

## Caso clínico

# Fibromatosis plantar o enfermedad de Ledderhose

Virginia Martínez Estrada,\* Alberto Ramos Garibay,\*\* Edna Gaxiola Álvarez,\*\*\*  
Aline García Arteaga\*\*\*\*

### RESUMEN

La fibromatosis plantar (FP) o enfermedad de Ledderhose, es un padecimiento benigno, hiperproliferativo de la aponeurosis plantar de causa desconocida, más frecuentemente en hombres en edad media, aunque puede presentarse a cualquier edad. Se caracteriza por proliferación local anormal de tejido fibroso, por lo general, en la parte media de la fascia plantar y unilateral. A pesar de que se desconoce su etiología se ha establecido cierta asociación con traumas repetidos, diabetes, dislipidemia, epilepsia y en un 13% de los pacientes existe historia familiar. Presentamos el caso de una mujer de 48 años de edad y se hace una breve revisión de la literatura.

Palabras clave: Fibromatosis plantar, aponeurosis plantar.

### ABSTRACT

*Plantar fibromatosis or Ledderhose's disease, is a benign hyperproliferative, condition of the plantar fascia of unknown cause, most prevalent in middle-aged men, but can occur at any age. It is characterized by local proliferation of abnormal fibrous tissue, usually in the mid-and forefoot region, unilaterally. Although the cause is unknown, it has been established some association with repeated trauma, diabetes, dyslipidemia, epilepsy and 13% there is family history. We present the case of a 48 years old woman and we made brief review of the literature.*

*Key words: Plantar fibromatosis, plantar fascia.*

### INTRODUCCIÓN

El término fibroma se usa para describir lesiones solitarias benignas del tejido conjuntivo.<sup>1</sup>

Las fibromatosis se dividen en superficiales y profundas, las superficiales incluyen: FP (enfermedad de Ledderhose), fibromatosis del pene (enfermedad de

Peyronie), fibromatosis palmar (enfermedad de Dupuytren) y las almohadillas de los nudillos.<sup>2</sup>

### HISTORIA

En 1832 Dupuytren comunicó la presencia de lesiones plantares y palmares en trabajadores, además identificó una tendencia familiar y notó una predilección por el desarrollo simultáneo.

Sin embargo, fue hasta 1897 cuando Ledderhose observó los mismos cambios en la fascia plantar que Dupuytren encontró en la mano.<sup>3</sup>

### EPIDEMIOLOGÍA

La fibromatosis de Ledderhose se considera como una enfermedad rara, menos de 200,000 personas

\* Dermatóloga.

\*\* Dermatopatólogo.

\*\*\* Residente del tercer año de Dermatología.

\*\*\*\* Residente del primer año de Dermatología.

Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:  
<http://www.medigraphic.com/dermatologicopascua>

de la población de Estados Unidos de América la padecen.<sup>2</sup> No obstante, otros autores señalan que esta enfermedad es relativamente común y que la contractura plantar se desarrolla en aproximadamente 25% de los individuos de mediana edad o ancianos.<sup>4</sup>

La población de raza blanca y de sexo masculino es la más afectada. La edad de presentación va desde la infancia hasta la sexta década de la vida, aunque es más común en adultos jóvenes.<sup>4,5</sup>

### ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

Padecimiento de etiología desconocida, caracterizado por proliferación local de tejido fibroso anormal en la fascia plantar. Este tejido fibroso es generalmente benigno, localmente agresivo y progresivamente reemplaza la aponeurosis plantar normal.<sup>5,6</sup>

Se describen tres fases de la enfermedad. Una proliferativa con actividad fibroblástica incrementada, seguida por otra involutiva con formación de los nódulos típicos y, por último, la residual con actividad fibroblástica reducida, maduración de la colágena y contractura subsecuente de la misma. Parece existir una asociación entre las cuatro enfermedades llamadas fibrosas: contractura de Dupuytren de la palma, FP, almohadillas de los nudillos y enfermedad de Peyronie en el pene. Las lesiones de FP se localizan en el tejido blando extracompartamental.<sup>7</sup>

La FP se considera la contraparte de la enfermedad de Dupuytren o fibromatosis palmar, aunque existen ciertas diferencias.<sup>8</sup> A la primera se le ha asociado con traumas repetidos, diabetes y epilepsia.<sup>4</sup>

Los pacientes con diabetes tipo 1 y tipo 2 tienen 5-10 veces mayor riesgo de desarrollar contractura de Dupuytren. Se postula que la hipoxia y el estrés oxidativo del tejido es lo que liga a la diabetes con la enfermedad de Dupuytren. Por lo tanto, parece lógico pensar, que la FP esté presente en asociación con enfermedad de Dupuytren en pacientes con diabetes.<sup>9</sup>

A pesar de que se ha confirmado que la enfermedad de Dupuytren es un trastorno autosómico dominante en la FP, sólo han sido comunicados casos familiares de manera anecdótica. Por lo que se ha considerado que un examen sistematizado del pedigrí de los pacientes podría establecer el porcentaje exacto de enfermos. Dartoy y colaboradores examinaron a los parientes de 7 casos de FP, y no encontraron ninguna relación. Sammarco y colaboradores<sup>6</sup> encontraron un caso colateral en una serie de 18 pacientes, sugiriendo que el patrón de herencia es muy raro. Graells y

colaboradores publican un caso adicional en padre e hijo sugiriendo un patrón de herencia autosómico dominante, aunque no pueden excluirse otras formas de herencia.<sup>8</sup>

Se ha asociado la FP con pacientes epilépticos, sobre todo aquellos que reciben fenobarbital.<sup>10</sup>

Lund sospechó una conexión clínica entre el uso de fenobarbital y la contractura de Dupuytren en 1941;<sup>11</sup> fue Schmidt en 1983, quien atribuyó la contractura de Dupuytren, el síndrome de Ledderhose y el de hombro congelado al uso crónico de fenobarbital, observó que este efecto es dosis dependiente y desaparece en la mitad de los casos al retirar el fármaco.<sup>11</sup> Posteriormente, Froscher y Hoffman en 1983 observaron una incidencia de la contractura de Dupuytren de 5-82% y de 3-8% de la enfermedad de Ledderhose en pacientes epilépticos.<sup>11</sup>

Strzelczyk y colaboradores<sup>10</sup> en 2008 comunicaron 3 casos recurrentes. Esta información mostró que el tratamiento continuo con fenobarbital originó la FP, y los resultados fueron discapacidad por largo tiempo y numerosas intervenciones quirúrgicas innecesarias.

### CLASIFICACIÓN

Las fibromatosis se dividen en superficiales y profundas:<sup>3,12</sup>

#### I. Superficiales (fascia):

- a. Palmar (contractura de Dupuytren)
- b. Plantar (enfermedad de Ledderhose)
- c. Peniana (enfermedad de Peyronie)
- d. Cojinetes cutáneos

#### II. Profunda (músculo-aponeurótica):

- a. Extraabdominal (dermoide extraabdominal)
- b. Abdominal (dermoide abdominal)
- c. Intraabdominal (dermoide intraabdominal)

#### III. Pélvica

#### IV. Mesentérica

#### V. Síndrome de Gardner (poliposis adenomatosa familiar)

### MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La FP inicia como una neoformación única o múltiple, de 0.5 a 3 cm de diámetro, en la fascia plantar, no dolorosa, con margen inferior bien definido, que infiltra

hacia tejidos más profundos en forma lenta. Los síntomas se presentan cuando la lesión alcanza un mayor tamaño o como resultado de la infiltración en el tejido neurovascular. Generalmente no ocurre contractura de los dedos, pero puede haberla, si se afecta la hoja del tendón flexor del segundo dedo.<sup>5</sup>

Las lesiones bilaterales ocurren en el 20 a 50% de los casos. Se ha descrito un subtipo de FP en niños que involucra a la superficie del talón y que es menos agresiva.<sup>4,13</sup> Jacob<sup>1</sup> y colaboradores proponen el nombre de «nódulos anteromediales plantares benignos de la infancia» para describir esta forma pediátrica de la FP.

### HISTOPATOLOGÍA

Se observan grandes cantidades de colágena madura relativamente acelular y fibrocitos maduros. La necrosis y la invasión vascular son poco comunes.<sup>14</sup>

En las neoformaciones se pueden ver fibroblastos empacados compactamente, y una pequeña cantidad de matriz extracelular, con fibroblastos con menor densidad, paralelos al axis mayor de los cordones de células.<sup>5</sup>

Las características histológicas y ultraestructurales de Ledderhose y Dupuytren son las mismas, lo cual apoya la hipótesis de que tienen una etiología y patogénesis común.<sup>5</sup>

El aspecto histológico en niños puede ser confundido con el de un fibrosarcoma maligno.<sup>5</sup>

### DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se realiza clínicamente. La ultrasonografía es útil porque determina la extensión de la lesión. Pero la resonancia magnética es el estudio más eficiente.<sup>1</sup>

### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Debe hacerse con granuloma anular, síndrome de CHILD, calcinosis, quiste mucinoso, dermatofibrosarcoma de Darier-Ferrand, schwannoma, neurofibroma, lipoma, melanoma amelánico.<sup>4,15</sup>

### TRATAMIENTO

El tratamiento inicial incluye: antiinflamatorios, modificación de las actividades tanto laborales como recreativas, inyección de corticosteroides en la lesión, prótesis hechas a la medida y terapia física. Estas modalidades frecuentemente no alteran la progresión,

pero pueden disminuir los síntomas de los pacientes a un nivel más tolerable. El manejo quirúrgico se indica cuando el tratamiento médico no es efectivo, es un reto debido a que el tumor puede involucrar a las estructuras neurovasculares profundas. Existe una alta recurrencia después de la escisión local por lo que se recomienda que ésta sea amplia. La escisión subtotal de la fascia plantar debe realizarse con márgenes amplios, preferentemente 1.5 cm de tejido normal.<sup>6</sup>

### CASO CLÍNICO

Paciente del sexo femenino de 48 años de edad, originaria y residente del Distrito Federal. Acude por presentar «una bolita» en el pie desde hace 5 años. A la exploración física se observa una dermatosis localizada en el miembro pélvico izquierdo (*Figura 1*) que afecta la planta del pie en la base del quinto metatarsiano de forma unilateral. Dermatosis de aspecto monomorfo constituida por una neoformación oval de 4 x 2 cm, de consistencia firme, no adherida a planos profundos de superficie lisa con telangiectasias y zonas queratósicas, sobresale una segunda neoformación exofítica vascularizada, de evolución crónica y dolorosa a la digitopresión. La paciente no tiene antecedentes heredofamiliares de enfermedades cutáneas.

Resto de piel y anexos sin datos patológicos.

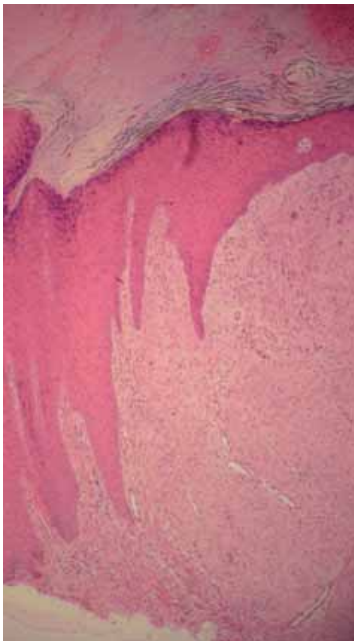
En el examen histopatológico los cortes muestran una epidermis con hiperqueratosis, ortoqueratosis compacta y acantosis irregular importante que alterna con áreas de atrofia (*Figura 2*). La dermis



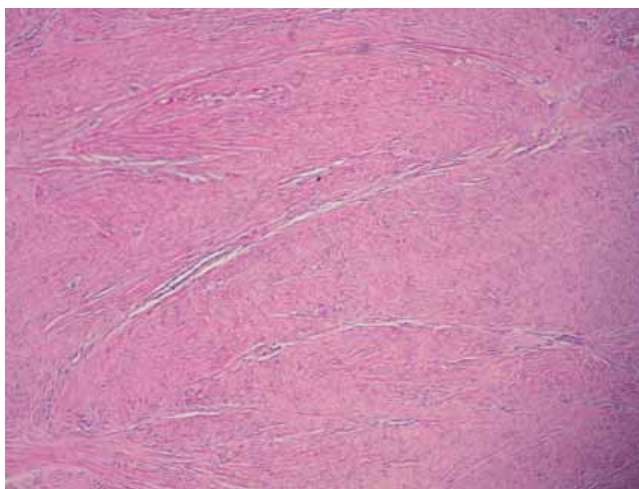
*Figura 1. Aspecto general de la dermatosis.*

superficial muestra una delgada banda de colágena laxamente dispuesta, con vasos dilatados, por debajo de ella se observa engrosamiento de las fibras colágenas con incremento muy ostensible en el número de fibroblastos que alcanzan la dermis profunda (*Figura 3*).

Diagnóstico compatible con FP.



**Figura 2.** Epidermis con hiperqueratosis, tendencia a la atrofia por encima de la dermis con aspecto fibroso (H&E 4x).



**Figura 3.** Todo el espesor de la dermis con haces de colágeno que se mezclan entre sí (H&E 10x).

## ESTUDIOS DE EXTENSIÓN

**Laboratorio y gabinete:** Colesterol: 187 mg/dL, triglicéridos: 195 mg/dL, glucosa: 98 mg/dL, urea: 30 mg/dL, ácido úrico: 3.61 mg/dL, creatinina: 0.78 mg/dL, resto sin alteraciones.

**Colposcopia:** Cérvix con datos de atrofia e inflamación leve, sin ninguna otra alteración.

**Mastografía:** Categoría II de BIRADS.

**Tele de tórax:** Sin alteraciones.

Se indica tratamiento a base de queratolíticos, emolientes, analgésicos por vía oral, esteroides tópicos, así como la aplicación de esteroides intralesional, se envía a terapia física y se indica ortesis plantar.

## DISCUSIÓN

Se presenta este caso debido a su baja incidencia. La mayor prevalencia se manifiesta en hombres en edad media, y se le asocia a múltiples causas, con un bajo porcentaje de antecedente familiar. El seguimiento y el tratamiento están encaminados a aliviar el dolor, reducir la enfermedad y prevenir complicaciones que involucren estructuras neurovasculares que puedan comprometer la función.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Jacob C et al. Benign anteromedial plantar nodules of childhood: A distinct form of plantar fibromatosis. *Pediatric Dermatology* 2000; 17: 472-474.
2. De Souza D et al. Ledderhose disease an unusual presentation. *Clinical and Aesthetic Dermatology* 2010; 3: 45-47.
3. Martínez V et al. Fibromatosis plantar superficial: presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2005; 14: 104-107.
4. Hougeir FG, Mascaro JM. Plantar fibromatosis. Available in: <http://emedicine.medscape.com/article/1061903-overview>
5. van der Bauwhede J. Ledderhose disease: plantar fibromatosis. *Wheeless' Textbook of Orthopaedics* 2007. Available in: [http://www.wheelessonline.com/ortho/ledderhose\\_disease\\_plantar\\_fibromatosis](http://www.wheelessonline.com/ortho/ledderhose_disease_plantar_fibromatosis)
6. Sammarco et al. Classification and treatment of plantar fibromatosis. *Foot & Ankle International* 2000; 21: 563-569.
7. Hans R et al. Fibromatosis of the plantar fascia: diagnosis and indications for surgical treatment. *Foot & Ankle International* 1999; 20: 13-17.
8. Graells J et al. Familiar plantar fibromatosis. *Clin Exp Dermatol* 2003; 28: 666-680.
9. Elhadd T et al. Plantar fibromatosis and Dupuytren's disease: an association to remember in patients with diabetes. *Diabetic Medicine* 2007; 24: 1305-1307.
10. Strzelczyk A et al. Phenobarbital/other antiepileptic drugs: Recurrent plantar fibromatosis: 3 case reports. *Reactions* 2009; 24: 28.
11. Strzelczyk A et al. Continuous Phenobarbital treatment leads to recurrent plantar fibromatosis. *Epilepsia* 2008; 49: 1965-1968.

12. Weiss SW, Goldblum JR. *Enzinger and Weiss's soft tissue tumors*. 4th ed. St Louis: Mosby, 2001: 315-316.
13. Chirag V et al. The foot and ankle: MR imaging of uniquely pediatric disorders. *Radiol Clin N Am* 2009; 47: 1027-1036.
14. Lee H et al. Current concepts review. Plantar fibromatosis. *J Bone Joint Surg* 1993; 75-A: 1080-1084.
15. Montgomery et al. Superficial fibromatosis are genetically distinct from deep fibromatoses. *Mod Pathol* 2001; 14: 695-701.

Correspondencia:

Dra. Virginia Martínez Estrada  
Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua  
Dr. Vértiz Núm. 464 Esq. Eje 3 Sur,  
Col. Buenos Aires, Deleg. Cuauhtémoc,  
06780, México, D. F.  
Tel. 5519 6351  
E-mail: viky\_martinez@hotmail.com