

Tumores de células fusiformes.
Santiago Ramón y Cajal Agüeras
Hospital Universitario Vall d'Hebrón

El estudio de los tumores de partes blandas es probablemente la parte de la Anatomía Patológica más compleja y con más entidades anatomo-clínicas, variantes y subtipos morfológicos. Desde el año 2007, la WHO pretende racionalizar la catalogación y clasificación de los tumores intentando definir claramente lo que son ENTIDADES, VARIANTES Y PATRONES TUMORALES. Una **ENTIDAD** se define como una forma tumoral única y distintiva clinico-patologicamente. **VARIANTE** de una entidad, se define como aquel tumor con diferentes características biológicas ó comportamiento clínico de la entidad original. Por **PATRÓN** tisular ó histopatológico entendemos una forma particular de disposición/organización de las células tumorales pero sin comportamiento clínico distintivo ni un diferente pronóstico per se. Todos los patrones se engloban dentro una ENTIDAD ó VARIANTE anatomo-clínica definida y son un elemento diagnóstico muy importante para la correcta tipificación de las mismas. Por tanto, lo importante es el diagnóstico de la ENTIDAD tumoral correspondiente y distinguir las posibles VARIANTES de dicha entidad. Cuando una entidad tumoral ó variante tumoral muestra algún patrón morfológico peculiar, sin connotaciones clínicas, se puede hablar de un subtipo patológico de dicha entidad ó variante.

Tumores con predominio de células fusiformes son muy frecuentes y representan más del 50% de los tumores de partes blandas. Dentro de este grupo de tumores de patrón predominante fusiforme hay que distinguir de tumores de comportamiento clínico benigno, tumores de comportamiento maligno y un grupo intermedio de comportamiento clínico impredecible o de bajo potencial de malignidad. En el grupo de tumores fusocelulares malignos hay que incluir de forma muy importante el diagnóstico diferencial siempre con los carcinomas sarcomatoides y, con melanomas fusocelulares en aquellos localizados en piel.

Valoración de un Tumor Fusocelular.

A.- En primer lugar hay que fijarse y distinguir los diversos **TIPOS DE PATRONES FUSOCELULARES** que nos podemos encontrar:

1. Patrón fasciculado

- Patrón en fascículos tipo espina de pescado: fibrosarcomas,..
 - Patrón en fascículos paralelos/perpendiculares: tumores de m.liso, S.sinoviales
 - Patrón en fascículos irregulares: Histiocitomas, dermatofibromas, tumores miofibroblásticos, rhabdomyosarcomas embrionarios,..
 - Patrón en fascículos ondulantes “largos”: fibromatosis,..
2. **Patrón estoriforme:** Dermatof. Protuberans, TF Solitario, neurofibromas, Histiocitomas benignos, perineuroma celular
 3. **Patrón arremolinado:** neuroma pacciniano, meningiomas, perineuromas, tumores de vaina nerviosa periferica, t. Fibrohistiocitico plexiforme, liposarcoma desdiferenciado,..
 4. **Patrón en empalizadas:** T de vaina nerviosa periferica, mioepiteliomas, leiomiomas,..

B.- En segundo lugar hay que describir y constatar si hay o no **MATRÍZ EXTRACELULAR** y el tipo de la misma:

1. Presencia de colágena y/o áreas hialinizadas.
 - a) predominio colageno: fibromas tipo nuczal, fibroma de vainas tendinosas, fibroblastoma desmoplásico, tumor fibroso calcificante, algunos leiomiomas, TFS, tumores de vainas nerviosas,..
 - b) con áreas hialinizadas. T fibroso solitario, tumores neurales, sarcoma sinovial, tumores GISTs...
2. Presencia de áreas mixoides: fascitis nodular, grupo de tumores mixoides,..
3. Patrón hemangiopericitoides: hemangiopericitomas, TF solitario, lipoma fusocelular, sarcoma sinovial monofásico fusocelular, mioepicitomas, angiofibroma nasofaríngeo,.....

C.- En tercer lugar hay que intentar **DEFINIR EL TIPO CELULAR** que constituye dicho patrón fusocelular. Dicho tipo celular puede ser múltiple y heterogéneo incluyendo:

- Celularidad fibroblástica.
- Células miofibroblásticas.
- Células de músculo liso.
- Células endoteliales.
- Células dendríticas.

- Células de la vaina nerviosa periférica (células de Schwan, células perineurales).
- Células mioepiteliales.
- Células mesenquimales des/indiferenciadas.

Obviamente hoy en día para la correcta tipificación de la mayor parte de esos tipos celulares disponemos de un amplio panel inmunohistoquímico (ver posteriormente). Además, recientes trabajos apuntan que los tumores sarcomatoides con diferenciación de musculo liso tienen peor pronóstico.

D.- En cuarto lugar hay que fijarse siempre en los tumores de partes blandas, en **OTROS COMPONENTES CELULARES Y NO CELULARES**, presentes y que acompañan a la tumoración. En este sentido hay que percatarse o no de la presencia de:

- Infiltrado linfoide: tumores miofibroblásticos (pseudotumores), sarcomas células dendríticas, Histiocitoma fibroso angiomaticoide, sarcoma Kaposi linfangiomalike, pseudotumor fibroso nodular reactivo de Int delgado,..
- Grasa: hemangiopericitoma lipomatoso, liposarcomas desdiferenciados,..
- Calcificaciones: sarcoma sinovial, fibroma aponeurotico calcificante, miofibromas, schwannomas antiguos, meningiomas, neurotequeomas, tumor mesenquimal fosfatúrico, pseudotumo fibros calcificante, ...
- Depósitos férricos.
- Hematíes dispersos: fascitis nodular, tumores vasculares, sarcoma de Kaposi,..
- Otros componentes.

(ver tablas con los diversos tipos de entidades tumorales y variantes que presentan o pueden presentar los diversos patrones morfológicos y componentes estromales y celulares asociados: de BISCEGLIA et al, Pathologica 2006; 98:239-298)

E.- Por último hay que fijarse en los **SIGNOS DE MALIGNIDAD** que a nivel de los tumores de partes blandas son tan importantes y relevantes como en cualquier tipo de tumoración salvo excepciones puntuales. La tendencia actual es clasificar los tumores en benignos, malignos y un grupo de agresividad intermedia o potencial indeterminado. En este sentido es básico valorar:

- El grado de celularidad.
- Número de mitosis. Índice proliferativo Ki67.

- La presencia de necrosis.
- El tipo de márgenes de la tumoración.

Aunque no existen criterios estipulados para el conjunto de los tumores de partes blandas, en general, la tendencia es a clasificar dichos tumores malignos de partes blandas en tumores de alto grado de malignidad y de bajo grado de malignidad. En este sentido es importante constatar el grado de atipia celular, el grado de celularidad de la tumoración, el porcentaje de células Ki67 positivas, el porcentaje de necrosis y la infiltración o no de los márgenes de la tumoración. Salvo el grado de atipia, que siempre conlleva un cierto grado de subjetividad, el resto de parámetros tienden a objetivarse y el estudio de los tumores de músculo liso pueden estar marcando ya una pauta de valoración para distinguir los tumores de alto grado y bajo grado de malignidad. No obstante, hay que distinguir aquellas lesiones benignas que pueden simular un sarcoma y, especialmente, la fascitis nodular, con frecuentes mitosis, pero con células tipo miofibroblastos “hinchados”, sin atipias y con estroma con hematíes dispersos, áreas laxas y mixoides ó colagenizadas. También descartar otros tipos de fascitis, pseudotumores, pseudotumor fibroóseo de los dedos,..

Estudios Inmunohistoquímicos y Moleculares.

Como se puede ver en la tabla 1 hay múltiples marcadores que se utilizan en la práctica diaria para diagnóstico diferencial en los tumores mesenquimales y tumores fusocelulares. En este sentido, en el panel tienen que incluirse los siguientes: EMA, CD31, CD34, proteína S-100, factor XIII, bcl2, CD99, actina de músculo liso, actina de músculo total, H-Caldesmon, calponina, beta-catenina, p63 y un amplio panel de queratinas.

Clasificación de Tumores Fusocelulares.

Siguiendo las clasificaciones de la OMS tanto en el libro de tumores de partes blandas como en los libros de tumores de otras localizaciones podrían distinguirse los siguientes tipos:

- 1- Tumores fibroblásticos/miofibroblásticos.
- 2- Tumores fibrohistiocitarios.
- 3- Tumores de histogénesis desconocida.
- 4- Tumores de músculo liso.

- 5- Tumores de vaina nerviosa periférica.
- 6- Tumores de células dendríticas.
- 7- Tumores de células mioepiteliales.
- 8- Otros: en este grupo muy importante incluir los carcinomas sarcomatoides que pueden verse en cualquier localización y supone un diagnóstico diferencial esencial.

EJEMPLOS DE TUMORES FUSOCELULARES.

En este curso vamos a presentar 4 tipos de tumores fusocelulares, uno benigno, uno de malignidad indeterminada, uno maligno y uno tumor del grupo de los tumores fibrosos solitarios/hemangiopericitomas.

1- TUMORES FUSOCELULARES BENIGNOS.

Se presenta el caso de un dermatofibroma celular cutáneo, en una lesión de 1.8 cm, con áreas de alta densidad celular, escasa atipia citológica, sin necrosis, con márgenes irregulares y con presencia de restos hemáticos en superficie y ocasionales células espumosas.

El diagnóstico diferencial de este tipo de lesiones tiene que hacerse en primer lugar con la ENTIDAD de dermatofibromas y valorar sus variantes:

- convencional tipo NOS
- dermatofibroma celular (tiene mayor tendencia a recidivar localmente)
- dermatofibroma profundo infiltrante
- dermatofibroma aneurismático en aquellos casos que tienen abundante pigmento hemático y vasos dilatados fundamentalmente en tercio superior.

Asimismo, y sin connotaciones clínicas distintivas se describen diversos patrones celulares que incluyen SUBTIPOS::

- DF epiteliode
- DF cel claras-espumosas
- DF hemosiderótico
- DF mixoide
- DF pleomórfico
- DF atípico

El diagnóstico diferencial hay que hacerlo con aquellos tumores o ENTIDADES más celulares como:

- dermatofibrosarcoma protuberans
- sarcoma de Kaposi, en los que predominan restos hemáticos y presencia de hemorragia
- hemangioendotelioma kaposiforme,.
- tumores de vaina nerviosa periférica, incluyendo los neurofibromas, Schwannomas y perineuromas
- leiomiomas
- tumores fibrosos solitarios

En el estudio inmunohistoquímico en la lesión que se presenta se constata que la celularidad es positiva para el factor XIII y negativa para el CD34 (importante diagnóstico diferencial con el dermatofibrosarcoma protuberans y el tumor fibroso solitario) y negativo para la proteína S-100 (positivo en neurofibromas en mayor o menor porcentaje celular y en los schwannomas); también negativo para el EMA (característico pero no específico en absoluto de los perineuromas).

2- TUMOR FUSOCELULAR DE AGRESIVIDAD INTERMEDIA.

De este grupo se presenta un ejemplo de un caso excepcional de un perineuroma mesentérico, de 7 cm, que planteo gran dificultad diagnóstica inicialmente. El tumor está constituido por células fusocelulares, con áreas de alta densidad celular, con focos puntuales de necrosis y márgenes infiltrativos. No contacta con la pared intestinal. Se acompaña de moderada matriz extracelular, con colágena de material parcialmente hialinizado, leve infiltrado inflamatorio y moderada angiogenesis.

Con esas características el tumor podría encajar dentro de la ENTIDAD de los tumores del estroma gastrointestinal (GIST) pero también hay que plantearse el diagnóstico diferencial con otro tipo de tumores/ entidades semejantes que pueden verse en localización abdominal y en otras localizaciones, incluyendo lo siguiente:

- Perineuromas.
- Tumores de vaina nerviosa periférica.
- Tumores de células dendríticas.
- Tumor fibroso solitario.
- Sarcoma sinovial.
- Tumores miofibroblásticos.

- Fibromatosis.
- Tumores bifásicos y/o carcinomas sarcomatoides.
- Sarcomas desdiferenciado (pral. Liposarcomas)

La falta de atipia citológica relevante sería un criterio en principio claro de exclusión del grupo de mesoteliomas sarcomatoides o de carcinomas sarcomatoides así como de un grupo amplio de sarcomas desdiferenciados.

En estos tumores, el patrón fusocelular es de haces irregulares con células monomorfas, con tendencia a hacer acerbulis, con escasa matriz extracelular en forma de colágena fundamentalmente. Dicho patrón también observarse en los tumores GIST, perineuromas, algunas variantes de neurofibromas y tumores de vaina nerviosa periférica, no pudiéndose descartar tampoco tumores fibrosos solitarios e incluso sarcomas sinoviales monofásicos fusocelulares. El diagnóstico diferencial con las fibromatosis puede ser más sencillo con la H-E, dado que en la inmensa mayoría de las fibromatosis las células tienden a disponerse en un patrón más o menos fasciculado de tipo ondulante, con fascículos “largos” y abundante matriz colágena extracelular, con núcleos bastante monomorfos y uniformes a lo largo de la tumoración y que van aislando islotes de tejido adiposo en sus márgenes infiltrativos.

No obstante, el patrón morfológico fusocelular y los componentes asociados no son patognomónicos de una entidad en particular y por tanto el estudio inmunohistoquímico es esencial en estas tumoraciones. En el caso que presentamos fue intensamente positivo para EMA, focalmente para CD99 y negativo para CD34, c-Kit, proteína S-100, queratinas, CD23 y CD35 y para beta-katenina.

3- TUMORES MALIGNOS FUSOCELULARES.

Se presenta un caso de un tumor maligno sarcomatoide a nivel subcutáneo, con antecedentes de un tumor cutáneo hace 1 año. Una tumoración de 2.5 cm que presenta un patrón de células compactas y tendencia fusocelular, con citoplasma eosinófilo, atipia citológica y frecuentes mitosis.

El diagnóstico diferencial de tumor fusocelular con signos claros de malignidad histopatológica se plantea con:

- fibrosarcomas asociados o no a dermatofibrosarcoma protuberans,
- leiomiosarcomas,
- miofibrosarcomas,
- tumor maligno de vaina nerviosa periférica,

- sarcomas fibromixoides,
- sarcoma sinovial,
- tumor fibroso solitario maligno,
- rabdomiosarcomas embrionarios fusocelulares
- melanomas fusocelulares
- angiosarcomas fusocelulares y
- CARCINOMAS SARCOMATOIDES.

En el tumor el estudio inmunohistoquímico fue positivo para queratinas basales CK5/6, la CK14 y p63 y negativo para actina de músculo liso, desmina, proteína S-100.

Como se ha descrito con estas características morfológicas y el panel inmunohistoquímico el diagnóstico es de carcinoma sarcomatoide. No obstante se sabe que también sarcomas podó diferenciados y desdiferenciados así como el grupo de sarcomas sinoviales de bajo y alto grado y angiosarcomas pueden expresar queratinas de diverso espectro. La negatividad para el CD31 y CD34 son muy importantes para excluir angiosarcomas, de la proteína S100 para excluir melanomas así como la negatividad del estudio molecular de las translocaciones para el sarcoma sinovial.

4- TUMORES DE LA FAMILIA DEL TUMOR FIBROSO SOLITARIO/ HEMANGIOPERICITOMAS.

El tumor fibroso solitario (TFS) es una neoplasia fusocelular poco frecuente descrita por primera vez por Klemperer y Rabin en 1931 como una lesión pleural. En las últimas décadas se han publicado casos en localizaciones extrapleurales intratorácicas (intrapulmonares, mediastínicos, epi/pericárdicos) y extratorácicas (meninges, órbita, tracto respiratorio superior, glándula salivar, tiroides, peritoneo, pelvis, riñón, cordón espermático, médula espinal, partes blandas...). Hasta el momento, la localización más frecuente continúa siendo la pleura.

La edad media de presentación es 56 años (entre 32 y 81) y la frecuencia es igual en varones y mujeres. Clínicamente suelen ser asintomáticos, aunque lesiones grandes pueden dar síntomas por invasión de estructuras vitales adyacentes y presentar manifestaciones sistémicas como hipoglucemia.

En esta familia se incluyen el denominado tumor fibroso solitario, los hemangiopericitomas (salvo el hemangiopericitoma tipo infantil y el nasal), los lipomas fusocelulares, los miofibroblastomas tipo mamario y presumiblemente se incluyan con el tiempo otras lesiones vasculares del tipo de los angiofibromas de células gigantes,

angiofibromas celulares que comparten muchas características con los tumores de esta familia.

Hasta el momento, la histogénesis del tumor se desconoce. Inicialmente se consideró un origen mesotelial y después fibroblástico. Los últimos estudios ultraestructurales realizados por *Fumio et al.* sugieren la asociación del TFS con los tumores pericíticos. El tumor se originaría a partir de una célula única multipotencial, localizada a nivel perivascular, con capacidad de diferenciación hacia una o más de las siguientes líneas celulares: células endoteliales, pericíticas y fibroblásticas, siguiendo una vía que ocurre normalmente en la angiogénesis. Esto apoyaría la gran diversificación morfológica del tumor, según el predominio de una u otra línea celular.

El patrón más característico de los tumores fibroso solitario es de un patrón fusocelular donde los haces están dispuestos de forma irregular sin llegar a definirse ni como patrón estoriforme claro, ni como patrón de haces rectilíneos y/o perpendiculares ni de tipo ondulante. Se acompaña siempre de matriz extracelular tipo colágena o material amorfo hialinizado y es frecuente encontrar vasos de tipo hemangiopericitoides en alguna área de la tumoración.

A nivel inmunohistoquímico es característica la positividad para CD34 y también para CD99 y bcl2. El CD99 que inicialmente era muy prometedor a nivel de algún subgrupo de tumores fusocelulares como el sarcoma sinovial, también pueden verse en tumores fibrosos solitarios, algún subgrupo de perineuromas y otro tipo de tumoraciones como los tumores fibromixoides osificantes, etc... (tabla)

A nivel de celularidad, se observan células fundamentalmente de tipo fibroblástico y miofibroblástico. En este sentido es importante tener en cuenta que hay un espectro continuo de celularidad entre aquellas de hábito fibroblástico y miofibroblástico en un amplio número de tumores mesenquimales. Esto quiere decir que también en muchos tumores fusocelulares vamos a encontrar positividad para actina y calponina, incluyendo algún subgrupo de tumores fibrosos solitarios. En todos estos casos se plantea el diagnóstico diferencial con los tumores de músculo liso y aquí es importante recordar la necesidad de hacer otros marcadores de músculo liso y especialmente el H-caldesmon.

En general el curso clínico es benigno y la resección completa del tumor es curativa. Sin embargo, se han encontrado varios casos de recurrencias locales y de metástasis incluso tras 5 años de la cirugía tanto en casos intra como extratorácicos. Las series con mayor número de casos estudiados describen recurrencias locales en un 9-

19%, metástasis en un 0-19% y muerte en un 0-27%. Los criterios histológicos asociados con recurrencias locales y a distancia incluyen la presencia de una alta celularidad, actividad mitótica elevada (>4/10 CGA), pleomorfismo nuclear, necrosis, tamaño y hemorragia. Los TFSs de cualquier localización pueden recurrir o metastatizar a pesar de una extirpación con márgenes libres en ausencia o no de criterios histológicos de atipia y hasta un 60% de los casos benignos presentan alguno de estos criterios. Hasta el momento, el criterio más importante no histológico parece ser la posibilidad de extirpar totalmente la lesión primaria. Los criterios de malignidad clínica no se pueden predecir claramente con las características histopatológicas, siendo normalmente impredecible la evolución. En tumores malignos es importante recordar que pueden perder la negatividad para el marcador CD34 y dificultar enormemente su diagnóstico.

El diagnóstico diferencial incluye otros tumores fusocelulares como son el sarcoma sinovial, el leiomioma, el tumor maligno de nervio periférico, el liposarcoma desdiferenciado, el dermatofibrosarcoma protuberans, el sarcoma del estroma gastrointestinal, el mesotelioma desmoplásico y el carcinoma sarcomatoide.

CONCLUSIONES.

- 1- Los patrones fusocelulares pueden encontrarse casi en cualquier tipo de tumor de origen mesenquimal.
- 2- Se distinguen varios tipos de patrones fusocelulares (estoriforme, en espina de pescado, con haces perpendiculares/paralelos, haces irregulares, haces ondulantes....), que son SOLO “orientativos” del tipo tumoral histopatológico.
- 3- A la descripción del tipo de patrón fusocelular hay que añadir:
 - a. Las características del tipo celular, normalmente por caracterización del fenotipo inmunohistoquímico.
 - b. Las características estromales concomitantes: presencia o no de colágena extracelular,
 - c. La presencia de otros componentes acompañantes: infiltrado linfoide, grasa, depósitos de hierro,
- 4- Con los datos descritos anteriormente hay que tipificar el tumor y subtipificarlo (si es posible) dentro de los diferentes grupos de malignidad de la OMS: tumores benignos, tumores de agresividad intermedia (localmente agresivos, que metastatizan rara vez) y tumores malignos (sarcomas de bajo grado y sarcomas

de alto grado (aconsejable utilizar un sistema de gradación objetivo para todo tipo de sarcomas a semejanza del sistema francés).

- 5- A nivel práctico y según las características citológicas y patrones descritos pensar siempre como diagnóstico diferencial en :
 - a. Tumor fusocelular con alta densidad celular y marcado monomorfismo nuclear; descartar sarcoma sinovial y los perineuromas.
 - b. Tumor fusocelular con signos de malignidad clásicos histopatológicos; descartar siempre CARCINOMAS SARCOMATOIDES.
 - c. Tumores fusocelulares malignos de alto grado, constar la presencia de diferenciación muscular porque conlleva peor pronóstico.
- 6- A las características morfológicas y patrones hay que sumar el estudio inmunohistoquímico y molecular, y tener claros una serie de algoritmos “orientativos” diagnósticos. Siempre asociados a las características histopatológicas, con dichos algoritmos puede en casi un 90% de los casos llegar a tipificarse el tipo de entidad tumoral, la variante clínica si es pertinente y describir el patrón predominante. Ne este sentido, recordar la diferencia pronóstica de los sarcomas fusocelulares con diferenciacion muscular, el mejor pronóstico de los liposarcomas desdiferenciados que otros sarcomas de alto grado.
- 7- Por último recordar que en el estudio molecular de los sarcomas y tumores fusocelulares es cada vez más importante el estudio de múltiples translocaciones que se van describiendo (ver tabla), pero aquí simplemente indicar que el estudio molecular nunca tiene que ser realizado fuera de contexto anatomo-patológico sin el control del patólogo. En este sentido mencionar, por ejemplo una misma translocación (EWSR1-CREB1) puede observarse en el sarcoma de células claras y en el histiocitoma fibroso angiomatoide; que los fibrosarcomas infantiles, los nefromas mesoblástico congénitos y el carcinoma secretor de mama también comparten el mismo tipo de translocación (ETV6-NTRK3); asimismo también la translocación que incluye al gen ALK característica de los linfomas anaplásicos también puede observarse en un porcentaje alto de tumores miofibroblásticos. Por tanto basados exclusivamente en el estudio molecular pueden cometerse errores muy importantes de diagnóstico en tumoraciones de comportamientos clínicos y biológicos muy diferentes

Bibliografía:

1. Bisceglia M, Galliani C, Ben-Dor D, Fisher C, Suster S, Kazakov DV, Cooper K, Michal M. Tumoral, quasitumoral and pseudotumoral lesions of the superficial and somatic soft tissue: new entities and new variants of old entities recorded during the last 25 years. Part XI: Excerpta IX. *Pathologica*. 2006 Jun;98(3):187-208.
2. Bisceglia M, Spagnolo D, Galliani C, Fisher C, Suster S, Kazakov DV, Cooper K, Michal M. Tumoral, quasitumoral and pseudotumoral lesions of the superficial and somatic soft tissue: new entities and new variants of old entities recorded during the last 25 years. Part XII: appendix. *Pathologica*. 2006 Aug;98(4):239-98
3. Brunnemann RB, RoJY, Ordoñez NG, Mooney J, El-Naggar AK, Ayala AG. Extrapleural solitary fibrous tumor: a clinicopathologic study of 24 cases. *Mod Pathol* 1999; 12: 1034-1042.
4. Fernandez-Flores A, Manjon JA. Mitosis in dermatofibroma: a worrisome histopathologic sign that does not necessarily equal recurrence. *J Cutan Pathol*. 2008 Mar 10.
5. Fletcher CD The evolving classification of soft tissue tumours: an update based on the new WHO classification. *Histopathology*. 2006 Jan;48(1):3-12
6. Fletcher CD, Berman JJ, Corless C, Gorstein F, Lasota J, Longley BJ, Miettinen M, O'Leary TJ, Remotti H, Rubin BP, Shmookler B, Sobin LH, Weiss SW. Diagnosis of gastrointestinal stromal tumors: A consensus approach. *Hum Pathol*. 2002 May;33(5):459-65. Review.
7. Fumio Ide, Kumi Obara, Kenji Mishima, Ichiro Saito et al. Ultrastructural spectrum of solitary fibrous tumor: a unique perivascular tumor with alternative lines of differentiation. *Virchows Archiv* 2005.
8. Hornick JL, Fletcher CD. Cellular neurothekeoma: detailed characterization in a series of 133 cases. *Am J Surg Pathol*. 2007 Mar;31(3):329-40
9. Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasm of the pleura: a report of five cases. *Arch Pathol* 1931; 11: 385-412.
10. Labonte S, Hanna W, Bandarchi-Chamkhaleh B. A study of CD117 expression in dermatofibrosarcoma protuberans and cellular dermatofibroma. *J Cutan Pathol*. 2007 Nov;34(11):857-60.
11. Magro G, Bisceglia M, Michal M, Eusebi V. Spindle cell lipoma-like tumor, solitary fibrous tumor and myofibroblastoma of the breast: a clinico-pathological analysis of 13 cases in favor of a unifying histogenetic concept. *Virchows Arch*. 2002 Mar;440(3):249-60.
12. Mankin HJ, Hornicek FJ. Diagnosis, classification, and management of soft tissue sarcomas. *Cancer Control*. 2005 Jan-Feb;12(1):5-21. Review.
13. Mendenhall WM, Zlotecki RA, Scarborough MT. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Cancer*. 2004 Dec 1;101(11):2503-8. Review.
14. Miettinen M, Fetsch JF. Evaluation of biological potential of smooth muscle tumours. *Histopathology*. 2006 Jan;48(1):97-105. Review.
15. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors: review on morphology, molecular pathology, prognosis, and differential diagnosis. *Arch Pathol Lab Med*. 2006 Oct;130(10):1466-78. Review.
16. Miettinen M. From morphological to molecular diagnosis of soft tissue tumors. *Adv Exp Med Biol*. 2006;587:99-113. Review.

17. Morimitsu Y, Nakajima M, Hisaoka M, Hashimoto H. Extrapleural solitary fibrous tumor: clinicopathologic study of 17 cases and molecular analysis of p53 pathway. *APMIS* 2000; 108: 617-625.
18. Rani Kanthan, Bahman Torkian. Recurrent Solitary Fibrous Tumor of the Pleura With Malignant Transformation. 2004. *Arch Pathol Lab Med-Vol* 128, Abril.
19. Vallat-Decouvelaere AV, Dry SM, Flether C. Atypical and Malignant Solitary Fibrous Tumor in Extratoracic Locations. *Am J Surg Pathol.* 1998; 22: 1501-1511.
20. Yokoi T, Tsuzuki T, Yatabe Y, Suzuki M, Kurumaya H, Koshikawa T et al. Solitary fibrous tumor: significance of p53 and CD34 immunoreactivity in its malignant transformation. *Histopathology.* 1998;32:423-432.
21. Yosuke Morimitsu, Masayoshi Nakajima et al. Extrapleural solitary fibrous tumor: clinicopathologic study of 17 cases and molecular analysis of the p53 pathway. 2000. *APMIS* 108: 617-25.

Table 1: Immunohistochemistry of principal soft tissue tumors

| | GIST | Tumores músculo liso | Schwannoma | Perineurioma | Fibromatosis | Sarcoma sinovial | TFS | Dermatofibroma |
|---------------|------|----------------------------|------------|--------------|--------------|---------------------|-----|----------------|
| C-Kit | +++ | -/+ | - | + | - | ++ | - | - |
| CD34 | ++ | +/- | ++ | ++ | - | - | +++ | - |
| Factor XIII | - | - | - | - | - | - | - | +++ |
| Actina | + | +++ | +/- | + | +++ | -/+ | - | - |
| S100 | -/+ | -/+ | +++ | - | - | + | ++ | +/>++ |
| EMA | - | -/+ | + | +++ | - | ++ | - | - |
| Bcl2 | +++ | - | -/+ | - | - | +++ | +++ | - |
| CD99 | - | - | ? | ? | ? | + | -/+ | - |
| h-caldesmon | ? | +++ | - | ? | - | -/+ | - | - |
| Citoqueratina | - | -/+ | - | - | - | ++ | - | - |

Table I. Tumors/pseudotumors with a distinctive architecture / growth pattern.

A. Tumors and pseudotumors with fascicular pattern

- Pseudoneoplastic leprosy (histoid variety)
- Atypical mycobacterial spindle cell pseudotumor
- Fibromatosis
- **Dermatomyofibroma**
- Myoid fibroma of the skin
- Cellular schwannoma
- Leiomyoma (pillar, vascular type, ordinary)
- **Myoepithelioma (including storiform, herring-bone)**
- Dermatofibrosarcoma protuberans
- **Dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous areas (herring-bone)**
- Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor)
- **Bednar tumor with fibrosarcomatous areas (herring-bone)**
- Fibrosarcoma (herring-bone)
- Leiomyosarcoma
- **Myofibrosarcoma**
- Spindle cell liposarcoma
- Malignant peripheral nerve sheath tumor
- Fibrous monophasic synovial sarcoma
- Fibrous synovial sarcoma (herring bone)
- Leiomyomatous (spindle cell) rhabdomyosarcoma in children
- Spindle cell rhabdomyosarcoma in adults
- (Extra-)gastrointestinal stromal tumor and other intra-abdominal spindle cell lesions
- **Follicular dendritic cell sarcoma**
- Cytokeratin-positive fibroblastic reticulum cell neoplasm
- Melanoma

B. Tumors with storiform (cartwheel) pattern

- Benign fibrous histiocytoma
- Neurofibroma
- **Myoepithelioma**
- **Cellular perineurioma (storiform perineurial fibroma)**
- Dermatofibrosarcoma protuberans (classic type)
- Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor)
- Malignant fibrous histiocytoma (storiform-pleomorphic)
- Metastatic sarcomatoid renal cell carcinoma

C. Tumors and pseudotumors with whorled / curlicue pattern

- Pacinian neuroma
- Benign fibrous histiocytoma (epithelioid type with cellular whorls) (occasional)
- Primary cutaneous and metastatic meningioma
- Meningioma-like tumor of the skin
- Nerve sheath tumor (benign, and malignant)
- Nerve sheath myxoma (Pacian neurofibroma)
- **Perineurioma (mainly cellular and Pacinian types)**
- Myopericytoma-type perivascular myoma
- **Plexiform fibrohistiocytic tumor**
- Spindle cell liposarcoma
- Dedifferentiated liposarcoma (with meningotheial whorls)
- Melanoma

D. Tumors and pseudotumors with palisading pattern

- Traumatic neuroma
- Palisading cutaneous fibrous histiocytoma
- Dermatofibroma with myofibroblastic differentiation
- Palisaded angioleiomyoma
- Benign nerve sheath tumor
- Palisaded encapsulated neuroma / solitary circumscribed neuroma of the skin
- **Myoepithelioma**
- Dermatofibrosarcoma protuberans (occasional)
- Primary cutaneous and metastatic meningioma
- Neuroblastoma-like neurilemmoma
- Leiomyoma
- Leiomyosarcoma
- Epithelioid sarcoma
- Fibrous synovial sarcoma (rare)
- (Extra-)gastrointestinal stromal tumor
- Malignant melanoma

E. Tumors with amianthoid structures and (pseudo)rosettes

- **Dendritic cell neurofibroma with pseudorosettes**
- Myxopapillary ependymoma
- **Low-grade fibromyxoid sarcoma**
- **Hyalinizing spindle cell tumor with giant rosettes**
- **Intranodal palisaded myofibroblastoma**
- Soft tissue myofibroblastoma
- Schwannoma
- Soft tissue perineurioma
- Peripheral neuroepithelioma (PNET) / Ewing's sarcoma
- Neuroblastoma
- Malignant peripheral nerve sheath tumor (rare)
- Malignant lymphoma

F. Tumors with cording / chordoid pattern

- Calcifying aponeurotic fibroma
- **Chondroid lipoma**
- **Myoepithelioma**
- **Mixed tumor**
- **Parachordoma**
- **Epithelioid hemangioendothelioma**
- Extraskelletal myxoid chondrosarcoma, including the neuroendocrine variant
- **Round cell liposarcoma (rare)**
- Epithelioid variant of malignant peripheral nerve sheath tumor
- Metastatic chordoma
- Ossifying fibromyxoid tumor
- Epithelioid sarcoma

G. Tumors with endocrinoid pattern

- Paraganglioma (zellballen)
- Glomus tumor
- Alveolar rhabdomyosarcoma, solid variant
- Paraganglioma-like dermal melanocytic tumors
- Metastatic renal cell carcinoma
- Melanoma

H. Tumors with alveolar pattern

- Alveolar rhabdomyosarcoma
- Alveolar soft part sarcoma
- **Ewing's sarcoma (pseudoalveolar)**
- Metastatic renal cell carcinoma
- Melanoma

I. Tumors with pseudo-glandular pattern

- Adenomatoid tumor (lace-like or tubular pattern)
- Pseudoglandular schwannoma
- Tenosynovial giant cell tumor – diffuse type (cleft-like “pseudosynovial” spaces)
- Monophasic epithelial synovial sarcoma
- Monophasic epithelial and biphasic mesothelioma
- PNET with adamantinomatoid pattern
- Melanoma

J. Tumors with pseudo-vascular pattern

- Hamartoma of the scalp with pseudoangiosarcomatous features
- Pseudoangiomatous hyperplasia of mammary stroma
- Giant cell fibroblastoma
- Spindle cell lipoma – pseudoangiomatous variant
- Angiomyofibroblastoma
- Epithelioid sarcoma
- Rhabdomyosarcoma –sclerosing, pseudovascular variant
- Melanoma

K. Tumors with retiform pattern

i. Reticular – Netlike

- Reticular perineurioma
- Extraneurial retiform perineurioma
- Hybrid perineurioma-schwannoma and perineurioma-neurofibroma tumors

• Myoepithelioma

ii. Rete Testis-like

- Retiform hemangioendothelioma
- Composite hemangioendothelioma
- Polymorphous hemangioendothelioma

L. Tumors with (pseudo-)papillary pattern

- Lipoma arborescens
- Spindle cell lipoma (occasional)
- **Dabska's tumor**
- Tenosynovial giant cell tumor – diffuse type
- Extraspinal ependymoma (myxopapillary type)
- Mesothelioma
- Melanoma

Table II. Richly collagenized lesions.

A. Tumor-like lesions

- Fibrous papule of the face (nose) (classic type and variants)
- Multiple perifollicular fibroma of the face and neck
- Angiofibromas (associated and unassociated with tuberous sclerosis complex)
- Collagenoma (connective tissue nevus)
- Rudimentary supernumerary digit
- Acquired digital fibrokeratoma
- Sclerotic fibroma (circumscribed storiform collagenoma)
- Reactive fibrosis
- Hypertrophic scar & keloid
- Knuckle pads
- Diabetic scleredema (upper back)
- Elastofibroma
- Infantile digital fibromatosis
- Gingival fibromatosis
- Juvenile hyaline fibromatosis
- Fibrous proliferations in Proteus syndrome
- Intra-articular nodular fasciitis
- **Calcifying fibrous pseudotumor**
- Idiopathic retroperitoneal fibrosis (Ormond's disease)
- Reactive nodular fibrous pseudotumors (of the gastrointestinal tract and mesentery)
- Sclerosing mediastinitis
- Sclerosing extramedullary hematopoietic tumor

B. Tumoral lesions

- Nasopharyngeal angiofibroma
- Sclerosing/desmoplastic melanocytic nevi (ordinary acquired melanocytic nevus, Spitz nevus, blue nevus)
- Dermatofibroma variant (keloidal, sclerotic)
- Pleomorphic fibroma
- **Nuchal-type fibroma (of nuchal and extra-nuchal sites)**
- Gardner-associated fibroma
- Fibroma of tendon sheath
- Giant cell fibroblastoma
- Sclerotic lipoma
- Fibrous spindle cell lipoma
- Sclerosing neurofibroma
- Desmoplastic cutaneous ganglioneuroma
- Atypical fibroxanthoma with prominent sclerosis
- Tenosynovial giant cell tumor – sclerotic variant
- **Desmoplastic fibroblastoma (collagenous fibroma)**
- **Sclerosing perineurioma**
- Superficial (fascial) fibromatosis (palmar / plantar / penile types)
- Deep (musculoaponeurotic) fibromatosis (desmoid tumors: extraabdominal / abdominal / intraabdominal types)
- Paratesticular fibroma
- **Solitary fibrous tumor**
- **Epithelioid hemangioendothelioma**
- **Sclerosing epithelioid fibrosarcoma**
- Sclerosing primary cutaneous leiomyosarcoma
- "Fibroma-like" epithelioid sarcoma (- desmoplastic variant)
- Sclerosing rhabdomyosarcoma
- Sclerosing paraganglioma
- Monophasic synovial sarcoma
- Leiomyomatosis peritonealis disseminata (end-stage)
- Desmoplastic diffuse mesothelioma
- Desmoplastic small round cell tumor
- Desmoplastic melanoma
- Lymphoma (occasional)

Table III. Tumors and pseudo-tumors with calcifications, or with chondro-osseous metaplasia.

A. Tumors and pseudo-tumors with dystrophic and psammomatous calcifications

- Hemangiomas (phleboliths mainly in cavernous and spindle cell hemangioma)
- Cutaneous meningioma
- Amyloid tumor (even bone)
- Tophaceous gout (even bone)
- Tophaceous pseudogout (tumoral crystal calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease)
- Malakoplakia
- Fat necrosis
- Calcinosis – several types
- Calcifying aponeurotic fibroma
- Myofibroma/myofibromatosis
- Calcifying fibrous pseudotumors
- Leiomyoma
- Neurothekeoma
- Ancient schwannoma
- Phosphaturic mesenchymal tumor (mixed connective tissue variant)
- Hyalinizing spindle cell tumor with giant rosettes
- Ganglioneuroma
- Psammomatous melanotic schwannoma
- Psammomatous malignant melanoma
- Epithelioid sarcoma
- Mesothelioma
- Synovial sarcoma
- Differentiating neuroblastoma
- Alveolar soft part sarcoma with psammomatous bodies, and calcifications (occasional)
- Any sarcoma with preceding necrosis (may undergo dystrophic calcification)
- Extragenital (retroperitoneal) burnt-out germ cell tumors

Table IV. Tumors and pseudotumors with inflammatory cell component.

A. Tumors and pseudotumors with lymphoid infiltrate

- Inflammatory fibrous papule of the face
- Lymphangioma
- **Amyloid tumor**
- Atypical mycobacterial spindle cell pseudotumor
- Pseudoneoplastic (histoid) leprosy
- Malakoplakia
- **Bacillary angiomatosis**
- Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia
- Kimura's disease
- Lymphangioma-like Kaposi's sarcoma
- "Lymphocyte-rich hobnail hemangioendothelioma" (including retiform hemangioendothelioma and Dabska's tumor)
- **Rosai-Dorfman disease**, extranodal
- Reactive nodular fibrous pseudotumors (of the gastrointestinal tract and mesentery)
- Sclerosing mesenteritis, mesenteric panniculitis, mesenteric lipodystrophy, and other inflammatory pseudotumors
- Sclerosing retroperitonitis (Ormond's disease)
- Sclerosing mediastinitis (idiopathic fibroinflammatory lesions of the mediastinum)
- **Inflammatory pseudotumor (inflammatory myofibroblastic tumor)**
- "Inflammatory fibrosarcoma"
- Inflammatory liposarcoma (lymphocyte-rich well differentiated liposarcoma)
- Inflammatory leiomyosarcoma
- Inflammatory malignant fibrous histiocytoma / undifferentiated pleomorphic sarcoma with prominent inflammation
- Malignant fibrous histiocytoma – pseudolymphomatous variant
- Angiomatoid fibrous histiocytoma
- **Acral inflammatory myxohyaline tumor (myxoinflammatory fibroblastic sarcoma)**
- Dedifferentiated liposarcoma – pseudolymphomatous variant
- Diffuse-type giant cell tumor
- Mesothelioma (lymphohistiocytoid variant)
- **Follicular dendritic cell sarcoma**

B. Tumors and tumor-like lesions with xanthomatous infiltrate

- Xanthomatous leprosy
- Atypical mycobacteriosis
- Nodular panniculitis
- Nodular-cystic encapsulated fat necrosis ("encapsulated mobile lipoma")
- Paraffinoma / oleogranuloma (other than lung paraffinoma and coeliac lipogranulomatous lymphadenitis)
- Lipoma with fat necrosis
- Juvenile xanthogranuloma
- Necrobiotic xanthogranuloma
- Xanthomatous / cholesterolotic benign fibrous histiocytoma
- Xanthoma (tuberous type)
- **Plexiform xanthomatous tumor**
- Xanthogranulomatous inflammation NOS (of any site, including abdomen and pelvis)
- Pelvic xanthogranulomatous inflammation of infective etiology – overt (e.g. actinomyces) or occult
- Tamm-Horsfall protein deposition (early phases)
- Erdheim-Chester disease with xanthogranulomatous inflammation
- Erdheim-Chester of the breast
- Tenosynovial giant cell tumor both localized and diffuse-type
- Schwannoma
- Malignant fibrous histiocytoma – inflammatory type

Table VII. Distinctive vascular patterned lesions (mainly non-endothelial).

A. Tumors with constant hemangiopericytoma-like pattern

- Nasopharyngeal angiofibroma
- Myofibroma and myofibromatosis
- Myopericytoma.
- **Solitary fibrous tumor**
- Hemangiopericytoma
- Extraskelletal mesenchymal chondrosarcoma
- Extrarenal renin-producing juxtaglomerular tumor
- Spindle cell synovial sarcoma

B. Tumors with possible hemangiopericytoma-like pattern

- (Pyogenic granuloma)
- Hemangiopericytoma-like dermatofibroma
- Epithelioid benign fibrous histiocytoma
- Cellular fibrous histiocytoma
- (Kaposi's sarcoma)
- Infantile fibrosarcoma
- Spindle cell lipoma with pseudoangiomaotus pattern
- Malignant fibrous histiocytoma (storiform-pleomorphic)
- Malignant peripheral nerve sheath tumor
- **Low grade fibromyxoid sarcoma (sometimes in recurrence)**
- Synovial sarcoma
- **Phosphaturic mesenchymal tumor**
- Leiomyosarcoma
- Liposarcoma (pleomorphic; dedifferentiated)
- Glomus tumor (glomangiopericytoma)
- Paraganglioma
- Thymoma (predominantly spindle cell type / medullary type / type A)
- Low grade endometrial stromal sarcoma - primary retroperitoneal; metastatic
- Malignant mesothelioma – fibrous type
- Metastatic sarcomatoid carcinoma (kidney, lung)
- Melanoma – primary, metastatic

C. Tumors with prominent perivascular hyalinization

- Orbital & extraorbital giant cell angiofibroma
- Schwannoma
- Cellular angiofibroma (external genital sites)
- Aggressive angiomyxoma
- Solitary fibrous tumor
- **Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor**
- Hemangiopericytoma
- Extragastrintestinal gastrointestinal stromal tumor (not uncommon)

D. Tumors with plexiform capillary pattern

- Paraganglioma (mainly "branchiomerictic type")
- **Hemangioblastoma, extra-neuraxial**
- Myxoid liposarcoma
- Myxoid malignant fibrous histiocytoma

E. Tumors with glomeruloid capillary pattern

- (Intravascular papillary endothelial hyperplasia - Masson's phenomenon)
- (Tufted angioma)
- (Glomeruloid hemangioma)

- **(Dabska's tumor)**

- Malignant angioendotheliomatosis (intravascular lymphoma)
- Some neural and neuroendocrine neoplasms

F. Lesions with hemorrhagic changes / pattern

- (Organizing hematoma)
- (Pyogenic granuloma)
- (Kaposi's sarcoma)
- (Soft tissue Kaposiform hemangioendothelioma)
- (Capillary hemangioma of the infantile hemangioendothelioma type)
- Hemorrhagic dermatomyofibroma
- **Intranodal hemorrhagic spindle cell tumor with "amiantoid" fibres**
- Extraskkeletal myxoid chondrosarcoma
- **Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor**

G. Tumors with aneurysmal changes / pattern

- (Cavernous hemangioma, sinusoidal hemangioma, ...)
- Angiomatoid cellular blue nevus
- Aneurysmal bone cyst of soft tissue
- Aneurysmal ("angiomatoid") benign fibrous histiocytoma
- Angiomatoid fibrous histiocytoma (angiomatoid "malignant fibrous histiocytoma")
- **Atypical fibroxanthoma (aneurysmal or pigmented variant)**
- Dermatofibrosarcoma protuberans
- Malignant fibrous histiocytoma giant-cell type
- Soft tissue giant cell tumor
- **Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor**
- **Cutaneous Ewing's sarcoma**
- Paraganglioma (occasional)
- Soft tissue telangiectatic osteosarcoma
- Metastatic sarcomatoid carcinoma (mainly from kidney)
- High grade sarcoma of various types (e.g. angiomatoid or angiectoid or angiosarcoma-like variant of epithelioid sarcoma)

Table XI. Histologically* pigmented tumors and pseudotumors with ...

B. Hemosiderin

- Hemorrhage / hematoma / ancient hematoma
- Hemangiomas (mainly cavernous type) and phakomatoses
- Synovial hemangioma
- Hemosiderotic dermatofibroma
- Targetoid hemosiderotic hemangioma
- Aneurysmal benign fibrous histiocyoma
- **Aneurysmal (pigmented) atypical fibroxanthoma**
- Kaposi's sarcoma
- **Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor**
- **Hemosiderotic fibrohistiocytic lipomatous tumor**
- Diffuse-type giant cell tumor (pigmented villonodular synovitis / pigmented villonodular bursitis)
- Angiomatoid fibrous histiocyoma
- Tenosynovial giant cell tumor (localized and diffuse type)
- Clear cell sarcoma

Table 1. Chromosomal translocations in sarcomas*

| Tumour | Translocation | Fusion product |
|---|-------------------|---------------------------|
| Alveolar rhabdomyosarcoma | t(2;13)(q35;q14) | <i>PAX3-FOXO1A</i> |
| | t(1;13)(p36;q14) | <i>PAX7-FOXO1A</i> |
| Alveolar soft part sarcoma | t(X;17)(p11;q25) | <i>TFE3-ASPL</i> |
| Angiomatoid fibrous histiocytoma | t(12;16)(q13;p11) | <i>FUS-ATF1</i> |
| Clear cell sarcoma | t(12;22)(q13;q12) | <i>EWS-ATF1</i> |
| Congenital fibrosarcoma/mesoblastic nephroma | t(12;15)(p13;q25) | <i>ETV6-NTRK3</i> |
| Dermatofibrosarcoma protuberans | t(17;22)(q22;q13) | <i>COL1A1-PDGFB</i> |
| Desmoplastic small-round cell tumour | t(11;22)(p13;q12) | <i>EWS-WT1</i> |
| Endometrial stromal sarcoma | t(7;17)(p15;q21) | <i>JAZF1-JJAZ1</i> |
| Ewing's sarcoma/peripheral primitive neuroectodermal tumour | t(11;22)(q24;q12) | <i>EWS-FLI1</i> |
| | t(21;22)(q22;q12) | <i>EWS-ERG</i> |
| | t(7;22)(p22;q12) | <i>EWS-ETV1</i> |
| | t(17;22)(q12;q12) | <i>EWS-E1AF</i> |
| | t(2;22)(q33;q12) | <i>EWS-FEV</i> |
| Extraskeletal myxoid chondrosarcoma | t(9;22)(q22;q12) | <i>EWS-NR4A3</i> |
| | t(9;17)(q22;q11) | <i>RBP56-NR4A3</i> |
| | t(9;15)(q22;q21) | <i>TCF12-NR4A3</i> |
| Fibromyxoid sarcoma, low grade | t(7;16)(q33;p11) | <i>FUS-CREB3L2</i> |
| | t(11;16)(p11;p11) | <i>FUS-CREB3L1</i> (rare) |
| Inflammatory myofibroblastic tumour | t(1;2)(q22;p23) | <i>TPM3-ALK</i> |
| | t(2;19)(p23;p13) | <i>TPM4-ALK</i> |
| | t(2;17)(p23;q23) | <i>CLTC-ALK</i> |
| | t(2;2)(p23;q13) | <i>RANBP2-ALK</i> |
| Myxoid liposarcoma | t(12;16)(q13;p11) | <i>FUS-DDIT3</i> |
| | t(12;22)(q13;q12) | <i>EWS-DDIT3</i> |
| Synovial sarcoma | t(X;18)(p11;q11) | <i>SS18-SSX1</i> |
| | | <i>SS18-SSX2</i> |
| | | <i>SS18-SSX4</i> (rare) |