

ARTÍCULO ESPECIAL

Gac Med Bilbao. 2021;118(4):277-284



Enfermedad de Dupuytren

García-Bernal Francisco-Javier^{a, b}, Collía-Martín Francisco-de-Paula^{b, d}, Cañas-Gómez Salvador^b, Zayas-Pinedo Paloma^{b, c}, Regalado-Bilbao Javier^b

(a) *Mutualia. Unidad de Cirugía de Mano y Muñeca. Bilbao, España*

(b) *Instituto Regalado y Bernal. Servicio de Cirugía Plástica. Bilbao, España*

(c) *Servicio Vasco de Salud-Osakidetza. Organización Sanitaria Integrada Bilbao-Basurto. Hospital Universitario Basurto. Servicio de Urgencias Quirúrgico-traumatológicas. Bilbao, España*

(d) *Servicio Vasco de Salud-Osakidetza. Organización Sanitaria Integrada Bilbao-Basurto. Hospital Universitario Basurto. Servicio de Cirugía Plástica. Bilbao, España*

Recibido el 17 de octubre de 2021; aceptado el 6 de noviembre de 2021

Resumen:

La enfermedad de Dupuytren es un proceso fibroproliferativo de etiología desconocida, caracterizado por la aparición de nódulos y cuerdas, cuyo desarrollo provoca la contractura de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas de los dedos de la mano.

En este artículo revisaremos la anatomía de la fascia palmar, la fisiopatología, las opciones terapéuticas y nuestra experiencia en el manejo de esta enfermedad.

© 2021 Academia de Ciencias Médicas de Bilbao. Todos los derechos reservados.

Dupuytren gaixotasuna

Laburpena:

Dupuytrenen gaixotasuna etiologia ezezagunekogaitz fibroproliferatibo bat da, ehun fibromatoso baten garapena duena ezaugarri bezala. Hasieran nodulu fibroblastikoak sortzen dira, zeinak ahalmen uzkurgarria duten miofibrobastoetan bilakazen diren. Modu honetan, artikulazio metacarpofalangiko eta interfalangiko proximalen kontraktura eragiten duten korda batzuk sortzen dira.

Artikulu honetan eskuko azal erretinakuloaren anatomia berrikusiko dugu, baita gaixotasunaren fisiopatologia eta tratamendua ere, geure esperientzian oinarritutako datu estatistikoak emanez, batez ere kolagenasa bidez egindako faszitomia enezimatikoari dagokionez.

© 2021 Academia de Ciencias Médicas de Bilbao. Eskubide guztiak gordeta.

PALABRAS CLAVE

Enfermedad de Dupuytren.
Nódulos.
Cuerdas.
Colagenasa.

GILTZA-HITZAK

Dupuytren.
Noduluak.
Kordak.
Kolagen.

KEYWORDS

Dupuytren's disease.
Nodules.
Chords.
Collagenase.

Dupuytren's disease**Summary:**

Dupuytrenen gaixotasuna etiologia ezezagunekogaitz fibroproliferatibo bat da, ehun fibromatoso baten garapena duena ezaugarri bezala. Hasieran nodulu fibroblastikoak sortzen dira, zeinak ahalmen uzkurgarria duten miofibroblastoetan bilakazen diren. Modu honetan, artikulazio metakarpofalangiko eta interfalangiko proximalen kontraktura eragiten duten korda batzuk sortzen dira.

Artikulu honetan eskuko azal erretinakuloaren anatomia berrikusiko dugu, baita gaixotasunaren fisiopatologia eta tratamendua ere, geure esperientzian oinarritutako datu estatistikoak emanez, batez ere kolagenasa bidez egindako faszitomia enetzimatikoari dagokionez.

© 2021 Academia de Ciencias Médicas de Bilbao. All rights reserved.

Introducción

Guillaume de Dupuytren, describió esta enfermedad en 1831, como una retracción permanente de los dedos. Se trata de un proceso proliferativo benigno, de etiología desconocida, que afecta principalmente a la fascia palmar de la mano. Inicialmente debuta en forma de nódulos y depresiones en la piel de la palma de la mano, que con el paso del tiempo pueden formar unas cuerdas (cordas), cuya retracción provoca la flexión de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas de los dedos^{1,2} (Figura 1).

Anatomía

La fascia palmar es una estructura subcutánea, de configuración triangular cuyo vértice se dirige próximamente hacia la muñeca y la base situada a la altura de las articulaciones metacarpofalángicas^{1,2,3,4}. Aporta un anclaje firme de la piel palmar a las estructuras profundas, evitando así el deslizamiento de la piel con la prensión^{1,2,4} y está formado por distintas fibras^{4,5} (Figura 2):

- Fibras pretendinosas, de disposición longitudinal sobre los tendones flexores.
- Fibras transversales proximales, recubriendo los paquetes neurovasculares. Generalmente no se ven afectadas por la enfermedad.
- Fibras septales, a ambos lados de los tendones flexores.
- Ligamento natatorio, en las comisuras interdigitales.

En los dedos, la fascia digital recibe fibras de la fascia palmar y consta de:

- Banda digital lateral, que rodea los paquetes vasculonerviosos de los dedos.
- Banda retrovascular, dorsal a los paquetes vasculonerviosos.

Epidemiología

Esta enfermedad se manifiesta con mayor frecuencia en varones (relación 6:1 frente al sexo femenino), en

la quinta o sexta década de la vida, y los dedos que se afectan con más frecuencia son los dedos cubitales (4.^º y 5.^º). Se estima una tasa de prevalencia de entre el tres y el seis por ciento de la población².

Etiología

A pesar de la agregación familiar, no puede descartarse una influencia medioambiental (se han descrito casos en pacientes hindúes -infrecuente en esta raza-, generaciones después de haber migrado a Reino Unido, donde la entidad es más frecuente^{6,7}). En cuanto al patrón de herencia, esta se considera autosómica dominante de penetrancia variable^{8,9,10}.

Se ha estudiado la relación entre enfermedad de Dupuytren y diversos factores desencadenantes (ocupación laboral, alcohol, etc.), sin que hasta la fecha de hoy dicha relación esté claramente definida^{11,12,13}. Sí está descrita la asociación entre el consumo de fármacos antiepilépticos -fenobarbital y la fenitoína- y una mayor incidencia de la enfermedad de Dupuytren. Algunos autores postulan que el consumo de tabaco podría estar asociado a un curso clínico más agresivo¹⁴.

Respecto a la asociación con otras enfermedades, los pacientes diabéticos presentan afectación típica de los dedos radiales y una mayor incidencia de complicaciones postquirúrgicas². Algunos estudios describen una menor incidencia de la enfermedad de Dupuytren en pacientes con artritis reumatoide², mientras que en pacientes con infección por VIH la incidencia es mayor¹⁵.

Fisiopatología

La teoría más aceptada señala como causante de la enfermedad a los miofibroblastos^{16,17,18}. La proliferación de los fibroblastos da lugar a la formación de unos nódulos inicialmente. Posteriormente se forman unas cuerdas (cordas) de tejido conectivo denso y fibroso. En una segunda etapa de involución, estos fibroblastos se transforman en miofibroblastos cuya contracción provoca el acortamiento de las cordas y la consiguiente contractura articular¹⁹.

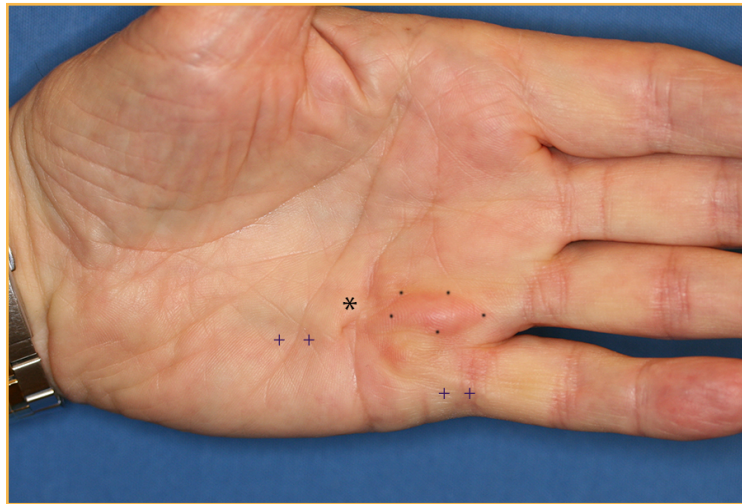


Figura 1. Aspecto de lesiones en estadios iniciales de la Enfermedad de Dupuytren.

- ++ Corda palmar.
- * Depresión.
- Rodeada con puntos. Areá bullosa sobre-elevada originada por la retracción las cordas en fase inicial.

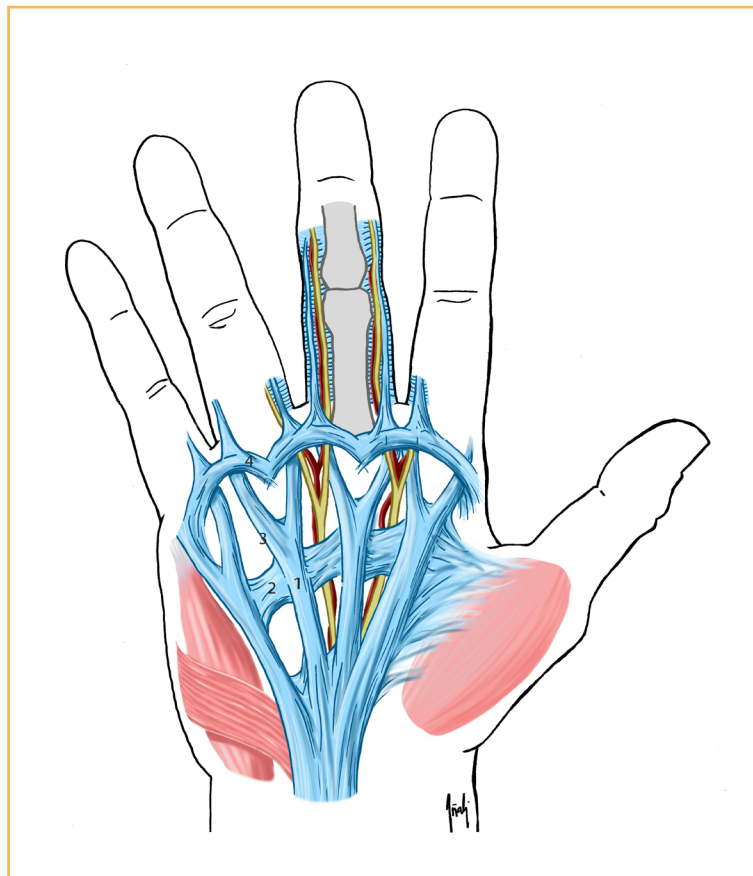


Figura 2. Esquema anatómico de la fascia palmar.

1. Fibras pretendinosas, de disposición longitudinal sobre los tendones flexores.
2. Fibras transversales proximales, recubriendo los paquetes neurovasculares.
3. Fibras septales, perpendiculares al plano de la piel, a ambos lados de los tendones flexores.
4. Ligamento natatorio.

Patogenia

Inicialmente debuta en forma de nódulos, ocasionalmente dolorosos, y depresiones en la piel de la palma de la mano, para posteriormente evolucionar a la formación de cuerdas que provocan la flexión de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales^{1,2,3} (Figura 3). El curso clínico de la enfermedad es variable, tanto en cuanto a número de dedos y/o articulaciones afectadas, como a la severidad de la contractura. Habitualmente, se ven afectados con más frecuencia los dedos cubitales (4.º y 5.º). Puede tratarse de una mínima contractura que afecta a un único dedo y que provoque una mínima deformidad o debutar precozmente, de forma agresiva, bilateral y con lesiones ectópicas como los nódulos subcutáneos en dorso de articulación interfalángica proximal (nódulos de Garrod).

El término diátesis viene a describir esta tendencia a un comportamiento agresivo, donde es habitual la existencia de antecedentes familiares y la tasa de recidiva es mucho mayor¹³.

Si bien desde un punto de vista funcional, la flexión activa no se ve afectada, la retracción de las cordas provoca una incapacidad para extender los dedos y la consiguiente limitación de la función de la mano: los pacientes refieren dificultades en sus actividades diarias (meter las manos en los bolsillos, lavarse la cara, estrechar la mano o dificultades la higiene de los dedos). En aquellos casos de larga evolución, las contracturas producen lesiones crónicas e irreversibles a nivel articular, lo que reduce considerablemente las posibilidades de recuperación completa^{2,3}.

En ocasiones, los pacientes presentan manifestaciones ectópicas, como la fibromatosis plantar (enfermedad de Ledderhose) y/o fibromatosis peneana (enfermedad de Peyronie).

Diagnóstico

El diagnóstico en la enfermedad de Dupuytren es principalmente clínico. La presencia de un nódulo o una masa en la región palmar, sin otros signos que orienten al diagnóstico de la enfermedad, pueden requerir de estudio mediante una prueba de imagen (ecografía) o si procede una biopsia^{2,3}.

La clasificación de Tubiana²⁰ (Tabla I) nos permite cuantificar el grado de lesión y así poder hacer un control evolutivo y definir la recomendación del tratamiento. En la práctica clínica, enseñamos al paciente el "table top test" (colocar la mano apoyada completamente sobre una superficie)²¹ o su versión reversa (con el dorso de la mano sobre la mesa, se estiran los dedos completamente y se intenta tocar la superficie de la mesa con el dorso de las uñas). La incapacidad para cualquiera de los dos denota una fase avanzada de la enfermedad y la posible indicación de tratamiento quirúrgico. En las contracturas severas y/o de larga evolución, la existencia de posibles lesiones irreversibles a nivel articular, reduce considerablemente las posibilidades de recuperación completa y aumenta la tasa de complicaciones²². De ahí, que la mayoría de los cirujanos recomienden el tratamiento, antes de llegar a grados de retracción severa^{3,22,23}.

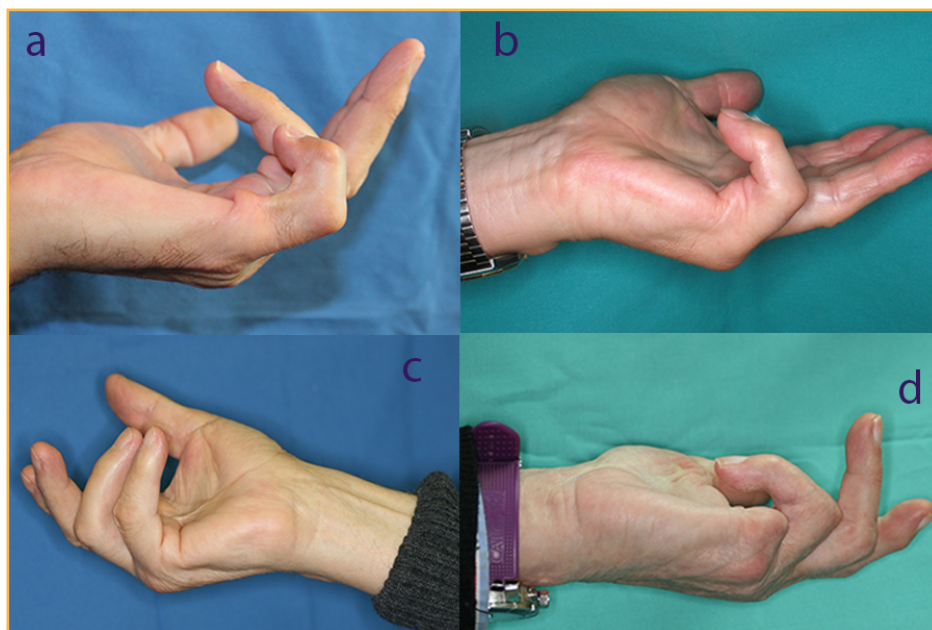


Figura 3. Ejemplos de contracturas digitales por Enfermedad de Dupuytren.

D. Este paciente acude para ser intervenido por la contractura de 3.º y 4.º dedos. La amputación del 5.º fue consecuencia de una intervención realizada anteriormente en otro centro, para tratamiento de la contractura de Dupuytren en ese dedo (el paciente refería contractura preoperatoria de IFP > 100º).

Tabla I

Clasificación clínica de Tubiana, basada en la suma de grado de contracción digital de las articulaciones afectadas

Estadio	Situación
0	No lesión
N	Lesión nodular sin contractura en flexión.
1	Flexión articular < 45°
2	Flexión articular > 45° y < 90°
3	Flexión articular > 90° y < 135°
4	Flexión articular > 135°

Tratamiento

En la actualidad, no existe un tratamiento médico que consiga frenar el avance de esta enfermedad, por lo que el tratamiento de la enfermedad de Dupuytren es quirúrgico, estando orientado a la corrección de la contractura y no a la curación de la enfermedad. Tras la cirugía, los mecanismos patogénicos seguirán actuando, con mayor o menor agresividad. Prueba de ello es que la tasa de recidiva tras un tratamiento quirúrgico correcto está estimada entre un 20 y un 80%³.

La indicación de la cirugía se establece cuando la contractura se vuelve invalidante, habitualmente no antes de los 20° de contractura de la interfalángica proximal o los 30° de la metacarpofalángica^{3,23}. Algunos autores recomiendan la intervención a partir 45° en el caso de la metacarpofalángica, mientras que en el caso de la interfalángica proximal, la indicación es más precoz dado su peor comportamiento en cuanto al grado de corrección tras la cirugía²².

El tratamiento debe ser individualizado, en función del tipo de paciente y del grado de deformidad, pudiendo optar por distintas opciones.

- Fasciectomía o extirpación de elementos de la fascia palmar y digital. La fasciectomía puede ser radical (resección de componentes patológicos de la fascia palmar junto con componentes sanos), no ha logrado prevenir las recidivas y presentaba una tasa elevada de complicaciones. De ahí que el proceso se modificase hacia resecciones menos radicales, limitadas al tejido enfermo -fasciectomía selectiva^{-2, 24, 25} (Figuras 4 y 5), siendo este el procedimiento quirúrgico más habitualmente empleado en nuestra práctica habitual.
- Fasciotomía percutánea. Este método consiste en la ruptura percutánea de la cuerda mediante una aguja²⁶. La asociación de control ecográfico²⁷ ha aumentado la seguridad del proceso y el empleo

de esta técnica. Sin embargo, el riesgo de lesiones tendinosas y/o nerviosas, junto a una mayor tasa de recidivas^{2, 26}, hace que no goce de mucha popularidad.

- La dermofasciectomía² consiste en la escisión de la cuerda y de la piel que la recubre, obligando al empleo de injertos o colgajos de piel para cubrir el defecto resultante. Esta técnica la reservamos para aquellas formas muy agresivas y en pacientes jóvenes, ya que se ha observado que la recidiva es menor bajo las áreas injertadas², por lo que se considera que los injertos podrían actuar como "cortafuegos" (Figura 6).
- Fasciotomía enzimática. En 1996 Badalamente y Hurst, describen la posibilidad de romper las cordas del Dupuytren mediante la inyección de una enzima (colagenasa) aislada del *Clostridium histolyticum*, disminuyendo así notablemente la agresividad de la cirugía^{2, 28-31}. Desde entonces, numerosos autores avalan su empleo por tratarse de una técnica mínimamente invasiva, eficaz, segura y que cursa con un postoperatorio relativamente indoloro³²⁻³⁶. El principal inconveniente viene dado por la tasa de recidiva, mayor que las técnicas más agresivas (fasciotomía selectiva). Nuestra experiencia con este tratamiento en más de 100 casos ha sido satisfactoria, con una buena resolución de las contracturas y una reincorporación a las actividades habituales mucho más rápida que en el caso de las técnicas quirúrgicas.

Otros procedimientos

Como consecuencia de contracturas severas o de larga evolución, pueden existir asociadas lesiones en las articulaciones. Como consecuencia, tras la resección de la brida, con el objetivo de lograr la extensión completa del dedo, suele ser necesario realizar algún gesto quirúrgico sobre la articulación (artrolysis, tenolysis, etc.) y obligar al uso de férulas tras la cirugía.

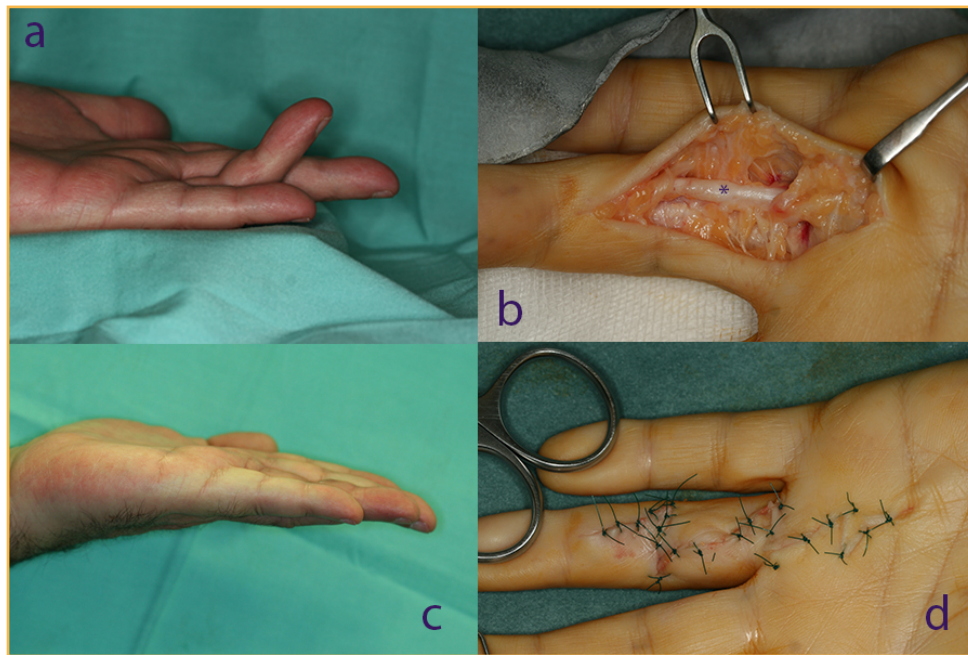


Figura 4. Enfermedad de Dupuytren en 4.º dedo.

A. Aspecto preoperatorio. Contractura de articulación interfalángica proximal de 45°.

B. Imagen intraoperatoria. Corda de Dupuytren.

C. Resultado con extensión completa.

D. Cierre de heridas con Z-plastias para evitar retracciones.

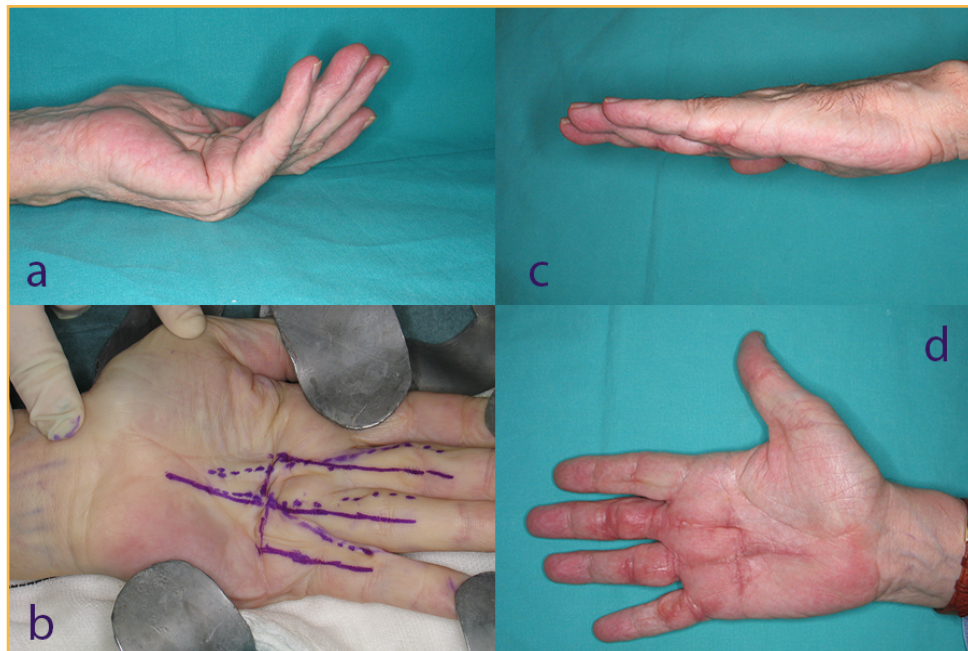


Figura 5. Proceso de la intervención.

A. Enfermedad de Dupuytren afectando a 3.º, 4.º y 5.º dedo.

B. Planificación pre-operatoria.

C. Resultado postoperatorio.

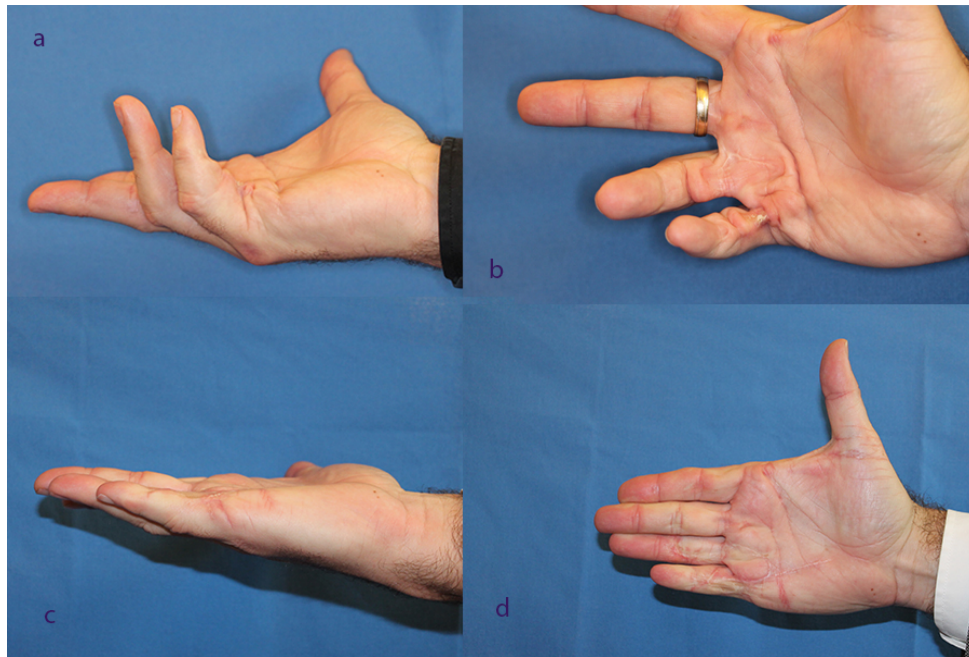


Figura 6. Enfermedad de Dupuytren en 4.º y 5.º dedo en paciente joven afectación cutánea y diátesis importante A y B. Aspecto preoperatorio. C y D. Resultado tras dermofasciemia (resección en bloque de corda y piel) y reconstrucción del defecto con injerto piel total con extensión completa en cara palmar de falanges proximal y media.

En ocasiones, en pacientes con contractura de las articulaciones interfalángicas proximales $> 45^\circ$, tratados mediante fasciectomía enzimática, es habitual la persistencia de una contractura residual (20°), que se solucionaba con una artrolysis a los 3-4 meses de la inyección de la colagenasa.

Por otro lado, los pedículos vasculares en caso de contracturas graves y de larga evolución, pueden presentar cierto acortamiento. La extensión del dedo conllevaría un estiramiento perjudicial de las arterias y provocar una isquemia y la consiguiente pérdida del dedo (Figura 3d). De ahí, la importancia de una consulta precoz al inicio de la enfermedad.

Conclusiones

La enfermedad de Dupuytren es una enfermedad benigna, de curso progresivo variable, en la que la formación de unas cuerdas fibrosas en la palma de la mano y dedos, provocan contracturas en flexión de los mismos. El tratamiento, basado en la extirpación de las cordas consigue la rehabilitación de las manos afectadas por esta enfermedad.

Agradecimientos

Al doctor Iñaki Gutiérrez por su elaboración de la figura 1.

Declaración de autoría.

Todos los autores del presente artículo de revisión, abajo firmantes, declaran haber contribuido por igual a la redacción, corrección y aprobación final

del mismo, tras la búsqueda bibliográfica de los artículos más recientes al respecto, de los que se ha extraído la información actualizada y consensuada sobre los diferentes apartados del artículo.

Financiación

Sin financiación.

Conflictos de intereses.

Los autores declaran no incurrir en conflicto de intereses.

Bibliografía

1. McFarlane R, McGrouther DA, Flint MH. Dupuytren's disease. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1990.
2. Tubiana R, LeClercq C, Hurst L, Badalamante M, Mackin E. Dupuytren's Disease. London: Martin Dunitz Ltd; 2000.
3. Wolfe S, Penderson W, Kozin S. Green's Operative Hand Surgery. London: Churchill Livingstone; 2010.
4. Leivobich SJ. Normal and Pathologic Anatomy of Dupuytren Disease. Hand Clin. 2018 Aug;34(3):315-329.
5. Zancolli EA. Retináculo cutáneo. Sus componentes. En: Zancolli EA. Anatomía quirúrgica de la mano. Argentina: Panamericano S.A.C.F; 2015. P. 1-21.
6. Sommer NZ, Brown RE. Contractura de Dupuytren. Ed McGrouther D.A. Green's. Cirugía de la mano. Marban; 2007.p. 159-185.

7. Mora JB, Pacheco LP, Bazan Mora JZ. Enfermedad de Dupuytren. Costa Rica: Acta médica costarricense; 2004. Vol 46 n.4. pag 1-9.
8. Ling RS. The genetic factor in Dupuytren's disease. *J Bone Joint Surg Br* 1963; 45:709-18.
9. Bayat A, Watson J, Stanley J, Ferguson M, Ollier W. [2003]. Genetic Susceptibility to Dupuytren Disease: Association of Zf9 Transcription Factor Gene. *Plast Reconstr Surg*. 2003; 111:2133-2139.
10. Ojwang JO, Adrianto I, Gray-McGuire C, Nath SK, Harley JB, Rayan GM. Genome-wide association scan of Dupuytren's disease. *J Hand Surg Am* 2010; 35:2039-45.
11. McFarlane RM. Dupuytren's disease: relation to work injury. *J Hand Surg Am* 1991; 16:775-9.
12. Noble J, Heathcote JG, Cohen H. Diabetes mellitus in the aetiology of Dupuytren's disease. *J Bone Joint Surg Br* 1984; 66:322-5.
13. Hindocha S, Stanley JK, Watson S, Bayat A. Dupuytren's diathesis revisited: evaluation of prognostic indicators for risk of disease recurrence. *J Hand Surg Am* 2006; 31:1626-34
14. Burge P, Hoy G, Regan P, Milne R. Smoking, alcohol and the risk of Dupuytren's contracture. *J Bone Joint Surg Br* 1997; 79:206-10.
15. Bower M, Nelson M, Gazzard BG. Dupuytren's contractures in patients infected with HIV. *BMJ* 1990; 300:164-5
16. Eaton C. Evidence-based Medicine: Dupuytren Contracture. *Plast Reconstr Surg* 2014; 133:1241-51.
17. Gabbiani G, Majno G. Dupuytren's contracture: fibroblast contraction? An ultrastructural study. *Am J Pathol* 1972; 66:131-46.
18. Zhang A, Kargel J. The basic science of Dupuytren's Disease. *Hand Clin* 2018; 34:301-5.
19. Luck JV. Dupuytren's contracture; a new concept of the pathogenesis correlated with surgical management. *J Bone Joint Surg Am*. 1959 Jun;41-A (4):635-64.
20. Tubiana R. Evaluation of Deformities in Dupuytren's disease. *Ann Chir Main* 1986; 1:5-11.
21. Hueston JT. The table top test. *Hand* 1982; 14:100-3
22. Stepić N., Končar J., Rajović M. The Influence of Dupuytren's Disease Fingers Contracture Degree on Surgical Treatment Outcome . *Vojnosanit Pregl*. 2017 Jan;74(1):19-23.
23. Smith AC. Diagnosis and indications for surgical treatment. *Hand Clin*. 1991;7(4):635-643.
24. Hueston J T. Limited fasciectomy for Dupuytren's contracture. *Plast Reconstr Surg Transplant Bull* 1961; 27:569-85.
25. Dias JJ, Aziz S. Fasciectomy for Dupuytren contracture. *Hand Clin* 2018; 34:351-366.
26. Elzinga K E, Morhart M J. Needle aponeurotomy for Dupuytren disease. *Hand Clin* 2018;34: 331-44.
27. Sakellariou VI, Brault J, Rizzo M. Ultrasound-assisted percutaneous needle fasciotomy for Dupuytren's contracture. *Orthopedics* 2015; 38:299-303.
28. Badalamente MA, Hurst LC. Development of collagenase treatment for Dupuytren disease. *Hand Clin* 2018; 34:345-349.
29. Starkweather KD, Lattuga S, Hurst LC, Badalamente MA, Guilak F, Sampson SP, Dowd A, Wisch D. Collagenase in the treatment of Dupuytren's disease: an in vitro study. *J Hand Surg Am*. 1996;21:490-5
30. Badalamente MA, Hurst LC. Enzyme injection as nonsurgical treatment of Dupuytren's disease. *J Hand Surg Am*. 2000;25:629-36.
31. Hurst LC, Badalamente MA. Nonoperative treatment of Dupuytren's disease. *Hand Clin*. 1999; 15:97-107.
32. Leafblad ND, Wagner E, Wanderman NR, Anderson GR, Visscher SL, Maradit Kremers H, Larson DR, Rizzo M. J Outcomes and Direct Costs of Needle Aponeurotomy, Collagenase Injection, and Fasciectomy in the Treatment of Dupuytren Contracture. *Hand Surg Am*. 2019; 44:919-927.
33. Soreide E, Murad MH, Denbeigh JM, Lewallen EA, Dudakovic A, Nordsletten L, van Wijnen AJ, Kakar S Treatment of Dupuytren's contracture: a systematic review..*Bone Joint J*. 2018;100-B[9]:1138-1145.
34. Mella JR, Guo L, Hung V. Dupuytren's Contracture: An Evidence Based Review. *Ann Plast Surg*. 2018 Dec;81(6S Suppl 1): S97-S101.
35. Werlinrud JC, Hansen KL, Larsen S, Lauritsen J. Five-year results after collagenase treatment of Dupuytren disease. *J Hand Surg Eur Vol*. 2018 Oct;43(8):841-847. Epub 2018 Aug
36. Carr L, Michelotti B, Brgoch M, Hauck R, Ingraham J. Dupuytren Disease Management Trends: A Survey of Hand Surgeons. *Hand (N Y)*. 2020 Jan;15(1):97-102.