

Nadir bir olgu: Retroperitoneal liposarkom

A rare case: Retroperitoneal liposarcoma

Ekrem Güner¹, Özdem Levent Özdal², Emre Şam¹, Ayben Yentek Balkanay³, Şenol Tonyalı², Halil Fırat Baytekin⁴, Didem Karaçetin³

¹ Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr.Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

² Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Türkiye Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üroloji Kliniği, Ankara, Türkiye

³ Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr.Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyasyon Onkolojisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

⁴ Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr.Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Özet

Retroperitoneal liposarkom (RPLS), retroperitonda ortaya çıkan yumuşak doku sarkomları arasında en yaygın olanıdır. Bu tümörler retroperitonda semptom vermeme- si sebebiyle tanı anında büyük boyutlara erişirler. Primer RPLS'nin definitif tedavisi tümörün komplet cerrahi rezeksiyonudur fakat kritik anatomik organlara yakınlığı sebebiyle tümörün komplet cerrahi rezeksiyonu zordur. Aynı zamanda yüksek rekürrens oranı tedaviyi zorlaştıran önemli bir faktördür. Biz bu olgu sunumunda 20×18×19 cm çapında RPLS vakasını sunuyoruz. Karında şişlik şikayetiyle başvuran 49 yaşında erkek hastada RPLS tespit edildi. Dalak, sol böbrek ve sol sürrenal gland ile birlikte tümörün komplet cerrahi rezeksiyonu gerçekleştirilmesine rağmen rekürrens gelişti. Biz, rekürren tümöre de komplet cerrahi rezeksiyon uyguladık. Hastanın 1 yıllık takibinde rekürrens gelişmedi.

Anahatar Kelimeler: liposarkom, retroperiton

Abstract

Retroperitoneal liposarcoma (RPLS) is the most common of the soft tissue sarcomas that arise in the retroperitoneum. These tumors reach a large size by time of diagnosis due to absence of symptoms in retroperitoneum. The definitive treatment of primary RPLS is complete surgical resection of the tumor but due to its proximity to critical anatomical organs, complete surgical resection of the tumor is difficult. At the same time, the high recurrence rate of RPLS is an important factor that complicates treatment. In this case report, we present RPLS measuring 20×18×19 cm in diameter. RPLS was detected in a 49-year-old male patient who complained of abdominal fullness. Recurrence developed despite complete surgical resection of tumor with spleen, left kidney and left adrenal gland. We also performed complete resection of recurrent tumor. Recurrence did not develop on follow-up of the patient for 1 year.

Keywords: liposarcoma, retroperitoneum

Geliş tarihi (Submitted): 14.05.2018

Kabul tarihi (Accepted): 02.07.2018

Yazışma / Correspondence

Ekrem Güner

Sağlık Bilimleri Üniversitesi,
Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Üroloji Kliniği,
İstanbul, Türkiye

Tel: 0532 613 8912

E-mail: ekrenguner@yahoo.com

GİRİŞ

Liposarkom, matür adipoz dokudan ziyade ilkel mezankimal hücrelerden köken alan, tüm yumuşak doku sarkomlarının % 10-12'sini oluşturan en yaygın yumuşak doku sarkomlarından biridir. Ayrıca retroperitonda ortaya çıkan sarkomların %41 oranıyla en yaygın histolojik tipi liposarkomdur. Retroperitoneal liposarkom (RPLS), sıklıkla 40-60 yaş arasında görülür ve hafif erkeklerde daha sık görülür (1).

RPLSlerin nadir görülmesi ve çeşitli histolojik alt tiplerinin değişen klinik seyri sebebiyle bu tümörleri anlamamız güçleşmiştir ve bu durum etkili tedavilerin gelişimini engellemiştir (2). Retroperitonun büyük potansiyel boşluklarından dolayı, bu bölgedeki liposarkomlar semptom vermeden önce çok büyük boyutlara ulaşma eğilimindedirler. Ortalama olarak RPLSlerin yarısı tanısında 20 cm'den büyüktür (3). Bununla birlikte, 20 kg'ın üzerinde rezeke edilmiş tümörler çok nadir görülür ve dev liposarkom olarak kabul edilir (4). Biz bu olgu sunumunda karında şişlik şikayetiyle başvuran RPLS olgusunu literatür eşliğinde sunmayı amaçladık.

OLGU

49 yaşında erkek hasta karında şişlik şikayetiyle başvurdu. Fizik muayenede batin sol kadranı tamamen kaplayan, palpasyonla sert, immobil kitle tespit edildi (Resim 1). Hastanın özgeçmişinde bilinen kronik hastalığı ve cerrahi operasyon öyküsü yoktu. Bilgisayarlı Tomografi'de (BT) sol böbrek posterior komşuluğunda böbrek ile sınırları net seçilemeyen, böbrek, dalak, pankreas, sol renal arter ve veni anteriora doğru deplase eden, aorta sağa doğru deplase eden 20×18×19 cm boyutunda retroperitoneal kitle tespit edildi (Resim 2). Toraks ve abdomen BT'de uzak metastaz saptanmadı.

Hastaya orta hat insizyonla başarılı bir şekilde cerrahi uygulandı ve böbrek, sürrenal bez, dalak ve kitle en blok rezeke edildi (Resim 3). Operasyon süresi 3,5 saati ve tahmini kan kaybı yaklaşık 700 ml idi. Spesmen boyutu 25×13×10 cm ve ağırlığı 15 kg olarak ölçüldü. Postoperatif herhangi bir komplikasyon izlenmedi ve postoperatif 6.gün hasta taburcu edildi. Patoloji sonucu, grade 2 liposarkom olarak raporlandı. Tümörde %50'den fazla nekroz izlendi ve 10 HPF'de 8 mitoz izlendi. Tümör dife-

ransiyonu orta derecede izlendi. Bazı alanlarda dediferansiyel liposarkom alanları izlendi. Tümörün böbrek parankimine ve sürrenal etrafı yağlı dokuya infiltre olduğu tespit edildi. Dalak invazyonu saptanmadı. Cerrahi sınır negatif olarak belirlendi.

6.ay kontrol BT'sinde sol böbrek lojunda psoas kasını mediale deplese eden ve kas ile ara planı izlenmeyen kas içinde izlenimi veren yaklaşık 10x8x12 cm boyutlarında heterojen hipodens, içinde yağ dansitesinde alanların da izlendiği kitle lezyonu tespit edildi. (Resim 4) Rekürren tümöre yönelik tekrar operasyon planlandı ve kitle komplet eksize edildi. Operasyon süresi 3 saati ve tahmini kan kaybı 850 cc idi. Postoperatif herhangi bir komplikasyon izlenmedi ve postoperatif 4.gün hasta taburcu edildi. Patoloji sonucu grade 1 iyi diferansiyel liposarkom olarak raporlandı. Tümörde %25 oranında nekroz izlendi ve 10 HPF'de 4 mitoz izlendi. Cerrahi sınırlar negatif izlendi. Hastanın 1 yıllık takiplerinde rekürrens saptanmadı.

TARTIŞMA

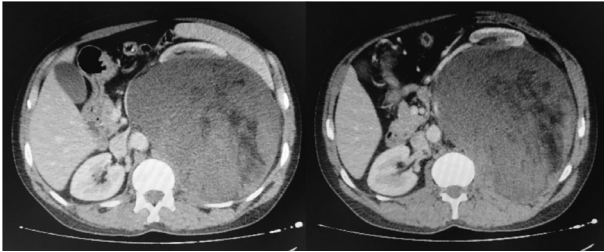
RPLS, tüm malignitelerin %0.2'sinden azını oluşturur fakat retroperitoneal tümörün en yaygın varyantıdır (5). Semptomlar spesifik değildir ve karın ağrısı, dolgunluk, yan ağrısı, erken doyma, alt ekstremitelerde şişlik veya ağrıyı içerir. Retroperitoneal yapıların lokal invazyonu veya sıkışması nörolojik, kas-iskelet sistemi ve obstrüktif üriner/bağırsak semptomları olarak ortaya çıkabilir (2). Bizim vakamız da uzun asemptomatik dönemden sonra karında şişlik şikayetiyle tarafımıza başvurdu.

BT, RPLSlerin tanı, evreleme ve preoperatif değerlendirilmesinde en sık kullanılan yöntemdir. Bu tümörler genellikle BT'de tipiktir. Böbrek genellikle kitlenin periferine yer değiştirir. Abdomen BT intraperitoneal yayılım, lenf nodu metastazı ve karaciğere metastaz hakkında değerli bilgiler sağlar. Aynı zamanda toraks BT akciğer metastazını dışlamamıza yardımcı olur (2). Bununla birlikte Manyetik Rezonans Görüntüleme'nin (MRG) RPLS'lerin subtiplerini belirlemede yardımcı olabileceğini gösteren çalışmalar bulunmaktadır (6-9). Fakat, BT ile MRG'yi karşılaştıran geniş çaplı çalışma bulunmamaktadır (2). Biz de hastamızın tanı ve postoperatif takibinde en yaygın kullanılan yöntem olan BT'yi tercih ettik.

En efektif tedavi komplet cerrahi rezeksiyondur. Fa-



Resim 1: Fizik muayenede batın sol kadranı dolduran sert, immobil şişlik



Resim 2: BT'de 20x18x19 cm sol retroperitoneal kitle



Resim 3: Cerrahi rezeksiyon



Resim 4: Postoperatif 6.ayda kontrol BT'de sol böbrek lojunda 10x8x12 cm nüks kitle

kat tümörün uygun şekilde eksize edilmesine rağmen, lokal rekürrens yaygın görülen klinik bir problemdir ve uzak metastaz olmayan olguların %70'inde mortalite sebebidir (10,11). Rekürren RPLSlerin cerrahi rezeksiyonu uzun dönem sağkalım sağlayabilen tek tedavi modalitesidir (12). Rekürren RPLSlerin daha büyük bir problemi cerrahi rezeksiyon sonrası hastaların %69-80'inde tekrarlayan lokal rekürrens gelişmesidir (13,14). Rezeksiyonun kapsamı ve optimal zamanlaması tamamen açık değildir (12). Bununla birlikte agresif rezeksiyonun tümör rekürrensini azalttığını gösteren çalışmalar yayınlanmıştır. Fakat agresif rezeksiyonun genel sağkalıma olan etkisi tartışmalıdır (11,15-17). Bizim vakamıza agresif cerrahi uygulanmasına rağmen rekürren RPLS gelişti ve rekürren tümöre de cerrahi rezeksiyon uygulandı. Neyse ki rekürren tümörün rezeksiyonu sonrası hastanın 1 yıllık takibinde rekürrens saptanmadı.

RPLS'nin histolojik subtipi uzun dönem hasta sonuçlarını belirleyebilir (18-20). Dünya Sağlık Örgütü (WHO) liposarkomu 4 histolojik tipe sınıflandırdı: iyi diferansiyeli, dediferansiyeli, miksoid ve pleomorfik (12). Dalal ve arkadaşlarının 801 primer liposarkom vakasının patoloji sonuçlarını yayınladığı çalışmasında dört subtip arasında, en yaygın biçimde iyi diferansiyeli (% 46), sonra da miksoid / yuvarlak hücre (% 28), dediferansiyeli (% 18) ve pleomorfik (% 8) tespit edildi (21). Singer ve arkadaşlarının sadece RPLS olan 177 hastanın patoloji sonuçlarını değerlendirdiği çalışmada hastaların %56'sı iyi diferansiyeli, %37'si dediferansiyeli ve %7'si miksoid olarak belirlendi (22). İyi diferansiyeli RPLSler sıklıkla lokal olarak tekrarlayan fakat minimum metastatik potansiyele sahip yavaş büyüyen tümörlerdir (2). Dediferansiyeli RPLSler ise üstün büyüme ve %10-15 metastaz oranıyla ilişkilidir (2). Bizim hastamızın primer RPLS patolojisi dediferansiyeli komponenti bulunan iyi diferansiyeli liposarkomdu. Uzak metastaz saptanmadı fakat cerrahi rezeksiyon sonrası rekürrens gelişti. Rekürren RPLS'nin patolojisi iyi diferansiyeydi.

Lokal rekürrens, metastaz ve sağkalım açısından çeşitli prognostik faktörler tanımlanmıştır. Bu faktörlerin en önemlisi negatif cerrahi sınırla yapılan tam cerrahi rezeksiyondur. Histolojik subtip, histolojik grade, komplet rezeksiyonu zorlaştıran komşu organlara invazyon ve multifokal hastalık, tümör boyutu ve yaş prognozu etkileyen diğer faktörlerdir (2).

Sonuç olarak, RPLSler genellikle büyük boyutlara ulaştığında semptom veren nadir bir hastalıktır. Nadir görülmesi ve rekürrens potansiyelinin yüksek olması sebebiyle yönetimi zordur ve multidisipliner yaklaşım gerektirir. Literatürde RPLSlerin alttipleri ve rekürrensini etkileyen faktörler tanımlanmış olmasına rağmen tedavi başarısı hala sınırlıdır. Günümüzde hem primer hastalığın hem de rekürrensin en etkin tedavisi tümörün cerrahi olarak rezeksiyonudur. Henüz sistemik tedavi ve radyasyon tedavisinin rolü kesin değildir. Lokal rekürrensin yönetimi, sistemik ve radyasyon tedavisinin etkinliği ile ilgili prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

REFERANSLAR

1. Zeng X, Liu W, Wu X, et al. Clinicopathological characteristics and experience in the treatment of giant retroperitoneal liposarcoma: A case report and review of the literature. *Cancer Biol Ther* 2017;18:660-665.
2. Vijay A, Ram L. Retroperitoneal liposarcoma: a comprehensive review. *Am J Clin Oncol* 2015;38:213-9.
3. Chouairy CJ, Abdul-Karim FW, MacLennan GT. Retroperitoneal liposarcoma. *J Urol* 2007;177:1145.
4. Sharma M, Mannan R, Bhasin TS, et al. Giant inflammatory variant of well differentiated liposarcoma: a case report of a rare entity. *J Clin Diagn Res* 2013;7:1720-1721.
5. Makni A, Triki A, Fetirich F, et al. Giant retroperitoneal liposarcoma. Report of 5 cases. *Ann Ital Chir* 2012;83:161-166.
6. Tateishi U, Hasegawa T, Beppu Y, et al. Primary dedifferentiated liposarcoma of the retroperitoneum. Prognostic significance of computed tomography and magnetic resonance imaging features. *J Comput Assist Tomogr* 2003;27:799-804.
7. Kim T, Murakami T, Oi H, et al. CT and MR imaging of abdominal liposarcoma. *AJR Am J Roentgenol* 1996;166:829-833.
8. Shibuya T, Mori A, Fushimi Net al. Pelvic retroperitoneal liposarcoma diagnosed by preoperative imaging studies. *Intern Med* 2007;46:1263-1264.
9. Song T, Shen J, Liang BL, et al. Retroperitoneal liposarcoma: MR characteristics and pathological correlative analysis. *Abdom Imaging* 2007;32:668-674.
10. Linehan DC, Lewis JJ, Leung D, et al. Influence of biologic factors and anatomic site in completely resected liposarcoma. *J Clin Oncol* 2000;18:1637-1643.
11. Gronchi A, Strauss DC, Miceli R, et al. Variability in Patterns of Recurrence After Resection of Primary Retroperitoneal Sarcoma (RPS): A Report on 1007 Patients From the Multi-institutional Collaborative RPS Working Group. *Ann Surg* 2016;263:1002-1009.
12. Bagaria SP, Gabriel E, Mann GN. Multiply recurrent retroperitoneal liposarcoma. *J Surg Oncol* 2018;117:62-68.
13. Park JO, Qin LX, Prete FP, et al. Predicting outcome by growth rate of locally recurrent retroperitoneal liposarcoma: the one centimeter per month rule. *Ann Surg* 2009;250:977-982.
14. Hamilton TD, Cannell AJ, Kim M, et al. Results of Resection for Recurrent or Residual Retroperitoneal Sarcoma After Failed Primary Treatment. *Ann Surg Oncol* 2017;24:211-218.
15. Gronchi A, Lo Vullo S, Fiore M, et al. Aggressive surgical policies in a retrospectively reviewed single-institution case series of retroperitoneal soft tissue sarcoma patients. *J Clin Oncol* 2009;27:24-30.
16. Gronchi A, Miceli R, Colombo C, et al. Frontline extended surgery is associated with improved survival in retroperitoneal low- to intermediate-grade soft tissue sarcomas. *Ann Oncol* 2012;23:1067-1073.
17. Bonvalot S, Rivoire M, Castaing M, et al. Primary retroperitoneal sarcomas: a multivariate analysis of surgical factors associated with local control. *J Clin Oncol* 2009;27:31-37.
18. Lahat G, Anaya DA, Wang X, et al. Resectable well-differentiated versus dedifferentiated liposarcomas: two different diseases possibly requiring different treatment approaches. *Ann Surg Oncol* 2008;15:1585-1593.
19. Crago AM. Extended surgical resection and histology in retroperitoneal sarcoma. *Ann Surg Oncol* 2015;22:1401-1403.
20. Raut CP, Swallow CJ. Are radical compartmental resections for retroperitoneal sarcomas justified? *Ann Surg Oncol* 2010;17:1481-1484.
21. Dalal KM, Kattan MW, Antonescu CR, et al. Subtype specific prognostic nomogram for patients with primary liposarcoma of the retroperitoneum, extremity, or trunk. *Ann Surg* 2006;244:381-391.
22. Singer S, Antonescu CR, Riedel E, et al. Histologic subtype and margin of resection predict pattern of recurrence and survival for retroperitoneal liposarcoma. *Ann Surg* 2003;238:358-370; discussion 370-371.