

## MEDIASTİNAL LİPOSARKOM OLGUSU

Murat Kara\* • Şevket Kavukçu\*\* • Erkan Dikmen\*\*\* • Osman Tokat\*\*\*  
Serpil Dizbay Sak\*\*\*\* • Ercüment Çiftçi\*\*\*\*\*

### ÖZET

Mediastinal liposarkom çok nadir görülen bir tümördür. Olgu sunusu ile birlikte bu tümörün klinik, radyolojik ve histopatolojik özellikleri belirtilmiştir. En uygun tedavi seçeneği tümörün komplet eksizyonudur.

**Anahtar Kelimeler:** Mediasten, Liposarkom

### SUMMARY

#### Mediastinal Liposarcoma

Mediastinal liposarcoma is a very rare tumor. Clinical, radiological and histopathological features of this tumor are reviewed with the case report. Complete tumor excision is the most appropriate therapeutic measure.

**Key Words:** Mediastinum, Liposarcoma

Liposarkom, yumuşak dokunun en sık görülen malign tümördür (1,2). Genellikle derin yumuşak dokulardan köken alan liposarkomlar çok nadiren intratorasik yerleşim gösterirler. Yavaş gelişip, büyük kitleler oluşturabilirler. Sınırları belirgin olmadığı için komşu dokulara invazyon gelişebilir. Tedavide komplet eksizyon uygulanmalıdır. İnvazyon gözlenen ya da inkomplet eksizyon uygulanan olgularda ise adjuvan radyoterapinin yararlı olduğu bildirilmiştir (2,3). Bu makalede nadir görülen mediasten yerleşimi liposarkom olgusuyla birlikte bu tümörün özellikleri bildirilmiştir.

### OLGU

Ekim 1996 tarihinde 58 yaşında bir kadın hasta (F.T., prot No: 893033) 1 yıldır devam eden ve özellikle son 15 günde şiddetlenen nefes darlığı şikayeti ile Kliniğimize başvurdu. Hastaya 13 yıl önce multinodular goitre tanısıyla sol subtotal tiroidektomi ve 10 yıl önce uterus miyomi tanısıyla histerektomi uygulanmıştı. Fizik muayenede boyunda kolye kesisi ve solunum seslerinde, ekspiriumda uzama saptandı. Rutin laboratuvar tetkikleri ve tiroid fonksiyon testleri normal-

di. PA Akciğer grafisinde sağda, üst mediastende genişleme, düzgün sınırlı kitleye ait görünüm saptandı (Şekil 1). Toraks BT'de toraks girişinden itibaren posterior trakeal karinaya kadar uzanan, 100 x 60 x 127 mm boyutlarında, yağ ve solid dansiteler içeren, düzgün kenarlı, mediastinal kitle saptandı (Şekil 2). Manyetik rezonans görüntüleme ile kitlenin posterior mediastende bulunduğu ve mediastinal yapıları invaze etmediği belirlendi (Şekil3). Solunum fonksiyon testlerinde, FVC: %91, FEV1: %85, VC: %88 olarak bulundu. Sağ posterolateral torakotomi uygulandığında posterior mediastende, toraks girişinden trakeal karinaya doğru uzanan, 15x10 cm boyutlarında, yağ dokusu ve yer yer sert alanlar içeren, kapsüllü, özofagus ile yakın komşuluk gösteren ve özofagusa bası yapan kitle saptandı. Total eksizyon uygulandı (Şekil 4). Histopatolojik incelemede cerrahi sınırları infiltrate eden, bağ dokusu ve lipomatöz alanlardan oluşan, yer yer hiperkromatik nukleuslu atipik hücreler ve nadir lipoblastlar bulunduran bir tümör olduğu görüldü. Bu bulgularla iyi differansiye, sklerozan tip liposarkom tanısı konuldu (21.10.1996, 18662) (Şekil 5). Adjuvan tedavi önerilmeyen hasta asemptomatiktir (Şekil 6).

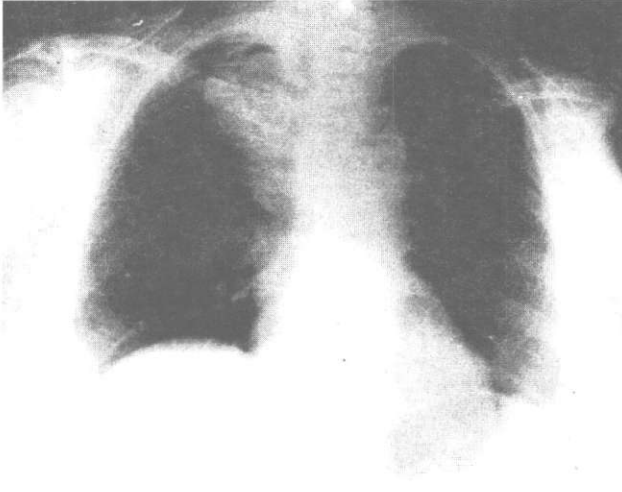
\* Uz. Dr. AÜTF Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı

\*\* Prof. Dr. AÜTF Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı

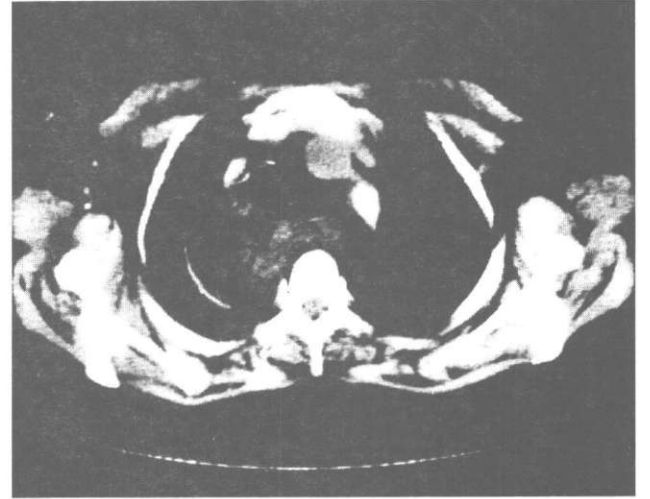
\*\*\* Arş. Gör., AÜTF Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı

\*\*\*\* Doç. Dr., AÜTF Patoloji Anabilim Dalı

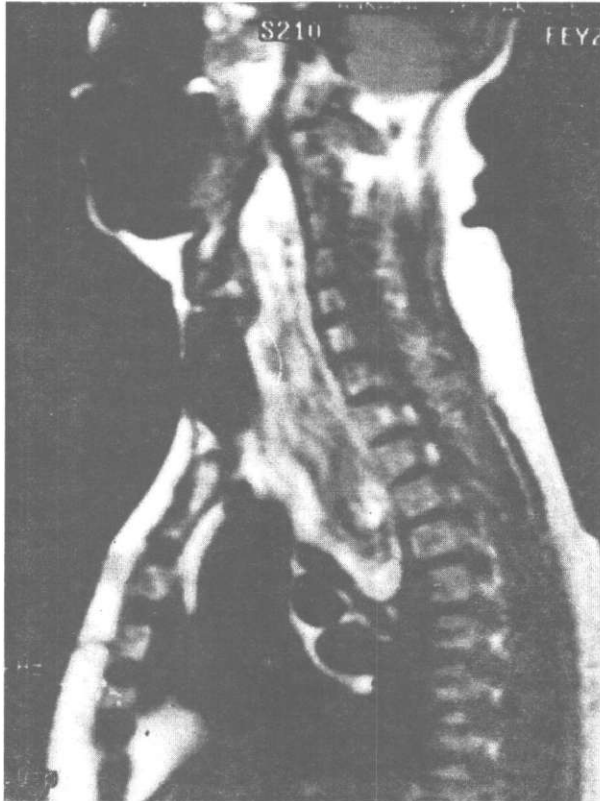
\*\*\*\*\* Uz. Dr., Radyodiagnostik Anabilim Dalı



Şekil 1: PA Akciğer grafisinde üst mediastende genişleme ve kitle görünümü.



Şekil 2: Toraks BT'de posterior mediastinal kitle görünümü.



Şekil 3: T1 ağırlıklı Manyetik rezonans incelemede sagittal görüntüde, servikal, prevertebral ve posterior mediastinal alanda, yağ ve fibröz doku içeren kitle lezyonu. Yağ, hiperintens izlenirken, fibröz doku daha düşük intensitede izlenmektedir.



Şekil 4: Ameliyat piyesinin görünümü.

### TARTIŞMA

Liposarkom, yumuşak dokunun fibrosarkomdan sonra en sık ve % 20 oranında görülen malign tümördür (1,4). Genellikle hayatın geç dönemlerinde, 2-7.

dekatlar arasında oluşmasına rağmen çocuklarda gözlenen mediastinal liposarkom olguları da bildirilmiştir (4,5). Erkeklerde rastlanma sıklığı daha fazladır (1,4). Mevcut lipomlardan gelişmediği ve etyolojisinin belirsiz olduğu düşünülmektedir (1,2).

rün multipl yerleşim olasılığı ayırt edilmelidir (1,10). Olgumuzda ise eş zamanlı başka tümör ya da metastaz odağı gözlenmemiştir.

Belirgin bir klinik tablosu olmayan mediastinal liposarkomlarda, radyolojik olarak direkt grafide, yoğunluğu hava-su arasında gözlenen gölge koyuluğu saptanır. Tümörün yumuşak olması ve şekil değiştirebilme özelliği nedeniyle değişik pozisyonlarda çekilen grafilerde farklı görünümmler oluşabilir. Tomografik incelemede kitle, infiltratif görünümde ve heterojen yapıdadır. BT'de yağ dokusu (-50)-(-150) Hounsfield ünitesi (HU) değerlerinde saptanırken, liposarkomlarda, tümörün içerdiği diğer yumuşak doku komponentlerine bağlı olarak atenuasyon değeri, (-50) HU'den daha fazla ölçülebilir (11). Olgumuzda da atenuasyon değeri (-36) HU olarak belirlenmiştir. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ise yağ içerikli lezyonlar T1 ve T2 ağırlıklı kesitlerde ciltaltı yağ dokusu ile aynı intensitede, hiperintens olarak izlenir. Lipomlar genellikle düzgün sınırlı ve homojen olarak görüntülenirken, liposarkomlar kanama, nekroz ve farklı doku içeriklerine bağlı olarak heterojen özelliklerle, düzensiz sınırlı, invaziv, fibröz bant içerikli ve kontrast madde ile patolojik opaklaşma gösteren lezyonlardır (12). Olgumuzun MRG bulgularının bu özelliklere uyumlu olduğu belirlenmiştir.

En iyi tedavi yöntemi olan cerrahi eksizyonun genişliğini, tümörün histopatolojik özelliklerine göre belirlemek gerekir. Lokal invazyon oluşturan iyi differansiye liposarkomların geniş lokal eksizyonu genellikle yeterlidir. Komplet eksizyon uygulanamayan, kötü differansiye liposarkomlarda ise palyatif amaçlı tümör küçültücü eksizyon ile birlikte bölgesel lenf nodları deksize edilmelidir. Çevre dokulara yaygın invazyon ve metastaz saptanan olgularda ise radyoterapinin palya-

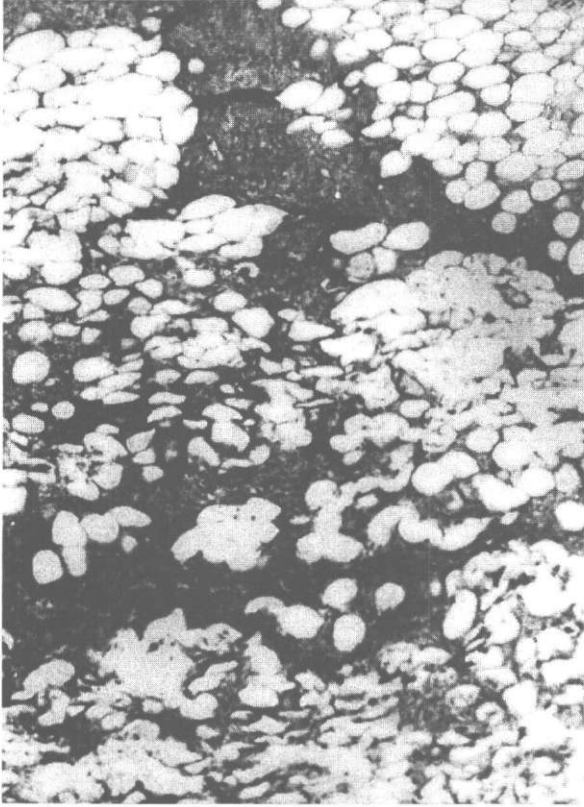
tif değeri olduğu bildirilmiştir (1,2,3). Cerrahi tedavi ve radyoterapiye en iyi yanıt differansiye miksoid tipte gözlenir (10). Buna karşın miksoid tipte olmayan tümörlerde radyoterapinin değersiz olduğu belirtilmiştir (4,10). Radyoterapi ile birlikte uygulanacak kemoterapi de yararlı olabilir. Bu amaçla adriamisin, vinkristin, aktinomisin ve siklofosamid gibi kemoterapik ajanlar kullanılmıştır (4,5). Tek başına radyoterapiye olan yanıtın ise daha iyi olduğu anlaşılmıştır (3,8). Olgumuzda cerrahi eksizyon uygulanmıştır. Tümör, cerrahi sınırları infiltre etmesine rağmen iyi differansiye liposarkom saptandığı için adjuvan tedaviye gerek görülmemiştir. Lokal nüks ve metastaz açısından hasta takibe alınmıştır.

Kötü differansiye liposarkomlarda 5 yıllık sağ kalım %20'den azdır (4). En iyi prognoz en sık ve %40-50 oranında görülen, miksoid stroma içeren differansiye liposarkomlarda gözlenir. Genel olarak sellülaritesi fazla, miksoid yapı içermeyen, kötü differansiye ve fibrosarkoma benzer sahalar içeren tümörlerin prognozu kötüdür (10). Mediastinal liposarkomlarda ise en uzun sağ kalım süresi, komplet eksizyon uygulanan olgularda ve 2-14 yıl (ortalama 6.75 yıl), en kısa sağ kalım süresi ise sadece semptomatik tedavi uygulanan olgularda ve 2-15 ay (ortalama 1 yıl) olarak belirlenmiştir (1). Olgumuz tanı konulduktan 12 ay sonra hayattadır. Nüks ya da metastaz saptanmamıştır.

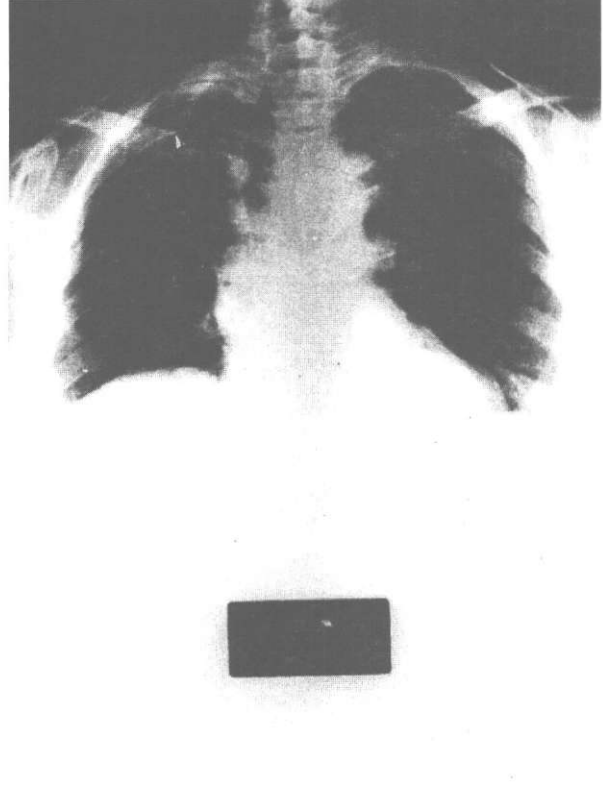
Mediastinal liposarkomlar çok nadir görülen tümörlerdir. Lokal invazyon olmayan olgularda uygulanabilecek komplet cerrahi eksizyon, tedavileri ile ilgili tecrübelerin sınırlı olduğu bu tümörlerde en iyi tedavi şekli olarak gözükmektedir. Lokal invazyon saptanan, yüksek grade'li tümörlerde ise adjuvan kemoterapi veya özellikle miksoid tipte radyoterapi oldukça yararlıdır.

## KAYNAKLAR

1. Razzuk MA, Urschel HC, Race GJ, et al. Liposarcoma of the Mediastinum. *J Thorac and Cardiovasc Surg* 1971; 61: 819-26.
2. Currie RA. Mediastinal Liposarcoma. *Dis Chest* 1964; 46: 489-91.
3. Ciciarelli FE, Soule EH, Mcgoon DC. Lipoma and Liposarcoma of the Mediastinum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1964; 47: 411-29.
4. Plukker JThM, Joosten HJM, Rensing JBM, et al: Primary Liposarcoma of the Mediastinum in a Child. *J Surg Oncol* 1988; 37: 257-63.
5. Castleberry RP, Kelly DR, Wilson ER, et al. Childhood Liposarcoma. *Cancer* 1984; 54: 579-84.
6. Stout AP. Liposarcoma: Malignant Tumor of Lipoblasts. *Ann Surg* 1944; 119: 86-107.
7. Grewal RG, Prager K, Austin JHM, et al. Long term survival in non-encapsulated primary liposarcoma of the mediastinum. *Thorax* 1993; 48: 1276-7.
8. Schweitzer DL, Aquam AS. Primary Liposarcoma of the Mediastinum. Report of a Case and Review of the Literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 74 : 83-97.
9. Liposarcoma. In: Enzinger FM, Weiss SH. *Soft Tissue Tumors*. The CV Mosby Company, Philadelphia, 1995: 431-66.
10. Enterline HT, Culberson JD, Rochlin DB, et al. Liposarcoma, A Clinical and Pathological Study of 53 Cases. *Cancer* 1960; 13: 932-50.
11. Epler GR. Pleural Lipoma: Diagnosis by Computed Tomography. *Chest* 1986; 90: 265-8.
12. McLeod RA. *Soft Tissue Tumors* In: Higgins CB, eds. *Magnetic Resonance Imaging of the Body*. 2nd ed, New York: Raven Press, 1992: 1237-54.



Şekil 5: Lipomatöz alanlarla karışık olarak izlenen fibrozissahaları. (HEx40)



Şekil 6: Kontrol PA Akciğer grafisinde normal radyolojik görünüm.

Liposarkom, derin yumuşak dokulardan, özellikle gluteal bölgeden, uyluk, alt ekstremit ve retroperitoneal bölgeden gelişir. Nadiren mediasten, spermatik kord, vulva, koledok kanalı, meme, meninksler ve kemik dokudan gelişen olgular da yayınlanmıştır (6). Mediastinal liposarkomlar ise çok nadirdir. Literatürde 1993 yılına kadar toplam 60 mediastinal liposarkom olgusu bildirilmiştir (7).

Mediastinal liposarkomlar yavaş büyürler ve yalancı kapsül oluştururlar. İnfiltrasyondan daha çok komşu dokulara bası yaparlar. Büyük kitleleler oluşturdukları halde yıllarca asemptomatik kalabilirler. Semptomlar genellikle non-spesifiktir ya da bası oluşan intratorasik organa bağlıdır. En sık öksürük, göğüs ağrısı, hemoptizi, nefes darlığı, tekrarlayan pnömoni ve nadiren vena kava superior sendromu gözlenir (3,4,8). Olgumuzda ise trakeobronşiyal basıya bağlı nefes darlığı ön plandaydı.

Histopatolojik olarak iyi differansiye, miksoid, yuvarlak hücreli, pleomorfik ve de differansiye olmak üzere 5 farklı liposarkom tipi vardır (9). İyi differansi-

ye tümörler, erişkin yağ hücreleri, miksoid dokuda yerleşen embriyoner stellat hücreler ve iğsi lipoblastlardan oluşur. Kötü differansiye tümörler ise erişkin yağ hücreleri içermezler. Embriyoner stellat lipoblastlar ve yuvarlak vakuollü lipoblastlardan oluşurlar. İyi differansiye ve miksoid tip lokal invazyon gösterir. Liposarkomlarda inkomplet eksizyon sonrası lokal nüks sık görülür. Bu tip liposarkomlarda da nüks gelişebilir fakat nadiren metastaz yaparlar. Yuvarlak hücreli, pleomorfik ve differansiye tipler ise daha yayılımcı tümörlerdir. Lokal nüksle birlikte %40 oranında metastaz gözlenir. Genel olarak miksoid ve iyi differansiye tipin metastaz ve mortalite olasılığı, yuvarlak hücreli, pleomorfik ve differansiye tipe oranla daha azdır (9). Metastaz en sık akciğer, plevra ve karaciğerde gözlenir (1,3,10). Liposarkomlar vücutta değişik lokalizasyonlarda, eş zamanlı ve birden fazla sayıda da oluşabilirler. Bu tümörler daha çok retroperitoneal bölge, periton, intratorasik serozal yüzeyler ve daha az olarak da kaslar arasındaki bağ dokusundan köken alırlar. Bu nedenle metastaz tanısı konmadan önce tümö-