

## Mediastende miksoid liposarkom

### *Myxoid liposarcoma in mediastinum*

Betül Demirciler Yavaş\*, Gürhan Öz\*\*, Emre Kaçar\*\*\*, Mükremin Uysal\*\*\*\*, Hasan İlyas Özardalı\*

\*Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, Afyon

\*\*Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi AD, Afyon

\*\*\*Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD, Afyon

\*\*\*\*Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Onkoloji AD, Afyon

#### Özet

Mediastinal liposarkomlar, tüm mediastinal tümörlerin %1'inden azını oluşturur. Genellikle posterior mediasten yerleşimlidirler. Miksoid liposarkomlar, sıklıkla genç yaş grubunda görülür ve 5. Dekatta pik yaparlar. Ses kısıklığı şikâyetiyle başvuran 39 yaşındaki hastada, orta-posterior mediasten yerleşimli 9 cm çapında kitle tespit edildi. Olgu biyopsi ile liposarkom tanısı aldı. Kitle cerrahi olarak çıkarıldı. Erken dönemde nüks görüldü ve kemoterapi uygulandı. Temel tedavi yöntemi cerrahi eksizyon olan bu tümörlerde, çok sık nüks görülmesi sebebiyle, takip oldukça önemlidir. Gerekli vakalarda kemoterapi ve radyoterapi tedaviye eklenmelidir.

*Pam Tıp Derg 2017;10(1):97-100*

**Anahtar sözcükler:** Mediasten, miksoid liposarkom, nüks.

#### Abstract

Dermal sinus, spina bifida occulta'nın bir tipi olup kütanöz ektoderm ile altında bulunan nöral ektodermin Mediastinal liposarcomas comprise less than 1% of all of the mediastinal tumors. They are generally located in the posterior mediastinum and seen in young age population. Tumors make peak in the fifth decade. A mass of nine cm diameter is found in middle-posterior mediastinum of 39 years old patient with hoarseness. The mass is diagnosed as liposarcoma in biopsy and excised surgically. The tumor is recurred in early period and chemotherapy is administered. The follow up in these tumors, for which the surgical excision is the first treatment choice, is very important because of the early recurrences. Chemotherapy and radiotherapy must be added to treatment in required cases..

*Pam Med J 2017;10(1):97-100*

**Key words:** Mediastinum, myxoid liposarcoma, recurrence

#### Giriş

Liposarkomlar, erişkin çağda görülen yumuşak doku sarkomlarının en sık rastlananlarından biridir. Miksoid liposarkom tüm liposarkomların yaklaşık olarak 1/3-1/2'sini oluşturur [1]. Miksoid liposarkomların primer olarak mediastende yerleşmesi çok nadirdir ve bunların büyük çoğunluğu posterior mediasten yerleşimlidirler [2,3]. Sık lokal rekürrens yaparlar [4]. Temel tedavi yöntemi cerrahi eksizyondur [5]. Mediasten yerleşimli,

miksoid liposarkom tanısı alan olgumuzu oldukça nadir görülmesi nedeniyle sunmak istedik.

#### Olgu Sunumu

1 aydır süren ses kısıklığı sebebiyle üst solunum yolları enfeksiyonu tedavisi de alan 39 yaşındaki erkek hasta, göğüs hastalıkları kliniğimize başvurdu. Akciğer grafisinde, solda aort kontürünü silen, düzgün sınırlı kitle görülmesi üzerine, istenen bilgisayarlı tomografide (BT) orta

Betül Demirciler Yavaş  
Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, Afyon  
e-mail: betuldy@gmail.com

Gönderilme tarihi: 03.12.2015

Kabul tarihi: 17.01.2017

mediastenden, posterior mediastene uzanan, aortikopulmoner pencereyi ve paratrakeal alanı dolduran, 9 cm çapında, düzgün sınırlı, lobüle kontürlü, hipodens kitle lezyonu saptandı (resim 1). Hasta göğüs cerrahisine devredildi. Hastaya yapılan videotoroskopide, kitlenin aortikopulmoner pencereyi doldurduğu, aort kavsi boyunca inferiora indiği izlendi. Kitleden biyopsi alındı. Biyopsi sonucunun miksoid liposarkom gelmesi üzerine, posterior torakotomi ile kitle eksizyonu yapıldı.

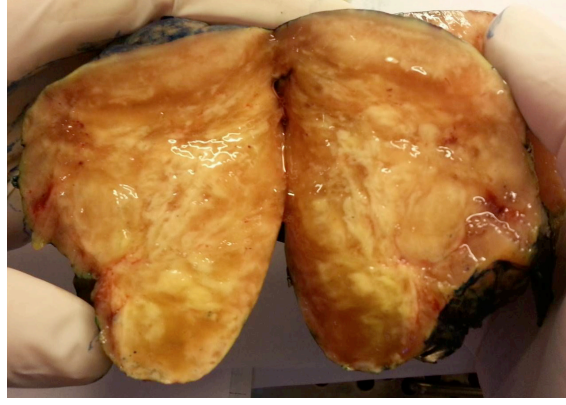


**Resim 1:** BT'de orta mediastenden posterior mediastene uzanan aortikopulmoner pencereyi ve paratrakeal alanı dolduran hipodens kitle lezyonu.

Patoloji laboratuvarımıza gelen materyal makroskopik incelemesinde, 135 gr ağırlığında 9,5x6x4,5 cm ölçülerinde, düzgün yüzeyli, gri-sarı renkli, kapsüllü doku parçasıydı (resim 2). Kesiti sarı-kahverenkli, solid-miksoid özellikteydi, yer yer düzensiz sınırlı nodüler alanlar içermektedir (resim 3).

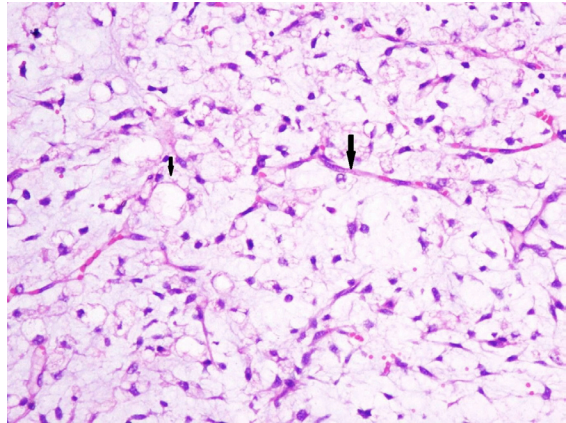


**Resim 2.** 9,5x6x4,5 cm ölçülerinde, düzgün yüzeyli, gri-sarı renkli, kapsüllü doku parçası.

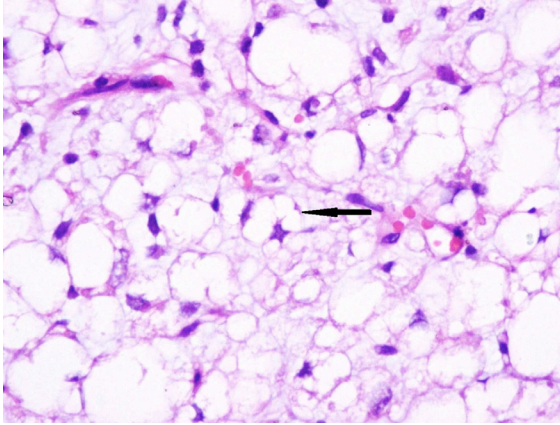


**Resim 3.** Kesiti sarı-kahverenkli, solid-miksoid özellikte, yer yer düzensiz sınırlı nodüler alanlar içermekte.

Histopatolojik incelemede, belirgin miksoid stroma içerisinde, ince, dallanmış, kümes teli görünümünde kapiller damarlar ve univakuoler lipoblastlar izlendi (resim 4). Yer yer geniş, hiperkromatik, yıldızlı nükleuslu atipik lipoblastlar mevcuttu (resim 5). Hastaya bu bulgularla miksoid liposarkom tanısı konuldu. Cerrahi sınırlarda lezyon devamlılığı izlenmedi.



**Resim 4.** Belirgin miksoid stroma içerisinde ince, dallanmış kümes teli görünümünde kapiller damarlar ve univakuoler lipoblastlar (x200 H&E).



**Resim 5.** Geniş hiperkromatik yıldızlı nükleuslu atipik lipoblastlar (x400 H&E).

Hastanın takiplerinde, yaklaşık 3 ay sonra kitlenin nüks etmesi sebebiyle 6 kür ifosfamid + adriamisin kemoterapisi uygulandı. Kemoterapi sonrası kitlenin boyutları geriledi. Hasta radyoterapiye yönlendirildi. Takibine devam edilmektedir.

### Tartışma

Mediasteninin primer liposarkomları oldukça nadirdir [6]. Çoğu olgu 40-60 yaş arasındadır [5]. Erkeklerde daha sık görülür [5,7]. Mediasten yerleşimli liposarkomlarda en sık nefes darlığı, göğüs ağrısı, takipne görülür [6,8]. Nadiren öksürük, kilo kaybı, bulantı ile de hastalar başvurabilmektedirler. Vakaların %15'i ise asemptomatiktir [5,9]. Olgumuzdaki semptom ise sadece ses kısıklığı idi.

Miksoid liposarkomlar, daha çok genç yaş grubunda görülürler. Genellikle alt ekstremitelerde (%75), özellikle uyluk mediali, popliteal alanda ve daha az sıklıkla retroperitonda gelişir [1,10]. Mediastende görülmeleri oldukça nadirdir, tüm mediasten tümörlerinin % 1'inden azını oluştururlar [2].

Histopatolojik olarak saf miksoid liposarkomlar fetal yağ dokusuna benzer özellik gösterirler. Küçük büyütmede lezyon, periferinde artmış hücrelilik gösteren multinodüler kitle şeklindedir. Her nodül, hyalüronik asitten oluşmuş miksoid matriks içerisinde, tek tek duran, iğsi ya da yuvarlak hücrelerden oluşur. Mitotik figürler tipik olarak yoktur veya çok nadirdir. Tümörde, ince pleksiform yapı oluşturmuş kapiller damarlar bulunur. Prolifere olan

neoplastik hücreler mükemmel olmasa da adiposit diferansiyasyon gelişim dizisini tekrarlamaya çalışır. Tümörde bu hücrelerin yanında immatür iğsi hücreler görülür. Liposarkomlarda atipik lipoblastlar, özellikle tümörün periferinde belirgin olabilir [1,10]. Olgumuz da miksoid liposarkomun histopatolojik özelliklerini taşıyordu.

Miksoid liposarkomun histopatolojik ayırıcı tanısında, öncelikle miksoid değişiklik gösteren tümörler ile lipositlerden kaynaklanan diğer tümörler akla gelmelidir. İntramusküler miksoma, lipoblastom, miksofibrosarkom, miksoid kondrosarkom, miksoid iğsi hücreli lipom, yuvarlak hücreli liposarkom; miksoid liposarkom, ile en sık karışabilen tümörlerdir. Miksoid liposarkomun intramusküler miksomadan ayırımında, miksomanın hücresel olmaması ve vasküler yapıların nisbeten daha az olması önemli bulgulardır. Ayırıcı tanıda göz önüne alınması gereken bir diğer lezyon olan lipoblastom belirgin lobülasyon gösterir ve tipik olarak maturasyonu daha yüksektir. Ayrıca lipoblastomun çocukluk çağında görülmesi ayırıcı tanıda önemlidir. Miksofibrosarkom ise, damardan oldukça zengindir, fakat damarlar kalın ve kaba görünümlüdür. Miksoid kondrosarkomda ise, hipovasküler bir zeminde kordonlar oluşturan, eozinofilik sitoplazmalı tümör hücreleri izlenir. Miksoid iğsi hücreli lipom, miksoid liposarkoma göre, daha az vasküler yapı içerir ve sıklıkla mast hücre infiltrasyonu vardır. Yuvarlak hücreli liposarkom ise daha çok lenfomayı ya da diğer yuvarlak hücreli tümörleri hatırlatır. Miksoid liposarkomun bu tümörlerden ayırımında, atipik lipoblastların ve kümes teli şeklindeki ince kapiller damarların görülmesi, en önemli bulgudur [1,10].

Radyolojik görünümüleri; histolojik tipleri, nekroz, heterojenite ve yumuşak doku içeriğine bağlı olarak değişiklik gösterir [1,9]. BT'de, solid ile yağ içeriğinden zengin kitle arasında değişen görünüm verir [8]. Olgumuzda BT inceleme ile kitlenin, orta mediastenden, posterior mediastene uzandığı, aortikopulmoner pencereyi ve paratrakeal alanı doldurduğu, homojen olduğu ve nekroz alanları içermediği saptandı.

Mediastinal liposarkomlar, sık nüks yapan tümörlerdir, metastaz nadir görülür. Nüksler sıklıkla operasyonu takip eden ilk 6 ay içinde olmaktadır. Tedavisinde en iyi yöntemin cerrahi eksizyon olduğu bildirilmektedir. İnfiltratif vakalarda kitle parsiyel olarak çıkartılır. Tek başına radyoterapi ve kemoterapi etkinliği düşük tedavi yöntemleridir [8,11]. Operasyon öncesi ve sonrasında radyoterapinin özellikle miksoid tip liposarkomlarda faydalı olduğunu bildiren yayınlar vardır [5]. Olgumuz, operasyondan 3 ay sonrasında nüks tespit edilmesi sebebiyle kemoterapi aldı. Kemoterapi ile nüks kitlenin boyutu %50 geriledi. Tekrar cerrahi şansı kitlenin yerleşimi sebebiyle bulunmayan hasta radyoterapiye yönlendirildi.

Sonuç olarak; oldukça nadir görülen mediasteninin primer liposarkomlarının, literatürde en iyi tedavi yönteminin cerrahi eksizyon olduğu belirtilmektedir. Cerrahi tedavi sonrasında nükslerin sık görülmesi sebebiyle, bu hastalarda takip oldukça önemlidir. Gerekli vakalarda kemoterapi ve radyoterapi tedaviiye eklenmelidir.

**Çıkar İlişkisi:** Yazarlar çıkar ilişkisi olmadığını beyan eder.

## Kaynaklar

1. Enzinger & Weiss's soft tissue tumors. 6nd ed. St. Louis:The C.V. Mosby Company, 2014;506-516.
2. Luna-Martínez J, Molina-Ramírez D, Mata-Quintero CJ, García-Arrona LR, Peña-Rosas DP, Mondragón-Pinzón EE. Myxoid liposarcoma of the anterior mediastinum: a case report and bibliography review. *Cir Cir* 2014;82:177-182.
3. Montella L, Raffaele A, Raffaele Costanzo, et al. Mediastinal liposarcoma in a patient with previous testicular cancer. *J Clin Society Clin Onkol* 2005;23:3844-3846.
4. İmen A, Aida A, İbtihal K, Faouzi M, Tarek K, Habib G. Recurrent primary mediastinal liposarcoma with histological change. *Rev Mal Respir* 2010;27:1085-1088.
5. Düzgün S, Yılmaz A, Selvi A ve ark. Primer mediastinal liposarkom. *Solunum* 2002;4:264-267.
6. Munden RF, Nesbitt JC, Kemp BL, Chasen MH, Whitman GJ. Primary liposarcoma of the mediastinum. *Am J Roentgenol* 2000;175:1340.
7. Farah M, Abou-Sleiman P, Bahous J. Primary mediastinal liposarcoma: a case report and review of the literatüre. *J Med Liban* 2001;49:165-169.
8. Punpale A, Pramesh CS, Jambhekar N, Mistry RC. Giant mediastinal liposarcoma. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2006;12:425-427.
9. Ağca M, Arınç S, Yıldız E, Yılmaz A, Kutlu A, Karagöz T. Mediastinal liposarkoma olgusu. *Solunum* 2008;10:206-208.
10. Markku Miettinen. Modern soft tissue pathology tumors and non-neoplastic conditions, 1nd ed. Cambridge University Press, 2010;432-459.
11. Eisenstat R, Bruce D, Williams LE, Katz DS. Primary liposarcoma of the mediastinum with coexistent mediastinal lipomatosis. *Am J Roentgenol* 2000;174:572-573.