



Adamantinoma

R. Turcotte, N. Fabbri

El adamantinoma es un tumor maligno primario raro del hueso que afecta con preferencia a la tibia del adulto joven. Es un sarcoma de bajo grado y de evolución lenta. Se caracteriza por la presencia de células epiteliales malignas en un estroma fibroso u osteofibroso. Puede resultar difícil confirmar el diagnóstico mediante la histología y se debe diferenciar el adamantinoma de la displasia osteofibrosa, con la que podría estar relacionado. El tratamiento es fundamentalmente quirúrgico y consiste en la ablación del segmento del hueso enfermo y en la reconstrucción del déficit óseo. Las metástasis son pulmonares, ganglionares u óseas y pueden aparecer más de 10 años después del diagnóstico. La supervivencia a los 10 años se estima en un 85%.

© 2012 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Adamantinoma; Sarcoma; Tibia; Displasia osteofibrosa; Displasia fibrosa

Plan

■ Introducción	1
■ Demografía	1
■ Localización	1
■ Semiología	2
■ Exploración física	2
■ Pruebas de imagen médicas	2
Radiografías simples	2
Tomografía computarizada	3
Resonancia magnética	3
Medicina nuclear	3
■ Biopsia	3
■ Patología anatómica	4
Estudio macroscópico	4
Estudio microscópico	4
Microscopia electrónica	6
■ Estudio de extensión	6
■ Tratamiento	6
Tratamiento quirúrgico	6
Radioterapia	6
Quimioterapia	6
■ Seguimiento	6
■ Evolución y pronóstico	7
■ Relación entre el adamantinoma y la displasia osteofibrosa	8
■ Relación entre el adamantinoma y el sarcoma de Ewing	8
■ Conclusión	8

■ Introducción

El adamantinoma es un tumor maligno del hueso muy peculiar y poco frecuente. Malassez describió en 1885 un tumor del maxilar al que denominó epiteloma adamantino^[1]. En 1913, Fischer vuelve a utilizar este término para describir un tumor que presentaba similitudes histológicas y se localizaba en los huesos largos^[2]. Sin embargo, se ha demostrado que Maier, en 1900, describió el primer caso correspondiente a un adamantinoma^[3]. Los tumores maxilares, hoy llamados ameloblastomas, presentan características histológicas y evoluciones diferentes a las de los huesos largos. El término de adamantinoma se aplica en la actualidad a estos últimos.

■ Demografía

Es un tumor raro. Su incidencia varía de un 0,3% a un 1% según los registros de tumores malignos primarios óseos^[4-10]. El adamantinoma suele aparecer en el adulto joven con un pico entre los 15-35 años. No obstante, puede aparecer casi a cualquier edad; se han descrito casos de los 2 a los 86 años. La forma diferenciada de adamantinoma aparece sobre todo en pacientes más jóvenes. La enfermedad aparece en el varón y en la mujer con una frecuencia similar, aunque algunos autores describen un ligero predominio masculino^[4-13].

■ Localización

De forma característica, la tibia es la localización afectada con más frecuencia: en el 80-90% de los casos, según las series^[4,7,8,13]. Aproximadamente en el 10-15% de los adamantinomas de la tibia (algunos dirían incluso

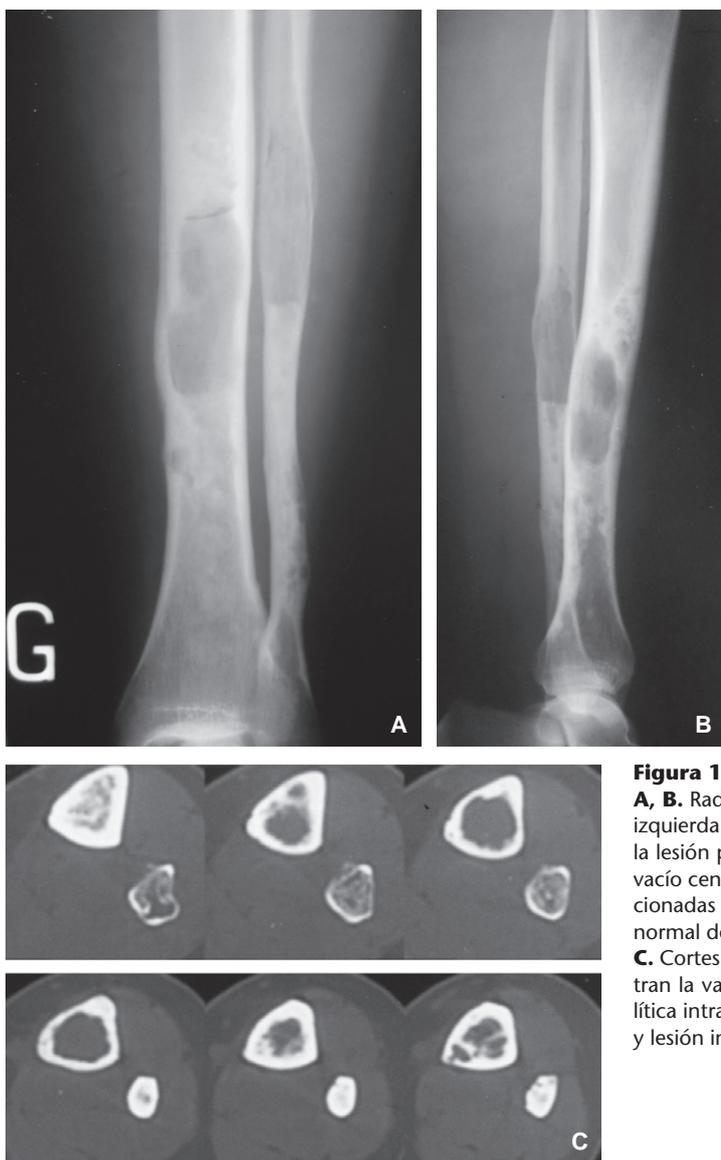


Figura 1.

A, B. Radiografías simples anteroposterior (A) y lateral (B) de la pierna izquierda. Adamantinoma que afecta a la tibia y al peroné. Se observa la lesión principal de la tibia y del peroné en forma de un voluminoso vacío centromedular. Se asocian múltiples lesiones más pequeñas relacionadas con la esclerosis periférica. También está afectado el contorno normal de cada uno de los huesos.

C. Cortes axiales secuenciales en tomografía computarizada que muestran la variabilidad de la afectación intramedular con una gran lesión lítica intramedular, aspecto en celdas rodeadas por una esclerosis ósea y lesión intracortical. También se observa la afectación del peroné.

más), la enfermedad afecta también simultáneamente al peroné adyacente sin que exista extensión directa identificable [4, 14, 15] (Fig. 1). En estos casos, la lesión de la tibia suele ser predominante. También se puede observar un adamantinoma en otros huesos como, en orden decreciente, el húmero, el fémur, el peroné, el cúbito, el radio, las costillas, los huesos del pie o de la mano y las vértebras [4, 16-23] (Fig. 2). El tumor se localiza en la diáfisis pero a veces también en la metáfisis. Se han descrito casos muy raros de afectación de los tejidos blandos pretibiales sin afectación ósea [24, 25].

■ Semiología

El dolor obliga normalmente a acudir consulta. Por lo general es de intensidad leve a moderada y se acompaña de la progresión de una tumefacción. Está a menudo asociado a un traumatismo o a una fractura, aunque no se haya demostrado ninguna relación de causalidad [12]. Los síntomas empeoran con lentitud, a menudo a lo largo de varios años, antes de que se establezca un diagnóstico. En algunos casos de tumor localmente avanzado o de recidiva local, se puede observar una afectación de los tejidos blandos [4, 10, 14]. El adamantinoma metastásico puede asociarse a algunos síndromes paraneoplásicos como la hipercalcemia y la pancreatitis [26, 27].

■ Exploración física

La exploración de la región afectada puede ser normal o presentar una tumefacción dura o un contorno prominente y ligeramente irregular. La palpación puede mostrar zonas sensibles. Se puede notar a veces una curvatura con un polo anterior. Es importante comprobar las áreas ganglionares regionales en la exploración física.

■ Pruebas de imagen médicas

Radiografías simples

El aspecto en las radiografías simples es muy característico y revelador, lo que permite sospechar el diagnóstico. El adamantinoma se presenta normalmente en forma de lesiones locales líticas y múltiples, excéntricas y de contornos escleróticos, que afectan a la diáfisis de un hueso largo. Se habla de una lesión en forma de «pompa de jabón» [1]. Es típico que exista una lesión predominante fácilmente identificable que se asocia a múltiples lesiones subyacentes más pequeñas (Figs. 1 y 3). Algunas pueden situarse lejos de las lesiones principales con una zona sana intermedia. El adamantinoma puede aparecer centromedular o periférico. La cortical está afectada, lo que sugiere en ocasiones que pudiera ser el punto de partida

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3349354>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3349354>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)