

Experiencia con el manejo de la enfermedad de Dupuytren

Dr. Pedro Adolfo Bertrand-Silva,* Dr. Erwin Eduardo Mondragón-Pinzón**

RESUMEN

La enfermedad de Dupuytren es un trastorno fibroproliferativo benigno de la fascia palmar seis veces más frecuente en hombres que en mujeres. El riesgo de padecer esta enfermedad aumenta con la edad: de 7% en el grupo de 45 a 59 años a 40% en el grupo de 70 a 74 años. Entre los factores de riesgo conocidos están el alcohol, tabaco, diabetes, epilepsia e hipercolesterolemia. En el Hospital Regional Poza Rica de PEMEX, del 1° de enero de 2005 al 1° de enero de 2012, se registraron 11 pacientes con diagnóstico de enfermedad de Dupuytren, quienes recibieron manejo quirúrgico y rehabilitación. Tuvieron un seguimiento de tres meses a dos años. Describimos las características clínicas, resultados y complicaciones de los mismos. Esta enfermedad puede ser unilateral o bilateral; a la exploración generalmente se encuentran nódulos seguidos de un engrosamiento en forma de cuerda. Para la fasciectomía (tratamiento más utilizado) existen múltiples accesos en la piel, incluyendo la incisión en línea media longitudinal y transversa. El 90.9% de los pacientes tuvo algún grado de mejoría, aunque el 45.5% desarrolló algún grado de limitación funcional, con un 30.7% de recidivas. El manejo de la enfermedad de Dupuytren requiere de un amplio conocimiento de sus factores etiológicos y fisiopatología dada la alta tasa de recidiva y complicaciones postquirúrgicas.

Palabras clave: Enfermedad de Dupuytren, fasciectomía, nódulos, dermofasciectomía.

SUMMARY

Dupuytren's disease is a benign fibroproliferative disorder of the palmar fascia six times more common in men than in women. The risk of Dupuytren's disease increases with age: 7% in the group of 45-59 years to 40% in 70-74 years. Among the risk factors are: alcohol, tobacco, diabetes, epilepsy and hypercholesterolemia. In the Regional Hospital of PEMEX in Poza Rica, from January 2005 to January 2012, eleven patients with Dupuytren's disease were registered and offered treatment and rehabilitation. A follow-up from three months to two years was carried out. We describe clinical features, results and complications. Dupuytren's disease may be unilateral or bilateral; nodules usually followed by a thickening in the form of a cord. For fasciectomy, the most commonly used treatment, there are multiple approaches, including midline longitudinal and transverse skin incision. 90.9% of our patients had some degree of improvement, 45.5% developed some degree of functional limitation, and there was a recurrence rate of 30.7%. Management of Dupuytren's disease requires extensive knowledge of its etiologic factors and pathophysiology given the high rate of recurrence and postoperative complications.

Key words: Dupuytren's disease, fasciectomy, nodules, dermofasciectomy.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Dupuytren es un trastorno fibroproliferativo benigno policlonal de la fascia palmar

seis veces más frecuente en hombres que en mujeres; es más común en hombres de Europa del Norte y raro en otras razas. La prevalencia que reporta Estados Unidos, de acuerdo con la raza, es de 130

* Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva.

** Servicio de Cirugía General.

Hospital Regional Poza Rica, Veracruz, PEMEX.

por cada 100,000 habitantes afroamericanos, 734 por cada 100,000 habitantes caucásicos, 237 por cada 100,000 habitantes hispanos, 144 por cada 100,000 habitantes nativos americanos y finalmente 67 por cada 100,000 habitantes asiáticos.¹

Incidencia: el riesgo de padecer la enfermedad de Dupuytren aumenta con la edad, reportándose en el 7% en el grupo de 45 a 59 años y 40% en el de 70 a 74 años.² Se presenta en promedio hasta 10 años después en mujeres que en hombres.³

Etiología y factores de riesgo: entre los factores de riesgo reconocidos en la enfermedad de Dupuytren se encuentran: el alcohol, tabaco, diabetes, epilepsia e hipercolesterolemia. La susceptibilidad genética es otro factor de riesgo conocido; la transmisión sigue a menudo un patrón de herencia autosómico dominante con penetrancia variable. Por otro lado, se ha encontrado que los pacientes con esta enfermedad tienen autoanticuerpos contra la colágena tipo I y IV, lo cual podría contribuir a la patogénesis de esta enfermedad; más importante aún, dichos anticuerpos disminuyen a valores indetectables después del procedimiento quirúrgico, presumiblemente como consecuencia de la eliminación de los antígenos.⁴ Se han encontrado receptores de andrógenos en los nódulos de pacientes con Dupuytren, que a su vez responden con un incremento en la proliferación tras la administración de dihidrotestosterona contra los pacientes control,⁴ lo cual podría explicar su mayor prevalencia en el sexo masculino.

Dentro de la fisiopatología, se ha documentado la presencia de una cicatrización exagerada, que muestra en el tejido alteraciones bioquímicas e histológicas con una alta concentración de miofibroblastos y depósito de matriz extracelular, con lo que se describen tres etapas de la enfermedad: proliferativa, involución y residual. Se cree que en la fase proliferativa la proliferación descontrolada de miofibroblastos conduce a la formación de nódulos como respuesta a la influencia de mediadores como el factor de crecimiento transformante β -1 y periostina. En la fase de involución, los nódulos disminuyen de tamaño, se hacen más firmes y menos definidos, con una mayor proporción de colágena tipo III comúnmente ausente en la fascia palmar. Finalmente, durante la fase residual, los nódulos desaparecen dejando cuerdas fibrosas hipocelulares que posteriormente se acortan y se vuelven más evidentes, dejando contracturas en flexión a nivel de la unión metacarpofalángica.⁴ Asimismo, el involucramiento del tejido celular subcutáneo y la piel palmar podría explicar el hecho que la dermofasciectomía presente menor recurrencia que la simple fasciectomía.⁴

La causa de la proliferación de miofibroblastos en la enfermedad de Dupuytren es aún desconocida;⁴ sin

embargo, se cree que debido a que los tejidos involucrados disminuyen su microvasculatura, se forma un ambiente de hipoxia conocido como «teoría de la hipoxia», que activa la vía de xantina oxidasa que actúa como catalizador para la oxidación de hipoxantina a xantina y ácido úrico, dando como resultado la producción de radicales libres que podrían estimular la proliferación de miofibroblastos y citocinas. Dicha teoría podría explicar la mayor prevalencia de la enfermedad con el aumento de la edad, tabaquismo y diabetes; sin embargo, los pacientes que consumen alopurinol (inhibidor de xantina oxidasa) para el tratamiento de gota no han presentado menor prevalencia que el resto de la población.⁴

Anatomía: el sistema retinacular de la mano está compuesto por el ligamento transversal del carpo, fascia palmar, ligamentos natatorios, sistema de poleas y ligamentos de retención de los dedos. Sus funciones incluyen mantener los tendones flexores, estabilizar los metacarpianos y proporcionar un anclaje para la piel palmar, y proteger a la piel de las fuerzas de cizallamiento y compresión.⁵ El complejo de la fascia palmar comprende las aponeurosis central, radial y ulnar.

Aponeurosis central: es una estructura triangular con su base al centro de la palma y está formada por fibras longitudinales, transversales y verticales.

Las fibras longitudinales son una continuación distal del músculo palmar largo hacia los dedos segundo y quinto y en ocasiones al pulgar.⁵ Las fibras transversas pasan en posición dorsal a las fibras longitudinales desde el borde ulnar del quinto dedo al borde radial del segundo. Entre el índice y el pulgar, esta estructura continúa como ligamento comisural proximal y la porción distal se conoce como ligamento comisural distal, que a menudo se encuentra implicado en la contractura de Dupuytren.⁵ Los septos de las fibras de Legueu y Juvara se localizan profundos a las fibras transversas y en posición vertical, surgen en el ligamento transversal de la aponeurosis palmar y se insertan en un complejo que comprende la placa palmar, banda sagital, sistema de la polea A1 y la placa interpalmar. Los septos forman túneles osteofibrosos que contienen a los tendones flexores y los haces neurovasculares.⁵

Aponeurosis radial: consiste en la fascia de la musculatura tenar; una banda pretendinosa que puede estar ausente y los ligamentos comisurales proximal y distal.

Aponeurosis ulnar: comprende la fascia del músculo hipotenar; la banda pretendinosa del quinto dedo y las cadenas fasciales abductoras del quinto dedo.

Fascia digital: los componentes de la fascia digital que forman la cuerda espiral son: la fascia pretendinosa, ligamentos digitales laterales, ligamen-

tos natatorios y ligamentos de Grayson y Cleland. Los ligamentos de Grayson van de la piel a la fascia del tendón flexor y previenen la contractura en arco. Los ligamentos de Cleland se encuentran dorsales al paquete neurovascular; se originan a los lados de

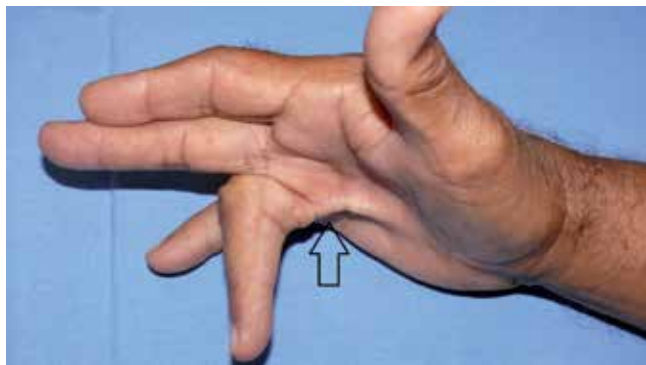


Figura 1. Enfermedad de Dupuytren. Flecha: contractura típica.

las articulaciones interfalángicas proximales de los dedos.⁵

En la enfermedad de Dupuytren, las cuerdas patológicas son las pretendinosas o verticales de la palma de la mano, los ligamentos espirales y natatorios que se extienden desde la palma de la mano a los dedos y las centrales retrovasculares y laterales de los dedos.⁵

La cuerda pretendinosa es un engrosamiento de la banda pretendinosa de la aponeurosis palmar, que se fija a la piel en el pliegue palmar distal causando la contractura en flexión de la articulación metacarpofalángica, y es la alteración más común de la contractura de Dupuytren.⁵

Las cuerdas verticales son engrosamientos de los septos de Legueu y Juvara y son relativamente infrecuentes; estos emanan de las cuerdas pretendinosas y viajan entre el paquete neurovascular y el tendón flexor.⁵

Cuadro I. Experiencia en el manejo de la enfermedad de Dupuytren: características clínicas, tratamiento y resultados.

PX	Sexo	Edad	Dedos afectados	Bilateral	Manejo	DM	Peyronie/ otras	Resultados	Recidiva	Complicaciones o secuelas
1	F	64	3° y 4° MI	No	Fasciectomía regional/rehabilitación	No	NA	Extensión completa, dolor postquirúrgico	No	Limitación 15% a la flexión, extensión completa, fuerza muscular 3/5
2	F	49	3° y 4° MD	No	Fasciectomía regional/rehabilitación	Sí	NA/2 nódulos palmares	Limitación a la flexión por dolor	No	Limitación a la flexión por dolor
3	M	57	5° MD	No	Fasciectomía regional/rehabilitación	No	No	Movilidad completa	No	Ninguno
4	M	64	3°, 4° y 5° MD, 3° y 4° MI	Sí	Dermofasciectomía/rehabilitación	No	Sí/No	Mejoría posterior a reintervención	Sí	Pérdida parcial del injerto
5	M	68	3° MD, 3°, 4° y 5° MI	Sí	Fasciectomía regional/rehabilitación	Sí	Sí/No	Movilidad completa	No	Limitación a extensión 10%, 5° dedo
6	M	42	4° MD	No	Fasciectomía regional/rehabilitación	Sí	No/No	Recidiva rápida post a cirugía	Sí	Recidiva
7	M	59	4° MD, 4° y 5° MI	Sí	Fasciectomía regional/rehabilitación	Sí	No/túnel del carpo	Movilidad completa	Sí	Movilidad completa
8	M	55	5° MI	No	Fasciectomía regional/rehabilitación	Sí	No	Limitación a la flexión y extensión	Sí (2)	Recidiva, limitación a flexoextensión
9	M	71	4° MD, 4° MI	Sí	Fasciectomía regional/rehabilitación	Sí	No	Flexión completa, extensión incompleta, mejoría del 90%	No	Extensión incompleta bilateral
10	M	59	4° y 5° MI	No	Fasciectomía regional/rehabilitación	No	No	Leve limitación a extensión	No	Ninguna
11	M	63	4° MD	No	Fasciectomía regional/rehabilitación	Sí	Sí/No	Limitación a flexión/extensión	No	Dolor postquirúrgico (mejoró con rehabilitación)

PX = Paciente, MD = Mano derecha, MI = Mano izquierda, NA = No aplica, DM = Diabetes mellitus.

MATERIAL Y MÉTODO

En el Hospital Regional Poza Rica de PEMEX en el periodo comprendido del 1° de enero de 2005 al 1° de



Figura 2. Fasciectomía. Flecha: cuerda patológica disecada en su totalidad.

enero de 2012, se ofreció tratamiento quirúrgico mediante fasciectomía a 11 pacientes con diagnóstico de fibromatosis de la aponeurosis palmar (Dupuytren) (*Figura 1 y Cuadro I*). Todos los pacientes fueron manejados por el Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva por el mismo cirujano mediante fasciectomía (*Figura 2*), siendo requerida la dermofasciectomía con toma y aplicación de injertos en uno de los pacientes que presentó recidiva después del manejo quirúrgico.

Descripción de la técnica: se realizó el marcaje del acceso, que consistió en incisión media longitudinal, disección de la cuerda patológica en todo su trayecto y exéresis completa de la misma (*Figura 3*), con Z-plastia en caso de que la incisión cruzara pliegues articulares (*Figura 4*). Finalmente el producto de la resección se envió al Servicio de Patología para su análisis histopatológico (*Figura 5*). Damos un seguimiento mínimo de tres meses y máximo de dos años



Figura 3. Fasciectomía. Flecha izquierda: disección de cuerda patológica; flecha derecha: exéresis completa de cuerda patológica.



Figura 4. Fasciectomía. Flecha izquierda: marcaje que cruza pliegues articulares; flecha derecha: incisión que cruza pliegues articulares.

a los pacientes que recibieron manejo quirúrgico y rehabilitación. Para el análisis de datos utilizamos Microsoft Excel 2007.

ASPECTOS ÉTICOS

El presente estudio se realizó basado en los principios éticos adoptados por las diferentes Asambleas Médicas Mundiales como las de Helsinki, Finlandia, Tokio, Venecia, Italia, Hong Kong, Sudáfrica, Edimburgo y Escocia. La fasciectomía y la dermofasciectomía, así como la toma y aplicación de injertos de espesor total en pacientes con enfermedad de Dupuytren, son procedimientos que se emplean en forma segura y se encuentran aceptados en la literatura mundial como técnicas de manejo quirúrgico. Así mismo, antes del



Figura 5. Producto de la fasciectomía. Flecha: medición con mango de bisturí.

procedimiento quirúrgico, se solicitó autorización por escrito al paciente y familiares, previa explicación de los riesgos y complicaciones, así como de su riesgo de recidiva.

RESULTADOS

Un paciente no mostró mejoría clínica después del tratamiento quirúrgico, con rápida recidiva de la lesión. El 90.9% de los pacientes presentaron algún grado de mejoría clínica después del manejo quirúrgico, de los cuales tres pacientes del sexo masculino (27.2%) tuvieron mejoría clínica y funcional al 100% (*Figura 6, Cuadros I y II*). El 45.5% de los pacientes después del tratamiento quirúrgico desarrolló algún grado de limitación funcional entre el 10 y 15% en extensión y flexión (*Figura 7*). Documentamos tres recidivas (30.7%) en pacientes del sexo masculino, dos de los cuales (66.6%) tenían enfermedad bilateral. Un paciente con enfermedad bilateral y enfermedad de Peyronie tuvo recidiva y fue necesario realizar dermofasciectomía que posteriormente se manejó con aplicación de injertos, con mejoría tras la reintervención.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Dupuytren se presenta en diferentes etapas clínicas, puede ser unilateral o bilateral. En los casos en que se presenta en forma bilateral, se tiene una mano más afectada que la otra. Durante la exploración física se encontraron generalmente nó-



Figura 6. Resultados. Flecha izquierda: cicatriz del evento quirúrgico; flechas central y derecha: resultados funcionales, capacidad de formación de puño.

Cuadro II. Resultados.

	Núm.	Edad promedio	Desviación estándar	Diabéticos	Bilateralidad	Mejoría clínica	Recidiva
Total de pacientes	11	59.2	0.70	63.63%	36.36%	90.9%	36.3
Hombres	9	59.7	8.43	54.54%	36.36%	81.8%	36.3
Mujeres	2	56.5	10.6	9.09%	0	100%	0

dulos, seguidos por la formación de un engrosamiento en forma de cuerda (*Figura 8*). La contractura habitualmente se inicia en la palma y después avanza en forma distal. El cuarto dedo es el más involucrado (*Figura 9*), seguido del quinto, primero, tercero y segundo. Es probable encontrar cambios en la piel como hoyuelos, la piel palmar y el tejido subyacente se encuentran engrosados y la grasa subcutánea está fibrótica, lo cual favorece que la piel esté más pegada a las estructuras fasciales subyacentes. Los hoyuelos en la piel generalmente se observan distales al pliegue palmar distal, como consecuencia de la contracción de las fibras longitudinales de la aponeurosis palmar que se insertan en la dermis y pueden ser los primeros signos de la enfermedad.⁶ Los nódulos (*Figura 8*), una clave para efectuar el diagnóstico, consisten en estructuras firmes y elevadas, generalmente fijos a la piel y fascia palmar; se pueden presentar tanto en la palma como en los dedos. Los nódulos palmares por lo general se encuentran cerca del pliegue palmar distal y pueden dar lugar a la formación de una cuerda

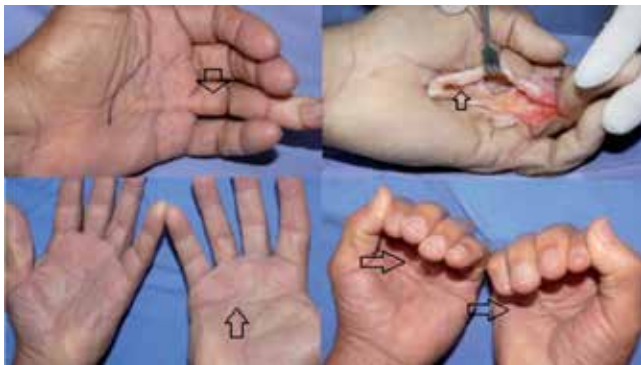


Figura 7. Resultados. Arriba, flecha izquierda: marcaje, nódulo; flecha derecha: fasciectomía. Abajo, flecha izquierda: cicatriz quirúrgica bilateral; flecha derecha: leve limitación para formación de puño.

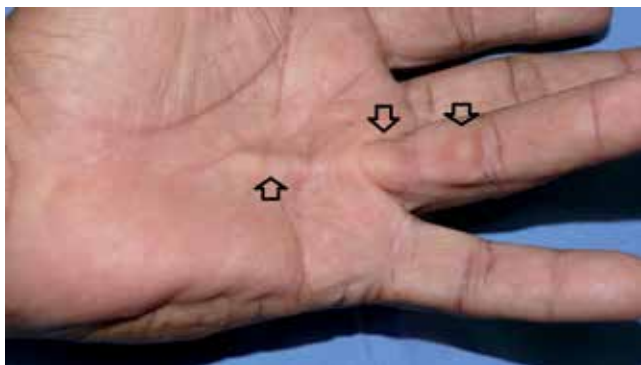


Figura 8. Flecha hacia arriba: cuerda patológica; flechas hacia abajo: nódulos.

al progresar la enfermedad. La enfermedad ectópica es frecuente a nivel del dorso de la mano, donde se presentan los nódulos de Garrod, que son lesiones fibróticas localizadas en la piel del dorso de la mano a nivel de la unión interfalángica proximal y a menudo se relacionan con enfermedad bilateral y enfermedad ectópica, como fibromatosis plantar o enfermedad de Ledderhose y fibromatosis peneana o enfermedad de Peyronie.⁶ En nuestros casos coincidimos con lo reportado, con una alta prevalencia en el sexo masculino y en pacientes diabéticos, así como la coexistencia de padecimientos como en la enfermedad de Peyronie y la recidiva con el tratamiento quirúrgico.

El tratamiento quirúrgico se considera cuando existe una contractura metacarpofalángica en al menos 30 grados y en cualquier grado cuando se afecta la articulación interfalángica proximal. Existen varios accesos en la piel, incluyendo la incisión en línea media longitudinal, transversa y cerrada con Z-plastias, avance Y-V o cierre secundario con técnica de palma abierta de McCash. Cualquiera que sea la incisión, ésta no debe cruzar los pliegues articulares a menos que sea interrumpida por Z-plastias (*Figura 4*). En los casos recurrentes puede ser necesaria la eliminación de la piel y cicatrices subyacentes con dermofasciectomías. Los injertos de espesor total también se pueden utilizar para reemplazar el tejido extirpado. Los procedimientos más utilizados se pueden dividir en cuatro: fasciotomía, fasciectomía total, fasciectomía regional y fasciectomía radical.⁶

La fasciotomía divide las cuerdas enfermas sin su escisión y presenta el mayor riesgo de recurrencia. En la fasciectomía local se retira una porción de la cuerda enferma, con una alta probabilidad de recurrencia. La fasciectomía regional es el procedimiento más utilizado; en general se usa una incisión longitudinal, las fibras longitudinales enfermas se



Figura 9. Dedo más afectado en enfermedad de Dupuytren. Flecha: cuarto dedo.

disecan hasta su proximidad como sea necesario, se aísla y divide el cordón longitudinal afectado y se reseca en su totalidad tanto distal como proximal. La fasciectomy radical implica la eliminación extensa de la fascia palmar y digital, el objetivo es la eliminación de todas las fibras longitudinales de los dedos; este procedimiento requiere de grandes colgajos para permitir el acceso a la palma, con mayor riesgo de necrosis del colgajo y misma tasa de recurrencia, por lo cual no es una técnica muy utilizada en la actualidad.⁶

Mientras que la liberación de la contractura a nivel de la articulación metacarpofalángica se realiza con facilidad por las propiedades intrínsecas de la articulación, esto no sucede con la articulación interfalángica proximal, en la que su liberación puede resultar complicada, siendo necesaria la liberación capsuloligamentaria; sin embargo, ésta no ha mostrado mejores resultados cuando se compara con la fasciectomy sola.⁶

En el postoperatorio la mano se inmoviliza, con la articulación metacarpofalángica e interfalángica proximal en extensión. Después de algunos días se inicia el movimiento activo con una férula de extensión durante la noche.⁶

La recurrencia se incrementa con el tiempo, con un riesgo del 41 al 54% a cinco años. La tasa de complicaciones puede llegar hasta un 17%, siendo más frecuentes en pacientes con enfermedad grave y recurrente.⁶ Entre las complicaciones se encuentran lesión del nervio digital, infección, necrosis, hematomas, entumecimiento, pérdida de piel y problemas de cicatrización de la herida.⁶ La rehabilitación se inicia después de 3 a 5 días del procedimiento quirúrgico, una vez que el proceso inflamatorio ha disminuido y se inicia con movimiento activo. Se recomienda la participación de un terapeuta especializado en mano para ayudar en el establecimiento de ejercicios de movimiento y disminución del edema.⁵

CONCLUSIONES

El manejo de la enfermedad de Dupuytren requiere de un amplio conocimiento de sus factores etiológicos y fisiopatológicos con la finalidad de establecer el mejor manejo quirúrgico a nuestros pacientes, dada la alta tasa de recidiva y complicaciones postquirúrgicas. Es importante considerar la dermofasciectomy en los casos recidivantes. Se requieren series más grandes que permitan identificar y comparar los accesos quirúrgicos con las nuevas modalidades de tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Saboeiro AP, Porkorny JJ, Shehadi SI, Virgo KS, Johnson FE. Racial distribution of Dupuytren's disease in Department of Veterans Affairs patients. *Plast Reconstr Surg* 2000; 106(1): 71-75.
2. Gudmundsson KG, Arngrímsson R, Sigfússon N, Björnsson A, Jónsson T. Epidemiology of Dupuytren's disease: clinical, serological, and social assessment. The Reykjavik Study. *J Clin Epidemiol* 2000; 53(3): 291-296.
3. Brenner P, Krause-Bergmann A, Ha-Van V. Die Dupuytren-Kontraktur in Norddeutschland. Epidemiologische Erfassungsstudie anhand von 500 Fällen. *Unfallchirurg* 2012; 104 (4): 303-311.
4. Picardo NE, Khan WS. Advances in the understanding of the aetiology of Dupuytren's disease. *Surgeon* 2012; 10(3): 151-158.
5. Kakar S, Giuffre J, Skeete K, Elhassan B. Dupuytren's disease. *Orthopaedics and Trauma* 2010; 24 (3): 197-206.
6. Shaw RB Jr, Chong AK, Zhang A, Hentz VR, Chang J. Dupuytren's disease: history, diagnosis and treatment. *Plast Reconstr Surg* 2007; 120 (3): 44e-54e.

Dirección para correspondencia:

Dr. Erwin Eduardo Mondragón Pinzón

Calle Sur 101 B Núm. 648,

Col. Sector Popular, 09060,

Del. Iztapalapa, México, D.F.

Tel: (55) 62 79 85 20/Cel. (044 55) 43 51 56 43

E-mail: erwin_mondragon@hotmail.com