



Adamantinoma de tibia en estadio temprano en adulto: reporte de caso

Adamantinoma of early stage in adult tibia: case report

Juan Roberto Padilla Flores ¹, Cesar Antonio Victorio Avila ², Jhonathan Percy Quispe Huachaca ³, Alan Jesús Latorre Zúñiga ⁴

¹ Médico Asistente, Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Edgardo Rebagliati Martins, EsSalud. Lima, Perú.

² Médico Residente, Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Edgardo Rebagliati Martins EsSalud. Lima, Perú.

³ Médico Residente, Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Edgardo Rebagliati Martins EsSalud. Lima, Perú.

⁴ Médico Asistente, Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Edgardo Rebagliati Martins EsSalud. Lima, Perú.

Correspondencia:

Juan Roberto Padilla Flores
 jjuanpadilla01@hotmail.com

Recibido: 6 de agosto 2018

Aprobado: 20 setiembre 2018

Conflictos de interés: Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Fuentes de financiamiento:
 Autofinanciado.

Citar como: Padilla J, Victorio C, Quispe J, Latorre A. Adamantinoma de tibia en estadio temprano en adulto: reporte de caso. *An Fac med.* 2018;79(3):229-32. DOI: <http://dx.doi.org/10.15381/anales.v79i3.15316>

An Fac med. 2018;79(3):229-32 / <http://dx.doi.org/10.15381/anales.v79i3.15316>

Resumen

El adamantinoma es un tumor maligno de bajo grado, bifásico, frecuentemente localizado en diáfisis tibial, y que comprende el 0,4% de todos los tumores óseos primarios. Debido a la rareza de esta entidad y a su similitud con lesiones benignas, su diagnóstico a veces se retrasa. Presentamos el caso de una paciente mujer de 38 años con tumoración dolorosa en pierna izquierda de 2 años de evolución, con estudios radiológicos e histopatológicos que confirmaron el diagnóstico en estadio temprano.

Palabras clave: Adamantinoma; Neoplasias óseas; Tibia

Abstract

Adamantinoma is a low-grade, biphasic malignant tumor, frequently located in tibial diaphysis, and comprising 0.4% of all primary bone tumors. Due to the rarity of this entity and its similarity with benign lesions, its diagnosis is sometimes delayed. We present the case of a 38-year-old female patient with a painful tumor in the left leg of 2 years of evolution, with radiological and histopathological studies that confirmed the diagnosis in the early stage.

Keywords: Adamantinoma; Bone neoplasms; Tibia

INTRODUCCIÓN

El adamantinoma es un tumor maligno de bajo grado, bifásico, caracterizado por una variedad de patrones morfológicos, con grupos de células epiteliales rodeadas por células fusocelulares frecuentemente localizado en la tibia (diáfisis), y que comprende el 0,4% de todos los tumores óseos primarios¹. El adamantinoma ocurre más comúnmente entre las edades de 20 y 50 años, pero se ha informado en niños de hasta 3 años de edad². El tumor afecta frecuentemente a los huesos largos (97 % de los casos), y específicamente la tibia (80- 85 % de los casos), representando la característica clínica más característica de este tumor. En 10 a 15%, la lesión también se encuentra en el peroné ipsilateral³. El adamantinoma se caracteriza por la positividad de la citoqueratina y una clara diferenciación epitelial de los grupos celulares alojados en el tejido fibroso⁴. Desde el punto de vista radiológico se caracteriza por lesiones radiolúcidas circunscritas, semejantes a burbujas; típicamente sin reacción perióstica⁵. Debido a la rareza de esta entidad y a su similitud con lesiones benignas, su diagnóstico a veces se retrasa. El diagnóstico diferencial es principalmente con lesiones benignas óseas³.

REPORTE DEL CASO

Paciente mujer de 38 años sin antecedentes de importancia, acude al Servicio de Traumatología del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins por presentar desde hace 2 años tumoración en cara antero-medial de pierna izquierda y dolor moderado a la deambulación, de curso insidioso, provocando limitación a la movilidad. La paciente no presentaba antecedentes de pérdida de peso, fiebre u otros síntomas sistémicos. A la exploración física se observó tumoración de consistencia dura en 1/3 medio anterior de pierna izquierda de 4 x 5 cm aproximadamente, adherido a planos profundos, no doloroso a la palpación superficial. Se realizaron radiografías anteroposterior y lateral de la pierna izquierda (Figura 1) donde se observó una imagen radiolúcida de 13 x 9 mm de bordes escleróticos con aspecto de nido proyectada en la región cortical del tercio superior de la tibia que engrosa parcialmente la cortical y discreta protrusión tanto interna como externa. No hubo evidencia de enfermedad en la tomografía de tórax.

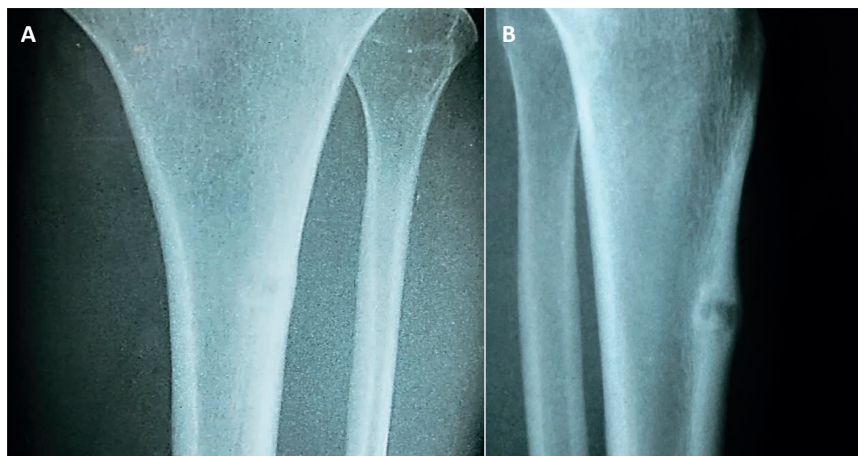


Figura 1. a) Radiografía AP de pierna izquierda, b) radiografía lateral donde se observa imagen radiolúcida de 13 x 9 mm con engrosamiento parcial de la cortical ósea.

En la resonancia magnética realizada (Figura 2), se observó engrosamiento cortical del tercio medio de tibia izquierda a nivel del reborde anterior tibial de 14 x 9 mm con degeneración quística interna, caracterizado por aumento de señal en la imagen axial ponderada en T2 y densidad protónica con supresión grasa. La imagen axial ponderada en T1 evidenció que la lesión se encontraba demarcada en relación con el compartimiento de la médula ósea por borde esclerótico, así como leve prominencia de partes blandas de aspecto inflamatorio, con grupos

musculares con caracteres morfológicos y de señal normales.

Dado los hallazgos radiológicos y el grupo etario, se plantean los diagnósticos diferenciales: adamantinoma, fibroma condromixóide y foco de displasia fibrosa. Por lo que se decidió realizar una biopsia.

El estudio histológico patológico de la biopsia fue: proliferación fibrosa ósea con presencia de nidos epiteliales sin atipia, estudio de citoqueratina positivo, consistente con adamantinoma sin metástasis. (Figura 3).

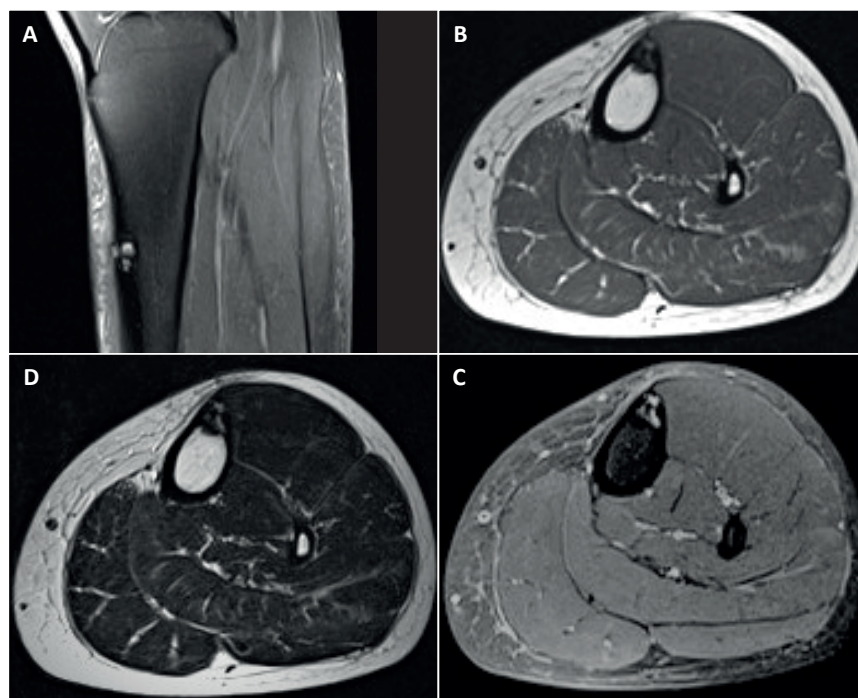


Figura 2. a) Imagen de resonancia magnética en corte sagital DP FS, (Densidad protónica Fat Sat), b) RMN T1 transversal, c) RMN T2 transversal y d) RMN DP FS transversal.

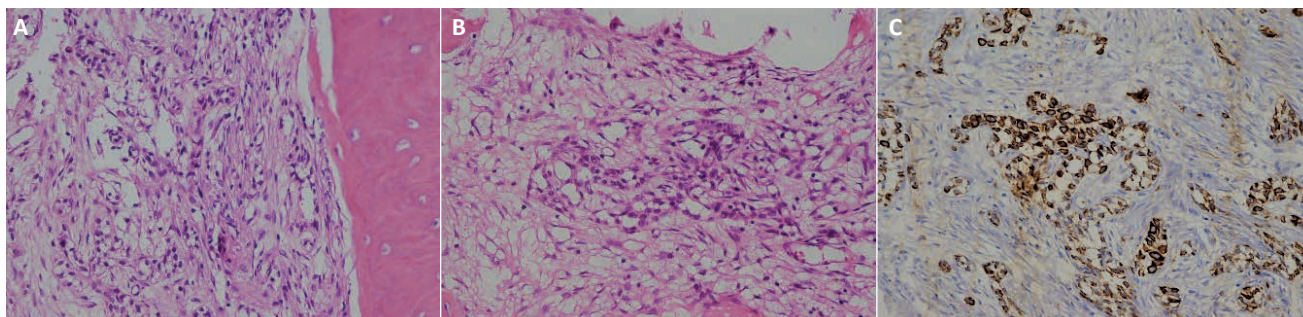


Figura 3. Estudio anatomopatológico. a) Islotes de células de aspecto epitelial, rodeadas por estroma fibroso hipocelular, sin atipias ni mitosis. b) Nidos rodeados por estroma fibroso con formación de lúmenes. c) Estudio de citoqueratina positivo en componente epitelial.

DISCUSIÓN

El adamantinoma es un tumor óseo primario extremadamente raro, de bajo grado y de crecimiento lento con una histogénesis debatida⁶. El diagnóstico de esta patología se basa en hallazgos clínicos, radiológicos y anatomopatológicos.

Radiológicamente, se presenta como una lesión osteolítica única, o multilobulada, bien circunscrita, de localización central o periférica, que puede tener septos en su interior y esclerosis periférica, lo que da un aspecto característico de burbuja, conocido como “bubble like”⁷.

La RM es fundamental para la estadiación local-regional precisa, especialmente para la representación de focos corticales distantes, extensión de partes blandas y extensión intramedular; así como para la determinación de márgenes libres de tumor y la estrategia para cirugía reconstructiva⁸. En la secuencia T1, el tumor muestra una señal isointensa al músculo y es hiperintenso y heterogéneo en T2. En los casos en los que existe componente quístico, se puede observar una señal hiperintensa similar al líquido en T2. El gadolinio realza homogéneamente y de forma periférica en los quistes⁹. En un estudio de 22 pacientes se distinguieron dos patrones principales de tumores morfológicos en la RM: un foco lobulado solitario (en el 41% de los pacientes) versus un patrón de múltiples nódulos pequeños en uno o más focos (en 45%); sin embargo, estas características no se correlacionan con el tipo histológico⁸.

Nuestra paciente presentaba dos años de evolución de una lesión levemente dolorosa en la tibia izquierda. Al ser su

primera evaluación, los estudios complementarios realizados en nuestra institución mostraron características radiológicas poco específicas, que no permitieron diferenciar la etiología benigna o maligna de la lesión. Se realizó además RM por lo que se evidenció engrosamiento cortical con nidos quísticos óseos en su interior demostrando un patrón de lobulado solitario. Por este resultado es que se decidió realizar la biopsia.

El diagnóstico diferencial para esta condición incluye displasia fibrosa y displasia osteofibrosa, ambas localizadas en la cortical. Sin embargo, la displasia fibrosa surge a una edad más temprana y tiene opacidad del vidrio esmerilado (con o sin opacidades intralesionales) y arqueamiento anterior de la tibia sin reacción perióstica o apollado. A diferencia del adamantinoma, la displasia osteofibrosa ocurre en pacientes menores de 10 años y típicamente es intracortical sin extensión medular¹⁰.

Desde el punto de vista histopatológico, el adamantinoma se clasifica en 2 tipos distintos: clásico y diferenciado. El adamantinoma clásico por lo general ocurre en pacientes mayores de 20 años, mientras que el adamantinoma diferenciado (como la displasia osteofibrosa regresivo/juvenil/intracortical) ocurre casi exclusivamente en pacientes menores de 20 años. Además, los dos subtipos de adamantinoma tienen diferencias radiográficas e histológicas distintas³.

El adamantinoma es un tumor radioresistente y con poca quimiosensibilidad, cuyo único tratamiento efectivo es la resección quirúrgica. El principal factor

pronóstico para recaídas es el compromiso de los márgenes quirúrgicos. Las metástasis a pulmón y ganglios linfáticos son infrecuentes y tardías, incluso a 10 años del diagnóstico inicial, por lo que es necesario un seguimiento a largo plazo¹¹.

En resumen, el caso que reportamos tiene características interesantes al ser considerado un tumor óseo muy raro, no reportado en nuestro país. Su presentación en estadio temprano y planteamiento de adamantinoma entre los diagnósticos diferenciales tiene un pronóstico favorable de posible curación. En el caso de la paciente de nuestro reporte, tuvo el tratamiento quirúrgico correspondiente con favorable evolución hasta la actualidad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Criollo F, Gómez LC, Soto C, Messa Ó, Estrada C. Adamantinoma de tibia: manejo quirúrgico con aloinjerto intercalar. A propósito de un caso. *Rev Colomb Cancerol*. 2015;19(2):111-8. DOI: 10.1016/j.rccan.2015.03.002
2. Walden J, Lucas GL. Transformation of a childhood lesion to an adamantinoma. *Curr Orthop Pract*. 2016;27(6):706-709. DOI: 10.1097/BCO.0000000000000434
3. Jain D, Jain VK, Vasishta RK, Ranjan P, Kumar Y. Adamantinoma: A clinicopathological review and update. *Diagn Pathol*. 2008;3(1):8. DOI: 10.1186/1746-1596-3-8
4. Giannoulis D, Gantsos A, Giotis D, Paschos N, Vagionas A, Amaoutoglou C, et al. Recurrencias múltiples y metástasis tardía de adamantinoma en la tibia: informe de un caso. *J Orthop Surg*. 2014;22(3):420-2. DOI: 10.1177/230949901402200330
5. Gasca D, Gerardo L, Mora Constantino J, Aguirre Trigueros J, Carrillo D, Gerardo L. Adamantinoma. *Acta Médica Grupo Angeles*. 2016;14(1):39-40.
6. Duan P-G, Li R-Y, Jiang Y-Q, Wang H, Zhou X-G, Li X-L, et al. Recurrent adamantinoma in the thoracolumbar spine successfully treated by three-level

- total en bloc spondylectomy by a single posterior approach. *Eur Spine J.* 2015;24(S4):514-21. DOI: 10.1007/s00586-014-3625-z
7. Kahn LB. Adamantinoma, osteofibrous dysplasia and differentiated adamantinoma. *Skeletal Radiol.* 2003;32(5):245-58. DOI: 10.1007/s00256-003-0624-2
 8. Van der Woude H-J, Hazelbag H-M, Bloem JL, Taminiau AHM, Hogendoorn PCW. MRI of adamantinoma of long bones in correlation with histopathology. *AJR Am J Roentgenol.* 2004;183(6):1737-44. DOI: 10.2214/ajr.183.6.01831737
 9. Khémiri C, Mrabet D, Mizouni H, Abbas I, Mnif E, Sellami S, et al. Adamantinoma of the tibia and fibula with pulmonary metastasis: an unusual presentation. *BMJ Case Rep.* 2011;2011. DOI: 10.1136/bcr.06.2011.4318
 10. Rajiah P, Ilaslan H, Sundaram M. Imaging of Primary Malignant Bone Tumors (Nonhematological). *Radiol Clin North Am.* 2011;49(6):1135-61. DOI: 10.1016/j.rccl.2011.07.003
 11. Cafferata C, Galluzzo L, Cacciavillano W, Innocenti S. Adamantinoma en pediatría: Presentación de caso. *Arch Argent Pediatría.* 2015;113(1):e26-30. DOI: 10.5546/aap.2015.e26