

# Bölüm 1

# SARKOMLARIN HİSTOPATOLOJİSİ VE SINIFLAMASI

Yasemin YUYUCU KARABULUT<sup>1</sup>

## GİRİŞ

Yumuşak doku terimi genel olarak, kemik, kıkırdak, merkezi sinir sistemi, lenfoid ve hematopoetik dokular dışında kalan ve epitelyal olmayan tüm dokuları içeren geniş bir yelpaze şeklinde tanımlanabilir. Bu tanımlamada temel olarak başta yağ dokusu, nörovasküler dokular ve fibröz doku olmak üzere benzedikleri doku tipine göre sınıflandırılan yumuşak doku tümörleri bulunur (1). Ancak bazı yumuşak doku tümörleri bilinen bir normal doku ile eşleştiremez bu durum genel olarak indifferansiyel tümörlerde karşımıza çıkar. Yumuşak doku tümörleri büyük oranda tanımlanabilir diferansiyasyon şekillerine göre sınıflandırılırsa da günümüzde moleküler patolojinin de devreye girmesi ile bu grup tümörlerin pluripotent mezenkimal kök hücrelerden köken aldıkları artık kabul edilmiş bir gerçektir (2). Benign yumuşak doku tümörleri, malign olanlardan en az yüz kat daha sık olarak karşımıza çıkar. Amerika Birleşik Devletleri'nde her yıl tüm invaziv tümörlerin %1'den azını oluşturan yumuşak doku sarkomlarının, tüm kanser ölümlerinin %2'sinden sorumlu olduğu düşünülecek olursa bu tümör grubunun ölümcül karakterleri daha net olarak anlaşılabilir (3). Sarkomların bir kısmı etyolojide saptanabilen bir neden olmaksızın gelişebilirken, radyasyon, travma, daha nadiren viral ajanlar ve toksinler bazı sarkomların etyolojisinde suçlanmaktadır (4). Sarkomların küçük bir kısmı nörofibromatozis tip 1, Li-Fraumeni sendromu ve Osler- weeber- Rendu sendromu gibi bazı genetik sendromlarla birliktelik gösterebilirler (2). Yumuşak doku tümörlerine patolojik yaklaşımda olmazsa olmaz iki önemli noktadan biri hastaya ait yeterli klinik öykü, muayene bulguları ve radyolojik görüntüleme yöntemlerine ulaşılabilmesi, bir diğeri ise değerlendirilecek insizyonel veya eksizyonel materyalin uygun koşullarda ve sürede değerlendirmenin yapılacağı patoloji

<sup>1</sup> Doçent Dr, Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilimdalı, yykarabulut@yahoo.com.tr

	Perinörom		Malign Triton tümörü
	Granüler hücreli tümör		Malign granüler hücreli tümör
Belirsiz diferansiyasyon gösteren tümörler	Akral fibromiksom	Hemosiderotik fibrolipomatöz tümör	Sinovyal sarkom
	Miksom	Atipik fibroksantom	Epiteloid sarkom
	PEComa NOS (benign)	Anjiomatoid fibröz histiositom	Alveolar yumuşak doku sarkomu
		Fosfatürik mezenkimal tümör (benign, malign)	Berrak hücreli sarkom PEComa (NOS)
Andiferansiye / sınıflandırılmayan sarkomlar	-	-	Andiferansiye iğsi hücreli pleomorfik , yuvarlak hücreli ve epiteloid sarkomlar
			Andiferansiye sarkom NOS

**PEComa** perivasküler epiteloid hücreli tümör, **NOS** özel tipi olmayan, **GİST** gastrointestinal stromal tümör

## KAYNAKLAR

1. Goldblum JR, Folpe AL, Weiss S. (2014). Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors, 6th ed., China, Mosby.
2. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F. (2013). WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. IARC Press: Lyon Gladly RA, Qin LX, Moraco N, et al. Do radiation-associated soft tissue sarcomas have the same prognosis as sporadic soft tissue sarcomas? J Clin Oncol 2010;28(12):2064–2069.
3. Dervişoğlu S. Multidisipliner Yaklaşımla Kemik ve Yumuşak Dokü Tümörleri. Patolojik Değerlendirmede Karşılaşılan Sorunlar. Ed. Dabak, N. Bayt, 2013;83-94.
4. Fisher C, Mentzel T, Montgomery EA. (2011). Diagnostic Pathology; Soft Tissue Tumors. Amirys, Canada
5. Kösemehmetoğlu K, Yumuşak Doku Sarkomlarının Patolojisi ve Moleküler Özellikleri, Türkiye Klinikleri J Med Oncol-Special 10 Topics 2014;7(1).
6. Fisher C. The diversity of soft tissue tumours with EWSR1 gene rearrangements: a review. Histopathology 2014;64(1):134-50.
7. Siegel RL, Miller KD, Jemal A. Cancer statistics, 2016. CA Cancer J Clin 2016;66(1):7–30.
8. Angela DL, Maria AM, Waddah BA, Markku MM, Soft-Tissue Sarcomas of the Abdomen and Pelvis: Radiologic- Pathologic Features, Part 1. Common Sarcomas. RadioGraphics 2017; 37:462–483
9. Edge SB, Byrd DB, Compton CC, Fritz AG, Greene FL, Trotti A, (2010). AJCC cancer staging manual. 7th ed. New York, NY: Springer,
10. Bestic JM, Kransdorf MJ, White LM, et al. Sclerosing variant of well-differentiated liposarcoma: relative prevalence and spectrum of CT and MRI features. AJR Am J Roentgenol 2013;201(1):154–161.

11. Bridge JA. The role of cytogenetics and molecular diagnostics in the diagnosis of soft-tissue tumors. *Mod Pathol* 2014;27 Suppl 1:80-97.
12. Binh MB, Sastre-Garau X, Guillou L, de Pinieux G, Terrier P, Lagacé R, et al. MDM2 and CDK4 immunostainings are useful adjuncts in diagnosing well-differentiated and dedifferentiated liposarcoma subtypes: a comparative analysis of 559 soft tissue neoplasms with genetic data. *Am J Surg Pathol* 2005; 29(10):1340-7.
13. Petersen I, The new WHO classification and recent results in soft tissue tumor pathology. *Pathology*, 2013, 34:436-448.
14. Weiss SW, Goldblum JR, Enzinger FM. (2008). *Enzinger and Weiss' soft tissue tumors*. 5th ed. Philadelphia, PA: Mosby Elsevier; p.1258.
15. Ricci R. Syndromic gastrointestinal stromal tumors. *Hered Cancer Clin Pract* 2016;14:15. doi:10.1186/s13053-016-0055-4. Published online July 19, 2016.
16. Hornick JL. Novel uses of immunohistochemistry in the diagnosis and classification of soft tissue tumors. *Mod Pathol* 2014;27 Suppl 1:47-63.
17. Lasota J, Miettinen M. Clinical significance of oncogenic KIT and PDGFRA mutations in gastrointestinal stromal tumours. *Histopathology* 2008;53(3):245-66.
18. Fletcher CD. Soft tissue sarcomas apparently arising in chronic tropical ulcers. *Histopathology* 1987;11(5):501-510).
19. Atmatzidis KS, Pavlidis TE, Galanis IN, Papaziogas BT, Papaziogas TB. Malignant fibrous histiocytoma of the abdominal cavity: report of a case. *Surg Today* 2003;33(10): 794-796
20. Mentzel T, Beham A, Katenkamp D, Dei Tos AP, Fletcher CD. Fibrosarcomatous ("high-grade") dermatofibrosarcoma protuberans: clinicopathologic and immunohistochemical study of a series of 41 cases with emphasis on prognostic significance. *Am J Surg Pathol* 1998;22(5): 576-587)
21. Chamberlain MH, Taggart DP. Solitary fibrous tumor associated with hypoglycemia: an example of the Doege-Potter syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;119(1): 185-187
22. King AA, Debaun MR, Riccardi VM, Gutmann DH. Malignant peripheral nerve sheath tumors in neurofibromatosis 1. *Am J Med Genet* 2000;93(5):388-392.
23. Allen SD, Moskovic EC, Fisher C, Thomas JM. Adult rhabdomyosarcoma: cross-sectional imaging findings including histopathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 2007;189(2):371-377.