

# Bölüm 1

## YUMUŞAK DOKU SARKOMLARI EPİDEMİYOLOJİ VE ETYOPATOGENEZİ

Özde ELVER

Antik çağlardan beri bilinen bu tümörlerle ilgili ilk bulgular Milattan Önce (MÖ) 1500'lerde Ebers Papirusları'na dayanmaktadır. O dönemde yağlı tümör tanımı kullanılmış ve bıçakla tedavi edilebileceğinden bahsedilmiştir. Milattan Sonra (MS) 131-200'lerde Yunan hekim Galen sarkomu 'sarkos' olarak tanımladı. Galen sarkom başlığı altında tümörleri, şişlikleri birleştirdi. Yüzyıllarca Celsus, Galen gibi çoğu doktor ve cerrah yıllarca sarkomlarda cerrahiden kaçınılmasını önerdiler. 17. Yüzyıla kadar eksizyondan kaçınılmış olmasına rağmen Fransız cerrah Guy de Chauliac farklı bir görüş sergiledi. Kanser yüzeysel ve küçük olduğunda eksizyon önerisinde bulundu.<sup>(1,2)</sup>

18.yüzyılda İngiliz cerrah John Hunter sarkomların geniş eksizyonla çıkarılmasını önerdi. John Hunter'ın öğrencisi olan Londra'da önde gelen cerrah Abernethy sarkomları o dönemde ilk kez sınıfladı. (Bu sınıflama da vasküler sarkom, yağ dokusu sarkomu, kistik sarkom, tuberküler sarkom, medüller sarkom, mammary sarkom, pankreatik sarkom, karsinomatöz sarkom bulunmaktadır.) Bir başka İngiliz cerrah Bell sarkomları karsinomlardan ayıran karakteristik özelliklere dikkat çekti. Karaciğerde sarkomları tanımladı.<sup>(1)</sup>

İlk yumuşak doku sarkomlarını gösteren mikroskopik atlas 1845 yılında Lebert tarafından yayımlandı. Bu dönemde rabdomyosarkom terimini tanıttı ve bu dönemde ekstraabdominal desmoid tümör vakası bildirdi. Eşzamanlı olarak; Rudolph Virchow , Samuel Gross , Samuel Wilks sarkomları karsinomlardan ayıracak bir dizi klinik ve patolojik özellikler ortaya koydu. Tüm sarkomların olgunlaşmamış bağ dokusundan oluştuğunu ve mantar hematodları, medüller sarkom ve yumuşak doku sarkomu gibi eş anlamlı kelimeler kullandılar. Hepsî sarkomların histopatolojileri gözönüne alınarak adlandırılmasını öne sürdü.<sup>(1)</sup>

Samuel Gross, ampütasyonun yumuşak doku sarkomlarında en uygun tedavi olduğunu 1879'da bildirdi. Gross'un görüşüne göre 'Tek tedavi şansı ampütasyon-

Dupuytren kontraktürü, cerrahi skar, yanık skarı, kronik deri ülserleri ve osteomyelit 'den gelişen sarkomlar da mevcuttur.<sup>(54-56)</sup>

Yumuşak doku sarkomları mezenkimal orjinli, heterojen ve çok nadir görünen tümörlerdir. Eski yıllardan beri teşhis edilmiş olmalarına karşın, günümüzdeki ki multidisipliner tedavi yaklaşımları ile hastalarda sağkalım oranları artmış ve yaşam kalitelerinde düzelmeler olmuştur.

## **KAYNAKLAR**

1. Hajdu SI: Soft tissue sarcomas. *Cancer*, 1;109(9):1697-704,2007.
2. Pilcher JE. Guy de Chauliac and Henri de Mondeville. A surgical retrospect. *Ann surg* 1895;21:84-102
3. Er T: Kemik ve yumuşak doku tümörlerinin cerrahi tedavi prensipleri. *Türkiye Klinikleri J Surg Med SCI*, 2(52):58-62,2006.
4. Enneking WF. Orthopaedic oncology past and present. In 2. *Türk ortopedik onkoloji kongre kitabı*. Ankara 1998: 2-4.
5. Kara M .1987-2000 yılları arasında ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalında Tümör ön tanısı ile takip edilen 830 vakanın değerlendirilmesi. *Uzmalık Tezi*. Odokuz Mayıs Üniversitesi . 2000.
6. Weiss SW, Goldblum JR. General Considerations. In Weiss SW, Goldblum JR (eds). *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. 4th ed. St. Louis, MO: Mosby-Year Book Inc, 2001:1-19.
7. Dinçbaş FO. Yumuşak doku tümörlerine güncel yaklaşım. *Türk Onkoloji Derneği* 2015;30.1-3.
8. Kebudi R, Agaoglu FY.Çocukluk çağı rabdomiyosarkoma-dışı yumuşak doku sarkomları. *Klinik Gelişim* 2007;20(2):95-108.
9. Cormier JN, Pollock RE. Soft tissue sarcomas. *CA Cancer J Clin* 2004;54(2):94-109.
10. Coindre JM, Terrier P, Bui NB, et al. Prognostic factors in adult patients with locally controlled soft tissue sarcoma. A study of 546 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. *J Clin Oncol* 1996;14(3):869-77.
11. Pisters PW, Leung DH, Woodruff J, et al. Analysis of prognostic factors in 1,041 patients with localized soft tissue sarcomas of the extremities. *J Clin Oncol* 1996;14(5):1679-89.
12. Morrison BA. Soft tissue sarcomas of the extremities. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*. 2003 Jul;16(3):285-90.
13. Coindre JM, Terrier P, Guillou L, et al. Predictive value of grade for metastasis development in the main histologic types of adult soft tissue sarcomas: a study of 1240 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. *Cancer* 2001;91:1914-1926.
14. Leonard L. Gunderson, MD, MS, FASTRO. *Clinical Radiation Oncology Third Edition*. 2012 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc. Part H. Chapter 63; 1355-2012.
15. Salo JC, Levvis JJ, Woodruff JM, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the extremity. *Cancer* 1999;85:1765-72.
16. Hartmann JT, Bauer S. Soft tissue sarcoma .*Update Cancer Ther*. 2006 Sept; 1(3):385-402.
17. Pisters PW, Leung DH, Woodruff J, et al. Analysis of prognostic factors in 1,041 patients with localized soft tissue sarcomas of the extremities. *J Clin Oncol* 1996;14(5):1679-89.
18. Singer S, Corson JM, Gonin R, et al. Prognostic factors predictive of survival and local recurrence for extremity soft tissue sarcoma. *Ann Surg*. 1994;219(2):165-73.
19. Coindre JM, Terrier P, Bui NB, et al. Prognostic factors in adult patients with locally controlled soft tissue sarcoma. A study of 546 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. *J Clin Oncol* 1996;14(3):869-77.
20. Singer S, Brennan M.F. *Soft Tissue Sarcoma*. Townsend, Beauschamp, Evers, Mattox.(eds) *Sabiston Textbook of Surgery*. 18th ed. Elsevier inc. 2007:786-799.

21. Spillane AJ, A Hern R, Judson IR, Fish-er C, Thomas JM: Synovial sarcoma: A clinicopathologic, staging, and prognostic assessment. *J Clin Oncol* 2000;18:3794-3803.
22. Koea JB, Leung D, Lewis JJ, Brennan MF. Histopathologic type: an independent prognostic factor in primary soft tissue sarcoma of the extremity? *Ann Surg Oncol.* 2003 May;10(4):432-40.
23. Billingsley KG, Burt ME, Jara E, et al: Pulmonary metastases from soft tissue sarcoma: Analysis of patterns of diseases and postmetastasis survival. *Ann Surg.* 1999; 229:602-12.
24. Cheng EY, Springfield DS, Mankin HJ. Frequent incidence of extrapulmonary sites of initial metastasis in patients with liposarcoma. *Cancer.* 1995 Mar 1;75(5):1120-7.
25. Potter DA, Glenn J, Kinsella T, et al. Patterns of recurrence in patients with high-grade soft-tissue sarcomas. *J Clin Oncol.* 1985 Mar;3(3):353-66. (abstract)
26. Panicek DM, Gatsonis C, Rosenthal DI et al. CT and MR imaging in the local staging of primary malignant musculoskeletal neoplasms: Report of the Radiology Diagnostic Oncology Group. *Radiology.* 1997 Jan;202(1):237-46.
27. Espat NJ, Bilsky M, Lewis JJ, Leung D, Brennan MF. Soft tissue sarcoma brain metastases. Prevalence in a cohort of 3829 patients. *Cancer.* 2002 May 15;94(10):2706-11.
28. Eğilmez RH, Müslehiddinoğlu A. Yumuşak dokunun tümör ve tümör benzeri lezyonları. Kuzey GM (ed) *Temel Patoloji. Güneş kitabevi* 1th ed 2007:841-853.
29. Tokgöz S, Yılmaz KB. Yumuşak doku sarkomları. *Türk cerrahi derneği board okullu ders notları.* 2018:212-226
30. Singer S, Brennan M.F. *Soft Tissue Sarcoma.* Townsend, Beauschamp, Evers, Mattox. (eds) *Sabiston Textbook of Surgery.* 18th ed. Elsevier inc. 2007:786-799.
31. Levine EA. Prognostic factors in soft tissue sarcoma. *Semin Surg Oncol.* 1999 Jul- Aug;17(1):23-32.
32. Levine EA. Prognostic factors in soft tissue sarcoma. *Semin Surg Oncol.* 1999 Jul- Aug;17(1):23-32.
33. Latres E, Drobnjak M, Pollack D, et al. Chromosome 17 abnormalities and TP53 mutations in adult soft tissue sarcomas. *Am J Pathol* 1994;145: 345-355.
34. Hieken TJ, Das Gupta TK. Mutant p53 expression: a marker of diminished survival in well differentiated soft tissue sarcoma. *Clin Cancer Res* 1996;2:1391-1395.
35. Bingol UA, Arslan H, Cinar C: Postradiation sarcoma from a free flap. *J.Craniofac Surg,* 24(6):2160-2, 2013.
36. Murray EM, Werner D, Greeff EA, et al: Postradiation sarcomas: 20 cases and a literature review. *Int J Radiat Oncol Biol Phys,* 45(4): 951-61, 1999.
37. Yap J, Chuba PJ, Thomas R, et al: Sarcoma as a second malignancy after treatment for breast cancer. *Int J Radiat Oncol Biol Phys,* 52(5):1231-7, 2002.
38. Nakanishi H, Tomita Y, Myoui A, et al: Mutation of the p53 gene in postradiation sarcoma. *Lab Invest,* 78(6):727-33, 1998.
39. Stewart FW and Treves N. : Lymphangiosarcoma in post-mastectomy lymphedema; a report of six cases in elephantiasis chirurgica. *Cancer,* 1(1):64-81, 1948
40. Stewart FW and Treves N. : Lymphangiosarcoma in post-mastectomy lymphedema; a report of six cases in elephantiasis chirurgica. *Cancer,* 1(1):64-81,
41. Pukkala E, Kaprio J, Koskenvuo M: Cancer incidence among Finnish world class male athletes. *Int. Sports Med.* 21(3):216-20, 2000.
42. Olsson H. An updated review of the epidemiology of soft tissue sarcoma. *Acta Orthop Scand (Suppl 311)* 2004;75:16-20.
43. Zahm SH, Fraumeni JF Jr. The epidemiology of soft tissue sarcoma. *Semin Oncol* 1997;24(5):504-14.
44. Mundt KA, Dell LD, Austin RP, Luippold RS, Noess R, Bigelow C. Historical cohort study of 10 109 men in the North American vinyl chloride industry, 1942-72: update of cancer mortality to 31 December 1995. *Occup Environ Med.* 2000 Nov;57(11):774-81.
45. Bertazzi PA, Consonni D, Bachetti S, et al. Health effects of dioxin exposure: a 20-year mortality study. *Am J Epidemiol.* 2001 Jun 1;153(11):1031-44.

46. Jenner RG and Boshoff C: The molecular pathology of Kaposi's sarcoma- associated herpesvirus. *Biochim Biophys Acta*, 1602(1):1-22, 2002.
47. Schalling M, Ekman M, Kaaya EE, et al: A role for a new herpes virus (KSHV) in different forms of Kaposi's sarcoma. *Nat Med*, 1(7):707-8, 1995.
48. Chang Y, Cesarman E, Pessin MS, et al: Identification of herpesvirus-like DNA sequences in AIDS-associated Kaposi's sarcoma. *Science*, 266(5192):1865-9,1994
49. McClain KL, Leach CT, Jenson HB, et al: Association of Epstein-Barr virus with leiomyosarcomas in children with AIDS. *N Engl J Med*. 5;332(1):12-8, 1995.
50. Deyrup AT, Lee VK, Hill CE, et al: Epstein-Barr virus-associated smooth muscle tumors are distinctive mesenchymal tumors reflecting multiple infection events: a clinicopathologic and molecular analysis of 29 tumors from 19 patients. *Am J Surg Pathol*, 30(1):75-82, 2006.
51. Visuri T, Pulkkinen P, Paavolainen P. Malignant tumors at the site of total hip prosthesis. Analytic review of 46 cases. *J Arthroplasty*. 2006 Apr;21(3):311-23.
52. Keel SB, Jaffe KA, Petur Nielsen G, Rosenberg AE. Orthopaedic implant-related sarcoma: a study of twelve cases. *Mod Pathol*. 2001 Oct;14(10):969-77.
53. Visuri T, Pukkala E, Paavolainen P, Pulkkinen P, Riska EB. Cancer risk after metal on metal and polyethylene on metal total hip arthroplasty. *Clin Orthop Relat Res*. 1996 Aug;(329 Suppl):280-9.
54. Wilbrand S, Ekblom A, Gerdin B. Dupuytren's contracture and sarcoma. *J Hand Surg [Br]*. 2002 Feb;27(1):50-2. (abstract)
55. Uğurlu K, Turgut G, Kabukçuoğlu F, Özcan H, Sanus Z, Baş L. Malignant fibrous histiocytoma developing in a burn scar. *Burns*. 1999 Dec;25(8):764-7.
56. Heliö H, Kivioja A, Karaharju EO, Elomaa I, Knuutila S. Malignant fibrous histiocytoma arising in a previous site of fracture and osteomyelitis. *Eur J Surg Oncol*. 1993 Oct;19(5):479-84.