

Wiki de Contractura de Dupuytren preparado en Moodle por los estudiantes de Fisiopatología I 4° D de la carrera de Medicina de la ULEAM

Autor docente¹: MSc. Carlos Alberto García-Escovar MD¹

Autores estudiantes²: Ivis Nahomy Valencia Franco, Kerlly María Delgado Ramírez, Melina Priscilla Paz Mero, Ana Cristina Reyes Montalvo, Pamela Jetsybel Chávez Mero, Cinthya Michelle Andrade Cedeño, Leonardo Daniel Molina Zambrano, María Gissel Zambrano Ostaiza, Juan Fernando Zambrano Rivas, Sheila Justyn Alava Peñaloza, Karla Estefanía Solorzano Saltos, Helen Patricia Dávila Moran, Reynaldo Rodolfo Franco Macias, Esteban Alberto San Andres Sabando, Maybelline Gisselle Pico Mero, Katherine Johanna Zulca Moreira, Ingrid Maribel Mero Anchundia, Evelyn Kaina Andrade Delgado, Fernanda Yamileth Sánchez Arteaga, Katherine Elizabeth Banda Luzuriaga, Gissela Johana Muñoz Cedeño, Ximena Beatriz Jiménez Alonzo.

Revisión por pares (estudiantes)²: María Isabel Arteaga Saavedra, Cristhian Rafael Holguín Menéndez, Ángel Jesús Macias Cabal, Giovanna Giselle Cedeño Vera, Linda Álisson Haghgou Cedeño, Melany María Vera Mera.

¹Docente y miembro de la Comisión de Investigación de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Eloy Alfaro de Manabí. Ecuador. Doctorante Universidad de Zulia, Ciencias Médicas. carlosg.garcia@uleam.edu.ec
servimedgarcia@gmail.com

²Estudiantes de Fisiopatología I de la Facultad de Ciencias Médicas de la carrera de Medicina de la Universidad Laica Eloy Alfaro de Manabí, ULEAM. Ecuador.

Fecha de publicación: 13 de septiembre de 2020

Cómo citar este documento académico: Catedra de Fisiopatología I FCM-CM-4D. 2020. Contractura de Dupuytren. Disponible en:
<http://revistafdm.uleam.edu.ec/category/ensayos-estudiantes/>

Publicaciones o actualizaciones:
<http://revistafdm.uleam.edu.ec/quienes-somos/>
carlosg.garcia@uleam.edu.ec

(En el área de las Ciencias Médicas todos los conocimientos generados pueden ser modificados por nuevos estudios científicos. Todo investigador debe esperar que sus aportes científicos queden obsoletos en corto tiempo, y no solo eso, sino que debe seguir investigando para superar sus propios aportes en bien de la comunidad planetaria, esto es lo que la Facultad de Ciencias Médicas de la ULEAM les inculca a sus estudiantes investigadores. Por tal razón ni los autores profesores o estudiantes, ni los editores de esta revista científica podemos garantizar la fidelidad de esta información).

Wiki sobre Contractura de Dupuytren

Desde que fue descrita por primera vez en el Hotel Dieu, en París, por el Dr. Guillaume Dupuytren, durante una de sus famosas conferencias en 1832, el diagnóstico y tratamiento de la contractura de Dupuytren han permanecido sin cambio alguno a lo largo del tiempo. Se debe evitar confundirla con otras enfermedades que comprometen la mano y al hacer un diagnóstico correcto, el paciente será referido en el momento adecuado, para su corrección quirúrgica. La contractura de Dupuytren es una enfermedad fibroproliferativa de la fascia palmar, capaz de producir una contractura en flexión incapacitante de uno o más dedos, de naturaleza progresiva e irreversible. Todavía no se ha llegado a comprender bien la causa exacta de esta proliferación de tejido fibroso y, por consiguiente, la etiología de la contractura. La única terapéutica consistentemente eficaz es la escisión quirúrgica. (Badilla-Mora J 2004)

La enfermedad de Dupuytren fue clasificada de acuerdo con Luck en cuatro fases evolutiva:

1. Fase temprana o precoz: La lesión patonogmónica es el nódulo indoloro e insensible a nivel del pliegue palmar distal. Hay engrosamiento y nodularidad de la fascia, acentuada vascularización capilar del nódulo y predominancia del colágeno tipo III.
2. Fase activa o proliferativa: Inicia la contracción, el primer signo es la palpación de una cuerda proximal al nódulo. Se adhiere la piel a la fascia y hay presencia de colágeno tipo III y V, pero con predominio de miofibroblastos.
3. Fase avanzada o involutiva: Desaparición de los nódulos y producción de la contractura articular a nivel de la articulación metacarpofalángica e interfalángica distal y formación de cuerdas o bandas firmes similares al tendón. El colágeno tipo I es el predominante y disminuye la vascularización capilar del nódulo.
4. Fase residual: Solo existen bandas fibrosas retraídas. (Badilla-Mora, 2004)

Signos y síntomas.

Los síntomas de la enfermedad de Dupuytren suelen incluir bultos y hoyos en la palma de la mano. Los bultos suelen ser firmes y estar adheridos a la piel. Es posible que se desarrollen cordones gruesos que se extienden desde la palma hacia uno o más dedos; los que resultan afectados más comúnmente son los dedos anular y meñique. Estos cordones podrían confundirse con los tendones, pero en realidad se encuentran entre la piel y los tendones. Estos cordones causan flexión o contracturas de los dedos. En muchos casos, ambas manos resultan afectadas, si bien el grado de afectación puede variar.

Los bultos iniciales pueden producir molestias que generalmente se resuelven, pero la enfermedad de Dupuytren no suele ser dolorosa. Es probable que la enfermedad se note por primera vez debido a la dificultad de poner la mano plana sobre una superficie pareja, como puede ser una mesa. A medida que el tejido se engrosa y los dedos quedan flexionados hacia la palma, es probable que se perciban dificultades para realizar actividades tales como lavar, usar guantes, dar apretones de manos y poner las manos en los bolsillos. La progresión es impredecible. Algunas personas solo presentan bultitos o cordones pequeños, mientras que otras presentan dedos sumamente doblados. La enfermedad más grave suele ocurrir en casos en los que la aparición se da a una edad más temprana. (American Society for Surgery of the Hand,2020)

Factores de riesgo de la contractura de Dupuytren

Esta enfermedad no tiene determinada una causa exacta, sin embargo existen factores de riesgo que predisponen a que se dé la fractura. Y entre ellos tenemos los siguientes:

Edad. Las personas más susceptibles a esta contractura con mayor frecuencia son aquellos pacientes que van desde los 50 años y más.

Sexo. Ambos sexos pueden tener este tipo de contractura, sin embargo, el sexo que se ve más afectado con fracturas más graves es el masculino.

Ascendencia. Las personas provenientes de Europa del norte se ven más propensos a padecer de esta enfermedad.

Antecedentes familiares. Si existen casos de la contractura de Dupuytren en la historia médica familiar, con frecuencia esta enfermedad es heredada a una posterior generación.

Consumo de tabaco y de alcohol. El hábito de fumar produce cambios microscópicos en los vasos sanguíneos; razón por la cual se asocia como un riesgo de padecer la contractura de Dupuytren. A esta contractura también se le asocia el consumo de alcohol.

Diabetes. Se registran datos que aquellos pacientes con Diabetes son propensos a padecer de esta enfermedad. **(Mayo Clinic Healthy Living, 2016)**

Cuando hablamos del vínculo que puede tener con demás enfermedades, se ha descrito en estudios la relación de la DM tipo I y esta enfermedad, pues se basa más en la edad de inicio de este tipo de diabetes y la génesis de la patología de Dupuytren.

Añadido a esta, presenta también la enfermedad de Peyronie (Fibromatosis de los cuerpos cavernosos del pene) que se conecta por la influencia que esta puede llegar a producir hasta de un 20% de las manos de los pacientes, o de manera retribuyente, que los pacientes con E.D pueden llegar a padecer en un 3% la enfermedad de Peyronie.

Sin embargo en patologías como la artritis reumatoidea y otras se ha encontrado una relación negativa.

(Wagner, (2012).)

Etiología

La etiología de la contractura de Dupuytren es aún desconocida. El origen traumático inicialmente postulado como causante ha ido cayendo en descrédito, debido a la ausencia de asociación con la mano dominante, con algún tipo de trabajo específico y la fuerte asociación familiar y genética descrita. Se consigue descubrir un componente hereditario en aproximadamente en hasta el 40% de los pacientes. Algunos lo han atribuido a un gen de herencia autosómico dominante, de penetrancia variable, donde el gen alterado se relaciona probablemente con la síntesis de colágeno.

Goyrand fue el primero que describió la asociación familiar ya en 1833. Además, la fuerte variabilidad en prevalencia según geografía es una fuerte evidencia de una susceptibilidad heredable. En muchos pedigrees la heredabilidad aparenta seguir un modelo autosómico dominante, descrito por Skoog y Stackebrandt ya en los años 30 y 40. Uno de los escasos estudios con mayor población se realizó en Edimburgo, por Ling, que mostró que la enfermedad estaba presente en los mayores de 60 años en 53% de los hombres y en 33% de las mujeres.

Estudios genéticos se han realizado en pacientes con ED, no encontrándose aún mutaciones genéticas que se relacionen directamente con la ED, pero sí se han descrito SNPs (*single nucleotide polymorphisms* o polimorfismos de nucleótido simple) que son alteraciones genéticas mínimas que aportan una mayor susceptibilidad a tener la ED. La mayoría de estos polimorfismos se localizan en genes de los cromosomas 6, 11 y 16 que codifican a proteínas en la vía de señalización Wnt.

Otros estudios han implicado el TGF- β 1 como gen de susceptibilidad. Sin embargo, estudios de la asociación entre los polimorfismos de nucleótidos de este gen con la incidencia de ED no han podido aclarar el asunto (Wagner, 2012).

Diagnóstico.

Se reconoce que es un cuadro diagnóstico tardío dado que en etapas iniciales se ve manifestado como simples depresiones pequeñas en la palmas o descritas como zonas con un cambio de pigmentación o fibrosas. En las siguientes etapas aparecen nódulos blandos asintomáticos asociados a veces con tenosinovitis estenosante; así mismo estos nódulos pueden aparecer en la cara dorsal de las articulaciones interfalángicas, asociándose a la enfermedad de Peyronie o

Ledderhose. Finalmente terminan apareciendo bridas o cordones que producen retracción progresiva de los dedos.

En el examen físico una de las pruebas utilizadas es la prueba de Hueston que es un test de apoyo de mano en la mesa. Esta se realiza apoyando la palma sobre una superficie plana dando como resultado que el paciente sea capaz de apoyar los dedos en dicha superficie. Se considera este test como positivo cuando no es posible apoyar todos los dedos extendidos y se queda evidente alguna contractura durante la flexión de los mismos. (Wagner, Román, & Vergara, 2012)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de la enfermedad de Dupuytren engloba una serie de anormalidades que causan cambios en la mano y que puede llevar a confusión sobre todo en sus primeros estadios. Estas pseudo contracturas de Dupuytren están causadas por cambios en las partes blandas que simulan la enfermedad de Dupuytren. Estos son: Hiperqueratosis palmar ocupacional, deformidades en flexión de los dedos en las manos espásticas de las parálisis cerebrales, quistes de inclusión, gangliones, tumores de células gigantes, formación de cálculos y depósitos, el sarcoma epiteloide, nódulos en la artritis reumatoide, etc. (Rhodius)

Dentro del diagnóstico diferencial se deben mencionar las contracturas dérmicas por quemaduras, contracturas aisladas de los dígitos por lesiones del aparato flexo-extensor y un cuadro llamado contractura no Dupuytren. Este último fue descrito por Anderson en 1891, y consiste en la contractura de las partes blandas profundas de la mano, que se da principalmente en razas aborígenes más que en razas blancas, no tiene historia familiar, no hay predilección por género, el compromiso de la palma es en línea con un solo dedo, pero sin comprometerlo, no hay contractura de las articulaciones digitales y la mayoría de las veces sólo aparece en respuesta a traumas o intervenciones quirúrgicas de la palma. Tiene una resolución espontánea en la mayoría de los casos, es de curso benigno y en contadas ocasiones requiere cirugía. (Pablo Wagner, 2012)

VALORACIÓN

Según un nuevo estudio realizado por (Calderón González, López Moya, Rodríguez Cerdeira, & Braña Tobío, 2003, p. 269) para la valoración clínica de esta enfermedad, se utiliza por lo general la clasificación Tubiana y Minchon, esta, además de dar precisión en cuanto a la localización respecta, también propone una serie de estadios según el grado de deformidad; para ello se divide a la mano en cinco zonas, cada una formada por el radio comprendido entre el dedo y la zona palmar correspondiente.

Según lo mencionado anteriormente por (Wagner et al., 2012, p. 1187) esta patología afecta principalmente a la región palmar distal en relación a los dedos anular y meñique, causando una flexión progresiva e irreversible de las articulaciones metacarpo – falángicas (MCF) e interfalángicas proximales (IFP).

Debido a esta condición para los últimos cuatro dedos, cada estadio corresponde a una progresión de 45° del total de las deformidades en cada dedo; estas se van a calcular según el déficit de extensión de cada una de las articulaciones MCF, IFP e IFD de cada radio.

Estadio 0: ausencia de lesión.

Estadio N: nódulo sin retracción.

Estadio I: ángulo de separación entre 45 ° y 30°.

Estadio II: ángulo de separación entre 30° y 15°

Estadio III: ángulo de separación inferior a 15°.

Las lesiones se distinguen entre: lesiones palmares, expresadas por la letra P, y lesiones digitales, representadas por la letra D; Así la evaluación final se expresa con la inicial mayúscula de la zona afectada seguido por el estadio. En casos avanzados la letra H se añade cuando la falange distal se encuentra hiperflexionada (Calderón González, López Moya, Rodríguez Cerdeira, & Braña Tobío, 2003, p. 269).

Tratamiento

- Inyección de corticoides (antes del desarrollo de contracturas)
- Cirugía en contracturas incapacitantes
- Inyección de colagenasa clostridial para ciertas contracturas

Según menciona (Steinberg, 2018) la inyección de una suspensión de corticoides que se aplicará dentro del nódulo puede aliviar dolor local y la **inflamación** en cuanto dicha inyección sea administrada antes que aparezcan las contracturas.

La cirugía está indicada si el paciente no puede colocar la mano plana sobre una mesa o si aparece una retracción importante en las articulaciones interfalángicas proximales. Las opciones quirúrgicas incluyen fasciotomía percutánea con aguja, la aplicación temporal de un fijador externo dinámico para contracturas de las articulaciones interfalángicas proximales, y fasciectomía palmar/digital abierta. Para la enfermedad grave con afectación múltiple de los dedos, la cirugía abierta con escisión de la fascia afectada es el mejor tratamiento.

La colagenasa inyectable puede revertir en particular algunas contracturas en la articulación metacarpofalángica. Las inyecciones de colagenasa y la fasciectomía quirúrgica producen mejoras similares en la articulación MCF, pero las inyecciones conducen a una recuperación más rápida con menos complicaciones. (Steinberg, 2018)

Además, (Ma, 2019) hace referencia que la radiación es otra opción de tratamiento y la cual por lo general se utiliza en casos de contractura leve en el cual el tejido no es tan grueso, la función que tiene la radioterapia en esta situación sería la de detener o frenar el engrosamiento de tejido.

(Badilla -Mora, 2004) En cuanto a las complicaciones el 20% de los pacientes operados las presentan. Cuanto más peligroso es el procedimiento, más probable es que ocurran complicaciones que lleguen a afectar al paciente y estas se llegan a clasificar en dos grupos de la siguiente manera: tempranas: hematoma, pérdida de piel, infección, daño en el nervio o la arteria digital, y **edema**; El otro grupo corresponde a las tardías: pérdida de la flexión o rigidez la más frecuente después de la escisión radical recurrencia y en cuanto a la distrofia simpática refleja que se define como un dolor difuso que se ubica usualmente en zonas más distales, aunque a veces se presenta en tronco o extremidades y se llega a relacionar a cambios inflamatorios, tróficos y vasomotores de la piel (Eva Buller Viqueira, 2016) y en cuanto a una de las dificultades antes mencionadas en lo que respecta a los pacientes operados esta distrofia es cinco veces más común en la mujer.

TRATAMIENTOS DE LA ENFERMEDAD DE DUPUYTREN

Fasciectomía: Consiste en la resección de la contractura fibrosa a nivel de los dedos o radios afectos. La técnica básica consiste en la incisión cutánea mediante distintas alternativas entre las que destacan la de Bruner (incisión de zigzag) y la de sKooog (incisión longitudinal con proyecciones laterales a 45° para la cobertura posterior). La disección se realiza habitualmente de proximal a distal localizando el paquete vasculo-nervioso y manteniéndolos separado a lo largo de la cirugía para evitar su lesión.

Fasciectomía segmentaria: Está basada en los trabajos de (McCash 1964), donde, a través de pequeños cortes en la piel, se disecciona la cuerda a proximal y distal con una resección parcial de la misma a través de estos cortes. La piel habitualmente no se satura dejándola abierta para un cierre por segunda intención, evitando de este modo las posibles retracciones cutáneas. Se estimula la movilización activa lo más pronto posible.

Fasciotomía: Está basada en técnicas mínimamente invasivas. Consiste en la sección de la cuerda creando un "puente" al estirar el dedo y crear un espacio donde no hay cuerda. La técnica descrita como quirúrgica se basa habitualmente en la realización de pequeñas incisiones en los pliegues y la sección a bisturí de la cuerda dejando la piel de la palma de la mano sin cierre para que realice una cura por segunda intención. (SanJuan Cerveró, 2018)

Técnica Quirúrgica Ecoguiada de la Enfermedad de Dupuytren

El tratamiento con cirugía ecoguiada invasiva de la enfermedad de Dupuytren consiste en cortar las bridas bajo visión directa con el ecógrafo, realizando una incisión de 1 mm y a su vez usando un bisturí especial o el bisel de una aguja. Cabe recalcar que con el uso del ecógrafo evitamos dañar los nervios, el tendón y los vasos.

A diferencia de la colagenasa el resultado es inmediato, se estira el dedo al instante. Se puede hacer con anestesia local y sin isquemia (sin dejar la mano sin riego).

En los casos más graves, para evitar complicaciones de la piel, se puede hacer en 2 o 3 etapas, todas ellas ambulatorias, complementándolas con fisioterapia.

Con la técnica ecoguiada de la cirugía de la enfermedad de Dupuytren, la rehabilitación se inicia a los dos días de la intervención. No tenemos que esperar a que cicatrice la incisión de la piel porque prácticamente no existe, por lo que se podrá trabajar de forma inmediata la fascia palmar y sus estructuras adyacentes, evitando la fibrosis y adherencias de la fascia palmar, facilitando que cicatrice, sin nuevas retracciones. (Villanueva, A, 2018)

Complicaciones del tratamiento quirúrgico

El 20% de los pacientes operados presentan complicaciones, cuanto más radical es el procedimiento, más probable es que ocurran complicaciones. Se clasifican en dos grupos:

Tempranas: hematoma, pérdida de piel, infección, daño del nervio o la arteria digital y edema.

Tardías: pérdida de la flexión o rigidez (PRUDENCIO VELÁSQUEZ, 2017)

TIPOS DE TRATAMIENTOS NO QUIRÚRGICOS UTILIZADOS EN EXPERIMENTACIÓN.

El tratamiento no quirúrgico se usa sobre todo en casos leves, no progresivos ni limitantes en funcionalidad. En Europa, por ejemplo se han realizado varios tratamientos con radioterapia para combatir esta enfermedad, lo que ha dado resultados netamente positivos donde ha existido una buena respuesta ante este tratamiento, ya que, ha logrado retardar y enlentecer la progresión de la misma. Otro método utilizado a lo largo del tiempo ha sido el de las inyecciones de corticosteroides, dimetilsulfóxido, vitamina A, vitamina E y el interferón gamma que no han dado resultados consistentes sobre el mejoramiento de la contractura de Dupuytren. Sin embargo, experimentos con inyecciones de colagenasas, específicamente de Clostridium histolyticum, si han dado buenos resultados. (Wagner, 2012).

Describiendo cada uno de los mencionados, sus utilidades pueden ser las siguientes para el tratamiento conservador de Dupuytren:

Férulas prefabricadas: se usa de 1-2 semanas por 8 horas en el día y 8 horas en la noche, luego 3-4 semanas solo en la noche; mitiga el síndrome en fases precoces y son efectivas en un 80%.

Vitamina B6 ayuda en las neuropatías carenciales por déficit de piridoxina

AINES: alivian los síntomas

Corticosteroides: indicada en casos de no mejoría con el reposo o rehabilitación, luego de meses los pacientes vuelven por infiltraciones extras, que deben tener adicional lidocaína sin epinefrina y obviamente el corticoide.

Rehabilitación: en etapas subagudas o crónicas la termoterapia, ultrasonido y láser, luego se debe fortalecer los músculos de la muñeca. (PRUDENCIO VELÁSQUEZ, 2017)

Inyecciones de colagenasa

Pero ¿Qué son las inyecciones de colagenasa? ¿En qué consisten? Este tipo de tratamiento con las inyecciones de colagenasa consisten en suministrar el medicamento directamente en la cuerda pretendinea, pudiendo ser utilizado para la contractura en flexión de la articulación metacarpofalángica como para la articulación interfalángica proximal, pero se puede utilizar en las contracturas de cualquier grado, sin embargo, hay una mejor respuesta en las articulaciones MTCF que en las IFP y mientras mayor sea la contractura inicial de la articulación, peor es la respuesta a la inyección como la mayoría de tratamientos este posee sus efectos secundarios podrían ir desde edema, prurito, dolor en sitio de punción, adenopatía axilar palpable dolorosa, inflamación local, entre otros, ocurren en 97% de los pacientes cediendo completamente a la semana post punción. (Wagner, 2012)

Efectividad del tratamiento de la enfermedad de Dupuytren mediante fasciotomía enzimática con colagenasa.

Al realizar un estudio del tratamiento no quirúrgico basado en fasciotomía con colagenasa en una población de 156 personas, en donde dichos individuos padecían de contractura de Dupuytren de la articulación metacarpofalángica (MCF) o de las articulaciones interfalángicas proximales (IFP) se obtuvo como resultado que: en la MCF provoca una ausencia completa de déficit de extensión y que dicha corrección se mantiene o tiene una mínima pérdida con el tiempo, mientras que en la IFP se obtuvieron resultados negativos debido que a pesar del tratamiento las medidas en grados fue en aumento, dicho comportamiento también ocurrió en los pacientes con afección en ambas articulaciones.

Los pacientes que se sometieron al tratamiento con colagenasa tuvieron efectos secundarios del tratamiento como: confusión local en distintas intensidades, sin embargo, no precisaban de tratamiento. Además, 20 de los pacientes tuvieron laceración cutánea que se cicatrizó completamente en máximo 3 semanas.

(A. García Olea, 2014)

Fasciotomía con aguja percutánea versus tratamiento con colagenasa para la contractura de Dupuytren.

La fasciotomía con aguja percutánea (PNF) es una técnica percutánea en la cual el cordón Dupuytren se divide mecánicamente mediante perforaciones repetidas con una aguja, un método que se ha refinado desde el siglo XIX.

La colagenasa inyectable de Clostridium histolyticum (CCH) para la división enzimática del cordón Dupuytren se introdujo en 2009 y fue aprobada por la Administración de Drogas y Alimentos de los Estados Unidos (Xiaflex) y por la Agencia Europea de Medicamentos (Xiapex) en 2011. Ambos métodos interrumpen el Dupuytren cordón, lo que resulta en la extensión posterior del dedo afectado, y los pacientes requieren de manera considerable un poco menos de rehabilitación.

Gracias a un artículo publicado en The Journal of Bone and Joint Surgery se pudo conocer que no existe ninguna ventaja del tratamiento con CCH en comparación con PNF en términos de resultados clínicos. (Strömberg, Ibsen Sørensen, & Fridén, 2018)

TRATAMIENTO NO QUIRÚRGICO DE LA CONTRACTURA DE DUPUYTREN CON COLAGENASA DE CLOSTRIDIUM HISTOLITICUM

En la actualidad con el avance de la ciencia ha proporcionado un conocimiento más profundo de los procesos biológicos de la enfermedad de Dupuytren siendo su cirugía su tratamiento de elección. Sin embargo, en el año 2009 Lawrence C. Hurst y Marie A. Badalamente tuvieron un gran interés en un tratamiento no específicamente quirúrgico en donde se trataba de una inyección de la enzima colagenasa de Clostridium histolyticum que ocasiona lisis y ruptura de las cuerdas de retracción. La colagenasa clase I inicia la hidrólisis del colágeno en los extremos amino y carboxilo de los dominios de la triple hélice y genera fragmentos proteolíticos grandes. Sin embargo, la colagenasa clase II se sitúa en el interior de la molécula de colágeno y genera fragmentos de colágeno más pequeños. Juntas llevan a cabo una rotura enzimática de la cuerda.

Esta enzima se inyecta en la cuerda y al día siguiente se manipula la articulación tratada mediante una extensión lo que provoca que la cuerda se rompe y así reduce la contractura de la articulación metacarpofalángica

El 2 de febrero del 2010, la Food and Drug Administration (FDA) en EE.UU., aprobó la Colagenasa de Clostridium histolyticum, con la marca comercial de Xiaflex® en ese país. La Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS) y la European Medicines Agency, aprobaron formalmente el 28 de febrero del 2011 la Colagenasa de Clostridium histolyticum bajo la marca comercial Xiapex®, indicada para el tratamiento de la contractura de Dupuytren en pacientes adultos que presenten cuerda palpable. (Mármol-Soler, 2013)

CONTRACTURA DE DUPUYTREN EN LAS MUJERES

El pronóstico de la enfermedad de Dupuytren tendra peor resultado en mujeres que en hombres, debido a un efecto postmenopausico. Se necesitan otros estudios para alcanzar el vínculo entre la testosterona y la historia clínica de la enfermedad en las mujeres.(Ferry, Larrese, Pauchot, Tropet; 2013)

(Stahl,2008) dice que se necesitan más investigaciones para evaluar el papel potencial de los andrógenos en la patogénesis de la enfermedad de Dupuytren y un posible papel protector de las hormonas estrogénicas para que así no sea tan severa en las mujeres debido al deficit de estas , lo que hace que la contractura de Dupuytren sea una afección posmenopáusica.

Contractura de Dupuytren en niños:

La enfermedad de Dupuytren es una entidad que generalmente tiene lugar en la edad adulta. No obstante, Dupuytren reportó un caso en un niño de 6 años. Ésta es una entidad rara en los niños cuya incidencia aumenta con la edad. Según el amplio estudio de McFarlane, la edad media de comienzo es de unos 49 años y la de intervención quirúrgica a los 58 años. Dicho autor concluye que la enfermedad es extremadamente rara en individuos menores de 16 años. En nuestro medio(Madrid-España), la prevalencia es del 9,9% en pacientes de 45–54 años y llega a un 25,5% en mayores de 75. Aunque son muy pocas las publicaciones que hacen mención a casos de enfermedad de Dupuytren en la infancia, pudimos redactar un caso que se presentó en nuestras instalaciones. El examen de una niña de 12 años reveló una tumoración indurada palmar en el carpo derecho, la familia atribuía la lesión a un traumatismo previo. Tras procederse a la biopsia incisión, se trataba de una proliferación tumoral, de estirpe mesenquimal, constituida por nódulos paucicelulares que contenían fibroblastos fusiformes sin atipia, dispuestos en un estroma densamente colagenizado y esclerosado. En el estudio anatomopatológico se concluyó que se trataba de un caso de enfermedad de Dupuytren. En vista de dichos resultados se procedió a la escisión de dicha lesión, confirmándose el diagnóstico anterior por un nuevo estudio anatomopatológico. No hubo ningún signo de recurrencia 13 meses después de la cirugía. (Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, 2007)

REHABILITACIÓN

El tratamiento de fisioterapia depende del tipo de cirugía realizado. Si el procedimiento elegido es una fasciotomía, sin complicaciones, la rehabilitación incluye la construcción de una férula para mantener la extensión conseguida en la cirugía, se realizarán de igual manera una serie de estiramientos y movilizaciones de tejidos blandos, así como movilizaciones articulares y proporcionar un programa de ejercicios en casa para ganar el máximo rango de movimiento. Procedimientos quirúrgicos más complejos con complicaciones asociadas pueden requerir tratamiento de fisioterapia durante varias semanas. El tiempo necesario para recuperarse es variable. La recuperación implica intentar conseguir el rango de movimiento completo.

Debe elevarse el miembro durante las primeras 48 horas, para evitar **edema**, rigidez y distrofia simpática refleja. Durante los 2 primeros días se eleva la mano y se realiza un vendaje voluminoso compresivo, con o sin una férula, para mantener la mano en posición funcional. A partir del segundo día y hasta la segunda semana, se aplica un vendaje liviano, con estimulación y movilización precoz de los dedos. Se debe tomar en cuenta:

- Control de **Edema**
- Tratamiento de la cicatriz
- Ejercicios funcionales
- Ejercicios propioceptivos y texturas
- La integración sensorial (Fanghanel, 2014)

El tratamiento con férula

Es uno de los componentes principales en el programa de rehabilitación para la mayoría de los pacientes tras la cirugía de Enfermedad Dupuytren. Su objetivo es mantener la extensión lograda en la operación contra la fuerza de oposición de la herida durante el proceso de cicatrización. Suele realizarse de material termoplástico con tiras de velcro para sujetarla a la mano y mantener los dedos en extensión. Se debe revisar regularmente, ya que modificaciones de volumen o deformación pueden hacer que la posición de la férula no sea la adecuada. Existen diferentes formas de colocación de la férula a las que hacen referencia distintos autores: algunos recomiendan colocarla en la cara dorsal de la mano, proporcionando inicialmente una ligera flexión de la articulación Metacarpofalángica con extensión de la articulación Interfalángicas proximal. Según otros autores, en la cara dorsal del antebrazo con la muñeca ligeramente flexionada para disminuir la tensión de los tendones flexores y de la piel de la palma; y los dedos y el pulgar, si es necesario, en extensión completa. También se hace referencia a colocar la férula en la zona palmar, con 30° de extensión de muñeca, flexión de la articulación Metacarpofalángica de 30° y las articulaciones Interfalángicas tan extendidas como sea posible. La férula se puede colocar el 2 o 3 día postoperatorio. El tiempo de utilización depende del procedimiento quirúrgico y de la tendencia del paciente a perder el movimiento. Inicialmente debería utilizarse durante todo el tiempo y quitarse sólo para curar la herida y realizar los ejercicios. Pérez Manzanero, M. ^ªA. (2003).

Cinesiterapia

A pesar de que el objetivo de la férula es conservar la extensión, se recomienda asociarla con un programa de ejercicios activos y pasivos para prevenir la inflexibilidad y mantener la amplitud de movimiento completo. En general, la rehabilitación postoperatoria debe comenzar inmediatamente a la fase inicial inflamatoria, cuando la herida puede soportar el movimiento activo sin aumentar la **inflamación**. Al usarse injerto de piel, la reanudación del movimiento puede postergarse, hasta que el injerto lo tolere.

El programa inaugural de ejercicios más recomendado consiste en flexión y extensión pasiva y activa suave de todas las articulaciones de los dedos. Deben realizarse sin excesiva tensión en la herida, aseverando que las suturas de la piel no se rompan y sin incitar un aumento de la respuesta inflamatoria o la eclosión de la herida. El programa debería realizarse durante periodos cortos de tiempo, con 10 o 15 repeticiones de cada ejercicio, 5 o 6 veces por día. Los ejercicios que se pueden realizar son:

1. Cerrar la mano (todas las articulaciones se cogen simultáneamente en un puño).
2. Flexión y extensión de las articulaciones IFP e IFD, con extensión de las articulaciones MCF de todos los dedos.
3. Flexión y extensión de las articulaciones MCF, con las articulaciones IFP e IFD en extensión.
4. Fijando la primera falange, realizar flexión y extensión de las articulaciones IFP e IFD, con cada dedo.
5. Fijando la segunda falange, realizar flexión y extensión de la IFD, con cada dedo.
6. Abducción y aducción de todos los dedos.
7. Pinza digital terminal de todos los dedos. El programa progresa según la tolerancia del paciente.

Los ejercicios que se hagan en los domicilio, deben ser simples y fáciles de recordar. Por tanto, se insistirá en patrones completos de movimiento de flexo-extensión de todos los dedos, incluso del pulgar y también de la muñeca, si existe restricción del movimiento. Cuando la herida ha cicatrizado, se pueden añadir ejercicios de estiramiento pasivo y un programa de fortalecimiento gradual (ejercicios resistidos de flexores y extensores de dedos). También se deben estimular actividades funcionales, especialmente ejercicios de prensión, que además del fortalecimiento permitan la desensibilización de la zona. (M.^ªA, 2003)

Tratamiento del **edema**

En la contractura de Dupuytren el **edema** también resulta un problema si no es resuelto a tiempo, éste puede conducir a fibrosis periarticular y contractura permanente.

Se recomienda en estos casos la elevación del miembro y la realización de ejercicios activos para ayudar a prevenirlo. Si el **edema** persiste se pueden utilizar vendajes compresivos, tales como el Coban Self-Adherent Wrap, masaje o guantes de compresión.

Tratamiento de la cicatriz

A lo largo de la cicatriz pueden aparecer adherencias que provoquen dolor y pérdida de extensión. Por ello, se suele recomendar el tratamiento de la cicatriz con técnicas de masaje que se deben enseñar al paciente para que las realice en el domicilio dos o tres veces al día. También se puede utilizar una férula palmar que lleva una masilla de silicona, cuyo objetivo es hacer presión sobre la cicatriz, permitiendo que ésta madure y se ablande.

Modalidades de calor, frío y aplicación de ultrasonido pueden utilizarse previamente al ejercicio para suavizar la cicatriz adherida. Si persiste la contractura en flexión se puede realizar estiramiento pasivo durante su aplicación. M.^aA. PÉREZ MANZANERO^a, M. PAVÓN DE PAZ^b y P. ROLDÁN LAGUARTA. (2003)

Epidemiología

En relación con la prevalencia de esta enfermedad, destaca que es un cuadro que sucede en toda la población, pero en diferente proporción y frecuencia dependiendo de la carga genética y de las comorbilidades del paciente. La incidencia de esta patología aparece mayor en los países del norte de Europa y emigrantes provenientes de esas zonas; mientras que es rara en países africanos y Asia oriental. La prevalencia reportada en otros países es de 1,7 a 2% en varones adultos mayores de 50 años en la población general, siendo de 3-6% en adultos caucásicos. En Escocia, Noruega e Islandia se ha reportado una incidencia de hasta 40% en ciertas comunidades, mientras que su presencia en poblaciones de raza negra y de Asia oriental es de escasa ocurrencia. Es siete a diez veces más frecuente en hombres que en mujeres. Para esto aún no hay explicación, sin embargo, los miofibroblastos en la ED tienen una mayor expresión de receptores para andrógenos que los fibroblastos en sujetos sanos, lo que podría explicar en parte la predominancia en el género masculino. Cuando se presenta en mujeres la ED es de más rápida progresión que en hombres, hecho no aclarado en la literatura. Se presenta en forma bilateral hasta en 70% de los casos siendo de predominancia en la mano derecha (60 %) . En los hombres la edad de presentación media es habitualmente una década antes que la edad presentación media en mujeres

(Pablo Wagner, 2012)

Relación con otras enfermedades

Peyronie

La enfermedad de Peyronie es una afección benigna adquirida sin secuelas sistémicas conocidas con síntomas de presentación que incluyen la presencia de una placa o induración del eje del pene, deformación del pene durante la erección, disfunción eréctil y dolor en el pene. La enfermedad de Peyronie se presenta en 16% a 20% de los hombres con contracturas de Dupuytren, una enfermedad heredada de forma autosómica dominante, una anomalía fibrogénica. (Mark Jalkut, 2003)

Ledderhose (EL)

Descrita por primera vez en 1897, la enfermedad de Ledderhose (EL) o fibrosis plantar se caracteriza por una hiperproliferación benigna de fibroblastos y colágeno a nivel de la aponeurosis plantar, de crecimiento lento. Es el equivalente a la enfermedad de Dupuytren (ED), pero en la zona plantar. (Viqueira, 2013)

CUIDADOS POSTOPERATORIOS

Debe elevarse el miembro durante las primeras 48 horas, para evitar **edema**, rigidez y distrofia simpática refleja.

Durante los 2 primeros días se eleva la mano y se realiza un vendaje voluminoso compresivo, con o sin una férula, para mantener la mano en posición funcional.

A partir del segundo día y hasta la segunda semana, se aplica un vendaje liviano, con estimulación y movilización precoz de los dedos. (Jorge Badilla, 2004)

PAUTA DE MANEJO Y DERIVACIÓN

Una vez que se ha realizado el diagnóstico, se debe evaluar la velocidad de progresión, el grado de contractura articular y de déficit funcional que tiene el paciente. En caso de ser una enfermedad de lenta progresión (sin cambios en últimos 5 años), con prueba de Hueston (-) y que no produce un déficit funcional importante para el paciente, es planteable la observación clínica con control anual. En caso de ser un cuadro de más rápida progresión, test de Hueston (+) y que produce un déficit funcional al paciente, se debe derivar al especialista. Este decidirá en conjunto con el paciente el tratamiento a seguir, que probablemente será quirúrgico (fasciectomía parcial). (Pablo Wagner, 2012)

Utilización de implantes de silicona en la contractura de Dupuytren.

En el tratamiento de la enfermedad de Dupuytren y concretamente en la afectación palmar de la misma, es donde hemos introducido una novedad que no está referida en la literatura médica mundial. Esta intervención se efectúa normalmente con una de las siguientes técnicas anestésicas: anestesia endovenosa, bloqueo nervioso del plexo axilar, anestesia general, que posibilitan la utilización de isquemia de la extremidad mediante manguito neumático.

La técnica quirúrgica consiste en efectuar las incisiones que se consideren necesarias a nivel palmar, utilizando preferentemente los pliegues palmares. Seguidamente pasamos a colocar nuestro implante, que consiste en un tubo hueco de silicona, la utilización de dichos implantes se ha realizado únicamente en pacientes que no hayan manifestado o referido hipersensibilidad previa a polímeros de silicona.

La colocación se hace de forma que interrumpa la continuidad de la aponeurosis palmar; asimismo, no debe coincidir de manera perpendicular a la incisión efectuada para evitar un posible decúbito y extrusión del implante, y debe quedar cubierto y protegido por el tejido dermograso palmar.

Opcionalmente, en el caso de que debamos efectuar más de una incisión palmar, es imprescindible que la incisión en la cual se aloje y guarde el implante permanezca perfectamente suturada, pudiendo quedar las otras incisiones abiertas.

(Ballesta Alcaraz, 2006)

TGF-β y la contractura de Dupuytren.

Varias investigaciones vinculan a la proteína TGF-β (**factor de crecimiento transformante beta**) a la contractura de Dupuytren, TGF-β es un agente fibrinogeno muy importante el cual estimula la quimiotaxis hacia los fibroblastos y aumenta la expresión de colágeno, además disminuye la actividad de las proteasas e interviene en actividades inhibitoras de proteasas, como resultado provoca una disminución de la degradación del colágeno. Partiendo de lo mencionado la universidad de Manchester, Inglaterra realizó un estudio en el cual, se investigó la asociación de cuatro polimorfismos comunes de un solo nucleótido en TGF-1 con el riesgo de desarrollar la enfermedad de Dupuytren, examinaron muestras de ADN de 135 pacientes con enfermedad de Dupuytren y 200 sujetos de control, los resultados no mostraron una diferencia significativa entre los genes de los pacientes y los sujetos de control.

Esto sugiere que los **polimorfismos comunes** de TGF-1 no están asociados con un riesgo de desarrollar la enfermedad de Dupuytren, cabe mencionar que esto debe ser tomado con precaución ya que la falta de asociación solo se demostró en pacientes con polimorfismos comunes conocidos de TGF-1.

(A. Bayat, J. S. Watson; TGF-1 Polymorphisms and Dupuytren's disease. Journal Bone Joint Surg. 2002)

Injerto de Piel de Espesor Total en Recurrencia de Dupuytren

Se realizó un estudio de cohorte en pacientes con recurrencia de Enfermedad de Dupuytren tratados con injerto de espesor total de piel posterior a la dermofasciectomía. Se incluyeron 22 dedos de 19 pacientes con edad promedio de 64,7 años. (Montes-Pérez, R. A., Del Cerro-Gutiérrez, M., & García-Lira, F., 2019)

Procedimiento: Todos los procedimientos fueron realizados por el mismo cirujano (MDCG). Se realizó bloqueo del plexobraquial con la extremidad en abducción y supinación. Posterior a la colocación de la isquemia en el brazo, se realizó una incisión que incluyó todo el tejido patológico. En la zona afectada, se identificaron y aislaron los paquetes neuro-vasculares, y se procedió a la dermofasciectomía.

Se creó un área de forma rectangular o cuadrada en función de la cantidad de tejido afectado, que permitió la medición del injerto requerido. El injerto, se extrajo en forma elíptica y la zona donante se suturó de manera directa; a continuación, se desgrasó y se colocó sobre la zona receptora con el tamaño suficiente para cubrirla por completo, realizando sobre el mismo, pequeñas perforaciones para permitir el drenaje del hematoma. Posteriormente, se aplicó un apósito con gasas para mantener la compresión sobre el lecho donde se colocó el injerto. Por último, se utilizó una férula en extensión completa de los dedos para inmovilizar la mano durante dos semanas. El apósito que cubrió el injerto se vigiló periódicamente en consulta y se hidrató continuamente hasta retirarlo. (Montes-Pérez, R. A., Del Cerro-Gutiérrez, M., & García-Lira, F., 2019)

Resultados: Dos semanas después de la intervención; el paciente inició la movilidad completa, a tolerancia, de la mano y continuó, semanalmente, con vigilancia de la evolución del injerto, retiro progresivo de todas las suturas y movilidad. Diez de 19 pacientes, están muy satisfechos con la apariencia del injerto y funcionalidad. Las complicaciones más frecuentes fueron alteraciones sensitivas (Montes-Pérez, R. A., Del Cerro-Gutiérrez, M., & García-Lira, F., 2019)