

BÖLÜM 46

LOW GRADE LİPOSARKOM

Muharrem KANAR ¹

Yusuf SÜLEK ²

GİRİŞ

Lipomlar hekimlerin karşılaştığı en yaygın görülen yumuşak doku tümörleridir.(1) Gövde ve ekstremitelerde çoğunlukta olmak üzere tüm vücutta görülebilir ve herhangi bir tedavi gerekmeyen iyi karakterde lipomlardan, yüksek dereceli ölümcül liposarkomlara geniş bir yelpazeye sahiptir. Farklı özelliklerine göre birçok alt tipi vardır. Low grade liposarkomdan (Atipik lipomatöz tümörden) pleomorfik liposarkomlara kadar davranışları değişen birçok alt tipe sahiptir.

Liposarkomlar, tüm malign mezenkimal neoplazmların yaklaşık %20'sini oluşturan en yaygın yumuşak doku sarkomlarıdır.(2,3) Dünya sağlık örgütü(WHO) liposarkomları LDL (low grade liposarkom), miksoid/yuvarlak hücreli, dediferansiye ve pleomorfik olmak üzere dört alt tipe ayırmıştır ve Tablo 1'de belirtildiği

gibi yaş, yer ve davranış olarak farklılıklar göstermektedirler.(1,2)

40-60 yaşları arasında pik insidansı gerçekleşir ve nadiren çocuklarda görülür.(1,2) Birçoğu asemptomatik olduğundan ve hastaneye başvurulmadığından lipomların insidansı muhtemelen eksik bildirilmektedir.(1,2) Erkeklerle kıyasla kadınlarda daha fazla görülürler. Genellikle gövde ve alt ekstremitelerin derin yumuşak dokularını, özellikle peritonu, uylukları ve kalçaları tutar.(2) Subkutan tümörler daha yaygın olmakla birlikte, hem yüzeysel hem de derin fasyanın altında ortaya çıkabilirler.(1,2) Ekstremitelerde proksimal yerleşimli lipomlar distal yerleşimli lipomlardan daha siktir.(2)

KLİNİK BULGULAR

Low grade liposarkomlar, tüm liposarkomların %30 ila %40'ını oluşturur, genç erişkinlik

Tablo 1: Liposarkom Alt Tiplerinin Karşılaştırılması

Alt Tip	Yaş	Yer	Davranış
Low grade liposarkom	50-70	Ekstremiteler (%75), retroperiton	Bölgesel nüks yüksek, metastaz yok, %5-15 dediferansiye dönüşüm
Dediferansiye liposarkom	50-70	Retroperiton (%75)	Bölgesel nüks yüksek, metastaz
Miksoid/yuvarlak hücreli liposarkom	25-45	Ekstremiteler (%75)	Nüks + metastaz

¹ Uzm. Dr. Şişli Hamidiye Etfal EAH, Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, dr.kanar@hotmail.com

² Asis Dr. Şişli Hamidiye Etfal EAH, Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, ysf.ssulek@gmail.com

yardımcı olur. MRI görünümü lipomatöz veya lipomatöz olmayan bileşenlerin miktarı, tümörlerin uygun şekilde ayırt edilmesini ve hatta histolojik alt tipinin tanımlanmasına yardımcı olur.(14–16) Lipomlar, tüm MRI sekanslarında yağa karşı homojen sinyal izointens gösterir. Bu yüzden low grade liposarkomlar MRI da lipomlara benzer.(14) Low grade liposarkomlar daha büyük olma eğilimindedir, daha kalındır, fibröz septa (>2mm) ve MRI da gadolinium sonrası kontrastlanma gösterebilir.(13,17) Gadolinium kullanılarak çekilen MRI’da, low grade liposarkomları lipomlardan ayırt etmede %100 duyarlılığa, %71 özgüllüğe ve %100 pozitif prediktif değere sahip olduğu gösterilmiştir.(17) MRI’yı tolere edemeyen ve tıbbi nedenlerle MRI görüntülemenin yapılamadığı hastalarda kontrastlı ve kontrastsız BT kabul edilebilir bir seçenektir.(14) Nagano ve arkadaşları, MRI özelliklerine dayalı olarak bir lipomu bir low grade liposarkomlardan ayırt etmek için bir puanlama sistemi oluşturmuştur.(18) Fasyaya kadar derin olan, >10 cm boyutunda, kalın fibröz septalar (>2 cm) içeren ve kontrast sonrası sekanslarda güçlenme olan kitlelerin lipomların aksine low grade liposarkom olma olasılığı daha yüksektir ve teşhisi doğrulamak için cerrahi eksizyon düşünülmelidir.(18) Low grade liposarkomlar olgun yağ hücrelerinin önemli bir bileşenini içerdiğinden, BT fibröz veya sklerotik bölgelere karşılık gelen daha yüksek yoğunluklu benekli veya çizgili bölgeler şeklinde yağ yoğunluğunu gösterir.(16,19,20)

TEDAVİ

MRI’da bir low grade liposarkomu lipomdan kesin olarak ayırt etmek mümkün olmasa da, büyük derin lipomatöz kitleler uygun bir şekilde ortopedik onkoloji merkezine sevk edilebilir. Lokal nüks riskini azaltmak için low grade liposarkomlarda tam cerrahi eksizyonu tavsiye edilir.(1,20) Marjinal eksizyon da önerilebilir çünkü çalışmalar kabul edilebilir düzeyde dü-

şük bir lokal nüks riski göstermiştir.(1,21–23) Geniş eksizyon daha iyi lokal nüks oranları ile sonuçlanabilir, ancak iyi huylu bir tümör için aşırı olabilir.(24,25) Tekrarlayan kitleler için marjinal veya geniş eksizyon düşünülebilir ve adjuvan tedavilerin low grade liposarkomlarda faydalı olduğu gösterilememiştir.(21,23)

SONUÇ

Lipomatöz kitleler hekimlerin en sık karşılaştığı yumuşak doku tümörleridir. Fasyaya kadar derin olan veya subkutan dokuda >0,5 cm olan tüm yumuşak doku kitleleri için MRG çekilmelidir. Low grade liposarkomların lipomlardan ayırt etmek ve yönetmek için MRG bulgularını iyi bilmek gerek gerekmektedir. Low grade liposarkomlar, lipomlara benzer ve daha büyük olma eğilimindedirler ve kontrast verilmesi sonrası MRG’da kontrastlanma gösterebilir. Kontrastlı çekilen MRG ile low grade liposarkomları lipomlardan ayırt etmede daha fazla duyarlılığa, özgüllüğe ve pozitif prediktif değere sahip olduğu gösterilmiştir. Lipomların aksine low grade liposarkomlar lokal tekrarlama eğilimine ve küçük bir malign trasformasyon riskine sahiptir. Cerrahi sonrası hasta takibine dikkat etmek gerekmektedir. Deri altı yağ dokusuna kıyasla heterojen sinyal yoğunluğu gösteren ve izointens sinyal vermeyen yumuşak doku kitlelerinde kesin tedaviden önce biyopsi alınması gerekir. Büyük, derin lipomatöz kitleler ve liposarkomlar ileri merkeze sevk edilmelidir.

KAYNAKLAR

1. World Health Organization W. (2013). WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. WHO Classification of Tumours (Fifth edit) World Health Organization
2. Dei Tos AP. Liposarcoma: new entities and evolving concepts. Ann Diagn Pathol, 4(4):252-66. Doi:10.1053/adpa.2000.8133.
3. Weiss SW, Goldblum JR, Folpe AL. (2007). Enzinger and Weiss’s Soft Tissue Tumors. (Seventh edit) Elsevier Health Sciences;.
4. Lucas DR, Nascimento AG, Sanjay BK. Well-diffe-

- reniated liposarcoma. The Mayo Clinic experience with 58 cases. *Am J Clin Pathol*, 102(5):677-683. Doi: 10.1093/ajcp/102.5.677.
5. Weiss SW, Rao VK. Well-differentiated liposarcoma (atypical lipoma) of deep soft tissue of the extremities, retroperitoneum, and miscellaneous sites. A follow-up study of 92 cases with analysis of the incidence of "dedifferentiation". *Am J Surg Pathol*, 16(11):1051-8. Doi: 10.1097/00000478-199211000-00003.
 6. Riad S, Griffin AM, Liberman B. Lymph node metastasis in soft tissue sarcoma in an extremity. *Clin Orthop Relat Res*, (426):129-34. Doi: 10.1097/01.blo.0000141660.05125.46.
 7. Evans HL, Soule EH, Winkelmann RK. Atypical lipoma, atypical intramuscular lipoma, and well differentiated retroperitoneal liposarcoma: a reappraisal of 30 cases formerly classified as well differentiated liposarcoma. *Cancer*, 43(2):574-84. Doi: 10.1002/1097-0142(197902)43:2<574::aid-cnc-r2820430226>3.0.co;2-7.
 8. Evans HL. Atypical lipomatous tumor, its variants, and its combined forms: a study of 61 cases, with a minimum follow-up of 10 years. *Am J Surg Pathol*, 31(1):1-14. Doi: 10.1097/01.pas.0000213406.95440.7a.
 9. Sbaraglia M, Bellan E, Dei Tos AP. The 2020 WHO Classification of Soft Tissue Tumours: news and perspectives. *Pathologica*, 113(2):70-84. Doi: 10.32074/1591-951X-213. Epub 2020 Nov 3.
 10. Evans HL. Liposarcoma: a study of 55 cases with a reassessment of its classification. *Am J Surg Pathol*, 3(6):507-23. Doi: 10.1097/00000478-197912000-00004.
 11. Azumi N, Curtis J, Kempson RL. Atypical and malignant neoplasms showing lipomatous differentiation. A study of 111 cases. *Am J Surg Pathol*, 11(3):161-83. Doi: 10.1097/00000478-198703000-00001.
 12. Henricks WH, Chu YC, Goldblum JR. Dedifferentiated liposarcoma: a clinicopathological analysis of 155 cases with a proposal for an expanded definition of dedifferentiation. *Am J Surg Pathol*, 21(3):271-81. Doi: 10.1097/00000478-199703000-00002.
 13. McCormick D, Mentzel T, Beham A. Dedifferentiated liposarcoma. Clinicopathologic analysis of 32 cases suggesting a better prognostic subgroup among pleomorphic sarcomas. *Am J Surg Pathol*, 18(12):1213-23. Doi: 10.1097/00000478-199412000-00004.
 14. Murphey MD, Carroll JF, Flemming DJ. From the archives of the AFIP: benign musculoskeletal lipomatous lesions. *Radiographics*, 24(5):1433-66. Doi: 10.1148/rg.245045120.
 15. Peterson JJ, Kransdorf MJ, Bancroft LW. Malignant fatty tumors: classification, clinical course, imaging appearance and treatment. *Skeletal Radiol*, 32(9):493-503. Doi: 10.1007/s00256-003-0647-8.
 16. Jelinek JS, Kransdorf MJ, Shmookler BM. Liposarcoma of the extremities: MR and CT findings in the histologic subtypes. *Radiology*, 186(2):455-9. Doi: 10.1148/radiology.186.2.8421750.
 17. Panzarella MJ, Naqvi AH, Cohen HE. Predictive value of gadolinium enhancement in differentiating ALT/WD liposarcomas from benign fatty tumors. *Skeletal Radiol*, 34(5):272-8. Doi: 10.1007/s00256-004-0884-5.
 18. Nagano S, Yokouchi M, Setoguchi T. Differentiation of lipoma and atypical lipomatous tumor by a scoring system: implication of increased vascularity on pathogenesis of liposarcoma. *BMC Musculoskelet Disord*, 22;16:36. Doi: 10.1186/s12891-015-0491-8.
 19. Arkun R, Memis A, Akalin T. Liposarcoma of soft tissue: MRI findings with pathologic correlation. *Skeletal Radiol*, 26(3):167-72. Doi: 10.1007/s002560050214.
 20. Burusapat C, Wongprakob N, Wanichjaroen N. Atypical Lipomatous Tumor/Well-Differentiated Liposarcoma with Intramuscular Lipoma-Like Component of the Thigh. *Case Rep Surg*, 12;2020:8846932. Doi: 10.1155/2020/8846932.
 21. Mussi CE, Daolio P, Cimino M. Atypical lipomatous tumors: should they be treated like other sarcoma or not? Surgical consideration from a bi-institutional experience. *Ann Surg Oncol*, 21(13):4090-7. Doi: 10.1245/s10434-014-3855-7.
 22. Mavrogenis AF, Lesensky J, Romagnoli C. Atypical lipomatous tumors/well-differentiated liposarcomas: clinical outcome of 67 patients. *Orthopedics*, 6;34(12):e893-8. Doi: 10.3928/01477447-20111021-11.
 23. Sommerville SM, Patton JT, Luscombe JC. Clinical outcomes of deep atypical lipomas (well-differentiated lipoma-like liposarcomas) of the extremities. *ANZ J Surg*, 75(9):803-6. Doi: 10.1111/j.1445-2197.2005.03519.x.
 24. Rozental TD, Khoury LD, Donthineni-Rao R. Atypical lipomatous masses of the extremities: outcome of surgical treatment. *Clin Orthop Relat Res*, (398):203-11. Doi: 10.1097/00003086-200205000-00029.
 25. Kooby DA, Antonescu CR, Brennan MF. Atypical lipomatous tumor/well-differentiated liposarcoma of the extremity and trunk wall: importance of histological subtype with treatment recommendations. *Ann Surg Oncol*, 11(1):78-84. Doi: 10.1007/BF02524350.