

# Adamantinoma en pediatría. Presentación de caso

## *Pediatric adamantinoma. Case report*

Dra. Constanza Cafferata<sup>a</sup>, Dra. Laura Galluzzo<sup>b</sup>, Dr. Walter Cacciavillano<sup>a</sup> y Dr. Sergio Innocenti<sup>c</sup>

### RESUMEN

El adamantinoma es un tumor primario de los huesos largos, que afecta principalmente la diáfisis de la tibia, y es extremadamente raro en pediatría. Se presenta a partir de la segunda década de vida, con un ligero predominio en el sexo masculino. Se trata de un tumor de bajo grado, con alta agresividad a nivel local y bajo índice de metástasis y recurrencia una vez resecado en forma completa. Su diagnóstico resulta difícil, no solo por tratarse de una patología poco frecuente en pediatría, sino también por la dificultad para el diagnóstico diferencial con otras lesiones benignas. Presentamos el caso de un paciente de 15 años, con una tumoración indolora de larga evolución en la tibia distal, cuyo diagnóstico fue confirmado histológicamente con la pieza de amputación, ya que los estudios complementarios y las dos biopsias iniciales no fueron concluyentes.

Aunque la mayoría de la bibliografía publicada consta de reportes de casos, y muy pocos en pacientes pediátricos, es de común acuerdo la dificultad para arribar al diagnóstico de adamantinoma.

**Palabras clave:** adamantinoma, tumor óseo, tumor de bajo grado, pediatría.

### ABSTRACT

Adamantinoma is a primary tumor of long bones, which affects mainly the shaft of the tibia, and is extremely rare in pediatrics. It frequently presents during the second decade of life, with a slight predominance in males. It is a low grade tumor, with local aggressiveness and low rate of metastasis and recurrence once it is completely removed. Its diagnosis is difficult, not only because it is a rare disease in children, but also because of the difficulty in the differential diagnosis with other benign lesions. We report the case of a 15-year-old patient with a painless swelling of the distal tibia, whose diagnosis was confirmed with the piece of amputation, as imaging features and both initial biopsies were not enough to achieve diagnosis. Though most of the literature consists of case reports, and very few in pediatric patients, they all agree on the difficulty in achieving the diagnosis of adamantinoma.

**Key words:** adamantinoma, bone tumor, low grade tumor, pediatrics.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2015.e26>

a. Servicio de Hematología y Oncología.

b. Servicio de Anatomía Patológica.

c. Servicio de Ortopedia y Traumatología.

Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan".

*Correspondencia:*

Dra. Constanza Cafferata: [cafferataconstanza@gmail.com](mailto:cafferataconstanza@gmail.com)

*Conflicto de intereses:* ninguno que declarar.

Recibido: 5-6-2014

Aceptado: 8-8-2014

### INTRODUCCIÓN

El adamantinoma es una neoplasia de bajo grado, que afecta los huesos largos, y constituye menos del 1% de todos los tumores primarios de hueso.<sup>1-3</sup> Afecta principalmente la diáfisis de la tibia y puede comprometer el peroné, pero también ha sido descrito en otros huesos largos.<sup>1,2,4</sup> Presenta una mayor incidencia a partir de la segunda década de vida y un ligero predominio en el sexo masculino. Debido a la rareza de esta entidad, y a su similitud con lesiones benignas, su diagnóstico a veces se ve demorado. El diagnóstico diferencial con lesiones benignas del hueso es importante.

Presentamos el caso de un paciente adolescente, de sexo masculino, con una lesión en la tibia distal de dos años de evolución, que luego de un traumatismo, presentó una rápida progresión, con gran compromiso del hueso, que no permitió realizar una cirugía conservadora. El diagnóstico se confirmó con la pieza de amputación.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de sexo masculino, de 15 años de edad, oriundo de Paraguay, que se presenta a la consulta con una tumoración indolora en el tercio distal de la tibia izquierda, de dos años de evolución. Sin antecedentes de pérdida de peso, fiebre u otros síntomas sistémicos. Un mes antes de la consulta, presentó un traumatismo leve, que produjo aumento del edema y dolor, lo cual motivó la consulta médica.

Se realizaron radiografías de la pierna izquierda, donde se observaron múltiples lesiones radiolúcidas en el tercio distal de la tibia izquierda, con compromiso de partes blandas, reacción perióstica y deformación del peroné (*Figura 1*).

Ante la sospecha de una lesión tumoral maligna, se decidió ampliar los estudios complementarios.

La resonancia magnética nuclear informó una formación expansiva con destrucción de la cortical en diáfisis distal de tibia. Se observó una zona con niveles hiperintensos líquido-líquido

FIGURA 1. (A) Radiografía simple anteroposterior y (B) lateral de la pierna izquierda. Se evidencian múltiples lesiones osteolíticas en la región diafisometafisaria distal de la tibia, con destrucción de la cortical y compromiso de partes blandas



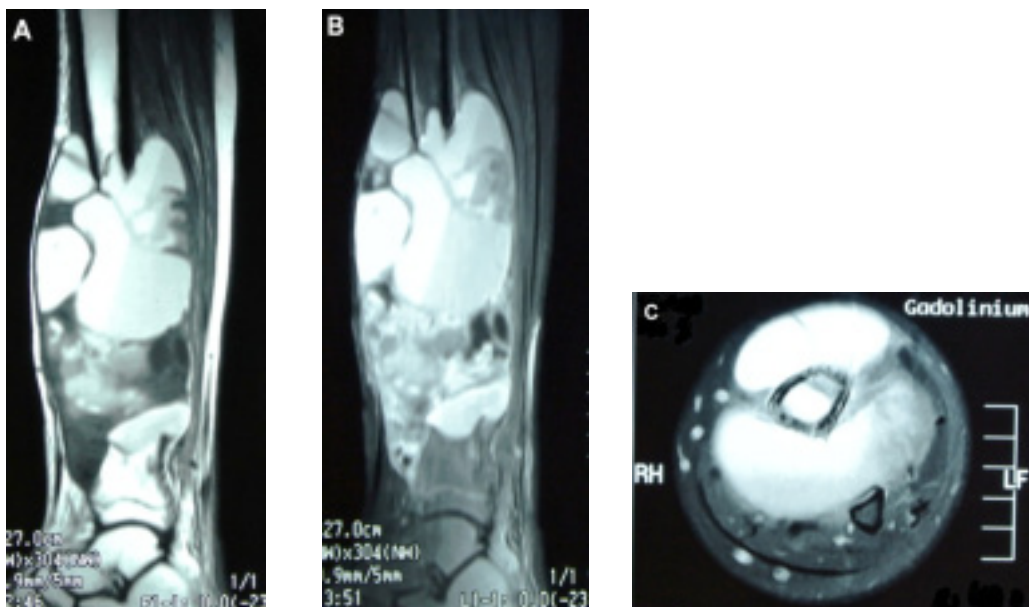
y otro sector sólido isointenso al músculo con focos hipointensos. Con el medio de contraste, se observó tinción heterogénea en el sector sólido, con algunos niveles hiperintensos y otros hipointensos en el sector quístico (Figura 2).

Se realizó también centellograma óseo con Tecnecio 99 en triple fase. En las fases de flujo y *pool* vascular, se visualizaba aumento de irrigación e hiperemia de partes blandas de la mitad inferior de la pierna izquierda. En la fase ósea, se reconoció, en la región diafisometafisaria distal de la tibia izquierda, una fijación patológica del radiofármaco, de distribución heterogénea.

No había evidencia de enfermedad en la tomografía computada de tórax.

Sobre la base de los estudios complementarios, no era posible diferenciar si se trataba de una lesión benigna (quiste óseo aneurismático) o un tumor maligno (fibrohistiocitoma maligno), por lo que se decidió realizar una biopsia por punción. El material incluía hueso y tejidos blandos. Las secciones histológicas mostraron abundante material fibrinohemático y pequeños fragmentos con una proliferación de células de núcleos ahusados, con discreto pleomorfismo, citoplasmas mal definidos, dispuestas en haces entrelazados. Se identificaron dos figuras mitóticas, focos de necrosis y hemorragia. Las células evidenciaron

FIGURA 2. (A) Resonancia magnética nuclear, corte sagital de pierna izquierda. Se observa una imagen quística multilobulada hiperintensa, con nivel líquido-líquido en su interior, compatible con contenido hemático. Por debajo de esta, se evidencia una lesión sólida, de densidad similar al músculo en T1. (B) Con gadolinio, se evidencia el compromiso del canal medular y el realce de forma heterogénea de la región sólida, con algunas áreas quísticas. (C) En un corte transversal, se puede observar la invasión del canal medular del hueso, característico de una lesión tumoral maligna.



positividad con vimentina y negatividad con los restantes marcadores (CK7, CK19). Se realizó, además, con técnica de FISH, la búsqueda de la traslocación X;18 (característica del sarcoma sinovial), que resultó negativa.

El cuadro histológico fue compatible con tumor mesenquimático maligno fusocelular.

Se realizó un segundo procedimiento diagnóstico, en el que se obtuvo abundante material hemático coagulado. No se obtuvo hueso. El examen microscópico mostró, además de material hemático, una proliferación neoplásica fusocelular densa, que alternaba con otras áreas menos celulares, separadas por tejido conectivo. Nuevamente, la vimentina fue positiva y el resto de los marcadores fueron negativos. La conclusión diagnóstica fue de neoplasia mesenquimática maligna fusocelular, que podría corresponder a un fibrosarcoma (tipo adulto). Se destacó, en el informe, el escaso tejido tumoral evaluable.

Luego de dos meses de la consulta inicial, se decidió repetir las radiografías de miembro y se observó la ausencia del tercio distal (Figura 3).

Con el diagnóstico histológico (fibrosarcoma tipo adulto), y considerando que el principal tratamiento es el quirúrgico debido a su

quimiorresistencia, se decidió entonces realizar la amputación infrapatelar, dado que no era posible una cirugía conservadora que asegurara márgenes quirúrgicos libres.

El examen macroscópico de la pieza mostraba una lesión tumoral sólido-quística, color grisáceo, de consistencia firme-elástica, de 20 cm de longitud x 9 cm de diámetro. Los quistes tenían contenido hemático, medían hasta 4 cm de diámetro y se encontraban ocasionalmente tabicados. El tumor había reemplazado por completo la tibia a nivel de la diáfisis distal y se expandía a las partes blandas adyacentes (Figura 4). Las secciones histológicas mostraban una proliferación tumoral bifásica constituida por playas de células de aspecto epiteliales, a veces estelares, con frecuente disposición basaloide periférica, de núcleos redondos a ovals, con citoplasmas claros de bordes poco netos. Entre esos nidos celulares, se distinguían otras áreas paucicelulares ricas en estroma fibroso-laxo con presencia ocasional de células gigantes multinucleadas. Las técnicas de inmunohistoquímica evidenciaron positividad para vimentina, CK (AE1/AE3), CK14 y CK19 en las células de los nidos epiteliales. Los márgenes quirúrgicos se encontraban sin lesión.

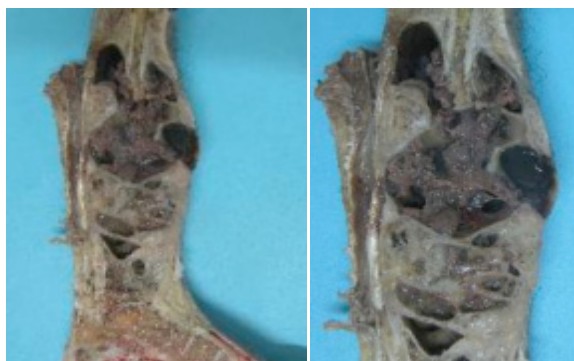
Con la pieza tumoral completa, fue entonces posible realizar el diagnóstico de adamantinoma clásico, con patrón predominante basaloide.

El paciente se encuentra actualmente, a 6 meses del diagnóstico, sin evidencia de recurrencia de enfermedad.

FIGURA 3. Radiografía simple anteroposterior (A) y lateral de la pierna izquierda (B). Se observa ausencia del tercio distal de la tibia



FIGURA 4. Imagen macroscópica de la pieza de amputación, corte sagital de la pierna izquierda. Se observa una lesión tumoral tabicada, con múltiples quistes en su interior, que ocupa la diáfisis de la tibia y se extiende a las partes blandas



## DISCUSIÓN

El adamantinoma es un tumor primario de los huesos largos, poco frecuente en pediatría. Es una neoplasia de bajo grado, muy agresiva a nivel local, pero con un bajo índice de metástasis, menor del 10%.<sup>2</sup>

El diagnóstico de esta entidad se basa en los hallazgos clínicos, radiológicos y anatomopatológicos.

Desde el punto de vista clínico, al tratarse de una neoplasia de bajo grado, la evolución puede ser lenta, y en general, gran parte de los pacientes presenta el antecedente de un traumatismo en los meses previos al inicio de los síntomas.<sup>5,6</sup> Se manifiesta con una tumoración, que puede ser indolora, y en algunos casos, ocasiona fracturas patológicas.

Radiológicamente, se presenta como una lesión osteolítica única, o multilobulada, bien circunscripta, 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 "soap-bubble".<sup>6</sup>

La resonancia magnética nuclear permite evaluar mejor la extensión tumoral y el compromiso de partes blandas. 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 quistes.<sup>2,7</sup>

Sin embargo, estas características son poco específicas y también pueden corresponder a lesiones de etiología benigna (quiste óseo aneurismático, displasia fibrosa, displasia osteofibrosa). La displasia osteofibrosa es un tumor benigno que afecta principalmente la tibia en pacientes pediátricos (generalmente, menores de 10 años). Existe evidencia sobre la relación entre la displasia osteofibrosa y el adamantinoma.<sup>5,6,8-12</sup>

Nuestro paciente presentaba dos años de evolución de una lesión indolora en la tibia izquierda. Al no haber consultado nunca antes, no tenía imágenes previas para comparar, y los estudios complementarios realizados en nuestra institución mostraban características radiológicas poco específicas, que no permitieron diferenciar la etiología benigna o maligna de la lesión, por lo que se decidió realizar la biopsia.

La bibliografía publicada sobre adamantinoma en pediatría es escasa y consiste principalmente en

reportes de casos clínicos. La mayoría son adultos jóvenes o pacientes mayores, que consultaron por tumoraciones indoloras de larga evolución. En todos ellos, al igual que en nuestro paciente, los estudios complementarios no fueron concluyentes en el diagnóstico de tumor óseo maligno, por lo que fue necesario realizar una biopsia para la confirmación histológica.

Desde el punto de vista histopatológico, existen dos subtipos de adamantinoma. El *adamantinoma clásico*, con cuatro patrones: basaloide, tubular, fusocelular y escamoso, que se caracteriza por la presencia de los componentes epitelial y osteofibroso. Esta variante presenta un bajo potencial de malignidad y es más frecuente en mayores de 20 años.

El *adamantinoma diferenciado u OFD-like* (símil displasia osteofibrosa), o también conocido como *juvenil*, es más frecuente en menores de 20 años y presenta un patrón similar al de la displasia osteofibrosa, con nidos de células epiteliales con positividad para citokeratina.<sup>3,5,6</sup>

En ocasiones, el adamantinoma puede estar compuesto por células ahusadas, fusiformes, sin anaplasia, que rememoran un fibrosarcoma.<sup>13</sup> Tal es el caso de nuestro paciente, cuyo diagnóstico histológico inicial fue fibrosarcoma tipo adulto. En estos casos, la inmunohistoquímica confirmaría la naturaleza epitelial de este tumor; sin embargo, las secciones histológicas evaluadas no presentaron positividad para citokeratina. Esto se atribuye a que el material de biopsia representa una pequeña muestra en relación con el tamaño tumoral, y en ocasiones, es necesario realizar más de una biopsia para arribar al diagnóstico de adamantinoma.<sup>3</sup>

Desde el punto de vista oncológico, el fibrosarcoma es un tumor mesenquimático maligno, no rhabdomyosarcoma, de quimiosensibilidad incierta; por lo tanto, el principal objetivo terapéutico fue la resección completa. El rápido crecimiento del tumor no permitió realizar una cirugía conservadora, con márgenes oncológicamente correctos, por lo que se decidió la amputación infrapatelar.

El adamantinoma es un tumor radiorresistente 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,<sup>5,12-15</sup> por lo que es necesario un seguimiento a largo plazo.

Se recomienda realizar controles cada tres meses durante los dos primeros años, luego cada seis meses y anuales luego de cinco años de haber finalizado el tratamiento. En cada control, se sugiere realizar, además del interrogatorio y del examen físico, radiografía de tórax y, eventualmente, del miembro comprometido, en los casos en que se realizó cirugía conservadora. La tomografía computada de tórax se reserva para los casos de imágenes dudosas en la radiografía o en pacientes con recidiva de enfermedad.<sup>3</sup>

Debido a que se trata de una patología poco frecuente en pediatría, es de gran importancia el abordaje multidisciplinario, con un equipo compuesto por oncólogos, traumatólogos, anatomopatólogos y especialistas en imágenes, para lograr un correcto diagnóstico y manejo.

## CONCLUSIÓN

El adamantinoma es un tumor muy poco frecuente en pediatría, de evolución lenta, que en las imágenes puede confundirse con lesiones benignas. Su diagnóstico se basa principalmente en la sospecha clínica y las imágenes, y la confirmación es histológica.

A veces, la biopsia no es suficientemente representativa del tumor como para arribar al diagnóstico. En estos casos, la resección completa del tumor conlleva dos fines, uno diagnóstico, que permite confirmar la naturaleza tumoral maligna de la lesión, y otro terapéutico, siempre que se aseguren márgenes quirúrgicos libres de lesión. ■

## Agradecimientos

A la Dra. Blanca Balancini del Servicio de Diagnóstico por Imágenes del Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan".

## REFERENCIAS

1. Rifi M, Mahfoud M, Zouaidia F, El Yaacoubi M. Localisation inhabituelle d'une tumeur osseuse rare: l'adamantinome de la clavicule. *Chir Main* 2013;32(3):180-2.
2. Khémiri C, Mrabet D, Mizouni H, Abbes I, et al. Adamantinoma of the tibia and fibula with pulmonary metastasis: an unusual presentation. *BMJ Case Rep* 2011; pii: bcr0620114318.
3. Turcotte R, Fabbri N. Adamantinoma. *EMC - Aparato Locomotor* 2012;45(3):1-9.
4. A J, Kc BR, Basnet SB, Panth R, et al. Adamantinoma of tibial shaft. *JNMA J Nepal Med Assoc* 2009;48(176):331-4.
5. Papagelopoulos PJ, Mavrogenis AF, Galanis EC, Savvidou OD, et al. Clinicopathological features, diagnosis, and treatment of adamantinoma of the long bones. *Orthopedics* 2007;30(3):211-5.
6. Kahn LB. Adamantinoma, osteofibrous dysplasia and differentiated adamantinoma. *Skeletal Radiol* 2003;32(5):245-58.
7. Bethapudi S, Ritchie DA, Macduff E, Straiton J. Imaging in osteofibrous dysplasia, osteofibrous dysplasia-like adamantinoma, and classic adamantinoma. *Clin Radiol* 2014;69(2):200-8.
8. Most MJ, Sim FH, Inwards CY. Osteofibrous dysplasia and adamantinoma. *J Am Acad Orthop Surg* 2010;18(6):358-66.
9. Khanna M, Delaney D, Tirabosco R, Saifuddin A. Osteofibrous dysplasia, osteofibrous dysplasia-like adamantinoma and adamantinoma: correlation of radiological imaging features with surgical histology and assessment of the use of radiology in contributing to needle biopsy diagnosis. *Skeletal Radiol* 2008;37(12):1077-84.
10. Ramanoudjame M, Guinebretière JM, Mascard E, Seringe R, et al. Is there a link between osteofibrous dysplasia and adamantinoma? *Orthop Traumatol Surg Res* 2011;97(8):877-80.
11. Dickson BC, Gortzak Y, Bell RS, Ferguson PC, et al. p63 expression in adamantinoma. *Virchows Arch* 2011;459(1):109-13.
12. Gleason BC, Liegl-Atzwanger B, Kozakewich HP, Connolly S, et al. Osteofibrous dysplasia and adamantinoma in children and adolescents: a clinicopathologic reappraisal. *Am J Surg Pathol* 2008;32(3):363-76.
13. Flowers R, Baliga M, Guo M, Liu SS. Tibial adamantinoma with local recurrence and pulmonary metastasis: report of a case with histocytologic findings. *Acta Cytol* 2006;50(5):567-73.
14. Gangopadhyay M, Pramanik R, Chakrabarty S, Bera P. Cytological diagnosis of adamantinoma of long bone in a 78-year-old man. *J Cytol* 2011;28(1):28-9.
15. Filippou DK, Papadopoulos V, Kiparidou E, Demertzis NT. Adamantinoma of tibia: a case of late local recurrence along with lung metastases. *J Postgrad Med* 2003;49(1):75-7.