
Adamantinoma de la tibia con componente de quiste óseo aneurismático secundario

Dr. Camilo Soto Montoya*, Dr. Luis C. Gómez Mier*, Daniel A. Saavedra Pava**,
Dr. Gonzalo Núñez Martínez***, Dr. Daniel F. Piñeros Ramírez****, Dr. Arly Ávila*****

* Especialista en ortopedia oncológica, Instituto Nacional de Cancerología.

** Residente IV año de ortopedia y traumatología, Universidad El Bosque.

*** Residente IV año de ortopedia y traumatología, Universidad del Rosario.

**** Residente IV año de ortopedia y traumatología, Universidad Nacional.

***** Especialista en patología, Fellow II año oncopatología, Instituto Nacional de Cancerología.

Correspondencia:

Dr. Daniel Andrés Saavedra, Calle 128 No. 6-46, apto. 204 Torre 5.

Tel: 311-763 87 07, 603 51 69

dasp68@hotmail.com

Fecha de recepción: junio 9 de 2007

Fecha de aprobación: agosto 9 de 2007

Resumen

El adamantinoma de los huesos largos es uno de los tumores malignos menos frecuentes, representando únicamente el 1%. Su localización en la tibia es la más común, y el tratamiento indicado es la resección en bloque y salvamento de extremidad. En algunos reportes de la literatura se describe con poca frecuencia un componente óseo aneurismático. En este artículo reportamos el caso de un paciente masculino quien presentó un adamantinoma de la tibia proximal con un gran componente de quiste óseo aneurismático que enmascaró su patología de base, y retrasó el diagnóstico y su tratamiento. Presentamos el tratamiento realizado, su evolución y las complicaciones presentadas.

Palabras clave: adamantinoma, quiste óseo aneurismático, tratamiento.

Abstract

Adamantinoma of long bones is a very rare tumor accounting for 1% of all malignant bone tumors. The proximal tibia is one of the more frequent localizations, and its en bloc resection is the correct treatment. It can be found in association with aneurismatic osseous cyst, but it is not common. In this article we present the case of a patient who had an adamantinoma of the proximal tibia with an aneurismatic osseous cyst that made the diagnosis very difficult and delayed the correct treatment. We present the diagnostic pathway, the treatment, evolution, and the complications.

Key words: Adamantinoma, aneurismatic osseous cyst, treatment.

Introducción

El adamantinoma de huesos largos es uno de los tumores malignos óseos menos frecuentes, y su diagnóstico depende de una alta sospecha clínica, adecuados estudios radiológicos, y una vasta experiencia del médico tratante, ya que su diferenciación de condiciones benignas es vital. Debido a su presentación poco frecuente, su tratamiento está basado en publicaciones de casos clínicos de diferentes centros (1), por lo cual la descripción de los casos tratados es necesaria a fin de adquirir más conocimiento alrededor de este raro tumor. Este artículo expone el caso de un paciente que presentó un adamantinoma de tibia con un componente de quiste óseo aneurismático que hizo difícil su diagnóstico y tratamiento.

Presentación del caso

Paciente de sexo masculino, de 27 años de edad, quien es remitido al Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá, Colombia, en marzo de 2005, por cuadro de aparición de masa en tercio proximal de la tibia izquierda y dolor asociado, de tres años de evolución.

Las radiografías de ingreso muestran una imagen sacular, de contornos y paredes muy delgadas, atravesadas por bandas o septos que se proyectan en sentido antero posterior y hacia los lados, y que invaden la epífisis proximal de la tibia (figura 1). En ese momento se interpretó como un quiste óseo aneurismático grado IV de Campanacci.



Figura 1. Estudio radiológico inicial que muestra como hallazgo principal quiste óseo de gran tamaño.

Se realiza biopsia con aguja obteniendo 200 cc de material serohemático; se observa que la lesión disminuye de tamaño inmediatamente. Con el diagnóstico de quiste óseo aneurismático, en junta de decisiones quirúrgicas se propone realizar embolización.

En el procedimiento no se encuentra lecho vascular tumoral (figura 2), por lo cual no se realiza embolización selectiva sino embolización percutánea con 90 cc de alcohol absoluto y gelfoam (figura 3). El paciente se llevó a embolización en dos oportunidades más logrando una disminución de la masa y mejoría de síntomas en 50%.



Figura 2. Procedimiento de embolización selectiva en el cual no se encuentra lecho vascular tumoral.

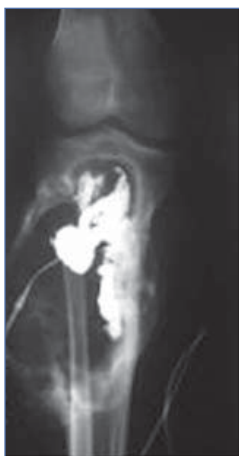


Figura 3. Embolización percutánea

A los tres meses de evolución de la embolización, por ausencia de respuesta completa, se decide realizar manejo intralesional del quiste óseo.

Se realiza resección de quiste óseo de tibia izquierda con curetaje, aplicación de nitrógeno líquido, aloinjerto de cortical, ultra molido, y rotación de colgajo muscular de gemelo interno sin complicaciones (figura 4); sin embargo, en el POP mediato se presenta infección de la herida quirúrgica y de los injertos óseos.



Figura 4. Tratamiento intralesional con utilización de injerto óseo ultra-molido y tablas de cortical.

El estudio patológico reportó:

En los quirúrgicos iniciales se observa hueso con lesión primaria compuesta por estroma fibroso hipocelular con ocasionales nidos epitelioides (figura 5).

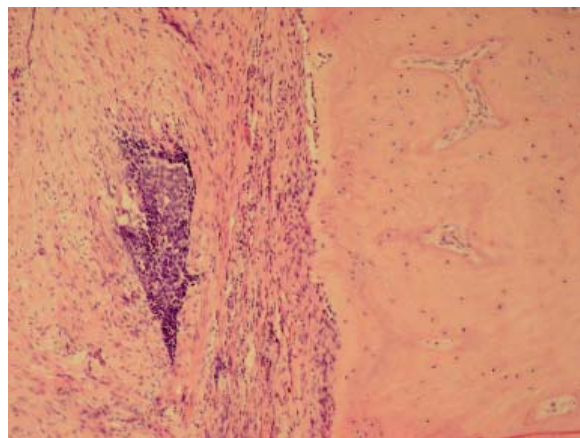


Figura 5. Nidos epitelioides indiferenciados (10X).

Dichos grupos fueron positivos para queratinas (AE1/AE3) y negativos para Bcl 2 y Mic 2, entre otros, planteando como diagnósticos diferenciales sarcoma sinovial, osteosarcoma y metástasis. Adicionalmente, se observa un componente de quiste óseo aneurismático (figura 6).

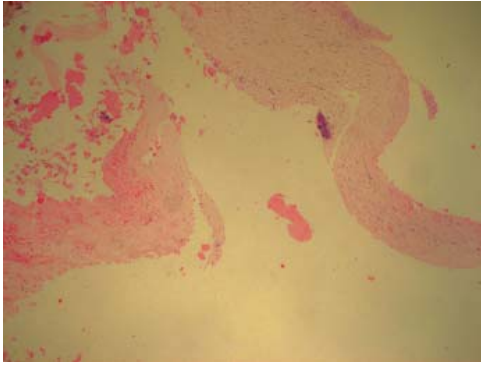


Figura 6. Componente de quiste óseo aneurismático (4X).

En la pieza quirúrgica definitiva se observan ocasionales focos residuales de un tumor epitelioide con cavidades quísticas (figura 7), recubierto por células basaloideas con ligera atipia (figura 8), hallazgos conclusivos de adamantinoma.

Con esta rara asociación entre adamantinoma y quiste óseo aneurismático secundario, fue necesario modificar el control local tumoral practicando una resección en bloque, dejando espaciador con antibiótico para control de la infección.

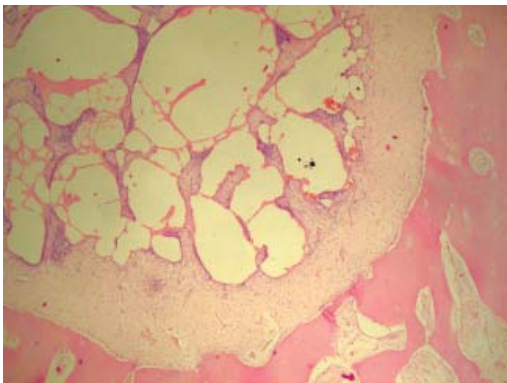


Figura 7. Múltiples quistes recubiertos por epitelio (4X).

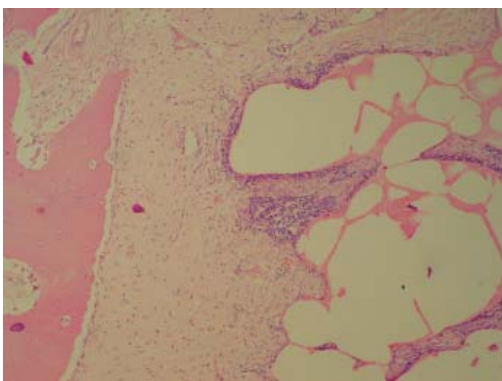


Figura 8. Estructuras epiteliales con aspecto reticular y basaloide (10X).

Actualmente el paciente se encuentra con espaciador en espera del control de la infección para un manejo definitivo de salvamento de extremidad con endoprótesis en un tercer tiempo quirúrgico.

Discusión

El adamantinoma de la tibia fue descrito en 1913 por Fischer y le dio su nombre por las similitudes con el ameloblastoma odontogénico o “adamantinoma del maxilar” (2, 3). Su histogénesis no ha sido definida y se mencionan células de origen en tejido epitelial, endotelial y hasta sinovial, ya que en los diferentes estudios no se ha identificado una población citogénica no aleatorizada consistente (4). Representa tan solo el 1% de los tumores malignos óseos. Tiene como predilección los huesos largos, entre los cuales la cortical anterior de la diáfisis de la tibia es la localización más frecuente (80-85%). La distribución es 3:2 hombre:mujer, y se presenta entre la segunda y quinta décadas de la vida (1).

Se conocen dos tipos, el clásico y el diferenciado (5, 6). El tipo clásico se presenta en mayores de 20 años con dolor, deformidad de la tibia y edema. Los hallazgos radiográficos pueden presentar lesiones solitarias o multifocales líticas, bien definidas, entre áreas de esclerosis. La resonancia magnética ha jugado un papel importante tanto en el diagnóstico como en el planeamiento quirúrgico del adamantinoma de la tibia dado que es característico un patrón expansivo con compromiso de la cortical y de los tejidos blandos (5). El tratamiento indicado es la resección en bloque, y no se ha encontrado evidencia suficiente para el tratamiento coadyuvante con quimioterapia o radioterapia (7). Los estudios realizados arrojan datos como: recurrencia local de 31 a 19%, con metástasis pulmonar de 15% y a nódulos linfáticos de 7%; en la literatura hay reportes de tasa de supervivencia a 10 años del 87,2% (5). La capacidad de metástasis del tumor es limitada por lo que el tratamiento quirúrgico es curativo. Dicho tratamiento puede ser la amputación o resección en bloque con salvamento de la extremidad con una tasa de 84% de éxito (5).

Otra forma de presentación es la diferenciada, la cual es menos agresiva, menos frecuente y ha sido descrita en pacientes antes de la segunda década de la vida. No es posible diferenciarla de la displasia osteofibrosa radiológicamente, y su tratamiento usual es la resección o el manejo intralesional y el uso de injertos intercalares. Las complicaciones más frecuentes son infección, fractura y no unión, y se presentan en 12 a 29% (1).

Los hallazgos radiológicos muestran un patrón destructivo que involucra la cortical anterior de la diáfisis de la tibia, sin reacción perióstica marcada. Su localización en la diáfisis tibial, y el compromiso de la cortical son altamente sugestivos del diagnóstico (4).

El diagnóstico diferencial debe hacerse con la displasia fibrosa y osteofibrosa, fibroma no osificante, metástasis, neoplasias vasculares e incluso, en casos de presentación muy agresiva, osteosarcomas (4).

Este caso ilustra una de las formas de presentación del adamantinoma –quizás la menos frecuente–, con un componente quístico tan grande que enmascaró la patología de base y presentó un reto diagnóstico. El resultado de la biopsia hizo posible el diagnóstico y cambió de forma radical el control local tumoral haciendo necesaria una resección en bloque.

En la literatura hay pocos casos de asociación entre adamantinoma y quiste óseo aneurismático secundario, en los cuales el tamaño del quiste puede variar entre pocos milímetros y 7 cm³ con contenido hemorrágico y presentación clásica en la diáfisis tibial, con compromiso de la cortical anterior. En este caso el quiste y su tamaño fueron el hallazgo radiológico principal, lo que retrasó el diagnóstico y su adecuado tratamiento, e hizo interesante la descripción del camino diagnóstico y la decisión del control tumoral, ya que la resección en bloque y la reconstrucción son el tratamiento indicado para el adamantinoma clásico (1).

En el momento el paciente se encuentra en control de la infección pero tiene resuelto el tratamiento tumoral.

Referencias bibliográficas

1. Qureshi AA, Shott S, Mallin BA, Gitelis S. Current Trends in the Management of Adamantinoma of Long Bones: An International Study. *The Journal of Bone and Joint Surgery* 2000; 82-A(8): 1122-1131.
2. Judmaier W, Peer S, Krejzi T, Dessl A, Kühberger R. MR Findings in Tibial Adamantinoma: A case report. *Musculoskeletal Radiology* 1998; 39(3): 276-278 .
3. Moon NF, Mori H. Adamantinoma of the Appendicular Skeleton-Updated. *Clinical Orthopaedics and Related Research*; 1986.
4. Desal SS, Jambhekar N, Agarwal M, Puri A, Merchant N. Adamantinoma of Tibia: A Study of 12 Cases. *Journal of Surgical Oncology* 2006; 93: 429-433.
5. Torriani M, Sanjuan S, Etchebehere M, Amstalden EMI. Magnetic Resonance Imaging of Tibial Classic, Adamantinoma at 2 Tesla. *Journal of Computer Assisted Tomography* 2002; 26(5): 855-859.
6. Kumar D, Mulligan ME, Levine AM, Dorfman HD. Classic Adamantinoma in a 3-year-old. *Skeletal Radiology* 1998; 27: 406-409.
7. Keeney GL, Unni KK, Beabout JW, Pritchard DJ. Adamantinoma of Long Bones A Clinicopathologic Study of 85 Cases. *Cancer* 1989; 64: 730-737.