

Contractura de Dupuytren

Jeffrey T. Watson, MD

I. Anatomía aplicada y patrones de afectación

A. Definición: La enfermedad de Dupuytren se caracteriza por engrosamiento anormal de la aponeurosis palmar por debajo de la piel. La aponeurosis engrosada acumula gran cantidad de fibroblastos y miofibroblastos contráctiles, lo que da origen a la eventual retracción de la aponeurosis (de ahí el término de contractura de Dupuytren)

B. Fibras y bandas pretendinosas (Figura 1)

1. En la zona proximal de la palma, las fibras de la aponeurosis palmar son contiguas al músculo palmar largo o la aponeurosis profunda del antebrazo y continúan distalmente hacia los dedos en forma de bandas pretendinosas. Cada una de las bandas es más superficial que la correspondiente vaina del tendón flexor de ese dedo.
2. A la altura del pliegue palmar distal, las fibras transversas de la aponeurosis palmar se sitúan inmediatamente dorsales a las bandas pretendinosas y no están afectadas por el proceso de retracción que caracteriza a la contractura de Dupuytren; la enfermedad afecta a las estructuras situadas longitudinalmente a las líneas de tensión.
3. Más allá del pliegue palmar distal, las fibras de la banda pretendinosa se dividen en tres capas, sobre las cuales va progresando también la enfermedad.
 - a. Capa 1: la banda pretendinosa da fibras de unión al pliegue palmar distal y al pliegue metacarpofalángico; cuando se afectan estas fibras aparecen nódulos y hundimientos de la piel a ese nivel.
 - b. Capa 2: las bandas espirales salen de ambos lados de la banda pretendinosa para descender junto con las vainas de los flexores, pasando por debajo del paquete vasculonervioso (esta relación es importante cuando la banda espiral está retraída) para unirse a la cintilla digital lateral.
 - c. Capa 3: las fibras perforantes delgadas procedentes de la banda pretendinosa pasan dorsalmente por ambos lados de la articulación metacarpofalángica y se unen a los tendones extensores.

- C. Ligamento natatorio: Esta estructura transversal está justo debajo de la piel en cada comisura y envía fibras distalmente a lo largo del borde lateral de cada dedo para unirse con la cintilla digital lateral.
- D. Cintilla digital lateral: Discurre al lado del paquete vasculonervioso y está formada por fibras unidas de la banda espiral y el ligamento natatorio.
- E. Ligamentos de Grayson y Cleland
 1. Estos ligamentos sujetan la piel de los dedos a las estructuras más profundas.
 2. El ligamento de Grayson es palmar al paquete vasculonervioso y va desde la vaina flexora a la piel.
 3. El ligamento de Cleland es dorsal al paquete vasculonervioso y sale de las falanges.

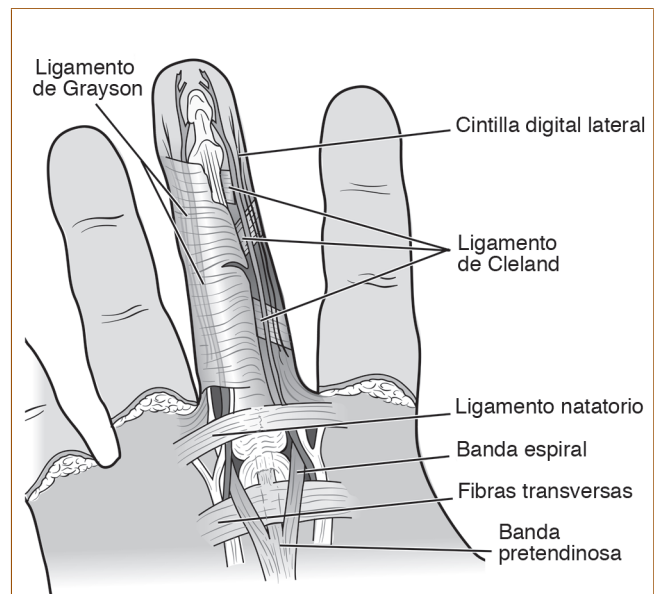


Figura 1 Ilustración que representa la anatomía normal de las aponeurosis de la mano y los dedos, en la que se aprecian las relaciones de las aponeurosis con las vainas tendinosas y los paquetes vasculonerviosos.

El Dr. Watson o alguno de sus familiares inmediatos han sido miembros del comité directivo, propietarios o asesores de la American Society for Surgery of the Hand.

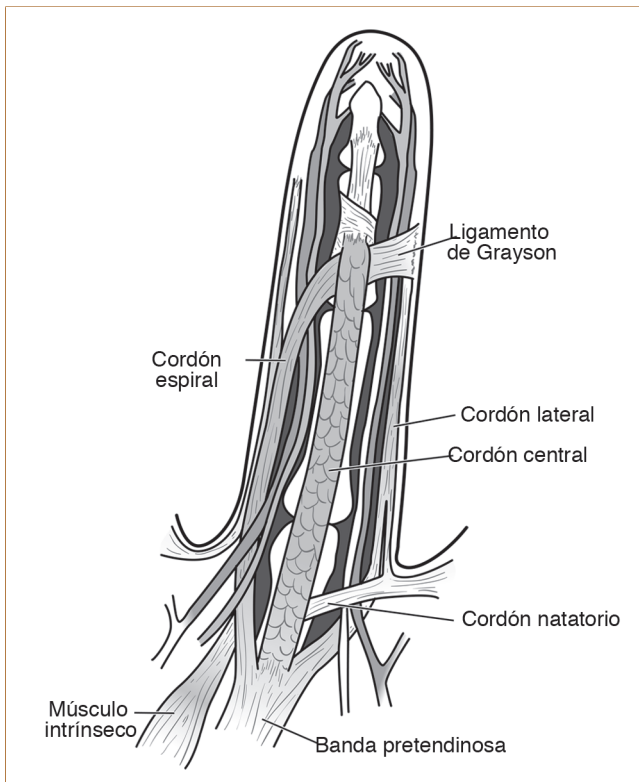


Figura 2 Ilustración que representa los patrones de afectación de los cordones. El cordón espiral (que procede de la banda pretendinosa, la banda espiral, el ligamento de Grayson y la cintilla lateral) desplaza el paquete vasculonervioso hacia la línea media. El ligamento de Grayson es una estructura engrosada por sí sola. El cordón lateral procede del cordón natatorio para unirse con la cintilla digital lateral en la línea axial media.

4. El ligamento de Cleland apenas está involucrado en la contractura de Dupuytren.
 5. El ligamento de Grayson puede formar parte del cordón lateral cuando se une a la cintilla digital lateral alterada.
- F. Bandas y cordones: Las estructuras anatómicas normales se llaman bandas; a las anormales, para distinguirlas, se las denomina cordones (**Figura 2**).

1. Cordón central.

- a. El cordón central está producido por la afectación de las bandas pretendinosas a causa de la enfermedad.
- b. Se forman nódulos y hundimientos palmares más allá del pliegue palmar distal.
- c. Las fibras del cordón se extienden e insertan a lo largo de las vainas de los flexores a la altura de las articulaciones interfalángicas proximales; esto da lugar generalmente a contractura de las articulaciones metacarpofalángicas.
- d. El cordón central no tiene relación con el paquete vasculonervioso.

2. Cordón espiral.

- a. El cordón espiral está causado por la retracción de las bandas espirales que pasan dorsalmente al paquete vasculonervioso para unirse con la cintilla digital lateral y el ligamento de Grayson; esto da lugar generalmente a contractura de las articulaciones interfalángicas proximales.
- b. El término “cordón espiral” es poco acertado, porque en realidad se endereza al engrosarse cuando está afectado por la enfermedad; cuando esto ocurre, desplaza al paquete vasculonervioso superficialmente y hacia la línea media, poniéndolo en riesgo de lesionarse durante la intervención de resección.
- c. Las estructuras que forman el cordón espiral son la banda pretendinosa, la banda espiral, la cintilla digital lateral y el ligamento de Grayson.

3. Cordón natatorio.

- a. El cordón natatorio se desarrolla a partir de fibras distales del ligamento natatorio, justo debajo de la comisura de la piel.
- b. Provoca retracción de los espacios interdigitales.

4. Cordón retrovascular (**Figura 3**).

- a. El cordón retrovascular puede pasar dorsalmente al paquete vasculonervioso desde su origen en la falange proximal y su inserción en la falange distal.
- b. Es la causa habitual de las contracturas de las articulaciones interfalángicas distales.

5. Los nódulos con frecuencia aparecen antes de que se vean los cordones retraídos.

II. Patología

A. Origen y progresión

1. El tejido afectado se origina en las estructuras aponeuróticas orientadas longitudinalmente.
2. La fase proliferativa inicial se caracteriza por altas concentraciones celulares de fibroblastos inmaduros y miofibroblastos dispuestos en un patrón espiral. Esta estructura hiper celular precoz suele denominarse nódulo histológico.
3. En la fase involutiva, los fibroblastos se alinean sobre las líneas de tensión y producen mayor cantidad de colágeno.
4. La fase residual final es relativamente acelular y está dominada por tejido característicamente cicatricial retraído abundante en colágeno.

B. Miofibroblastos: Son las células contráctiles responsables de la contractura de Dupuytren.

1. El miofibroblasto se diferencia del fibroblasto en que tiene haces de microfilamentos contráctiles de

actina alineados en paralelo al eje longitudinal de la célula.

2. Los miofibroblastos se conectan con los adyacentes mediante fibrillas extracelulares de fibronectina para actuar conjuntamente y generar el tejido contráctil que caracteriza a la contractura de Dupuytren.
- C. Colágeno de tipo III: Es más abundante en la matriz extracelular en la enfermedad de Dupuytren.
- D. Otros factores
1. Entre los mecanismos que se piensa pueden dar inicio a la proliferación celular anormal están el factor de crecimiento transformante- β 1 (TGF- β 1), el TGF- β 2, el factor de crecimiento epidérmico, el factor de crecimiento plaquetar y el factor estimulante del crecimiento del tejido conjuntivo.
 2. El aumento de la tensión mecánica también se ha visto que influye sobre la diferenciación de los fibroblastos en miofibroblastos.

III. Epidemiología

- A. La contractura de Dupuytren se ve más frecuentemente en varones de raza blanca y con ancestros noreuropeos.
- B. Tiene un patrón de herencia autosómico dominante.
- C. Los vínculos con otras enfermedades no se conocen en su totalidad.
1. La contractura de Dupuytren parece estar relacionada con la diabetes mellitus.
 2. La asociación con la epilepsia podría estar relacionada más bien con los fármacos anticonvulsivantes, aunque este asunto está por aclarar.
 3. También se han sugerido relaciones con el alcoholismo y el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).
- D. No hay datos actualmente que permitan afirmar que ninguna ocupación o actividad particulares influyan sobre el desarrollo de la contractura de Dupuytren.

IV. Tratamiento no quirúrgico

- A. Inyección de colagenasa: La colagenasa aislada de *Clostridium histolyticum*, enzima metaloproteasa que se une a la estructura tridimensional del colágeno y lo desintegra, se está usando cada vez más para tratar la contractura de Dupuytren sin necesidad de operar.
1. Tiene actividad muy escasa frente al colágeno de tipo IV (el principal componente de colágeno de la membrana basal de nervios y vasos), lo que explica las bajas tasas de complicaciones neurovasculares observadas hasta la fecha.
 2. La dosis mínima eficaz y segura para inyectar directamente en los cordones es de 10.000 unidades.

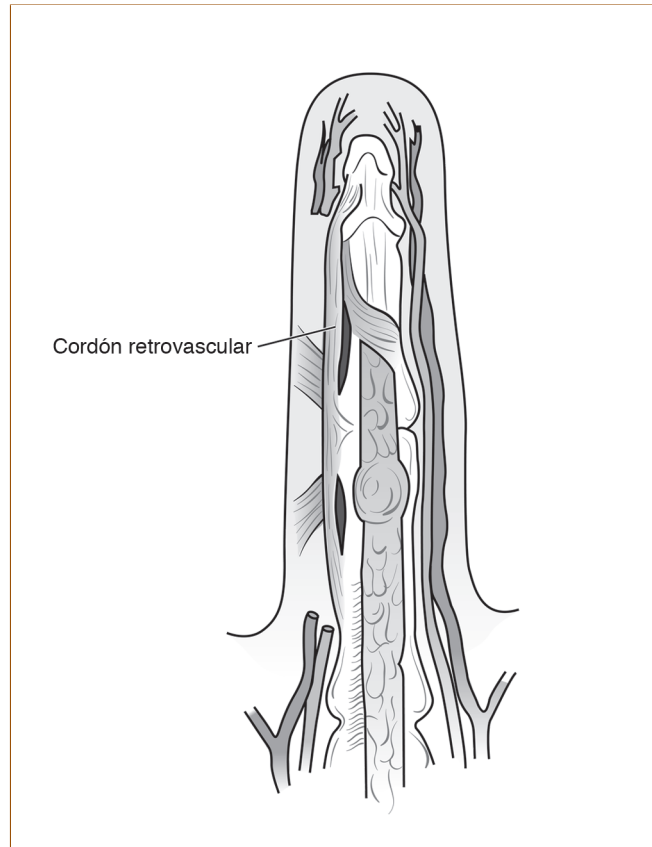


Figura 3 Ilustración que representa el cordón retrovascular, que sale de la falange preaxial y discurre dorsal al paquete vasculonervioso para insertarse en la zona lateral de la falange distal. Es una causa frecuente de contracturas de las articulaciones interfalángicas distales.

3. En las 24 a 48 horas después de la inyección se practican manipulaciones de estiramiento para romper el cordón.
4. Los ensayos clínicos han demostrado la eficacia de este método en comparación con la inyección de placebo para corregir la contractura de las articulaciones metacarpofalángicas o interfalángicas proximales a 5° o menos, con mayores tasas de éxitos y menores de recidiva en las metacarpofalángicas.
5. Los efectos adversos tras el tratamiento con colagenasa son autolimitados y frecuentes; consisten en edema periférico, contusión, desgarro de la piel y dolor. Las complicaciones graves aparecen en el 1% de los pacientes aproximadamente; incluyen rotura de los tendones flexores, síndrome de dolor regional complejo (distrofia simpática refleja) y roturas de las poleas.
6. Como con cualquier otra modalidad de tratamiento, puede haber recidivas de la retracción con inyección de colagenasa, que habitualmente es menos grave en las articulaciones metacarpofalángicas que en

las interfalángicas proximales. No se dispone de datos adecuados de seguimientos a largo plazo de comparaciones con otros tratamientos.

B. Aponeurotomía percutánea con aguja: Es un procedimiento mínimamente invasivo de seccionar los cordones que puede hacerse con anestesia local en el propio consultorio.

1. La aponeurotomía consigue alivio inmediato de la contractura y mejorías más marcadas en las articulaciones metacarpofalángicas que en las interfalángicas proximales.
2. La mejoría de la contractura tras la aponeurotomía es menor que con la fasciectomía parcial a cielo abierto, y las tasas de recidivas son más altas.
3. La aponeurotomía con aguja puede ser una opción válida para pacientes con contracturas ligeras y patologías médicas que aumentan el riesgo quirúrgico.

V. Tratamiento quirúrgico

A. Indicaciones y contraindicaciones

1. La mera presencia de un nódulo, cordón o contractura articular ligera no implica que la situación empeorará hasta llegar a grados mayores de contractura o causar limitaciones funcionales. Si los hallazgos no son graves y no están comprometidas significativamente las actividades de la vida diaria, es razonable valorar al paciente a intervalos regulares para apreciar si hay progresión.
2. Las contracturas de las articulaciones metacarpofalángicas son más fáciles de corregir (y más probable que se mantengan corregidas) que las de las interfalángicas proximales.
 - a. Las contracturas de las articulaciones metacarpofalángicas prolongadas pueden corregirse con simple escisión del tejido anómalo.
 - b. Las articulaciones interfalángicas proximales desarrollan contracturas por las estructuras palmares secundarias tras un período prolongado de la enfermedad y requieren liberación más completa de la placa palmar, los ligamentos colaterales accesorios y las vainas de los flexores para recuperar la extensión.
 - c. La anquilosis de las articulaciones interfalángicas proximales, las contracturas en flexión y la inestabilidad son desenlaces indeseables conocidos de los intentos de aliviar las contracturas graves o de larga duración.

B. Técnicas quirúrgicas

1. Las fasciectomías limitadas suponen la eliminación de todos los tejidos patológicos en uno o varios ejes metacarpofalángicos, disecando generalmente en sentido proximal a distal; aunque se

llamen “limitadas”, pueden requerir amplias disecciones de la zona.

2. Pueden utilizarse varios tipos de incisiones cutáneas. La elección debe ser individualizada según el paciente en función de la localización del tejido patológico, de la presencia de recidivas de intentos previos o de incisiones antiguas o lesiones en la piel y de la necesidad de estirar la piel circundante.
3. Para estirar la piel pueden utilizarse incisiones de Brunner en zigzag, incisiones múltiples en V-Y o plastias en Z secuenciales.
4. Las fasciectomías radicales incluyen la liberación de todas las aponeurosis palmares y digitales, incluso las que aparentemente no están afectadas por la enfermedad. Este procedimiento se hace pocas veces, pues las complicaciones son más frecuentes y apenas se reducen las tasas de recidiva.

C. Recomendaciones prácticas

1. Las recidivas de la contractura de Dupuytren se dan en promedio en el 30% en los dos primeros años, el 15% entre el tercero y el quinto años, el 10% entre los años sexto y décimo y menos del 10% pasados los 10 años.
2. En las recidivas o la enfermedad muy avanzada pueden necesitarse dermofasciectomía, artrodesis o amputación.
3. En las recidivas con afectación cutánea, la resección de la piel con posterior injerto cutáneo de grosor completo ayuda a reducir las tasas de recidiva.
4. La técnica de “palma abierta” (técnica de McCash), en la que se hace una incisión transversal en la palma que se deja abierta a la altura del pliegue palmar distal, evita la formación de hematoma y reduce las rigideces postoperatorias. Este método, no obstante, retrasa la curación y tiene mayores tasas de recidiva que el recubrimiento del defecto palmar con transposición local de un colgajo de base radial y posterior injerto de piel de grosor completo a la zona donante.
5. La contractura de la articulación interfalángica proximal con un nódulo o penacho de tejido anormal inmediatamente distal de la articulación metacarpofalángica debe alertar al cirujano sobre la posibilidad de que haya un cordón espiral con desplazamiento superficial hacia la línea media y proximal del nervio digital.

VI. Complicaciones

A. Complicaciones de las heridas

1. Es frecuente la necrosis del borde de las heridas con exfoliación de los colgajos de piel desvitalizada.

2. La formación de hematoma contribuye a la necrosis de los colgajos y puede evitarse aflojando los torniquetes y haciendo hemostasia cuidadosa antes del cierre de la herida.
- B. Lesiones de los nervios
1. El riesgo de lesiones nerviosas y vasculares en las reintervenciones por recidiva es 5 y 10 veces mayor, respectivamente, que en la intervención primaria.
 2. El cordón espiral desplaza al nervio digital a una posición superficial hacia la línea media y proximal, con riesgo de sección durante la intervención.
 3. El tratamiento de los desgarros de los nervios es la neurografía inmediata.
- C. Isquemia de los dedos
1. La isquemia de los dedos puede deberse a complicaciones iatrogénicas, como sección de las arterias, u otras lesiones por tracción, como espasmo, hemorragia de la íntima o rotura.
 2. La isquemia de los dedos en las contracturas de Dupuytren se debe la mayoría de las veces a corrección de una contractura de larga duración con vasos que han perdido la elasticidad.
 3. Las medidas iniciales frente al espasmo incluyen permitir que la articulación recupere la situación de relajación y recalentar al paciente y el dedo.
 4. La lidocaína o la papaverina tópicos también pueden aliviar el espasmo.
 5. Si se encuentra trombosis de un segmento arterial en un dedo isquémico, quizá haya que recurrir a un injerto de interposición venoso.
- D. Tumefacción postoperatoria: La inflamación de la zona suele ser difícil de prever y contribuye a prolongar la rigidez y dificulta la cicatrización de las heridas.
- E. Reacción de exacerbación postoperatoria
1. Se trata de un síndrome de dolor y tumefacción difusa, hiperestesia, enrojecimiento y rigidez.
 2. El tratamiento inicial con bloqueo simpático cervical, carga de peso progresiva bajo supervisión de fisioterapeuta y medicación oral reduce el dolor y la inflamación lo suficiente como para permitir la movilización necesaria del dedo.
 3. Algunos autores recomiendan la liberación de la polea A1.
 4. Publicaciones más recientes señalan que pueden practicarse simultáneamente una fasciectomía palmar y la liberación del túnel carpiano sin aumentar el riesgo de síndrome de dolor regional complejo.
- F. Infección
1. Las infecciones son en su mayoría superficiales y se tratan con antibióticos por vía oral.
 2. Las infecciones profundas son relativamente raras; cuando se dan, requieren drenaje quirúrgico urgente.
 3. Los pacientes con arteriopatía periférica o diabetes mellitus tienen mayor riesgo de cicatrización retardada y de infección de las heridas.
- G. Recidiva
1. La recidiva de la contractura es siempre una posibilidad.
 2. La edad más joven, la predisposición a la enfermedad de Dupuytren, la afectación multifocal, la presencia de lesiones en las articulaciones interfalángicas proximales y las contracturas del meñique pueden tener cierto valor predictivo de las recidivas.

Puntos clave a recordar

1. El ligamento de Cleland apenas está involucrado en la contractura de Dupuytren.
2. El cordón espiral está constituido por la banda pretendinosa, la banda espiral, la cintilla digital lateral y el ligamento de Grayson.
3. La fase proliferativa inicial se caracteriza por altas concentraciones celulares de fibroblastos inmaduros y miofibroblastos dispuestos en un patrón espiral formando los nódulos.
4. Los miofibroblastos son las células contráctiles responsables de la contractura de Dupuytren; tienen haces de microfilamentos contráctiles de actina alineados en paralelo al eje longitudinal de la célula. Los miofibroblastos se conectan con los adyacentes mediante fibrillas extracelulares de fibronectina para actuar conjuntamente y generar el tejido contráctil que caracteriza a la contractura de Dupuytren.
5. El colágeno de tipo III es el tipo de colágeno más abundante en la matriz extracelular de los cordones patológicos.
6. Enfermedades y factores que pueden asociarse con la contractura de Dupuytren son la diabetes mellitus, el alcoholismo, la infección por VIH y el tratamiento antiepiléptico.
7. La colagenasa aislada de cultivos de *C. histolyticum* es una enzima metaloproteasa que se une a la estructura tridimensional del colágeno y lo desintegra. Tiene una actividad muy escasa frente al colágeno de tipo IV, que es el principal componente de colágeno de la membrana basal de nervios y vasos. Las complicaciones graves conocidas son rotura de los tendones flexores, síndrome de dolor regional complejo (distrofia simpática refleja) y roturas de las poleas.
8. La mejoría de la contractura tras la aponeurotomía es menor que con la fasciectomía parcial a cielo abierto y las tasas de recidivas son más altas.
9. Las contracturas de las articulaciones metacarpofalángicas son más fáciles de corregir (y más probable que se mantengan corregidas) que las de las interfalángicas proximales.
10. El cordón espiral desplaza al nervio digital a una posición superficial hacia la línea media y proximal, con riesgo de sección durante la intervención.

Bibliografía

- Badalamente MA, Hurst LC, Hentz VR: Collagen as a clinical target: Nonoperative treatment of Dupuytren's disease. *J Hand Surg Am* 2002;27(5):788-798.
- Becker GW, Davis TR: The outcome of surgical treatments for primary Dupuytren's disease—A systematic review. *J Hand Surg Eur Vol* 2010;35(8):623-626.
- Boyer MI, Gelberman RH: Complications of the operative treatment of Dupuytren's disease. *Hand Clin* 1999;15(1):161-166, viii.
- Brandt KE: An evidence-based approach to Dupuytren's contracture. *Plast Reconstr Surg* 2010;126(6):2210-2215.
- Desai SS, Hentz VR: The treatment of Dupuytren disease. *J Hand Surg Am* 2011;36(5):936-942.
- Hurst LC, Badalamente MA, Hentz VR, et al: Injectable collagenase clostridium histolyticum for Dupuytren's contracture. *N Engl J Med* 2009;361(10):968-979.
- McFarlane RM: Patterns of the diseased fascia in the fingers in Dupuytren's contracture: Displacement of the neurovascular bundle. *Plast Reconstr Surg* 1974;54(1):31-44.
- Skoog T: Dupuytren's contracture: Pathogenesis and surgical treatment. *Surg Clin North Am* 1967;47(2):433-444.
- Strickland JW, Leibovic SJ: Anatomy and pathogenesis of the digital cords and nodules. *Hand Clin* 1991;7(4):645-657, discussion 659-660.
- van Rijssen AL, Gerbrandy FS, Ter Linden H, Klip H, Werker PM: A comparison of the direct outcomes of percutaneous needle fasciotomy and limited fasciectomy for Dupuytren's disease: A 6-week follow-up study. *J Hand Surg Am* 2006;31(5):717-725.