



Enfermedad de Dupuytren

J. Laulan, E. Marteau, G. Bacle

La enfermedad de Dupuytren es una afección fibroproliferativa cuya etiología exacta se desconoce. Se produce hacia los 60 años y se expresa esencialmente en varones. Su prevalencia es elevada en poblaciones originarias del norte de Europa y sus descendientes. Comienza por formaciones nodulares y puede causar un engrosamiento y una retracción de las estructuras fibrosas palmares fisiológicas, con constitución de bridas fibrosas que provocan una flexión progresiva e irreductible de las articulaciones digitales. Su fisiopatología es multifactorial y en ella intervienen factores genéticos, ambientales y generales. La enfermedad evoluciona en tres fases: proliferativa (caracterizada por la proliferación de fibroblastos y la presencia de colágeno inmaduro), involutiva (con orientación de los miofibroblastos y del colágeno según las líneas de tensión) y residual (con pocas células y un colágeno maduro de orientación uniforme). Dado que no existe un tratamiento etiológico, el tratamiento es únicamente sintomático. Debido a su carácter poco invasivo, a su tasa baja de complicaciones y a una recuperación funcional rápida, la fasciotomía percutánea con aguja debe proponerse como primera elección. Es menos eficaz sobre la interfalángica proximal (IFP) que sobre la metacarpofalángica, tanto sobre la corrección como sobre la recidiva del flexo, en particular en individuos jóvenes. La cirugía es el tratamiento de referencia, porque es el que más retarda una posible recidiva, pero a costa de una tasa elevada de complicaciones y de un postoperatorio prolongado. La fasciectomía es el procedimiento terapéutico que más se realiza en la actualidad. El objetivo es realizar una resección lo más completa posible de los tejidos patológicos, obtener una corrección completa de la retracción, a costa de una artrólisis de la IFP si es preciso, y suprimir cualquier tensión cutánea. A pesar de las recidivas y las extensiones de la enfermedad, la mayoría de los pacientes conserva un beneficio funcional después de más de 10 años.

© 2017 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Enfermedad de Dupuytren; Fibromatosis; Fasciotomía; Fasciectomía; Palma abierta.

Plan

■ Introducción	1
■ Epidemiología y factores de riesgo	2
■ Fisiopatología	2
Mecanismos celulares y bioquímicos	2
Factores desencadenantes	2
■ Anatomía normal y patológica de las estructuras fibrosas palmodigitales	3
Anatomía normal	3
Anatomía patológica	5
■ Manifestaciones clínicas y clasificación	5
Al principio de la enfermedad	6
Evolución	6
Otros datos clínicos	6
Clasificación de Tubiana	6
Otras manifestaciones de la diátesis	7
■ Factores pronósticos	7
Antecedentes familiares	7
Edad de inicio	7
Sexo	8
Topografía de la afectación	8
Otros	8

■ Diagnóstico diferencial	8
Fibrosis postraumáticas	8
Formaciones nodulares	8
Seudobridas	8
Flexo articular	8
■ Métodos terapéuticos	8
No quirúrgicos	8
Cirugía	9
■ Recidivas y tratamientos	11
En función del procedimiento realizado sobre los tejidos patológicos	11
En función de los procedimientos cutáneos	11
Cirugía de las recidivas	12
■ Técnica preferida de los autores	12
■ Indicaciones terapéuticas	13
■ Conclusión	14

■ Introducción

La enfermedad de Dupuytren (ED) es una afección fibroproliferativa cuya etiología exacta se desconoce y en la que

se produce un proceso inflamatorio crónico [1]. La etiopatogenia de la enfermedad sería multifactorial, con una fuerte predisposición genética.

Esta fibromatosis afecta a las fascias palmares y digitales fisiológicas (tejidos aponeuróticos subcutáneos y profundos) y puede causar una retracción en flexión permanente e irreductible de los dedos. Por tanto, puede tener una repercusión funcional, e incluso psicosocial, importante.

Se trata de una afección benigna, aunque crónica, y es incurable [2]; a pesar de un mejor conocimiento de sus aspectos biomoleculares, el tratamiento es simplemente sintomático. En las últimas décadas, se han desarrollado nuevas estrategias terapéuticas, pero la cirugía es el tratamiento de referencia [3]. El riesgo evolutivo principal corresponde a las recidivas y a la extensión de la enfermedad, que dependen esencialmente de la actividad de la diátesis [4].



■ Epidemiología y factores de riesgo

El promedio de edad al inicio es de 60 años y su incidencia aumenta con la edad. La enfermedad se manifiesta en la mayoría de los casos en varones, con una proporción varones/mujeres de 6/1 (3,5-9/1). La prevalencia de la enfermedad en la población general se ha estimado entre un 0,2-0,6% y un 32-56%. En Francia, estaría próxima al 9%. Afecta sobre todo a poblaciones originarias del norte de Europa y sus descendientes. Por tanto, en Islandia, el 40% de los varones mayores de 70 años presentan la enfermedad y en Reino Unido, se observa en el 20% de los individuos mayores de 65 años [5-7].

Por tanto, existe un fuerte componente genético, cuyo modo de transmisión sería, al menos en parte, autosómico dominante con penetrancia variable. El componente hereditario sería del orden del 80% en la predisposición de la población a desarrollar la enfermedad [8]. Se han descubierto muchos genes que podrían estar implicados en la susceptibilidad a la enfermedad [1, 7, 9]. Sin embargo, no se ha encontrado ningún gen que sea responsable de la enfermedad de forma individual. Por tanto, es probable que la ED tenga un origen multifactorial en el que intervienen múltiples factores genéticos asociados a factores ambientales y generales [9].

Los otros factores de riesgo implicados clásicamente son la diabetes, el tabaco, el consumo de alcohol, la epilepsia (y/o ciertos anticomiciales) y algunas actividades profesionales [6, 10-14]. La relación entre diabetes y ED se observa en la mayoría de los estudios y la diabetes parece un factor de riesgo importante de desarrollar la enfermedad. Los resultados de los estudios sobre la epilepsia son más discordantes, en algunos se observa una relación y en otros no. El tabaco parece ser un factor de riesgo probable, en particular en caso de trastornos vasculares asociados. El papel del alcohol es más controvertido debido a su asociación frecuente con el tabaco, pero es posible. En cualquier caso, estos resultados deben considerarse con prudencia y un gran estudio retrospectivo sobre casi 3.000 manos operadas no ha demostrado una relación evidente con la diabetes, la epilepsia o el alcohol [14].

El papel de los factores profesionales (trabajo manual) y de los traumatismos también es motivo de controversia [5, 11, 15, 16]. En algunos estudios no se encuentra una relación. Sin embargo, parece que una actividad manual intensa y sostenida, así como una exposición profesional a las vibraciones podrían favorecer la aparición de una ED o, al menos, su desarrollo más precoz.

Se pueden observar reacciones fibrosas palmares después de un traumatismo único o de una intervención quirúrgica. Sin embargo, suelen afectar a un único radio con poca o ninguna retracción. No son evolutivas y pueden incluso regresar en parte. La asociación con la diabetes

es frecuente, no existe un contexto familiar ni otros elementos de la diátesis y probablemente se trate de una entidad diferente de la ED [17, 18].

■ Fisiopatología

Mecanismos celulares y bioquímicos

El punto de partida de la ED se localiza en los tejidos palmares subcutáneos. Según algunos autores, se trataría del propio tejido celuloadiposo, con una extensión secundaria a las estructuras fibrosas [4]. Según otros, se trataría de entrada de las estructuras fibrosas sagitales subcutáneas (bandas verticales de Grapow), con una difusión hacia las estructuras longitudinales [19, 20].

La ED puede asemejarse a una respuesta cicatricial exagerada con alteraciones bioquímicas e histológicas similares a las de los estadios activos de la cicatrización fibrosa. Se caracteriza por la presencia de masas nodulares de la palma, ricas en células, con presencia de miofibroblastos y de células inflamatorias que producen factores de crecimiento y citocinas que regulan la migración, la proliferación y la retracción de los miofibroblastos. El nódulo, en el sentido histológico del término, es la lesión inicial de la ED [15].

Varias citocinas, denominadas fibrógenas, y factores de crecimiento intervienen en la patogenia de la enfermedad, que podría deberse a una expresión anormal de los propios factores de crecimiento [3]. En un estudio genético reciente, se ha demostrado un papel importante de la expresión de los genes que intervienen en la matriz extracelular, el control de la fibrosis y la remodelación tisular [21].

El papel patógeno del miofibroblasto se identificó en la década de 1970 [3, 22]. Tiene características tanto de un fibroblasto como de una célula muscular lisa y sería el responsable de la retracción de las fascias afectadas por la enfermedad [22]. Sintetiza activamente colágeno de tipo III, responsable de las bridas típicas de la enfermedad.

Dependiendo del grado relativo de celularidad y de fibrosis, se observan diferentes estadios de la enfermedad [23, 24]. Los miofibroblastos están presentes esencialmente en los nódulos, incluidos los asociados a las bridas. Su densidad disminuye con la evolución y las bridas menos ricas en células son las que se asocian a una retracción importante. Mientras que en la fascia normal hay poco o nada de colágeno de tipo III (inmaduro), en el estadio inicial de la enfermedad se observa un aumento de la proporción de colágeno tipo III/tipo I, asociado al incremento de densidad de fibroblastos del tejido de Dupuytren. Esta proporción disminuye posteriormente con la progresión de la enfermedad.

Luck, en 1959 [15], describió tres estadios evolutivos de los tejidos patológicos relacionados con los estadios clínicos de la enfermedad; sus trabajos fueron completados por Lam et al [23] mediante el análisis del colágeno (Fig. 1):

- un estadio proliferativo, caracterizado por una proliferación celular (fibroblastos); las fibrillas de colágeno inmaduro (tipo III) se disponen sin orientación definida alrededor de los focos de células;
- un estadio de involución, o imbricado, en el que los miofibroblastos se orientan según las líneas de tensión y, entre las células, el colágeno muestra un inicio de alineamiento;
- y un estadio residual, con bridas fibrosas constituidas por tejido colágeno poco celular (fibrocitos), con una orientación uniforme de aspecto casi tendinoso constituido por colágeno maduro de tipo I.

Factores desencadenantes

El mecanismo patógeno responsable del proceso cicatricial aberrante que caracteriza la ED se desconoce. Se han propuesto varias teorías.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8798045>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8798045>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)