

## Nadir görülen dev retroperitoneal liposarkom: Olgu sunumu

*A rare case report: Giant retroperitoneal liposarcoma*

Fatih Akdemir<sup>1</sup>, Kemal Ener<sup>1</sup>, Aylin Kılıç Yazgan<sup>2</sup>, Muhammet Fuat Özcan<sup>1</sup>, Emrah Okulu<sup>1</sup>, Asım Özayar<sup>1</sup>, Serdar Çakmak<sup>1</sup>, Mustafa Aldemir<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Üroloji Kliniği

<sup>2</sup>Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği

Geliş tarihi (Submitted): 14.10.2014  
Kabul tarihi (Accepted): 02.03.2015

### Yazışma / Correspondence

Dr. Kemal Ener  
Atatürk Eğitim ve Araştırma  
Hastanesi, Üroloji Kliniği  
06610 Ankara, Türkiye  
E-mail: kemalener75@yahoo.com  
Tel: 0312 291 25 25/4180

### Özet

Yumuşak doku sarkomları, erişkinlerde görülen tümörlerin %1'ini oluşturmakta ve bunların yaklaşık %10-20'si retroperitoneal bölgede görülmektedir. Retroperitoneal liposarkomlar, oldukça ender görülen malign tümörler olup, prognozu oldukça kötüdür. Büyük boyutlara ulaşmadan genellikle semptom vermezler. Retroperitoneal liposarkomların geniş cerrahi rezeksiyonu sırasında, bazı organların kitleyle beraber çıkarılması gerekebilmektedir. Bu olgu sunumunda, nadir görülen ve agresif bir klinik seyir gösteren andiferansiyel liposarkomu, literatür bilgileri eşliğinde sunmayı amaçlamaktayız.

**Anahtar Kelimeler:** Retroperiton, andiferansiyel liposarkom, radikal rezeksiyon

### Abstract

Soft tissue sarcomas comprise 1% of adult hood tumors, and about 10-20% of them are located in the retroperitoneum. Retroperitoneal liposarcomas are rarely seen malignancies with poor prognosis. They remain asymptomatic unless they grow up to extremely large sizes. The extensive surgical resection of these tumors may necessitate the resection of various organs involved with the tumor. Herein, we report a rarely seen entity, with aggressive clinical progress by reviewing the literature.

**Key Words:** retroperitoneum, undifferentiated liposarcoma, radical resection

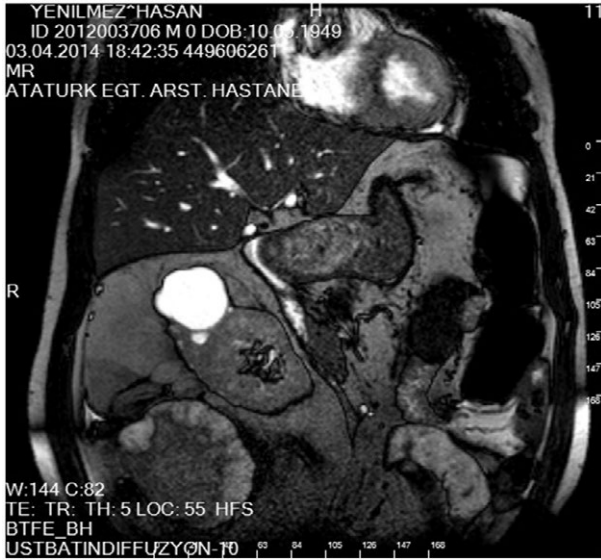
### Giriş

Retroperitoneal sarkomlar nadir görülmekte ve yaklaşık olarak yılda 1 milyon kişide 2,7 yeni vaka raporlanmaktadır (1). Retroperitoneal tümörler genel olarak mezodermal, nöroektodermal veya ürogenital sinüsün embriyolojik kalıntılarından gelişmektedirler. Bunların büyük çoğunluğu malign tümörlerdir ve en sık görülenler, lenfoma ve liposarkomlardır (2). Bunu takiben leiomyosarkoma, malign fibröz histiyositoma, fibrosarkoma, hemanjiyoperisitoma ve malign peritoneal sinir tümörleri gelmektedir. Sıklıkla insidental olarak bulunmakla birlikte, büyük boyutlara ulaştıklarında karın ağrısı, palpable kitle ve nörolojik bulgularla ortaya çıkabilirler (3). Bu tümörlerin yaklaşık %20'si 10 cm'in üzerindedir (4). Tanıda, tümörün boyutunu, lokalizasyonunu ve metastazları değerlendirmek için bilgisayarlı tomografi (BT) veya manyetik rezonans (MR) kullanılabilir. MR, tümö-

rün vasküler yapılarla ilişkisini değerlendirmede, BT'ye göre avantajlı olabilir (5). Bu tümörlerin tedavisi cerrahi rezeksiyon olup, işlem sırasında, kitleyle yakın ilişkide olan böbrek gibi organların, kitleyle beraber çıkarılması gerekebilmektedir. Bu yazıda, 65 yaşındaki erkek hastada tespit edilen, agresif seyirli retroperitoneal andiferansiyel liposarkom olgusunun sunulması ve tedavi seçeneklerinin tartışılması amaçlanmıştır.

### Olgu Sunumu

Altmışbeş yaşında erkek hasta, yaklaşık 3 aydır devam eden sağ yan ağrısı, halsizlik ve iştahsızlık şikayetleri ile üroloji polikliniğine başvurdu. Fizik muayenede, abdominal bölgede palpe edilen ve inspeksiyonda karında bombeleşmeye sebep olan kitle mevcuttu. Laboratuvar bulguları normal olan hastanın, abdomen MR görüntülemesinde, sağ retroperitoneal bölgenin tamamını dolduran, tanıda liposarkom olduğunu düşündürülen dev kitle



Resim 1: Liposarkomun MR görüntüsü



Resim 2: Böbreğe yapışık vaziyette izlenen (ince oklar kitle, kalın ok böbrek) liposarkomun intraoperatif görüntüsü

lezyonu izlendi (Resim 1). Bunun üzerine cerrahi eksizyon kararı verildi. Pre-operatif hazırlıklar tamamlandıktan sonra, genel anestezi altında, medial ucu umbilikusa doğru uzatılan sağ flank kesisi ile retroperitoneal alana ulaşıldı. Retroperitoneal bölgenin tamamını dolduran ve böbreği çepeçevre saran, sert kıvamlı dev kitle izlendi (Resim 2). Kitleye sağ böbreği de içine alacak şekilde geniş cerrahi rezeksiyon uygulandı (Resim 3). Eksizyon sonrasında kitle ölçüldüğünde, en geniş yerinde 30 cm çapa ulaştığı görüldü. Histopatolojik inceleme sonucu

andiferansiye liposarkom olarak raporlanan (Resim 4) hastanın, kliniğimizde takibi devam etmektedir.

#### Tartışma

Retroperitoneal tümörler oldukça ender görülür ve tüm tümörlerin yaklaşık %0,1-%0,2'sini oluştururlar. Retroperitoneal bölgedeki tümörlerin %70-80'i maligndir. Bu bölgede görülen sarkomlar tüm yumuşak doku sarkomlarının %10-15'ini oluştururlar (5). En sık görülen histolojik tip liposarkom olup, bunu leiomyosarkom ve malign fibröz histiyositoma izler. Liposarkomlar, en sık gluteal bölgede yerleşirler. Diğer yerleşim bölgeleri retroperiton, uyluk ve popliteal bölgedir (6). Bunların dışında üst ekstremitte, baş, boyun, gövde ve mediastende de bulunabilirler. En sık 50-70 yaşları arasında görülürler (7). Bu tümörler, büyük boyutlara ulaşmadıkça semptom vermediklerinden, tanı konulması gecikebilmektedir (8). Retroperitonda yerleşen tümörler, büyük bir yer işgal edebilir. Zaman içerisinde üriner, gastrointestinal ve vasküler yapıları sıkıştırarak kadar büyük boyutlara ulaşarak, semptomatik hale gelir ve küratif rezeksiyon şansını azaltır (9).

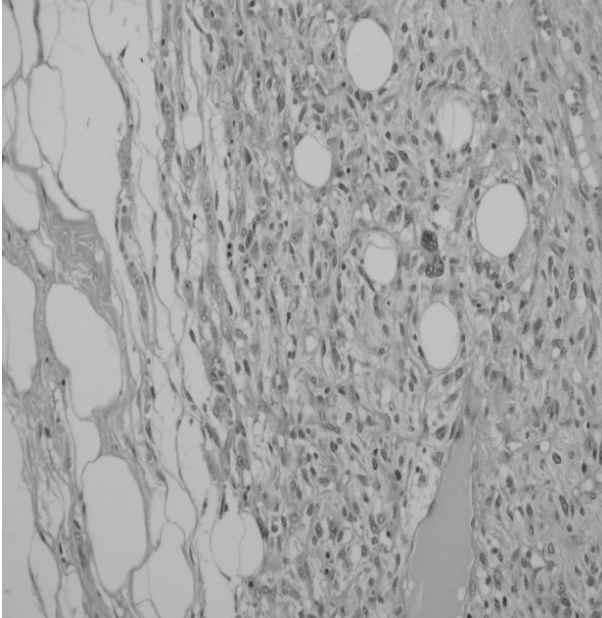
Liposarkomun iyi diferansiye, andiferansiye, mixoid/round cell, pleomorfik olmak üzere dört histolojik tipi tanımlanmıştır. İyi diferansiye ve andiferansiye tipleri daha çok retroperitonda bulunurken, mixoid (yuvarlak) hücreli ve pleomorfik tipleri ise daha çok ekstremitelerde görülmektedir (10). En iyi prognoz iyi diferansiye liposarkomda, en kötü prognoz ise andiferansiye liposarkomda görülür. Prognoz kriterleri, tümörün histolojik tipi, lokalizasyonu, çapı (>10 cm), hastanın yaşı (>50), cerrahi sınır pozitifliği ve lokal nüksüdür (3). İyi diferansiye tümörler, genellikle lokal nüks yapma eğilimindedirler. Lokal nüks durumunda, tekrar cerrahi ve radyoterapi uygulanır. Operasyon sırasında geniş cerrahi rezeksiyon yapıldığı için, frozen alınması her zaman yapılan bir uygulama değildir (11). İyi diferansiye liposarkomların uzun dönemde (ortalama 8 yıl) istenmeyen en önemli yan etkisi, tümör hücrelerinin patolojik olarak daha yüksek dereceli, nonlipojenik bir tümöre transforme olmasıdır (12).

Beşyüz retroperitoneal sarkoma vakasını inceleyen bir metaanalizin sonuçlarına göre primer tümörlerde ortalama yaşam süresi 72 ay, lokal nükste 28 ay, metas-



**Resim 3:** Eksize edilen kitlenin makroskopik görünümü

tatik tümörlerde ise 10 ay olarak bildirilmiştir. Radikal cerrahi uygulanan hastalarda ortalama yaşam süresi 103 aydır. Neoadjuvan veya adjuvan radyoterapinin yaşam süresini uzattığı ise gösterilememiştir (3). Radikal cerrahi eksizyon yapılan ve cerrahi sınırı negatif olan hastalarda, 5 yıllık yaşam ortalaması yaklaşık % 65'tir (13). Etkin bir radyoterapi ve kemoterapi rejiminin olmaması nedeniyle, primer retroperitoneal liposarkomlarda, uzun dönem sağkalım ve hastalığın lokal kontrolü için en etkin tedavi, zor ve çevre organlara zarar verecek bile olsa agresif radikal cerrahi rezeksiyondur (3). Lokal nüks uzun dönemde de görülebilmekle birlikte özellikle ilk üç yıl içinde daha fazla tespit edilir (13).



**Resim 4:** Andiferansiyasyon gösteren iyi diferansiye liposarkom (HEX400).

Nadir görülen ve dev boyutlara ulaşabilen retroperitoneal kitlelerde, ayırıcı tanıda liposarkomlar akılda tutulmalıdır. Tedavide, etkin bir kemoterapi ve radyoterapi seçeneğinin olmaması dikkate alınarak, bu bölgede bulunan böbrek gibi diğer organların çıkarılmasını gerektirse bile, geniş cerrahi rezeksiyondan kaçınılmamalı ve uzun süreli takibe mutlaka devam edilmelidir.

#### Kaynaklar

1. Porter GA, Baxter NN, Pisers PW. Retroperitoneal sarcoma: a population-based analysis of epidemiology, surgery and radiotherapy. *J Clin Oncol*, suppl. 2005;23:9025.
2. Mack TM. Sarcomas and other malignancies of soft tissue, retroperitoneum, peritoneum, pleura, heart, mediastinum and spleen. *Cancer* 1995;75:211-44.
3. Levis JJ, Leung D, Woodruff JM: Retroperitoneal Soft Tissue Sarcoma. *Annals of Surgery* 1998;228:335-65.
4. Inoue K, Higaki Y, Yoshida H. Giant retroperitoneal liposarcoma. *Int J Urol* 2005;12:220-2.
5. Sundaram M, McLeod RA. MR imaging of tumor and tumorlike lesions of bone and soft tissue. *AJR Am J Roentgenol* 1990;155:817-24.
6. Kursh DE: Retroperitoneal Tumours. Resnick MI, Novick AC (eds); *Urology Secrets*, Hanley and Belfus INC 1995;70-1.
7. Shahaji C, Amit P, Prashant P, Sachin T. Giant retroperitoneal liposarcoma: a case report *Case Rep Oncol Med* 2012;2012:869409.
8. Ferrario T, Karakousis CP. Retroperitoneal sarcomas: grade and survival. *Arch Surg* 2003;138:248-51.
9. Strauss DC, Hayes AJ, Thomas JM. Retroperitoneal tumors: review of management. *Ann R Coll Surg Engl* 2011; 93:275-80.
10. Singer S, Antonescu CR, Riedel E, Brennan MF. Histologic subtype and margin of resection predict pattern of recurrence and survival for retroperitoneal liposarcoma. *Ann Surg* 2003;238:358-70.
11. Gönen M, Sevin G: Elli Yaşındaki Bir Hastada Görülen Dev Retroperitoneal Liposarkom Olgusu. *Üroloji Bülteni* 2002;13:111-2.
12. 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* 1992;16 :1051-8.
13. Goss G, Demetri G. Medical management of unresectable, recurrent low-grade retroperitoneal liposarcoma: integration of cytotoxic and non-cytotoxic therapies into multimodality care 2000;9:53-9.