

# Enfermedad de Dupuytren en una niña de 12 años\*

R. Fernández-García, J. Enríquez de Salamanca Celada, C. Casado Sánchez, R. Calderón Nájera, I. Laloumet, MD. Vélez Velázquez

*Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.*

**RESUMEN:** El examen de una niña de 12 años reveló una tumoración indurada palmar en el carpo derecho. Tras procederse a la biopsia incisional y al 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.

La enfermedad de Dupuytren es una entidad muy rara en los niños cuya incidencia aumenta con la edad, siendo extremadamente rara en individuos menores de 16 años.

Son muy pocas las publicaciones que hacen mención a casos de enfermedad de Dupuytren en la infancia. Nosotros publicamos un caso confirmado histológicamente de enfermedad de Dupuytren.

**PALABRAS CLAVE:** Enfermedad de Dupuytren; Congénita; Niñez.

## DUPUYTREN'S DISEASE IN A 12-YEARS-OLD CHILD

**ABSTRACT:** A 12-year-old child presented an indurate tumour in the volar aspect of her carpus. After proceeding to incisional biopsy and histological examination, it was concluded that it was a case of Dupuytren's disease. In view of these results, we proceeded to excise this lesion, confirming the previous diagnosis after a new histological examination. There was no sign of recurrence 13 months after surgery in this case of Dupuytren disease in a child.

Dupuytren's disease is a very rare entity in childhood, whose incidence increases with age. It is not usually observed in patients younger than 16 years. There are few papers mentioning cases of Dupuytren's disease in childhood. We report a case, histologically confirmed, of Dupuytren's disease in childhood.

**KEY WORDS:** Dupuytren's Disease; Congenital; Childhood.

## INTRODUCCIÓN

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<sup>(1)</sup>. Ésta es una entidad rara en los niños cuya incidencia aumenta con la edad<sup>(2)</sup>.

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<sup>(3)</sup>. En nuestro medio, la prevalencia es del 9,9% en pacientes de 45-54 años y llega a un 25,5% en mayores de 75<sup>(4)</sup>.

Los tumores fibrosos que ocurren específicamente en la infancia y niñez incluyen el tumor fibroso digital recurrente, el fibroma aponeurótico juvenil, la fibromatosis juvenil hialina, el hamartoma fibroso de la infancia, la fibromatosis congénita y la fibromatosis colli (tortícolis). La fibromatosis palmoplantar y el fibrosarcoma pueden aparecer a cualquier edad. La contractura tipo Dupuytren, sin embargo, no es observada en las etapas tempranas de la vida<sup>(5)</sup>.

La enfermedad de Dupuytren es un proceso de naturaleza proliferativa que afecta a la fascia palmar. Fue Felix Plater of Basel (1614) el primero que describió la contractura, y Henry Cline (1777) el que identificó la fascia palmar como la causa de la misma. Sin embargo fue Guillaume Dupuytren (1831) quién describió la anatomía patológica, el curso clínico, y la posible etiología, proponiendo además el tratamiento.

## CASO CLÍNICO

Una niña de 12 años se presentó en nuestro servicio por presentar una masa subcutánea en su mano derecha. Como únicos antecedentes destacables se recogieron un reflujo vesicoureteral solucionado, vértigo y dermatitis atópica. La exploración reveló un tumor indurado en la cara palmar del carpo derecho. La familia atribuía la lesión a un traumatismo previo (Fig. 1). No se encontraron otras lesiones.

Elegimos proceder con una biopsia incisional siguiéndose los criterios de actuación para tumoraciones de la mano de Green's Operative Hand Surgery<sup>(6)</sup>. Ésta fue realizada a través de una incisión longitudinal en el pliegue de la eminencia tenar.

Microscópicamente se trataba de una proliferación tumoral, de estirpe mesenquimal, constituida por nódulos paucicelulares que contenían fibroblastos fusiformes sin atipia, dis-

**Correspondencia:** Dr. Rubén Fernández-García, Calle Pedro Rico 19, 10ºD, 28029 Madrid.

\*Trabajo presentado en el Congreso Nacional de la Sociedad Española de Cirugía Plástica. Mayo 2007, Valencia.

Recibido: Julio 2007

Aceptado: Noviembre 2007



**Figura 1.** Se observa en consulta una tumoración subcutánea palmar carpiana, mal delimitada.



**Figura 3.** Cierre cutáneo mediante Z-plastia.

puestos en un estroma densamente colagenizado y esclerosado. Se realizó un estudio inmunohistoquímico con Vimentina, Actina HHF-35, Desmina, CD34, S100 y Factor XIIIa. La lesión se informó como tumor fibroso benigno altamente colagenizado, compatible con una fibromatosis palmar superficial.

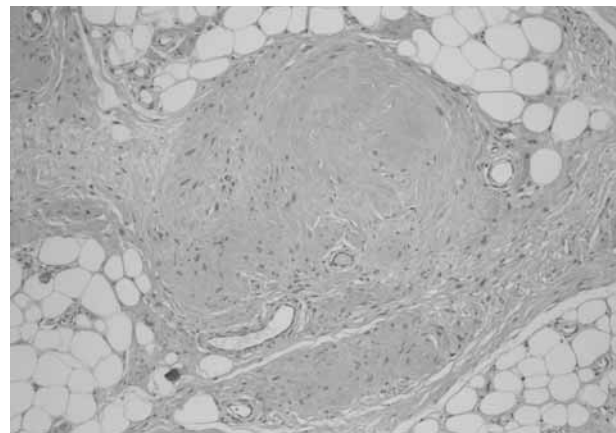
A la vista de los resultados anatomopatológicos, se procedió en un segundo tiempo quirúrgico a la escisión de esta lesión con márgenes, incluyéndose piel, grasa, la fascia palmar, y retináculo flexor (LAAC) (Fig. 2). El defecto resultante fue cerrado favorablemente y sin tensión alguna mediante una técnica de Z-plastia (Fig. 3).

El examen histológico de la pieza fue realizado nuevamente por un anatomopatólogo de nuestro hospital. Se observó una proliferación tumoral localizada en el tejido celular subcutáneo, mal delimitada y de patrón nodular. El tumor estaba constituido por células fusiformes, con citoplasma amplio, escasa atipia y sin figuras de mitosis. Los nódulos eran hipocelulares y colagenizados en el centro y ampliamente celulares en la periferia. El borde de crecimiento tumoral era infiltrativo, con invasión del tejido adiposo y aponeurótico y con atrapamiento de algunas ramas nerviosas en su seno. Se realizó estudio inmunohistoquímico. El diagnóstico anatomopatológico fue el de una fibromatosis palmar superficial (Fig. 4).

No hubo complicaciones perioperatorias, ni recidivas hasta el momento actual, 13 meses después (Fig. 5).



**Figura 2.** Imagen intraoperatoria de dermofasciotomía. Se observa el nódulo fascial blanquecino subcutáneo.

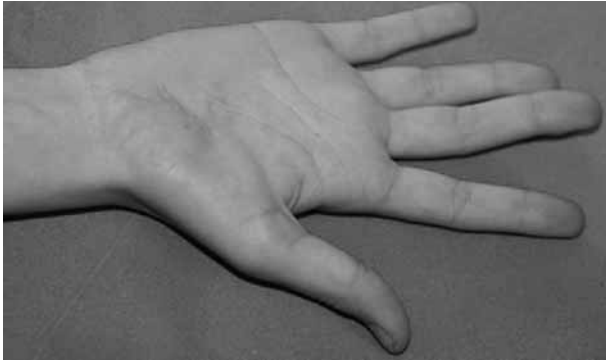


**Figura 4.** Estudio histológico mediante tinción con hematoxilina-eosina. Nódulos hipocelulares en el centro, altamente colagenizados, y ampliamente celulares en la periferia.

## DISCUSIÓN

La contractura palmar de Dupuytren es una fibromatosis caracterizada por el engrosamiento y acortamiento de la aponeurosis palmar y sus prolongaciones digitales. Inicialmente se manifiesta por un nódulo o engrosamiento de la piel que se fija a la fascia en la región palmar. Es de causa desconocida y de naturaleza progresiva, rapidez variable, pero irreversible.

Hay dos teorías entorno a la filogenia de ésta estructura anatómica, aponeurosis palmar superficial. Para varios autores se trata de un elemento degenerado del tendón del músculo palmaris longus o del flexor carpi ulnaris, mientras que para otros su desarrollo morfológico es completamente distinto y el hecho de su continuidad anatómica es casual. Algunos de los que sostienen la primera incluso creen que la tensión cró-



**Figura 5.** Imagen postoperatoria 13 meses tras la intervención quirúrgica. Resolución, sin comorbilidad acompañante.

nica ejercida por alguno de éstos músculos podría jugar un papel en la patogenia de la contractura de Dupuytren. En el caso presente, ni que decir tiene que esta última teoría no justificaría su aparición. Todo ello justifica que la incidencia de esta patología en la infancia sea extremadamente baja<sup>(7-9)</sup>.

Independientemente de su patogénesis la enfermedad tiene un comportamiento biológico inicialmente similar a una neoplasia benigna fibromatosa que con el tiempo se parece más a los fenómenos de contracción y maduración propios de los fenómenos cicatriciales mediados por un proceso celular activo miofibroblástico.

Desde el punto de vista macroscópico podemos distinguir varios tipos de lesiones, como nódulos, cuerdas, hoyuelos o almohadillas articulares dorsales de Garrod. Los nódulos representan la lesión patognomónica de la enfermedad. Consisten en engrosamientos localizados y pequeños en las bandas o ligamentos. Suelen estar adheridos a la piel y a diversas estructuras profundas, lo cual justifica que en ocasiones es también indicada la escisión cutánea, como en nuestro caso. Suelen preceder cronológicamente a las cuerdas, especialmente en la zona de la palma.

Todo ello hace que el diagnóstico de la enfermedad de Dupuytren en sus primeros estadios sea difícil y dependa de la experiencia. Las primeras manifestaciones, tales como retracciones y endurecimiento de la piel, antes de la formación de los nódulos y de las cuerdas, hacen que pueda ser confundida con otros procesos. Por tanto, en ocasiones, raras, y ante situaciones de incertidumbre diagnóstica, se debe proceder a la biopsia de la lesión.

El diagnóstico de la enfermedad de Dupuytren no conlleva en sí mismo una indicación quirúrgica. Debemos considerar al paciente, su mano, y la enfermedad. La edad, los factores de riesgo y morbilidad, las expectativas reales y el grado de colaboración que podemos obtener de nuestro paciente son fundamentales para sentar una indicación. Hay que valorar el grado de deformidad y la repercusión y limitación que tiene en el paciente, ya que es uno de los factores más importantes a la hora de indicar la intervención<sup>(10)</sup>. El objetivo de la cirugía es devolver la función a la mano no

el de curar la enfermedad, y para esto planteamos muy diversas intervenciones quirúrgicas<sup>(11)</sup>. En nuestro caso, dada la situación dolorosa de la lesión y la disminución del uso de esa misma mano por la paciente, se justificó en un primer tiempo la biopsia incisional y en un segundo tiempo, dados los resultados anatomopatológicos, la escisión-biopsia.

La escisión de piel o dermofasciectomía, es una técnica popularizada por Hueston, que consiste en extirpar la fascia enferma con la piel y sustituirla en determinados casos por injertos de piel total. Está indicada para enfermedades con elevada afectación en la primera intervención, en las recidivas o para sustituir aquella piel que ha sido infiltrada por los miofibroblastos<sup>(11)</sup>.

El cierre cutáneo debe de ser cuidadoso al igual que la hemostasia. Si dicho cierre queda a tensión es mejor dejar la palma abierta, colocar un injerto o, excepcionalmente, hacer algún tipo de plastia. Así mismo hay que valorar la viabilidad de los colgajos al soltar la isquemia y en caso de dudosa viabilidad poner solución para prevenir la necrosis y la infección<sup>(12)</sup>. Tal y como se objetivó intraoperatoriamente, el cierre primario mediante un colgajo tipo Z-plastia fue la mejor elección, evitándose así otras como los injertos de piel parcial.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Dupuytren M, Leçon de M. Dupuytren sur la rétraction des doigts. *Gazette Med* 1932;T37, no. 98.
2. Urban M, Feldberg L, Janssen A, Elliot D. Dupuytren's disease in children. *J Hand Surg* 1996;21B:112-116.
3. McFarlane R M. Enfermedad de Dupuytren. En: *Cirugía Plástica. La mano*. Tomo II. Editor: McCarthy, May, Littler. Editorial Médica Panamericana S.A. Madrid, 1992; 819-851.
4. Saez Aldana J, González del Pino A, Delgado A, Lovic A. Epidemiología de la enfermedad de Dupuytren. *Rev Españ Ortop Traumatol* 1996;40:15-21.
5. Mehregan AH. Superficial tumors in childhood. *J Cutan Pathol* 1981;8(5):321-34.
6. *Green's Operative Hand Surgery*. Green, Hotchkiss, Pederson. 5th Edition. Churchill Livingstone. 2005.
7. Hutchinson J. On the juvenile form of Dupuytren's contraction. *Arch Surg* 1897;8:20-21.
8. Grieg DM. A case of congenital Dupuytren's contraction of the fingers. *Edinburgh Med J* 1917;19:384-386.
9. Foucher G, Lequeux C, Medina J, Garcia RN, Nagel D. A congenital hand deformity: Dupuytren's disease. *J Hand Surg [Am]* 2001; 26(3):515-7
10. McFarlane RM. Dupuytren's Contracture. En: *Operative Hand Surgery*. 3rd Edition. Volume 1: Editor: David P. Green, MD. Churchill Livingstone. New York, 1993; 563-591.
11. *Hand Clinics. Dupuytren's Disease*. Volume 15. Number 1. Guest Editor: Ghazi M. Rayan. WB Saunders Company, Philadelphia. February 1999.
12. Saar JD, MD, Grothaus PC, MD. Dupuytren's disease: an overview. *Plast Reconstr Surg* 2000;106:125-134.