



Adamantinoma: Una patología infrecuente en la edad pediátrica (*Adamantinoma: Rare pathology in pediatric age*)

Oriana Castanedo-Rodríguez¹, Daniela Bravo-Araujo¹✉, Pierina Petrosino-Tepedino², Frances Stock-Leyton³.

¹ Escuela de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de Los Andes, Mérida, Venezuela. ² Cátedra de Anatomía Patológica, Escuela de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de los Andes, Mérida, Venezuela. ³ Servicio de Oncología Pediátrica, Instituto Autónomo Hospital Universitario de los Andes, Mérida, Venezuela.

Recibido: 24 de Enero de 2018.

Aceptado: 03 de Marzo de 2018.

Publicado online: 27 de Mayo de 2018.

[CASO CLÍNICO]

PII: S2477-9369(18)0707-C

Resumen (español)

El Adamantinoma es un tumor óseo primario de bajo grado de malignidad poco frecuente. Su presentación es rara en edades pediátricas, por lo que puede ser confundido con otras entidades tumorales características de la niñez y la adolescencia. Se reporta el caso de una adolescente de 12 años de edad con aumento de volumen y dolor intermitente en miembro inferior izquierdo, el cual fue manejado como un osteosarcoma. Posterior a estudios inmunohistoquímicos se concluye el diagnóstico de adamantinoma y se procede a resolución quirúrgica con buena evolución clínica.

Palabras clave (español)

Adamantinoma, tumor óseo, paciente pediátrico.

Abstract (english)

Adamantinoma is a rare, low grade, primary bone malignant tumor. Its rate of appearance on pediatric ages is minimal; therefore it could be misdiagnosed with several tumoral entities typical of childhood and puberty. We report the case of a 12-year-old teenager who coursed with increase of volume in the calf accompanied by intermittent pain, which was managed as osteosarcoma. After immunostaining tests were performed, the diagnostic of adamantinoma was established, leading to its surgical resolution and positive clinical outcome.

Keywords (english)

Adamantinoma, bone tumor, pediatric patient.

Introducción

El Adamantinoma es un tumor óseo primario de bajo grado de malignidad. Se caracteriza por presentar una composición histopatológica bifásica de predominio epitelial y componentes osteofibrosos (1)

que determinan su clasificación. Se localiza más frecuentemente en los huesos largos. Se observa mayor incidencia en individuos entre 25 y 35 años de edad, siendo extremadamente raro en pediatría (2). Sólo 3% de casos registrados se presentan en niños menores de 10 años. (3).



Figura 1. TAC con reconstrucción 3D de tibia y peroné. Lesión lítica en tercio proximal de tibia.



Figura 2. TAC corte coronal. Adelgazamiento cortical.

Las manifestaciones clínicas son de aparición insidiosa y de curso lento. Los signos y síntomas van a depender de la extensión y localización del tumor; el más común es el aumento de volumen con o sin dolor de la zona afectada. (4).

Se presenta un caso de adolescente femenina con lesión en diáfisis proximal de tibia izquierda, de seis meses de evolución, con diagnóstico inicial de quiste óseo aneurismático por estudio de imágenes y de Osteosarcoma por histología. La inmunotinción con vimentina y citoqueratina permitió establecer el diagnóstico de adamantinoma.

Caso clínico

Se trata de adolescente femenino de 12 años de edad, quien presentó aumento de volumen en cara anterior de pierna izquierda y posterior dolor intermitente de 6 meses de evolución. A su ingreso se evidencia aumento de volumen de tercio proximal de pierna izquierda en cara anterolateral, de consistencia sólida, bordes definidos y ligeramente doloroso a la palpación.

Se indica tomografía axial computarizada (TAC) con reconstrucción 3D (Fig. 1) que reporta lesión

lítica excéntrica expansiva que mide 3,9 x 7,3 cm a nivel de la diáfisis proximal de la tibia, con adelgazamiento de la cortical (Fig.2), sin compromiso del periostio (Fig.3) y presencia de matriz interna. Se plantea el diagnóstico de quiste óseo aneurismático sin descartar otras entidades.

Se toma biopsia incisional que reporta "hallazgos histológicos cónsonos con osteosarcoma osteoblástico bien diferenciado". Recibe primer ciclo de quimioterapia en espera de resultado de estudios de inmunohistoquímica. (Fig. 4)

Las técnicas de inmunohistoquímica evidenciaron positividad para vimentina y citoqueratina y concluye el diagnóstico de adamantinoma diferenciado.

En un segundo tiempo quirúrgico se realiza una resección amplia del tumor (Fig. 5) más colocación de sistema de elongación óseo tibial, sin complicaciones. Se decide su egreso. En consultas posteriores se evidencia paciente libre de enfermedad.

Discusión

El adamantinoma es un tumor maligno primario de hueso de baja incidencia. Alrededor del



Figura 3. TAC corte transversal. Lesión excéntrica, expansiva sin compromiso de periostio ni partes blandas.

0,4% de todos los tumores primarios óseos son adamantinomas (5). Tiene predilección por los huesos largos (6). Su localización en 80% de los casos es en la diáfisis de tibia, específicamente en la cortical anterior (7, 8). En menor proporción se ven involucrados el peroné, humero, huesos de las manos o pies y mandíbula (9, 1).

Se trata de una lesión que ocurre con ligera predominancia en hombres sobre mujeres, cuyo índice de aparición es mayor en individuos entre los 20 y 35 años de edad (10, 11), y es inusual su presentación en los pacientes pediátricos, donde el osteosarcoma representa el tumor maligno de hueso más frecuente (12). Se informa un caso de paciente adolescente femenina con diagnóstico de adamantinoma en tibia izquierda, el cual es reportado como el primer caso en los archivos de historias médicas del Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes (I.A.H.ULA) en los últimos 15 años revisados.

La clínica se caracteriza por aumento de volumen progresivo del área afectada que puede estar o no acompañada por dolor e inflamación de hasta 6 meses o más de evolución (9, 10). La paciente del caso presentado cursó con aumento de volumen y dolor intermitente de 6 meses de evolución.

Imagenológicamente se caracteriza por defectos ostelíticos, excéntricos, bien definidos y aumentados de tamaño variable, sin reacción perióstica marcada (13). La TAC con reconstrucción 3D del caso que se reporta informa lesión excéntrica, lítica expansiva de la diáfisis proximal de la tibia con

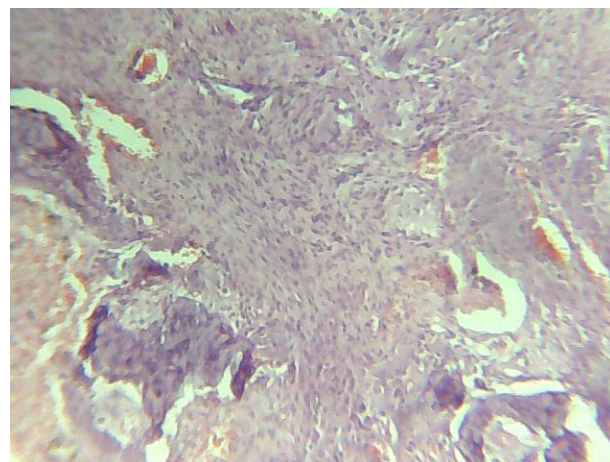


Figura 4. Tinción inmunohistoquímica vimentina +, citoqueratina +. H-E 100X.

adelgazamiento de la cortical y presencia de matriz interna, sin compromiso del periostio.

Histológicamente el adamantinoma se caracteriza por proliferación celular bifásica constituida por nidos y masas de células epiteliales, alternando con áreas menos celulares, ricas en estroma fibroso-laxo con presencia ocasional de células gigantes multinucleadas (14).

Se clasifican en dos tipos: El adamantinoma clásico, que presenta cuatro patrones histológicos que difieren en sus componentes epiteliales y ostofibrosos; y el adamantinoma diferenciado o OFD-like (osteofibrous dysplasia-like) que presenta un patrón semejante a la displasia osteofibrosa, con nidos dispersos de células epiteliales (10, 14, 15). La biopsia incisional del caso que se presenta reportó hallazgos cónsonos con osteosarcoma osteoblástico bien diferenciado, posteriormente con la técnica de inmunohistoquímica se concluye el diagnóstico de adamantinoma diferenciado.

La Inmunohistoquímica permite establecer el diagnóstico diferencial con otras patologías benignas y malignas de hueso al demostrar positividad para vimentina y para la citoqueratina (AE1/AE3), CK14 y CK19 en las células de los nidos epiteliales (14, 16, 17). La inmunorreactividad ante la citoqueratina entre los distintos subtipos histológicos del tumor es indiferente, a pesar de existir una marcada variedad de patrones celulares, lo cual sugiere una histogénesis común para los diferentes tipos de adamantinoma (18).



Figura 5. Tumor resecado en acto quirúrgico.

El adamantinoma es un tumor radorresistente y con poca quimiosensibilidad (14). El tratamiento de esta patología está enfocado en la preservación de la extremidad afectada, realizando la resección de la lesión tumoral con amplios márgenes oncológicos. El principal factor pronóstico para recaídas es el compromiso de los márgenes quirúrgicos y el subtipo histológico, donde el adamantinoma diferenciado se asocia a un mayor riesgo (19). Las metástasis a pulmón y ganglios linfáticos son infrecuentes y tardías, incluso hasta 10 a 27 años del diagnóstico inicial, por lo que es necesario un seguimiento a largo plazo (20, 21). En el caso reportado se realizó la exéresis del tumor con colocación de sistema de transporte óseo. En las consultas de seguimiento se informa evolución satisfactoria, libre de enfermedad.

El adamantinoma es un tumor óseo maligno, poco común en la edad pediátrica, en la que el manejo multidisciplinario es necesario para establecer el diagnóstico, a fin evitar tomar conductas terapéuticas inadecuadas. De allí la importancia de dar a conocer este caso, que expone la naturaleza, presentación y evolución de esta patología.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto.

Referencias

1. Carrera-Muñíos A, Díaz-González C, Monges-Jones JE, Carballo-Zarate A, Colin-Carrasco J. Tratamiento de adamantinoma de fémur con preservación de extremidad. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Cir Cir.* 2015; 83: 249-54. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
2. Buldu H, Centel T, Kırımioğlu H, Dirik Y. Osteofibrous dysplasia-like adamantinoma in a 3-month-old male infant: a case report. *Acta Orthop Traumatol Turc.* 2015; 49: 210-2. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
3. Kahn LB. Adamantinoma, osteofibrous dysplasia and differentiated adamantinoma. *Skeletal Radiol.* 2003; 32: 245-58. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
4. Jain D, Jain VK, Vasishta RK, Ranjan P, Kumar Y. Adamantinoma: a clinicopathological review and update. *Diagn Pathol.* 2008; 3: 8. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
5. Fletcher C, Unni K, Mertens F. *Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone.* 2nd ed. Lyon: IARC Press; 2006. [[Google Scholar](#)]
6. Yoshida S, Murakami T, Suzuki K, Itou S, Watanuki M, Hosaka M, Hagiwara Y. Adamantinoma Arising in the Distal End of the Fibula. *Rare Tumors.* 2017; 9: 6823. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
7. Sanchez Torres L, Santos Hernandez M. *Acta Ort Mexicana* 2012; 26: 57-65 [[Google Scholar](#)]
8. Campanacci M, Bertoni F, Bacchini P. *Bone and soft tissue tumors.* Wien: Springer-Verlag; 1990. [[Google Scholar](#)]
9. Holden DM, Joyce MJ, Sundaram M. Adamantinoma. *Orthopedics.* 2014; 37: 362, 420-2. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
10. Unni KK, Inwards CY. *Dahlin's bone tumors. General aspects and data on 10, 165 Cases.* 6th ed. Philadelphia: Lippincott-Wolters; 2010.
11. Greenspan A, Jundt G, Remagen W. *Differential Diagnosis of Orthopaedic Oncology,* 2nd Edition. Philadelphia: Wolters Kluwer Health; 2007.

12. Garcia-Moure M, Martinez-Vélez N, Patiño-García A, Alonso MM. Oncolytic adenoviruses as a therapeutic approach for osteosarcoma: A new hope. *J Bone Oncol.* 2016; 9: 41-47. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
13. Anderson-Sembach S, Davies A. Imaging of bone tumors and tumor like lesions. Berlin: Springer Verlag; 2009. [[Google Scholar](#)]
14. Cafferata C, Galluzzo L, Cacciavillano W, Innocenti S. Adamantinoma en pediatría. Presentación de caso. *Arch argent Pediatr.* 2015; 113: e26-30. [[Google Scholar](#)]
15. Picci P, Manfrini M, Fabbri N, Gambarotti M, Vanel D. Atlas of Musculoskeletal Tumors and Tumorlike Lesions. Switzerland: Springer International Publishing; 2014. [[Google Scholar](#)]
16. Vigorita VJ. Orthopaedic pathology. 2nd ed. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2008.
17. Jeffries L. New developments in cancer research. New York: Nova Science Publishers; 2007.
18. Hazelbag HM, Fleuren GJ, vd Broek LJ, Taminiau AH, Hogendoorn PC. Adamantinoma of the long bones: keratin subclass immunoreactivity pattern with reference to its histogenesis. *Am J Surg Pathol.* 1993; 17: 1225-33. [[PubMed](#)]
19. Cao K, Susa M, Watanabe I, Nishimoto K, Horiuchi K, Sasaki A, Hayashi Y, Emoto K, Kameyama K, Nakamura M, Matsumoto M, Morioka H. Adamantinoma of the distal femur diagnosed 5 years after initial surgery: a case report. *J Med Case Rep.* 2016; 10: 185. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
20. Criollo F, Gómez L, Soto C, Messa Ó, Estrada C. Adamantinoma de tibia: manejo quirúrgico con aloinjerto intercalar. A propósito de un caso. *Rev Colomb Cancerol* 2015; 19: 111-8. [[Google Scholar](#)]
21. Bennett L, El-Khoury G. Pearls and Pitfalls in Musculoskeletal Imaging: Variants and Others Difficult Diagnoses. 1st ed. New York: Cambridge University Press; 2013.

Como citar este artículo:
Castanedo-Rodríguez O, Bravo-Araujo D, Petrosino-Tepedino P, Stock-Leyton F. Adamantinoma: Una patología infrecuente en la edad pediátrica. *Avan Biomed* 2018; 7: 48-52.



Avances en Biomedicina se distribuye bajo la Licencia Creative Commons Atribución -No Comercial -Compartir Igual 3.0 Venezuela, por lo que el envío y la publicación de artículos a la revista son completamente gratuitos.