

Plantární fibromatóza (Ledderhoseova nemoc)

Plantar Fibromatosis (Ledderhose's Disease)

K. KOUDELA, Jr.¹, K. KOUDELA, Sr.¹, M. KUNEŠOVÁ², J. KOUDELOVÁ²

¹ Klinika ortopedie a traumatologie pohybového ústrojí FN a LF UK Plzeň

² Radiodiagnostická klinika FN a LF UK Plzeň

SUMMARY

The authors describe the concomitant presence of plantar fibromatosis and Dupuytren's disease in a 33-year-old man. A lesion located under the sesamoid bones of the first metatarsophalangeal joint on the right showed an aggressive tendency (rapid growth, pain, impossibility to put weight on the medial side of the foot). Another lesion located proximal to the first one was smaller and painless. Neither plain radiography nor computed tomography showed any structural changes of the skeleton. Contrast-enhancement on magnetic resonance imaging revealed two lesions on the sole of the foot. Since a concurrence of plantar fibromatosis and malignant tumour could not be ruled out, an excision of both lesions and the adjacent plantar aponeurosis was made for biopsy examination.

The operative procedure was carried out from two incisions. The intra-operative findings included proliferative growth and bleeding in the lesion located under the first metatarsophalangeal joint, and delimited growth without noticeable bleeding in the other lesion. Based on histological examination, the diagnosis of plantar fibromatosis was made for both lesions. The differential diagnosis and therapy of plantar fibromatosis is discussed.

Key words: plantar fibromatosis, Ledderhose's disease, Dupuytren's disease, Peyronie's disease, plantar fasciitis, synovial sarcoma, malignant fibrous histiocytoma, fibrosarcoma.

ÚVOD

Ledderhoseova choroba, neboli plantární fibromatóza, je známa v zahraniční literatuře pod různými názvy (Ledderhose's disease, plantar fibromatosis, contracture of fascia plantaris). Georgie Ledderhose byl německý chirurg a poprvé popsal tuto chorobu roku 1894 (12).

Plantární fibromatóza je obdobou Dupuytrenovy nemoci (7, 10, 11, 16). Vyskytuje se u pacientů různého věku, ale hlavně u mladých dospělých. Postižení obou nohou bývá až ve 25 % případů. Muži jsou postiženi 10krát častěji a v časnějším věku než ženy (3, 16, 19).

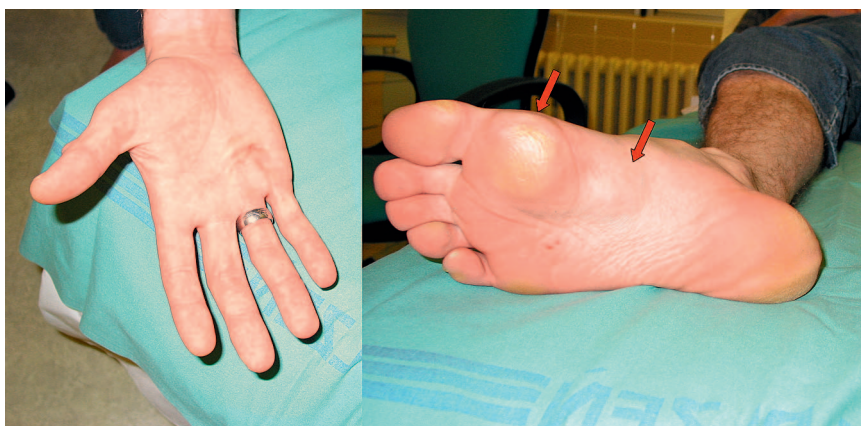
Cílem práce je uvést zajímavou kazuistiku plantární fibromatózy s rychlým růstem bolestivé rezistence pod hlavičkou I. metatarzu (MTT), ve které klinický obraz a nálezy na MR budily podezření na maligní proces.

Kazuistika

Na ortopedickou ambulanci se dostavil 33letý muž s 6 měsíční anamnézou zduření pod hlavičkou I. MTT pravé nohy. Rezistence vznikla bez úrazu, v posledních šesti týdnech se výrazněji zvětšila, navíc se dostavila bolest, která pacientovi nedovolovala zatížit plosku nohy plnou vahou, a proto chodil po zevní hraně nohy. Bolest byla lokální, nikam nevyzařovala, zhoršovala se při chůzi a v klidu ustupovala. Při objektivním vyšetření byla nalezena plošně kulovitá rezistence velikosti

35 x 35 x 10 mm v oblasti pod hlavičkou I. MTT, palpačně polotuhá a bolestivá, nepřesně ohraničená s malou pohyblivostí proti spodině a adherovala pevně ke kůži. Kůže nad ložiskem byla hyperkeratotická, bez zánětlivých změn (teplota a barva kůže byla normální). Asi 3 cm proximolaterálně od popisovaného zduření byl další útvar v podkoží naléhající na mediální část plantární aponeurózy, který byl plošně vejčitého tvaru, lokalizován mimo zátěžovou oblast nohy, velikosti 35 x 35 x 10 mm, palpačně nebolestivý a nepohyblivý proti spodině. Podélná nožní klenba byla oboustranně zvýšena (pes cavus). Příčná klenba nohy nebyla porušena. Na plantě levé nohy byl normální nález. Pohyb v kloubech nohy a hlezna byl oboustranně volný, bez omezení s výjimkou I. metatarzofalangeálního (MTP) skloubení palce vpravo, kde byla omezena hybnost ve směru flexe a extenze o 1/3 rozsahu normálního pohybu. Prsty byly bez otoku a deformací, puls na periférii hmatný a kožní citlivost byla zachována. Na dlaních pravé ruky měl pacient nález odpovídající Dupuytrenově chorobě (dlaňový typ v oblasti 4. prstu) (obr. 1).

Pro podezření na souběh plantární fibromatózy, Dupuytrenovy nemoci a morbus Peyronie byl pacient dotázán, zda nezjistil zatvrdlinu v kavernózních tělesech penisu nebo neobvyklou angulaci penisu při erekci. Pacient podezření na tuto nemoc nepotvrdil. Ostatní anamnestická data a laboratorní screeningová vyšetření se nevykaly normě.



Obr. 1. Plantární a palmární fibromatóza, před operací



Obr. 2. CT vyšetření: MPR – multiplanární rekonstrukce: A,B,C – koronární řezy, D,E,F – sagitální řezy; ložiska plantární fibromatózy jsou označena šipkou a jsou izodenzní se svaly; na obrázku E je patrné spojení obou ložisek pruhem; šikmá šipka na obrázku A a D označuje oploštělou cystu v ložisku

Z důvodu přítomnosti poměrně rychle rostoucího a bolestivého měkkotkáňového útvaru bylo nutno vyloučit malignitu pomocí zobrazovacích metod. Na nativním rentgenovém snímku nohy nebyly zjištěny strukturální změny na skeletu, CT vyšetření zobrazilo v obou lokalizacích měkkotkáňový expanzivní útvar, který byl téměř izodenzní se svaly, bez zřetelnějšího sycení po kontrastní látce. V ložisku pod MTP kloubem palce se nalézala oploštělá cysta s obsahem tekutiny (obr. 2). Následné MR vyšetření prokázalo v T1 váženém obraze (v.o.), v T1 v.o. FS (Fat-suppressed) a v T2 v.o. hypointenzivní útvary s výrazným sycením po gadoliniové kontrastní látce (Magnevist). Útvar pod MTP kloubem palce byl nepřesně ohraničen proti okolí, druhý útvar v přední části klenby nohy měl ohraničení proti okolí dobré (obr. 3 a 4).

Z důvodu vyloučení koincidence plantární fibromatózy s měkkotkáňovým tumorem (maligní fibrózní histiocytom, fibrosarkom nebo synoviální sarkom) jsme

se rozhodli pro exstirpaci obou útvarů pro biotické vyšetření. Operace byla provedena 5. 12. 2008. Ze dvou samostatných incízi jsme odstranili obě rezistence a tuhé spojovací můstek plantární aponeurózy (obr. 5). Rezistence se navzájem lišily. Větší útvar šedivé barvy pod hlavičkou I. metatarzu nebyl přesně ohraničený, prorůstal do kůže na plosce nohy a výrazně krvácel, centrálně obsahoval malou dutinku se serózní tekutinou. Naproti tomu druhá rezistence byla bělavé barvy, dobře ohraničená od okolí, nasedala na plantární aponeurózu a méně krvácela. Po odstranění obou útvarů, včetně plantárního můstku, jsme stavěli krvácení a ránu drénovali. Po sutuře rány jsme přiložili kompresivní obvaz. Drény byly odstraněny za 2 dny a pacient nenašlapoval na končetinu po dobu 3 týdnů. Rána se zhojila s malým kožním defektem v distální části rány. Histologické vyšetření prokázalo v obou preparátech Ledderhoseovu plantární fibromatózu, která zasahovala do okrajů excize.



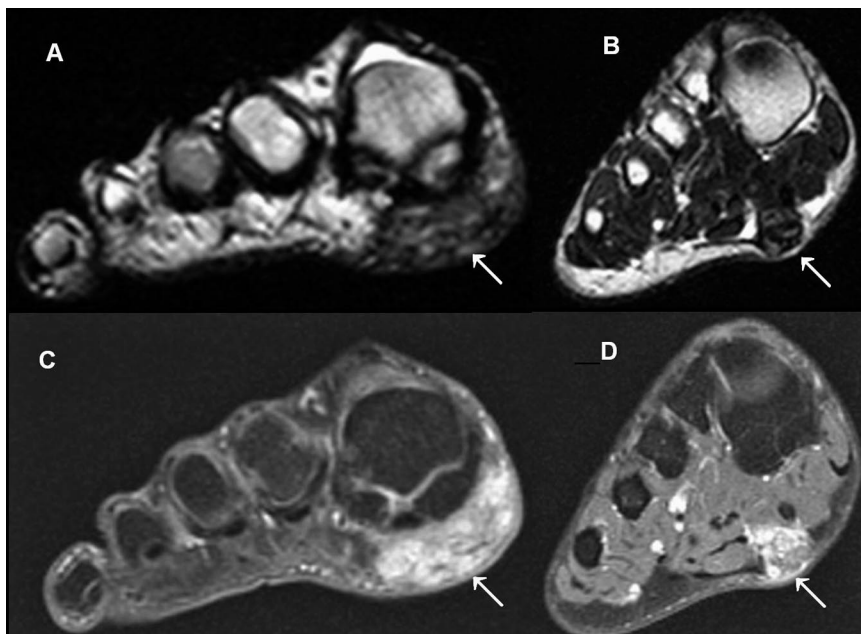
Obr. 3. MR vyšetření: spin echo sekvence v T1 v.o. a T1 v.o. FS; všechny řezy jsou v sagitální rovině; obr. A, B, C, D v T1 v.o., obr. E, F, G, H v T1 v.o. FS; A, B, E, F – nativní vyšetření, kde má plantární fibromatóza (ložiska jsou označena šipkami) stejnou intenzitu jako svaly, C, D, G, H – postkontrastní vyšetření (Magnevist i.v.) se syčením ložisek, která jsou označena šipkami

DISKUSE

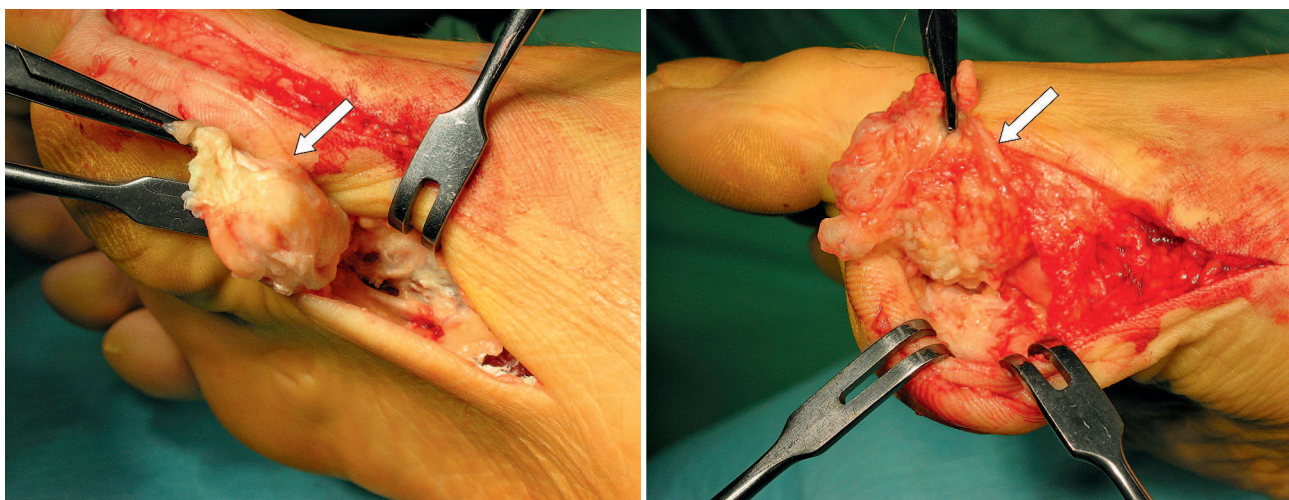
Plantární fibromatóza je choroba neznámé etiologie s lokální proliferací abnormální fibrózní tkáně v plantární fascii (2, 3, 19). Dochází k benignímu ztlustění hluboké pojivové tkáně nebo fascie, vznikají uzly velikosti 0,5–3 cm nebo pruhy, které začínají růst podél šlach nohy. Uzlíky pevně adherují k fascii i ke kůži, nebo vzácně infiltrují také šlachové pochvy flexorů (19). Na plantě nohy prominují mnohočetné fibrózní pruhy a uzly, které jsou pomalu rostoucí a obvykle lokalizované v mediálním kompartmentu plantárního oblouku (3, 16). V našem případě zduření pod hlavičkou I. MTT rostlo infiltrativně do fascie a kůže, druhé ložisko prořůstalo jen do fascie.

U starších jedinců je často Ledderhoseova choroba spojena se současným výskytem Dupuytrenovy choroby a u mužů s Peyronií (induratio penis plastica), kdy dochází k fibrózní infiltraci corpora cavernosa penis (19). Histologické rysy plantární fibromatózy, Dupuytrenovy a Peyronií choroby jsou stejné, proto se usuzuje, že etiologie a patogeneze je stejná (19). Jako rizikové faktory možného výskytu Ledderhoseovy choroby jsou pozitivní rodinná anamnéza, mužské pohlaví, palmární fibromatóza, Peyronií choroba, epilepsie, diabetes mellitus. Častější výskyt je také popisován u alkoholiků, kuřáků, u nemocných s chorobami jater, štítné žlázy a s chronickým plicním onemocněním (8, 10). Müller s Janíčkem diskutují možnost mikrot traumatické etiologie u výkonnostních silových sportovců (14).

Choroba je často asymptomatická. V případě progresu nemoci mohou tvořit zvětšené uzly mechanickou překážku, objeví se bolesti v zátěžových zónách při chůzi, později i v klidu (3, 5). Obdobná situace vznikla u našeho pacienta, kde ložisko v zátěžové zóně pod hlavičkou I. MTT rychle progredovalo a bolelo zvláště při zátěži.



Obr. 4. MR vyšetření: spin echo sekvence v T2 v.o. a T1 v.o. FS; všechny řezy jsou v koronární rovině; obr. A, B v T2 v.o. – plantární fibromatóza označená šipkami je hypointenzivní (stejně tmavá jako svaly); obr. C, D v T1 v.o. FS – postkontrastně je patrné syčení ložisek plantární fibromatózy označených šipkami; na obrázku A a C označuje šipka ložisko pod sezamskými kůstkami MTP kloubu palce, na obrázku B a D označuje šipka ložisko ve ventrální části klenby nohy



Obr. 5. Exstirpované útvary z planty pravé nohy – dva preparáty

Pro diagnostiku plantární fibromatózy jsou přínosné zobrazovací metody. Na sonografii jsou fibrózní uzle hypoechogenní, na CT vyšetření se prokáží solitární nebo vícečetné uzle a pruhy s denzitou podobnou svalové tkáni. Na MR vyšetření mají uzle a pruhy ve spin echo (SE) sekvencích v T1 v.o. nízký signál (tmavý obraz) a v T2 v.o. mají intermediální (světle šedý) až nízký signál (tmavý) v důsledku zvýšeného obsahu kolagenu. U agresivnější formy plantární fibromatózy, kdy je přítomna nezralá buněčná tkáň, jsou ložiska v T2 v.o. hyperintenzivní (světlá až bílá). V sekvencích s potlačením signálu tuku FS jsou ložiska fibromatózy hyperintenzivní. Po intravenózní aplikaci kontrastní látky (gadolinium) je v uzlech patrný enhancement (sycení) (9, 16). Zvýšené sycení svědčí pro progresi procesu a zvýšenou buněčnou složku. Obdobný nález můžeme vidět i u maligních procesů.

Diferenciálně diagnosticky je třeba odlišit benigní nebo maligní fibrózní tumory, např. fibrosarkom či maligní fibrózní histiocytom (mnoho lézí klasifikovaných dříve jako fibrosarkom je nyní klasifikováno jako maligní fibrózní histiocytom, proto označení „fibrosarkom“ je nyní méně časté) (9, 16). Dále přichází v úvahu i synoviální sarkom, a to zejména v případech, kdy je plantární fibromatóza na MR vyšetření v T2 v.o. hyperintenzivní, neboť u synoviálního sarkomu se setkáváme v této sekvenci s podobným signálem. Pro synoviální sarkom je však typický v T2 v.o. heterogenní signál s trojími signálními změnami – tzv. „triple density sign“ (6). Tyto signální změny reprezentují vysoký signál (světlý) viabilního tumoru, intermediální až nízký signál fibrózní tkáně (šedý až tmavý) a nízký signál (tmavý) způsobený hemosiderinem po krvácení. U synoviálního sarkomu je také patrné nehomogenní sycení (enhancement) po podání kontrastní látky intravenózně. Tyto změny nejsou sice specifické, ale jsou dosti typické pro synoviální sarkom a mohou pomoci v diferenciální diagnóze. Kromě toho bývají u synoviálního sarkomu přítomny v 25–30 % kalcifikace (6, 9, 16).

Plantární fibromatóza by neměla být zaměňována s plantární fasciitidou, kterou reprezentují regresivní změny v plantární fascii a perifasciálních strukturách (16). Příčiny, které k tomu vedou, jsou převážně mechanické faktory, např. přetěžování u pes cavus, pronované nohy a zevně rotačního postavení dolní končetiny, dále degenerativní příčiny (atrofie krytu paty) a systémové příčiny (revmatoidní artritida) (16). Plantární fasciitida vznikající v důsledku chronického opakovaného mikrotraumatu a přetěžování plantární fascie v oblasti paty bývá často u sportovců. V plantární fascii vznikají mikrotrhliny s následnou zánětlivou reakcí fascie a okolní tkáně (5, 9, 13, 15, 16, 18). Hlavním příznakem je bolest na dolní části hrbolu kosti patní a na rentgenovém snímku téměř u poloviny případů lze nalézt ostruhu patní kosti – calcar calcanei (5).

Novou alternativou konzervativní léčby je lokální podávání Verapamilu (15% gel), který patří mezi antihypertenziva (blokátor kalciového kanálu). Součástí konzervativní terapie je redukce bolesti, strečink, aplikace vložek, podávání nesteroidních antirevmatik, lokální injekce kortikoidů, fyzioterapie a kryoterapie (1). Radioterapie může zastavit chorobu v počátečním stadiu. Léčba plantární fibromatózy radioterapií je efektivní, noduly i fibrózní pruhy regredují a může se tak předejít chirurgické intervenci (17).

Chirurgická léčba je indikována v případě zvětšení uzlů, bolesti, po neúspěšné konzervativní léčbě a při podezření na tumor (3). Je obtížná zvláště při infiltrativním růstu lézí do okolních struktur. Je proto doporučována kompletní fasciektomie, neboť při parciální fasciektomii plantární aponeurózy vzniká vysoké riziko recidiv (1, 3, 8). Výkon bývá spojen s difúznějším krvácením, a proto je doporučován operační přístup dle Curtina s přiložením turniketu (4). V našem případě jsme Curtinův esovitý řez na plosce nohy nemohli použít z důvodu příliš distálně uloženého bolestivého uzlu (pod hlavičkou I. MTT), a proto jsme zvolili dvě incize. První podélný řez na mediální straně MTP kloubu palce a druhý podélný řez plantárně v přední části nožní klenby.

Literatura

1. BECKMANN, J., KALTEIS, T., BAER, W., GRIFKA, J., LERCH, K.: Plantar fibromatosis: therapy by total plantarfasciectomy. *Zbl. Chir.*, 129: 53–7, 2004.
2. BENTHIEN, J., FUHRMANN, R.: Plantar fibromatosis (Morbus Ledderhose): an atypical case with cystic tumours. *Foot and Ankle Surg.*, 3: 121–125, 2003.
3. CANALE, S. T., BEATY, J.: *Campbell's Operative Orthopaedics*. St. Louis, Mosby 1998.
4. CURTIN, J. W.: Fibromatosis of the plantar fascia; surgical technique and design of skin incision. *J. Bone Jt Surg.*, 47-A: 1606–1608, 1965.
5. DUNGL, P.: *Ortopedie*. Praha, Grada 2005.
6. FISCHGRUND, J. S.: *Orthopaedic Knowledge Update AAOS*. Barcelona 2008.
7. GIFFEN, N., DEGREEF, I., SMET, L.: Dupuytren's disease: Outcome of the proximal interphalangeal joint in isolated fifth ray involvement. *Acta orthop. belg.*, 72: 671–677, 2006.
8. HOUGEIR, F. G., MASCARO, J. M.: Plantar fibromatosis. *Emedicine from WebMD*, Jan 26, 2007.
9. KAPLAN, P. A., HELMS, C. A., DUSSAULT, R., ANDERSON, M. W., MAJOR, N. M.: *Musculoskeletal MRI*. Philadelphia, Saunders Company 2001.
10. KOUDELA, K.: *Ortopedie*. Praha, Karolinum, 2005.
11. LANDRGOT, B., HUZZL, F., KOUDELA, K., POTMĚŠIL, J., SÝKORA, J.: The incidence Dupuytren's contracture in workers in hazard soft vibration. *Pracovní lékařství*, 27: 331–5, 1975.
12. LEDDERHOSE, G.: „Über Zerreibungen Plantarfascie“. *Arch. Klin. Chir.* 48: 853–856, 1894.
13. MARAFKÓ, C.: Endoscopic Partial Plantar Fasciotomy as a Treatment Alternative in Plantar Fasciitis. *Acta Chir. orthop. Traum. čech.*, 74: 406–409, 2007.
14. MÜLLER, I., JANÍČEK, P.: Ledderhoseův syndrom u jednovaječných dvojčat. *Acta Chir. orthop. Traum. čech.*, 47: 132–137, 1980.
15. NERADÍLEK, F.: Diagnostika bolestí paty u dospělých. *Medicina po promoci*, 5: 19–23, 2004.
16. RESNICK, D., KRANSDORF, M. J.: *Bone and Joint imaging*. Philadelphia, Elsevier Saunders 2005.
17. SEEGENSCHMIEDT, M. H., ATTASSI, M.: Radiation therapy for Morbus Ledderhose – indication and clinical results. *Strahlenther Onkol.*, 179(12): 847–53, 2003.
18. STROPEK, S., DVOŘÁK, M.: Artroskopická léčba syndromu plantární ostruhy. *Acta Chir. orthop. Traum. čech.*, 75: 363–368, 2008.
19. WHEELLESS, C. R., BAUWHEDE, J.: *Ledderhose Disease: plantar fibromatosis*. USA, Durham, Wheelless' Textbook of Orthopaedics, 2008.

MUDr. Karel Koudela, jr., Ph.D.,
KOTPÚ
Alej svobody 80,
304 60 Plzeň