

PAPEL DE LA MORFOLOGÍA Y TÉCNICAS ESPECIALES EN LA FILIACIÓN DE UN TUMOR PRIMARIO RETROPERITONEAL RECIDIVANTE

Autor: David Pérez Parra.

Coautores: Soledad Blasco Muñoz, Claudia Alejandra Capozzi, Elena Guillén Saorín, Alberto Sánchez Espinosa

Complejo Hospitalario Universitario Santa Lucía-Santa María del Rosell, Cartagena



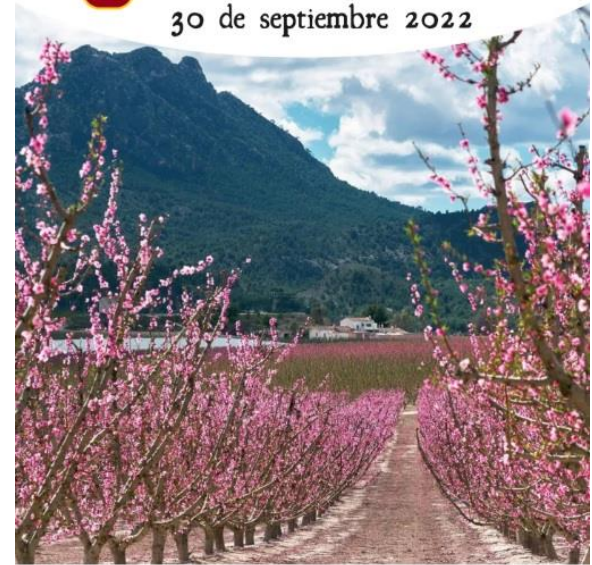
Hospital General Universitario
Santa Lucía



SANTA MARÍA DEL ROSELL
HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO



LVI Reunión Territorial
de la Región de Murcia
30 de septiembre 2022



LUGAR: SALÓN DE ACTOS 8.30 H

HOSPITAL DE LA VEGA LORENZO GUIRAO, CIEZA

SeAP-IAP
[Sociedad Española de Anatomía Patológica]
[International Academy of Pathology]



lapmur

BREVE RESUMEN DE HISTORIA CLÍNICA DEL CASO

PRIMER EPISODIO

- Mujer de 67 años se visualiza masa retroperitoneal al que se realiza biopsia de tipo partes blandas ([REDACTED] marzo 2019) y que se deriva como caso consulta a Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla (HUVR) a la atención de Dr. Enrique de Álava.
- Primera exéresis quirúrgica ([REDACTED], abril 2019)
- Posteriormente se recibe muestra enviada a HUVR

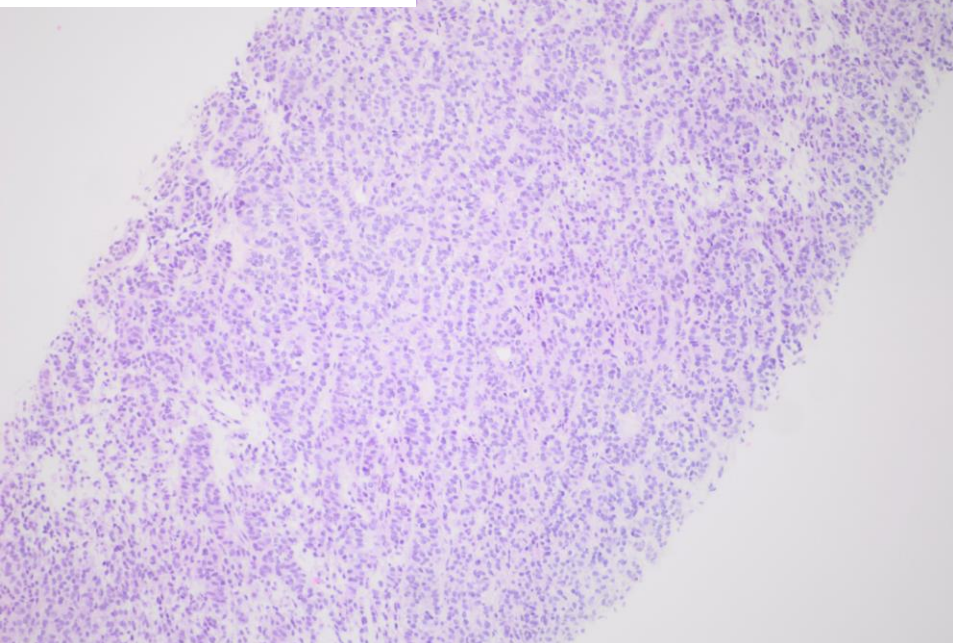
SEGUNDO EPISODIO

- Octubre de 2021: Reintervención de nódulos mesentéricos (subhepático y flanco izquierdo) sospechosos de recidiva [REDACTED]

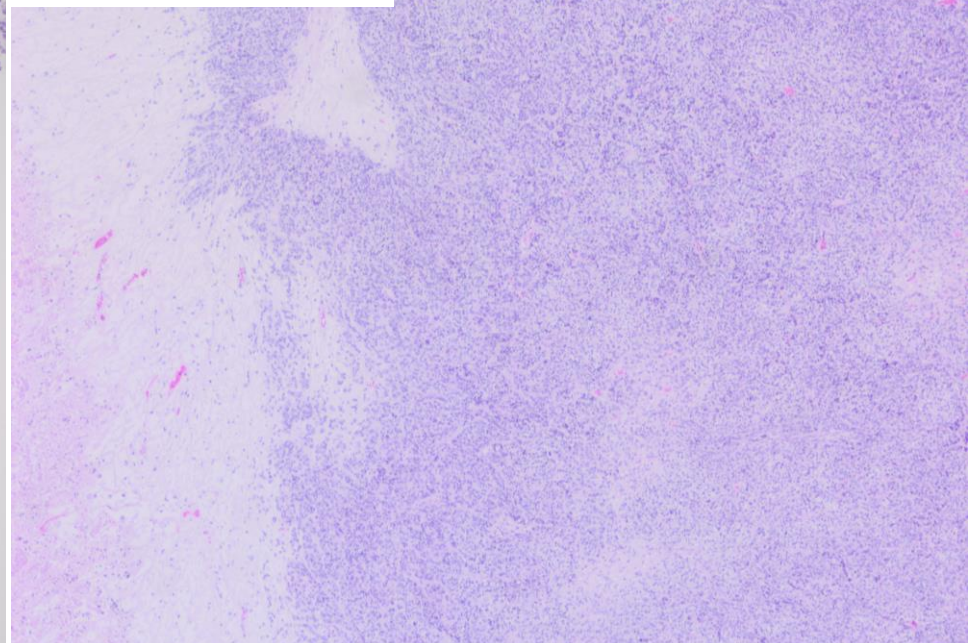
TERCER EPISODIO

- Marzo de 2022: Reintervención de nódulo de 25 mm de nueva aparición adherido a asa de delgado [REDACTED]
- Tras exposición en sesión intradepartamental de Anatomía Patológica se deriva de nuevo a HUVR para revisión y nueva valoración.

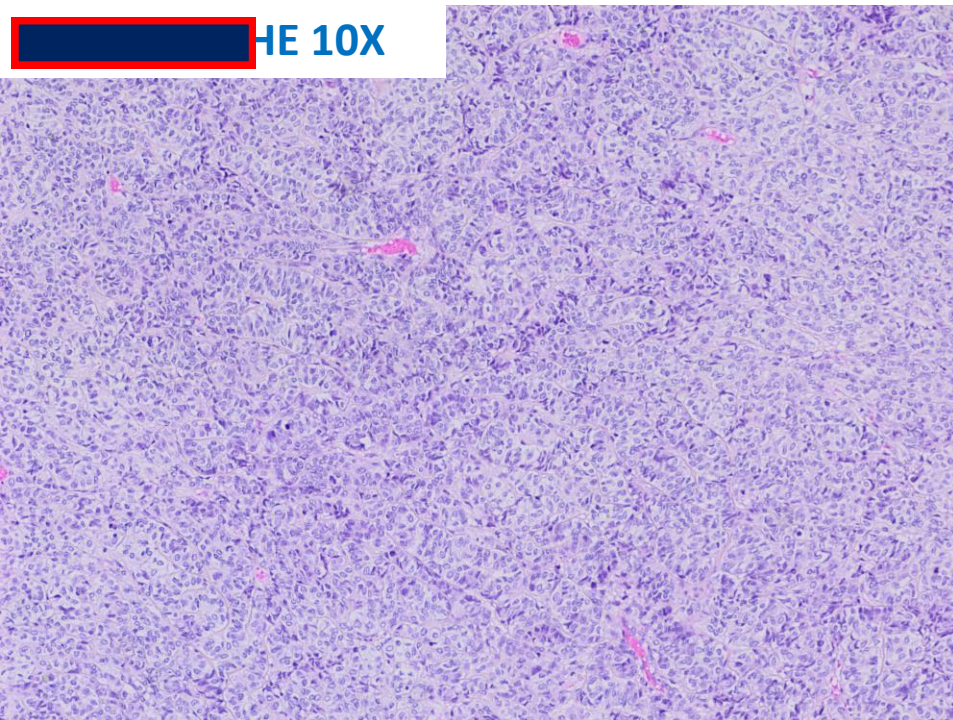
HE 4X



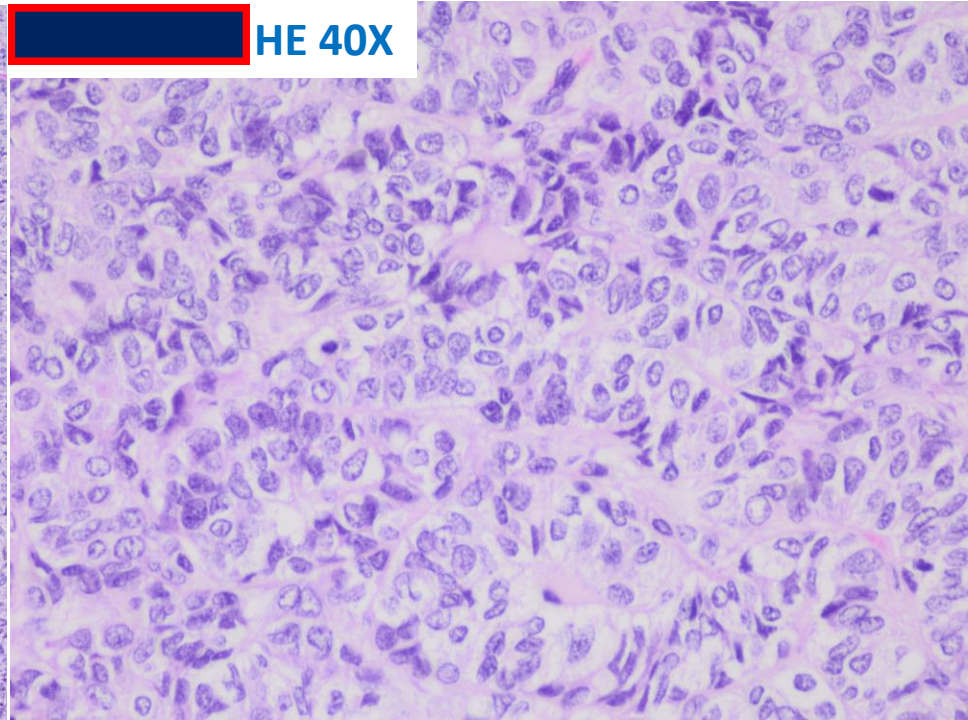
HE 4X



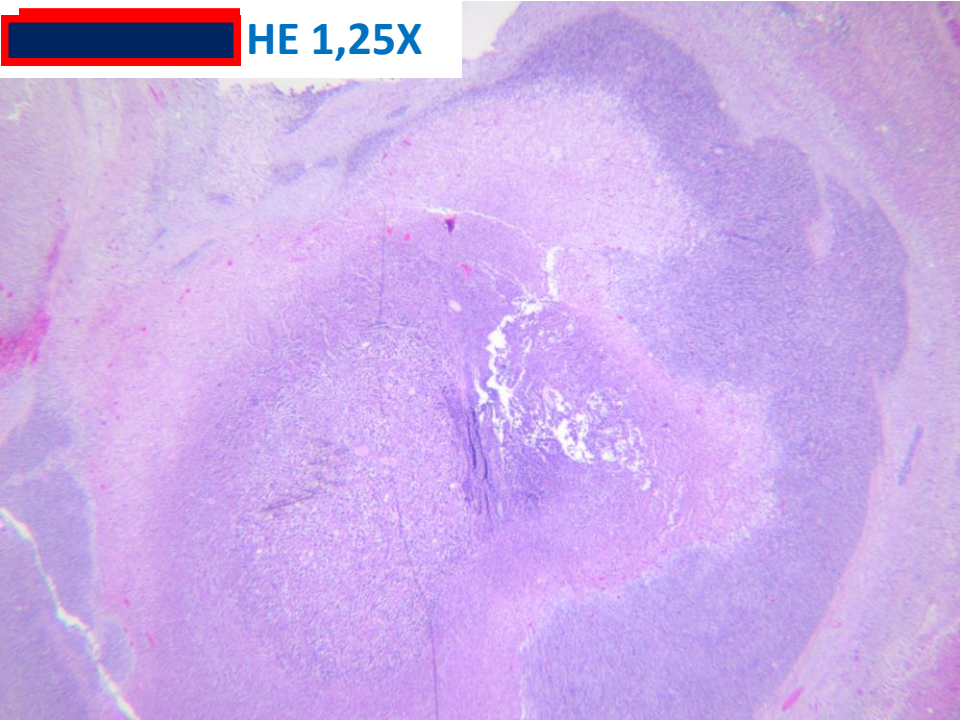
HE 10X



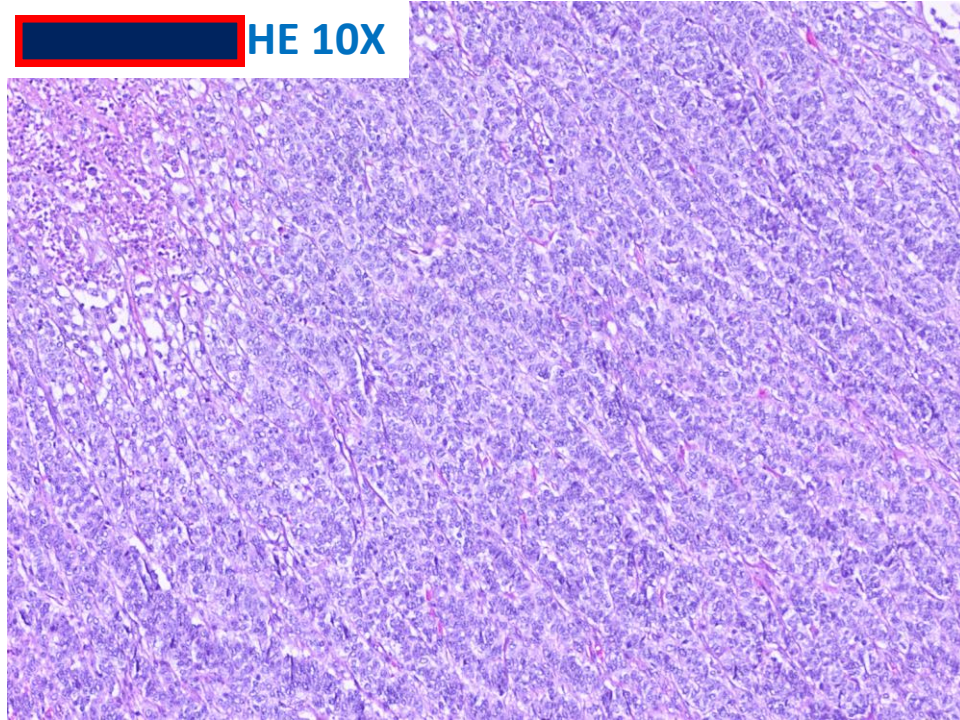
HE 40X



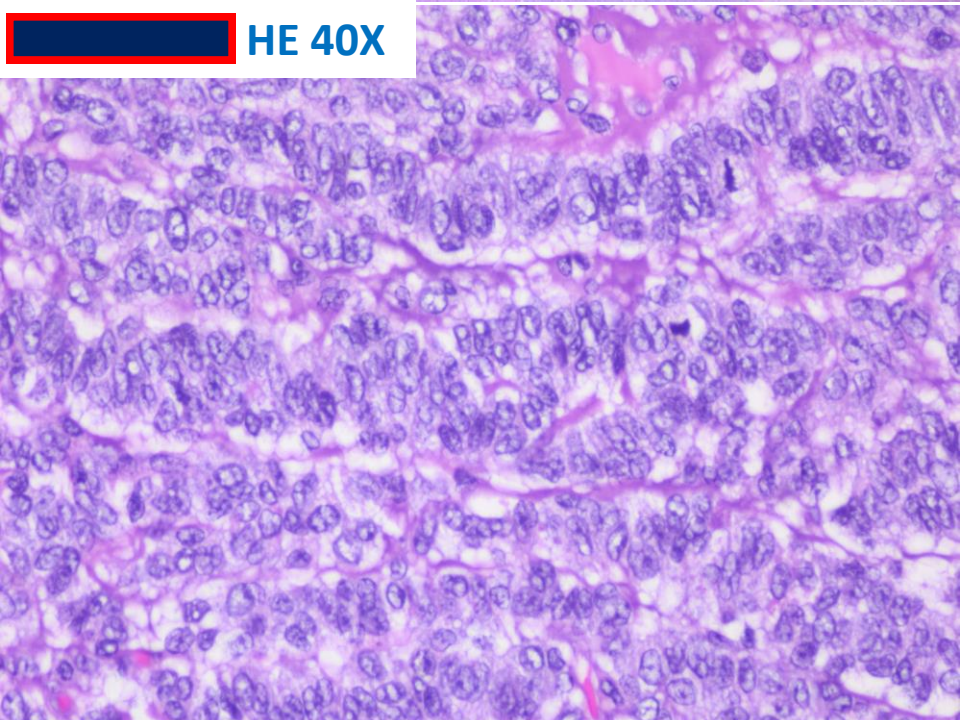
HE 1,25X



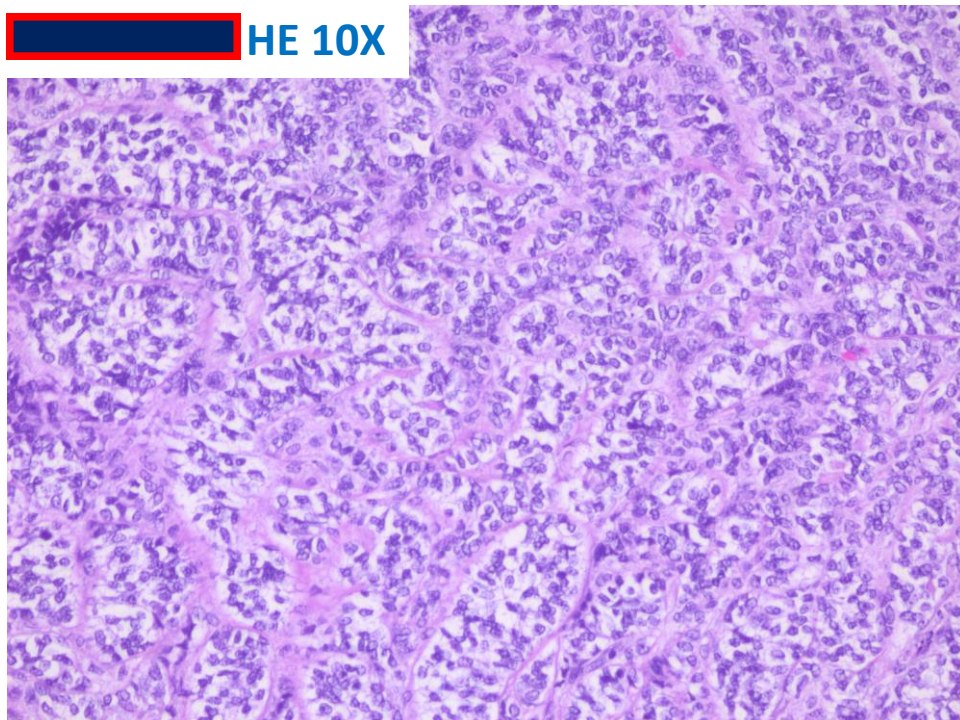
HE 10X



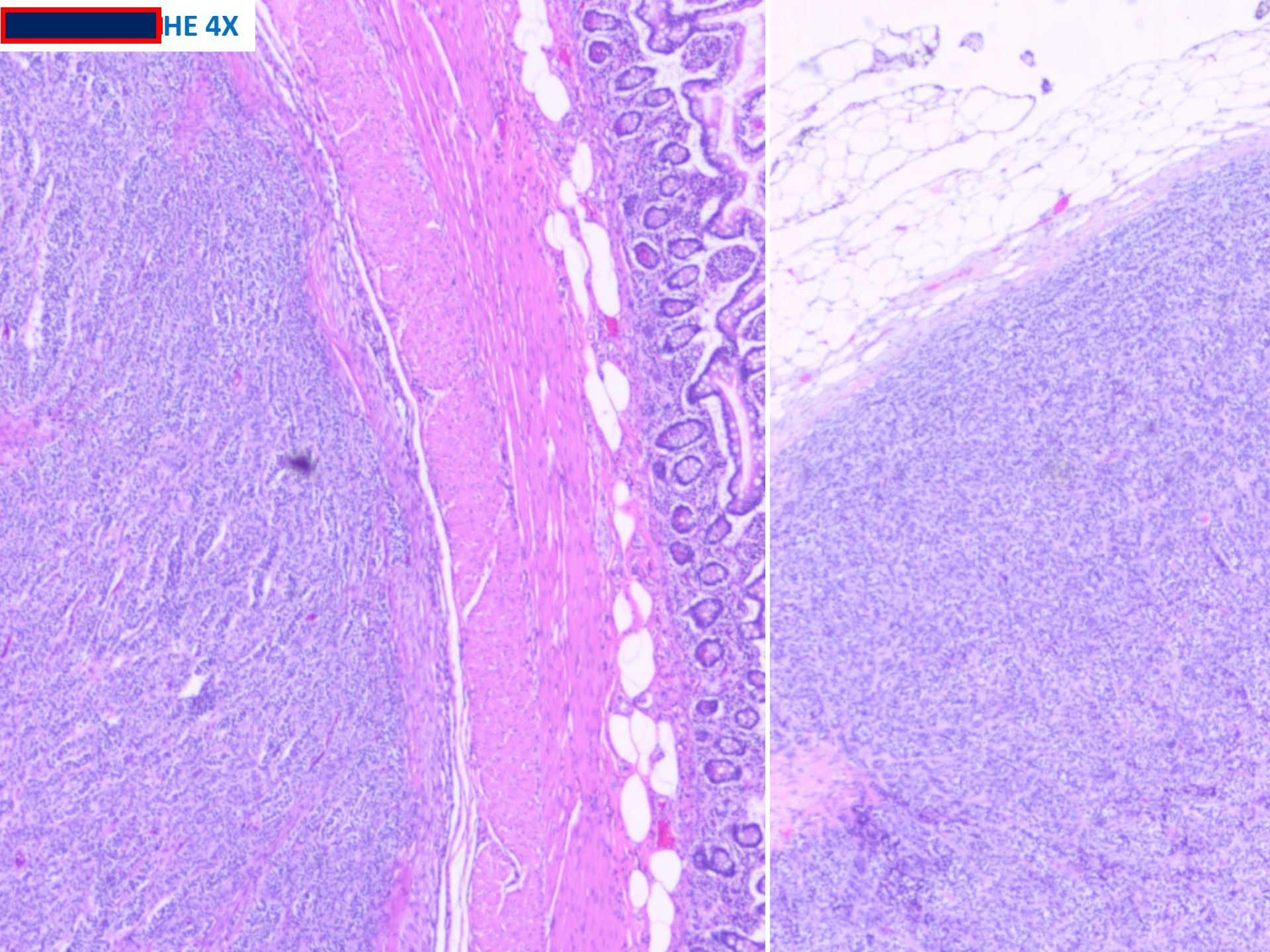
HE 40X



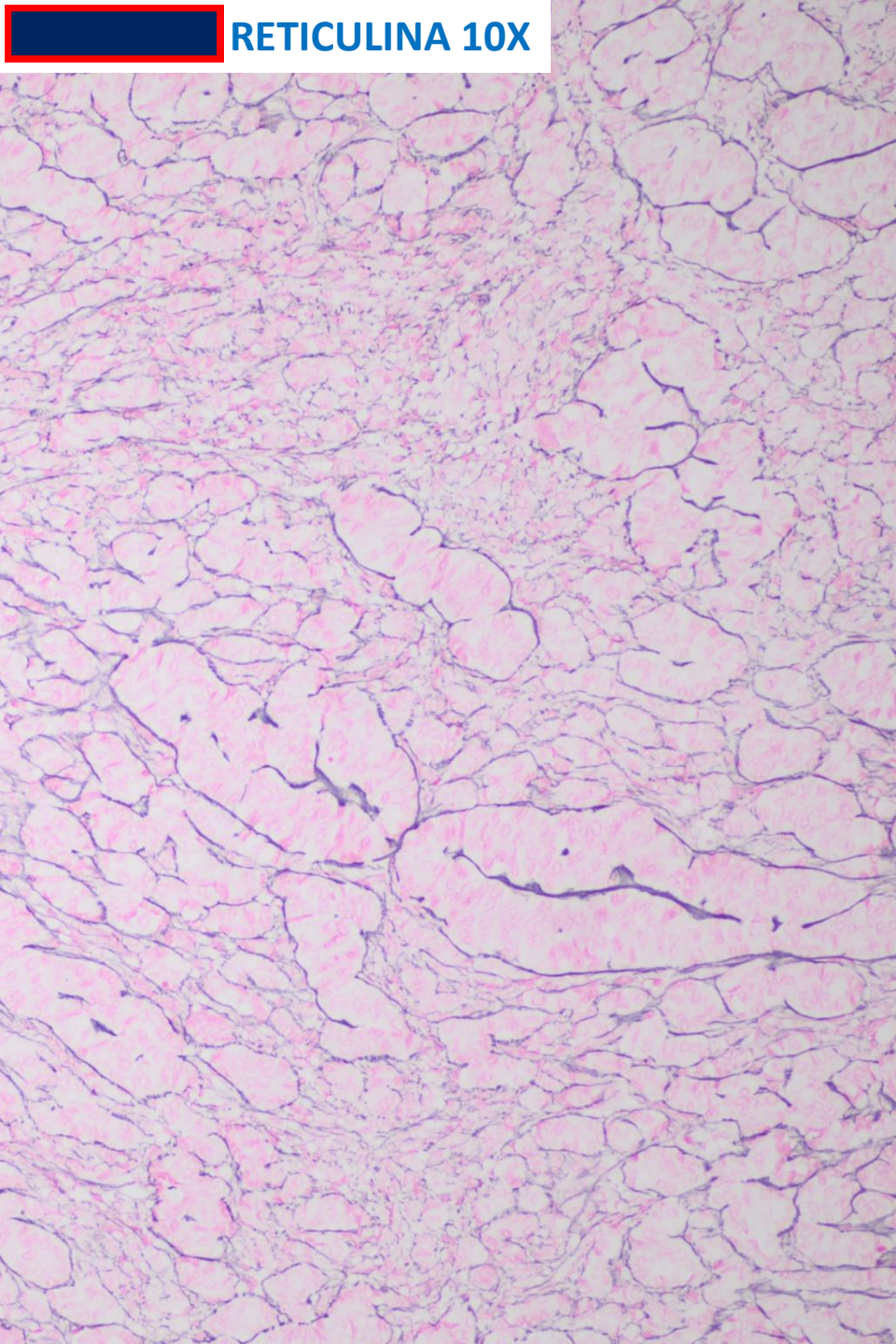
HE 10X



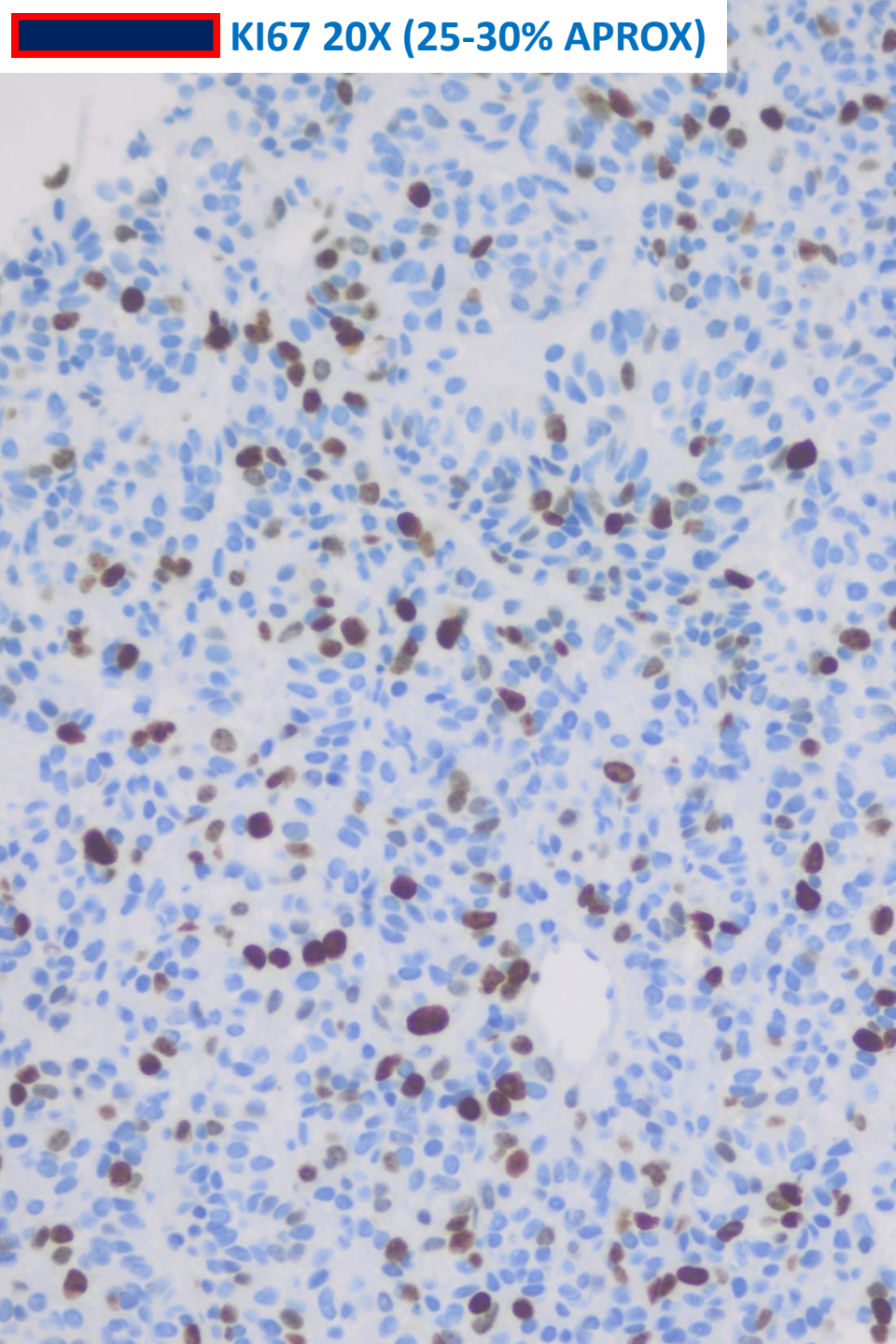
HE 4X



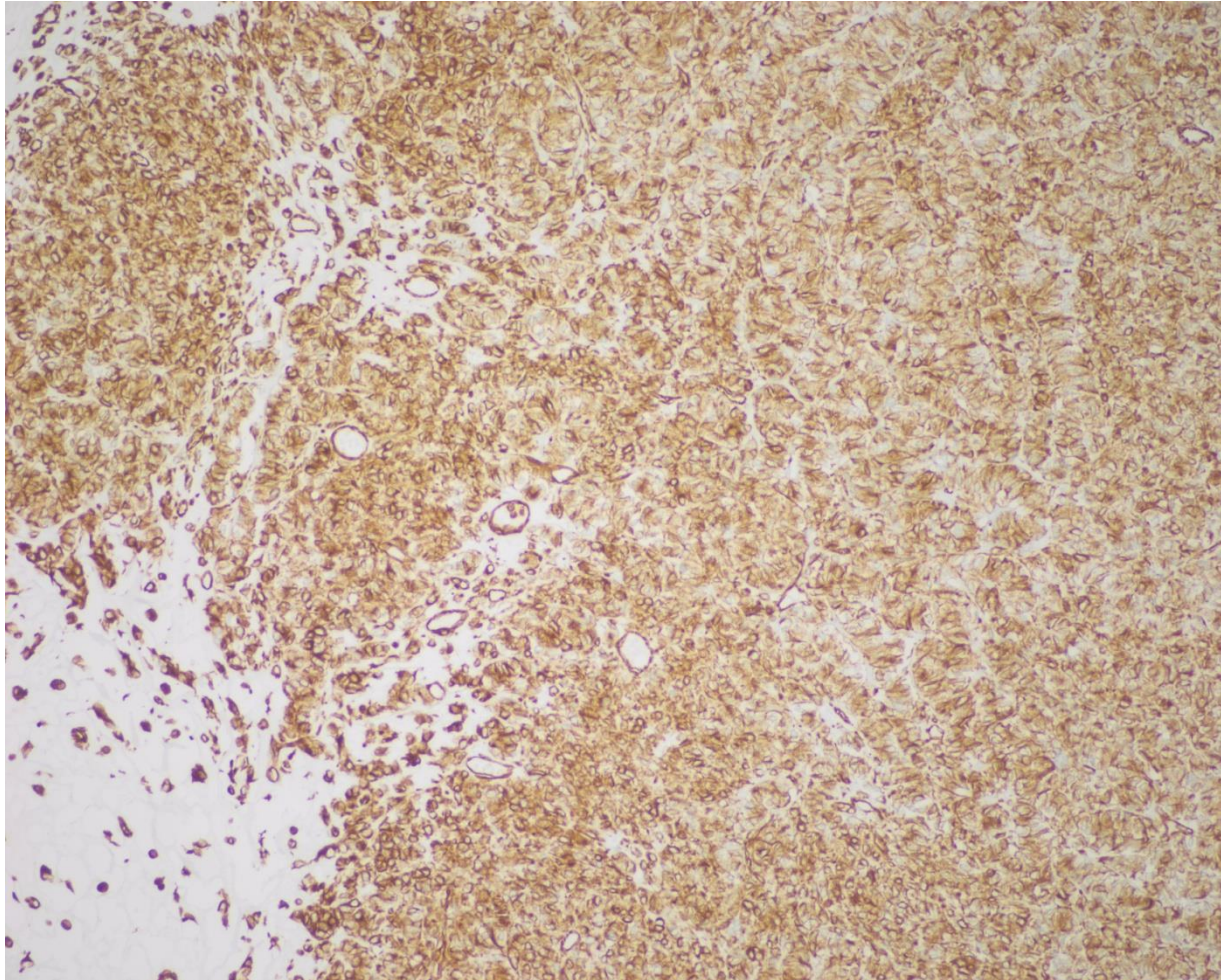
RETICULINA 10X



KI67 20X (25-30% APROX)



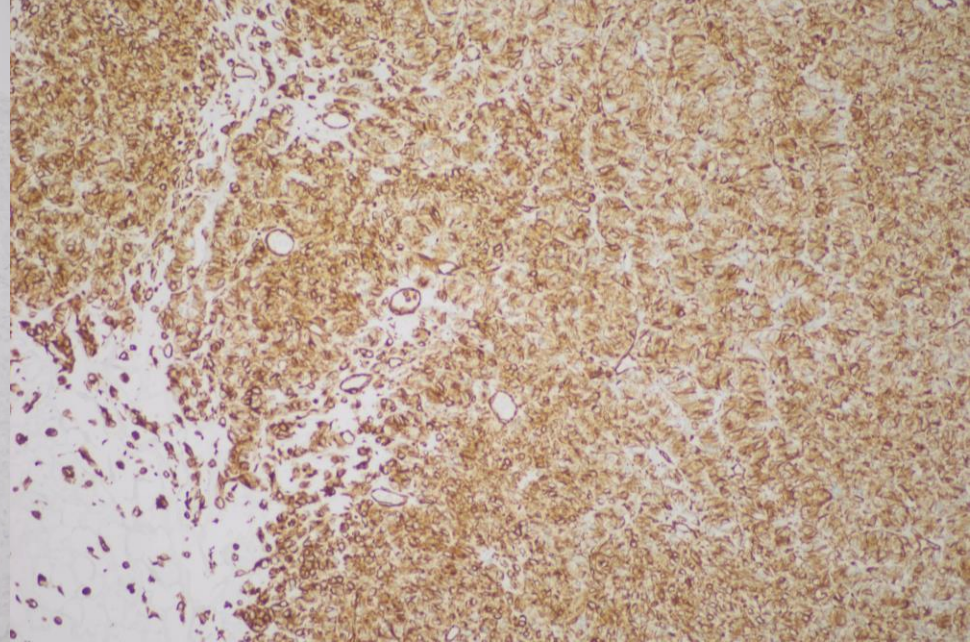
¿QUÉ HAY DEL PERFIL INMUNOHISTOQUÍMICO?



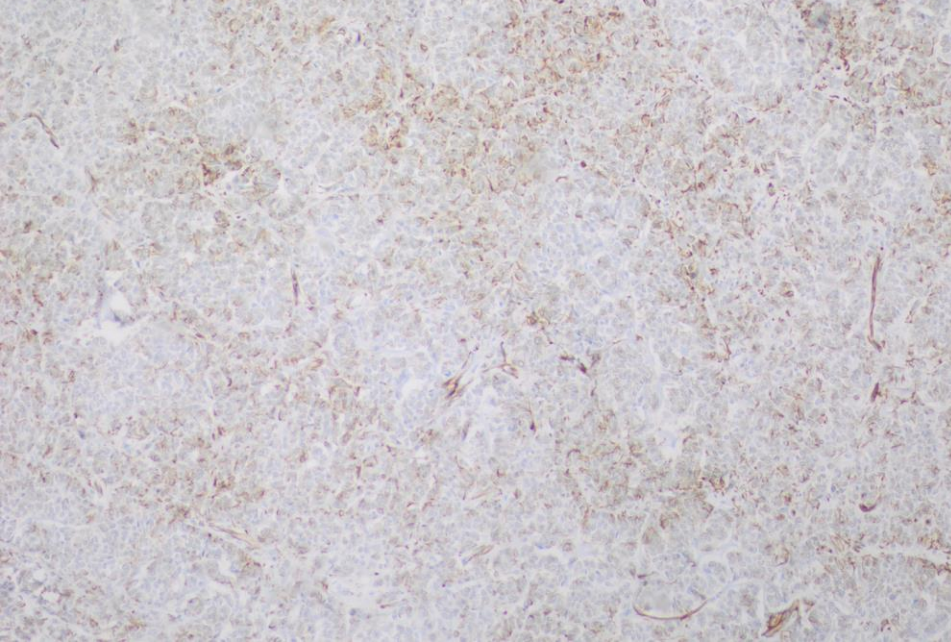
CKAE1/AE3 10X NEGATIVO



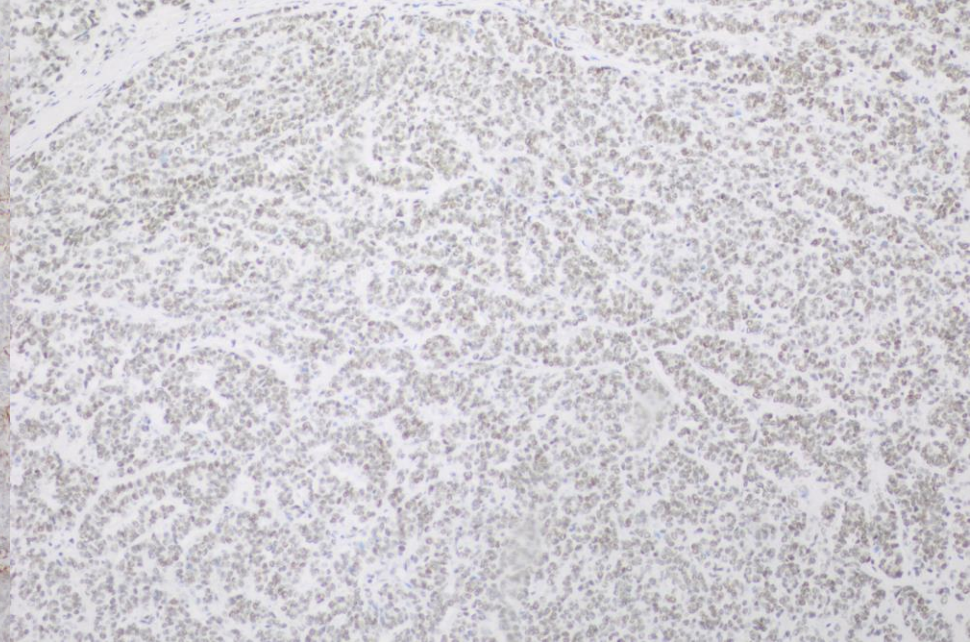
VIMENTINA 10X POSITIVO



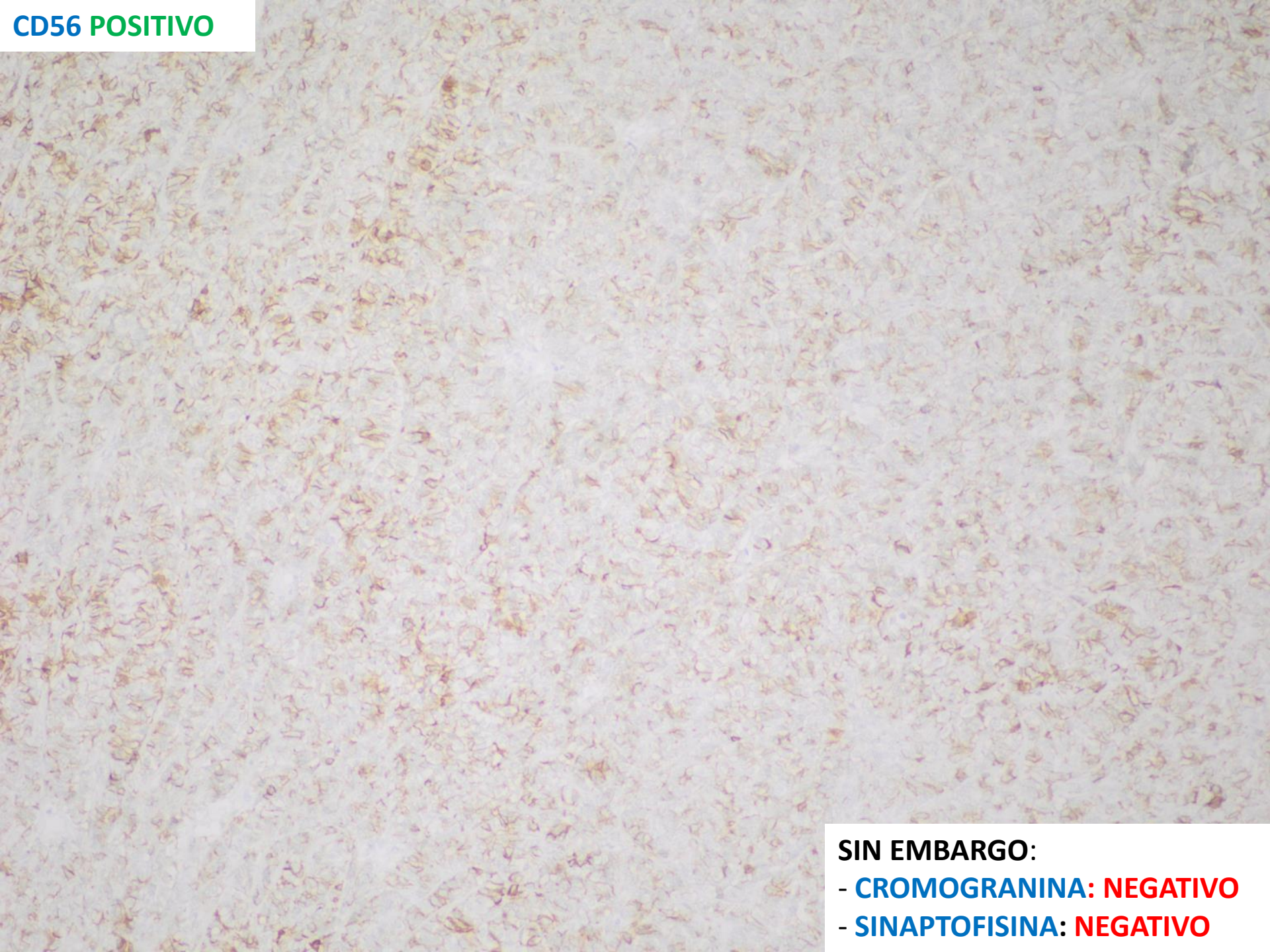
WT1 10X NEGATIVO NUCLEAR



INI1 10X NEGATIVO (mantiene nuclear)



CD56 POSITIVO



SIN EMBARGO:

- **CROMOGRANINA: NEGATIVO**
- **SINAPTOFISINA: NEGATIVO**

RESUMEN DETERMINACIONES DE INMUNOHISTOQUÍMICA

POSITIVO: VIMENTINA, CD56.

NEGATIVO:

- CITOQUERATINAS AE1/AE3, CK17
- SINAPTOFISINA, CROMOGRANINA
- CD117, DOG1
- RECEPTORES HORMONALES: Estrógenos, progestágenos y andrógenos
- INHIBINA A, S100, SF1, MDM2.
- CD10, CD34, CD99
- DESMINA, MYOGENINA, AML, CALRETININA, H-CALDESMON
- MELAN-A, HMB45, FACTOR XIIIa, SOX 10
- WT1 (negativo nuclear, dudoso focal)
- PAX8, OCT4
- BETA CATENINA (negativo nuclear), INI1 (conserva expresión)

NO CONCLUYENTES: MyoD1 (positivo nuclear focal), NFE focal y aislado citoplasmático

CASO CONSULTA (BIOPSIA DE CILINDRO, PRIMER EPISODIO):

NEOPLASIA INDIFERENCIADA, PROBABLE SARCOMA

- **POCO PROBABLE:** Sarcoma de células redondas (por citoplasma abundante y formación de nidos)
- **POSIBLE:** Origen ovárico por no observarse ovario en técnicas de imagen y la expresión de **WT1** (NEGATIVA EN LA PIEZA)
- **DESCARTADO RAZONABLEMENTE:**
 - **GIST:** CD117 y DOG1 negativos
 - **Sarcoma epiteliode:** expresa INI1 y carece de expresión de CD34
 - **Mesotelioma:** calretinina negativa
 - **Tumores de los cordones sexuales:** inhibina-A negativa
 - **Liposarcoma desdiferenciado:** MDM2 negativo
 - **Paranglioma:** marcadores endocrinos y S100 negativos
 - **Fibrosarcoma epiteliode esclerosante:** MUC4 negativo

POR LO TANTO....

... SARCOMA INDIFERENCIADO

-La **tinción de reticulina** delimita los grupos trabeculares o cordones, es SUGESTIVO PERO INSUFICIENTE para sugerir estirpe carcinomatosa.

- La **ausencia de expresión de marcadores de inmunohistoquímica** no permiten su filiación histológica

AL CONSIDERARSE SARCOMA: SUMATORIO FNCLCC

· Diferenciación: 3

· Mitosis: 1

· Necrosis: 1

TOTAL: 5 puntos (GRADO 2)

PRIMERA RECIDIVA

MÚLTIPLES IMPLANTES PERITONEALES, SE AMPLÍA BATERÍA DE INMUNOHISTOQUÍMICA SIN NUEVOS HALLAZGOS

SE MANTIENE DIAGNÓSTICO SIMILAR: “NEOPLASIA EPITELIOIDE INFILTRANTE DE GRADO INTERMEDIO DE PATRÓN SÓLIDO-CORDONAL CON INMUNOFENOTIPO NO CONCLUYENTE”

SEGUNDA RECIDIVA

RECIDIVA EN ASA DE YEYUNO, SE AMPLÍA DE NUEVO BATERÍA DE INMUNOHISTOQUÍMICA NEOPLASIA DE ASPECTO CORDONAL DE MODERADO ÍNDICE PROLIFERATIVO CON INMUNOFENOTIPO NO CONCUYENTE”

Se comenta en sesión intradepartamental sugiriendo que los hallazgos histológicos son **COMPATIBLES CON NEOPLASIA NEUROENDOCRINA POR PATRÓN HISTOLÓGICO PESE A RESULTADOS DE INMUNOHISTOQUÍMICA**

Ante la relevancia del caso se envía de nuevo como caso consulta al Dr. Enrique Álava (HUVR) para revisión y valoración de técnicas moleculares disponibles en su centro.



Junta de Andalucía

Consejería de Salud y Familias

SERVICIO ANDALUZ DE SALUD

U.G.C. ANATOMÍA PATOLÓGICA

VR - HOSPITAL GENERAL DEL H.U. VIRGEN DEL ROCÍO

Avda. Manuel Siurot s/n.

41013 - SEVILLA



INFORME DE ANATOMÍA PATOLÓGICA : BIOPSIA

Diagnóstico:

Meso-retroperitoneo (Caso externo):

Neoplasia neuroendocrina.

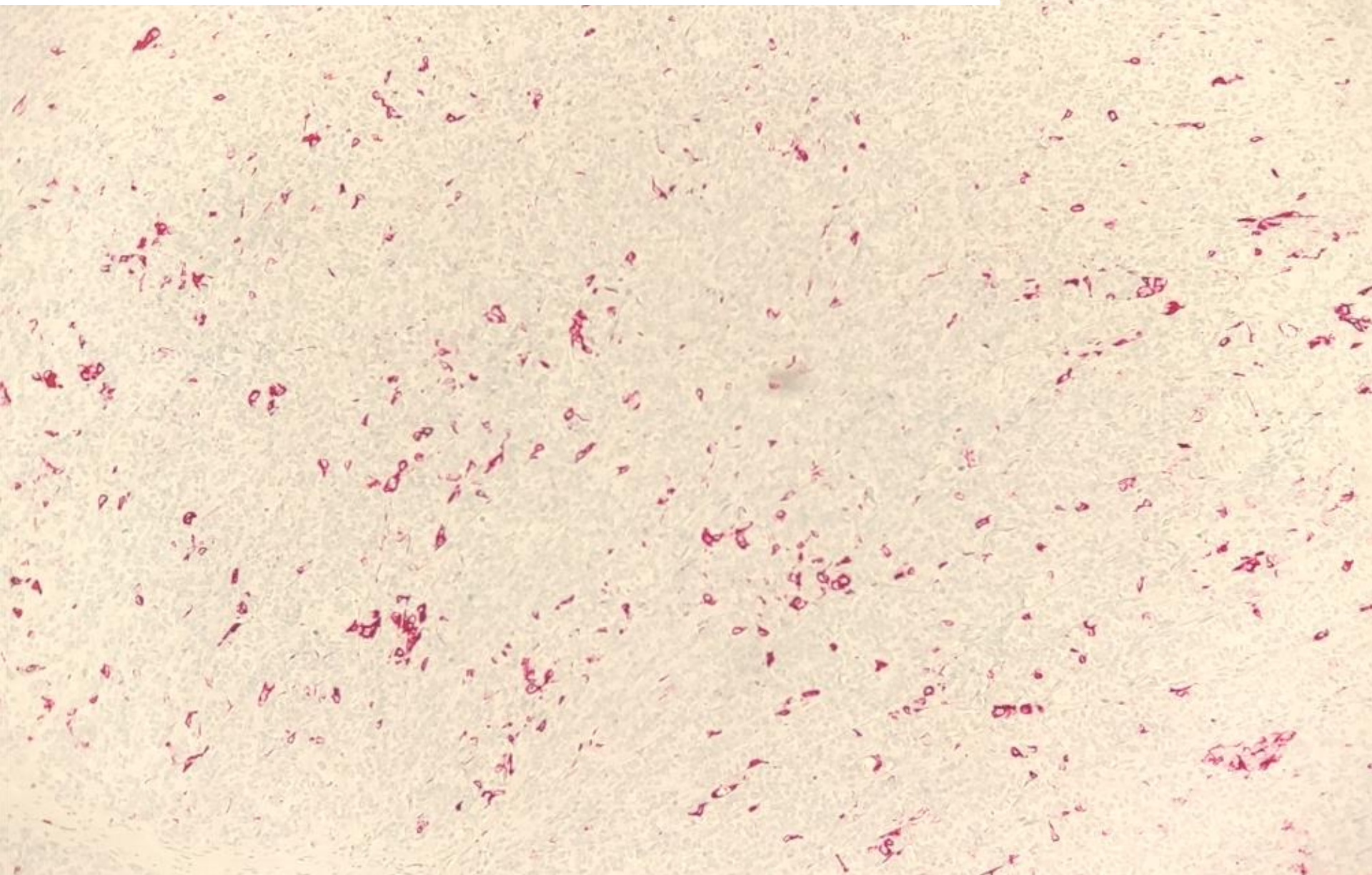
Comentarios: La arquitectura de la neoplasia es muy característica, y difiere algo de la previamente revisada por nosotros. En el diagnóstico diferencial incluiría una neoplasia endocrina y, dados los antecedentes, un tumor de cordones sexuales. En cuanto a la primera opción, destaca en nuestras manos la expresión de cromogranina y CD56; el ki76 es del 35% y hay expresión focal de queratinas. El TTF1 es negativo. Por otra parte, la expresión de CD99 e inhibina es negativa, lo que descarta la posibilidad de tumor de los cordones sexuales ovárico.

Patólogo Responsable : Dr/Dra.: DE ALAVA CASADO, ENRIQUE

Fecha de informado : 17/05/2022

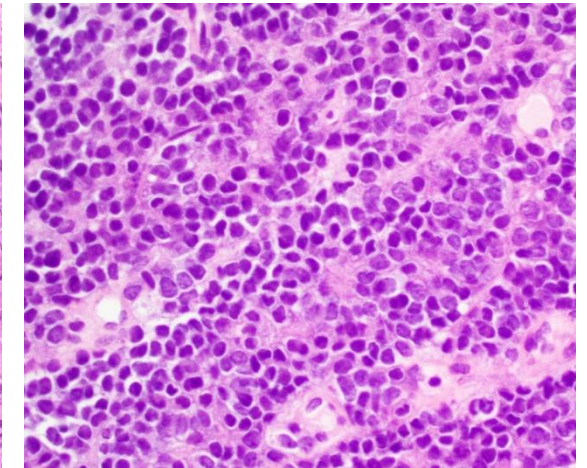
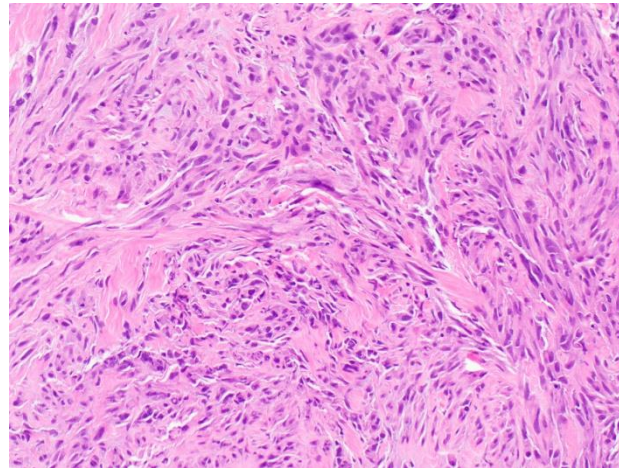
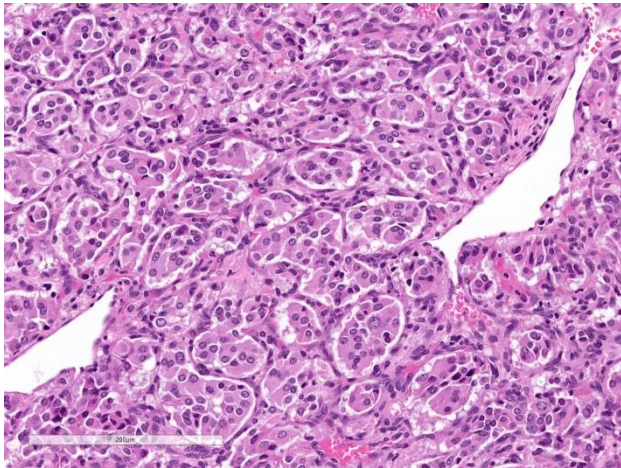
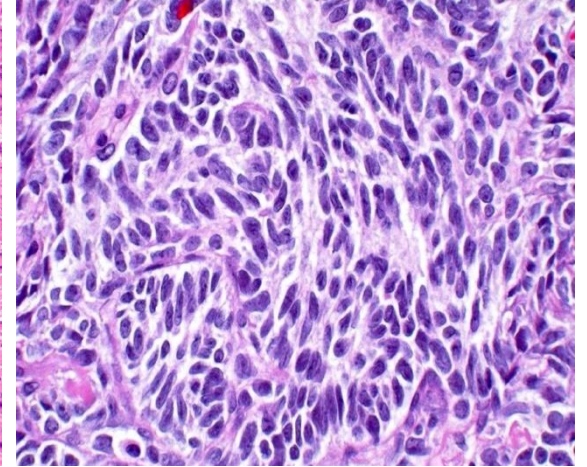
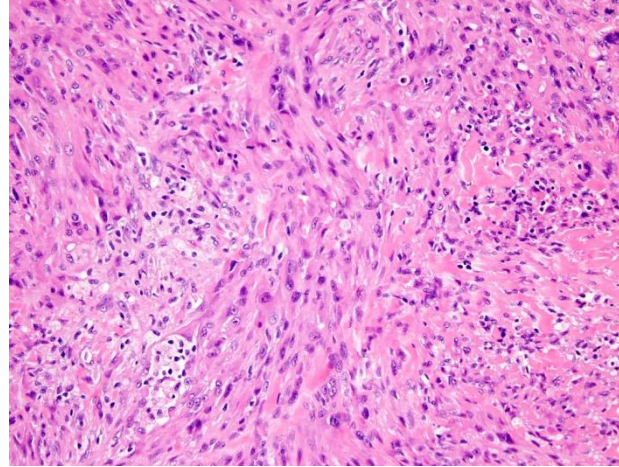
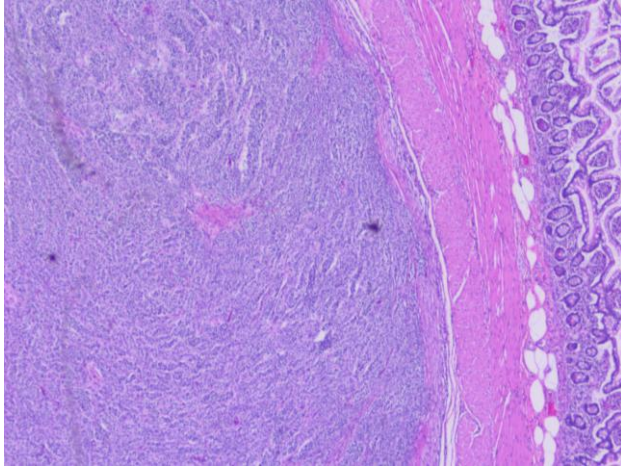
Fecha de validación : 20/05/2022

PAN-KERATINA (CKAE1/AE3 +PCK26) POSITIVO FOCAL

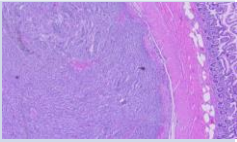
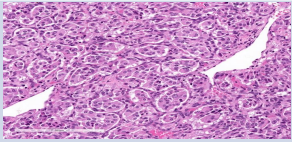
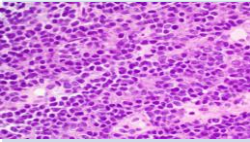
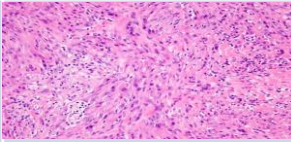
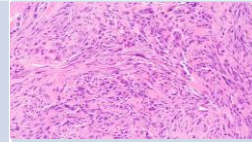
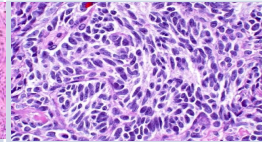


SIN EMBARGO CROMOGRANINA SIEMPRE FUE NEGATIVO EN NUESTRO CENTRO

BREVE DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL



BREVE DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

	NEOPLASIA NEUROEND.	PARAGANGLIOMA	PNET/EWING	SARCOMA EPITELIOIDE	MESOTELIOMA	CORDONES SEXUALES (ACGT)
IMAGEN						
CARACT.	Indolentes con posibilidad de metástasis al diagnóstico	Predisposición genética. Puede ser bilateral	Tumor agresivo Mujeres jóvenes Asientan en ovario	Único o múltiples Nódulos sólidos no dolorosos.	Exposición a asbesto. Latencia de aparición.	Hombres alrededor 40 años. Gran tamaño
IHQ	CITOQUERAT + SINAPTO+ CROMOGRA+ CD56+ PAX8+	CITOQUERATI – CROMOGRANINA + SINAPTOFISINA+ CD56+ S100+	CITOQUERAT - CD99+ NSE+ VIMENTINA+	CITOQUERAT + INI1- EMA+ VIMENTINA+ CD34+	CITOQUERAT + WT1 NUCLEAR+ CALRETININA+	INHIBINA + CALRETININA+ CD99+ VIMENTINA+
LOCALIZA. MÁS FRECUENTE	Intestino grueso	Múltiples localizaciones	Abdomen, ovario	Cualquiera, típico extremidades superiores	Pleura	Testículo
PATRÓN MÁS FRECUENTE	Cel. monótona. Patrón organoide, nidos o trabecular	Epitelioide en nidos y trabéculas con estroma fibrovasc. prominente.	Nidos sólidos, rosetas. Abundantes mitosis	Celulas poligonales, cohesivas con amplio citoplasma.	Células epiteliales en sábana, nidos y cordones.	Trabéculas, nidos, cordones.
PAT. MOL.	Escasa información al respecto.	Mutaciones basadas en tipo de paraganglioma.	t(11;22)(q24;q12), EWS-FLI1 RNA quimérico Sobreexpresión de N-myc and EGFR Expresión disminuida de Rb y ARHI	Alta frecuencia de deleción en SMARCB1 (INI1) (22q11)	Inactivación somática en gen <i>BAP1</i> . Mutaciones germinales en gen <i>BAP1</i> Hocigosis en deleción de <i>CDKN2A</i> Deleción de <i>NF2</i> (53 - 76%)	Mutación en gen <i>FOXL2</i> C134W (c.402C > G) en escasos casos

CONCLUSIONES

- **IMPORTANCIA DE LOS HALLAZGOS MORFOLÓGICOS** Y OTROS HALLAZGOS CON HEMATOXILINA ANTE DISCORDANCIAS CON INMUNOHISTOQUÍMICA.
- **IMPORTANCIA DE LOS CLONES DE DETERMINACIONES DE INMUNOHISTOQUÍMICA** (CÓCTELES DE DETERMINACIONES Y DISTINTOS CLONES EN CENTROS)
- EN LOS CASOS COMPLEJOS DE LARGA EVOLUCIÓN, **EL COMPORTAMIENTO BIOLÓGICO** PUEDE AYUDAR A ORIENTAR DIAGNÓSTICO
- A VECES ES **RECOMENDABLE SOLICITAR CASO CONSULTA** A CENTROS CON MAYOR EXPERIENCIA CUANDO LOS HALLAZGOS NO SON CONCLUYENTES.

MUCHAS GRACIAS

