

SOCIEDADE PORTUGUESA DE
ORTOPEDIA E TRAUMATOLOGIA

Rev Port Ortop Traum 23(2): 160-167, 2015

REVISÃO

**FIBROMATOSE PLANTAR OU DOENÇA DE
LEDDERHOSE: DEFINIÇÃO, EPIDEMIOLOGIA,
PATOGENESE, DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO****Ana A. C. Pinheiro, Cristina M. V. Sousa***Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Viana do Castelo***Ana A. C. Pinheiro**
Interno Complementar**Cristina M. V. Sousa**
Assistente Hospitalar**Submetido em** 15 março 2015**Revisto em****Aceite em** 10 setembro 2015**Tipo de Estudo:** Revisão**Nível de Evidência:** V**Declaração de conflito de interesses**

Nada a declarar.

Correspondência

Ana A. C. Pinheiro

Serviço de Ortopedia

Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Viana do Castelo

Estrada de Santa Luzia

4901-858 Viana do Castelo

ana.alexandra.pinheiro@gmail.com

RESUMO

A doença de Ledderhose (DL) ou fibromatose plantar é uma patologia benigna relativamente rara caracterizada pela fibromatose da fáscia plantar.

Apesar de reconhecida há mais de 100 anos, a DL continua a ser uma entidade complexa no que toca ao seu diagnóstico e tratamento. Os profissionais de saúde devem estar, por isso, atentos a esta patologia dada a tendência crescente de alguns dos factores ambientais a ela associados, nomeadamente a Diabetes e a doença hepática alcoólica.

A presença da DL deverá alertar o clínico para a possível coexistência de outras fibromatoses superficiais, nomeadamente as doenças de Dupuytren e de Peyronie.

O objectivo deste trabalho centrou-se na revisão bibliográfica da DL a fim de reunir os conhecimentos mais recentes nas várias dimensões desta patologia, nomeadamente definição, epidemiologia, patogénese, diagnóstico e tratamento.

Foi realizada uma pesquisa na pubmed/medline com as palavras “fibromatose plantar” e “doença de Ledderhose”, seleccionando sobretudo artigos publicados nos últimos 20 anos, incluindo artigos originais e de revisão nas línguas portuguesa e inglesa.

Palavras chave: *Fibromatose plantar, doença de Ledderhose, epidemiologia, patogénese, diagnóstico, tratamento*

ABSTRACT

The Ledderhose disease (LD) or plantar fibromatosis is a rare and benign condition characterized by plantar fascia fibromatosis.

Although known for over 100 years, LD diagnosis and treatment remains complex. Health professionals should be therefore aware of this disease given the growing trend of some of the environmental factors associated with it, including diabetes and alcoholic liver disease.

The presence of LD should alert the clinician to the possible presence of other superficial fibromatosis, including Dupuytren's and Peyronie's diseases.

This article focused on a review of the LD literature in order to obtain the latest knowledge in the various dimensions of this disease, including definition, epidemiology, pathogenesis, diagnosis and treatment.

A survey was conducted in Pubmed / Medline with the words "plantar fibromatosis" and "Ledderhose disease," especially selecting articles published in the last 20 years, including original and review articles in Portuguese and English languages.

Key words: *Plantar fibromatosis, Ledderhose disease, epidemiology, pathogenesis, diagnosis, treatment*

INTRODUÇÃO

A doença de Ledderhose (DL) é uma patologia benigna relativamente incomum descrita pela fibromatose da fáscia plantar.¹⁻⁵

Apesar de ter sido descrita pela primeira vez em 1894 por Georg Ledderhose, a etiologia desta entidade permanece ainda desconhecida, podendo estar associada quer a factores ambientais quer genéticos.⁶⁻¹⁰

Apesar de reconhecida há mais de 100 anos, a DL continua a ser uma entidade complexa no que toca ao seu diagnóstico e tratamento. Os profissionais de saúde devem estar, por isso, atentos a esta patologia dada a tendência crescente de alguns dos factores ambientais a ela associados, nomeadamente a Diabetes e a doença hepática alcoólica.

O objectivo deste trabalho centrou-se na revisão bibliográfica da DL a fim de reunir os conhecimentos mais recentes nas várias dimensões desta patologia, nomeadamente definição, epidemiologia, patogénese, diagnóstico e tratamento.

DEFINIÇÃO

A DL inclui-se dentro das denominadas fibromatoses superficiais, juntamente com a doença de Dupuytren, a fibromatose peniana (doença de Peyronie) e os nódulos de Garrod no dorso das articulações interfalângicas proximais dos dedos das mãos.¹¹⁻¹⁴

A DL, além da apresentação mais comum sob a forma de nódulos fibrosos, pode raramente afigurar-se com deformação do pé em varo e pododáctilos em garra. Esta entidade ocorre comumente como um nódulo localizado de crescimento lento mas, ocasionalmente, apresenta-se como uma lesão difusa que infiltra a fáscia plantar, por vezes, envolvendo o tecido celular subcutâneo e a pele, causando dor, dificuldade no uso de calçado fechado e mesmo deformidade dos dedos dos pés.¹⁵⁻¹⁹

Os nódulos fibromatosos típicos da DL são mais frequentes na região central e medial da fáscia plantar. Do ponto de vista histológico, a DL integra um distúrbio hiperproliferativo representado pela presença de miofibroblastos em forma de fuso, depósitos densos de fibras de colagénio intercelular, quantidades variáveis de matriz mixóide extracelular e vasos alongados e comprimidos.²⁰⁻²³

EPIDEMIOLOGIA

Apesar de ser considerada uma doença rara, a DL pode afectar cerca de 25% dos indivíduos de meia-idade ou idosos.²⁴

A incidência precisa da DL permanece desconhecida.²⁵

A DL pode acometer qualquer idade, apresentando, contudo, maior prevalência na meia-idade, 3º e 5º décadas de vida. A incidência desta patologia aumenta com a idade.^{13,19,26}

Esta patologia é mais comum na raça caucasiana e no sexo masculino e surge habitualmente num só pé, ocorrendo bilateralmente em 25-50% dos casos.^{11, 13,19,26-28}

A DL e a doença de Dupuytren coexistem em 9-25% dos doentes, e a associação com a doença de Peyronie e nódulos de Garrod é de 4%.²⁷

PATOGÉNESE

O mecanismo exato da patogénese da DL ainda não está estabelecido, podendo estar associado a vários factores genéticos e ambientais como o trauma de repetição, a doença hepática alcoólica, a Diabetes Mellitus, a utilização de anticonvulsivantes e doença familiar autossómica dominante.^{3,6-11,22,28}

Os casos de fibromatose plantar familiar são raros, todavia a presença de predisposição familiar pode ampliar o risco de desenvolvimento da doença.^{9,22}

A DL pode ser subdividida em três fases: a fase inicial na qual há formação de nódulos e cordões devido à alteração e proliferação dos fibroblastos, a fase involucional caracterizada pela diferenciação em miofibroblastos e finalmente a fase residual na qual há um predomínio das fibras de colagénio.^{27, 29}

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico presuntivo da DL baseia-se na história clínica e no exame físico: presença de nódulos subcutâneos localizados na região medial do arco plantar, que apesar de inicialmente indolores, podem tornar-se dolorosos e perturbar a marcha devido ao acréscimo da sua dimensão.^{30,31}

A maioria das lesões são assintomáticas, podendo tornar-se sintomáticas quando há difusão para os feixes neurovasculares, músculos ou tendões.²⁶ A

dor e as parestesias a nível plantar após a marcha ou após longos períodos em posição ortostática são algumas das queixas referidas. Nos casos mais graves pode ocorrer ulceração dos nódulos e infecção secundária.^{13,19,31-33}

São várias as patologias benignas e malignas que se assemelham à DL e que devem ser levadas em consideração aquando do diagnóstico diferencial desta entidade, como leiomiomas, rabdomiossarcomas, neurofibromas, lipossarcomas e tumores de células gigantes, carcinoma de células escamosas e fibrossarcoma.^{1,30,34,35}

Deste modo, a confirmação do diagnóstico da DL deve ser realizada através da correlação entre a história clínica, exame físico, achados radiológicos e histológicos.¹

O estudo da DL é frequentemente realizado através do recurso à ecografia e à ressonância magnética (RM).^{23,26} A ecografia além de mais acessível e barata que a RM, pode ser o único exame necessário para confirmar a patologia ao demonstrar a existência de massas fusiformes dos tecidos moles adjacentes à aponevrose plantar.^{4,26,32} A RM é o melhor exame para o estadiamento pré-operatório em decorrência da sua capacidade de contraste dos tecidos moles.^{1,21,26,30}

A tomografia computadorizada (TC) possibilita também o diagnóstico da DL, enquanto as radiografias são pouco vantajosas, dado serem frequentemente normais na fibromatose plantar.²⁶

De referir que a biópsia apesar de ser um exame invasivo e poder expor o doente a várias complicações, pode permitir a confirmação do diagnóstico.³⁰

CLASSIFICAÇÃO

A DL é classificada com base nas características da lesão e diferentemente da doença de Dupuytren, a contracção não é o problema fulcral, não sendo assim o déficit de extensão a melhor medida de classificação desta doença. A classificação da DL divide-se em 4 graus: grau I a IV, e baseia-se no grau de envolvimento da fásia plantar, na presença de aderências à pele e na profundidade da extensão do tumor (Tabela 1). O estadio do tumor correlaciona-se com a cicatrização pós-operatória da ferida, a necrose da pele e a taxa de recorrência da DL, sendo

de prever uma taxa de 50% de necrose significativa da pele nas lesões de grau III e IV, com 50% dos pacientes no grau IV a necessitarem de enxerto de pele.¹⁶

TRATAMENTO

O tratamento da DL depende da fase de evolução da doença e consiste na utilização de medidas conservadoras nos estadios iniciais e no tratamento cirúrgico numa fase posterior da doença, perante dor persistente e lesões de grandes dimensões e infiltrativas.³⁶⁻³⁸

O tratamento conservador consiste na tranquilização do paciente quanto à benignidade das lesões salientando a importância do controlo da diabetes ou da abstinência etílica, caso se justifique. A utilização de calçado adequado, assim como o uso de palmilhas específicas para alívio da pressão sobre os nódulos, a infiltração local com corticoides, o uso de anti-inflamatórios não esteroides, a fisioterapia e a redução de peso também se incluem dentro do tratamento conservador.^{1,11,26,27} A radioterapia poderá ser uma opção exequível nas fases precoces, apesar dos efeitos adversos relatados.²⁷

Nas fases mais avançadas, em que os nódulos são muito dolorosos e interferem com a marcha, o tratamento de eleição é o cirúrgico o qual consiste na realização de fasciectomia com excisão dos nódulos. Não existe consenso quanto à quantidade de fásia plantar que deve ser retirada juntamente com a massa fibromatosa, podendo ser efectuada desde uma simples excisão do nódulo, à ressecção subtotal da fásia ou ainda a ressecção total da fásia.^{11,37}

Quando comparada com a fasciectomia completa, a exérese parcial apresenta uma maior taxa de recorrência e aumento do risco de complicações e de invasão mais agressiva dos tecidos adjacentes, daí alguns autores aconselharem a fasciectomia completa como procedimento inicial.^{11,33,37,38}

A utilização do estadiamento de Sammarco, que divide esta entidade em quatro graus, dependendo da extensão da lesão, presença de aderências à pele e atingimento da bainha dos tendões flexores profundos, permite um melhor planeamento cirúrgico e determina o prognóstico das lesões.¹⁶

A via de acesso recomendada por Giannestras é a

Tabela 1. Classificação da Doença de Ledderhose ¹⁶	
Grau 1 Doença Unifocal	1 nódulo/corda ou uma região bem circunscrita sem aderências à pele ou extensão à fáscia plantar
Grau 2 Doença Multifocal	Vários nódulos/cordas ou várias regiões envolvidas sem aderência à pele ou extensão à fáscia plantar
Grau 3 Doença Multifocal, extensão profunda em uma direcção	Vários nódulos/cordas ou várias regiões envolvidas; extensão profunda à pele (3A) ou extensão à fáscia plantar (3B)
Grau 4 Doença Multifocal, extensão profunda em duas direcções	Vários nódulos/cordas ou várias regiões envolvidas; extensão profunda à pele (3A) e extensão à fáscia plantar (3B), i.e., estadio 3C

incisão na face medial do arco plantar evitando assim a lesão à circulação local e complicações como a necrose ampla da face medial do pé e a deiscência da sutura.³⁹ O acesso via lateral raramente é utilizado.⁴⁰ Outra alternativa é a incisão ampla na região da superfície plantar, em forma de S, para uma maior exposição da fáscia plantar.^{19,39}

A ressecção ampla da fáscia plantar pela via plantar medial tem-se demonstrado eficaz, apresentando baixa taxa de complicações ou recidiva.⁴⁰

A radioterapia pós-cirúrgica pode ser usada como tratamento coadjuvante a fim de diminuir a hipótese de recorrência da DL.³

CONCLUSÃO

A DL é uma patologia benigna relativamente rara caracterizada pela fibromatose da fáscia plantar e cuja etiologia permanece ainda desconhecida.

A DL continua a ser uma entidade complexa no que toca ao seu diagnóstico e tratamento. Os profissionais de saúde devem estar, por isso, atentos a esta patologia e a sua presença deverá alertar o clínico para a possível coexistência de outras fibromatoses superficiais como a doença de Dupuytren ou de Peyronie. A confirmação do diagnóstico da DL deve ser realizada através da correlação entre a história clínica, exame físico, achados radiológicos e histológicos.

O tratamento da DL depende da fase de evolução da doença e consiste na utilização de medidas conservadoras nos estadios iniciais e no tratamento cirúrgico numa fase posterior da doença, perante dor persistente e lesões de grandes dimensões e infiltrativas.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. English C, Coughlan R, Carey J, Bergin D. Plantar and palmar fibromatosis: characteristic imaging features and role of MRI in clinical management. *Rheumatology*. 2012; 51(6):1134-1136.
2. Oliveira EA, Pato T, Barcelos A. Doença de Ledderhose: um caso clínico. *Sociedade Portuguesa de Reumatologia*. 2010; 35:529-530.
3. Bree E, Zoetmulder FA, Keus RB, Peterse H, Coevorden F. Incidence and treatment of recurrent plantar fibromatosis by surgery and postoperative radiotherapy. *American Journal of Surgery*. 2004; 187(1):33-38.
4. Benthien J, Fuhrmann R, Venbrocks R. Plantar fibromatosis (Morbus Ledderhose): an atypical case with cystic tumors. *Foot and Ankle Surgery*. 1997; 3(3):121-125.
5. Parnitzke B, Decker O, Neumann U. "Ledderhose" disease. Plantar fibromatosis- clinical aspects. *Zentralblatt für Chirurgie*. 1991; 116(8):531-534.
6. Strzelczyk A, Vogt H, Hamer HM, Kramer G. Continuous phenobarbital treatment leads to recurrent plantar fibromatosis. *Epilepsia*. 2008; 49(11):1965-1968.
7. Coral P, Zanatta A, Teive H, Neto C, Matos E, César L. Doenças de Dupuytren e de Ledderhose associadas ao uso crónico de anticonvulsivantes. *Arquivos de Neuropsiquiatria*. 1999; 57(3):860-862.
8. Burge P, Hoy G, Regan P, Milne R. Smoking, alcohol and the risk of Dupuytren's contracture. *The Journal of Bone and Joint Surgery*. 1997; 79(2):206-210.
9. Estrada JG, Fernández DG, Torroella FB, Carozo M. Familial plantar fibromatoses. *Clinical and Experimental Dermatology*. 2003; 28(6):669-670.
10. Mattson RH, Cramer JA, McCutchen CB. Barbiturate related connective tissue disorders. *Arch Intern Med*. 1989; 149:911-914.
11. Souza DF, Micaelo L, Cuzzi T, Silva MR. Ledderhose disease an unusual presentation. *The Journal of Clinical and Aesthetic Dermatology*. 2010; 3(9):45-47.
12. Snyder M. Dupuytren's contracture and plantar fibromatosis: is there more than a causal relationship? *Journal American Podiatry Assoc*. 1980; 70(8):410-5.
13. Allen RA, Woolner LB, Ghormley RK. Soft-tissue tumors of the sole; with special reference to plantar fibromatosis. *Journal Bone Joint Surgery American*. 1955; 37-A(1):14-26.
14. Chen KT, Van Dyne TA. Familial plantar fibromatosis. *Journal Surgery Oncology*. 1985; 29(4):240-1.
15. Burns AE, Harvey CK. Plantar fibromatosis. Surgical considerations and a case report. *Journal American Podiatry Assoc*. 1983; 73(3):141-6.
16. Sammarco GJ, Mangone PG. Classification and treatment of plantar fibromatosis. *Foot Ankle Int*. 2000; 21(7):563-9.
17. Donohue CM, Hetelson AS. The plantar mass: a diagnostic challenge. *Journal American Podiatry Assoc*. 1978; 68(10):678-87.
18. Curtin JW. Surgical therapy for Dupuytren's disease of the foot. Proper placement and design incision. *Plastic Reconstructive Surgery*. 1962; 30:568-76.
19. Delgadillo LA, Arenson DJ. Plantar fibromatosis: surgical considerations with case histories. *Journal Foot Surgery*. 1985; 24:258-65.
20. Weiss WS, Goldblum JR, Enzinger FM. *Fibromatoses*. Mosby Elsevier. 2008; 227-228.
21. Robbin MR, Murphey MD, Temple HT, Kransdorf MJ, Choi JJ. Imaging of musculoskeletal fibromatosis. *RadioGraphics*. 2001; 21(3):585-600.
22. Knobloch K, Vogt P. High-energy focussed extracorporeal shockwave therapy reduces pain in plantar fibromatosis (Ledderhose disease). *Biomed Central Research notes*. 2012; 5:542.
23. Bedi DG, Davidson DM. Plantar fibromatosis: sonographic appearance and variations. *Journal of Clinical Ultrasound*. 2001; 29(9):499-505.
24. Hougeir FG. Plantar fibromatosis. *Medscape Reference* 2012. Acedido em 15 de Dezembro de 2012, disponível em: <http://emedicine.medscape.com/article/1061903-overview>.
25. Pickren JW, Smith AG, Stevenson AG, Stout AP. Fibromatosis of the plantar fascia. *Cancer*. 1951; 4(4):846-856.
26. Walker EA, Petscavage JM, Brian PL, Logi CI, Montini KM, Murphey MD. Imaging features of superficial and deep fibromatoses in the adult population. *Hindawi Publishing Corporation Sarcoma*. 2012.
27. Heyd R, Dorn AP, Herkstroter M, Rodel C. Radiation therapy for early stages of Morbus Ledderhose. *Strahlentherapie und Onkologie*. 2009; 186(1):24-29.
28. Veer WM, Hamburg SM, Gast AG, Niessen F. Recurrence of plantar fibromatosis after plantar fasciectomy: single-center long-term results. *Plastic and Reconstructive Surgery journal*. 2007; 122(2):486-

- 491.
29. Seegenschmiedt MH, Makoski, Trott KR. Radiotherapy for non-malignant disorders. Contemporary concepts and clinical results. Berlin Heidelberg New York Springer . 2007; 161-191.
 30. Sharma S, Sharma A. MRI diagnosis of plantar fibromatosis: – a rare anatomic location. The Foot . 2003; 13(4):219-222.
 31. Landers PA, Yu GV, White JM, Farrer AK. Recurrent plantar fibromatosis. The Journal of Foot & Ankle Surgery. 1993;32: 85-93.
 32. Griffith JF, Wong TY, Wong SM, Wong MW, Metreweli C. Sonography of Plantar Fibromatosis. American Journal of Roentgenology. 2002; 179(5):1167-1172.
 33. Durr HR, Krodel A, Trouillier H, Lienemann A, Refior HJ. Fibromatosis of the plantar fascia: diagnosis and indications for surgical treatment. Foot and Ankle International. 1999; 20(1):13-17.
 34. Lee TH, Wapner KL, Hecht PJ. Plantar fibromatosis. Journal of Bone and Joint Surgery. 1993; 75(7):1080-1084.
 35. Lieberman RA, Ketai N. Plantar fibromatosis. Discussion and illustrative case history. Journal American Podiatry Assoc. 1973;63(7):304-9.
 36. Pentland AP, Anderson TF. Plantar fibromatosis responds to intralesional steroids. Journal American Academy Dermatology. 1985;(1 Pt 2):212–214.
 37. Beckmann J, Kalteis T, Baer W, Grifka J, Lerch K. Plantar fibromatosis: therapy by total plantar fasciectomy. Zentralb Chir. 2004;129(1):53–57.
 38. Wapner KL, Ververeli PA, Moore JH Jr, et al. Plantar fibromatosis: a review of primary and recurrent surgical treatment. Foot Ankle Int. 1995;16(9):548–551.
 39. Giannestras NJ. Foot disorders: medical and surgical management. 2nd ed. Philadelphia: Lea & Febiger; 1973, p. 614.
 40. Moreno M, Henkes G, Costa F, Gouvêa R, Schiper L. Tratamento cirúrgico da enfermidade de Ledderhose com técnica de ressecção ampla da fâscia plantar. Revista ABT Pé. 2007; 1(1): 39-43.