

Reunião Inter-departamental

9 Fevereiro 2011

Hospital de Braga

Mariana Cruz

História Clínica

- ▶ **Identificação:**

- ▶ J.B.M.F.
- ▶ Sexo masculino
- ▶ 56 anos

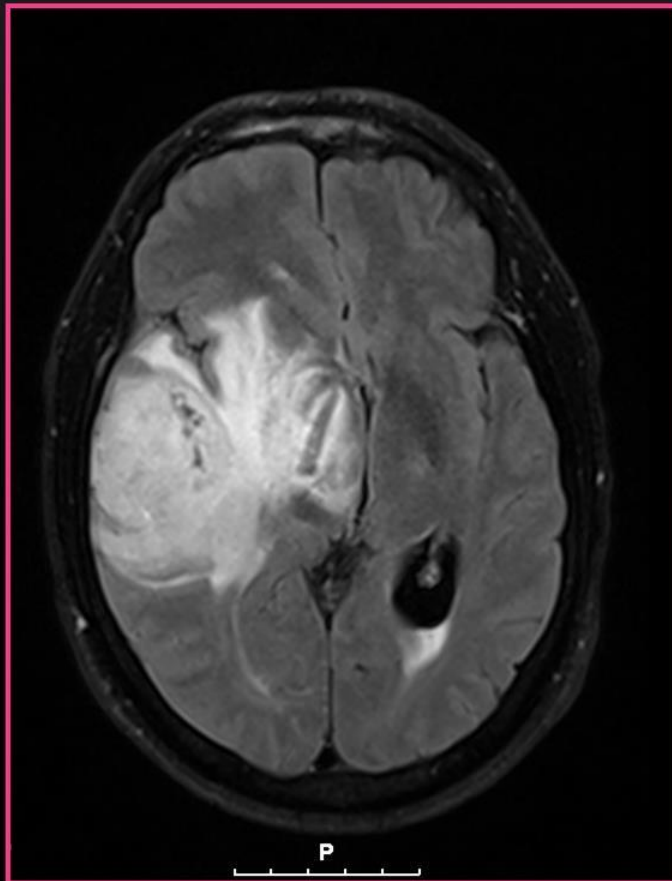
- ▶ **Clínica:**

- ▶ Tonturas e cefaleias na região temporo-parietal direita, de agravamento progressivo e com 2 meses de evolução



RM crâneo-encefálica

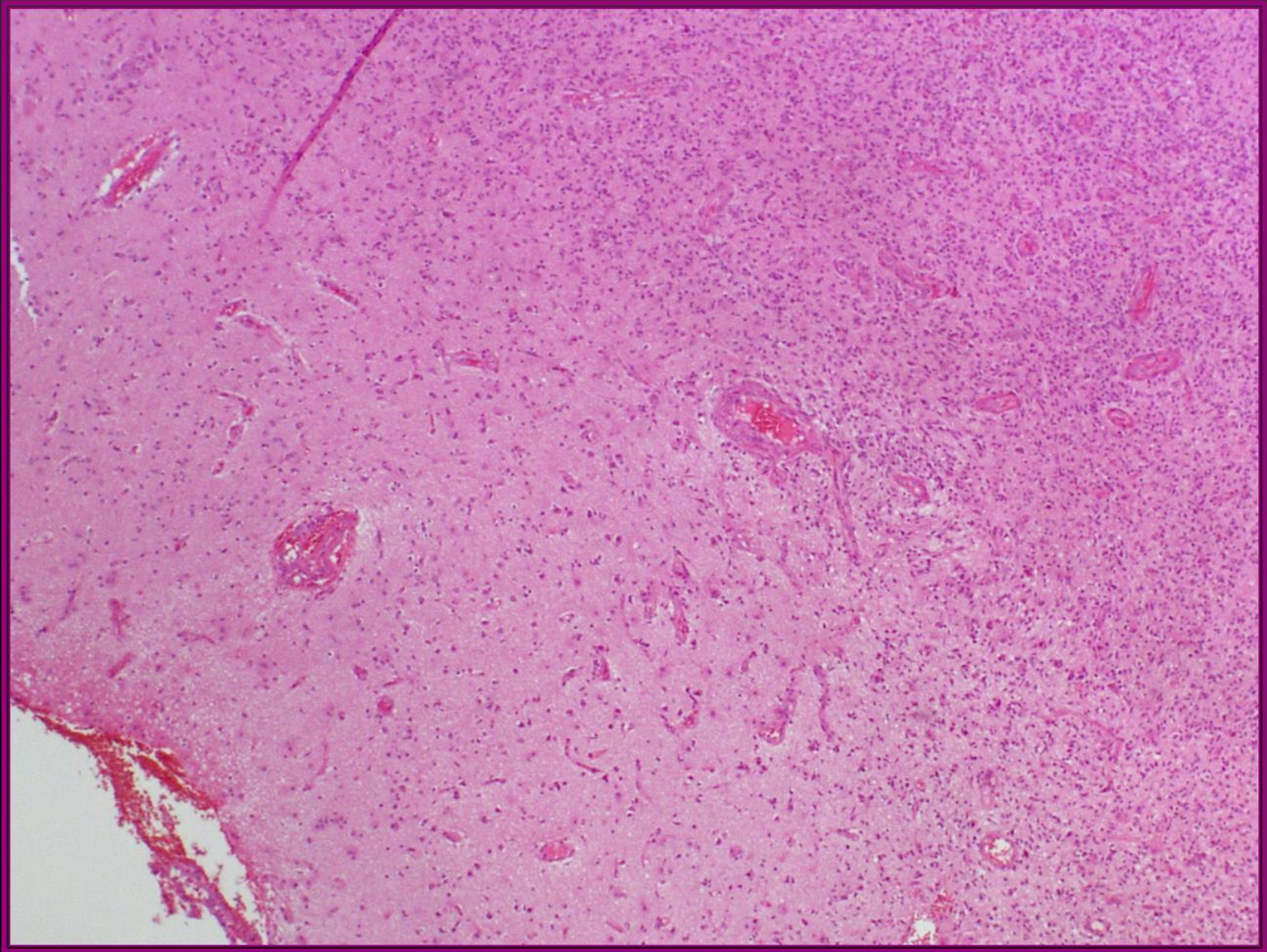
” lesão expansiva quístico-necrótica e hipervascularizada cortico-subcortical temporal direita, com 62x44mm”

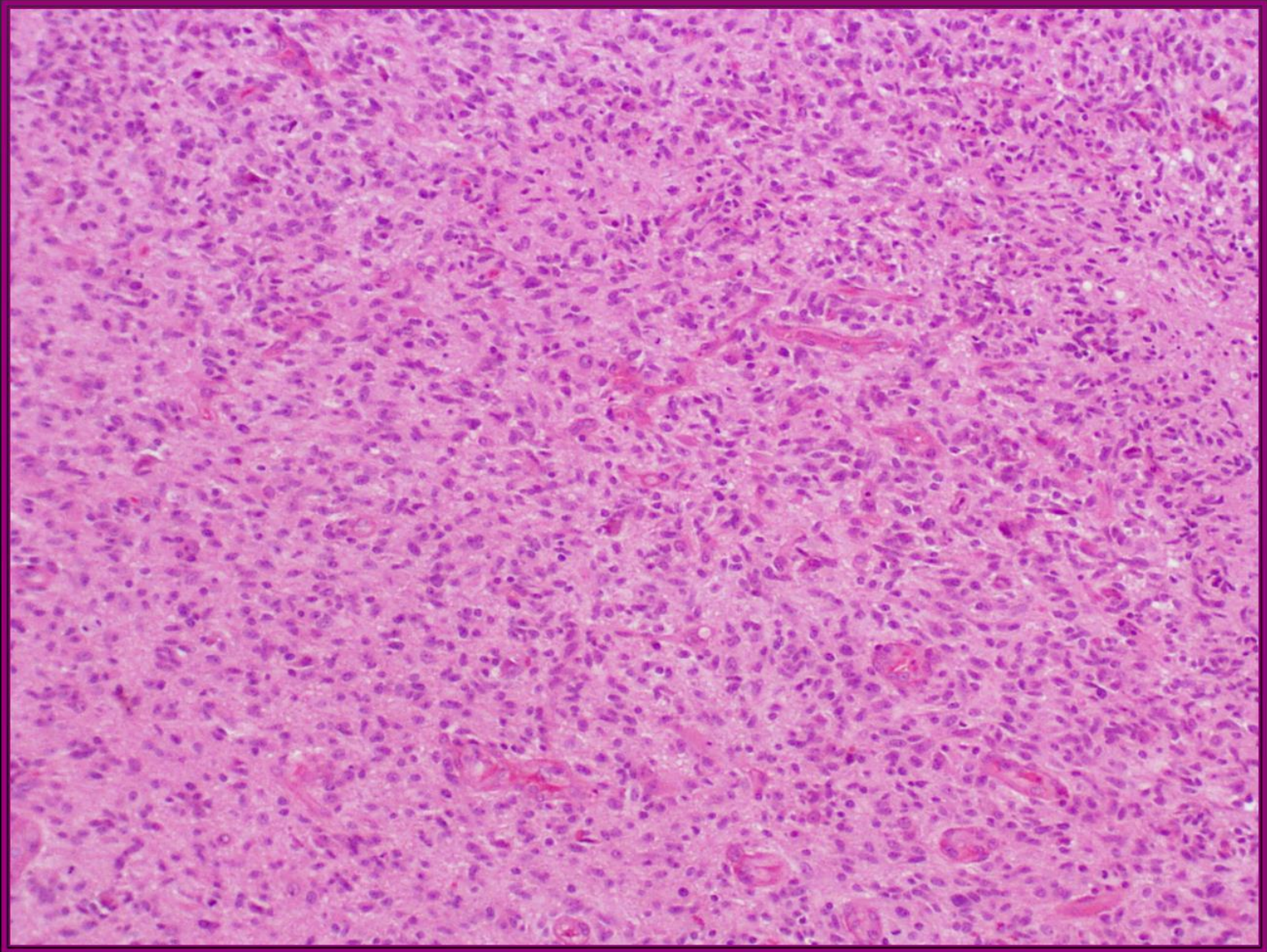


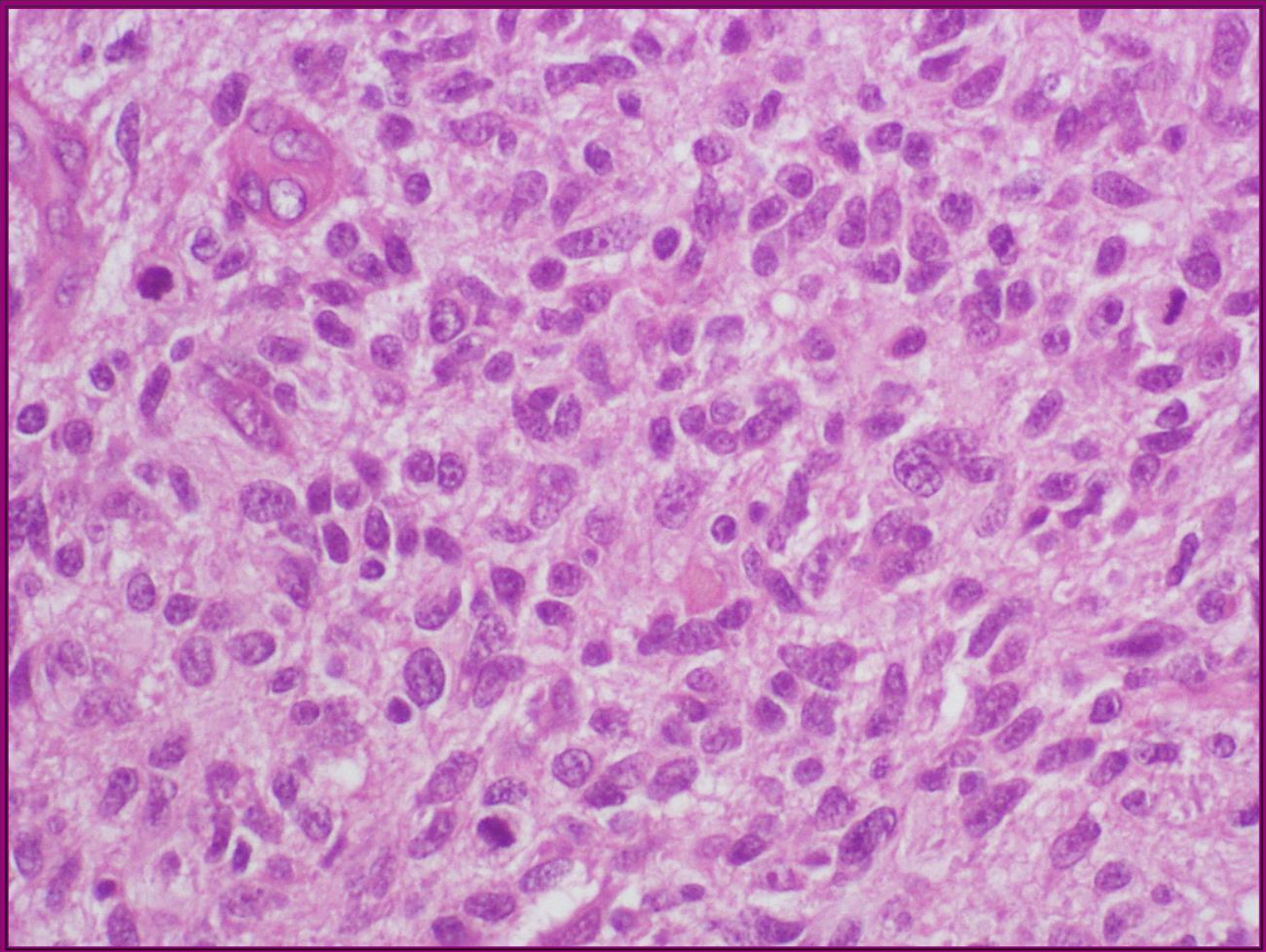
Macroscopia

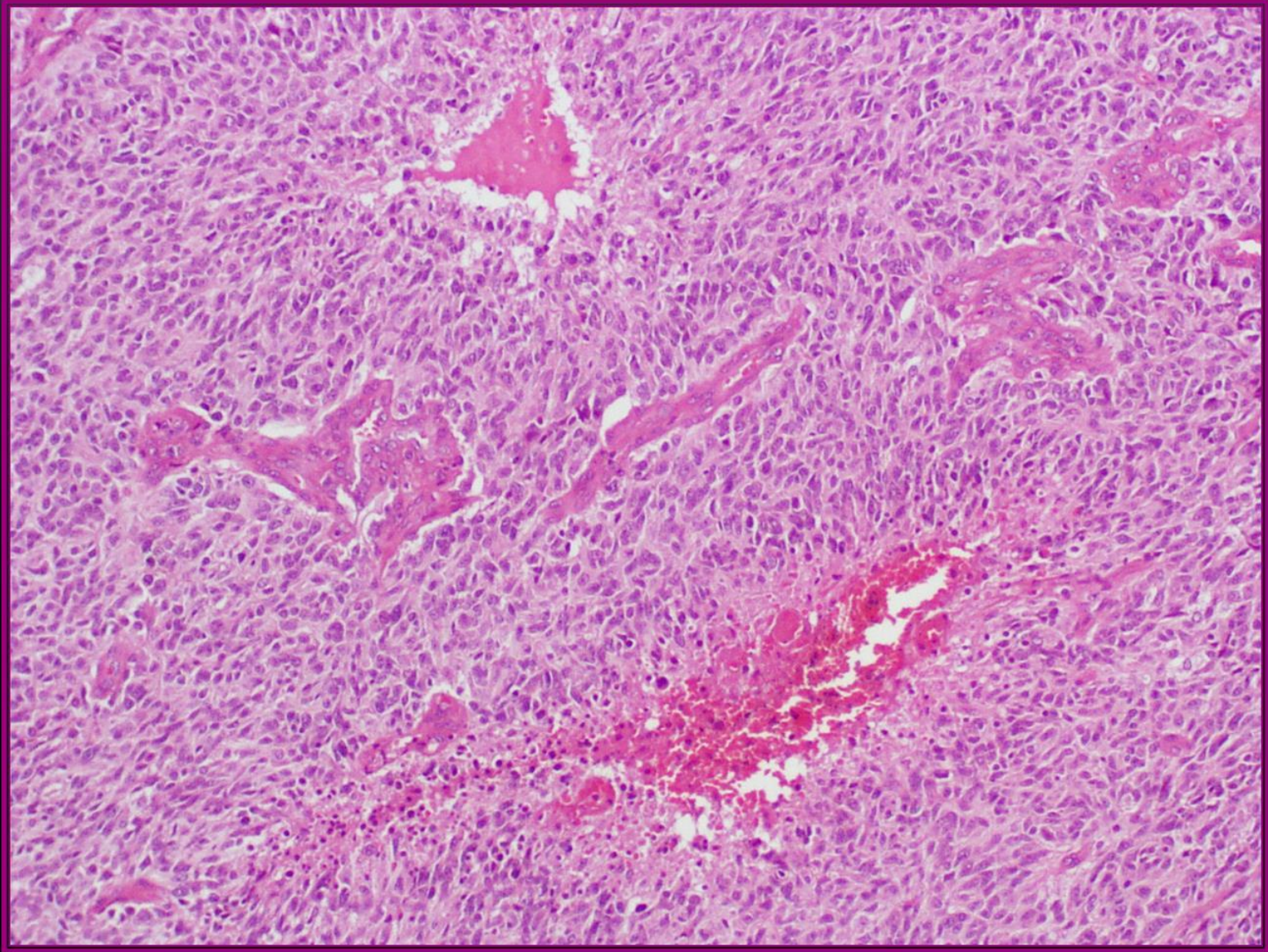
- ▶ Dois retalhos irregulares de tecido, o maior de 4cm, nos quais é possível identificar córtex cerebral e, na profundidade, áreas constituídas por tecido acinzentado com necrose e hemorragia.

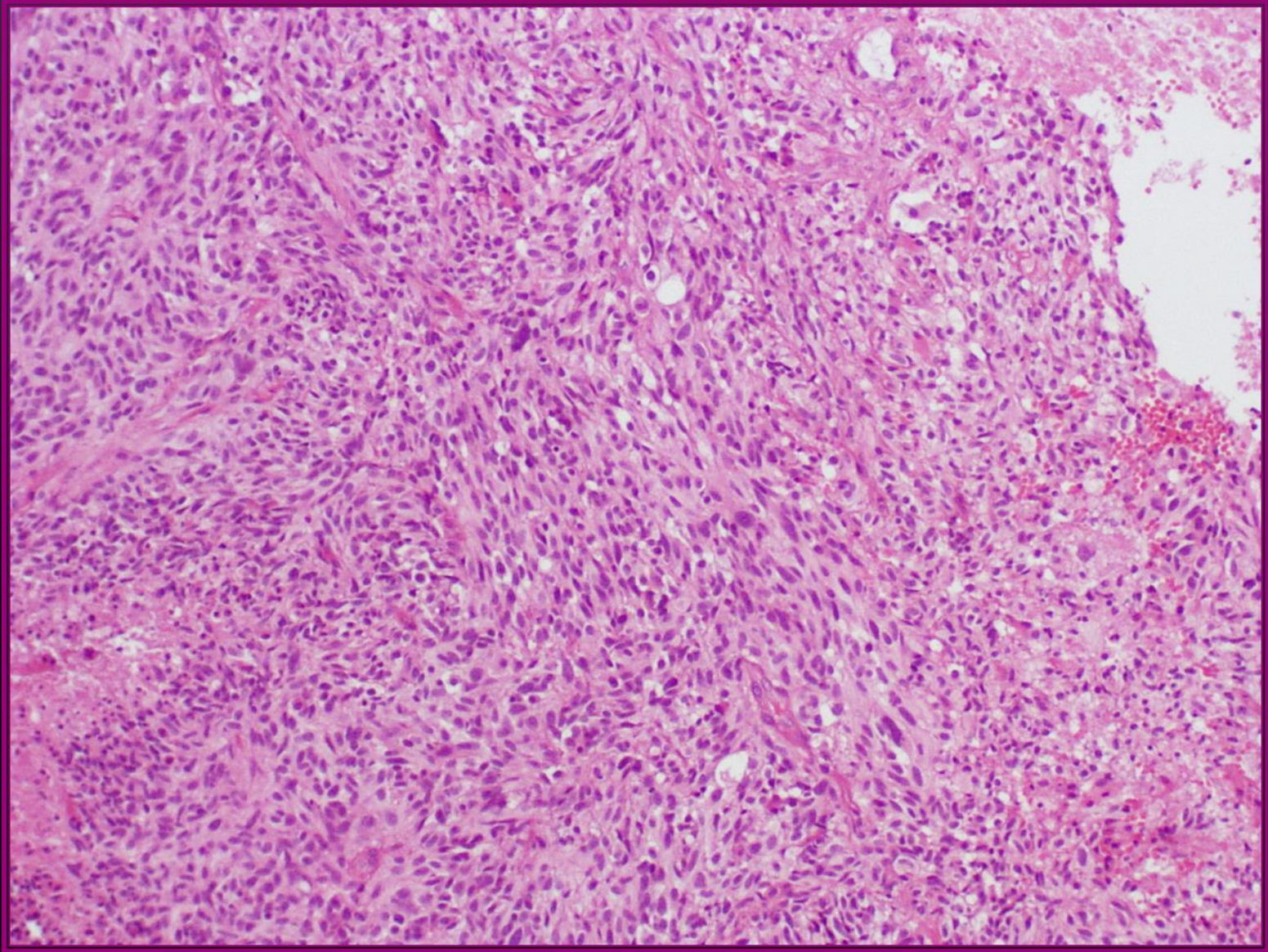


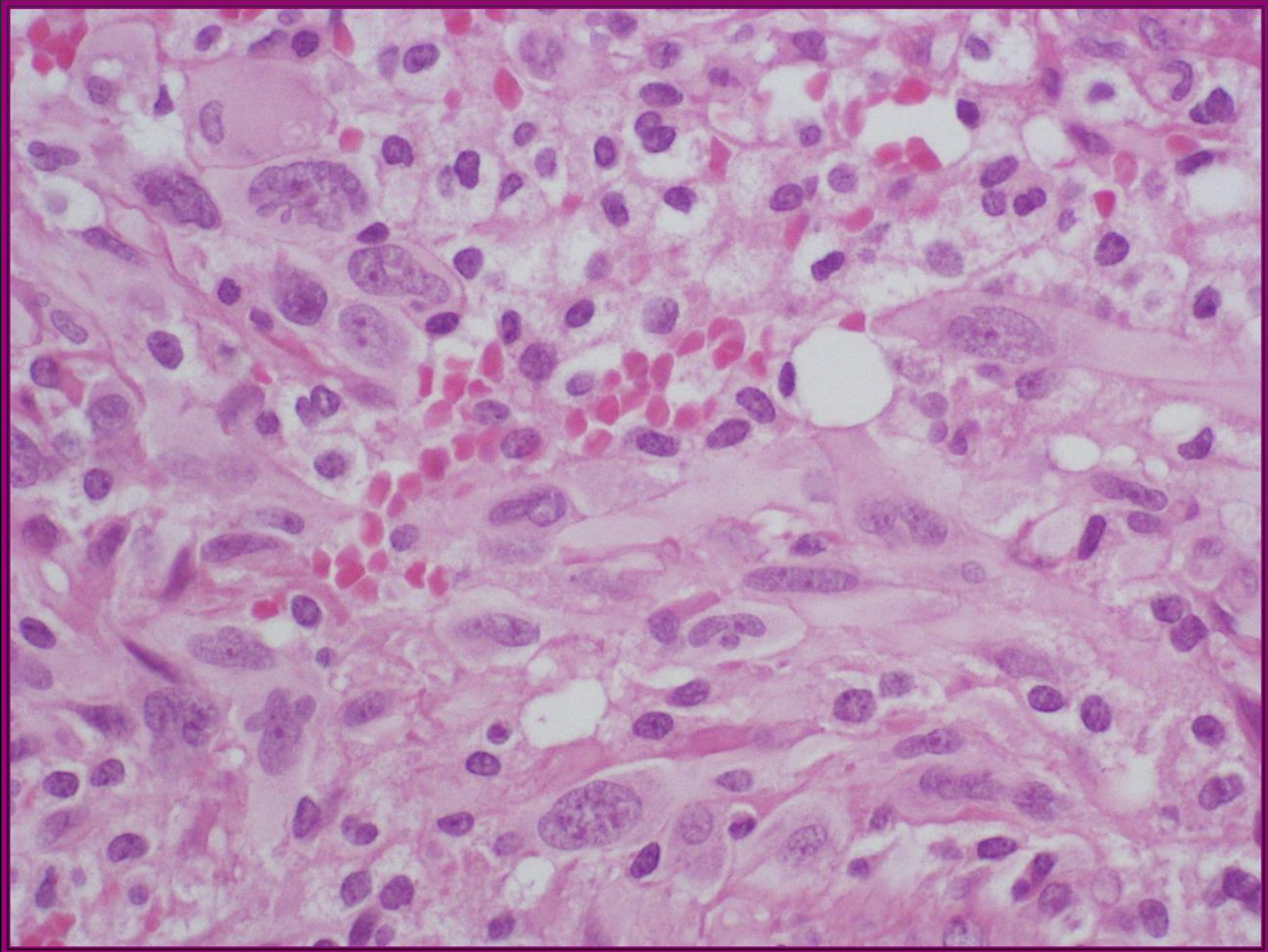


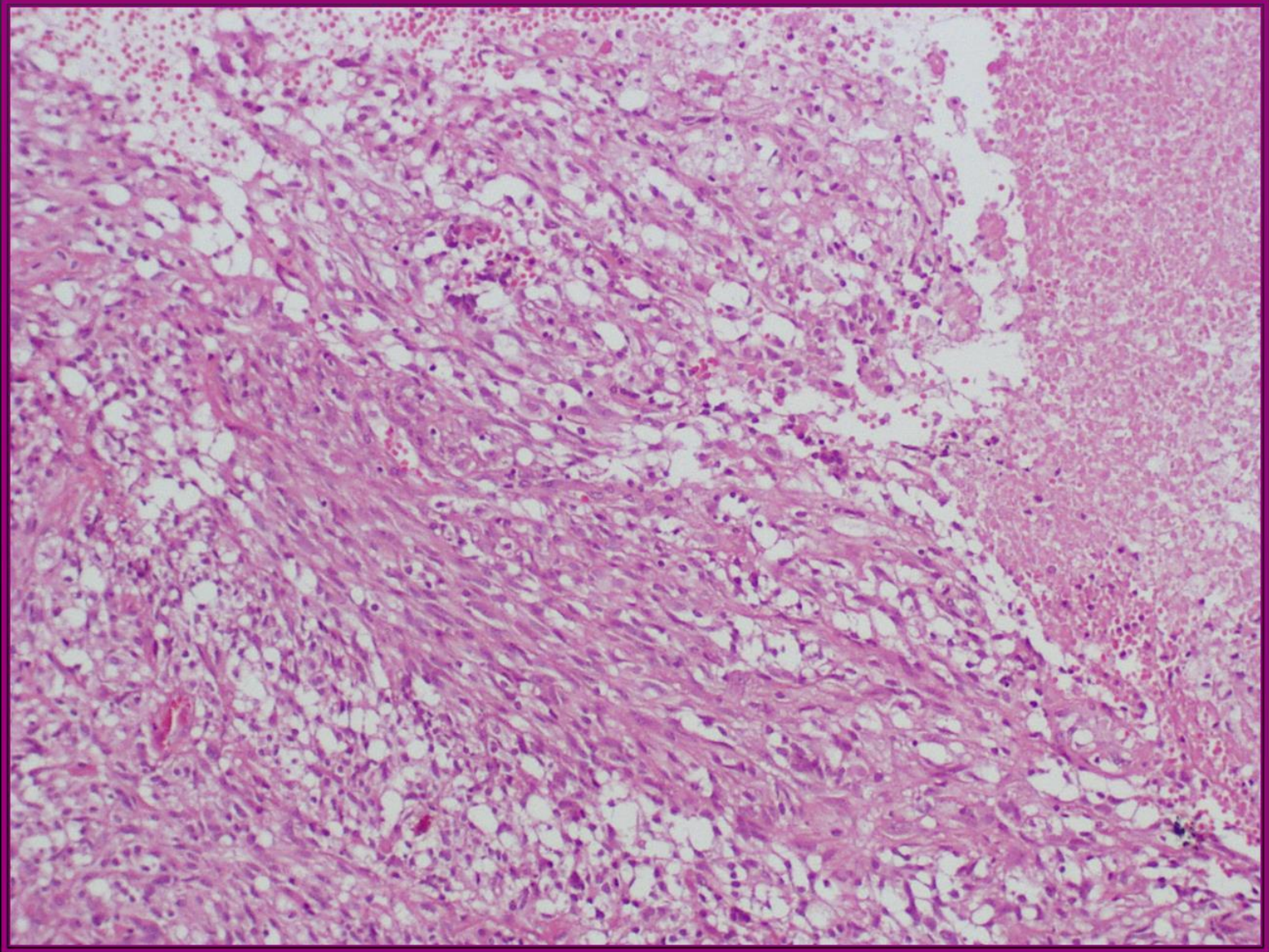


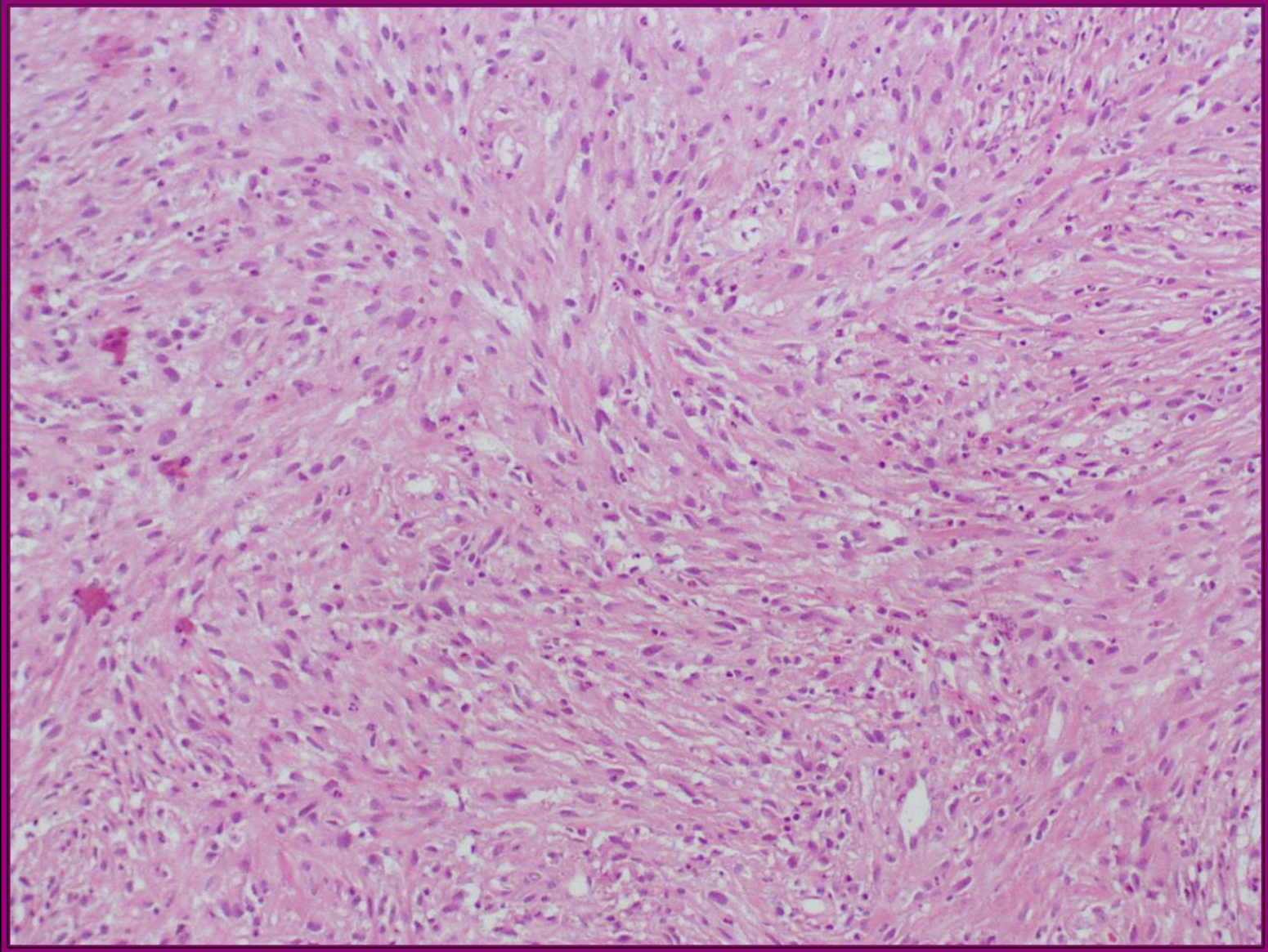


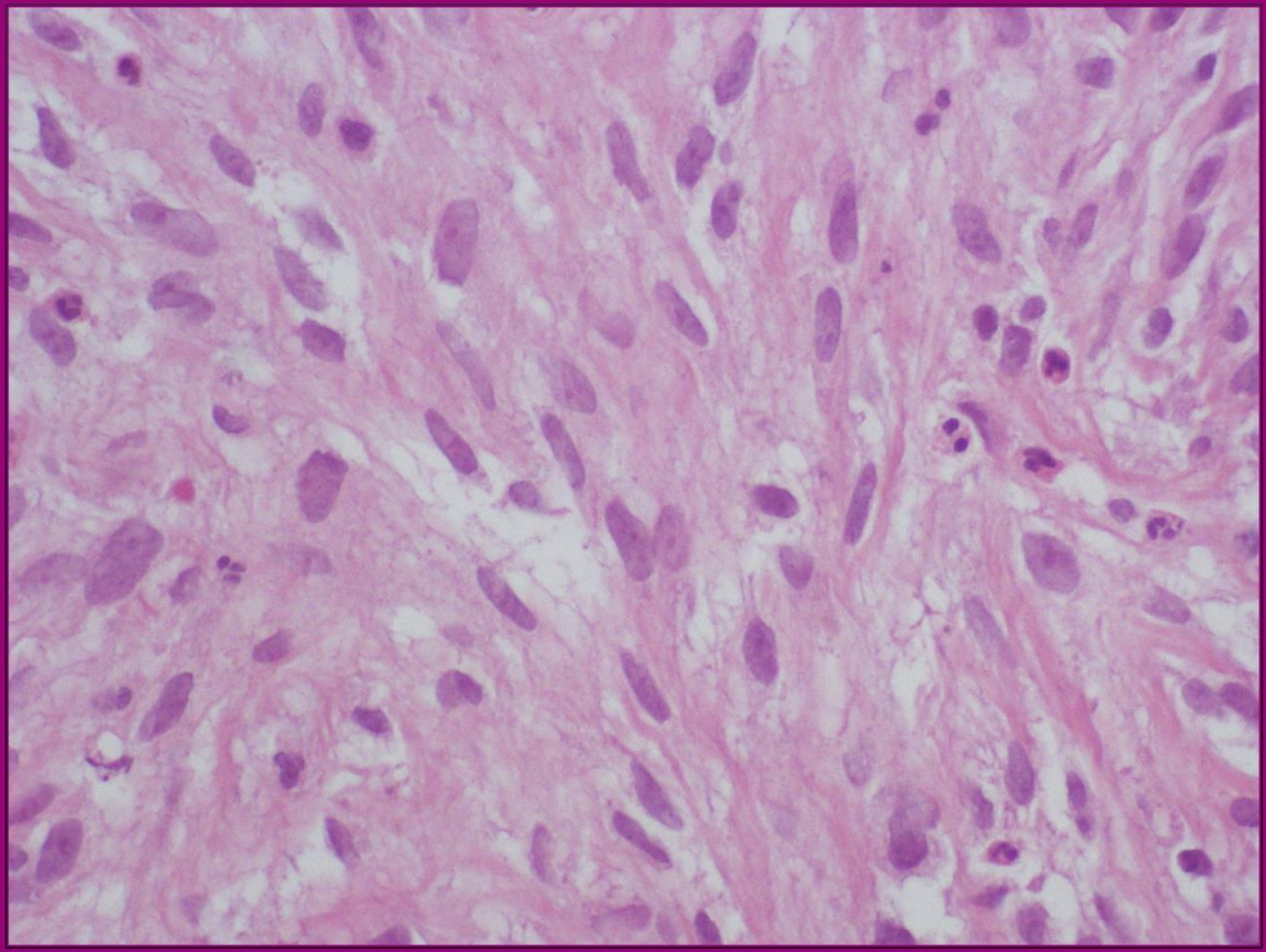








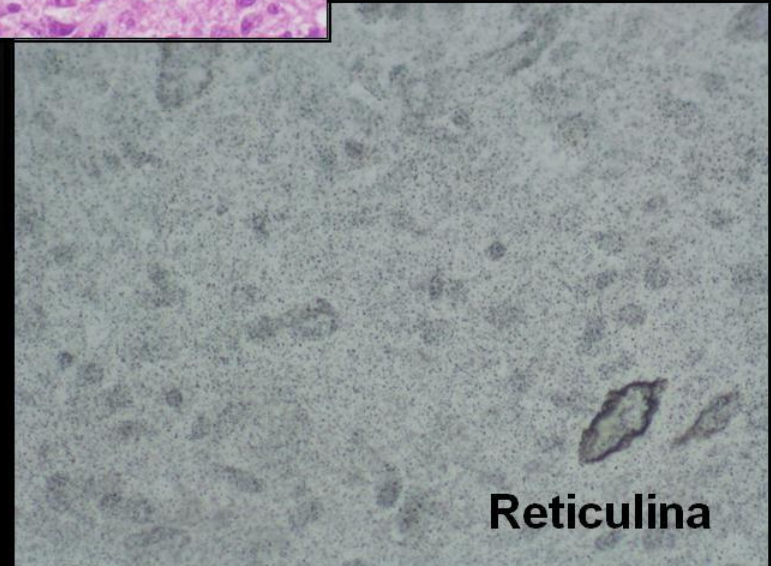
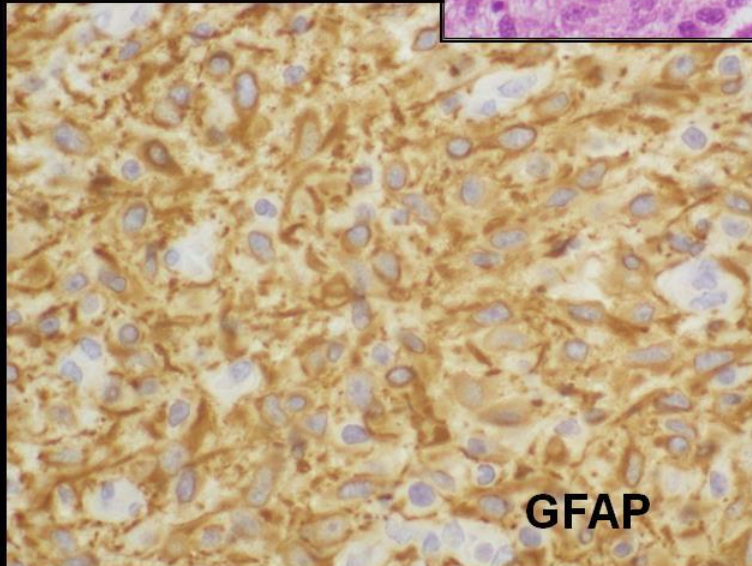
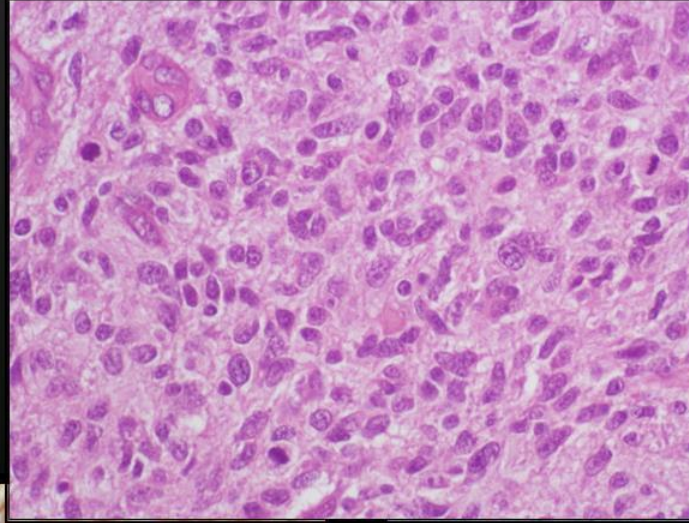




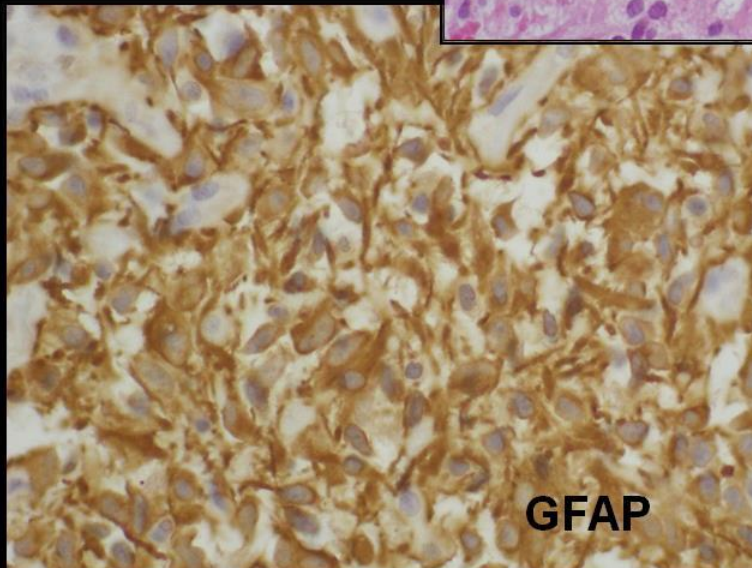
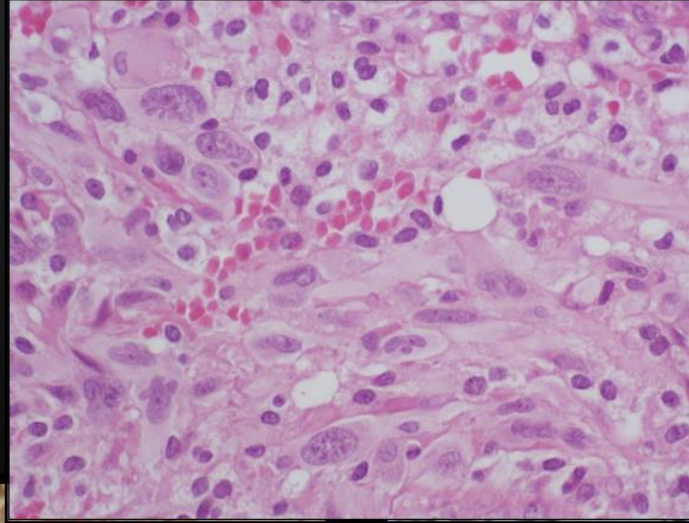
...Discussão...



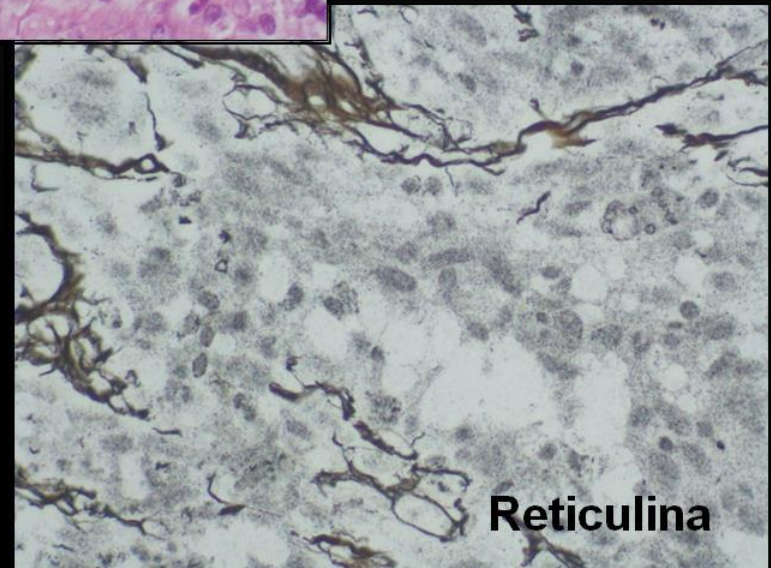
Imuno-histoquímica



Imuno-histoquímica



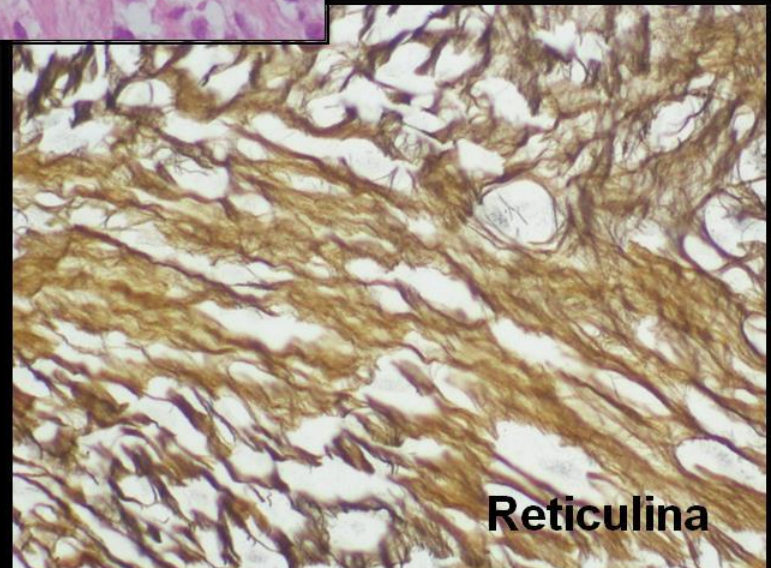
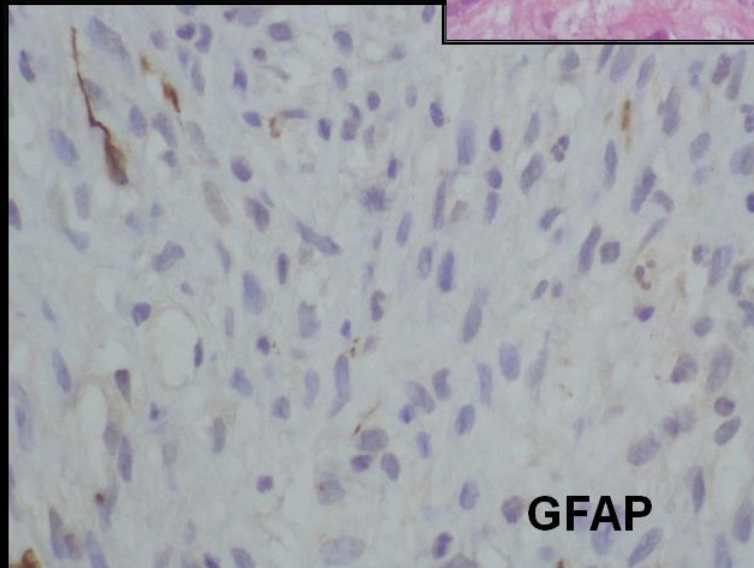
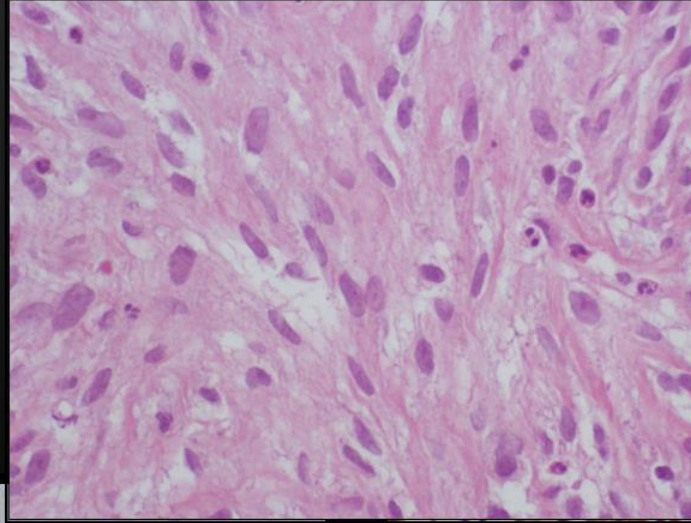
GFAP



Reticulina



Imuno-histoquímica



Diagnóstico definitivo

- ▶ Oligossarcoma

(Gliossarcoma com oligodendroglioma anaplásico - G4)



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^{*}; Scheithauer, Bernd W. MD^{*}; Jenkins, Robert MD, PhD^{*}; Burger, Peter C. MD[†];
Rudzinskiy, Peter MD[‡]; Vlodaysky, Evvgeni MD[§]; Schooley, Adam BS^{*}; Landolfi, Joseph DO[‡]

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

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

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



Oligodendroglioma anaplásico - Grau III OMS

- ▶ Oligodendroglioma com características focais ou difusas de malignidade e com pior prognóstico.

| Histologia |
|--|
| Difusamente infiltrativo e hipercelular |
| Núcleos redondos hipercromáticos, halos peri-nucleares, escassos processos celulares |
| Microcalcificações |
| Elevada actividade mitótica |
| Proliferação microvascular |
| Necrose, por vezes em pseudo-paliçada |