



Dev Liposarkom için Organ Koruyucu Cerrahi

Organ Sparing Surgery for a Giant Liposarcoma

Hüseyin Özgür Aytaç¹, Nurkan Törer¹, Merve Özen², İlker Murat Arer¹

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, ²Radyodiagnostik Anabilim Dalı, ADANA

Cukurova Medical Journal 2015;40 (Ek Sayı 1):136-141.

ABSTRACT

Liposarcomas those are malignant soft tissue tumors often occur in large sizes in the retroperitoneum and abdomen due to their silent clinic. Excision with negative margins is the gold standard of treatment. A case operated on for a giant intraabdominal liposarcoma is being reported. A giant soft tissue tumor filling the whole abdomen was determined in the computed tomography scan. Core biopsy was obtained and demonstrated a well-differentiated liposarcoma. A 15 kg of mass 44x30x14 cm in size was excised en-bloc. Pathological examination of this tumor showed a well-differentiated liposarcoma with mixoid parts. No recurrence was observed in two years of follow-up despite any adjuvant therapy. This is to be one of the largest retroperitoneal sarcomas in the literature.

Key words: Giant liposarcoma, retroperitoneal mass, intra-abdominal mass

ÖZET

Malign yumuşak doku tümörleri olan liposarkomlar retroperitonda ve karın içinde sessiz klinikleri nedeniyle genellikle büyük boyutlarda karşımıza çıkmaktadır. Tedavide altın standart geride tümör bırakmadan yapılacak eksizyondur. Burada, ameliyat edilmiş karın içi dev bir liposarkom olgusu sunulmaktadır. Bilgisayarlı tomografide tüm karını dolduran yer yer solid alanlar içeren bir yumuşak doku tümörü saptadı. Alınan tru-cut biyopsi bunun iyi diferansiye bir liposarkom olduğunu gösterdi. 15 kg ağırlığında ve 44x30x14 cm boyutundaki kitle tek parça halinde eksize edildi. Patolojik incelemede tümörün miksoid alanlar içeren iyi diferansiye bir liposarkom olduğu anlaşıldı. Ek tedavi olmaksızın iki yıllık sürede hastalık tekrarlama gözlenmedi. Olgumuz literatürde sunulmuş en büyük retroperiton yerleşimli liposarkomlardan birisidir.

Anahtar kelimeler: Dev liposarkom, retroperitoneal kitle, intra-abdominal kitle

GİRİŞ

Liposarkomlar, mezenşimal dokudan köken alan malign tümörlerdir. Retroperitonun en sık yumuşak doku tümörleridir. Tüm yumuşak doku tümörleri içinde ise malign fibröz histiyositomdan sonra ikinci sırada gelirler. En sık görüldükleri yaş dönemi dört ve 6. dekadlar arasındır¹. Retroperiton kaynaklı liposarkomlar başlangıçta bulgu vermemeleri ve yavaş büyüme karakterleri nedeniyle oldukça büyük boyutlara ulaşabilirler^{2,3}.

Sıklıkla böbrek, pankreas, duodenum, kolon veya major vasküler yapılara infiltrate olabilirler⁴.

Karın içi tüm kitlelerde olduğu gibi, retroperitoneal liposarkomların değerlendirilmesinde de radyolojik görüntüleme önemli yer tutar. Liposarkomlar yağ içerikleri nedeni ile bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) karakteristik görünüm sergilerler. Özel durumlar haricinde MRG, BT görüntülemeye ek bilgi vermemektedir⁵.

Hastalığın tedavisinde bütün halinde eksize edilmeleri esastır ve bunun için gerekirse infiltre olan komşu yapıların feda edilebileceği kabul edilmektedir^{4,6,7}. Buna rağmen pratik uygulamada kimi cerrahlar, tüm karnı dolduran ve çevre yapılara infiltrasyon gösteren durumlarda bütün halinde eksizyon fikrine çekinerek yaklaşmaktadır. Liposarkomlar çevre doku infiltrasyonu gösterebilirler bile çoğu kez kolaylıkla bütün haline eksize edilebilen tümörlerdir. Ameliyat öncesi radyolojik değerlendirmelerde çevre organ infiltrasyonu izlense bile bu hastalarda bazen komşu organları da içeren bazen de tek başına bütün halinde eksizyonların yapılabildiği bilinmektedir. Biz de organ feda etmek zorunda kalmadan ameliyat ettiğimiz, literatürde bildirilmişlerin en büyüklerinden olan bir retroperitoneal liposarkom olgusunu sunmayı amaçladık. Bu sunumun, retroperitoneal dev liposarkom olgularında, ileri hasta yaşı ve büyük tümör boyutu nedeniyle yüksek riskli olacağı düşünülen cerrahi seçeneğinin sorunsuz ve kolaylıkla gerçekleştirilebileceğine örnek oluşturacağı düşüncesindeyiz.

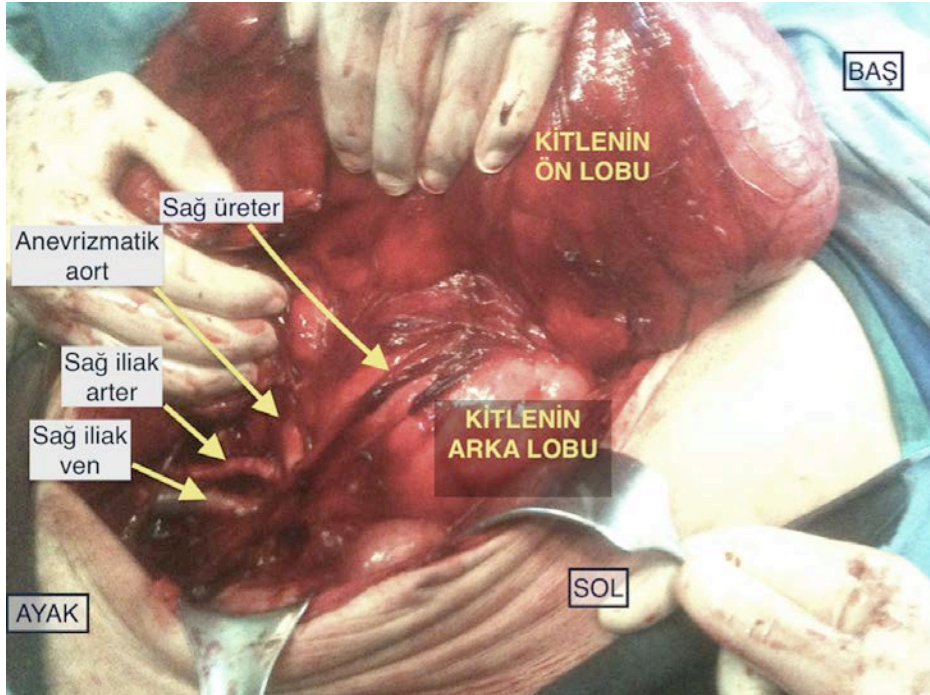
OLGU

70 yaşında erkek hasta son 2 yıl içinde karında giderek artan şişlik yakınması ile başvurdu. Hipertansiyon dışında bilinen hastalığı ve geçirilmiş ameliyat öyküsü yoktu. Fizik muayenede karında belirgin şişlik ve gerginlik artışı, deri venlerinde dolgunluk, tüm karın içini dolduran ve organların palpasyonuna izin vermeyen dev kitle izlendi. Çekilen karın BT'nde periton içinde lokalize olduğu düşünülen, yer yer nodüler şekilde, kontrast tutulumu gösteren solid komponentleri bulunan ve

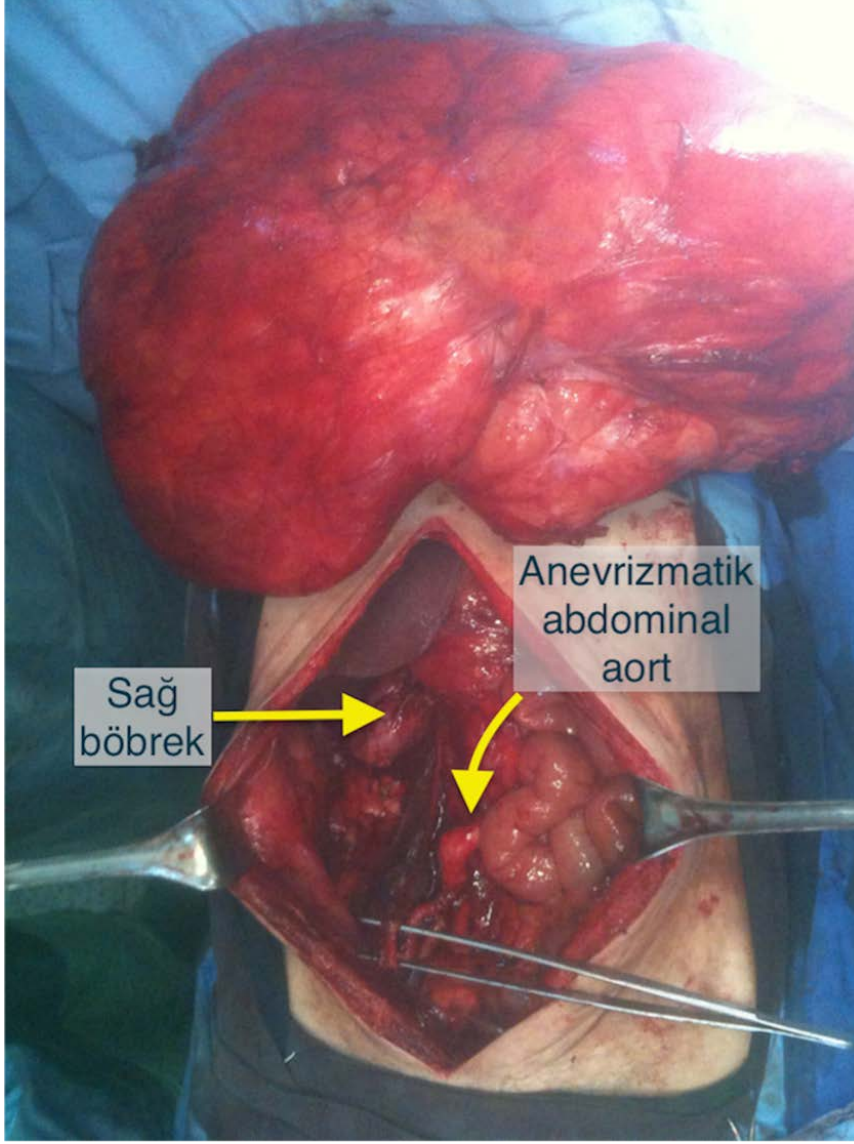
tüm periton kompartmanlarını dolduran bir kitle izlendi (Resim 1). Ağırlıkla hipodens olmak üzere miks yapıda tümoral dokunun mezenterik kökü ve abdominal aortu çevrelediği, ancak invazyon bulgusu olmadığı gözlemlendi (Resim 1). Kitle etkisiyle barsak anlarının karın sol üst kadrana ve böbreklerin sırtı doğru itilmiş olduğu görüldü (Resim 1). Olgumuzda kaydedilen lezyon -80 ile 25 HU arasında değişen dansitedeki komponentler içermesi nedeniyle daha önce literatürde tanımlı sınıflandırmaya göre miks paterndeydi⁸. Kitleden alınan tru-cut biyopsi örneği diferansiye bir liposarkomu düşündürmüştü. Kitlenin eksizyonu planlandı. Ksifoid ve pubis arasını birleştiren karın orta hat kesisi ile yapılan laparotomide, tüm periton içi organların kitle tarafından karın sol üst kadrana itildiği, kitlenin sağ üreterin altında ve üstünde iki loba ayrılarak üreteri sarmaladığı, aortun solundan arkasına doğru büyümüş olduğu, infrarenal düzeyde 6 cm çapta aort anevrizması oluşturduğu gözlemlendi (Resim 2). Mevcut kitle sağ üreter ve böbrek korunarak R0 rezeksiyon olacak şekilde serbestleştirildi. Sağ retroperiton ve paravertebral yapılardan sıyrılarak tek parça halinde çıkartıldı. Karın dışında yapılan ölçümde kitle 44x30x14 cm boyutunda ve 15 kg ağırlığındaydı (Resim 3). Sağ üreterin, trasesi boyunca yavaş büyüyen kitle etkisine bağlı sünmüş olduğu gözlemlendi (Resim 2). Hasta ameliyat sonrası beşinci gün sorunsuz şekilde taburcu edildi. Patolojik değerlendirme miksoid alanlar içeren Ki67 proliferasyon indeksi %1 olan iyi diferansiye liposarkom ile uyumlu olarak rapor edildi. Ek tıbbi tedavi planlanmadı. İzleyen bir yıl içinde 6 ay aralarla, sonrasında yıllık yapılan karın BT'lerinde nüks saptanmadı. Ameliyatın ikinci yılında hastaliksiz izleniyor.



Resim 1. Koronal ve aksiyel düzlemlerde, intravenöz ve oral kontrast madde uygulanmasından sonra elde edilen bilgisayarlı tomografi görüntülerinde; Miks dansitede dev liposarkomun merkez kısmındaki yoğun kısmı ile abdominal aortayı çevrelediği (beyaz oklar) ve görece hipodens çevre kısımları ile tüm karın içini doldurduğu, barsak ansları ve böbreklere bası oluşturarak yer değiştirmelerine (siyah ok) neden olduğu izlenmekte.



Resim 2. Karın içini dolduran retroperiton kaynaklı dev kitlenin sağ ureterin önünde ve arkasında büyüyerek invazyon yapmaksızın iki loba ayrıldığı izlenmekte.



Resim 3. Kitlenin bütün halinde eksizyonunun ardından görünümü. Kitlenin neden olduğu, sağa doğru bükülen abdominal aort anevrizması.

TARTIŞMA

Liposarkomlar karın içi ve retroperitonda yavaş ve sessiz büyüyerek devasa boyuta ulaşabilen solid tümörlerdendir^{7, 9}. Lipoblastların malign dejenerasyonu ile oluşurlar. Radyolojik olarak lipoma, miyolipoma, anjiomiyolipoma ve teratomadan ayrı tanıların yapılması gerekir¹⁰.

Olgumuzda kitlenin ulaştığı büyük boyut ve karakteristik yapısı nedeniyle bu lezyonlar ayrı tanıdan dışlanmıştır.

Histolojik olarak diferansiyasyon paternine göre 4 tip liposarkom tanımlanmıştır. İyi-diferansiye (düşük dereceli) tip tüm liposarkomlar içinde en sık görülen tiptir. Mikroskopta normal yağ hücrelerini andırırlar. Yavaş büyüme ve değişme

eğilimindedir. Bunu de-diferansiye (yüksek dereceli) tip izler. İyi diferansiye olarak başlayıp yüksek dereceye dönüşür. Miksoid tip orta-yüksek dereceli bir tümördür ve yine yüksek dereceli kısım da içerebilir. Pleomorfik tip en nadir görülenidir ve yüksek dereceli liposarkomdur. Özellikle iyi diferansiye türlerinde yeterli cerrahi eksizyon sonrası nüks oranları diğer türlere göre dikkat çekici derecede azdır¹¹⁻¹⁴. Bütün olarak çıkarılabilmesi halinde kitle boyutunun sağ kalımı etkilemediği düşünülmektedir⁴. Bu da, kitlenin bütün olarak çıkartılmasını sağlamak için gerekirse komşu organ feda edilebileceği anlamını taşımaktadır^{7,12,15,16}. Kısmi eksizyonların bazı bulgularına ve ağrıya yönelik palyasyon sağlama dışında bir katkısının olmadığı düşünülmektedir¹⁷. Biz de olgumuzda, ameliyat öncesi planlamamızı invazyonla karşılaşmamız halinde sağ nefrektominin de gerçekleştirilebileceği şeklinde yaptık. Ancak tümörün onkolojik cerrahi prensiplere uygun şekilde çıkartılabilmesinden dolayı sağ böbreği ve üreteri koruyabildik.

Hastalığın izleminde ameliyat sonrası radyoterapi, geniş cerrahi diseksiyon alanı ve yüksek komşu organ toksisitesi nedeniyle sınırlı yere sahiptir¹⁸. Retroperitoneal liposarkomlarda kemoterapinin yeri tartışmalı olmakla birlikte, genel kabul şekli, metastatik hastalık varlığında, lokal nükslerde ve yüksek dereceli tümörlerin ameliyat

öncesi küçültülmesi ve rezeke edilebilir hale getirilmesi amacıyla kullanımı şeklindedir¹⁹. Olgumuzda tanı anında metastaz olmaması ve bütün halinde rezeksiyonunun yapılabildiği olması nedeniyle ameliyat sonrası ek tedavi vermeden izlemeyi uygun gördük.

Karın içinde dev boyutlara ulaşabilen liposarkomlarının, tanı anında ne boyutta olursa olsunlar eksizyon ihtimalleri akıldan çıkartılmamalıdır. Özellikle iyi diferansiye olan tiplerinin ameliyat sonrası izlemleri oldukça yüz güldürücü olabilmektedir.

Saptayabildiğimiz kadarıyla yukarıda sunduğumuz olgu, literatürde Avrupa ve Orta

Doğu'dan bildirilmiş en büyük iyi diferansiye retroperitoneal liposarkom olgusudur.

KAYNAKLAR

1. Francis IR, Cohan RH, Varma DGSondak VK. Retroperitoneal sarcomas. *Cancer Imaging* 2005;5:89.
2. Inoue K, Higaki YYoshida H. Giant retroperitoneal liposarcoma. *Int J Urol* 2005;12:220-2.
3. Sharma M, Mannan R, Bhasin TS, Manjari MPunj R. Giant Inflammatory Variant of Well Differentiated Liposarcoma: A Case Report of a Rare Entity. *J Clin Diagn Res.* 2013;7:1720.
4. Doglietto GB, Tortorelli AP, Papa V, Rosa F, Bossola M, Prete FP, et al. Giant retroperitoneal sarcomas: a single institution experience. *World J Surg.* 2007;31:1047-54.
5. Thomas J. Retroperitoneal sarcoma. *Br J Surg.* 2007;94:1057-8.
6. Hassan I, Park SZ, Donohue JH, Nagorney DM, Kay PA, Nasciemento AG, et al. Operative management of primary retroperitoneal sarcomas: a reappraisal of an institutional experience. *Ann Surg.* 2004;239:244.
7. An J, Heo J, Noh J, Sohn T, Nam S, Choi S, et al. Primary malignant retroperitoneal tumors: analysis of a single institutional experience. *Eur J Surg Oncol.* 2007;33:376-82.
8. Jelinek J, Kransdorf M, Shmookler B, Aboulafia AMalawer M. Liposarcoma of the extremities: MR and CT findings in the histologic subtypes. *Radiology.* 1993;186:455-9.
9. Fernández-Ruiz M, Rodríguez-Gil Y, Guerra-Vales JM, Manrique-Municio A, Moreno-González EColina-Ruizdelgado F. Primary retroperitoneal liposarcoma: clinical and histological analysis of ten cases. *Gastroenterol Hepatol.* 2010;33:370-6.
10. Pereira JM, Sirlin CB, Pinto PSCasola G. CT and MR Imaging of Extrahepatic Fatty Masses of the Abdomen and Pelvis: Techniques, Diagnosis, Differential Diagnosis, and Pitfalls 1. *Radiographics.* 2005;25:69-85.
11. Nijhuis PH, Sars PR, Plaat BE, Molenaar WM, Sluiter WJHoekstra HJ. Clinico-pathological data and

- prognostic factors in completely resected AJCC stage I-III liposarcomas. *Ann Surg Oncol.* 2000;7:535-43.
12. Grimer R, Judson I, Peake D Seddon B. Guidelines for the management of soft tissue sarcomas. *Sarcoma.* 2010;2010:506182.
 13. Singer S, Antonescu CR, Riedel EBrennan MF. Histologic subtype and margin of resection predict pattern of recurrence and survival for retroperitoneal liposarcoma. *Ann Surg.* 2003;238:358.
 14. Lahat G, Anaya D, Wang X, Tuvin D, Lev DPollock R. Resectable well-differentiated versus dedifferentiated liposarcomas: two different diseases possibly requiring different treatment approaches. *Ann Surg Oncol.* 2008;15:1585-93.
 15. Binder SC, Katz BSheridan B. Retroperitoneal liposarcoma. *Ann Surg.* 1978;187:257.
 16. Lazar A, Brătucu EStraja N. Prognostic factors for the primary and secondary retroperitoneal sarcomas. Impact on the therapeutic approach. *Chirurgia (Bucur).* 2012;107:308-13.
 17. Shibata D, Lewis JJ, Leung DHBrennan MF. Is there a role for incomplete resection in the management of retroperitoneal liposarcomas? *J Am Coll Surg.* 2001;193:373-9.
 18. Le Pechoux C, Pautier P, Delannes M, Bui B, Bonichon F, Bonvalot S, et al. Clinical practice guidelines: 2006 update of recommendations for the radiotherapeutic management of patients with soft tissue sarcoma (sarcoma of the extremity, uterine sarcoma and retroperitoneal sarcoma). *Cancer Radiother.* 2006;10:185-207.
 19. Mullinax JE, Zager JSGonzalez RJ. Current diagnosis and management of retroperitoneal sarcoma. *Cancer Control.* 2011;18:177-87.

Yazışma Adresi / Address for Correspondence:

Dr. Hüseyin Özgür Aytaç
Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi
Genel Cerrahi Anabilim Dalı
ADANA
E-mail: oaytac@gmail.com

Geliş tarihi/Received on : 11.06.2015

Kabul tarihi/Accepted on: 20.07.2015