

## PRİMER RETROPERİTONEAL LİPOSARKOM

Dr. Vedat Uluğ<sup>1</sup>, Dr. H. Merih Hanhan<sup>1</sup>, Dr. Nilgün Dicle<sup>2</sup>, Dr. Emre Gültekin<sup>1</sup>, Dr. Şivekâr Tınar<sup>1</sup>

### ÖZET

Retroperitoneal liposarkom oldukça ender görülen malign bir tümör olup prognozu kötüdür. Kliniğimize başvuran 53 yaşındaki hasta sağ parametrial kitle ön tanısı ile opere edildi. Operasyon sırasında kitlenin sağ retroperitoneal alana yerleşik olduğu görüldü. Patoloji sonucu iyi diferansiye liposarkom olarak değerlendirildi.

**Anahtar Kelimeler:** Retroperitoneal Kitle, Liposarkom.

### ABSTRACT

Retroperitoneal liposarcoma is a very rare malignant tumor with poor prognosis. A 53 years old female patient was operated at our department with an early diagnosis of right adnexial mass. Intraoperatively the mass was determined in retroperitoneal area. Pathological examination showed a well differentiated liposarcoma.

**Key Words:** Retroperitoneal Mass, Liposarcoma.

### Giriş

Liposarkom yumuşak doku sarkomları içinde en sık görülen histolojik tip olup erişkinlerde görülen tüm malign tümörlerin %0,1-%0,2'sini oluşturur (1). Farklılaşmamış lipoblastlara dönüşen mezenkimal hücrelerden köken alır. İyi diferansiye tiplerinde olgun yağ hücrelerine benzer görünüm varken kötü diferansiye tipleri daha selüler ve pleomorfik yapıda olup vasküler yönden daha zengindir. En sık gluteal bölgede izlenirken %15 olguda retroperitonda lokalizedir. Diğer yerleşim bölgeleri uyluk ve popliteadır.

Retroperitoneal tümörler oldukça ender görülür. Bunların birçok tipi mevcuttur ve büyük çoğunluğu (%70-80) malign tümörlerdir. En sık lenfoma ile sarkomlar görülür (2). Sarkomlar içinde de en sık liposarkom (%50) gözlenir. Liposarkomu leiomyosarkom, malign fibröz histiyositoma gibi tümörler izler (3).

Retroperitoneal liposarkomlar en sık 50-70 yaşları arasında ve erkeklerde biraz daha fazla oranda görül-

mekle birlikte, daha genç yaşta olgular da bildirilmiştir (4). Retroperitoneal liposarkomlar derin yerleşimli olduklarından genellikle büyük boyutlara ulaşmaya kadar asemptomatik kalan tümörlerdir. Sıklıkla insidental olarak bilgisayarlı tomografide görülmeleri ile tanı alan bu tümörler semptomatik olduklarında ağrı, karında kitle, nörolojik bulgular gibi belirtilerle kendini gösterirler (3,5). Operasyon öncesi ayrıca tanıda etkili bir yöntem olmamasına karşın bilgisayarlı tomografi ve magnetik rezonans görüntüleme kitlenin yapısı ve histolojik özelliği hakkında fikir verebilir (6).

### OLGU SUNUMU

53 yaşında G<sub>4</sub> P<sub>4</sub> Y<sub>4</sub> olan hasta jinekoloji polikliniğimize karın ağrısı şikâyeti ile başvurdu. Öyküsünde başka yakınması ve özellik saptanmadı. Jinekolojik bakısında uterus sola yatık, sol parametrium olağandı. Sağ parametrial alanda uterustan ayrı olarak yaklaşık 100x120x130 mm boyutlarında fiske solid kitle

Geliş tarihi: 12/03/2010

Kabul tarihi: 08/04/2010

<sup>1</sup>S.B. İzmir Ege Doğumevi ve Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 3.servis

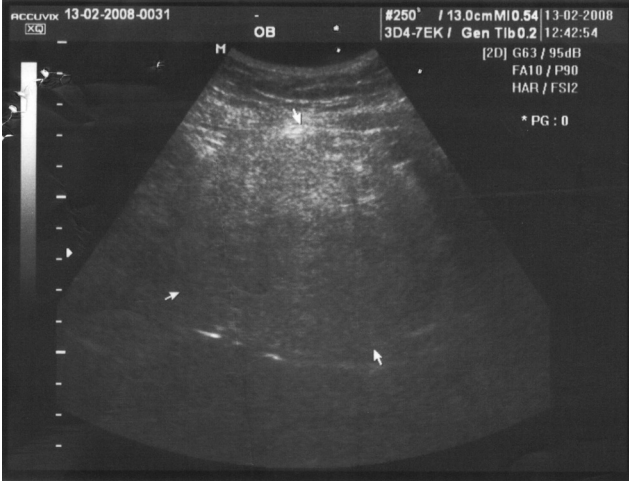
<sup>2</sup>S.B. İzmir Ege Doğumevi ve Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Laboratuvarı

İletişim: Dr. Merih Hanhan

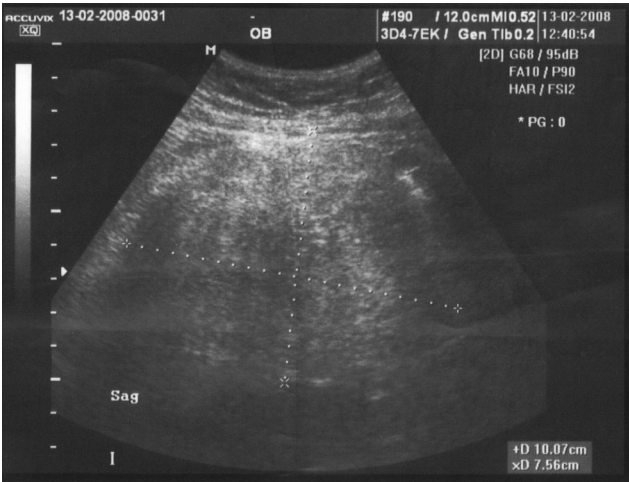
2038/2 Sokak No: 27 Atakent, Karşıyaka-İZMİR

Tel: 0532 231 15 01

E-posta: merhan07@gmail.com



Şekil 1



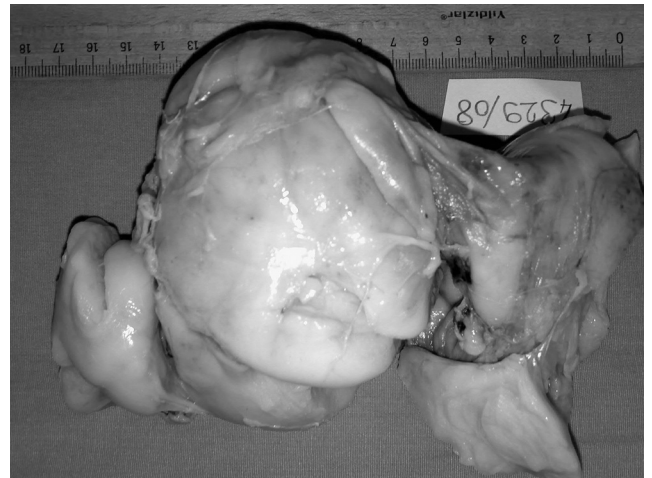
Şekil 2

palpe edildi. Yapılan ultrasonografisinde uterus boyutları 50 x 62 x 95 mm olup myometriyum ekojenitesi hafif artmış, endometrium kalınlığı 7 mm ve düzenli konturlu, sol adneks olağan olarak saptandı. Sağ adneksial alanda transvaginal ultrasonografi ile değerlendirilemeyen transabdominal ultrasonografi ile sağ overden köken aldığı düşünülen 75 x 100 cm boyutlarında ekojen, düzgün sınırlı, solid kitle saptandı (Şekil 1 ve 2). Doppler ultrasonografide kitleden belirgin bir vasküler sinyal alınamadı.

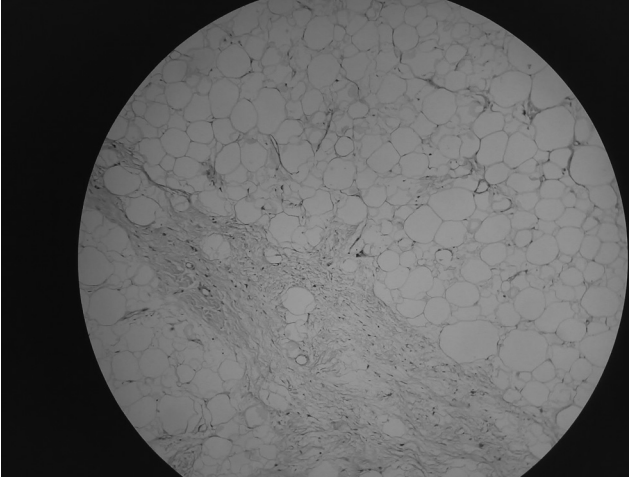
Tümör belirteçleri ve rutin laboratuvar bulguları normaldi. Düzenli menstruel siklusları devam eden olguya yapılan endometrial örnekleme sonucu proliferasyon gösteren endometrium ile uyumlu idi. Mamografisinde patolojik görünüm saptanmadı.

Peroperatif gözlemede uterus ve bilateral adneksiyal yapılar normal olarak değerlendirildi. Sağ adneksiyal alanda iç genital organlarla bağlantısı olmayan geniş ligaman yaprakları arasına yerleşik retroperitoneal kitle lezyonu palpe edildi. Palpabl lenf nodu saptanmadı. Batın yıkama örneği alınarak kitlen vizüalizasyonu için sağ retroperitoneal alana girildi. Ureter trasesi boyunca kitleden ayrı olarak izlendi. Sol retroperitoneal alanda sol ureter vizüalizasyonunu takiben sırasıyla bilateral infundibulopelvik ligamanlar ile uterin ligamanlar ve uterin arter tutulup kesilerek total histerektomi ve bilateral salpingoofektomi yapıldı. Vagina stumpunun kapatılmasını takiben sağ broad ligaman yaprakları arasından retroperitoneal alana girilerek ana iliak arter ve ven reddedildi. Sağ obturator çukurdan köken olarak sağ pelvik yan duvara yapışık, pelvik tabana yerleşik, diğer retroperitoneal organlar ile ilişki göstermeyen 16 x 10 x 7 cm ebatlarında kitle lezyonu olduğu görüldü (Şekil 3).

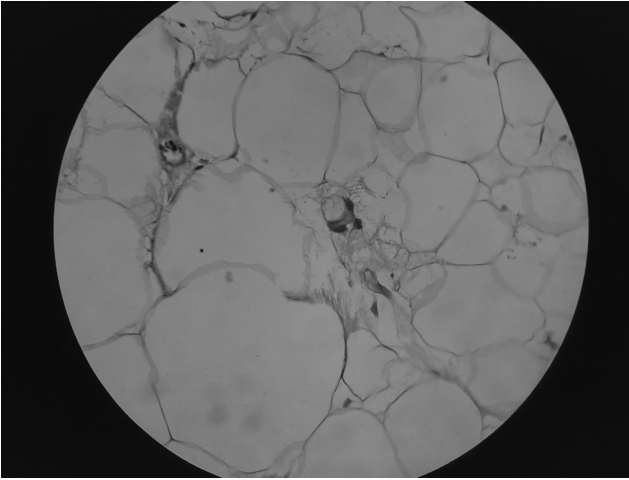
Kitle ve çevresindeki dokular geniş bir şekilde disseke edilerek donuk kesite (DK) gönderildi. Makroskopik patolojik incelemede lobule konturlu sarı renkli, yağ dokusu görünümünde solid lezyon olduğu görülen kitlenin DK sonucu mezenkim kökenli adipöz doku kaynaklı olduğu düşünülen yumuşak doku tümöral lezyonu olarak rapor edildi. Parafin blok ile mitoz sayısının çalışılması neticesinde olguya histopatolojik bulgularla lipom benzeri iyi diferansiye liposarkom tanısı konuldu (Şekil 4 ve 5). Postoperatif 7. gün cerrahi şifa ile taburcu edilen hasta idame tedavisi için 3. basamak sağlık kurumuna refere edildi.



Şekil 3



Şekil 4



Şekil 5

## TARTIŞMA

Liposarkomun dört histolojik alt tipi vardır. İyi diferansiye liposarkom, miksoid (yuvarlak) hücreli liposarkom, pleomorfik liposarkom, kötü diferansiye liposarkom. En iyi prognoz iyi diferansiye liposarkomda gözlenirken, klinik seyri en kötü olan ise kötü diferansiye liposarkomadır. Histolojik tip dışında diğer prognoz kriterleri tümörün, lokalizasyonu, çapı (>10 cm) hastanın yaşı (>50 yaş), cerrahi sınır pozitifliği ve yerel nüks varlığıdır (3,5,7).

Primer retroperitoneal liposarkomlarda uzun dönem sağkalım ve hastalığın yerel kontrolünde en etkin tedavi yaklaşımı, oldukça zor hatta bazen imkansız olmasına rağmen etkili bir kemoterapi ajanının olmayışı

ve radyoterapinin toksisitesi nedeniyle tam cerrahi rezeksiyondur (1,3,5,7,8). Prognoz kötüdür ve beş yıllık sağ kalım oranları %5–20 arasında değişmektedir. Ancak geniş rezeksiyon yapılan cerrahi sınır negatif olgularda bu oran %65'lere kadar çıkmaktadır.

Kötü diferansiye tümörler en sık karaciğer ve akciğere olmak üzere yüksek oranda uzak metastaz yaparlar. İyi diferansiye tümörlerde uzak metastaz nadirdir, ancak yerel nüks yapma riskleri fazladır (1,9,10). Yerel nüks özellikle tanı sonrası ilk üç yıl içinde görülmektedir (1). Yerel nüks, saptanan olguların tedavisi için cerrahi yine en etkili yöntem olmakla beraber adjuvan radyoterapi uygulanması tartışmalıdır (5). Radyoterapi retroperitonda fibrozis ve skar oluşumunu arttırarak ileride gelişebilecek nüks tümörün tanı ve rezeksiyonunu zorlaştırabilmektedir. Ek olarak retroperitonda uygun bir radyoterapi sahası bulmak zor olduğundan tedavi optimal koşullarda verilememektedir (1). Tüm bunlara karşın bazı araştırmacılar adjuvan radyoterapinin retroperitoneal yumuşak doku sarkomlarında, tam cerrahi rezeksiyon sonrası nüksüz sağkalımı arttırdığını öne sürmektedirler (8,11).

İyi diferansiye liposarkomların tipik uzun dönem istenmeyen yan etkilerinden en önemlisi tümör hücrelerinin patolojik olarak yüksek dereceli, non-lipojenik bir tümöre transforme olmasıdır. Bu undiferansiyasyon fenomeni zamana bağlı olup, özellikle primer cerrahi rezeksiyon sonrası klinik olarak persistan hastalık olasılığının yüksek olduğu lezyonlarda gözlenebilmektedir. Retroperitoneal iyi diferansiye liposarkomlarda undiferansiye tümör gelişiminin ortalama olarak sekiz yılda oluştuğu bildirilmiştir (12).

Sonuç olarak retroperitoneal tümörlerde yaşam süresini uzatan tek tedavi şekli cerrahidir ve bütün kitleler cerrahi olarak agresif bir rezeksiyonla çıkarılmalıdır. Hastalar yüksek yerel nüks riski nedeni ile ilk iki yıl üç ayda bir daha sonra yılda bir kez olmak üzere bilgisayarlı tomografi veya magnetik rezonans görüntüleme ile yakın takip edilmelidir.

## KAYNAKLAR

1. Goss G, Demetri G: Medical management of unresectable, recurrent low grade retroperitoneal liposarcoma: Integration of cytotoxic and non-cytotoxic therapies into multimodality care. *Surg Oncol.* 9: 53–59, 2000.
2. Mack TM: Sarcomas and other malignancies of soft tissue, retroperitoneum, peritoneum, pleura, heart, mediastinum and spleen. *Cancer.* 75: 211–44, 1995.

3. Kursh DE: Retroperitoneal Tumours. Resnick MI, Novick AC (eds); *Urology Secrets*, Hanley and Belfus INC; 70–71, 1995.
4. İstanbulluoğlu MO, Çelebi MY, Cevat N ve ark: Primer retroperitoneal liposarkom. Olgu sunumu. *Türk Üroloji Dergisi*. 31(3): 448–450, 2005.
5. Levis JJ, Leung D, Woodruff JM: Retroperitoneal Soft Tissue Sarcoma. *Annals of Surgery*, 228: 335–365, 1998.
6. Ukihide T, Tadashi H, Yasuo B, et al: Primary Dedifferentiated Liposarcoma of the Retroperitoneum: Prognostic Significance of Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging Features. *J Comput Assist Tomogr*. 27: 799–804, 2003.
7. Osmanağaoğlu MA, Bozkaya H, Özeren M ve ark: Primary Retroperitoneal Liposarcoma. *European Journal of Obstetrics and Gynecology and Reproductive Biology*, 109: 228–230, 2003.
8. Nijhuis Paul HA, Sars Paul RA, Plaat EC, et al: Clinico-Pathological Data and Prognostic Factors in Completely Resected AJCC Stage I-III Liposarcomas; *Annals of Surgical Oncology*, 7: 535–543, 2000.
9. Linehan DC, Lewis JJ, Leung D, Brennan MF: Influence of biologic factors and anatomic site in completely resected liposarcoma. *J Clin Oncol*. 18: 1637–43, 2000.
10. Tüzel E, Güler C, Tokyol Ç ve ark: Tekrarlayan retroperitoneal liposarkom. Olgu sunumu *Türk Üroloji Dergisi* 33 (1): 128-130, 2007.
11. Van Doorn RC, Gallee MP, Hart AA: Resectable retroperitoneal soft tissue sarcomas. The effect of extent of resection and postoperative radiation therapy on local tumor control. *Cancer*. 73: 637–42, 1994.
12. Weiss SW, Rao VK: Well differentiated liposarcoma (atypical lipoma) of deep soft tissue of the extremities, retroperitoneum and miscellaneous sites: A follow-up study of 92 cases with analysis of the incidence of 'dedifferentiation'. *Am J Surg Pathol*. 11: 1051–58, 1992.