

## Caso clínico

## Enfermedad de Dupuytren

Raúl Carrillo Esper, \* Francisco Ramírez Rosillo, \*\* Fernando Castro, \*\*\* Luis Daniel Carrillo Córdova\*\*\*\*

## Resumen

La enfermedad de Dupuytren es causa de incapacidad funcional secundaria a fibrosis de la fascia palmar y contractura en flexión de los dedos, con la presencia de manera característica de nódulos y cuerdas fibrosas. Lo anterior es resultado de contracción mediada por células y remodelamiento de la matriz extracelular por la acción de citocinas fibrogénicas. Los miofibroblastos presentes en los nódulos se caracterizan por generar gran tensión, lo que produce un imbalance de las fuerzas de la fascia palmar que se manifiesta clínicamente como contractura en flexión de los dedos. Presentamos imágenes características de un paciente con enfermedad de Dupuytren.

**Palabras clave:** Enfermedad de Dupuytren, nódulos, cuerdas, miofibroblastos, fascia palmar.

## Abstract

*Dupuytren's disease causes disability because of the development of finger flexion deformities, with distinct nodule and cord formation on palmar fascia. This results in physical shortening of the diseased fascial tissue through a combination of cell-mediated contraction and matrix remodeling secondary to fibrogenic cytokines. Dupuytren fibroblasts, particularly nodule miofibroblasts, exhibited increase force generation and a delay in reaching tensional homeostasis. This is the fundamental processes involved in the pathogenesis and progression of clinical flexion deformities. We present images characteristics of Dupuytren's disease.*

**Key words:** Dupuytren's disease, nodule, cord, miofibroblasts, palmar fascia.

## Presentación del caso

Paciente de 68 años con antecedente de alcoholismo y portador de cirrosis hepática que ingresó al Servicio de Terapia Intensiva en el postoperatorio de colecistectomía. Requirió de embolización del lecho vesicular por hemorragia postoperatoria. A la exploración clínica de las manos llamó la atención la contractura en flexión de los dedos de ambas manos con predominio del 4o. y 5o. (Figura 1). A la palpación de la palma se detectó engrosamiento de la piel, de la fascia palmar y la presencia de cuerdas fibrosas. Nódulos en la región palmar bilateral a nivel de las articulaciones metacarpofalángicas del 4o. y 5o. dedos, los cuales eran redondeados, indoloros, no desplazables y fijos a la piel y tejidos profundos. La extensión pasiva y activa de los dedos de ambas manos limitada (Figura 2). Los nódulos se localizaron en el pliegue palmar distal y adyacentes a la cabeza del metacarpiano. La contractura en flexión de los dedos impedía la aposición palmar completa. Con lo anterior se hizo el diagnóstico de contractura de Dupuytren.

## Discusión

La enfermedad o contractura de Dupuytren es un trastorno caracterizado por proliferación excesiva de tejido conectivo (colágena), que afecta la aponeurosis de la palma de la mano, y que se caracteriza por la formación de nódulos y de cuerdas fibrosas que fijan en posición de flexión algunas articulaciones metacarpofalángicas e interdigitales. Aunque puede afectar cualquier dedo predomina su presentación en el 4o. y 5o.

La enfermedad o contractura de Dupuytren se ha reconocido desde hace 400 años. La primera publicación de la que se tienen noticia fue hecha por Félix Platter en 1614, en la que se describió un caso en el que se atribuyó la deformidad a contractura del tendón flexor. En 1777 Henry Cline describió que esta enfermedad involucraba la fascia palmar. En 1822 Sir Astley Cooper promovió la fasciotomía cerrada como el tratamiento de elección. Y fue en 1831 cuando Guillaume Dupuytren describió con exactitud la anatomía de la región palmar en los enfermos con esta condición y reportó un caso clínico-quirúrgico.

\* Academia Nacional de Medicina. Academia Mexicana de Cirugía. Jefe del Servicio de Medicina Intensiva. Fundación Clínica Médica Sur.

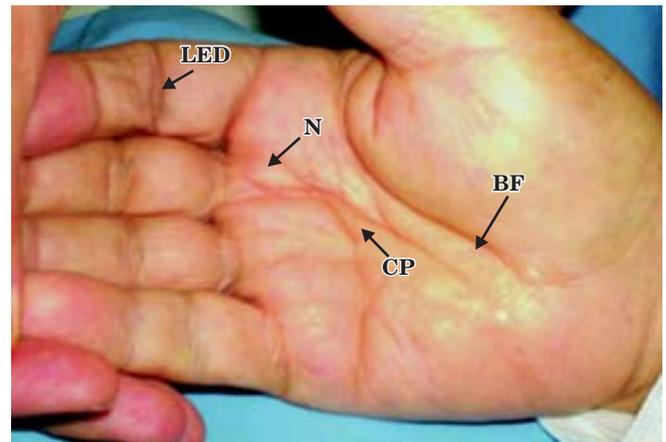
\*\* Adscrito al Servicio de Medicina Intensiva. Fundación Clínica Médica Sur.

\*\*\* Residentes de Medicina del Enfermo en Estado Crítico. Fundación Clínica Médica Sur.

\*\*\*\* Facultad de Medicina. Grupo NUCE. Facultad Medicina. UNAM.



**Figura 1.** Contractura de Dupuytren. Nótase la contractura en flexión de los dedos de la mano, predominantemente del 4o. y 5o.



**Figura 2.** Contractura de Dupuytren. Nótase la contractura palmar que semeja un cuenco (CP), la limitación a la extensión de los dedos (LED), presencia de banda fibrosa (BF) y nódulos (N).

gico completo lo que ameritó que esta enfermedad llevara su nombre.<sup>1,2</sup>

La edad, género, raza y zona geográfica influyen en su prevalencia, la cual de acuerdo a la serie reportada va del 2 al 42%. Es más frecuente en los hombres y su incidencia se incrementa con la edad. Tiene una elevada prevalencia en la Península Escandinávica, Inglaterra, Irlanda, Australia y los Estados Unidos. Es poco común en China, África y Sudamérica.<sup>3</sup>

La enfermedad de Dupuytren está asociada a diabetes mellitus, alcoholismo, enfermedades hepáticas, tabaquismo, hipercolesterolemia e infección por VIH. Existe fuerte evidencia de predisposición genética y un patrón de transmisión mendeliano autonómico dominante.<sup>4,7</sup>

Fisiopatológicamente el miofibroblasto tiene un papel fundamental en la enfermedad de Dupuytren. Fue descrito originalmente por Gabián y Majno. Tiene características morfológicas de fibroblasto y célula muscular lisa y puede contraerse activamente. Los miofibroblastos de enfermos con contractura de Dupuytren sintetizan activamente alfa-actina, fibronectina, la que sirve de eslabón para unir células miofibroblásticas entre sí y con la matriz extracelular formando puentes con una integrina. La contractilidad de los miofibroblastos depende de prostaglandinas, de las que hay concentraciones elevadas en los nódulos y durante la fase activa de la enfermedad, en la que además por efecto de los siguientes mediadores, factor de crecimiento fibroblástico, factor de crecimiento alfa, factor de crecimiento epidérmico, factor de crecimiento derivado de plaquetas e interleucina-1, se presenta una síntesis elevada de colágena tipo III. El factor de creci-

miento beta-1 es una citosina fibrogénica que estimula la proliferación de fibroblastos y de matriz extracelular en la enfermedad de Dupuytren, debido a su sobreexpresión por la actividad del factor de transcripción Zf9, debido a polimorfismos genéticos caracterizados por la presencia del alelo G.<sup>8-12</sup>

En sus fases iniciales la enfermedad de Dupuytren es difícil de diagnosticar. Uno de los datos clínicos tempranos es la presencia de nódulos de Garrod en el dorso de las manos, que consisten en la presencia de nódulos firmes a nivel de las articulaciones interfalángicas proximales que con frecuencia se asocian a cojinetes fibrosos que se presentan como zonas de engrosamiento e hiperqueratosis y que preferentemente se presentan en el quinto dedo. A nivel palmar la enfermedad inicia con la presencia de microcordones en las fibras de Grapow que conectan la dermis con la fascia palmar, que se manifiesta clínicamente como pseudocallosidades o engrosamiento de la piel y del tejido subcutáneo. Estas estructuras verticales son las que primero se afectan. Conforme avanza la enfermedad la grasa subcutánea se fibrosa y como resultado de esto la piel se adhiere a la fascia y pierde su elasticidad y movilidad. Los nódulos característicos de la contractura de Dupuytren se presentan en la superficie palmar adyacentes a la articulación interfalángica proximal o a la base del dedo como masas firmes de tejido fijos a la piel y a la fascia profunda, se originan en las capas superficiales de la fascia palmar y digital. Son bien definidos e indolores y se elevan sobre la superficie cutánea y en ocasiones se presentan como engrosa-

miento difuso de la fascia profunda. Son hipervasculares y con un elevado contenido de miofibroblastos. Los nódulos tienden a involucionar con el tiempo y son reemplazados por bandas fibrosas que llegan a ser prominentes y semejar tendones. Estas bandas fibrosas tienen pocos miofibroblastos y abundante colágena. Las fibras longitudinales que se originan del tendón del palmar mayor son las más afectadas.<sup>13</sup>

El diagnóstico clínico de la contractura de Dupuytren se hace en base a la aparición en un hombre por arriba de la quinta década de la vida de un nódulo en la palma de la mano, el cual es indoloro y no desplazable y se localiza entre el pliegue palmar distal y la cabeza del metacarpiano. Conforme pasa el tiempo se presentan cambios progresivos en la piel que lo recubre y que se caracteriza por engrosamiento, fibrosis de la grasa subcutánea y depresiones. De manera tardía aparecen las cuerdas fibrosas, las cuales al contraerse y acortarse condicionan que la articulación metacarpofalángica e interfalángica del dedo afectado se flexionen y el dedo se curve a la superficie palmar. El dedo anular es el más afectado, seguido del meñique, pulgar, medio e índice.<sup>14</sup>

Se ha descrito una variante de la enfermedad que se denominada enfermedad de Dupuytren no clásica que se caracteriza por presentarse en razas mestizas, ser unilateral, involucra un solo dedo, se asocia a trauma y puede revertir espontáneamente. Pueden presentarse variantes clínicas de la enfermedad como es la fibromatosis localizada a la fascia plantar o la descrita por Wheeler y Meals caracterizada por contractura palmar bilateral, nódulos plantares bilaterales y fascitis nodular del espacio poplíteo.<sup>15,16</sup>

La enfermedad pasa por las siguientes fases:

- Fase temprana: Cambios en la piel con pérdida de su arquitectura normal.
- Fase intermedia: Nódulos y cordones
- Fase tardía: Tiene cuatro fases en las que predomina la presencia de bandas fibrosas y contracturas:

- a) **Fase I:** Contractura de la articulación metacarpofalángica del dedo anular.
- b) **Fase II:** Contractura de la articulación metacarpofalángica e interfalángica proximal del dedo anular y de la metacarpofalángica del dedo meñique
- c) **Fase III:** Involucro de las articulaciones metacarpofalángicas de los dedos meñique, anular y metacarpofalángica del 3º. dedo
- d) **Fase IV:** Contracturas, bandas fibrosas y grave limitación de la movilidad articular

Los tratamientos no quirúrgicos propuestos como los esteroides, radioterapia, férulas de extensión e inyecciones de colagenasa en las bandas fibrosas no han demostrado ser eficaces. El tratamiento quirúrgico tiene el objetivo de restaurar la función de los dedos y corregir la deformidad. Se han descrito diversas técnicas como la fasciotomía percutánea, aponeurectomía segmentaria, fasciectomía total, dermofasciectomía y fasciectomía digital. Posterior al tratamiento quirúrgico la recurrencia de la enfermedad es del 2% al 60% con un promedio del 33%, que puede representar recurrencia verdadera o extensión de la enfermedad a un área que no se trató quirúrgicamente.<sup>17</sup>

## Referencias

1. Elliot D. The early history of Dupuytren's Disease. *Hand Clin* 1999; 15: 1-19.
2. Dupuytren G. De la retraction des doigts par suite d'une affection de l'aponevrose palmaire-description de la maladie-operation Chirurgicale qui convient dans cas. *J Univ Hebd Med Chir Prat Inst Med* 1831; 5: 349-365.
3. Ross DC. Epidemiology of Dupuytren's disease. *Hand Clin* 1999; 15: 53-62.
4. Ling RS. The genetic factor in Dupuytren's disease. *J Bone Joint Surg Br* 1963; 45: 709-718.
5. Arkkita PE, Kantola IM, Viikari JS. Dupuytren's disease: association with chronic diabetic complications. *J Rheumatol* 1997; 24: 153-159.
6. Burge P, Hoy G, Regan P, Milne R. Smoking, alcohol and the risk of Dupuytren's contracture. *J Bone Joint Surg Br* 1997; 79: 206-210.
7. Noble J, Arafa M, Royle SG, McGeorge G, Crank S. The association between alcohol, hepatic pathology and Dupuytren's disease. *J Hand Surg* 1992; 17: 71-74.
8. Magro G, Fraggata F, Colombatti A, Lanzafame S. Myofibroblasts and extracellular matrix glycoproteins in palmar fibromatosis. *Gen Diagn Pathol* 1997; 142: 185-190.
9. Badalamente MA, Hurst LC. The biochemistry of Dupuytren's disease. *Hand Clin* 1999; 15: 35-42.
10. Tomasek JJ, Gabbiani G, Hinz B, Chaponnier C, Brown RA. Myofibroblasts and mechano-regulation of connective tissue remodeling. *Nat Rev Moll Cell Biol* 2002; 3: 349-363.
11. Gabbiani G, Majno G. Dupuytren's contracture: fibroblast contraction? An ultrastructural study. *Am J Pathol* 1972; 66: 131-146.
12. Bayat A, Watson JS, Stanley JK, Ferguson MW, Ollier WE. Genetic susceptibility to Dupuytren disease: association of

- Zf19 transcription factor gene. *Plast Reconstr Surg* 2003; 111: 2133-2139.
13. Rayan GM. Dupuytren disease: Anatomy, pathology, presentation, and treatment. *J Bone Joint Surg* 2007; 89.
  14. Rayan GM. Clinical presentation and types of Dupuytren's disease. *Hand Clin* 1999; 15: 87-96.
  15. Rayan GM, Moore J. Non-Dupuytren's disease of the palmar fascia. *J Hand Surg* 2005; 30: 551-556.
  16. Wheeler ES, Meals RA. Dupuytren's diathesis: a broad spectrum disease. *Plast Reconstr Surg* 1981; 68: 781-783.
  17. Schneider LH, Hankin FM, Eisenberg T. Surgery of Dupuytren's disease: a review of the open palm method. *J Hand Surg* 1986; 11: 23-27.

Correspondencia:  
Dr. Raúl Carrillo Esper.  
Servicio de Medicina Intensiva. Médica Sur.  
Puente de Piedra Núm. 150.  
Colonia Toriello Guerra. 14050 México D.F.