

Apresentação de caso:

Doença fibromatosa da mão (doença de Dupuytren)

INTRODUÇÃO

Fibromatose, termo cunhado por Stout⁽¹⁾, em 1954, é definido pela Organização Mundial da Saúde como “um tumor fibroblástico diferenciado com um comportamento biológico intermediário entre os tumores fibroblásticos benignos e o fibrossarcoma, tendo a capacidade de recorrer localmente, mas não causa metástase”.

Por volta de 1832, o Barão Guillaume de Dupuytren descreveu as alterações clínicas e anatômicas da fibromatose palmar, bem como o tratamento apropriado para sua época. Ele não foi o primeiro a descrever esta condição, mas seu nome ficou associado a esta patologia em decorrência da publicação de seus estudos e de seu status como um dos mais proeminentes cirurgiões da Europa⁽²⁾.

A doença fibromatosa é uma patologia sistêmica, sendo a doença de Dupuytren sua manifestação mais freqüente. Porém, outros sítios que não a palma das mãos podem ser envolvidos, tais como a planta dos pés (doença de Ledderhose), o dorso das articulações interfalangeanas proximais (podem mostrar uma fibrose subcutânea) e o pênis (doença de Peyronie). Outra apresentação atípica é o cordão digital isolado, sem nunca apresentar a formação de nódulos no dedo comprometido⁽³⁾.

Em pacientes com doença de Dupuytren, lesões semelhantes na fáscia plantar medial (doença de Ledderhose) ocorre em 5% a 10% dos casos e na fáscia profunda do pênis (doença de Peyronie) em 1% a 3%⁽⁴⁾. O diagnóstico diferencial da doença inclui hiperkeratose, formação de calosidade (causada pelo uso excessiva em trabalhadores), massas como tumores de células gigantes e cistos de inclusão, e ruptura de polias tendíneas em pacientes com artrite reumatóide⁽³⁾.

A fibromatose tem sido dividida em duas grandes categorias: superficial e profunda. A fibromatose superficial, por sua vez, é subdividida em formas palmar, plantar e peniana (doenças de Dupuytren, Ledderhose e Peyronie), respectivamente. Enquanto que a fibromatose profunda é dividida em formas extra-abdominal, abdominal e intra-abdominal⁽⁵⁾.

Daniel Brito de Araújo

Médico residente (R2) do Serviço de Reumatologia do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo “Francisco Morato de Oliveira” (HSPE-SP “FMO”).

EPIDEMIOLOGIA E ETIOLOGIA

A etiologia das doenças de Dupuytren permanece incerta. Provavelmente o maior fator de risco isolado para o desenvolvimento da doença de Dupuytren é uma história familiar positiva⁽⁴⁾, principalmente quando um dos pais é afetado. Além disso, parece que o risco de um indivíduo desenvolver a doença de Dupuytren aumenta na presença de diabetes, epilepsia, hiperlipidemia, com o uso abusivo de álcool e na doença hepática alcoólica. Fumo e doença pulmonar crônica são fatores de risco adicionais e um aumento na prevalência tem sido descrito em pacientes com TB e infecção pelo HIV⁽⁴⁾. Alguns estudos mostraram associação com drogas anticonvulsivantes e trauma, além de uma forma familiar autossômica dominante^(6,7) (Tabela 1).

Afeta mais homens que mulheres, com estudos mostrando variações entre 5-10:1 e principalmente descendentes do noroeste europeu, sendo rara em asiáticos e praticamente inexistente em negros⁽⁸⁾.

Tabela 1 - Fatores associados à doença de Dupuytren

História familiar (principalmente um dos pais acometidos)
Sexo masculino
Idade avançada (>50 anos)
Raça branca
Fumo
Álcool
Doença hepática
Diabetes mellitus
Anticonvulsivantes
Epilepsia
Hipercolesterolemia
Trabalho manual
Trauma da mão

ANATOMIA

A porção palmar da mão contém vários nervos, tendões, músculos, ligamentos e ossos – uma combinação que permite uma ampla gama de movimentos em diversas direções. A fáscia ou aponeurose palmar é uma lâmina triangular fina de tecido conectivo fibroso, localiza-se exatamente sob o tecido celular subcutâneo da região palmar, revestindo os tendões palmares, mantendo-os em seus locais adequados e auxiliando na limitação da extensão dos dedos. A fáscia se separa em bandas delgadas de tecido, continuando nos dedos onde circundam ossos e articulações, formando as a fáscia digital superficial e profunda. A doença de Dupuytren ocorre quando há um espessamento desta fáscia palmar, causando uma flexão sustentada dos dedos.

FISIOPATOLOGIA

A doença fibromatosa é uma desordem fibroproliferativa caracterizada pela degeneração de fibras elásticas, espessamento e hialinização do feixe de fibras de colágeno, com formação de nódulos e cordões fibrosos com contração da fáscia acometida⁽⁴⁾. Ocorre o desenvolvimento de múltiplos nódulos de vários tamanhos e cordões fibrosos que podem produzir dor severa e déficit funcional significativo, interferindo com as atividades diárias (Figura 1). Histologicamente se nota um aumento característico na celularidade dos tecidos afetados; esta proliferação se baseia em um aumento da taxa mitótica das células que compõem basicamente a doença fibromatosa: o fibroblasto e seu subtipo, o miofibroblasto.

Os nódulos microscópicos contêm uma coleção randômica densa de miofibroblastos ativos, enquanto que os cordões contêm uma estrutura colágena mais organizada. O miofibroblasto produz uma matriz extracelular contendo fibronectina, laminina, colágeno tipo IV e tenascina. A doença de Dupuytren tem algumas semelhanças com a cicatrização de feridas, com fatores de crescimento específicos elevados na doença de Dupuytren similares àqueles presentes na cicatrização⁽⁹⁾.

Os fibroblastos respondem a estímulos químicos e mecânicos – a tensão na fáscia pode causar remodelamento da mesma, produzindo alongamento tecidual^(9,10), enquanto que a ação de alguns fatores de crescimento parece estar relacionada com a proliferação celular que ocorre no tecido doente. Esta proliferação de fibroblastos e miofibroblastos provoca uma expansão celular que causa estrangulação da arquitetura vascular produzindo isquemia distal localizada. Por sua vez, a isquemia estimula a produção de fibroblastos que, por sua vez, causa

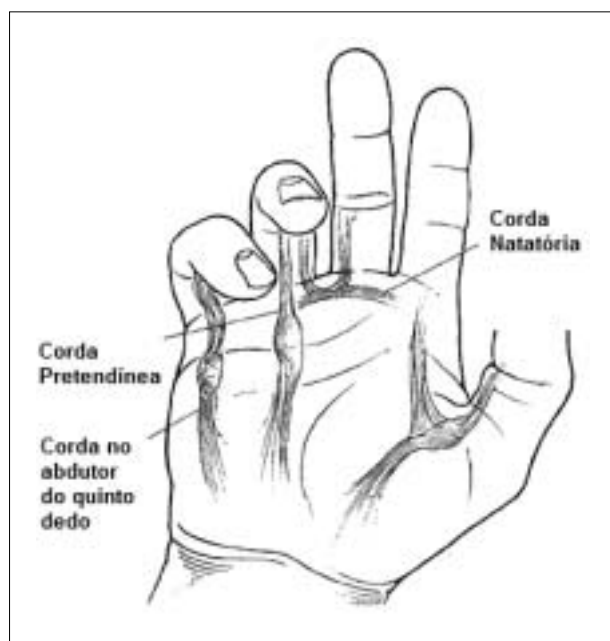


Figura 1 - Localizações anômicas dos nódulos e cordões fibrosos na doença de Dupuytren⁽³⁾.

mais isquemia. Radicais livres de oxigênio que ocorrem em tecidos hipóxicos são aceitos largamente como fator propagador^(9,10).

Fatores não genéticos, como trauma (antecedente de fratura de punho ou mão), cirurgia prévia (síndrome do túnel do carpo ou liberação de dedo em gatilho) e condições sistêmicas (diabetes, consumo de álcool), parecem ter um papel, ainda, indefinido na patogênese⁽¹¹⁾.

A doença de Dupuytren pode ser classificada em quatro etapas ou fases de evolução: 1) **fase precoce**, caracterizada por um nódulo indolor, com espessamento e nodularidade da aponeurose palmar, com vascularização acentuada no nódulo e predominância de colágeno tipo III; 2) **fase ativa ou proliferativa**, momento em que se inicia a contração, apresentando, à palpação, uma corda proximal ao nódulo, com presença de colágeno tipos III e IV; 3) **fase avançada ou de involução**, quando ocorre desaparecimento dos nódulos e presença da contratura articular, com formação de cordões fibrosos, similares ao tendão, com predominância de colágeno tipo I; e 4) **fase residual**, quando existem apenas bandas fibrosas retraídas (Figura 2)⁽⁹⁾.

DIAGNÓSTICO

A doença de Dupuytren é progressiva, caracterizada por fibrose, seguida por espessamento da aponeurose palmar e de seu prolongamento digital, causando uma contratura em flexão, incapacitante e irreversível, da mão e dos dedos (Figura 3).

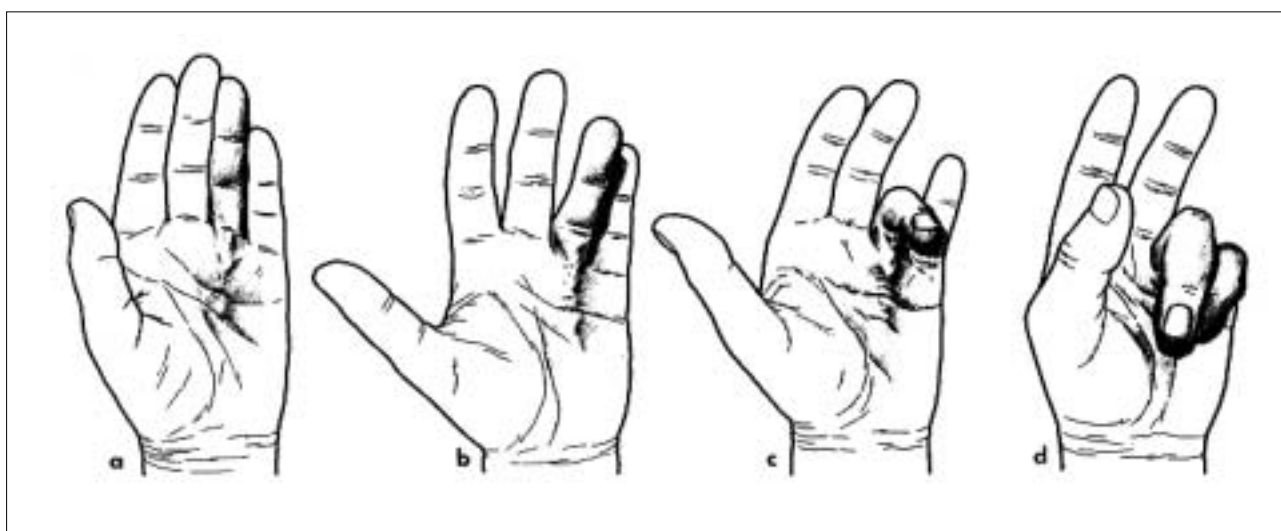


Figura 2 - Evolução da doença de Dupuytren.

O sinal mais precoce da doença de Dupuytren é o nódulo que aparece entre a dobra palmar distal sobre a cabeça do metacarpo; entretanto não é incomum que pacientes o apresentem tardiamente na doença. Após o desenvolvimento dos nódulos, alterações cutâneas são observadas. Isso inclui espessamento cutâneo, fibrose da gordura subcutânea e pequenas depressões da pele. A formação de cordões ocorre com a regressão dos nódulos, entretanto ambos podem apresentar-se simultaneamente. Cordões pretendinosos se formam na palma e, com a maturação contraem, causando contraturas em flexão das articulações metacarpofalangeanas. Os cordões podem permanecer na palma ou progredir para os dedos. Quando presentes, os cordões digitais aparecem proximalmente e causam contraturas em flexão da interfalangeanas proximais. O anelar é o dedo mais comumente afetado seguido, em ordem de frequência, pelo mínimo, polegar, médio e indicador⁽³⁾.

O diagnóstico diferencial da doença inclui hiperqueratose, formação de calo (causada pelo uso excessiva em trabalhadores), massas como tumores de células gigantes e cistos de inclusão e ruptura de polias tendíneas em pacientes com AR.

O termo *Diátese de Dupuytren* se refere ao paciente com doença severa. Estes pacientes tendem a ser mais jovens, ter envolvimento bilateral, ter locais distais envolvidos e uma doença de progressão mais rápida. Outra apresentação atípica é o cordão digital isolado. Estes pacientes podem nunca ter a formação de nódulos no dedo com o cordão, mas eles nem sempre têm outros sinais da doença de Dupuytren na mão remanescente⁽³⁾.

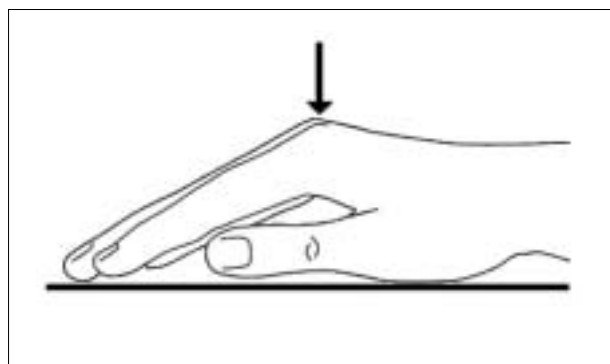


Figura 3 - Teste da mesa.

TRATAMENTO

Já que uma resolução espontânea da fibromatose não ocorra, a excisão cirúrgica das fâscias acometidas é, atualmente, a principal forma de manejo, já que não há um conhecimento de forma clara da etiologia destas patologias impedindo uma abordagem mais racional.

Nem todos os pacientes devem ser submetidos à cirurgia, já que esta abordagem não é livre de complicações e que, inclusive, em alguns pacientes o trauma cirúrgico resulta em limitação severa da função da mão⁽¹²⁾.

O principal objetivo da cirurgia é melhorar ao máximo a função da mão, em vez de tentar obter a cura total da doença. Sendo assim, a fibromatose deverá ser tratada cirurgicamente se o paciente encontrar-se sintomático (com perda da função)⁽⁴⁾. Uma contratura progressiva da mão deve ser levada em consideração como indicador para a cirurgia, sendo bem demonstrada quando a mão não pode ser mais estendida sob uma superfície

plana (Teste da mesa - *table top test*) (Figura 3). Pequenos nódulos dificilmente alteram a função da mão, porém se pode optar pela excisão cirúrgica quando estes são dolorosos.

Pode-se optar como modalidades iniciais de tratamento, na tentativa de ao menos postergar a necessidade de intervenção cirúrgica, com a radioterapia local ou a infiltração local injeção com corticóide (triancinolona).

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Stout AP. Juvenile fibromatoses. *Cancer* 1954; 7: 953-78.
2. RM McFarlane. On the Origin and Spread of Dupuytren's Disease. *J Hand Surg* 2002; 27: 385-390.
3. Hughes TB, Mecehrefe A, Littler JW, Akelman E. Dupuytren's Disease. *J Hand Surg [Am]* 2003; 3: 27-40.
4. Cutts S, Dias R, Rajaratnam V. Dupuytren's disease – A review. *Journal of Orthopaedic Nursing* 2005; 9: 230-234.
5. Scully RE. Case Records of the Massachusetts General Hospital. Case 18-2000. *NEJM*. 2000; 342: 1814-20.
6. Mattson RH, Cramer JA, McCutchen CB. Barbiturate-related connective tissue disorders. *Arch Intern Med* 1989; 149: 911-14.
7. Attali P, Ink O, Pelletier G, et al. Dupuytren's contracture, alcohol consumption, and chronic liver disease. *Arch Intern Med* 1987; 147: 1065-1067.
8. Badilla-Mora J, Pastor-Pacheco L, Mora JZB. Enfermedad de Dupuytren. *Acta Med Costarric* 2004; 46: 179-83.
9. Lappi DA, Martineau D, Maher PA et al. Basic fibroblast growth factor in cells derived from Dupuytren's contracture: synthesis, presence, and implications for treatment of the disease. *J Hand Surg* 1992; 17A: 324-32.
10. Kloen P, Jennings CL, Gebhardt MC, Springfield DS, Mankin HJ. Transforming growth factor: possible roles in Dupuytren's contracture. *J Hand Surg* 1995; 20A: 101-08.
11. Gabbiani G, Majno G. Dupuytren's contracture: fibroblast contraction. *Am J Opatol* 1972; 66: 131-138.
12. Frey M. Risks and prevention of Dupuytren's Contracture. *Lancet* 1997; 350:1568.