

CONTRACTURA DE DUPUYTREN

Definiciones previas

La **contractura** o **enfermedad de Dupuytren** es un trastorno caracterizado por



una proliferación excesiva del tejido conjuntivo (*trastorno fibroproliferativo*), que afecta a 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 a cualquier dedo, predomina su localización en los **dedos anular y meñique**.

El cirujano francés **Guillaume Dupuytren** (1777-1835) describió en 1831, de manera bastante precisa, esta contractura de la mano, que lleva su nombre como epónimo, así como propuso su tratamiento mediante la incisión de la *fascia* que recubre la palma de la mano (*fasciotomía*).



Epidemiología

La contractura de Dupuytren afecta especialmente a **hombres mayores de 50 años**, cuya ascendencia es del norte de Europa, en especial escandinavos. Su prevalencia (*la proporción de enfermos nuevos y viejos de una determinada enfermedad por 1000 habitantes*) varía ampliamente desde el 2% al 42%. En el Reino Unido se estima que más de 2 millones de personas padecen la contractura de Dupuytren.

Se reconoce la existencia de un **fuerte componente familiar** y se ha sugerido una **herencia autosómica dominante** (la determinada por la presencia de un gen anormal en uno de los cromosomas autonómicos -cualquiera de los 22 cromosomas "no sexuales", que son el X y el Y- en uno u otro de los progenitores. Con que UNO de los padres tenga en su genoma el gen anormal, causante de la enfermedad, como este gen es dominante, el hijo padecerá la enfermedad.). En los hombres, la enfermedad se inicia antes que en las mujeres y adopta formas más graves.

Causa y mecanismo de producción

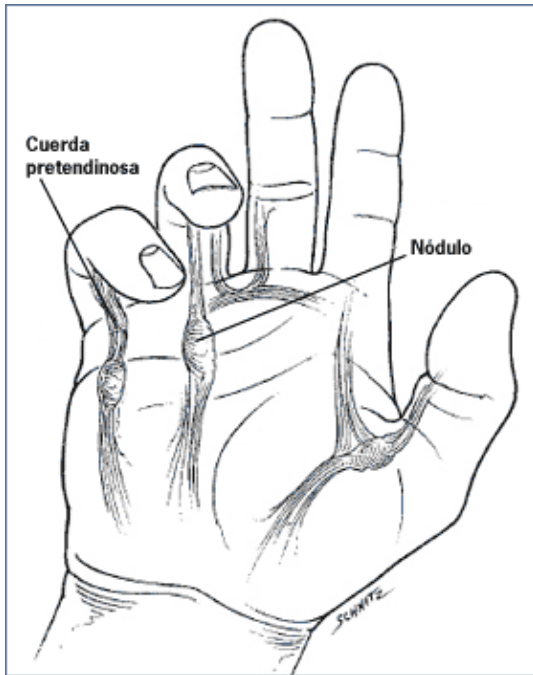
Aunque **la causa de la enfermedad es desconocida**, el mecanismo de producción que conduce a la contractura consiste en una exagerada proliferación



de las dos tipos de células específicas del tejido conjuntivo: en primer lugar, los **fibroblastos**, células que elaboran el **colágeno**, la proteína fundamental para la construcción de las estructuras de los tejidos de sostén y movimiento del aparato locomotor, y, en segundo lugar, los **miofibroblastos**, un tipo especial de célula derivada de los fibroblastos, con capacidad para contraerse. Estas dos células, son idénticas a las

que, en circunstancias normales, son protagonistas del proceso de curación de las heridas y de la formación de la cicatriz.

En la contractura de Dupuytren, el **mecanismo de producción es una proliferación excesiva tanto de fibroblastos como de miofibroblastos**, con la consiguiente incrementada producción y deposición de **colágeno tipo III**. De este modo, se producen las lesiones características de la enfermedad: los **nódulos** y las **cuerdas fibrosas**.



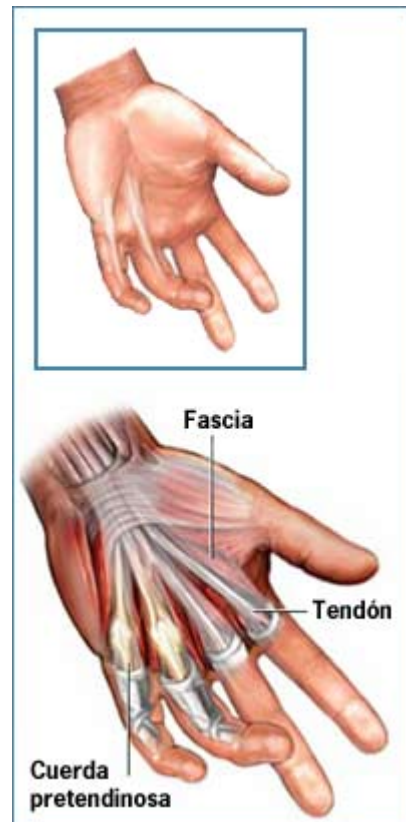
Los **nódulos** están constituidos por una densa acumulación de *miofibroblastos*, mientras que las **cuerdas** sólo contienen una muy abundante cantidad de **colágeno**, como si fueran tendones.

Al acortamiento y retracción de las cuerdas contribuye específicamente la capacidad contráctil de los *miofibroblastos*.

Datos de la anatomía de la mano necesarios para entender el mecanismo de producción de la contractura de Dupuytren

La anatomía de la **fascia** que cubre, bajo la piel, la palma de la mano, es muy importante como fundamento para entender el desarrollo de la contractura. La **fascia palmar**, que se prolonga hacia cada uno de los dedos como **fascia digital**, es una estructura compleja formada por fibras de tejido conjuntivo que se disponen en tres dimensiones del espacio:

- Las *fibras transversales*, que contribuyen a mantener en posición los tendones y limitan la extensión de la piel a nivel de las comisuras interdigitales.
- Las *fibras longitudinales*, que actúan como mecanismo de sujeción o anclaje de la piel de la palma de la mano, impidiendo que ésta pueda deslizarse hacia la punta de los dedos.
- Las *fibras verticales*, que están ancladas en la profundidad de la palma de la mano



en zonas específicas, por lo que contribuyen, en la anatomía normal, a la formación de los pliegues de la palma de la mano.

Sin la presencia de este sistema tridimensional de las fibras que forman la **fascia palmar**, la piel de la mano se escaparía como si fuera un guante.

En la contractura de Dupuytren son las **fibras longitudinales** las que participan en el mecanismo de producción. Normalmente estas fibras longitudinales se originan en el tendón del **músculo palmar mayor**, y están especialmente desarrolladas en el espacio situado por delante del tendón de cada dedo.

Las **fibras longitudinales** se insertan en tres planos o **capas**:

- En la **primera capa**, las *fibras más superficiales* terminan insertándose en la *dermis* (capa de tejido conjuntivo situada por debajo de la epidermis) de la palma de la mano, a medio camino entre el *pliegue palmar distal* y el *pliegue digital proximal*. Mirando la palma de la mano se observa, al flexionar la mano, una depresión cutánea más evidente en el eje del dedo anular. La afectación de la *primera capa* de las *fibras longitudinales* en la contractura de Dupuytren produce una *depresión* en el citado punto de inserción, que acerca la dermis al *pliegue palmar distal*. La consecuencia es que al extender la mano se observa un área de palidez cutánea en dicha zona.

Entre el punto de inserción distal de la *primera capa de las fibras longitudinales* se desarrolla un *nódulo* característico de la enfermedad de Dupuytren. El propio *pliegue palmar distal*



cambia su posición, en el plano horizontal desplazándose, distal o proximalmente, o bien en el plano vertical, deprimiéndose. Cuando la enfermedad progresa, la *contracción* inicial se fija, convirtiéndose en contractura, que se propaga distalmente, hasta afectar a la base de un

dedo. Es entonces cuando se forma una estructura denominada *cuerdas fibrosas*, lo que determina que las articulaciones entre el hueso metacarpiano y la falange correspondiente (*articulación metacarpo-falángica*) y entre las falanges de un dedo (*articulación interfalángica*) queden fijadas en posición de flexión.

- La **segunda capa** de las *fibras longitudinales* está formada por bandas fibrosas situadas a ambos lados de cada tendón flexor.
- La **tercera capa** de las *fibras longitudinales* pasa alrededor de las vainas de los tendones flexores hasta alcanzar inserciones profundas, en posición distal o proximal a las *articulaciones metacarpofalángicas*. La contractura de estas fibras flexiona dichas articulaciones, alteración que no se corrige con la simple extirpación quirúrgica de la *fascia palmar*.

Las **fibras transversales** y las **fibras verticales** no participan en el proceso patológico que conduce a la contractura de Dupuytren.

Semiología y diagnóstico

La clave para el **diagnóstico de la contractura de Dupuytren** es la aparición (en un hombre en la 5ª década de su vida) de un **nódulo** en la palma de la mano, bajo la forma de una masa redondeada, indolora, que no se desplaza, ya que se fija a la piel y a los tejidos profundos. El nódulo suele estar situado entre el *pliegue palmar distal* y la cabeza del *hueso metacarpiano*.



Tras la aparición del **nódulo** se observan cambios progresivos en la piel que lo recubre: engrosamiento, fibrosis en la grasa subcutánea y depresiones, a modo de hoyuelos, por afectación de las fibras verticales.

Lo habitual es que la aparición del *nódulo* preceda a la presencia, más tardía, de la llamada **cuerva fibrosa**. Más tarde, al cabo de meses o años, la *cuerva* se contrae gradualmente y este acortamiento es el causante de que tanto la *articulación metacarpofalángica* como las *articulaciones interfalángicas* del dedo afecto se flexionen, con lo que el dedo se curva progresivamente hacia la palma de la mano. El dedo anular es el más frecuentemente afectado, seguido por el dedo meñique, pulgar, medio e índice.



La contractura de Dupuytren **interfiere la capacidad funcional de la mano**, tanto en el trabajo como en las labores personales y domésticas.

La contractura de Dupuytren ha de diferenciarse (diagnóstico diferencial) de la formación de una callosidad (frecuente en los trabajadores manuales), quistes, y rupturas de la polea del tendón flexor, en los pacientes con artritis reumatoide de la mano.



La contractura de Dupuytren de la mano es, a veces, una localización predominante dentro de una enfermedad generalizada, sistémica (**diátesis de Dupuytren**), ya que otras zonas anatómicas son afectadas: la planta de los pies (**enfermedad de Ledderhose**) y el pene (**enfermedad de Peyronie**).

[Enfermedades, adicciones y fármacos asociados con la contractura de Dupuytren](#)

Se han considerado diversos **factores de riesgo** para el desarrollo de la contractura de Dupuytren:

- Tabaco
- Alcohol
- Diabetes
- Epilepsia
- Hipercolesterolemia
- Fármacos anticonvulsivos
- Trabajo manual
- Traumatismos de la mano



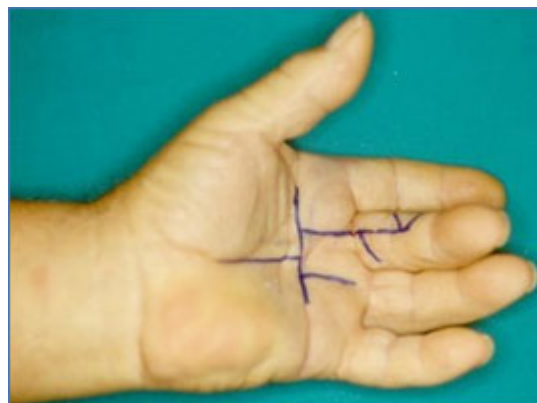
Algunas de estas asociaciones son controvertidas.

Tratamiento

La mayoría de los pacientes con contractura de Dupuytren no necesitan tratamiento y puede ser simplemente sometidos a observación.

- **Tratamiento no quirúrgico:** Los tratamientos propuestos (esteroides, radioterapia, férulas en extensión, aplicación tópica de vitamina A, etc.) **no se han demostrado eficaces**. Se ha propuesto también la inyección en las *cuerdas fibrosas* de la enzima *colagenasa*, con resultados favorables, aunque todavía no se dispone de los resultados finales de un ensayo clínico con este procedimiento.

- **Tratamiento quirúrgico:** El objetivo de la cirugía es restaurar la función de los dedos y corregir la deformidad con las mínimas complicaciones. Se aceptan como indicaciones de una intervención quirúrgica una flexión a nivel de la *articulación metacarpofalángica* de 30°, así como cualquier grado de contractura en la *articulación interdigital proximal*. Las opciones técnicas son



la **fasciotomía**, en la cual la *cuerda fibrosa* es simplemente dividida y la **fasciectomía**, en la que la *fascia* afectada es extirpada.

- o La **fasciotomía** puede realizarse como *cirugía abierta* o bien a través de la piel (*cirugía percutánea*). Una recidiva precoz es frecuente en la *fasciotomía*.
- o La **fasciectomía** se realiza mediante incisiones en Z a lo largo de los pliegues palmares y digitales del dedo afectado por la contractura. La *fasciectomía* puede ser parcial o total.