

Doença de Dupuytren. Revisão de 100 doentes operados

D. NUNO ALEGRE, L. AZEVEDO, N. FERREIRA, M. LIÇA, P. PEIXOTO, F. SILVA,
J. MENDES, A. FARIA, C. DE SOUSA

SERVIÇO DE ORTOPEDIA DO HOSPITAL PADRE AMÉRICO.
VALE DO SOUSA.

Correspondencia:

E-mail: duartealegre@yahoo.com

A Doença de Dupuytren observa-se com frequência nesta região. Dada a sua incidência, a diminuição da capacidade de trabalho que pode provocar e o elevado número de casos tratados cirurgicamente, decidimos reavaliar os pacientes, tentando identificar factores etiológicos e o resultado do tratamento.

Foi efectuado um estudo de revisão clínico e de registos em processo de 100 casos, operados entre Fevereiro de 2002 e Dezembro de 2005 no Serviço de Ortopedia do Hospital do Vale do Sousa.

Após discussão com os ortopedistas assistentes, todos os dados relevantes recolhidos foram tratados estatisticamente em colaboração com o Serviço de Bioestatística da Faculdade de Medicina do Porto.

Os resultados são precedidos de uma perspectiva histórica e um sumário da etiologia, evolução, estadiamento, classificação e opções de tratamento da doença de Dupuytren.

Palabras clave: Doença de Dupuytren.

Dupuytren's disease is observed frequently in our region. Given its incidence, the diminution in the capacity to work that it can cause, and the high number of cases treated surgically, it was decided to review this patients, trying to identify etiological factors and the results of treatment.

A review was carried out, clinical and of notes of 100 cases, intervened between February 2002 and December 2005 at the Department of Orthopaedics of the Hospital do Vale do Sousa.

After discussion with the orthopaedic surgeons, all relevant data were collected and the statistical analysis was done in collaboration with the Statistical Service of the Faculdade de Medicina do Porto.

Our results are presented, with an historical perspective, and a summary of aetiology, evolution, stages, classification and treatment options for Dupuytren's disease.

Key words: Dupuytren's disease.

Rev. Iberam. Cir. Mano – Vol. 34 • Núm. 2 • noviembre 2006 (49-55)

INTRODUÇÃO

Definição

Doença de Dupuytren – Fibroplasia proliferativa do tecido subcutâneo palmar, na forma de nódulos e cordões, com contracturas secundárias por espessamento da fáscia palmar e seus prolongamentos digitais.

Anatomia

O complexo fascial palmar aparece à 5^a semana de vida intra-uterina, permite a sustentação da pele às estruturas profundas além de estabilizar os metacarpianos.

Esquemáticamente:

- Fáscia Palmar:
 - Central:* Fibras longitudinais
 - Fibras transversais
 - Fibras verticais
- Tenar:* Aponevrose tenar
- Hipotenar:* Aponevrose hipotenar
- Palmo-digital: Bandas espirais de Gosset
 - Ligamento natatório
- Digital: Ligamentos de sustentação do aparelho extensor, cutâneos, fáscia digital lateral e retrovascular de Thomine

Resenha Histórica

A primeira referência à doença é atribuída a *Felicit Plater* que a descreveu como uma lesão dos flexores num escultor (*in Observatiomini in Hominis, Basileia, 1613*)

Em 1808, *Henry Cline* refuta a lesão dos flexores como etiologia e dá incio à fasciotomia percutânea.

A 1823, *Sir Astley Cooper* descreve a contractura distinguindo-a das produzidas por lesão dos flexores

Guillaume Dupuytren em 1831, apresenta aos seus alunos um caso de contractura da fáscia palmar num cocheiro. Um ano mais tarde, *Dupuytren* publica um artigo descrevendo de forma minuciosa a patologia e tratamento cirúrgico num comerciante.

No ano de 1900, *Keen* populariza excisão radical da aponevrose palmar.

Em 1959, Luck demonstra que a lesão básica da doença é uma proliferação fibroblástica que tende a unir pele à fáscia palmar.

Epidemiologia

Sendo mais frequente no sexo masculino (4-10:1) e com uma idade média de aparecimento de 50 anos, a incidência mundial segue o trajecto migratório das populações vikings, sendo mínima em África e na Ásia e elevada nos países nórdicos (Noruega 10,5% ♂; 3,1% ♀). Na Austrália, país com forte imigração caucasiana, 20% dos homens com mais de 60 anos apresentam doença de Dupuytren.

A mão direita é dominante mas a bilateralidade é muito comum. Cerca de 1/3 dos casos da doença atingem um só dedo, 1/3 dois e 1/3 mais de dois, sendo o dedo anelar o mais afectado, seguido do dedo mínimo.

A história familiar é positiva em 30% dos casos

Está descrita uma associação com doença de Peyronie e Ledderhose e as taxas de recidiva são variáveis conforme as séries estudadas (0%-71%).

Etiologia

A verdadeira etiologia é desconhecida, havendo algumas teorias descritas:

1) Teoria intrínseca: atribuí a origem à aponevrose palmar pré-existente

Teoria extrínseca: metaplasia do tecido fibroadiposo

3) Teoria mista: defendida por *Gosset*

4) Teoria histoquímica:

» alterações da composição e distribuição dos ác. gordos

↓

» alteração da relação colagénico III / I; ↑ activ. lisil-oxidase

↓

» ↑ radicais livres

↓

isquemia pele / tec. subcutâneo → hipóxia

↓

proliferação/estimulação fibroblastos

↓

Dupuytren

Patologias associadas

Estão descritas a Diabetes, o Alcoolismo, o Tabagismo, a Doença de Ledderhose (5%) e a Doença de Peyronie (3%). O uso de fármacos para a Epilepsia (fenobarbital) surge associado ao Dupuytren em vários estudos. História de traumatismos parece não estar relacionado na maioria das séries estudadas.

Classificações

• Classificação de Luck*:

- » Estadio Proliferativo
- » Estadio Involutivo
- » Estadio Residual

*classificação mais funcional/fisiologia mas pouco utilizada

• CLASSIFICAÇÃO DE TUBIANA**:

- » Estadio 0 – Sem lesão
- » Estadio N – Nódulo palmar ou digital sem flexão

» Estadio I a IV – grau total de flexão somando graus de contractura das diferentes articulações implicadas (**Figura 1**).

- » Polegar – Estadio 0, I, II e III (ângulo I°/II° metacarpo) 70°- 0°

** a classificação mais utilizada no estudo da doença de Dupuytren

• CLASSIFICAÇÃO DE MIKKELSSON***: Tubiana modificada

O Estadio N da Classificação de Tubiana é o Estádio I da Classificação de Mikkelsson, sendo o Estádio I a IV daquela, o II a V desta.

***por nos parecer mais prática e de fácil aplicação foi a escolhida neste estudo.

Clínica

Nódulos palmares → Cordas palmares

↓
Cordões Metacarpofalângicos

↓
Cordões Interfalângicos Proximais

↓
Deformidade em flexão dos dedos em grau variável

↓
4º e 5º raios / dedos mais frequentemente afectados

(75% dos casos começam pelo 4º ou 5º raio)

A doença é bilateral em 45% dos casos mas raramente de forma simétrica. A sintomatologia é tipicamente pobre: prurido e dor raramente associados aos nódulos.

Diagnóstico

Essencialmente clínico, os exames auxiliares de diagnóstico são, por definição, desnecessários.

Tratamento

• Tratamento conservador ?!

• Indicação cirúrgica clássica:

30° de contractura da MCF e qualquer grau de flexão da IFP

• Tipos de cirurgia*:

1. Fasciotomia percutânea.
2. Fasciectomia parcial ou selectiva.
3. Fasciectomia total ou completa.
4. Fasciectomia com enxerto de pele.
5. Amputação.

* Associadas a capsulotomia articular em estádios avançados.

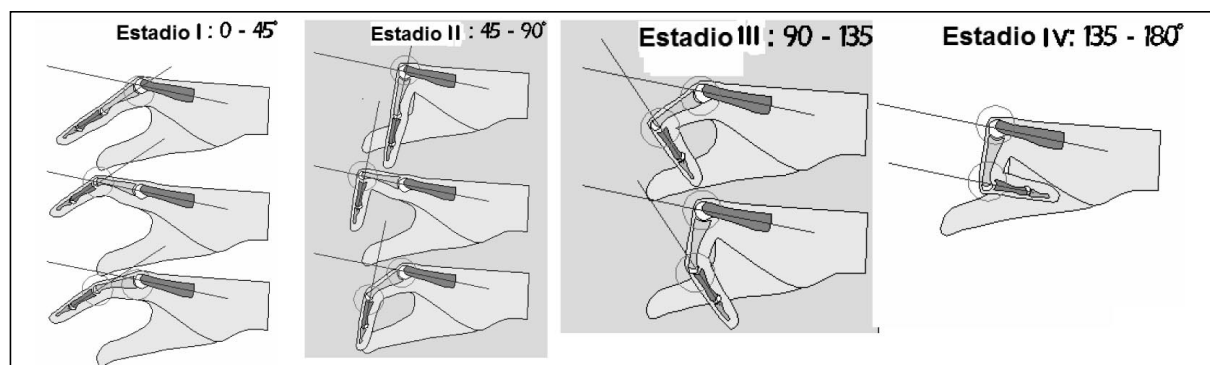


Figura 1.

Prognóstico

- Evolução da doença com padrões variáveis.
- Deformidade notória requer vários anos...
- Regressão é rara.
- Recidiva pós-cirurgia dependente de diversos factores.
- Factores de pior prognóstico:
 1. História familiar positiva.
 2. ♂: mais agressivo ♀: > índice de recidivas.
 3. Alcoolismo.
 4. Epilepsia.
 5. Bilateralidade.
 6. Associação a fibromatose plantar.
 7. Evolução prévia da doença agressiva.

MATERIAL E MÉTODOS

De um total 103 doentes operados de Fevereiro de 2002 a Dezembro de 2005, tivemos acesso a 100 processos clínicos, tendo realizado 65 entrevistas com anamnese e exame objectivo segundo protocolo de avaliação realizado em colaboração com o Serviço de Bioestatística da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

Análise da amostra global de doentes com Doença de Dupuytren (Amostra de 100 indivíduos)

		Count	Column %
Respondeu?	Não respondeu	35	(35,0%)
	Respondeu	65	(65,0%)
	Total	100	(100,0%)
Sexo	F	24	(24,0%)
	M	76	(76,0%)
	Total	100	(100,0%)
Anestesia	local	11	(11,0%)
	plexo	20	(20,0%)
	geral	69	(69,0%)
	NA	0	(,0%)
	NR	0	(,0%)
	Total	100	(100,0%)
Tipo de cirurgia	Fasciectomia palmar selectiva	46	(46,0%)
	Fasciectomia palmar digital selectiva	52	(52,0%)
	Amputação	1	(2,0%)
	Total	100	(100,0%)
Lateralidade das lesões	B	42	(42,0%)
	D	33	(33,0%)
	E	25	(25,0%)
	Total	100	(100,0%)

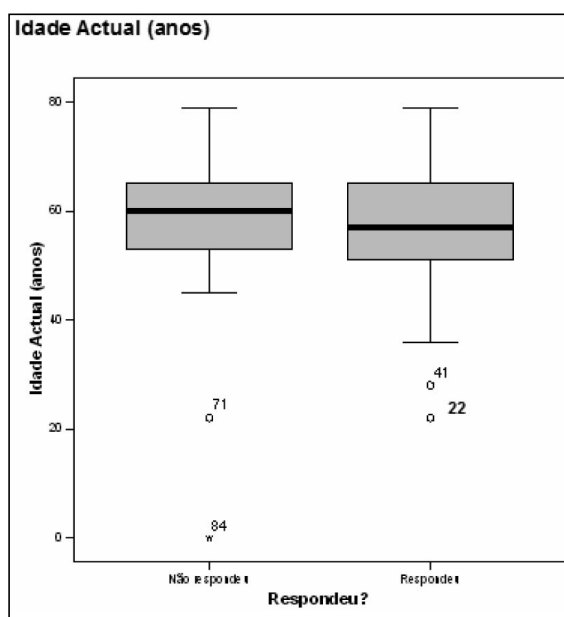


Figura 2.

A nossa amostra é constituída por doentes com uma média de idades de 58 anos (**Figura 2**) e na sua maioria do sexo masculino (79%). A história familiar revelou-se positiva em 26%.

Em 42% dos casos, os doentes apresentavam doença bilateral e em 33% apenas à direita (mão dominante).

O 4º raio foi o mais afectado (77%), seguido do 5º (58%) e 3º raio (26%). A maior parte dos doentes apresentaram 1 (45%) ou 2 (48%) raios atingidos.

Os primeiros sinais referidos pelos doentes foram nódulos palmares (**Figura 3**).

De salientar a elevada prevalência da diabetes, dislipidemia, hiperuricemia e patologia hepática como doenças associadas (**Figura 4**).

Doenças como Peyronie e Ledderhose, apresentaram prevalências superiores à população em geral (**Figura 4**).

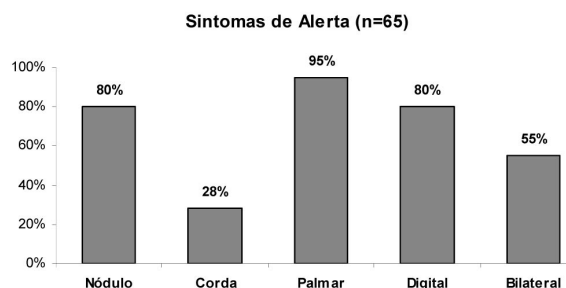


Figura 3.

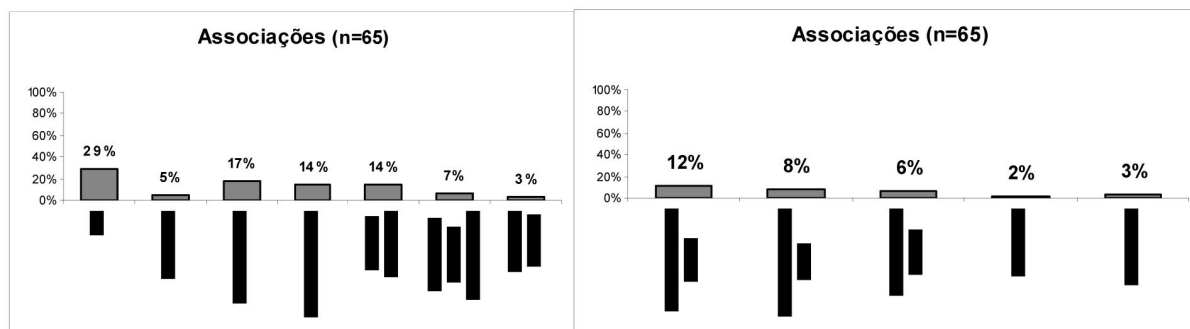


Figura 4.

Apenas 23% dos doentes da amostra negaram ingestão de álcool, estando os hábitos tabágicos presentes em 42% dos casos.

RESULTADOS

Neste grupo, a maioria dos doentes apresentavam Mikkleson II, III e IV (Figura 5), tendo sido submetidos a fasciectomias selectivas sob anestesia geral. 80% dos doentes foram submetidos a apenas uma cirurgia (Figura 6).

Na maioria dos doentes não houve complicações no pós-operatório, no entanto, destacamos as alterações de sensibilidade que nos casos em que não houve desaparecimento total, constatou-se que a sintomatologia tendeu a esbater-se com o tempo e a necrose da pele presente nos cuidados de penso pós-operatório em 11% dos casos (Figura 7).

Verificaram-se recidivas em 14% dos doentes operados.

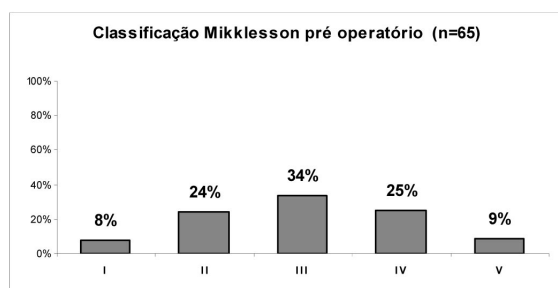


Figura 5

DISCUSSÃO

- A amostra deste estudo não difere da classicamente descrita nesta doença.
- Associações mais importantes:
 - Alcoolismo (Figura 8).
 - Diabetes Mellitus.
 - Antecedentes familiares de doença de Dupuytren
- Os doentes operados distribuíram-se entre o Grau I e V de Mikkleson pré-operatório (Figura 14).
- Apenas um caso foi submetido a amputação (5º dedo com grau V de Mikkleson); os restantes a fasciectomia selectiva
- O défice de mobilidade e a presença de cicatriz dolorosa revelaram-se como as sequelas mais frequentes (Figura 9).

O grau de satisfação dos doentes foi em 77% dos casos satisfeito (60%) ou muito satisfeito (17%) e em 23% dos casos pouco (18%) ou nada satisfeito (5%) (Figura 16):

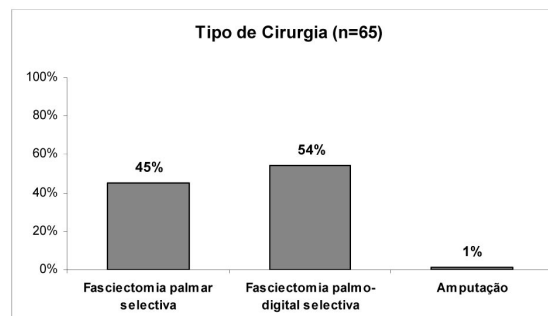


Figura 6

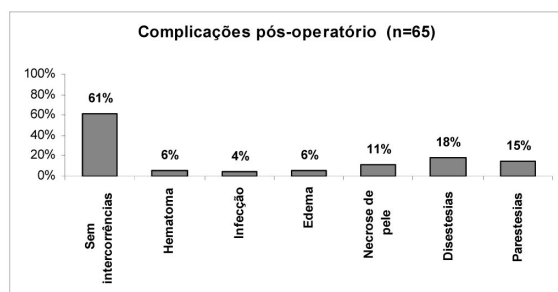


Figura 7.

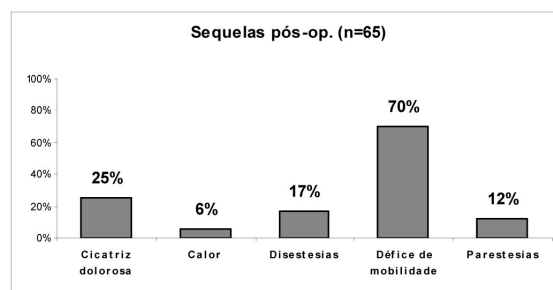
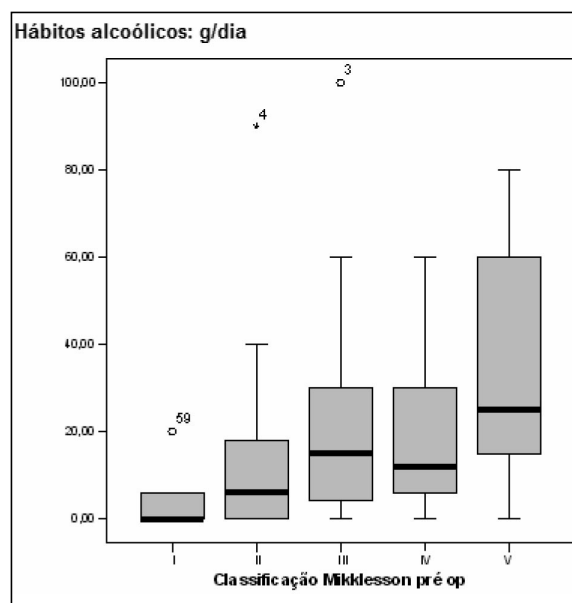


Figura 9.



Figura

A maioria dos doentes operados (82%) recomendava a cirurgia a um amigo com Doença de Dupuytren

O facto de termos uma amostra recente terá contribuído para o baixo índice de recidivas apresentado

CONCLUSÕES

A doença de Dupuytren constitui uma doença evolutiva da mão, uma das zonas mais nobres do corpo humano, cuja progressão incapacitante pode ser interrompida de forma eficaz com o recurso a tratamento cirúrgico.

No nosso grupo de estudo, embora com valores estatisticamente não significativos, encontrou-se uma relação directa entre grau de satisfação e :

- Menor gravidade pré-operatória
- Uso de tala (25%) e fisioterapia (18%) no pós-operatório
- Ausência de história familiar
- Ausência de hábitos alcoólicos

BIBLIOGRAFÍA

1. Doença de Dupuytren. Análise de 125 doentes (Rev. Port. Ort. Traum., 7: 299-303, 1999) Autores: Marisa Mendes, A. Silva, C. Pinho, A. Martins, J. Reis, J. Amarante
2. McFarlane RM. The current status of Dupuytren's disease. J Hand Ther 8:181, 1995.
3. Robert M.McFarlane. « Enfermedad de Dupuytren». En Cirugía Plástica. La mano. Tomo II: Editor: McCarthy, May, Littler. Editorial Médica Panamericana S.A.- Madrid - España, 1992. Pp.819-851.
4. Rober M.McFarlane. «Dupuytren's Contracture». En Operative Hand Surgery.Third Edition. Volume 1: Editor: David P. Green,MD. Churchill Livingstone. New York, 1993. Pp 563 - 591
5. Hand Clinics. « Dupuytren's Disease». Volume 15. Number 1.Guest Editor: Ghazi M. Rayan. W.B. Saunders Company, Philadelphia. February 1999.
6. James D. Saar, M.D., and Peter C.Grothaus, M.D. « Dupuytren's disease: An Overview «Plast Reconstr Surg» 106: 125-134, 2000
7. Dupuytren G.: De la retraction des doigts par suite d'une affection de Papponeurose palmaire. J. Univ. Med. Chir. Paris. 5-352; 1831.
8. Meinel A. Description of Dupuytren disease by the Basel physician and anatomist Félix Plater in 1614 (letter; coment). Handchir Mikrochir Plast Chir 1.995 Sep; 27(5): 272-5 3- Badalamente. MASTren. L., and Hurst
9. L.C. The pathogenesis of Dupuytren's contracture; contractile mechanisms of the myofibro-

- blasts. *J. Hand Surg.* 8-235, 1983.
10. Bayley, A.J. Sims, T.J., Gabbiani, G., Bazin, S. and L-Lous, M. Collagen of Dupuytren's disease. *Clin.Sci.Mol. Med.*, 53: 499, 1977.
 11. Bennett B.: Dupuytren's contracture in manual workers. *Br. J. Indust. Med.* 39:98, 1982.
 - 12- Crisp, A.J., and Heathcote, J.G.: connective tissue abnormalities in diabetes mellitus. *J. R Coll. Physicians Lond.*, 18: 132, 1984.
 - 13- Critchley, E.M.R, Vakil, S.D., Hayward, H.W. and Owen, V.M.H.: Dupuytren's disease in epilepsy: result of prolonged administration of anticonvulsant. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 39: 498, 1976.
 14. Su, C. K. and Pattek, A.J., Jr.: Dupuytren's contracture. Its association with alcoholism and cirrhosis. *Arch. Intern. Med.*, 126: 278, 1970.
 15. Watson, J.D.: Fasciotomy and Z-plasty in the management of Dupuytren's contracture. *Br. J. Plast. Surg.*, 37:27, 1984.
 16. Meinel A.: Dupuytren disease formal pathogenesis without contraction and a new surgery concept. *Langenbecks Arch Chir Suppl Kongressbd.* 1998: 115:1292-4.
 17. Dohlem, R. On permanent retraction of the fingers, according to Dupuytren. *Rev. Rhum. Engl. Ed.* 1996 Jun; 63(6): 435-43.
 18. Mikkelsen O A (1990) Epidemiology of a Norwegian population. In: McFarlane R M (ed) Dupuytren's Disease. Churchill Livingstone, Edinburgh, pp 191-200
 - Moermans J P, Duchateau J (1984) 19. La maladie de Dupuytren: résultats d'une technique simplifiée. *Revue Médicale de Bruxelles* 5:467-471
 20. Gelbard, M.K., Lindner, A., Kaufman, J.J. The Use of Collagenase in the Treatment of Peyronie's Disease. *J. of Urology*: 134, August 1985, 280-283
 21. Gelbard, M.K., Walsh, R., Kaufman, J.J. Collagenase for Peyronie's Disease Experimental Studies. *Urol. Res.* (1982) 10:135-140
 22. Hamilton, R.G., Mintz, G.R., Gelbard, M.K. Humoral Immune Responses in Peyronie's Disease Patients Receiving Clostridial Collagenase Therapy. *J. of Urology* 135: 641-647, March 1986
 23. Gelbard, M.K., James, K., Riach, P., Dorey, F. Collagenase Versus Placebo in the Treatment of Peyronie's Disease: A Double-Blind Study. *J. of Urology* Vol. 149: 56-58 January 1993
 24. Majno G, Gabbiani G, Hirschel BJ, et al. Contraction of granulation tissue in vitro. *Science* 173: 548, 1971.
 25. McFarlane RM. Unpublished data from the Dupuytren's disease committee of the International Federation of Societies for Surgery of the Hand, 1985.
 26. Bower M, Nelson M, Gazzard BG. Dupuytren's contracture in patients affected with HIV. *BMJ* 300:164, 1990.
 27. Ling RSM. The genetic factors in Dupuytren's disease. *J Bone Joint Surg* 45B:709, 1963.
 28. Matthews P. Familial Dupuytren's contracture with predominantly female expression. *Br J Plast Surg* 32:120, 1979.
 29. McFarlane RM. Dupuytren's disease: relation to work and injury. *J Hand Surg (Am)* 16:775, 1991.
 30. Liss GM, Stock SR. Can Dupuytren's contracture be work related? Review of the evidence. *Am J Indus Med* 29:521, 1996.
 31. Classen DJ, Hurst LN. Plantar fibromatosis: a case report of bilateral flexion contractures and review of the literature. *Ann Pl Surg* 28:475, 1992.
 32. Hueston JT. State of the art: the management of recurrent Dupuytren's disease. *Eur Med Bibliography* 1: 7, 1991.
 33. Marques M, Silva A, Cordeiro MNDS; Pinho C, Martins A, Amarante J Enfermedad de Dupuytren: particularidades de la población Portuguesa. *Cir Plást Iberlatinoamer* 2002; 28: 125-129).