

Morbus Dupuytren

Von Privatdozent Dr. med. habil. Jörg Carls

www.CARLS-J.de

Stichworte: Morbus Dupuytren, Palmarfibromatose, Morbus Ledderhose, Plantarfibromatose, Knuckel pads, Induratio penis plastica, Morbus Peyronie, DMSO, Kollagenase, Xiapex, Operation, konservative Therapie, Strahlentherapie

Synonym: Palmarfibromatose (PF)

Definition: Veränderung des Bindegewebes (NICHT der Sehnen – Mythos!) in der Hohlhand mit Knoten und Strangbildung, die zu einer zunehmenden Beugekontraktur der Fingergelenke führt (Abb. 1).



Abb. 1 Beugekontraktur (®J. Carls)

Ätiologie: Die genaue Ätiologie ist bis heute unbekannt!

Es wird u.a. eine Autoimmunerkrankung angenommen mit Nachweis von Kollagen-Antikörpern. So erkrankten Patienten mit einer rheumatoiden Arthritis (unter immunsuppressiver Therapie) praktisch nicht an der Palmarfibromatose (PF).

Histologisch betrachtet wird die PF aufgrund der (Myo-)Fibroblastenproliferation sogar in den Bereich der Neoplasien gerückt.

Weitere Assoziationen wurden zur Epilepsie, zum Alkoholismus, Fettstoffwechselstörungen und zum Rauchen gefunden.

Nach eigener Erfahrung liegt vorwiegend eine erbliche Belastung vor. In der Literatur geht man von einer hereditären Belastung von 25–44% aus. Nach den eigenen Beobachtungen liegt diese Zahl jedoch höher.

Ein Zusammenhang mit einem Trauma oder wiederholten Mikrotraumata konnte nicht bewiesen werden.

Epidemiologie: Die Dupuytren-Kontraktur tritt mit zunehmendem Alter häufiger auf. Am häufigsten sind Männer in der 5. und 6. Lebensdekade betroffen. Das Verhältnis der Erkrankungshäufigkeit Männer zu Frauen beträgt nach Literaturangaben bei etwa 6 zu 1.

Morbus Dupuytren

Von Privatdozent Dr. med. habil. Jörg Carls

www.CARLS-J.de

Nordeuropäische Herkunft scheint prädisponierend für diese Erkrankung zu sein. In Asien findet sie sich selten.

Diagnostik: Der Beginn der Erkrankung wird als solcher selten wahrgenommen. Zunächst wird eine stärkere Fixierung der palmaren Haut auf ihrer Unterlage gefunden. Eine punktförmige Einziehung weist auf die Verkürzung von in die Haut einstrahlenden Fasern hin. Häufig kommt es danach zu knotigen Verdickungen im Bereich der queren Hohlhandfurche, hauptsächlich über dem 3., 4. und 5. Mittelhandstrahl. Im weiteren zeitlichen Verlauf bilden sich zunehmend strangförmige oder auch flächig-knotige Veränderungen auf (Abb. 2).

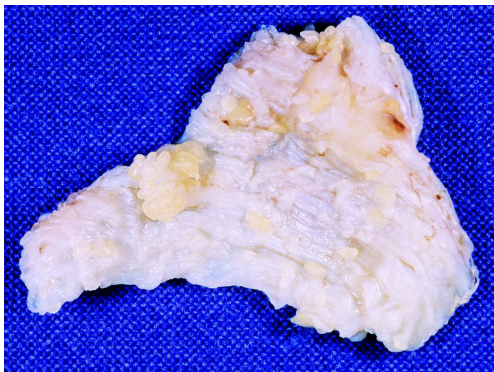


Abb. 2: Exzidat bei OP eines Morbus Dupuytren (®J. Carls).

Oben ist ein kräftiger Knoten erkennbar. Das übrige Gewebe ist die Palmarfaszie.

Schmerzen treten nur in den Fällen auf, in denen die Gewebeveränderungen zu Druck auf die Gefäß- und Nervenbündel in der Hohlhand führen. Ähnliche Verdickungen können auch an den Fingern hauptsächlich körpernah der Fingermittelgelenke entstehen (Abb. 1). Es gibt zahlreiche Variationen des Befalls der Finger. Der am häufigsten befallene Finger ist der Ringfinger, gefolgt vom Kleinfinger. Bei langer Krankheitsdauer besteht die Tendenz zur Ausbreitung auf sämtliche Finger inklusive des Daumens. Am häufigsten findet man zum OP-Zeitpunkt die Kombination von Mittel-, Ring- und Kleinfinger. Mit der Länge des Beobachtungszeitraumes tritt die Erkrankung doppelseitig auf (81%).

Unbehandelt kommt es bei fortschreitender Erkrankung zu deutlichen Behinderungen bei den Betroffenen, vor allem bei beidseitigem Befall.

Der Gesamtverlauf kann relativ gutartig sein oder durch massive Progredienz und Rezidivhäufigkeit charakterisiert sein. Zumeist findet sich ein schubweiser Verlauf.

Ca. 5% der Patienten mit Morbus Dupuytren weisen ähnliche Läsionen an der Fußsohle auf (Morbus Ledderhose, Abb. 3), ca. 3 % erleiden eine Verhärtung des Penis (Induratio penis plastica), Verhärtungen rückseitig der Fingermittelgelenke (Knuckle pads). Diese zusätzlichen Veränderungen werden unter der Bezeichnung „Dupuytren-Diathese“ zusammengefasst, die häufig einen sehr progredienten Krankheitsverlauf mit hoher Rezidivquote aufweist. Gleiches gilt auch für frühen Krankheitsbeginn, beidseitigem Befall und eine positive Familienanamnese.

Morbus Dupuytren

Von Privatdozent Dr. med. habil. Jörg Carls

www.CARLS-J.de



Abb. 3: Im Bereich des Großzehenstrahls finden sich Vorwölbungen, die sog. Ledderhose-Knoten entsprechen (®J. Carls).

Klassifikation: Nach Tubiana (1961) werden 5 Schweregrade des Morbus Dupuytren unterschieden:

- 0: keine Krankheitszeichen
- 1: Summe der Kontrakturen: $0^{\circ} - 45^{\circ}$
- 2: Summe der Kontrakturen: $45^{\circ} - 90^{\circ}$
- 3: Summe der Kontrakturen: $90^{\circ} - 135^{\circ}$
- 4: Summe der Kontrakturen: $>135^{\circ}$

Dabei werden wird das Gesamtausmaß aller betroffenen Gelenke eines Fingers addiert.

Differenzialdiagnose: In den Frühstadien werden die beginnenden Veränderungen bei der Dupuytren-Kontraktur häufig als Schwielen aufgefasst. Isolierte Stränge an der Fingerseitenfläche können mit einem Neurofibrom verwechselt werden. Auch das Vorliegen einer Epithelzyste muss in Betracht gezogen werden. Bei rein tendogenen oder arthrogenen Kontrakturen sowie bei der Kamptodaktylie fehlen die strangförmigen Veränderungen. Eine Narbenkontraktur ist als solche leicht erkennbar.

Therapie

Konservative Therapie: Die Wirksamkeit ist umstritten. Trotzdem werden einige Therapieformen angeboten:

Strahlentherapie. Diese soll das progrediente Wachstum der (Myo-)Fibroblasten stoppen bzw. verlangsamen. Die Kosten für diese Therapie werden von den meisten Krankenversicherungen erstattet.

Morbus Dupuytren

Von Privatdozent Dr. med. habil. Jörg Carls

www.CARLS-J.de

DMSO-(Dimethylsulfoxid)-Salbe regelmäßig einmassieren, „weicht“ die Stränge auf, sodass das Zuggefühl nachlässt. Nach eigenen Beobachtungen „schmerzen“ bei regelmäßiger Therapie auch die Ledderhose-Knoten weniger. Die Salbe wird von den Krankenversicherungen erstattet und kann aktuell nur gegen Vorlage eines Magistralrezeptes in der Apotheke hergestellt werden.

<http://www.carls-j.de/Links-zu-Krankheitsbildern/1,000000574557,8,1> Diese Therapie kann die Beschwerden soweit lindern, dass eine Operation hinausgezögert werden kann.

Kollagenase. Seit Anfang 2011 steht in Europa mit der Kollagenase (Xiapex[®], Pfizer, Deutschland) ein medikamentöses Verfahren zur enzymatischen „Andauung“ des Dupuytren'schen Kontrakturstranges zur Verfügung. Krankenversicherungen übernehmen die Kosten von rund 1200€ für eine Spritze Xiapex[®] nicht. Kollagenase bewirkt den Abbau von Kollagen. Kollagenase wird in die genannten Stränge injiziert und 24–30 Stunden später werden die Stränge durch Zerreißung aufgedehnt. Jedoch hat Arzneimittelhersteller Pfizer den Vertrieb von Xiapex[®] am 16. Mai 2012 eingestellt. Gleichzeitig habe Pfizer das nach dem Arzneimittelmarktneuordnungsgesetz (AMNOG) vorgesehene Verfahren eingeleitet, um das Medikament zur Behandlung bei Dupuytren'scher Kontraktur aus dem Verkehr zu ziehen, hat das Unternehmen mitgeteilt. Beim Xiapex[®]-Wirkstoff gilt nach einem GBA-Beschluss ein Nutzen gegenüber einer "zweckmäßigen Vergleichstherapie" als nicht belegt.

Stoßwellentherapie zu Behandlung des M. Dupuytren befindet sich noch in den Kinderschuhen. Ob diese Therapie irgendeinen Effekt hat, wird sich erst in vielen Jahren zeigen. Auch diese Stoßwellentherapie ist eine IGEL-Leistung und die Kosten werden nicht von Krankenversicherungen übernommen.

Operative Therapie: Zur Verfügung stehen folgende Verfahren:

1. **PNF** (Perkutane Nadelfasziektomie). Ohne Sicht wird durch die Haut mittels einer Nadel der störende Strang „zerstochert“. Hauptkritikpunkt ist das blinde Vorgehen, was zu Nervenschäden führen kann.
2. **Fasziotomie** (quere Strangdurchtrennung). Hierbei werden die Kontrakturstränge über einen kleinen Hautschnitt durchtrennt. Das Risiko für Nervenverletzungen ist deutlich geringer, da unter Sicht gearbeitet wird. Die Fasziotomie bietet sich auch als Ersteingriff vor einer geplanten Fasziektomie an, um die Kontraktur aufzudehnen und die sekundäre Hautschrumpfung rückgängig zu machen. Der Zweiteingriff wird hierdurch wesentlich erleichtert und reduziert Narben und Komplikationen erheblich.
3. **Begrenzte Strangresektion.** Wie 2. jedoch mit Teilentfernung der störenden Stänge.
4. **Partielle Strangresektion/Aponeurektomie.** Wie 5., jedoch weniger radikal. Meist „Zickzack-Schnitte“ nach Bruner. Weniger Komplikationen als bei 5.
5. **Radikale Fasziektomie/Aponeurektomie.** Bei diesem Verfahren steht die radikale Entfernung der Palmaraponeurose bzw. sämtlicher straffer Bindegewebsstrukturen im Vordergrund, ohne Rücksicht darauf, ob das Gewebe erkrankt ist. Typische Schnittform ist der „Mercedes-

Morbus Dupuytren

Von Privatdozent Dr. med. habil. Jörg Carls

www.CARLS-J.de

stern“. In der Hohlhand ist eine sehr weite Freilegung mit entsprechender Unterminierung der Haut von Nöten. Deshalb finden sich häufiger Komplikationen wie Blutergüsse, Wundheilungsstörungen und Hautnekrosen. Der Prozentsatz an Rezidiven in der Hohlhand kann jedoch durch das radikale Vorgehen gesenkt werden.

6. **Open-palm-Technik nach McCash.** Hierbei wird gleichzeitig mitbefallene Haut entfernt. Die offene Wundbehandlung verhindert Hämatome, ist aber für den Patienten belastender.
7. **Dermatofasziektomie.** Bei ausgeprägtem Hohlhandbefall mit Ausdünnung, Einziehung und Fältelung der palmaren Haut über den befallenen Aponeuroseanteilen kann eine weite Exzision involvierter Hautanteile kombiniert mit Vollhauttransplantation durchgeführt werden. Durch dieses Vorgehen soll eine Art „Schutzwall“ gegen das Rezidiv angelegt werden, da die von den Myofibroblasten (den gutartigen Tumorzellen des M. Dupuytren) infiltrierte Haut entfernt wird.
8. **Zweizeitiges Vorgehen** (kontinuierliches Dehnen mit einem Fixateur externe/Traktionsgerät und danach partielle Aponeurektomie). Gute Ergebnisse, aber zeitaufwendiger, belastender für den Patienten
9. **Versteifung** (meist Mittelgelenke). Um eine Amputation nach meist vielen Voroperationen zu vermeiden, kann der befallene Finger in nicht sichtbarer Verkürzung in funktionell günstiger Stellung versteift werden. Eine weitere Krümmung kann nicht mehr auftreten.
10. **Amputation.** Ultima ratio.

Wann welche Methode? Der Table-top- Test gibt Hinweise für den OP- Zeitpunkt. Der Test ist positiv, wenn der Patient die Hand nicht mehr flach auf einen Tisch legen kann. Dieser Zeitpunkt korreliert meist mit einer MCP-Beugekontraktur von 30°–40°. Sollten mehrere Finger betroffen sein, rutscht die Grenze um 10° nach unten.

PIP-Gelenkkontrakturen von weniger als 30° profitieren nicht von einer OP.

Verursacht die Kontraktur Schmerzen beim Greifen harter Gegenstände (z.B. Tennis- oder Golfschläger), so ist die Operation bereits im Frühstadium indiziert.

Über die o.g. 10 OP-Methoden sollten sie mit ihrem Operateur des Vertrauens reden!

Ergebnisse: Eine Heilung kann nicht erwartet werden! Die Spätergebnisse sind durch die individuelle Aktivität des Krankheitsprozesses bestimmt!

Wird beim Ersteingriff ein aktiver Kontrakturstrang zurückgelassen, kann sich schon nach wenigen Monaten ein Rezidiv einstellen. Nach partieller Aponeurektomie können sich innerhalb von 2 Jahren Rezidive aufgrund mikroskopisch befallener Faserbündel bilden.