Seminario de Casos: Patologia del Peritoneo y Retroperitoneo

XXV Congreso de la Sociedad Española de Patologia (SEAP) - Zaragoza, Mayo 18-21, 2011.

Saul Suster, M.D.

Departamento de Patologia

Medical College of Wisconsin

Milwaukee, WI, USA

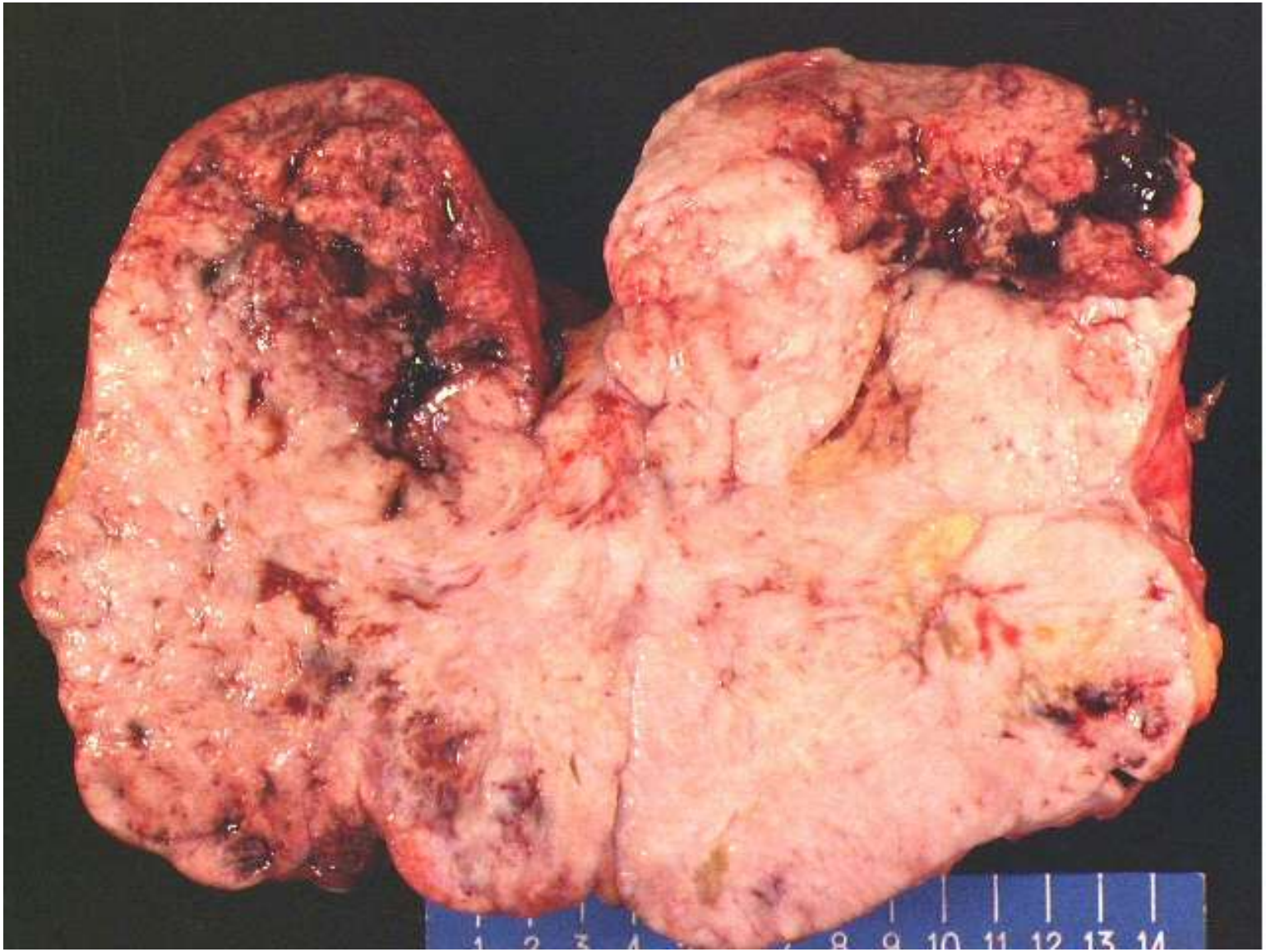
Caso 1

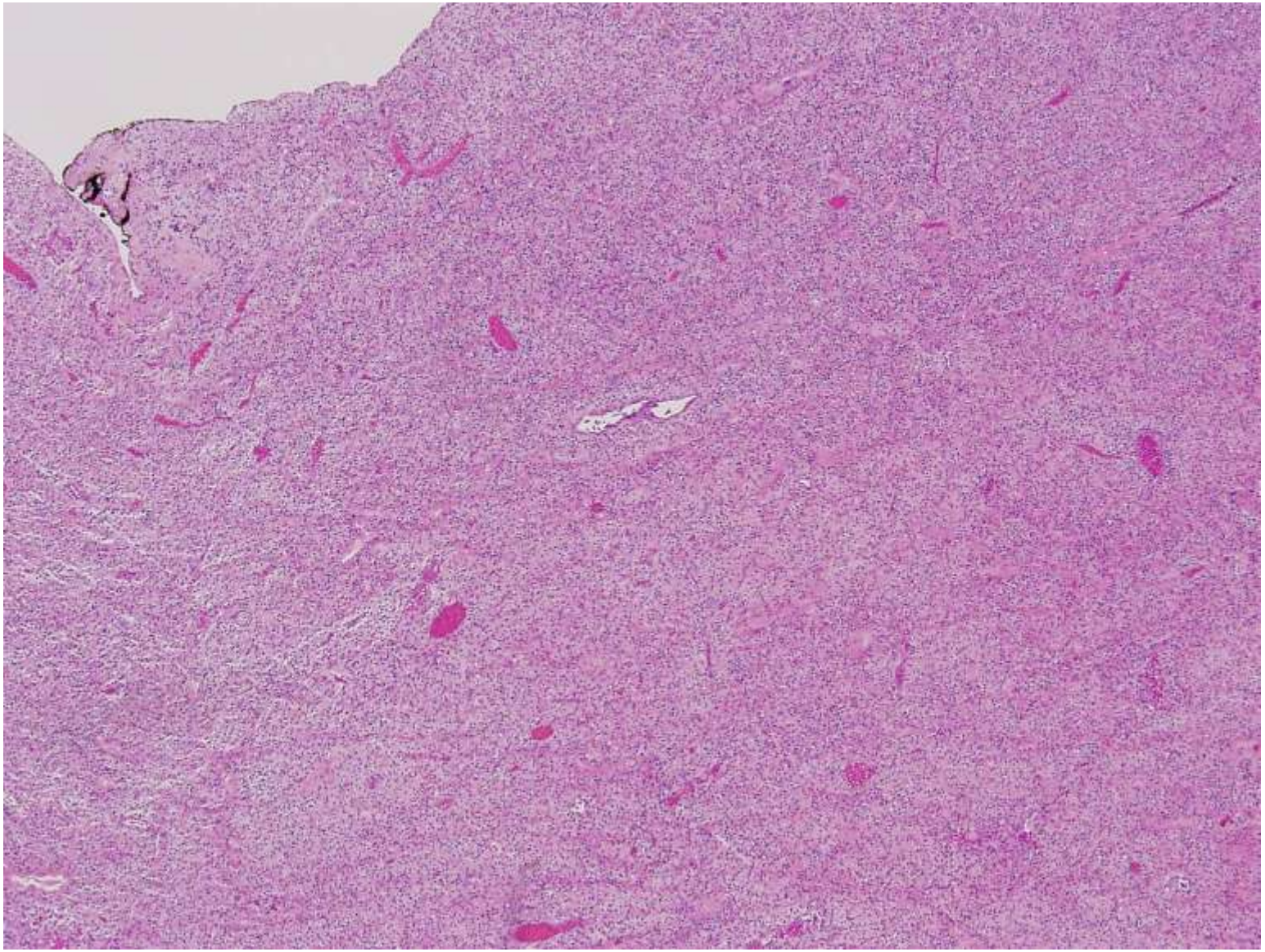
- **Historia Clinica:**

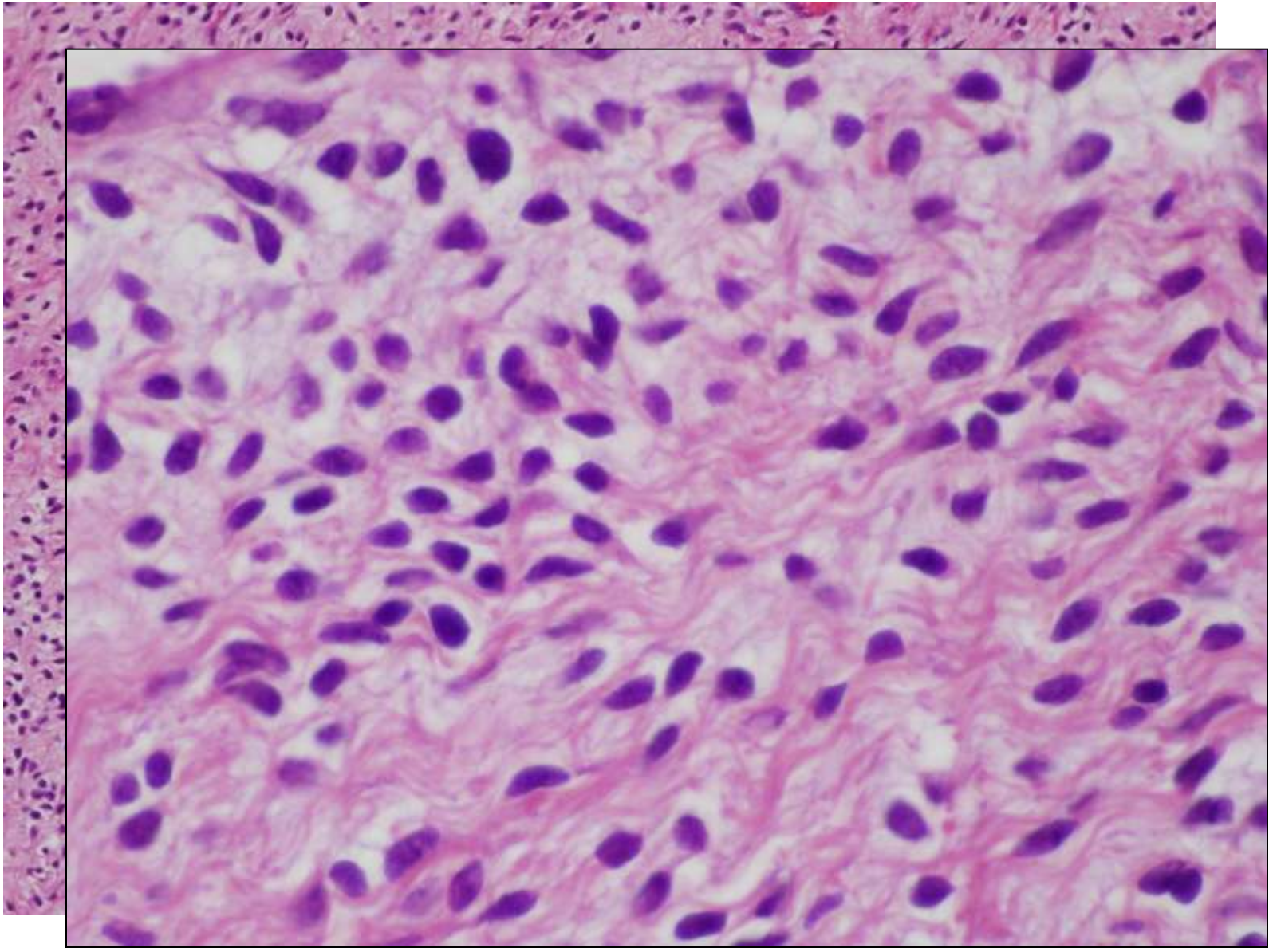
  Una mujer de 54 años sin antecedentes clinicos significativos es atendida por menometrorragia. Se le practica una histerectomia con salpingo-oforectomia bilateral por miomas uterinos. Al mismo tiempo, un CT scan abdominal descubre una masa retroperitoneal asintomatica. Se practica una reseccion de la masa retroperitoneal al mismo tiempo.

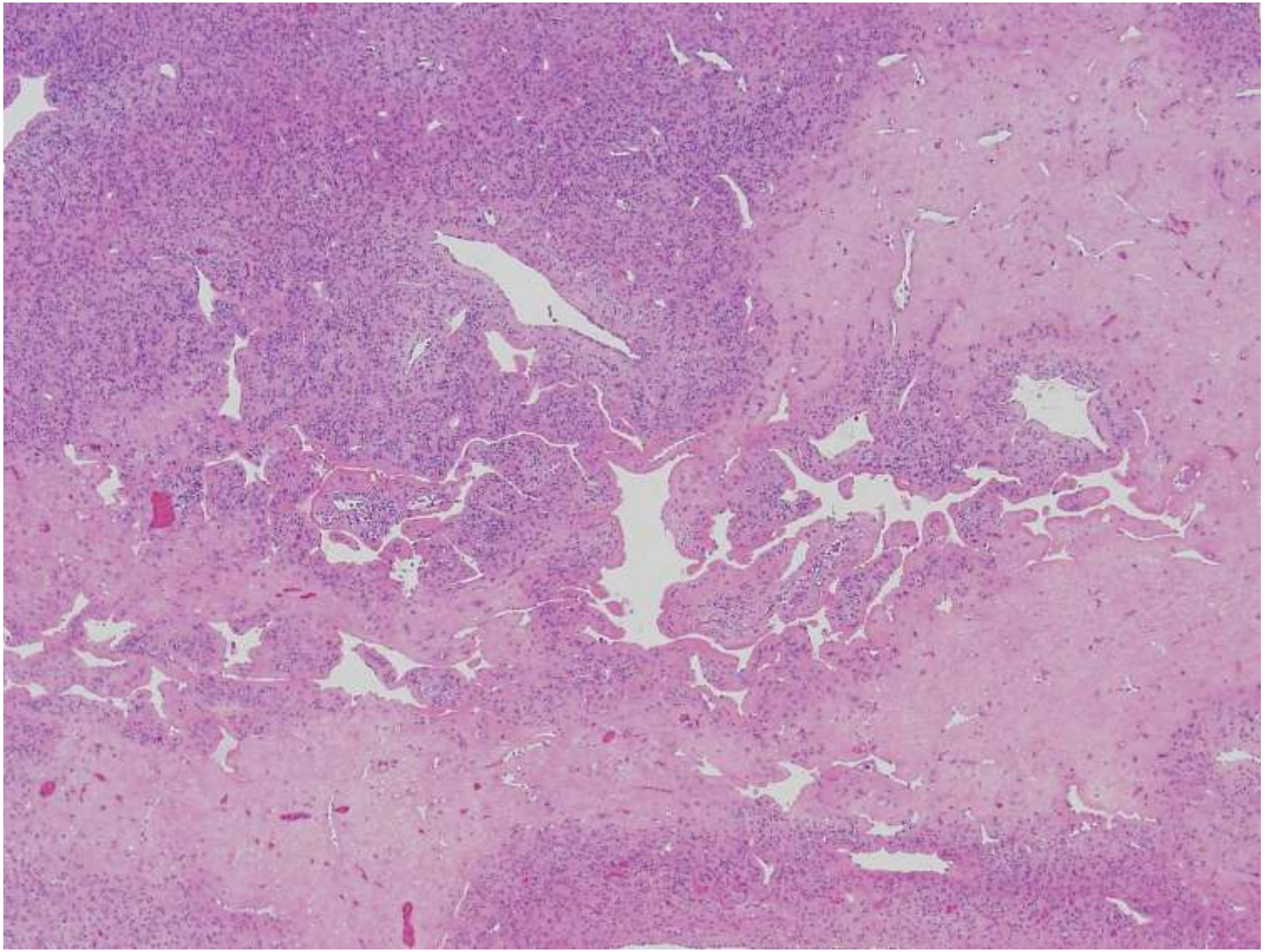
Hallazagos Operatorios:

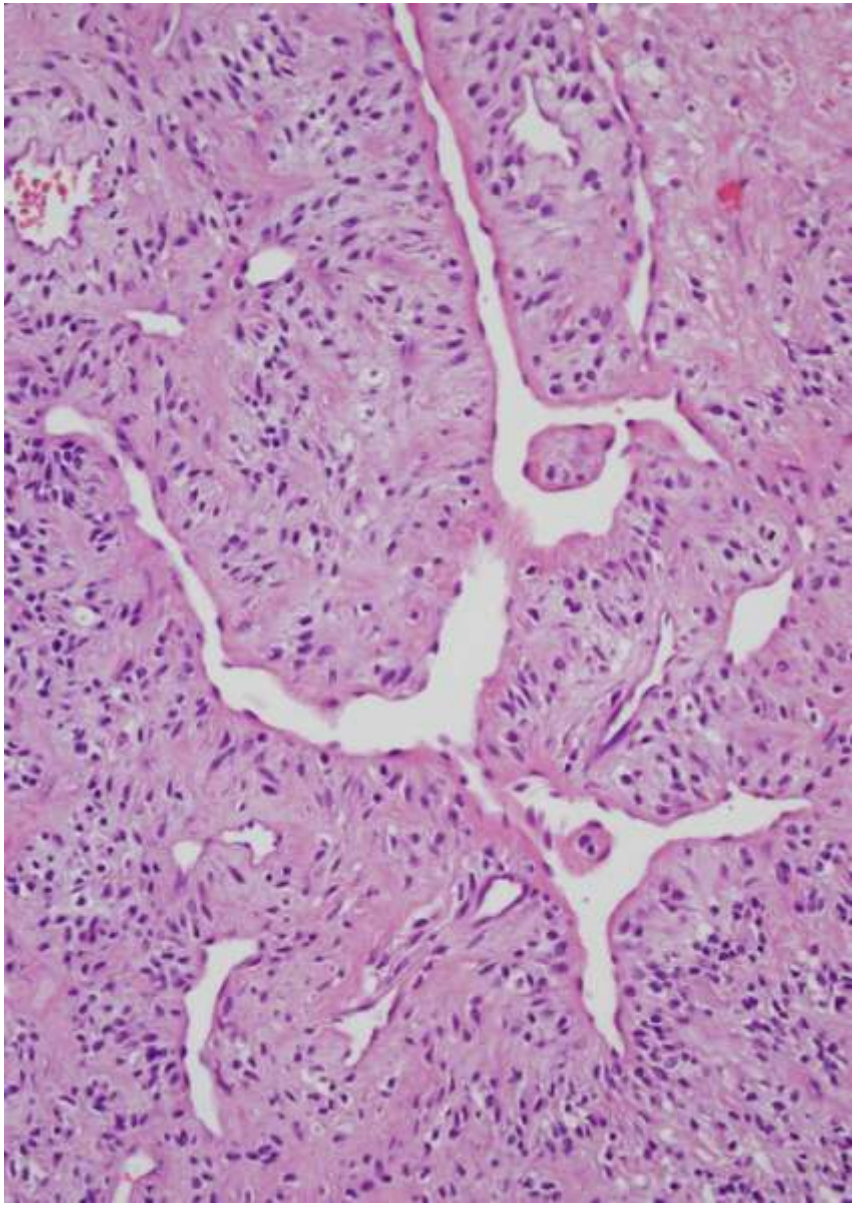
- Durante la cirugia, se extrae un utero agrandado que media 13 x 10.5 x 6.5 cm y contenia multiples miomas intramurales y subserosos. Al examen microscopico, los tumores todos correspondian a leiomyomas uterinos convencionales, sin actividad mitotica aumentada. La masa retroperitoneal media 15 x 12 x 10.5 cm, estaba bien circunscrita y encapsulada y mostraba a la superficie de corte tejido blanco-grisaceo de consistrencia firme.

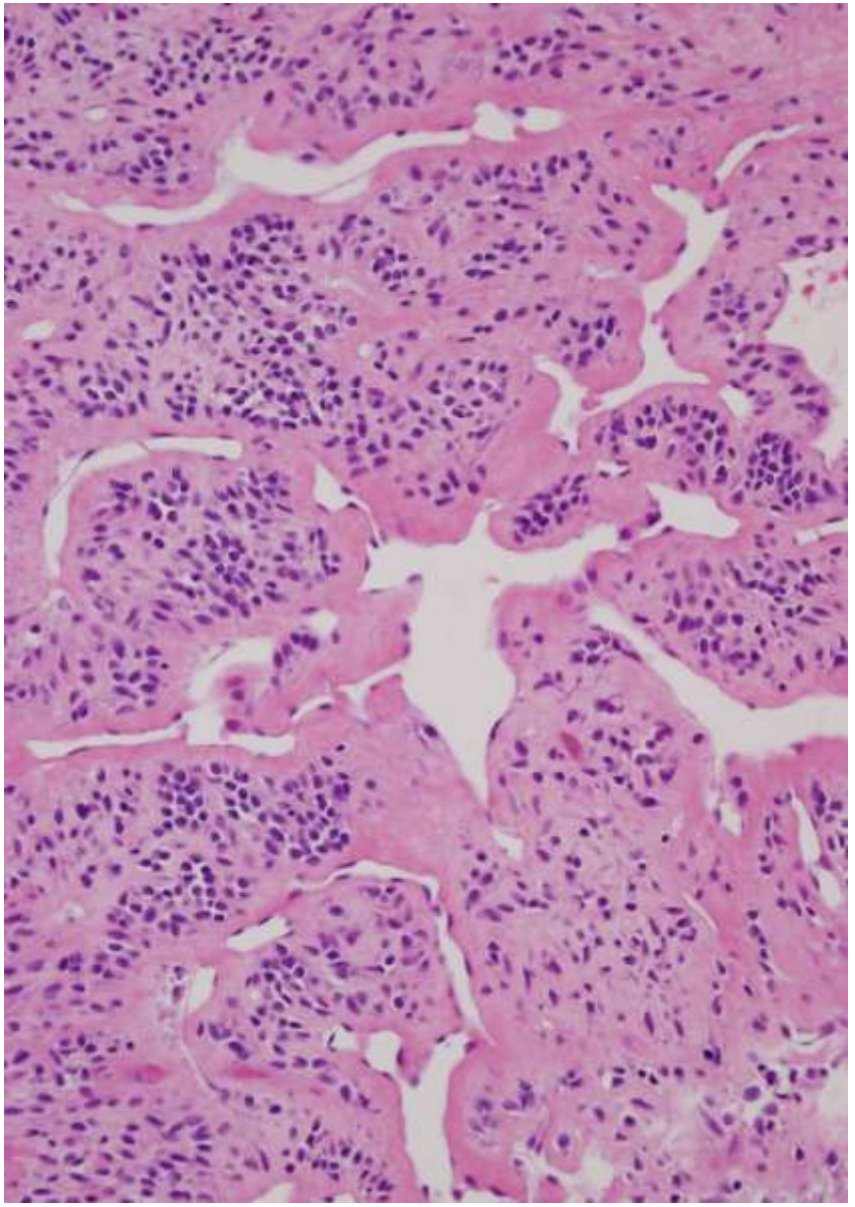

1 2 3 4 8 9 10 11 12 13 14

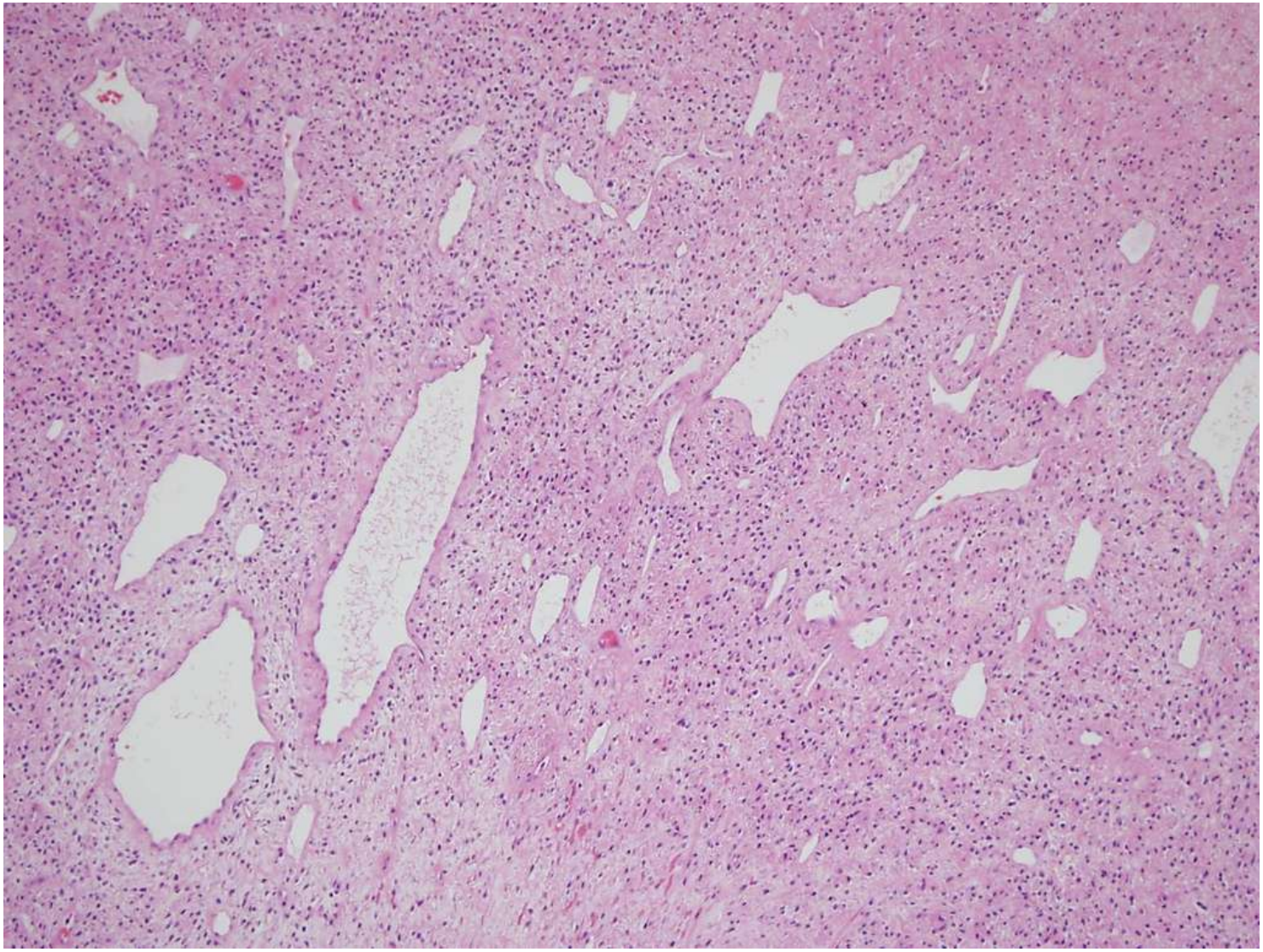


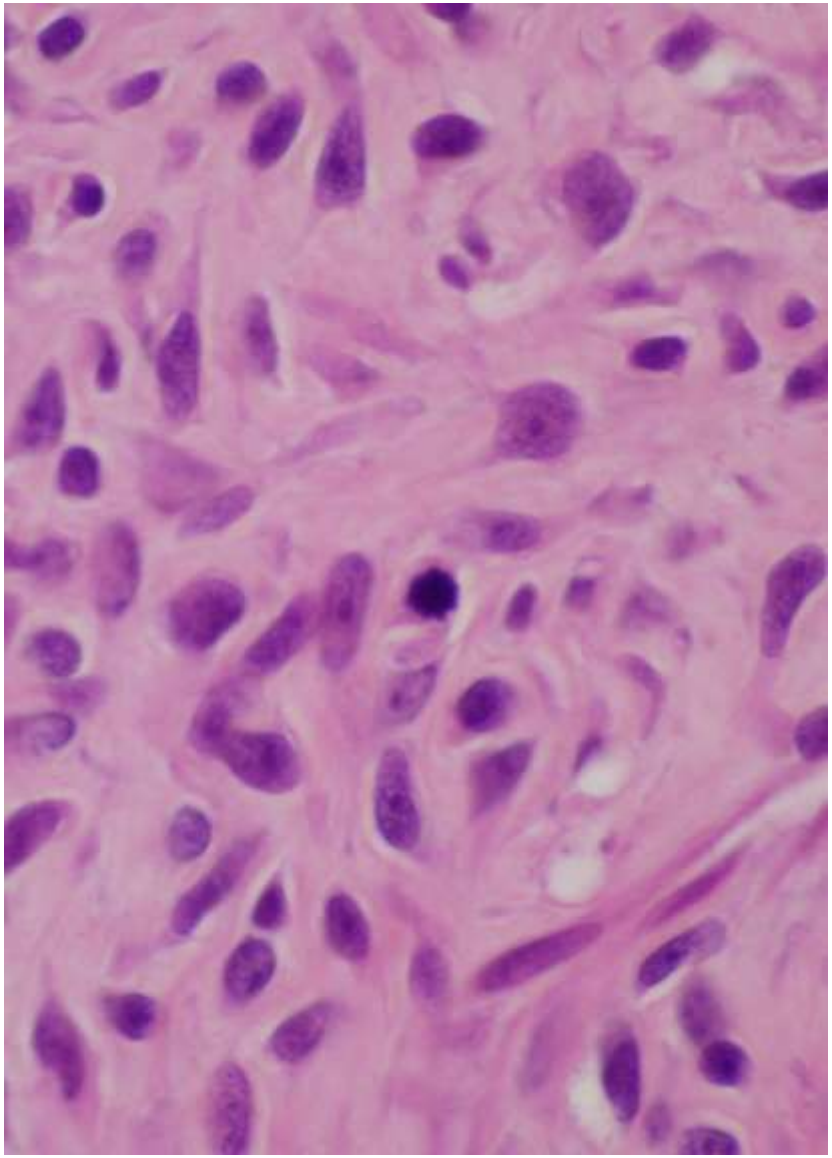


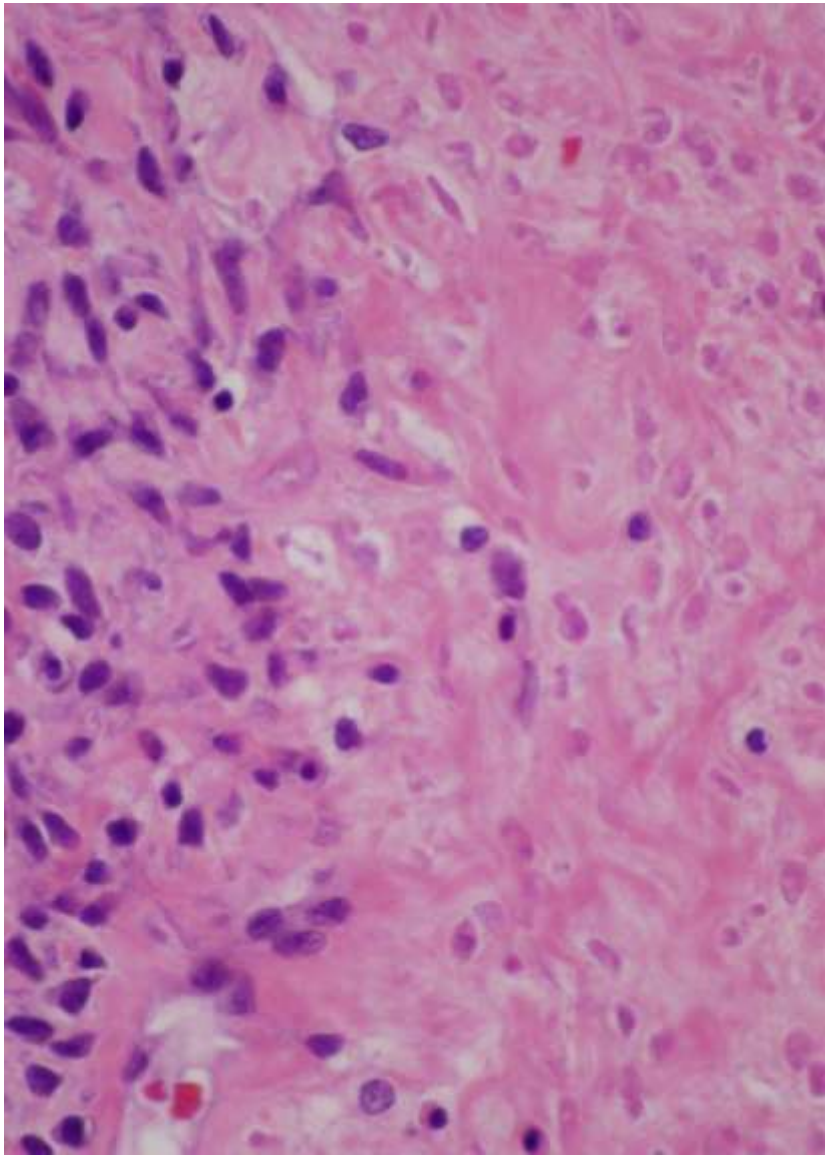












Diagnostico:

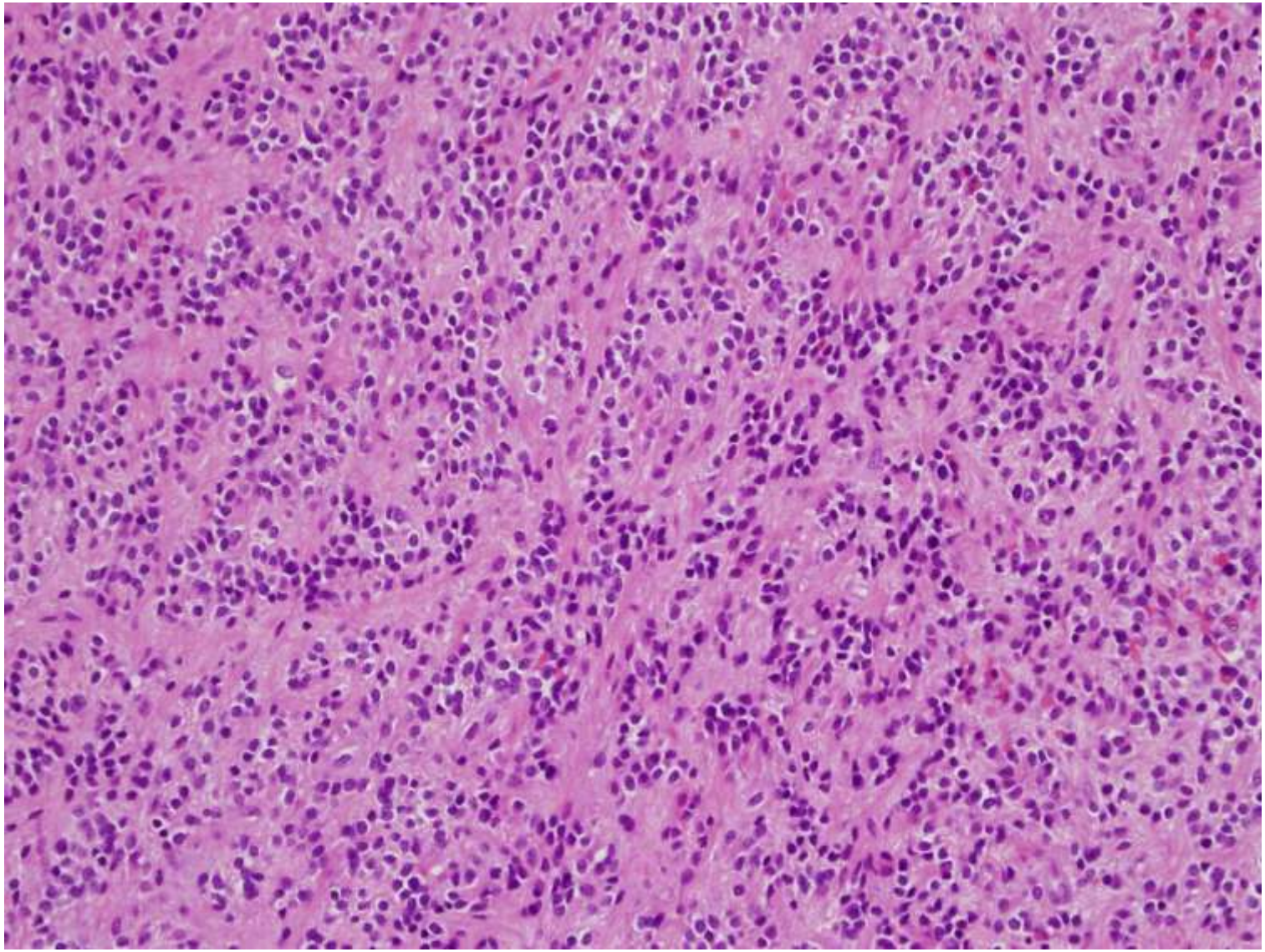
1. Hemangiopericitoma maligno
2. Tumor fibroso solitario
3. Sarcoma sinovial monofasico
4. Fibromixosarcoma de bajo grado
5. Sarcoma del estroma endometrial
6. Liposarcoma desdiferenciado

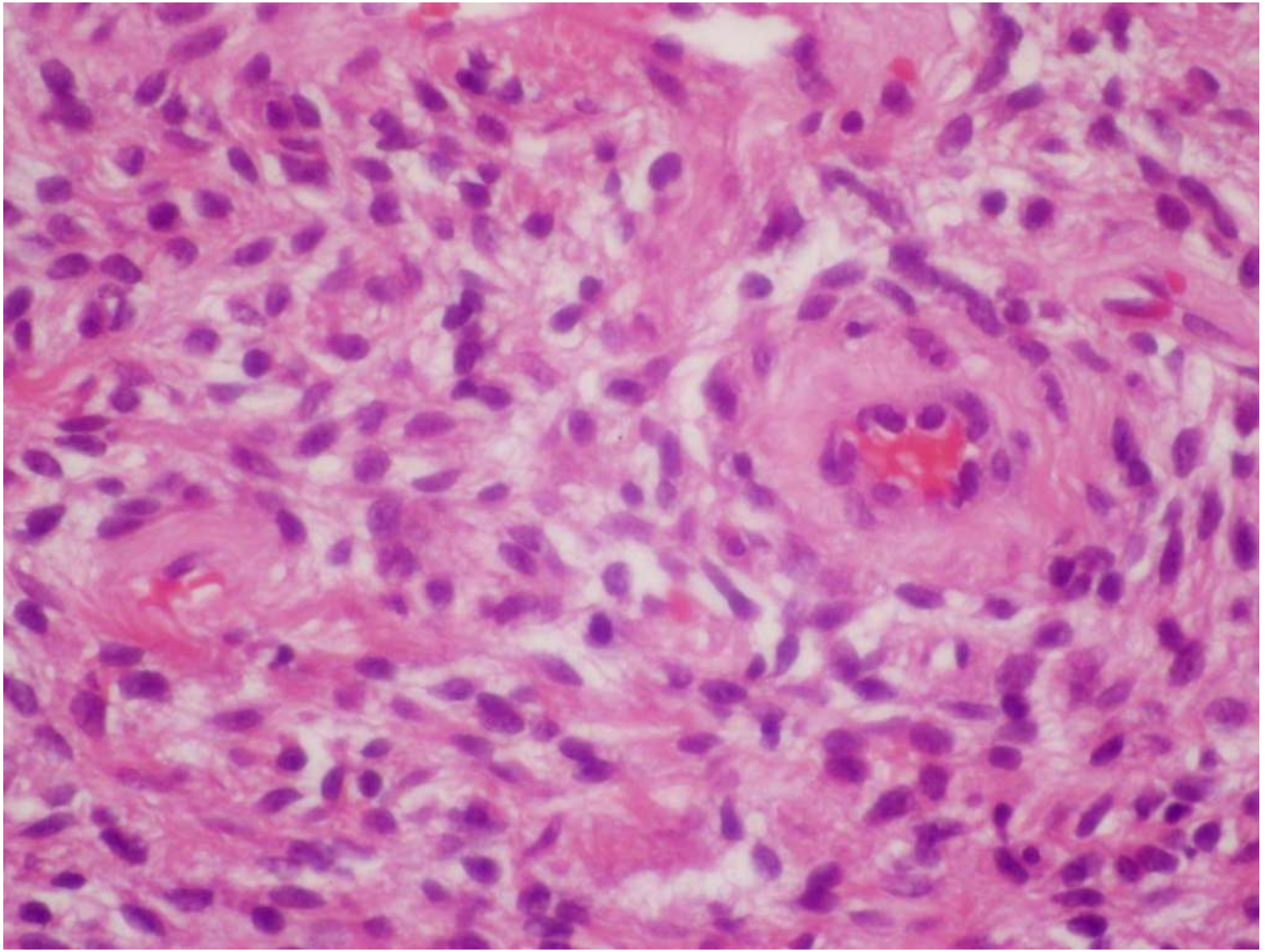
Diagnostico:

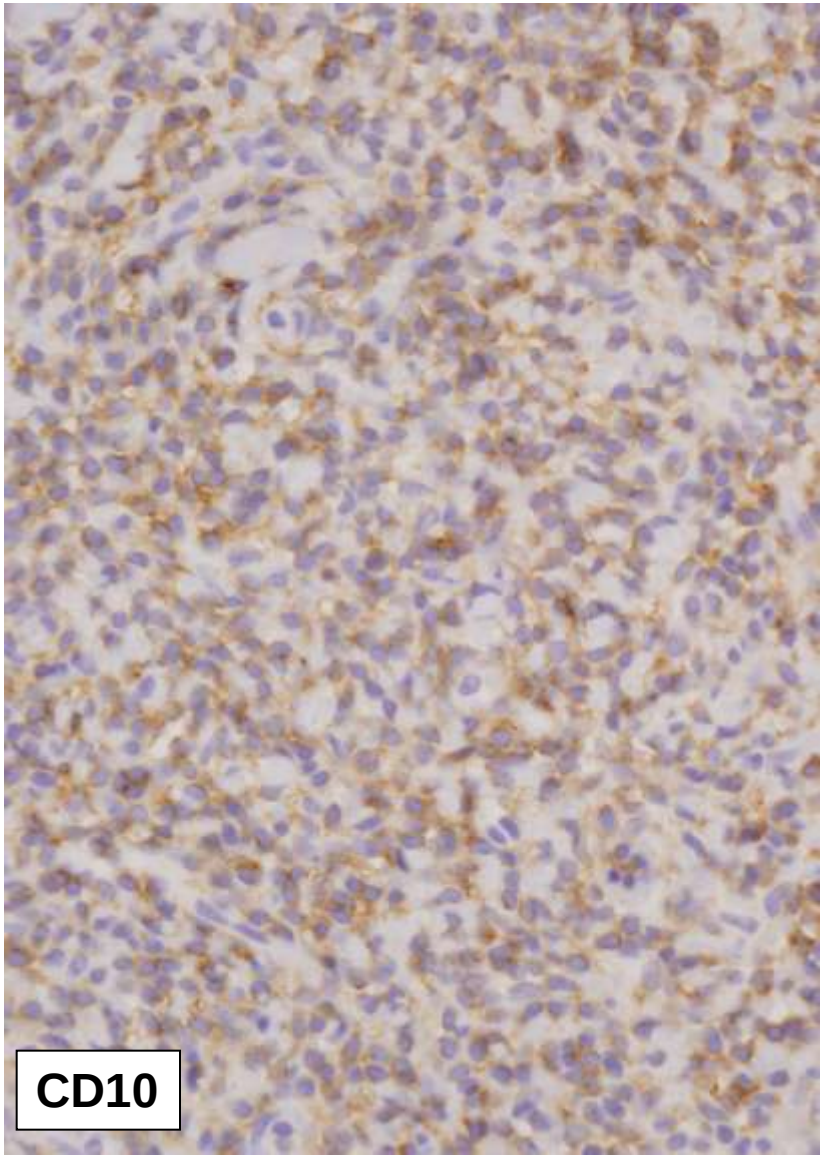
Hemangiopericitoma Maligno

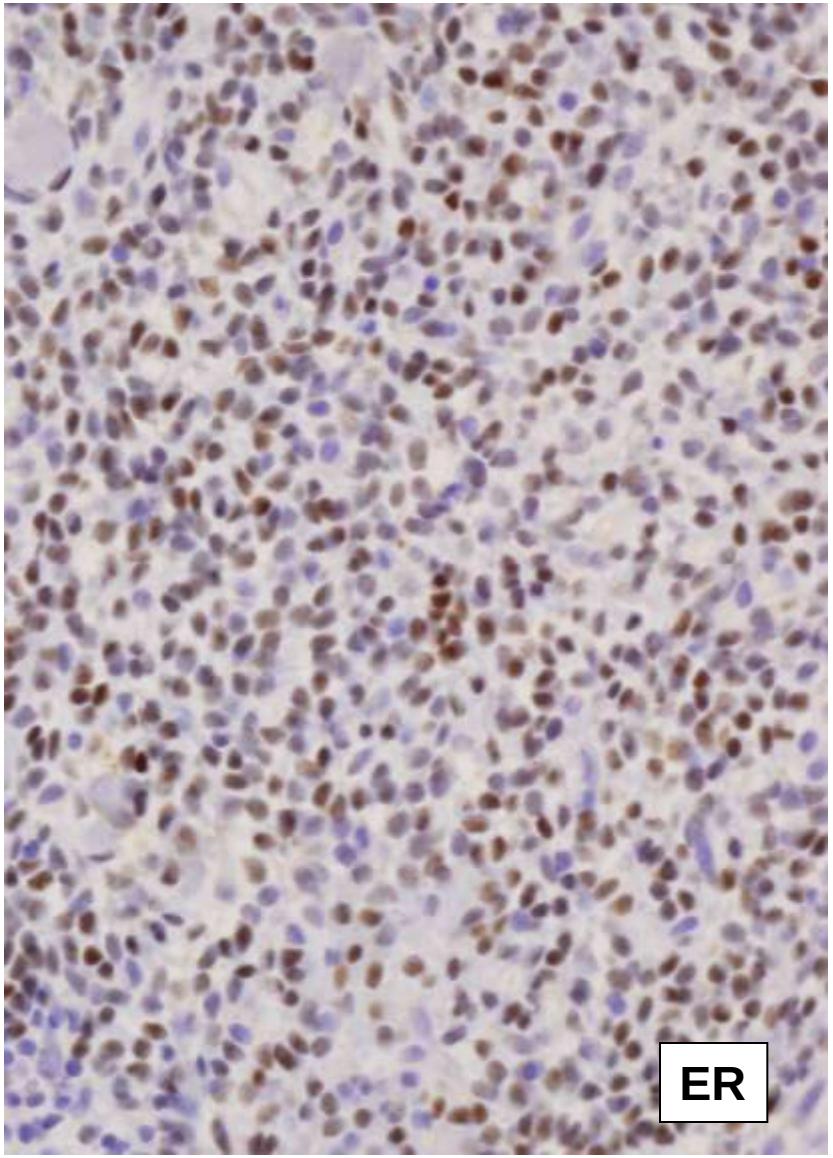
Historia Clinica Adicional:

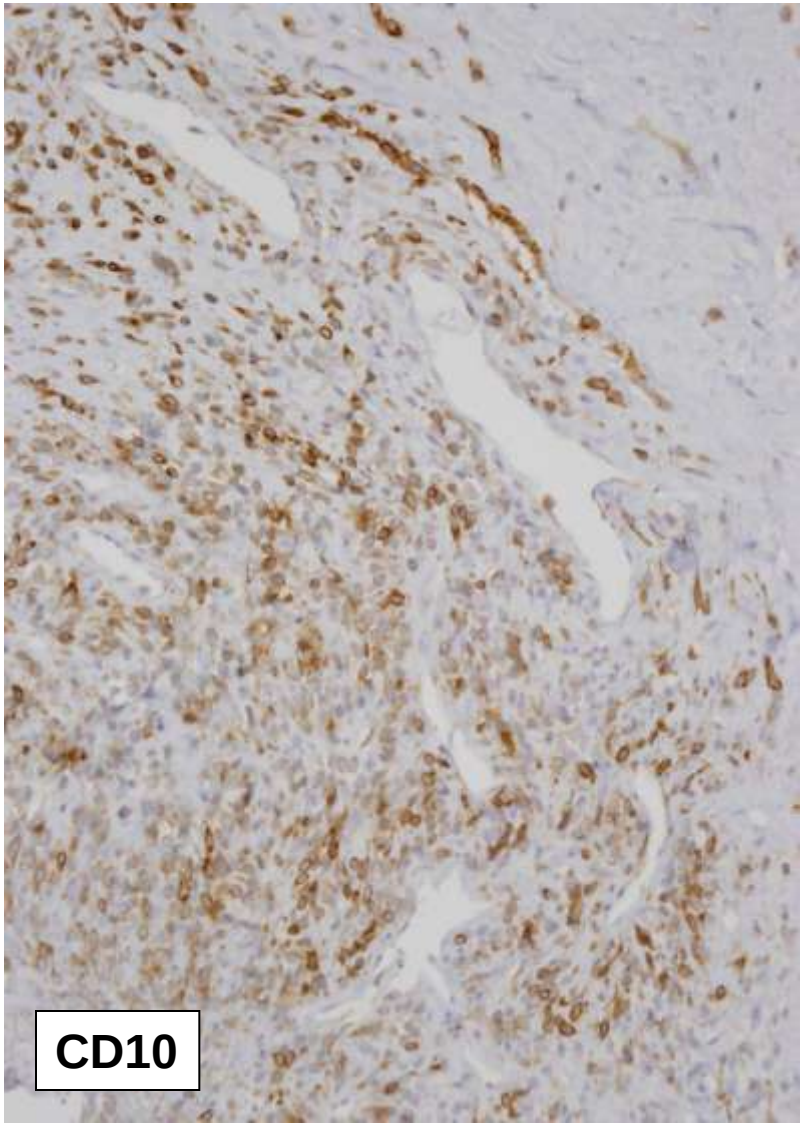
- La paciente no recibio tratamiento adicional aparte de la cirugia, y se perdio al seguimiento. Doce años mas tarde, fue ingresada nuevamente por la presencia de una masa en el ventriculo cardiaco derecho. Se practico una reseccion quirurgica de la masa intracardiaca.

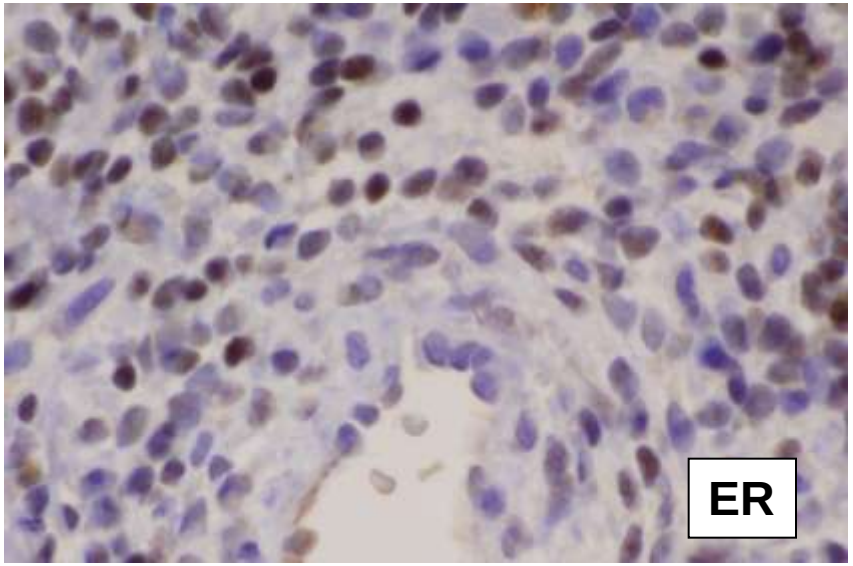


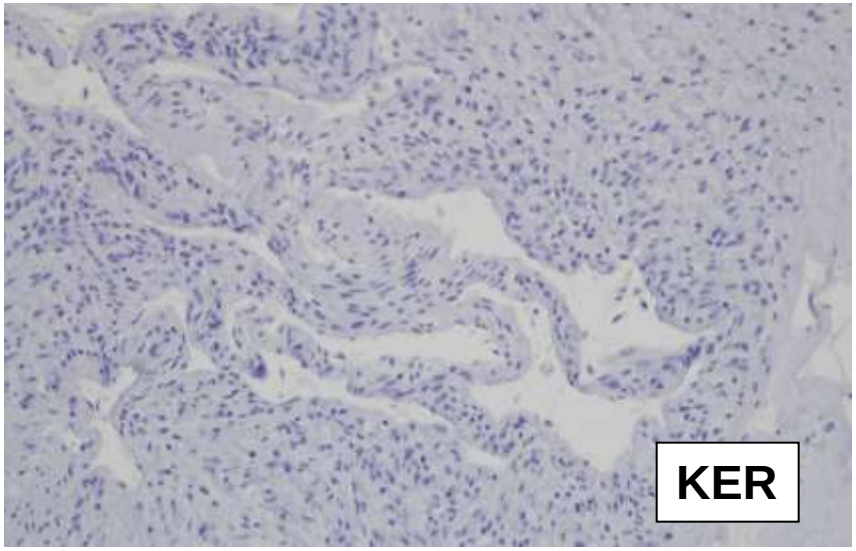



CD10


ER


CD10


ER


KER

Diagnostico Final:

- Sarcoma del estroma endometrial ectopico originandose en el retroperitoneo

Int J Gynecol Pathol. 1993 Oct;12(4):282-96.

Primary extrauterine endometrial stromal neoplasms: a clinicopathologic study of 20 cases and a review of the literature.

Chang KL, Crabtree GS, Lim-Tan SK, Kempson RL, Hendrickson MR.

Department of Pathology, Stanford University Medical Center, CA 94305.

Abstract

We present the results of a clinicopathologic study of 20 patients with primary extrauterine endometrial stromal sarcoma (ESS). The sites of the primary neoplasm and the number of patients with sufficient follow-up for survival analysis are as follows: ovary (three of four), fallopian tube (one of one), pelvic cavity (six of eight), abdominal cavity (five of six), and retroperitoneum (one of one). Evaluation of all patients included the mitotic index (MI) and cytologic atypia. Thirteen of the sixteen patients eligible for survival analysis had tumors with an MI < 10 and would be classified as low-grade stromal sarcomas in the Norris and Taylor scheme. Eight (62%) of the 13 had one or more relapses; of these, three died of disease at 35, 108, and 120 months, respectively, and another patient was alive with disease at 96 months. The other four patients who were treated after a relapse showed no evidence of disease after relapse at 36, 57, 63, and 146 months, respectively. Two of the 13 patients had tumor considered unresectable at the time of diagnosis; both died of disease at 5 and 10 months, respectively. Neither MI nor cytologic atypia were predictive of tumor recurrence or death from tumor. We also extracted clinical and morphologic data from all previous reports of primary extrauterine ESS, combined them with our 20 patients, and then compared the combined group with 17 cases of primary high-stage uterine ESS we presented in an earlier report. Not surprisingly, the behavior of the primary extrauterine ESS was more reminiscent of high-stage primary uterine ESS than low-stage primary uterine ESS.

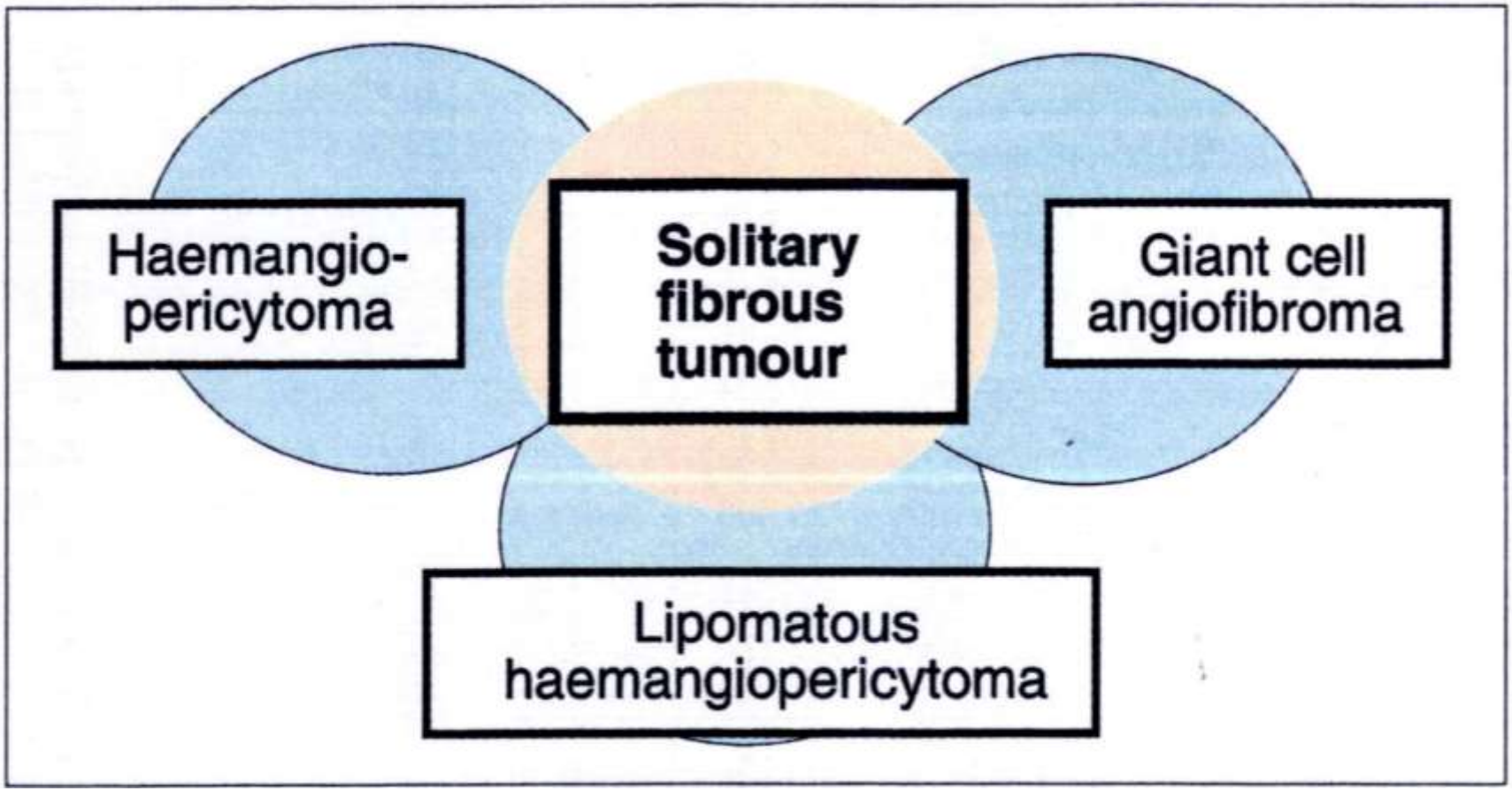
- Solo 1 caso identificado en el retroperitoneo!
- Los casos ectopicos mostraron la tendencia a un compartamiento mas agresivo comparados con los endometriales.

Diagnostico Diferencial:

- Hemangiopericitoma
- Tumor fibroso solitario
- Sarcoma sinovial
- Leiomiosarcoma retroperitoneal
- Liposarcoma desdiferenciado
- Condorsarcoma mixoide extraesqueletico

Hemangiopericitoma

- Hemangiopericitoma de tipo nasal
- Hemangiopericitoma meningeo
- Hemangiopericitoma lipomatoso
- Hemangiopericitoma infantil



Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. WHO Classification of Tumors. Pathology & Genetics of Tumors of Soft Tissue and Bone, 2002.

Diagnostico Diferencial:

Tumor	Caracteristicas	IHQ
Sarcoma del Estroma Endometrial	***Celulas pequeñas redondas y ovaladas sin atipia celular***	***CD10+ ER/PR+ Bcl-2+***
Tumor Fibroso Solitario	***Celulas fusiformes u ovaladas con abundante esclerosis estromal***	***CD34+ Bcl-2+/CD99+ CD10+ (50%)***
Sarcoma Sinovial Monofasico	***Celulas fusiformes o redondas con atipia celular y marcada actividad mitotica***	***CK/EMA + Bcl-2/CD99+***
Liposarcoma Desdiferenciado	***Areas de liposarcoma preexistente bien diferenciado***	***MDM2+ VIM+***
Condrosarcoma mixoide extraesqueletico	***Areas mostrando diferenciacion osteo-cartilaginosa***	***VIM+ CD99+***

Distinction of endometrial stromal sarcomas from “hemangiopericytomatous” tumors using a panel of immunohistochemical stains.
Bhargava R, Shiua J, Hummer AJ, Thaler HT, Tornos C, Soslow RA.
Modern Pathology 18:40-47, 2005.

- **Sarcoma del Estroma Endometrial:** CD10+, ER/PR+, Bcl-2+, SMA+, CK-AE1/3+, CD34(-)
- **Hemangiopericytoma/Tumor Fibroso Solitario:** CD10+ (50%), PR+ (50%), ER (-), CD34+ (100%), Bcl-2+ (100%)
- **Sarcoma Sinovial:** CK AE1/AE3+, Bcl-2+, PR+ (30%), CD10(-), CD34(-)
- Recomendacion: Los anticuerpos mas utiles para diferenciar entre estos 3 tumores son: CD10, ER y CD34:
- *CD10+, ER+, CD34(-)= Sarcoma del estroma endometrial*
- *CD10+, ER+, CD34+= Tumor fibroso solitario*
- *CD10-, ER-, CD34-, Ker+= Sarcoma sinovial*

Molecular detection of JAZF1-JJAZ1 gene fusion in endometrial stromal neoplasms with classic and variant histology: evidence for genetic heterogeneity.

Huang HY, Ladanyi M, Soslow RA.

Am J Surg Pathol 28:224-232, 2004.

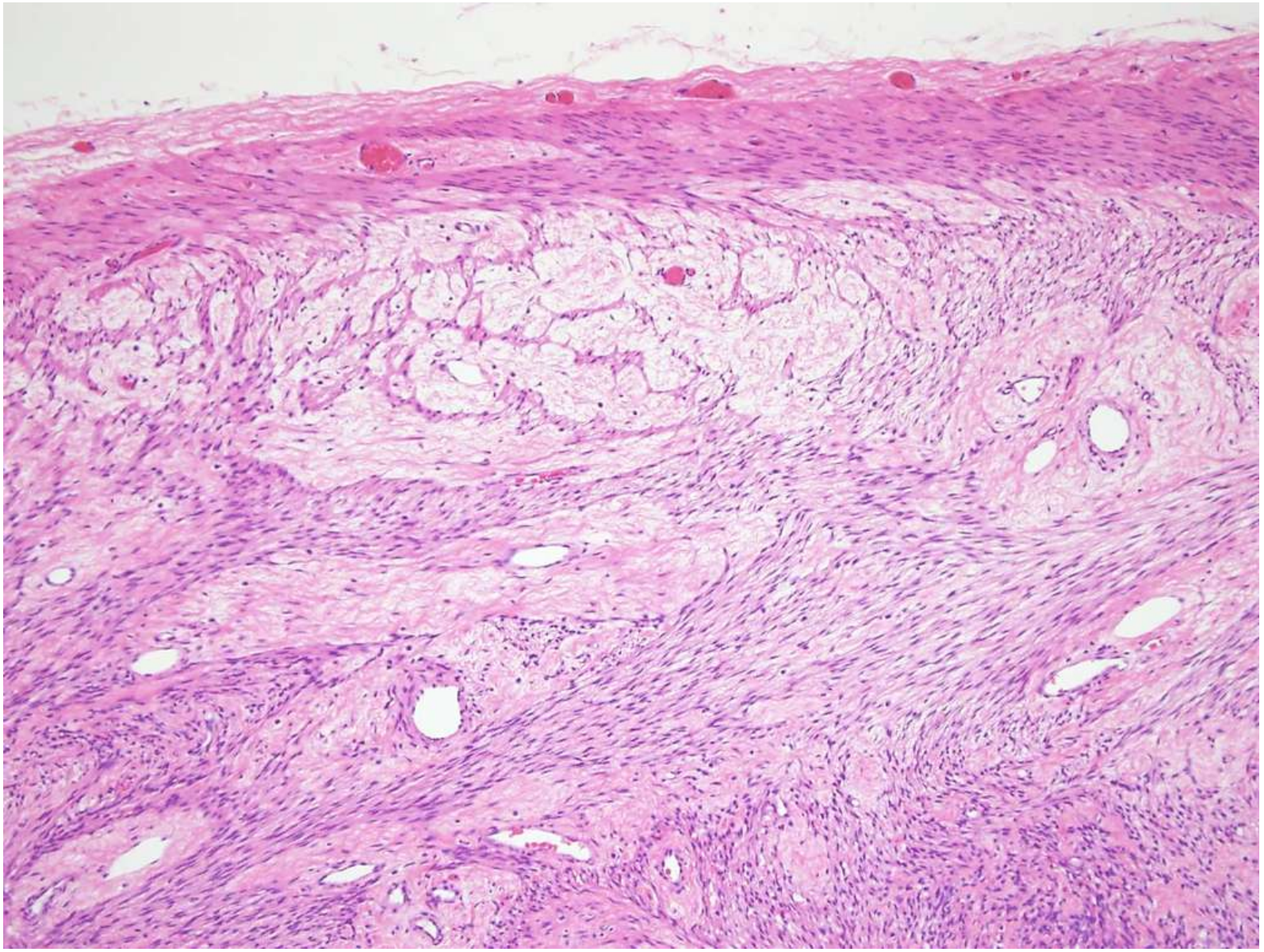
- Translocacion (7;17)(p15;q21) se observa en SEE clasicos
- La translocacion resulta en la fusion de 2 genes: JAZF1 con JJAZ1
- La translocacion con la fusion de genes se observa de manera constante en los casos intrauterinos con morfologia clasica
- La fusion no fue detectada en los casos que no mostraban histologia clasica o en casos extrauterinos.
- Los autores concluyeron que los tumores del estroma endometrial pueden ser geneticamente heterogeneos

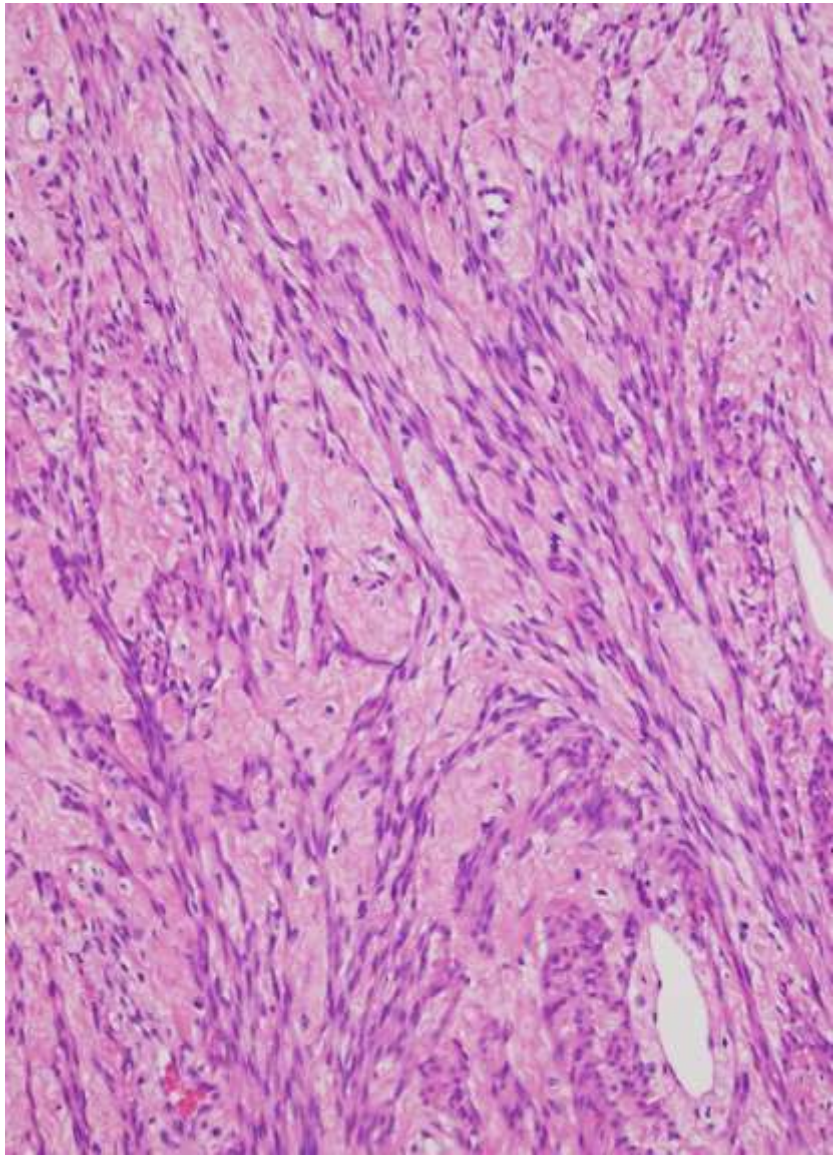
Caso 2

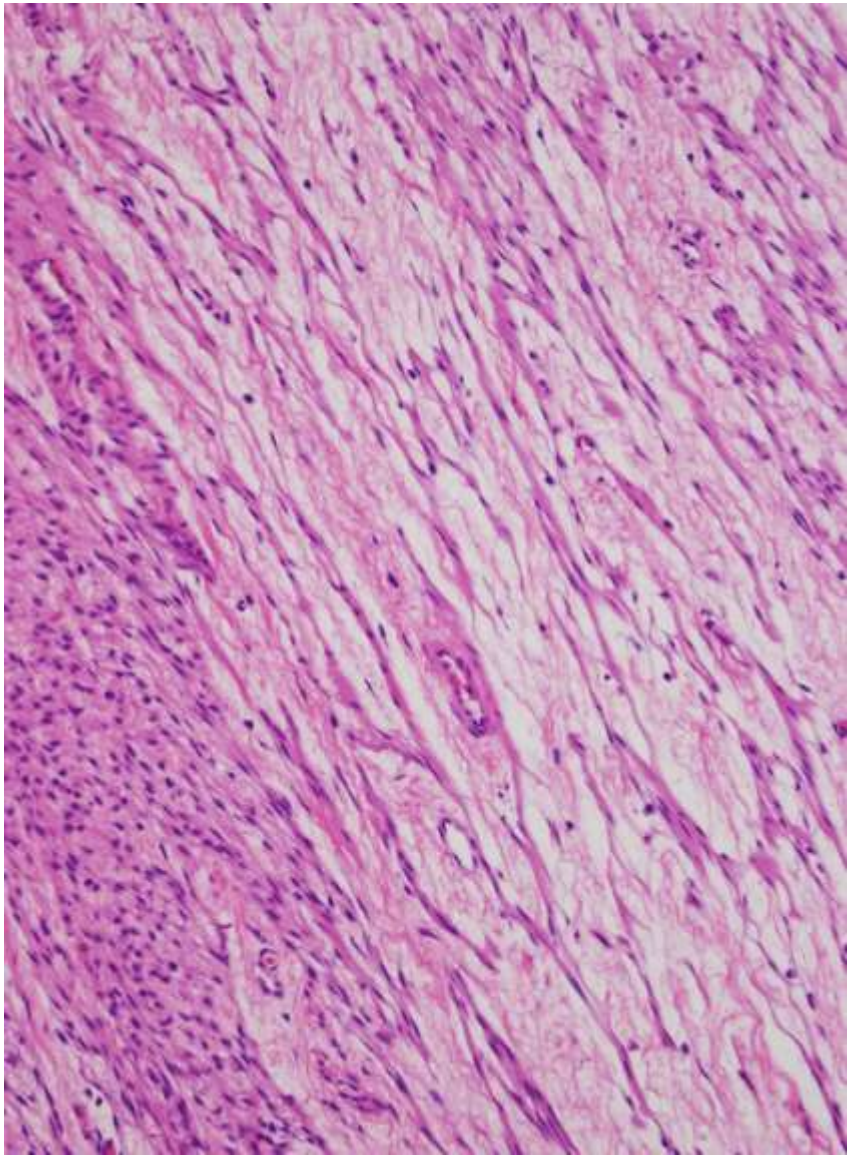
- **Historia Clinica:**

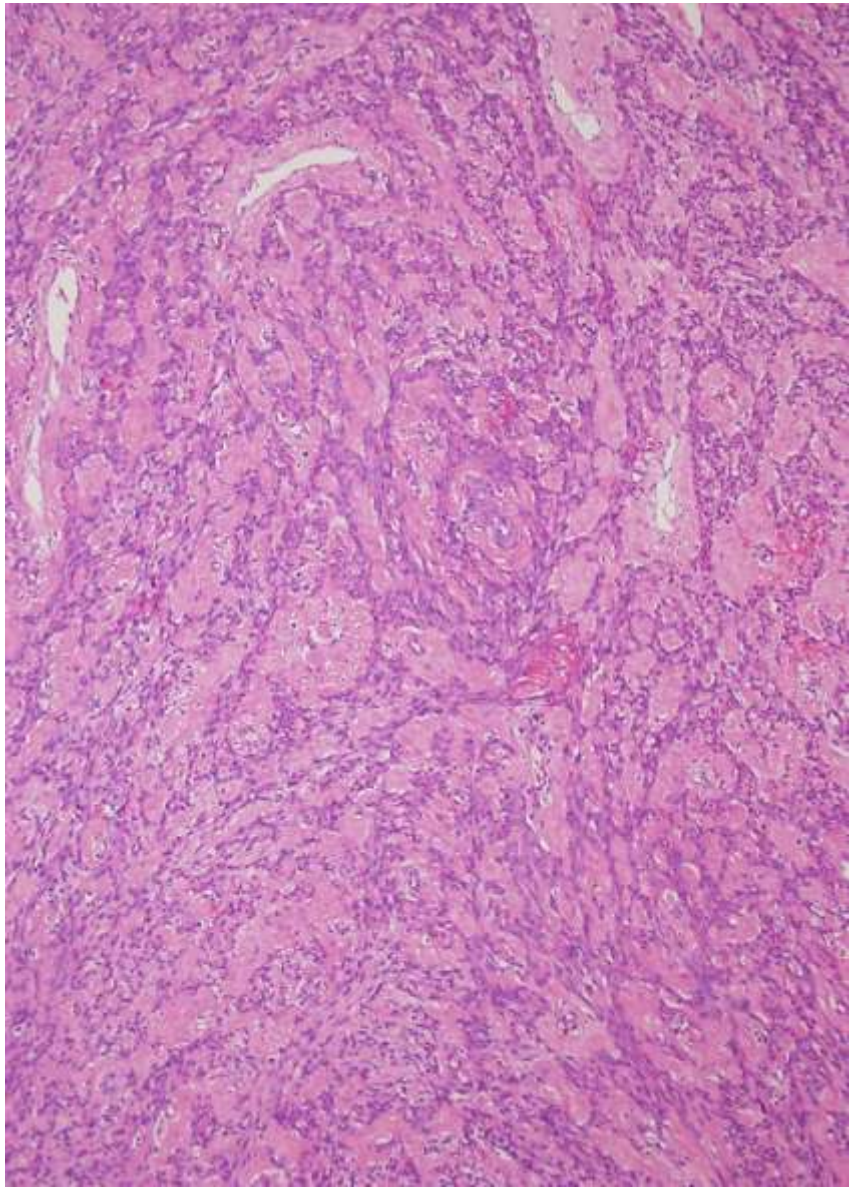
  Una mujer de 56 años sin antecedentes particulares se presenta a la consulta con dolor en region lumbar. Una ecografia seguida de CT scan demuestra una masa retroperitoneal bien circunscrita de 13 cm. de diametro mayor localizada en la pelvis retroperitoneal. Al examen fisico y radiografico, no se encuentra un proceso neoplasico en ningun otro organo del cuerpo. Se procede a practicar una reseccion quirurgica de la lesion.

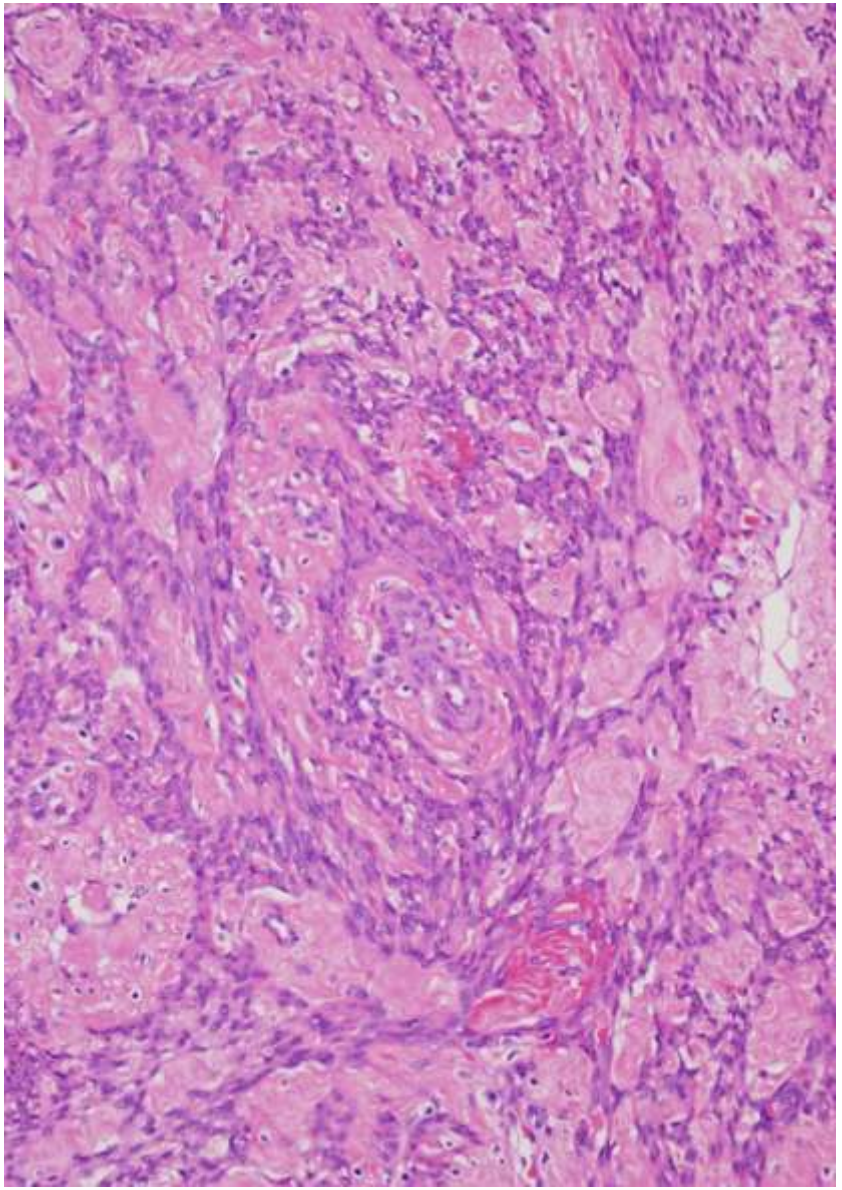
CM

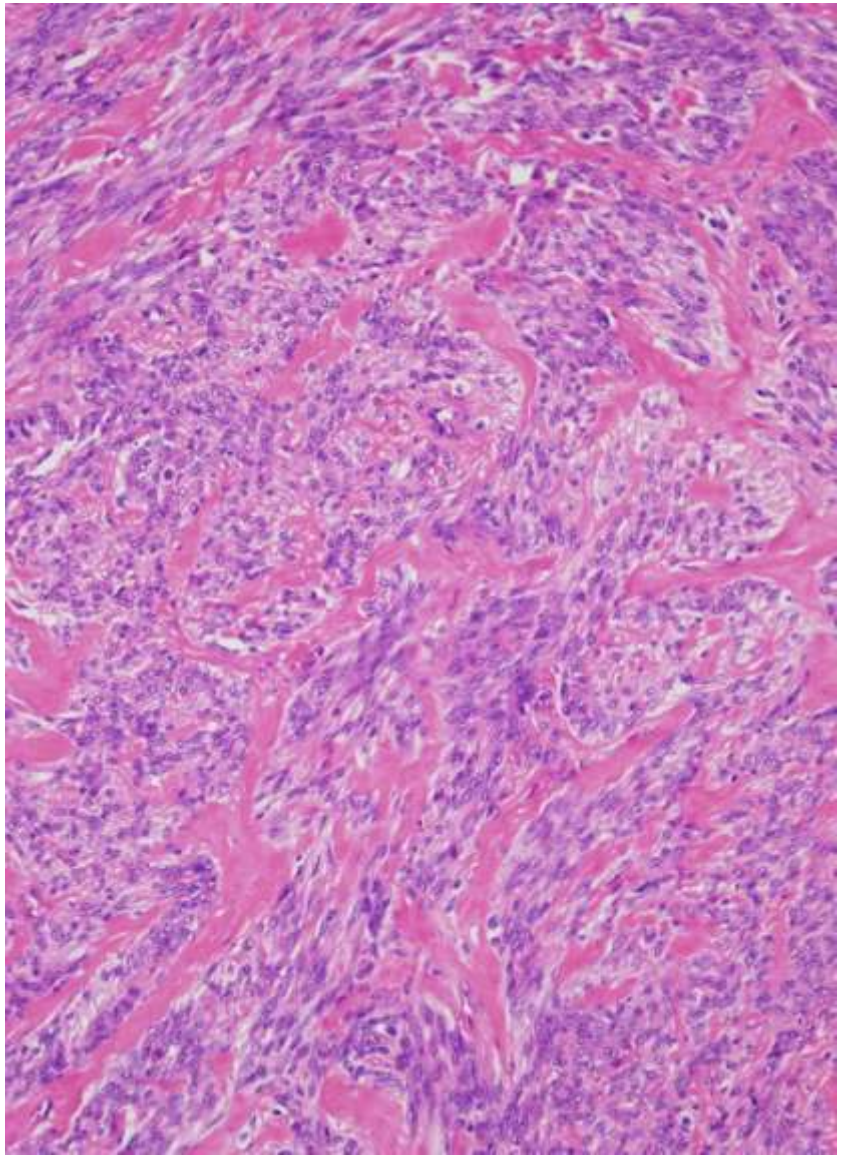


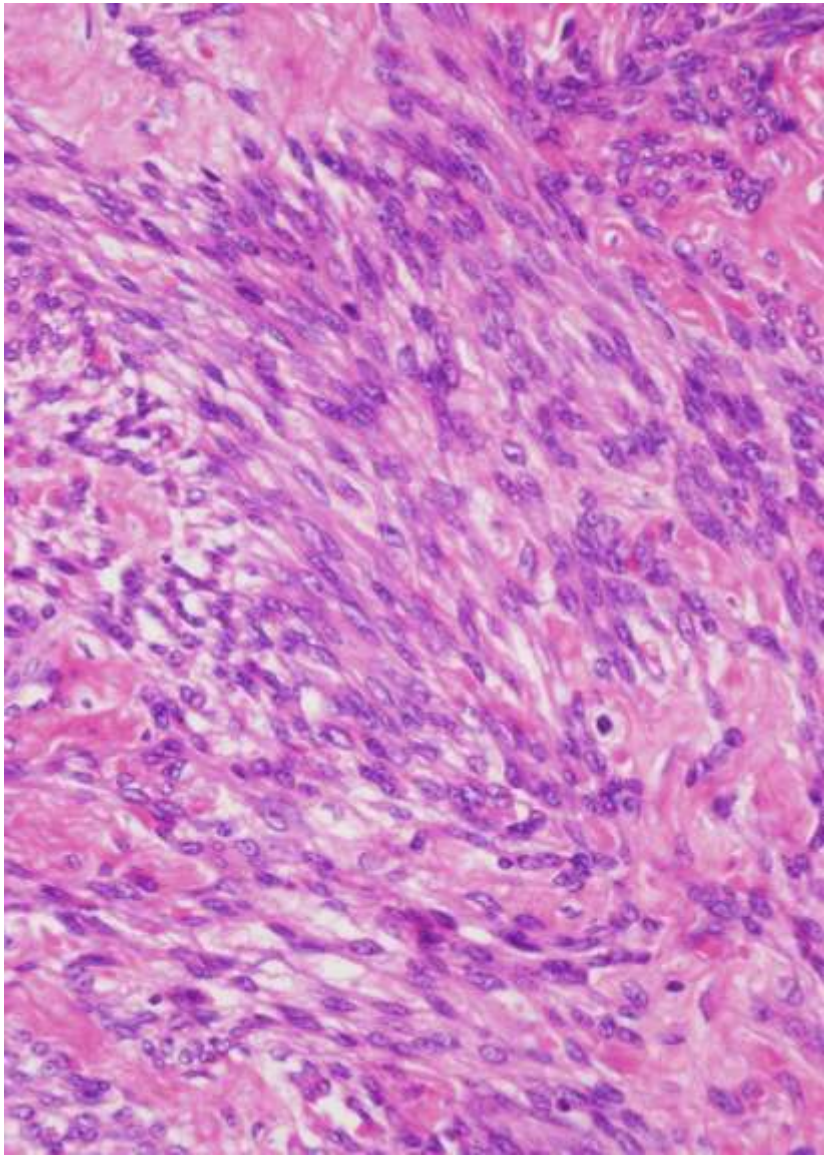


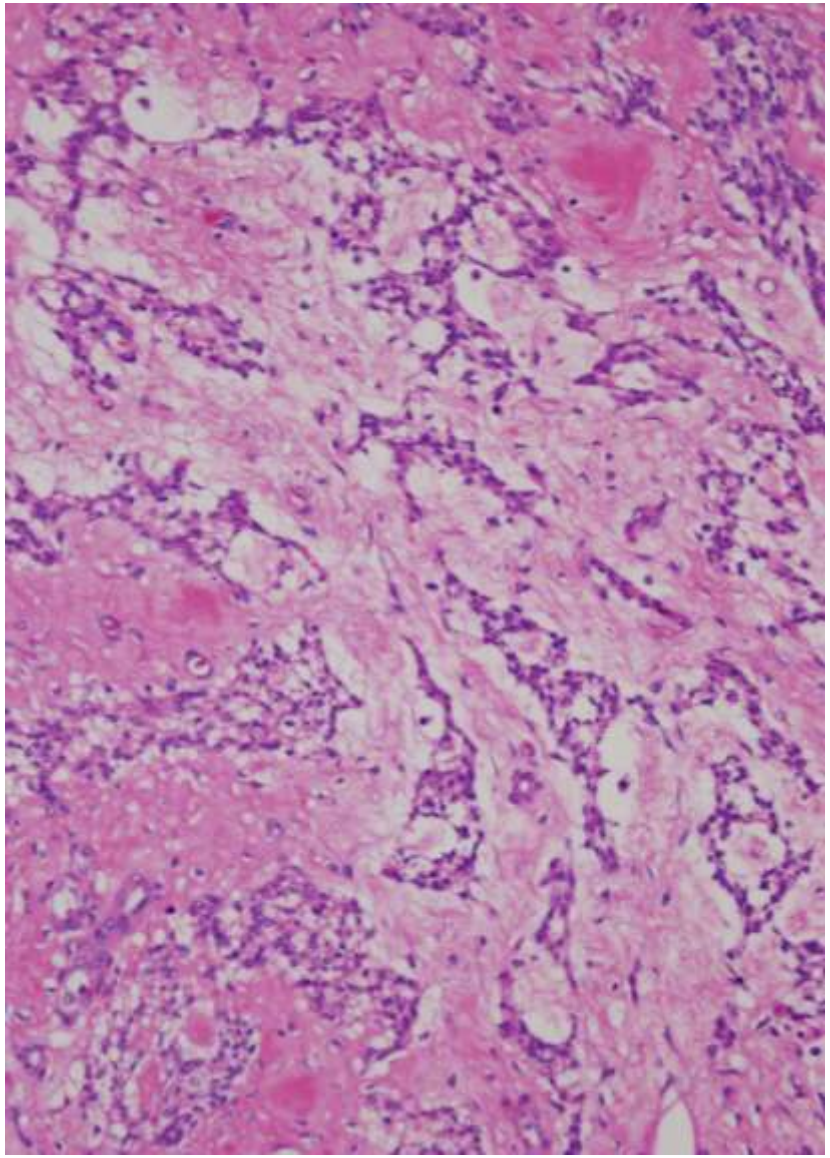


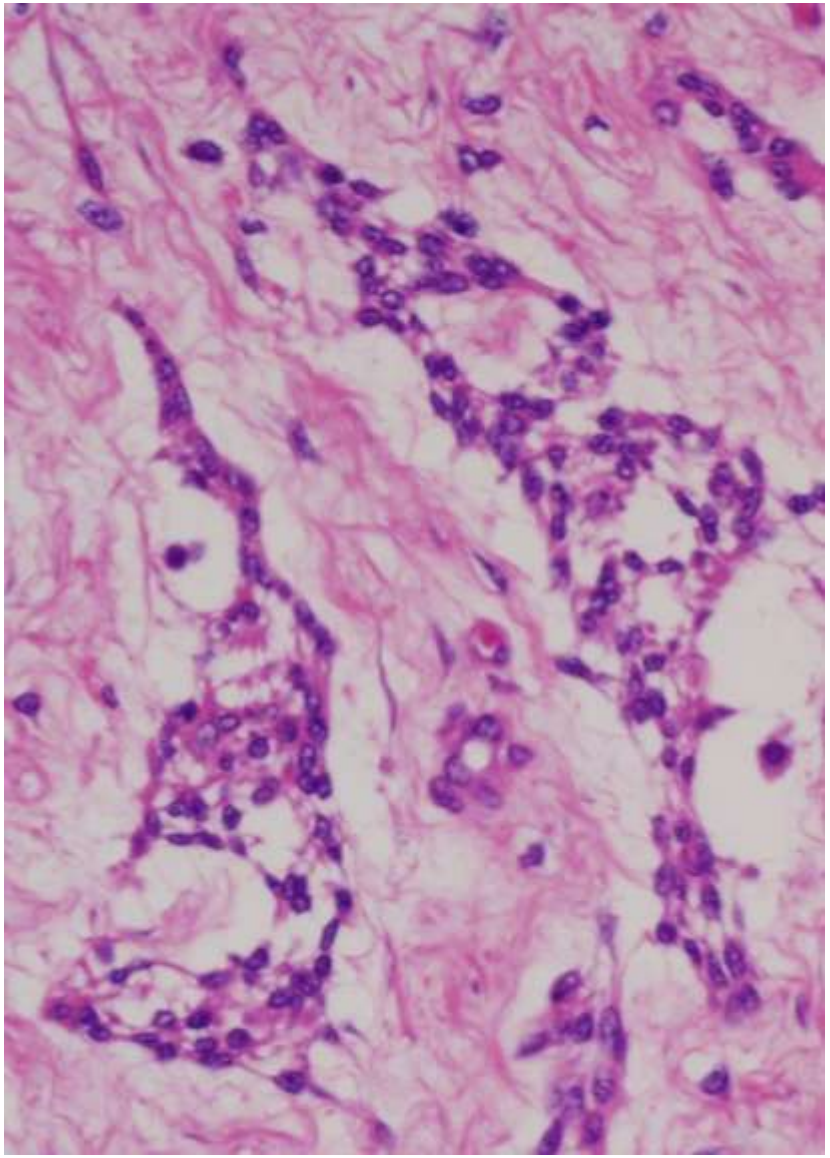


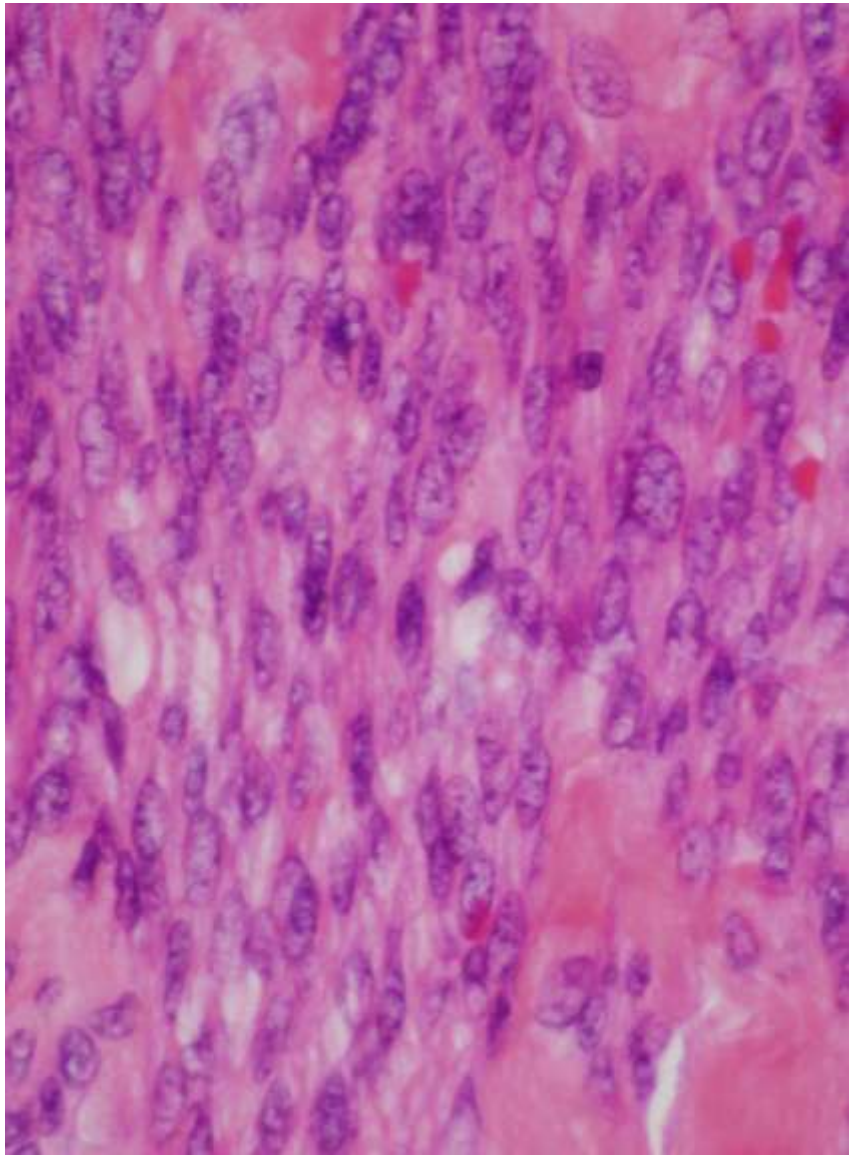


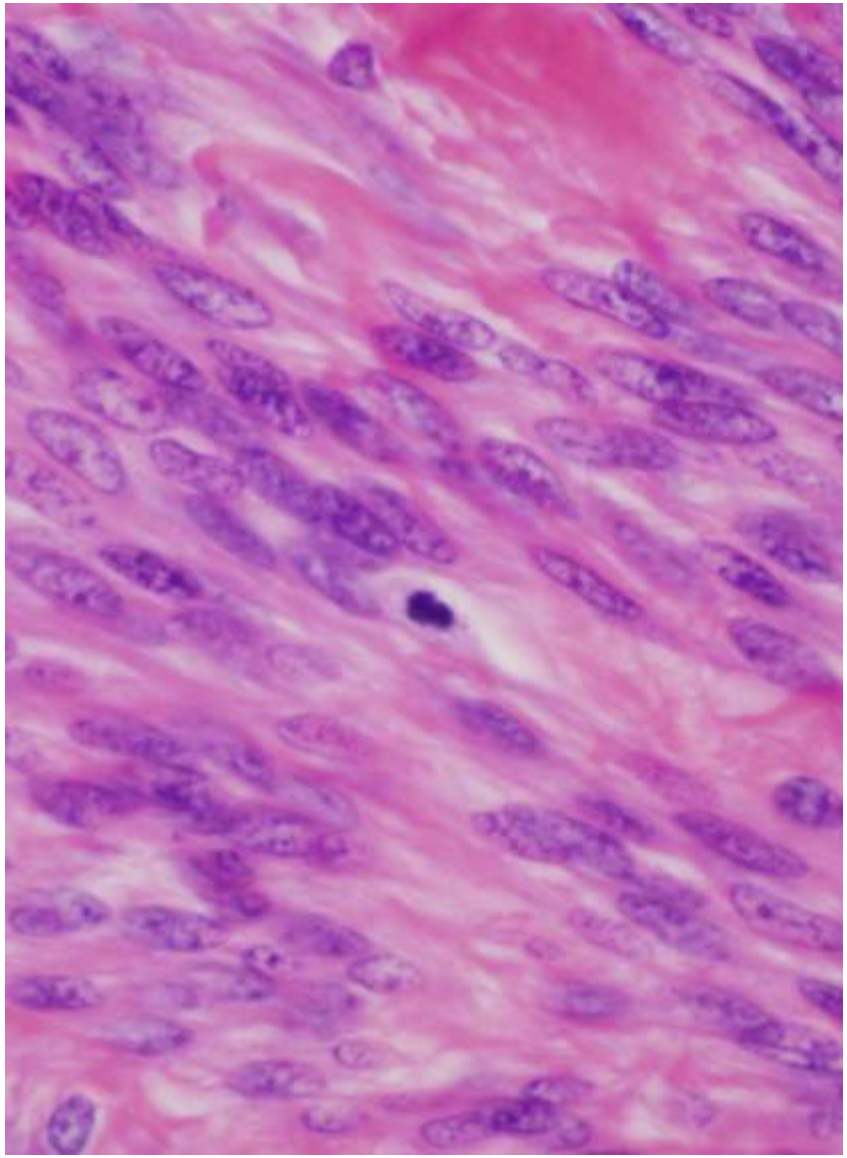






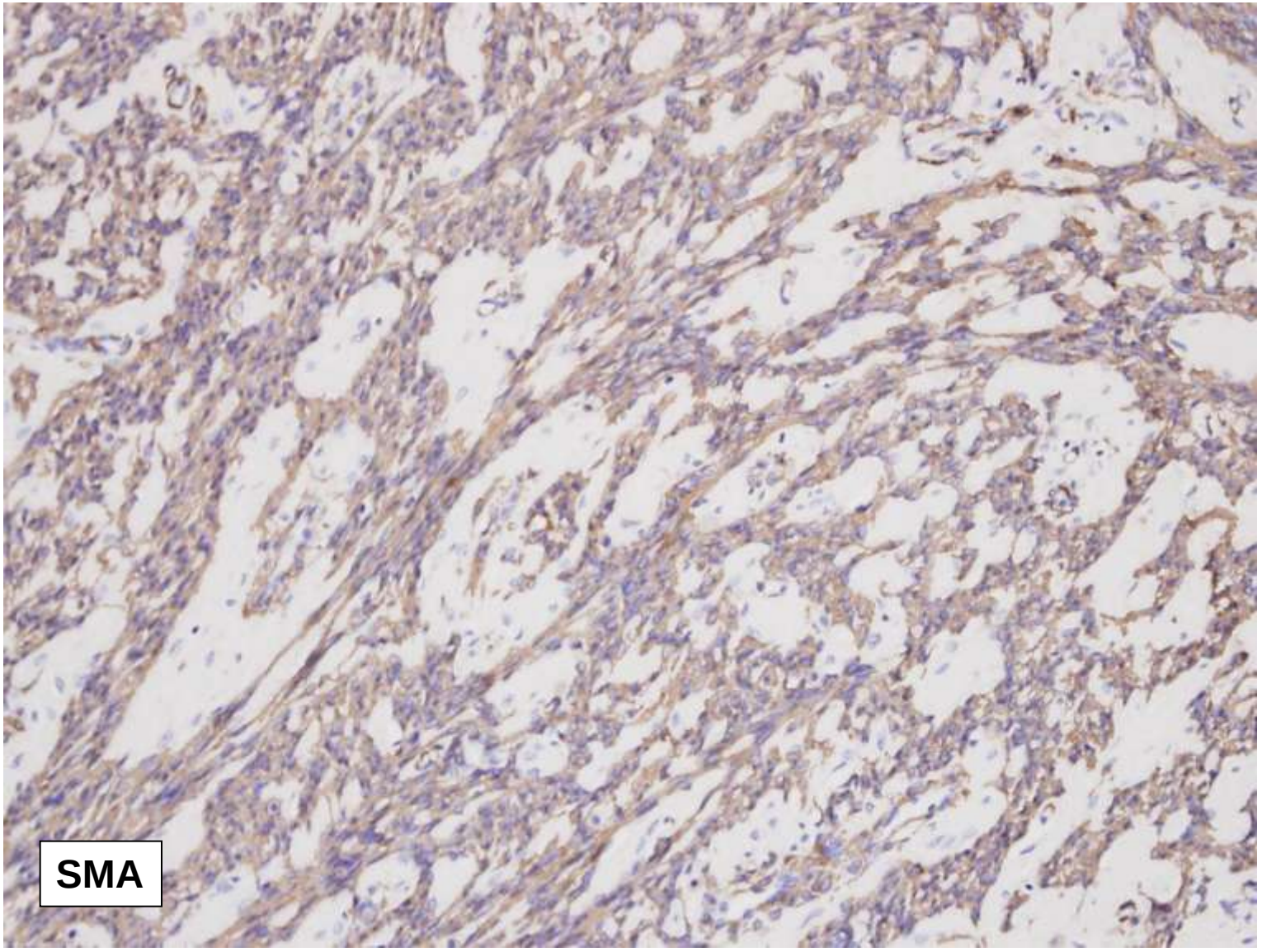


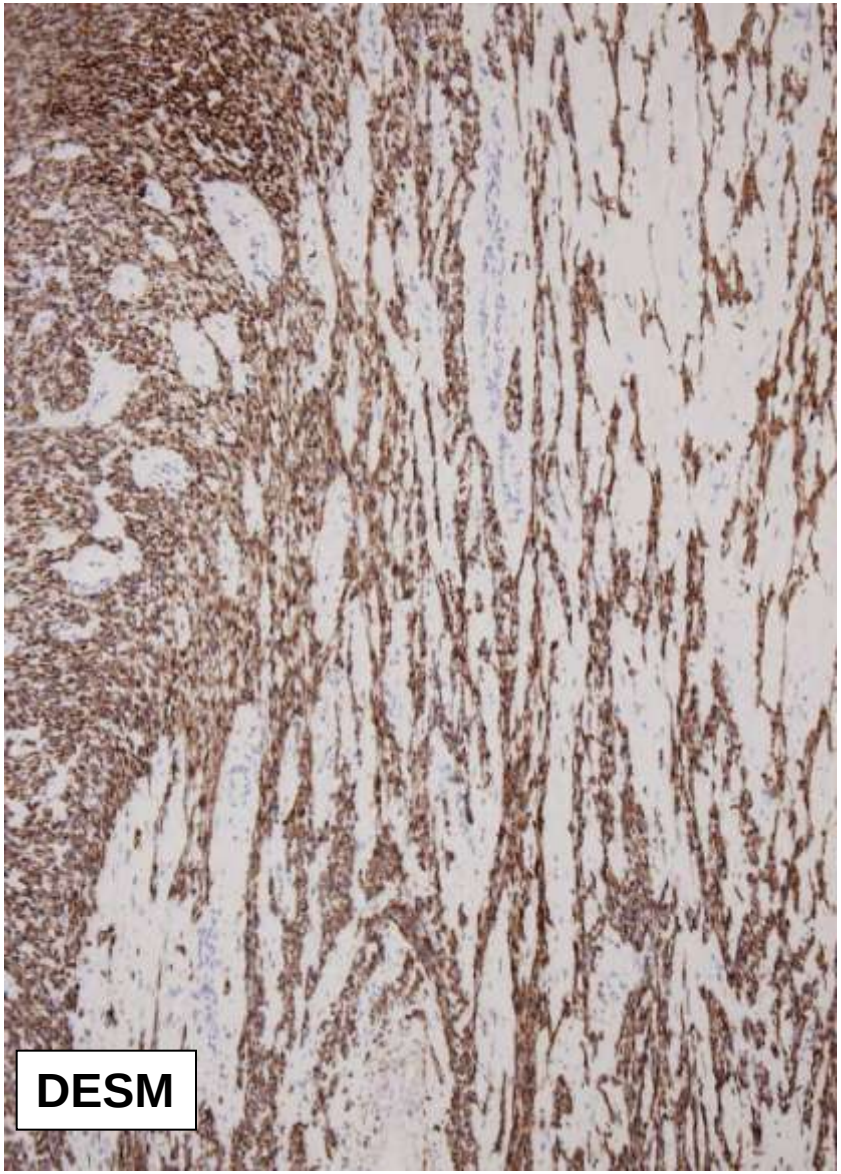


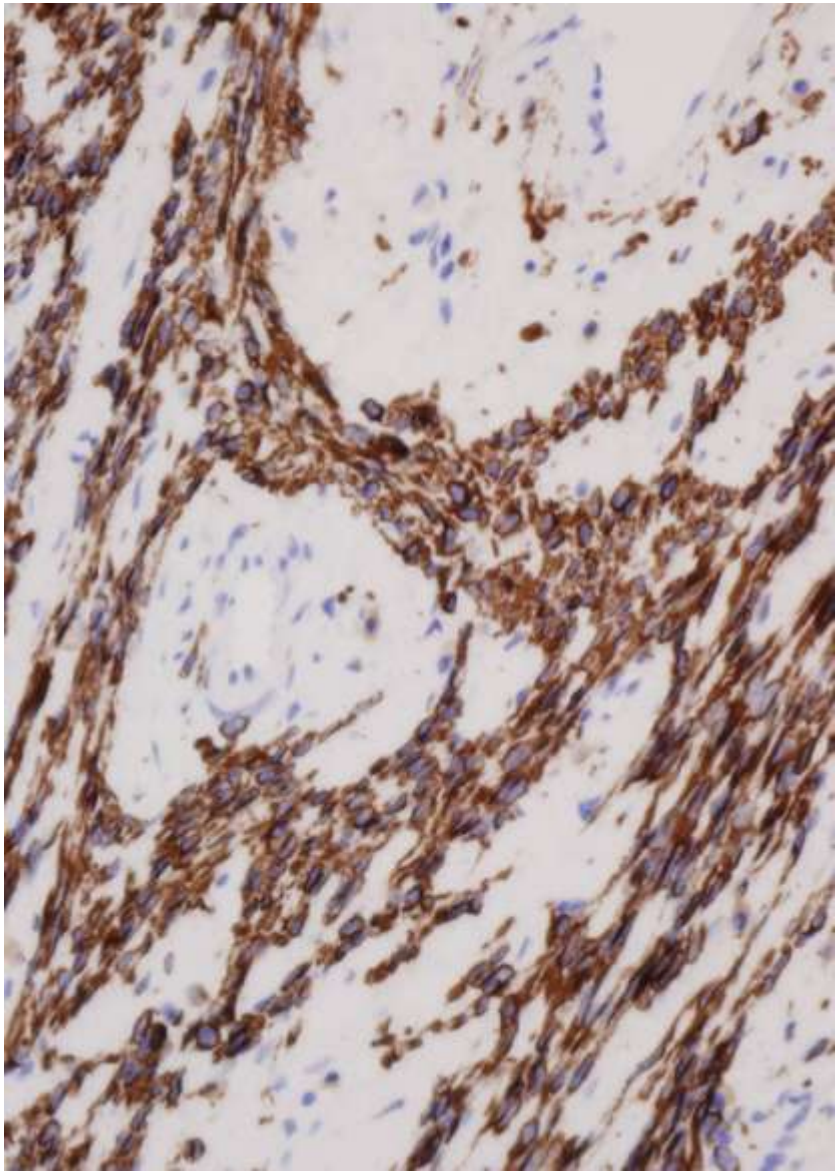


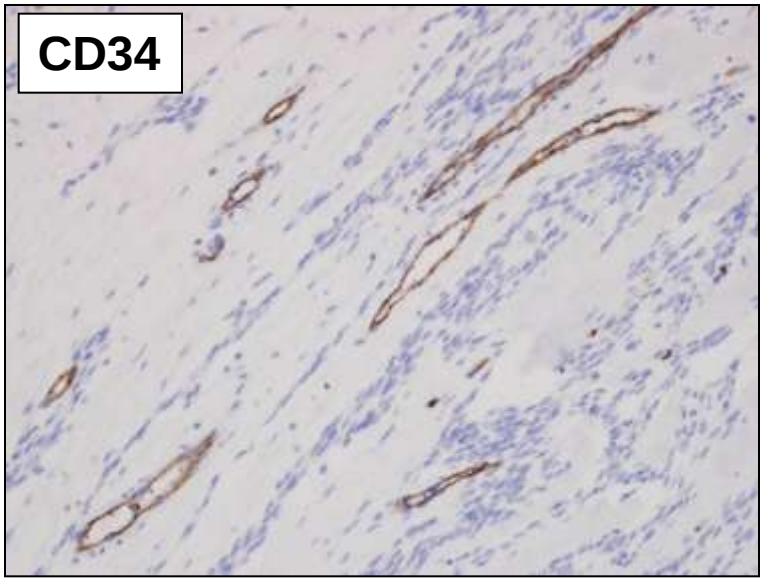
Diagnostico:

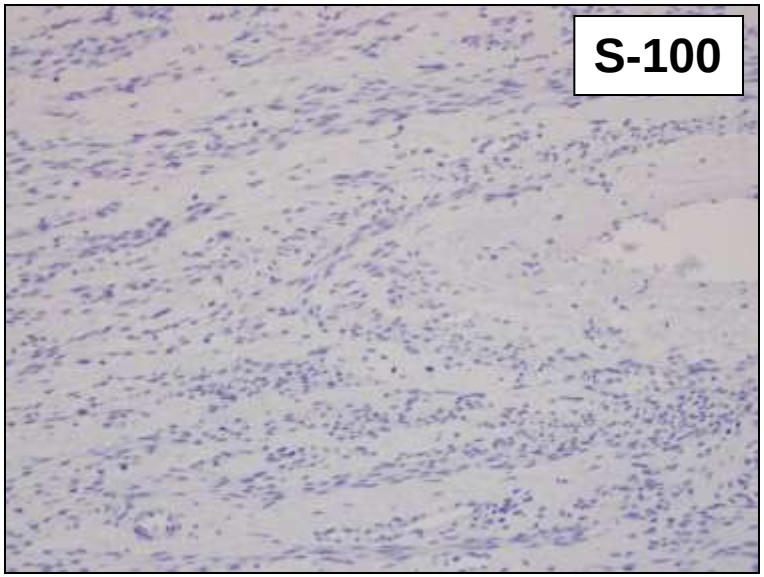
1. Schwannoma
2. Perineurioma reticular
3. Tumor fibroso solitario
4. Leiomiosarcoma
5. GIST
6. Sarcoma miofibroblastico de bajo grado

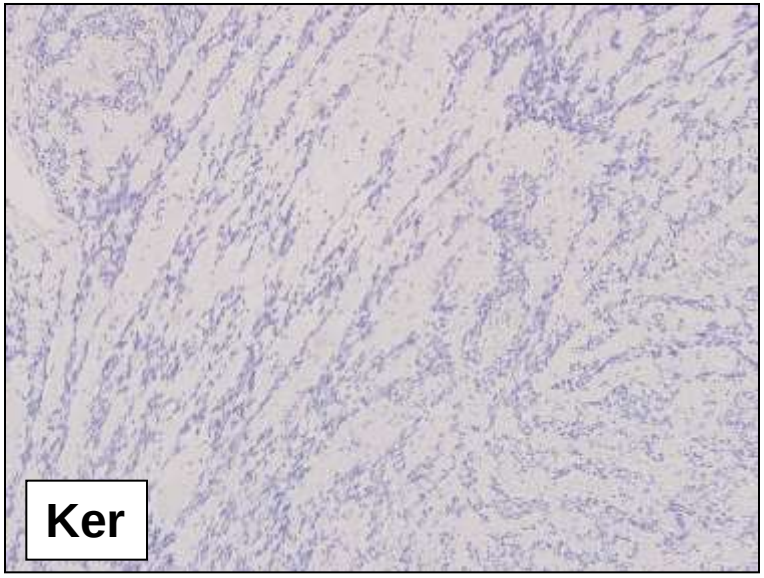

SMA

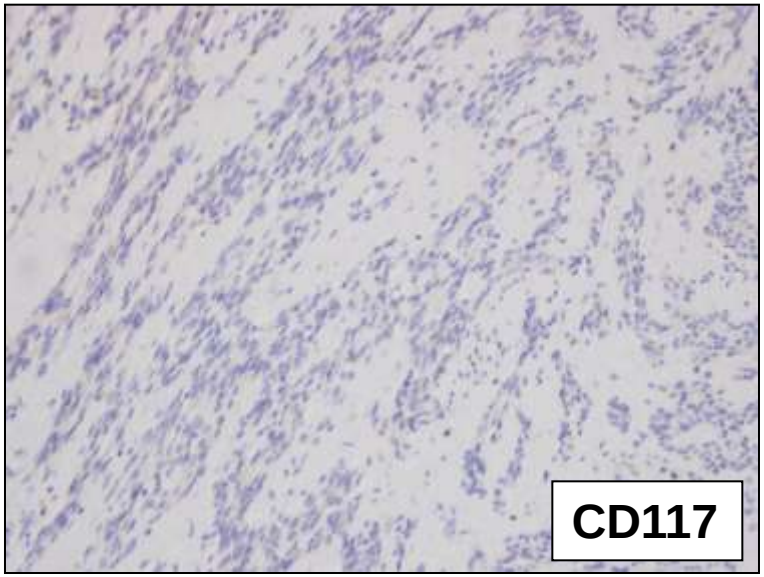

DESM




CD34

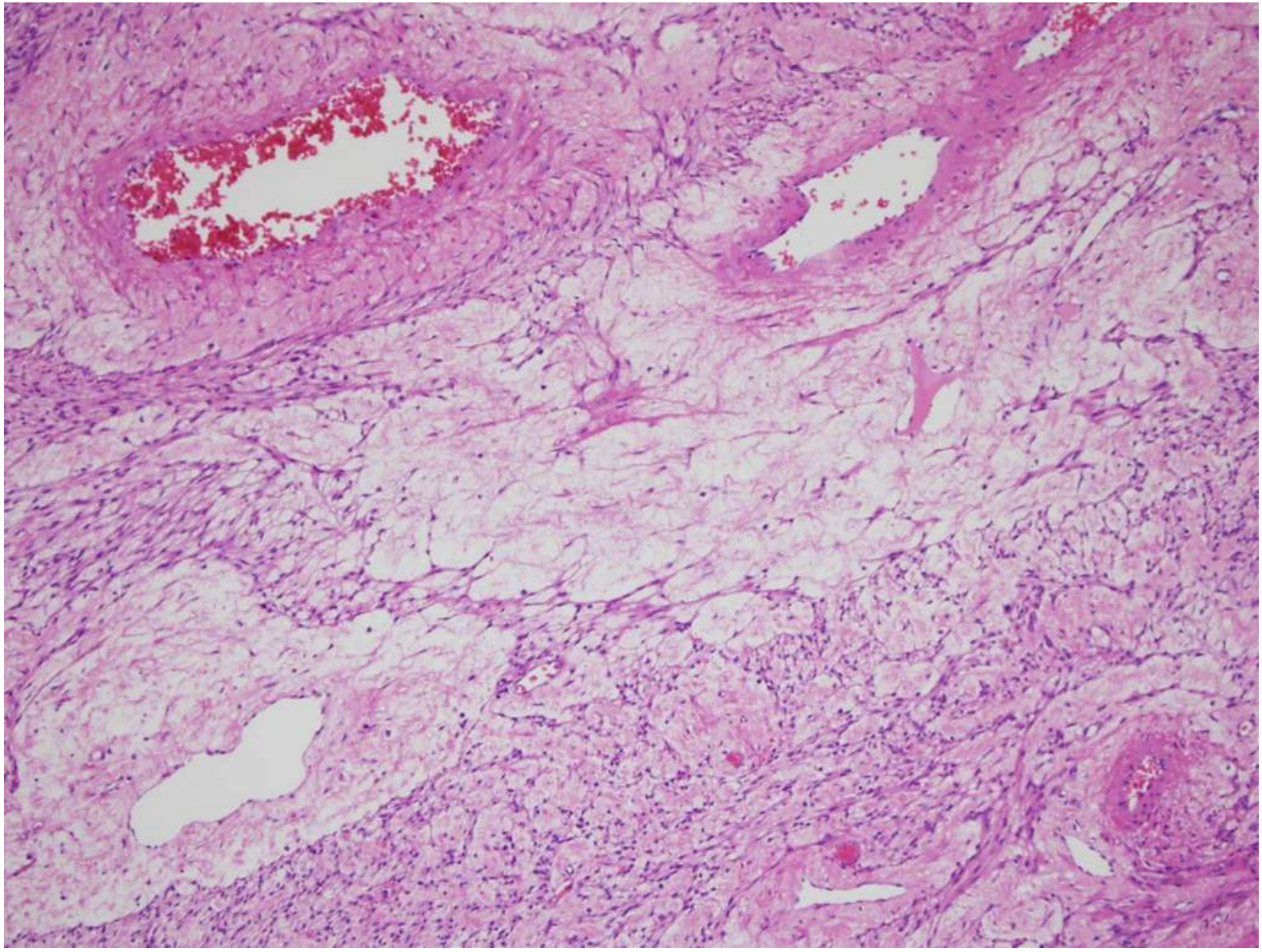

S-100


Ker


CD117

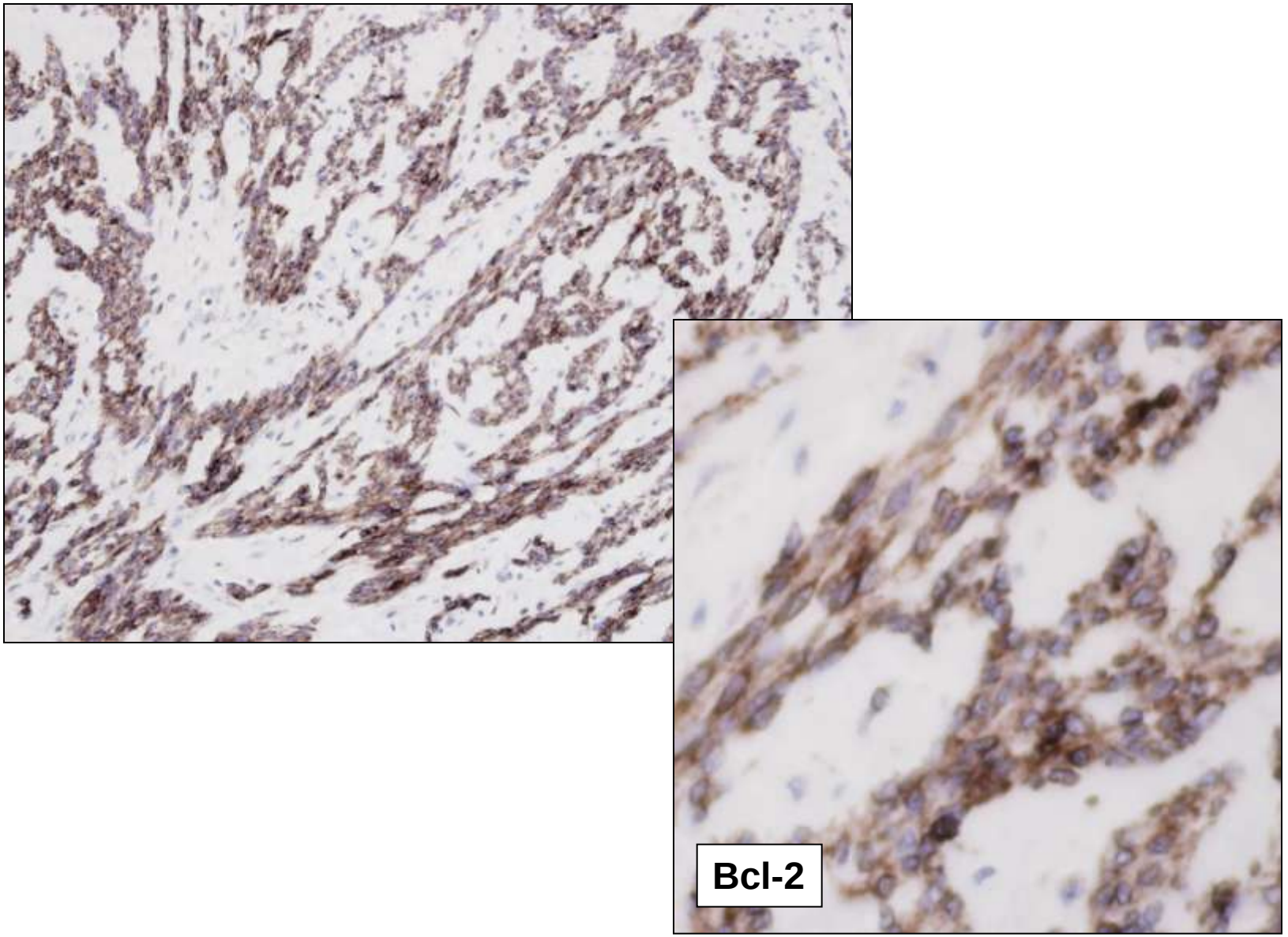
Diagnostico:

Leiomiosarcoma Retroperitoneal de Bajo Grado



Historia Clinica Adicional:

- Al interrogatorio, la paciende declara una historia de histerectomia hace 12 años por “fibromas” uterinos. No se pudo revisar las laminas histologicas de la cirugia previa realizada en otro hospital, pero el reporte histopatologico indico que se trataban de leiomiomas uterinos convencionales, algunos pedunculados y adheridos a la serosa del utero.


Bcl-2

Diagnostico:

- Leiomioma retroperitoneal retiforme, probablemente orginandose como tumor parasitico en serosa del utero, y luego desplazado al retroperitoneo pelvico.

The American Journal of Surgical Pathology 25(11): 1355-1363, 2001 © 2001 Lippincott Williams & Wilkins, Inc., Philadelphia

Retroperitoneal Leiomyomas

A Clinicopathologic and Immunohistochemical Study of 56 Cases With a Comparison to Retroperitoneal Leiomyosarcomas

Edina Paal, M.D., and Markku Miettinen, M.D., Ph.D.

- Estudio de 56 casos de tumores musculares benignos de retroperitoneo
- Pelvis retroperitoneal es la localizacion mas frecuente de los leiomiomas retroperitoneales (73%)
- Ausencia de atipia o necrosis tumoral, y <1 mitosis X 50 campos de alto aumento
- IHQ: positividad para SMA, DES, y ER/PR – MIB-1 index <10%
- 2 pacientes mostraron recurrencia local a pesar de caracteristicas morfologicas “blandas”

Retroperitoneal Leiomyomas
Paal E, Miettinen M.
Am J Surg Pathol 25:1355-1363, 2001.

- "Debido a que los criterios diagnosticos, incluyendo indice de mitosis, son diferentes para tumores de musculo liso uterinos y extrauterinos, es de importancia establecer si un tumor de musculo liso retroperitoneal es de origen uterino o no. La presencia de tan solo 1 mitosis seria suficiente para declarar a un tumor de estirpe de musculo liso como maligno en localizacion retroperitoneal".

The spectrum of Bcl-2 oncoprotein reactivity in benign and malignant spindle cell tumors of soft tissue, skin, serosal surfaces, and gastrointestinal tract. An immunohistochemical study of 380 cases.

Suster S, Fisher C, Moran CA.

Am J Surg Pathol 22:863-872, 1998.

- Estudio de 380 tumores de celulas fusiformes, incuyendo sarcoma sinovial, tumor fibroso solitario, GIST, sarcoma miofibroblastico, fibrohistiocitoma maligno, sarcoma de Kaposi, tumores de vaina nerviosa periferica y tumores de fibra lisa muscular uterinos y extrauterinos….
- Todos los casos de tumores musculares de utero fueron positivos para el bcl-2
- Todos los casos de tumores musculares primarios extrauterinos fueron negativos para el bcl-2

Diagnostico Diferencial:

- Schwannoma
- Tumor fibroso solitario
- GIST
- Sarcoma miofibroblastico de bajo grado
- Angiomiolipoma retroperitoneal celular
- Perineurioma reticular

DD: GIST

- Tumor estromal gastrointestinal (GIST) en retroperitoneo puede ocurrir como resultado de invasion de un tumor abdominal, como primario extragastrointestinal (E-GIST), o debido a metastasis de GIST abdominal
- GIST primario retroperitoneal tiene el mismo pronostico que su contrapartida originandose en tracto digestivo
- Aspecto histologico puede variar de tumores fusocelulares de aspecto blando a tumores altamente celulares con marcada actividad mitotica y necrosis
- IHQ: C-Kit+, DOG1+, CD34+, Bcl-2+; negativo para la mayoria de marcadores musculares

Extragastrointestinal (soft tissue) stromal tumors: an analysis of 48 cases with emphasis on histologic predictors of outcome.
Reith JD, Goldblum JR, Lyles RH, Weiss SS.
Modern Pathology 13:577-585, 2000.

- Estudio de 48 tumores en partes blandas abdominales no asociadas al tracto gastrointestinal
- 8 pacientes presentaron con tumores primarios en retroperitoneo
- Predominio en mujeres adultas sin historia previa de malignidad
- Tamaño de la lesion varia de 9-32 cm de diametro
- La mayoria de los tumores mostraron baja celulalridad con actividad mitotica baja (1-2 mitoses por 10 CAA)
- La mayoria de los pacientes estaban vivos sin evidencia de enfermedad entre 1-6 años de seguimiento clinico
- Similar perfil inmunofenotipico que los GIST intestinales

DD: Tumor Fibroso Solitario

- Tambien pueden ocurrir en localizacion retroperitoneal
- Pueden mostrar cambios mixoideos prominentes en el estroma
- Pueden mostrar actividad mitotica baja (<3 mitosis por 10 campos de alto aumento)
- Pueden mostrar alreas alternantes de hipo/hipercelularidad con esclerosis y hialinizacion estromal
- IHQ: CD34+, Bcl-2+, CD99+
- Los tumores son uniformemente negativos para marcadores musculares (actina/desmina)

DD: Tumores Neurales

- Schwannomas, neurofibromas y perineuriomas (y sus variantes malignas) pueden presentarse como tumores primarios de retroperitoneo
- Los patrones de crecimiento, especialmente en schwannomas y perineuriomas pueden mostrar un prominente aspecto retiforme y mixoideo
- Los tumores de vaina nerviosa periferica (schwannoma, neurofibroma) muestran fuerte positividad para la proteina S-100
- Los tumores perineuriales muestran fuerte positividad para el EMA

DD: Angiomiolipoma Celular

- Angiomiolipoma renal celular puede presentarse como una masa retroperitoneal compuesta de celulas fusiformes
- El componente adiposo y vascular puede ser muy sutil o escaso
- Los tumores van a teñir positivamente con marcadores musculares (actina, miosina)
- Las celulas tumorales generalmente son positivas para marcadores melanociticos, especialmente HMB45, melan-A, y el factor de transcripcion de microphtalmia
- Prominencia de celulas epitelioides perivasculares deberian hacer pensar en este diagnostico

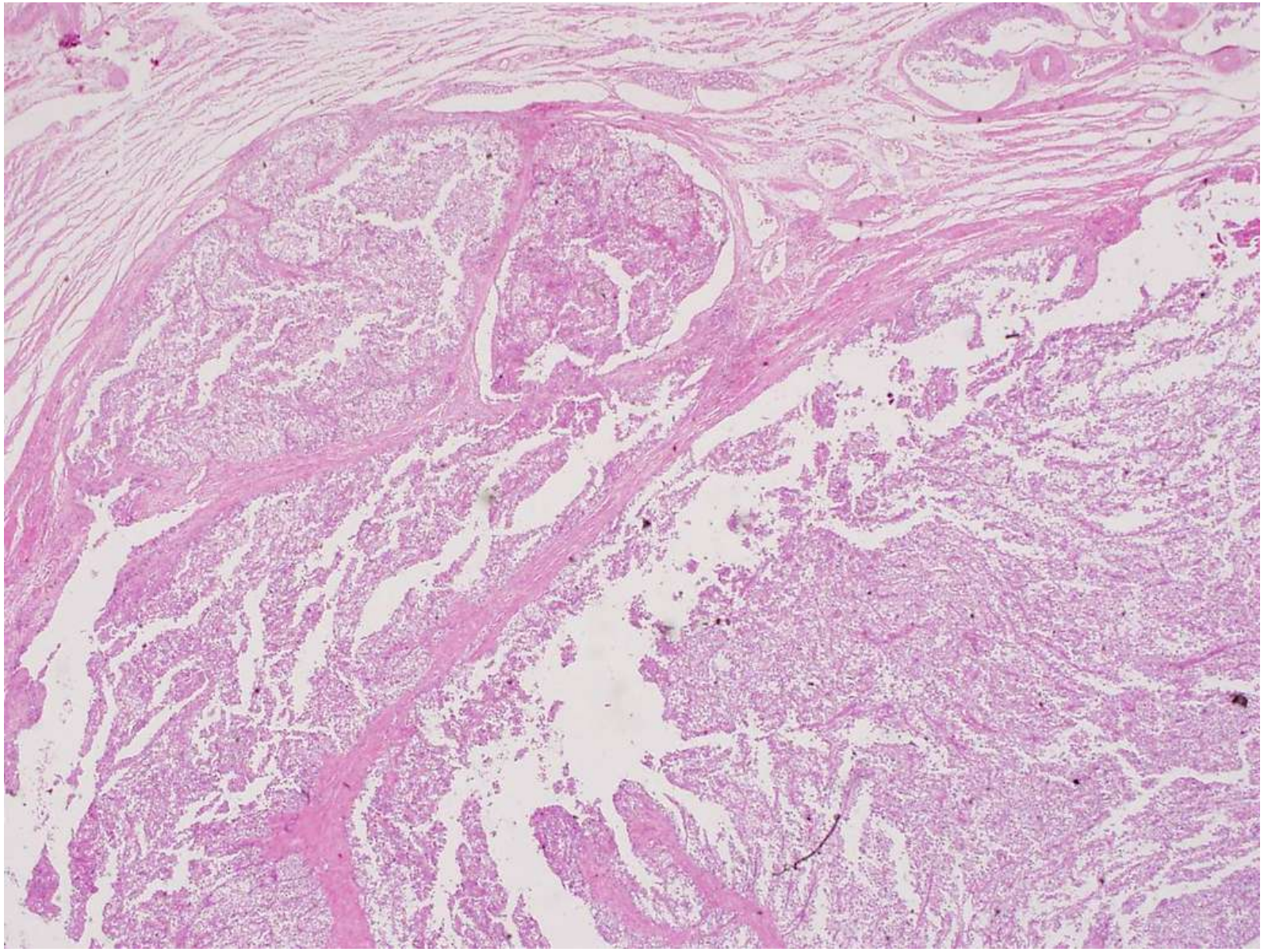
Caso - 3

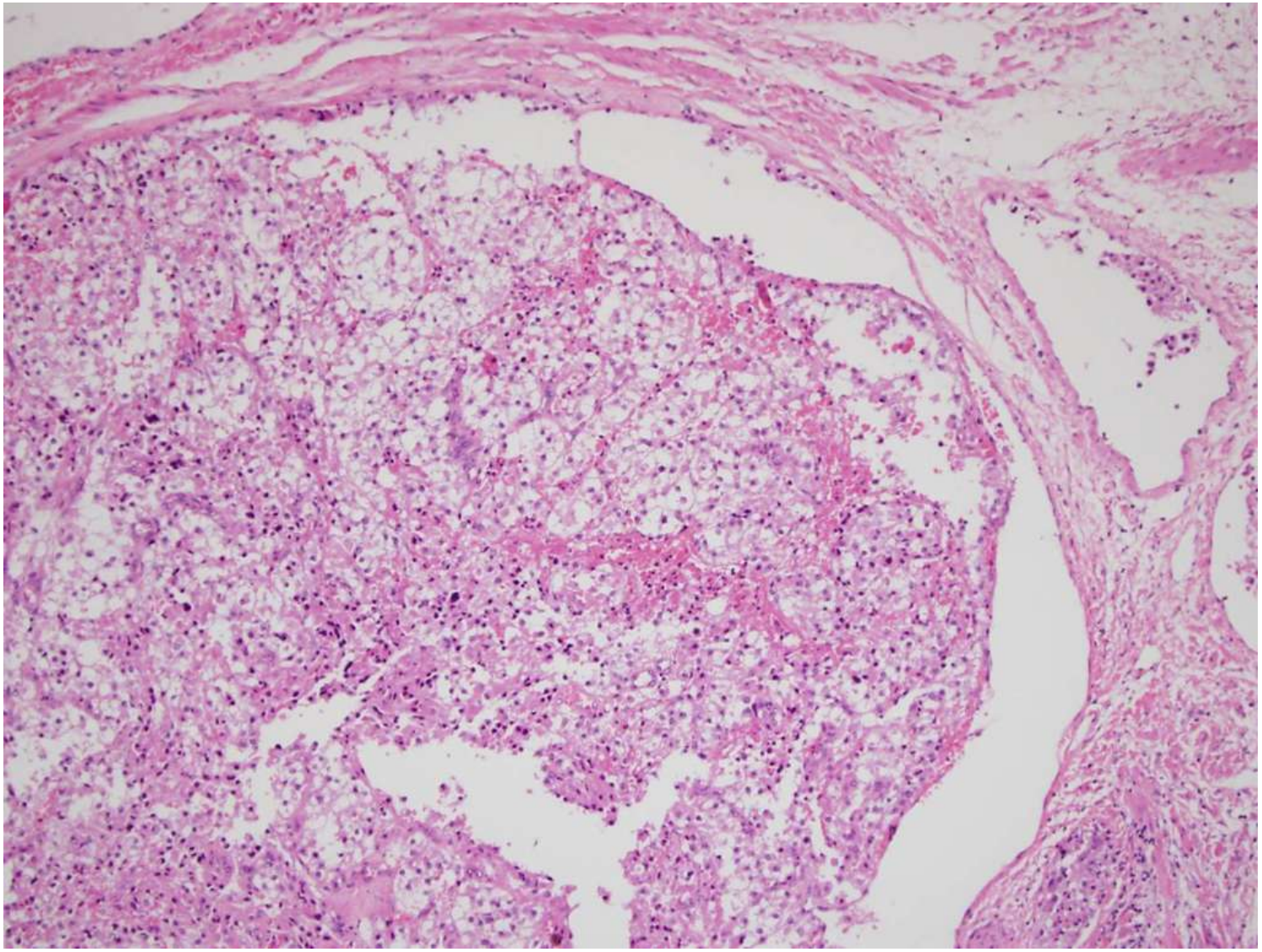
- **Historial Clinica:**

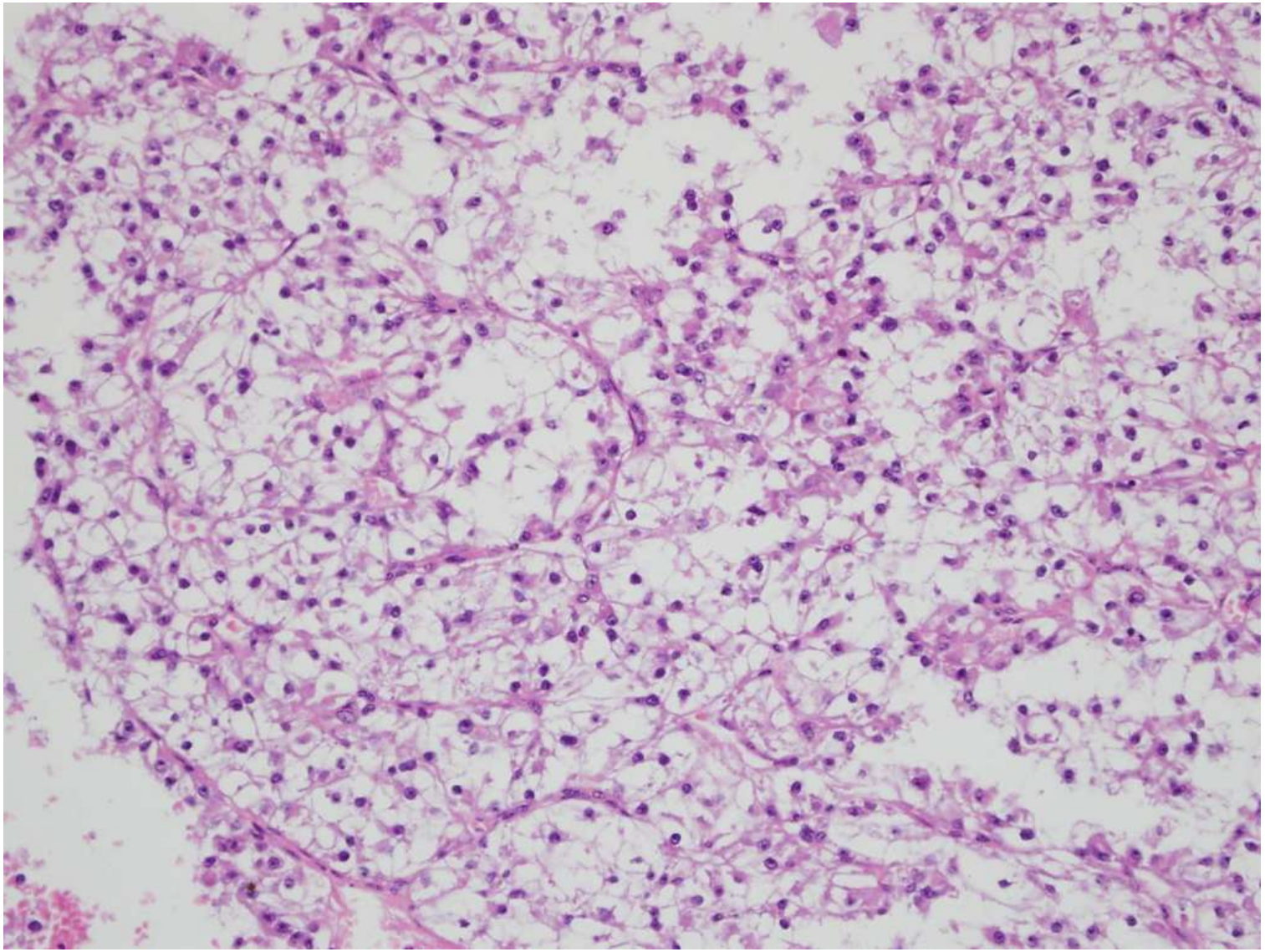
  Una mujer con antecedentes de enfermedad coronaria y mastectomia por carcinoma infiltrante intraductal hace 7 años se presenta a la consulta por cansancio, malestar general y dolor de espalda. Al CT scan, se observa una masa discreta en el retroperitoneo sin compromiso de riñon, pancreas o adrenales. Al estudio clinico y radiologico, no se encuentra evidencia de enfermedad en ningun otro organo. Se practica una reseccion quirurgica de la masa retroperitoneal.

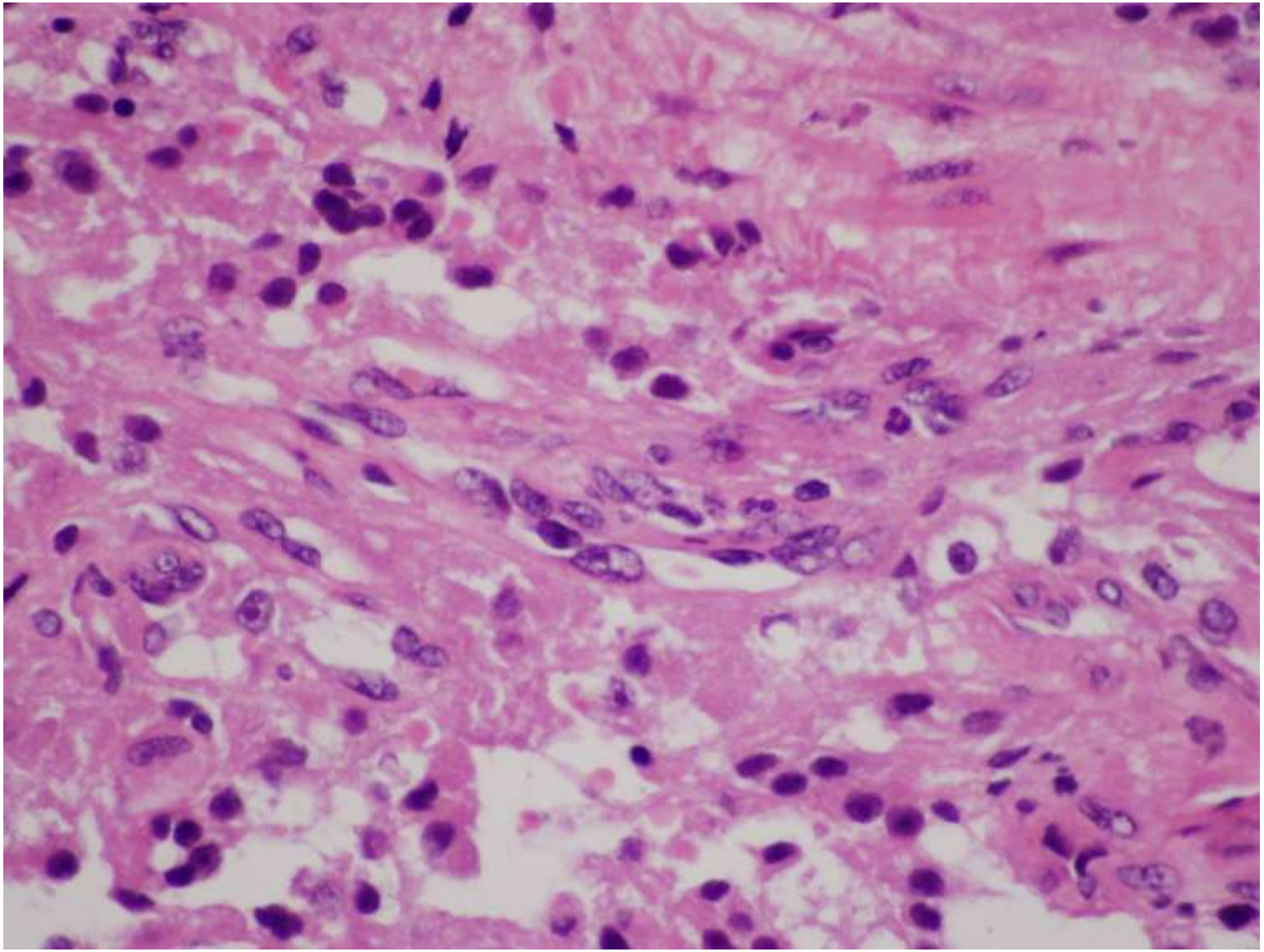
Macroscopia:

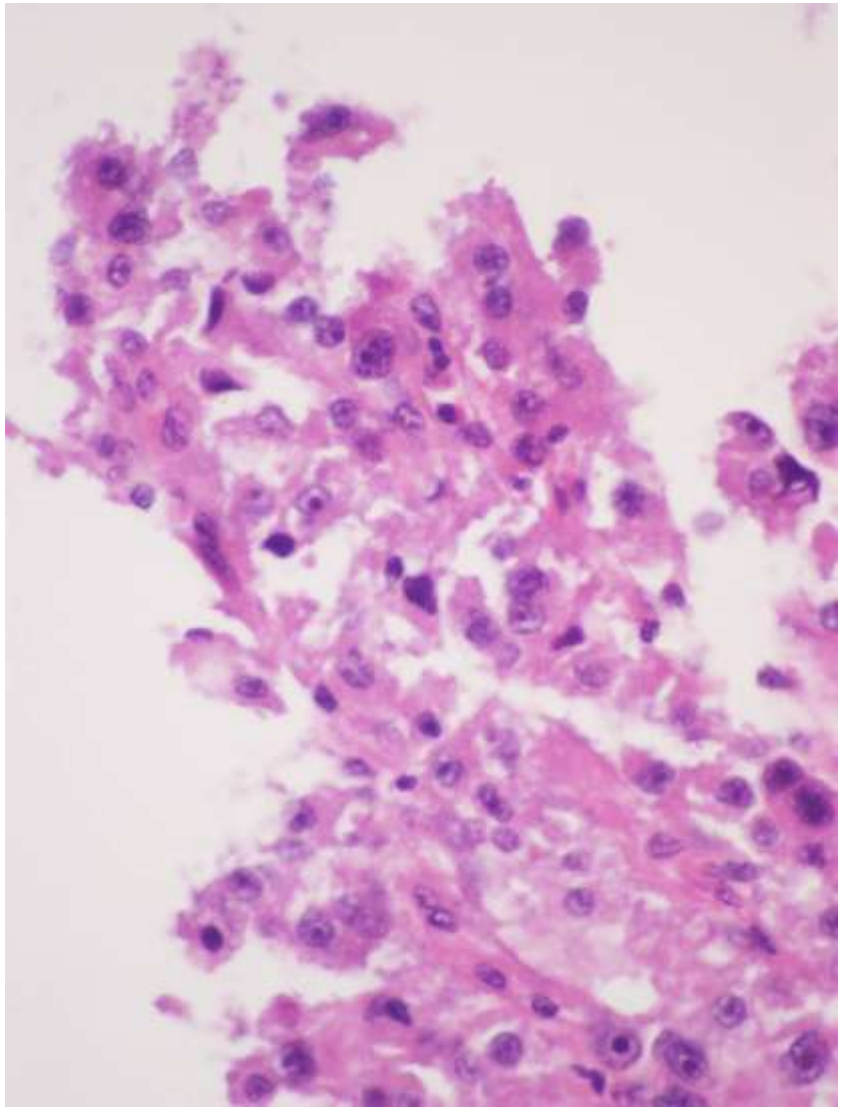
- La tumoracion media 5.5 x 4.5 x 4 cm. y estaba bien circunscrita pero no-encapsulada. A la superficie de corte mostraba tejido solido y firme de coloracion blanca grisacea con focos de hemorragia.

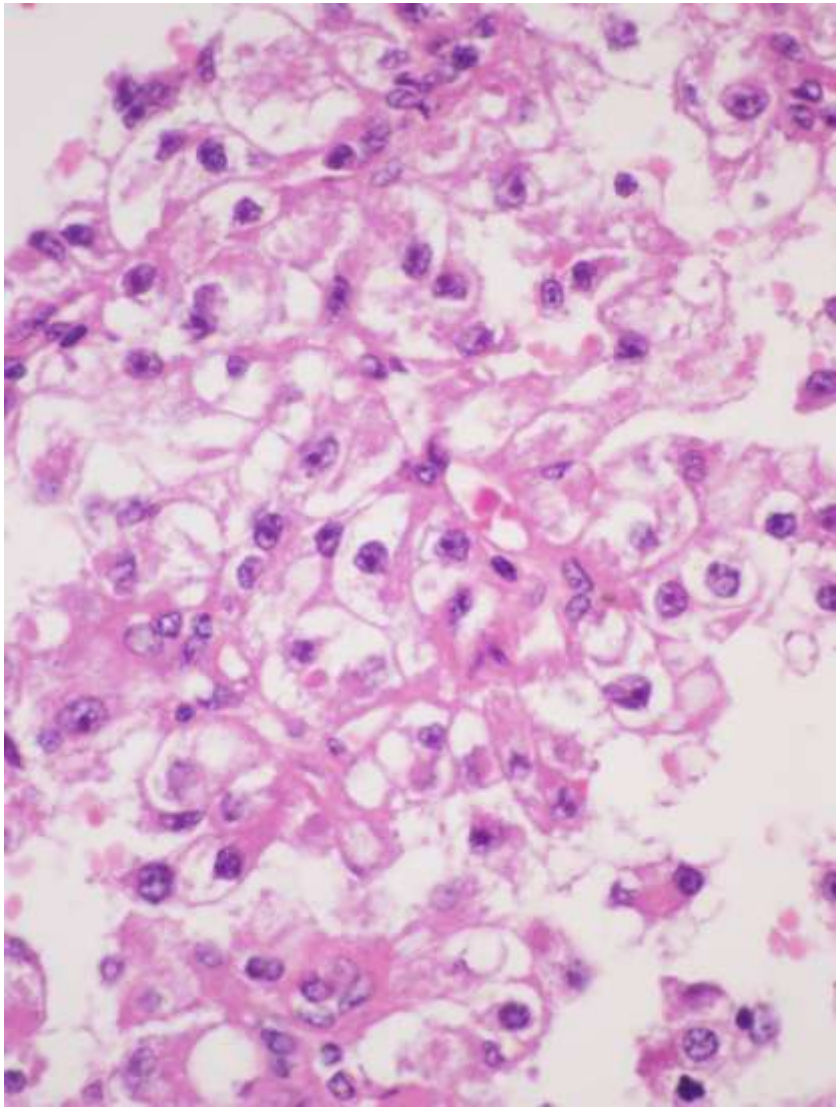


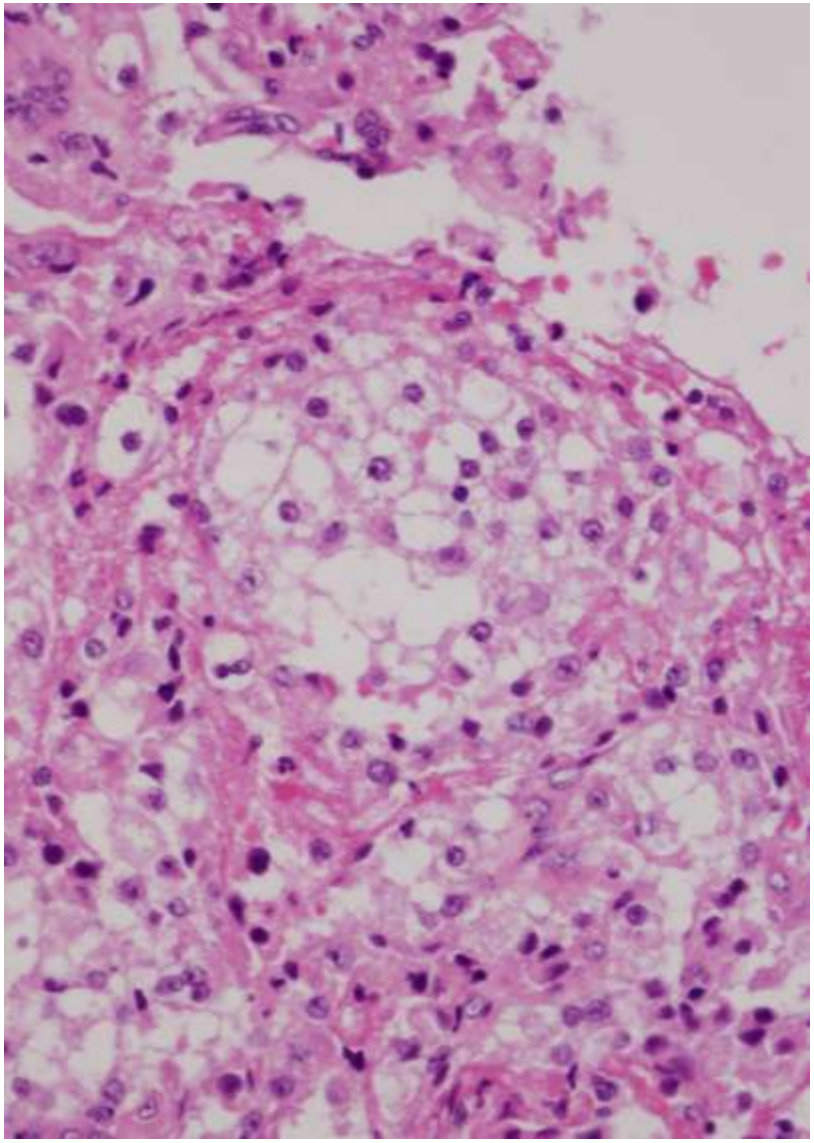


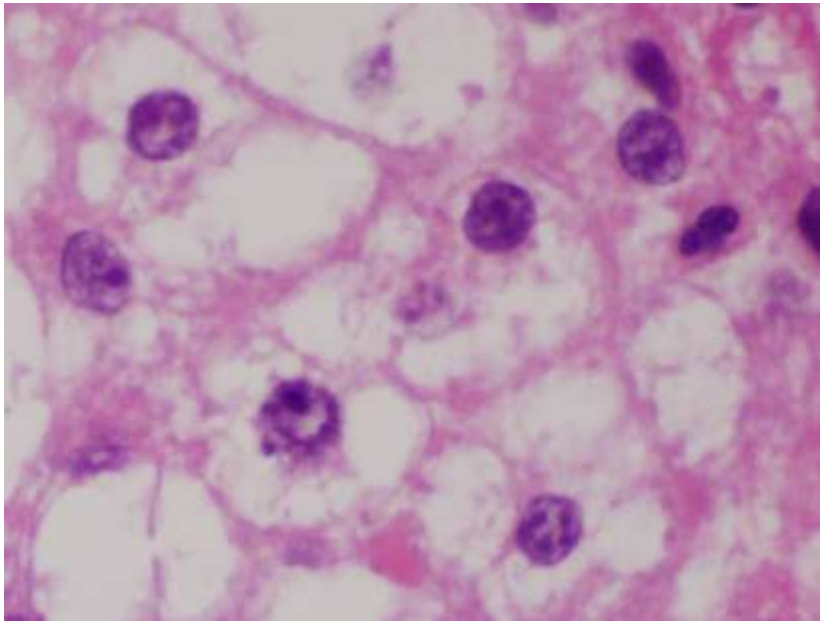


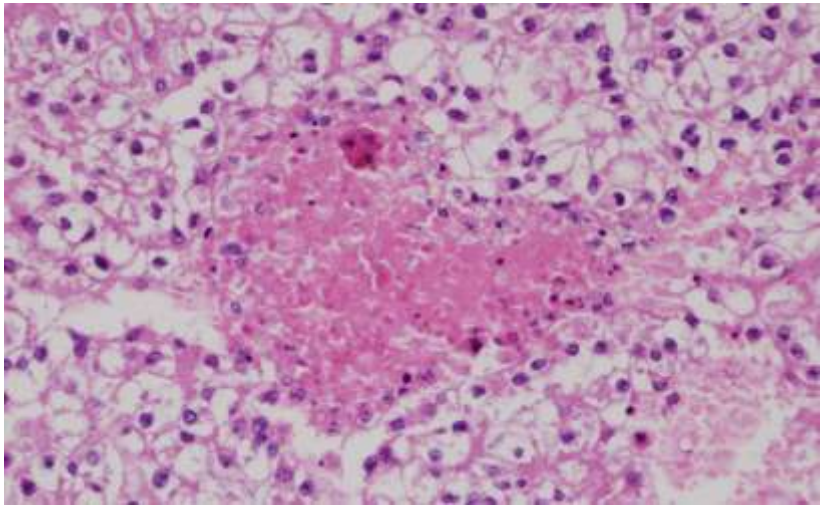


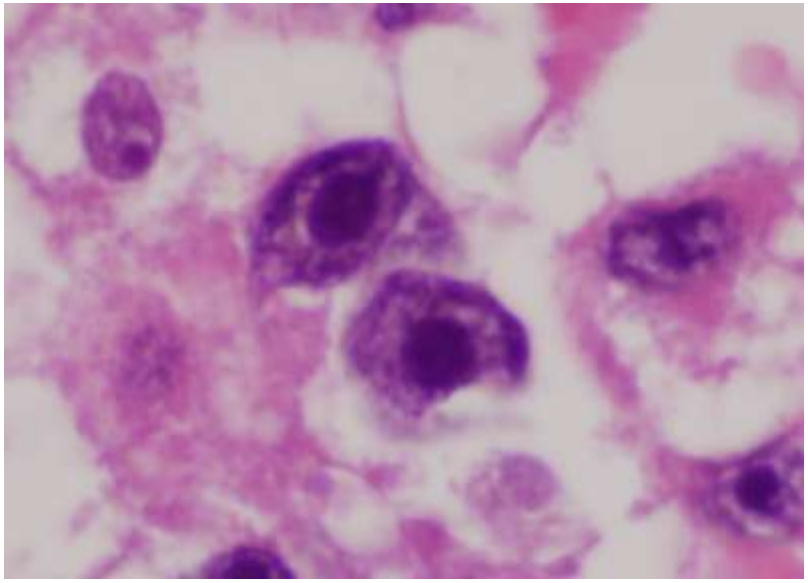
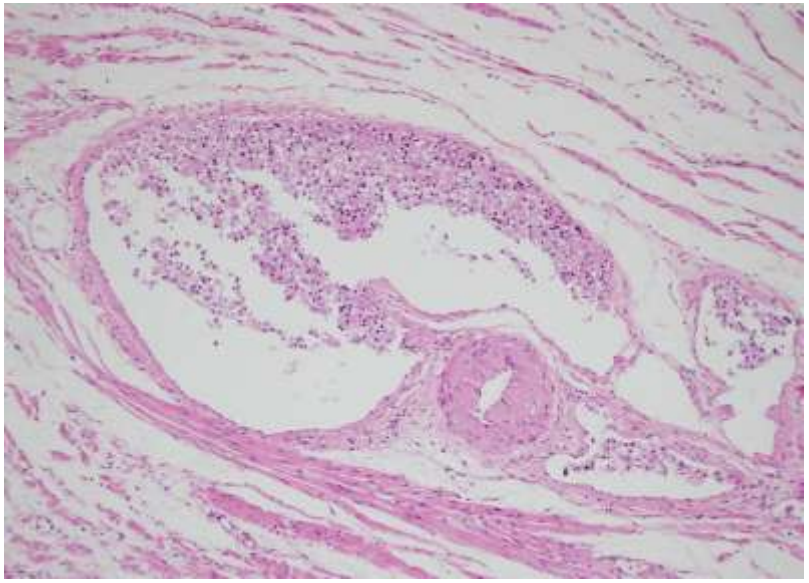
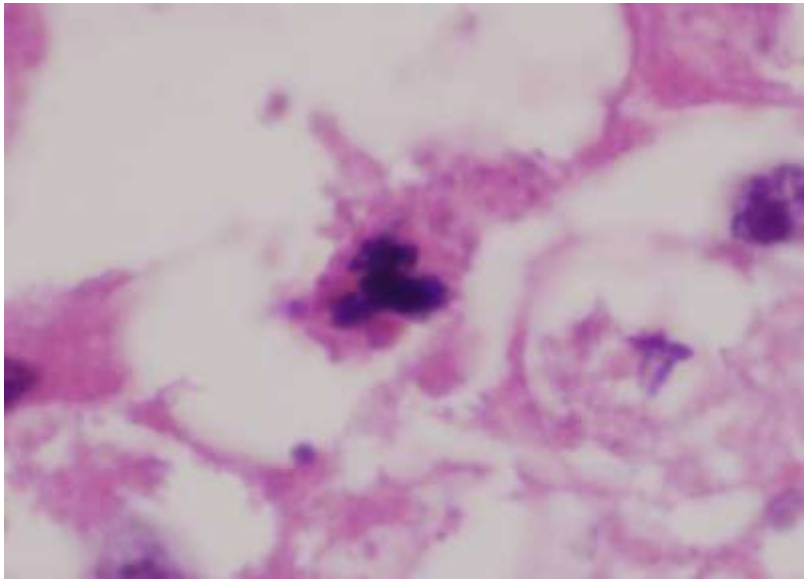
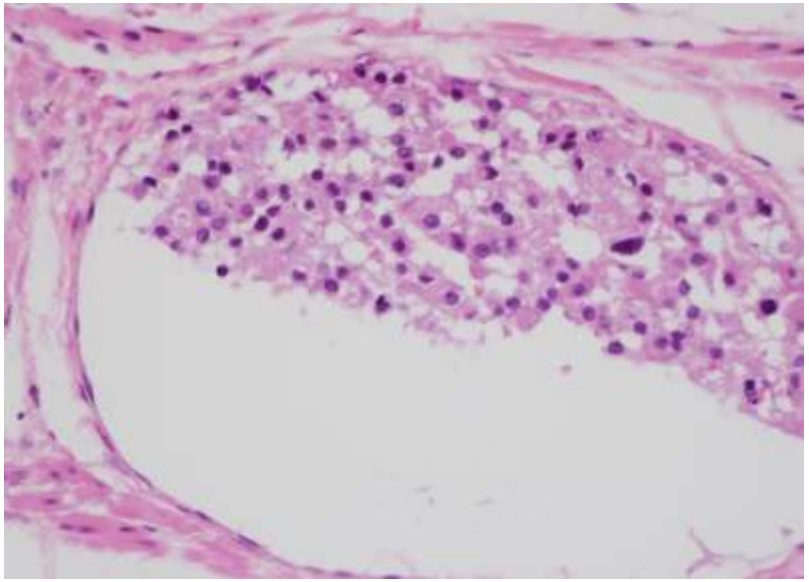






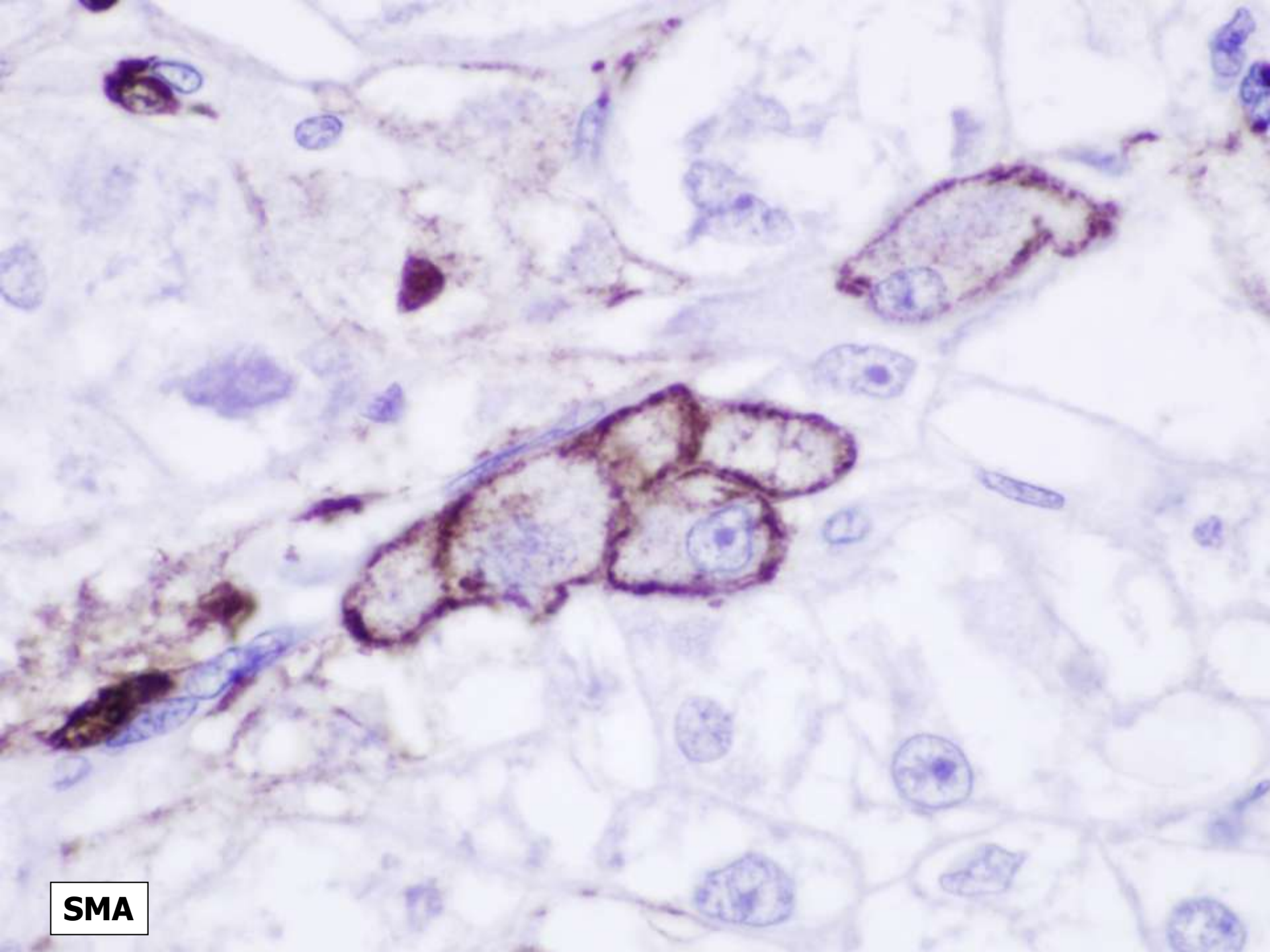


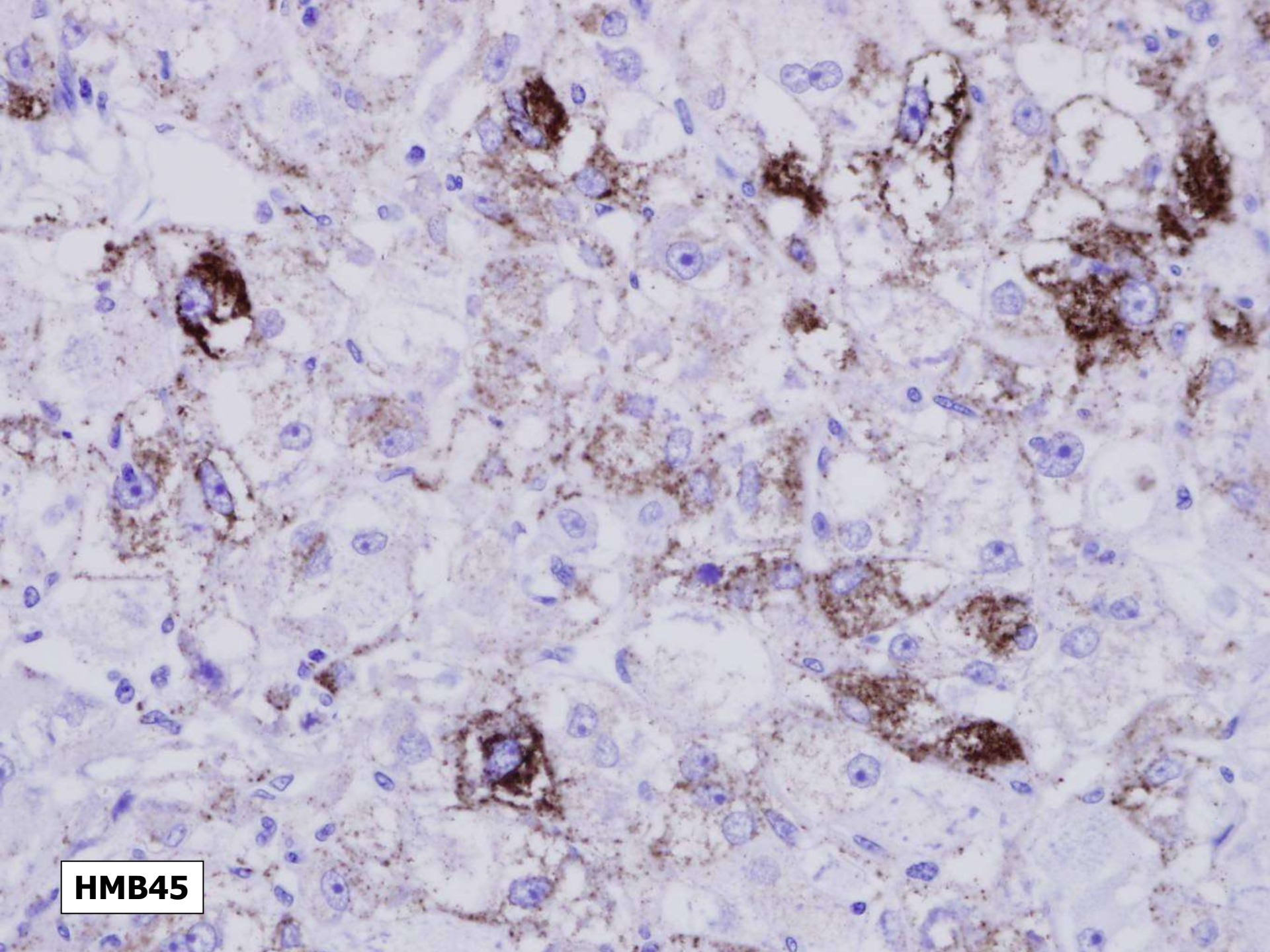


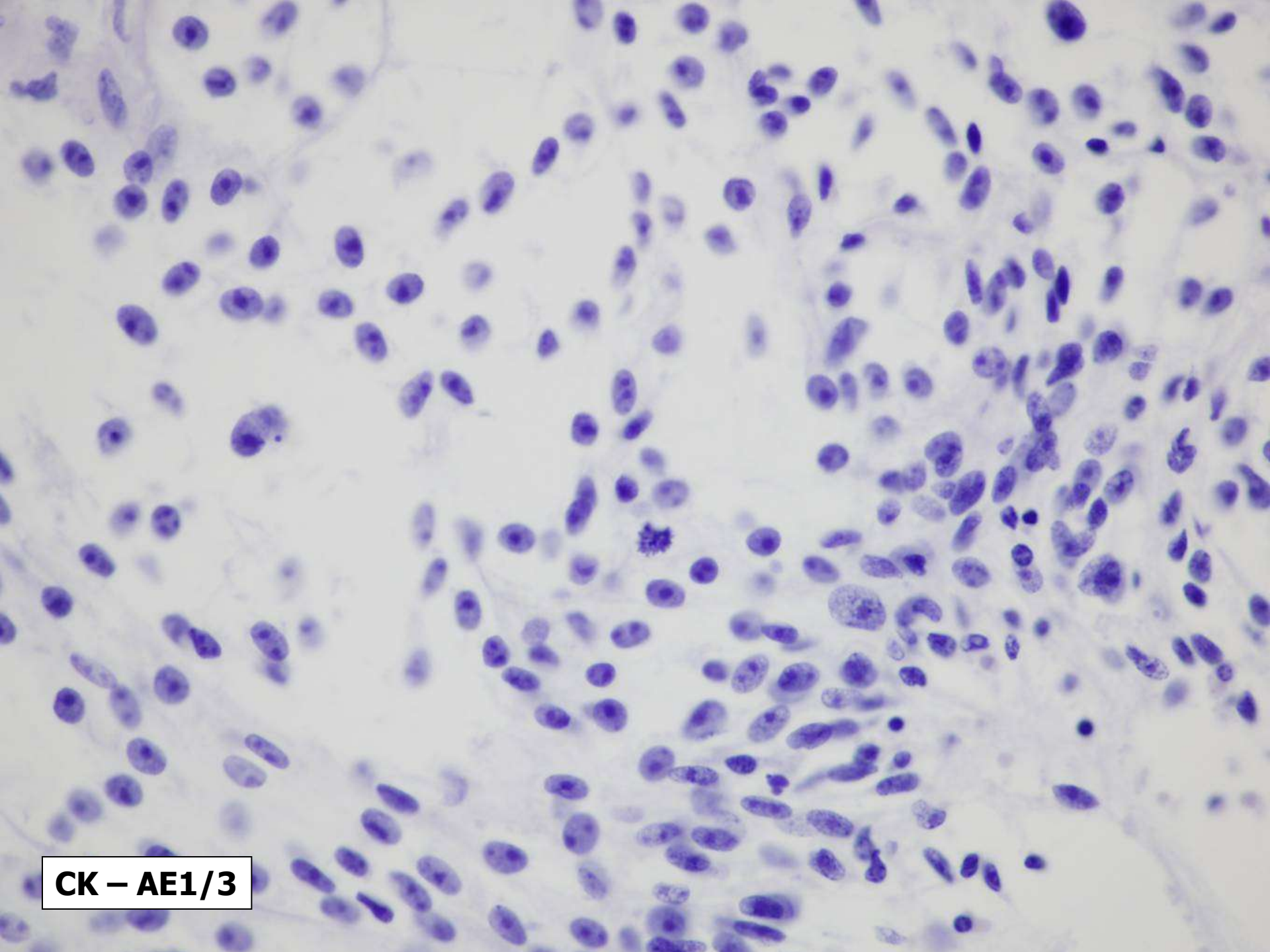





Diagnostico:

1) Metastasis de carcinoma de celulas claras renales
2) Metastasis de carcinoma de ovario de celulas claras
3) Restos de adrenal
4) Tumor de celulas mio-melanociticas (PEComa)
5) Sarcoma alveolar de partes blandas
6) Metastasis de carcinoma mamario de celulas claras


SMA


HMB45


CK – AE1/3

Diagnostico:

PEComa

(Tumor de celulas claras extrapulmonar)

(Tumor mio-melanocitico de partes blandas)

Perivascular Epithelioid Cell (PEC) Bonetti et al 1992.

- Clear cell “sugar” tumor de pulmon
- Angiomyolipoma
- Lymphangioleiomyomatosis
- Tumor de celulas claras de azucar extrapulmonares

PEComa:

- Utero
- Ligamento falciforme
- Intestino grueso y delgado
- Pancreas
- Corazon
- Tracto genitourinario
- Piel
- Mama
- Tejidos blandos

Perivascular Epithelioid Cell Tumor (PEComa) of Abdominal Origin: Report of 3 cases.
Cantu de Leon D, Perez-Montiel D, Bandera A, Villegas C, Gonzalez-Conde E, Bornstein Quevedo L, Chanona-Vilchis J.
Annals of Diagnostic Pathology (In-press, 2011).

- 3 casos que occurrieron en pelvis y retroperitoneo
- Mujeres de 38-76 años de edad
- Tamaño del tumor: 7-15 cm. diametro
- 1 caso bien circumscrito; 2 tumores infiltrativos
- Histologia blanda sin atipia celular, baja actividad mitotica (1 mitosis por cada 30 campos de alto aumento), ausencia de invasion vascular
- Seguimiento clinico: 12-18 meses sin evidencia de enfermedad

PEComa:

- Afectan predominantemente a mujeres (6:1) de mediana edad (edad promedio= 40 años)
- El termino de "Tumor Mio-Melanocitico" ha sido propuesto por A. Folpe y su grupo para designar estas lesiones
- Los tumores han sido divididos en base a su potencial biologico en:

  1. Tumores miomelanociticos benignos (<5 cm, sin atipia)
  2. Tumores de potencial maligno incierto (>5 cm, pleomorfismo nuclear pero sin necrosis, mitosis o invasion)
  3. Tumores malignos (>5 cm, atipia citologica, necrosis, infiltracion, actividad mitotica aumentada)

PEComa:

- Celulas grandes, claras o eosinofilicas
- Celulas fusiformes
- Patron vascular prominente
- Amplio rango de atipia citologica, pero predominantemente compuesto de celulas sin atipia
- M.E.: abundante glycogeno, cuerpos densos y premelanosomas

PEComa – IHQ:

- Coexpresion de actina y HMB45/Melan-A es indispensable para el diagnostico
- Pueden mostrar expresion variable para otros marcadores melanociticos, incluyendo la proteina S-100, tirosinasa y el factor de transcripcion de microftalmia (MTF)
- Pueden mostrar positividad para otros marcadores musculares como la miosina de musculo liso (SMMS) y la calponina
- La mayoria de los tumores son negativos para la desmina, citoqueratina, cromogranina, sinaptofisina, CD10, CD34, y bcl-2
- Algunos tumores pueden mostrar positividad focal para CD117 y positividad artefactual con CD1a
- Dos marcadores adicionales demonstrados en estos tumores son la Catepsina-K y el marcador TEF3

Genetica en PEComa

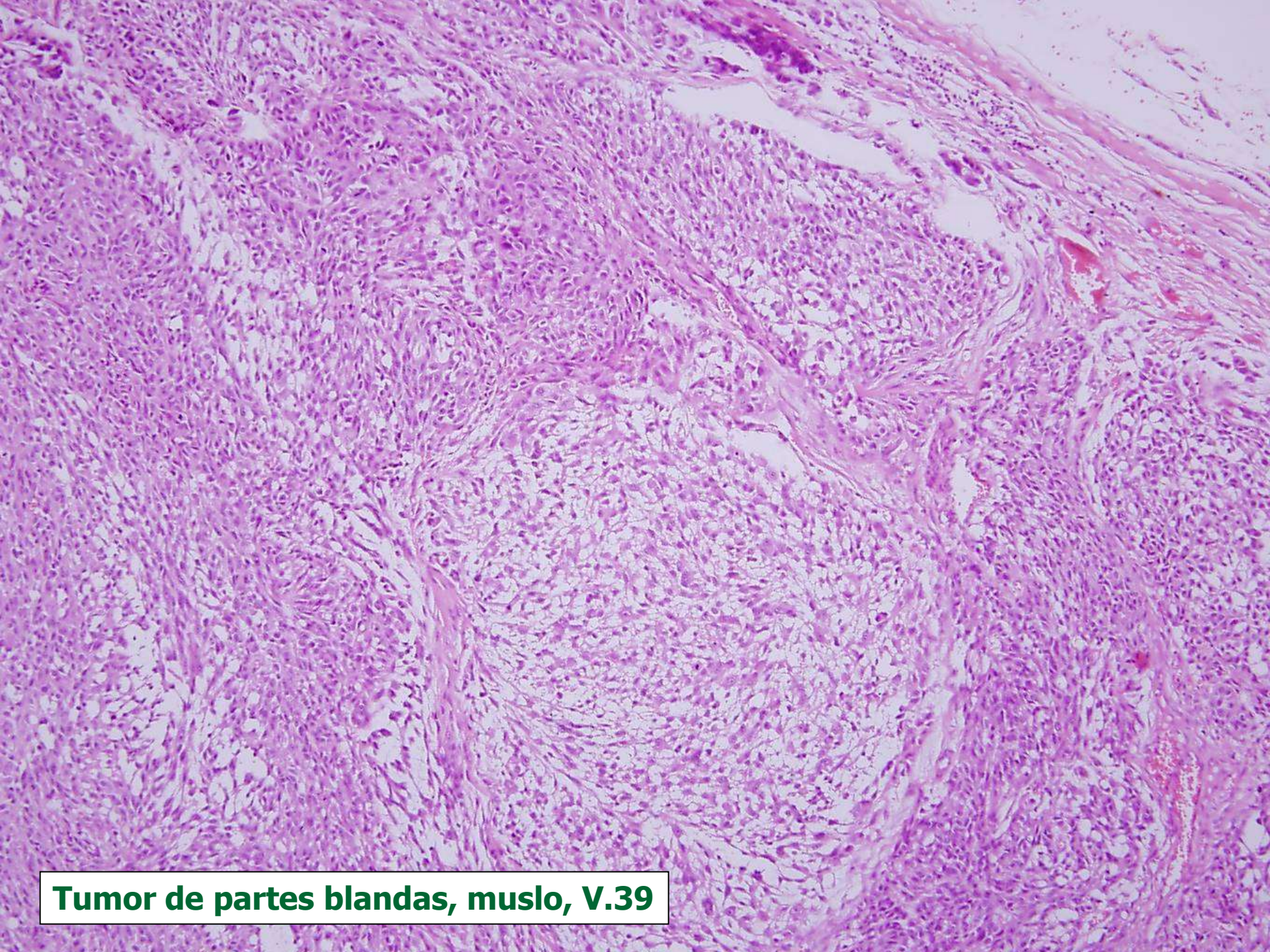
- Expresion de C-Kit ha sido reportada en casos de PEComa y angiomiolipoma
- Perdidas de cromosomas 19, 16p, 17p, 1p, 18p
- Ganancias en cromosomas X, 12q, 3q, 5 y 2q.
- Alteraciones cromosomicas recurrentes han sido observadas en tumores renales y extrarenales
- Fusiones del gen FTE3 han sido demonstradas en algunos PEComas por Argani (Am J Surg Pathol 34:1395-1406, 2010)

Comportamiento Biologico

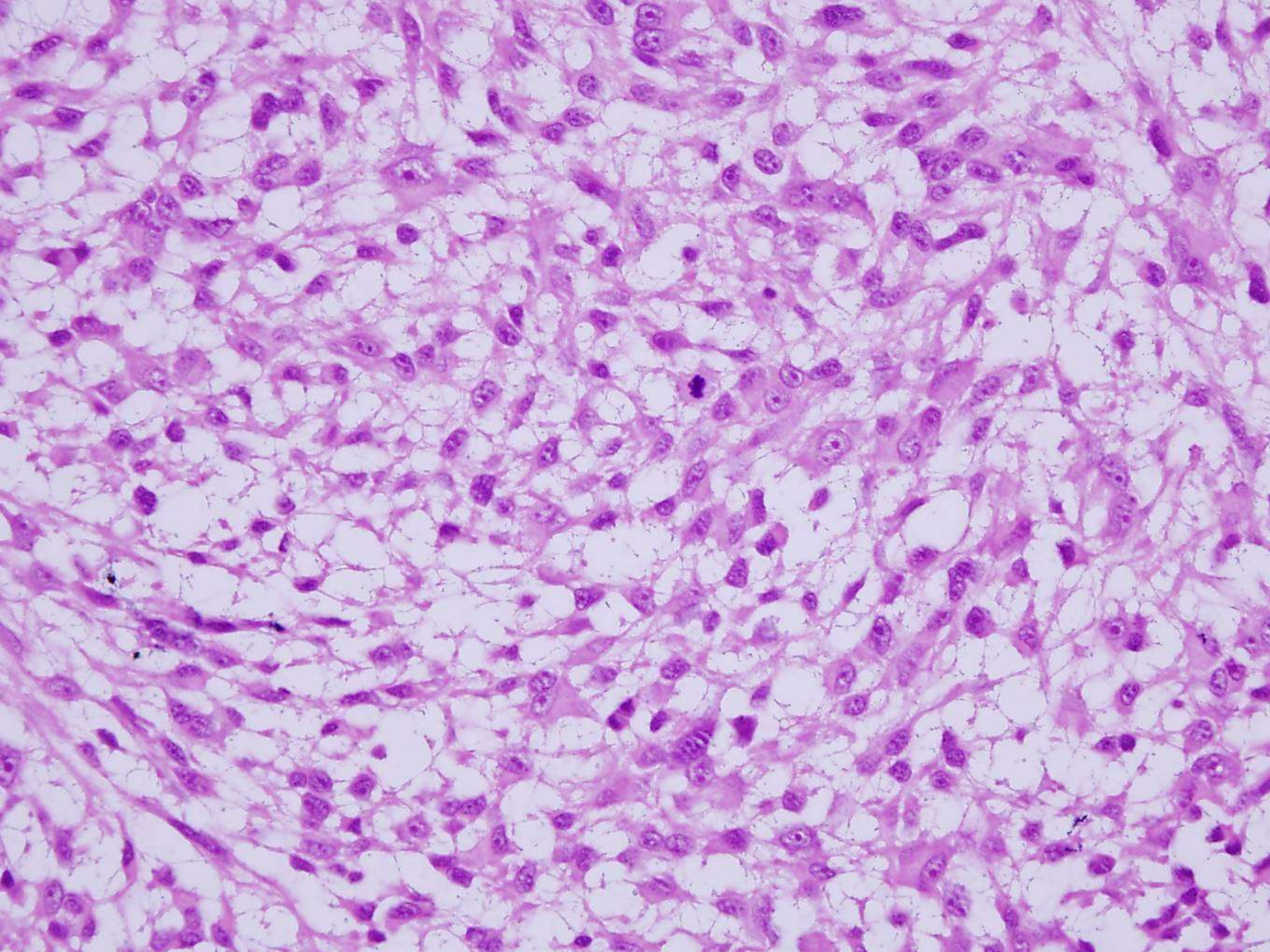
- La gran mayoria son benignos
- Algunos pueden ser agresivos:
  - Tamaño >5 cm. de diametro
  - Mitosis >1 X 50 HPF
  - Focos de necrosis
  - Invasion vascular
  - Infiltracion
  - Atipia citologica marcada

Diagnostico Diferencial

- Metastasis de carcinomas de celulas claras
- Leiomiomas/leiomiosarcomas epitelioides de celulas claras
- Sarcoma de celulas claras de tendones y aponeurosis
- Sarcoma alveolar de partes blandas



Tumor de partes blandas, muslo, V.39



Diagnostico Diferencial

Tumor	IHQ	Genetica
PEComa	***HMB45^{+} SMA^{+}***	***Reordenamiento de genes TEF3 por FISH***
Clear Cell Sarcoma	***HMB45^{+}, S100^{+}, Melan A^{+} SMA^{-}***	***Producto de fusion EWSR1/ATF1 del T(12;22)(q13;q12)***
Alveolar Soft Parts Sarcoma	***N/A***	***N/A***
Metastatic Clear Cell Carcinoma	***Ker^{+}, EMA^{+} HMB45^{-}, SMA^{-}***	***N/A***

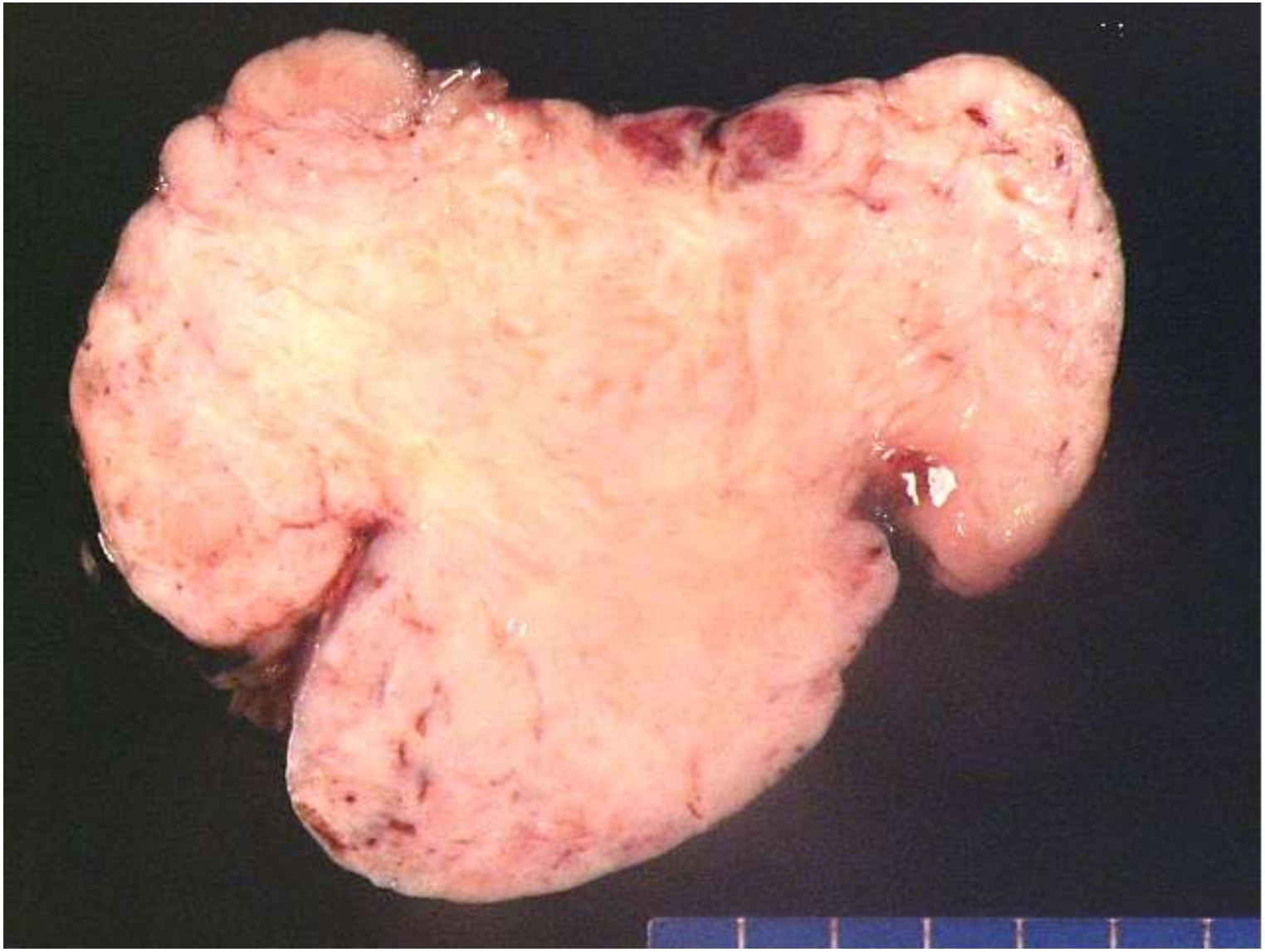
Conclusion:

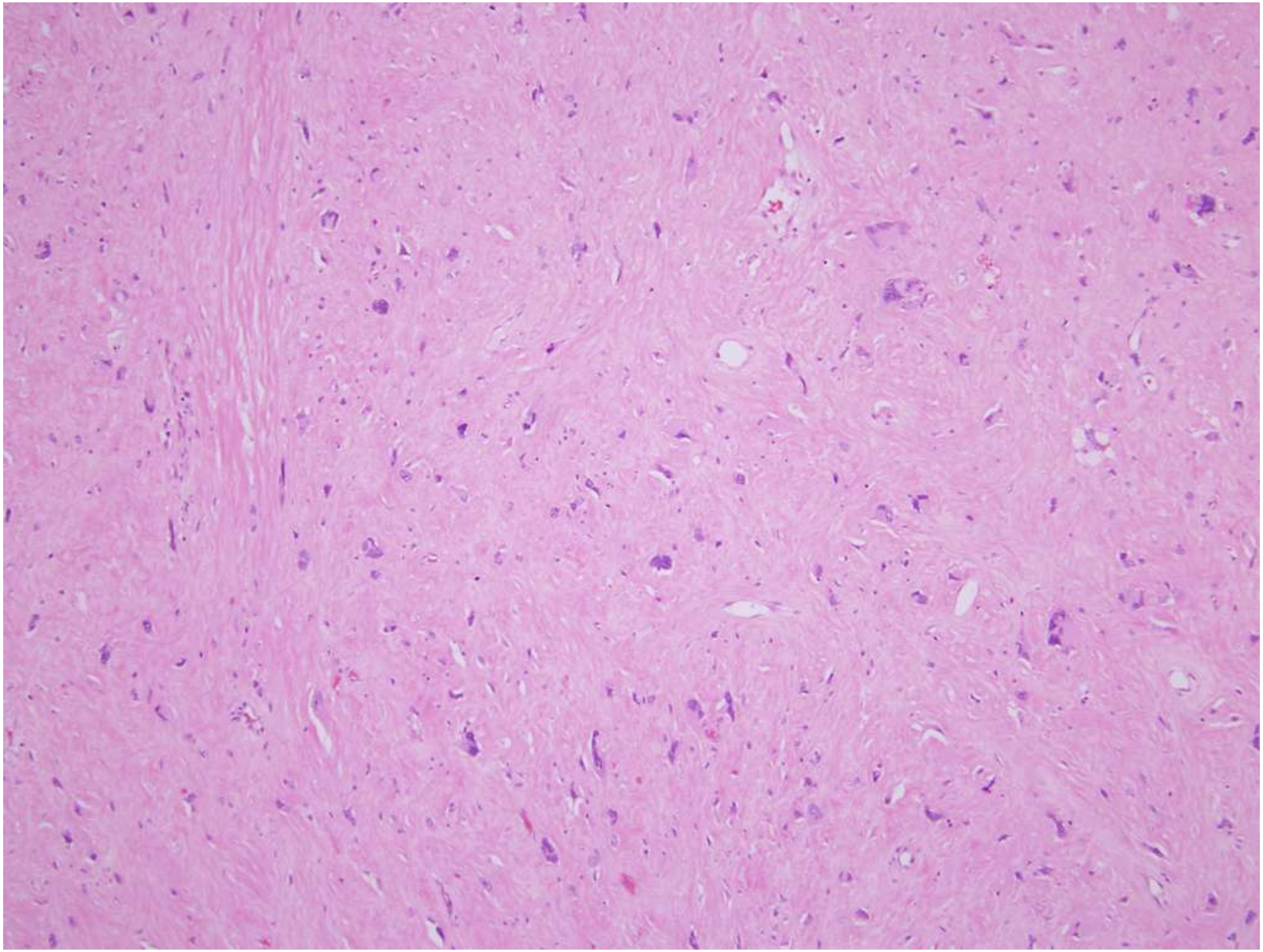
- PEComa deberia ser considerado en el diagnostico diferencial de tumores compuestos de celulas redondas/fusiformes con citoplasma claro en cualquier localizacion
- Tumores HMB45/SMA-positivos y queratina negativos deberian ser considerados dentro de este diagnostico
- El tumor es de muy amplia distribucion – debe ser SIEMPRE incluido en el diagnostico diferencial de tumores de celulas claras!

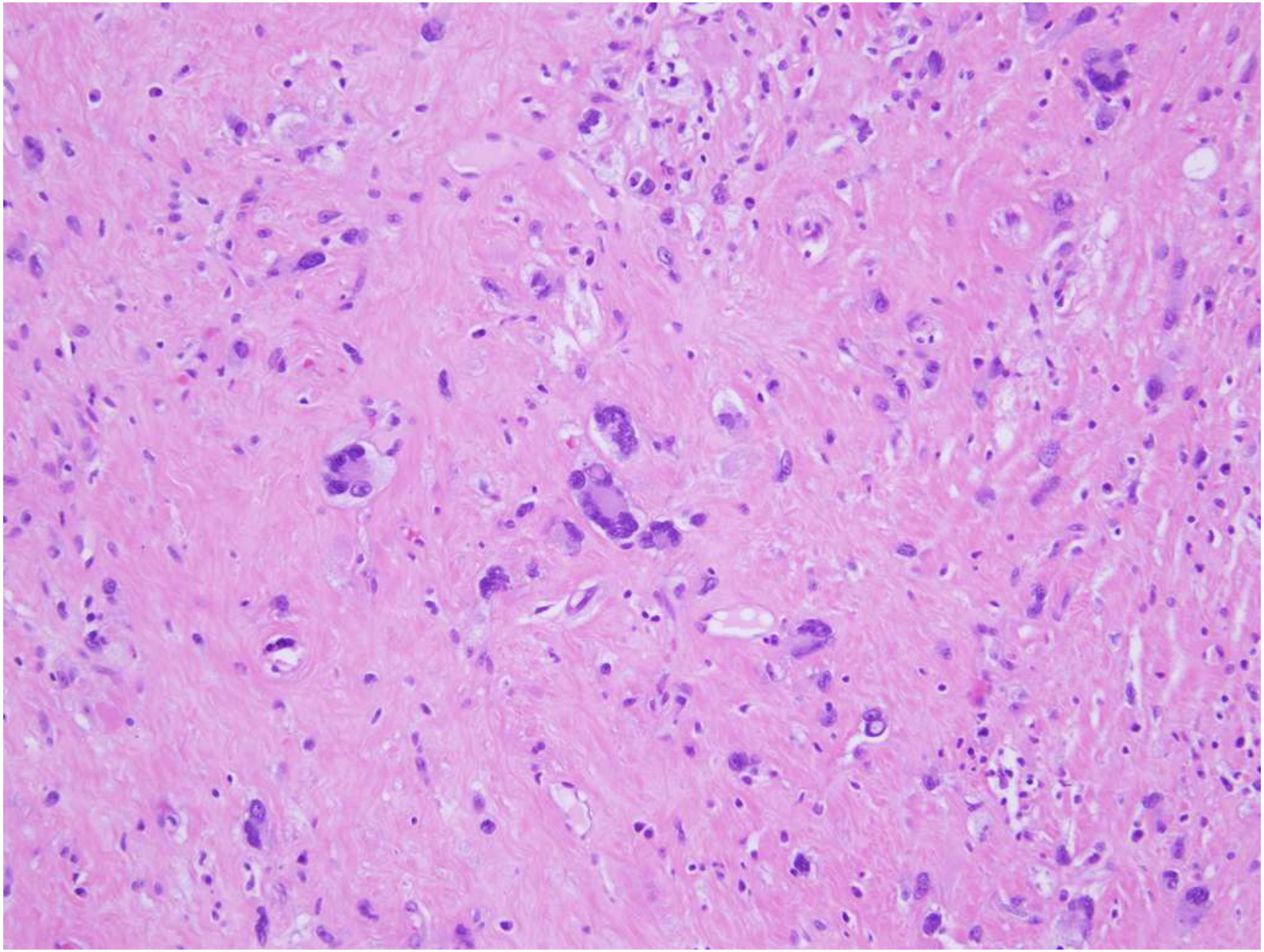
Caso 4

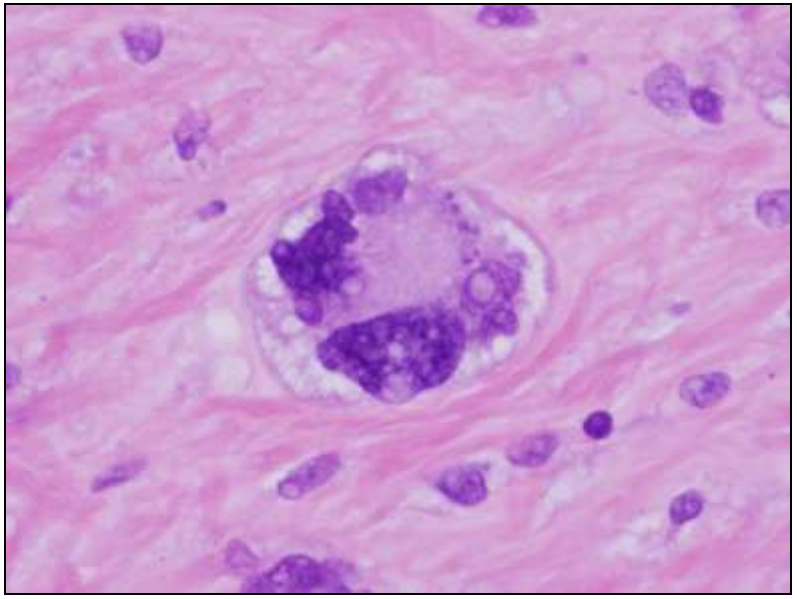
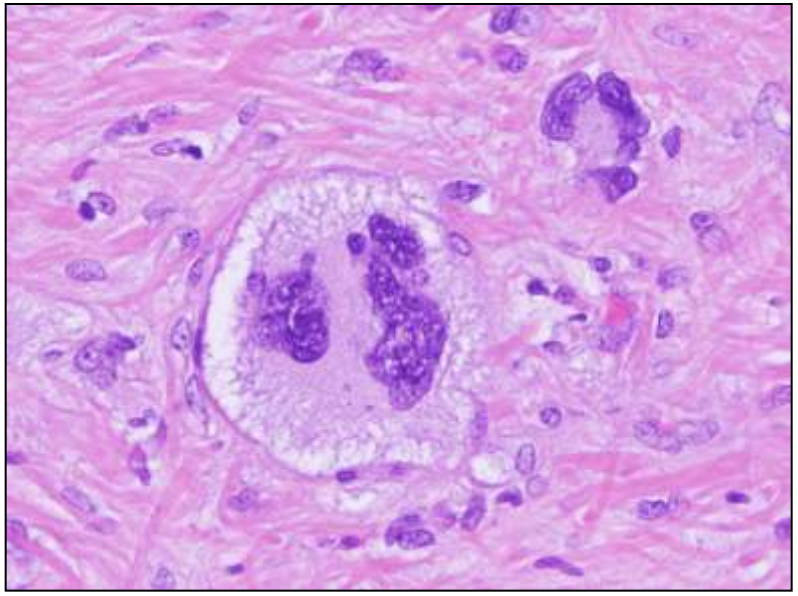
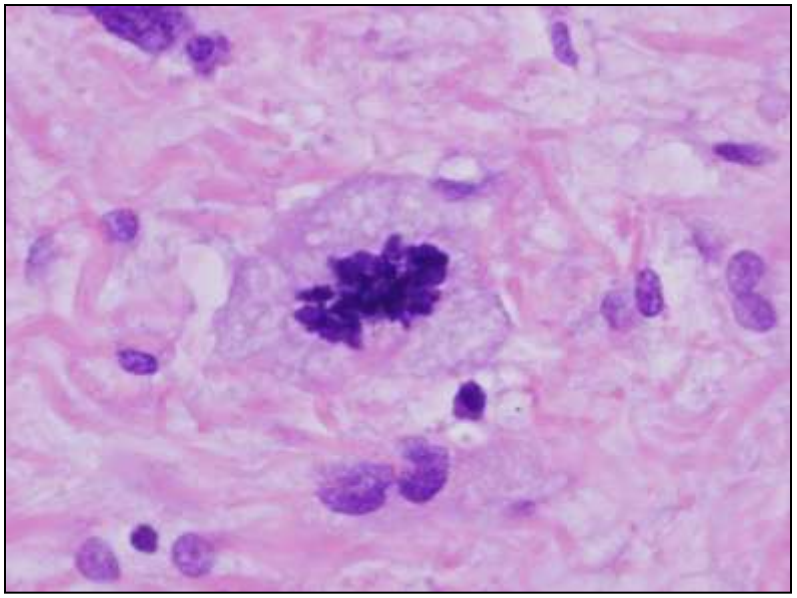
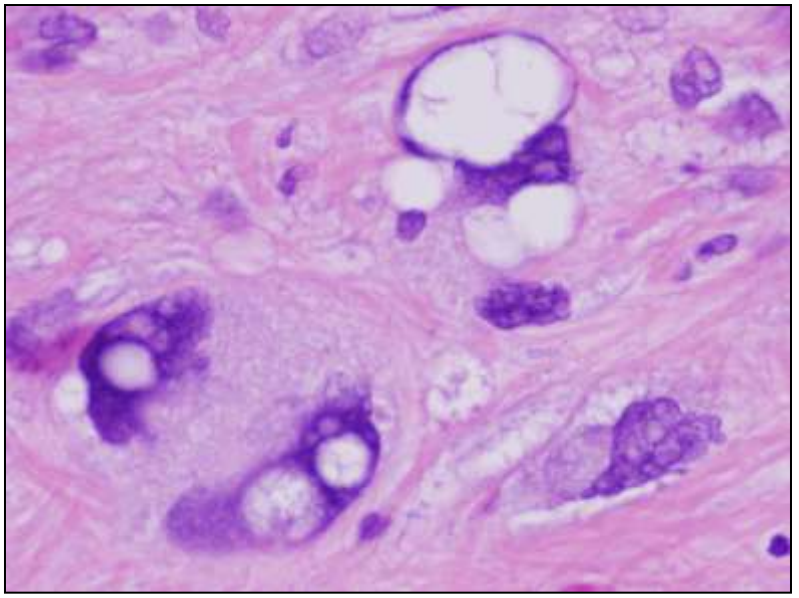
- **Historia Clinica:**

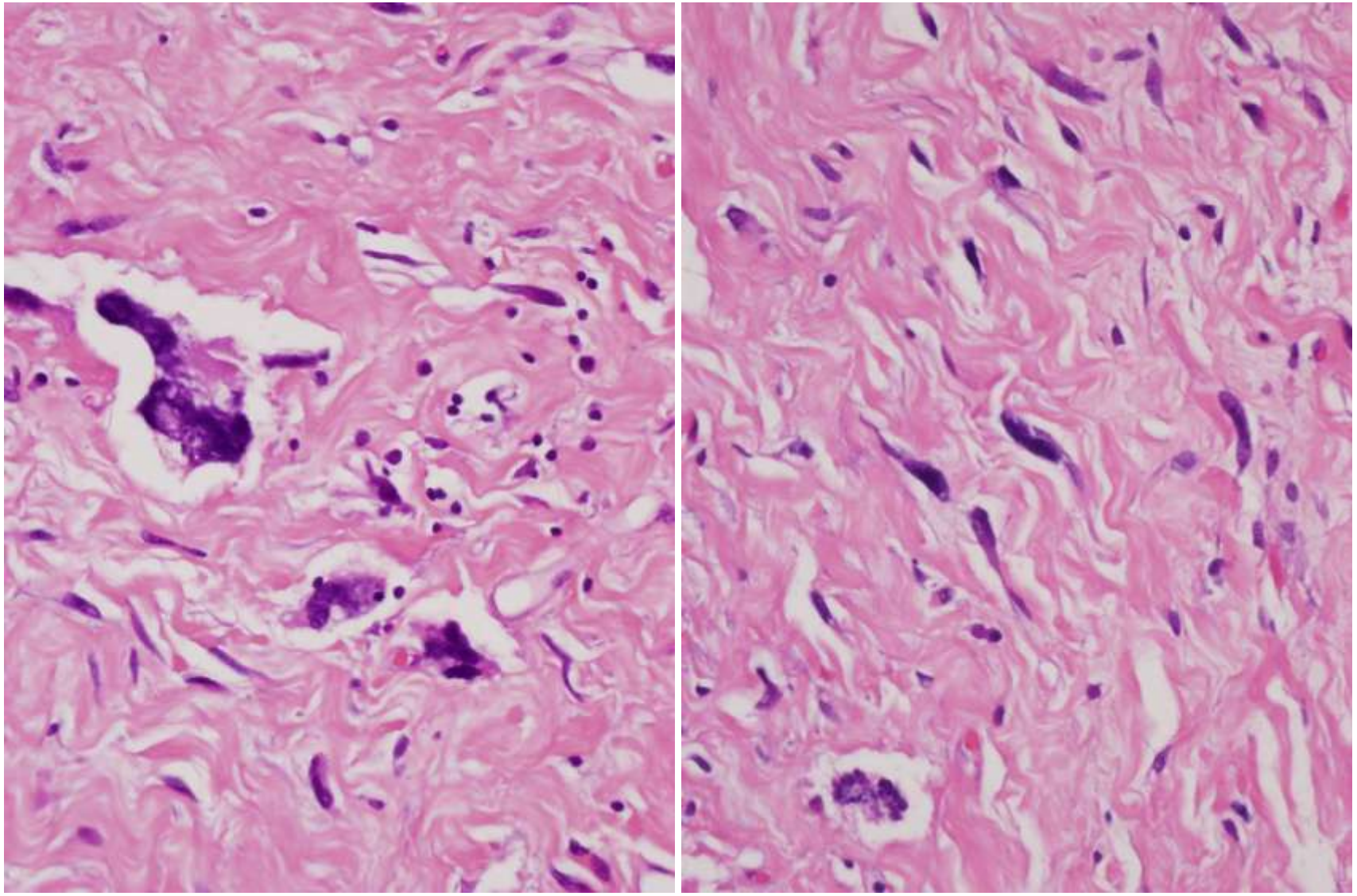
  Una mujer de 62 años de edad sin ningunos antecedentes clinicos significativos fue atendida por dolor lumbar y perdida de peso. Al CT scan se le detecto una masa retroperitoneal bien definida que mostraba compresion de la vena cava inferior. No se observo ninguna otra alteracion en otros organos. Se practico una reseccion quirurgica completa de la masa retroperitoneal.





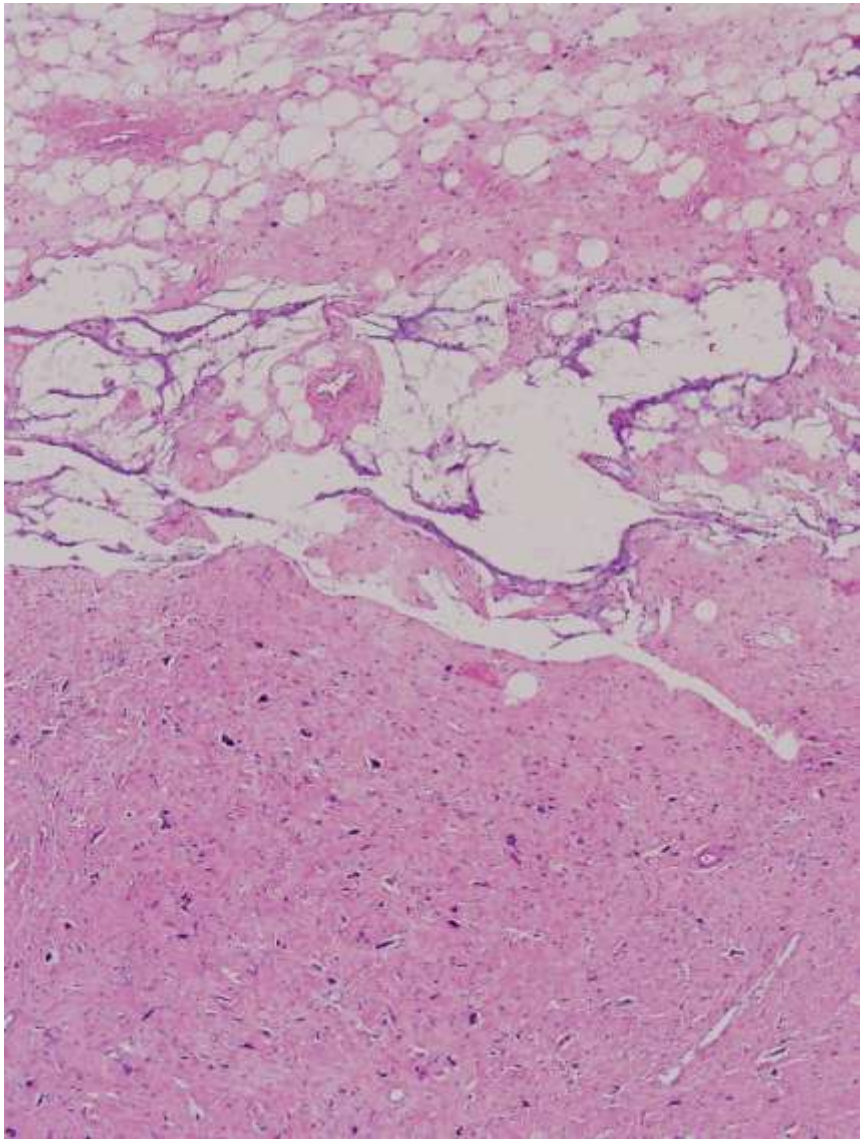


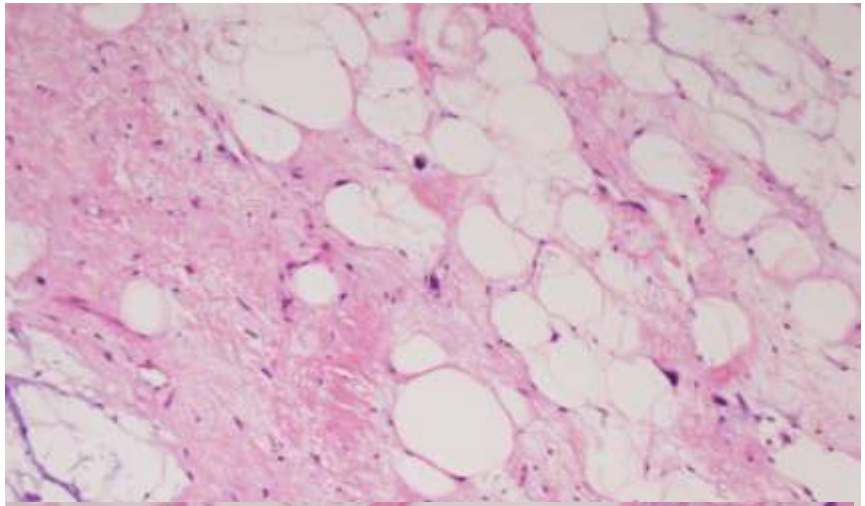





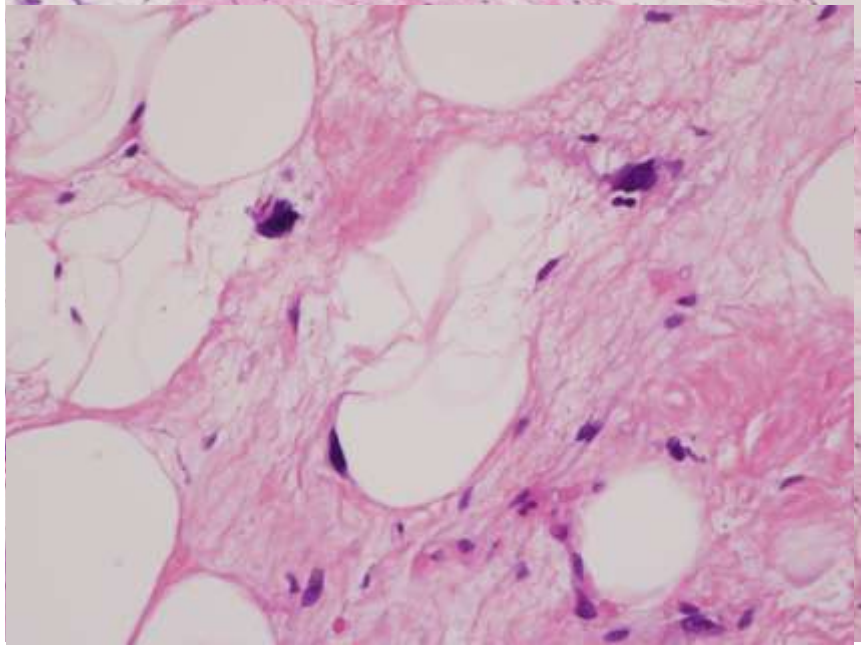


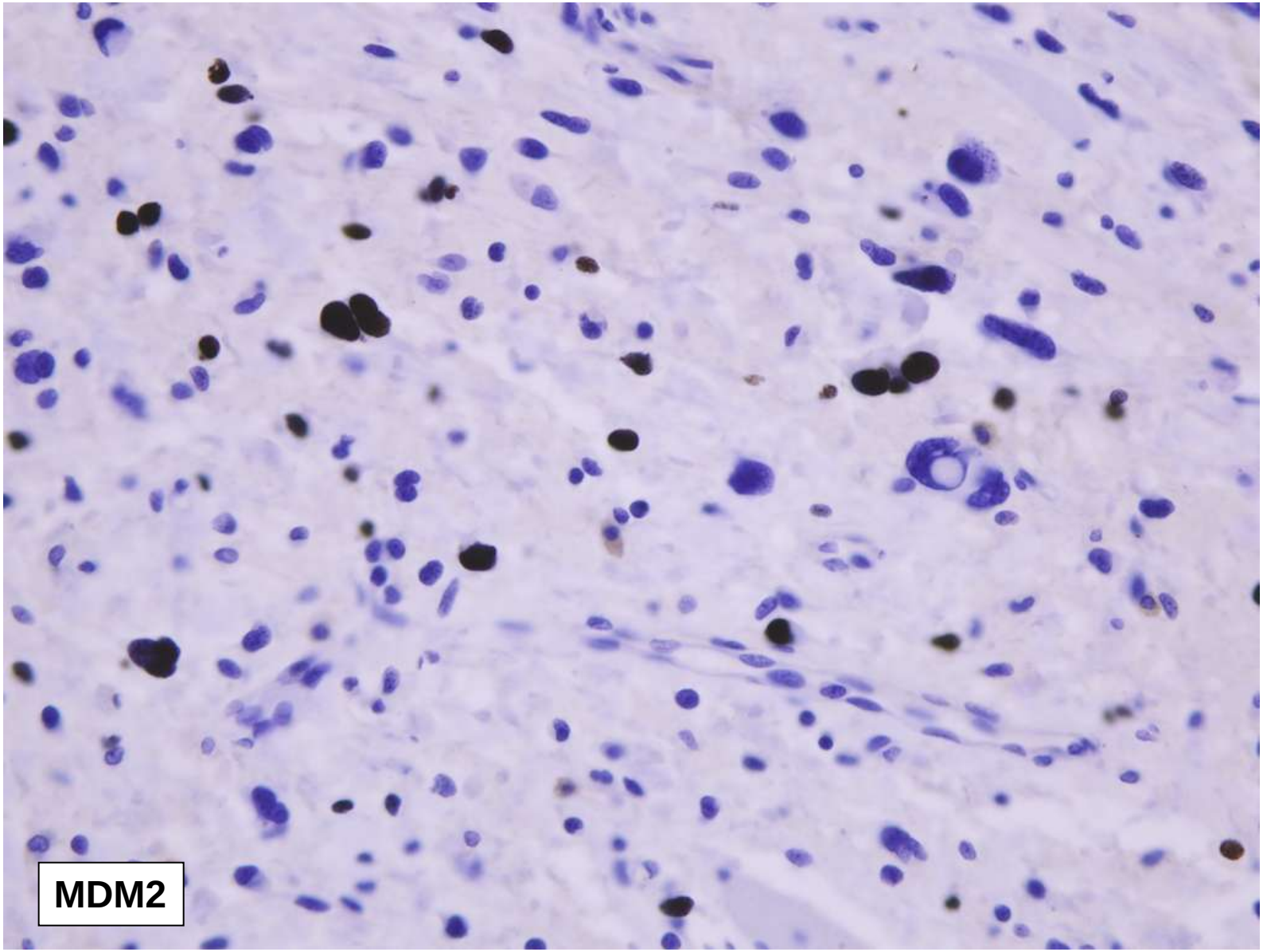
Diagnostico Diferencial:

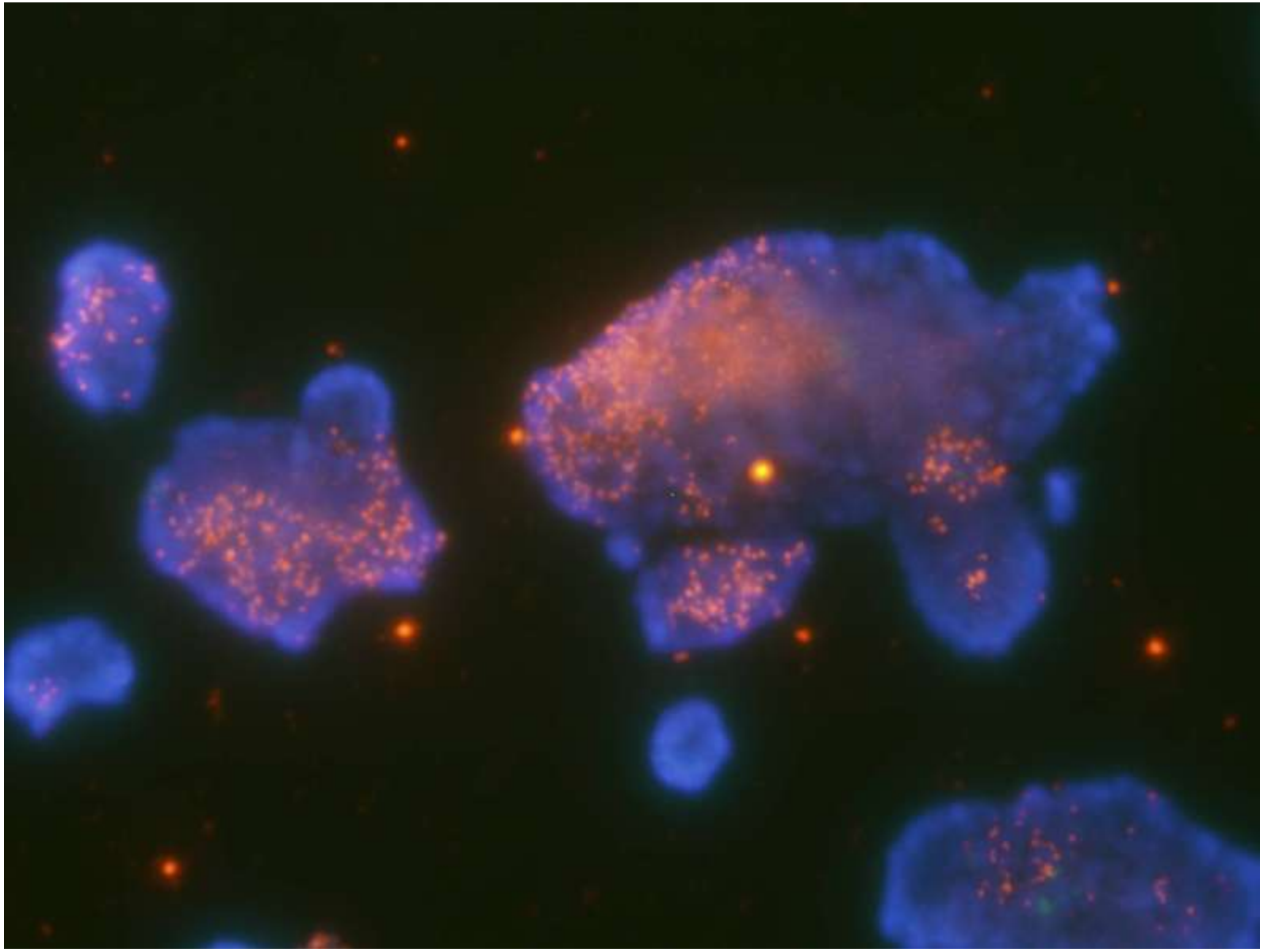
1. Fibrohistiocitoma maligno pleomorfico
2. Tumor fibroso solitario maligno
3. GIST esclerosante maligno
4. Esclerosis retroperitoneal con celulas bizarras
5. Liposarcoma pleomorfico esclerosante pobremente diferenciado
6. Fibrosarcoma esclerosante pleomorfico








MDM2



MDM2 amplification by FISH

Diagnostico:

Liposarcoma Pleomorfico Esclerosante Pobremente Diferenciado

Histopathology 2008, 52, 283–293. DOI: 10.1111/j.1365-2559.2007.02936.x

Sclerosing poorly differentiated liposarcoma: clinicopathological, immunohistochemical and molecular analysis of a distinct morphological subtype of lipomatous tumour of soft tissue

S Suster & C Morrison[1]

Department of Pathology, the Medical College of Wisconsin, Milwaukee, WI and [1]Department of Pathology, Roswell Park Cancer Institute, Buffalo, NY, USA

Date of submission 11 May 2007
Accepted for publication 7 August 2007

Histopathology Vol.52:283-293, 2008.

- Estudio de 8 casos de tumores de partes blandas profundas
- Pacientes eran hombres y mujeres adultos entre 39-90 años de edad (edad promedio: 63 años)
- Dos casos estaban localizados en el retroperitoneo
- Tamaño del tumor: 4-30 cm diametro (promedio: 16 cm)
- Comportamiento agresivo con muertes debido a metastasis pulmonares entre 1-6 años

Liposarcoma Esclerosante Pobremente Diferenciado

- 4 casos se originaron como tumores *de-novo*
- 4 casos se presentaron como recurrencias locales de sarcomas previamente resecados
- Se observaron areas focales de transicion con elementos bien diferenciados, incluyendo lipoma-like liposarcoma, y liposarcoma desdiferenciado de bajo grado
- En 3 casos, las areas pobremente difereciadas mostraban transiciones con areas mixoides que semejaban liposarcoma mixoide

Liposarcomas con Esclerosis

- Variante esclerosante de liposarcoma: tumor bien diferenciado con areas de lipoma-like liposarcoma conteniendo areas focales de esclerosis estromal con celulas lipoblasticas atipicas
- Liposarcoma pleomorfico de alto grado: tumor pobremente diferenciado muy celular compuesto de lipoblastos bizarros y pleomorficos desprovistos de estroma que semejan FHM
- Tumor compuesto de celulas lipoblasticas bizarras y altamente pleomorficas empotradas en abundante estroma esclerosado y fibrotico --- ??????

Liposarcoma Pleomorfico Esclerosante

- IHQ en las celulas tumorales pleomorficas:
  > Proteina S-100 negativa
  > SMA, Bcl-2, CD34, CK – negativas
  > MIB-1: positividad nuclear en >50% de celulas tumorales
  > Positividad nuclear para el marcador MDM2
- Hallazgos Moleculares:
  > Amplificacion de alto nivel del locus del gen *MDM2* en 4/7 casos estudiados usando FISH
  > Ausencia de translocaciones del gen *CHOP* en 7/7 casos

Liposarcomas

- Bajo Grado:
  - Tumor lipomatoso atipico (lipoma-like liposarcoma)
  - Liposarcoma mixoide
- Grado Intermedio:
  - Liposarcoma desdiferenciado de bajo grado
  - Liposarcoma mixto de celulas redondas y mixoideo
- Alto Grado:
  - Liposarcoma desdiferenciado de alto grado
  - Liposarcoma de celulas redondas
  - Liposarcoma pleomorfico

Cambios Geneticos en Liposarcoma

- Translocacion de (12;16)(q13;p11) entre el producto de transcripcion *DDIT3* (tambien conocido como *CHOP*) con el gen *FUS* en liposarcoma mixoide
- Translocacion de (12;22)(q13;q12) entre *DDIT3* y el gen *EWS* en liposarcoma mixoide
- Cromosomas gigantes y de anillo supernumerario estan asociados con liposarcomas bien diferenciados y desdiferenciados
- Estas alteraciones se asocian con amplificacion de la region 12q13-q15, que incluye al gen *MDM2 y CDK4*

Amplificacion del *MDM2*

- Amplificacion del MDM2 se ha observado en:

  > Liposarcoma bien-diferenciado (lipoma-like liposarcoma)

  > Liposarcoma desdiferenciado de bajo y alto grado

  > 1/3 de liposarcomas pleomorficos

- Debido a la presencia de amplificacion del MDM2 y de la presencia de areas de liposarcomas bien diferenciados y desdiferenciado de bajo grado interpretamos estos tumores como un estadio final de desdiferenciacion con escelrosis originandose en tumores lipomatosos bien diferenciados

Diagnostico Diferencial:

- Fibrohistiocitoma maligno (sarcoma pleomorfico de alto grado)
- Liposarcoma desdiferenciado de alto grado
- Sarcomas de alto grado con esclerosis inducida por radioterapia
- Fibrosarcoma epitelioide esclerosante
- GIST con celulas pleomorficas y esclerosis

DD: FHM

- Fibrohistiocitoma maligno con esclerosis no deberia de mostrar celulas con caracteristicas de lipoblastos
- Se requiere un extenso muestreo de la lesion para descartar areas de liposarcoma de bajo grado bien diferenciado (lipoma-like liposarcoma o liposarcoma desdiferenciado de bajo grado)
- Fibrohistiocitoma maligno no deberia mostrar alteraciones geneticas con amplificacion del gen *MDM2*

DD: Liposarcoma Desdiferenciado de Alto Grado

- Liposarcoma desdiferenciado de alto grado tambien puede mostrar areas de esclerosis estromal
- Las celulas malignas pleomorficas en el componente desdiferenciado de liposarcoma no deben mostrar diferenciacion adipocitica ni caracteristicas de lipoblastos
- Por definicion, el componente desdiferenciado de alto grado en los liposarcomas desdiferenciados son de tipo no-lipogenico

Preguntas?