

Caso do mês SBP

Paciente do sexo masculino, 26 anos com lesões ósseas múltiplas em diáfise da tíbia de longa duração.

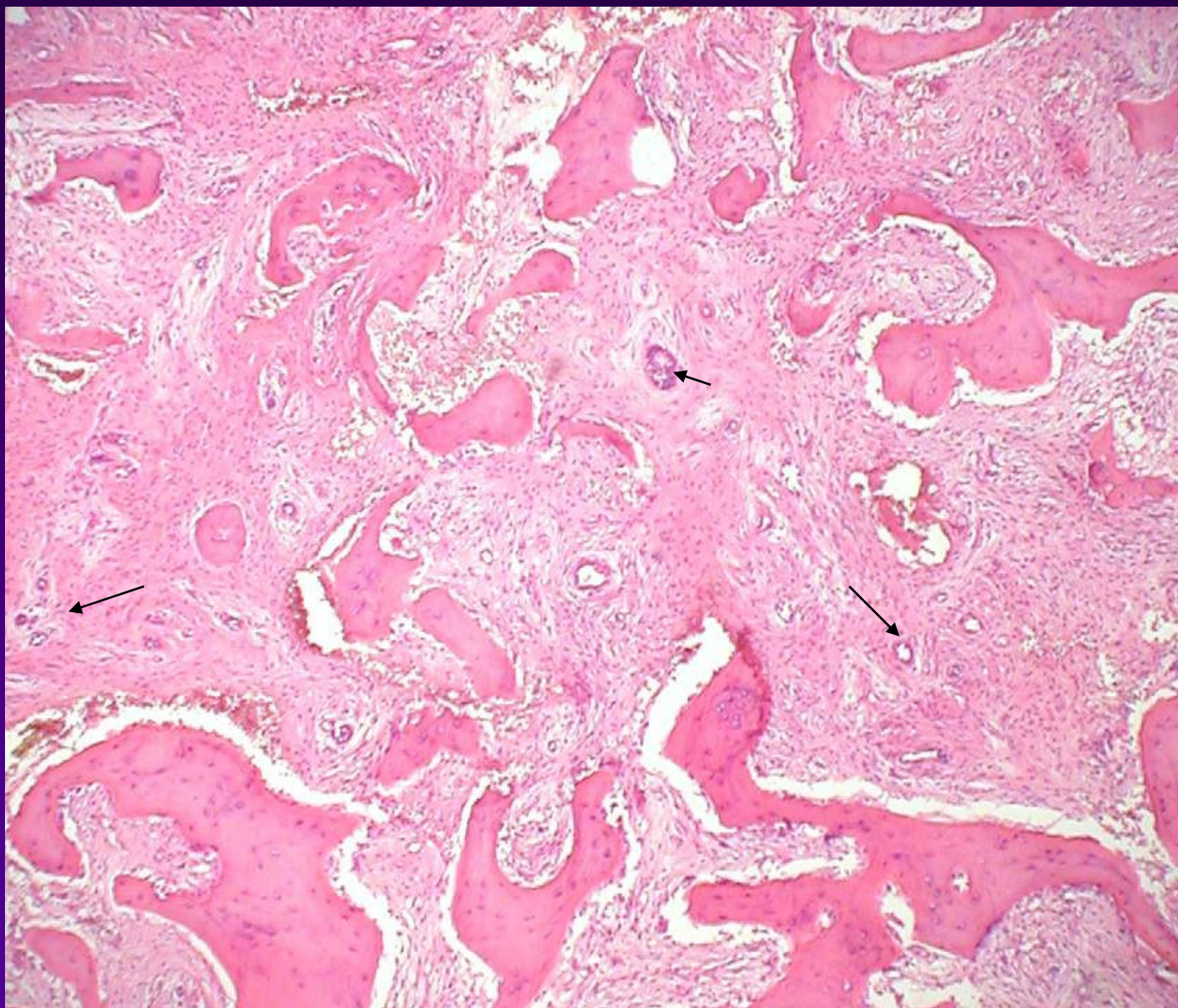
Laboratório Anatomia Patologia Diagnóstica
BH
Dr Marco Antônio Dias Filho



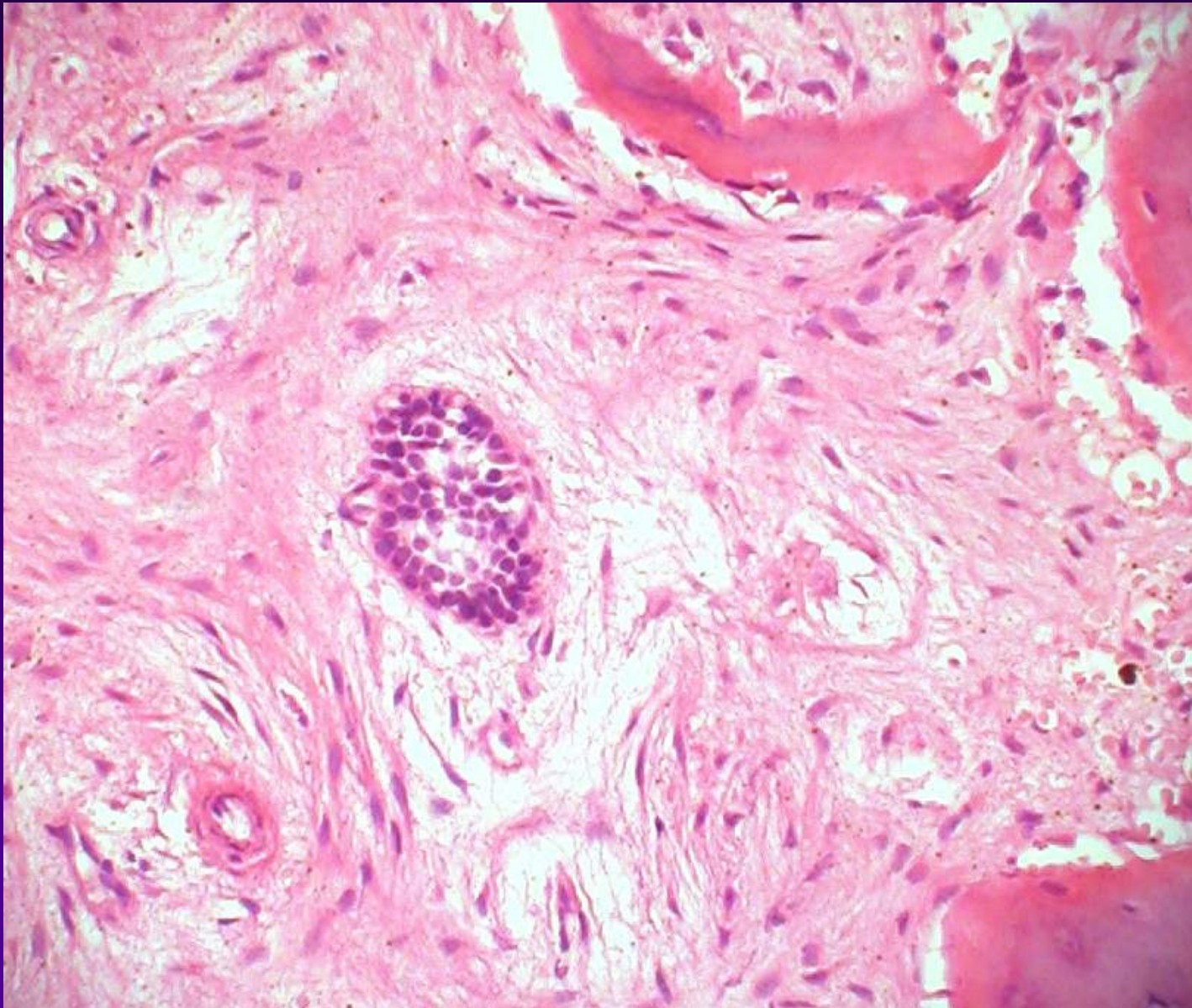
Duas lesões líticas (uma dominante), com esclerose periférica, cortical e medular na diáfise.



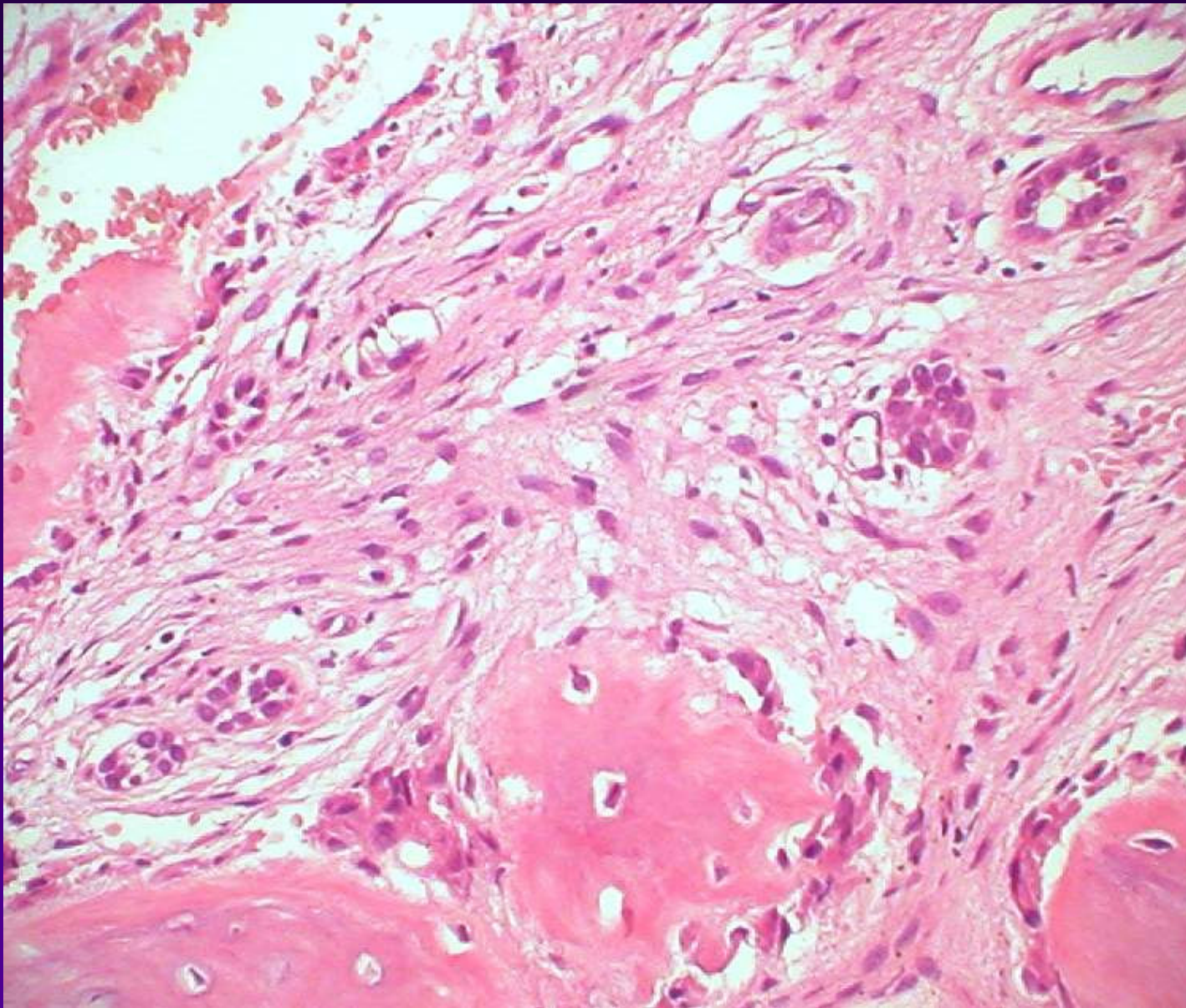
Aspecto em “bolha de sabão” com pequenas fraturas patológicas.



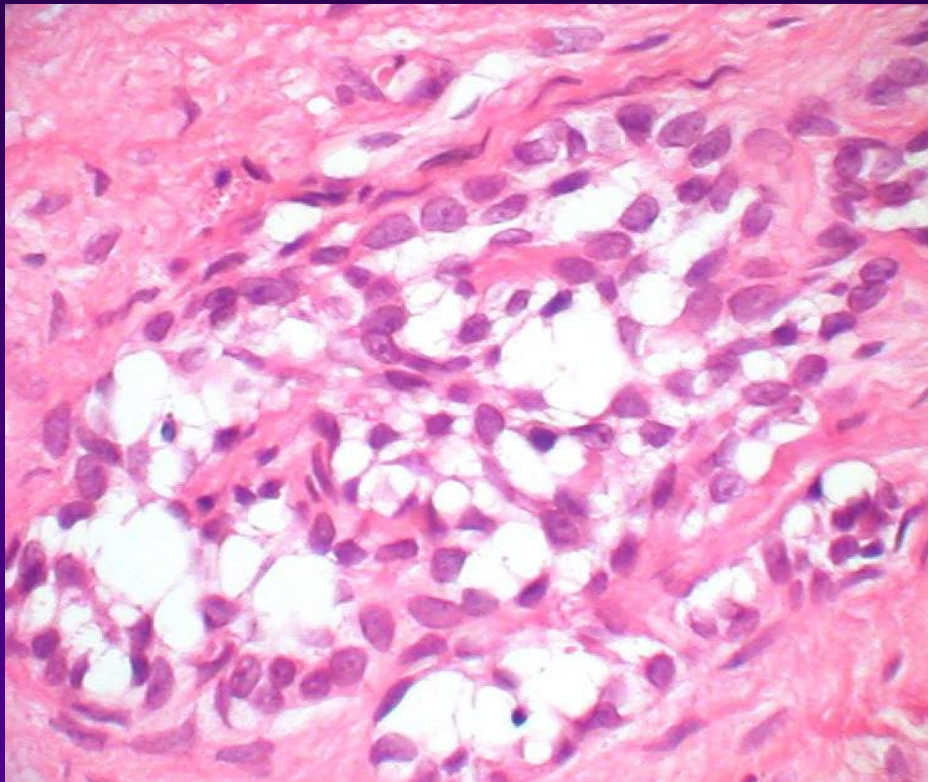
Padrão displasia osteofibrosa-símile com escasso componente epitelial



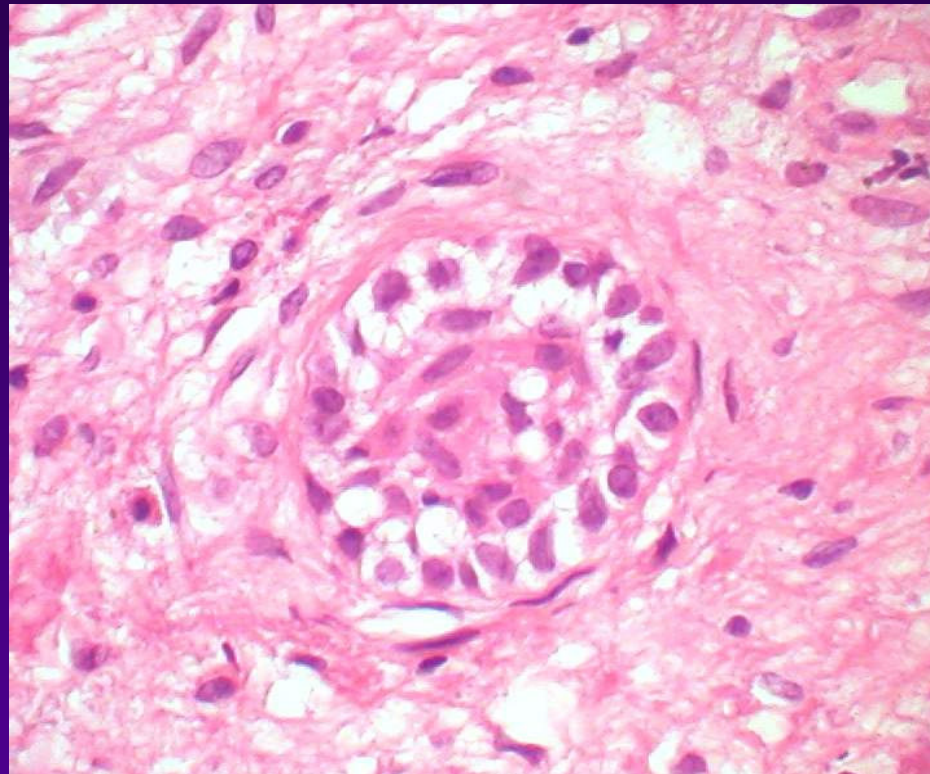
Ninhos sólidos de células epiteliais sem atipias



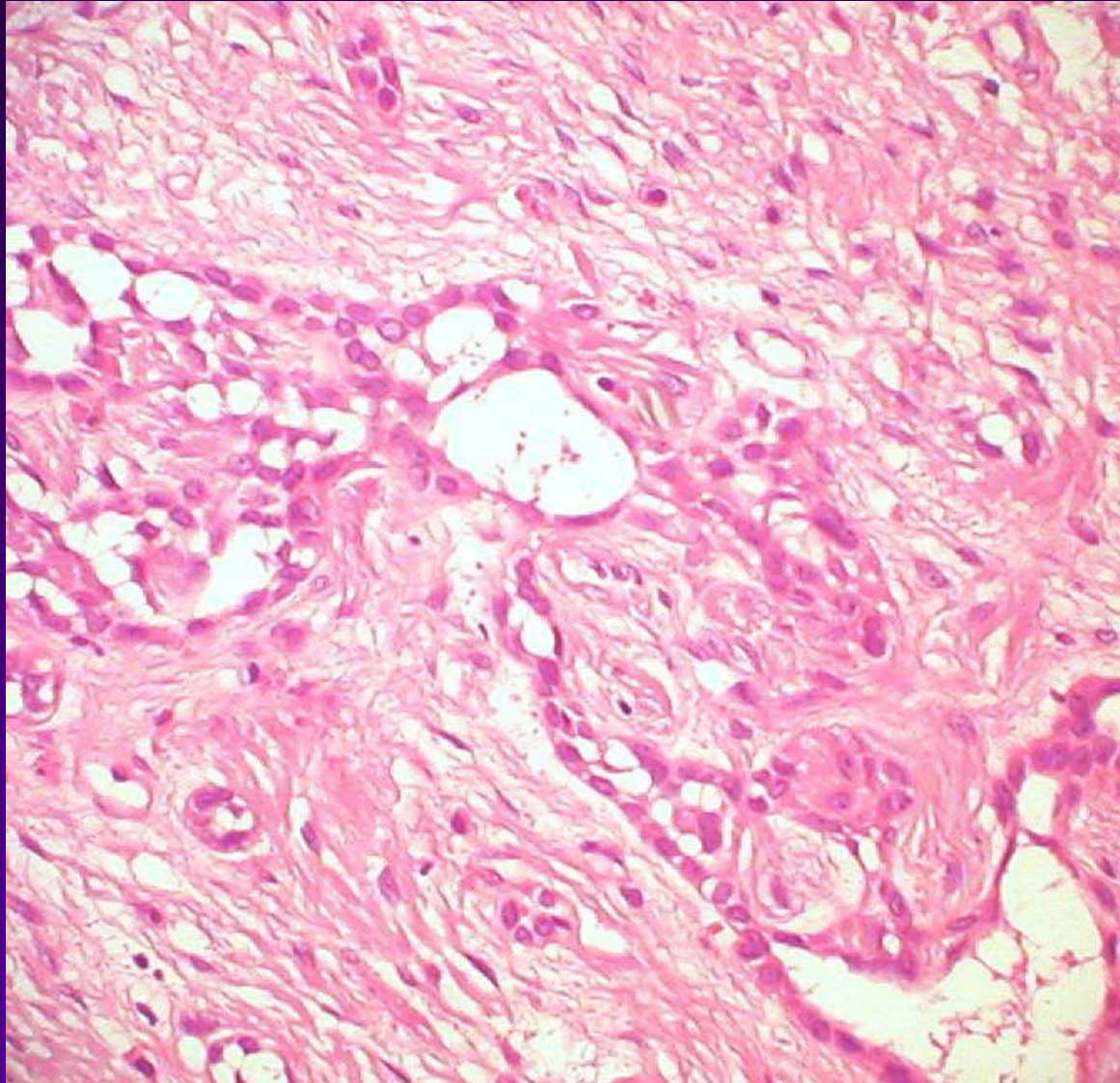
Ninhos e túbulos (simulam vasos) em meio a tecido fibroso.
Coroa de osteoblastos ao redor da trabécula óssea.



Retículo estrelado



Paliçada periférica e porção central
"escamóide"



Espaços pseudo-vasculares que se fundem com
áreas mais epitelióides

IMUNOHISTOQUÍMICA

(não é necessária para o diagnóstico)

CK(AE1/AE3)



DIAGNÓSTICO

Adamantinoma diferenciado
(displasia osteofibrosa-símile) de
ossos longos

ADAMANTINOMA DE OSSOS LONGOS

- Neoplasia maligna de baixo grau, “borderline” [cresce lentamente, pode recorrer (30%) e raramente dar metástases (pulmão e linfonodos)].
- Extremamente raro (menos de 1% dos tumores ósseos).
- Semelhantes aos adamantinomas odontogênicos da mandíbula (ameloblastomas).
- Exibem diferenciação epitelial (IHQ e ME).
- Origem: componente epitelial se origina do componente mesenquimal (controverso).
- Tratamento: ressecção do osso afetado visando margens cirúrgicas livres.

ASPECTOS CLÍNICOS E EPIDEMIOLÓGICOS

- Acometem adolescentes e adultos jovens (média - 32 anos).
- H=M (séries contraditórias)
- Acomete diáfise da tíbia (90%), fíbula e já foram descritos em outros ossos tubulares longos.
- A dor de longa duração (5a-50a) é o sintoma mais comum.

ASPECTOS RADIOLOGICOS

- Lesão única ou múltipla na *diáfise tibial*.
- Áreas líticas, excêntricas (>ia *corticais*) circundadas por zonas de esclerose.
- Tipicamente uma lesão dominante (maior e mais destrutiva) se faz presente.
- A medular pode estar acometida.

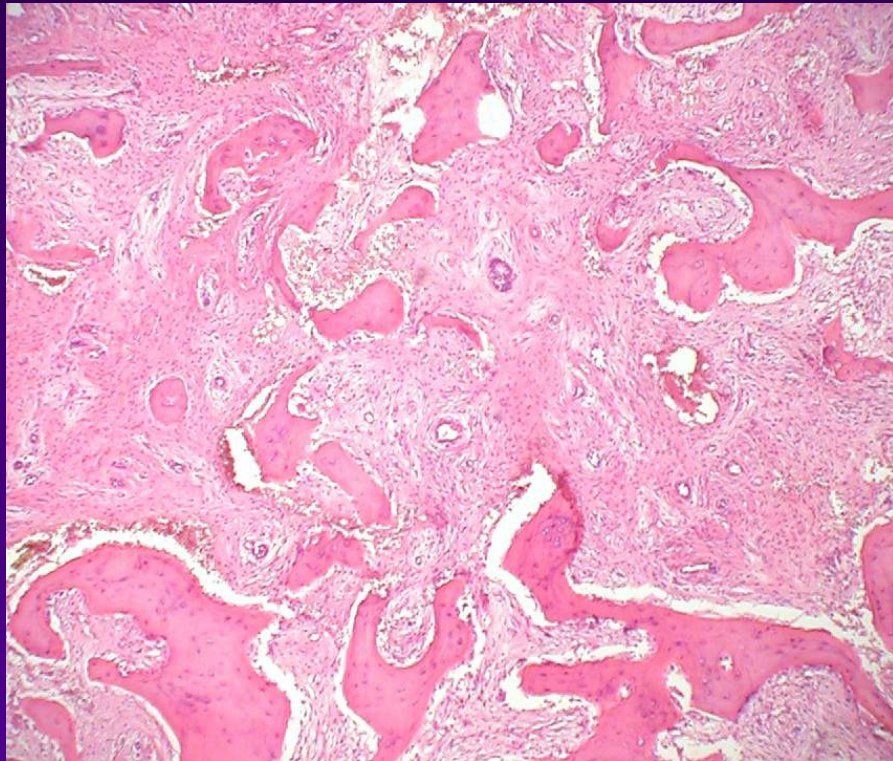


MORFOLOGIA

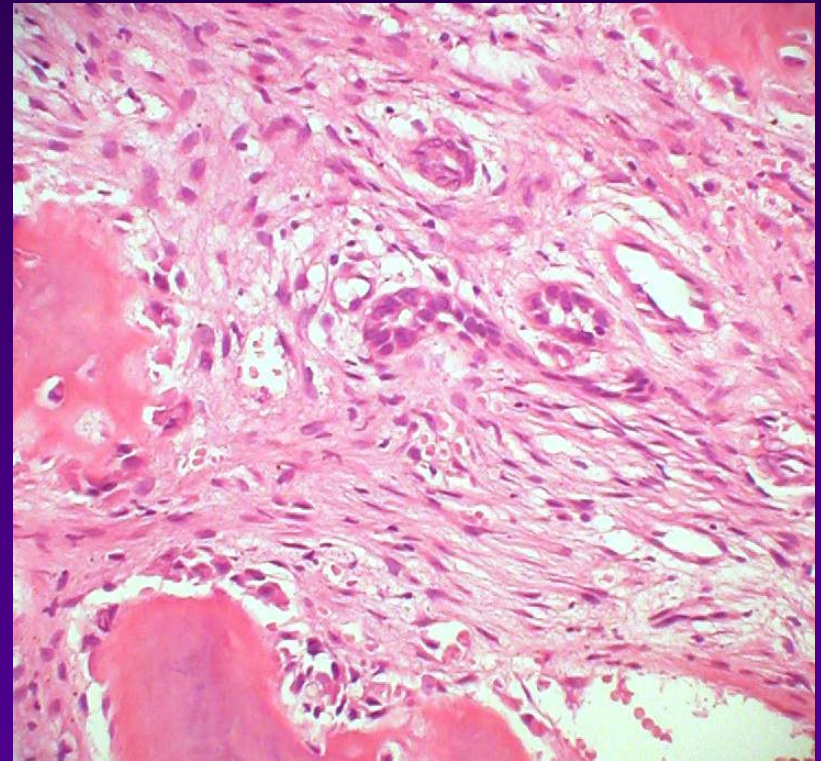
A microscopia é extremamente variável:
componente epitelial com padrões basalóide,
fusocelular, tubular e escamoso.

TIPOS HISTOLÓGICOS

- *Adamantinoma diferenciado (displasia osteofibrosa-símile):*
 - geralmente ocorre em crianças e têm um comportamento benigno.
 - poucos ninhos epiteliais.
 - são considerados os precursores da forma clássica e o elo de transição com a displasia osteofibrosa (DOF).



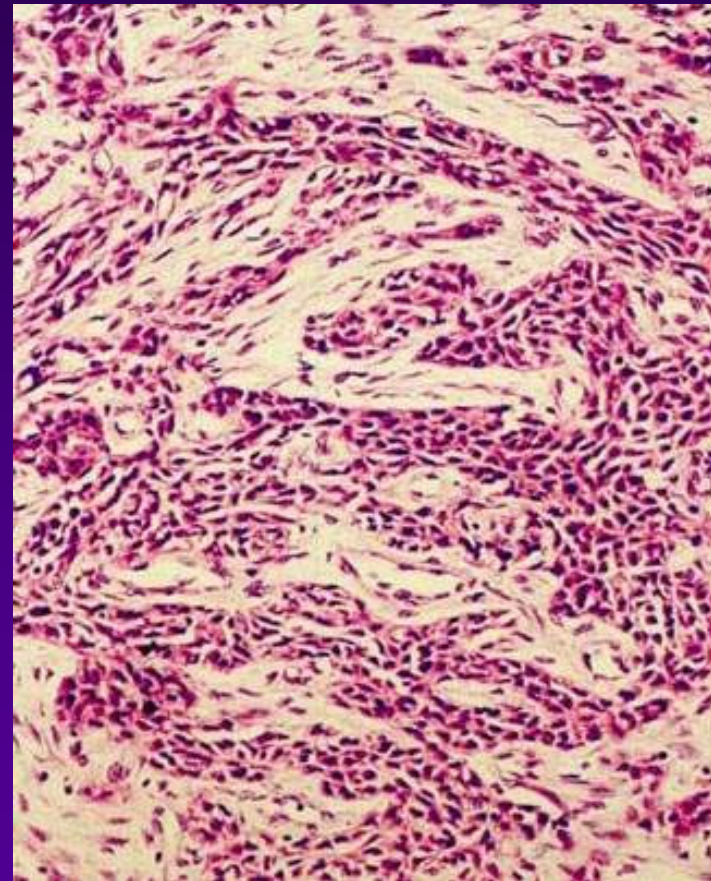
Componente epitelial escasso e
abundante tecido fibroso



Trabéculas ósseas circundadas por
osteoblastos

TIPOS HISTOLÓGICOS

- *Adamantinoma clássico:*
 - geralmente ocorre em adultos e tem um comportamento mais agressivo.
 - componente epitelial exuberante.

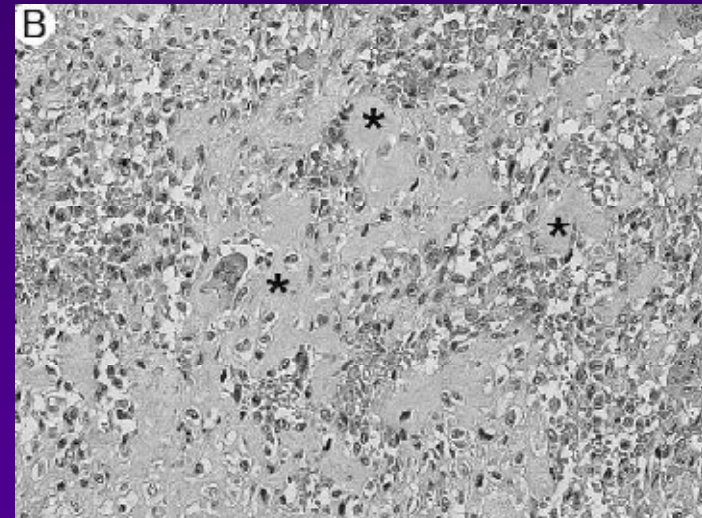
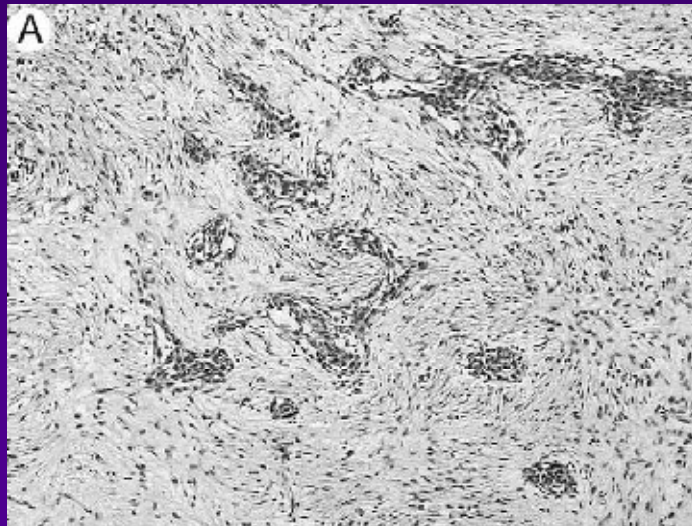


TIPOS HISTOLÓGICOS

- *Adamantinoma desdiferenciado:*
 - recentemente reconhecido e descrito.
(Hazelbag, HM et al.AJSP, 2003)
 - geralmente ocorre em pessoas mais velhas e tem comportamento muito agressivo.
 - Transformação sarcomatosa de alto grau (mesenquimal) do componente epitelial tumoral.
 - Coram para CKs do fenótipo basal além de 8/18.

Dedifferentiated Adamantinoma With Revertant Mesenchymal Phenotype

Hans Marten Hazelbag, MD, PhD, Juan B. Laforga, MD, PhD,† Hendrik J. L. Roels, MD, PhD,‡ and
Pancras C. W. Hogendoorn, MD, PhD**



DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

- **metástase óssea de carcinoma:** *não acomete ossos abaixo do joelho, os pacientes são mais idosos e as células são mais atípicas,*
- **angiossarcoma ósseo:** *confunde com o padrão de crescimento tubular/sinusoidal do adamantinoma porém são CD31+ (cuidado! CK pode ser + em ambos),*
- **sarcomas ósseos de alto grau:** *sempre considerar a possibilidade de adamantinoma desdiferenciado ou fusocelular em casos de BX tibial com sarcomas CK+,*

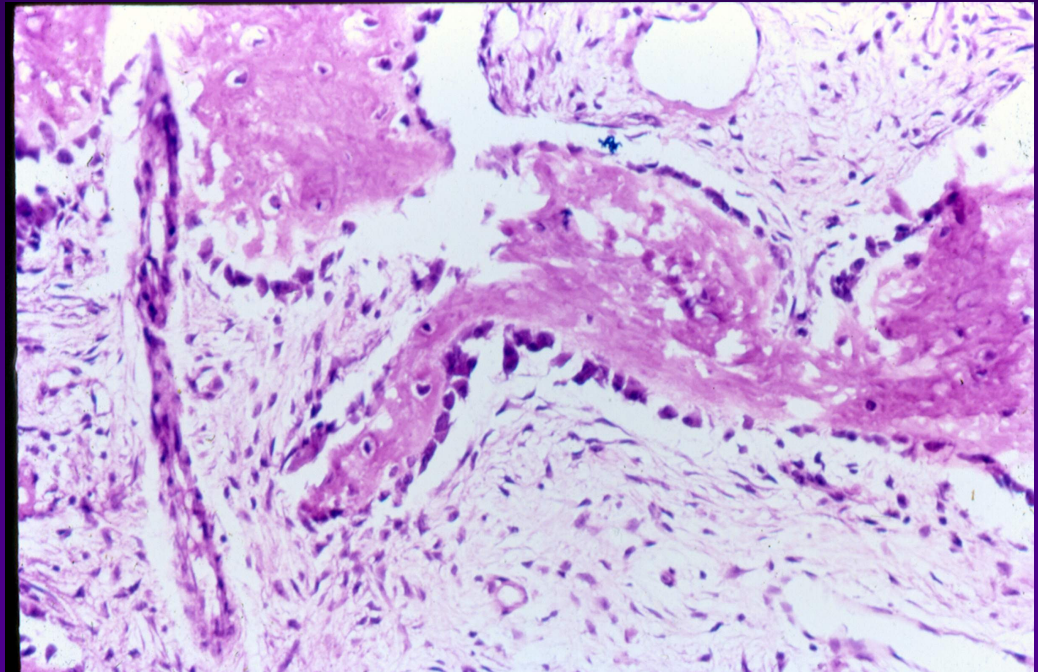
DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

- Displasia osteofibrosa:
 - as células CK+ quando presentes são isoladas e não formam ninhos.

DOF X Adamantinoma

- Semelhanças:
 - aspectos radiológicos,
 - local de acometimento,
 - histologia (tipo diferenciado),
 - IHQ (presença de células epiteliais CK+)
 - achados cariotípicos, produtos oncogênicos,
 - cópias extras - cromossomos 7, 8, 12 e 21.
- Diferenças:
 - os adamantinomas possuem cópias extras – cromossomo 19 e são cariotipicamente mais complexos.

Displasia osteofibrosa



Especula-se que a DOF possa
progredir, ganhar mais
anormalidades cromossômicas e
se transformar em
adamantinoma

Bibliografia

- Unni K et al. Atlas of orthopedic pathology, 2nd ed, 2003.
- Unni K et al. Tumors of the bone and joints, AFIP, series 4, 2005.
- Unni K. Dahlin's bone tumors, 1996.
- Bullough PG. Orthopaedic pathology, 4th ed, 2004.
- Hazelbag HM et al. Hum Path, 1997;28:183-8.
- Hazelbag HM et al. J Bone Joint Surg Am, 1994;76:1482-99.
- Czerniak B et al. Cancer, 1989;64:2319-34.
- Hazelbag HM et al. Am J Path, 1995;147:1770-9.
- Hazelbag HM et al. Dedifferentiated adamantinoma with revertant mesenchymal phenotype. Am J Surg Path, 2003;27:1530-37.
- Kuruvilla G et al. Hum Pathol, 1998;29(8):809-14.