной деятельностью [6, 8, 10, 11].

Наибольшему сомнению в этиологии заболевания подвергаются теории, связанные с хроническим алкоголизмом и микротравматизацией.

Микротравматизацией кисти можно объяснить практически все случаи болезни Дюпюитрена. Статистически недостоверное увеличение частоты случаев болезни среди лиц, злоупотребляющих алкоголем, по всей видимости, связано с нарушением функции печени [6, 11].

Значительно возрастает риск развития заболевания при сочетании нескольких из предполагаемых причинных факторов (сахарный диабет, курение и т.д.) [6, 8, 10, 11].

Существует мнение о влиянии избыточного уровня гормонов андрогенной природы на фиброзную гиперплазию структур ладонно-пальцевой фасции, что подтверждается исследованиями, доказывающими наличие большого числа рецепторов к андрогенам в ткани Дюпюитрена [11].

Достоверной разницы в развитии болезни Дюпюитрена среди лиц, занимающихся тяжелым физическим трудом, требующим значительных усилий кисти и лиц, не имеющих отношения к такой работе, не найдено. Исключением являются пациенты, кисти которых были подвержены длительной вибрации [11].

Недоказано преимущественное вовлечение доминирующей кисти. Процесс чаще но-

сит двусторонний, однако редко – симметричный характер [6, 8].

Анатомия и патологическая анатомия

Предпосылка для понимания патофизиологии Болезни Дюпюитрена заключается в изучении анатомии ладонной фасции [3, 6, 7]. Нормальная ладонная и пальцевая фасция – сложное образование, структуры которой являются предметом дискуссии среди зарубежных авторов [3, 6]. Исследований отечественных авторов, описывающих анатомические структуры ладонной и пальцевой фасции, мы не встретили.

Ладонная фасция берет начало в терминальных отделах сухожилия длинной ладонной мышцы и от глубокой поперечной связки запястья.

К нормальным анатомическим образованиям ладонно-пальцевой фасции относятся (рис. 1) [3, 6]:

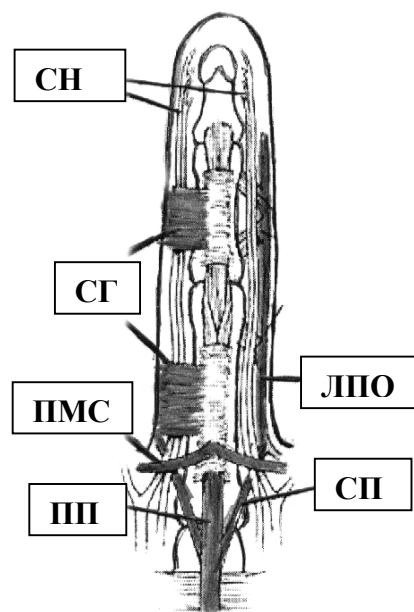


Рис. 1. Анатомические образования ладонно-пальцевой фасции.

Предсухожильный пучок (ПП) ладонно-апоневроза, который несколько проксимальнее головок пястных костей раздваивается и дает начало спиральным пучкам (СП). В свою очередь спиральные пучки проходят глубже сосудисто-нервных образований (СНО) и соединяются с латеральной пальцевой оболочкой

(ЛПО) наряду с поверхностной метакарпальной связкой (ПМС), расположенной над сосудисто-нервными пучками. Связки Грейсона (СГ) направляются от боковых поверхностей фаланг (за исключением дистальной) и оболочек сухожилий сгибателей к коже, предотвращая ее смещение при сгибании пальца. Латеральная пальцевая оболочка является частью поверхностной фасции пальца с обеих его сторон. Она интимно сращена с кожей вдоль боковых поверхностей пальца. Изменениям, свойственным болезни Дюпюитрена, могут подвергаться структуры разгибательного аппарата пальца, к которым, прежде всего, относится поперечная ретикуляционная связка.

Подвергаясь рубцовому перерождению, структуры ладонно-пальцевой фасции дают начало патологическим образованиям, которые приводят к появлению характерных деформаций.

Предсухожильный пучок (рис. 2) дает начало предсухожильному тяжу (ПТ), который фиксируется к основанию основной фаланги и/или оболочке сухожильного влагалища на этом уровне. Его появление соответствует начальной стадии заболевания и приводит к развитию контрактуры пястно-фалангового сустава (ПФС). Продолжением предсухожильного тяжа является центральный тяж (ЦТ), который не имеет никакого нормального фасциального предше-

ственника и локализуется между сосудисто-нервными пучками пальца над сухожилиями сгибателей. Прикрепляясь к основанию средней фаланги, он вносит вклад в развитие контрактуры ПМФС, которая также зависит от спиральных (СТ), ретрососудистых тяжей и тяжа поверхностной метакарпальной связки (ТПМС). Контрактура ПМФС является основной проблемой оперативного вмешательства. Спиральный пучок, подвергаясь гиперплазии, дает начало ретрососудистому тяжу, который, помимо контрактуры ПМФС, приводит к развитию рецидива сгибательной деформации после хирургического лечения, так как его иссечение лимитируется топографией сосудисто-нервных образований [6].

Взаимное расположение и патологическое изменение спиральных пучков, поверхностной метакарпальной связки, латеральной пальцевой оболочки и связок Грейсона дает начало спиральному тяжу (рис. 3), смещающему сосудисто-нервный пучок к срединной линии пальца.

Изменение топографии сосудисто-нервного пучка пальца может привести к его повреждению во время операции.

Наибольшей опасности сосудисто-нервный пучок подвергается на уровне межпальцевого промежутка.

Латеральная пальцевая оболочка является предшественником латерального тяжа (ЛТ)

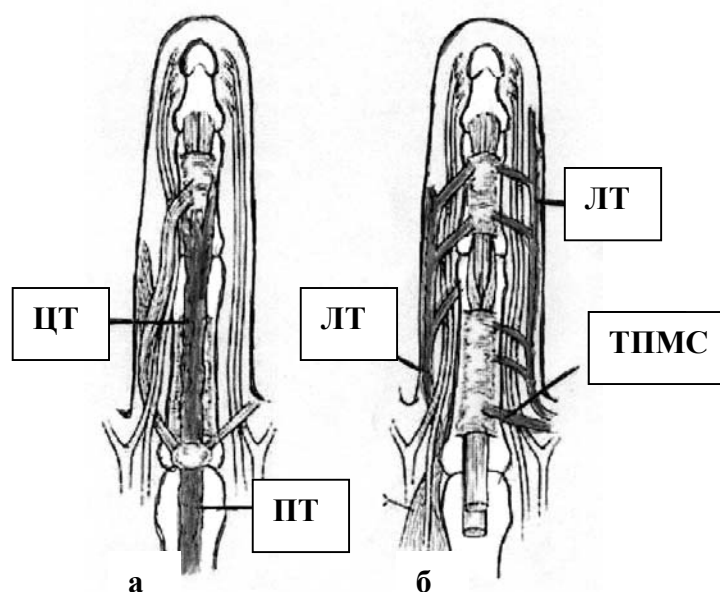


Рис. 2. а - структуры измененной фасции, связанные с предсухожильным тяжем;
б - структуры измененной фасции, не связанные с предсухожильным тяжем.

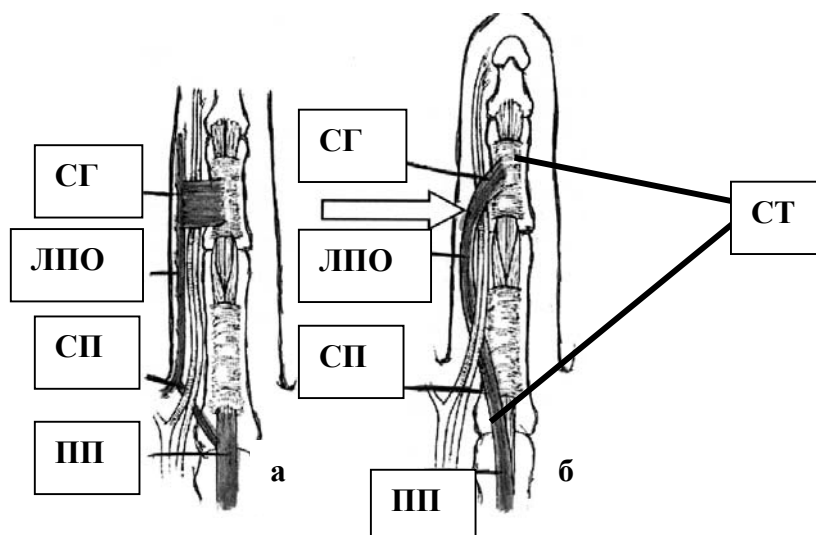


Рис. 3. а – структуры фасции, формирующие в результате перерождения спиральный тяж; б – спиральный тяж приводит к срединному смещению сосудисто-нервного пучка.

(рис. 1, 2), который определяет развитие сгибательной контрактуры ПФС и разгибательной деформации дистального межфалангового сустава (ДМФС).

В формировании так называемой «буто-ньерочной деформации» (рис. 4) на поздних стадиях заболевания, наряду с латеральным тяжем играет роль вовлечение в процесс фиброзной гиперплазии и элемента разгибательного аппарата (РА) – поперечной ретинакулярной связки. Ее гиперплазия и последующее уменьшение в размерах ведет к ладонному смещению латеральных ножек РА относительно оси вращения ПМФС, что влечет за собой сгибание средней и переразгибание дистальной фаланг. Такая деформация является особенно резистентной к хирургической коррекции.



Рис. 4. - «бутоньерочная» деформация IV пальца.

Реабилитация

Основным видом лечения сгибательных контрактур пальцев кисти, возникающих при болезни Дюпюитрена, является хирургический способ [3-6, 9].

Установлено, что ни один из способов консервативного лечения не является эффективным в лечении сгибательных контрактур пальцев кисти. Консервативное воздействие может быть предпринято в предоперационном периоде для подготовки кожи и облегчения оперативного вмешательства (фонофорез с гидрокортизоном, электрофорез с лидазой). Прогрессирующее вовлечение в патологический процесс структур ладонной и пальцевой фасции определяет клиническую картину болезни, влияя на выбор метода хирургического лечения, который зависит от ряда факторов: степени и стадии заболевания, возраста и профессии пациента, его психического статуса и способности выполнять рекомендации в послеоперационном периоде, проведенного ранее лечения, характера изменений кожного покрова, наличия или отсутствия сопутствующих заболеваний, квалификации хирурга и оснащенности клиники [3-6, 9]. Пациенты, подлежащие вмешательству, должны быть тщательно изучены на предмет факторов риска неблагоприятного исхода оперативного вмешательства (наследственный характер

заболевания, прием противосудорожных препаратов эпилептиками, сахарный диабет, наличие других проявлений болезни Дюпюитрена и т.д.). С пациентом необходимо обсудить вопросы объема и сложности вмешательства, возможных осложнений, программы послеоперационной реабилитации и перспектив восстановления функции кисти.

Показаниями к операции служат прогрессирующие сгибательные контрактуры пястно-фалангового и проксимального межфалангового суставов [3, 6]. Сгибательная контрактура пястно-фалангового сустава практически всегда хорошо устраняется в процессе вмешательства. Поэтому, не прогрессирующие контрактуры ПФС до 30 градусов, мало нарушающие функцию кисти, редко служат абсолютным показанием к оперативному вмешательству [3, 6]. Контрактура ПФС (от 30 градусов), особенно в сочетании с контрактурой ПМФС, является показанием к оперативному вмешательству. Поскольку основной проблемой лечения является стойкая контрактура проксимального межфалангового сустава, любая ее степень должна рассматриваться в качестве показания к операции [6, 8]. Чем дольше существовала контрактура ПМФС, тем меньше вероятность успешного и полного ее устранения из-за присоединения вторичных компонентов контрактуры сустава. По этой причине операция должна предприниматься прежде, чем контрактура ПМФС достигнет 30 градусов.

Оперативные пособия, согласно имеющимся современным литературным данным, в большинстве случаев сводятся к частичному иссечению рубцово-измененного апоневроза, без учета степени и стадии заболевания [1, 3-6, 9]. При этом длительные исследования зарубежных авторов определили процент рецидивов заболевания после оперативного вмешательства в пределах от 26 до 80% [3, 6, 9].

Среди оперативных вмешательств, предпринимаемых по поводу сгибательных контрактур пальцев кисти, выделяются [3, 5, 6, 9]:

1. Пункционная ладонная фасциотомия. Рекомендуются пожилым и ослабленным пациентам. В настоящее время практически не используется, поскольку исправляет лишь умеренную контрактуру ПФС, а рецидив развивается в 100% случаев.

2. Локальная фасциэктомия. Может быть использована у ослабленных пациентов или для устранения болевого синдрома первой стадии изменения ладонной фасции (стадия пролиферации), который встречается достаточно редко. Заключается в иссечении болезненного узелка.

3. Региональная и полная ладонная фасциэктомия. Устраняют в большей степени контрактуры ПФС. Дают хорошие ближайшие результаты оперативного лечения, однако процент рецидивов достаточно высок. Следует предпочитать региональную фасциэктомию – иссечение патологической ткани соответственно вовлеченным пальцам. При контрактуре ПМФС, региональная фасциэктомия дополняется капсулотомией и рассечением оболочек сгибателей, вмешательством на разгибательном аппарате пальцев. Результаты улучшаются при выполнении вмешательства с элементами Z - образной кожной пластики. Полная ладонная фасциэктомия отвергается из-за значительного числа сопровождающих ее осложнений.

4. Техника открытой ладони McCash. Является методом выбора у пожилых пациентов. Предотвращает развитие послеоперационной гематомы и отека, а, следовательно, рефлекторной симпатической дистрофии и послеоперационной ригидности. Не требует иммобилизации и поощряет ранние активные движения.

5. Дермофасциэктомия. Используется у молодых людей с отягощенным анамнезом, а также в случаях рецидива заболевания, диффузной формы заболевания со значительными изменениями кожи. Наряду с пораженной фацией иссекается надлежащая, вовлеченная в патологический процесс, кожа. Требуется пересадка полнослойного кожного трансплантата.

В случаях резко выраженной контрактуры ПМФС, коррекция которой обычными способами не может дать желаемого функционального результата, требуется прибегать к дополнительным методикам – артродезу либо артропластике ПМФС.

Послеоперационный период может сопровождаться развитием таких осложнений, как повреждение нервных образований, послеоперационная гематома, некроз краев операционной раны и кожных лоскутов, послеоперационная ригидность, рефлекторная симпатическая дистрофия, раневая инфекция.

Дифференцированный подход к выбору метода лечения у пациентов с болезнью Дюпюитрена позволяет снизить процент осложнений, рецидивов, а также затраты на их реабилитацию.

Литература

1. Усольцева Е.В., Машкара К.И. Хирургия заболеваний и повреждений кисти. - М., 1978. - С.142-147.
2. Bayat A., Watson J.S., Stanley J.K. Genetic susceptibility in Dupuytren's disease. TGF-beta1 polymorphisms and Dupuytren's disease // J. Bone Joint Surg. Br. - 2002 Mar; 84(2):211-5.
3. Calandruccio J. H. Dupuytren Contracture // Campbell's Operative Orthopaedics. Ninth edition by S. Terry Canale. - Vol. 4. - Part XV. - 1999. - Chap. 76.
4. Foucher G., Medina J., Navarro R. Percutaneous needle aponeurotomy. Complications and results // Chir. Main. - 2001. - Vol. 20. - №3. - P. 206-211.
5. Frank P.L. An update on Dupuytren's contracture // Hosp. Med. - 2001. - Vol. 62. - №11. - P. 678-681.
6. Hurst L.C. Dupuytren's Disease // Hand Surgery Update 1996. - Chapter 26. - P. 271-279.
7. Iselin et Dieckmann. Notre experience du traitement de la maladie de Dupuytren // Acad. Chir. - 1951. - № 8-9. - P. 251-255.
8. Kloen P. New insights in the development of Dupuytren's contracture // Br. J. Plast. Surg. - Vol.52. - № 7. - 1999. - P. 593-594.
9. Kozma E.M., Olczyk K., Bobinski R. Pathogenesis of Dupuytren's contracture—a review // Chir. Narzadow. Ruchu. Ortop. Pol. - 2002. - Vol. 67(1):73-9.
10. McFarlane R.M. On the origin and spread of Dupuytren's disease // J. Hand Surg. [Am]. - 2002; 27(3):385-90.
11. Thurston A.J. Dupuytren's disease // J. Bone Joint Surg. [Br]. - 2003; 85-B; 469-77.

Поступила 16.04.2004 г.
Принята в печать 25.06.2004 г.

Издательство Витебского государственного медицинского университета

Коневалова Н.Ю., Гребенников И.Н., Куликов В.А., Орлова Л.Г., Осочук С.С., Фомченко Г.Н., Яцкевич В.В. **Биохимия. Учебное пособие.** - Витебск: изд-во ВГМУ, 2003. - 492 с.

Баранов А.П., Клименок М.Ф. **Медицинская и биологическая физика. Учебное пособие.** - Витебск: изд-во ВГМУ, 2003. - 392 с.

Морхат В.И. **Глазные болезни. Избранные лекции.** - Витебск: изд-во ВГМУ, 2003. - 446 с.

Цобкало Ж.А., Кунцевич З.С. **Развитие исследовательской деятельности учащихся при изучении естественнонаучных дисциплин.** - Витебск: изд-во ВГМУ, 2003. - 98 с.

Мерещак Н.Г., Семенюк Л.П., Чернявская Л.Г. **Латинский язык для студентов-стоматологов. Учебное пособие.** - Витебск: изд-во ВГМУ, 2003. - 186 с.

Гидранович Л.Г., Галаницкая Т.А. **Руководство к лабораторно-практическим занятиям по биоорганической химии.** - Витебск: изд-во ВГМУ, 2003. - 128 с.