

# Lesões Ósseas Fibrosas Benignas na Criança

ANA P. LUCAS, MARGARIDA MARQUES, JOÃO PASCOAL, J. AUGUSTO ANTUNES

*Departamento de Cirurgia Pediátrica  
Hospital de Dona Estefânia – Lisboa*

## Resumo

Procedeu-se à revisão dos Tumores Ósseos e Lesões Pseudotumorais Benignos diagnosticados na Consulta de Ortopedia do Hospital de Dona Estefânia no período de Janeiro de 1988 e Janeiro de 1995. Seleccionaram-se 130 crianças com esse diagnóstico. Cinquenta e quatro desses (42%) doentes apresentavam Tumores Fibrosos Benignos.

Fez-se seguidamente uma revisão clínica, radiológica, histológica e de abordagem terapêutica dos Tumores Fibrosos Benignos encontrados na população estudada.

**Palavras-chave:** Tumores Ósseos, Fibrosos, Benignos, Criança.

## Summary

We studied 130 children with Tumors and Tumorous Conditions of Bone, during the period between January 1988 and January 1995. Fifty four of these children (42%) were Benign Fibrous Tumors.

This article reviews the clinical, radiographic, histologic and treatment of the lesions we found.

**Key-words:** Tumors of Bone, Fibrous, Benign, Children.

## Introdução

Os componentes do osso derivam da mesoderme, pelo que os Tumores Ósseos são potencialmente comportos por qualquer dos quatro tipos de «stem cell»: fibroblastos, condroblastos, osteoblastos (série de células mesenquimatosas) e série de células reticulomielogénicas <sup>(1)</sup>.

A classificação dos Tumores Ósseos é controversa, não existindo nomenclatura universalmente aceite.

Na criança, a maioria dos Tumores Ósseos são benignos.

Os autores fizeram a revisão dos Tumores Ósseos e Lesões Pseudotumorais Benignos diagnosticados na Consulta de Ortopedia do Hospital de Dona Estefânia no período de Janeiro de 1988 a Janeiro de 1995.

Seleccionaram-se 130 crianças com esse diagnóstico, cuja discriminação se encontra no Quadro 1. Cinquenta e quatro desses doentes (42%) apresentavam Tumores Fibrosos Benignos.

QUADRO 1  
Tumores Ósseos e Lesões Pseudotumorais Benignos

	N.º de casos	Total
<b>Lesões Fibrosas</b>		<b>54</b>
Fibroma Ossificante	1	
Fibroma não Ossificante / Def. Fibroso Metafisário	45	
Displasia Fibrosa	8	
<b>Outros Tumores</b>		<b>76</b>
Encondroma	11	
Encondromatose	3	
Osteocondroma	30	
Osteocondromatose	4	
Granuloma Eosinófilo	3	
Quisto Ósseo Solitário	19	
Quisto Ósseo Aneurismático	5	
Tumor de Células Gigantes	1	
<b>Total de Tumores Benignos</b>		<b>130</b>

Os Tumores Fibrosos e as Lesões Fibrosas Pseudotumorais são o tipo de tumor ósseo mais frequente <sup>(2,3)</sup>, no entanto a sua classificação também não é unânime. O Quadro 2, apresenta uma classificação baseada no comportamento biológico das lesões <sup>(2)</sup>, contudo a classificação da OMS em 1972 classificava o Fibroma Não Ossificante/Defeito Fibroso Metafisário e a Displasia Fibrosa como lesões pseudotumorais.

QUADRO 2  
Classificação dos Tumores Fibrosos

<b>Benignos</b>	Fibroma não Ossificante / Defeito Fibroso Metafisário Fibroma Ossificante Displasia Fibrosa Fibrohistiocitoma Benigno
<b>Intermédios / Indeterminados</b>	Fibroma Desmoplástico Lesões Inflamatórias Fibrosas
<b>Malignos</b>	Fibrosarcoma Fibrohistiocitoma Maligno

Os autores fazem seguidamente uma revisão clínica, radiológica, histológica e de abordagem terapêutica dos Tumores Fibrosos Benignos encontrados na população estudada.

## DISPLASIA FIBROSA

O termo Displasia Fibrosa foi utilizado pela primeira vez por Jaffe e Lichtenstein em 1942, que a consideraram uma anomalia congénita com alteração do mesênquima ósseo <sup>(3,5,6)</sup>.

### Diagnóstico

As formas clínicas desta entidade variam desde formas assintomáticas, habitualmente num só osso (formas monostóticas), até lesões envolvendo múltiplos ossos (formas poliosstóticas), apresentando dor, assimetrias do crescimento, fracturas patológicas e/ou deformidades do esqueleto estando frequentemente associadas a alterações endocrinológicas (especialmente no sexo feminino) e a lesões pigmentadas da pele <sup>(1,2,3,4,5,6,7,8,9,10)</sup>.

A idade do início dos sintomas é muito variável, havendo séries com casos diagnosticados aos 3 meses de vida <sup>(7)</sup>, no entanto na maioria dos casos o diagnóstico é feito na idade escolar, e nas formas menos graves já na idade adulta <sup>(2,3,4,5,6,8,9,10)</sup>.

Vários estudos sobre Displasia Fibrosa <sup>(1,5,7,8,9,11,12,14,15,16)</sup> evidenciam a localização preferencial no fémur, ossos do crânio, vértebras, úmero e tíbia (Fig. 1), embora qualquer osso possa ser atingido.



FIGURA 1

Os doentes com Displasia Fibrosa têm um risco aumentado de desenvolverem sarcomas secundários, mais frequentemente osteosarcomas <sup>(2,4,5)</sup>.

O diagnóstico é feito através da Radiologia convencional. As lesões são hipertransparentes, intramedulares com aspecto esfumado habitualmente descrito como «vidro despolido». As áreas envolvidas estão bem definidas e frequentemente associadas com uma zona de esclerose reactiva. Pode haver erosão óssea com diminuição da espessura da cortical. Se ocorrer malignização, surgem imagens de osteólise mal definidas com destruição da cortical e alterações das partes moles adjacentes <sup>(1,2,3,4,8,10,15)</sup>.

A Tomografia Axial Computorizada dá a extensão exacta da lesão <sup>(2,3,4,5,8)</sup>.

### Histologia

As lesões de Displasia Fibrosa são caracterizadas por desorganização das trabéculas ósseas (Fig. 2). Estas tendem a assumir formas invulgares por vezes semelhantes a letras C e S. As trabéculas tendem a perder o rebordo osteoblástico. Pode haver áreas de hemorragia e células gigantes osteoclásticas <sup>(2,3,4,7,8,9,10,11,12)</sup>.

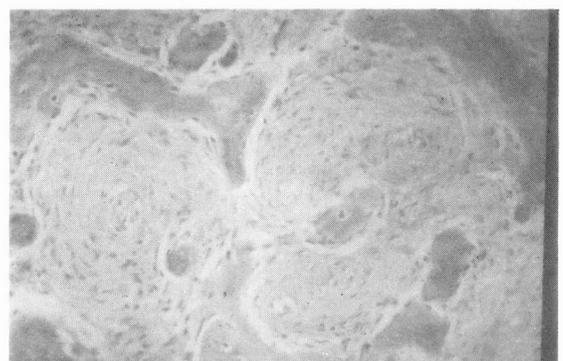


FIGURA 2

### Tratamento

A maioria das lesões de Displasia Fibrosa são assintomáticas e não necessitam de tratamento. Harris e colaboradores<sup>(7)</sup> defenderam 4 indicações para o tratamento cirúrgico:

- 1 – deformidade grave ou progressiva, de uma extremidade
- 2 – não consolidação de fracturas
- 3 – fractura da diáfise do fêmur no adulto
- 4 – dor persistente

Consoante a situação clínica podem ser executados diversos tipos de tratamento<sup>(2, 3, 4, 5, 6, 8, 12)</sup>: aparelhos gessados, curetagem com enxerto esponjoso, enxerto da cortical, redução com fixação interna ou mesmo amputação.

Estes tumores não são sensíveis à radioterapia.

### FIBROMA NÃO OSSIFICANTE DEFEITO FIBROSO METAFISÁRIO

Sontag e Pyle<sup>(16)</sup> em 1941, descreveram lesões metafisárias de aspecto quístico, em crianças. Jaffe e Lichtenstein<sup>(17)</sup> em 1942 constataram que estas lesões eram formadas por tecido fibroso benigno designando-as por Fibroma Não Ossificante. Hatcher<sup>(14)</sup> em 1945 concluiu que estas lesões representavam alterações do desenvolvimento ósseo, tendo proposto a designação de Defeito Fibroso Metafisário.

Actualmente a tendência é para designar por Defeito Fibroso as lesões fibrosas pequenas, transitórias e assintomáticas. Quando as lesões persistem, proliferam activamente, atingem grandes dimensões e penetram na cavidade medular tornando-se sintomáticas, denominam-se por Fibroma Não Ossificante, que será uma forma de evolução tumoral do Defeito Fibroso<sup>(2, 18, 19)</sup>.

### Diagnóstico

O Defeito Fibroso Metafisário é um achado frequente, observado em 30 a 40% das crianças em crescimento. O Fibroma Não Ossificante é raro, representando cerca de 5% dos tumores ósseos benignos<sup>(2)</sup>.

O Defeito Fibroso surge na infância e adolescência com maior frequência entre os 6 e os 11 anos de idade, o Fibroma Não Ossificante tem o máximo de incidência entre os 10 e os 20 anos<sup>(2, 3, 4, 17, 18, 19)</sup>.

Estas lesões são mais frequentes nas metáfises dos ossos longos, nomeadamente na vertente postero-interna da metáfise distal do fêmur e por ordem decrescente de frequência na tíbia, peróneo e úmero<sup>(1, 2, 4, 10, 18, 19, 20)</sup>.

Tanto o Defeito Fibroso como o Fibroma Não Ossificante são, em geral, assintomáticos, tidos como achado radiológico fortuito, ou no caso do Fibroma Não Ossificante pode manifestar-se por uma fractura patológica<sup>(2, 3, 4, 18, 19)</sup>.

A diferença fundamental entre estas duas entidades reside no tamanho e extensão da lesão. O Fibroma Não Ossificante é maior, desenvolve-se na medular e pode envolver parcialmente a diáfise quando o osso cresce em comprimento. O Defeito Fibroso metafisário é mais pequeno, frequentemente múltiplo e

localiza-se apenas na cortical metafisária com esclerose do osso adjacente<sup>(2, 3, 10)</sup>.

O diagnóstico é habitualmente radiológico (Fig. 3) e raramente há indicação para biópsia<sup>(3, 18, 19)</sup>.

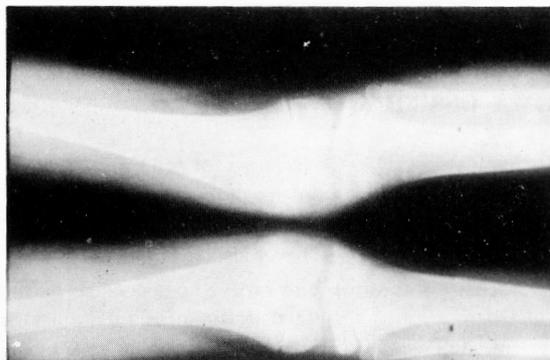


FIGURA 3

Campanacci descreveu um síndrome de múltiplos fibromas não ossificantes associado a manchas de «café com leite», défice mental, hipogonadismo e alterações cardiovasculares e oculares, normalmente sem neurofibromas, semelhante à descrição anterior de Jaffe e que se passou a designar por Síndrome de Jaffe-Campanacci. São frequentes lesões no maxilar inferior e fracturas patológicas. Pode haver um crescimento local agressivo das lesões, embora habitualmente se verifique a sua involução<sup>(2, 20)</sup>.

### Histologia

Existe proliferação de fibroblastos fusiformes numa matriz de colagénico (Fig. 4). Não há pleomorfismo nuclear e as mitoses são raras. Ocasionalmente existem células com vacúolos lipídicos<sup>(3, 4, 10, 19)</sup>.

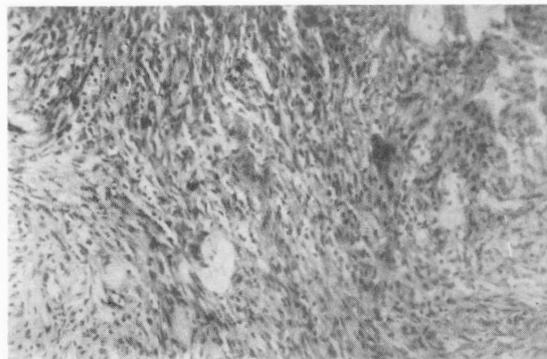


FIGURA 4

### Tratamento

As lesões são habitualmente autolimitadas curando em 2 a 5 anos, pelo que raramente está indicada a cirurgia. Os Fibromas Não Ossificantes podem causar fracturas patológicas de repetição, estando indicado nestes casos a excisão da lesão com ou sem enxertos<sup>(2, 4, 10, 18, 19)</sup>.

### FIBROMA OSSIFICANTE

A primeira descrição desta lesão foi feita por Frangenheim em 1921, tendo-a considerado uma Osteíte Fibrosa Congénita; em 1927, Montgomery usa pela primeira vez a designação de Fibroma Ossificante para descrever uma lesão na mandíbula<sup>(2, 26)</sup>.

Trata-se de um tumor muito raro, e apenas estão publicadas pequenas séries<sup>(21, 22, 23, 24)</sup> que o definem como uma entidade independente da Displasia Fibrosa e da Pseudoartrose Congénita da Tíbia.

Campanacci e Laus em 1981<sup>(22)</sup> reuniram a maior série com 35 doentes e propuseram a denominação de Displasia Osteofibrosa.

### Diagnóstico

Atinge toda a idade pediátrica, com maior incidência entre o 1.º e o 3.º anos de vida<sup>(2, 3, 28, 29)</sup>.

Nas séries, o osso mais frequentemente envolvido é o maxilar, embora em idade pediátrica seja comum a localização no terço inferior da tíbia e do peróneo, com encurvamento e tumefação do membro. Num terço dos casos há fractura patológica inicial, sobretudo se a criança começa a andar<sup>(2, 3, 21, 22, 23, 24, 26, 28)</sup>.

O aspecto radiológico mais típico e de uma lacuna diafisária cortical excêntrica (Fig. 5), disposta paralelamente ao longo do maior eixo do osso. Existe uma expansão da cortical que se pode encontrar adelgada. Por vezes a zona de osteólise toma o aspecto característico das lesões fibrosas em vidro despolido<sup>(2, 25, 26, 27, 28, 29)</sup>.

A lesão nunca é epifisária.



FIGURA 5

### Histologia

É difícil de distinguir da Displasia Fibrosa. No Fibroma Ossificante (Fig. 6) o tecido fibroso engloba as trabéculas ósseas, que contudo mantêm uma orientação mais lógica do que na Displasia Fibrosa, e está limitado por osteoblastos<sup>(2, 4, 26, 27, 28)</sup>.

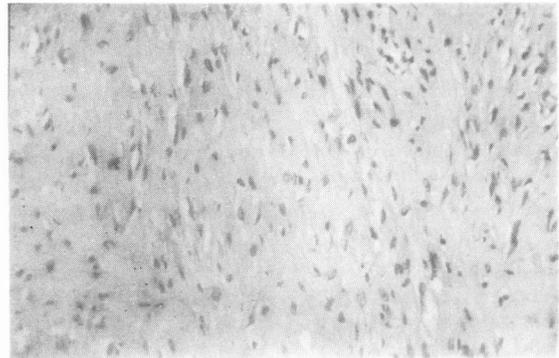


FIGURA 6

### Tratamento

Deve ser conservador e com recurso a ortóteses para evitar deformidades. A cirurgia só deverá realizar-se depois dos 15 anos (22), quando se dá a paragem do crescimento com menos possibilidades de recidiva da lesão<sup>(14, 21, 24, 25, 28)</sup>.

Nos casos de fracturas patológicas de repetição deverá ser realizada uma excisão alargada<sup>(28)</sup>.

### BIBLIOGRAFIA

1. Tachdjian Orthopedics. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1990: 1150-250.
2. Marks K E, Bauer T W. Fibrous Tumors of Bone. *Orthop Clin North Am* 1989; 20, 3: 377-93.
3. Hudson T M, Stiles R G, Monson D K. Fibrous lesions of bone. *Radiol Clin North Am* 1993; 31 (2): 279-97.
4. Sharrad W. General Abnormalities of Skeletal Development and Cysts and Tumours of the Bone. In: Sharrad W J W, MD. Paediatric Orthopaedics and Fractures. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1993: 44-188, 1146-210.
5. Cottalorda J, Haddad H, Bollini G, Jouve J L, Muracciole P, Labriet C, Bouyala J M. Fibrous Dysplasia in Children. *Pediatric* 1993; 48 (11): 818-22.
6. Andrisano A, Soncini G, Calderoni P P, Stilli S. Critical Review of Infantile Fibrous Dysplasia: Surgical Treatment. *J Pediatr Orthop* 1991; 11, 4: 478-81.
7. Harris W H, Dudley R, Barry R J. The Natural History of Fibrous Dysplasia. *J Bone Joint Surg* 1962; 44-A: 207-33.
8. Stephenson R, London M, Hankin F, Kaufer H. Fibrous Dysplasia. *J Bone Joint Surg* 1987; 69-A: 400-9.
9. Stewart M J, Gilmer W S, Edmonson A S. Fibrous Dysplasia of Bone. *J Bone Joint Surg* 1962; 44-B: 302-18.
10. Dempsey S Springfield Musculoskeletal Tumors. In: Canale S T, Beaty J H. Operative Pediatric Orthopaedics. St. Louis: Mosby Year Book, 1991: 1073-113.
11. Davies M I, Macpherson P. Fibrous Dysplasia of the Skull: Disease Activity in Relation to Age. *Br J Radiol* 1991; 64: 576-9.
12. Enneking W, Gearen P. Fibrous Dysplasia of the Femoral Neck. *J Bone Joint Surg* 1986; 68-A: 1415-22.

13. Freeman B, Bray E, Meyer L. Multiple Osteotomies with Zichel Nail Fixation for Polyostotic Fibrous Dysplasia Involving the Proximal Part of the Femur. *J Bone Joint Surg* 1987; 69-A: 691-8.
14. Hatcher C H. The Pathogenesis of Localized Fibrous Lesions in the Metaphyses of Long Bones. *Ann Surg* 1945; 122: 1016-9.
15. Capusten B, Azouz M, Rosman M. Fibromatosis of Bone in Children. *Radiology* 1984; 152: 693-4.
16. Sontag L W, Pyle S I. The Appearance and Nature of Cyst-like Areas in the Distal Femoral Metaphysis of Children. *Am J Roentgenol* 1941; 46: 185-8.
17. Jaffe H L, Lichtenstein L. Non-Ostogenic Fibroma of Bone. *Am J Pathol* 1942; 18: 205-8.
18. Blau R, Zwick D, Westphal R. Multiple Non-Ossifying Fibromas. *J Bone Joint Surg* 1988; 70-A: 299-304.
19. Cystic Degeneration in Non-Ossifying Fibroma. *Eur J Pediatr Surg* 1992; 2 (6): 374-7.
20. Campanacci M, Laus M, Boriani S. Multiple Non-Ossifying Fibromata with Extraskelatal Anomalies: A New Syndrome? *J Bone Joint Surg* 1983; 65-B: 627-32.
21. Nakashima Y, Yamamuro T, Fujiwara Y, Kotoura Y, Mori E, Hamashima Y. Osteofibrous Dysplasia (Ossifying Fibroma of Long Bones). *Cancer* 1983; 52: 909-14.
22. Campanacci M, Laus M. Osteofibrous Dysplasia of the Tibia and Fibula. *J Bone Joint Surg* 1981; 63-A: 367-75.
23. Kempson R L. Ossifying Fibroma of Long Bones. *Arch Pathol* 1966; 82: 218-233.
24. Schoenecker P, Swanson K, Sheridan J. Ossifying Fibroma of the Tibia. *J Bone Joint Surg* 1981; 63-A: 483-8.
25. Campbell C, Hawk T. A Variant of Fibrous Dysplasia (Osteofibrous Dysplasia). *J Bone Joint Surg* 1982; 64-A: 231-6.
26. Buchet C, Baralle M M, Gosset P, Lecomte -Houcke M, Donazzan M. Maxillary Ossifying Fibroma: a propos de 3 cases. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1994; 95 (2): 95-7.
27. Ozaki T, Hamada M, Taguchi K, Nakatsuka Y, Sugihara S, Inoue H. Polyostotic Lesions Compatible with Osteofibrous Dysplasia. *Arch Orthop Trauma Surg* 1993; 113 (1): 46-8.
28. Komiya S, Inoue A. Agressive Bone Tumorous Lesion in Infancy: Osteofibrous Dysplasia of the Tibia and Fibula. *J Pediatr Orthop* 1993; 13 (5): 577-81.
29. Anderson M J, Townsend D R, Johnston J O, Bohay D R. Osteofibrous Dysplasia in the Newborn. Report of a Case. *J Bone Joint Surg Am* 1993; 75 (2): 265-7.

*Correspondência:* João Pascoal  
Departamento de Cirurgia Pediátrica  
Hospital de Dona Estefânia  
Rua Jacinta Marto  
1100 LISBOA