



XLIX REUNIÓN ASOCIACIÓN TERRITORIAL DE LA REGIÓN DE MURCIA



Sociedad Española de Anatomía Patológica



- LAURA BARONA
- GEMA RUIZ
- MARIBEL ORTUÑO
- ALEJANDRO SALAZAR
- M^ª AMPARO TORROBA



PRESENTACIÓN DEL CASO

- Mujer de 60 años sin antecedentes de interés remitida a nuestro hospital por una masa uterina y sangrado postmenopáusico.
- Sospecha ecográfica inicial:
 - Mioma uterino degenerado
 - Carcinoma de ovario

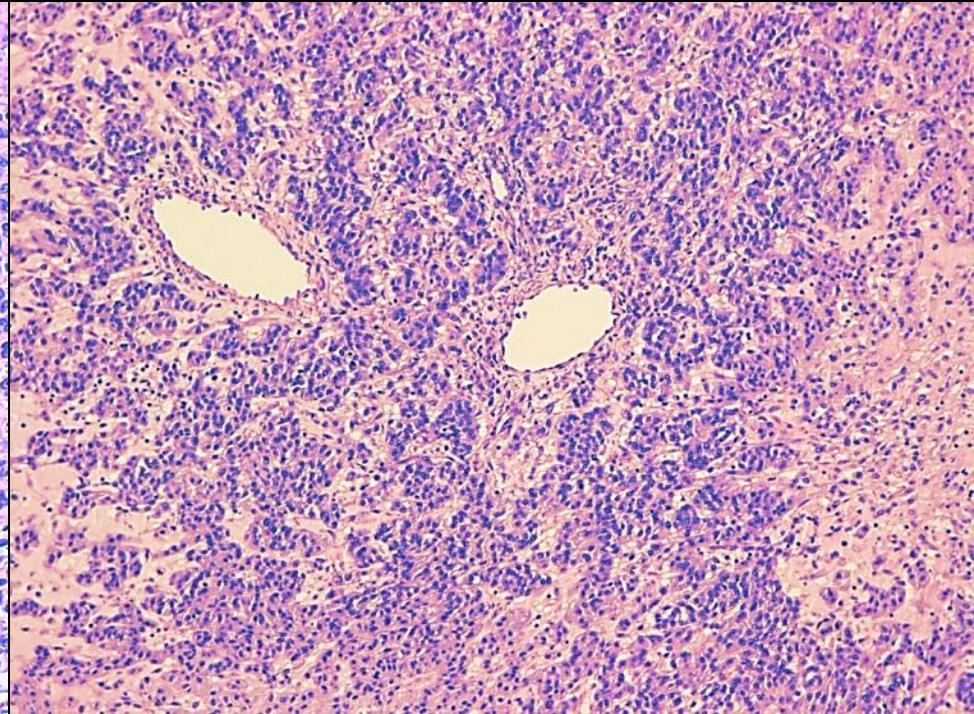
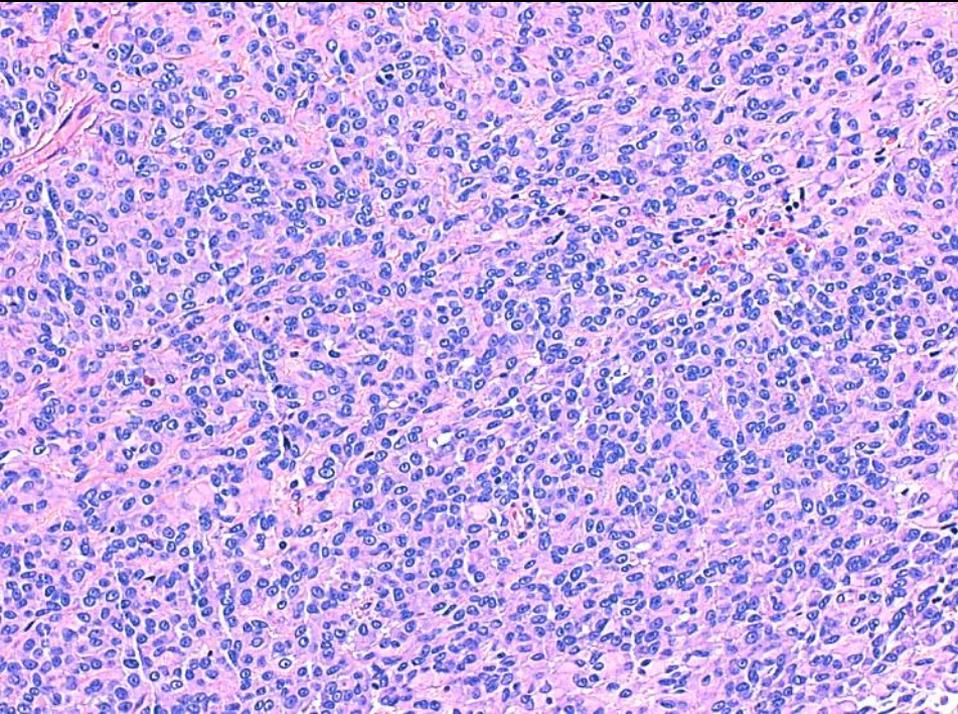
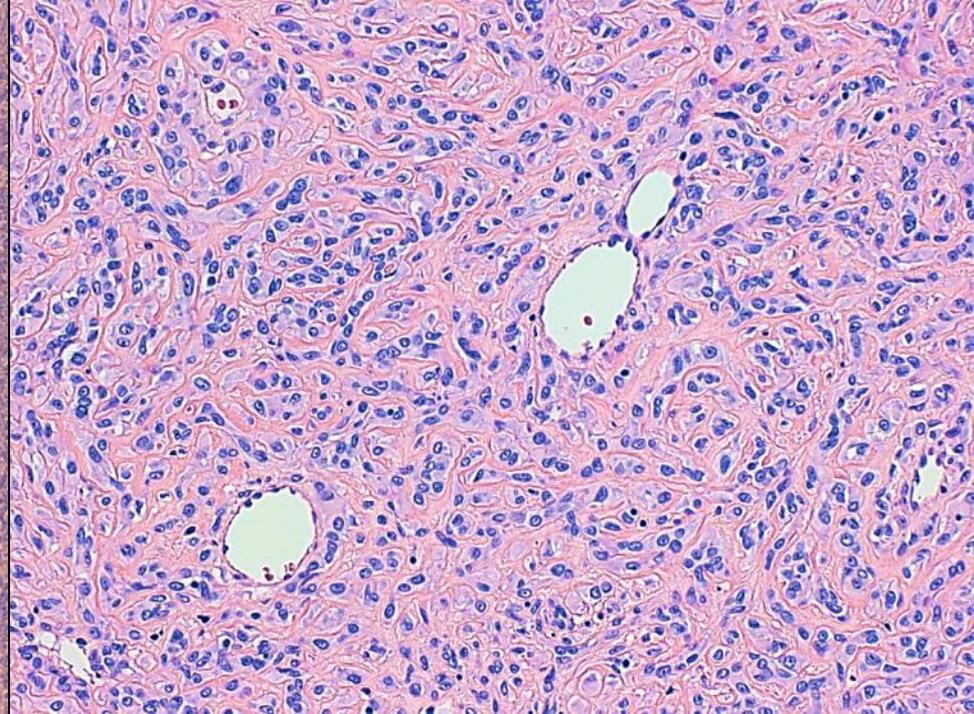
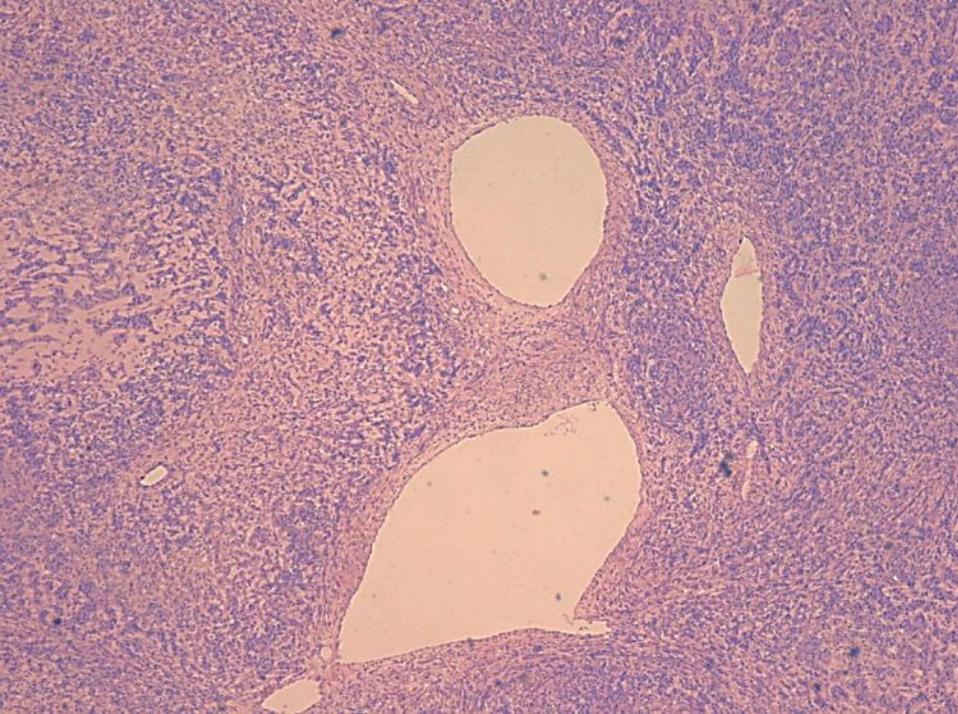


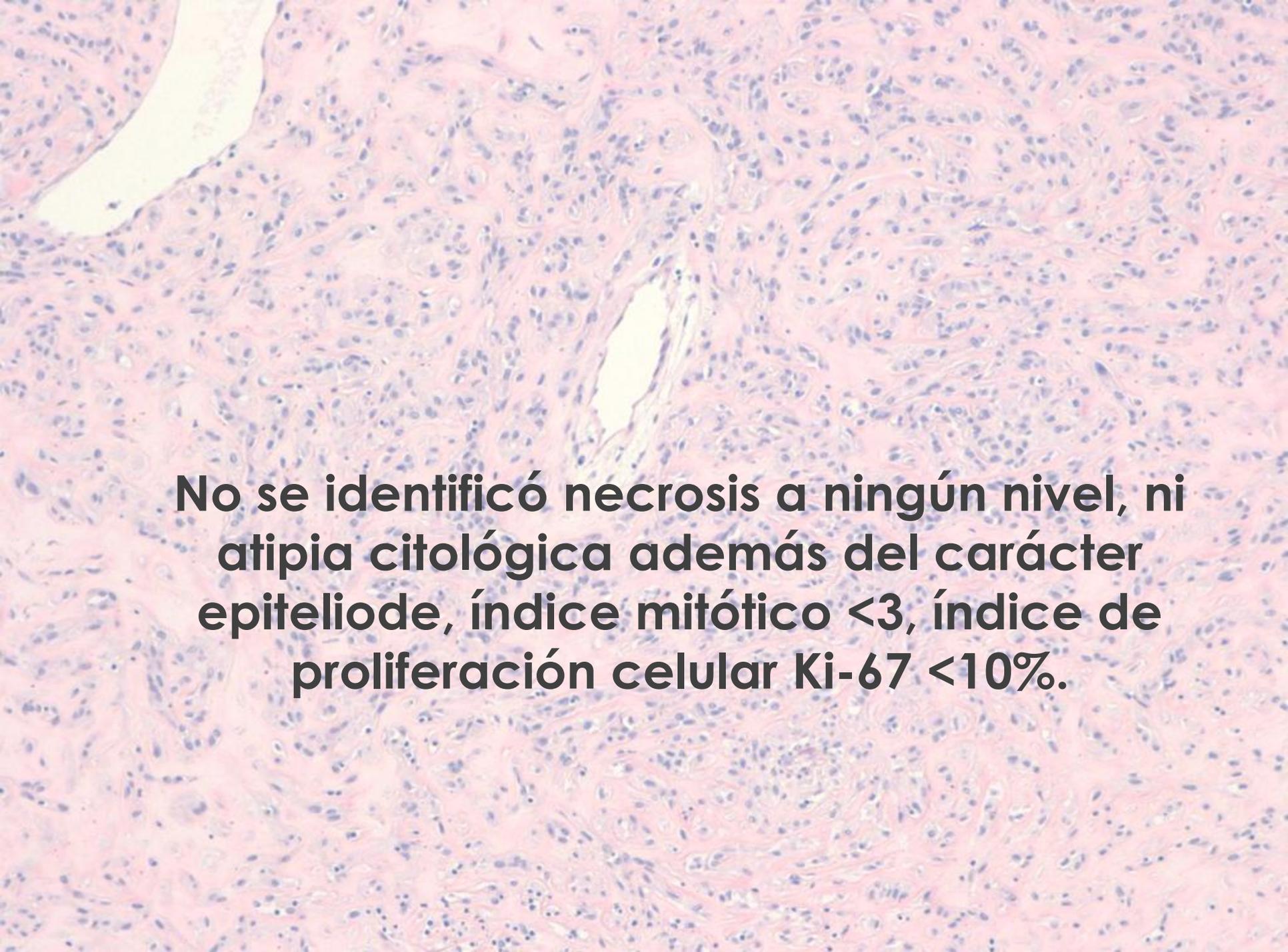
- Masa ovoidea de 13.3 x 10 cm, situada a nivel del útero de contornos definidos y señal interna heterogénea con áreas quísticas en su interior.
- Está rodeada de miometrio, el cual es de fino calibre.
- Ovarios de pequeño tamaño y señal normal.
- Mínima cantidad de líquido retrouterino de origen incierto.
- No adenopatías ilíacas.
- **DX: MASA UTERINA SIN PODER DETERMINAR ORIGEN (ENDOMETRIAL)**



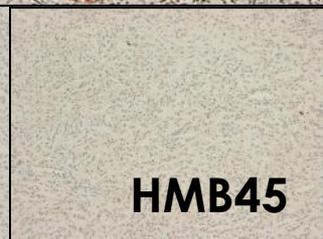
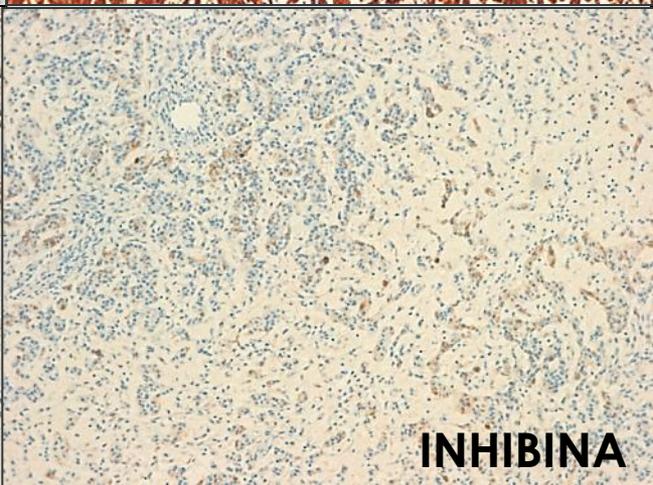
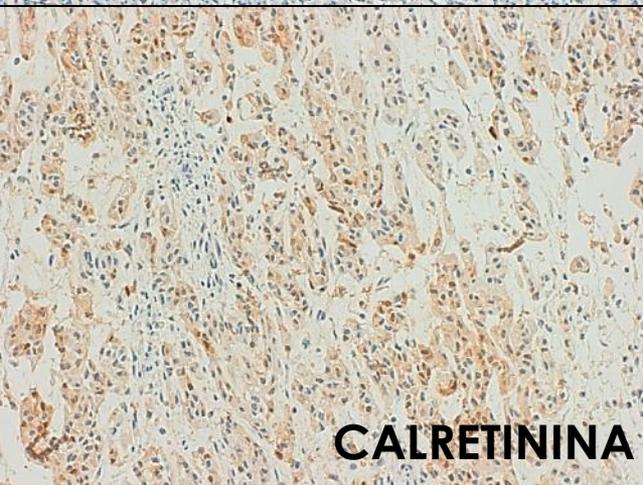
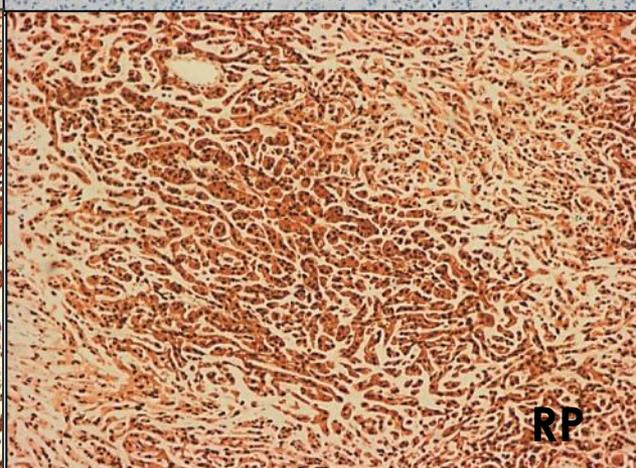
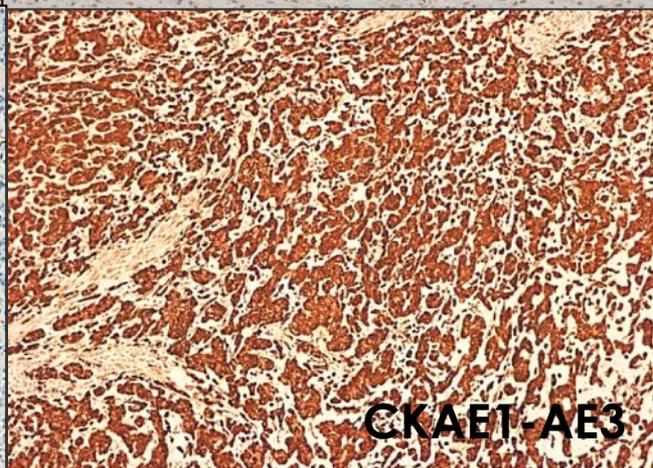
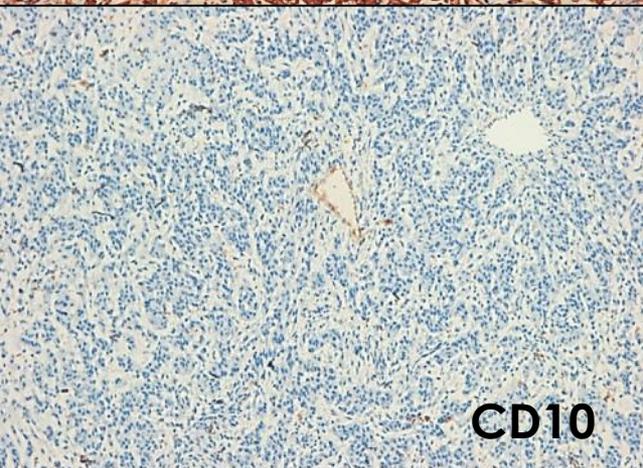
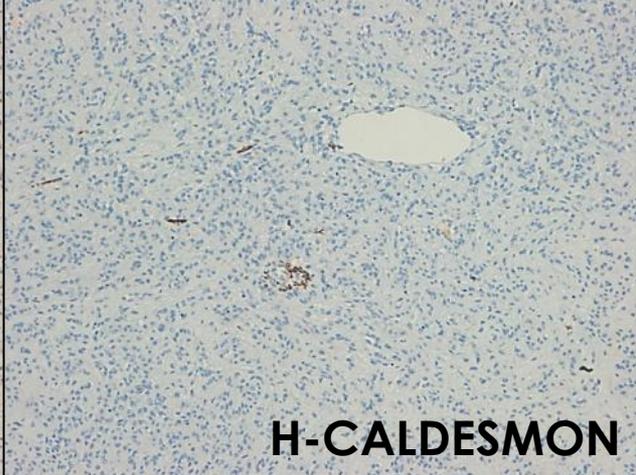
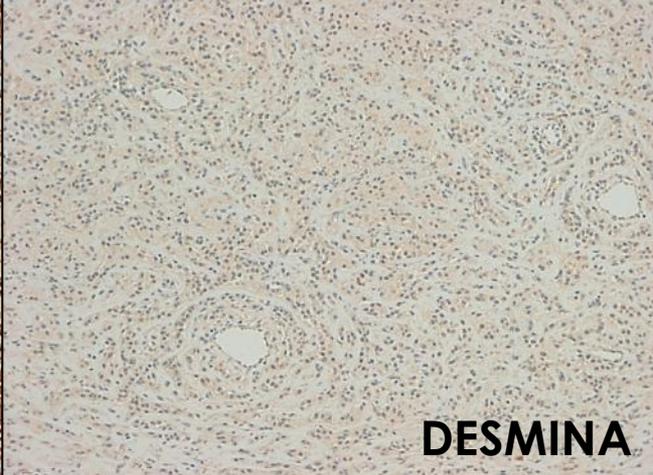
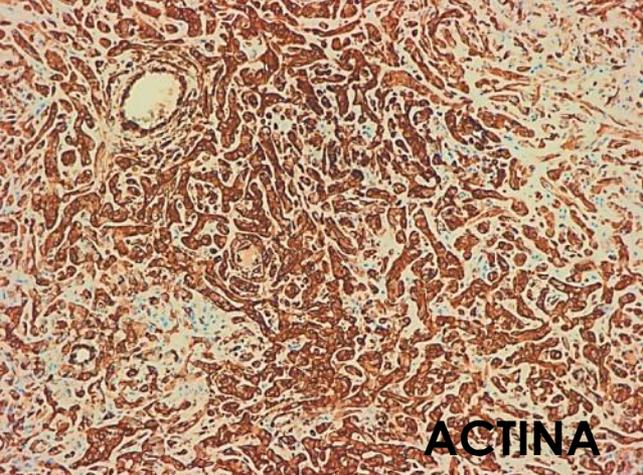
PRESENTACIÓN DEL CASO

- Se realiza histerectomía con doble anexectomía.
- A la inspección se observa cavidad uterina completamente ocupada por una **masa de consistencia firme y coloración amarillenta homogénea de 13 x 10,5 x 6 cm.**





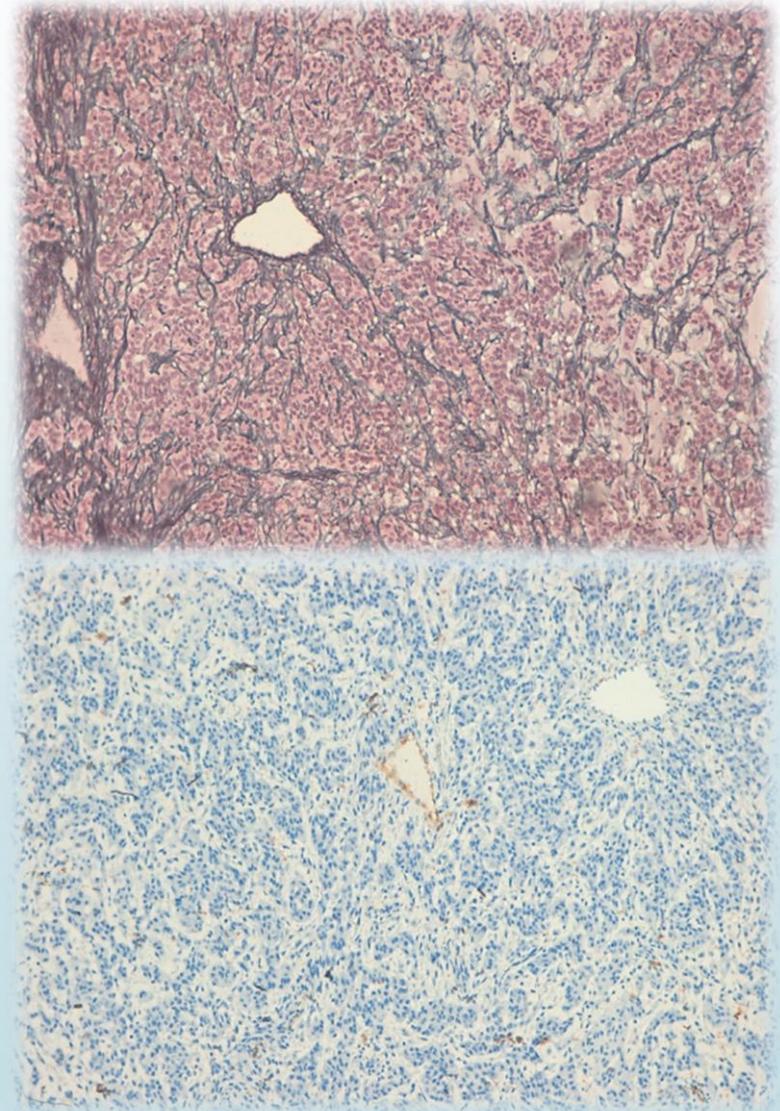
No se identificó necrosis a ningún nivel, ni atipia citológica además del carácter epiteliode, índice mitótico <3, índice de proliferación celular Ki-67 <10%.



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

► NEOPLASIA DEL ESTROMA ENDOMETRIAL

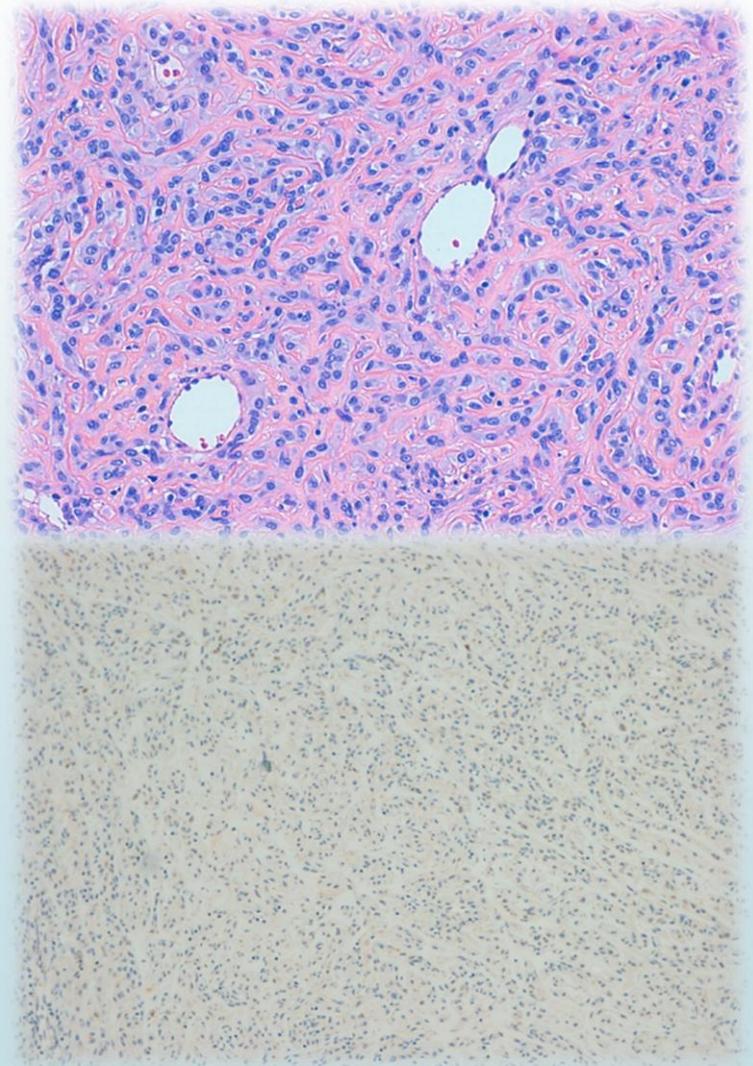
- ✗ NO RECUERDA AL ESTROMA ENDOMETRIAL
- ✗ NO PATRÓN RETICULÍNICO CARACTERÍSTICO
- ✗ NO ARTERIOLAS PROPIAS DE ENDOMETRIO PROLIFERATIVO
- ✗ CÉLULAS TUMORALES CD 10 NEGATIVAS



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

➤ **NEOPLASIA DE CÉLULAS
EPITELIODES PERIVASCULAR
(PEComa)**

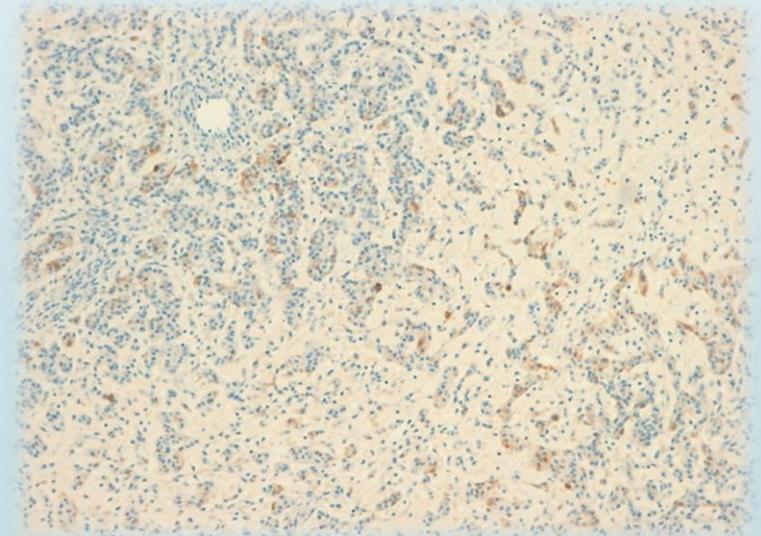
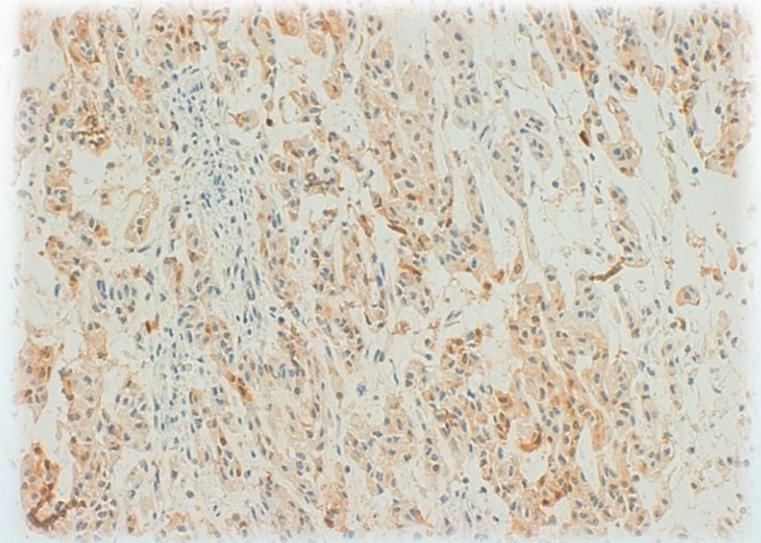
X CÉLULAS TUMORALES
NEGATIVAS PARA HMB45 Y
MELAN-A



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

► TUMOR UTERINO QUE REMEDA TUMOR OVÁRICO DE LOS CORDONES SEXUALES (UTROSCT)

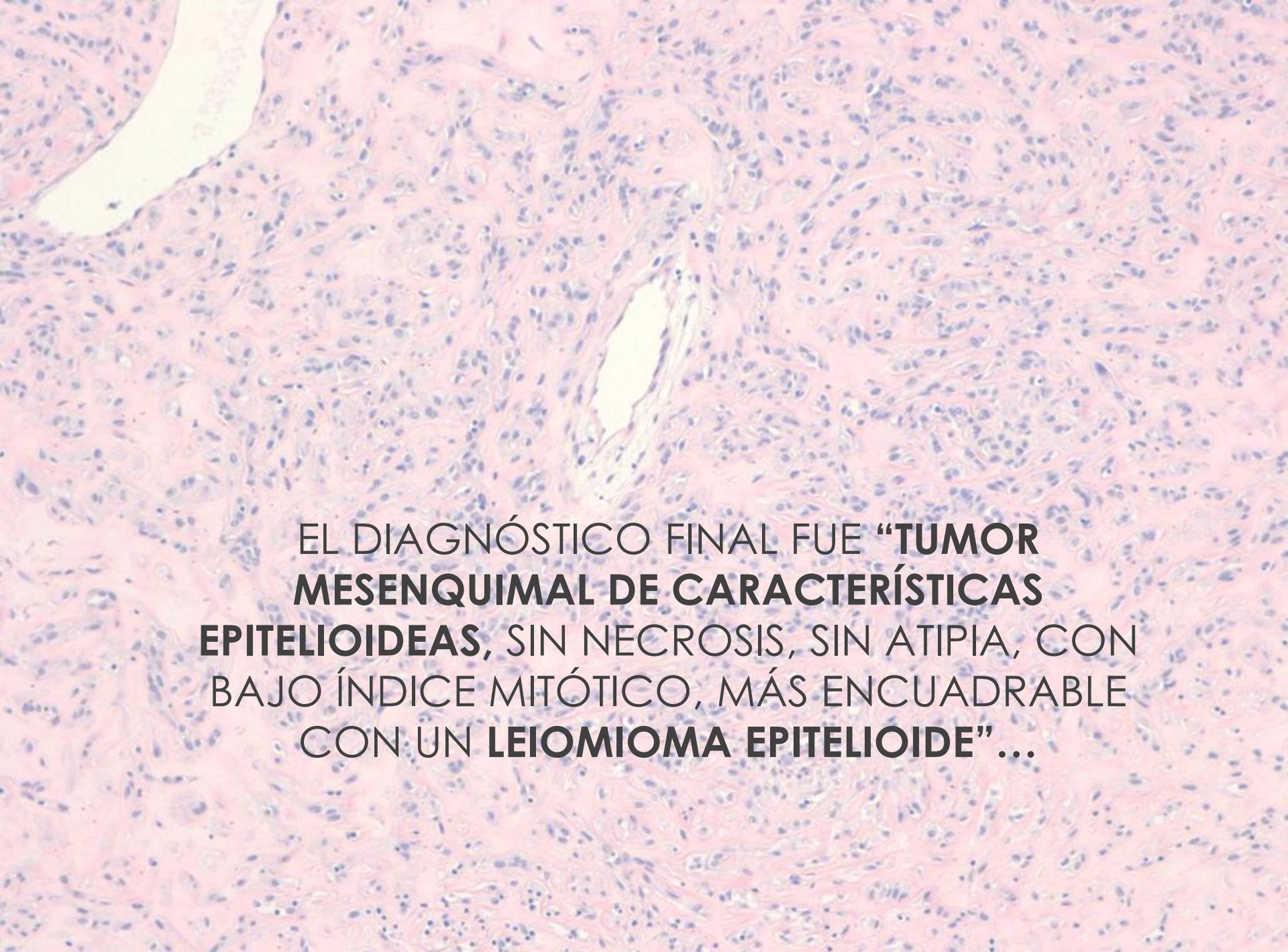
- ✓ Organización de las células epitelioides en cordones y trabéculas con cierto aire plexiforme en algunas áreas.
- ✓ **Positividad superficial para Calretinina y focal para Inhibina**



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

► NEOPLASIA EPITELIOIDE DE MÚSCULO LISO

- ✓ Positividad intensa para CKAE1-AE3.
- ✓ Positividad para algunos marcadores de estirpe muscular: Actina + ; Desmina y Caldesmon –
- ✓ La ausencia de necrosis tumoral, atipia citológica significativa y el bajo índice mitótico descartan la variante epitelioide del leiomiosarcoma.
- ✗ La presencia de cierto patrón plexiforme sobre una matriz hialina y la expresión de algunos marcadores de los cordones sexuales podrían encajar con el “Tumor plexiforme del útero”; sin embargo son negativos para Calretinina e Inhibina.

A histological slide showing a dense population of spindle-shaped cells with epithelioid features, arranged in a somewhat organized pattern. The cells have elongated nuclei and are set against a pinkish, fibrous stroma. There are some clear spaces or cystic areas interspersed within the cellular arrangement. The overall appearance is that of a well-differentiated mesenchymal tumor.

EL DIAGNÓSTICO FINAL FUE “**TUMOR MESENQUIMAL DE CARACTERÍSTICAS EPITELIOIDAS**, SIN NECROSIS, SIN ATIPIA, CON BAJO ÍNDICE MITÓTICO, MÁS ENCUADRABLE CON UN **LEIOMIOMA EPITELIOIDE**” ...



EVOLUCIÓN

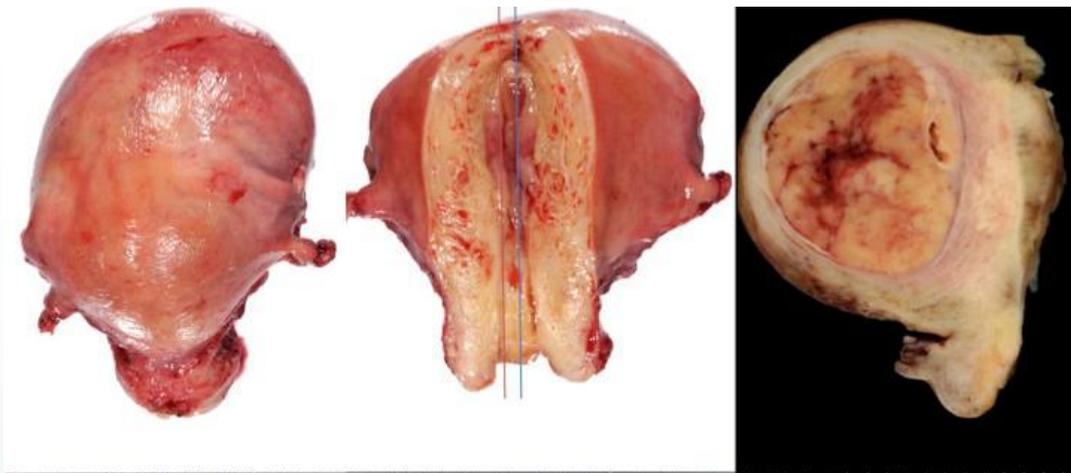


- ▶ Tres años después la paciente ha debutado con múltiples masas sólidas peritoneales.
- ▶ El estudio histológico e inmunohistoquímico de las misma ha confirmado que se trata de una recidiva de la tumoración primaria descrita, más compatible con UTROSCT, dada la evolución.

UTROSCT

- Neoplasias infrecuentes **que recuerdan a los tumores de los cordones sexuales del ovario, sin componente reconocible de estroma endometrial** (categoría “Miscelánea” en la clasificación de la OMS)
- En 1976 Clement and Scully clasificaron los tumores uterinos con diferenciación a cordones sexuales en dos grupos:
 - Tipo I son tumores del estroma endometrial con focal diferenciación a cordones sexuales <50% (ETSCLE) → recurrencias y metástasis
 - Tipo II son tumores compuestos predominante o exclusivamente por elementos que recuerdan a los cordones sexuales (UTROSCT)

- ▶ < 0,5 % de las neoplasias malignas del útero.
- ▶ Etiología incierta y la mayoría de comportamiento benigno.
- ▶ Se presentan como nódulos o masas uterinas intramurales o submucosas, o como formaciones polipoides que crecen hacia la cavidad endometrial.
- ▶ Mujeres de edad media (50 años).



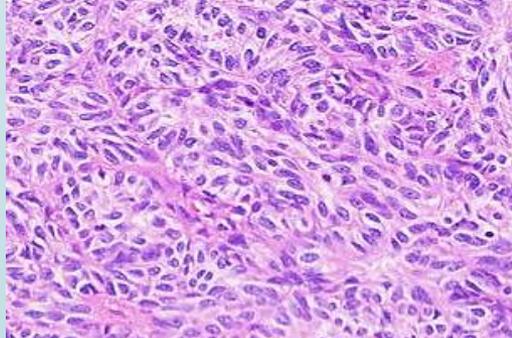
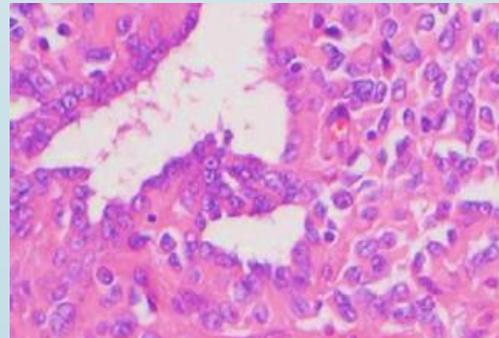
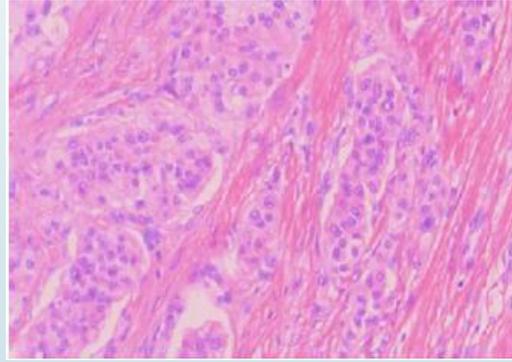
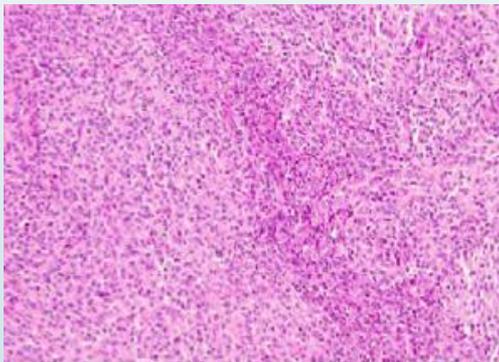
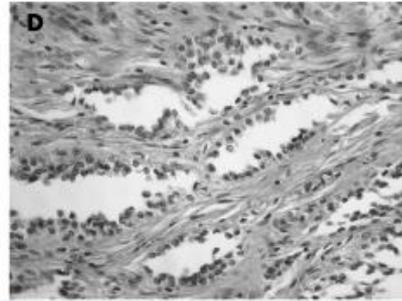
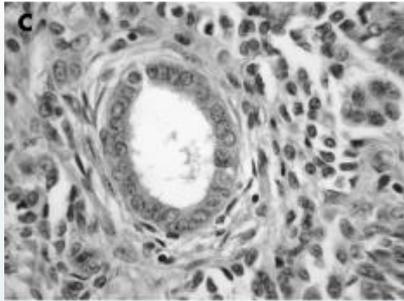
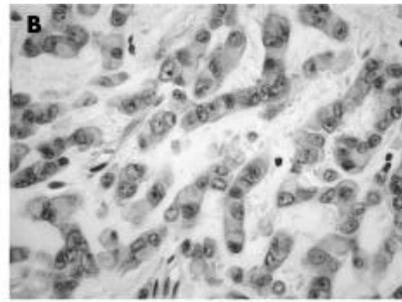
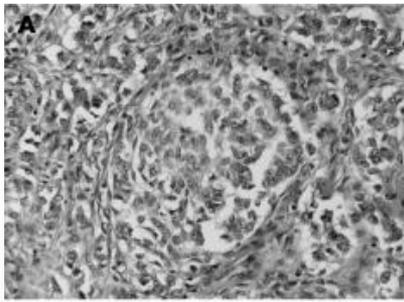
Uterus: 395g, 13.0 x 8.8 x 11cm.in size. 5.8x5.0cm tm in fundus SeireiMikataharaHospital .JAPAN

Uterus typically enlarged and macroscopically leiomyoma or adenomyosis could be expected. However the cut surface is different. This appearance certainly excites the pathologist to urge to see the histological slides. The



SeireiMikataharaHospital .JAPAN

Cut surface of the same case with fleshy and variegated appearance, and focal hemorrhage. (Same case with the previous, after fixation)



- Células de aspecto epitelioide con citoplasma escaso o abundante, eosinófilo o claro; núcleo blando con mínima atipia y aisladas mitosis.
- Organizadas en una gran variedad de patrones histológicos: sábanas, cordones, islotes, trabéculas, túbulos, patrón plexiforme, patrón glomeruloide...
- Escaso estroma (hialino, fibroblástico, edematoso)
- Coexpresión de marcadores epiteliales (CKAE1-AE3, EMA), de músculo liso (Actina de ML, Desmina), de los cordones sexuales (WT1, Calretinina, Inhibina, CD99, MelanA, CD56, FOXL2, SF1) y receptores de hormonas (ER, PR)



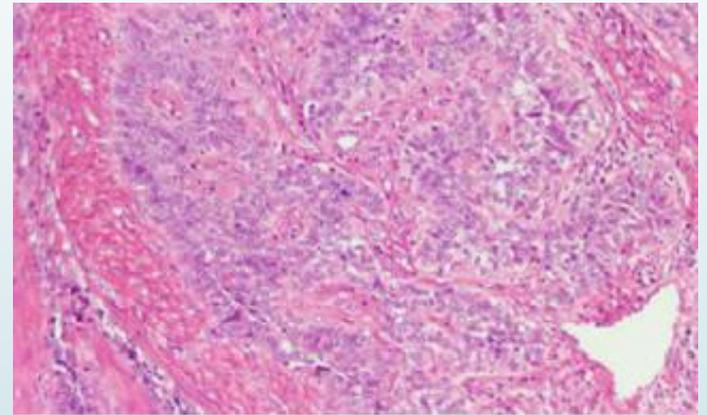
UTROSCT



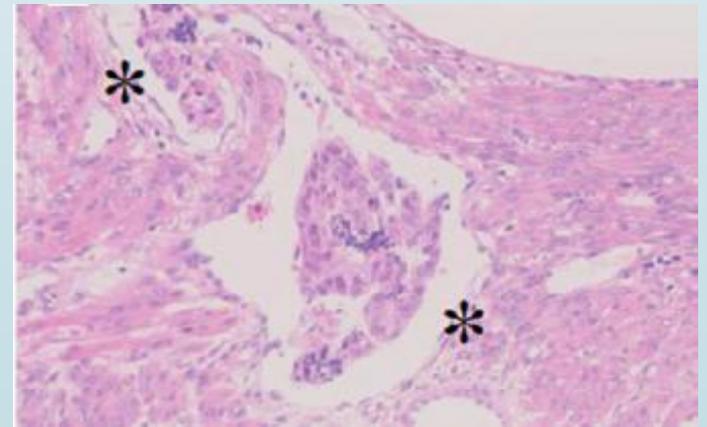
- Hacer el **diagnóstico diferencial es importante** para el pronóstico.
- La mayoría de los UTROSCT tienen un comportamiento benigno, sin embargo tienen un **potencial de malignidad incierto** con una baja tasa de recurrencias (5%) y metástasis (ganglios linfáticos, apéndice, peritoneo, intestino delgado, subcutis).
- El tratamiento de elección es la histerectomía total.

¿EN QUÉ PODEMOS APOYARNOS PARA PREDECIR UN COMPORTAMIENTO INCIERTO O CON MAYOR PROBABILIDAD DE RECURRENCIAS/METÁSTASIS?

→ MÁRGENES INFILTRANTES

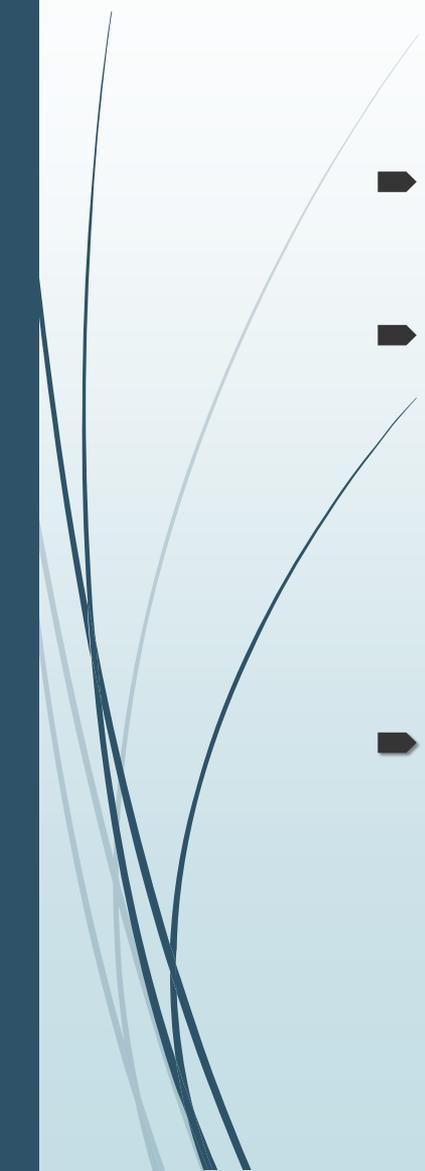


→ INVASIÓN VASCULAR





CONCLUSIONES



- No todas las neoplasias mesenquimales del útero son leiomiomas.
- Para el diagnóstico de UTROSCT son importantes tanto los **hallazgos macroscópicos** (ausencia del patrón arremolinado propio del leiomioma y presencia de una tonalidad amarillenta característica) como tener en cuenta la **gran diversidad de patrones** morfológicos al microscopio.
- **Un panel básico IHQ ayuda** en el diagnóstico diferencial (inmunopositividad para pancitoqueratinas, Calretinina (+S), Inhibina (+E) y ausencia de expresión de H-Caldesmon).



CONCLUSIONES



- ▶ Un pequeño porcentaje tienen un **comportamiento más agresivo** dando recidivas y metástasis con el tiempo.
- ▶ Podría estar relacionado con la presencia de **invasión vascular y/o del miometrio**, aspectos en los que habría que detenerse y referir en el informe AP.
- ▶ Sugerir al clínico una **vigilancia** más o menos estrecha tras la histerectomía total.

Bibliografía

- ▶ J Clin Pathol 2007;60:1148–1154.
- ▶ Uçar MG, İlhan TT, Gül A, Ugurluoğlu C, Çelik Ç. Uterine Tumour Resembling Ovarian Sex Cord Tumour- A Rare Entity. *Journal of Clinical and Diagnostic Research : JCDR*. 2016;10(12):QD05-QD07.
- ▶ Abdullazade S, Kosemehmetoglu K, Adanir I, Kutluay L, Usubutun A. *Ann Diagn Pathol*. 2010 Dec;14(6):432-7.
- ▶ Dinesh Pradhan and Sambit K. Mohanty (2013) Uterine Tumors Resembling Ovarian Sex Cord Tumors. *Archives of Pathology & Laboratory Medicine*: December 2013, Vol. 137, No. 12, pp. 1832-1836.
- ▶ CETINKAYA N, BAS S, CUYLAN ZF, ERDEM O, ERKAYA S, GUNGOR T. Uterine tumors resembling ovarian sex cord tumors: A case report and literature review. *Oncology Letters*. 2016;11(2):1496-1498.
- ▶ Umeda S, Tateno M, Miyagi E, et al. Uterine tumors resembling ovarian sex cord tumors (UTROSCT) with metastasis: clinicopathological study of two cases. *International Journal of Clinical and Experimental Pathology*. 2014;7(3):1051-1059.



¡Muchas gracias!