

· 综 述 ·

掌筋膜挛缩症：1例报告和综述

孙颖^a, 李通^a, 范锡海^b, 刘志超^{a*}

(山东第一医科大学第二附属医院 a: 皮肤科; b: 手足外科, 山东泰安 271000)

摘要: 掌筋膜挛缩症是一种掌筋膜纤维增生性疾病, 特征是手指进行性屈曲畸形。掌筋膜挛缩症的病因仍然未知, 但遗传、免疫和环境因素可能相互作用以促进这种疾病的发展。早期进行药物、物理治疗以及其他一些干预措施可能会控制疾病的进一步发展, 以防止屈曲畸形, 但还缺少有力的客观证据, 晚期最常见的治疗方法是手术切除。本文报告1例掌筋膜挛缩症患者, 行掌筋膜部分切除术取得良好效果, 并对相关文献进行综述。

关键词: 掌筋膜挛缩症, 病例报告, 综述, 治疗进展

中图分类号: R681.57 文献标志码: A 文章编号: 1005-8478 (2023) 07-0644-05

Dupuytren's contracture: A case report and review // SUN Ying^a, LI Tong^a, FAN Xi-hai^b, LIU Zhi-chao^a. a. Department of Dermatology; b. Department of Hand and Foot Surgery, The Second Affiliated Hospital, Shandong First Medical University, Tai'an 271100, China

Abstract: Palmar fascial contracture, also termed as Dupuytren's contracture, is a fibrous hyperplastic disease of the palmar fascia characterized by progressive flexion deformity of the fingers with unknown etiology. Medication, physical therapy and some other interventions in the early stages may limit further progression of the disease to prevent flexion deformity, whereas without strong objective evidence. The most common treatment in the late stages is surgical excision. In this paper, we report a case of palmar fascial contracture who underwent partial palmar fasciotomy with good results and review the relevant literature.

Key words: palmar fascial contracture, case report, review, progress of treatment

掌筋膜挛缩症是一种侵犯掌筋膜并延伸至手指筋膜最终导致掌指及指间关节挛缩的进行性发展的疾病, 北欧地区多发, 在瑞典、挪威等国发病率较高, 白人发病率高于黑人, 黄色人种发病较少, 而黑人更少, 在欧洲患者中 1/3 有家族史, 且好发于中老年人^[1-3], 老年男性发病率很高。20%~40% 的患者最终会出现一定程度的屈曲畸形, 从而损害手部功能^[4-6]。近年来此病在国人中的发病率呈上升的趋势^[7, 8], 掌腱膜患者中, 少数人有疼痛, 然而, 复杂性局部疼痛综合征是掌腱膜治疗的已知并发症^[9]。现报道本院收治的1例掌筋膜挛缩症患者并复习相关文献。

1 病例报告

患者, 女性, 49岁, 因发现双手条索样质硬肿物半年入院。患者半年前无明显诱因出现双侧手掌皮下肿物, 呈条索状, 质韧, 无手指活动受限, 后肿物

逐渐增大增粗, 并出现背伸活动度缩小。遂就诊于本院皮肤科门诊, 考虑为双手掌筋膜挛缩症, 转手足外科进一步诊治。查体: 双侧手掌于环、小指掌指关节近端手掌部位可触及条索样肿物, 质硬, 无压痛, 与皮肤粘连, 背伸活动度缩小, 末梢血运正常。抗核抗体 1:320, 术前诊断为: 双手掌筋膜挛缩症(掌筋膜挛缩症分期标准 0 期)。完善术前检查无手术禁忌, 在神经丛阻滞麻醉下行掌筋膜部分切除术。以手掌尺侧纵行条索状肿物为中心做“Y”字形切口(图 1a, 1b), 小心切开皮肤及皮下组织(图 1c), 保护血管神经及肌腱, 剥离皮瓣后可见挛缩掌筋膜累及环指及小指, 予以分离并保护血管神经束后, 锐性分离正常组织与挛缩掌筋膜, 用刀锋垂直切断病变掌筋膜(图 1d), 送病理检查, 生理盐水冲洗创面, 止血缝合, 放置引流条 1 根。

术后 2 d 拔出引流条, 于术后 4 d 开始行主动指屈伸的功能锻炼, 14 d 拆线, 切口甲级愈合。术后功能恢复 Adam 评定法: 优, 手指伸屈活动完全恢复正

DOI:10.3977/j.issn.1005-8478.2023.07.13

作者简介: 孙颖, 主治医师, 研究方向: 皮肤性病及皮肤整形微创治疗, (电话)13792144423, (电子信箱)sunyingqiyan@126.com

* 通信作者: 刘志超, (电子信箱)liu517206@163.com

常。病理检查可见肌成纤维细胞及纤维组织增生明显，且排列不规则。



2 讨论及文献综述

2.1 发病机制

掌筋膜挛缩症主要是一种肌成纤维细胞疾病，累及手掌和手指筋膜，并导致挛缩畸形。最常受影响的是第四（环）和第五（小或小指）手指。这种疾病始于手掌，并沿着纵向张力线形成无痛结节^[10]。1614年Plater首先认识本病，1831年，Dupuytren阐明了这一病理过程的性质。

掌筋膜挛缩症的发病机制目前还不甚清楚，一般认为与下列因素有关：（1）人种与家族遗传基因；（2）某些慢性病的诱因，该患者抗核抗体1:320，是否与结缔组织病存在某种联系，还需要后续随访和更多病例证实；（3）外伤与性别的影响；（4）局部缺血缺氧的影响。Klaen等^[11, 12]曾指出了与掌筋膜挛缩症发病有关的因素：酗酒、吸烟、癫痫、糖尿病、遗传、自由基、细胞外基质、生长因子等。在众多生长因子中，与掌筋膜挛缩症发病关系密切者为TGF- β ^[13]，近年国外学者报道了一些新的研究资料，可能与Wnt通路^[14]、整合素通路、Akt通路、细胞外基质蛋白、金属蛋白酶、转化生长因子- β （TGF- β ）异常有关^[15, 16]。本例患者无酗酒、吸烟、癫痫、糖尿病、风湿性疾病及外伤病史，发病原因不明。

2.2 早期诊断

该病分为3个阶段：第1阶段（增殖期）：手掌或手指上形成增厚的结节；第2阶段（退化期）：结节收缩，直径变小；第3阶段（残余期）：手指挛缩，通常会影响到掌指关节以及近端指间关节^[17-19]。

临床分期及评定标准：Meyerdig 掌筋膜挛缩症

分期标准：0期：仅出现小结节，无手指屈曲挛缩；1期：屈曲挛缩仅限于1个手指；2期：屈曲挛缩超过1个手指，但挛缩手指屈曲角度总和超过 60° ；3期：挛缩手指中至少有1个手指挛缩超过 60° ；4期：5个手指均出现屈曲挛缩^[9, 20]。本病例双手掌于环、小指掌指关节近端手掌部位可触及条索样肿物，背伸活动度缩小，根据分期标准为0期。

Robert等基于817份问卷调查，基础科学家和外科研究人员对该疾病的研究，在病变组织中发现了细胞和胶原蛋白以及基物质。掌筋膜挛缩是一个活跃的细胞过程，包括成纤维细胞的增殖和胶原蛋白的产生。病变组织由细胞区域组成，当足够大时，临床上被确定为症状结节。病理上，结节和束带之间没有明确的区别。在整个病变组织中有细胞和胶原蛋白，尽管每种细胞的比例随疾病阶段的不同而不同。通过电镜将此病分为三期：早期或繁殖阶段主要是成纤维细胞；活动期或浸润阶段为肌成纤维细胞；晚期是纤维细胞。在活动期发现大量III型胶原纤维（正常人组织是I型胶原纤维为主）。

2.3 治疗

掌腱膜挛缩症没有绝对的治愈方法。治疗的主要目的是控制和纠正畸形，预防神经血管损伤。可以通过切除、断裂或溶解纤维素来实现，从而减轻手指所受的影响，改善手部功能^[21]。

2.3.1 手术治疗

筋膜切除术是掌腱膜挛缩症最常见的治疗方法，有多种手术方式，现在仍然是许多医疗机构的标准治疗方式^[27]。目前治疗原发性Dupuytren病的手术有三种方式，在初始畸形矫正方面的结果相似，都有各自的优点和风险^[22]。一般来说，侵入性强的手术会有较低的复发风险，但需要更长的术后康复

时间。

有限筋膜切除术：目前，有限筋膜切除术仍然是掌腱膜病最常见的治疗方法，可被视为参考标准^[23]。Dias等^[24]详细阐述了根据分期选择的开放手术方式，0期：因皮肤条件相对较好，采用掌筋膜部分切除术，术中沿皮纹切口，彻底切除病变组织。1~2期：因掌筋膜已开始挛缩，通常皮肤和筋膜较固定，病变较局限，同时因其局部皮肤条件较好，设计切口后的创面容易直接闭合，因此仍适合行掌筋膜部分切除术，对于病变范围较大者，也可采用掌筋膜全部及部分切除术。3~4期：因掌筋膜已经挛缩，皮下呈索条样改变，继发指关节屈曲挛缩，邻近的皮肤、神经、血管、关节囊、韧带、肌腱亦继发挛缩，手术复杂，常需行“Z”字成形术或植皮术，预后效果往往欠佳。手术中要保护神经及血管：(1)小心螺旋状的神经；(2)避免在不识别神经血管结构的情况下切断神经索；(3)每次稍微切割束带，同时重新检查中间的神经血管；(4)确保在神经束下进行解剖，以完全确定神经血管结构。Dias等^[25]回顾了1177例患者的手术结果。每个报告的并发症的发生率及复发率与初始畸形的严重程度之间有明显的相关性，严重的畸形有较高的并发症发生率及复发率。本例患者Meyerding掌筋膜挛缩症分期为0期，采用掌腱膜部分切除术，手术效果佳，未发生手术并发症。该手术复发率较低，为5%~10%，但需要较长的恢复期，持续达数月，成本和并发症的可能性均较高，包括由于解剖结构扭曲、滑轮断裂、皮肤撕裂和瘢痕造成的医源性神经血管束损伤^[26, 27]。术后可伴有严重的并发症，表现为局部剧烈疼痛和肿胀，并伴有Dupuytren挛缩的剧烈复发。

经皮针筋膜切开术：Elzinga等^[28]对50例掌腱膜挛缩症患者进行经皮针筋膜切开术手术治疗，提示该方法为治疗掌筋膜挛缩症有效方法。与其他方法相比，价格较低，并发症发生率较低，患者满意度较高，且不影响术后手指的屈曲功能。只需要1次就诊，敷料最少，仅需要局部麻醉，不需要开放手部治疗，故可作为掌腱膜挛缩的一线治疗方法，且1个疗程可以治疗多个部位。这种技术被认为是安全的，但可能有屈肌腱断裂或指神经损伤的并发症。在年轻患者掌指关节的复发率相对较高，可达80%^[29]。

胶原酶筋膜切开术：自2010年在美国获得批准以来，从溶梭菌中合成的胶原酶已成为新兴的杜普特挛缩的一线治疗方法。Hurst等^[30]在一项涉及308例患者的前瞻性双盲研究中，将胶原酶的效果与安慰剂

进行了比较。注射胶原酶的疗效显著高于注射安慰剂($P \leq 0.002$)。杜普特挛缩占76.6%，PIP占40%。94%的MCP挛缩和67%的PIP均有一定程度的改善。Gilpin等^[31]在一项大型前瞻性随机试验报告称，248例接受局部注射胶原酶治疗的患者中，150例取得了临床成功。该研究只报告了轻微的不良反 应，如注射部位偶尔出现的疼痛、肿胀、瘀伤或瘙痒，没有过敏反应。但是极其罕见的不良反应包括屈肌腱断裂和慢性区域疼痛综合征。

2.3.2 药物治疗

类固醇：McMillan等^[32]报告47例适合经皮穿刺腱膜切开术(percutaneous needle aponeurotomy, PNA)的掌腱膜病患者参加了这项研究，患者被随机分成三组：在手术后立即接受曲安奈德(triamcinolone acetonide, TA)注射、在手术后3个月接受注射、不接受注射。结果是接受TA联合PNA的研究组在6个月时比单独接受PNA研究组的屈曲畸形矫正程度明显更高。在随后的研究中，McMillan^[33]将44例参与者在53个月内平均返回评估4.8次。结果显示针腱膜切开曲安奈德注射患者的平均总主动延伸缺陷(verage total active extension deficit, TAED)显著降低。62%的针刺腱膜切开术(needle aponeurotomy, NA)组患者和30%的针刺腱膜切开曲安奈德注射患者再治疗的平均时间和再治疗前的平均TAED没有显著差异。

在一项74例的研究中，将吡喃唑酮(20 mg)注射到早期受累掌腱膜中，共注射5~7次，每次间隔10~14 d。将结果分为：挛缩减少、结节软化和纤维索，并分为“良好”、“满意”或不满意。在注射后1~5年的随访中，70例患者评估为“良好”，4例患者评估为“满意”^[34]。

维替泊芬(verteporfin, VP)：是美国食品药品监督管理局(Food and Drug Administration, FDA)批准的用于治疗黄斑变性的药物。给药途径是静脉注射。实验表明，VP具有很强的抗纤维化特性：VP不仅能够阻止成纤维细胞活化为肌成纤维细胞，而且还能够逆转细胞的活化状态。VP能够在各种临床前纤维化模型(肝脏，肾脏)，各种成纤维细胞(大鼠，小鼠，人类)以及显示各种激活状态的成纤维细胞中抑制大量促纤维化基因的表达，即维替泊芬似乎具有广谱抗纤维化药物的潜力，但需要进一步的研究^[35]。

2.3.3 物理治疗

放疗：放射治疗在抑制成纤维细胞增殖方面非常有效，并且在早期阶段可以“冻结”疾病，至少延缓

疾病的进展^[23]。Kadhun 等^[36]分析了6篇文章中共770只“掌筋膜挛缩手”，这些研究都表明总体结局有所改善，早期使用放疗有较好的效果，症状有显著缓解和稳定，但这些研究均未设对照组。而放疗后因疾病进展而接受手术的患者比例为3.1%~10%，从短期和长期来看，放疗并不会增加手术治疗的并发症发生率。但总体来说，早期使用放射治疗需要进行精心设计的随机对照研究，以进一步阐明其疗效及其在 Dupuytren 病循证治疗中的地位。

其他物理治疗方法还有超声、夹板、摩擦按摩、关节拉伸热治疗等。

2.3.4 冲击波疗法

体外冲击波疗法是替代疗法之一，Abdulsalam 等^[37]进行了一项病例研究，共观察4例手部掌腱膜病患者。3例双侧手部受累，2例有屈曲畸形，使用 Storz Duolith SD1 (2 000 脉冲，3 Hz，1.24 mJ/mm²) 高能量聚焦体外冲击波治疗，间隔7 d，共应用5个疗程，采用密歇根手部结局问卷、JAMAR 手持测功机和超声检查中的疼痛评分、压痛评分、握力和握力大小评价效果。在研究开始和结束时，即在第0周和第8周收集数据，结果显示，治疗后压痛评分有显著改善。在1例患有多个双侧结节的患者中观察到结节减小，屈曲畸形改善。Aykut^[38]建议对于早期掌筋膜挛缩症，ESWT 优于注射和手术干预，可显著提高生活质量并延缓挛缩的复发。

3 小 结

尽管已经研究掌筋膜病数十年，但是对其发病机制还没有完全了解。随着人们对该病认识的增多，人们不能否定手术的有效性，但也逐渐认识到了早期治疗和非手术干预的必要性。许多新的治疗方法包括手术和非手术，都为预防和治疗掌筋膜症带来了新的思路，医师们也应该通过对既往文献中掌筋膜挛缩症发病机制、临床特点、治疗及病理分析，减少该病的误诊误治，同时进行流行病学研究，从而更好地防治本症。

参考文献

- [1] Brenner P, Krause-Bergmann A, Van VH. Dupuytren's contracture in North Germany. Epidemiol study of 500 cases [J]. Unfallchirurg, 2001, 104 (4): 303-311.
- [2] Saboeiro AP, Porkorny JJ, Shehadi I, et al. Racial distribution of Dupuytren's disease in Department of Veterans Affairs patients [J]. Plast Reconstr Surg, 2000, 106 (1): 71-75.
- [3] Aladin A, Oni JA. Bilateral Dupuytren's contracture in a black patient [J]. Int J Clin Pract, 2001, 55 (9): 641-642.
- [4] Reilly RM, Stern PJ, Goldfarb CA. A retrospective review of the management of Dupuytren's nodules [J]. J Hand Surg Am, 2005, 30 (5): 1014-1018.
- [5] Dibenedetti DB, Nguyen D, Zografos L, et al. Prevalence, incidence, and treatments of Dupuytren's disease in the United States: results from a population-based study [J]. Hand (NY), 2011, 6 (2): 149-158.
- [6] Gudmundsson KG, Arngrimsson R, Jónsson T. Eighteen years follow-up study of the clinical manifestations and progression of Dupuytren's disease [J]. Scand J Rheumatol, 2001, 30 (1): 31-34.
- [7] 潘志军, 黄宗坚, 吴立东, 等. 掌腱膜挛缩症的临床及病理基础 [J]. 中国矫形外科杂志, 2000, 7 (9): 11-13.
- [8] 林伟, 李慧凤, 陈翠华, 等. 掌腱膜挛缩症的手术治疗 [J]. 中华手外科杂志, 2002, 18 (2): 110.
- [9] Vandecasteele L, Degreef I. Pain in Dupuytren's disease [J]. Acta Orthop Belg, 2020, 86 (3): 555-562.
- [10] Walthall J, Anand P, Rehman UH. Dupuytren's contracture [M]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2022.
- [11] Alser OH, Kuo RYL, Furniss D. Nongenetic factors associated with Dupuytren's disease: a systematic review [J]. Plast Reconstr Surg, 2020, 146 (4): 799-807.
- [12] Klaen P. New insights in the development of Dupuytren's contracture: a review [J]. Br J Plast Surg, 1999, 52 (8): 629-635.
- [13] Tripoli M, Cordova A, Moschella F. Update on the role of molecular factors and fibroblasts in the pathogenesis of Dupuytren's disease [J]. J Cell Commun Signal, 2016, 10 (4): 315-330.
- [14] Zhang AY, Kargel JS. The basic science of Dupuytren's disease [J]. Hand Clin, 2018, 34 (3): 301-305.
- [15] Dolmans GH, Werker PM, Hennies HC, et al. Wnt signaling and Dupuytren's disease [J]. N Engl J Med, 2011, 365 (4): 307-317.
- [16] Shih B, Watson S, Bayat A. Whole genome and global expression profiling of Dupuytren's disease: systematic review of current findings and future perspectives [J]. Ann Rheum Dis, 2012, 71 (9): 1440-1447.
- [17] Eftimie G, Eftimie R. Quantitative predictive approaches for Dupuytren's disease: a brief review and future perspectives [J]. Math Biosci Eng, 2022, 19 (3): 2876-2895.
- [18] Luck J. Dupuytren's contracture: a new concept of the pathogenesis correlated with surgical management [J]. J Bone Joint Surg Br, 1959, 41: 635-664.
- [19] Shaw RB Jr, Chong AKS, Zhang A, et al. Dupuytren's disease: history, diagnosis, and treatment [J]. Plast Reconstr Surg, 2007, 120: 44e.
- [20] Meyerding HW. Dupuytren's contracture [J]. Arch Surg, 1936, 32 (2): 320-323.
- [21] Dutta A, Jayasinghe G, Deore S, et al. Dupuytren's contracture - current concepts [J]. J Clin Orthop Trauma, 2020, 11 (4): 590-596.

- [22] Feldman G, Rozen N, Rubin G. Dupuytren's contracture: current treatment methods [J]. *Isr Med Assoc J*, 2017, 19 (10): 648-650.
- [23] Ruettermann M, Hermann RM, Khatib-Chahidi K, et al. Dupuytren's disease: etiology and treatment [J]. *Dtsch Arztebl Int*, 2021, 118 (46): 781-788.
- [24] Dias JJ, Aziz S. Fasciectomy for Dupuytren's contracture [J]. *Hand Clin*, 2018, 34 (3): 351-366.
- [25] Dias JJ, Braybrooke J. Dupuytren's contracture: an audit of the outcomes of surgery [J]. *J Hand Surg Br*, 2006, 31 (2): 514-521.
- [26] Eaton C. Dupuytren's disease [M]// Wolfe SW, Hotchkiss RN, Pederson WC, et al. *Green's operative hand surgery*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier, 2016: 128-149.
- [27] Chen NC, Srinivasan RC, Shauver MJ, et al. A systematic review of outcomes of fasciotomy, aponeurotomy, and collagenase treatments for Dupuytren's contracture [J]. *Hand (NY)*, 2011, 6 (3): 250-255.
- [28] Elzinga KE, Morhart MJ. Needle aponeurotomy for Dupuytren disease [J]. *Hand Clin*, 2018, 34 (3): 331-344.
- [29] Pess GM, Pess RM, Pess RA. Results of needle aponeurotomy for Dupuytren contracture in over 1,000 fingers [J]. *J Hand Surg Am*, 2012, 37 (4): 651-656.
- [30] Hurst LC, Badalamente MA, Hentz VR, et al. Injectable collagenase clostridium histolyticum for Dupuytren's contracture [J]. *N Engl J Med*, 2009, 361 (10): 968-979.
- [31] Gilpin D, Coleman S, Hall S, et al. Injectable collagenase clostridium histolyticum: a new nonsurgical treatment for Dupuytren's disease [J]. *J Hand Surg Am*, 2010, 35 (12): 2027-2038.
- [32] McMillan C, Binhammer P. Steroid injection and needle aponeurotomy for Dupuytren contracture: a randomized, controlled study [J]. *J Hand Surg Am*, 2012, 37 (7): 1307-1312.
- [33] McMillan C, Binhammer P. Steroid injection and needle aponeurotomy for Dupuytren disease: long-term follow-up of a randomized controlled trial [J]. *J Hand Surg Am*, 2014, 39 (10): 1942-1947.
- [34] Skliarenko ET, Gerasimenko SI, Perfilova TN. Furazolidone therapy of Dupuytren's disease [J]. *Ortop Travmatol Protez*, 1982, 2: 45-47.
- [35] Puerta Cavanzo N, Riesmeijer SA, Holt-Kedde IL, et al. Verteporfin ameliorates fibrotic aspects of Dupuytren's disease nodular fibroblasts irrespective the activation state of the cells [J]. *Sci Rep*, 2022, 12 (1): 13940.
- [36] Kadhum M, Smock E, Khan A, et al. Radiotherapy in Dupuytren's disease: a systematic review of the evidence [J]. *J Hand Surg Eur*, 2017, 42 (7): 689-692.
- [37] Abdulsalam AJ, Shehab D, Elhady AA, et al. High-energy focused extracorporeal shockwave therapy relieved pain in Dupuytren's disease: a series of seven hands [J]. *Eur J Phys Rehabil Med*, 2019, 55 (6): 862-864.
- [38] Aykut S, Aydın C, Öztürk K, et al. Extracorporeal shock wave therapy in Dupuytren's disease [J]. *Sisli Etfal Hastan Tip Bul*, 2018, 52 (2): 124-128.

(收稿:2022-10-17 修回:2023-02-27)
(同行评议专家:王 辉 乔 锰)
(本文编辑:宁 桦)