

Fibromatosis plantar: presentación de caso y revisión bibliográfica

Plantar fibromatosis: case report and literature review

Enzo Sperone¹, Liliana Olvi², Eduardo Santini-Araujo², Guillermo Azulay³, Alberto Macklin-Vadell⁴

Descriptores:

Fibroma/patología; Enfermedades del pie/cirugía; Enfermedad de Ledderhose/cirugía; Pie/patología; Fascia/cirugía; Informes de casos

Keywords:

Fibroma/pathology; Foot diseases/surgery; Ledderhose disease/surgery; Foot/pathology; Fascia/surgery; Case reports

¹ Sanatorio Finochietto,

Unidad de Pierna, Tobillo y Pie.

Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

² Laboratorio de Patología Ortopédica. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

³ Centro de Diagnóstico Dr. Enrique Rossi. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

⁴ Equipo de Cirugía de Pierna, Tobillo y Pie. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Autor correspondiente:

Enzo Sperone

Tel: + 54 9 11 21911849

E-mail: speroneenzo@gmail.com

Conflictos de interés:

no

Recibido en:

24/4/2016

Aceptado en:

23/5/2016

RESUMEN

Describimos un caso de tumor de partes blandas doloroso en planta de pie en paciente varón de 12 años posterior a recidiva luego de escisión local con diagnóstico anatomopatológico de fibromatosis plantar. Analizamos la particularidad del caso y las generalidades de la patología según una revisión bibliográfica actual. Observamos que la fibromatosis plantar o enfermedad de Ledderhose es una poco frecuente afección del tejido conectivo, de origen aún desconocido, que rara vez da sintomatología dolorosa que justifique tratamiento quirúrgico y que las malas o inadecuadas resecciones se asocian a elevado índice de complicaciones. Sugerimos evitar conductas quirúrgicas innecesarias.

ABSTRACT

We describe a case of painful soft tissue tumor in foot in a 12 years-old male after recurrence then local resection with histopathological diagnosis of plantar fibromatosis. We analyze the particularity of the case and the generalities of the pathology as a current literature review. We note that the plantar fibromatosis or Ledderhose disease is a rare disorder of the connective tissue, of still unknown origin, who rarely gives pain symptoms justifying surgery and that inadequate resections are associated with high rate of complications. We suggest avoid unnecessary surgical actions.

INTRODUCCIÓN

La fibromatosis plantar, o enfermedad de Ledderhose, descrito por primera vez en 1897 por Georg Ledderhose,^(1,2) es un raro desorden hiperproliferativo, de origen desconocido, caracterizado por la formación de nódulos en la aponeurosis plantar.^(1,3,4)

Suele presentarse asociada a enfermedad de Dupuytren y enfermedad de Peyronie, por lo que se cree son expresiones de una similar afección del tejido conectivo.^(1,3,4)

Se manifiesta localmente con dolor local, tumoración, hinchazón, incomodidad para calzarse o caminar.⁽⁴⁻⁶⁾

Rara vez produce síntomas intolerables que justifique la resección quirúrgica. Presenta una alta incidencia de recurrencia luego de la escisión local y la recidiva puede tener un comportamiento localmente agresivo y frustrante.^(7,8)

REPORTE DE CASO

Paciente de sexo masculino de 12 años de edad. Se presenta en consulta ambulatoria con tumoración dolorosa en planta de pie izquierdo, (Figura 1) de 6 meses de evolución luego de cirugía de escisión local y estudio anatomopatológico realizado 8 meses previos a la consulta.

Refiere antecedente de aparición primaria de la lesión 1 año antes de la cirugía, asociada a síntomas dolorosos leves principalmente al caminar largas distancias o realizar actividad deportiva.

El estudio anatomopatológico dio resultado de fibromatosis plantar (Figura 2).

Actualmente presenta dolor progresivo, incluso para caminar cortas distancias, asociado a la tumoración antes descrita, de mayor tamaño que la presentación primaria, que le produce dificultad para caminar y calzarse. Al examen físico el estado cutáneo es normal (se observa la cicatriz del procedimiento quirúrgico), sin contractura en flexión de dedos ni compromiso funcional del pie y tobillo.

El estudio radiográfico es normal.

Se realizó también ecografía de partes blandas y resonancia magnetica nuclear (RMN) (Figuras 3 y 4).

Según hallazgos clínicos, imágenes y estudio anatomopatológico el diagnóstico fue fibromatosis plantar recidivada.

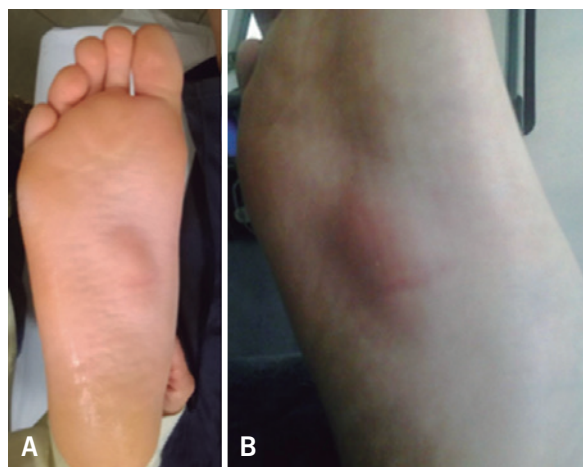


Figura 1. Tumoración en borde medial y central de aponeurosis plantar. Localización característica

DISCUSIÓN

La fibromatosis plantar es una neoplasia benigna pero infiltrativa del tejido conectivo.⁽³⁾

La razón por la cual se produce aumento en la actividad de los fibroblastos se desconoce.^(4,7) Lee et al.,⁽²⁾ en 1993, propusieron los siguientes factores

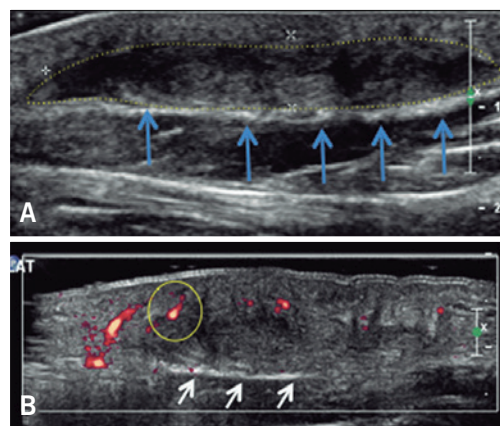


Figura 3. Ecografía. A) Imagen hipoeicoica (línea de puntos) correspondiente a zona de tejido fibroso proliferativo, plano muscular subyacente respetado (flechas). B) Modo power color muestra hipervascularización a predominio periférico y distal (círculo), plano muscular respetado (flechas)

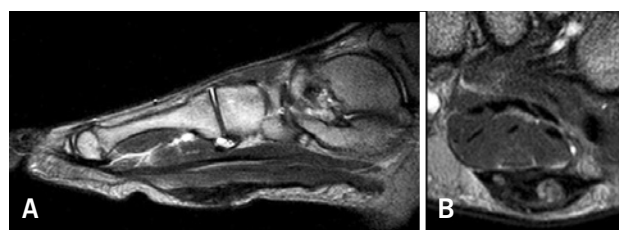


Figura 4. Resonancia magnetica nuclear. Imagen en tercio medio de arco plantar de 19x40x19mm con heterogeneidad en su interior. Leve edema de masa muscular adyacente sin compromiso del mismo

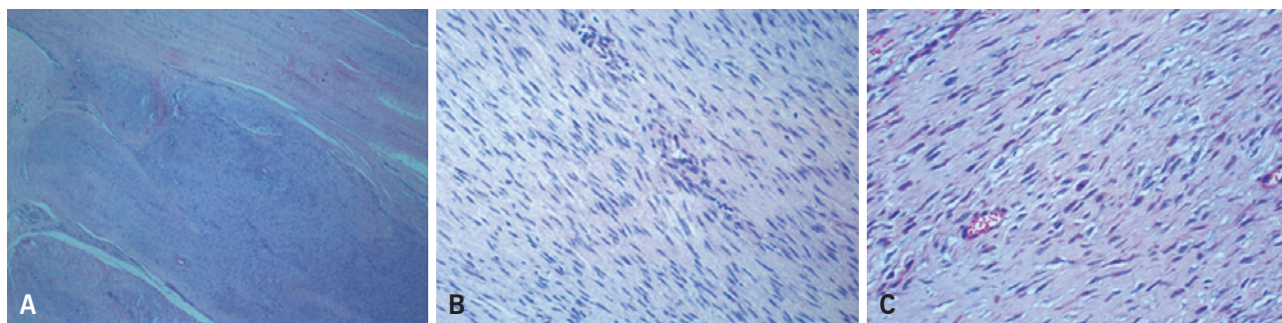


Figura 2. Anatomía patológica. Compatible con fibromatosis plantar. A) Crecimiento nodular en aponeurosis. B) Células fusiformes dispuestas en largos fascículos. C) Marcada celularidad y figuras mitóticas típicas. Etapa proliferativa

etiológicos: traumatismos, trastornos neuropáticos, desbalances biomecánicos o metabólicos, desarrollo defectuoso e infección.

Se caracterizado por la formación de nódulos, únicos o múltiples, en el espesor de la aponeurosis plantar, comprometiendo comúnmente su banda o borde medial y central.^(1,4)

La presentación es más predominante en el sexo masculino⁽⁵⁾ y en ocasiones la afectación puede ser bilateral, siendo dispar su presentación entre un 10 a 60% según diferentes autores.⁽⁷⁾

Aparece comúnmente en la adolescencia o juventud temprana,⁽²⁾ aunque en ocasiones suele presentarse en edades pediátricas asociado a historia familiar positiva.⁽³⁾ Inicialmente puede ser asintomática y descubrirse incidentalmente por palpación.^(2,7) Su crecimiento comúnmente es lento.^(2,7) Se manifiesta localmente con dolor local, tumoración, hinchazón e incomodidad para calzarse o caminar.⁽⁴⁻⁶⁾

En casos avanzados puede comprometer piel y estructuras profundas y producir contractura digital,⁽⁴⁾ aunque esta presentación es infrecuente.⁽⁶⁾

Se presenta a menudo asociado a diversas entidades como Hombro congelado, enfermedad de Dupuytren, epilepsia, diabetes, enfermedad de Peyronie, adicción alcohol y trauma.⁽³⁻⁴⁾

La malignización o degeneración sarcomatosa no se conoce o no esta descrita.^(3,7)

El diagnostico se basa en la presentación y el examen clínico.

Diagnóstico imagenológico

Se utilizan ecografía y RMN para confirmar el diagnóstico y para eliminar posibles diagnósticos diferenciales.⁽⁴⁾ Radiografías comúnmente no son necesarias, pueden utilizarse para descartar enfermedades óseas asociadas.^(4,6)

La RMN, por su capacidad para diferenciar tejidos con contenido adiposo, alta celularidad, vascularización o predominantemente fibrosos, es útil no solo para la confirmación diagnóstica, sino también para la planificación operatoria.⁽³⁾

Ecográficamente se observa proliferación fibroblástica con formaciones nodulares hipoeoicas bien delimitadas en el espesor de la fascia plantar evidente por la continuidad con el patron fibrilar, las lesiones pequeñas suelen respetar las fibras profundas. El plano muscular adyacente comúnmente es normal.

Se observa también engrosamiento fusiforme de la fascia plantar, éste suele ser uniforme, sin quistes internos ni depósitos de calcio.

El estudio doppler color puede demostrar aumento en la vascularización en procesos grandes activos, aunque normalmente son avasculares.

Las recidivas son mas agresivas y en ellas se suele observar bordes mal definidos con interrupción del plano de clivaje hiperecogenico con las masas musculares adyacentes, con ecoestructura mixta y aspecto hipervascularizado.

La RMN puede demostrar en T1 engrosamiento nodular hipointenso de localización típica, se atribuye la hipointensidad a relativa acelularidad y abundante tejido colágeno en el área lesional y escaso contenido de agua. Las imágenes T2 pueden mostrar lesiones de baja o media intensidad.

En lesiones recidivadas o agresivas puede observarse imágenes de alta y baja intensidad de señal dentro de la masa lesional.⁽²⁾ Estas pueden corresponder a zonas vascularizadas o areas de necrosis asociada, pueden diferenciarse mediante el uso de contraste endovenoso.

Los posibles diagnósticos diferenciales incluyen tenosinovitis estenosante, fascitis plantar o ruptura de fascia plantar y lesiones tumorales como quistes sinoviales, quistes epidermoides, lipomas, neurofibromas y fibrosarcoma.⁽⁷⁾

La enfermedad de Ledderhose se clasifica en 3 fases basado en su actividad^(2,4) (Tabla 1).

Tabla 1. Fibromatosis plantar. Clasificación según actividad biológica

	Fase	Actividad biológica	Manifestación
I	Proliferativa	Aumento actividad fibroblástica, proliferación celular	-
II	Activa	Maduración fibroblastos, aumento síntesis colágeno	Formación nódulos
III	Residual	Disminución actividad fibroblástica, maduración colágeno	Contractura y/o retracción

- Fase I o Proliferativa, muestra cambios histológicos con aumento de la actividad fibroblástica y proliferación celular, sin cambios clínicos en la fascia plantar.
- Fase II o Activa, caracterizada por maduración de fibroblastos y aumento en la síntesis de colágeno con aparición de nódulos ya visibles macroscópicamente.

- Fase III o Residual, caracterizada por disminución actividad fibroblástica, maduración del colágeno y manifestación clínica con contractura-retracción.

Sammarco y Mangone⁽⁸⁾ desarrollaron un sistema de clasificación en grados útil para estadificar y planificar la terapéutica⁽⁴⁾ (Tabla 2).

Tabla 2. Fibromatosis plantar. Estadificación tumoral

Grado	Características
I	Lesión focal aislada. Compromiso de pequeña área en banda medial y/o central Sin adherencia cutánea Sin extensión profunda
II	Lesión multifocal. Con o sin extensión próximal o distal Sin adherencia cutánea Sin extensión profunda
III	Lesión multifocal. Con o sin extensión próximal o distal Adherencia cutánea o extensión profunda
IV	Lesión multifocal. Con o sin extensión próximal o distal Adherencia cutánea y extensión profunda

Anatomía patológica

Macroscópicamente la fibromatosis plantar consiste en un pequeño nódulo o un conglomerado de nódulos de bordes imprecisos en íntima relación con la aponeurosis o el celular subcutáneo, de color blanquecino a amarillento dependiendo de la cantidad de colágeno.

Microscópicamente se caracteriza por una proliferación fusocelular cuyos elementos muestran núcleos blandos nucleolados, de tamaños similares y sin pleomorfismo. En la fase proliferativa pueden ser muy celulares con figuras mitóticas típicas, sin que ello represente malignidad, inmersas en un fondo de colágeno, mientras que las lesiones más antiguas se invierte la proporción, menor celularidad y mayor colágeno. En raros casos pueden observarse metaplasia ósea o condroide.

La ultraestructura muestra rasgos de miofibroblastos, por lo tanto el inmunofenotipo expresa positividad con vimentina, actina muscular específica y actina muscular lisa (OMS 2012).^(9,10)

Existen muchas opciones de tratamiento, dependiendo del grado de afección y de la sintomatología individual de cada presentación.⁽⁴⁾

En pacientes asintomáticos no se requiere ningún tratamiento específico y es suficiente la observación.

En fases tempranas de la afección la terapia se dirige a aliviar la sintomatología, se puede utilizar: drogas

antiinflamatorias y analgésicas, inyecciones locales de corticoides, terapia física, modificaciones en el calzado y ortesis plantares, con el objetivo de disminuir los síntomas a un nivel tolerable y conseguir una función aceptable. Es importante destacar que con estas terapias no se disminuye la masa tumoral.

La radioterapia es una opción de tratamiento en estadios iniciales, se ha observado con la utilización de la misma reducción de la actividad proliferativa de los fibroblastos, disminución del dolor y reducción en el tamaño de los nódulos en un 50% de casos.⁽⁴⁾ Su principal limitación es la elevada tasa de reacciones adversas como eritema, piel seca y edema por tiempo prolongado.⁽⁷⁾ Se describe también su utilización como terapia adyuvante postoperatoria y en casos de recurrencias.⁽⁷⁾

Existen dos opciones de tratamiento no quirúrgico que aún están en fases experimentales y faltan estudios a largo plazo, pero según Veith son esperanzadoras: terapia con ondas de choque extracorpórea, para el tratamiento de lesiones dolorosas, con la cual se observó disminución del dolor sin reacciones adversas, y terapia antiestrogénica, con antiestrogénicos sintéticos como Tamoxifeno, con la cual se vio disminución de la actividad fibroblástica en estudios *in vitro*.⁽⁴⁾

El tratamiento quirúrgico está indicado en casos en que el dolor y la agresividad local no pueden controlarse con las opciones antes descritas⁽⁶⁾ y/o la afección es progresiva.⁽⁴⁾

Durr⁽⁶⁾ describió tres tipos u opciones de tratamiento quirúrgico:

1. Escisión local (Remoción fascia afectada);
2. Escisión ampliada (Remoción fascia afectada con márgenes de al menos 2 cm tejido sano) y 3;
3. Fasciotomía total o completa (Remoción completa de la fascia). En casos severos con compromiso cutáneo se debe reseca también la piel comprometida y realizar injerto de piel.⁽¹⁾

Observamos en nuestra revisión bibliográfica una elevada tasa de recurrencia o recidiva que promedia el 60% y se distribuye de la siguiente forma: 100% luego de Escisión local, entre 70% a 80% después de escisión ampliada y de 25% luego de Remociones completas de la fascia plantar. Obtener márgenes libres de tumoración es esencial para evitar o disminuir el índice de recidiva local.⁽³⁾

Los factores relacionados con la recidiva son escisión incompleta, presentación multilocular, lesiones bilaterales e historia familiar.

A parte de la recidiva o recurrencia se describen también como complicaciones relacionadas con el tratamiento quirúrgico a: lesión nerviosa, atrapamiento nervioso, neuromas, dolor crónico, dehiscencia de herida y necrosis cutánea (principalmente cuando se asocia radioterapia postoperatoria) y disminución de altura del arco plantar.

La terapia combinada (fasciotomía total + radioterapia adyuvante) ha demostrado tener las tasas de recidiva más bajas, pero asociada a altos índices de reacciones adversas (eritema, piel seca, trastornos cicatrización, edema, fibrosis, fractura huesos irradiados y osteodistrofia), por lo que sus beneficios versus sus complicaciones hacen discutible su utilización y se la deja para casos seleccionados (recidivas, lesiones invasivas o agresivas).^(7,11)

CONCLUSIÓN

El origen de la afección persiste aún desconocido, motivo por el cual existen numerosas opciones de tratamiento y ninguna de ellas está exenta de recurrencias o complicaciones. El diagnóstico se basa comúnmente en el examen físico, la ecografía y la imagen de resonancia magnética (RMN). En pacientes asintomáticos con la observación es suficiente, cuando el compromiso es sintomático el tratamiento inicial debe ser siempre no quirúrgico.

La fibromatosis plantar rara vez da síntomas intolerables. La resección quirúrgica tiene una elevada tasa de recidiva, más aún luego de resecciones insuficientes o inadecuadas. Es difícil conseguir márgenes quirúrgicos satisfactorios.

La recidiva es generalmente agresiva, invasora, debilitante y frustrante.

Es la manipulación quirúrgica lo que hace que estas lesiones se conviertan en un problema, por lo que sugerimos evitar resecciones quirúrgicas innecesarias.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zgonis T, Jolly GP, Polyzois V, Kanuck DM, Stamatis ED. Plantar fibromatosis. *Clin Podiatr Med Surg*. 2005;22(1):11-8. Review.
2. Lee TH, Wapner KL, Hecht PJ. Plantar fibromatosis. *J Bone Joint Surg Am*. 1993;75(7):1080-4.
3. Banerjee S, Muhammad M, Nath C, Kumar Pal D. Plantar fibromatosis: A case report. *Foot Ankle Online J*. 2009;2(12):1-4. doi: 10.3827/faoj.2009.0212.0003
4. Veith NT, Tschernig T, Histing T, Madry H. Plantar fibromatosis-topical review. *Foot Ankle Int*. 2013;34(12):1742-6. Review.
5. Carcuro G, Vargas F, Muñoz G, Somarriva M, Las Heras F. Fibromatosis plantar de localización atípica. *Tobillo y Pie*. 2012; 5(1):49.
6. Dürr HR, Krödel A, Trouillier H, Lienemann A, Refior HJ. Fibromatosis of the plantar fascia: diagnosis and indications for surgical treatment. *Foot Ankle Int*. 1999;20(1):13-7. Erratum in: *Foot Ankle Int*. 1999;20(4):275.
7. Bree E, Zoetmulder FA, Keus RB, Peterse HL, van Coevorden F. Incidence and treatment of recurrent plantar fibromatosis by surgery and postoperative radiotherapy. *Am J Surg*. 2004; 187(1):33-8.
8. Sammarco GJ, Mangone PG. Classification and treatment of plantar fibromatosis. *Foot Ankle Int*. 2000;21(7):563-9.
9. Goldblum J, Fletcher JA. *Superficial fibromatosis*. Geneva: World Health Organization; 2012.
10. Weiss SW. *Soft tissue tumors*. 4th ed. Philadelphia: Mosby; 2001.
11. Landers PA, Yu GV, White JM, Farrer AK. Recurrent plantar fibromatosis. *J Foot Ankle Surg*. 1993;32(1):85-93. Review.