

# BÖLÜM 45

## LİPOSARKOM

Mustafa Abdullah ÖZDEMİR <sup>1</sup>

Kadir İsmail DERE <sup>2</sup>

### GİRİŞ

Yumuşak doku sarkomları embriyonik mezenkimal doku kaynaklı tümörlerdir (1). Tüm malign tümörlerin %1 ini oluşturan yumuşak doku sarkomları oldukça nadir görülür ve birçok alt tipi vardır (1-3). En sık görülen alt tip ise liposarkom olup ekstremiteleri etkileyen yumuşak doku sarkomlarının %17-24'ünü oluşturur (2-5).

Liposarkomlar Dünya Sağlık Örgütü güncel sınıflaması ile iyi diferansiye, dediferansiye, miksoid, pleomorfik ve miksoid-pleomorfik liposarkom olmak üzere beş alt tipe ayrılmıştır (6). Histopatolojik alt tiplerinin klinik, moleküler ve prognostik farklılıkları söz konusudur (1,2). Lokalize hastalıkta ilk tedavi yaklaşımı cerrahi eksizyon iken büyük boyutlu tümörlerde ekstremita koruyucu cerrahi amaçlı neoadjuvan kemoterapi ve/veya radyoterapi uygulanabilmektedir. Nadir görülen tümörler olması tanı ve tedaviyi zorlaştırmaktadır (6). Ancak son yıllarda immüno histokimyasal ve moleküler incelemenin daha yaygın kullanılması ile tanı ve tedavi planlaması daha etkili yapılabilmektedir (2,3).

### ETYOLOJİ

Etyolojik faktörler net olmamakla birlikte yumuşak doku sarkomları için birçok predispo-

zan faktör öne sürülmüştür. Radyasyon, genetik faktörler, travma, kronik lenfödem ve inflamasyon, enfeksiyon, kimyasal maruziyet bunlardan bazılarıdır.

Moleküler patogeneze de ise sarkomların oluşumu için translokasyon, amplifikasyon ve onkogenik mutasyonlar ortaya konmuştur.

### KLİNİK ÖZELLİKLER, TANI VE SINIFLAMA

Liposarkomların nadir rastlanan tümörler olması ve diğer yumuşak doku sarkomları ile birçok alt tipinin olması tanıyı zorlaştırmaktadır (6-8). DSÖ 2020 güncel sınıflamasına göre sarkomlarda %20-30 oranında yanlış tanı ya da geç tanı mevcuttur (6). Bunun en önemli nedeni olarak da sarkomlarda birçok alt tipin olması, epitelyal tümörler gibi spesifik morfolojik özelliklerin olmaması ve daha kompleks yapıya sahip olmaları öne sürülmüştür. Ayrıca mezenkimal kaynaklı tümörlerin tanısında mikroskopik özelliklere ek olarak immünohistokimyasal ve moleküler incelemenin de gerekli olması tanıyı zorlaştıran bir diğer nedendir (6-7). Bu nedenle tanı için öykü ve iyi bir fizik muayene önemlidir. Yumuşak dokuda kitle ile başvuran hastada kitlenin derinliği, boyutu ve yerleşimi dikkatli bir şekilde değerlendirilmelidir (7-8). Özellikle;

<sup>1</sup> Dr. Öğr. Üyesi, Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji AD., drmustafaozdemir46@gmail.com

<sup>2</sup> Op. Dr., Bingöl Solhan Devlet Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, kaisder46dr@hotmail.com

recesidir. Low-grade miksoid sarkom ile iyi diferansiye liposarkom varyantlarında 5 yıllık sağ kalım %90 iken high-grade ve pleomorfik liposarkomlarda 5 yıllık sağ kalım %50 lere kadar düşmektedir (21). Düşük histolojik grade, derin fasyaya yüzeyel yerleşim ve 5 cm'den küçük boyut iyi prognoz göstergesidir (9).

Atipik lipomatöz tümör ve iyi diferansiye liposarkomlar daha az agresif, sıklıkla tekrarlayan (%30-50), ancak nadiren metastaz yapan ve bu nedenle öncelikle cerrahi rezeksiyonla tedavi edilen tümörlerdir (3,5). Tedavi sonrası 5 yıllık sağkalım oranı %93'tür (3). Ayrıca tümörün bulunduğu yer nüks için en önemli prognostik faktördür (22). Retroperitoneal yerleşimli WDLS olgularında nüks daha sık görülürken ekstremitelerde yerleşimli olgularda nüks daha nadir olarak görülür (5,21,22).

Dediferansiye liposarkom, daha agresiftir ve sıklıkla metastaz yapar. Tedavi sonrası 5 yıllık sağ kalım oranı %45'tir (3).

Pleomorfik liposarkomlar oldukça agresif ve yüksek grade li tümörlerdir (3,11,14). Hastaların %30-50'sinde uzak metastaz görülür (3,14). Tedavi sonrası bildirilen 5 yıllık sağ kalım %29 ile %57 arasında değişir (14).

## SONUÇ

Liposarkomlar oldukça nadir görülen tümörlerdir. Özellikle ileri yaşlı hastalarda derin yerleşimli, ağrılı ve 5 cm'den büyük kitlelerde malignite açısından dikkatli olmak gerekmektedir. Tedavide cerrahiye ek olarak neoadjuvan ve adjuvan kemoterapi/radyoterapi kullanılmaktadır. Prognozu belirleyen en önemli faktör ise tümörün histolojik alt tipi ve diferansiyasyonudur.

## KAYNAKLAR

1. Linch, Mark, et al. "Systemic treatment of soft-tissue sarcoma—gold standard and novel therapies." *Nature reviews Clinical oncology* 11.4 (2014): 187-202.
2. Crago, Aimee M., and Samuel Singer. "Clinical and molecular approaches to well-differentiated and dedifferentiated liposarcoma." *Current opinion in oncology* 23.4 (2011): 373.
3. Abaricia, Sarah, and Angela C. Hirbe. "Diagnosis and treatment of myxoid liposarcomas: histology matters." *Current treatment options in oncology* 19.12 (2018): 1-13.
4. Thway, Khin. "Well-differentiated liposarcoma and dedifferentiated liposarcoma: an updated review." *Seminars in diagnostic pathology*. Vol. 36. No. 2. WB Saunders, 2019.
5. Gahvari, Zhubin, and Amanda Parkes. "Dedifferentiated liposarcoma: systemic therapy options." *Current treatment options in oncology* 21.2 (2020): 1-14.
6. Sbaraglia M, Bellan E, Dei Tos AP. The 2020 WHO Classification of Soft Tissue Tumours: news and perspectives. *Pathologica*. 2021 Apr;113(2):70-84. doi: 10.32074/1591-951X-213. Epub 2020 Nov 3. PMID: 33179614; PMCID: PMC8167394.
7. Datir, A., et al. "MRI of soft-tissue masses: the relationship between lesion size, depth, and diagnosis." *Clinical radiology* 63.4 (2008): 373-378.
8. Aksoy, Berna, et al. "Superficial liposarcomas." *Turkish Journal of Oncology* 26.2 (2011).
9. Johnson, C. J., Paul B. Pynsent, and Robert J. Grimer. "Clinical features of soft tissue sarcomas." *Annals of the Royal College of Surgeons of England* 83.3 (2001): 203.
10. Dodd, Leslie G. "Update on liposarcoma: a review for cytopathologists." *Diagnostic cytopathology* 40.12 (2012): 1122-1131.
11. Lee, Alex Thomas John, et al. "Clinical and molecular spectrum of liposarcoma." *Journal of Clinical Oncology* 36.2 (2018): 151.
12. Gootee, Jonathan, et al. "Primary anatomical site, adjuvant therapy, and other prognostic variables for dedifferentiated liposarcoma." *Journal of Cancer Research and Clinical Oncology* 145.1 (2019): 181-192.
13. Sung, Mi-Sook, et al. "Myxoid liposarcoma: appearance at MR imaging with histologic correlation." *Radiographics* 20.4 (2000): 1007-1019.
14. Hornick, Jason L., et al. "Pleomorphic liposarcoma: clinicopathologic analysis of 57 cases." *The American journal of surgical pathology* 28.10 (2004): 1257-1267.

16. Anderson, William J., and Vickie Y. Jo. "Pleomorphic liposarcoma: updates and current differential diagnosis." *Seminars in Diagnostic Pathology*. Vol. 36. No. 2. WB Saunders, 2019
17. Dei Tos, Angelo P. "Liposarcomas: diagnostic pitfalls and new insights." *Histopathology* 64.1 (2014): 38-52.
18. van Vliet, Martin, et al. "Soft tissue sarcomas at a glance: clinical, histological, and MR imaging features of malignant extremity soft tissue tumors." *European radiology* 19.6 (2009): 1499-1511.
19. Nagano, Satoshi, et al. "Doppler ultrasound for diagnosis of soft tissue sarcoma: efficacy of ultrasound-based screening score." *Radiology and Oncology* 49.2 (2015): 135-140.
20. O'Regan, Kevin N., et al. "Imaging of liposarcoma: classification, patterns of tumor recurrence, and response to treatment." *American Journal of Roentgenology* 197.1 (2011): W37-W43.
21. Guadagnolo, B. Ashleigh, et al. "Excellent local control rates and distinctive patterns of failure in myxoid liposarcoma treated with conservation surgery and radiotherapy." *International Journal of Radiation Oncology\* Biology\* Physics* 70.3 (2008): 760-765.
22. Dalal, Kimberly Moore, et al. "Subtype specific prognostic nomogram for patients with primary liposarcoma of the retroperitoneum, extremity, or trunk." *Annals of surgery* 244.3 (2006): 381.
23. Dei Tos, A. P., and F. Pedetour. "Atypical lipomatous tumour." *World Health Organization Classification of tumours of soft tissue and bone*. 4th ed. Lyon: IARC (2013): 33.