

Adamantinoma de tíbia

Adamantinoma of the tibia

Lívia Stela de Sousa Monteiro, Luiz Fernando Vitule, Luciana Costa Silva, Gladstone Mattar
Hospital do Servidor Público Estadual "Francisco Morato de Oliveira", HSPE-FMO, São Paulo, SP, Brasil
Publicação do Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual (Iamspe)



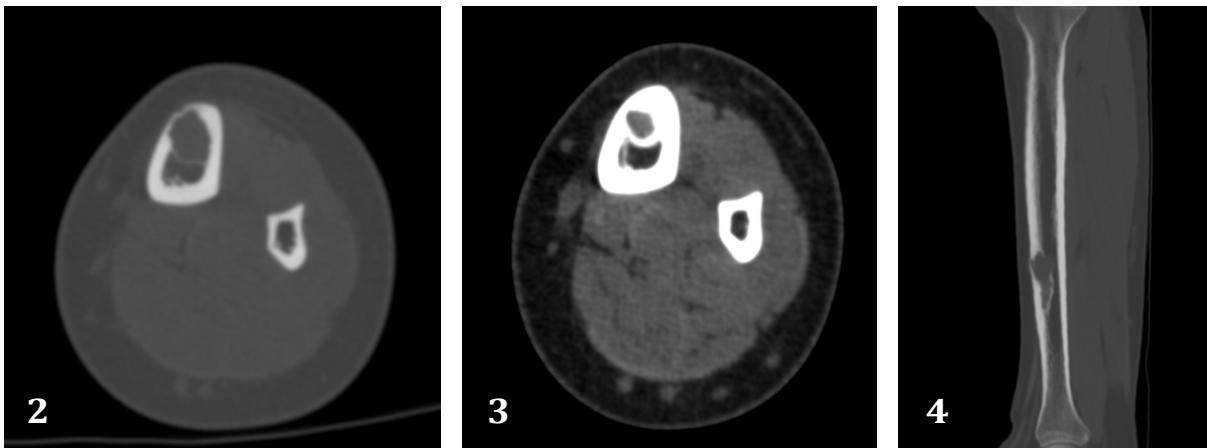
Figura 1 - Radiografia de entrada 09/2020: lesão radiolúcida, ovalada com margens mal delimitadas na tíbia esquerda

Correspondência:

Lívia Stela de Sousa Monteiro
E-mail: liviastelaa@hotmail.com
Data de submissão: 04/01/2023
Data de aceite: 09/02/2024

Trabalho realizado:

Serviços de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital do Servidor Público Estadual "Francisco Morato de Oliveira", HSPE-FMO, São Paulo, SP, Brasil.
Endereço: Rua Pedro de Toledo, 1800, 1º andar - Vila Clementino - CEP: 04039-901, São Paulo, SP, Brasil.



Figuras 2 e 3 - Tomografia computadorizada em 09/2020, corte axial e corte sagital. **Figura 4** - imagem nodular, ovalada, bem definida, com margens corticalizadas, de cerca de 67 mm, na cortical óssea anterior da diáfise distal da tíbia, que apresenta focos de afilamento, sugestivo de defeito fibroso cortical.



Figura 6 - Ressonância magnética em 10/2020 cortes coronais T1, T2 FAT. **Figura 7** - Pós contraste. **Figura 8** - Mostra imagem nodular, ovalada, bem definida, contornos bocelados, cerca de 52 mm, com descontinuidade óssea anterior, extensão discreta para partes moles da região anterior, edema de planos gordurosos adjacentes e realce significativo ao contraste.

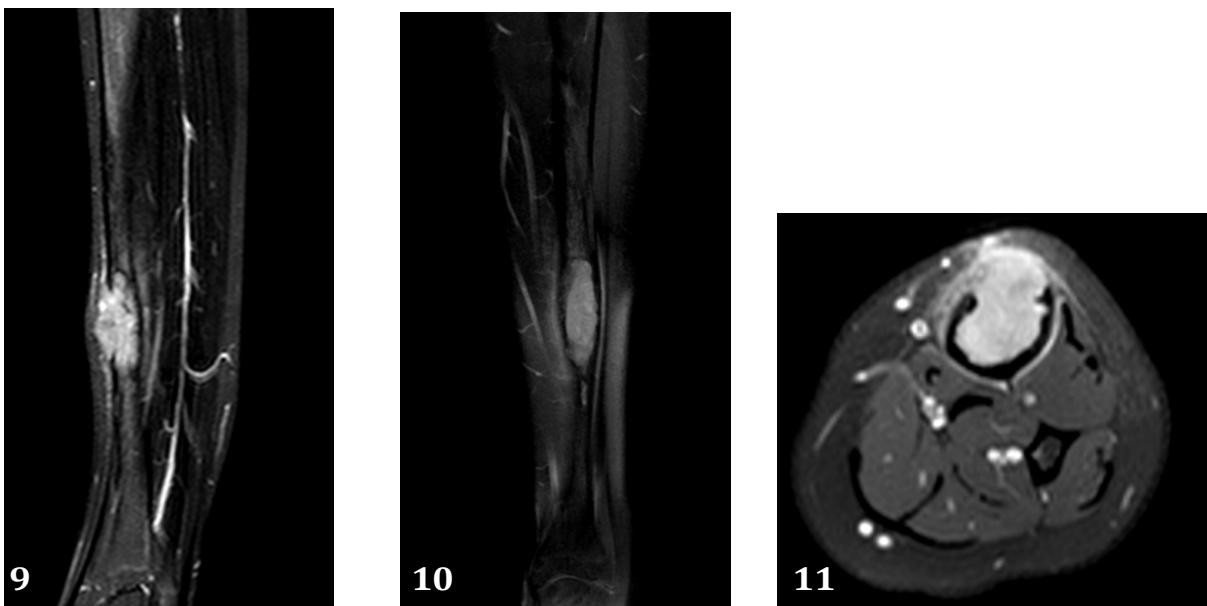


Figura 9 - RM em 02/2021: corte sagital STIR, coronal T2. **Figura 10** - Axial T2. **Figura 11** - Formação expansiva na diáfise média/ distal, caracterizada por isossinal em T1 e hipersinal em T2, medindo cerca de 63 x 27 x 21 mm, com sinais se agressividade/ processo neoplásico.

RESUMO

O adamantinoma de ossos longos é uma rara neoplasia intraóssea, que na maioria dos casos encontra-se localizada na diáfise da tibia e, por isso, também conhecida como “adamantinoma da tibia”. Existem outras localizações menos comuns já relatadas na literatura. Tem ocorrência especialmente no sexo masculino entre a segunda e terceira década de vida. É tumor maligno bifásico, composto por estruturas epiteliais e mesenquimais de baixo grau. As manifestações clínicas mais comuns são: aumento do volume, deformidade progressiva do local acometido e dor. Esta neoplasia raramente é descrita em crianças ou em adolescentes. Trata-se de um tumor que apresenta aspectos clínicos, de imagem, anatomopatológicos, terapêuticos e evolutivos peculiares, como também pela importância dos diagnósticos diferenciais.

Descritores: adamantinoma; tibia; neoplasias; neoplasias ósseas.

ABSTRACT

Long bone adamantinoma is a rare intraosseous neoplasm, which in most cases is located in the tibial diaphysis and, therefore, also known as “tibial adamantinoma”. There are other less common locations already reported in the literature. It has occurred especially in males between the second and third decade of life. It is a biphasic malignant tumor, composed of low-grade epithelial and mesenchymal structures. The most common clinical manifestations are: increased volume and progressive deformity of the affected site and pain. This observed neoplasm is described in children or adolescents. It is a tumor that presents peculiar clinical, imaging, anatomopathological, therapeutic and evolutionary aspects, as well as the importance of differential diagnoses.

Keywords: adamantinoma; tibia; neoplasms; bone neoplasms.

INTRODUÇÃO

O adamantinoma representa menos de 0,5% dos tumores ósseos malignos, sendo uma neoplasia maligna de baixo grau com forte predileção de acometimento da tibia e da fíbula, principalmente na segunda e terceira décadas de vida. Embora tenha apresentação indolente, pode ser agressivo e isso se dá pelos seguintes fatores de risco: sexo masculino, idade jovem de apresentação, curta duração dos sintomas, dor na apresentação inicial e recidiva local ¹.

Este tumor foi descrito por Fischer, em 1973, e deve seu nome à analogia histológica com o adamantinoma mandibular. Atualmente nomeado ameloblastoma, origina-se dos ameloblastos, células do esboço do órgão do esmalte dentário ².

O adamantinoma diferenciado ou adamantinoma osteofibrodisplasia-like é um termo utilizado para um grupo de tumores benignos que foram distinguidos por fatores relacionados com a idade do paciente (20 anos ou menos), à sua localização estritamente intracortical e à predominância uniforme de um tecido osteofibroso displasia-like, que contém apenas pequenos ninhos de células epiteliais. Embora a maioria desses tumores pareça ter um curso benigno, há relatos de evoluções para a malignidade ¹.

Ao exame microscópico, apresenta-se composto por células epiteliais neoplásicas dentro de um estroma osteofibroso, sendo essas células epiteliais consistentemente reativas para citoqueratinas. Possuem uma arquitetura celular com predomínio de elementos epiteliais em sua zona central e com tecido fibroblástico que ocupam a região periférica do tumor. Por essa causa é recomendado que as amostras de biópsias incluam a porção central da lesão, pois os tecidos periféricos podem não incluir os elementos epiteliais de diagnóstico ¹.

O adamantinoma de ossos longos acomete principalmente adultos e as manifesta-

ções clínicas mais comuns são dor, aumento de volume e/ou deformidade progressiva no local acometido. Raramente essa neoplasia é descrita em crianças ou em adolescentes²⁻³.

O adamantinoma apresenta-se, ao estudo radiográfico, como uma lesão bem circunscrita, pouco expansiva, muitas vezes multilocular, com orientação longitudinal ao longo da diáfise, mesclando áreas de esclerose e lise, com lesões com padrão “bolha de sabão”, associado à remodelação da cortical óssea. O envolvimento fibular simultâneo ao comprometimento da tíbia é relatado em 5% a 10% dos casos e a extensão extracortical é observada em até 15%. A ressonância magnética (RM) é o melhor método para demonstrar o envolvimento medular, bem como dos tecidos moles adjacentes e eventuais lesões satélites. Esses tumores tipicamente apresentam intensidade de sinal intermediária nas sequências ponderadas em T1 e alto sinal nas sequências IR e T2, com realce homogêneo ao contraste com predomínio central¹.

Como diagnósticos diferenciais incluem a osteofibrodisplasia, a displasia fibrosa e o adamantinoma diferenciado/osteofibroso.

Devido à semelhança dos dados demográficos, achados clínicos e radiológicos, características microscópicas e propriedades imuno-histoquímicas, o conceito de um espectro de lesões fibro-ósseas tem sido sugerido, e o adamantinoma se apresenta na extremidade maligna das lesões desse grupo. O adamantinoma diferenciado é enquadrado no segmento intermediário desse critério, e a osteofibrodisplasia na extremidade benigna deste grupo. Algumas questões não resolvidas em relação a esse grupo de afecções é a possibilidade das lesões evoluírem dentro desse espectro, como se a osteofibrodisplasia pudesse progredir para adamantinoma, e que a osteofibrodisplasia e o adamantinoma diferenciado poderiam representar a

regressão do adamantinoma. A esse respeito, estudos citogenéticos recentes evidenciaram a presença de um ou mais cromossomos comuns entre essas lesões, com maior complexidade cariotípica. Essas análises demonstram ser concebível a evolução por um clone anormal da osteofibrodisplasia progredir para um adamantinoma¹⁻².

Dada a importância dos procedimentos por imagem para diagnóstico desse tipo de tumor e pela idade da paciente, este trabalho tem como objetivo a apresentação de um caso clínico de adamantinoma na tíbia.

MÉTODO

Os dados para apresentação deste caso foram coletados do arquivo digital do Departamento de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual (Iamspe) na cidade de São Paulo, SP.

Realizou-se análise de prontuário médico do paciente, com coleta dos dados clínicos, de imagem, laboratoriais, bem como outros exames complementares, conduta e dados da evolução. Posteriormente, foi realizada uma pesquisa bibliográfica em bancos de dados médicos especializados, a fim de analisar relatos de casos semelhantes e permitir ampla revisão da doença apresentada.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 12 anos, procurou o Iamspe em setembro de 2020, quando iniciou quadro de dor em membro inferior esquerdo após ato de sentar. Referia também dor em ortostase, tipo fisgada, com alívio parcial ao uso do analgésico dipirona. Relatava surgimento de lesão elevada em terço distal da tíbia esquerda, sem sinais inflamatórios, porém associado à limitação de atividades diárias. Negava febre, trauma no local ou outros sintomas.

Foi encaminhada à Ortopedia com hipótese diagnóstica de fibroma ossificante. Realizada radiografia, evidenciou-se lesão radiolucida e ovalada, contornos irregulares. Em seguida fez tomografia computadorizada e ressonância magnética (RM).

Paciente ficou em acompanhamento no grupo de tumor da ortopedia e foi encaminhada à internação em dezembro de 2020 para realização de biópsia, que apresentou como resultado: Adamantinoma do tipo clássico, da tibia, com as seguintes características:

- Neoplasia caracterizada pela proliferação de células epiteliais atípicas formando blocos sólidos, com paliçada periférica;
- Atividade mitótica: 3 mitoses em 10 campos de grande aumento;
- Presença de componente estromal tipo fibromatoso, com abundantes células gigantes multinucleadas;
- Necrose coagulativa não detectada;
- Padrão de crescimento permeativo em tecido ósseo medular e ósseo cortical, com extensão aos tecidos moles adjacentes e tecido celular subcutâneo;
- Margens cirúrgicas não avaliáveis por fragmentação prévia da amostra;
- Pele sobrejacente com fibrose dérmica de padrão cicatricial.

O exame imunoistoquímico referente à biópsia apresentou:

- ✓ Mx VIMENTINA: positivo no componente mesenquimal
- ✓ Mx P63: positivo nas células de interesse
- ✓ Mx EMA: negativo nas células de interesse
- ✓ Mx CK 19: negativo nas células de interesse
- ✓ Mx CK 99: negativo nas células de interesse
- ✓ Mx CD 34: negativo nas células de interesse

- ✓ Mx E1/AE3: positivo no componente epitelial da neoplasia

Como conclusão obteve-se o perfil imuno-histoquímico associado aos achados morfológicos, que corroboram o diagnóstico de adamantinoma ósseo, variante clássica.

Dois meses após a biópsia foi realizada a primeira abordagem pela técnica de *frozen*, que consiste em congelar o segmento ósseo acometido em nitrogênio líquido e depois do degelo reimplantá-lo. Essa técnica é uma alternativa ao implante de prótese metálica. Paciente então se manteve em acompanhamento.

Em 2022, paciente evoluiu com dor à deambulação no tornozelo esquerdo. Deu entrada na ortopedia para nova biópsia em julho. Após o procedimento, iniciou novo quadro de dor associada a sangramento de ferida operatória e foi submetida à cirurgia de urgência de tibilização de fístula.

Última consulta em dezembro/2022 com conduta mantida: *robofoot*, realização de nova tomografia computadorizada, eletroneuromiografia e retorno em 1 mês.

DISCUSSÃO

O adamantinoma é um tumor maligno, raro, de baixo grau que afeta principalmente os ossos longos tibia (85 % dos casos) e fíbula. Em 10 % dos casos pode ocorrer simultaneamente em tibia e fíbula. Normalmente é descrito como neoplasia de adultos, porém não é excludente de crianças e adolescentes. Clinicamente manifesta-se com dor e deformidade progressivas no local afetado, raramente com história pregressa de fratura⁴⁻⁶.

Sua origem histológica vem de células epiteliais com conteúdo osteofibroso de células fusiformes. Difere-se em quatro padrões: fusiforme, basalóide, tubular e escamoso. Basalóide e tubular são os comuns

e com baixo índice mitótico. A radiografia geralmente apresenta um padrão agressivo, com área radiolucidas entremeadas por áreas escleróticas, irregulares/mal delimitadas, conhecido com padrão bolha de sabão ⁷.

O principal diagnóstico diferencial é a displasia fibrosa, que consiste em uma lesão intramedular com típico padrão em vidro fosco de destruição óssea nas radiografias. Ela pode ser tratada de forma conservadora, enquanto a cirurgia intralesional é outra opção. Já no tratamento do adamantinoma, é totalmente proibido devido seu alto nível de recorrência e metastase. Por isso é tão importante obter a definição do diagnóstico ⁷.

Como critérios radiológicos para esse tumor, observou-se na radiografia uma lesão lítica de base cortical, na maioria das vezes expansiva podendo ir até o canal medular. A tomografia computadorizada (TC) demonstra mais claramente a rotura cortical e sua expansão, assim como o envolvimento de

partes moles adjacentes, quando presente. E, por fim, na RM conseguiu-se verificar a lesão multiloculada de origem na cortical óssea, que pode se estender circunferencialmente pelo córtex chegando até a medular óssea. Essa infiltração da medula ocorre em 60% dos casos, rotura cortical em 35-52% dos casos e associação com componentes extraósseos em 9% dos casos. O sinal em T1 é de intermediário a alto, alto em T2; pode ser homogêneo ou multinodular, e tem impregnação intensa e homogênea pelo gadolínio ⁸.

Alguns autores ⁸⁻⁹ defendem uma abordagem mais conservadora, de início, até saber se o adamantinoma é do tipo displasia osteofibrosa (menos agressivo) ou clássico, porém é sabido que o melhor tratamento para ambos é ressecção cirúrgica em bloco do tumor. No caso das biópsias, devem ser feitas na parte central do tumor, representadas pelos focos realçados nas imagens em T1 e T2, que demonstra o importante papel da RM pré-biopsia.

CONCLUSÃO

O adamantinoma de ossos longos é uma neoplasia rara de baixo grau, de crescimento lento e progressivo, na maioria das vezes localizado na tíbia, podendo em alguns casos ser simultâneo com a fíbula. O diagnóstico histopatológico somente poderá ser feito pela presença das informações epiteliais adamantinóides, pois as estruturas

mesenquimais são indistinguíveis, tanto da osteofibrodisplasia como da displasia fibrosa.

O tratamento consiste na ressecção cirúrgica do tumor, podendo levar à cura. No entanto sabe-se que alguns casos evoluem com recidiva, metastase e morte. Por isso a importância do acompanhamento minucioso da doença, antes e no pós-cirúrgico.

REFERÊNCIAS

1. Müller IS, D'Ippolito G, Rocha AJ, (Ed's). CBR Musculoesquelérico. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2014. (Série: Colégio Brasileiro de Radiologia e Diagnóstico por Imagem).
2. Hazelbag HM, Hogendoorn PC. Adamantinoma of the long bones: an anatomico-clinical review and its relationship with osteofibrous dysplasia. *Ann Pathol.* 2001;21(6):499-511.

3. Fischer B. Uber ein primares Adamantinom der tibia. Frankfurt Zeitschr Pathol. 1913;12:422-41.
4. Próspero JD. Adamantinoma de ossos longos. In: Próspero JD. Tumores ósseos. São Paulo: Roca; 2001. p.197-201.
5. Kumar A, Sharma R, Verma AK, Tiwari A, Mishra J. An unusual case of adamantinoma of long bone. Autops Case Rep. 2021;11:e2021276.
6. Próspero, JD, Baptista PP, Consentino E, Hasegawa CC, Amary MF, Yonamine ES. Adamantinoma de ossos longos. Rev Bras Ortop. 2008;43(8):343-50.
7. Zumárraga JP, Cartolano R, Kohara MT, Baptista AM, Santos FG, Camargo OP. Tibial adamantinoma: analysis of seven consecutive cases in a single institution. Acta Ortop Bras. 2018;26(4):252-54.
8. Hazelbag HM, Taminiau AH, Fleuren GJ, Hogendoorn PC. Adamantinoma of the long bones. A clinicopathological study of thirty-two patients with emphasis on histological subtype precursor lesion, and biological behavior. J Bone Joint Surg Am. 1994;76(10):1482-99.
9. Bloem JL, van der Heul RO, Schuttevaer HM, Kuipers D. Fibrous dysplasia vs adamantinoma of the tibia: differentiation based on discriminant analysis of clinical and plain film findings. AJR Am J Roentgenol. 1991;156(5):1017-23.