

Çok odaklı Miksoid Liposarkom Olgusu: Olgu Sunumu

Multicentric Myxoid Liposarcomas: A Case Report

¹Fatih Çelikyay, ¹Ruken Yüksekaya, ²Pelin Bağcı, ³Özlem Çelebi

¹Gaziosmanpaşa Üniversitesi
Tıp Fakültesi Radyoloji
Anabilim Dalı, Tokat.

²Recep Tayyip Erdoğan
Üniversitesi Tıp Fakültesi
Patoloji Anabilim Dalı, Rize.

³Recep Tayyip Erdoğan
Üniversitesi Tıp Fakültesi
Kulak Burun Boğaz Hastalıkları
Anabilim Dalı, Rize.

Yazışma Adresi:

Dr. Ruken Yüksekaya
Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp
Fakültesi Radyoloji Anabilim
Dalı, Tokat, Türkiye

E-mail:

rukenyuksekkaya@gmail.com

Özet

Miksoid liposarkomlar çok odaklı olmaları, değişik yerleşim ve yayılım özellikleri nedeniyle kötü seyirli olabilirler. Değişik yerleşim ve yayılım davranışları lezyonların metastatik mi yoksa çok odaklı mı olduğu ayrımında güçlükler neden olur. Bu makalede amacımız uyluk ve retroperiton başlangıçlı miksoid liposarkom tanısı ve tedavisi almış 43 yaşındaki erkek olgunun 13 ay sonra boyun yerleşimli yeni bir odakla ortaya çıkışının klinik, radyolojik ve patolojik özellikleri ile birlikte sunulmasıdır.

Anahtar Kelimeler: Miksoid liposarkom, çok odak, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme

Abstract

Some mixoid liposarcomas may have bad prognosis due to the multicentricity, different localization and extension patterns. The different extension behaviors of the liposarcomas might cause some difficulties in the diagnosis of metastasis or multicentricity. We aimed to report the clinical, radiological, and pathological findings of a 43-year-old male case of mixoid liposarcoma sited in the neck after 13 months from the primary sites in thigh and retroperitoneum.

Key Words: Mixoid liposarcoma, multicentricity, computed tomography, magnetic resonance imaging

Giriş

Liposarkomlar sık karşılaşılan malign yumuşak doku tümörlerinden biridir. Tüm sarkomların %10-16'sını oluşturmaktadır. Genellikle ekstremiteler ve retroperitondan kaynaklanmakta olup ileri yaşlarda görülürler. Histolojik olarak iyi differansiye, miksoid, yuvarlak hücreli ile kötü differansiye ve pleomorfik alt gruplarına ayrılır (1). Miksoid liposarkomlar olguların üçte birini oluşturmaktadır (2) olup orta dereceli prognoza sahiptirler (3). Ancak bazı miksoid liposarkomlar özellikle ekstremiteler kaynaklı olanlar çok odaklı olmaları ve daha genç yaşlarda ortaya çıkmaları nedeniyle kötü seyirli olabilirler (4). Bu makalede amacımız uyluk ve retroperiton başlangıçlı miksoid liposarkom tanısı ve tedavisi almış 43 yaşındaki erkek olgunun 13 ay sonra boyun yerleşimli yeni bir odakla ortaya çıkışının klinik, radyolojik ve patolojik özellikleri ile birlikte sunulmasıdır.

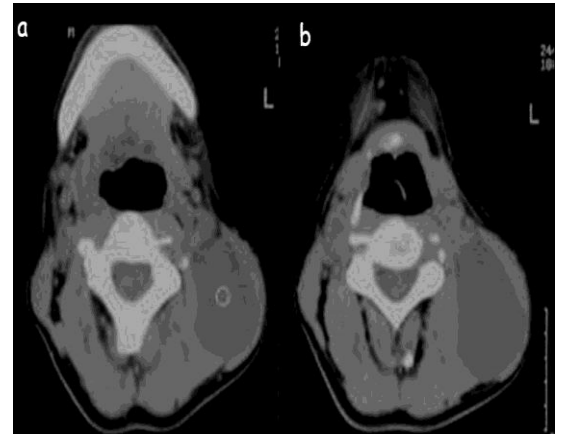
Olgu Sunumu

Kırküç yaşındaki erkek olgu boyun sol yan kesiminde üç aydır olan ve büyüyen, ağrısız kitle yakınmasıyla Rize Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kulak Burun ve Boğaz hastalıkları polikliniğine başvurdu. Öyküden olgunun 13 ay önce sol uyluk ve retroperiton yerleşimli miksoid liposarkom nedeniyle opere olduğu ve sonrasında adjuvan tedavi aldığı anlaşıldı. Fizik muayenede boyun sol yanı anterolateral orta kesimde yaklaşık 6 cm çapında ağrısız ve hareketli yumuşak doku kitlesi mevcuttu.

Olguya 10-MHz lineer prob kullanılarak yapılan yüzeysel ultrasonografi

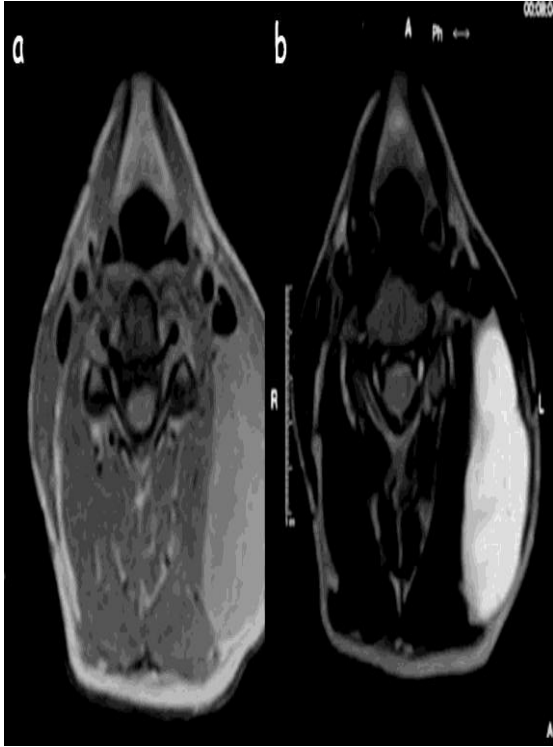
(US) incelemede (SSA-240A, Toshiba, Osaka, Japon) boyun sol yarısında anterolateral kesimde yaklaşık 7x4x8 cm boyutlarında, düzgün sınırlı, heterojen ekojeniteler içeren solid yumuşak doku kitlesi mevcuttu. Boyun bilgisayarlı tomografi (BT) incelemede (Toshiba, Practico, Osaka, Japon) boyunda solda sternokleidomastoid ve skalenius posterior-levator skapula kasları arasında, vasküler yapıların posteriorunda 7x4x8 cm boyutlarında, düzgün sınırlı, lobüle olmayan, heterojen kitle izlendi. Lezyonun dansitesi 30 Hounsfield biriminde (HU) olup cilt altı yağ dokusundan yüksek, kas dokusundan ise düşüktü. Komşu kas planları kitle tarafından basılanmış görünümde olmakla birlikte belirgin invazyon saptanmadı. Kitle içinde belirgin yağ içeriği ve kalsifikasyon izlenmedi (Resim 1).

Resim 1 (a, b). Boyundan elde edilen aksiyel BT kesitinde boyun sol yarısında sternokleidomastoid ve skalenius posterior-levator skapula kasları arasında ve kas planlarını basılayan ancak belirgin invazyonun izlenmediği, vasküler yapıların posteriorunda düzgün sınırlı, lobüle olmayan, yumuşak doku dansitesinde 30 HU heterojen kitle izlenmektedir. Kitle içinde belirgin yağ içeriği ve kalsifikasyon izlenmemektedir.



Manyetik rezonans (MR) görüntüleme (0.2 T, Airis Mate, Hitachi, Japon) aksiyal T1-ağırlıklı kesitlerde lezyonun kas planlarına göre yüksek, yağ planlarına göre düşük sinyal intensitesinde olduğu dikkati çekti (Resim 2a). T2-ağırlıklı görüntülerde lezyonun belirgin yüksek sinyalli olduğu (Resim 2b) görüldü.

Resim 2a, b. Aksiyal T1-ağırlıklı kesitlerde (a) lezyonun kas planlarına göre yüksek, yağ planlarına göre düşük sinyal intensitesinde olduğu, T2-ağırlıklı görüntülerde (b) lezyonun belirgin yüksek sinyalli olduğu izlenmektedir.

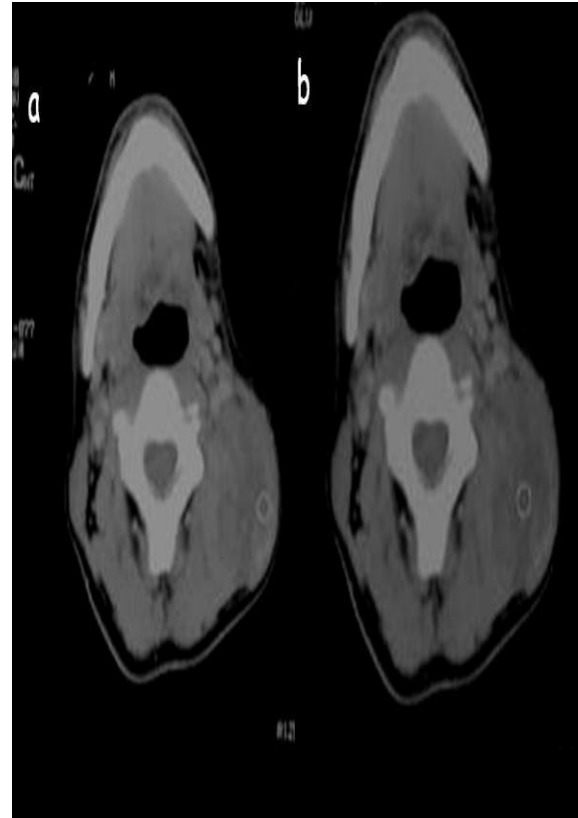


İntravenöz kontrast madde uygulanması sonrası elde edilen aksiyel BT kesitlerinde (Resim 3) ve T1-ağırlıklı MR görüntülerinde heterojen, periferik ve nodüler tarzda kontrast tuttuğu izlendi (Resim 4). Lezyona US eşliğinde ince iğne aspirasyon ve Tru-cut biyopsiler yapıldı.

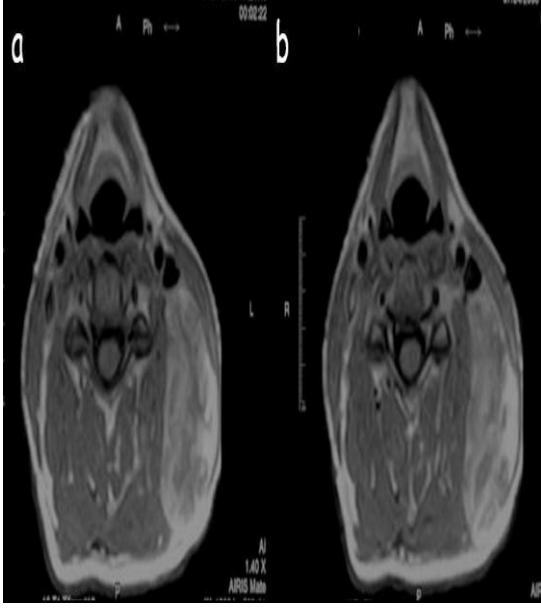
İnce iğne aspirasyon biyopsisi Papanicolaou ve Giemsa boyalarıyla

boyandı. Yaymalar oldukça sellülerdi ve boyutları farklı, oval şekilli çok sayıda yağ hücresi içermekteydi. Miksoid bir stroma içinde; multiveziküler sitoplazmalı, belirgin çekirdekciği ve periferik yerleşimli hiperkromatik çekirdeği olan lipoblastik hücrelerin varlığı tipikti (Resim 5). Tru-cut biyopsi 1,6x0,2 cm ölçüde olup, kesitlerinde; miksoid stroma içinde, kaz-ayağı (chicken-wire) tarzında tipik damar ağı ve bunların arasında çok sayıda lipoblast görüldü (Resim 6). Geriye dönük incelemesinde, 1 yıl önceki ilk rezeksiyon materyalinde, yuvarlak hücreli komponentin %10 oranında raporlandığı görüldü; ancak son tru-cut biyopsisinde, bu komponent izlenmedi.

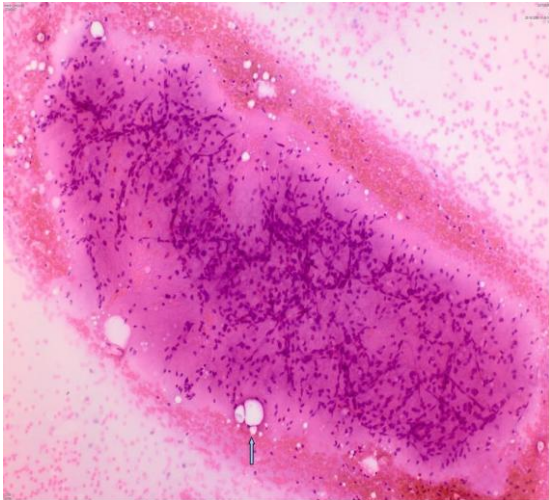
Resim 3a, b. İntravenöz kontrast madde uygulanması sonrası elde edilen boyun aksiyel BT kesitlerinde lezyonun heterojen, periferik ve nodüler tarzda kontrast tuttuğu izlenmektedir.



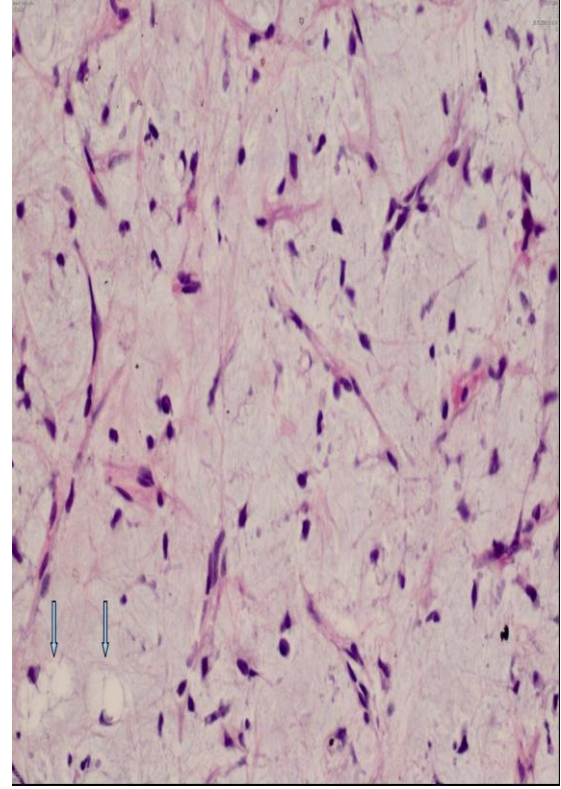
Resim 4 a, b. İntravenöz kontrast madde uygulanması sonrası elde edilen T1-ağırlıklı aksiyel MR görüntülerinde heterojen, periferik ve nodüler tarzda kontrast tuttuğu izlendi.



Resim 5. Papanicolaou ve Giemsa boyalarıyla boyanan ince iğne aspirasyon biyopsisi sonucu elde edilen sellüler yaymalarda boyutları farklı, oval şekilli çok sayıda yağ hücresi izlenmektedir. Miksoid bir stroma içinde; multiveziküler sitoplazmalı, belirgin çekirdeği ve periferik yerleşimli hiperkromatik çekirdeği olan lipoblastik hücrelerin varlığı izlenmektedir.



Resim 6. Tru-cut biyopsi kesitlerinde; miksoid stroma içinde, kaz-ayağı (chicken-wire) tarzında tipik damar ağı ve bunların arasında çok sayıda lipoblast görülmektedir.



Tartışma

Çok odaklı liposarkomlar genellikle miksoid ve yuvarlak hücreli alt gruplarında karşımıza çıkmaktadır (5). Bunlar nadir olarak görülürler ve kötü prognoza sahiptirler (4). Dünya sağlık örgütü miksoid ve yuvarlak hücreli alt gruplarını aynı genetik translokasyon zemininde gelişmeleri nedeniyle aynı hastalık olarak kabul eder. Bu hastalarda değişik histolojik alt gruplar farklı bölgelerde görülebilirler (5). Miksoid liposarkomlarda % 5'den fazla yuvarlak hücre bulunması kötü prognozu işaret etmektedir (2). Olgumuzda başlangıç lezyonlarında % 10 oranında yuvarlak hücre bileşeni bulunmakta olup lokal ya da uzak tekrarlama ihtimalini göstermektedir. Bu

durum lezyonların boyun gibi değişik bir bölgede tekrarlanmış olmasını açıklamaktadır. Ayrıca boyunda ortaya çıkan lezyonda yuvarlak hücre bileşeni yoktu.

Eş zamanlı ya da farklı zamanlarda ortaya çıkan çok odaklı tümör ile metastaz, özellikle hematojen tip metastazların ayırımının yapılması güçtür (4). Liposarkomlar da genellikle akciğer, karaciğer ve kemik gibi en çok metastaz yaptıkları bölgeler dışında ortaya çıkan ikinci tümörler çok odak olarak kabul edilmektedir (5). Bununla birlikte miksoid liposarkomların retroperiton, mezenter, yumuşak doku gibi değişik yayılımları ile primer ve metastatik tümörlerin birlikte ortaya çıkabilmeleri göz önünde bulundurulduğunda çok odak-metastaz ayırımının ne kadar zor olduğu anlaşılacaktır. Olgumuzda ilk ortaya çıkan lezyonun miksoid liposarkom olması, yuvarlak hücre bileşeni içermesi ve bilinen metastaz bölgelerinden farklı bir yerde 13 ay sonra ortaya çıkması nedeniyle olgumuzu metakron çok odaklı liposarkom olarak kabul ettik.

Miksoid liposarkomların bu değişik yayılım patternleri nedeniyle olgular tanı aldığında mutlaka toraks değerlendirmelerinin yanında retroperiton ve gövde değerlendirilmelidir. Olgumuzda olduğu gibi özellikle retroperiton kaynaklı bir liposarkom varsa ekstremiteler çok odak açısından araştırılmalıdır (5).

Miksoid liposarkomların değişik yerleşim ve yayılım patternleri ve kötü prognozları nedeniyle radyolojik özelliklerinin de bilinmesi önemlidir. Direkt grafide genellikle gözden kaçmakla birlikte yumuşak doku kitlesi şeklinde görülebilirler. İyi differansiye

liposarkomlara göre kalsifikasyon ve radyolüsent yağ doku daha az sıklıkla karşımıza çıkar. Ultrasonografide iyi sınırlı, hipoekoik, posterior akustik güçlenmesi bulunan kitleler olarak görülürler. Bilgisayarlı tomografi ve MR görüntülemeye ise genellikle büyük, iyi sınırlı, kas planları arasında yerleşmiş kitlelerdir. Yüksek su içeriği nedeniyle BT’de hipodens; MR görüntülemeye T1-ağırlıklı serilerde hipointens ve T2-ağırlıklı serilerde hiperintens olarak görülür. Radyolojik olarak tanı koydurucu bulgu lezyonun düşük oranda (<%10) yağ doku içermesidir. Bu yağ doku bileşeni septa ya da nodül şeklinde görülür (6). Sheah ve arkadaşları (7) BT’de makroskopik yağ doku izlenmediğini belirtmişlerdir. Kontrast madde verilmeksizin elde edilmiş olan BT ve MR kesitlerinde lezyonları kistten ayırt etmek güçtür (6). Kontrast madde uygulanması sonrası elde edilmiş incelemeler lezyonların solid kısımlarını göstermede faydalı olup kontrast tutulumu periferik nodüler, santral nodüler ya da diffüz olabilir (6,7). Radyolojik yöntemlerle yuvarlak hücre bileşeninin gösterilmesi de prognoz ve tedavi seçimi açısından önemlidir. Yuvarlak hücre bileşeni belirgin olan miksoid liposarkomlar BT’de kas ile benzer dansitede, T1 ve T2-ağırlıklı MR görüntülerinde ise orta sinyalli olarak görülürler (6). Kitlenin lobüle olmaması ile kapsül ve septa içermemesi ile kontrast madde uygulanımı sonrası nodüler ve globüler kontrast tutulumu belirgin yuvarlak hücre bileşenini işaret eder (8). Olgumuzda lezyon BT’de hipodens (Resim 1), T1-ağırlıklı MR kesitlerinde heterojen, orta sinyal intensitesinde ve T2-ağırlıklı MR kesitlerinde ise hiperintens olarak görülmekteydi (Resim 2.). Belirgin septa ve yağ doku bileşeni izlenmedi.

Boyun yerleşimli böyle bir kitlenin ayırıcı tanısında paragangliomlar, lenf nodu metastazları, apse, sinir kılıfı tümörleri ile lipom ve hibernom akla gelmektedir (9). Karotid cisim tümörleri, vagal paragangliomlar ve sinir kılıfı tümörlerinin aksine olgumuzda lezyon juguler ve karotid damarların posteriorunda yer almaktaydı ve yukarıda tanımlanan lezyonlar kadar çok ve homojen kontrast tutmuyordu. Lipomlar ise BT ve MR'da homojen lezyonlar olup BT'de cilt altı yağ planlarına benzer hipodens (-65 ve -120 HU arasında) olarak görülürler ve kontrast tutmazlar. Olgumuzda lezyon dansitesi cilt altı yağ planlarına göre daha yüksekti (30 HU). Hibernomlar BT ve MR'da yağ doku içeren ve hipervasküler olmaları nedeniyle fazla kontrast tutan lezyonlardır (10).

Sonuç olarak miksoid liposarkomların çok odaklı olabilmeleri, değişik yerleşim ve yayılım bölgeleri akılda tutulmalıdır. Ayrıca radyolojik yöntemlerle miksoid liposarkom tanısı konulması tedavi ve takipte yardımcı olup prognozu gösterme açısından önemlidir.

Kaynaklar

1. Fletcher CD, Krishnan UK, Martens F. Tumors of soft tissue and bone. In: World Health Organization Classification of Tumors: Pathology and Genetics. IARC Press. 2001, p 40-43.
2. Fiore M, Grosso F, Lo Vullo, Pennacchioli E, Stacchiotti S, Ferrari A, et al. Myxoid/Round Cell and Pleomorphic Liposarcomas. *Cancer*. 2007;109:2522-31.
3. Sung M, Kang HS, Suh JS, Lee HJ, Park JM, Kim JY, et al. Myxoid liposarcoma: appearance at MR imaging with histologic correlation. *Radiographics*. 2000;20:1007-19.
4. Fernandez-Acenero MJ, Lopez-Criado P, Lopez-Franco M, Meizosa T, Calvo C. Multicentric myxoid liposarcoma: report of two cases. *World J Surg Oncol*. 2007;5:139.
5. Conesa X, Seijas R, Ares O, Huguet P, Perez-Dominguez M. Multicentric Liposarcoma. *Acta Orthop Belg*. 2011;77:9-14.
6. Murphy MD, Arcara LK, Fanburgh-Smith J. Imaging of Musculoskeletal Liposarcoma with Radiologic-Pathologic Correlation. *Radiographics*. 2005;25:1371-95.
7. Sheah K, Ouelette HA, Torriani M, Nielsen GP, Kattapuram S, Bredella MA. Metastatic myxoid liposarcomas: imaging and histopathologic findings. *Skeletal Radiol*. 2008;37:251-8.
8. Tateishi U, Hasegawa T, Beppu Y, Kawai A, Satake M, Moriyama N. Prognostic significance of MRI findings in patients with myxoid-round cell liposarcoma. *Am J Roentgenol*. 2004;182:725-31.
9. Rao AB, Koeller KK, Adair CF. Paragangliomas of the head and neck: Radiologic-Pathologic correlation. *Radiographics*. 1999;19:1605-32.
10. Motta ACBS, Tunkel DE, Westra WH, Yousem DM. Imaging findings of a hibernoma of the neck. *Am J Neuroradiol*. 2006;27:1658-9.