



# **Reunião Inter-departamental**

7 Dezembro 2011

Hospital de Braga

Mariana Cruz

# História Clínica

---

- ▶ **Identificação:**

- ▶ J.A.M.D.O.
- ▶ Sexo masculino
- ▶ 56 anos

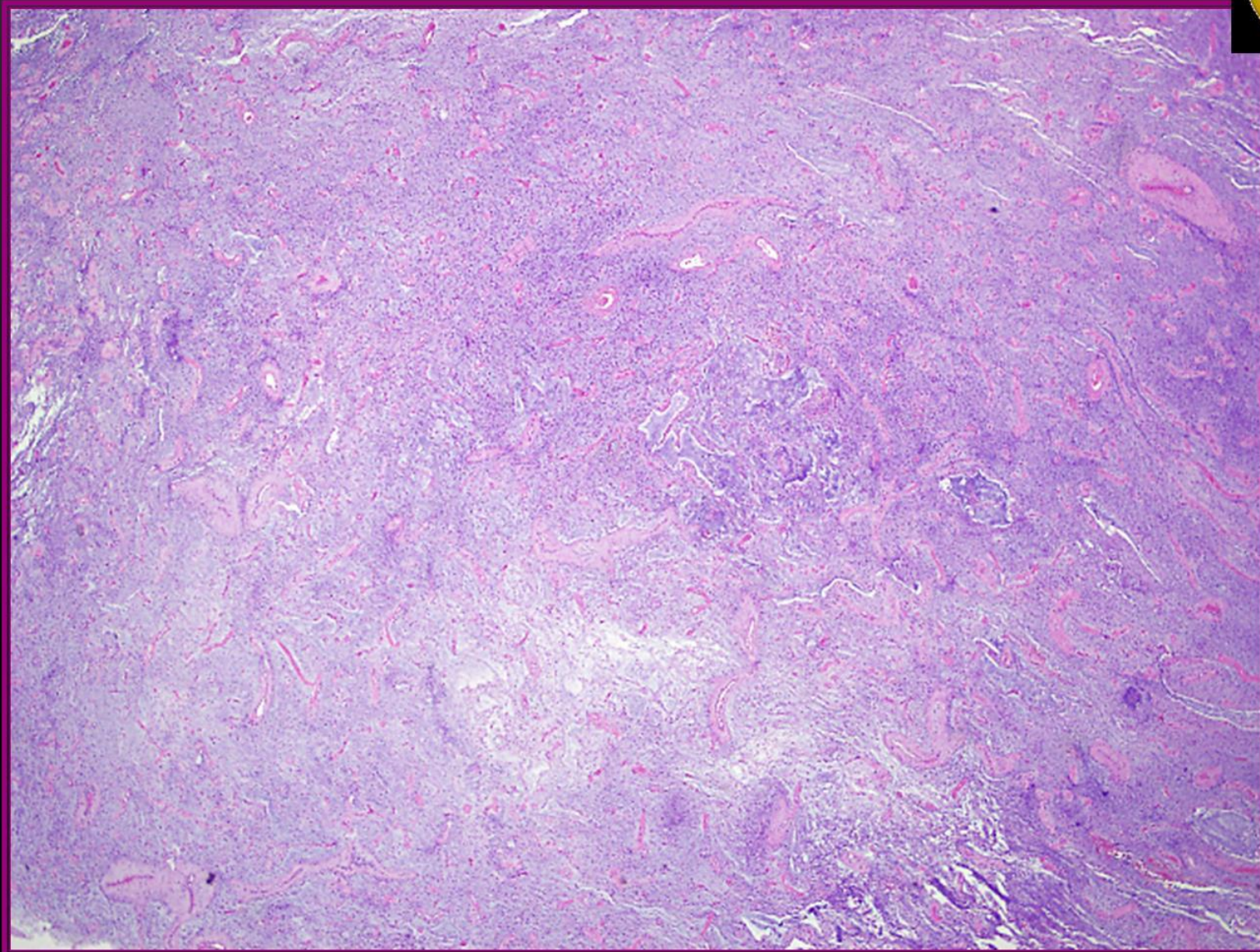
- ▶ **Clínica:**

- ▶ Tumor no ombro direito

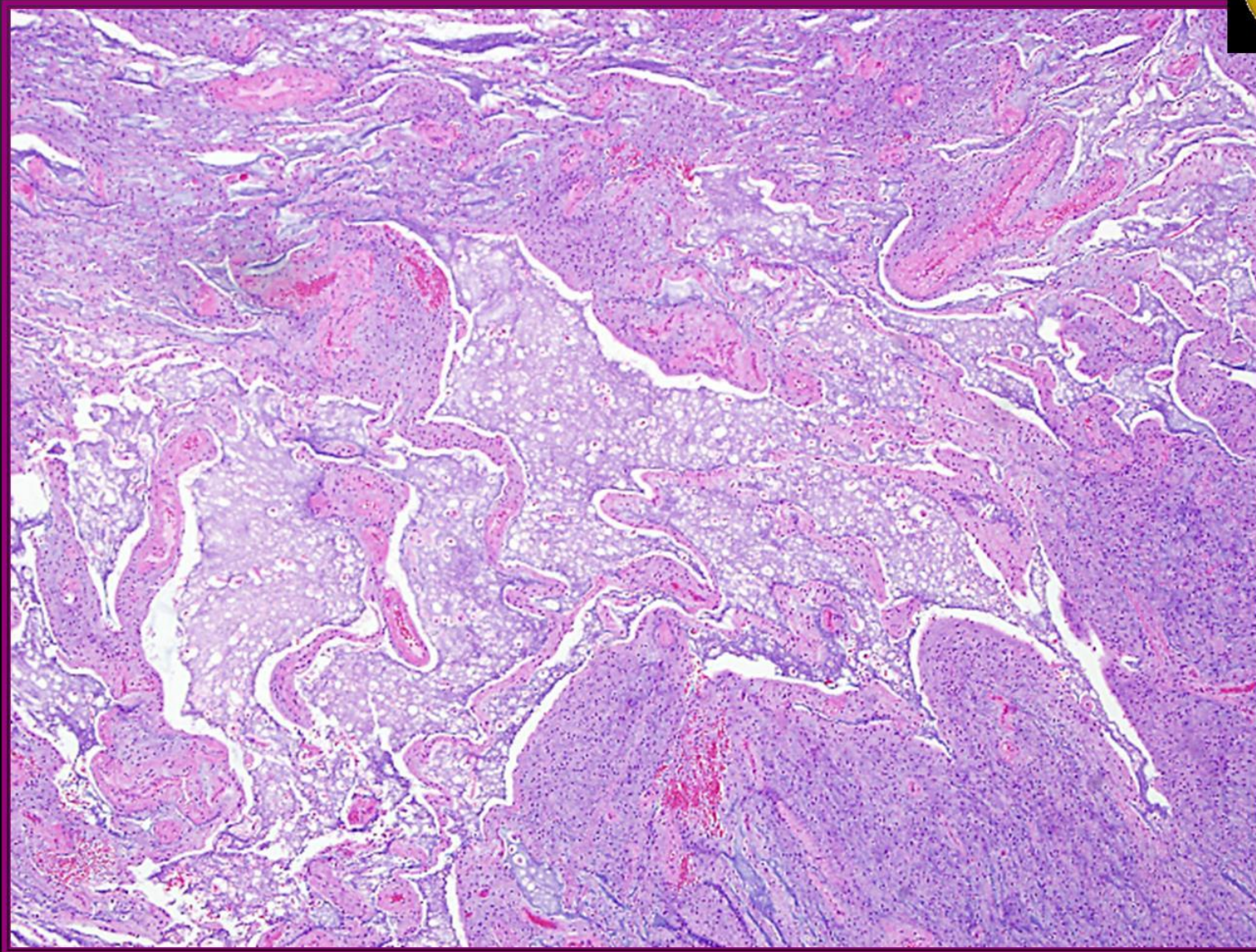
- ▶ **Macroscopia:**

- ▶ Retalho irregular de tecido de 5x4,5x3,5cm, com superfície externa anfractuosa e superfície de corte constituída por tecidos acinzentados e mixóides.

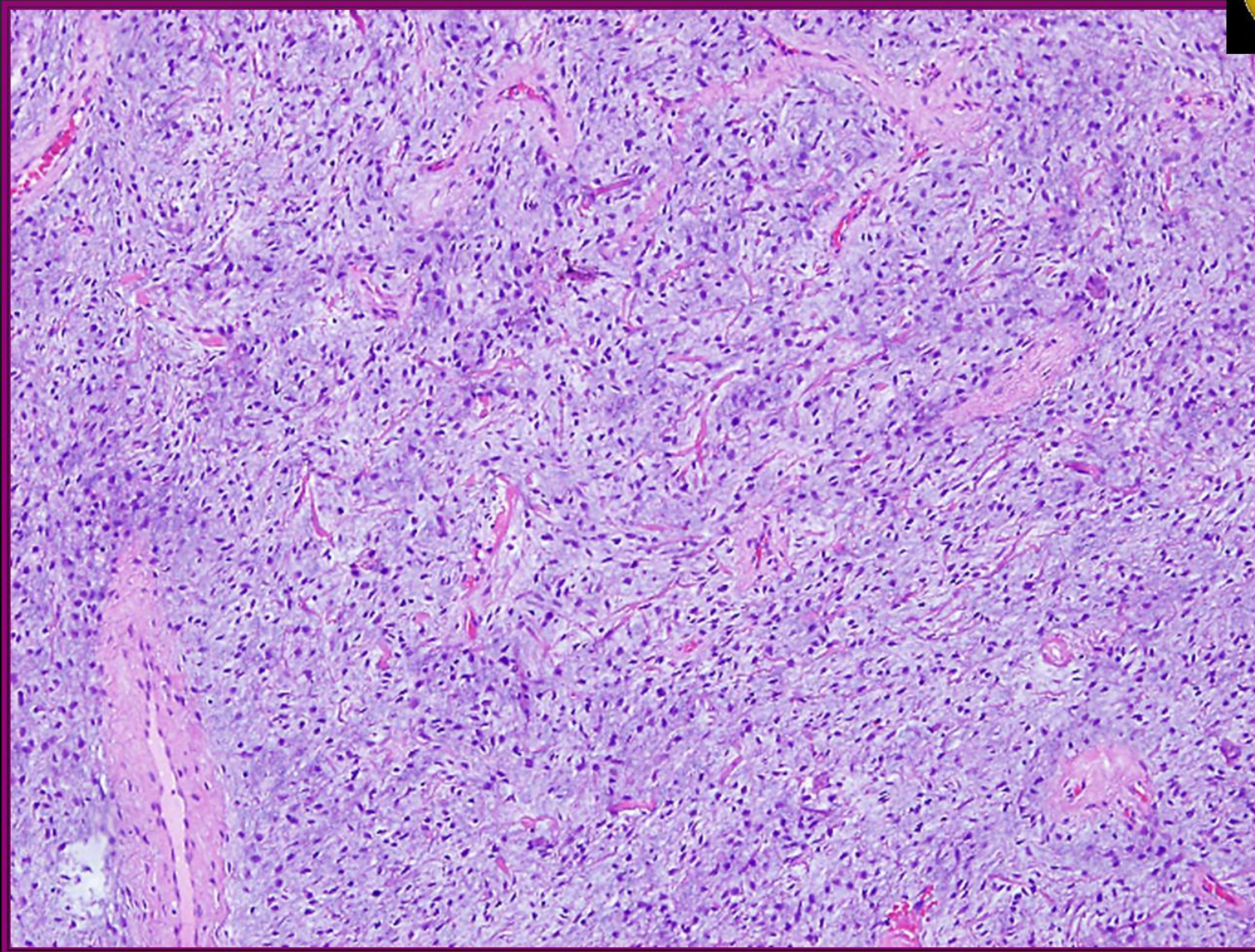




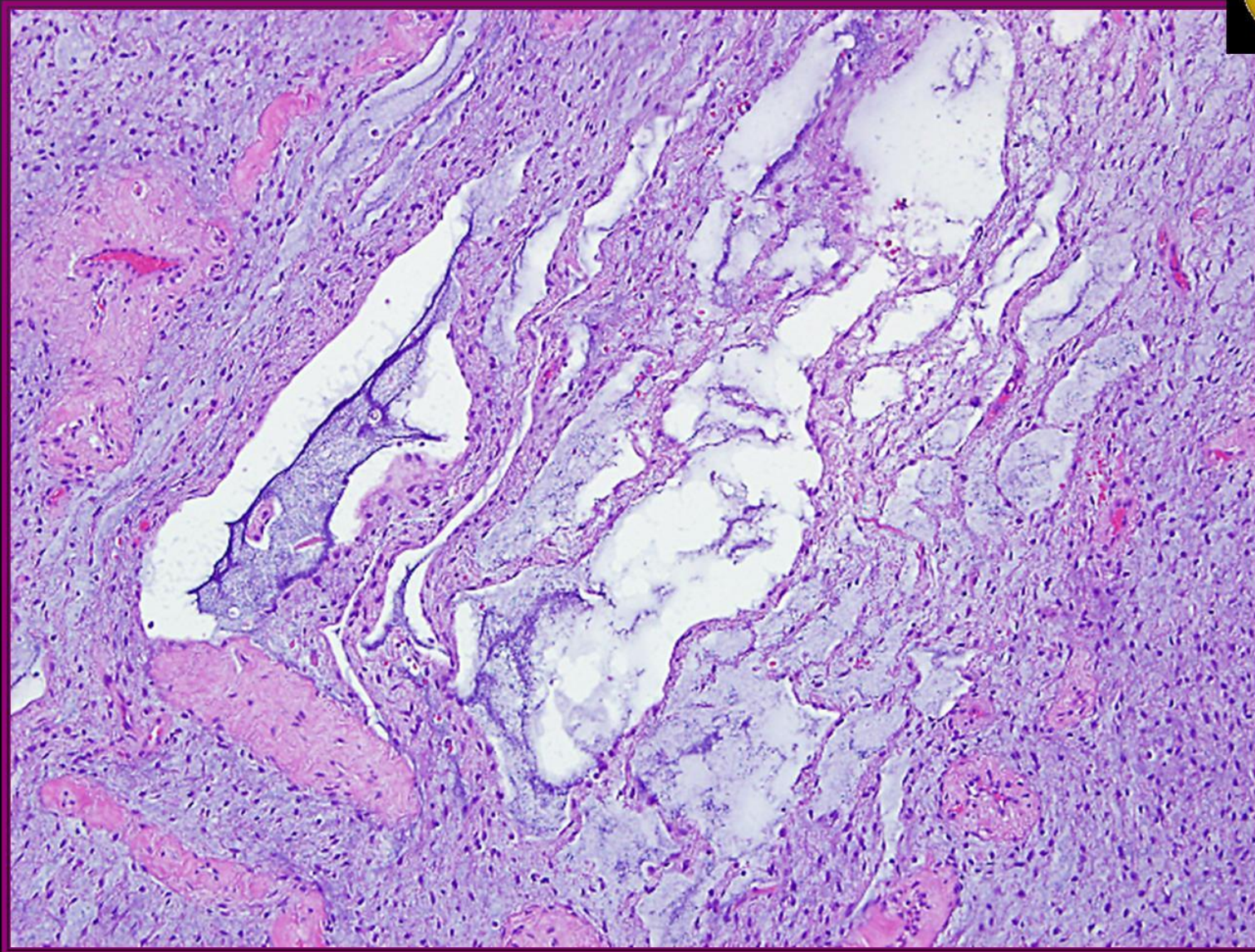




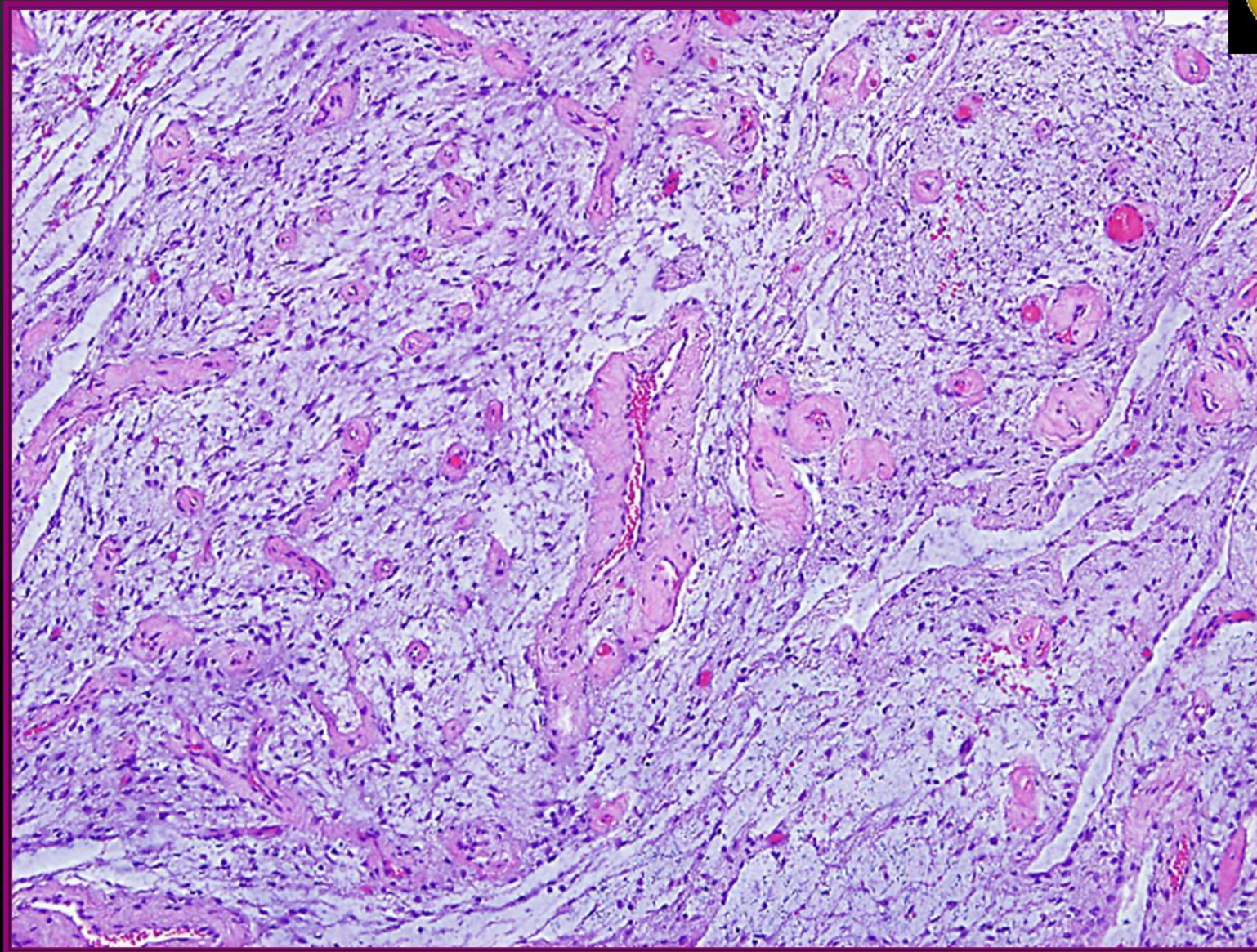




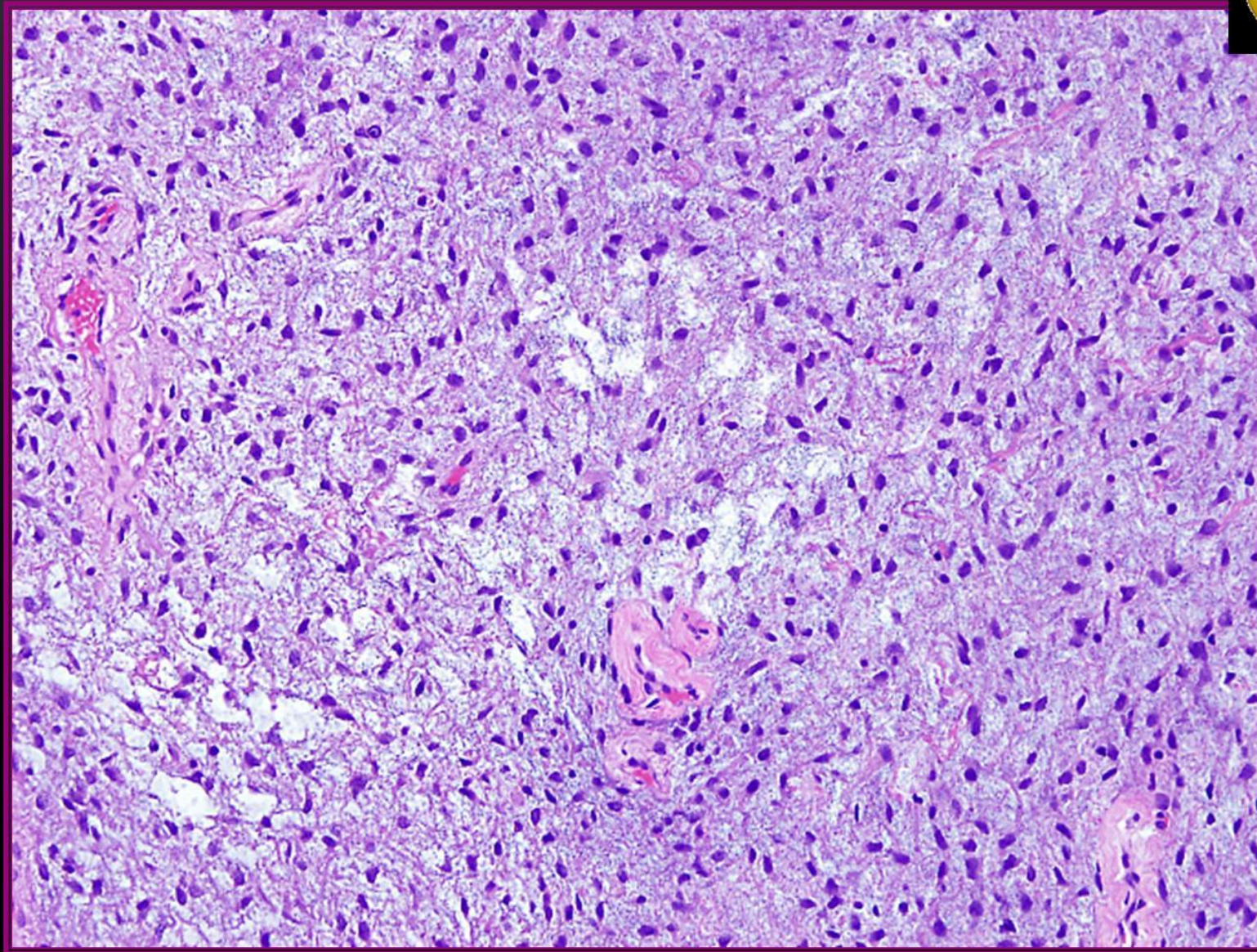




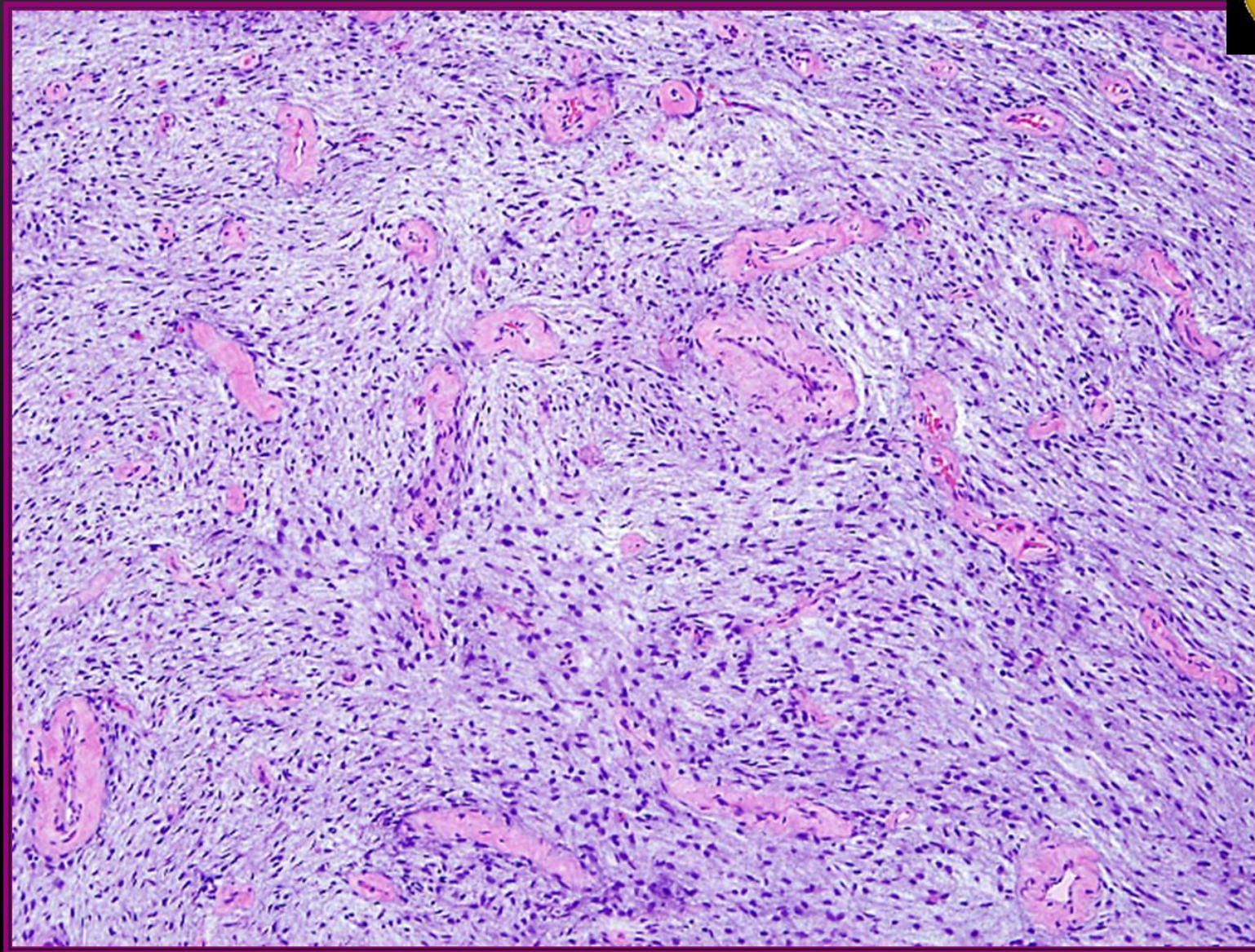




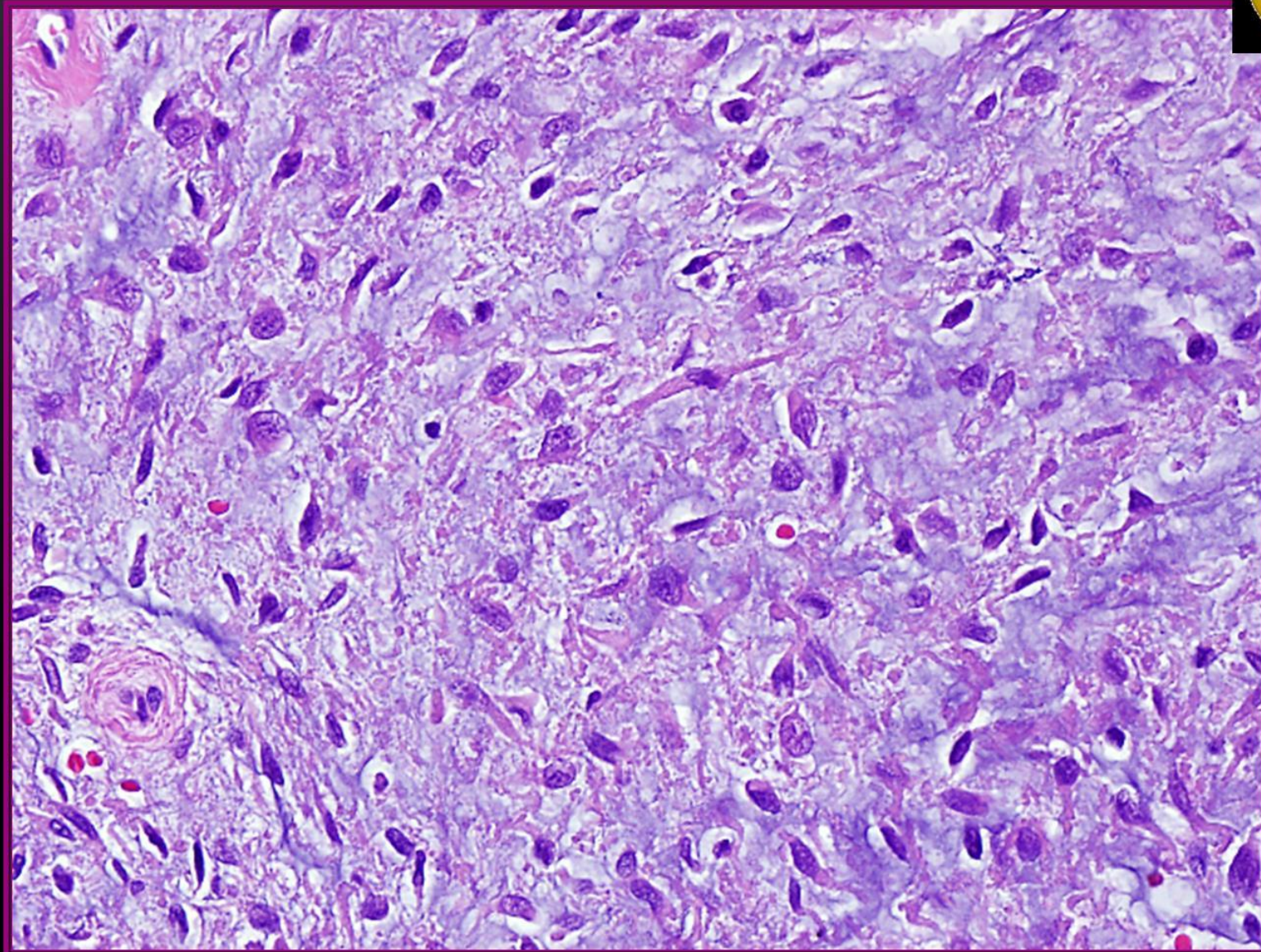




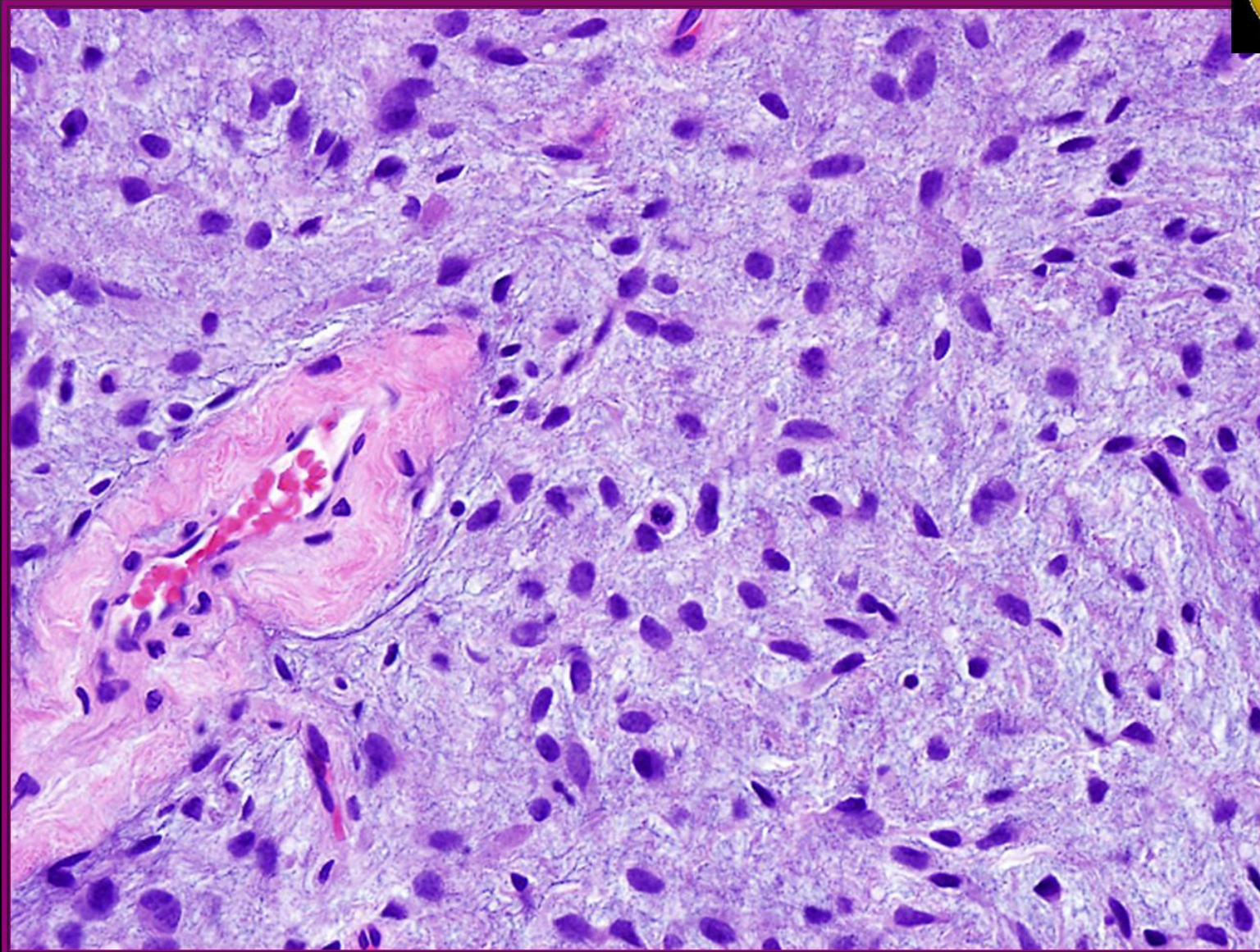




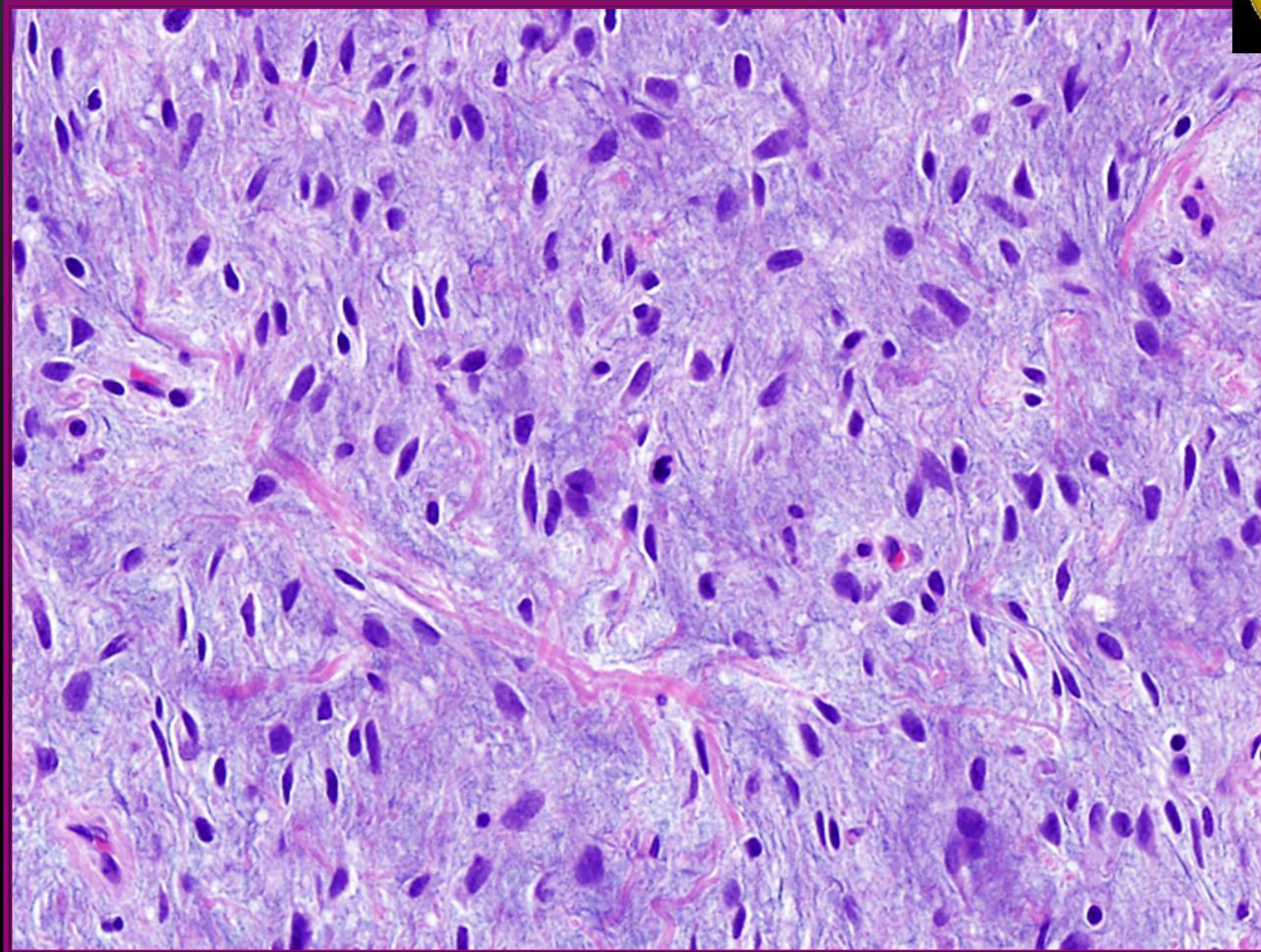




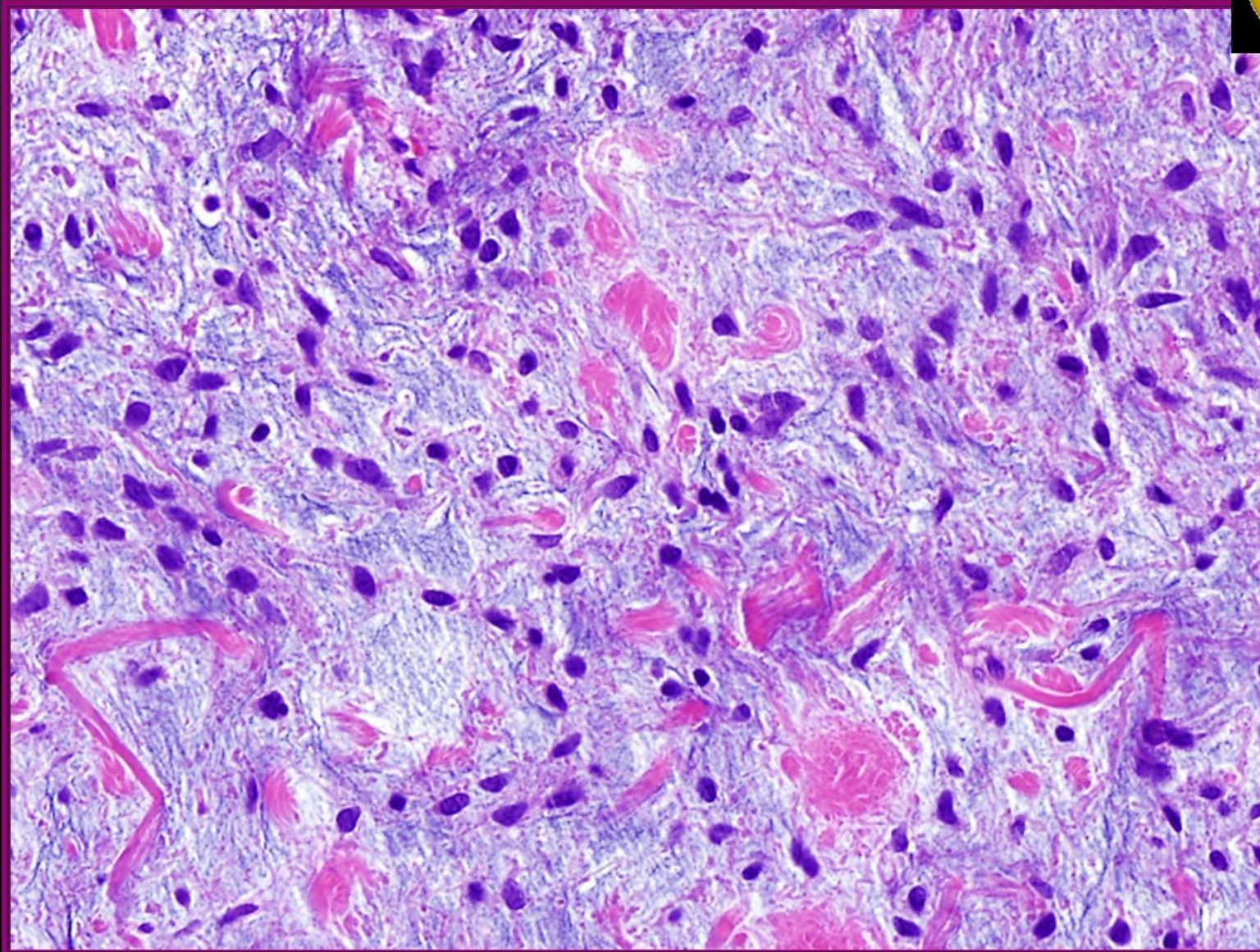




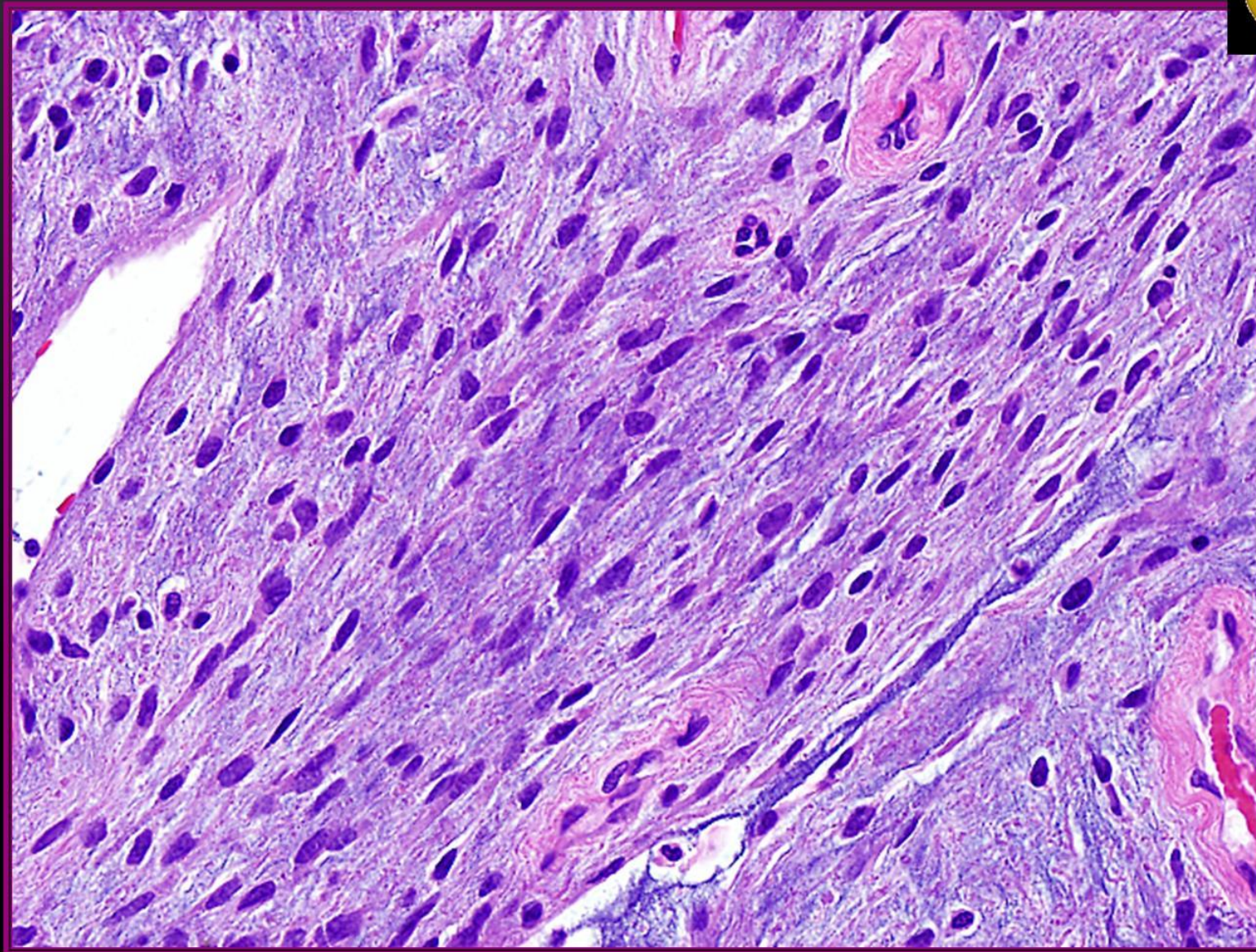














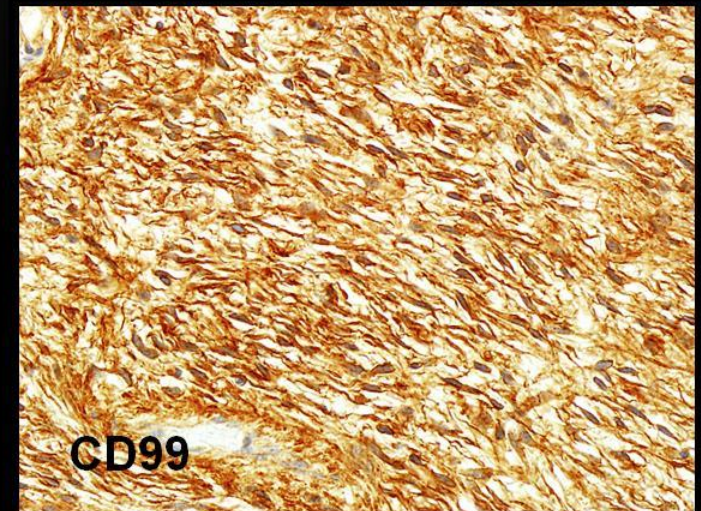
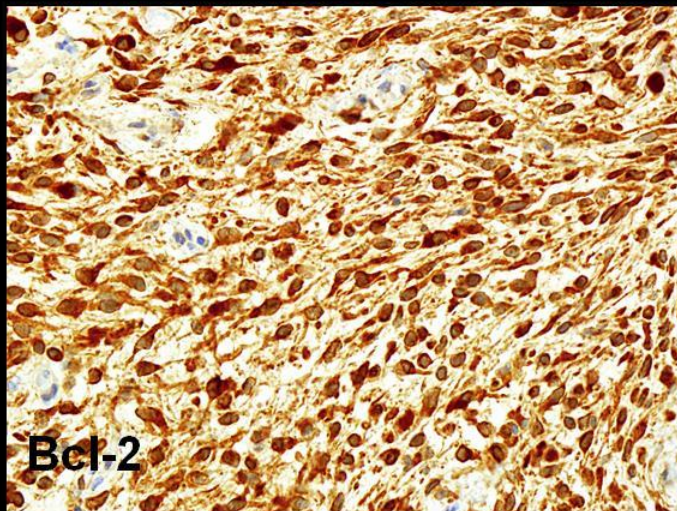
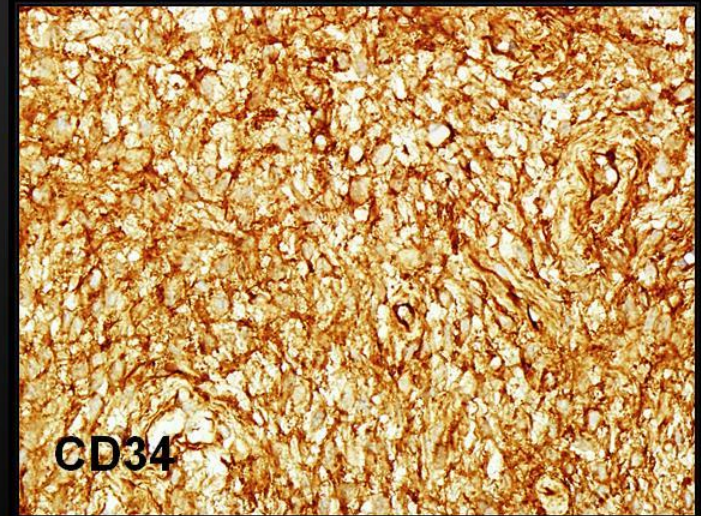
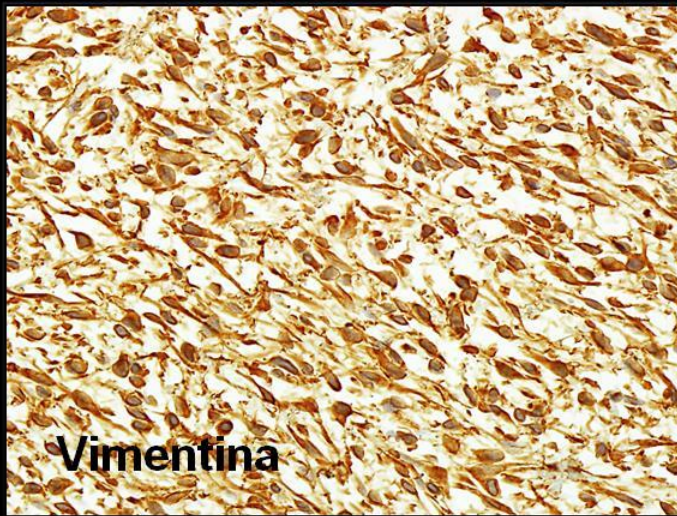


....Discussão...



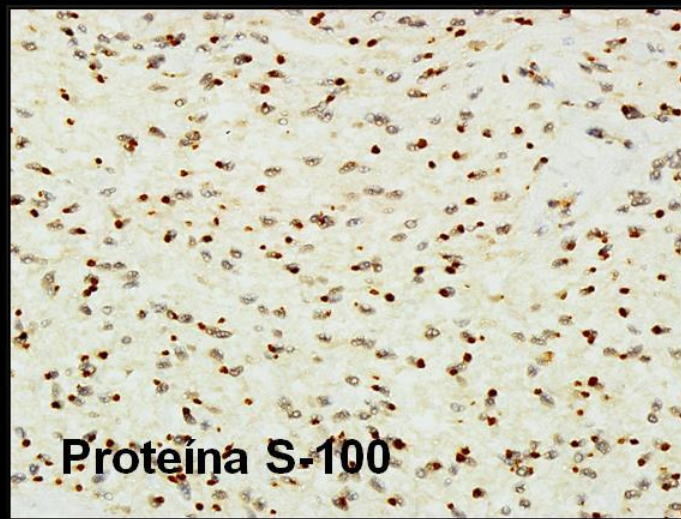


# Imuno-histoquímica

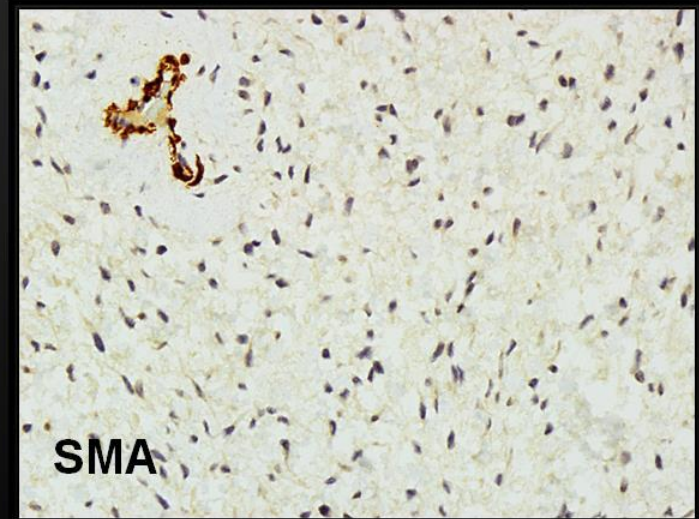




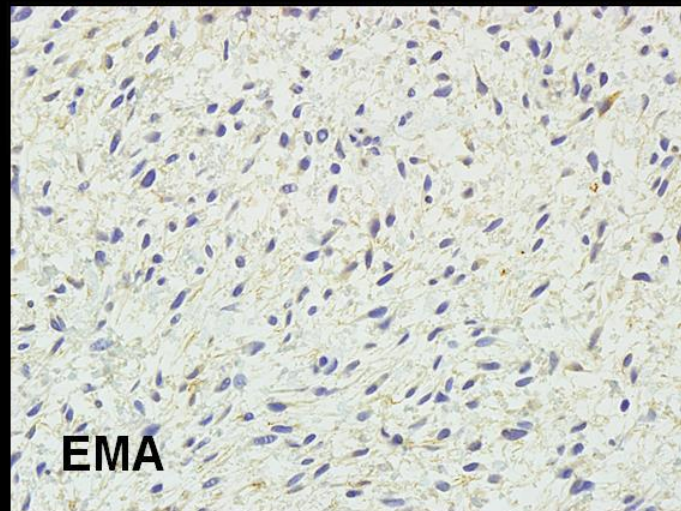
# Imuno-histoquímica



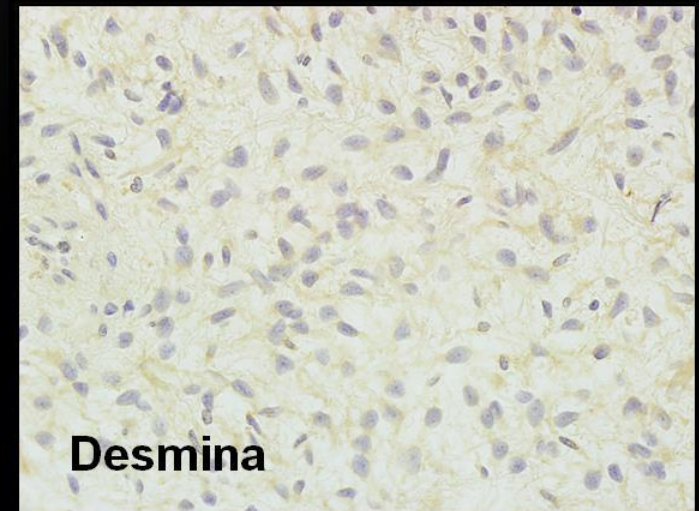
**Proteína S-100**



**SMA**



**EMA**



**Desmina**



# Diagnóstico definitivo

---



- Características citológicas
- Arranjo disperso das células
- Estroma colagenizado
- Vasos “hemangiopericytoma-like”

CD34+	SMA -
CD99+	Desmina -
Vimentina +	Prot. S100 -
Bcl-2 +	EMA -

Tumor fibroso solitário dos tecidos moles,  
variante mixóide





# Tumor fibroso solitário

- ▶ Podem surgir em praticamente qualquer local
  - ▶ Bem circunscritos, não capsulados
  - ▶ Células fusiformes com citoplasma escasso
  - ▶ Arranjo celular disperso ou em pequenos fascículos
  - ▶ Estroma colagenizado, com feixes “keloid-like”
  - ▶ Focos mixóides comuns
  - ▶ Ricamente vascularizadas (padrão hemangiopericytoma-like)
- 
- ▶ T.F.S. com estroma predominantemente mixóide ( $\geq 50\%$ ) pouco documentado

Mod Pathol. 1999 May;12(5):463-71.

**Myxoid solitary fibrous tumor: a study of seven cases with emphasis on differential diagnosis.**

de Saint Aubain Somerhausen N, Rubin BP, Fletcher CD.

Department of Pathology, Brigham and Women's Hospital and Harvard Medical School, Boston, Massachusetts 02115, USA.



Neoplasia dos tecidos moles constituída  
por células fusiformes e estroma  
predominantemente mixóide

O diagnóstico de T.F.S. não  
é habitualmente considerado

Sarcomas mixóides



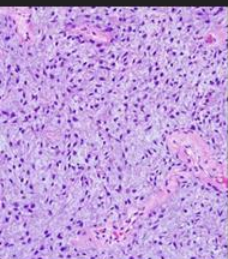
Comportamentos  
biológicos diferentes

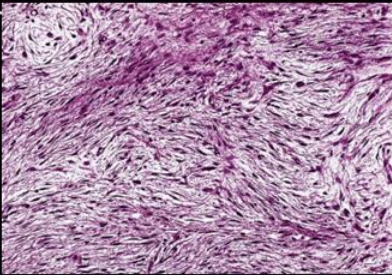
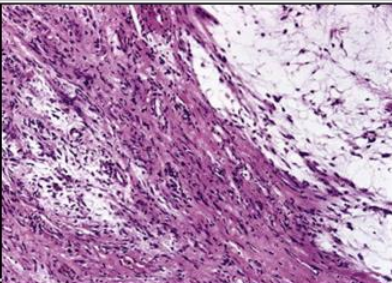
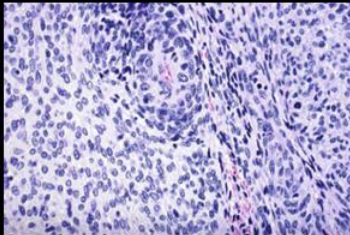


Não esquecer: incluir o T.F.S. variante mixóide  
no diagnóstico diferencial destas neoplasias



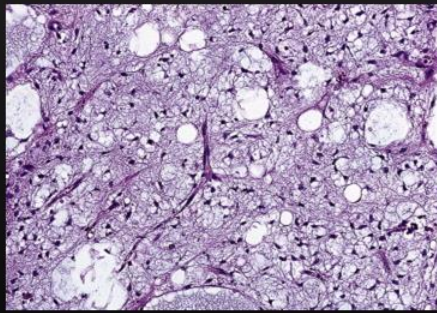




	Semelhanças	H&E	Diferenças	Imuno
<b>Sarcoma fibromixóide de baixo grau</b>	Coxa, ombro... Características citológicas		Arranjos turbilhoados típicos Rede capilar esparsa Pleomorfismo ligeiro Metástases tardias em $\geq 50\%$ dos casos	CD34 –
<b>Mixofibrossarcoma de baixo grau</b>			Arquitetura multinodular Vasos sanguíneos curvilíneos Núcleos atípicos e hiper cromáticos Pseudolipoblastos contendo mucina	
<b>Tumor maligno das bainhas nervosas periféricas</b>			Maior celularidade Mitoses mais frequentes Núcleos ondulados, irregulares e com atipia Acentuação perivascular	PS100 + (em 50 a 90%)  CD34+ (focal)
<b>Sarcoma sinovial mixóide</b>  o mais desafiante!	Colagenização Vascularização o hemangiopericytoma-like Mastócitos		Maior cromasia nuclear Cromatina mais grosseira	CD34-  EMA e CKs + (focal)





Lipoma de células fusiformes		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Adipócitos maduros e células fusiformes uniformes</li> <li>- Feixes colagenizados espessos - Mastócitos abundantes</li> </ul>	<p>CD34 +</p> <p>Ombro sDorso Pescoço</p>
Lipossarcoma mixóide		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Lipoblastos em diferentes fases de diferenciação</li> <li>- Rede capilariforme anastomosante e proeminente</li> <li>- t(12;16)(q13;p11)</li> </ul>	
Leiomiossarcoma mixóide		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Arquitetura fascicular mais proeminente</li> <li>- Citoplasma eosinofílico mais abundante</li> <li>- Núcleos em forma de charuto</li> </ul>	





# Gliossarcoma - Grau IV OMS

- ▶ Variante do glioblastoma (2%)
- ▶ Caracteriza-se por padrão bifásico, com áreas de diferenciação glial e outras de diferenciação mesenquimatosa.

Componente glial	Componente sarcomatoso
Quase sempre astrocítico , ou seja, glioblastoma	Células fusiformes organizadas em feixes
Elevada actividade mitótica	Atipia celular, actividade mitótica e necrose
Proliferação microvascular proeminente	Tipo fibrossarcoma
Necrose	
GFAP +	Reticulina +
Geograficamente separados ou misturados	



## Gliosarcoma Arising in Oligodendroglial Tumors ("Oligosarcoma"): A Clinicopathologic Study

Rodriguez, Fausto J. MD<sup>\*</sup>; Scheithauer, Bernd W. MD<sup>\*</sup>; Jenkins, Robert MD, PhD<sup>\*</sup>; Burger, Peter C. MD<sup>†</sup>; Rudzinskiy, Peter MD<sup>‡</sup>; Vlodavsky, Evgeni MD<sup>§</sup>; Schooley, Adam BS<sup>\*</sup>; Landolfi, Joseph DO<sup>‡</sup>

Casos	Primeira ressecção (tumor original)	Tratamento adjuvante	Ressecção posterior (recorrência/progressão)	Delecção 1p/19q
1	Oligodendroglioma II	QT	Gliossarcoma	Sim (glial)
2	Oligoastrocitoma III	RT e QT	Gliossarcoma com elementos oligodendroglial, astrocítico e sarcomatoso	Sim (ambos)
3	Oligodendroglioma II	x	Gliossarcoma com elementos oligodendroglial, astrocítico e sarcomatoso	Sim (ambos)
4	Oligodendroglioma III	RT	Gliossarcoma	Sim (glial)
5	Oligoastrocitoma II	RT	Gliossarcoma	Não
6	Oligodendroglioma e sarcoma (focal)	x	x	Sim (ambos)
7	Oligodendroglioma II	x	Gliossarcoma com oligodendroglioma III e sarcoma	x



## *Oligodendroglioma-Sarcoma: Literature Review (single case-reports)*

---

Referência	Histologia
Rubinstein <sup>(1)</sup> (1972)	Oligodendroglioma com “proliferação endotelial maligna e áreas de sarcoma”
Feigin et al <sup>(2)</sup> (1976)	Ilhas de oligodendroglioma “anaplásico”, rodeados por septos com características sarcomatosas e reticulina-positivos
Pasquier et al <sup>(3)</sup> (1972)	Oligodendroglioma sem anaplasia interceptando feixes de fibrossarcoma
Agozzino et al <sup>(4)</sup> (1983)	Oligodendroglioma clássico e componente fibrossarcomatoso periférico bem delimitado
Choi et al <sup>(5)</sup> (2008)	Oligodendroglioma anaplásico e sarcoma

### ▶ Tumores oligodendrogliais com elementos sarcomatosos:

- ▶ F:M ratio 6:4
- ▶ Idades variáveis (3 aos 68 A; média 44A)
- ▶ Todos são supratentoriais
- ▶ Componente oligodendroglioma é, na maioria, anaplásico
- ▶ Componente sarcomatoso é, na maioria, fibrossarcoma





---

## ▶ Sarcomagenese:

- ▶ Transformação neoplásica da proliferação vascular típica dos glioblastomas.
- ▶ “Collision tumor” – sarcoma independente do glioma (duas neoplasias distintas).
- ▶ Sarcoma pós-radioterapia.
- ▶ Resultado da desdiferenciação do glioma.
  - ❑ Anaplasia progressiva em ressecções subsequentes (perda da expressão de GFAP)
  - ❑ Idênticas aberrações genéticas moleculares em ambos os componentes





# Conclusão

---

- ▶ São muito raros os gliossarcomas em que o elemento glial é de natureza oligodendroglial.
- ▶ A distinção entre gliomas astrocítico e oligodendroglial é feita principalmente com base na morfologia.
- ▶ A presença relativamente frequente da co-delecção 1p/19q em ambos os componentes oligodendroglial e sarcomatoso, suporta a noção de que o componente sarcomatoso representa uma alteração metaplásica do elemento oligodendroglial, o mesmo mecanismo dos gliossarcomas astrocíticos clássicos.
- ▶ “Atendendo à quase exclusiva natureza astrocítica dos gliossarcomas e à sua classificação como variante de glioblastoma, consideramos a designação “**oligossarcoma**” mais apropriada para este tipo de tumores”.





# Bibliografia

---

- ▶ (1) Rubinstein L. *Tumors of the Central Nervous System*. 2nd ed. Washington, DC: AFIP; 1972:97-98.
- ▶ (2) Feigin I, Ransohoff J, Lieberman A. Sarcoma arising in oligodendroglioma of the brain. *J Neuropathol Exp Neurol*. 1976; 35:679-684.
- ▶ (3) Pasquier B, Couderc P, Pasquier D, et al. Sarcoma arising in oligodendroglioma of the brain: a case with intramedullary and subarachnoid spinal metastases. *Cancer*. 1978;42:2753-2758.
- ▶ (4) Agozzino L, Pittore L, Lamendola MG, et al. Sarcoma arising in a cerebral oligodendroglioma. Case report. *Pathologica*. 1983;75:501-508.
- ▶ (5) Choi J, Lee Y, Na J, et al. Gliosarcoma with components of anaplastic oligodendroglioma and unclassified spindle cells – a case report. *The Korean Journal of Pathology*. 2008; 42:45-49.



