

Pelvik Taban Kaynaklı Nüks Retroperitoneal Dev Miksoid Liposarkom Olgusu

89

Abdullah DURHAN¹

GİRİŞ

Retroperitoneal (RP) alan perirenal, anterior ve posterior pararenal alanlara ayrılır. İçerisinde retroperitoneal organların (pankreas, böbrekler, adrenaller, duodenumun, inen ve çıkan kolonun bir kısmı) yanı sıra büyük abdominal damarları, lenfatikleri, sinirleri ve bağ dokusu elemanlarını barındırmaktadır. RP alandaki kitleler benign, primer malign ya da metastazlara ait olabilir. Primer RP tümörler RP yerleşim gösteren organlardan değil direkt bu alandan kaynaklanan kitlelerdir ve 2/3'ü mezodermal kökenlidir. Ağırlıklı olarak bulunan mezenkimal dokuya göre adlandırılırlar. Mezodermal primer RP tümörler %80'in üzerinde malign özellik gösterir ve bunların 1/3'ünü ise sarkomlar oluşturur. RP sarkomlar oldukça nadir izlenen tümörler olup, tüm solid malignansilerin %1'den azını ve tüm yumuşak doku sarkomlarının yaklaşık %10-20'sini oluşturmaktadırlar (1-4). Retroperitoneal liposarkomlar (RPLS) ise RP sar-

komların en sık izlenen tipi olup, %50'den fazlasını oluşturur (5). RPLS her yaşta izlenebilmekle birlikte, herhangi bir ırk ve cinsiyet yatkınlığı olmaksızın en sık 6 ve 7. dekatta görülmektedir (6).

RPLS genellikle asemptomatik olduklarından semptomatik hale geldiklerinde çok büyük boyutlara ulaşabilir. Neoadjuvan ya da adjuvan kemo-terapi (KT)'nin ve radyoterapi (RT)'nin RPLS tedavisinde fazla etkinliği bulunmamaktadır (7,8). Bu nedenle cerrahi rezeksiyon RPLS tedavisinde önemi korumaktadır. Ancak tanı alındığında genelde 10 cm üzerinde olan RPLS'ler bu alanda büyük damarlar ve organları sarabilir ve cerrahisi kolay olmayabilir. Bu yazıda ~ 35 × 30 cm boyutlarında RPLS' nin başarılı cerrahi rezeksiyonu ile birlikte literatür eşliğinde risk faktörleri, klinik bulguları, tanısı, histopatolojik sınıflaması, evrelemesi ve tedavi seçenekleri anlatılacaktır.

OLGU SUNUMU

55 yaşında erkek hasta cerrahi onkoloji kliniğimize karın ağrısı ve şişkinlik şikayeti ile başvurdu. Hastanın alınan anamnezinde, özgeçmişinde 3 yıl önce yurtdışında başka bir klinikte sağ kal-

¹ Uzman Doktor, Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, durhanabdullah@gmail.com

nelde lokaldır ve komşu yapıları infiltrate eder. Genellikle hızlı bir büyüme paterni gösterirler (51). Lokal nükslerde rezektable ise rezeksiyon primer tedavi seçeneğidir. Ayrıca uzak metastaz varlığında izole metastazların eksizyonun hastalıksız sağkalımı arttırdığı gözlenmiştir (51,52).

Takip

National Comprehensive Cancer Network 2020 (NCCN-2020) önerisinde, hastaların takibi; fizik muayene ve görüntüleme (toraks / abdomen / pelvik BT yada MRG) yöntemleri 2 ile 3 yıl boyunca her 3 ile 6 ayda bir, daha sonraki 2 yıl için her 6 ayda bir ve ardından yıllık olarak yapılmalıdır (52).

SONUÇ

RPLS genellikle asemptomatik olması nedeni ile çok büyük boyutlara ulaşabilen nadir izlenen tümörlerdir. Hem tanı hem tedavide multidisipliner yaklaşım önemli olmakla birlikte, KT ve RT tedavide çok etkin değildir. Bu nedenle tümörün cerrahi eksizyonu kilit rol oynamaktadır. Çok büyük boyutlara ulaşması ve çevre dokulara invazyonu nedeni ile güvenli komplet rezeksiyon lokal nüks ve sağkalım açısından büyük önem arz etmektedir.

KAYNAKÇA

1. An JY, Heo JS, Noh JH, et al. Primary malignant retroperitoneal tumors: analysis of a single institutional experience. *Eur J Surg Oncol.* 2007;33(3):376-382.
2. Mirilas P, Skandalakis JE. Surgical anatomy of the retroperitoneal spaces--part I: embryogenesis and anatomy. *Am Surg.* 2009;75(11):1091-1107.
3. Matthyssens LE, Creyten D, Ceelen WP. Retroperitoneal liposarcoma: current insights in diagnosis and treatment. *Front Surg.* 2015;2:4.
4. Francis IR, Cohan RH, Varma DG, et al. Retroperitoneal sarcomas. *Cancer Imaging.* 2005;5:89-94.
5. 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(3):381-391.
6. Chouairi CJ, Abdul-Karim FW, MacLennan GT. Retroperitoneal liposarcoma. *J Urol.* 2007;177(3):1145.
7. Karakousis CP, Velez AF, Gerstenbluth R, et al. Resectability and survival in retroperitoneal sarcomas. *Ann Surg Oncol.* 1996;3(2):150-158.
8. Neuhaus SJ, Barry P, Clark MA, et al. Surgical management of primary and recurrent retroperitoneal liposarcoma. *Br J Surg.* 2005;92(2):246-252.
9. Garber JE, Offit K. Hereditary cancer predisposition syndromes.

- J Clin Oncol. 2005;23(2):276-292.
10. Berrington de Gonzalez A, Kutsenko A, Rajaraman P. Sarcoma risk after radiation exposure. *Clin Sarcoma Res.* 2012;2(1):18.
11. Lahat G, Lazar A, Lev D. Sarcoma epidemiology and etiology: potential environmental and genetic factors. *Surg Clin North Am.* 2008;88(3):451-481, v.
12. Munk PL, Lee MJ, Poon PY, et al. Computed tomography of retroperitoneal and mesenteric sarcomas: a pictorial essay. *Can Assoc Radiol J.* 1996;47(5):335-341.
13. Sung MS, Kang HS, Suh JS, et al. Myxoid liposarcoma: appearance at MR imaging with histologic correlation. *Radiographics.* 2000;20(4):1007-1019.
14. Kim T, Murakami T, Oi H, et al. CT and MR imaging of abdominal liposarcoma. *AJR Am J Roentgenol.* 1996;166(4):829-833.
15. Munk PL, Lee MJ, Janzen DL, et al. Lipoma and liposarcoma: evaluation using CT and MR imaging. *AJR Am J Roentgenol.* 1997;169(2):589-594.
16. Song T, Shen J, Liang BL, et al. Retroperitoneal liposarcoma: MR characteristics and pathological correlative analysis. *Abdom Imaging.* 2007;32(5):668-674.
17. Fletcher CD, Akerman M, Dal Cin P, et al. Correlation between clinicopathological features and karyotype in lipomatous tumors. A report of 178 cases from the Chromosomes and Morphology (CHAMP) Collaborative Study Group. *Am J Pathol.* 1996;148(2):623-630.
18. Fletcher CD. The evolving classification of soft tissue tumours - an update based on the new 2013 WHO classification. *Histopathology.* 2014;64(1):2-11.
19. Dei Tos AP. Liposarcomas: diagnostic pitfalls and new insights. *Histopathology.* 2014;64(1):38-52.
20. de Vreeze RS, de Jong D, Tielen IH, et al. Primary retroperitoneal myxoid/round cell liposarcoma is a nonexistent disease: an immunohistochemical and molecular biological analysis. *Mod Pathol.* 2009;22(2):223-231.
21. Sioletic S, Dal Cin P, Fletcher CD, et al. Well-differentiated and dedifferentiated liposarcomas with prominent myxoid stroma: analysis of 56 cases. *Histopathology.* 2013;62(2):287-293.
22. Hornick JL, Bosenberg MW, Mentzel T, et al. Pleomorphic liposarcoma: clinicopathologic analysis of 57 cases. *Am J Surg Pathol.* 2004;28(10):1257-1267.
23. Wang L, Ren W, Zhou X, et al. Pleomorphic liposarcoma: a clinicopathological, immunohistochemical and molecular cytogenetic study of 32 additional cases. *Pathol Int.* 2013;63(11):523-531.
24. Singer S, Corson JM, Demetri GD, et al. Prognostic factors predictive of survival for truncal and retroperitoneal soft-tissue sarcoma. *Ann Surg.* 1995;221(2):185-195.
25. Neuville A, Chibon F, Coindre JM. Grading of soft tissue sarcomas: from histological to molecular assessment. *Pathology.* 2014;46(2):113-120.
26. Trojani M, Contesso G, Coindre JM, et al. Soft-tissue sarcomas of adults; study of pathological prognostic variables and definition of a histopathological grading system. *Int J Cancer.* 1984;33(1):37-42.
27. Guillou L, Coindre JM, Bonichon F, et al. Comparative study of the National Cancer Institute and French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group grading systems in a population of 410 adult patients with soft tissue sarcoma. *J Clin Oncol.* 1997;15(1):350-362.
28. Costa J, Wesley RA, Glatstein E, et al. The grading of soft tissue sarcomas. Results of a clinicohistopathologic correlation in a series of 163 cases. *Cancer.* 1984;53(3):530-541.
29. Amin MB, Greene FL, Edge SB, et al. The Eighth Edition AJCC Cancer Staging Manual: Continuing to build a bridge from a population-based to a more "personalized" approach to cancer staging. *CA Cancer J Clin.* 2017;67(2):93-99.
30. Anaya DA, Lev DC, Pollock RE. The role of surgical margin status in retroperitoneal sarcoma. *J Surg Oncol.* 2008;98(8):607-610.

31. Bevilacqua RG, Rogatko A, Hajdu SI, et al. Prognostic factors in primary retroperitoneal soft-tissue sarcomas. *Arch Surg.* 1991;126(3):328-334.
32. Lewis JJ, Leung D, Woodruff JM, et al. Retroperitoneal soft-tissue sarcoma: analysis of 500 patients treated and followed at a single institution. *Ann Surg.* 1998;228(3):355-365.
33. 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(1):31-37.
34. 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(1):24-30.
35. Chew C, Reid R, O'Dwyer PJ. Value of biopsy in the assessment of a retroperitoneal mass. *Surgeon.* 2006;4(2):79-81.
36. Chakrabarti I, Bhowmik S, Sinha MG, et al. Ultrasound-guided aspiration cytology of retroperitoneal masses with histopathological corroboration: A study of 71 cases. *J Cytol.* 2014;31(1):15-19.
37. Hwang SY, Warriar S, Thompson S, et al. Safety and accuracy of core biopsy in retroperitoneal sarcomas. *Asia Pac J Clin Oncol.* 2016;12(1):e174-178.
38. Catton CN, O'Sullivan B, Kotwall C, et al. Outcome and prognosis in retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1994;29(5):1005-1010.
39. Le Pechoux C, Musat E, Baey C, et al. Should adjuvant radiotherapy be administered in addition to front-line aggressive surgery (FAS) in patients with primary retroperitoneal sarcoma? *Ann Oncol.* 2013;24(3):832-837.
40. Baldini EH, Wang D, Haas RL, et al. Treatment Guidelines for Preoperative Radiation Therapy for Retroperitoneal Sarcoma: Preliminary Consensus of an International Expert Panel. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2015;92(3):602-612.
41. Zlotecki RA, Katz TS, Morris CG, et al. Adjuvant radiation therapy for resectable retroperitoneal soft tissue sarcoma: the University of Florida experience. *Am J Clin Oncol.* 2005;28(3):310-316.
42. Pawlik TM, Pisters PW, Mikula L, et al. Long-term results of two prospective trials of preoperative external beam radiotherapy for localized intermediate- or high-grade retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Ann Surg Oncol.* 2006;13(4):508-517.
43. Jones JJ, Catton CN, O'Sullivan B, et al. Initial results of a trial of preoperative external-beam radiation therapy and postoperative brachytherapy for retroperitoneal sarcoma. *Ann Surg Oncol.* 2002;9(4):346-354.
44. Sindelar WF, Kinsella TJ, Chen PW, et al. Intraoperative radiotherapy in retroperitoneal sarcomas. Final results of a prospective, randomized, clinical trial. *Arch Surg.* 1993;128(4):402-410.
45. Stucky CC, Wasif N, Ashman JB, et al. Excellent local control with preoperative radiation therapy, surgical resection, and intraoperative electron radiation therapy for retroperitoneal sarcoma. *J Surg Oncol.* 2014;109(8):798-803.
46. Judson I, Verweij J, Gelderblom H, et al. Doxorubicin alone versus intensified doxorubicin plus ifosfamide for first-line treatment of advanced or metastatic soft-tissue sarcoma: a randomised controlled phase 3 trial. *Lancet Oncol.* 2014;15(4):415-423.
47. Pisters PW, Ballo MT, Fenstermacher MJ, et al. Phase I trial of preoperative concurrent doxorubicin and radiation therapy, surgical resection, and intraoperative electron-beam radiation therapy for patients with localized retroperitoneal sarcoma. *J Clin Oncol.* 2003;21(16):3092-3097.
48. Sugarbaker PH. Early postoperative intraperitoneal Adriamycin as an adjuvant treatment for visceral and retroperitoneal sarcoma. *Cancer Treat Res.* 1996;81:7-14.
49. Donahue TR, Kattan MW, Nelson SD, et al. Evaluation of neoadjuvant therapy and histopathologic response in primary, high-grade retroperitoneal sarcomas using the sarcoma nomogram. *Cancer.* 2010;116(16):3883-3891.
50. Petrioli R, Coratti A, Correale P, et al. Adjuvant epirubicin with or without Ifosfamide for adult soft-tissue sarcoma. *Am J Clin Oncol.* 2002;25(5):468-473.
51. Goertz RS, Lenfers BH, Goertz GH. Huge liposarcoma of the left retroperitoneum. *Am J Surg.* 2009;197(6):e59-60.
52. NCCN (2020) *National Comprehensive Cancer Network Clinical Practice Guidelines in Oncology* 2020. (17.07.2020 tarihinde https://www.nccn.org/store/login/login.aspx?ReturnURL=https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/sarcoma.pdf adresinden ulaşılmıştır).