

Contractura de Dupuytren bilateral. ¿A quién corresponde su manejo: al ortopedista, al cirujano o al dermatólogo?

Bilateral Dupuytren's contracture. Orthopedic, surgical and dermatological condition. Who must take care of this patient?

ROBERTO ESTRADA-CASTAÑÓN,* GUADALUPE CHÁVEZ-LÓPEZ,*
MARIO CHÁVEZ**, ELISA VEGA-MEMIJE***

* Departamento de Dermatología, Hospital General de Acapulco, Gro.; ** Departamento de Reumatología, Hospital Hidalgo, Aguascalientes, Ags.;

*** Departamento de Dermatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González. Académico numerario.

RESUMEN

LA CONTRACTURA DE DUPUYTREN ES UNA ALTERACIÓN RARA DEL TEJIDO CONECTIVO DEBIDA A LA PROLIFERACIÓN DE FIBROBLASTOS; SE MANIFIESTA COMO ENGROSAMIENTO NODULAR (FIBROMATOSIS) DE LA FASCIA PALMAR, QUE SE ADHIERE A LA PIEL Y LA RETRAE. PUEDE SER MANIFESTACIÓN DE PADECIMIENTOS COMO DIABETES MELLITUS, ALCOHOLISMO Y TRASTORNOS CONVULSIVOS.

PRESENTAMOS EL CASO DE UN PACIENTE FEMENINO DE 65 AÑOS DE EDAD CON ESTA ALTERACIÓN EN AMBAS PALMAS, CON DIABETES MELLITUS TIPO 2 MAL CONTROLADA DE CINCO AÑOS DE EVOLUCIÓN.

PALABRAS CLAVE: CONTRACTURA PALMAR, FIBROMATOSIS PALMAR, CONTRACTURA DE DUPUYTREN, FIBROBLASTOS

ABSTRACT

DUPUYTREN'S CONTRACTURE IS A RARE CONNECTIVE TISSUE DISORDER DUE TO PROLIFERATION OF FIBROBLASTS, CAUSING A NODULAR THICKENING (FIBROMATOSIS) OF THE PALMAR FASCIA. IT CAN BE SEEN MAINLY IN PATIENTS WITH DIABETES MELLITUS, IN ALCOHOLICS AND IN CONVULSIVE DISEASES.

WE REPORT A CASE OF A 65 YEAR-OLD WOMAN WITH A 5-YEAR HISTORY OF DIABETES MELLITUS TYPE 2 AND DUPUYTREN'S CONTRACTURE ON BOTH PALMS.

KEY WORDS: PALMAR CONTRACTURE, PALMAR FIBROMATOSIS, DUPUYTREN'S CONTRACTURE, FIBROBLASTS

Introducción

Se conoce como contractura de Dupuytren la afección de la fascia palmar debida a un engrosamiento nodular de la misma; generalmente ocurre en las palmas y en raras ocasiones en áreas plantares, y trae como consecuencia que la fascia se adhiera a la piel y la retraiga, causando a su vez la contractura de los dedos.

Es un padecimiento poco frecuente,¹ que se presenta como un trastorno hereditario con predominio en el sexo masculino,² más frecuente en anglosajones.^{3,4} La fisiopatología de esta entidad parece estar influida por numerosos factores que ocasionan vasoconstricción y proliferación de miofibroblastos y se asocia a padecimientos como diabetes mellitus, alcoholismo y tabaquismo, entre otros.

Informe del caso

Paciente femenino de 65 años de edad, ama de casa, originaria y residente de Dos Caminos, municipio de Chilpancingo, Guerrero. Acudió a la consulta dermatológica por una dermatosis bilateral y simétrica diseminada a ambas regiones palmares y constituida por plegamientos transversales acentuados (Foto 1), con la impresión de que los tendones subyacentes, especialmente a nivel del cuarto

CORRESPONDENCIA Y SOLICITUD DE SOBRETIROS:
Departamento de Dermatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Calzada de Tlalpan 4800, Col. Toriello Guerra, CP 14000, Tlalpan, México, DF



Foto 1. Fibromatosis palmar. Se observa doble plegamiento nodular de la fascia palmar.

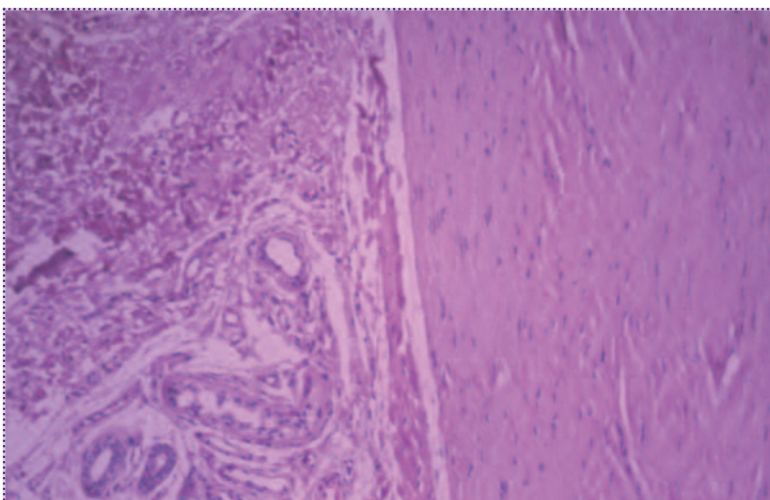


Foto 2. Biopsia de piel de la lesión, donde se observa dermis profunda con anexos y banda fibrosa de colágena con escasas células (HE 400x).

metacarpiano de cada lado, se adherían a la piel. El color de la superficie cutánea era normal y esclerosa a la palpación. Se apreciaba leve contractura de ambos anulares y meñiques, sin disfunción importante. No se encontraron otras alteraciones cutáneas. Su padecimiento se inició nueve meses antes de la consulta, cuando notó la aparición de pequeños nódulos en ambas palmas, que fueron acentuándose en forma gradual hasta llegar a la formación de los pliegues. La paciente refirió dolor ocasional, sobre todo al empuñar la mano, y esporádicamente, calambres.

La paciente se conocía diabética tipo II de cinco años de evolución, durante los cuales había llevado un control irregular. En el resto de la historia clínica no encontramos datos de importancia. Los estudios solicitados en esa misma fecha, como biometría hemática, examen general de orina, urea, creatinina, ácido úrico, colesterol y triglicéridos, se encontraron dentro de límites normales.

Se realizó biopsia de la región palmar derecha, que reportó epidermis y dermis sin alteraciones, el tejido celular subcutáneo se encontraba ocupado por colágena engrosada y dispuesta en gruesos haces con proliferación de fibroblastos (Foto 2). El diagnóstico fue de fibromatosis palmar, compatible con contractura de Dupuytren. A la paciente se le ofreció fasciotomía por el servicio de cirugía reconstructiva, que ha pospuesto por razones personales.

Discusión

La fibromatosis palmar o contractura de Dupuytren es la más superficial y común de las fibromatosis y se caracteriza por proliferación nodular fibroblástica, que se presenta en la superficie volar de la mano e histológicamente es indistinguible de otras fibromatosis. Evoluciona clínica e histológicamente por varios estadios, hasta ocasionar contractura y flexión de los dedos.³

Estadísticas de Gran Bretaña muestran una incidencia de 0.1% en hombres entre 15 y 24 años, que se eleva hasta 18.1% después de los 75. En promedio la sintomatología en el hombre aparece diez años antes que en la mujer, cuyo inicio es considerablemente tardío, entre los 45 y 54, y reportan una incidencia de 0.5% que se eleva hasta el 9% después de los 75.¹ La paciente que comentamos es mujer y su padecimiento comenzó a los 64 años. La afección bilateral, como en esta paciente, se reporta en 50% de los casos.³

El trastorno hereditario está determinado por un gen autosómico dominante con penetración variable, con predominio en el sexo masculino, cinco veces más frecuente que en el femenino. Ling reporta la presencia del gen hasta 70% en 832 familiares directos de 48 pacientes con esta entidad.² En especial, los jóvenes que presentan este problema lo hacen en una forma progresiva, rápida y severa, lo que se considera ligado a un alto grado de diátesis individual de tipo hereditario. Se presenta con una elevada frecuencia en individuos de ascendencia europea, especialmente del norte del continente; y se considera en general que 4 a 6% de la población caucásica, mayores de 60 años, pueden padecerlo, por esta razón se le ha llamado *mal vikingo*.⁴ Otro grupo étnico con alta prevalencia son los australianos, que presentan manifestaciones clínicas más agresivas.⁵

La fisiopatogenia de esta entidad parece estar influida por numerosos factores que llevan al estrechamiento de los vasos de la fascia palmar, isquemia y liberación de radicales libres superóxido; estos últimos parecen ser la causa del daño del estroma circundante, que conduce a la proliferación de miofibroblastos productores de abundante colágena y filamentos de actina contráctil en el citoplasma, que causan la contracción clínica evidente.⁵ En la primera fase, la nodular o precoz, se advierte una gran proliferación celular. En la segunda o fase activa, se observan las bandas fibrosas como bandas de colágena bien orientadas y escasos tenocitos. Todo este proceso produce mayor isquemia en la microcirculación con un efecto de retroalimentación positiva, lo que es consistente con la naturaleza progresiva del padecimiento. En la fase tres o avanzada, el diagnóstico se hace evidente con tejido grueso y fibroso superficial en forma de cuerda en la palma, que ocasiona contractura, habitualmente del dedo anular. El quinto, tercero y segundo dedos se afectan en orden decreciente.^{3, 6} Esto explicaría la asociación con otras alteraciones similares como la fibrosis del pene (enfermedad de Peyronie),^{7, 8} o la fibrosis sistémica de predomino palmar asociada a carcinoma de ovario, conocida como síndrome de Medsger.

Algunos informes relacionan la contractura de Dupuytren con ciertos traumatismos. Parece que la fractura de Colles predispone a su aparición. Early no encontró una

diferencia significativa en la incidencia de la contractura de Dupuytren al comparar las manos de 500 trabajadores manuales, sometidas a traumatismo con mayor frecuencia que las de empleados de oficina.⁹

En los pacientes con epilepsia, la contractura de Dupuytren tiene una frecuencia de 40%, sobre todo en pacientes masculinos mayores de 40 años. El alcoholismo *per se*, sin que necesariamente esté ligado a daño hepático, parece tener asociación con este tipo de fibromatosis.¹⁰ También hay evidencias estadísticas de su asociación con tabaquismo¹¹ y seropositividad para el virus de inmunodeficiencia humana.¹²

Un factor predisponente que con más frecuencia se menciona es la diabetes mellitus tipo 1. Sólo de 16 a 30% de los casos se han descrito en asociación con diabetes mellitus tipo 2;^{13, 14} el caso que presentamos se incluiría en este grupo.

La sintomatología puede ser moderada, como lo refería la paciente descrita, o incluso estar ausente; algunos otros pueden aquejar dolor o sensación de entumecimiento. Las molestias pueden intensificarse y llegar a ser tan severas que se requiera tratamiento quirúrgico, que consiste en la liberación de las vainas fibrosas que limitan los tendones involucrados.

El diagnóstico es clínico y se ratifica con el estudio histológico. Cuando la enfermedad se encuentra en fase tardía, la imagen histológica es poco celular y hay aumento de las fibras de colágena, que son densas y semejan tendón, como en el caso de nuestra paciente (Foto 2). Recientemente, el ultrasonido ha ocupado un lugar importante en las fases iniciales para la cuantificación del tejido afectado.¹⁵

Estos pacientes consultan muchas veces en los servicios de dermatología, pero el especialista de la piel tiene pocas oportunidades de ofrecer un manejo práctico. El tratamiento en las fases iniciales debe incluir la suspensión de factores como el tabaquismo y la ingestión de alcohol, indicar ejercicios de estiramiento, calor, ultrasonido e inyección intralesional de esteroides. Otras terapias utilizadas incluyen la tracción esquelética continua, radiación, vitamina E, alopurinol, dimetilsulfóxido, interferón y fasciotomía enzimática. En casos más avanzados suele requerirse cirugía; la fasciotomía palmar parcial es un procedimiento de utilidad aunque con recurrencias hasta en 30% de los casos.

.....
REFERENCIAS

1. Early P. *Dupuytren's contracture*. J Bone Joint Surg Br 1962; 44: 602
 2. Ling R. *The genetic factor of Dupuytren's disease*. J Bone Joint Surg Br 1963; 45: 709-718
 3. Weiss SW and Goldblum JR: "Fibromatosis". In: *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. St. Louis Missouri. Mosby, 2001: 309-315
 4. Hueston J. *Dupuytren's contracture. Historical review*. Curr Orthopaed 1988; 2: 173-178
 5. Murrell G, Hueston J. *Aetiology of Dupuytren's contracture*. Aust N Z J Surg 1990; 60: 247-252
 6. Rayan GM. *Palmar fascial, complex anatomy and pathology in Dupuytren's disease*. Hand Clin 1999; 15: 73-86
 7. Connelly T. *Development of Peyronie's and Dupuytren's diseases in an individual after single episodes of trauma: a case report and review of the literature*. J Am Acad Dermatol 1999; 41 (1): 106-108
 8. Hellstrom WJ, Bivalacqua TJ. *Peyronies's disease: etiology, medical and surgical therapy*. J Androl 2000; 21: 192-204
 9. Early P. *Population studies in Dupuytren's contracture*. J Bone Joint Surg Br 1962; 44: 602-613
 10. Atalli P, Ink O, Pelletier G et al. *Dupuytren's contracture, alcohol consumption and chronic liver disease*. Arch Intern Med 1987; 147: 1065-1067
 11. An HS, Southworth SR, Jackson WT, Russ B. *Cigarette smoking and Dupuytren's contracture of the hand*. J Hand Surg 1988; 13: 872-874
 12. Kloen P. *New insights in the development of Dupuytren's contracture: a review*. Br J Plast Surg 1999; 52: 629-635
 13. Noble J, Heathcote J, Cohen B. *Diabetes mellitus in the aetiology of Dupuytren's disease*. J Bone Joint Surg Br 1984; 66: 322-324
 14. Arkkila PET, Kantola IM, Viikari JSA. *Dupuytren's disease: association with chronic diabetic complications*. J Rheumatol 1997; 24: 153-159
 15. Teeff SA, Middleton WD, Boyer MI. *Sonography of the hand and wrist*. Semin Ultrasound CT MR 2000; 21: 192-204
-