

Enfermedad de Dupuytren en múltiples sitios

Multiple Site Dupuytren Disease

Ismael La O Lafai^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-1775-4947>

Mayelín Bazán Quintana¹ <https://orcid.org/0000-0003-0802-8246>

Raúl Braulio López Pedroso¹ <https://orcid.org/0000-0002-0687-6386>

Haydee La O Figueredo¹ <https://orcid.org/0000-0001-9637-9323>

¹Hospital Provincial Carlos Manuel de Céspedes. Bayamo, Granma. Cuba.

*Autor para la correspondencia: laolafiismael@gmail.com

RESUMEN

Introducción: La enfermedad de Dupuytren es una contractura de la fascia palmar debido a una proliferación fibrosa que provoca deformidades en flexión y pérdida de la función de los dedos de la mano. Puede también localizarse en las plantas de los pies, en el pene y otras localizaciones. La causa es desconocida.

Objetivo: Describir la enfermedad en dos pacientes con características peculiares en múltiples sitios.

Conclusiones: La enfermedad es más frecuente en el sexo masculino y en el grupo de edad de mayores de 40 años. El tratamiento utilizado fue la cirugía mediante fasciectomía más zetaplastia y la amputación.

Palabras clave: contractura de Dupuytren; tratamiento quirúrgico; deformidad ósea.

ABSTRACT

Introduction: Dupuytren's disease is a contracture of the palmar fascia due to a fibrous proliferation that causes flexion deformities and loss of function of fingers. It can also be located on the soles of the feet, on the penis or other locations. The cause is unknown.

Objectives: To describe the disease in two patients with peculiar characteristics at multiple sites.

Conclusions: The disease is more frequent in males and older than 40 years. The treatment used was fasciectomy surgery plus zetaplasty and amputation.

Keywords: Dupuytren's contracture; surgical treatment; bone deformity.

Recibido: 07/08/2020

Aprobado: 3/9/2020

Introducción

La enfermedad de Dupuytren (ED) es una condición benigna del tejido conectivo, caracterizada por un desorden fibroproliferativo (fibromatosis benigna) que afecta fundamentalmente a la aponeurosis palmar y digital, provocando contracturas y deformidad progresiva en flexión en la región palmar de mano y dedos, Su causa y mecanismo fisiopatológico aún permanecen parcialmente comprendidos.⁽¹⁾

El primer caso de esta condición fue descrito por el médico suizo Félix Plater en 1614 (quien le atribuyó una causa traumática); luego fue descrita por otros autores como H Cline, en 1777 y Ashley Cooper, en 1822. Sin embargo, el nombre del médico francés Guillaume Dupuytren predominó para esta condición, quien en 1831 describe en detalle la fibromatosis localizada en la aponeurosis palmar, y realiza la primera cirugía de fasciotomía abierta.⁽¹⁾

Es más frecuente en el sexo masculino con una proporción de 10:1 y no es raro que aparezca de forma bilateral (45 %), aunque su aparición es asimétrica⁽¹⁾ y en la población de más de 40 años de edad, con historia familiar en un 60 a 70 % de los casos. Desde el punto de vista hístico se caracteriza por una fibrodisplasia proliferativa del tejido conectivo palmar subcutáneo, que conduce a contracturas que se desarrollan progresivamente en nódulos y cuerdas, asociada con proliferación de miofibroblastos y a un incremento en las cantidades de colágeno de tipo III. Por otra parte, afecta la aponeurosis palmar y respeta las fibras

transversas de la palma; en los dedos, daña la vaina digital lateral, el ligamento de Grayson, las vainas pretendinosas, los ligamentos natatorios y las bandas espirales, sin afectar el ligamento de Cleland.⁽²⁾

Con referencia a la causa de la enfermedad, se ha demostrado un fuerte carácter hereditario y de asociación con el tabaquismo, el alcoholismo, la epilepsia esencial, afecciones tiroideas, enfermedad hepática y diabetes mellitus, aunque en esta última la afectación suele ser más leve.^(3,4) La operación regular de maquinaria pesada incrementa el riesgo de desarrollar la contractura de Dupuytren, sin embargo, se desconocen los factores específicos que causan el engrosamiento y la retracción de la fascia de la palma de la mano.⁽⁵⁾ Está asociada con una fibrosis similar en el pie, por afectación de la aponeurosis plantar (enfermedad de Ledderhose) en 5 % de los pacientes y con la induración plástica del pene (enfermedad de Peyronie) en 3 % de estos,⁽²⁾ y la tiroiditis de Riedel.

Aunque la contractura de Dupuytren es un trastorno hereditario portador del gen anómalo no garantiza que alguien vaya a padecer el trastorno. Alrededor del 5 % de las personas en Estados Unidos sufren la contractura de Dupuytren. En el 50 % de quienes la sufren, el trastorno afecta a ambas manos. Cuando solo se afecta una mano, la derecha tiene una frecuencia de afectación dos veces mayor que la izquierda.⁽⁴⁾

La primera manifestación de la enfermedad es la aparición de un nódulo duro en la zona de los pliegues de la palma de la mano que molesta por su presencia, pero no duele. Habitualmente el paciente cree que es un callo por trabajo manual y no realiza la consulta médica en forma temprana. El nódulo se transforma progresivamente en una cuerda que se va extendiendo hacia los dedos y va cerrando la mano. En los estadios finales de la enfermedad la persona afectada no puede abrir la mano, lo que dificulta la toma de objetos y hasta la higiene de esta.⁽⁶⁾

Se utilizan varias clasificaciones, la biológica la divide en tres estadios:

- Estadio proliferativo: existe una intensa proliferación de miofibroblastos (estas células pueden generar fuerzas de contracción en los tejidos) y la formación de nódulos. Se caracteriza por el engrosamiento y la nodularidad de la fascia palmar.
- Estadio involutivo: Se alinean los miofibroblastos a lo largo de las líneas de tensión. Se caracteriza fundamentalmente por la retracción. La primera manifestación de la retracción es el empaldecimiento de la piel de la palma distal observada durante la extensión de los dedos. Luego, la piel se fija a la fascia subyacente tal y como se prueba con la aparición de los surcos y hundimientos.
- Estadio residual: El tejido se vuelve prácticamente acelular y hay un alto componente en colágeno. Los nódulos comienzan a desaparecer, las articulaciones presentan grandes contracturas y aparecen cuerdas tendinosas visibles y palpables.

El diagnóstico de la enfermedad de Dupuytren es exclusivamente clínico. Si el paciente consulta en las primeras etapas de la enfermedad el médico notará el nódulo y/o la cuerda en la palma de la mano, y un muy leve déficit para la extensión del dedo. Pero, habitualmente, el paciente llega tarde a la consulta y el cirujano diagnostica rápidamente la enfermedad al darle simplemente la mano para saludarlo. El médico evaluará toda la mano afectada, dedo por dedo, para finalmente examinar la mano opuesta, ya que no es raro que aparezca de manera bilateral.

Los tratamientos aceptados, hasta ahora, para la enfermedad de Dupuytren son:

- *Tratamiento no quirúrgico*: Se plantea en casos leves, no progresivos, no limitantes de la funcionalidad. Se ha reportado el uso de la radioterapia, principalmente en países europeos, con buena respuesta, con retardo y enlentecimiento de la progresión de la enfermedad, lo que pospone la necesidad de tratamiento quirúrgico. Históricamente se puede mencionar que se han utilizado inyecciones de corticoesteroides –dimetilsulfóxido, vitamina A y E e interferón gamma–, sin resultados consistentes. Sí se han obtenido resultados favorables con inyecciones de colagenasas derivadas del *Clostridium histolyticum* fasciotomía enzimática (término acuñado por primera vez por Hueston en 1971 y se refiere a tratamiento con sustancias degradadoras del colágeno).
- *Tratamiento quirúrgico*: La cirugía es el estándar de oro para el tratamiento de las formas progresivas de la enfermedad. Se plantea en casos de una contracción de la

articulación metacarpofalángica (MTCF) de 30° o más (lo que se considera una prueba de Hueston positiva) o contracción de la interfalángica proximal asociada a un deterioro funcional, habitualmente presente con contracturas mayores a 20°. La cirugía consiste, principalmente, en alguna de las opciones siguientes: fascipectomía percutánea, fascipectomía abierta parcial, fascipectomía abierta total, dermofascipectomía y amputación, entre otras técnicas.

Se ha realizado este trabajo con el propósito de presentar 2 pacientes con diagnóstico de contractura de Dupuytren en múltiples sitios, a los que se le practicó tratamiento quirúrgico.

Métodos

Se realizó un estudio tipo de presentación de caso clínico de paciente con el diagnóstico de contractura de Dupuytren en múltiples sitios, atendido en el Hospital Carlos Manuel de Céspedes de Bayamo en el año 2018.

La recolección de datos se realizó sobre la base de la revisión de la historia clínica y el seguimiento por consulta externa. Se determinaron y anotaron los rangos y arcos y movimiento antes y después de la cirugía. Este proceder fue realizado por el autor utilizando para ello un goniómetro.

Aspectos éticos

La investigación se desarrolló teniendo en cuenta los principios éticos y pautas elaborados sobre investigación biomédica en seres humanos. Se utilizó un modelo de consentimiento informado el cual fue leído y firmado por los pacientes.

Presentación de los casos

Caso 1

Paciente F.P.R. masculino de 49 años de edad que acude a consulta refiriendo que desde hace más de 15 años comenzó a presentar endurecimientos en ambas manos, mucho más marcado a nivel de los dedos pequeños (quinto dedo) de ambas manos el cual se le ha quedado prácticamente sin ningún movimiento por lo que se valora y se decide tratamiento quirúrgico.

No se recogen antecedentes personales ni familiares de ninguna enfermedad

Examen físico

Mano derecha: rigidez en flexión de 90° de la articulación metacarpo falángico del quinto dedo, adherencia de la fascia palmar y depresiones en el trayecto del flexor del cuarto dedo, sin circulación colateral e imposibilidad para la extensión del quinto dedo (Fig. 1).

Mano izquierda: engrosamiento de la fascia palmar con nódulos y cuerdas sin contractura marcada de los dedos.

Pie derecho: nódulos y hoyuelos en planta del pie.

Pie izquierdo: nódulos y hoyuelos en planta del pie (Fig. 2).

Pene: engrosamiento de la fascia inferior del pene.

Tratamiento

Mano izquierda: Se realizó dermofasciectomía de la palma de la mano.

Mano derecha: Como la contractura era muy marcada y se acompañaba de daños en todo el aparato flexor del dedo, así como daño importante a nivel del quinto metacarpiano, se realizó desarticulación a nivel de la articulación carpo-metacarpiana del quinto dedo (Fig. 1).



Fig. 1 - A y B. Palma y dorso de la mano derecha de paciente masculino de 49 años con contractura severa del quinto dedo y severo daño óseo a nivel del metacarpiano.
(Tomada por Ismael La O Lafai, autor principal)



Fig. 2 - Planta del pie izquierdo del paciente masculino de 49 años con contractura de Dupuytren: nódulos y hoyuelos en planta del pie (Tomada por Ismael La O Lafai, autor principal)

Caso 2

Paciente M.F.P., masculino, de 58 años de edad que acude a consulta refiriendo que desde hace más de 10 años comenzó a presentar endurecimientos a nivel de la mano derecha y en el pene, más marcado a nivel de los dedos pequeños (quinto

dedo) de dicha mano lo que le provoca dificultad para mover los dedos de la mano por lo que se valora y se decide tratamiento quirúrgico.

Se recoge antecedente patológico personal de diabetes mellitus y familiar, de enfermedad de Dupuytren y diabetes mellitus, por parte de su padre.

Examen físico

Mano derecha: rigidez en flexión de 90 grado de la articulación metacarpo falángico del quinto dedo, adherencia de la fascia palmar y depresiones en el trayecto del flexor del cuarto y quinto dedo, sin circulación colateral e imposibilidad para la extensión del quinto dedo (Fig. 3).

Mano izquierda: sin alteraciones.

Pie derecho: nódulos y hoyuelos en planta del pie.

Pie izquierdo: sin alteraciones.

Pene: engrosamiento de la fascia inferior del pene.



Fig. 3 - A y B. Mano derecha de paciente de 58 años con flexión de más de 90° antes de la cirugía. (Cortesía de Ismael La O Lafai)

Tratamiento

En este paciente, aunque tenía flexión del quinto dedo a nivel de la articulación metacarpofalángica, la piel estaba bien conservada por lo que se realizó zetaplastias múltiples a nivel de la piel y fasciectomía (Fig. 4) con buenos resultados. Se logró la recuperación de la extensión del dedo, así como la

contractura presente en el pene y en los pies. Se decide solamente tratamiento conservador.



Fig. 4 - Mano derecha de paciente de 58 años con flexión de más de 90 grados, operado en el hospital Céspedes de Bayamo con contractura de articulación metacarpofalángica del meñique (zetaplastia más fasciectomía. (Cortesía de Ismael La O Lafai)

Discusión

La contractura de Dupuytren no es una condición peligrosa y, frecuentemente, no es necesario realizar tratamiento alguno. Aunque se haga, no hay un modo permanente de parar o curar la afección. Si se acompaña de dolor, la inyección puede aliviarlo. Si el dolor persiste o la función de la mano se hace seriamente limitante, se debe indicar la cirugía. En los pacientes tratados se obtuvieron resultados aceptables.

Referencias bibliográficas

1. Wagner P, Román JA, Vergara J. Enfermedad de Dupuytren: revisión. Rev méd Chile. 2012 Sep;140(9):1185-90. DOI: <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872012000900013>
2. Junco Gelpi DA, Montoya Cardero LE, Rodríguez Cervantes M, Mustelier Medina K, Neyra Bonne G. Enfermedad de Dupuytren en un anciano. MEDISAN. 2014 Ene

[citado 20 Ene 2020];18(1):115-9. Disponible en:

http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192014000100016&lng=es

3. Mármol-Soler S, Espejo-Ortega L, Gutiérrez-Ortega C, García-Rosado M, Valera-Núñez A, Ramos-Lozada C, *et al* Tratamiento no quirúrgico de la contractura de Dupuytren con colagenasa de *Clostridium histolyticum*. Cir plást iberolatinoam. 2013 Jul-Sep;39(3): DOI: <http://dx.doi.org/10.4321/S0376-78922013000300006>

4. Lulan J, Marteau E, Bacle G. Enfermedad de Dupuytren. Técnicas Quirúrgicas - Ortopedia y Traumatología. 2017;9(4):1-16. DOI: [https://doi.org/10.1016/S2211-033X\(17\)86873-0](https://doi.org/10.1016/S2211-033X(17)86873-0)

5. Henao Ruiz JE, Ospina Vargas D, Idarraga López DA, García Ospina DA, Quintana Duque MA. Contractura de Dupuytren. Estudio de 33 casos en Colombia. Rev Colomb Reumatol. 2019;26(2):140-4. DOI: <http://www.scielo.org.co/pdf/rcrc/v26n2/0121-8123-rcrc-26-02-140.pdf>

6. Contractura de Dupuytren. Mayo Clinic Family Health Book (Libro de Salud Familiar de Mayo Clinic). 5.^a ed. 2018. [Acceso: 22 Ene 2020]. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/dupuytren-contracture/symptoms-causes/syc-20371943>

Conflicto de intereses

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

Contribución de los autores

Ismael La O Lafai. Autor principal. Realizó el análisis y procesamiento estadísticos. Participó en la intervención quirúrgica.

Mayelin Bazán Quintana. Participó en la recolección de la información. Realizó el análisis y procesamiento estadísticos. Participó en la intervención quirúrgica.

Haydee La O Figueredo. Redactó el borrador del manuscrito. Participo en la recolección de la información y en la intervención quirúrgica.

Raúl Braulio López Pedroso. Redactó el borrador del manuscrito. Participo en la recolección de la información y en la intervención quirúrgica.