

# Νεοπλάσματα ελύτρων περιφερικών νεύρων και λιπώδους ιστού

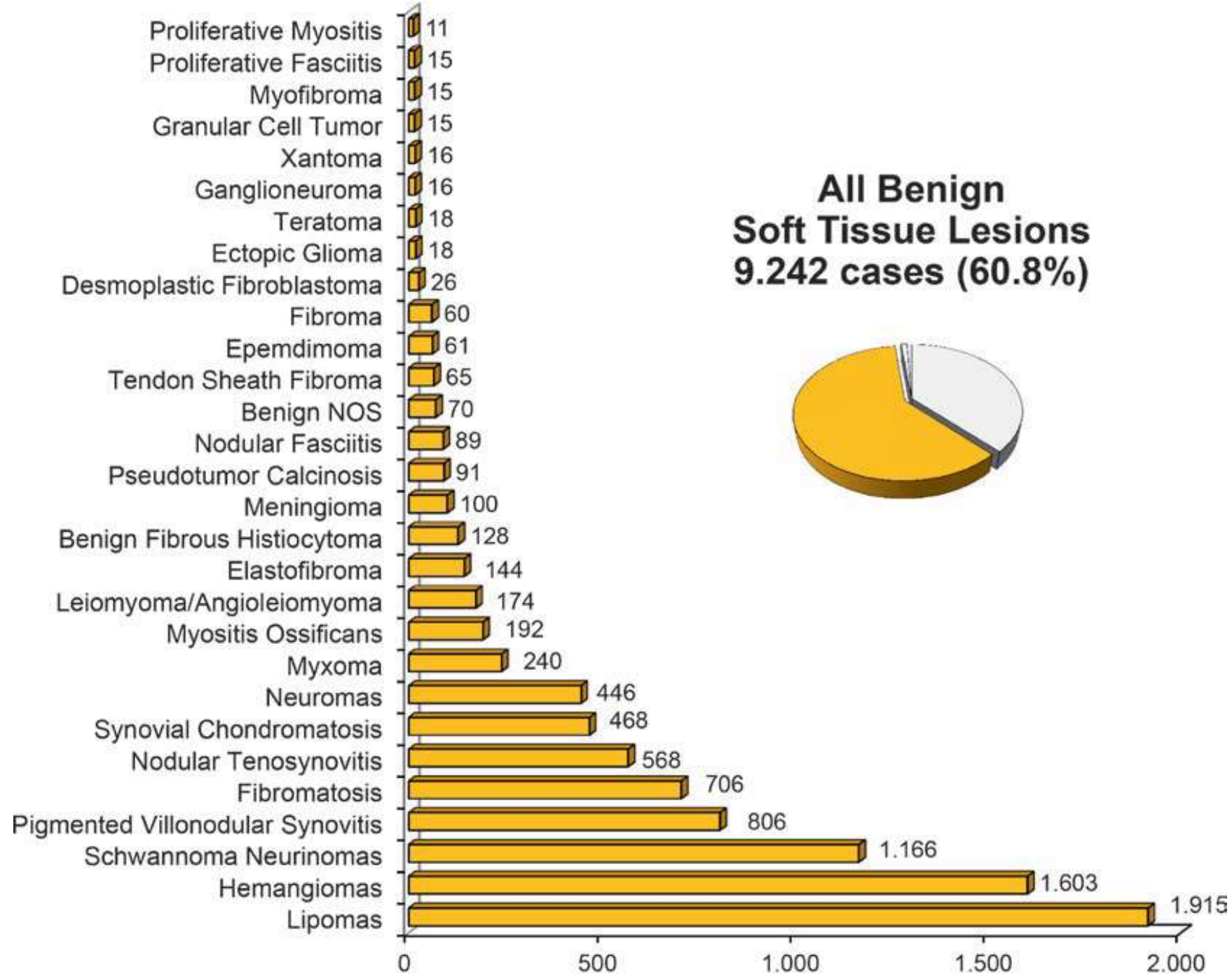
Σωτήρης Σωτηρίου

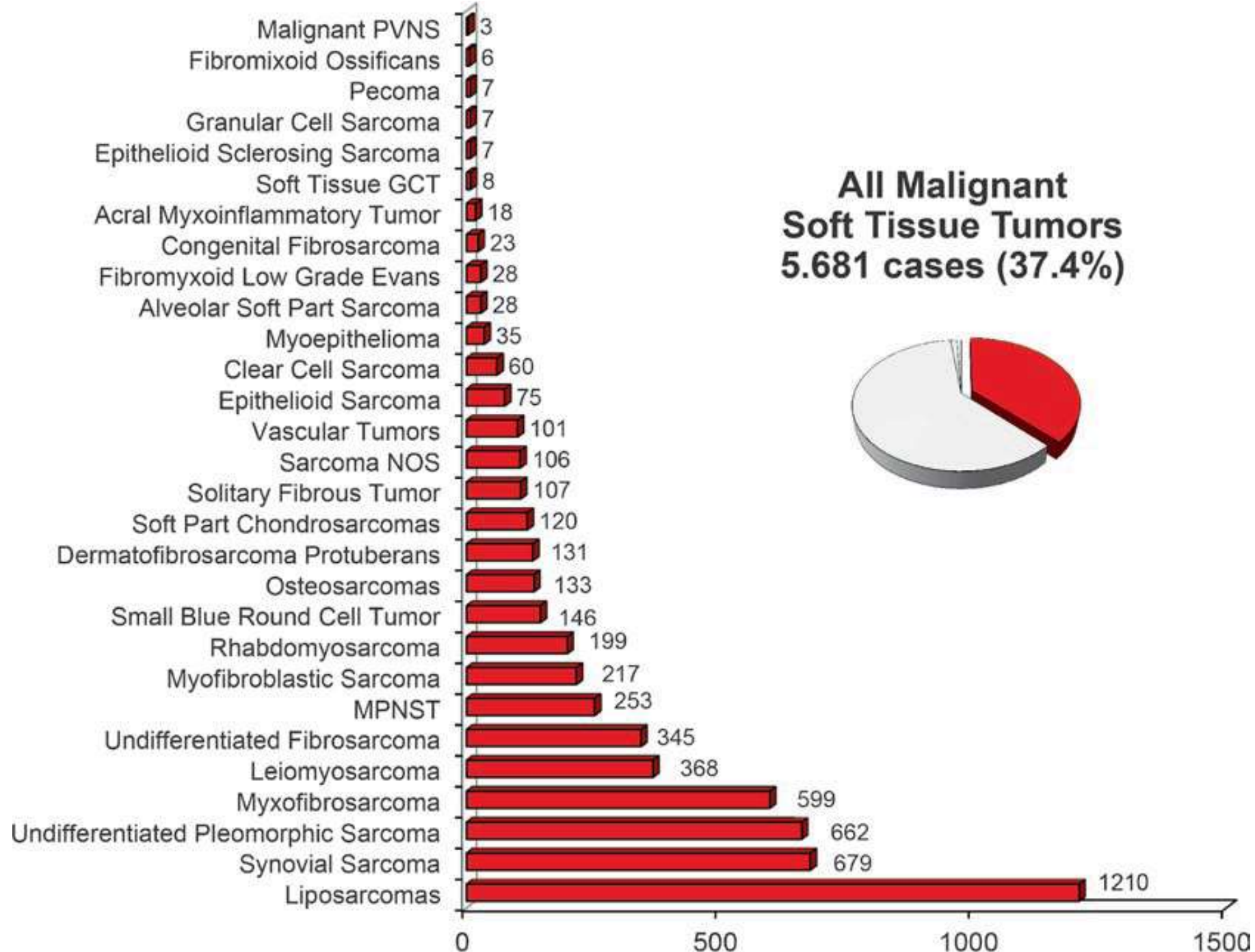
Παθολογοανατόμος, Β' επιμελητής

Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης (ΑΧΕΠΑ)

# Περιεχόμενα

- Βασικές πληροφορίες για τα νεοπλάσματα των ελύτρων των περιφερικών νεύρων και του λιπώδους ιστού
- Ανασκόπηση των κυριότερων οντοτήτων





Νεοπλάσματα  
ελύτρων  
περιφερικών νεύρων

```
graph LR; A[Νεοπλάσματα ελύτρων περιφερικών νεύρων] --> B[Καλοήθη]; A --> C[Κακοήθη]
```

Καλοήθη

Κακοήθη

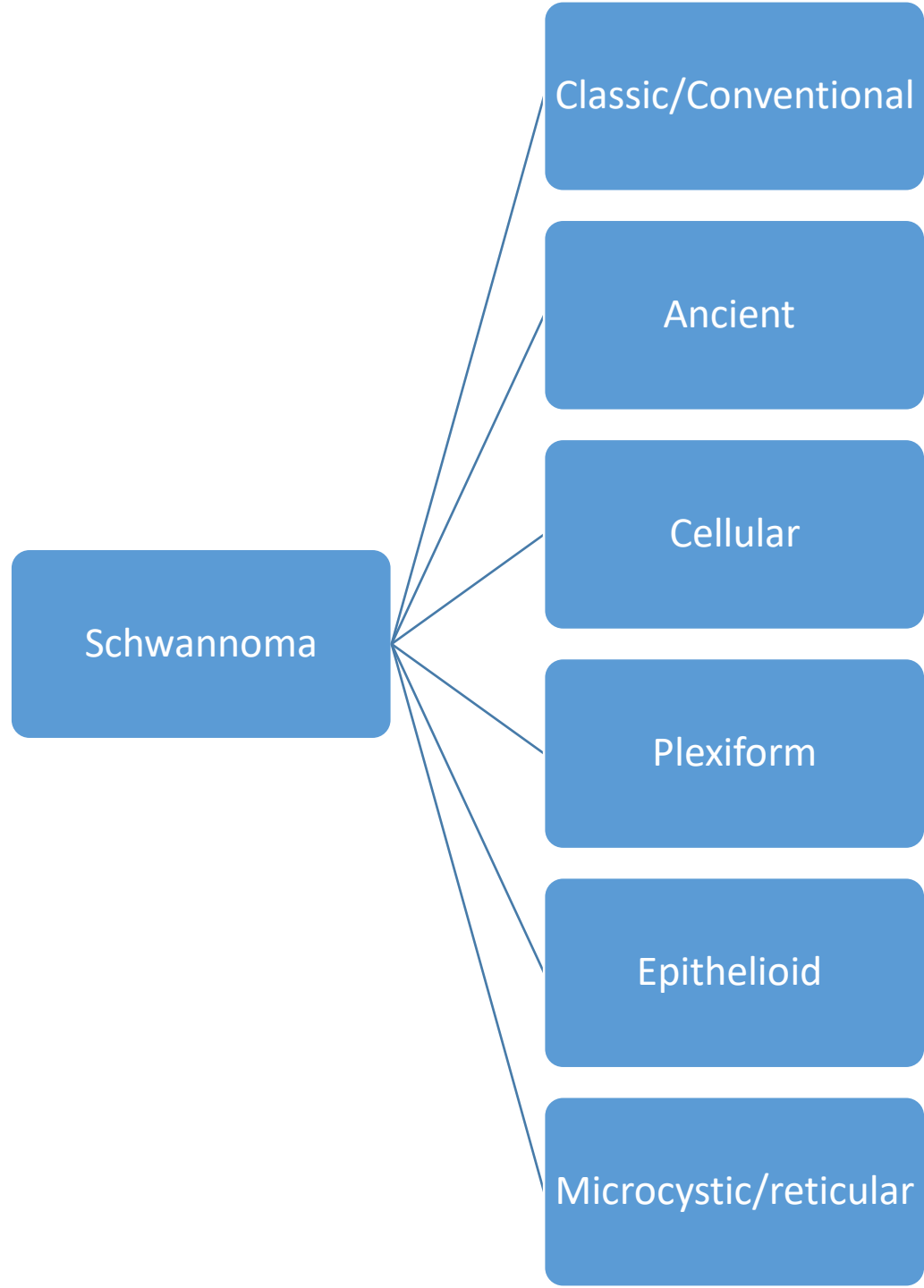
| Νεοπλάσματα ελύτρων περιφερικών νεύρων                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Καλοήθη                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      | Κακοήθη                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |
| <ol style="list-style-type: none"> <li>Neurofibroma NOS (ICD-O: 9540/0) <ul style="list-style-type: none"> <li>Neurofibroma with atypia/Ancient neurofibroma</li> <li>Cellular neurofibroma</li> <li>Atypical neurofibroma (AN)/Atypical Neurofibromatous Neoplasm of Uncertain Biologic Potential (ANNUBP)</li> <li>Plexiform neurofibroma (ICD-O: 9550/0)</li> </ul> </li> <li>Schwannoma NOS (ICD-O: 9560/0) <ul style="list-style-type: none"> <li>Ancient schwannoma</li> <li>Cellular schwannoma</li> <li>Plexiform schwannoma</li> <li>Epithelioid schwannoma</li> <li>Microcystic/reticular schwannoma</li> </ul> </li> <li>Perineurioma NOS (ICD-O: 9571/0) <ul style="list-style-type: none"> <li>Reticular perineurioma</li> <li>Sclerosing perineurioma</li> </ul> </li> <li>Hybrid nerve sheath tumor (ICD-O: 9563/0) <ul style="list-style-type: none"> <li>Perineurioma/Schwannoma</li> <li>Schwannoma/Neurofibroma</li> <li>Perineurioma/Neurofibroma</li> </ul> </li> </ol> | <ol style="list-style-type: none"> <li>Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor (MPNST) NOS (ICD-O: 9540/3) <ul style="list-style-type: none"> <li>Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor (MPNST), epithelioid (ICD-O: 9542/3)</li> </ul> </li> <li>Malignant Melanotic Nerve Sheath Tumor (MMNST) (ICD-O: 9540/3)</li> <li>Perineurioma, malignant (ICD-O: 9571/3)</li> </ol> |

| Νεοπλάσματα ελύτρων περιφερικών νεύρων                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                   |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------|
| Καλοήθη                                                                                                                                                                                                                                                                                           | Κακοήθη                                           |
| 5. Granular cell tumor NOS (ICD-O: 9580/0)<br><br>6. Nerve sheath myxoma (ICD-O: 9562/0)<br><br>7. Solitary circumscribed neuroma (ICD-O: 9570/0) <ul style="list-style-type: none"> <li>• Plexiform solitary circumscribed neuroma</li> </ul><br>8. Benign triton tumor/Neuromuscular choristoma | 4. Granular cell tumor, malignant (ICD-O: 9580/3) |

# Επιδημιολογία/Παθογένεια

Schwannoma NOS (ICD-O: 9560/0)

- Ενήλικες (4-6<sup>η</sup> δεκαετία)
- Επιπολής ή εν τω βάθει θέσεις
- Κεφαλή/τράχηλος, άνω/κάτω άκρα, σπονδυλική στήλη
- Σποραδικά (90%) – *NF2*-inactivating mutations and loss
- Πολλαπλά σβανώματα – στα πλαίσια *NF2*-related schwannomatosis (*NF2/MERLIN* schwannoma predisposing syndrome), *SMARCB1*-related schwannomatosis (*SMARCB1* schwannoma predisposing syndrome), *LZTR1*-related schwannomatosis (*LZTR1* schwannoma predisposing syndrome), and 22q-related schwannomatosis (22q schwannoma predisposing syndrome)



## Schwannoma NOS (ICD-O: 9560/0)

|                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
|--------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Μορφολογικά ευρήματα     | <ul style="list-style-type: none"><li>• Καλά περιγεγραμμένο, εγκαψωμένο νεόπλασμα</li><li>• Μονός κυτταρικός πληθυσμός: Κύτταρα Schwann</li><li>• Περιοχές υψηλής κυτταροβρίθειας (Antoni A) – Verocay bodies</li><li>• Περιοχές χαμηλής κυτταροβρίθειας (Antoni B)</li><li>• Παχυτοιχωματικά αγγεία με υαλοειδοποιημένο τοίχωμα</li><li>• Λεμφοκυτταρικές αθροίσεις κυρίως υποκαψικά</li><li>• Απουσία κυτταρικής ατυπίας (εξαίρεση ancient schwannoma)</li><li>• Απουσία νεκρώσεων (εξαίρεση ancient schwannoma)</li></ul> |
| Ανοσοϊστοχημικά ευρήματα | <ul style="list-style-type: none"><li>• SOX10, S-100: Εκτεταμένη και διάχυτη +</li><li>• CD34: Απουσία δικτύου ινοβλαστικών κυττάρων (lattice-like)</li><li>• NF: Ελάχιστοι νευράξονες στην περιφέρεια</li><li>• EMA, GLUT-1, Claudin-4: Περινευρικά κύτταρα εντός της κάψας</li><li>• Ki-67/MIB-1: Χαμηλό (εξαίρεση cellular schwannoma)</li><li>• p16: Διατήρηση</li><li>• H3K27m3: Διατήρηση</li></ul>                                                                                                                    |

| Νεοπλάσματα ελύτρων περιφερικών νεύρων                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                            |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Schwannoma                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | Perineurioma                                                                                                                                                                                               |
| Schwannoma NOS (ICD-O: 9560/0) <ul style="list-style-type: none"> <li>Ancient schwannoma</li> <li>Cellular schwannoma</li> <li>Plexiform schwannoma</li> <li>Epithelioid schwannoma</li> <li>Microcystic/reticular schwannoma</li> <li>Pseudoglandular</li> <li>Neuroblastoma-like</li> <li>Verocay body-predominant</li> <li>Intravascular schwannoma</li> </ul> | Perineurioma NOS (ICD-O: 9571/0) <ul style="list-style-type: none"> <li>Reticular perineurioma</li> <li>Sclerosing perineurioma</li> <li>Plexiform</li> <li>Pseudolipoblastic</li> <li>Granular</li> </ul> |

# Επιδημιολογία/Παθογένεια

Solitary circumscribed neuroma (ICD-O: 9570/0)

- Παλαιότερος όρος: Palisaded encapsulated neuroma
- Ενήλικες (4-6<sup>η</sup> δεκαετία)
- Κεφαλή & τράχηλος > στοματική κοιλότητα > άκρα

## Solitary circumscribed neuroma (ICD-O: 9570/0)

|                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
|--------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Μορφολογικά ευρήματα     | <ul style="list-style-type: none"><li>• Καλά περιγεγραμμένο, εγκαψωμένο νεόπλασμα (συχνά όχι εξολοκλήρου)</li><li>• Κυρίως ενδοδερμικό νεόπλασμα</li><li>• Μονός κυτταρικός πληθυσμός: Κύτταρα Schwann</li><li>• Δεσμιδωτό πρότυπο ανάπτυξης</li><li>• Απουσία κυτταρικής ατυπίας</li><li>• Απουσία νεκρώσεων</li></ul>                         |
| Ανοσοϊστοχημικά ευρήματα | <ul style="list-style-type: none"><li>• SOX10, S-100: +</li><li>• CD34: Δίκτυο ινοβλαστικών κυττάρων (lattice-like)</li><li>• NF: Πολλαπλοί νευράξονες εντός της εξεργασίας</li><li>• EMA, GLUT-1, Claudin-4: Περινευρικά κύτταρα εντός της κάψας</li><li>• Ki-67/MIB-1: Χαμηλό</li><li>• p16: Διατήρηση</li><li>• H3K27m3: Διατήρηση</li></ul> |

Perineurioma

```
graph LR; A[Perineurioma] --> B[Intraneural]; A --> C[Extraneural];
```

Intraneural

Extraneural

# Επιδημιολογία/Παθογένεια

Perineurioma NOS (ICD-O: 9571/0)

- Σπάνιο νεόπλασμα
- Ενήλικες (4-6<sup>η</sup> δεκαετία)
- Επιπολής ή εν τω βάθει θέσεις

## Perineurioma NOS (ICD-O: 9560/0)

|                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
|--------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Μορφολογικά ευρήματα     | <ul style="list-style-type: none"><li>• Καλά περιγεγραμμένο, μη-εγκαψωμένο νεόπλασμα</li><li>• Μονός κυτταρικός πληθυσμός: Περινευρικά κύτταρα</li><li>• Δεσμιδωτό/Στροβυλοειδές πρότυπο ανάπτυξης</li><li>• Μηνιγγοθηλιακού τύπου σχηματισμοί</li><li>• Λεπτοφυές κυτταρόπλασμα με επιμήκεις λεπτοφυείς κυτταροπλασματικές προσεκβολές στα δύο άκρα</li><li>• Απουσία κυτταρικής ατυπίας</li><li>• Απουσία νεκρώσεων</li></ul> |
| Ανοσοϊστοχημικά ευρήματα | <ul style="list-style-type: none"><li>• EMA, GLUT-1, Claudin-4: +</li><li>• CD34: +/-</li><li>• SOX10, S-100: -</li><li>• CD34: Απουσία δικτύου ινοβλαστικών κυττάρων (lattice-like)</li><li>• NF: -</li><li>• Ki-67/MIB-1: Χαμηλό</li><li>• p16: Διατήρηση</li><li>• p53: -</li><li>• H3K27m3: Διατήρηση</li></ul>                                                                                                             |

| Νεοπλάσματα ελύτρων περιφερικών νεύρων                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                            |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Schwannoma                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | Perineurioma                                                                                                                                                                                               |
| Schwannoma NOS (ICD-O: 9560/0) <ul style="list-style-type: none"> <li>Ancient schwannoma</li> <li>Cellular schwannoma</li> <li>Plexiform schwannoma</li> <li>Epithelioid schwannoma</li> <li>Microcystic/reticular schwannoma</li> <li>Pseudoglandular</li> <li>Neuroblastoma-like</li> <li>Verocay body-predominant</li> <li>Intravascular schwannoma</li> </ul> | Perineurioma NOS (ICD-O: 9571/0) <ul style="list-style-type: none"> <li>Reticular perineurioma</li> <li>Sclerosing perineurioma</li> <li>Plexiform</li> <li>Pseudolipoblastic</li> <li>Granular</li> </ul> |

# Επιδημιολογία/Παθογένεια

Granular cell tumour NOS (ICD-O: 9580/0)

- Ενήλικες (4-6<sup>η</sup> δεκαετία)
- Γλώσσα > Δέρμα (μαστός, κεφαλή και τράχηλος) > Σπλάγχνα

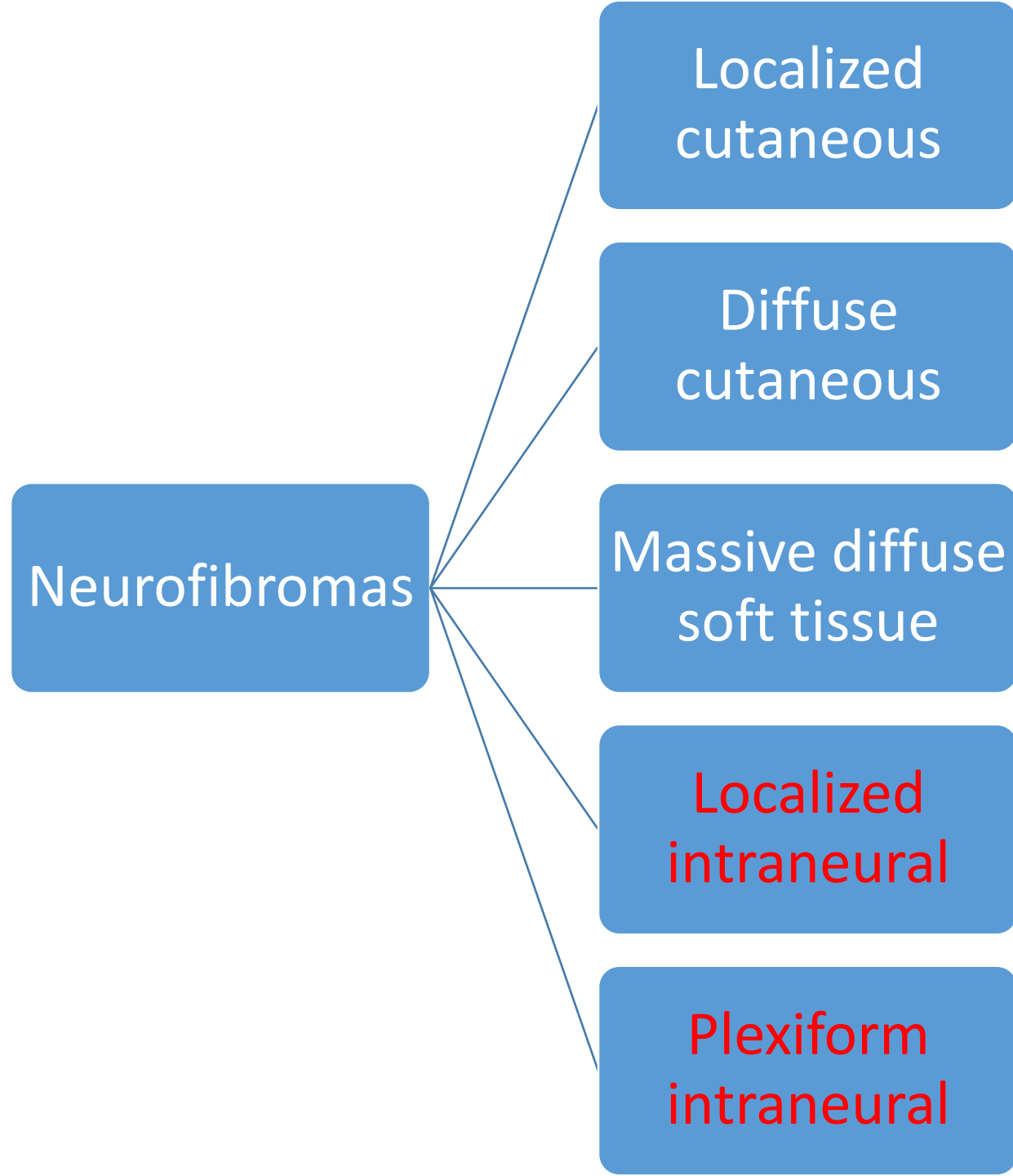
## Granular cell tumour NOS (ICD-O: 9580/0)

|                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |
|--------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Μορφολογικά ευρήματα     | <ul style="list-style-type: none"><li>• Ασαφώς περιγεγραμμένο νεόπλασμα</li><li>• Διάχυτο πρότυπο ανάπτυξης ή σε ομάδες</li><li>• Ευμεγέθη επιθηλιοειδή, πολυγωνικά ή ελαφρώς ατρακτόμορφα κύτταρα</li><li>• Ηωσινόφιλο κοκκώδες κυτταρόπλασμα</li><li>• Κεντρικά τοποθετημένοι πυρήνες</li><li>• Ενίοτε ασαφή κυτταρικά όρια</li><li>• Ήπια κυτταρική ατυπία</li><li>• Ήπια μιτωτική δραστηριότητα</li><li>• Απουσία νεκρώσεων</li><li>• Ψευδοεπιθηλιοματώδης υπερπλασία</li></ul> |
| Ανοσοϊστοχημικά ευρήματα | <ul style="list-style-type: none"><li>• SOX10, S-100, inhibin, calretinin, TFE3, CD68: +</li><li>• CD163: -</li></ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |

# Επιδημιολογία/Παθογένεια

Neurofibroma NOS (ICD-O: 9540/0)

- Σποραδικά (90%) – *NF1*-inactivating mutations and loss
- Συνδρομικά στα πλαίσια Νευρινωμάτωσης τύπου 1 (NF1)
- NF1 patients (9–13% develop MPNST)



|   |                                                                                                                                                                |
|---|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1 | Six or more café au lait macules over 5mm in greatest diameter in prepubertal individuals, and over 15mm in the greatest diameter in postpubertal individuals. |
| 2 | Two or more neurofibromas of any type, or one plexiform neurofibroma.                                                                                          |
| 3 | Freckling in the axillary or inguinal regions.                                                                                                                 |
| 4 | Optic glioma.                                                                                                                                                  |
| 5 | Two or more Lisch nodules (iris hamartomas).                                                                                                                   |
| 6 | A distinctive osseous lesion, such as sphenoid dysplasia or thinning of long bone cortex, with or without pseudarthrosis.                                      |
| 7 | A first-degree relative (parent, sibling or offspring) with NF1 by the above criteria.                                                                         |

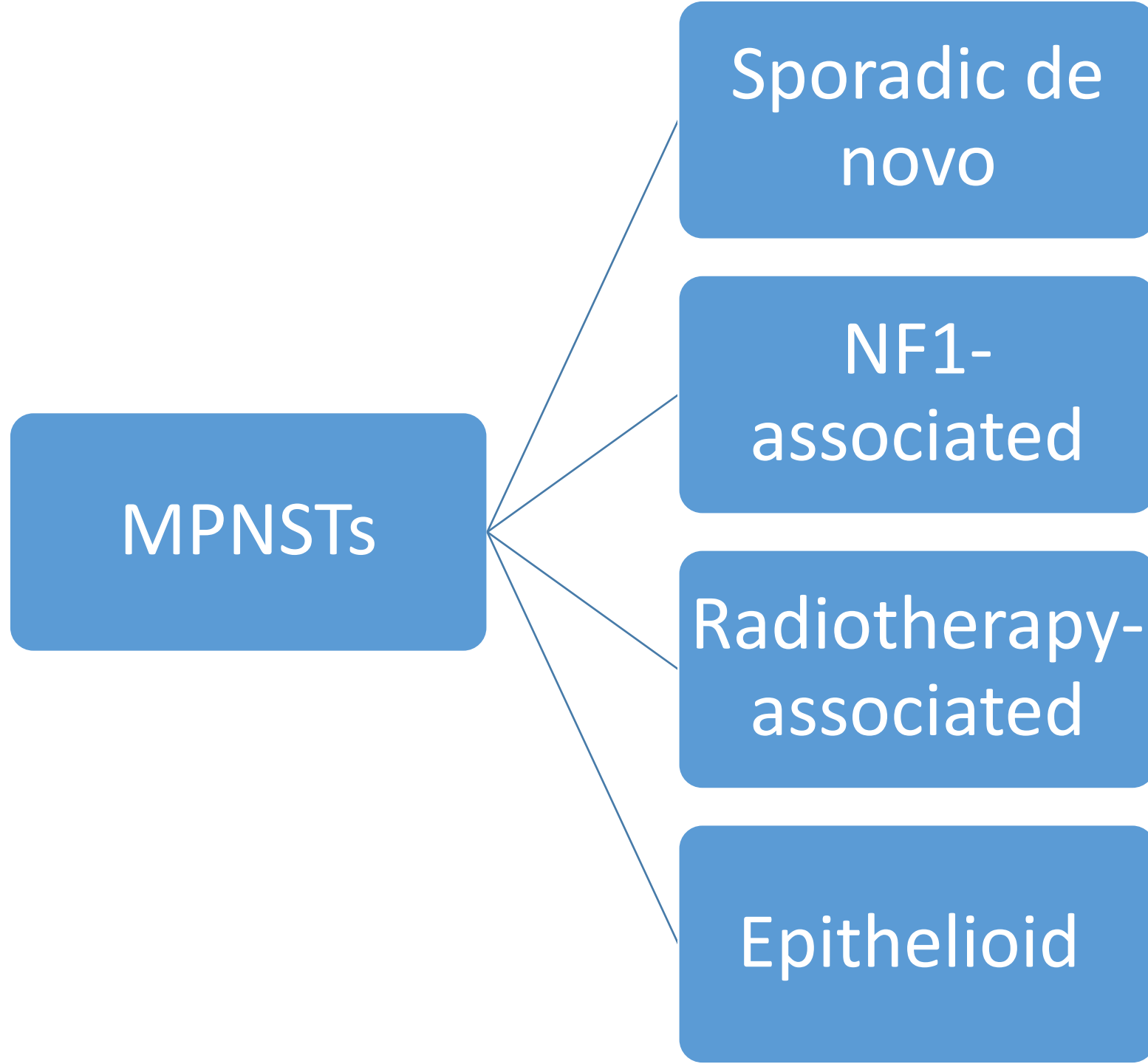
Table 1. Diagnostic criteria for NF1.\* Confirmed when two or more of the described features are present.

\*NIH Criteria. Neurofibromatosis: Conference Statement. Arch Neurol. 1988;45 (5):575–578. doi:10.1001/archneur.1988.00520290115023

# Επιδημιολογία/Παθογένεια

Malignant peripheral nerve sheath tumour (MPNST) (ICD-O: 9540/3)

- Ενήλικες (3-6<sup>η</sup> δεκαετία)
- NF1 patients (9–13% develop MPNST)
- 1/4-1/2 (in the setting of NF1)
- 5-10% of soft tissue sarcomas
- Inactivating mutations of *NF1*
- Inactivating mutations of *CDKN2A*, *p53*, *RB1*
- Inactivating mutations of PRC2 complex (*EED* and *SUZ12*)



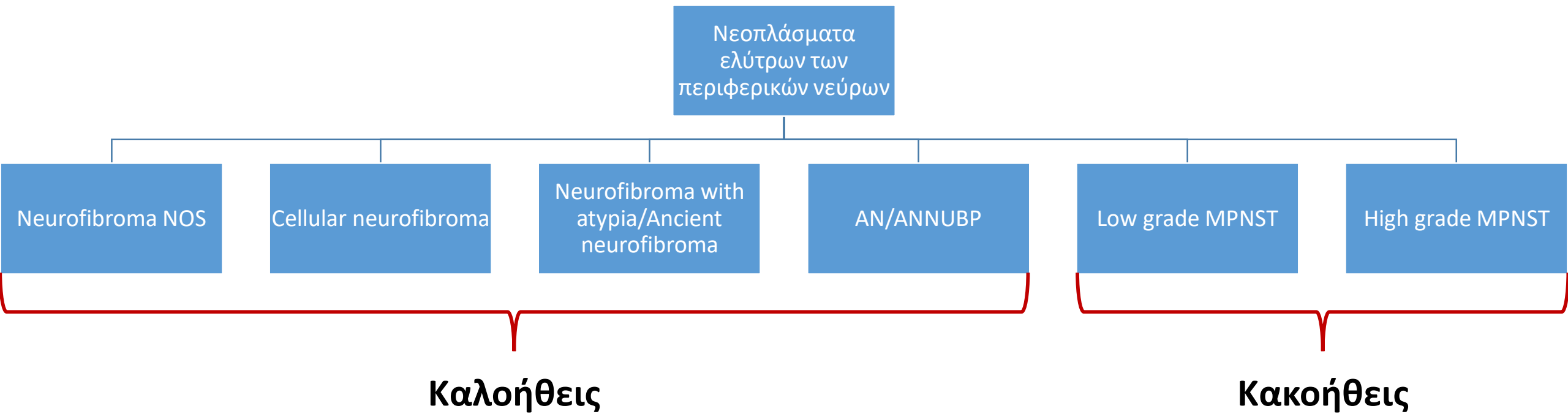
# Επιδημιολογία/Παθογένεια

Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumour (MPNST), epithelioid (ICD-O: 9542/3)

- *SMARCB1* inactivating mutations

## Neurofibroma NOS (ICD-O: 9540/0)

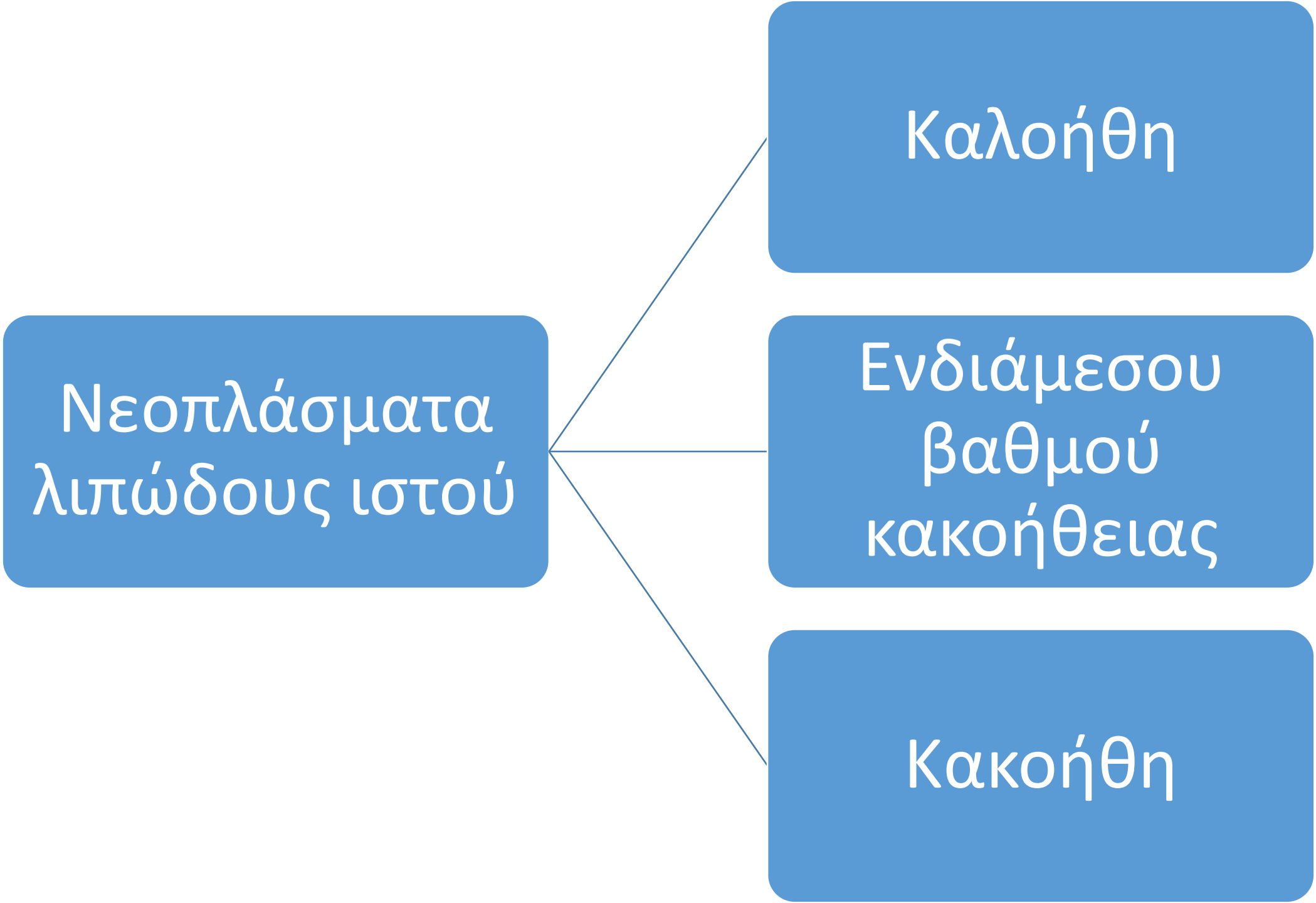
|                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
|--------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Μορφολογικά ευρήματα     | <ul style="list-style-type: none"><li>• Μη εγκαψωμένο νεόπλασμα</li><li>• Μικτός κυτταρικός πληθυσμός: Κύτταρα Schwann, περινευρικά κύτταρα, ινοβλάστες</li><li>• Χαμηλή κυτταροβρίθεια</li><li>• Μυξοειδές υπόστρωμα</li><li>• Ινώδες υπόστρωμα (ποικίλου μεγέθους και πάχους κολλαγόνες ίνες)</li><li>• Μαστοκύτταρα</li><li>• Απουσία νεκρώσεων</li></ul>                             |
| Ανοσοϊστοχημικά ευρήματα | <ul style="list-style-type: none"><li>• SOX10, S-100: Εκτεταμένη αλλά όχι διάχυτη +</li><li>• CD34: Δίκτυο ινοβλαστικών κυττάρων (lattice-like)</li><li>• NF: Εγκλωβισμένοι νευράξονες (κυρίως ενδονευρικό)</li><li>• EMA, GLUT-1, Claudin-4: Περινευρικά κύτταρα</li><li>• p16: Συνήθως διατήρηση</li><li>• p53: -</li><li>• Ki-67/MIB-1: Χαμηλό</li><li>• H3K27m3: Διατήρηση</li></ul> |



| Οντότητες/Ευρήματα       | Cellular neurofibroma                                                                                                                                                                                                                                                               | Neurofibroma with atypia/Ancient neurofibroma                                                                                                                                                                                                                                 |
|--------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Μορφολογικά ευρήματα     | <ul style="list-style-type: none"> <li>Μορφολογικά ευρήματα Neurofibroma NOS</li> <li>Απουσία κυτταρολογικής ατυπίας</li> <li>&lt;1 μιτώσεις/50 HPFs</li> <li>Διατήρηση αρχιτεκτονικού προτύπου νευρινώματος</li> <li>Απουσία νεκρώσεων</li> <li>Αυξημένη κυτταροβρίθεια</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Μορφολογικά ευρήματα Neurofibroma NOS</li> <li>Απουσία κυτταροβρίθειας</li> <li>&lt;1 μιτώσεις/50 HPFs</li> <li>Διατήρηση αρχιτεκτονικού προτύπου νευρινώματος</li> <li>Απουσία νεκρώσεων</li> <li>Μεμονωμένα άτυπα κύτταρα</li> </ul> |
| Ανοσοϊστοχημικά ευρήματα | <ul style="list-style-type: none"> <li>SOX10, S-100: Εκτεταμένη αλλά όχι διάχυτη +</li> <li>CD34: Δίκτυο ινοβλαστικών κυττάρων (lattice-like)</li> <li>p16: Συνήθως διατήρηση</li> <li>p53: -</li> <li>Ki-67/MIB-1: Χαμηλό</li> <li>H3K27m3: Διατήρηση</li> </ul>                   | <ul style="list-style-type: none"> <li>SOX10, S-100: Εκτεταμένη αλλά όχι διάχυτη +</li> <li>CD34: Δίκτυο ινοβλαστικών κυττάρων (lattice-like)</li> <li>p16: Συνήθως διατήρηση</li> <li>p53: -</li> <li>Ki-67/MIB-1: Χαμηλό</li> <li>H3K27m3: Διατήρηση</li> </ul>             |

| Οντότητες/Ευρήματα       | AN/ANNUBP                                                                                                                                                                                                                                                                                             | Low grade MPNST                                                                                                                                                                                                                                          | High grade MPNST                                                                                                                                                                                                                                                                      |
|--------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Μορφολογικά ευρήματα     | <ul style="list-style-type: none"> <li>Τουλάχιστον 2 εκ των 4:</li> <li>1. Ήπια κυτταρολογική ατυπία</li> <li>2. Αυξημένη κυτταροβρίθεια</li> <li>3. Απώλεια αρχιτεκτονικού προτύπου νευρινώματος</li> <li>4. &gt;1 μιτώσεις/10 HPFs και &lt;3 μιτώσεις/10 HPFs</li> <li>Απουσία νεκρώσεων</li> </ul> | Μορφολογικά ευρήματα ANNUBP: <ul style="list-style-type: none"> <li>Ήπια κυτταρολογική ατυπία</li> <li>Αυξημένη κυτταροβρίθεια</li> <li>Απώλεια αρχιτεκτονικού προτύπου νευρινώματος</li> <li>Απουσία νεκρώσεων</li> <li>3-9 μιτώσεις/10 HPFs</li> </ul> | Μορφολογικά ευρήματα MPNST: <ul style="list-style-type: none"> <li>Έντονη κυτταρολογική ατυπία</li> <li>Αυξημένη κυτταροβρίθεια</li> <li>Απώλεια αρχιτεκτονικού προτύπου νευρινώματος</li> <li>&gt;10 μιτώσεις/10 HPFs</li> <li>3-9 μιτώσεις/10 HPFs με παρουσία νεκρώσεων</li> </ul> |
| Ανοσοϊστοχημικά ευρήματα | <ul style="list-style-type: none"> <li>SOX10, S-100: Εκτεταμένη αλλά όχι διάχυτη +</li> <li>CD34: Απώλεια δικτύου ινοβλαστικών κυττάρων +/-</li> <li>p16: Συχνά απώλεια</li> <li>p53: -</li> <li>Ki-67/MIB-1: +/-</li> <li>H3K27m3: Διατήρηση</li> </ul>                                              | <ul style="list-style-type: none"> <li>SOX10, S-100: Εστιακή +</li> <li>CD34: Απώλεια δικτύου ινοβλαστικών κυττάρων</li> <li>p16: Συχνά απώλεια</li> <li>p53: +/-</li> <li>Ki-67/MIB-1: +</li> <li>H3K27m3: Πιθανόν απώλεια</li> </ul>                   | <ul style="list-style-type: none"> <li>SOX10, S-100: Εστιακή +</li> <li>CD34: Απώλεια δικτύου ινοβλαστικών κυττάρων</li> <li>p16: Συχνά απώλεια</li> <li>p53: +/-</li> <li>Ki-67/MIB-1: ++</li> <li>H3K27m3: Συχνά απώλεια</li> </ul>                                                 |

Νεοπλάσματα  
λιπώδους ιστού

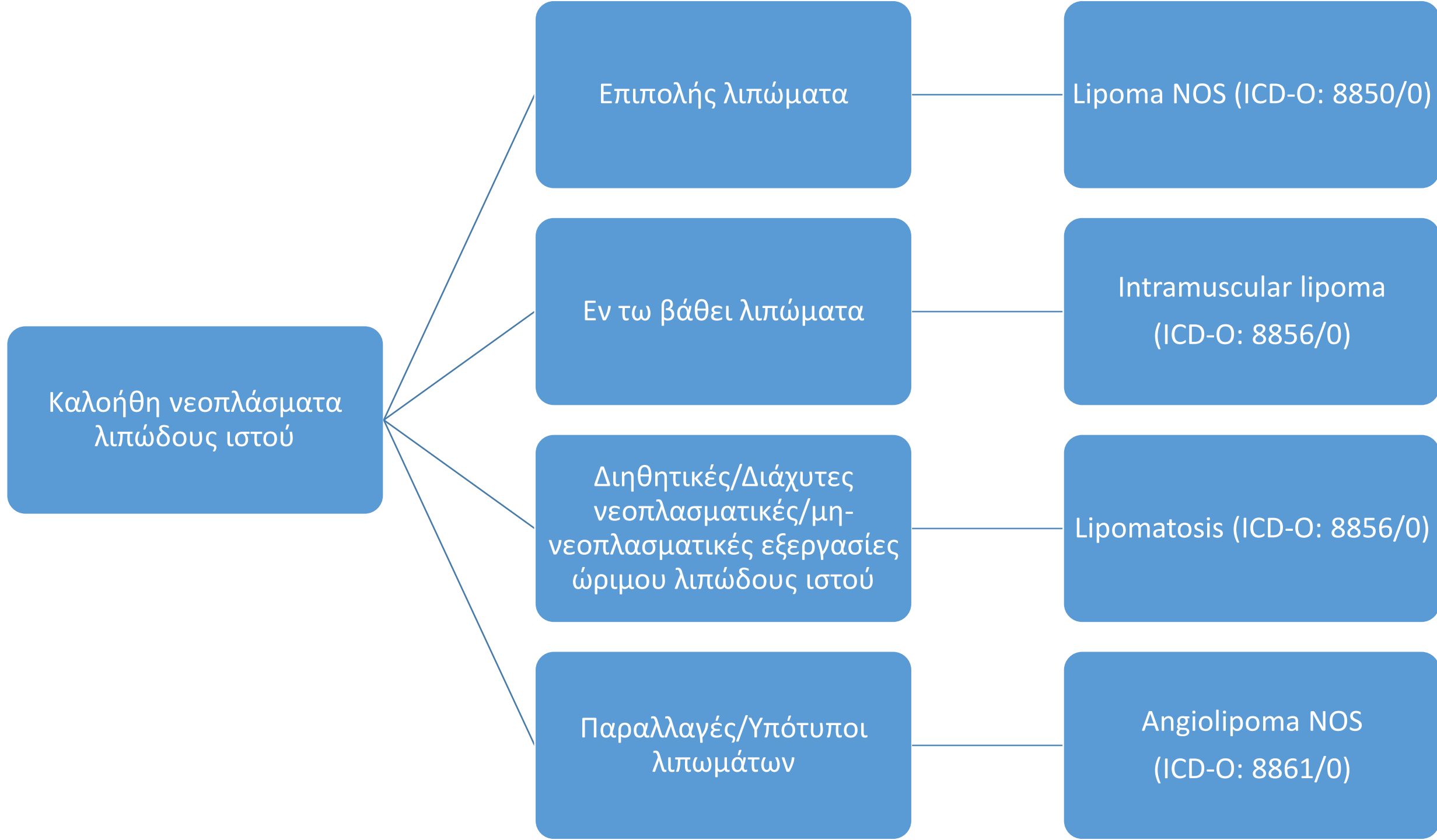


```
graph LR; A[Νεοπλάσματα λιπώδους ιστού] --- B[Καλοήθη]; A --- C[Ενδιάμεσου βαθμού κακοήθειας]; A --- D[Κακοήθη];
```

Καλοήθη

Ενδιάμεσου  
βαθμού  
κακοήθειας

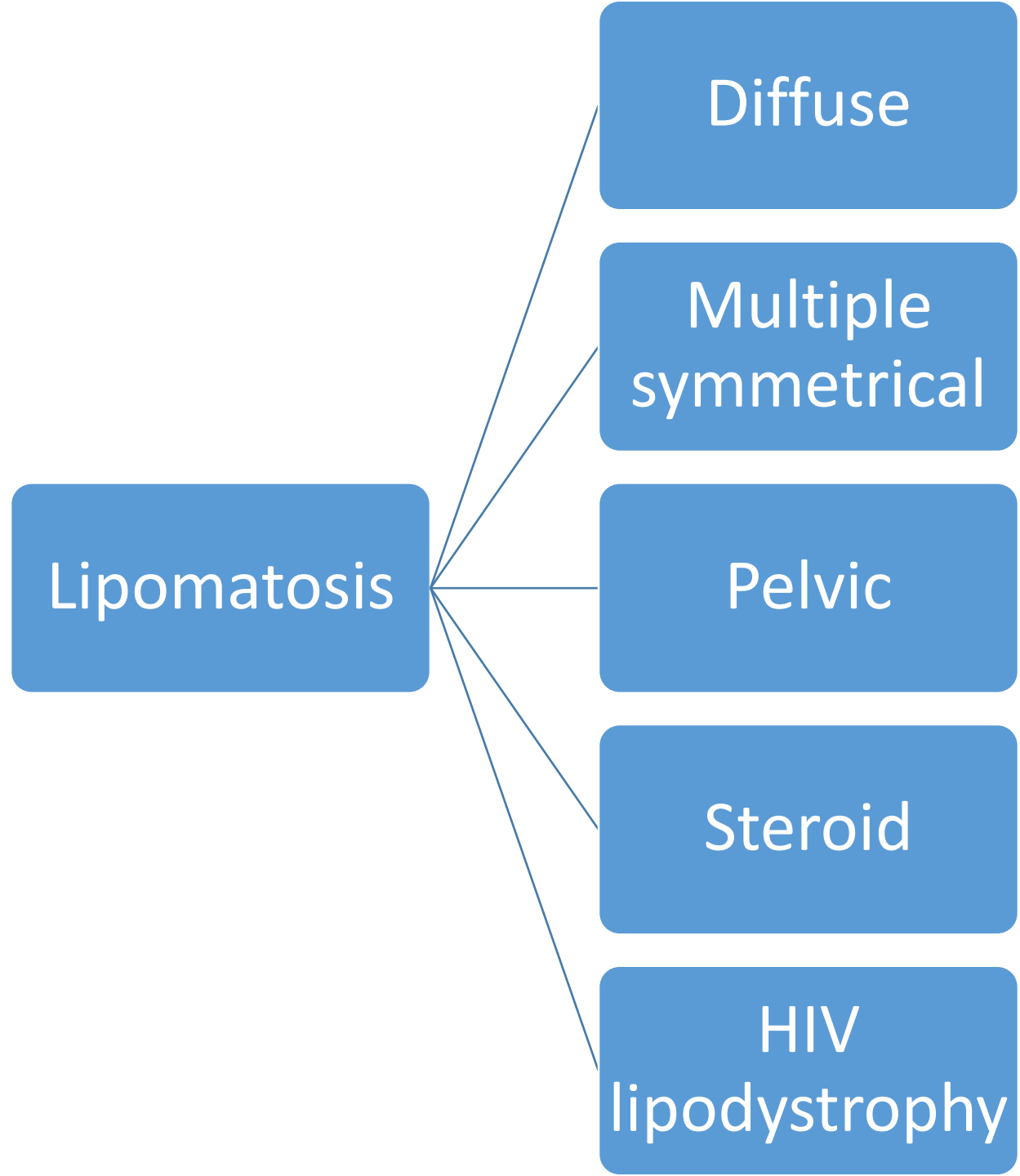
Κακοήθη



| Νεοπλάσματα λιπώδους ιστού                                  |                                                           |
|-------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------|
| Καλοήθη                                                     | Κακοήθη                                                   |
| 1. Lipoma NOS (ICD-O: 8850/0) / Lipomatosis                 | 1. Well differentiated liposarcoma (WDL) (ICD-O: 8851/3)  |
| 2. Intramuscular lipoma (ICD-O: 8856/0)                     | 2. Dedifferentiated liposarcoma (DDLPS) (ICD-O: 8858/3)   |
| 3. Lipoblastoma / Lipoblastomatosis (ICD-O: 8881/0)         | 3. Myxoid liposarcoma (MLPS) (ICD-O: 8852/3)              |
| 4. Angiolipoma NOS (ICD-O: 8861/0)                          | 4. Pleomorphic liposarcoma (PLPS) (ICD-O: 8854/3)         |
| • Cellular angiolipoma                                      | • Epithelioid liposarcoma                                 |
| 5. Myolipoma (ICD-O: 8890/0)                                | 5. Myxoid pleomorphic liposarcoma (MPLPS) (ICD-O: 8859/3) |
| 6. Chondroid lipoma (ICD-O: 8862/0)                         |                                                           |
| 7. Spindle cell lipoma (ICD-O: 8857/0)                      |                                                           |
| 8. Atypical spindle cell/pleomorphic lipoma (ICD-O: 8857/0) |                                                           |
| 9. Hibernoma (ICD-O: 8880/0)                                |                                                           |

| Lipoma NOS (ICD-O: 8850/0) / Lipomatosis                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                                     |                                                                                                                            |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Επιδημιολογικά στοιχεία                                                                                                                     | Μακροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                                                                                                                                                                   | Μικροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     | Μοριακές αλλαγές                                                                                                    | Πρόγνωση                                                                                                                   |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>Ενήλικες (5-7<sup>η</sup> δεκαετία)</li> <li>Επιπολής &gt;&gt; εν τω βάθει θέσεις (μηρός)</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Καλά περιγεγραμμένη, εγκαψωμένη υποδόρια ή εν τω βάθει εξεργασία (&lt;5 εκ.) (Λίπωμα)</li> <li>Διάχυτη εξεργασία σε εν τω βάθει θέσεις μαλακών μορίων (Λιπωμάτωση)</li> <li>Λιπωματώδης υφή</li> <li>Εστιακά μυξοειδής/ινώδης σύσταση</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Ώριμα λιποκύτταρα</li> <li>Απουσία ουσιώδους ποικιλίας του μεγέθους των λιποκυττάρων</li> <li>Απουσία λιποβλαστών</li> <li>Απουσία αγγειοϊνωδών διαφραγματίων</li> <li>Μυξοειδές στρώμα (Μυξολίπωμα)</li> <li>Ινώδες στρώμα (ινολίπωμα ή σκληρυντικό λίπωμα)</li> <li>Παρουσία μεταπλαστικού χόνδρου (χονδρολίπωμα)</li> <li>Παρουσία μεταπλαστικού οστού (οστεολίπωμα)</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>12q13-q15 αναδιατάξεις</li> <li><i>HMGA2</i> γονιδιακές συντήξεις</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Χαμηλό ποσοστό τοπικής υποτροπής</li> <li>Απουσία μεταστατικού δυναμικού</li> </ul> |

| Intramuscular lipoma (ICD-O: 8856/0)                                                                                      |                                                                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                     |                                                                                                                               |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Επιδημιολογικά στοιχεία                                                                                                   | Μακροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                                                                            | Μικροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                                                                                                                                      | Μοριακές αλλαγές                                                                                                    | Πρόγνωση                                                                                                                      |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>Ενήλικες (5-7<sup>η</sup> δεκαετία)</li> <li>Εν τω βάθει θέσεις (μηρός)</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Μη-περιγεγραμμένη, μη-εγκαψωμένη εν τω βάθει εξεργασία (συχνά &gt;5 εκ.)</li> <li>Λιπωματώδους υφής εξεργασία με επέκταση εντός γραμμωτού μυός</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Ώριμα λιποκύτταρα</li> <li>Απουσία ουσιώδους ποικιλίας του μεγέθους των λιποκυττάρων</li> <li>Απουσία λιποβλαστών</li> <li>Επέκταση λιπώδους ιστού μεταξύ γραμμωτών μυϊκών ινών προκαλώντας τους ατροφία</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>12q13-q15 αναδιατάξεις</li> <li><i>HMGA2</i> γονιδιακές συντήξεις</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Υψηλότερο ποσοστό τοπικής υποτροπής</li> <li>Απουσία μεταστατικού δυναμικού</li> </ul> |



| Angiolipoma NOS (ICD-O: 8861/0)                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                            |                                                                                                                             |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Επιδημιολογικά στοιχεία                                                                                                                                                                                              | Μακροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                 | Μικροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                                                                                                                                       | Μοριακές αλλαγές                                                           | Πρόγνωση                                                                                                                    |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>Ενήλικες (2-4<sup>η</sup> δεκαετία)</li> <li>Επιπολής θέσεις</li> <li>Αντιβράχιο (2/3)</li> <li>Συχνά πολλαπλά (2/3)</li> <li>5% οικογενείς</li> <li>Επίπονη βλάβη</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Καλά περιγεγραμμένη, εγκαψωμένη υποδόρια εξεργασία (2 εκ.)</li> <li>Λιπωματώδης υφή</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Ώριμα λιποκύτταρα</li> <li>Απουσία ουσιώδους ποικιλίας του μεγέθους των λιποκυττάρων</li> <li>Απουσία λιποβλαστών</li> <li>Παρουσία τριχοειδούς τύπου αγγείων με θρόμβους ινικής (κυρίως στην περιφέρεια)</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li><i>PRKD2</i> μεταλλάξεις</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Εξαιρετικά σπάνια τοπική υποτροπή</li> <li>Απουσία μεταστατικού δυναμικού</li> </ul> |

| Spindle cell lipoma (ICD-O: 8857/0)                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                           |                                                                                                                            |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Επιδημιολογικά στοιχεία                                                                                                                                                | Μακροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                                                        | Μικροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | Μοριακές αλλαγές                                                                          | Πρόγνωση                                                                                                                   |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>Ενήλικες (5-7<sup>η</sup> δεκαετία)</li> <li>Επιπολής θέσεις</li> <li>Ωμική ζώνη και πλάτη (80%)</li> <li>A&gt;&gt;Θ</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Καλά περιγεγραμμένη, εγκαψωμένη υποδόρια εξεργασία (&lt;5 εκ.)</li> <li>Λιπωματώδης υφή</li> <li>Εστιακά μυξοειδής σύσταση</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Ώριμα λιποκύτταρα</li> <li>Απουσία ουσιώδους ποικιλίας του μεγέθους των λιποκυττάρων</li> <li>Παχιές ηωσινόφιλες δεσμίδες κολλαγόνων ινών (ropy collagen bundles)</li> <li>Εστίες μυξοειδούς εκφύλισης</li> <li>Μαστοκύτταρα εντός του στρώματος</li> <li>Ατρακτοειδή κύτταρα/πολυπύρρηνα γιγαντοκύτταρα με πλειόμορφους χαρακτήρες (floret cells) - CD34+, Rb1-</li> <li>Πιθανή παρουσία λιποβλαστών</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>13q14 loss</li> <li><i>Rb1</i> deletion</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Χαμηλό ποσοστό τοπικής υποτροπής</li> <li>Απουσία μεταστατικού δυναμικού</li> </ul> |

| Hibernoma (ICD-O: 8880/0)                                                                                                  |                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |                                                                        |                                                                                                                            |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Επιδημιολογικά στοιχεία                                                                                                    | Μακροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                              | Μικροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                                                                                                                                                                             | Μοριακές αλλαγές                                                       | Πρόγνωση                                                                                                                   |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>Ενήλικες (3<sup>η</sup> δεκαετία)</li> <li>Επιπολής ή εν τω βάθει θέσεις</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Καλά περιγεγραμμένη, εγκαψωμένη εξεργασία (5-15 εκ.)</li> <li>Λευκόφαιης έως καστανόφαιης χροιάς</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Πολυγωνικού σχήματος κύτταρα</li> <li>Αραιχρωματικό λεπτοκοκκώδες ηωσινόφιλο κυτταρόπλασμα</li> <li>Πολλαπλά μικρού μεγέθους ενδοκυτταροπλασματικά κενοτόπια</li> <li>Υποστρόγγυλους κεντρικά τοποθετημένους πυρήνες</li> <li>Ώριμα λιποκύτταρα</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li><i>MEN1</i> deletion</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Χαμηλό ποσοστό τοπικής υποτροπής</li> <li>Απουσία μεταστατικού δυναμικού</li> </ul> |

| Lipoblastoma / Lipoblastomatosis (ICD-O: 8881/0)                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                               |                                                                                                                      |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Επιδημιολογικά στοιχεία                                                                                     | Μακροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                                                                                                                                                                                      | Μικροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | Μοριακές αλλαγές                                                                              | Πρόγνωση                                                                                                             |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>• Βρέφη/παιδιά (75-90% &lt;3 ετών)</li> <li>• Κορμός/άκρα</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Καλά περιγεγραμμένη, υποδόρια εξεργασία (&lt;5 εκ.) (Λιποβλάστωμα)</li> <li>• Διάχυτη εξεργασία σε εν τω βάθει θέσεις μαλακών μορίων (Λιποβλαστωμάτωση)</li> <li>• Οζοειδής διαμόρφωση</li> <li>• Λιπωματώδης υφή</li> <li>• Εστιακά μυξοειδής σύσταση</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ομοιόμορφα ωοειδή/ατρακτομορφα αρχέγονα μεσεγχυματικά κύτταρα</li> <li>• Λιποβλάστες σε διάφορα στάδια ωρίμανσης</li> <li>• Ώριμα λιποκύτταρα</li> <li>• Απουσία πλειόμορφων λιποβλαστών</li> <li>• Ζωνοειδής κατανομή</li> <li>• Αγγειοϊνώδη διαφραγμάτια</li> <li>• Μυξοειδές στρώμα</li> <li>• Πλούσιο τριχοειδές αγγειακό δίκτυο (“chicken-wire”)</li> <li>• Δίκην “πνευμονικού οιδήματος” πρότυπο ανάπτυξης</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• <i>PLAG1</i> αναδιάταξη/γονιδιακή σύντηξη</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 13-46% τοπική υποτροπή</li> <li>• Απουσία μεταστατικού δυναμικού</li> </ul> |

| Atypical lipomatous tumor (ALT) (ICD-O: 8850/1)<br>Well differentiated liposarcoma (WDL) (ICD-O: 8851/3)                                                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                    |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Επιδημιολογικά στοιχεία                                                                                                                                                                                                                                                                   | Μακροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                                                                  | Μικροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                                                                                                          | Μοριακές αλλαγές                                                                                                                                        | Πρόγνωση                                                                                                                                                           |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>• Συχνότερο λιποσάρκωμα (40-45% λιποσαρκωμάτων)</li> <li>• Ενήλικες (4-5<sup>η</sup> δεκαετία)</li> <li>• Μηρός, οπισθοπεριτόναιο και σπερματικός τόνος</li> <li>• Σπάνια μεσοθωράκιο</li> <li>• Συχνότερο λιποσάρκωμα του μεσοθωρακίου</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ευμεγέθους περιγεγραμμένη εξεργασία</li> <li>• Οζοειδής διαμόρφωση</li> <li>• Λιπωματώδης υφή</li> <li>• Εστιακά μυξοειδής σύσταση</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ώριμα λιποκύτταρα με ποικιλία του μεγέθους τους</li> <li>• Αγγειοϊνώδη διαφραγμάτια με ατρακτόμορφα κυτταρικά στοιχεία με ατυπία</li> <li>• Παρουσία ή απουσία λιποβλαστών</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• MDM2/CDK4 +</li> <li>• 12q13-15 ενίσχυση (<i>MDM2</i>, <i>CDK4</i>)</li> <li>• Σύνδρομο Li-Fraumeni</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Συχνή τοπική υποτροπή/αποδιαφοροποίηση ανάλογα με την θέση εντόπισης</li> <li>• Απουσία μεταστατικού δυναμικού</li> </ul> |

Well differentiated  
liposarcoma (WDL)  
(ICD-O: 8851/3)

```
graph LR; A[Well differentiated liposarcoma (WDL) (ICD-O: 8851/3)] --- B[Lipoma-like liposarcoma]; A --- C[Sclerosing liposarcoma]; A --- D[Inflammatory liposarcoma];
```

Lipoma-like  
liposarcoma

Sclerosing  
liposarcoma

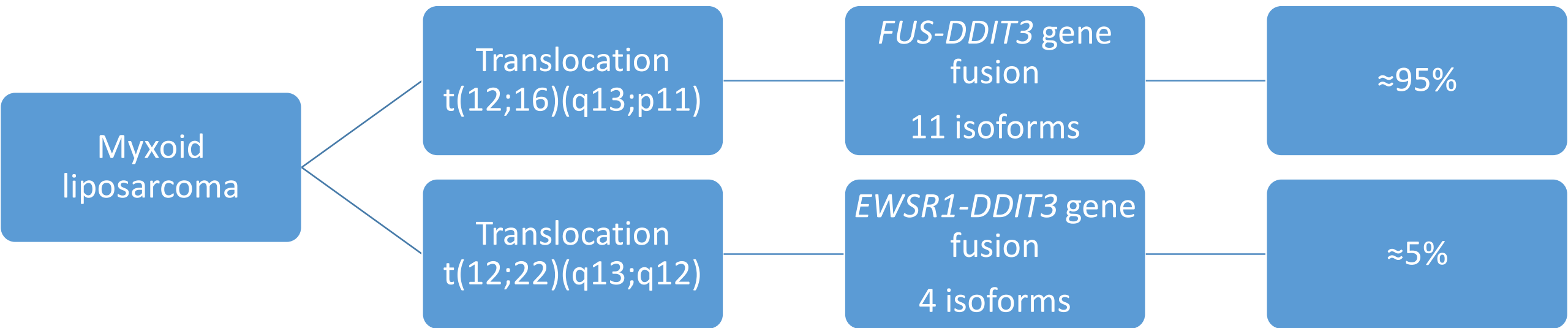
Inflammatory  
liposarcoma

| Dedifferentiated liposarcoma (DDLPS) (ICD-O: 8858/3)                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                     |                                                                                                   |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Επιδημιολογικά στοιχεία                                                                                                                                                                                    | Μακροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                                                                                                                                                            | Μικροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                                                                                                                                                 | Μοριακές αλλαγές                                                                                                    | Πρόγνωση                                                                                          |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>Συχνή οντότητα</li> <li>Οπισθοπεριτόναιο και σπερματικός τόνος</li> <li>Σπάνια μεσοθωράκιο</li> <li>2<sup>ο</sup> συχνότερο λιποσάρκωμα του μεσοθωρακίου</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Ευμεγέθης περιγεγραμμένη εξεργασία</li> <li>Οζοειδής διαμόρφωση</li> <li>Λιπωματώδης υφή</li> <li>Λευκόφαιη-καστανόφαιη σαρκωματοειδούς υφής επιφάνεια διατομής (περιοχή αποδιαφοροποίησης)</li> <li>Εστιακά μυξοειδής σύσταση</li> </ul> | Περιοχή αποδιαφοροποίησης: <ul style="list-style-type: none"> <li>Ποικίλουσα μορφολογία</li> <li>Χαμηλού βαθμού αποδιαφοροποίηση</li> <li>Υψηλού βαθμού αποδιαφοροποίηση (αδιαφοροποίητη μορφολογία, ετερόλογη αποδιαφοροποίηση, ομόλογη αποδιαφοροποίηση)</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>MDM2/CDK4 +</li> <li>12q13-15 ενίσχυση (<i>MDM2</i>, <i>CDK4</i>)</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>40% τοπική υποτροπή</li> <li>15-20% μεταστάσεις</li> </ul> |

| Myxoid liposarcoma (MLPS) (ICD-O: 8852/3)                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                    |                                                                                                                                                                        |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Επιδημιολογικά στοιχεία                                                                                                                                                                                                                                  | Μακροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                                                                                                              | Μικροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | Μοριακές αλλαγές                                                                                                   | Πρόγνωση                                                                                                                                                               |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>20-30% λιποσαρκωμάτων</li> <li>Νεαροί ενήλικες (4<sup>η</sup> δεκαετία)</li> <li>Συχνότερο λιποσάρκωμα στην παιδική/εφηβική ηλικία</li> <li>2/3 μηρός</li> <li>Σπανιότερο λιποσάρκωμα του μεσοθωρακίου</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Ευμεγέθης (&gt;10 εκ.), περιγεγραμμένη, μη-εγκαψωμένη εξεργασία</li> <li>Ενδομυϊκή εντόπιση</li> <li>Οζοειδής διαμόρφωση</li> <li>Μυξοειδής σύσταση</li> <li>Νεκρώσεις (σπάνιες)</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Ομοιόμορφα ωοειδή/ατρακτόμορφα αρχέγονα μεσεγχυματικά κύτταρα</li> <li>Λιποβλάστες σε διάφορα στάδια ωρίμανσης</li> <li>Ώριμα λιποκύτταρα</li> <li>Απουσία πλειόμορφων λιποβλαστών</li> <li>Μυξοειδές στρώμα</li> <li>Πλούσιο τριχοειδές αγγειακό δίκτυο (“chicken-wire”)</li> <li>Δίκην “πνευμονικού οιδήματος” πρότυπο ανάπτυξης</li> <li>Στρογγυλοκυτταρικό πρότυπο ανάπτυξης</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>CTAG1B/DDIT3 +</li> <li><i>FUS/EWSR1-DDIT3</i> γονιδιακή σύντηξη</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>12-25% τοπική υποτροπή</li> <li>30-60% μεταστάσεις</li> <li>Ακτινοευαισθησία</li> <li>Χημειοευαισθησία (Trabectedin)</li> </ul> |

# Sites of involvement

- Usually: Deep soft tissue of the extremities/Musculature of the thigh (2/3)
- Rarely: Retroperitoneum or subcutaneous tissue
- Distant metastases (1/3-2/3)
- Metastatic sites:
  1. Soft tissue (retroperitoneum, opposite extremity)
  2. Bone (particularly spine)
  3. Lung



# Differential diagnosis

## Low-grade (Myxoid variant)

- Myxofibrosarcoma (low-grade)
- Pleomorphic myxoid liposarcoma (myxoid pleomorphic liposarcoma)\*
- Myxoid atypical lipomatous tumor/well-differentiated liposarcoma-Dedifferentiated liposarcoma (with homologous lipoblastic differentiation)
- Myxoid atypical spindle -cell/pleomorphic lipomatous tumor\*
- Intramuscular myxoma (cellular)
- Low-grade fibromyxoid sarcoma
- Deep angiomyxoma
- Myoepithelial tumors/Extraskeletal myxoid chondrosarcoma
- Myxoid leiomyosarcoma, MPNST, synovial sarcoma, dermatofibrosarcoma protuberans, neurofibroma
- Primary pulmonary myxoid sarcoma
- Lipoblastoma

## High-grade (Round cell variant)

- Myxofibrosarcoma (high-grade)
- Mesenchymal chondrosarcoma
- Poorly differentiated synovial sarcoma
- Ewing sarcoma
- CIC-rearranged/BCOR-rearranged sarcoma
- Undifferentiated round cell sarcoma
- Dedifferentiated liposarcoma (with or without homologous lipoblastic differentiation)

Case Reports

> Pathol Res Pract. 2016 Nov;212(11):1067-1070. doi: 10.1016/j.prp.2016.08.001.

Epub 2016 Aug 3.

# Myxoid liposarcoma with pleomorphic cells: Report of two cases with molecular confirmation of FUS gene rearrangements

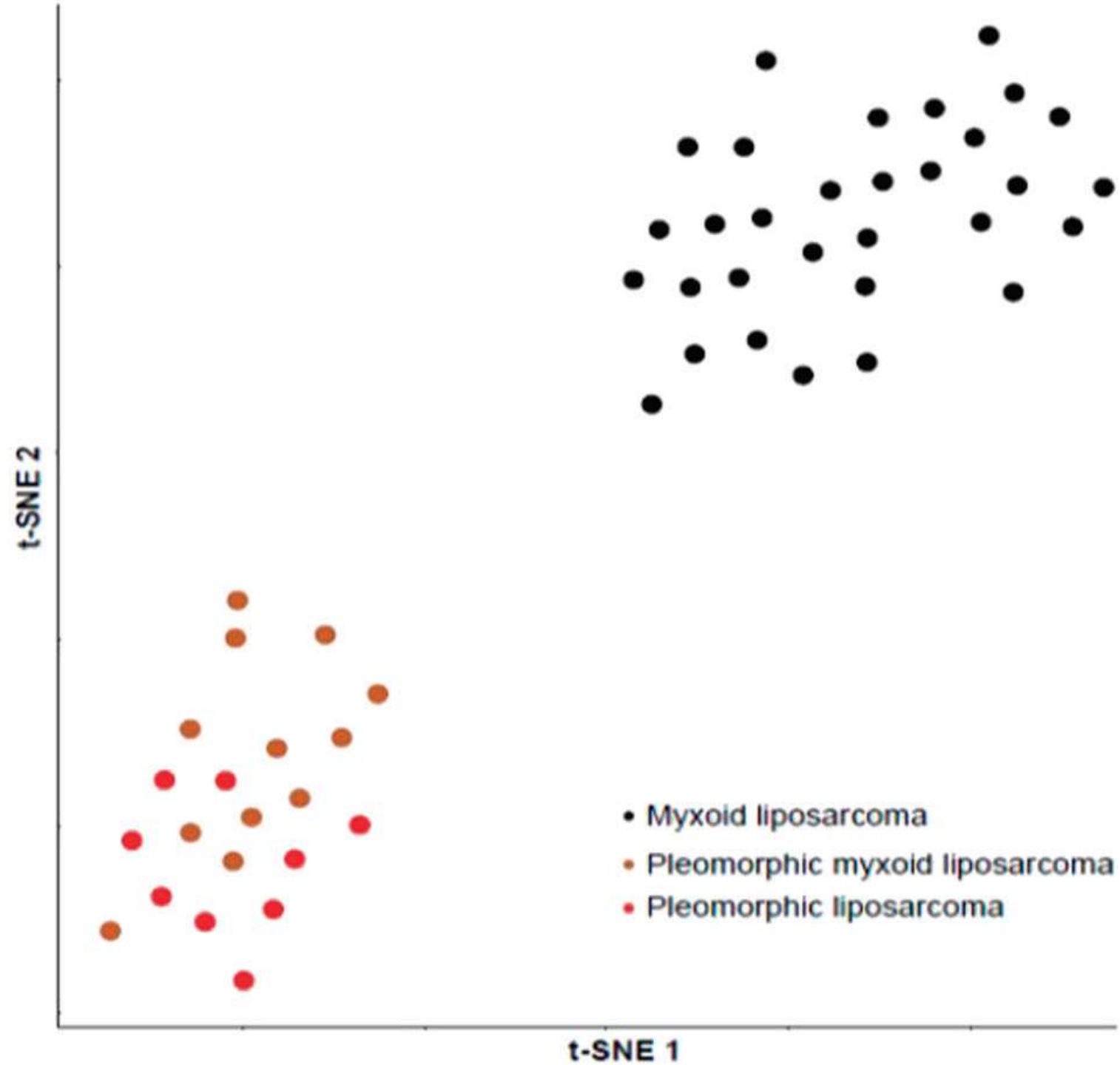
Kazuyoshi Uchihashi <sup>1</sup>, Atsuji Matsuyama <sup>2</sup>, Masamichi Nakayama <sup>3</sup>, Akio Sakamoto <sup>4</sup>,  
Eisuke Shiba <sup>2</sup>, Masanori Hisaoka <sup>2</sup>

Affiliations + expand

PMID: 27515548 DOI: 10.1016/j.prp.2016.08.001

| Pleomorphic liposarcoma (PLPS) (ICD-O: 8854/3)                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                        |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------|
| Επιδημιολογικά στοιχεία                                                                                                                                                                                                 | Μακροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                                                                                                                                                             | Μικροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | Μοριακές αλλαγές                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | Πρόγνωση                                                                               |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>• &lt;5% λιποσαρκωμάτων</li> <li>• Ενήλικες (7<sup>η</sup> δεκαετία)</li> <li>• Σπάνια στην παιδική/εφηβική ηλικία</li> <li>• 2/3 μηρός</li> <li>• Σπάνια μεσοθωράκιο</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ευμεγέθους περιγεγραμμένη, μη-εγκαψωμένη ή μη-περιγεγραμμένη, διηθητική εξεργασία</li> <li>• Λευκόφαιη-καστανόφαιη σαρκωματοειδούς υφής επιφάνεια διατομής</li> <li>• Νεκρώσεις (συχνές)</li> <li>• Εστιακά μυξοειδής σύσταση</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Απουσία ευρημάτων άτυπου λιπωματώδους όγκου</li> <li>• Υψηλή κυτταροβρίθεια</li> <li>• Διάχυτο πρότυπο ανάπτυξης</li> <li>• Έντονη πλειομορφία/ατυπία</li> <li>• Υψηλή μιτωτική δραστηριότητα</li> <li>• Παρουσία άτυπων μιτώσεων</li> <li>• Παρουσία πλειόμορφων λιποβλαστών</li> <li>• Απουσία λιποβλαστών σε διάφορα στάδια ωρίμανσης</li> <li>• Συχνά απουσία ώριμων λιποκυττάρων</li> <li>• Επιθηλιοειδής υπότυπος</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Μη-ειδικός ανοσοφαινότυπος</li> <li>• Σύνθετος καρυότυπος (αριθμητικές/δομικές χρωμοσωματικές ανωμαλίες)</li> <li>• Απώλεια 13q (<i>RB1</i>)</li> <li>• Απουσία 12q13-15 ενίσχυσης (<i>MDM2</i>, <i>CDK4</i>)</li> <li>• Απουσία <i>FUS/EWSR1-DDIT3</i> γονιδιακής σύντηξης</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 30-50% τοπική υποτροπή/μεταστάσεις</li> </ul> |

| Myxoid pleomorphic liposarcoma (MPLPS) (ICD-O: 8859/3)                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |                                                         |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------|
| Επιδημιολογικά στοιχεία                                                                                                                                         | Μακροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                                                                                       | Μικροσκοπικά ευρήματα                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | Μοριακές αλλαγές                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | Πρόγνωση                                                |
| <ul style="list-style-type: none"><li>Πολύ σπάνια οντότητα</li><li>Παιδική/εφηβική ηλικία και νεαροί ενήλικες (&lt;30 ετών)</li><li>Συχνά μεσοθωράκιο</li></ul> | <ul style="list-style-type: none"><li>Ευμεγέθης, μη-περιγεγραμμένη διηθητική εξεργασία</li><li>Περιοχές λευκόφαιης-καστανόφαιης σαρκωματοειδούς υφής επιφάνεια διατομής</li><li>Μυξοειδής σύσταση</li></ul> | <p>Περιοχές τύπου μυξοειδούς λιποσαρκώματος:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>Ομοιόμορφα ωοειδή/ατρακτόμορφα αρχέγονα μεσεγχυματικά κύτταρα</li><li>Λιποβλάστες σε διάφορα στάδια ωρίμανσης</li><li>Μυξοειδές στρώμα</li><li>Πλούσιο τριχοειδές αγγειακό δίκτυο (“chicken-wire”)</li><li>Δίκην “πνευμονικού οιδήματος” πρότυπο ανάπτυξης</li></ul> | <p>Περιοχές τύπου πλειόμορφου λιποσαρκώματος:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>Υψηλή κυτταροβρίθεια</li><li>Διάχυτο πρότυπο ανάπτυξης</li><li>Έντονη πλειομορφία/ατυπία</li><li>Υψηλή μιτωτική δραστηριότητα</li><li>Παρουσία άτυπων μιτώσεων</li><li>Παρουσία πλειόμορφων λιποβλαστών</li></ul> | <ul style="list-style-type: none"><li>Μη-ειδικό ανοσοφαινότυπο</li><li>Σύνθετο καρυότυπο (αριθμητικές χρωμοσωματικές ανωμαλίες)</li><li>Απώλεια 13q (<i>RB1</i>)</li><li>Σύνδρομο Li-Fraumeni</li><li>Απουσία 12q13-15 ενίσχυσης (<i>MDM2</i>, <i>CDK4</i>)</li><li>Απουσία <i>FUS/EWSR1-DDIT3</i> γονιδιακής σύντηξης</li></ul> | Πολύ επιθετική οντότητα (τοπικές υποτροπές/μεταστάσεις) |



# Διαφορική διάγνωση

- Μυξοειδές λιποσάρκωμα (MLPS)
- Πλειόμορφο λιποσάρκωμα (PLPS)
- Αδιαφοροποίητο λιποσάρκωμα (DDLPS)
- Άτυπος λιπωματώδης όγκος/Καλά διαφοροποιημένο λιποσάρκωμα (ALT/WDL)
- Άτυπος ατρακτοκυτταρικός/πλειόμορφος λιπωματώδης όγκος
- Μυξοϊνοσάρκωμα
- Μυξοειδές λειομυοσάρκωμα/Μυξοειδές MPNST/Εξωσκελετικό μυξοειδές χονδροσάρκωμα

# Συμπερασματικά

- Τα νεοπλάσματα των ελύτρων των περιφερικών νεύρων και του λιπώδους ιστού (τόσο καλοήθη όσο και κακοήθη) αποτελούν συχνές οντότητες
- Η διαφορική διάγνωση βασίζεται πρωτίστως στα μορφολογικά και τα κλινικά ευρήματα (ηλικία, θέση εντόπισης) και δευτερευόντως στα μοριακά ευρήματα

# Βιβλιογραφία

- WHO Classification of Tumours Editorial Board. *Soft Tissue and Bone Tumours*. 5th ed. World Health Organization; 2020.
- Miettinen MM, Antonescu CR, Fletcher CDM, et al. Histopathologic evaluation of atypical neurofibromatous tumors and their transformation into malignant peripheral nerve sheath tumor in patients with neurofibromatosis 1-a consensus overview. *Hum Pathol*. 2017;67:1-10.
- Rodriguez FJ, Folpe AL, Giannini C, Perry A. Pathology of peripheral nerve sheath tumors: diagnostic overview and update on selected diagnostic problems. *Acta Neuropathol*. 2012;123(3):295-319.
- Sbaraglia M, Bellan E, Dei Tos AP. The 2020 WHO Classification of Soft Tissue Tumours: news and perspectives. *Pathologica*. 2021;113(2):70-84.

# Βιβλιογραφία

- Baranov E, Black MA, Fletcher CDM, et al. Nuclear expression of DDIT3 distinguishes high-grade myxoid liposarcoma from other round cell sarcomas. *Mod Pathol an Off J United States Can Acad Pathol Inc.* 2021;34(7):1367-1372.
- Abdelaziz MM, Tayel HY, Abdel-Bary A, et al. Expression of CTAG1B clone EPR13780 versus DDIT3 gene rearrangement distinguishes myxoid liposarcoma from its mimics with detection of novel DDIT3 gene copy number variations. *J Histotechnol.* Published online November 2021:1-10.
- Uchihashi K, Matsuyama A, Nakayama M, et al. Myxoid liposarcoma with pleomorphic cells: Report of two cases with molecular confirmation of FUS gene rearrangements. *Pathol Res Pract.* 2016;212(11):1067-1070.
- Suster DI, Suster S. Liposarcomas of the mediastinum. *Mediastinum (Hong Kong, China).* 2020;4:27.

# Βιβλιογραφία

- Hofvander J, Jo VY, Ghanei I, et al. Comprehensive genetic analysis of a paediatric pleomorphic myxoid liposarcoma reveals near-haploidization and loss of the RB1 gene. *Histopathology*. 2016;69(1):141-147.
- Alaggio R, Coffin CM, Weiss SW, et al. Liposarcomas in young patients: a study of 82 cases occurring in patients younger than 22 years of age. *Am J Surg Pathol*. 2009;33(5):645-658.
- Creytens D, Folpe AL, Koelsche C, et al. Myxoid pleomorphic liposarcoma-a clinicopathologic, immunohistochemical, molecular genetic and epigenetic study of 12 cases, suggesting a possible relationship with conventional pleomorphic liposarcoma. *Mod Pathol an Off J United States Can Acad Pathol Inc*. 2021;34(11):2043-2049.
- Coffin CM, Alaggio R. Adipose and myxoid tumors of childhood and adolescence. *Pediatr Dev Pathol Off J Soc Pediatr Pathol Paediatr Pathol Soc*. 2012;15(1 Suppl):239-254.

# Βιβλιογραφία

- Haddox CL, Riedel RF. Recent advances in the understanding and management of liposarcoma. *Fac Rev*. 2021;10:1.
- Thway K. What's new in adipocytic neoplasia? *Histopathology*. 2022;80(1):76-97.
- Lee ATJ, Thway K, Huang PH, et al. Clinical and Molecular Spectrum of Liposarcoma. *J Clin Oncol*. 2018;36(2):151-159.
- Creytens D. A contemporary review of myxoid adipocytic tumors. *Semin Diagn Pathol*. 2019;36(2):129-141.

# Βιβλιογραφία

- Abaricia S, Hirbe AC. Diagnosis and Treatment of Myxoid Liposarcomas: Histology Matters. *Curr Treat Options Oncol*. 2018;19(12):64.
- Ameloot E, Cordier F, Van Dorpe J, et al. Update of Pediatric Lipomatous Lesions: A Clinicopathological, Immunohistochemical and Molecular Overview. *J Clin Med*. 2022;11(7).
- Creytens D. What's new in adipocytic neoplasia? *Virchows Arch*. 2020;476(1):29-39.
- Demicco EG. Molecular updates in adipocytic neoplasms. *Semin Diagn Pathol*. 2019;36(2):85-94.

# Βιβλιογραφία

- Thway K, Fisher C. Mesenchymal Tumors with EWSR1 Gene Rearrangements. Surg Pathol Clin. 2019;12(1):165-190
- Assi T, Kattan J, El Rassy E, et al. A comprehensive review of the current evidence for trabectedin in advanced myxoid liposarcoma. Cancer Treat Rev. 2019;72:37-44
- Crago AM, Dickson MA. Liposarcoma: Multimodality Management and Future Targeted Therapies. Surg Oncol Clin N Am. 2016;25(4):761-773
- Droop E, Orosz Z, Michal M, et al. A lipoblastoma-like tumour of the testicular cord: male counterpart of lipoblastoma-like tumour of the vulva. Histopathology. October 2019