

ONCOLOGIA ORTOPÉDICA

Tumores Ósseos

1.000 Questões Comentadas

Editores
Guedes A
Nakagawa AS
Baptista AM
Viola DCM
Yonamine ES
Teixeira LEM
Oliveira MBR
Caiero MT

ABOO
Associação Brasileira de Oncologia Ortopédica

eE
editora dos
Editores

CONTEÚDO
ORIGINAL

Produção editorial de Capa e Separata:
MKX EDITORIAL

© 2024 Editora dos Editores
Todos os direitos reservados. Nenhuma parte deste livro poderá ser reproduzida, sejam quais forem os meios empregados, sem a permissão, por escrito, das editoras.
Aos infratores aplicam-se as sanções previstas nos artigos 102, 104, 106 e 107 da Lei no 9.610, de 19 de fevereiro de 1998.

Editora dos Editores

São Paulo: Rua Marquês de Itu, 408 - sala 104
Centro.
(11) 2538-3117

Rio de Janeiro: Rua Visconde de Pirajá, 547 - sala 1121
Ipanema.
www.editoradoseditores.com.br



Impresso no Brasil
Printed in Brazil
1ª impressão – 2024

Este livro foi criteriosamente selecionado e aprovado por um Editor científico da área em que se inclui. A Editora dos Editores assume o compromisso de delegar a decisão da publicação de seus livros a professores e formadores de opinião com notório saber em suas respectivas áreas de atuação profissional e acadêmica, sem a interferência de seus controladores e gestores, cujo objetivo é lhe entregar o melhor conteúdo para sua formação e atualização profissional.

Desejamos-lhe uma boa leitura!

ONCOLOGIA ORTOPÉDICA

Tumores Ósseos

1.000 Questões Comentadas

Editores

Guedes A
Nakagawa AS
Baptista AM
Viola DCM
Yonamine ES
Teixeira LEM
Oliveira MBR
Caiero MT

2024

Com grata satisfação, apresentamos o primeiro livro produzido pela Comissão de Educação Continuada (CEC) da Associação Brasileira de Oncologia Ortopédica (ABOO), intitulado ONCOLOGIA ORTOPÉDICA | TUMORES ÓSSEOS - 1000 QUESTÕES COMENTADAS.

Desde a sua criação, em 2019, a CEC-ABOO tem primado por ações que efetivamente justificam sua existência, proporcionando a educação continuada em sua essência, a exemplo do 1st *Musculoskeletal Oncology Course* da *Università di Padova* (2019), realizado pela primeira vez no Brasil, no Rio de Janeiro, um sucesso de público e de crítica, além de diversas outras ações patrocinadas pela ABOO, sobretudo em apoio a eventos e cursos no âmbito da Oncologia Ortopédica Nacional.

Enfim materializamos este projeto, idealizado antes da pandemia COVID-19, e só agora viabilizado, em grande parte, pela atuação de nossa Presidente, a Dr.^a Suely Akiko Nakagawa, cuja atuação foi fundamental para sua conclusão – sua dedicação à ABOO, neste e em outros projetos, é memorável.

O livro contém 1.000 questões com respostas comentadas em Oncologia Ortopédica, constando de 11 capítulos, assim divididos: (1) Princípios Gerais da Abordagem aos Tumores Ósseos (200 questões), (2) Sarcomas Ósseos Indiferenciados de Pequenas Células Redondas (50 questões), (3) Tumores Condrogênicos (100 questões), (4) Tumores Osteogênicos (100 questões), (5) Tumores Fibrogênicos (50 questões), (6) Tumores Vasculares do Osso (50 questões), (7) Tumores Ricos em Células Gigantes Osteoclásticas (100 questões), (8) Tumores da Notocorda (50 questões), (9) Outros Tumores Mesenquimais do Osso (100 questões), (10) Neoplasias Ósseas Hematopoiéticas (100 questões), e (11) Síndromes Tumerais Genéticas que Afetam o Osso (100 questões). As questões foram retiradas das edições mais atuais dos livros-texto (nacionais e estrangeiros) de referência em nossa subespecialidade, além de artigos publicados nos últimos cinco anos.

Todo o trabalho foi capitaneado pelos integrantes da CEC-ABOO e por nossa Presidente, Editores desta obra, com a colaboração de inúmeros especialistas, todos membros titulares da ABOO.

Aproveito a oportunidade para agradecer a todos pelo estímulo que nos faz seguir adiante, sempre realizando - a ABOO tem um corpo de membros titulares altamente qualificado - nós merecemos vencer!

Scientia Nobilitat!



Prof. Dr. Alex Guedes
Presidente da Comissão de Educação Continuada (CEC)
Associação Brasileira de Oncologia Ortopédica (ABOO)

Tumores ósseos. Residentes e ortopedistas. Ensino. Oncologistas ortopédicos. Educação continuada. Livro.

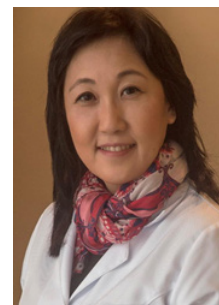
O prof. Alex Guedes reuniu um grupo de oncologistas ortopédicos alguns anos atrás, da qual eu também fazia parte, para esse projeto. Produzir um livro com os principais temas de tumores ósseos. Em nossas conversas iniciais, observamos que existia um interesse do grupo em levar esse conhecimento para os residentes e ortopedistas. E, ao mesmo tempo, existia o interesse de que os oncologistas ortopédicos pudessem utilizá-lo para revisão dos temas da área. Assim, nasceu a ideia deste livro.

Com a pandemia, fizemos encontros on-line para decidirmos sobre as bibliografias, pois existia a preocupação que as coletâneas fossem atuais; e fosse dos principais livros e artigos que envolvessem os temas. Alguém sugeriu fazermos questões. Os componentes do grupo apoiaram a ideia. Questões comentadas, poderiam auxiliar no estudo, no treinamento do conhecimento e também na revisão dos temas.

No grupo tínhamos componentes que também faziam parte da Comissão e Ensino e Treinamento da Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia (CET/SBOT), e puderam contribuir com orientações sobre a elaboração de questões. Cada um dos editores, ficou responsável pela revisão, e para convidar profissionais para colaborar com cada um dos capítulos.

Neste ano de 2023, tive a honra de assumir a presidência da nossa Associação Brasileira de Oncologia Ortopédica - ABOO, e pude dar continuidade a este projeto juntamente com o prof. Alex Guedes, como presidente da nossa Comissão de Educação Continuada – CEC.

E, assim tivemos a satisfação e orgulho de reunir alguns dos nossos oncologistas ortopédicos, membros da ABOO, colaboradores deste livro *Oncologia Ortopédica – Tumores Ósseos – 1000 Questões Comentadas*. Para o ensino. Para o treinamento. Para a atualização.



Dr. Suely Akiko Nakagawa

Presidente da Associação Brasileira de Oncologia Ortopédica - ABOO

Head do Núcleo de Ortopedia do AC Camargo Cancer Center

**Vice-líder do Centro de Referência de Sarcomas
e Tumores Ósseos do AC Camargo Cancer Center**

Caros leitores,

Tivemos o privilégio de poder participar dos primórdios da criação da *International Society of Limb Salvage* (ISOLS) e da *Musculoskeletal Tumor Society* (MSTS) através do convite do Prof. William F. Enneking, um dos maiores ícones mundiais no campo da patologia musculoesquelética e da cirurgia oncológica ortopédica, em 1985.

Até o final da década de 1970, os pacientes portadores de osteossarcoma de extremidades eram submetidos a amputação, evoluindo com sobrevida de 10% em 1 ano. Evolução meteórica iniciou com o trabalho de Prof. Gerald Rosen e cols. (1982), que avaliaram a resposta da quimioterapia pré-operatória no tratamento do osteossarcoma – neste trabalho, 93% dos pacientes não apresentaram evidência de doença recorrente ou metastática 6 a 35 meses (mediana de 20 meses) a contar do início do tratamento.

Aqui no Brasil, acompanhamos este novo rumo, juntamente com os pioneiros da Oncologia Ortopédica, com a criação, em 1988, do Comitê de Tumores Músculo-Esqueléticos (CTME) da Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia (SBOT) que, em 2006, é alçado à condição de Associação Brasileira de Oncologia Ortopédica (ABOO).

Todos sabemos o que ocorreu nestes 35 anos com o nosso grupo, desde apresentações científicas e publicações (ISOLS e MSTS), equiparando com os centros oncológicos internacionais. A escolha do nosso país como sede do Simpósio da ISOLS no Rio, realizado em 2003, consolidou de vez a nossa posição no cenário internacional.

Hoje, a Associação Brasileira de Oncologia Ortopédica é uma entidade autônoma com mais de 200 membros, ligados diretamente à ISOLS, estando no mesmo nível das demais sociedades ortopédico-oncológicas internacionais.

Neste momento, uma terceira geração de oncologistas ortopédicos, dedicada e atuante, nos brinda com a obra intitulada “ONCOLOGIA ORTOPÉDICA | TUMORES ÓSSEOS - 1000 QUESTÕES COMENTADAS”, primeiro livro produzido integralmente no âmbito da ABOO - Membros Titulares de nossa Associação, oriundos de todos os recantos do País, colaboraram com questões.

Tenho muito orgulho de ter participado dos pródornos da ortopedia oncológica e pode acompanhar a sua pujança atual!



Prof. Dr. Olavo Pires de Camargo
Professor Titular – Livre Docente
Instituto de Ortopedia e Traumatologia (IOT) – Hospital das Clínicas (HC)
Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP)

- 1** Princípios gerais da abordagem aos tumores ósseos
- 2** Sarcomas ósseos indiferenciados de pequenas células redondas
- 3** Tumores condrogênicos
- 4** Tumores osteogênicos
- 5** Tumores fibrogênicos
- 6** Tumores vasculares do osso
- 7** Tumores ricos em células gigantes osteoclásticas
- 8** Tumores da notocorda
- 9** Outros tumores mesenquimais do osso
- 10** Neoplasias ósseas hematopoiéticas
- 11** Síndromes tumorais genéticas que afetam o osso

TUMORES FIBROGÊNICOS

(50 Questões)

5

Guedes A | Drumond GC | Pinto FFE
Teixeira LEM | Gama Filho WS

TUMORES FIBROGÊNICOS

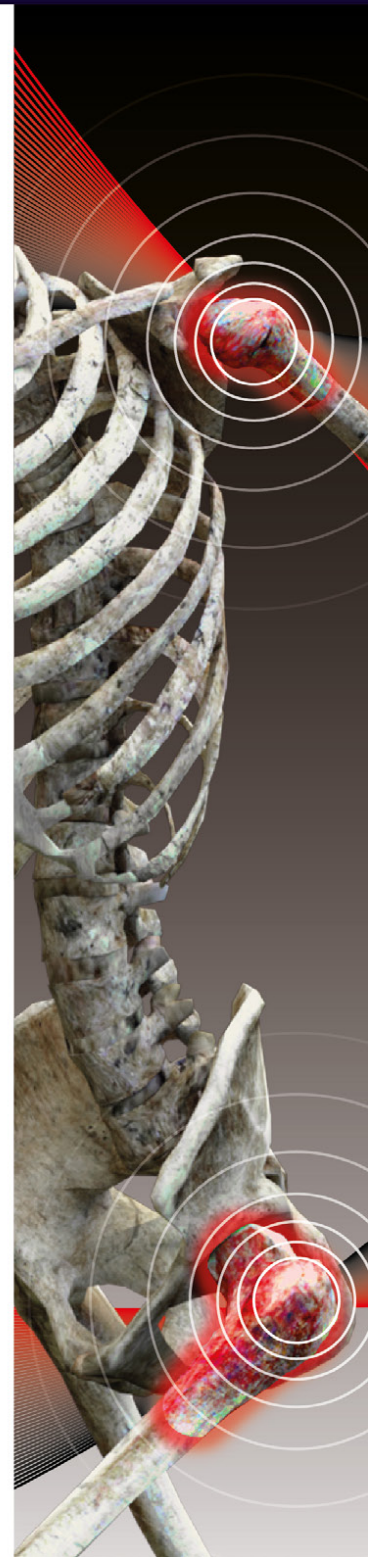
Intermediários (localmente agressivos)
8823/1 Fibroma desmoplástico

Malignos
8810/3 Fibrossarcoma NE

Os códigos numéricos pertencem à Classificação Internacional de Doenças para Oncologia, terceira edição, segunda revisão (CID-O-3.2). Os comportamentos são codificados como /0 para tumores benignos; /1 para comportamento não especificado, limítrofe ou incerto; /2 para carcinoma in situ e neoplasia intraepitelial grau III; /3 para tumores malignos, sítio primário; e /6 para tumores malignos no sítio metastático. O código de comportamento /6 geralmente não é usado por registros de câncer. Essa classificação é modificada em relação à classificação anterior da OMS, levando em consideração as mudanças na compreensão dessas lesões. NE = Não Especificado.

Fonte: Traduzido a partir de Bovée JVMG, Flanagan AM, Lazar AJ, Nielsen GP, Yoshida A. Bone tumours. In: WHO Classification of Tumours Editorial Board. Soft tissue and bone tumours. 5th Edition. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2020. p. 338.

Nota dos Editores: Os tumores anteriormente denominados como histiocitoma fibroso maligno (HFM) tiveram a nomenclatura modificada, passando a chamar-se sarcoma indiferenciado ou não classificado - com base na morfologia celular, estes tumores foram subclassificados como: sarcoma pleomórfico indiferenciado, sarcoma indiferenciado de células fusiformes, sarcoma indiferenciado de células epitelioides e sarcoma indiferenciado de células redondas. Por esta razão, nos casos em que as fontes consultadas para a composição das questões ainda utilizam a nomenclatura antiga, nós substituímos pelo termo correto nas questões e incluímos, entre parênteses, o termo correto a seguir do termo antigo nas respostas comentadas.



Questões

QUESTÃO 01-05. O fibrossarcoma ósseo pode ser secundário a

- a) doença de PAGET e radioterapia.
- b) encondroma e osteocondroma.
- c) cisto ósseo simples e cisto ósseo aneurismático.
- d) osteossarcoma e adamantinoma.

QUESTÃO 02-05. O fibrossarcoma ósseo apresenta incidência

- a) menor na primeira década e maior no sexo feminino.
- b) menor na primeira década e maior no sexo masculino.
- c) maior na primeira década e igual entre os sexos.
- d) menor na primeira década e igual entre os sexos.

QUESTÃO 03-05. Os cenários clínicos em que fibrossarcomas ósseos são mais frequentemente diagnosticados são

- a) dor e fratura patológica (presente em 20% dos casos).
- b) dor e fratura patológica (presente em 50% dos casos).
- c) aumento de volume local e fratura patológica (presente em 80% dos casos).
- d) aumento de volume local e fratura patológica (presente em 50% dos casos).

QUESTÃO 04-05. Os fibrossarcomas ósseos são caracterizados por apresentar

- a) células ovóides e produção de osteoide.
- b) células ovóides, sem produção de osteoide.
- c) células fusiformes e produção de osteoide.
- d) células fusiformes, sem produção de osteoide.

QUESTÃO 05-05. Fibrossarcomas de alto grau, não metastáticos ao diagnóstico apresentam taxa de sobrevida em cinco anos de

- a) 25%.
- b) 50%.
- c) 65%.
- d) 90%.

QUESTÃO 06-05. Fibrossarcomas ósseos de alto grau são geralmente tratados mediante

- a) ressecção ampla isolada.
- b) radioterapia neoadjuvante, seguida de cirurgia (ressecção ampla ou amputação ampla) e radioterapia adjuvante.
- c) quimioterapia neoadjuvante, seguida de cirurgia (ressecção ampla ou amputação ampla) e quimioterapia adjuvante.
- d) quimioterapia isolada.

QUESTÃO 07-05. Quanto à epidemiologia do fibroma desmoplástico ósseo, observa-se

- a) alta prevalência em indivíduos acima dos 50 anos.
- b) associação à síndrome de GARDNER.
- c) localização predominante na coluna e nos ossos longos dos membros superiores.
- d) que quando afeta ossos longos, as lesões costumam ser diafisárias.

QUESTÃO 08-05. Histologicamente, o fibroma desmoplástico ósseo apresenta

- a) matriz osteoide.
- b) matriz condral.
- c) células gigantes multinucleadas.
- d) tecido fibroblástico, hipocelular, rico em colágeno.

QUESTÃO 09-05. O fibroma desmoplástico ósseo deve ser tratado mediante ressecção com margens

- a) intralesionais.
- b) marginais.
- c) amplas.
- d) radicais.

QUESTÃO 10-05. O tratamento do fibroma desmoplástico ósseo inclui

- a) ressecção ampla.
- b) ressecção intralesional sem adjuvância.
- c) radioterapia neoadjuvante, seguida de ressecção intralesional e radioterapia adjuvante.
- d) quimioterapia neoadjuvante, seguida de ressecção intralesional e quimioterapia adjuvante.

QUESTÃO 11-05. Ao exame radiográfico o fibroma desmoplástico apresenta-se como

- a) lesão blástica, confinada ao osso, respeitando a cortical.
- b) lesão lítica bem circunscrita com estreita zona de transição, fina borda de osso reativo e eventual ruptura cortical.
- c) lesão lítica mal definida, reação periosteal em raios-de-sol.
- d) lesão permeativa, limites imprecisos, frequente ruptura cortical e invasão dos tecidos moles.

QUESTÃO 12-05. Sobre o fibroma desmoplástico ósseo, é INCORRETO afirmar que

- a) são lesões extremamente raras.
- b) acometem principalmente pacientes entre a quarta e a sexta décadas de vida, com amplo predomínio do sexo feminino.
- c) pode acometer qualquer osso, porém são mais frequentes nos ossos longos e na mandíbula.
- d) frequentemente manifestam-se com dor e edema local.

QUESTÃO 13-05. O fibroma desmoplástico ósseo apresenta-se ao exame radiográfico e estudo anatomopatológico, respectivamente, como

- a) lesão óssea lúcida com margens bem definidas e proliferação fibroblástica hipocelular típica.
- b) lesão óssea mista com zona de transição mal definida e proliferação fibroblástica hipercelular atípica.
- c) lesão óssea lúcida de margens bem definidas e proliferação fibroblástica hipercelular atípica.
- d) lesão óssea mista com zona de transição mal definida e proliferação fibroblástica hipocelular típica.

QUESTÃO 14-05. constituem diagnósticos diferenciais do fibroma desmoplástico ósseo, EXCETO

- a) o osteossarcoma central de baixo grau.
- b) a displasia fibrosa.
- c) o sarcoma de Ewing.
- d) o fibrossarcoma ósseo.

QUESTÃO 15-05. Quanto ao tratamento do fibroma desmoplástico ósseo, podemos afirmar que

- a) por apresentar comportamento localmente agressivo, a quimioterapia tem importante papel no *downstage*, proporcionando procedimentos cirúrgicos menores, com menor potencial para sequelas definitivas.
- b) a ressecção com margens amplas é o tratamento de escolha, eliminando qualquer chance de recidiva local.
- c) a radioterapia isolada pode constituir opção de adjuvância, apresentando altas taxas de controle local nos casos em que se prevê maior morbidade cirúrgica.
- d) a taxa de recorrência local pode ser maior que 40% em pacientes submetidos a curetagem simples e enxerto ósseo.

QUESTÃO 16-05. Dentre as lesões que podem se associar ao fibroma desmoplástico temos

- a) displasia fibrosa e melorreostose.
- b) neurofibromas e schwannomas.
- c) encondromas e condromas periosteais.
- d) osteomas e osteocondromas.

QUESTÃO 17-05. Não constitui diagnóstico diferencial frequente para fibrossarcoma o

- a) osteossarcoma fibroblástico.
- b) fibroma desmoplástico.
- c) sarcoma de Ewing.
- d) histiocitoma fibroso maligno (sarcoma indiferenciado).

QUESTÃO 18-05. O fibrossarcoma ósseo

- a) acomete principalmente pacientes na segunda década da vida.
- b) ocorre principalmente nas metáfises distal do fêmur e proximal da tíbia.
- c) apresenta ampla predileção pelo sexo feminino.
- d) apresenta o úmero como sítio mais acometido.

QUESTÃO 19-05. Não constitui achado radiográfico frequente no fibrossarcoma ósseo

- a) reação periosteal tipo triângulo de CODMAN.
- b) lesão óssea blástica.
- c) destruição cortical com extensão tumoral para os tecidos moles.
- d) aspecto em “roído-de-traça”.

QUESTÃO 20-05. O _____ é composto por uma população de células fusiformes uniformes dispostos em um padrão fascicular, com uma quantidade variável de produção de colágeno. A presença de diferenciação osteoide ou cartilaginosa exclui o diagnóstico de _____. Assim, o _____ é um diagnóstico de exclusão.

- a) osteossarcoma.
- b) fibroma desmoplástico ósseo
- c) tumor marrom do hiperparatireoidismo.
- d) fibrossarcoma ósseo.

QUESTÃO 21-05. Quanto ao tratamento do fibrossarcoma ósseo é correto afirmar que

- a) em geral, apresentam ótimos resultados terapêuticos, proporcionando sobrevida global acima de 95% em cinco anos.
- b) a cirurgia fica reservada para os casos em que há grande deformidade óssea, associada à perda funcional.
- c) há tendência ao tratamento de tumores de baixo grau por excisão radical (procedimento de salvamento de membros) ou amputação.
- d) o fibrossarcoma de alto grau deve ser tratado da mesma maneira que o condrossarcoma de alto grau.

QUESTÃO 22-05. Sobre o fibroma desmoplástico ósseo, podemos afirmar que

- a) constitui tumor ósseo extremamente raro, localmente agressivo, composto por células fusiformes com mínima atipia celular e produção de colágeno em abundância.
- b) constitui tumor ósseo raro, que na maioria das vezes é assintomático, sendo diagnosticado de forma incidental.
- c) constitui tumor raro, correspondendo a cerca de 1% de todas as neoplasias ósseas primárias.
- d) pode ser tratado cirurgicamente mediante ressecção intralesional, com baixo índice de recidiva local.

QUESTÃO 23-05. O fibroma desmoplástico ósseo é um tumor raro,

- a) localmente agressivo, tratado mediante quimioterapia, seguida de radioterapia.
- b) de caráter pouco invasivo, não ultrapassa a cortical e não invade os tecidos moles.
- c) não necessita de tratamento cirúrgico - o acompanhamento clínico é a conduta padrão.
- d) de crescimento lento e pouco doloroso; os pacientes procuram tratamento tardiamente, por conta do aumento da dor e do volume do tumor e pela dificuldade de movimentação.

QUESTÃO 24-05. O _____ não constitui diagnóstico diferencial radiográfico de fibroma desmoplástico ósseo.

- a) fibroma não ossificante.
- b) osteoma osteoide.
- c) fibroma condromixoide.
- d) fibroistiocitoma benigno.

QUESTÃO 25-05. Sobre os fibromas desmoplásticos ósseos é INCORRETO afirmar que

- a) estudos ultraestruturais e imunoistoquímicos revelam diferenciação miofibroblástica proeminente.
- b) a maioria destes tumores demonstra pelo menos positividade focal para marcadores de músculo liso, como a actina de músculo liso (SMA).
- c) são lesões escleróticas, mal definidas, não apresentam destruição do córtex ou extensão para os tecidos moles.
- d) São lesões localmente agressivas, sem capacidade de produzir metástases.

QUESTÃO 26-05. Quanto ao fibrossarcoma ósseo, é INCORRETO afirmar que

- a) constitui neoplasia maligna de células fusiformes com diferenciação miofibroblástica.
- b) distingue-se do sarcoma indiferenciado e do osteossarcoma fibroblástico pela ausência de produção osteoide e presença de características células fusiformes miofibroblásticas uniformes.
- c) muitos autores tendem a classificá-lo como variante do sarcoma indiferenciado.
- d) relatos recentes sobre este tumor têm sido frequentes, tipicamente associados ao condrossarcoma.

QUESTÃO 27-05. O tratamento do fibrossarcoma de alto grau, classicamente

- a) consiste em quimioterapia e radioterapia combinadas.
- b) consiste em radioterapia neoadjuvante, ressecção ampla e radioterapia.
- c) consiste em curetagem estendida, associada ou não a enxertia óssea.
- d) não difere daquele do sarcoma indiferenciado.

QUESTÃO 28-05. Sobre o padrão radiográfico do fibrossarcoma ósseo, podemos afirmar que

- a) em crianças e adolescentes se apresenta como lesão osteoblástica, permeativa, bordos bem definidos, acometendo principalmente o esqueleto axial.
- b) em crianças e adolescentes se apresenta como lesão osteolítica, permeativa, limites imprecisos, acometendo principalmente o segmento distal do fêmur e proximal da tíbia.
- c) nos adultos se apresenta como lesão mista, limites imprecisos, acometendo principalmente o crânio e os ossos do antebraço.
- d) todas as anteriores estão corretas.

QUESTÃO 29-05. Ao exame radiográfico, os principais diagnósticos diferenciais do fibrossarcoma são:

- a) osteossarcoma e fibroma desmoplástico ósseo.
- b) tumor de células gigantes e osteocondroma.
- c) encondroma e condroblastoma.
- d) condrossarcoma e displasia fibrosa.

QUESTÃO 30-05. Quanto ao aspecto microscópico do fibroma desmoplástico ósseo, podemos afirmar que

- a) É constituído por densa proliferação de células gigantes entremeadas por fibras colágenas longas, em feixes entrelaçados.
- b) A celularidade não varia com o campo examinado e as figuras de mitose são frequentes e atípicas.

- c) O aspecto histológico imita a estrutura dos tendões, aponeuroses e ligamentos e por isso é designado desmoide.
- d) apresenta características distintas das demais fibromatoses.

QUESTÃO 31-05. Constituem características típicas do fibroma desmoplástico ósseo, EXCETO

- a) crescimento lento e progressivo.
- b) lesão predominantemente osteoblástica.
- c) capacidade de invasão dos tecidos vizinhos.
- d) recidiva frequente.

QUESTÃO 32-05. Quanto à avaliação através de imagens do fibroma desmoplástico ósseo, não podemos afirmar que

- a) quando o crescimento é periosteal, o tumor faz saliência na superfície óssea, podendo atingir grandes proporções.
- b) se situado no espaço interósseo do antebraço, o tumor invade ambos os ossos, com esclerose cortical, formando espículas irregulares.
- c) tomografia computadorizada e ressonância magnética não acrescentam informações úteis à avaliação do tumor.
- d) não apresenta limites em seu crescimento e substitui a estrutura óssea, ultrapassa a cortical e tende a invadir as partes moles adjacentes.

QUESTÃO 33-05. Constituem cenários clínicos principais no diagnóstico do fibrossarcoma ósseo, EXCETO

- a) dor.
- b) achado incidental.
- c) edema local.
- d) fratura patológica.

QUESTÃO 34-05. Constitui característica de apresentação do fibrossarcoma ósseo

- a) ser mais frequente em indivíduos na sétima década da vida.
- b) não apresentar predileção por raça.
- c) ser mais frequente no sexo feminino.
- d) acometer mais frequentemente o esqueleto axial.

QUESTÃO 35-05. Quanto à abordagem terapêutica do fibrossarcoma, podemos afirmar que

- a) depois do estadiamento do tumor e perante o grau histológico de malignidade, estará ou não indicada quimioterapia pré-operatória.
- b) a cirurgia poderá ser intralesional, sem adjuvância local.
- c) o fibrossarcoma bem diferenciado tem evolução ruim, com sobrevida de cinco anos em cerca de 5% dos casos.
- d) Os tumores indiferenciados não costumam metastatizar.

QUESTÃO 36-05. Com relação à distribuição etária e de gênero, o fibroma desmoplástico ocorre

- a) em adolescentes e adultos jovens, distribuição similar entre os sexos.
- b) a partir da quinta década da vida, mais frequente no sexo masculino.
- c) a partir da quinta década da vida, mais frequente no sexo feminino.
- d) a partir da quinta década da vida, distribuição similar entre os sexos.

QUESTÃO 37-05. O fibroma desmoplástico ósseo não costuma localizar-se frequentemente

- a) no esqueleto axial.
- b) na mandíbula.
- c) nos ossos longos (fêmur, rádio, tíbia).
- d) nos ossos pélvicos.

QUESTÃO 38-05. Constituem cenários clínicos principais no diagnóstico do fibroma desmoplástico ósseo, EXCETO

- a) dor ou deformidade.
- b) achado incidental.
- c) presença de massa tumoral nas partes moles.
- d) fratura patológica.

QUESTÃO 39-05. O fibroma desmoplástico representa ____% de todos os tumores ósseos primários.

- a) 1.
- b) 10.
- c) 0,5.
- d) 0,1.

QUESTÃO 40-05. No que diz respeito à avaliação mediante imagens do fibroma desmoplástico ósseo,

- a) nas radiografias simples, apresenta-se como lesão osteoblástica mal definida, restrita ao osso.
- b) lesões maiores podem destruir a cortical óssea e se estender para os tecidos moles circundantes, o que é bem apreciado através da ressonância magnética (RM).
- c) na RM as lesões costumam apresentar alto sinal em T1 e T2.
- d) há captação da lesão na cintilografia óssea ou no PET FDG.

QUESTÃO 41-05. Quanto ao prognóstico do fibrossarcoma ósseo, é possível afirmar

- a) é baseado na presença ou ausência de metástases, no tamanho e localização do tumor o grau do tumor e a resposta histológica à quimioterapia pré-operatória.
- b) a apresentação em adolescentes está associada a pior prognóstico.
- c) há diferença no prognóstico entre pacientes com tumores primários e pacientes com tumores que surgem a partir de condição predisponente.
- d) Em geral, a taxa de sobrevida em cinco anos para pacientes com tumores de alto grau das extremidades sem metástases na apresentação é de aproximadamente 30%.

QUESTÃO 42-05. Não constitui característica de apresentação do fibrossarcoma que afeta os ossos longos

- a) localização metafisária.
- b) em pacientes esqueleticamente imaturos, a placa de crescimento atua como barreira que impede a extensão do tumor para a epífise, podendo ser violada em lesões mais avançadas.
- c) não se associa a qualquer tipo de reação periosteal.
- d) Extensão do tumor para a epífise em pacientes esqueleticamente maduros.

QUESTÃO 43-05. Constituem características do fibrossarcoma ósseo à macroscopia, EXCETO

- a) aparência carnosa e fibrosa.
- b) focos com aparência mais mixoide, necrose ou hemorragia podem estar presentes.
- c) consistência amolecida.
- d) bordas irregulares indistintas e focos de tecido mole castanho a cinzento.

QUESTÃO 44-05. Constitui diagnóstico diferencial histológico do fibroma desmoplástico ósseo, EXCETO

- a) fibromatose de tecidos moles.
- b) fibrossarcoma ósseo de baixo grau.
- c) displasia fibrosa.
- d) fibroma não ossificante.

QUESTÃO 45-05. Constituem características do fibroma desmoplástico ósseo à macroscopia, EXCETO

- a) os tumores tipicamente variam em tamanho de 3 a 10 cm.
- b) há relatos de lesões que superam os 40 cm.
- c) são lesões branco-acinzentadas, fibrosas e sólidas.
- d) seu aspecto lembra o dos tumores desmoides de partes moles.

QUESTÃO 46-05. Assinale (A) para fibroma desmoplástico ósseo ou (B) para fibrossarcoma ósseo. Em seguida, assinale a alternativa com a sequência correta. Constituem características relacionadas ao fibrossarcoma ósseo de baixo grau:

- () Neoplasia localmente agressiva, sem potencial para desenvolvimento de metástases.
- () Ao diagnóstico, quase todos os tumores de origem central já romperam a cortical, apresentando componente extraósseo.
- () metastatiza primariamente por via hematogênica, produzindo depósitos secundários mais comumente no pulmão, mas também em vários locais, incluindo outros ossos.
- () Tendência marcante para destruição óssea irregular, deixando cristas ósseas intactas e produzindo aparência pseudo trabecular.

- a) A, A, B, A.
- b) A, A, B, B.
- c) A, B, B, A.
- d) A, A, A, B.

QUESTÃO 47-05. Assinale (V) verdadeiro ou (F) falso). Em seguida, assinale a alternativa com a sequência correta. Constituem características relacionadas ao fibrossarcoma ósseo de baixo grau:

- () Trata-se de neoplasia maligna rara.
- () O fibrossarcoma de baixo grau corresponde a lesões previamente classificadas como fibrossarcoma de grau 1 ou 2.
- () As localizações mais comuns são esqueleto axial e ossos da face.
- () O diagnóstico diferencial clínico e radiográfico desse tipo tumoral inclui fibroma desmoplástico, sarcoma indiferenciado e osteossarcoma fibroblástico.

- a) V, F, V, V.
- b) V, V, F, V.
- c) V, V, V, F.
- d) V, F, F, V.

QUESTÃO 48-05. Assinale (V) verdadeiro ou (F) falso). Em seguida, assinale a alternativa com a sequência correta. Constituem características do fibroma desmoplástico ósseo e do fibrossarcoma ósseo identificadas nos exames de imagem:

- () O fibroma desmoplástico ósseo parece relativamente "frio" na varredura isotópica.
- () na tomografia computadorizada (TC), o fibrossarcoma ósseo apresenta densidade homogênea, massa compacta de partes moles com margens mal definidas e realce pobre após administração de contraste.
- () Na angiografia e na TC, o fibroma desmoplástico ósseo assume apenas moderadamente o contraste.
- () Na ressonância magnética (RM), o fibrossarcoma ósseo apresenta sinal não homogêneo, menor ou isoíntenso como o do músculo em T1, 90% acentuado, realce periférico no gadolínio, áreas escuras em fundo de intensidade intermediária ou alta em T2.

- a) V, F, V, V.
- b) V, V, V, V.
- c) V, V, V, F.
- d) F, V, V, V.

QUESTÃO 49-05. Assinale (V) verdadeiro ou (F) falso). Em seguida, assinale a alternativa com a sequência correta. Constituem características do fibrossarcoma ósseo identificadas ao exame radiográfico convencional:

- () Tumor puramente osteolítico, limites mal definidos, ruptura cortical e presença de massa nos tecidos moles.
- () Reação periosteal frequente.
- () Tumores de baixo grau podem apresentar limites mais bem definidos.
- () Presença frequente de calcificações.

- a) V, F, V, F.
- b) V, V, V, F.
- c) V, V, F, F.
- d) F, V, F, V.

QUESTÃO 50-05. Constitui característica relacionada ao prognóstico do fibrossarcoma ósseo

- a) Quando as margens cirúrgicas são inadequadas, a recidiva local ocorre em 90% dos casos.
- b) Metástases pulmonares ocorrem em 30% dos casos.
- c) A sobrevida em dez anos é de 40% para tumores de baixo grau e 15% para tumores de alto grau.
- d) estudos recentes têm demonstrado que a quimioterapia adjuvante é útil na obtenção de melhor prognóstico.

GABARITO

QUESTÃO	a	b	c	d
01-05				
02-05				
03-05				
04-05				
05-05				
06-05				
07-05				
08-05				
09-05				
10-05				
11-05				
12-05				
13-05				
14-05				
15-05				
16-05				
17-05				
18-05				
19-05				
20-05				
21-05				
22-05				
23-05				
24-05				
25-05				

QUESTÃO	a	b	c	d
26-05				
27-05				
28-05				
29-05				
30-05				
31-05				
32-05				
33-05				
34-05				
35-05				
36-05				
37-05				
38-05				
39-05				
40-05				
41-05				
42-05				
43-05				
44-05				
45-05				
46-05				
47-05				
48-05				
49-05				
50-05				

Comentários

COMENTÁRIO QUESTÃO 01-05

AUTOR: Luiz Eduardo Moreira Teixeira.

O fibrossarcoma ósseo pode ser secundário a outras lesões em cerca de 25% dos casos. As lesões pré-existentes mais comuns são a doença de PAGET, radiação local prévia, tumor de células gigantes e infarto ósseo. Também podem ocorrer como parte de um condrossarcoma desdiferenciado.

REFERÊNCIA: Heck Jr. RK, Toy PC. Malignant tumors of bone. In: Azar FM, Beaty JH. Campbell's operative orthopaedics. 14th Edition. Philadelphia: Elsevier; 2021. p. 1009-1048e7.

COMENTÁRIO QUESTÃO 02-05

AUTOR: Luiz Eduardo Moreira Teixeira.

Excluindo-se a primeira década, (os fibrossarcomas ósseos) ocorrem em qualquer idade com frequência comparável. Homens e mulheres são afetados igualmente.

REFERÊNCIA: Heck Jr. RK, Toy PC. Malignant tumors of bone. In: Azar FM, Beaty JH. Campbell's operative orthopaedics. 14th Edition. Philadelphia: Elsevier; 2021. p. 1009-1048e7.

COMENTÁRIO QUESTÃO 03-05

AUTOR: Luiz Eduardo Moreira Teixeira.

Como em outros sarcomas ósseos, os pacientes queixam-se de dor na apresentação. Esses pacientes apresentam maior incidência (aproximadamente 20%) de fratura patológica na apresentação.

REFERÊNCIA: Heck Jr. RK, Toy PC. Malignant tumors of bone. In: Azar FM, Beaty JH. Campbell's operative orthopaedics. 14th Edition. Philadelphia: Elsevier; 2021. p. 1009-1048e7.

COMENTÁRIO QUESTÃO 04-05

AUTOR: Luiz Eduardo Moreira Teixeira.

A aparência clássica do fibrossarcoma é a de uma neoplasia de células fusiformes disposta em padrão fusocelular. Os fibrossarcomas de baixo grau podem exibir produção abundante de colágeno, enquanto os de alto grau são mais celulares. O fibrossarcoma é caracterizado pela falta de produção de osteoide.

REFERÊNCIA: Heck Jr. RK, Toy PC. Malignant tumors of bone. In: Azar FM, Beaty JH. Campbell's operative orthopaedics. 14th Edition. Philadelphia: Elsevier; 2021. p. 1009-1048e7.

COMENTÁRIO QUESTÃO 05-05

AUTOR: Luiz Eduardo Moreira Teixeira.

A sobrevida em cinco anos para pacientes com tumores de alto grau das extremidades sem metástases na apresentação é de aproximadamente 65%.

REFERÊNCIA: Heck Jr. RK, Toy PC. Malignant tumors of bone. In: Azar FM, Beaty JH. Campbell's operative orthopaedics. 14th Edition. Philadelphia: Elsevier; 2021. p. 1009-1048e7.

COMENTÁRIO QUESTÃO 06-05

AUTOR: Alex Guedes.

Na maioria das instituições, o tratamento do fibrossarcoma ósseo é como o do osteossarcoma. A maioria dos pacientes com lesões de alto grau é tratada com quimioterapia neoadjuvante, seguida de cirurgia (resssecção ampla ou amputação ampla) e quimioterapia adjuvante.

REFERÊNCIA: Heck Jr. RK, Toy PC. Malignant tumors of bone. In: Azar FM, Beaty JH. Campbell's operative orthopaedics. 14th Edition. Philadelphia: Elsevier; 2021. p. 1009-1048e7.

COMENTÁRIO QUESTÃO 07-05

AUTOR: Wither de Souza Gama Filho.

O fibroma desmoplástico costuma acometer indivíduos abaixo dos 40 anos. Pode haver dor na região acometida, mas muitos pacientes são assintomáticos. Os locais mais frequentemente acometidos são os ossos longos dos membros inferiores, mandíbula e pelve. Nos ossos longos, as lesões são diafisárias. Não guarda relação com a síndrome de GARDNER (polipose adenomatosa familiar), que se associa a tumores desmóides abdominais.

REFERÊNCIA: Jesus-Garcia R. Diagnóstico e tratamento de tumores ósseos. 2.^a Edição. Rio de Janeiro: Elsevier; 2013. p. 293-300.

COMENTÁRIO QUESTÃO 08-05

AUTOR: Wither de Souza Gama Filho.

Macroscopicamente, o tecido tumoral é denso e endurecido, assemelhando-se aos tumores desmóides de tecidos moles. Também se assemelha microscopicamente a essas lesões; É hipocelular e fibroblástico e contém muito colágeno e poucas mitoses.

REFERÊNCIA: Heck Jr. RK, Toy PC. Benign bone tumors and nonneoplastic conditions simulating bone tumors. In: Azar FM, Beaty JH. Campbell's operative orthopaedics. 14th Edition. Philadelphia: Elsevier; 2021. p. 957-985e3.

COMENTÁRIO QUESTÃO 09-05

AUTOR: Wither de Souza Gama Filho.

O tratamento é a ressecção com margens amplas, tanto no tecido ósseo, quanto, principalmente, nos tecidos moles. A taxa de recidiva dessas lesões, quando se pratica a curetagem, é alta e praticamente certa. No caso das ressecções com margens comprometidas, a recidiva também é alta.

REFERÊNCIA: Jesus-Garcia R. Diagnóstico e tratamento de tumores ósseos. 2.^a Edição. Rio de Janeiro: Elsevier; 2013. p. 293-300.

COMENTÁRIO QUESTÃO 10-05

AUTOR: Alex Guedes.

Este tumor não metastatiza, mas a recidiva local é comum após curetagem simples. A ressecção ampla é geralmente recomendada. A curetagem prolongada agressiva pode ser uma opção razoável em pacientes selecionados para tentar preservar melhor função. Tratamentos adjuvantes que foram mostrados ser eficaz no tratamento de tumores desmóides de tecidos moles (por exemplo, radiação, agentes anti-inflamatórios, tamoxifeno e agentes citotóxicos) pode ter um papel no tratamento de pacientes com fibromas desmoplásticos; no entanto, poucos dados dão suporte a essa abordagem.

REFERÊNCIA: Heck Jr. RK, Toy PC. Benign bone tumors and nonneoplastic conditions simulating bone tumors. In: Azar FM, Beaty JH. Campbell's operative orthopaedics. 14th Edition. Philadelphia: Elsevier; 2021. p. 957-985e3.

COMENTÁRIO QUESTÃO 11-05

AUTOR: Alex Guedes.

As radiografias tipicamente revelam uma lesão lítica bem circunscrita com estreita zona de transição e, frequentemente, uma fina borda de osso reativo. Destruição cortical pode estar presente. A lesão às vezes aparece septada.

REFERÊNCIA: Heck Jr. RK, Toy PC. Benign bone tumors and nonneoplastic conditions simulating bone tumors. In: Azar FM, Beaty JH. Campbell's operative orthopaedics. 14th Edition. Philadelphia: Elsevier; 2021. p. 957-985e3.

COMENTÁRIO QUESTÃO 12-05

AUTOR: Gustavo Costalonga Drumond

O fibroma desmoplástico é um tumor extremamente raro que corresponde a menos de 0,1% de todos os tumores ósseos, e a maioria dos relatos apresenta casos únicos. Relatos documentando séries maiores são raros e tipicamente vêm de grandes centros de referência. As lesões têm sido relatadas desde os 20 meses de idade até a sétima década de vida, mas tipicamente acometem adolescentes e adultos jovens. Parece não haver predileção por sexo. Qualquer osso pode ser afetado, mas os ossos longos e a mandíbula são os mais envolvidos. Nos ossos longos, a lesão é geralmente metafisária, mas também pode envolver a epífise. O local mais característico é na região mentoniana da mandíbula, mas o fêmur, a tíbia e o úmero também são locais frequentes de acometimento. Em geral, parece que os ossos craniofaciais são os mais frequentemente envolvidos.

REFERÊNCIA: Czerniak B. Dorfman and Czerniak's bone tumors. 2nd Edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2016. p. 617-691.

COMENTÁRIO QUESTÃO 13-05

AUTOR: Gustavo Costalonga Drumond

O aspecto radiográfico geralmente é de lesão expansiva, lúcida e com margens bem definidas. Muitas vezes há destruição do córtex sobrejacente com extensão para o tecido mole. Características de um padrão de crescimento mais destrutivo com margens irregulares e mal definidas e fratura patológica podem estar presentes. Padrões de favo de mel ou roído-de-traça têm sido descritos, mas a apresentação radiográfica é inespecífica. Microscopicamente, a lesão é como fibromatose de tecidos moles, consistindo em fibroblastos fusiformes dentro de uma abundante e densa matriz de colágeno. Figuras de mitose são raras.

REFERÊNCIA: Czerniak B. Dorfman and Czerniak's bone tumors. 2nd Edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2016. p. 617-691.

COMENTÁRIO QUESTÃO 14-05

AUTOR: Gustavo Costalonga Drumond

O diagnóstico diferencial inclui displasia fibrosa, osteossarcoma central de baixo grau, sarcoma miofibroblástico de baixo grau, tumores mioepiteliais, tumores de células dendríticas foliculares e sarcoma sinovial. Exclui-se displasia fibrosa mostrando a ausência de mutações no *GNAS*; exclui-se osteossarcoma central de baixo grau mostrando a ausência de amplificação *MDM2*.

REFERÊNCIA: Suurmeijer AJH, Cleton-Jansen AM. Desmoplastic fibroma of bone. In: WHO Classification of Tumours Editorial Board. Soft tissue and bone tumours. 5th Edition. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2020. p. 422-423.

COMENTÁRIO QUESTÃO 15-05

AUTOR: Gustavo Costalonga Drumond

O fibroma desmoplástico apresenta comportamento localmente agressivo sem capacidade de metástase. Relatos anteriores indicam que curetagem simples e enxerto ósseo resultaram em taxa de recorrência de até 40%. A ressecção ampla é o modo de tratamento preferencial, embora recidivas também tenham sido relatadas com essa modalidade de tratamento.

REFERÊNCIA: Czerniak B. Dorfman and Czerniak's bone tumors. 2nd Edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2016. p. 617-691.

COMENTÁRIO QUESTÃO 16-05

AUTOR: Gustavo Costalonga Drumond

Tem sido relatada rara associação de fibroma desmoplástico com outras lesões, como displasia fibrosa ou melorreostose.

REFERÊNCIA: Czerniak B. Dorfman and Czerniak's bone tumors. 2nd Edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2016. p. 617-691.

COMENTÁRIO QUESTÃO 17-05

AUTOR: Gustavo Costalonga Drumond

Histiocitoma fibroso maligno (sarcoma indiferenciado), osteossarcoma fibroblástico e fibroma desmoplástico ósseo são os diagnósticos diferenciais mais frequentemente considerados no caso do fibrossarcoma ósseo.

REFERÊNCIA: Czerniak B. Dorfman and Czerniak's bone tumors. 2nd Edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2016. p. 617-691.

COMENTÁRIO QUESTÃO 18-05

AUTOR: Gustavo Costalonga Drumond

O fibrossarcoma ósseo envolve mais frequentemente as porções metafisárias dos ossos tubulares longos. Semelhante ao osteossarcoma convencional, cerca de 50% dos casos ocorrem nas metáfises distal do fêmur e proximal da tíbia, mas todos os ossos do esqueleto podem ser afetados. Raramente é diagnosticado na primeira década de vida e é amplamente distribuído da segunda à sétima décadas com curva em forma de sino. O pico de incidência ocorre na quinta década de vida. Não há clara predileção por sexo, mas os pacientes do sexo masculino parecem ser ligeiramente mais afetados do que os pacientes do sexo feminino.

REFERÊNCIA: Czerniak B. Dorfman and Czerniak's bone tumors. 2nd Edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2016. p. 617-691.

COMENTÁRIO QUESTÃO 19-05

AUTOR: Gustavo Costalonga Drumond

No fibrossarcoma ósseo, as lesões são puramente líticas e apresentam padrão de crescimento destrutivo com bordas irregulares mal definidas. Padrões de destruição óssea como roído-de-traça ou permeativo podem estar presentes. Características de ruptura cortical precoce, às vezes multifocal, e extensão para os tecidos moles estão presentes. Elevação periosteal com triângulo de CODMAN e outras reações periosteais também podem estar presentes.

REFERÊNCIA: Czerniak B. Dorfman and Czerniak's bone tumors. 2nd Edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2016. p. 617-691.

COMENTÁRIO QUESTÃO 20-05

AUTOR: Gustavo Costalonga Drumond

O fibrossarcoma ósseo é uma neoplasia maligna de células fusiformes do osso composta por células tumorais fibroblásticas relativamente monomórficas com produção variável de colágeno e arquitetura fascicular (comumente espinha de peixe). Dado que essas características fibro sarcomatosas podem ser observadas em uma grande variedade de tumores ósseos, a grande maioria dos tumores anteriormente considerados como residentes nesta categoria provavelmente estão mais bem posicionados em outras categorias, como leiomiossarcoma, sarcoma sinovial monofásico e tumor fibroso solitário. Assim, o fibrossarcoma é um diagnóstico de exclusão. A presença de diferenciação osteoide e cartilaginosa exclui o diagnóstico de fibrossarcoma.

REFERÊNCIA: Dei Tos AP, Czerniak B, Inwards CY. Fibrosarcoma of bone. In: WHO Classification of Tumours Editorial Board. Soft tissue and bone tumours. 5th Edition. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2020. p. 424-425.

COMENTÁRIO QUESTÃO 21-05

AUTOR: Gustavo Costalonga Drumond

Semelhante ao histiocitoma fibroso maligno (sarcoma indiferenciado), houve melhora da taxa de sobrevida em cinco anos, de 37% na década de 1970 para 54% na última década. As taxas de sobrevida a longo prazo para pacientes com fibrossarcoma exclusivamente de baixo grau são mais otimistas; estima-se que quase 80% deles estejam vivos após 10 anos. Há uma tendência ao tratamento de tumores de baixo grau por excisão radical (procedimento de salvamento de

membros) ou amputação. O tratamento dos fibrossarcomas de alto grau não difere do tratamento do histiocitoma fibroso maligno (sarcoma indiferenciado).

REFERÊNCIA: Czerniak B. Dorfman and Czerniak's bone tumors. 2nd Edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2016. p. 617-691.

COMENTÁRIO QUESTÃO 22-05

AUTOR: Fábio Fernando Elói Pinto

O fibroma desmoplástico é um tumor ósseo localmente agressivo extremamente raro, composto por células fusiformes com mínima atipia celular e produção de colágeno em abundância, com histologia que remete à fibromatose do tipo desmoide. Alguns tumores são encontrados incidentalmente em pacientes assintomáticos. No entanto, a maioria dos pacientes tem uma história de longa data de dor ou deformidade óssea. Em cerca de 10% dos casos, uma fratura patológica é o sintoma de apresentação. Representa < 0,1% de todos os tumores ósseos primários. O fibroma desmoplástico é um tumor lentamente progressivo e localmente agressivo, que pode recidivar após curetagem ou excisão intralesional.

REFERÊNCIA: Suurmeijer AJH, Cleton-Jansen AM. Desmoplastic fibroma of bone. In: WHO Classification of Tumours Editorial Board. Soft tissue and bone tumours. 5th Edition. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2020. p. 422-423.

COMENTÁRIO QUESTÃO 23-05

AUTOR: Fábio Fernando Elói Pinto

Por tratar-se de tumores que evoluem lentamente, pouco dolorosos, pela escassa sintomatologia com que se manifestam, usualmente os pacientes procuram tratamento tardiamente, meses ou anos após o início do tumor, em virtude do progressivo aumento da dor e do volume do tumor e, dependendo do local, pela dificuldade à movimentação. O tratamento é exclusivamente cirúrgico. A ressecção deve ser em monobloco com maior margem possível de tecidos normais a fim de se evitar ou reduzir a possibilidade de recidiva. Em alguns casos. Apesar da ampla extirpação do tumor, houve recidiva.

REFERÊNCIA: Próspero JD. Tumores ósseos. São Paulo: ROCA; 2001. p. 135-166.

COMENTÁRIO QUESTÃO 24-05

AUTOR: Fábio Fernando Elói Pinto

Por tratar-se de neoplasia de crescimento lento, traduzido ao exame radiográfico pela esclerose reacional, indicativa de adaptação do osso ao tumor, permite ao radiologista a suspeita de processos pseudoneoplásicos, como o fibroma não ossificante, a osteofibrodisplasia, a displasia fibrosa, o cisto ósseo aneurismático e a miosite ossificante justaóssea. Permite suspeitar também de neoplasias benignas como fibroistiocitoma benigno, o tumor gigantocelular, o fibroma condromixoide e mesmo de neoplasias de baixo malignidade como o osteossarcoma central bem diferenciado, o adamantinoma de ossos longos e o osteossarcoma parosteal.

REFERÊNCIA: Próspero JD. Tumores ósseos. São Paulo: ROCA; 2001. p. 135-166.

COMENTÁRIO QUESTÃO 25-05

AUTOR: Fábio Fernando Elói Pinto

Os fibromas desmoplásticos são lesões localmente agressivas, sem capacidade de produzir metástases. Radiograficamente se apresentam como lesões líticas, com bordos bem definidos, com destruição do córtex ósseo e extensão para os tecidos moles. Na imunoistoquímica revelam diferenciação miofibroblástica e a maioria destes tumores mostra pelo menos positividade focal para marcadores de músculo liso, como a actina de músculo liso (SMA).

REFERÊNCIA: Czerniak B. Dorfman and Czerniak's bone tumors. 2nd Edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2016. p. 617-691.

COMENTÁRIO QUESTÃO 26-05

AUTOR: Fábio Fernando Elói Pinto

O fibrossarcoma ósseo é uma neoplasia maligna de células fusiformes que apresenta diferenciação miofibroblástica. Distingue-se do fibroistiocitoma maligno (sarcoma indiferenciado) e do osteossarcoma fibroblástico pela ausência de produção osteoide e por suas características células fusiformes miofibroblásticas uniformes. Com os novos achados da patologia e da genética não se tem realizado o diagnóstico deste tipo de tumor na atualidade. São tumores tipicamente associados ao fibroistiocitoma maligno (sarcoma indiferenciado).

REFERÊNCIA: Czerniak B. Dorfman and Czerniak's bone tumors. 2nd Edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2016. p. 617-691.

COMENTÁRIO QUESTÃO 27-05

AUTOR: Fábio Fernando Elói Pinto

Os fibrossarcomas com lesões puramente fusiformes com características globais de baixo grau são considerados menos agressivos do que o fibroistiocitoma maligno (sarcoma indiferenciado), mas, em comparação com a fibromatose, eles têm potencial metastático definido. As taxas de sobrevida em longo prazo para pacientes exclusivamente com fibrossarcoma de baixo grau são otimistas; estima-se que cerca de 80% deles estejam vivos após 10 anos. Há uma tendência ao tratamento de tumores de baixo grau por excisão radical (procedimento de salvamento de membros) ou amputação. O tratamento dos fibrossarcomas de alto grau não difere do histiocitoma fibroso maligno (sarcoma indiferenciado).

REFERÊNCIA: Czerniak B. Dorfman and Czerniak's bone tumors. 2nd Edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2016. p. 617-691.

COMENTÁRIO QUESTÃO 28-05

AUTOR: Fábio Fernando Elói Pinto

Em crianças e adolescentes, predomina na metáfise proximal da tíbia e distal do fêmur, com lesão de aspecto osteolítico, permeativa, de limites imprecisos e, com baixo grau de diferenciação histológica, persiste central durante algum tempo ou, nas formas mais malignas, ultrapassa a cortical, formando triângulo de CODMAN, por vezes com grande volume. No adulto, a principal localização é também na tíbia e no fêmur, apresentando aspecto permeativo, difuso pelo osso, com limites imprecisos. Quando tem grandes proporções, é difícil caracterizar se é originário das partes moles, do periósteo ou do osso.

REFERÊNCIA: Próspero JD. Tumores ósseos. São Paulo: ROCA; 2001. p. 135-166.

COMENTÁRIO QUESTÃO 29-05

AUTOR: Fábio Fernando Elói Pinto

Nos casos de fibrossarcoma em metáfises de ossos longos, nas primeira e segunda décadas da vida, o aspecto radiográfico é indistinguível do osteossarcoma. Em faixas etárias mais avançadas, pelo caráter permeativo da lesão, o fibrossarcoma tem sempre seu lugar nos diagnósticos diferenciais ao lado do fibroistiocitoma maligno (sarcoma indiferenciado), lipossarcoma e mesmo osteossarcoma. O fibrossarcoma é radiologicamente indistinguível do osteossarcoma e do fibroma desmoplástico. Em certos casos, devem ser lembradas também metástases de carcinoma.

REFERÊNCIA: Próspero JD. Tumores ósseos. São Paulo: ROCA; 2001. p. 135-166.

COMENTÁRIO QUESTÃO 30-05

AUTOR: Alex Guedes

Microscopicamente é neoplasia que apresenta os mesmos caracteres das demais fibromatoses. É constituído por densa proliferação de miofibroblastos entremeados por fibras colágenas longas, em feixes entrelaçados. A celularidade varia com o campo examinado e as figuras de mitose são raras, sempre típicas. Em certas áreas, a neoplasia hialiniza, pela fusão

e condensação das fibras colágenas, em outras, pode apresentar aspecto mixoide. O aspecto histológico imita a estrutura dos tendões, aponeuroses e ligamentos e por isso é designado desmoide.

REFERÊNCIA: Próspero JD. Tumores ósseos. São Paulo: ROCA; 2001. p. 135-166.

COMENTÁRIO QUESTÃO 31-05

AUTOR: Fábio Fernando Elói Pinto

São tumores expansivos de crescimento lento, o que permite adaptação progressiva à neoplasia e, por este motivo, as imagens de osteólise alternam-se com áreas de esclerose reacional. Pelo crescimento progressivo, capacidade de invasão dos tecidos vizinhos e facilidade com que recidivam, discute-se se o fibroma desmoplástico não seria uma forma de fibrossarcoma de baixa malignidade.

REFERÊNCIA: Próspero JD. Tumores ósseos. São Paulo: ROCA; 2001. p. 135-166.

COMENTÁRIO QUESTÃO 32-05

AUTOR: Alex Guedes

Pelo acentuado caráter invasivo que apresenta, o fibroma desmoplástico não tem limites em seu crescimento e substitui a estrutura óssea, ultrapassa a cortical e tende a invadir as partes moles adjacentes. A tomografia computadorizada e a ressonância nuclear magnética permitem verificar com precisão os limites externos do tumor. Quando o crescimento é periosteal, o tumor faz saliência na superfície óssea, e pode atingir grandes proporções. Se situado no espaço interósseo do antebraço, o tumor invade ambos os ossos, com esclerose cortical, de modo a formar espículas irregulares.

REFERÊNCIA: Próspero JD. Tumores ósseos. São Paulo: ROCA; 2001. p. 135-166.

COMENTÁRIO QUESTÃO 33-05

AUTOR: Alex Guedes

Dor, edema local e fratura são as principais manifestações que levam o doente a procurar tratamento.

REFERÊNCIA: Próspero JD. Tumores ósseos. São Paulo: ROCA; 2001. p. 135-166.

COMENTÁRIO QUESTÃO 34-05

AUTOR: Alex Guedes

Qualquer idade pode ser acometida e não existem diferenças de frequência quanto ao sexo e a cor da pele. Localiza-se em qualquer osso, embora tenha predileção estatística pelo terço distal do fêmur e proximal da tíbia.

REFERÊNCIA: Próspero JD. Tumores ósseos. São Paulo: ROCA; 2001. p. 135-166.

COMENTÁRIO QUESTÃO 35-05

AUTOR: Alex Guedes

Depois do estadiamento do tumor e perante o grau histológico de malignidade, estará ou não indicada quimioterapia pré-operatória. A cirurgia poderá ser segmentar ou radical, na dependência do volume e de demais fatores. O fibrossarcoma bem diferenciado tem evolução relativamente boa com metástases tardias, com sobrevida de 10 anos ou mais em 80% dos casos. Os mais indiferenciados evoluem como o osteossarcoma e são precocemente metastatizantes para o pulmão.

REFERÊNCIA: Próspero JD. Tumores ósseos. São Paulo: ROCA; 2001. p. 135-166.

COMENTÁRIO QUESTÃO 36-05**AUTOR:** Alex Guedes

O tumor afeta principalmente adolescentes e adultos jovens, com distribuição quase igual entre os sexos.

REFERÊNCIA: Suurmeijer AJH, Cleton-Jansen AM. Desmoplastic fibroma of bone. In: WHO Classification of Tumours Editorial Board. Soft tissue and bone tumours. 5th Edition. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2020. p. 422-423.

COMENTÁRIO QUESTÃO 37-05**AUTOR:** Alex Guedes

O fibroma desmoplástico pode envolver qualquer osso, mas é mais frequentemente encontrado na mandíbula, seguido pelos ossos longos (fêmur, rádio, tíbia) e ossos pélvicos.

REFERÊNCIA: Suurmeijer AJH, Cleton-Jansen AM. Desmoplastic fibroma of bone. In: WHO Classification of Tumours Editorial Board. Soft tissue and bone tumours. 5th Edition. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2020. p. 422-423.

COMENTÁRIO QUESTÃO 38-05**AUTOR:** Alex Guedes

Alguns tumores são encontrados incidentalmente em pacientes assintomáticos. No entanto, a maioria dos pacientes tem uma história de longa data de dor ou deformidade óssea. Em cerca de 10% dos casos, uma fratura patológica é o sintoma de apresentação.

REFERÊNCIA: Suurmeijer AJH, Cleton-Jansen AM. Desmoplastic fibroma of bone. In: WHO Classification of Tumours Editorial Board. Soft tissue and bone tumours. 5th Edition. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2020. p. 422-423.

COMENTÁRIO QUESTÃO 39-05**AUTOR:** Alex Guedes

O fibroma desmoplástico representa < 0,1% de todos os tumores ósseos primários.

REFERÊNCIA: Suurmeijer AJH, Cleton-Jansen AM. Desmoplastic fibroma of bone. In: WHO Classification of Tumours Editorial Board. Soft tissue and bone tumours. 5th Edition. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2020. p. 422-423.

COMENTÁRIO QUESTÃO 40-05**AUTOR:** Alex Guedes

Radiograficamente, o fibroma desmoplástico constitui lesão bem definida, lobulada, radio-transparente, que pode expandir o osso hospedeiro. Trabeculação intralesional está frequentemente presente. Lesões maiores podem destruir a cortical óssea e se estender para os tecidos moles circundantes, o que é bem apreciado pela RM. O fibroma desmoplástico apresenta baixo sinal em T1 e T2 e pode mostrar captação aumentada com cintilografia óssea ou PET FDG.

REFERÊNCIA: Suurmeijer AJH, Cleton-Jansen AM. Desmoplastic fibroma of bone. In: WHO Classification of Tumours Editorial Board. Soft tissue and bone tumours. 5th Edition. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2020. p. 422-423.

COMENTÁRIO QUESTÃO 41-05**AUTOR:** Alex Guedes

O prognóstico é baseado na presença ou ausência de metástases, no tamanho e localização do tumor (como eles se relacionam com a capacidade do cirurgião de remover o tumor com margens amplas), o grau do tumor e a resposta histológica à quimioterapia pré-operatória (determinada por porcentagem de necrose). Relatos também mostraram que a idade avançada está associada a um pior prognóstico; no entanto, isso pode ser causado parcialmente pela incapacidade de muitos pacientes mais velhos de tolerar a quimioterapia. Não foi demonstrada diferença no prognóstico entre pacientes com tumores primários e pacientes com tumores que surgem em uma condição predisponente. Em geral, a taxa de sobrevida em cinco anos

para pacientes com tumores de alto grau das extremidades sem metástases na apresentação é de aproximadamente 65%.

REFERÊNCIA: Heck Jr. RK, Toy PC. Malignant tumors of bone. In: Azar FM, Beaty JH. Campbell's operative orthopaedics. 14th Edition. Philadelphia: Elsevier; 2021. p. 1009-1048e7.

COMENTÁRIO QUESTÃO 42-05

AUTOR: Alex Guedes

Triângulo de CODMAN e neoformação óssea periosteal podem estar presentes. A lesão localiza-se mais frequentemente na metáfise. Em pacientes esqueleticamente imaturos, a placa de crescimento forma uma barreira de extensão para a epífise, que pode ser penetrada em lesões mais avançadas. Em pacientes esqueleticamente maduros, o tumor frequentemente se estende para a epífise.

REFERÊNCIA: Czerniak B. Dorfman and Czerniak's bone tumors. 2nd Edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2016. p. 617-691.

COMENTÁRIO QUESTÃO 43-05

AUTOR: Alex Guedes

O fibrossarcoma tem aparência carnosa e fibrosa com bordas irregulares indistintas e focos de tecido mole castanho a cinzento. Focos com aparência mais mixoide, necrose ou hemorragia podem estar presentes.

REFERÊNCIA: Czerniak B. Dorfman and Czerniak's bone tumors. 2nd Edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2016. p. 617-691.

COMENTÁRIO QUESTÃO 44-05

AUTOR: Fábio Fernando Elói Pinto

A fibromatose de tecidos moles tem características microscópicas que se sobrepõem ao fibroma desmoplástico e pode ser difícil de distinguir nos casos em que a lesão de partes moles invade o osso com profundidade suficiente para produzir defeitos visíveis na radiografia. O fibrossarcoma ósseo de baixo grau raramente é tão bem diferenciado que não apresenta, em amostras adequadas de biópsia, alguma irregularidade nuclear e hiper cromatismo, bem como um grau de atividade mitótica não presente no fibroma desmoplástico. A displasia fibrosa às vezes é confundida com fibroma desmoplástico quando a amostra não contém evidência histológica de osteoide ou finas trabéculas de osso esponjoso.

REFERÊNCIA: Czerniak B. Dorfman and Czerniak's bone tumors. 2nd Edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2016. p. 617-691.

COMENTÁRIO QUESTÃO 45-05

AUTOR: Alex Guedes

Os tumores tipicamente variam em tamanho de 3 a 10 cm, mas tumores de até 20 cm têm sido relatados. São lesões sólidas, fibrosas, branco-acinzentadas, que lembram lesões desmoides de partes moles.

REFERÊNCIA: Czerniak B. Dorfman and Czerniak's bone tumors. 2nd Edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2016. p. 617-691.

COMENTÁRIO QUESTÃO 46-05

AUTOR: Alex Guedes

Neoplasia localmente agressiva, sem potencial para desenvolvimento de metástases (fibroma desmoplástico ósseo).

Ao diagnóstico, quase todos os tumores de origem central já romperam a cortical, apresentando componente extraósseo (fibrossarcoma ósseo).

Metastatiza primariamente por via hematogênica, produzindo depósitos secundários mais comumente no pulmão, mas também em vários locais, incluindo outros ossos (fibrossarcoma ósseo).

Tendência marcante para destruição óssea irregular, deixando cristas ósseas intactas e produzindo aparência pseudo trabecular (fibroma desmoplástico ósseo).

REFERÊNCIA: Unni KK, Inwards CY. Dahlin's bone tumors: general aspects and data on 10,165 cases. 6th Edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2010. p. 169-178.

COMENTÁRIO QUESTÃO 47-05

AUTOR: Alex Guedes

O fibrossarcoma ósseo é uma neoplasia maligna rara. Desde o estabelecimento do histiocitoma fibroso maligno (sarcoma indiferenciado) como entidade distinta, a frequência do diagnóstico de fibrossarcoma tem diminuído. Essencialmente, o termo fibrossarcoma de baixo grau refere-se a lesões previamente ou tradicionalmente classificadas como fibrossarcoma de grau 1 ou 2. O diagnóstico diferencial clínico e radiográfico desse tipo tumoral inclui fibroma desmoplástico, histiocitoma fibroso maligno (sarcoma indiferenciado) e osteossarcoma fibroblástico.

REFERÊNCIA: Lewis VO, Guadagnolo A, Rhines LD, Patel S. Rare bone sarcomas. In: Lin PP, Patel S. Bone sarcoma. New York: Springer; 2013. p. 132-152.

COMENTÁRIO QUESTÃO 48-05

AUTOR: Alex Guedes

Fibroma desmoplástico ósseo: Na angiografia e na TC, o tumor assume apenas moderadamente o contraste, e parece relativamente “frio” na varredura isotópica.

Fibrossarcoma ósseo: na TC, densidade homogênea, massa compacta de partes moles com margens mal definidas e realce pobre após administração de contraste; na RM, sinal não homogêneo, menor ou isointenso como o do músculo em T1, 90% acentuado, realce periférico no gadolínio, áreas escuras em fundo de intensidade intermediária ou alta em T2.

REFERÊNCIAS: (1) Campanacci L. Desmoid fibroma. In: Picci P, Manfrini M, Donati DM, Gambarotti M, Righi A, Vanel D, Dei Tos AP. Diagnosis of musculoskeletal tumors and tumor-like conditions - Clinical, radiological and histological correlations - The Rizzoli case archive. 2nd Edition. Cham: Springer Nature; 2020. p. 61-63. (2) Picci P, Dei Tos AP, Gambarotti M, Righi A. Fibroblastic/myofibroblastic tumors. In: Picci P, Manfrini M, Donati DM, Gambarotti M, Righi A, Vanel D, Dei Tos AP. Diagnosis of musculoskeletal tumors and tumor-like conditions - Clinical, radiological and histological correlations - The Rizzoli case archive. 2nd Edition. Cham: Springer Nature; 2020. p. 241-272.

COMENTÁRIO QUESTÃO 49-05

AUTOR: Alex Guedes

O fibrossarcoma ósseo constitui tumor puramente osteolítico com limites mal definidos, interrupção do córtex e presença de massa nos tecidos moles. A reação periosteal é escassa ou ausente. Tumores de baixo grau podem apresentar limites mais bem definidos. As calcificações são excepcionais. O osso pode ser erodido ou decorticado com mínima reação periosteal.

REFERÊNCIA: Picci P, Dei Tos AP, Gambarotti M, Righi A. Fibroblastic/myofibroblastic tumors. In: Picci P, Manfrini M, Donati DM, Gambarotti M, Righi A, Vanel D, Dei Tos AP. Diagnosis of musculoskeletal tumors and tumor-like conditions - Clinical, radiological and histological correlations - The Rizzoli case archive. 2nd Edition. Cham: Springer Nature; 2020. p. 241-272.

COMENTÁRIO QUESTÃO 50-05

AUTOR: Alex Guedes

Quando as margens cirúrgicas são inadequadas, a recidiva local ocorre em 50% dos casos. Metástases pulmonares ocorrem em 60% dos casos. A sobrevida em dez anos é de 60% para tumores de baixo grau e 30% para tumores de alto grau. Estudos recentes têm demonstrado que a quimioterapia adjuvante é útil para um melhor prognóstico.

REFERÊNCIA: Picci P, Dei Tos AP, Gambarotti M, Righi A. Fibroblastic/myofibroblastic tumors. In: Picci P, Manfrini M, Donati DM, Gambarotti M, Righi A, Vanel D, Dei Tos AP. Diagnosis of musculoskeletal tumors and tumor-like conditions - Clinical, radiological and histological correlations - The Rizzoli case archive. 2nd Edition. Cham: Springer Nature; 2020. p. 241-272.