



CIRUGÍA y CIRUJANOS

Órgano de difusión científica de la Academia Mexicana de Cirugía
Fundada en 1933

www.amc.org.mx www.elsevier.es/circir



CASO CLÍNICO

Tratamiento de adamantinoma de fémur con preservación de extremidad. Reporte de un caso y revisión de la literatura



Aurelio Carrera-Muiños^{a,*}, Carlos Díaz-González^b, Jorge Enrique Monges-Jones^a,
Adrian Carballo-Zarate^c y Josemaria Colin-Carrasco^d

^a Servicio de Cirugía Oncológica, Hospital Español de México, México, D.F., México

^b Servicio de Ortopedia y Traumatología, Hospital Español de México, México, D.F., México

^c Servicio de Patología e Inmunohistoquímica, Hospital Español de México, México, D.F., México

^d Servicio de Cirugía General, Hospital Español de México, México, D.F., México

Recibido el 21 de enero de 2014; aceptado el 20 de marzo de 2014

Disponible en Internet el 6 de junio de 2015

PALABRAS CLAVE

Tumor óseo;
Adamantinoma;
Conservación
de extremidad

Resumen

Antecedentes: El adamantinoma es una rara lesión de bajo grado de malignidad, representa < 1% de los tumores malignos de huesos, se localiza principalmente en 2 regiones del cuerpo, la mandíbula (ameloblastoma) y las extremidades inferiores. El tratamiento de elección es la cirugía ya que se trata de una neoplasia resistente a la radioterapia y quimioterapia.

Caso clínico: Paciente masculino de 39 años de edad con antecedente de hidrocefalia neonatal con retraso psicomotor moderado. Un año previo a su ingreso comenzó con dolor en región posterior del muslo izquierdo, el cual se manejó como síndrome radicular; posteriormente presentó dolor súbito intenso a la deambulacion, por lo que tuvo caída de su propia altura. A la exploración de miembro pélvico izquierdo con deformidad en el tercio distal con aumento de volumen en el muslo, dolor a la palpación y presencia de crepitación en tercio distal de fémur. Se le realizó biopsia en muslo, posterior escisión local amplia + colocación de hueso de cadáver con clavo centromedular con reporte definitivo de adamantinoma de fémur.

Conclusión: Los adamantinomas son tumores raros y es importante reconocer este tipo de tumores desde un inicio, ya que su pronóstico es excelente en etapas iniciales. Es importante tener bordes libres ya que la supervivencia es muy alta.

© 2015 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia: Ejército Nacional 613, sala 15-16D, Col.: Granada. Del.: Miguel Hidalgo, C.P. 11520, México D.F., Tel.: +52 55 55311304.

Correo electrónico: caurelin@yahoo.com.mx (A. Carrera-Muiños).

KEYWORDS

Bone tumor;
Adamantinoma;
Limb preservation

Treatment of adamantinoma of femur with limb preservation. A case report and review of the literature

Abstract

Background: Adamantinoma is a rare lesion of low-grade malignancy, and represents 1% of malignant bone tumours of bones, and is mainly located in two regions of the body, jaw (ameloblastoma), and lower extremities. The treatment of choice is surgery due to it being a radio- and chemotherapy-resistant neoplasia.

Clinical case: A 39 year old male with a history of neonatal hydrocephalus with moderate psychomotor retardation. He began with pain in the posterior region of the left thigh for one year before admission, which was managed as posterior radicular syndrome. He had sudden intense pain on walking, that led him to fall over. In the examination, left pelvic limb with deformity in the distal third with increase in volume in the thigh, with pain to palpation, and presence of crackles in the distal third of the femur. A biopsy of the thigh was performed, with subsequent local wide excision + replacement of bone with cadaver bone and a central medullary nail. The final diagnosis was adamantinoma of femur.

Conclusion: The adamantinomas are rare tumours. It is important to recognise this type of tumor from the beginning, since its prognosis is excellent in initial stages. It is important to have free margins as survival is very high.

© 2015 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Antecedentes

Los tumores óseos primarios son neoplasias que representan menos del 0.2% de todos los tumores malignos. Los más frecuentes son el osteosarcoma (35%), el condrosarcoma (30%) y el sarcoma de Ewing (16%); el adamantinoma se presenta en <1%¹. El primer caso reportado se atribuye a Maier en 1900². En 1913, Fisher, reportó el primer adamantinoma de tibia³.

El origen de esta dolencia no se sabe realmente, sin embargo hay diferentes hipótesis. Fisher sugirió una implantación congénita de células epiteliales³; Ryrie⁴, Dockerty y Meyerding⁵ están a favor de una implantación traumática; Lederer y Sinclair⁶, y Naji et al.⁷ sugieren un origen sinovial. En la actualidad se debate respecto a la teoría de que esta dolencia es de origen epitelial; durante el desarrollo embrionario hay un desplazamiento del epitelio basal, lo que la apoya ya que el lugar más frecuente es la parte anterior de la tibia donde hay una cercanía con la piel⁸. Entre los casos revisados por Moon y Mori, el 60% de 200 casos presentaba historia de trauma en la región del tumor⁹.

Caso clínico

Paciente masculino de 39 años de edad el cual cuenta con antecedentes de importancia; madre finada por cáncer de mama. Padece hidrocefalia neonatal con retraso psicomotor moderado. Inició su padecimiento un año previo a su ingreso, con presencia de dolor en región posterior del muslo izquierdo siendo manejado por múltiples facultativos como síndrome radicular con ligera mejoría del dolor. Acude al servicio de urgencias por presentar dolor súbito intenso durante la deambulacion sin mecanismo de lesión, condicionando caída desde su propia altura con deformidad

de la extremidad y limitación de la movilidad. A la exploración física se observa extremidad pélvica izquierda con deformidad en tercio distal de muslo con aumento de volumen, dolor a la palpación en diáfisis femoral, y tercio distal de fémur con presencia de crepitación; sensibilidad conservada y pulsos presentes sin compromiso. Tele de tórax sin alteraciones. Radiografías anteroposterior y lateral de fémur: con solución de continuidad transversal en el tercio distal de fémur, en terreno patológico, por la presencia de una lesión radiolúcida, medular, expansiva, monostótica, que mide 70 × 45 mm, presencia de reacción perióstica, y la zona de transición es corta (fig. 1).

Resonancia magnética. Lesión medular en la unión del tercio medio con el tercio distal del fémur izquierdo que se asocia con fractura multifragmentaria sobre terreno patológico en una lesión neoplásica sin poder descartar que corresponda a un quiste óseo u otro proceso patológico (figs. 2A y 2B).

Se realizó biopsia tipo trucut de la lesión con diagnóstico histopatológico de adamantinoma por lo cual se llevó a cabo escisión local amplia R0 en diáfisis femoral izquierda con reducción abierta y fijación de fractura patológica de fémur izquierdo con clavo femoral sólido (UFN, por sus siglas en inglés), y colocación de injerto óseo de cadáver. En la figura 3 se muestra la reconstrucción final de la extremidad con una placa anteroposterior de muslo izquierdo en donde se observan datos en relación con osteotomías con osteosíntesis en fémur izquierdo con clavo centro medular y 3 tornillos antirrotación.

Anatomía patológica

Se resecaron los tercio medio y distal del fémur, en la parte media se observó un tumor de 6 cm en el eje mayor, bordes



Figura 1 Radiografías anteroposterior y lateral de fémur que evidencia solución de continuidad transversal en el tercio distal de fémur, en terreno patológico, por la presencia de una lesión radiolúcida, medular, expansiva, monostótica, que mide 70 x 45 mm, presencia de reacción perióstica y la zona de transición es corta.

mal definidos e infiltrantes (fig. 4). Histológicamente la neoplasia era bifásica, con áreas sólidas, cuyas células tenían aspecto epitelioide y con patrón basaloide, los núcleos eran ovoides, de cromatina finamente granular y el citoplasma amplio, eosinófilo y claro en algunas zonas. Las inmunotinciones demostraron expresión de la mezcla de queratinas y la citoqueratina 5/6 (fig. 5). Había otras áreas con aspecto osteofibroso y nidos de células basaloideas atrapados entre las mismas. Por ello, en la clasificación patológica del sistema TNM de tumores óseos este tumor se clasifica como T1 N0 M0 G1, etapa clínica IA.

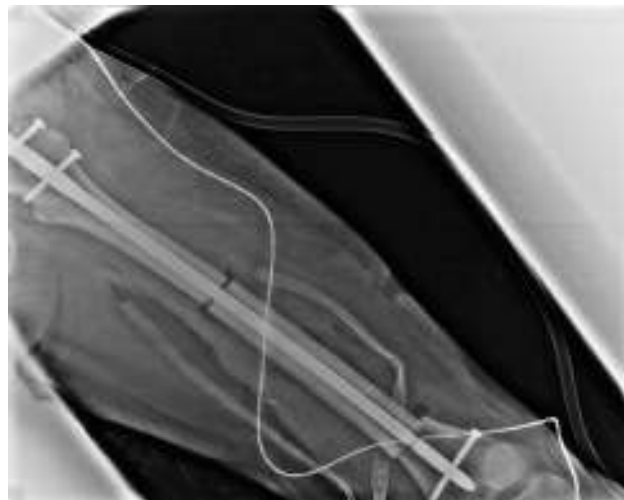


Figura 3 Radiografía anteroposterior de fémur. Datos en relación con osteotomías con osteosíntesis en fémur izquierdo con clavo centro medular y 3 tornillos antirrotación.

Discusión

Los tumores malignos primarios de hueso son raros, constituyen solo el 0.2% de todos los tumores primarios malignos y el 5% de los tumores pediátricos malignos. Se estima la prevalencia de tumores malignos primarios de hueso en 8 por cada 1,000,000 personas, con 2,500 nuevos casos diagnosticados por año, en EE. UU.¹⁰. El adamantinoma representa < 1% de todos los tumores malignos de hueso¹. La presentación clínica de estos tumores tiene lugar en la segunda y quinta década de la vida, edad promedio de 25 a 35 años. Raramente ocurre en la infancia; solo el 3% se presenta en menores de 10 años¹¹. Hay una relación hombre/mujer de 5:4⁹.

Tiene una predilección por los huesos largos; en el 80% de los casos se localiza en la diáfisis de la tibia, y en menos ocasiones en peroné, húmero o huesos de las manos o pies, y solo en el 10% está involucrado simultáneamente la tibia

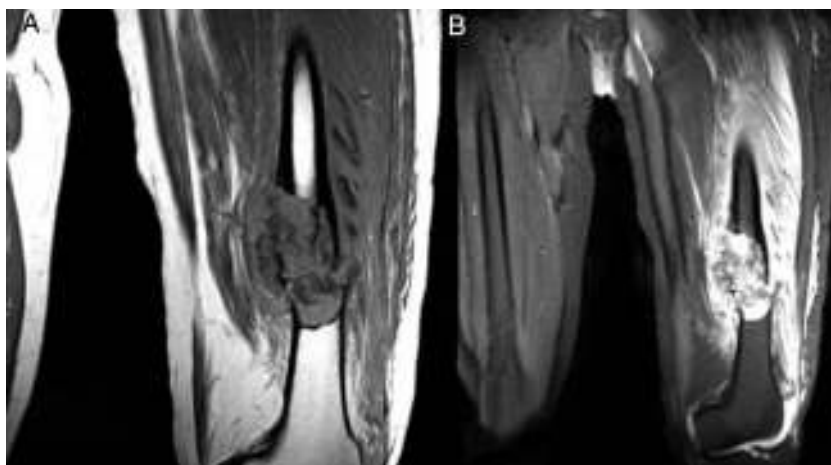


Figura 2 Resonancia magnética de fémur. Lesión medular en la unión del tercio medio con el tercio distal del fémur izquierdo que se asocia con fractura multifragmentaria sobre terreno patológico en una lesión neoplásica sin poder descartar que corresponda a un quiste óseo u otra dolencia.

Tabla 1 Clasificación TNM 2009

TX	Tumor primario
T0	Sin evidencia de tumor primario
T1	Tumor de menos de 8 cm en su máxima dimensión
T2	Tumor de más de 8 cm en su máxima dimensión
T3	Tumor discontinuo en el sitio del tumor primario
NX	Ganglios linfáticos regionales no pueden ser evaluados
N0	Sin ganglios linfáticos metastásicos regionales
N1	Con ganglios linfáticos metastásicos regionales
M0	Sin metástasis a distancia
M1	Metástasis a distancia
M1a	Metástasis a pulmón
M1b	Otros sitios de metástasis
GX	El grado no puede ser evaluado
G1	Bien diferenciado–Bajo grado
G2	Moderadamente diferenciado–Bajo grado
G3	Poco diferenciado
G4	Indiferenciado (el sarcoma de Ewing se clasifica como G4)

G: grado histológico; M: metástasis; N: ganglios; T: tumor.



Figura 4 Anatomía patológica. Lesión bifásica con áreas sólidas, cuyas células tienen aspecto epitelioide y con patrón basaloide, los núcleos son ovoideos, cromatina finamente granular, citoplasma amplio, eosinófilo y claro.

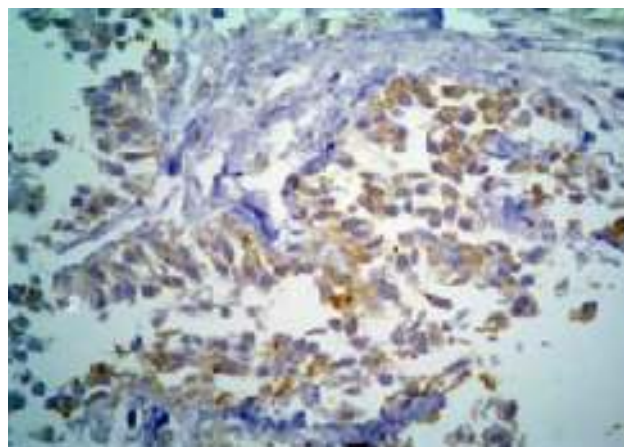


Figura 5 Inmunohistoquímica. Expresión de citoqueratina 5/6.

y el peroné^{10,11}. En su fase inicial se sitúan en la cortical del hueso afectado y pueden ser asintomáticos o con sintomatología muy leve, mientras que en la fase avanzada afecta los tejidos blandos perilesionales y la médula ósea, presentando aumento de los síntomas como dolor y deformidad de la extremidad.

Como es un tumor de crecimiento lento las metástasis no son tan frecuentes, estando presentes en el 20% de los pacientes en el momento del diagnóstico; el sitio más frecuentes es el pulmón, otros huesos y linfáticos¹⁰.

Departamento de imagen

Las radiografías muestran una imagen osteolítica, bien delimitada, constituida por uno o varios quistes, que puede extenderse longitudinalmente en la corteza o destruirla, extendiéndose a la médula. Puede presentarse reacción perióstica o de tejidos blandos. También puede haber reacción multifocal en el mismo hueso u otros huesos. Es importante el diagnóstico diferencial con displasia fibrosa y displasia osteofibrosa, siendo la primera frecuente en pacientes más jóvenes¹⁰.

La resonancia magnética muestra baja intensidad en T1, mientras que en T2 tienen una alta captación¹².

Tabla 2 Etapas clínicas

Etapas clínicas	TNM			
	T	N	M	Grado
IA	T1	N0	M0	G1, G2, GX
IB	T2	N0	M0	H1, G2, GX
	T3	N0	M0	G1, G2, GX
IIA	T1	N0	M0	G3/G4
IIB	T2	N0	M0	G3/G4
III	T3	N0	M0	G3
IVA	Cualquier T	N0	M1a	Cualquier G
IVB	Cualquier T	N1	Cualquier M	Cualquier G
	Cualquier T	Cualquier N	M1b	Cualquier G

G: grado histológico; M: metástasis; N: ganglios; T: tumor.

Tabla 3 Sistema Enneking

Etapa	Grado	Localización
IA	Bajo	Intracompartimental T1
IB	Bajo	Extracompartimental T2
IIA	Alto	Intracompartimental T1
IIB	Alto	Extracompartimental T2
III	Cualquier grado con metástasis regionales o a distancia	Cualquier localización

Desde el punto de vista histológico, el adamantinoma es un tumor bifásico con características epiteliales y componentes osteofibrosos¹². Se clasifica en 2 tipos: *Adamantinoma clásico*, usualmente en pacientes mayores de 20 años, histológicamente presenta componente epitelial y osteofibroso y es un tumor más agresivo¹². *Adamantinoma diferenciado* (juvenil intracortical, displasia osteofibrosa «like» o también llamado similar a displasia osteofibrosa), se presenta en pacientes más jóvenes, histológicamente se presenta como masas de células epiteliales. Tiene una evolución más benigna¹².

Las células neoplásicas varían de pequeñas a grandes, localizadas en un fondo de matriz osteofibrosa. Existen múltiples variantes histológicas¹³: tubular, basaloide, escamosa, fusocelular y similar a displasia osteofibrosa. Frecuentemente se pueden encontrar focos de calcificación, células gigantes e histiocitos espumosos. Las células epiteloides expresan citoqueratinas, en particular la 7, 5/6, 14, 17 y 19.

Debido a que los tumores óseos tienen diferente manejo dependiendo de la histología, es indispensable contar con una biopsia, la cual debe siempre ser llevada a cabo por el cirujano que vaya a realizar el tratamiento definitivo de la dolencia. El diagnóstico diferencial principalmente se hace con la displasia osteofibrosa, presentándose esta última en menores de 10 años; es una enfermedad de características benignas, y el sitio de presentación involucra tanto la tibia como el peroné. Tiene una regresión espontánea en la pubertad hasta del 33%¹². Otros diagnósticos diferenciales son: displasia fibrosa, fibroma condroma mixoide, condrosarcoma, osteomielitis, granuloma eosinofílico, tumor de células gigantes, metástasis epiteliales y angiosarcoma¹². Los tumores óseos se clasifican según el TNM (tablas 1 y 2) y por el sistema Enneking (tabla 3).

Tratamiento

Estos tumores son de crecimiento lento y con márgenes adecuados tienen un potencial limitado para recurrencia local o metástasis.

La *resección marginal* en estos tumores tiene una a recidiva local de hasta el 32%.

Resección de bloque; con este tipo de intervención la recidiva local no debe de presentarse. La amputación: solo debe realizarse en el caso de que se encuentre comprometido el paquete neurovascular, haya gran invasión de las partes blandas, compromiso cutáneo o recidivas¹².

Radioterapia: como el adamantinoma es una lesión de bajo grado, con un índice mitótico extremadamente bajo es una lesión radiorresistente.

La *quimioterapia* no ha mostrado ventajas de su uso en esta dolencia.

Pronóstico

Como en todo proceso patológico oncológico el pronóstico está dado según la etapa clínica en que se encuentre el paciente antes de recibir tratamiento. Qureshi et al.¹⁴ en una revisión de 70 pacientes en los cuales se realizó resección tumoral con bordes libres reportaron una supervivencia global del 87.2% a los 10 años.

Conclusión

Los adamantinomas son tumores raros y es importante reconocer este tipo de tumores desde un principio ya que su pronóstico es excelente en etapas iniciales. Es importante contar siempre con una biopsia que nos confirme el diagnóstico y con un equipo quirúrgico completo que incluye al cirujano oncólogo y al cirujano ortopedista para poder obtener bordes libres adecuados ya que la supervivencia es muy alta. Se requiere de una apropiada reconstrucción que nos garantice la adecuada movilidad y función de la extremidad afectada.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Mavrogenis AF, Galanakis S, Savvidou OD, Papagelopoulos PJ. Adamantinoma of the tibia mimicking a benign cystic lesion: A case report. *Clin Podiatr Med Surg*. 2010;27:157-65.
- Maier C. Ein primäres myelogenes Plattenepithelcarcinom der Ulna. *Brun's Beitr Klin Chir*. 1900;26:533-40.
- Fisher B. Primary adamantinoma of the tibia. *Z Pathol*. 1913;12:422-41.
- Ryrie BJ. Adamantinoma of the tibia: Aetiology and pathogenesis. *BMJ*. 1932;2:1000-3.
- Dockerty MB, Meyerding HW. Adamantinoma of the tibia. Report of 2 new cases. *JAMA*. 1942;119:932-7.
- Lederer H, Sinclair AJ. Malignant synovioma simulating adamantinoma of the tibia. *J Pathol Bacteriol*. 1954;67:163-8.
- Naji AF, Murphy JA, Stasney RJ, Neville WE, Chrenka P. So-called adamantinoma of long bones. Report of case with massive pulmonary metastasis. *J Bone Joint Surg Am*. 1964;46:151-8.
- Mirra JM. Adamantinoma and fibrous dysplasia. En: Mirra JM, editor. *Bone tumors*. 1st ed. Philadelphia: Lea & Febiger; 1989. p. 1203-31.
- Moon NF, Mori H. Adamantinoma of the appendicular skeleton—updated. *Clin Orthop Relat Res*. 1986;204:215-37.
- Rajiah P, Ilaslan H, Sundaram M. Imaging of primary malignant bone tumors (nonhematological). *Radiol Clin North Am*. 2011;49:1135-61.
- Kahn LB. Adamantinoma, osteofibrous dysplasia and differentiated adamantinoma. *Skeletal Radiol*. 2003;32:245-58.

12. Jain D, Jain VK, Vasishtha RK, Ranjan P, Kumar Y. Adamantinoma: A clinicopathological review and update. *Diag Pathol.* 2008;3:8. <http://dx.doi.org/10.1186/1746-1596-3-8>.
13. Walters MP, Baynes K, Carrera GF, King DM, Wang D, Charlson J, et al. Adamantinoma with plasmacytoid features: Expanding the spectrum of a diagnostically challenging entity. *An Diag Pathol.* 2011;15:347–54.
14. Qureshi AA, Shott S, Mallin BA, Gitelis S. Current trends in the management of adamantinoma of long bones: An international study. *J Bone Joint Surg Am.* 2000;82:1122–31.