Semergen. 2016;42(Espec Congr 15):3

Medicina de Familia. SEMERGEN

https://www.elsevier.es/semergen

212/244 - ENFERMEDAD DE DUPUYTREN Y LEDDERHOSE FAMILIAR

M.Á. Barrero Martín[a], E. Buller Viqueira[b], J. Cabello Pulido[c], E. González Márquez[d] y M. Gragera Hidalgo[e]

[a]Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Dr. Cayetano Roldán. San Fernando. [b]Médico de Familia. Centro de Salud Virgen de la Oliva. Vejer de la Frontera. [c]Enfermera. Centro de Salud Rodríguez Arias. San Fernando. [d]Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Loreto Puntales. Cádiz. [e]Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud El Olivillo. Cádiz.

Resumen

Descripción del caso: Importante historia familiar tanto de enfermedad de Dupuytren (ED) como de Ledderhose (EL). Familia de 9 hermanos: 1. Mujer, EL a los 15 años en pie izquierdo, 3 intervenciones quirúrgicas, actualmente asintomática. ED bilateral desde los 50, intervenida de una y en espera de ser intervenida de la contralateral. Hija con EL desde los 3, intervenida en 2 ocasiones y nuevamente recidiva. 2. Mujer, no afectada. 3. Varón (mellizo), ED bilateral desde los 43 años. 4. Varón (mellizo), EL bilateral desde los 30 años y ED bilateral desde los 43. 5. Mujer, ED. 6. Mujer, no afectada. 7. Mujer, no afectada. 8. Varón, EL desde los 12, intervenido y recidiva en 2 ocasiones, ED bilateral desde los 43. 9. Varón, ED bilateral a los 22 y 25.

Exploración y pruebas complementarias: EL: se palpa nódulo único o varios de localización central y medial de la fascia plantar, tamaño variable y no infiltrante. Piel subyacente normal, deslizables salvo los de mayor tamaño que están adheridos. Sin retracción de los dedos. Asintomáticos salvo los mayores que llegan a provocar dolor en bipedestación y deambulación. ED: diagnóstico clínico. Lo podemos ver en distintas fases, engrosamiento palmar, similar a una callosidad, no doloroso; cordón que se extiende hacía el dedo y hasta retracción de los mismos.

Juicio clínico: Enfermedad de Ledderhose y Dupytren familiar.

Diagnóstico diferencial: EL: granuloma anular, síndrome CHILD, calcinosis, quiste mucinoso, dermatofirbosarcoma Darier-Ferrand, schwannoma, neurofibroma, lipoma, melanoma amelánico. ED: contracturas no Dupuytren, por quemaduras, lesiones del aparato flexo-extensor.

Comentario final: EL tiene una muy baja incidencia, considerada como enfermedad rara, por lo que no es una patología conocida en atención primaria a diferencia de la ED. Son escasos los casos de fibromatosis palmar y plantar familiar y por ellos dignos de destacar. Sería recomendable familiarizarse con estas patologías para su correcta derivación y valorar posibles casos entre familiares, muy importante labor en atención primaria. Además sería interesante aprovechar casos familiares con varios afectos como éste para ampliar conocimientos referentes a la transmisión genética.

Bibliografía

1. Buller Viqueira E, Buller Viqueira E, Cabello Pulido J. Enfermedad de Ledderhose familiar. Rev Clin Med Fam. 2013;6:175-7.
2. Lee TH, Wapner KL, Hecht PJ. Plantar fibromatosis. J Bone Joint Surg Am. 1993;75:1080-4.

Palabras clave: *Fibromatosis plantar. Ledderhose. Dupuytren. Herencia.*

1138-3593 / © 2016 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.