

BÖLÜM 50

DEDİFERANSİYE LİPOSARKOM

Muhammed Enes KARATAŞ¹

GİRİŞ

Liposarkomlar, en sık görülen yumuşak doku sarkomudur. Birkaç alt tiplere ayrılır, prognostik olarak iyiden kötüye doğru; İyi diferansiye liposarkom, miksoid/yuvarlak hücreli liposarkom, pleomorfik liposarkom ve farklılaşmamış liposarkomlardır. İlk olarak 1979'da Harry Evans tarafından kullanılan farklılaşmamış liposarkom terimi, atipik lipomatöz tümörün/iyi farklılaşmış liposarkomun daha agresif, genellikle lipojenik olmayan değişken histolojik dereceli sarkoma ilerlemesini tanımlar. Farklılaşmamış liposarkomlar, liposarkomların %18'ini oluşturmurlar (1).

Farklılaşmamış liposarkomlar da diğer subtiplere benzer şekilde ağrısız masif (>5 cm) kitle ile başvurmaktadırlar. Kitleler genelde aylar, yıllar içerisinde yavaşça büyümektedirler. Farklılaşmamış liposarkomlar(DD-LPSS), atipik lipomatöz tümör/ iyi diferansiye liposarkomlar(ALT/WDL)'la hemen hemen benzer yaş gruplarında görülürler (40-60 yaş) ve de 70'li yaşların başında zirveye ulaşırlar. Çocuklarda ise çok nadir olarak görülmektedirler. Erkek ve kadınlarda benzer oranlarda görülürler (2) (3). İyi diferansiye liposarkomda farklılaşma, primer tümörde (de novo, senkron) (%90) atipik lipomatöz tümör/iyi diferansiye liposarkomun

(metakron) nükslerinden (%10) daha sık görülür. Dediferansiyasyon iyi diferansiye liposarkomların %10'unda görülür ve derin yerleşimli lezyonlarda bu risk daha yüksektir. Genelde ekstremitelerin proksimal kısımlarında ve retroperitonda görülürler. ALT/WDL'den farklı olarak, retroperitondaki yerleşim, ekstremitelerin derin yumuşak dokularına göre 3 kat daha fazla görülmektedir. Dedifferansiye liposarkomların yaklaşık olarak %20'sinden daha azı baş, boyun, gövde, spermatik kort ve nadiren subkutiste meydana gelmektedir. (4)

Farklılaşmamış liposarkomlar iyi farklılaşmış liposarkomların içinden ortaya çıkmaktadırlar. 2 farklı histolojik görüntüye sahip olmakla beraber farklılaşmamış kısım beklendiği gibi yüksek derecelidir. Genellikle retroperitonda yavaş büyüyen yumuşak doku kitleleri olarak ortaya çıkan iyi farklılaşmış LPS'den farklı olarak, DD-LPS, lenf düğümlerine ve uzak organlara doğru erken metastazlar dahil olmak üzere oldukça invaziv özelliklere sahip olabilmektedir ve de altı kat daha yüksek ölüm riskine sahiptirler (5). Atipik lipomatöz tümör (ALT) ve iyi diferansiye liposarkom (WD-LPS), eş anlamlıdır ve ekstremitte bazı lezyonlar için kullanılır. ALT/WDL'nin değişken dereceli lipojenik olmayan bir sarkoma geçişinden kaynaklanır

¹ Asis. Dr., Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, menskrts@hotmail.com

ve genelde ileri yaş hastalarda görülmesi her daim akılda tutulacak ayırıcı tanılar arasında yer almalıdır. Bu sarkomların nadir görülüyor oluşu, şu anki imkanlarla erken tanı koymadaki zorluklar, mortalite ve morbiditenin lokal nüks ile doğrudan ilintili olması nedeniyle hastalarda cerrahi öncesi dönemde planlama çok iyi yapılmalı ve cerrahi esnasında negatif sınırlara ulaşılmaya çalışılmalıdır. Cerrahi sınırların negatif oluşunun yaşam süresine doğrudan etki ettiği unutulmamalıdır.

KAYNAKLAR

1. Coindre J.M., Pedeutour F., Aurias A.: Well-differentiated and dedifferentiated liposarcomas. *Virchows Arch* 2010 ve 167-179., 456: pp.
2. Henricks, Walter H. M.D. ve Chu, Young C. M.D. Goldblum, John R. M.D.; Weiss, Sharon W. M.D.. Dedifferentiated Liposarcoma: A Clinicopathological Analysis of 155 Cases with a Proposal for an Expanded Definition of Dedifferentiation. *The American Journal of Surgical Pathology*: March 1997 - Volume 31 - .
3. McCormick, Deirdre M.R.C.Path, et al. Dedifferentiated Liposarcoma Clinicopathologic Analysis of 32 Cases Suggesting a Better Prognostic Subgroup Among Pleomorphic Sarcomas. *The American Journal of Surgical Pathology*: December 1994 - Volume 18 - Issue 12 - p 1213-1223 .
4. Kransdorf M.J., Meis J.M., Jelinek J.S.: Dedifferentiated liposarcoma of the extremities: imaging findings in four patients. *AJR Am J Roentgenol* 1993 ve 127-130., 161: pp.
5. Lahat G, Tuvin D, Wei C, Anaya DA, Bekele BN, Lazar AJ, Pisters PW, Lev D, Pollock RE. New perspectives for staging and prognosis in soft tissue sarcoma. *Ann Surg Oncol*. 2008 Oct ve 18521, 15(10):2739-48. doi: 10.1245/s10434-008-9970-6. Epub 2008 Jun 3. PMID:..
6. Hong SH, Kim KA, Woo OH, et. al.: Dedifferentiated liposarcoma of retroperitoneum: Spectrum of imaging findings in 15 patients. *Clin Imaging* 2010 ve 203-210., 34: pp.
7. Meis-Kindblom JM, Sjogren H, Kindblom LG, et. al.: Cytogenetic and molecular genetic analyses of liposarcoma and its soft tissue simulators: recognition of new variants and differential diagnosis. *Virchows Arch* 2001 ve 141-151., 439: pp.
8. Evans H.L.: 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* 2007 ve 1-14., 31: pp.
9. Kuhnen C., Mentzel T., Sciort R., et. al.: Dedifferentiated liposarcoma with extensive lymphoid component. *Pathol Res Pract* 2005 ve 347-353., 201: pp.
10. Coindre J.M., de Loynes B., Bui N.B., et. al.: [Dedifferentiated liposarcoma: a clinico-pathologic study of 6 cases]. *Ann Pathol* 1992 ve 20-28., 12: pp.
11. Mariño-Enriquez A., Fletcher C.D., Dal Cin P., et. al. Dedifferentiated liposarcoma with "homologous" lipoblastic (pleomorphic liposarcoma-like) differentiation: clinicopathologic and molecular analysis of a series suggesting revised diagnostic criteria. *Am J Surg Pathol* 2010; 34: pp.
12. Boland J.M., Weiss S.W., Oliveira A.M., et. al.: Liposarcomas with mixed well-differentiated and pleomorphic features: a clinicopathologic study of 12 cases. *Am J Surg Pathol* 2010 ve 837-843., 34: pp.
13. Sirvent N., Coindre J.M., et. al.: Detection of MDM2-CDK4 amplification by fluorescence in situ hybridization in 200 paraffin-embedded tumor samples: utility in diagnosing adipocytic lesions and comparison with immunohistochemistry and real-time PCR. *Am J Surg Pathol* 2007; 31: pp. 1476-148.
14. Horvai A.E., DeVries S., Roy R., et. al.: Similarity in genetic alterations between paired well-differentiated and dedifferentiated components of dedifferentiated liposarcoma. *Mod Pathol* 2009 ve 1477-1488., 22: pp.
15. Coindre, JM., Pedeutour, F. & Aurias, A. Well-differentiated and dedifferentiated liposarcomas. *Virchows Arch* 456, 167–179 (2010). <https://doi.org/10.1007/s00428-009-0815-x>.
16. Dantey K., Schoedel K., Yergiyev O., et. al.: Correlation of histological grade of dedifferentiation with clinical outcome in 55 patients with dedifferentiated liposarcomas. *Hum Pathol* 2017 ve 86-92., 66: pp.
17. Jour, G., Gullet, A., Liu, M. et al. Prognostic relevance of Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer grade and MDM2 amplification levels in dedifferentiated liposarcoma: a study of 50 cases. *Mod Pathol* 28, 37–47 (2015).
18. Gronchi A., Collini P., Miceli R., et. al.: Myogenic differentiation and histologic grading are major prognostic determinants in retroperitoneal liposarcoma. *Am J Surg Pathol* 2015 ve 383-393., 39: pp.
19. Herman K, Kusy T.: Retroperitoneal sarcoma—The continued challenge for surgery and oncology. *Surg Oncol* 1998; 7: pp. 77-81.
20. Saunders Philadelphia; Goldblum JRFolpe ALWeiss SWEnzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors.2014.Elsevier.
21. Goss G, Demetri G. Medical management of unresectable, recurrent low-grade retroperitoneal liposarcoma: integration of cytotoxic and non-cytotoxic therapies into multimodality care. *Surg Oncol* 2000 ve 9:53-59.
22. Lee A.T.J., Thway K., Huang P.H., Jones R.L.: Clinical and molecular spectrum of liposarcoma. *J Clin Oncol* 2018 ve 151-159., 36: pp.