

# Dupuytren'sche Kontraktur

## Übersicht

Angaben aus: <sup>1</sup>, sofern nicht anders vermerkt.

synonym: Palmarfibromatose, digitopalmar Kontraktur.

Bei der Dupuytren- Kontraktur handelt es sich um eine oberflächliche (von den Faszien ausgehende) Fibromatose. Die Fibromatosen zeichnen sich durch benigne Bindegewebsproliferationen mit Tendenz zum lokal invasiven Wachstum und Rezidivneigung. Die oberflächlichen Formen wachsen langsam und sind überwiegend nur gering ausgedehnt. Andere oberflächliche Fibromatosen sind u. a. die Plantarfibromatose des Fußes (M. Ledderhose), Penisfibromatose (Induratio penis plastica, M. Peyronie). <sup>2</sup> Ursache ist eine allgemeine Bindegeweberkrankung und geht mit ektopen Ablagerungen einher. Die Prävalenz beträgt in Deutschland bei der männlichen Population 9,8% und unter Frauen 3,3%. Der Altersgipfel liegt in der 5. und 6. Dekade. Unter Männern über 60 ist jeder fünfte betroffen.

## Diagnostik

Klinisches Erscheinungsbild und Verlauf erlauben meistens die Diagnose ohne weitere Bildgebung. In unklaren Fällen kommen Ultraschall, MRT und Nadelbiopsie (z. B. zum Ausschluß von Weichteilsarkomen) zur Anwendung.

## Histologie

Die chronologische Entwicklung umfasst 3 Stadien, in denen sich das histologische Bild unterschiedlich ausbildet:

1. Proliferation: vermehrt Fibroblasten
2. Involution: vermehrt Myofibroblasten
3. Residualphase: Kollagenfasern dominieren im Bindegewebe.

## Lokalisation

An der Palmarfaszie sind vor allem die Strahlen DIII bis DV betroffen. Somit ist der sogenannte ulnare Typ häufiger als der radiale. Eine bilaterale Manifestation ist viermal häufiger als der isolierte Fibrose auf nur einer Seite. Eine Korrelation der Seite mit der Händigkeit besteht nicht.

## Ausbreitung

Klinisch durchläuft der M. Dupuytren meistens mehrere Manifestationsstadien:

- Krankheitsbeginn  
gelegentlich Mißempfinden (Juckreiz, Brennen, Spannungsgefühl). Erste Änderungen des Hautrelief. Das Hugh- Johnson- Zeichen ist pathognomisch: Hauteinziehungen meist angrenzend an der distalen Hautfurcher der Hohlhand. Ursache sind die von einem Knoten ausgehenden erkrankten Faserbündel, die in die Haut einstrahlen. <sup>3</sup>
- Nodularstadium  
weiche Knoten, diskrete Strangausbildung, Extension der Finger und Abduktion des Daumens ohne Einschränkungen.
- Strangbildung  
zunehmende Knötchen harter Konsistenz zusammen mit ersten Strängen mit runzeliger Palmarhaut. Extensionsdefizit maximal 10°.
- Kontrakturen  
zunehmende Strangentwicklung mit Flexionskontraktur. Die Schwereausprägung der Flexionskontraktur wird nach Tubiana eingeteilt (s. u.).

## Stadieneinteilung

Die am meisten verbreitete Einteilung der Schweregrade ist die nach Tubiana:

Stadium	Abduktionseinschränkung, nur D1 (Daumen)	Punkte	Streckhemmung, D1 - D5 (pro Strahl)	Punkte
0	kein Knoten, keine Abduktionsminderung	0	kein Streckdefizit, keine Knoten, keine strangartigen Veränerungen	0
N	Knoten ohne Abduktionsminderung	0,5	Knötchen, aber keine Flexionskontraktur	0,5
I	Abduktion auf 45° - 30° eingeschränkt	1	Die Summe der Extensionseinschränkung aller Fingergelenke ist maximal 45°	1
II	Abduktion auf 29° - 15° eingeschränkt	2	Die Summe der Extensionseinschränkung aller Fingergelenke ist 46° - 90°	2
III	Abduktion auf 14° - 0° eingeschränkt	3	Die Summe der Extensionseinschränkung aller drei Fingergelenke ist 91° -135°	3
IV	n. a.	n. a.	Die Summe der Extensionseinschränkung aller Fingergelenke überschreitet 135°	4

Der Tubiana Score ist die Summe der einzeln vergebenen Punkte, maximal sind 23 Punkte möglich. Beachte: Beim Daumen werden Abduktionshemmung im Grundgelenk sowie die Streckdefizite in den Interphalangealgelenken beurteilt.

## Therapieprinzipien

- medikamentöse Therapieansätze

zahlreiche medikamentöse Therapieansätze sind beschrieben, aber keiner dieser Ansätze haben in kontrollierten klinischen Studien langfristig günstige Ergebnisse erbracht. Nach derzeitigem Kenntnisstand sind sie daher als experimentiell einzustufen.

- OP

Die Handchirurgie ist die am häufigsten angewendete Therapieform. Sie ist Therapie der Wahl bei den symptomatischen Stadien. Rezidive sind dennoch häufig. Innerhalb der ersten 3 Jahre treten sie bei etwa einem Drittel der Patienten, nach 5 bei der Hälfte und 10 Jahren bei etwa zweidrittel auf.

## Indikation RT

Die wissenschaftliche Datenlage zur Bestrahlung ist eingeschränkt, weil die einzige randomisierte Studien <sup>4</sup> mit einer Kontrollgruppe lediglich als Buchkapitel publiziert wurde und daher einem peer review Prozess nicht unterzogen wurde. In den internationalen Reviews und Leitlinien findet diese Studie anders als in der deutschen Leitlinie keine Erwähnung. Kadhum et al schätzen die Bestrahlung im Frühstadium sogar als "experimentell" ein. <sup>5</sup> Auch das NICE weist darauf hin, dass die Datenlage eine Beurteilung der Effizienz von Bestrahlungen nicht erlaubt. Hinweise auf Sicherheitsbedenken gibt es andererseits auch nicht. Sie verweist auf das Empfehlungen der Royal College of Radiologists zu gutartigen Erkrankungen hin, Bestrahlungen nur zu indizieren, wenn innerhalb der letzten 6 - 12 Monate eine Progression eingetreten ist. <sup>6</sup>

- Frühstadium

Im Stadium N und N/I kann mit einer antiproliferativen Radiatio anhaltend eine funktionelle Verschlechterung in 83% der Fälle verhindern (87% im Stadium N und 70% im Stadium N/I). Das Stadium N/I ist dabei als frühes Stadium I definiert, bei dem ein Streckdefizit (in der Summe) lediglich 1° - 5° beträgt. <sup>7</sup>

- keine unmittelbar postoperative Radiatio

Eine unmittelbar postoperative Bestrahlung ist nicht gerechtfertigt, da ein erheblicher Anteil der Patienten unnötig strahlenexponiert würde. Sollte im Verlauf ein Frührezidiv - typischerweise nach 3 - 6 Monaten - eintreten, wird zur umgehenden Bestrahlung, z. B. mit 5 x 3 Gy, geraten. Ein weiterer Vorteil der verzögerten Bestrahlung ist, dass das Zielvolumen begrenzter ausfallen kann. Außerdem würde das potentielle - allerdings fragliche - Risiko einer Beeinträchtigung der Wundheilung vermieden. <sup>8</sup>

## Zielvolumen

In das Zielvolumen werden alle tastbaren Knoten und Stränge eingeschlossen mit einem Abstand lateral von 1 cm und 2 cm nach distal sowie proximal.

## Dosis RT

In dem 13 Jahre langen Nachbeobachtungsintervall in der Publikation von Betz et al <sup>7</sup> hat sich die Bestrahlung mit GD 30 Gy, ED 3 Gy in zwei Serien mit je 5 x 3 Gy und einer planmäßigen Pause von 6 Wochen bewährt. Gleich effektiv war nach 1 Jahr die Fraktionierung mit ED 3 Gy, zwei- bis dreimal pro Woche, bis zur GD von 21 Gy. <sup>9</sup>

Eine 2012 lediglich als Buchkapitel publizierte Studie <sup>10</sup> verglich zwei Serien mit je 5 x 3 Gy im Intervall von 12 Wochen mit 7 x 3 Gy (Bestrahlung jeden zweiten Tag) und einer nichtbestrahlten Kontrollgruppe. Nach einem follow up von mindestens 5 Jahren (median 8,5 Jahren) war bei 16% (nach 30 Gy), 22% (nach 21 Gy) bzw. 52% (keine Bestrahlung) eingetreten. Operationen erfolgten bei 8%, 12% bzw. 30%.

## Nebenwirkungen

In der Publikation von Betz <sup>7</sup> traten keine ausgeprägten langfristigen Nebenwirkungen (III°/ IV°) auf. Hauttrockenheit und vermehrte Schuppen I°/II°: 23%. Hautatrophie 7%, Teleangiektasien II°: 2%. Bei 2 von 42 bestrahlten Patienten, die im weiteren Verlauf eine Operation bedurften, traten Wundheilungsstörungen auf (5%). Dies entspricht der Rate bei Operationen ohne Bestrahlung. Das Risiko für eine Tumorinduktion wurde mit 0,02% abgeschätzt. <sup>5</sup>

## Prognose

siehe [Indikation](#).

- 
1. Seegenschmiedt: Morbus Dupuytren/ Morbus Ledderhose. In: Brady L, Seegenschmiedt M, Makoski H, Trott K. Radiotherapy for Non-Malignant Disorders (Medical Radiology / Radiation Oncology). 1. Aufl. Springer; 2007. ↩
  2. Netter FH. NETTERS Dermatologie. 1. Aufl. Thieme Georg Verlag; 2006. ISBN 3131410019. ↩
  3. Esfahanian, Soheil: Dupuytren Kontraktur. Dissertation, Münster 2005. ↩
  4. Seegenschmiedt, MH, Keilholz, L, Wielpütz, M, Schubert, C, Fehlaue, F: Long-Term Outcome of Radiotherapy for Early Stage Dupuytren's Disease: A Phase III Clinical Study Dupuytren's Disease and Related Hyperproliferative Disorders: Principles, Research, and Clinical Perspectives. 2012, 349-371. ↩
  5. Kadhum, M, Smock, E, Khan, A, Fleming, A: Radiotherapy in Dupuytren's disease: a systematic review of the evidence. J Hand Surg Eur Vol 2017, 42: 689-692. ↩
  6. National Institute for Health and Care Excellence (NICE): Radiation therapy for early Dupuytren's disease. Interventional procedures guidance 573 (2016). <http://nice.org.uk/guidance/ipg573>. Zugriff: 27.05.2020 ↩
  7. Betz N, Ott OJ, Adamietz B, u. a. Radiotherapy in Early-Stage Dupuytren's Contracture. Strahlenther Onkol. 2010;186(2):82-90. ↩ ↩ ↩
  8. Seegenschmiedt MH, persönliche Mitteilung an Stallmann C vom 27.03.2012 ↩
  9. Seegenschmiedt MH, Olschewski T, Guntrum F. Optimierung der Radiotherapie bei Morbus Dupuytren Erste Ergebnisse einer kontrollierten Studie. Strahlenther Onkol. 2001;177(2):74-81. ↩
  10. aufgeführt in: DEGRO-AG „Radiotherapie gutartiger Erkrankungen“, 2018: Strahlentherapie gutartiger Erkrankungen. <https://www.degro.org/wp-content/uploads/2018/11/S2-Leitlinie-Strahlentherapie-gutartiger-Erkrankungen-update-2018-Endversion.pdf> (Zugriff: 2019-09-13). ↩