

# FIBROMATOSIS PLANTAR DE PRESENTACIÓN INFANTIL

\* SERVICIO DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA  
Y TRAUMATOLOGÍA  
(JEFE DE SERVICIO: DR. ANTONIO MURCIA)  
\*\* SERVICIO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA  
(JEFE DE SERVICIO: DR. MARIO ARGUELLES)

A. MAESTRO \*  
J. M. CALZADA \*\*  
J. J. AHIJADO \*\*  
I. DELBROUCK \*  
M. ARGUELES \*\*  
A. MURCIA \*

## RESUMEN

**Se presenta un caso de fibromatosis plantar o enfermedad de Ledderhose en un niño de tres años de edad tratado en nuestro Servicio. Tras revisión de la literatura no hemos encontrado ningún caso a esta edad.**

**El estudio mediante RNM sugirió el diagnóstico debido a la localización, y el estudio anatomopatológico confirmó la naturaleza de la lesión, constituida a expensas de tejido fibroso maduro proliferante. El paciente fue tratado mediante una amplia resección del tumor y de la fascia colindante.**

**Se realizó una revisión bibliográfica, con especial énfasis en los criterios diagnósticos y su diagnóstico diferencial.**

**PALABRAS CLAVE: Ledderhose. Fibromatosis. Pie. Fascia.**

## INTRODUCCIÓN

La fibromatosis plantar, enfermedad de Ledderhose o enfermedad de Dupuytren de la fascia plantar es descrita clásicamente como una proliferación de tejido fibroso compuesto por fibroblastos muy diferenciados con un comportamiento entre lesión fibrosa benigna y el fibrosarcoma (17).

Las fibromatosis pueden dividirse en dos grandes grupos: las fibromatosis fasciales de palmas y plantas, y los tumores desmoides o fibromatosis musculoesqueléticas, que generalmente afectan a tronco y extremidades. Los tumores desmoides tienden a ser agresivos e invaden estructuras profundas, clasificándose clásicamente en abdominales y extraabdominales (16).

Aunque ciertas publicaciones han asociado la enfermedad de Ledderhose a otras fibromatosis, la etiología de esta enfermedad presenta aún en la actualidad múltiples controversias (13).



Fig. 1. *Aspecto clínico de la tumoración, mostrando la masa en el pie derecho. A) Visión lateral; y B) Visión plantar.*

Debido a que hasta la fecha se encuentran registrados únicamente un total de tres casos de presentación como entidad independiente en la fascia plantar durante la infancia (19), el motivo del presente trabajo ha sido la aportación de un nuevo caso y la realización de una revisión bibliográfica sobre esta entidad.

## CASO CLÍNICO

Paciente varón de tres años de edad, que acude a nuestra consulta por presentar una tumoración en el pie derecho (Fig. 1) de varios meses de evolución. La historia clínica revelaba como único dato de interés toxicomanía materna.

Al examen físico se aprecia una tumoración semidura de aproximadamente

4 x 4 cms. a nivel de la cara medial de la superficie plantar, dolorosa a la palpación y adherida a planos profundos, siendo la exploración funcional y neurovascular distal normal. El estudio radiográfico simple y la analítica practicada estaban dentro de la normalidad.

Se realizó escintigrafía ósea mediante  $Tc^{99}$  apreciándose hipercaptación por acúmulo del radioisótopo a nivel de retropie, por lo que se decide la Resonancia Nuclear Magnética (RNM) siendo informada como tumoración de partes blandas a nivel de zona plantar que invade tejido celular subcutáneo y que crece entre los músculos flexor largo y abductor del hallux (Fig. 2).

Se practicó una Punción Aspiración con Aguja Fina (PAAF) que es informada como neoformación de partes blandas

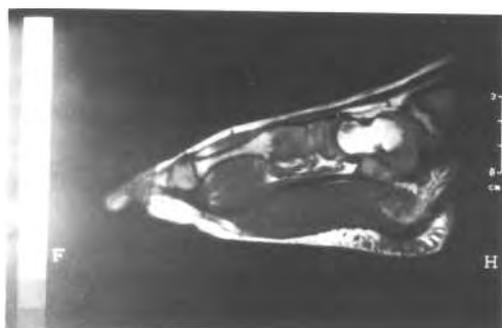


Fig. 2. *RNM donde se pone de manifiesto una tumoración de partes blandas que: A) infiltra tejido celular subcutáneo; y B) crece entre los músculos plantares.*

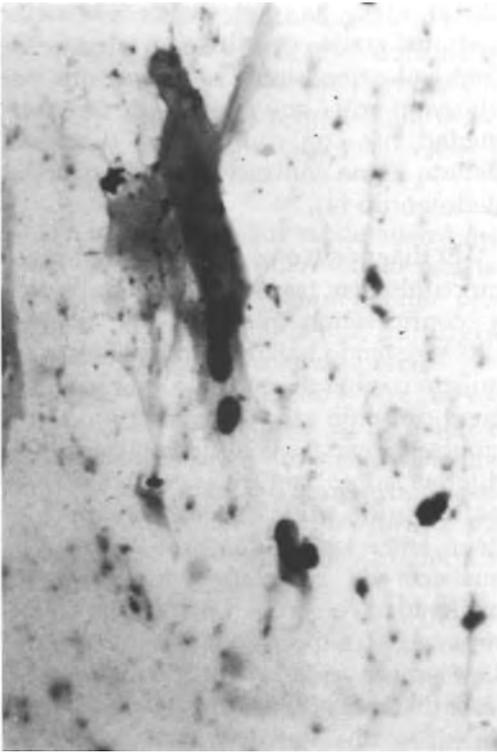


Fig. 3. *Imagen microscópica, tras P.A.A.F., en que se apreciaban fibroblastos, dispersos o agrupados en pequeños conglomerados con ligero aumento de sus núcleos (H-E x400).*

con presencia de células atípicas (Fig. 3) siendo los estudios bacteriológicos negativos, por lo que se procedió a la realización de una biopsia que fue informada como fibromatosis, por lo que finalmente se realizó la resección tumoral (Fig. 4) junto con la fascia vecina, siendo informada la pieza por parte del Servicio de Anatomía Patológica de nuevo como fibromatosis sin afectación de los bordes quirúrgicos de la exéresis; el estudio histopatológico demostró, como en la biopsia previa, la existencia de células fibroblásticas maduras activadas con abundante colágeno intercelular infiltrando tejido muscular con patrón digitiforme y destruyéndolo focalmente, viéndose un leve infiltrado inflamatorio de tipo crónico acompañante, escasas células gi-

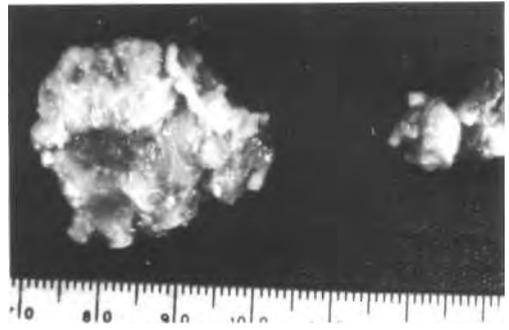


Fig. 4. *Aspecto macroscópico de la pieza quirúrgica tras la exéresis.*

gantes multinucleadas de tipo cuerpo extraño, fenómenos de regeneración muscular, formaciones vasculares capilares y ausencia de mitosis en las células del estroma proliferante, todo ello compatible con enfermedad de Ledderhose (Fig. 5).

La herida quirúrgica precisó curas frecuentes, y el pie fue inmovilizado mediante una férula termoplástica no permitiéndose el apoyo de la extremidad hasta la curación cutánea completa. En la actualidad y tras 26 meses de seguimiento nuestro paciente no presenta recidiva local, caminando sin ayuda y sin dolor.

## DISCUSIÓN

La enfermedad de Ledderhose o fibromatosis plantar se presenta en un amplio rango de edad, con su mayor índice de presentación entre los 50 y 60 años (1), siendo únicamente tres los casos descritos en edad infantil sin asociación con otras fibromatosis (19), y afectando el doble a hombres que mujeres (3).

Debido a sus altos índices de presentación familiar se le ha atribuido un componente hereditario de tipo autosómico dominante (3, 14). Aunque puede presentarse de forma bilateral, típicamente

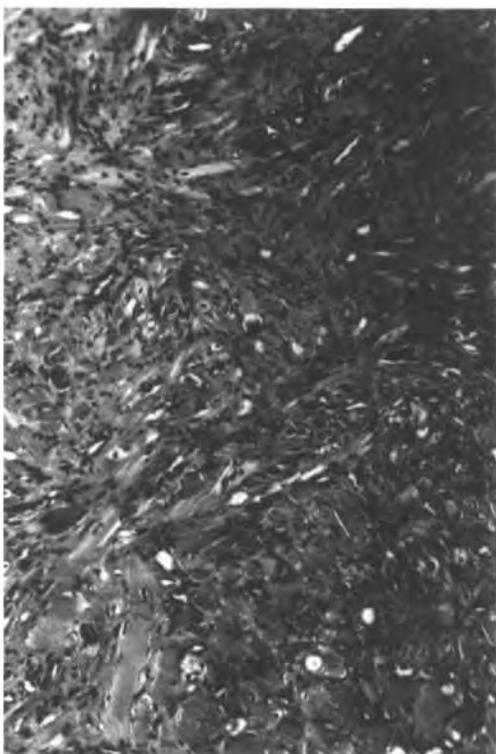


Fig. 5. *Imagen histológica de la tumoración demostrando tejido fibroso y fibroblastos con áreas de acentuada celularidad (H-E x200).*

un solo pie es sintomático (11), estando registrados unos índices de afectación del 26% en el pie derecho y del 35% en el izquierdo.

Habitualmente, al igual que en nuestro caso, se presenta como una masa única o múltiple de tipo nodular localizada en el arco longitudinal medial en zona de no carga de la superficie plantar del pie cerca de la base del primer dedo (11, 19) por lo que no interfiere la marcha del miembro afecto. Como forma no habitual de presentación la lesión también ha sido descrita en la zona distal del hallux y en la base de los otros dedos del pie (14, 20).

La masa puede presentarse infiltrando las capas cutáneas vecinas y/o músculos profundos sin su afectación fun-

cional (3) y la piel puede presentar distintos grados de eritema o edema, encontrándose registrada solamente una publicación en la que el curso de la enfermedad fue con repercusión funcional debido a una contractura en flexión del dedo gordo (4).

El diagnóstico es básicamente anatomopatológico, tras una sospecha clínica y confirmación mediante la imagen (RNM), siendo hallazgos constantes y requisito para el diagnóstico, como ocurre en el presente caso, que: a) la proliferación sea a expensas de fibroblastos bien diferenciados; b) el crecimiento tenga un patrón infiltrativo; c) presencia de colágeno entre las células proliferantes; d) ausencia de caracteres citológicos de malignidad con escasez o ausencia de mitosis; y e) comportamiento clínico agresivo sin capacidad de producir metástasis a distancia (7, 8, 20).

El término de fibromatosis fue redefinido tras la demostración de la presencia de células que se denominaron fibroblastos contráctiles y que en la actualidad se les conoce como células de Gabbiani o miofibroblastos (9, 10, 24). En nuestro caso se realizaron técnicas inmunohistoquímicas para la detección de estructuras filamentosas intracitoplasmáticas de actina-miosina que resultaron negativas, por lo que no podemos compartir tales hallazgos, y que podría explicar la no aparición de fenómenos contráctiles.

Puesto que la regresión espontánea es excepcional, y al ser una lesión benigna con una entidad independiente, que no presenta metástasis en otras zonas (16, 21, 22) pensamos, al igual que otros autores (5, 6), que el tratamiento de elección debe consistir en la escisión nodular junto con la fascia plantar circundante, estando descritos unos índices de recidiva del 57%, 60% y 75% cuando se realiza la exéresis de los nódulos únicamente, frente al 2,5% y 8% (1,6) cuan-

do se realiza la escisión nodular más fasciectomía. Se ha publicado asimismo un 50% de recidivas dentro del primer año, siendo atribuidas a un fracaso quirúrgico debido a una inadecuada exéresis de la masa (11).

Habida cuenta que se demostró mediante técnicas de microscopía una infiltración de la musculatura plantar, pensamos que el tratamiento quirúrgico debe ser indicado de forma precoz, y no en espera de la evolución o crecimiento de la tumoración, con el fin de evitar el consiguiente déficit funcional bien debido al efecto masa o a la progresiva destrucción muscular por la infiltración nodular que requeriría una cirugía posterior más amplia.

Debido a la importancia de la cobertura cutánea y puesto que en ocasiones la masa se encuentra adherida al tejido cutáneo adyacente (asociado a que la exéresis exige una meticulosa hemostasia) y a pesar de que ciertos autores propugnan la escisión e injerto cutáneo como tratamiento primario de elección (19), **somos partidarios de una incisión en S** itálica iniciándose dos centímetros proximal a la cabeza del primer metatarsiano y terminando en el retropié evitando superficies de carga del calcáneo según describió Curtin (5), seguido de un cierre cutáneo con drenaje de redón, un vendaje compresivo y la inmovilización articular y descarga del miembro afecto hasta la completa curación cutánea.

La infiltración intralesional con corticoides descritas por ciertos autores se han mostrado beneficiosas desde el punto de vista teórico al inhibir la producción de fibras de colágeno pero asimismo son bien conocidas las atrofiás cutáneas que producen (2, 18, 23).

Asimismo, y con la finalidad de preservar la piel y evitar los riesgos de metástasis en los casos de recidiva ciertos

autores ha utilizado las radiaciones (15, 16).

El diagnóstico diferencial ha de realizarse con un amplio grupo de patologías entre las que destacan: la fascitis nodular, la miositis focal, la miositis proliferativa, el elastofibroma, el fibroblastoma de células gigantes, la miofibromatosis infantil, el fibroma aponeurótico juvenil calcificante, y fundamentalmente con el fibrosarcoma, el fibrohistiocitoma maligno, el sarcoma sinovial, el schwannoma maligno y el sarcoma epitelioides. No obstante, todas estas entidades anteriormente citadas, se descartan tras un cuidadoso estudio clínico, histopatológico, ultraestructural y si se precisa mediante técnicas especiales de inmunohistoquímica (12, 13, 14, 17, 19).

Consideramos que se trata de una extremadamente rara patología durante la infancia, cuyo tratamiento consiste en la exéresis nodular más fasciectomía parcial, por lo que exige un estudio multidisciplinar (clínico, radiológico e histológico) con el fin de descartar otras entidades de tipo tumoral, habiéndose descrito casos de amputación al no reconocer la benignidad de la lesión (1).

## BIBLIOGRAFÍA

- (1) AVILÉS, E.; ARIÉN, M.; MILLER, T.: Plantar fibromatosis. *Surgery*, 69: 117-120, 1971.
- (2) BOOTH, B.; TAN, E.; OIKARINEN, A.; VITTO, J.: Steroid-induced dermal atrophy. *Int. J. Dermatol.*, 21: 333-339, 1982.
- (3) CAVOLO, D.; SHERWOOD, G.: Dupuytren's disease of the plantar fascia. *J. Foot Surg.*, 21: 12-15, 1980.
- (4) CLASSEN, D.; HURST, L.: Plantar fibromatosis and bilateral flexion contractures: a review of the literature. *Ann. Plast. Surg.*, 28: 475-478, 1992.

- (5) CURTIN, J.: Fibromatosis of the plantar fascia. Surgical technique and desing of skin incision. *J. Bone and Joint Surg.*, 47-A: 1.605-1.608, 1965.
- (6) DARTOY, C.; LE NEN, O.; LEFEVRE, B.; COURTOIS, B.: Maladie de Ledderhose: a propos de 7 cas. *J. Chir.*, 11: 533-536, 1990.
- (7) ENNEKING, W.: Musculoskeletal tumor surgery. Pp: 747-775. Churchill-Livingstone, New York, 1983.
- (8) ENZINGER, F.; WEISS, S.: Soft tissue tumors. Pp: 50-51. Mosby Co., St Louis, 1983.
- (9) FARSETTI, P.; TUDISCO, C.; CATERINI, R.; BELLOCCI, M.: Ledderhose's disease: case study with histologic and ultrastructural analysis. *Ital. J. Orthop. Traumatol.*, 18: 129-133, 1992.
- (10) GABBIANI, G.; MAJNO, G.: Dupuytren's contracture; fibroblast contraction? An ultrastructural study. *Am. J. Pathol.*, 66: 131-144, 1972.
- (11) HAEDICKE, G.; STURIM, H.: Plantar fibromatosis: an isolated disease. *Plast. Reconstr. Surg.*, 83: 296-300, 1989.
- (12) KIRBY, E.; SHEREFF, M.; LEWIS, M.: Soft-tissue tumors and tumor-like lesions of the foot. *J. Bone and Joint Surg.*, 71-A: 621-626, 1989.
- (13) LEE, T.; WAPNER, K.; HECHT, P.: Plantar fibromatosis. *J. Bone and Joint Surg.*, 75-A: 1.080-1.084, 1993.
- (14) LING, R.: The genetic factor in Dupuytren's disease. *J. Bone and Joint Surg.*, 45-B: 709-718, 1963.
- (15) MCCOLLOUGH, M.; PARSONS, J.; VAN DER GRIEND, R.; ENNEKING, W.; TRAVIS, H.: Radiation therapy for aggressive fibromatosis. *J. Bone and Joint Surg.*, 73-A: 717-725, 1991.
- (16) MIRALBELL, R.; SUIT, H.; MAN-KIN, H.; ZUCKERBERG, L.; STRACHER, M.; ROSSENBERG, A.: Fibromatoses: from postsurgical surveillance to combined surgery and radiation therapy. *Internat. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.*, 18: 535-540, 1990.
- (17) OSHIRO, Y.; FUKUDA, T.; TSU-NEYOSHI, M.: Fibrosarcoma versus fibromatoses and cellular nodular fasciitis. *Am. J. Surg. Pathol.*, 18: 712-719, 1994.
- (18) PENTLAND, A.; ANDERSON, T.: Plantar fibromatosis responds to intralesional steroids. *J. Am. Acad. Dermatol.*, 12: 212-214, 1985.
- (19) RAO, G.; LUTHRA, P.: Dupuytren's disease of the foot in children; a report of three cases. *J. Plastic Surg.*, 41: 313-315, 1988.
- (20) REYNOLDS, J.; BOSTRAM, C.: Plantar fibromatosis: an unusual location. *J. Am. Podiatry Assoc.*, 65: 154-159, 1975.
- (21) ROBBINS, C.: Pathologic basis of disease. Vol. 2, pp: 1.450. Saunders Company, Baltimore, 1989.
- (22) ROSAL, J.: Ackerman's. Surgical pathology. Vol. 2, pp: 1.554-1.558. Mosby Co., St Louis, 1989.
- (23) SNYDER, D.; GREENBERG, R.: Radiographic measurement of topical corticosteroid-induced atrophy. *J. Invest. Dermatol.*, 69: 279-281., 1977.
- (24) TORRES, V.; RAMÍREZ, A.; VALCUENDE, F.; LLORCA, R.; CASTELLS, A.: Miofibromatosis plantar. *Med. Cut.*, 16: 73-76, 1988.