

SERVICIO DE TRAUMATOLOGÍA Y ORTOPEDIA. CÁTEDRA DE ANATOMÍA  
PATOLÓGICA. FACULTAD DE MEDICINA DE CÓRDOBA

## Adamantinoma de los huesos largos: Comunicación de un caso de localización femoral

P. CARPINTERO BENITEZ, M. MESA RAMOS, J. CARPINTERO GOMEZ, M. TORO ROJAS,  
A. CARPINTERO RENEADO

### RESUMEN

Se presenta un caso de Adamantinoma de huesos largos localizado en el fémur izquierdo. Los hallazgos radiológicos, clínicos e histopatológicos permiten encuadrarlo dentro de los Adamantinomas del esqueleto apendicular. El tratamiento efectuado fue la desarticulación del miembro inferior. Después de un seguimiento de 20 meses, se descubrió una metástasis en pulmón izquierdo, que fue tratada quirúrgicamente. Once meses después de esta intervención se apreciaron dos nuevas metástasis, negándose el paciente a todo tipo de tratamiento.

Indicadores: Adamantinoma de fémur.

### SUMMARY

One case of Adamantinoma in the left femur is reported. Radiological, pathological and citological findings are described. The treatment was disarticulation of the lower limbs. After 20 months a unique metastasis was found in the left lung, being surgically removed. Two new metastasis appeared 11 months later. The patient refused any treatment.

Key words: Adamantinoma of the femur.

### Introducción

El Adamantinoma de los huesos largos es un tumor raro, habiendo sólo unos 150 casos publicados en la literatura universal, representando sólo el 0'35 por 100 de los tumores malignos primitivos del hueso en la Clínica Mayo (DAHLIN, 1980). HIERTON y col. (1979) mencionan una incidencia del 0'1 por 100. Su localización es casi exclusiva de la tibia, aunque hay algunos casos descritos en otras localizaciones, como en el Húmero (BESEMAN y PÉREZ, 1967; HUVOS y MARCOVE, 1975; UEHLINGER, 1957; ZAND y cols. 1972), Una (ANDERSON y SAUNDERS,

1942; ETCHARD y cols. 1961; MAIER, 1900; TRIFAUD y cols. 1960), Fémur (BELL, 1942; FONTAINE y col., 1961; ROSEN y SCHWIN, 1966), Peroné (BAKER y col., 1974), Isquim (LASDA y HUGHES, 1979) y hueso grande (DIEPEVEEN y cols., 1960).

Es en la histogénesis donde mayores problemas se han encontrado, pues aunque etimológicamente significa «constituido de esmalte» (FISHER, 1913), en ningún caso se ha encontrado este tejido. En otros casos, (DOCKERTTY y MEYERDIN, 1942; JAFFE, 1958; LICHTENSTEIN, 1972; MAIER, 1900; RIRYE, 1932; WILLIS, 1967), se pensó que podría estar producido por la implantación

traumática de células basales de la piel dentro del hueso, incluso en aquellos casos que la piel se encontraba intacta (DAHLIN, 1980; GIKAS y HEADINGTON, 1963; HICKS, 1954; ITURRATE-VÁZQUEZ y cols., 1982; LEDERER y SINCLAIR, 1954; LLOMBART-BOSCH y ORTUÑO-PACHECO, 1978; NAJI y cols., 1964; UEHLINGER, 1957; ZAND y cols., 1972), piensan que se tratan de sarcomas sinoviales. El uso de Angioblastoma maligno en lugar de Adamantinoma, ha sido propuesto por diversos autores (CHANGUS y cols., 1957; ELLIOT, 1952; HUVOS y MARCOVE, 1975), debido a que ellos pretenden ver su

origen no en la estirpe celular epitelial, sino en la vascular. No obstante ROSAI (1969) y otros autores como (ALBORES SAAVEDRA y cols., 1968; KHOLER y cols., 1974; UNNI y cols., 1974) han publicado datos estructurales del origen epitelial del tumor, en contra de las teorías vascular y sinovial, debido a que las células tumorales, tenían membrana basal, microvilli, tenofibrillas y desmosomas. Finalmente, otros autores (COHEN y cols., 1962; ITURRATE VÁZQUEZ y cols., 1982; JOHNSON, 1972), lo han relacionado con la displasia y la pseudoartrosis congénita de la tibia.



FIGS. 1, 2.-Rx mostrando una rarefacción lobular en el tercio medio y distal de la diáfisis femoral. Esclerosis

J. S. E., varón 25 años de edad, sin ningún antecedente clínico de interés, acude a nuestro servicio para consultar sobre un dolor en su rodilla izquierda, de un año de evolución, que no se incrementa con la locomoción, y que aumenta durante la noche.

A la exploración se apreciaba una pérdida de relieves rotulianos con una atrofia del vasto interno. A la palpación se apreciaba una tumoración de unos 20-25 cm de longitud y 15 cm de anchura en la cara postero-interna del muslo. Esta era no dolorosa, ni desplazable y sin adherencias con la piel, notándose un pequeño aumento de la temperatura local.

Radiográficamente (figs. 1 y 2) se apreciaba una rarefacción lobular en el tercio medio y distal de la diáfisis femoral, asociada a una esclerosis periférica de aproximadamente 12 x 12 cm.

El rastreo óseo con Tecnecio-99 (fig. 3), mostraba un aumento de la captación en el tercio medio/inferior del fémur izquierdo, sin visualizarse otras lesiones.

Se le realizó una biopsia por excisión (figs. 4, 5), en la que se apreciaba una neoformación constituida por células isomórficas de aspecto epitelial con citoplasma claro y escaso, núcleos rodeados de cromatina fina y granular, con evidentes nucleolos, estos elementos formaban pequeños nidos y delgados cordones rodeados por tejido conectivo denso; éste era abundante en determinados territorios y tenían una marcada hialinización, la actividad mitótica de los elementos proliferantes era discreta, sin observarse formas anormales de la división nuclear. La neoformación también presentaba algunas áreas necróticas, y tendían a infiltrar periféricamente las partes blandas, pudiéndose apreciar la presencia de pequeñas espículas óseas destruidas.

Se desarticuló el miembro inferior izquierdo a nivel de la articulación de la cadera el 19 de mayo de 1982.

No se encontraron hallazgos patológicos en su seguimiento hasta enero de 1984. En esta fecha, un nódulo solitario pulmonar de unos 3 cm de diámetro fue apreciado en región parahiliar izquierda, al realizarle una Rx de Toráx. Fue intervenido por el servicio de cirugía torácica, una vez verificada la existencia de un foco único mediante Tomografía Axial Computerizada (fig. 6). El Servicio de Anatomía Patológica confirmó el diagnóstico de metástasis pulmonar de Adamantinoma. A los 11 meses de esta última intervención (diciembre, 1984), se detectaron dos nuevos nódulos pulmonares (Vértice pulmonar izquierdo y base pulmonar derecha), negándose el enfermo a todo tipo de tratamiento.

## BIBLIOGRAFIA

- ALBORES-SAAVEDRA, J.; DÍAZ-GUTIÉRREZ, D. and ALTAMIRANO, M. (1968): Adamantinoma de la Tibia. Observaciones ultraestructurales. *Rev. Med. Hosp. Gen. México*, 31: 241-252.
- ANDERSON, C. E. and SAUNDERS, J. B. (1942): Primary Adamantinoma of the Ulna. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 75: 351-356.
- BAKER, P. L.; DOCKERTY, M. B. and COVENTRY, M. B. (1954): Adamantinoma (So-Called) of the Long Bones. Review of the Literature and a Report of three new cases. *J. Bone Jt. Surg.*, 36-A: 704-720.
- BELL, A. L. (1942): A case of Adamantinoma of the Femur. *British J. Surg.*, 30: 81-82.
- BESEMANN, E. F. and PÉREZ, M. A. (1967): Malignant Angioblastoma. So-called Adamantinoma, involving the Humerus. *Am. J. Roentgenol.*, 100: 538-541.
- CHANGUS, G. W.; SPEED, J. S. and STEWARD, F. W. (1957): Malignant Angioblastoma of bone. A reappraisal of Adamantinoma of Long Bone. *Cancer*, 10: 540-559.
- COHEN, D. M.; DAHLIN, D. C. and PUGH, D. G. (1962): Fibrous Dysplasia associated with

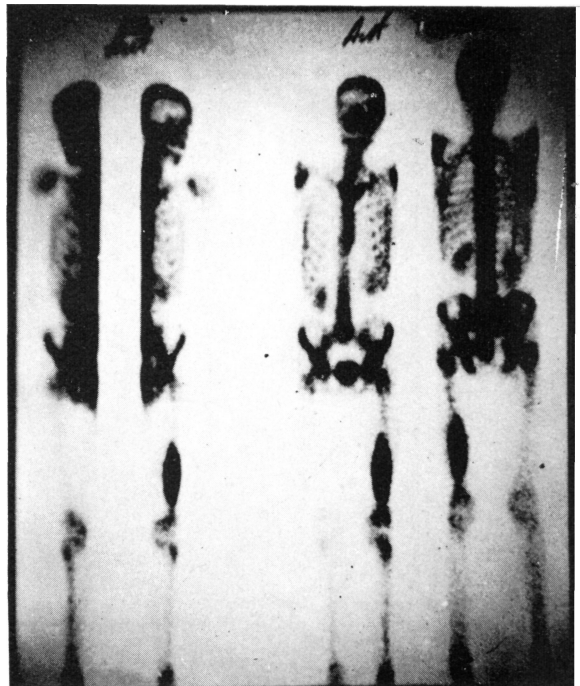
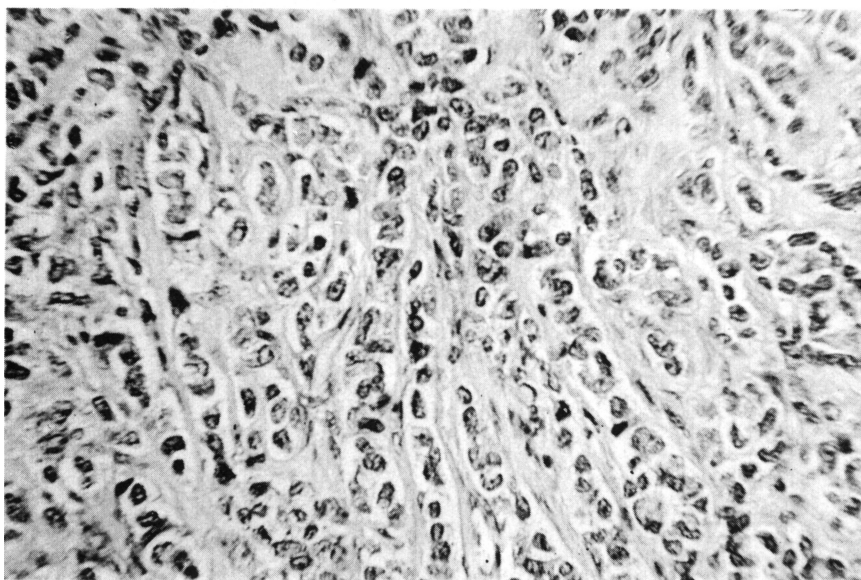
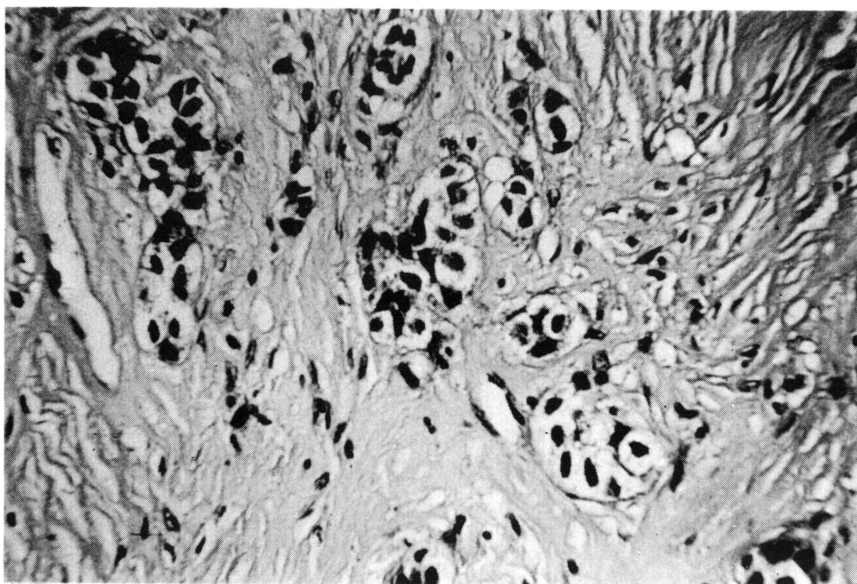


FIG. 3.— Scintigrafía con Tecnecio-99. Se aprecia un incremento de la captación en el tercio inferior del fémur izquierdo.



FIGS. 4, 5.—Células isomórficas, de aspecto epitelial, con citoplasma escaso y claro, núcleos rodeados de cromatina fina granular y evidentes nucleolos. Actividad mitótica discreta, no se observan formas anormales en la división celular.

- Adamantinoma of the Long Bones. *Cáncer*, 15: 515-521.
- DAHLIN, D. C. (1980): Tumores Oseos. Ed. Toray, Barcelona.
- DIEPEVEEN, W. P.; HIORT, G. H. and POKKSTEEN, O. Ch. (1960): Adamantinoma of the Capitate bone. *Acta Radiol.*, 53: 377-384.
- DOCKERTY, M. B. and MEYERDIN, H. W. (1942): Adamantinoma of the Tibia. Report of Two new cases. *JAMA*, 119: 932-937.
- ELLIOT, G. B. (1962): Malignant Angioblastoma of Long Bones. So-called «Tibial Adamantinoma». *J. Bone Jt. Surg.*, 44-B: 25-33.
- ETCHART, M.; VIVIANI, G. and BEHN, K. (1961): Adamantinom der Ulna. *Fortschr. Roentgenstr.*, 95: 415-428.
- FISHER, B. (1913): Über ein primäres Adamantinom der Tibia. Frankfurt. *Zeitschr. f. Path.*, 12: 422-441.
- FONTAINE, R.; WARTER, P.; MULLER, J. N.; BRIDIER, J. J. et MANDAR, J. C. (1968): Les Adamantinomes des os longs. *J. Radiol. et Électrol.*, 49: 114-118.
- GIKAS, P. W. and HEADINGTON, J. T. (1963): Angioblastic Tumors of Bone and Skin. *J. Bone Jt. Surg.*, 45: 554-560.
- HICKS, J. D. (1954): Synvial Sarcoma of the Tibia. *J. Pathol. Bacteriol.*, 67: 151-161.
- HIERTON, T.; KOLSTAD, K.; LINDGREN, A. and SHALSTEDT, B. (1979): Adamantinoma Tibiae. *Act. Orthop. Scand.*, 50: 97-111.
- HUVOS, A. G. and MARCOVE, R. C. (1975): Adamantinoma of Long Bones. A Clinicopathological study of fourteen cases with vascular origin suggested. *J. Bone Jt. Surg.*, 57-A: 158-154.
- ITURRATE-VÁZQUEZ, R.; GONZÁLEZ-CÁMPORA, R.; BORRERO-DUQUE, J.; SALAS-VIDAL, D. and GALERA-DAVIDSON, H. (1982): Adamantinoma de Tibia. Observaciones ultraestructurales. *Rev. Ortop. Traum.*, 261B: 457-464.
- JAFFE, N. (1958): Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints. Lea & Feiberg, Philadelphia.
- JOHNSON, L. C. (1972): Congenital Pseudoarthrosis. Adamantinoma of Long Bones and Intra-

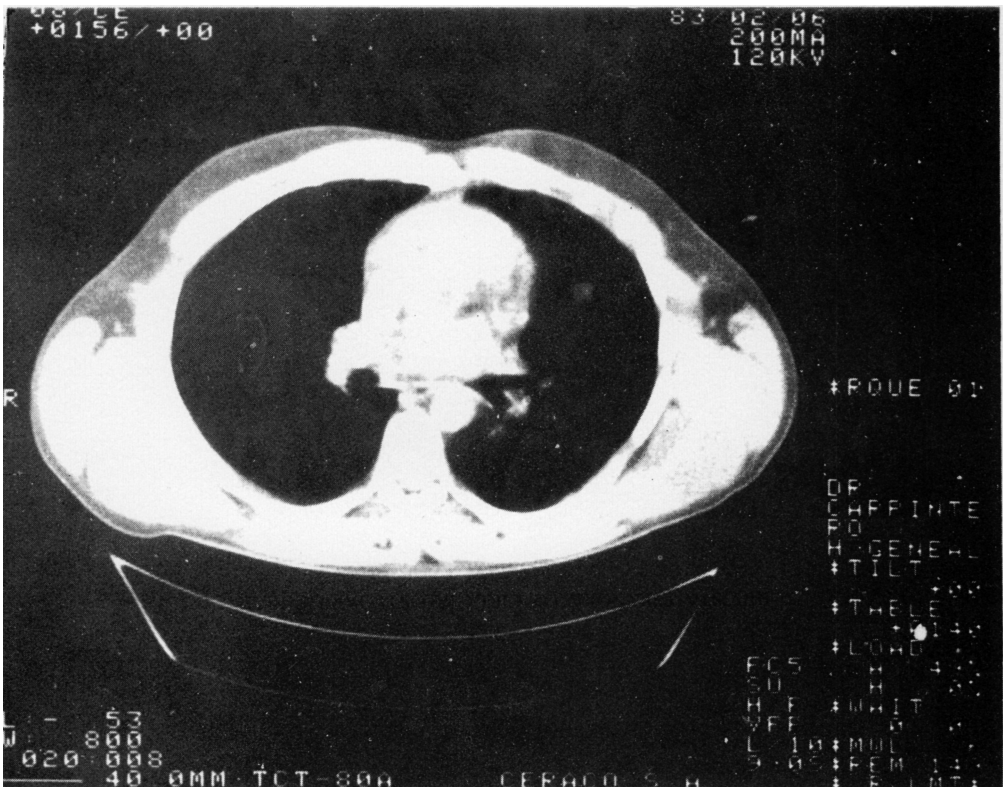


FIG. 6.—T.A.C. Se aprecia un nódulo pulmonar solitario en región parahiliar izquierda. 20 meses después de la cirugía radical del tumor primitivo.

- cortical Fibrous Dysplasia of the Tibia. *J. Bone Jt. Surg.*, 54-A: 1355.
- KHOLER, G.; ROSSNER, J. A. and WALDHEN, R. (1974): Zur struktur und differential diagnose das sog tibia-adamantinomas. *Verh. Dtsch. Ges. Path.*, 58: 454-458.
- LASDA, N. J. and HUGHES, E. C. (1979): Adamantinoma of the Ischium. *J. Bone Jt. Surg.*, 61-A: 599-600.
- LEDERER, H. and SINCLAIR, A. J. (1954): Malignant Synovioma simulatng. *J. Pathol. Bacteriol.*, 67: 163-168.
- LICHTENSTEIN, L. (1972): Dermal Inclusions Tumors in Bone (So-Called Adamantinoma of Long Bones). *Bone Tumors*. Ed. 4. The C. V. Mosby Co, St. Louis.
- LLOMBART-BOSCH, A. and ORTUÑO-PACHECO, G. (1978): Ultrastructural findings supporting the angioblastic nature of the so-called Adamantinoma of the Tibia. *Histopathology*, 2: 189-200.
- MAIER, C. (1900): Ein Primäres myelogenes Platten Epithelcarcinoma der Ulna. *Bruns. Beitr. Klin. Chir.*, 26: 552-556.
- NAJI, A. F.; MURPHY, J. A.; STASNEY, R. J.; NEVILLE, W. E. and CHRENKA, P. (1964): So-Called Adamantinoma of Long Bones. Report of a case with Massive Pulmonary Metastases. *J. Bone Jt. Surg.*, 46-A: 151-158.
- ROSAL, J. J. (1969): Adamantinoma of the Tibia. Electron Microscopic evidence of its Epithelial origin. *Am. J. Clin. Pathol.*, 51: 786-792.
- RYRIE, B. J. (1932): Adamantinoma of the Tibia: Aetiology and Pathogenesis. *British Med. J.*, 2: 1000-1003.
- ROSEN, E. S. and SCHWINN, C. P. (1966): Adamantinoma of Long Bone. Malignant Angioblastoma. *Am. J. Roentgenol.*, 97: 727-732.
- TRIFAUD, A.; PAYAN, H.; BUREAU, H. and LEGRÉ, G. (1960): Adamantinome du Cubitus. *Rev. Chir. Orthop.*, 46: 97-103.
- UEHLINGER, E. (1957): Das Skeletonsynoviom (Adamantinom). In *Röntgendiagnostik, ergebnisse, 1952-1956*. Thieme, Stuttgart.
- WILLIS, R. A. (1967): *Pathology of Tumors*. Ed. 4, pp. 287. Butterworths, London.
- UNNI, K. K.; DAHLIN, D. C.; BEABOUT, J. W. and IVINS, J. C. (1974): Adamantinoma of Long Bones. *Cancer*, 43: 1796-1805.
- ZAND, A.; CHAMBERS, G. H. and STREET, D. M. (1972): So-Called «Adamantinoma of Long Bones». *Clin. Orthop.*, 86: 178-182.