

TEKRARLAYAN RETROPERİTONEAL LİPOSARKOM RECURRENT RETROPERITONEAL LIPOSARCOMA

Emre TÜZEL*, Cem GÜLER*, Çiğdem TOKYOL**, Fatma AKTEPE**, Yüksel ARIKAN***

* Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı, AFYON

** Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, AFYON

*** Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Anabilim Dalı, AFYON

ABSTRACT

Introduction: Liposarcomas represent the most common mesenchymal tumors of the retroperitoneum. A 68 years old male patient presented with left flank mass. The patient had a history of retroperitoneal tumor resection 3 years ago and had a diagnosis of well differentiated liposarcoma. Abdominal computerized tomography revealed large masses showing close relationship with the left kidney. The patient underwent retroperitoneal tumor resection, left radical nephrectomy, and received 4500 cGy of retroperitoneal irradiation postoperatively. Aggressive surgical resection is the most effective primary treatment in well differentiated liposarcomas. Because the rate of local recurrences is high, close follow-up after surgery is mandatory.

Key words: Retroperitoneal mass, Liposarcoma, Recurrence

ÖZET

Liposarkomlar retroperitoneal bölgenin en sık görülen mezenkimal tümörleridir. Öyküsünden üç yıl önce sol retroperitoneal kitle nedeniyle ameliyat edildiği ve iyi diferansiye liposarkom tanısı aldığı öğrenilen 68 yaşındaki erkek hastada, batin tomografisinde retroperitonda sol böbrek ile yakın ilişkili olan tümör saptanmıştır. Sol retroperitoneal kitle rezeksiyonu ve sol radikal nefrektomi yapılan hastaya ameliyat sonrası 4500 cGy radyoterapi verilmiştir. İyi diferansiye retroperitoneal liposarkomlarda en etkin tedavi agresif cerrahi rezeksiyondur. Bu tümörlerde lokal nüks sıklığı yüksek olduğundan, hastalar ameliyat sonrası dönemde yakın takip altına alınmalıdır.

Anahtar kelimeler: Retroperitoneal kitle, Liposarkom, Nüks

GİRİŞ

Retroperitoneal tümörler genel olarak mezodermal, nöroektodermal veya ürogenital sinüsün embriyolojik kalıntılarından gelişmektedirler. Bunların büyük çoğunluğu malin tümörlerdir ve en sık görülenler lenfoma ve liposarkomlardır¹. Yumuşak doku sarkomları içinde liposarkom en sık görülen histolojik tip olup, erişkinlerdeki malin tümörlerin %0.1-0.2'sini oluşturur².

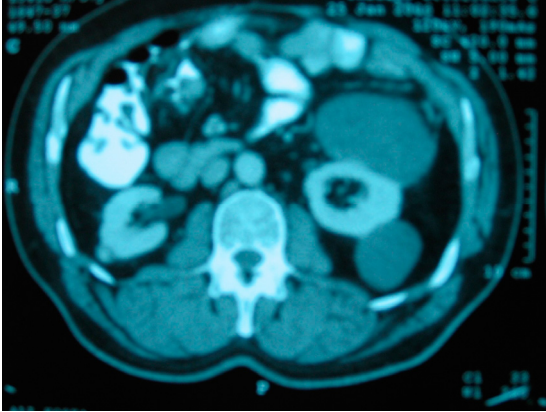
Liposarkomların klinik davranışı histopatolojik özelliklerle yakın ilişki göstermektedir. Düşük dereceli iyi diferansiye lezyonlarda lokal nüks daha sık gözlenmekte ve bunlar genellikle uzak metastaz yapmama eğiliminde olmaktadır³. Yüksek dereceli lezyonlar ise sıklıkla kötü diferansiye, yaygın metastatik yayılım ile seyreden ve agresif davranış gösteren tümörlerdir³.

Bu yazıda ilk ameliyat sonrası retroperitoneal lokal nüks ile başvuran, iyi diferansiye liposarkom olgusunun sunulması ve tedavi seçeneklerinin tartışılması amaçlanmıştır.

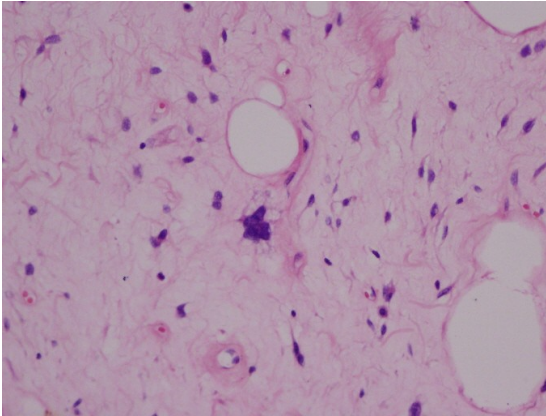
OLGU SUNUMU

Sol yan ağrısı yakınması ile başvuran 68 yaşındaki erkek hastanın öyküsünden, başvurusundan 3 yıl kadar önce sol retroperitoneal 11x7 cm'lik kitle nedeniyle kurumumuz genel cerrahi kliniğinde ameliyat edilerek, iyi diferansiye liposarkom tanısı almış olduğu öğrenildi. Tanı sonrası herhangi bir adjuvan tedavi almamış olan hastanın 6 aylık aralıklarla bilgisayarlı tomografi (BT) ile takip edildiği, ve ameliyat sonrası birinci yıl kontrolünde yapılan BT'de sol böbrek komşuluğunda 4 cm'lik bir kitle tespit edilmiş olduğu, ancak o dönemde hastanın ikinci bir girişimi kabul etmemiş olduğu öğrenildi. Fiziksel incelemede önceki laparotomiye ait göbek altı ve üstü orta hat insizyon skarı ve sol da ele gelen kitle saptandı. Hastanın laboratuvar bulguları normal idi.

Hastanın başvurusu sırasında yapılan tüm batin ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde, sol böbrek orta zon lateral komşuluğunda 10x9 cm'lik ve üst polde ekzofitik 7x3.5 cm'lik 2 adet nispeten düzgün konturlu solid kitle



Resim 1. Sol böbrek orta zon lateralindeki 10x9 cm'lik ve üst pol yerleşimli 7x3.5 cm'lik liposarkom lezyonlarına ait BT görüntüsü



Resim 2. Çok sayıda vakuol içeren, hiperkromatik nükleuslu, iğsi lipoblastlardan oluşan tümör dokusu (H-E, x40)

lezyonu (Resim 1) saptandı ve hasta nüks liposarkom ön tanısı ile tekrar ameliyat edildi. Eksplorasyon sırasında BT'de tanımlanan solid kitle lezyonlarının böbrek ile yakın ilişkide olması ve böbreği invaze etmiş olma olasılığından dolayı, hastaya sol radikal nefrektomi ve sol retroperitoneal kitle eksizeyonu yapıldı. Kitle ve çevresindeki yağ dokusu planları olabildiğince geniş bir şekilde eksize edildi.

Makroskopik patolojik incelemede, sol böbrek alt polü çepeçevre saran kapsüllü görünümlü bir adet kitle ile sol böbrek üst polde Gerota faysası içinde yerleşmiş, böbrekle ilişkisi olmayan ikinci bir kitle lezyonunun olduğu bildirildi. Histopatolojik olarak nüks tümöral oluşumun fusiform ve lipoblast tipi hücrelerden oluşan, immünohistokimyasal olarak vimentin ile diffüz, S-100 ile kısmi

boyanma gösteren, iyi diferansiye liposarkom olduğu rapor edildi (Resim 2). Ancak mikroskopik böbrek invazyon saptanmadı. Ameliyat sonrası adjuvan 4500 Gy dozunda radyoterapi verilen hasta, ameliyat sonrası 6. ayda hastaliksız olarak takip altındadır.

TARTIŞMA

Retroperitoneal liposarkomlar genel olarak derin yerleşimli olduklarından genellikle büyük boyutlara ulaşmaya kadar asemptomatik kalan tümörlerdir. En sık 50-70 yaşları arasında ve erkeklerde biraz daha fazla oranda görülmekle birlikte, daha genç yaşta olgular da bildirilmiştir⁴. Bu tümörler tipik olarak lokal invazyon yapmaya eğilimlidirler ve lokal nüks sıklığı özellikle tanı sonrası ilk üç yıl içinde nispeten yüksek olmaktadır². Retroperitoneal liposarkomlarda uzun dönem sağkalım ve hastalığın lokal kontrolünde en etkin tedavi yaklaşımı tam cerrahi rezeksiyondur⁵. Hemen hemen tüm nüksler orijinal tümöre komşu anatomik bölge ve organlarda gözlenmektedir. Bundan dolayı cerrahi sırasında böbrek gibi komşu organların korunması, olası bir nüks sıklığını artırmaktadır⁶. Bu yüzden hastaya ameliyat sırasında retroperitoneal kitlenin makroskopik olarak böbrekle yakın ilişkili bulunmuş olması nedeniyle sol radikal nefrektomi yapılmıştır. Böbrekte kitle ile başlanan olgularda biyopsinin yeri tartışmalıdır. Biyopsinin özellikle cerrahi dışı bir tedavi şeklinin uygulanmasının düşünüldüğü olgulara yapılması gerektiği savunulmaktadır⁷. Bu hastanın hem daha önce retroperitoneal liposarkom tanısı almış olması, biyopsi almanın cerrahi rezeksiyon planında bir değişiklik yaratmayacak olması hem de ince iğne aspirasyon biyopsisinin tanısal duyarlılığının % 64 gibi düşük olması⁷ gibi nedenlerden dolayı ameliyat öncesi kitleden biyopsi alınması düşünülmüştür.

Tümörün klinik davranışı histopatolojik özelliklerle yakın ilişkilidir. Düşük dereceli iyi diferansiye retroperitoneal liposarkomlu olgular uzun dönem takip edildiklerinde, bunlarda özellikle geç nüksün ender olmayan sıklıkta karşılaşılan bir durum olduğu bildirilmiştir². Bu olay adjuvan tedavilere karşın, retroperitoneal lokal infiltrasyonun ana vasküler yapıları tutması nedeniyle mortalite ile sonuçlanabilmektedir.

İyi diferansiye liposarkomlu olgularda adjuvan radyoterapi (RT) uygulanması konusu tartış-

malıdır. Radyoterapi retroperitonda fibrozis ve skar oluşması riskini arttırıp, ileride gelişebilecek tekrarlayan tümörlerin rezeksiyonunu zorlaştırabilmektedir. Ek olarak retroperitonda uygun bir RT sahası bulmak zor olduğundan tedavi optimal koşullarda verilememektedir². Tüm bunlara karşın bazı araştırmacılar ameliyat sırasında veya ameliyat sonrası RT'nin retroperitoneal yumuşak doku sarkomlarında, tam cerrahi rezeksiyon sonrası nüksüz sağkalımı arttırdığını öne sürmektedirler⁸. Bundan dolayı bizim hastamıza da ameliyattan sonra retroperitoneal bölgeye adjuvan RT verilmiştir.

Retroperitoneal sarkomların tedavisinde adjuvan kemoterapinin (KT) sağkalım üzerine olumlu bir etkisinin olduğu gösterilememiştir². Doksorubisin ve epirubisin içeren KT rejimleriyle tedavi edilen non-osseoz sarkomlu olguların incelendiği bir çalışmada, KT ile elde edilen toplam objektif yanıt oranının %26 olduğu bulunmuştur⁹. Ancak bu çalışmada düşük dereceli sarkomların KT'ye yanıt oranlarının oldukça düşük olduğu gösterilmiştir. Düşük dereceli tümörlerde mitoz sayısı az olduğundan ve sitotoksik KT özellikle aktif hücre dönüsünün hızlı olduğu tümörlerde daha etkili olduğundan, iyi diferansiye retroperitoneal liposarkomların tedavisinde adjuvan KT'nin rutin olarak uygulanması önerilmemektedir⁹.

İyi diferansiye liposarkomların tipik uzun dönem istenmeyen yan etkilerinden en önemlisi ise, tümör hücrelerinin patolojik olarak yüksek dereceli, non-lipojenik bir tümöre transforme olmasıdır¹⁰. Bu dediferansiyasyon fenomeni zamana bağlı olup, özellikle primer cerrahi rezeksiyon sonrası klinik olarak persistan hastalık olasılığının yüksek olduğu lezyonlarda gözlenebilmektedir¹⁰. Retroperitoneal iyi diferansiye liposarkomlarda dediferansiye tümör gelişiminin ortalama 8 yılda olduğu bildirilmiştir¹⁰.

Sonuç olarak iyi diferansiye retroperitoneal liposarkomlarda en etkin tedavi agresif cerrahi rezeksiyondur. Bu tümörlerde lokal nüks sıklığı yüksek olduğundan, cerrahi sonrası yakın aralıklar ile izlem zorunlu olmaktadır.

KAYNAKLAR

- 1- **Mack TM:** Sarcomas and other malignancies of soft tissue, retroperitoneum, peritoneum, pleura, heart, mediastinum and spleen. *Cancer*. 75: 211-44, 1995.
- 2- **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*. 9: 53-59, 2000.
- 3- **Linehan DC, Lewis JJ, Leung D, Brennan MF:** Influence of biologic factors and anatomic site in completely resected liposarcoma. *J Clin Oncol*. 18: 1637-43, 2000.
- 4- **İstanbuluoğlu MO, Çelebi MY, Cevat N ve ark:** Primer retroperitoneal liposarkom. Olgu sunumu. *Türk Üroloji Dergisi*. 31: 448-450, 2005.
- 5- **Osmanoğlu MA, Bozkaya H, Özeren M, et al:** Primary retroperitoneal liposarcoma. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 109: 228-230, 2003.
- 6- **Malerba M, Doglietto GB, Pacelli F:** Primary retroperitoneal soft tissue sarcomas: results of aggressive surgical treatment. *World J Surg*. 23: 670-75, 1999.
- 7- **Campbell SC, Novick AC, Herts B, et al:** Prospective evaluation of fine needle aspiration of small, solid renal masses: Accuracy and morbidity. *Urology*. 50: 25-29, 1997.
- 8- **Van Doorn RC, Gallee MP, Hart AA:** Resectable retroperitoneal soft tissue sarcomas. The effect of extent of resection and postoperative radiation therapy on local tumor control. *Cancer*. 73: 637-42, 1994.
- 9- **Van Glabbeke M, van Oosterom AT, Oosterhuis JW, et al:** Prognostic factors for the outcome of chemotherapy in advanced soft tissue sarcoma: An analysis of 2185 patients treated with anthracycline containing first line regimens: A European Organization for Research and Treatment of Cancer Soft Tissue and Bone Sarcoma Group Study. *J Clin Oncol*. 17: 150-157, 1999.
- 10- **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*. 11: 1051-58, 1992.