

Fibromatosis palmoplantar

Palmo-plantar fibromatosis

Rita Cabeza Martínez, Vicente Leis, Catiana Silvente, Cristina Mauleón, Ricardo Suárez, Pablo Lázaro

Departamento de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Correspondencia:

Rita Cabeza Martínez
Departamento de Dermatología
Hospital General Universitario Gregorio Marañón
C/ Doctor Esquerdo, 46
28007 Madrid. España
Teléfono: +34616437879
e-mail: ritacabeza@yahoo.es

Resumen

Las fibromatosis son tumores fibrosos de crecimiento lento no metastatizantes que tienden a invadir localmente y a recidivar tras la resección quirúrgica. La etiopatogenia no está aclarada. Se han encontrado asociaciones entre fibromatosis y tabaquismo, enfermedad hepática secundaria al alcohol, diabetes y epilepsia. El diagnóstico es esencialmente clínico ante la presencia de nódulos firmes o tumores a modo de cordón que se disponen a lo largo de tendones. La Resonancia Magnética Nuclear es una prueba de imagen muy útil para apoyar el diagnóstico y decidir el momento más óptimo para la resección quirúrgica.

(Cabeza Martínez R, Leis V, Silvente C, Mauleón C, Suárez R, Lázaro P. Fibromatosis palmoplantar. Med Cutan Iber Lat Am 2007;35:298-301)

Palabras clave: enfermedad de Dupuytren, fibromatosis plantar, fibromatosis palmar, enfermedad de Ledderhose, fibromatosis superficial.

Summary

The fibromatoses are slow-growing fibrous tumors that spread to local invasion, without producing metastases and with postoperative recurrence. The etiology and the mechanisms of formation have not been fully determined. Palmar-plantar fibromatosis has been associated with smoking, alcoholic liver disease, Diabetes and seizure disorders. The diagnosis is clinical with appearance of firm nodules or tumors like cords following the tendons. MR imaging is useful for diagnosis and has become valuable in planning surgical treatment.

Key words: Dupuytren's disease, plantar fibromatosis, palmar fibromatosis, Ledderhose's disease, superficial fibromatosis.

Las fibromatosis son tumores fibrosos de crecimiento lento no metastatizantes que tienden a invadir localmente y a recidivar tras la resección quirúrgica. Se pueden clasificar en:

a) *Fibromatosis fascial superficial:* incluye Fibromatosis palmar (enfermedad de Dupuytren), Fibromatosis plantar (enfermedad de Ledderhose), Fibromatosis pene (enfermedad de Peyronie), Holoderma (nódulos en los nudillos o "knuckle pads"), Fibromatosis digital de la infancia, Fibroma aponeurótico juvenil, hamartoma fibroso de la infancia[1]. En este artículo nos centraremos en las fibromatosis superficiales.

b) *Fibromatosis musculoaponeurótica profunda:* miofibromatosis infantil, fibromatosis colli, tumor desmoide extraabdominal, fibromatosis agresiva infantil[2].

Epidemiología

La incidencia de la fibromatosis palmoplantar aumenta con la edad. La edad media de aparición es la sexta década para los varones y la séptima para las mujeres. La prevalencia es superior en varones (que además son más propensos a padecer formas más severas de la enfermedad y a requerir cirugía), con un ratio hombre-mujer 3-9:1. La población más afectada es la descendiente del Norte de Europa. En España se encontró una prevalencia de 9,9% entre individuos de 45-54 años que se elevó a 25,5% en mayores de 75 años[3,4,5].

Etiopatogenia

La etiología y los mecanismos de formación no están todavía aclarados. Existe una predisposición genética documentada

(la mayoría de los estudios apuntan hacia una herencia autosómica dominante de penetrancia incompleta). Se han encontrado asociaciones de la fibromatosis palmoplantar con: Tabla 1.

Estas enfermedades se caracterizan histológicamente por la presencia de *nódulos*, que contienen las células proliferantes y *cordones fibrosos* formados por gruesos haces de fibras de colágeno. La pieza clave en el desarrollo de la fibromatosis son las alteraciones en la actividad fibroblástica. Los fibroblastos comienzan a proliferar intensamente (*fase proliferativa*) y se transforman a miofibroblastos. Éstos últimos al compartir rasgos de fibroblastos y de células musculares participan en la remodelación de la matriz extracelular y se alinean a lo largo de las líneas de tensión (*fase involutiva*). Por último, el tejido se vuelve acelular, dejando gruesas bandas de colágeno y un incremento en el colágeno tipo III frente al colágeno tipo I contrario al patrón normal de la fascia (*fase residual*), responsable de la contractura del Dupuytren.

Se han encontrado diferentes factores implicados en la patogénesis de la fibromatosis palmoplantar: Tabla 2.

Clínica

Las fibromatosis se manifiestan clínicamente por nódulos firmes, placas o tumores a modo de cordón que se disponen a lo largo de los tendones flexores, especialmente del cuarto dedo de la mano. La fibromatosis palmar es bilateral en 42%-60% de los casos. Estas lesiones pueden originar contracturas en flexión, sobre todo en los dedos 4º y 5º de la mano. La fibromatosis plantar es bilateral en 20-50% de los casos y coexiste con la fibromatosis palmar en 10-65% de los pacientes. Suele afectar al arco medial plantar: siendo rara la aparición de contracturas. Los nódulos en los nudillos afectan a las superficies extensoras de las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas.

Tabla 1. Factores asociados a fibromatosis palmoplantar

Factor asociado	Comentario
Enfermedad hepática secundaria a ingesta de alcohol	Incidencia de Dupuytren en estos pacientes dobla al de la población sana
Diabetes	5% de los pacientes con Dupuytren son diabéticos
Tabaquismo	Incrementa el riesgo por tres de padecer la enfermedad
Crisis convulsivas	Se ha atribuido al uso de Fenobarbital
Epilepsia	Prevalencia de epilepsia en pacientes con Dupuytren es el doble que población general
Tendencia a la formación de <i>queloides</i>	Esta asociación no ha quedado claramente demostrada
Traumatismos	

Anatomía patológica

Se componen de fascículos largos de fibroblastos y miofibroblastos monomorfos con núcleos alargados de cromatina fina y con pequeños nucleólos. Las mitosis son raras. Se pueden encontrar focos celulares en los que las células aparecen dispersas entre fibras de colágeno delgadas. En las regiones hipocelulares las células están separadas por gruesas fibras de colágeno. Las células neoplásicas suelen infiltrar la aponeurosis, la fascia y el músculo esquelético adyacente. El diagnóstico diferencial se plantea con el fibrosarcoma, el dermatofibroma, el dermatofibrosarcoma protuberans y los queloides[12].

Tabla 2. Factores implicados en la patogénesis de la fibromatosis

Factores implicados en la patogénesis de la fibromatosis
Se ha demostrado coexpresión de los factores de crecimiento <i>TGF-α</i> y su receptor <i>EGF-R</i> en miofibroblastos, lo que sugiere que la estimulación autocrina o juxtacrina del TGF- α vía el EGF-R está implicada en la aparición de fibromatosis[6].
La matriz extracelular puede jugar un papel importante en la modulación de la estabilidad de la <i>beta-catenina</i> [7]. No se han encontrado mutaciones en los genes de beta-catenina y APC aunque aparece acúmulo focal de beta-catenina en el núcleo de las células[8].
Se han encontrado alteraciones en los <i>proteoglicanos</i> de la fascia que podrían influir en las propiedades de la matriz extracelular y contribuir a la progresión de la enfermedad[9].
El balance fisiológico entre las <i>metaloproteinasas</i> de la matriz y sus inhibidores naturales está alterado en la fibromatosis palmar lo que ocasiona un aumento en la síntesis y depósito de colágeno[10].



Figura 1. Presencia de varios nódulos subcutáneos y una tumoración a modo de cordón, de consistencia dura en cara palmar.

Tratamiento

Consiste en la resección quirúrgica con fasciectomía, para así reducir la discapacidad funcional y reseca toda la enfermedad.

Caso clínico

Mujer de 36 años que consulta por nódulos en ambas manos de crecimiento lento y ligeramente dolorosos. Como antecedentes familiares destaca padre con enfermedad de Dupuytren. Sus hijos no presentan signos de enfermedad. La paciente no tiene otros antecedentes patológicos de interés. La *exploración física* pone de manifiesto la presencia de múltiples nódulos subcutáneos en cara dorsal de 2ª articulación metacarpofalángica de mano izquierda y en 3ª articulación intercarpofalángica de ambas manos, de 0,5 cm de diámetro, bien delimitados y de consistencia blanda. Se palpa una tumoración a modo de cordón, de consistencia dura en cara palmar de mano izquierda. No hay signos inflamatorios ni limitación de la movilidad.

Las *exploraciones complementarias* que se solicitan son: hemograma, bioquímica con perfil hepático, espectro electroforético, Factor Reumatoide, Proteína C Reactiva, complemento y anticuerpos antinucleares (ANA) siendo todas ellas normales. Como prueba de imagen se realizan una RMN (que muestra múltiples nódulos de consistencia sólida con baja intensidad de señal) y una ecografía de partes blandas (se visualizan nódulos hipogénicos).

Se establece el *diagnóstico* de fibromatosis superficial múltiple (enfermedad de Dupuytren junto con nódulos en los nudillos) (Figuras 1-3).



Figura 2. Imagen de RMN que muestra múltiples nódulos de consistencia sólida con baja intensidad de señal.

Al cabo de siete años la paciente vuelve a consultar por tumoración dolorosa en planta de pie izquierdo. La exploración física de las manos revela como hallazgo nuevo fibrosis de la aponeurosis palmar izquierda con tendencia a la flexión del 5º dedo. En arco plantar izquierdo presenta un nódulo subcutáneo de 2 cm de diámetro firme al tacto. Presenta otro nódulo de menor tamaño en planta derecha. En la RMN se aprecia que la lesión del pie izquierdo está en íntima relación con la fascia plantar.

Se decide *tratamiento* quirúrgico: se deriva al Servicio de Traumatología donde se realiza fasciectomía palmar izquierda y extirpación de los nódulos de ambas plantas. En plantas aparecen queloides posteriormente.

Comentario

La fibromatosis palmoplantar es el tipo más frecuente de fibromatosis, y está claramente reconocida en la población adulta. Sin embargo, muchos clínicos desconocen que este proceso puede afectar también a la población infantil. En un estudio llevado a cabo en Washington[13] con 56 niños y preadolescentes afectados de fibromatosis palmo-plantar encontraron que 11 de ellos tenían antecedentes familiares de fibromatosis. Aunque es difícil prever la evolución clínica de la fibromatosis palmoplantar, estos autores encontraron algunos factores que empeoran el pronóstico. Estos factores incluyen: edad temprana de presentación, historia familiar de fibromatosis, presencia de nódulos en nudillos, enfermedad palmoplantar coexistente o bilateral, nódulos en estadio proliferativo, historia de epilepsia y alcoholismo. Algunos autores añaden también el sexo masculino. Todos ellos fueron tratados con escisión local, con un 84,2% de recurrencias de la enfermedad.

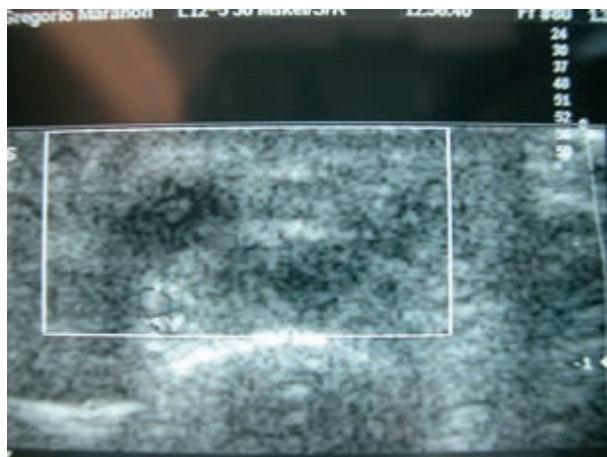


Figura 3. Imagen de ecografía de partes blandas que muestra nódulos hipogénicos.

El tratamiento óptimo de la fibromatosis palmoplantar es algo controvertido. Esto es debido a que el proceso es relativamente asintomático en la fase nodular, no todas las lesiones nodulares progresan a contracturas, la evolución es muy variable, la cirugía no está exenta de complicaciones, las recidivas son frecuentes y además el postoperatorio es lento. En la fibromatosis palmar lo ideal es posponer el tratamiento quirúrgico hasta la fase de contracturas en flexión ya que si se interviene en la fase proliferativa puede haber hasta un 30-40% de recurrencias. La fibromatosis plantar suele ser asintomática hasta que crece y produce

efecto masa o invade músculos adyacentes o estructuras neurovasculares. La cirugía por tanto se reserva para lesiones grandes, dolorosas o que tengan compromiso neurovascular.

La Resonancia Magnética Nuclear (RMN) se ha convertido en una herramienta útil a la hora de planificar el tratamiento quirúrgico. Yacoe, et al., correlacionan la celularidad de las lesiones con su apariencia radiológica. Estos autores argumentan que las imágenes con baja señal de intensidad en T2 y baja-intermedia señal de intensidad en T1 se corresponden con lesiones relativamente hipocelulares con predominio de fibras colágenas en el estudio histológico. Por el contrario, las lesiones más celulares con poco colágeno dan una señal más intensa en T2 y tienen más riesgo de recidiva. Por tanto, es preferible aplazar la cirugía hasta que la lesión se vuelva hipocelular.

Conclusiones

El diagnóstico de las fibromatosis es esencialmente clínico aunque la RMN es de gran utilidad a la hora de tomar la decisión terapéutica. Es importante realizar una buena anamnesis reflejando la existencia de antecedentes familiares, consumo de alcohol o historia de epilepsia. La exploración física de las palmas y plantas debe ser exhaustiva buscando además la presencia de nódulos en nudillos y queloides. Dado que se ha demostrado la asociación de fibromatosis palmo-plantar con diabetes debe hacerse un perfil glucémico.

Bibliografía

1. Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini R.P. *Dermatología*. 1ª ed. Madrid. Elsevier España S.A. 2004;1874-75.
2. Mark R. Robbin, Mark D. Murphey, H. Thomas Temple, Mark J. Kransdorf, and James J. Choi. Imaging of Musculoskeletal Fibromatosis. *Radiographics* 2001;21:585-600.
3. Ross DC. Epidemiology of Dupuytren's disease. *Hand Clin* 1999;15:53-62.
4. Wilbrand S, Ekblom A, Gerdin B: The sex ratio and rate of reoperation for Dupuytren's contracture in men and women. *J Hand Surg [Br]* 1999; 24:456-9.
5. Gudmundsson KG, Arngrimsson R, Sigfusson N, Bjornsson A, Jonsson T. Epidemiology of Dupuytren's disease: clinical, serological, and social assessment. The Reykjavik Study. *J Clin Epidemiol* 2000;53:291-6.
6. Magro G, Lanteri E, Micali G, Paravizzini G, Travali S, Lanzafame S. Myofibroblasts of palmar fibromatosis co-express transforming growth factor-alpha and epidermal growth factor receptor. *J Pathol* 1997;181: 213-7.
7. Varallo VM, Gan Bs, Seney S, Ross DC, Roth JH, Richards RS, McFarlane RM, Alman B, Howard JC. Beta-catenin expression in Dupuytren's disease: potential role for cell-matrix interactions in modulating beta-catenin levels *in vivo* and *in vitro*. *Oncogene* 2003;22:3680-4.
8. Montgomery E, Lee JH, Abraham SC, Wu TT. Superficial fibromatoses are genetically distinct from deep fibromatoses. *Mod Pathol* 2001;14:695-701.
9. Kozma EM, Olczyk, Wisowski G, Glowacki A, Bobinski R. Alterations in the extracellular matrix proteoglycan profile in Dupuytren's contracture affect the palmar fascia. *J Biochem* 2005;137:463-76.
10. Ulrich D, Hrynyszyn K, Pallua N. Matrix metalloproteinases and tissue inhibitors of metalloproteinases in sera and tissue of patients with Dupuytren's disease. *Plast Reconstr Surg* 2003;112:1279-86.
11. Weedon D. *Piel Patología*. Madrid. Marbán. 2002:762.
12. Fetsch JF, Laskin WB, Miettinen M. Palmar-plantar fibromatosis in children and preadolescents: a clinicopathologic study of 56 cases with newly recognized demographics and extended follow-up information. *Am J Surg Pathol* 2005;29:1095-105.
13. Skoff HD. The surgical treatment of Dupuytren's contracture: a synthesis of techniques. *Plast Reconstr Surg* 2004;113:540-544.
14. De Bree E, Zoetmulder FAN, Keus RB, et al. Incidence and treatment of recurrent plantar fibromatosis by surgery and postoperative radiotherapy. *Am J Surg* 2004; 187:33-38.
15. Gudmundsson KG, Arngrimsson R, Jonsson T. Eighteen years of follow-up study of the clinical manifestations and progression of Dupuytren's disease. *Scand J Rheumatol* 2001;30:31-34.