



VIII CONGRESSO INTERNACIONAL DE
**GINECOLOGIA
ONCOLOGICA**

3 E 4 DE AGOSTO | 2018

HOTEL PULLMAN SÃO PAULO VILA OLÍMPIA



VIII CONGRESSO INTERNACIONAL DE
**GINECOLOGIA
ONCOLOGICA**
3 E 4 DE AGOSTO | 2018
HOTEL PULLMAN SÃO PAULO VILA OLÍMPIA

O que o clínico deve saber sobre patologia dos sarcomas uterinos?

Filomena M Carvalho

filomena.carvalho@fm.usp.br

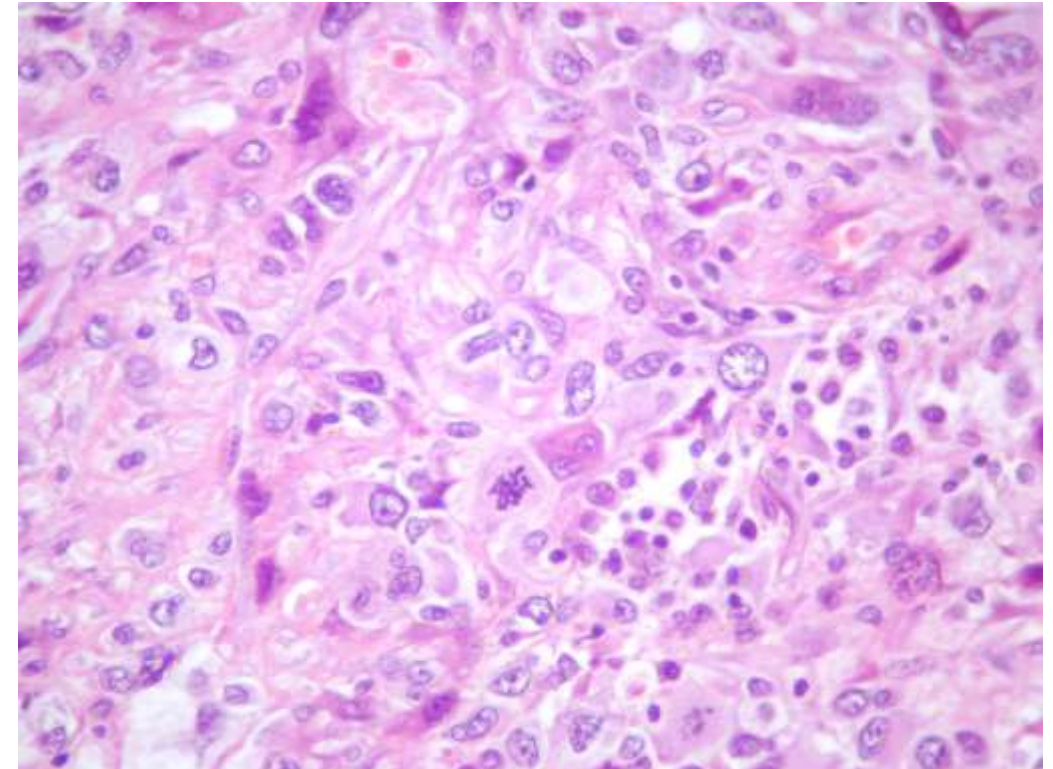
O clínico deve saber sobre patologia dos sarcomas uterinos:

- Múltiplas entidades distintas
- Reclassificados pela WHO 2014
 - Muitas pendências
- Raros, distintos biologicamente e com vários diagnósticos diferenciais
- Biomarcadores úteis no diagnóstico, avaliação prognóstica e decisões terapêuticas
 - Fusão *JAZF1-NUTM*
 - Fusão *YWHAE-NUTM2*
 - BCOR
 - Ciclina D1
 - p53
 - IMP3



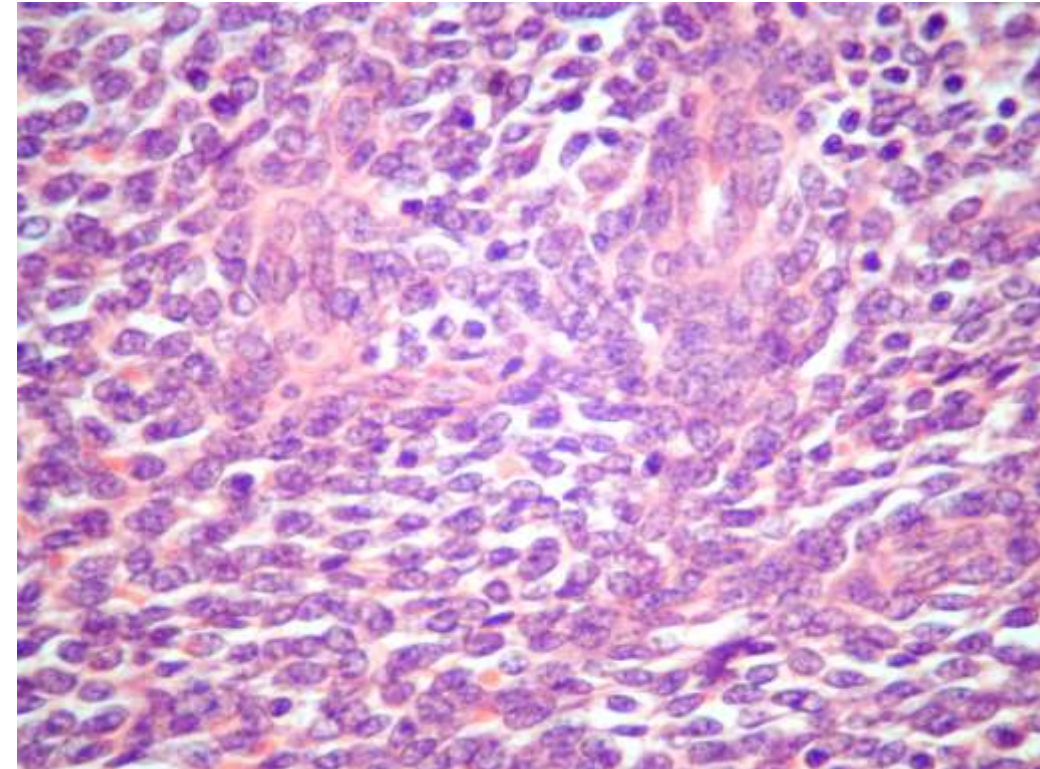
Sarcomas uterinos (WHO 2014)

- Adenossarcoma
- Sarcoma estromal endometrial de baixo grau
- Sarcoma estromal endometrial de alto grau
- Sarcoma uterino indiferenciado
- **Leiomiossarcoma**
- Entidades raras:
 - Pecoma (tumor de células epitelioides perivasculares)
 - UTROSCT
 - Sarcoma indiferenciado SMARCA4
 - Rabdomiossarcoma
 - PNETs



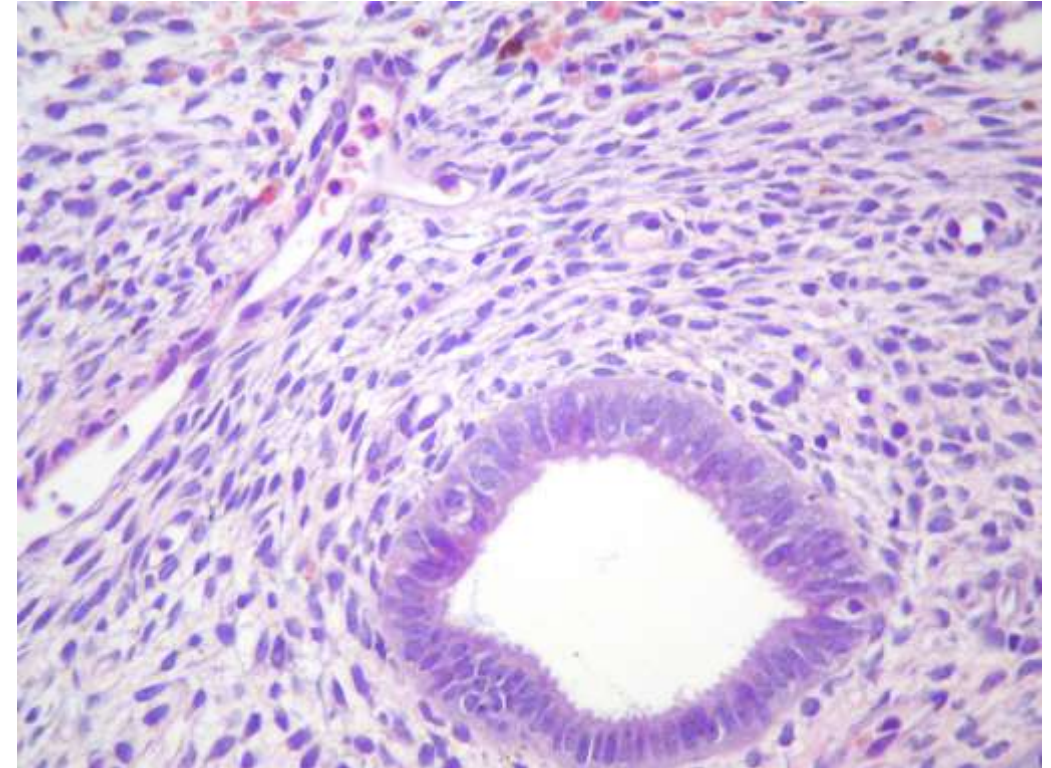
Sarcomas uterinos (WHO 2014)

- Adenossarcoma
- Sarcoma estromal endometrial de baixo grau
- Sarcoma estromal endometrial de alto grau
- Sarcoma uterino indiferenciado
- Leiomiossarcoma
- Entidades raras:
 - Pecoma (tumor de células epitelioides perivasculares)
 - UTROSCT
 - Sarcoma indiferenciado SMARCA4
 - Rabdomiossarcoma
 - PNETs



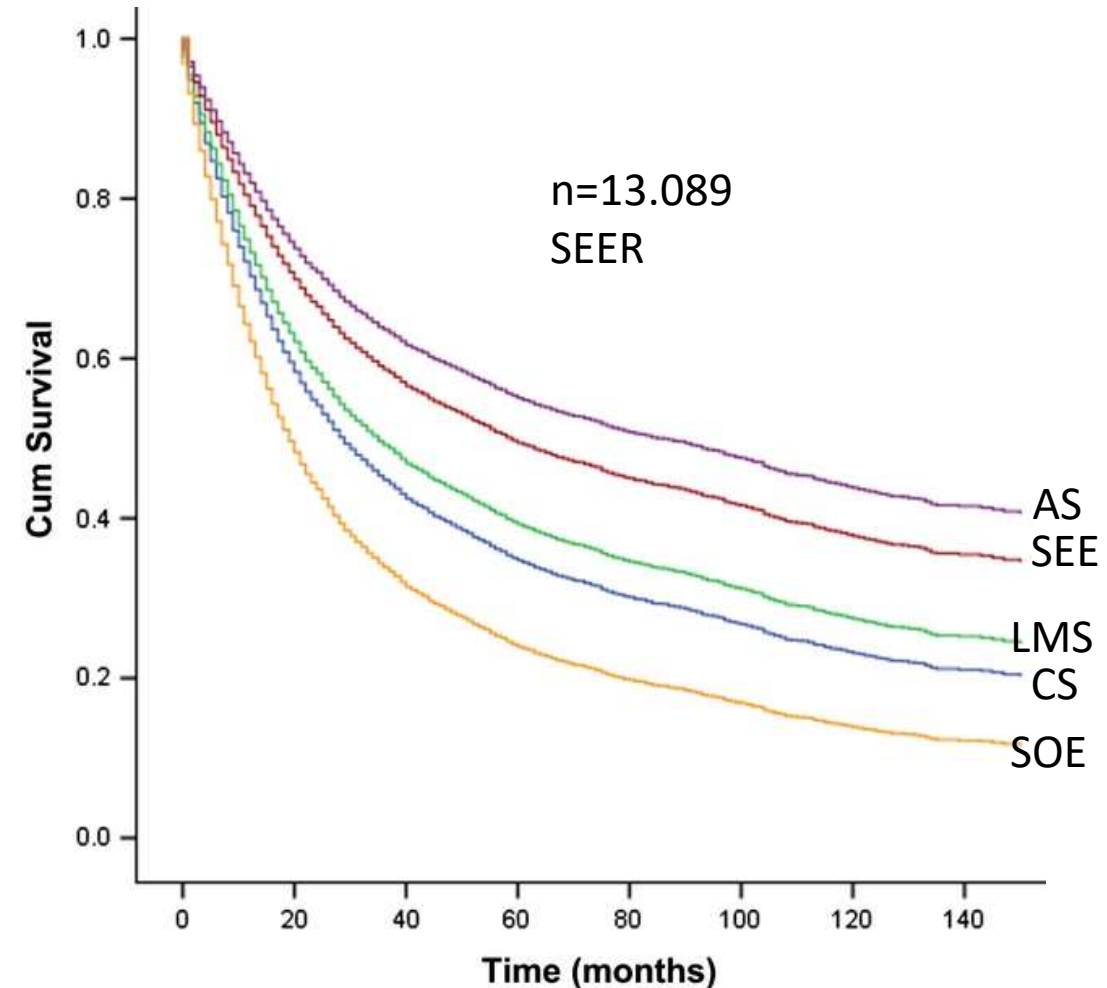
Sarcomas uterinos (WHO 2014)

- Adenossarcoma
- Sarcoma estromal endometrial de baixo grau
- Sarcoma estromal endometrial de alto grau
- Sarcoma uterino indiferenciado
- Leiomiossarcoma
- Entidades raras:
 - Pecoma (tumor de células epitelioides perivasculares)
 - UTROSCT
 - Sarcoma indiferenciado SMARCA4
 - Rabdomiossarcoma
 - PNETs



Sarcomas uterinos

- Adenossarcoma
- Sarcoma estromal endometrial de baixo grau
- Sarcoma estromal endometrial de alto grau
- Sarcoma uterino indiferenciado
- Leiomiossarcoma
- Entidades raras:
 - Pecoma (tumor de células epitelioides perivasculares)
 - UTROSCT
 - Sarcoma indiferenciado SMARCA4
 - Rabdomiossarcoma
 - PNETs



FIGO 2014/AJCC 2017

LMS e ESS

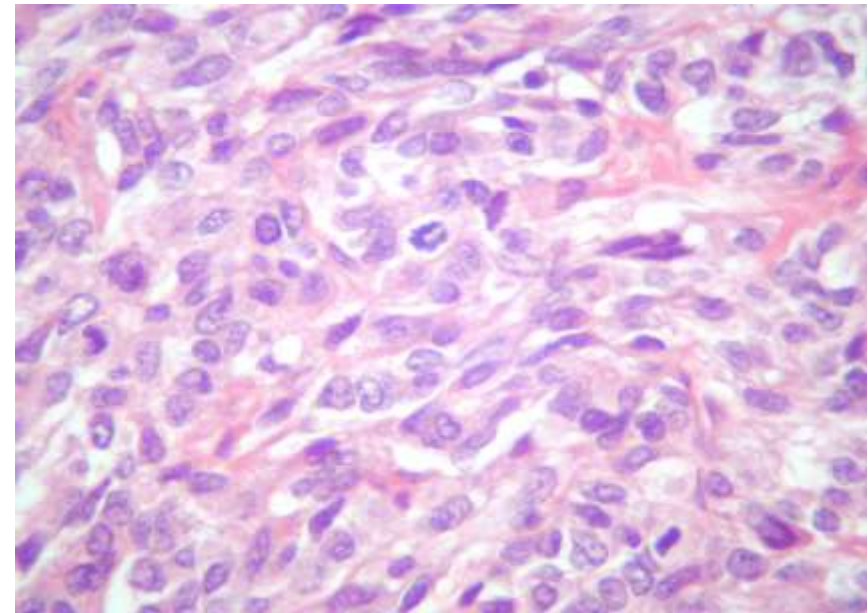
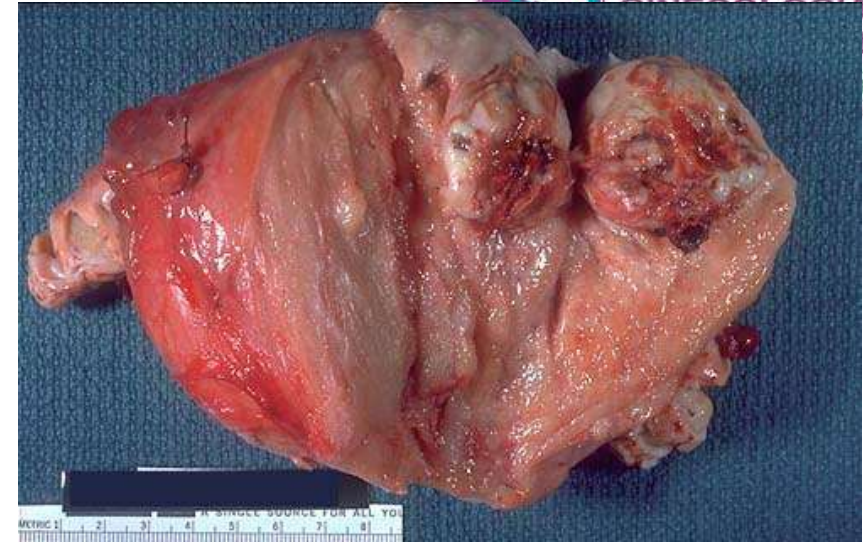
Categoria T	FIGO	Critério
T1	I	útero
T1a	IA	≤5,0cm
T1b	IB	>5cm
T2	II	Extra uterino, pélvica
T2a	IIA	Anexos
T2b	IIB	Outros tecidos pélvicos
T3	III	Extra uterino, abdominal
T3a	IIIA	Um local
T3b	IIIB	>um local
T4	IVA	Bexiga ou reto

Adenossarcomas

Categoria T	FIGO	Critério
T1		útero
T1a	IA	Endométrio/endocérvice
T1b	IB	≤50% miométrio
T1c	IC	>50%
T2	II	Extra uterino, pélvica
T2a	IIA	Anexos
T2b	IIB	Outros tecidos pélvicos
T3	III	Extra uterino, abdominal
T3a	IIIA	Um local
T3b	IIIB	>um local
T4	IVA	Bexiga ou reto

Leiomiossarcoma uterino

- Alto grau
- Diagnóstico acurado:
 - Numerosos diferenciais (incluindo benignos!)
- Fatores prognósticos favoráveis
 - Estádio inicial
 - Tamanho <15cm
 - Mitoses <15/10 HPF
 - Idade jovem (<60 anos)
 - Ausência de EVL
 - Expressão de RA



Case Report: A Low-grade Uterine Leiomyosarcoma Showing Multiple Genetic Aberrations Including a Bi-allelic Loss of the Retinoblastoma Gene Locus, as well as Germ-line Uniparental Disomy for Part of the Long Arm of Chromosome 22

CARSTEN HOLZMANN¹, DIRK KOCZAN², THOMAS LOENING³,
BIRGIT ROMMEL⁴ and JOERN BULLERDIEK^{1,4}

¹*Institute of Medical Genetics, University Rostock Medical Center, Rostock, Germany;*

²*Institute of Immunology, University Rostock Medical Center, Rostock, Germany;*

³*Gerhard-Seifert-Referenzzentrum, Hamburg, Germany;*

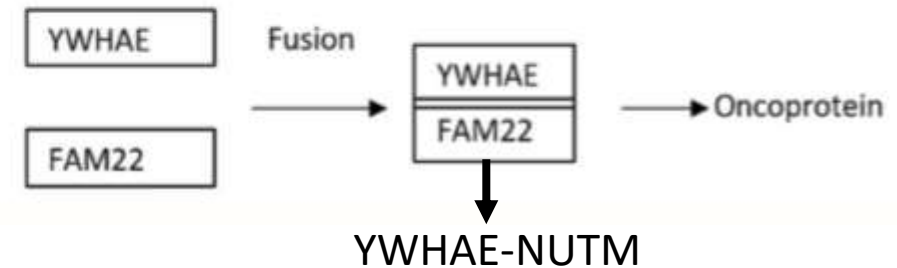
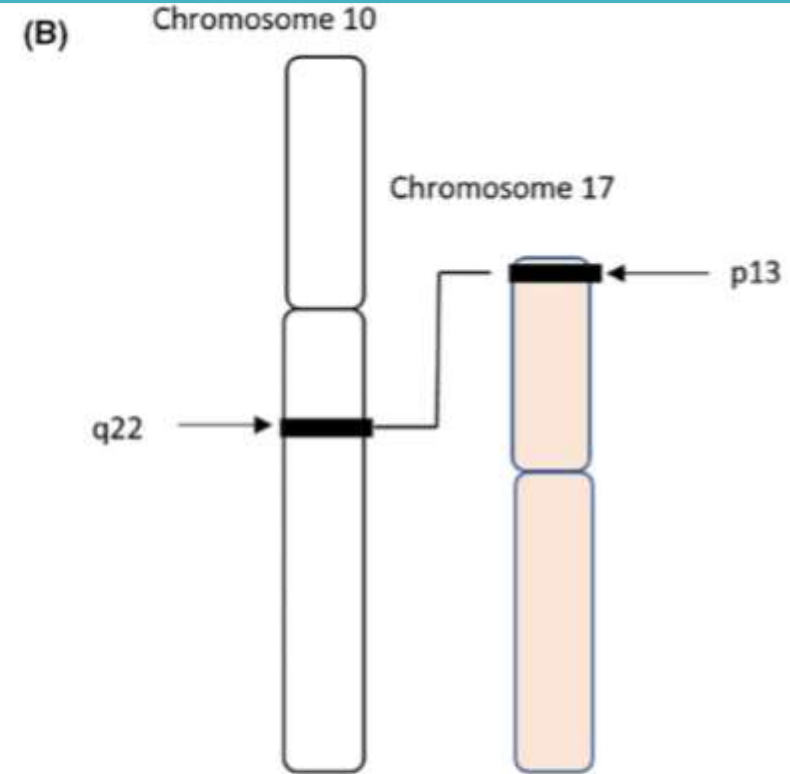
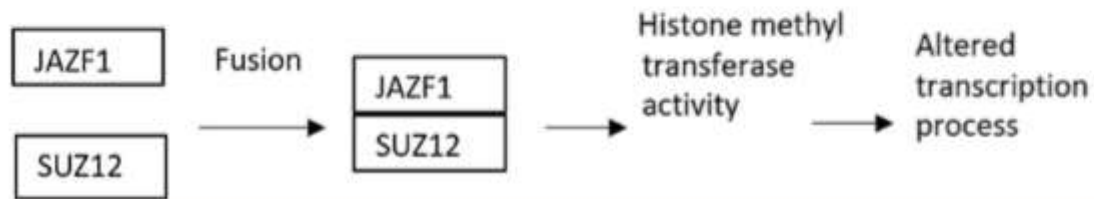
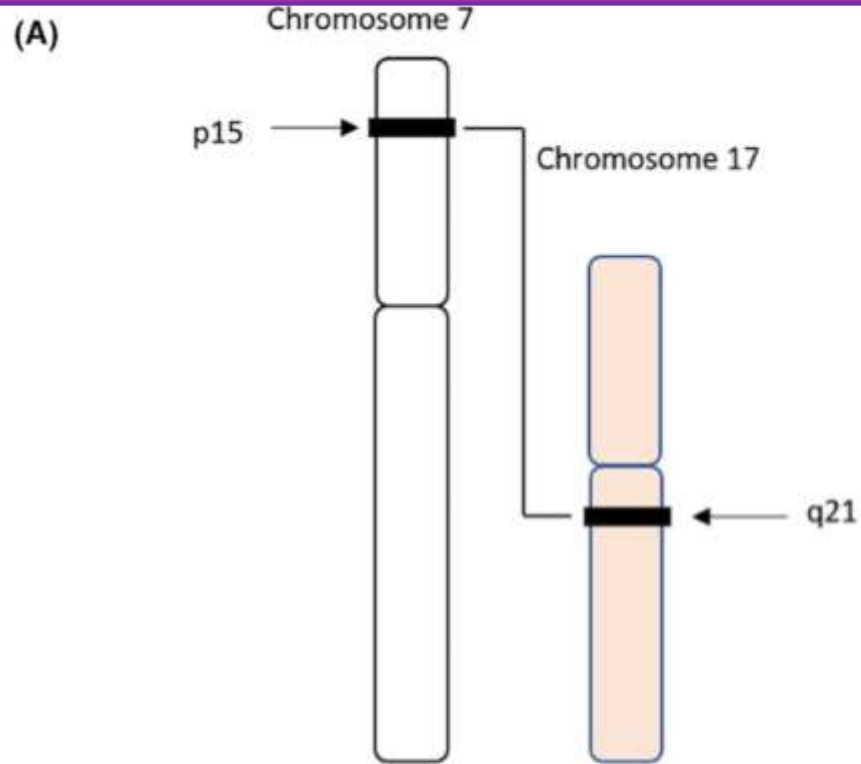
⁴*Human Genetics, University of Bremen, Bremen, Germany*

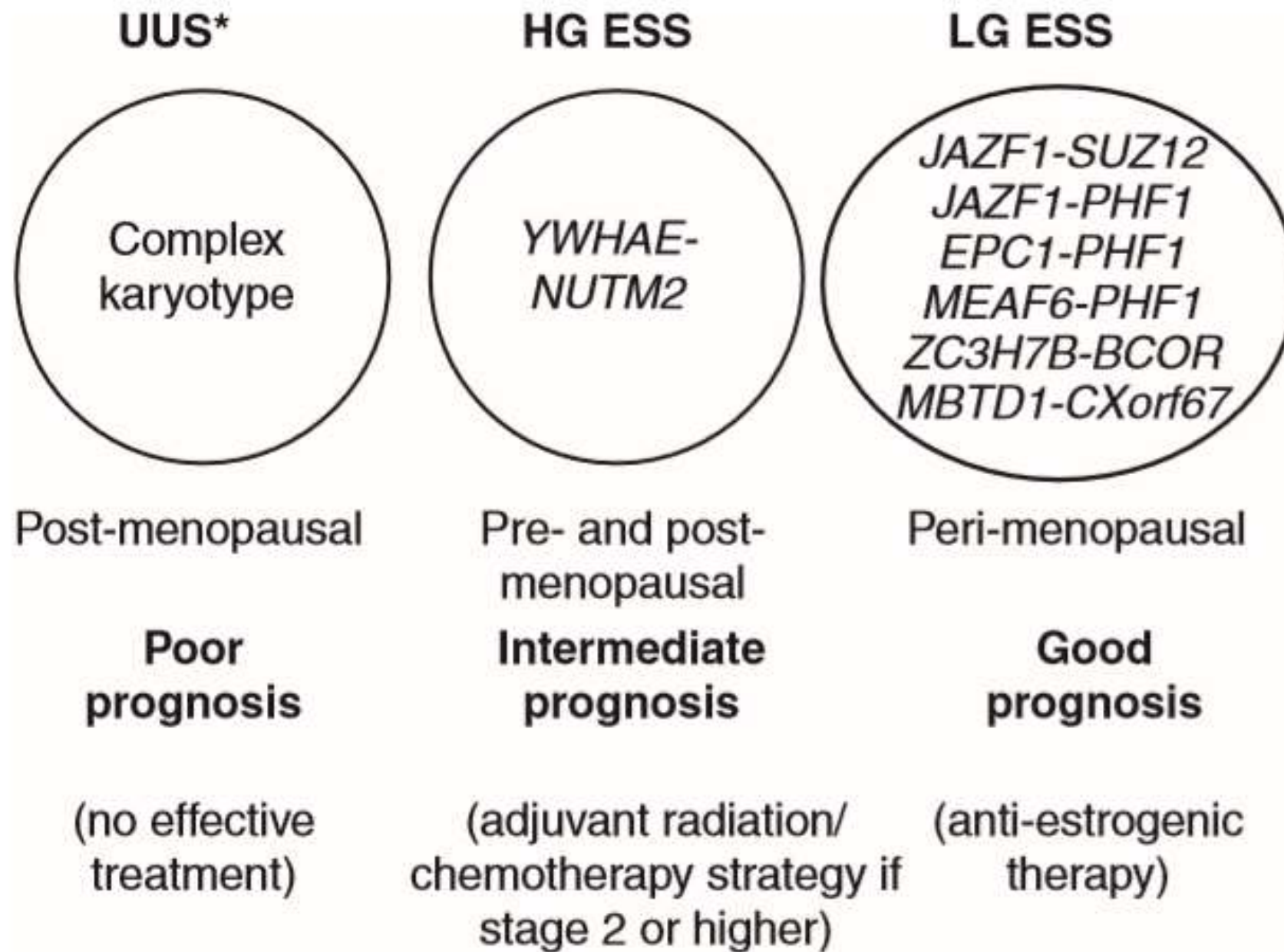
Transição LM – LMS?

Sarcomas estromais endometriais

Sarcoma estroma endometrial de baixo grau

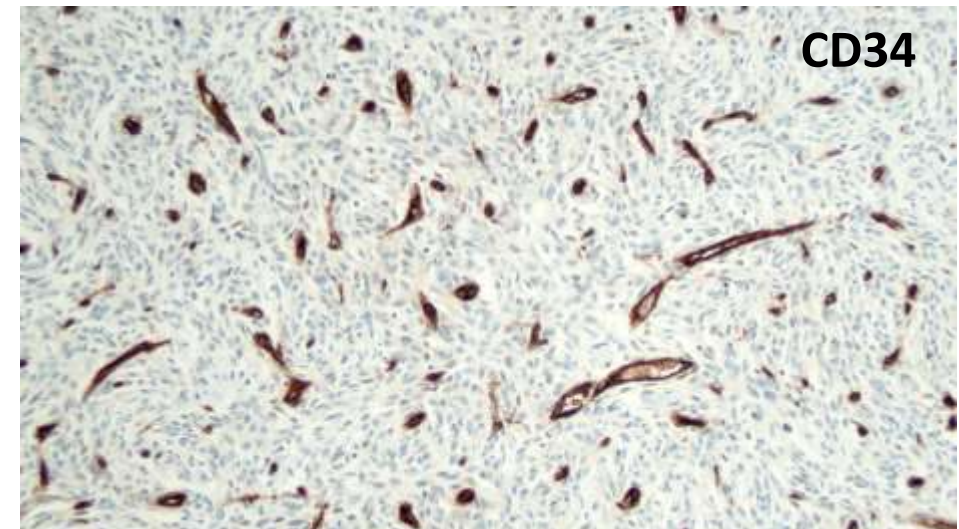
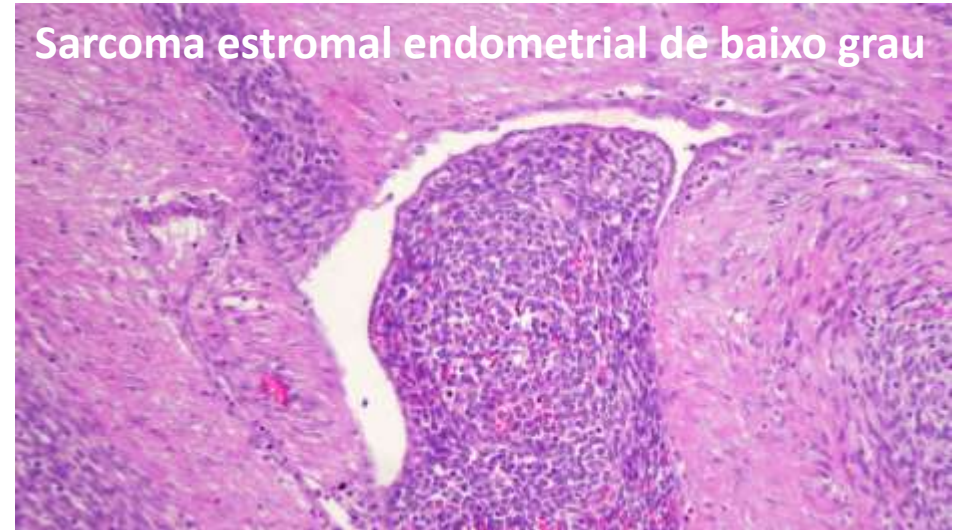
Sarcoma estroma endometrial de alto grau





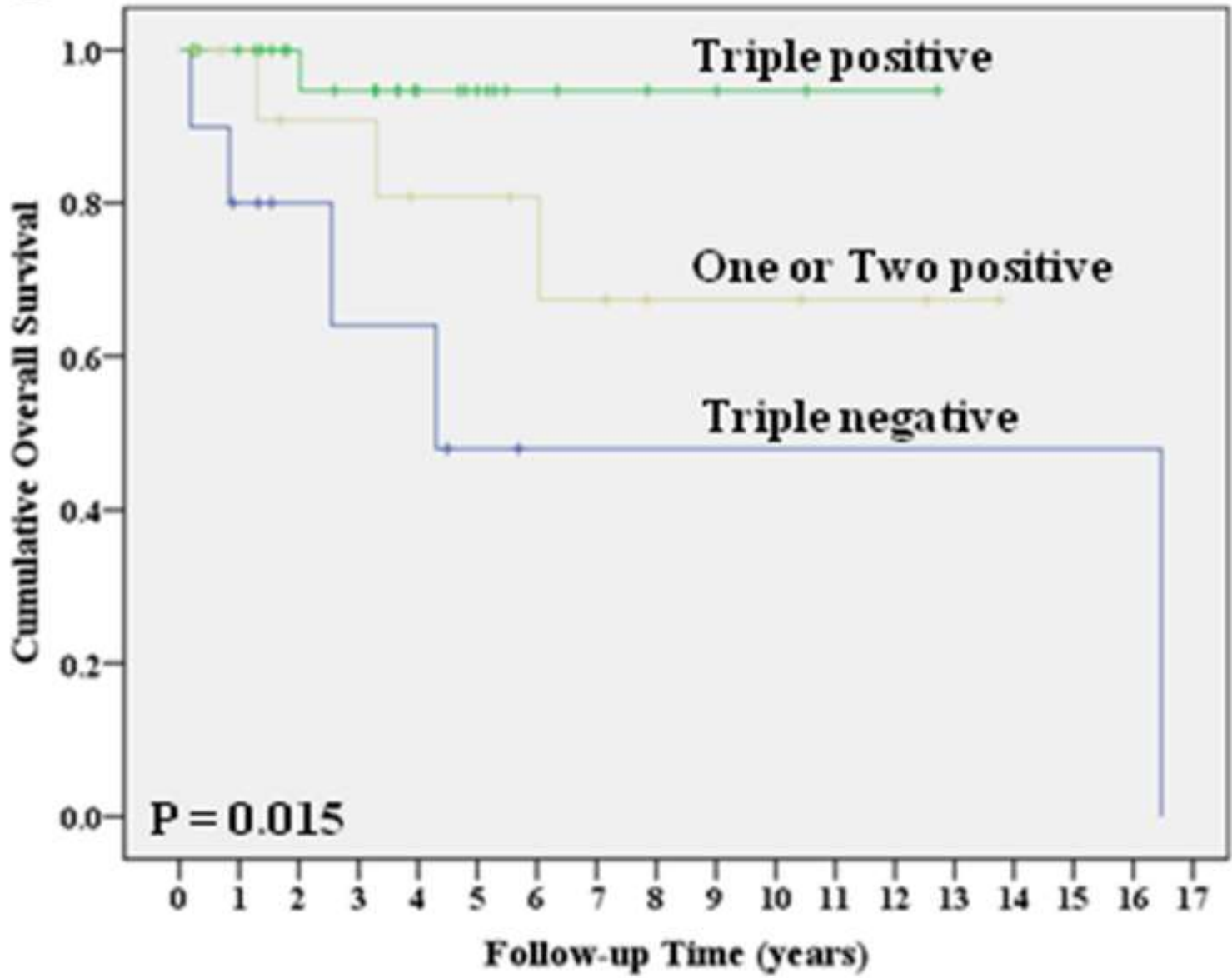
Sarcoma estromal endometrial de baixo grau

- Corpo uterino
- Colo, ovário e peritônio (endometriose)
- Padrão clássico
 - Permeação miometrial com linguetas
 - Crescimento endovascular
 - Trama arteriolar exuberante
- Variantes com diferenciações:
 - Muscular lisa
 - Cordões sexuais
 - Glandular
 - Epiteloide
 - Mixoide
 - Outros
- RE, RP, RA e CD10



RE, RP, RA

d



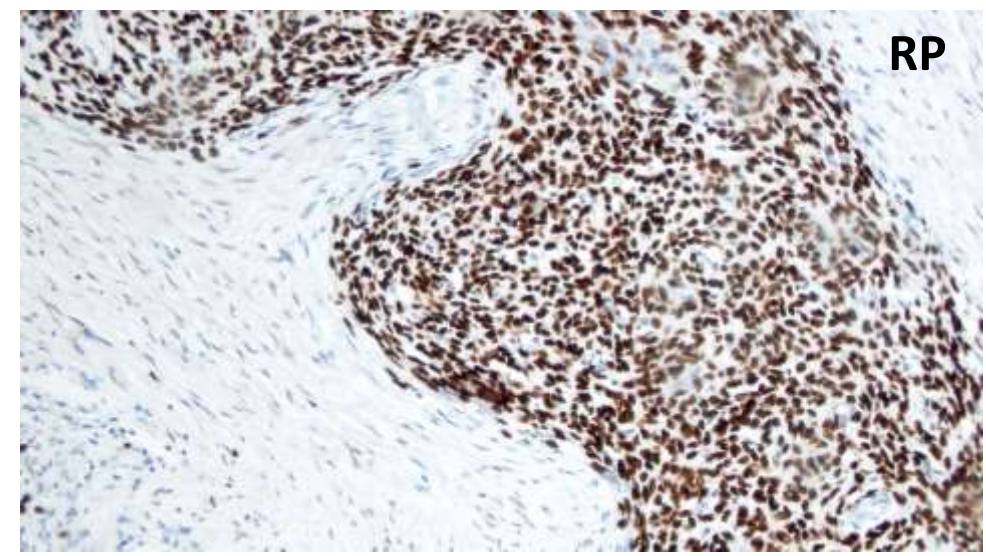
Virchows Archiv (2018) 473:61–69
<https://doi.org/10.1007/s00428-018-2358-5>

ORIGINAL ARTICLE



Investigation of hormone receptor expression and its prognostic value in endometrial stromal sarcoma

Jeong-Yeol Park¹ · Min-Hyun Baek² · Yangsoon Park³ · Young-Tak Kim¹ · Joo-Hyun Nam¹

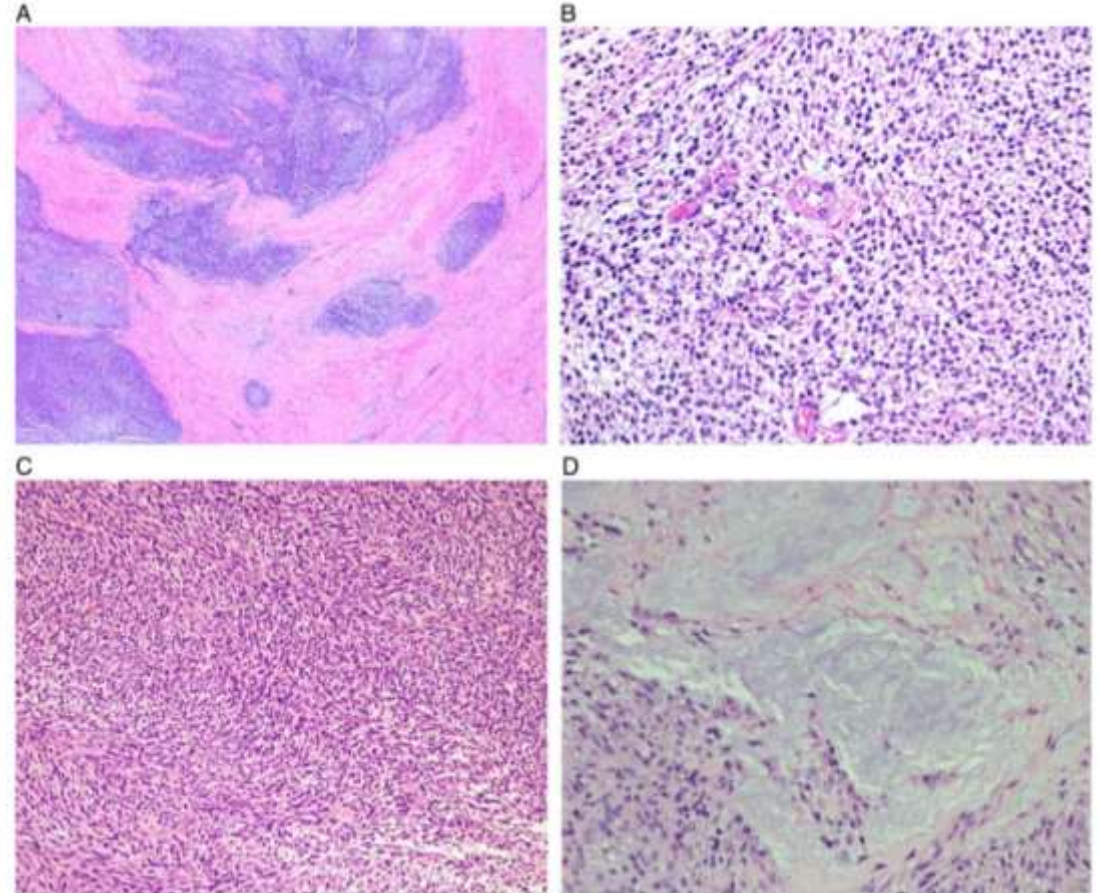


International Journal of Gynecological Pathology
00:1-6, Lippincott Williams & Wilkins, Baltimore
Copyright © 2018 by the International Society of Gynecological Pathologists

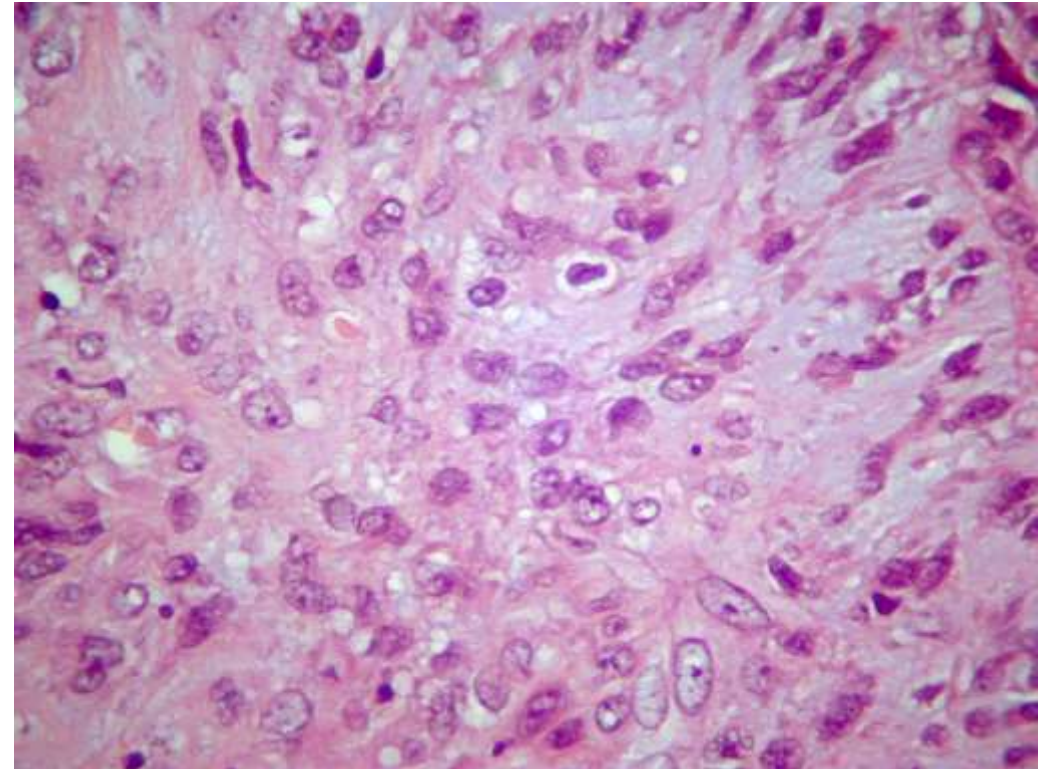
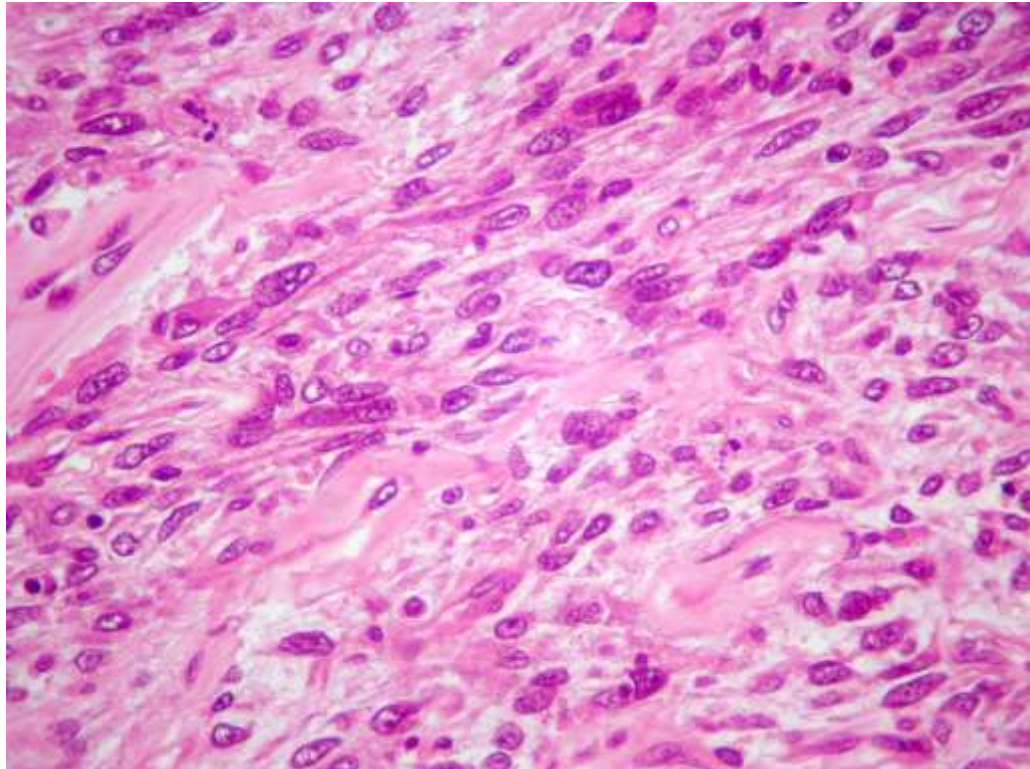
Case Report

***ZC3H7B-BCOR*-Rearranged Endometrial Stromal Sarcomas: A Distinct Subset Merits its Own Classification?**

Sorsiah Mansor, M.B.Bch., B.A.O., F.R.C.Path., Chik Hong Kuick, M.Sc., Sheow Lei Lim, M.B.B.S., M.R.C.P.,
Richard Quek, M.B.B.S., M.R.C.P., Adele Pek Choo Wong, M.B.Bch., B.A.O., F.R.C.Path.,
Soo Kim Lim-Tan, M.B.B.S., F.R.C.Path., Timothy Yong Kuei Lim, M.B.B.S., M.R.C.O.G.,
and Kenneth Tou En Chang, M.B.ChB., F.R.C.Path.



Sarcoma estroma endometrial de alto grau



Sarcoma estromal endometrial de baixo grau

- Peri-menopausa
- *JAZF1-SUZ12*
- RE/RP/CD10+
- Ciclina D1 <10%
- Prognóstico excelente
- Recidivas local e distância
- 30% linfonodo+ (questionável benefício da linfadenectomia)


Sarcoma estromal endometrial de alto grau

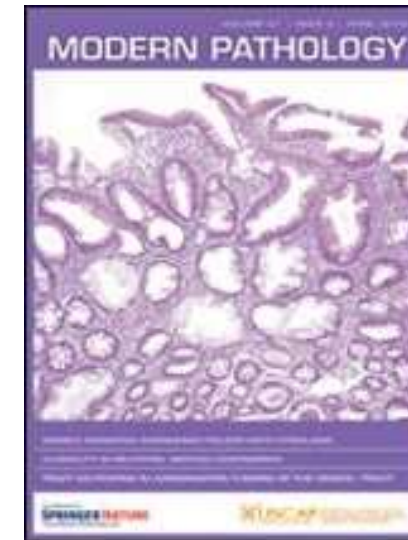
- Pré- e pós-menopausa
- *YWHAE-NUTM2*
- RE/RP/CD10-
- Ciclina D1 >70%
- BCOR >95%
- Prognóstico intermediário
- >80% com doença avançada e recorrências precoces

Sarcoma uterino indiferenciado

- Pós-menopausa
- Cariótipo complexo
- Padrão destrutivo de infiltração
- RE/RP/CD10 variável
- Ciclina D1 Negativa
- Prognóstico desfavorável
- Extensão peritoneal, pulmões, linfonodos e osso

ZC3H7B-BCOR high-grade endometrial stromal sarcomas: a report of 17 cases of a newly defined entity

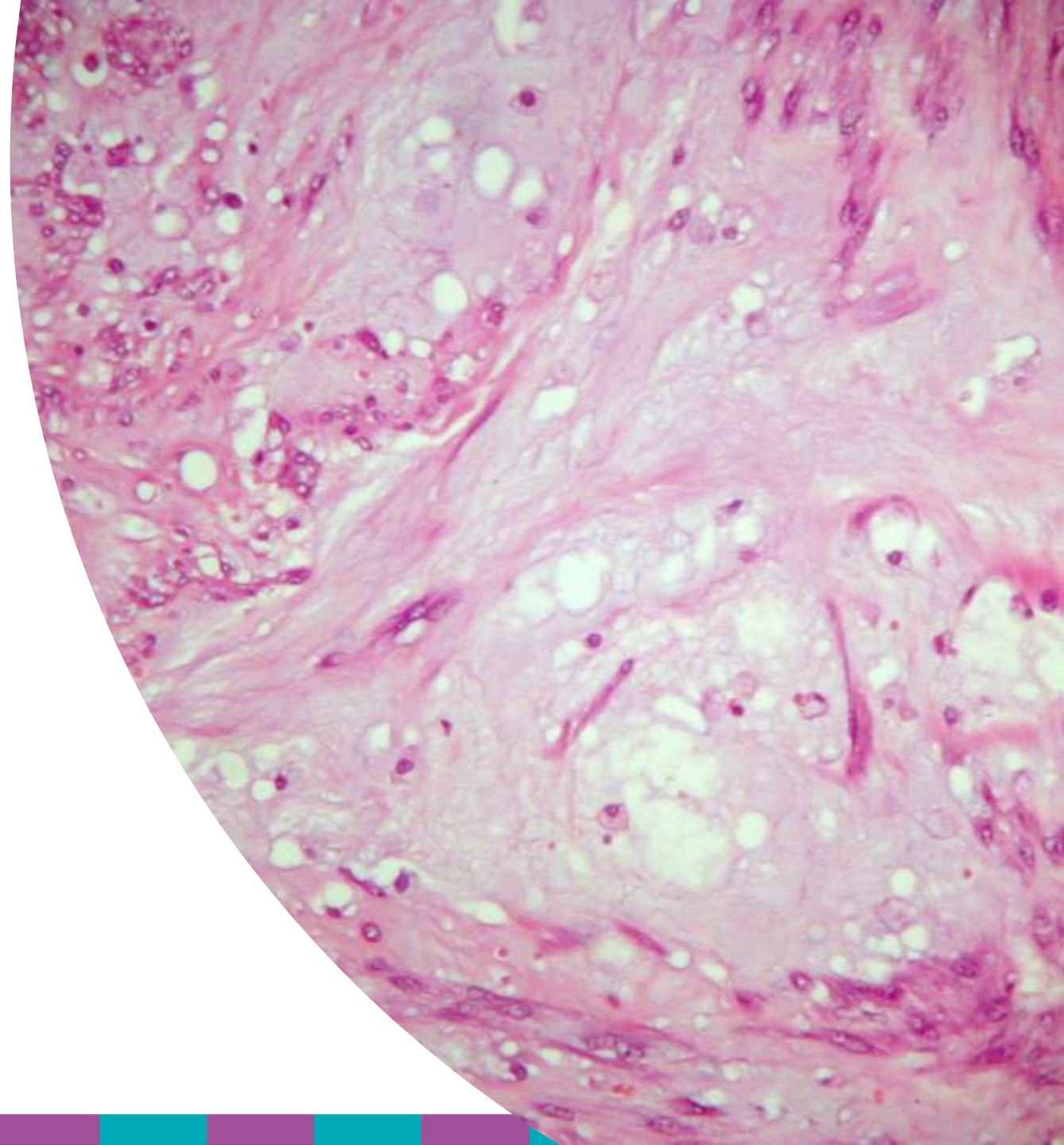
Natasha Lewis, Robert A Soslow, Deborah F Delair, Kay J Park, Rajmohan Murali, Travis J Hollmann, Ben Davidson, Francesca Micci, Ioannis Panagopoulos, Lien N Hoang, Javier A Arias-Stella III, Esther Oliva, Robert H Young, Martee L Hensley, Mario M Leitao Jr, Meera Hameed, Ryma Benayed, Marc Ladanyi, Denise Frosina, Achim A Jungbluth, Cristina R Antonescu & Sarah Chiang 



- Idade 28-71 anos (mediana 54 anos)
- Padrão de infiltração miometrial predominantemente não destrutiva
- 82%: áreas mixoides
- CD10+
- Ciclina D1: 88%
- BCOR: 50%
- Diagnósticos prévios: LMS, sarcoma uterino indiferenciado

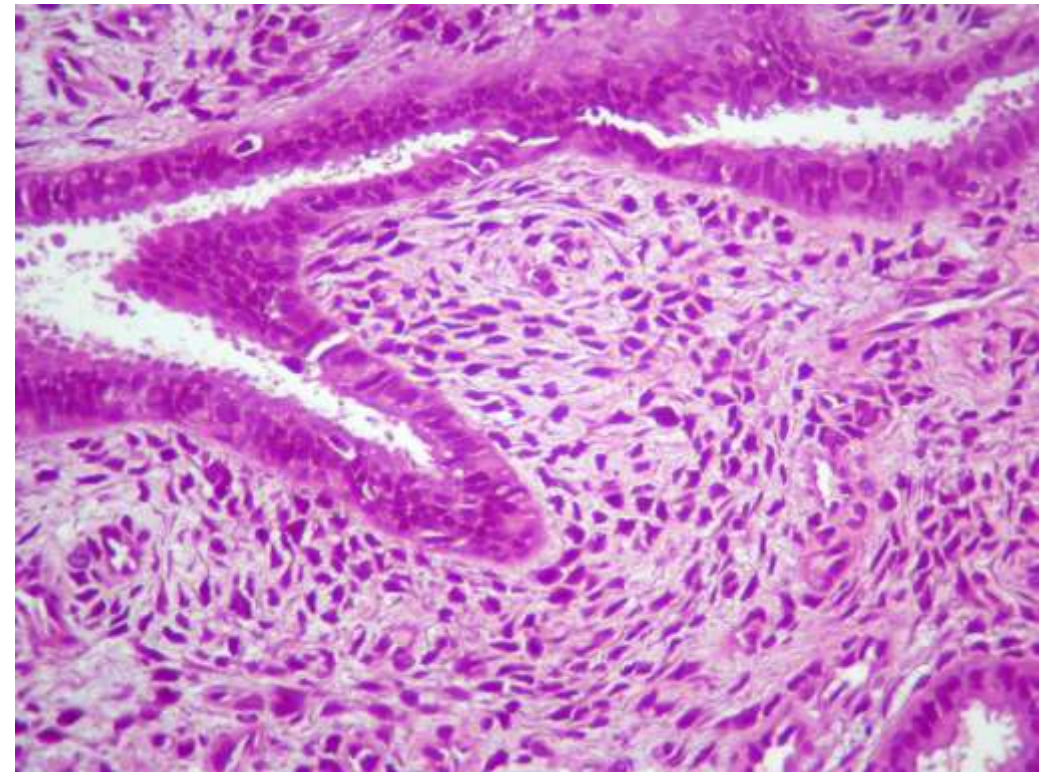
Tumores uterinos mixoides

- Leiomiossarcoma mixoide
- Tumor miofibroblástico inflamatório
- Sarcoma estromal de alto grau com fusão *ZC3H7B-BCOR*
- Leiomioma e STUMP mixoides
- Carcinomas indiferenciados
- Carcinossarcoma



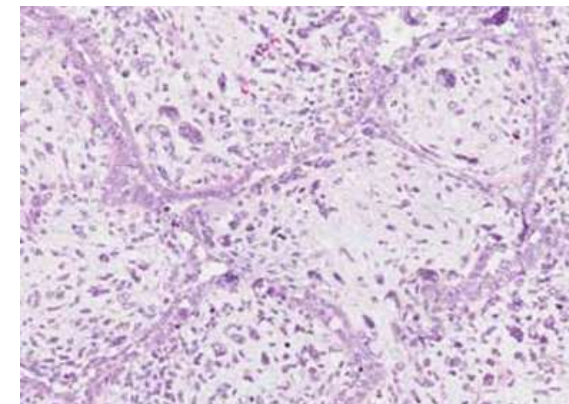
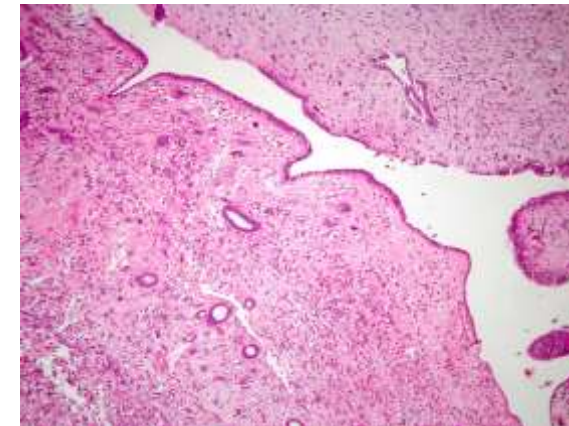
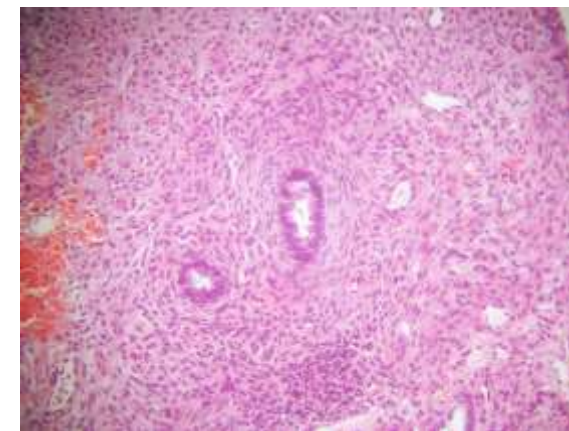
Adenossarcoma mülleriano

- Corpo ou colo
- Mutações na via PIK3/AKT/PTEN (70%)
- Baixo potencial de malignidade, exceto
 - infiltração miometrial
 - predomínio de crescimento sarcomatoso (sarcoma puro em >25%)

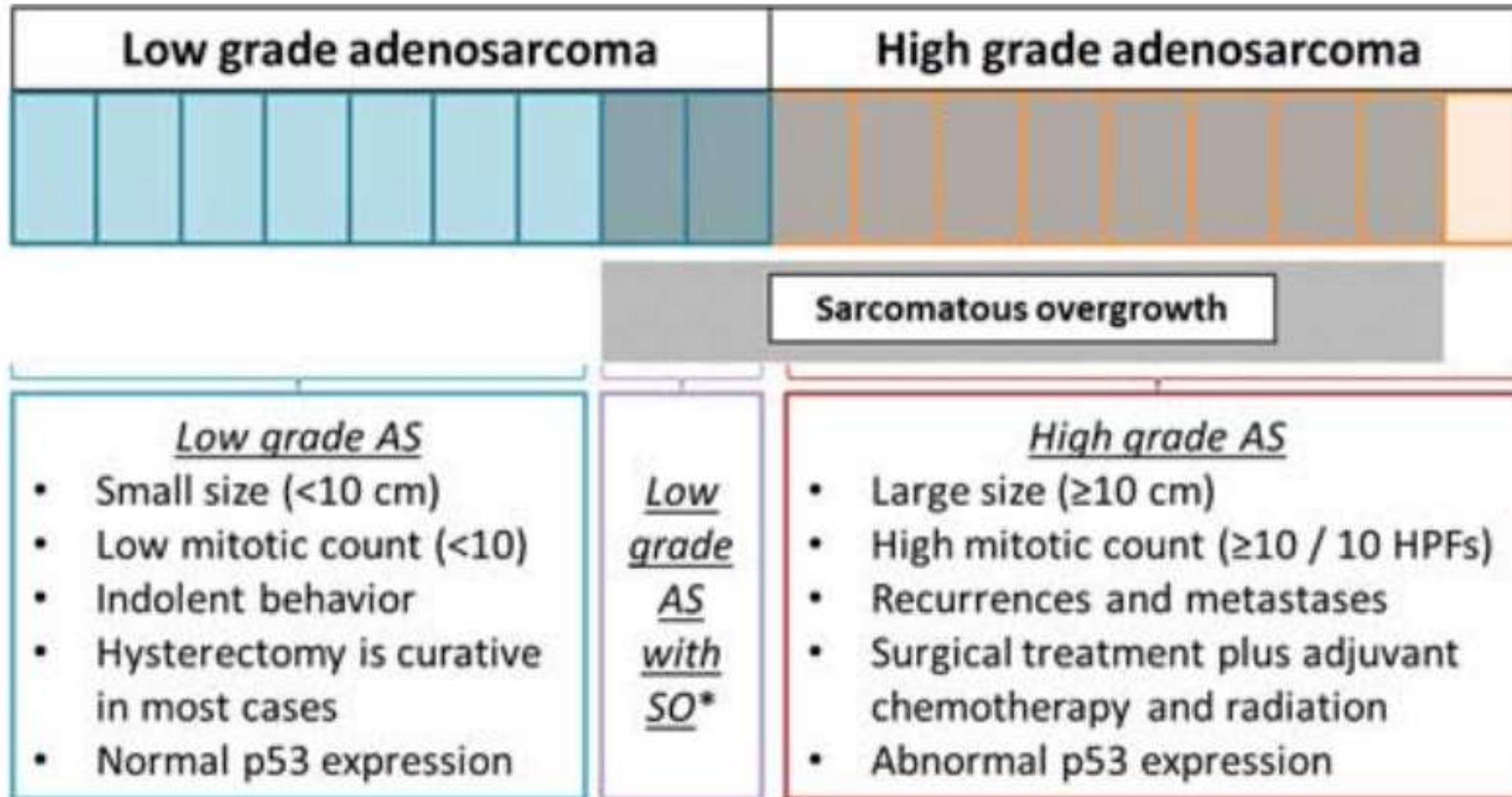


Adenossarcoma mülleriano

- Grupos distintos:
 - Predomínio sarcomatoso com morfologia de baixo grau
 - Predomínio sarcomatoso com alto grau
 - Componente de alto grau sem predomínio sarcomatoso
- Alto grau:
 - p53-aberrante
 - Maior instabilidade genômica

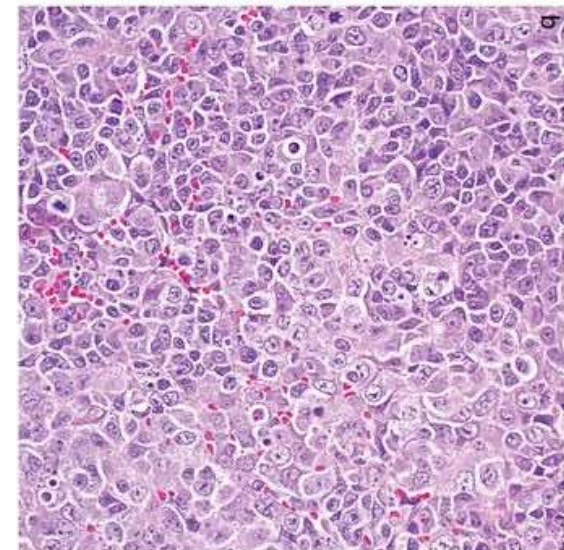
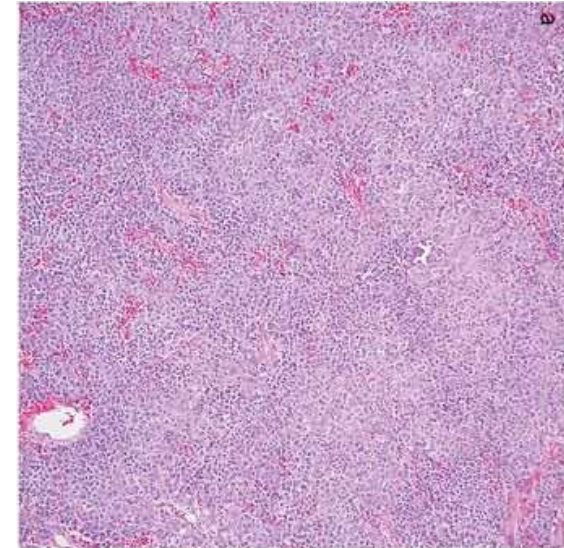


Adenosarcoma



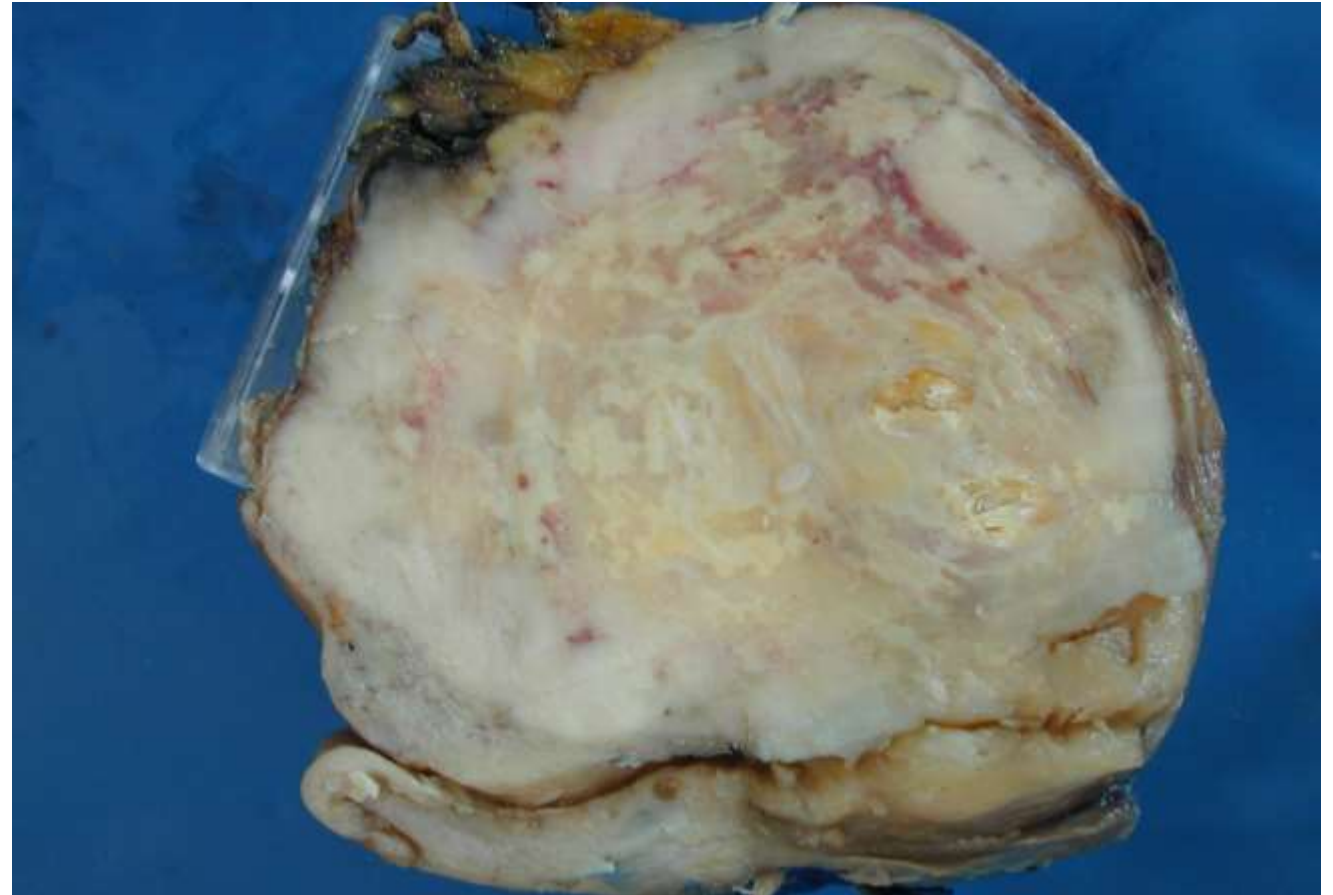
Sarcoma uterino indiferenciado SMARCA4-deficiente

- Subgrupo de tumores rabdoídes ~carcinoma de células pequenas ovariano hipercalcêmico
- Jovens
- IHQ:
 - perda SMARCA4
 - CK, EMA, claudina-4: neg/fraco
 - WT-1 pode ser +
- Infiltrativo, extensa embolização linfática e extensão extra-uterina
- Mediana de sobrevida: 7 meses (1-43m)



O que o clínico deve saber sobre patologia dos sarcomas uterinos?

- Doenças distintas
- Vários diagnósticos diferenciais
- Raros → diagnóstico anatomopatológico difícil





VIII CONGRESSO INTERNACIONAL DE
**GINECOLOGIA
ONCOLOGICA**

3 E 4 DE AGOSTO | 2018

HOTEL PULLMAN SÃO PAULO VILA OLÍMPIA

Filomena M Carvalho

filomena.carvalho@fm.usp.br