



# Retroperitoneal Liposarkom: Olgu Sunumu

## Retroperitoneal Liposarcoma: Case Report

Dr. Giray Ergin<sup>1</sup>, Dr. Emin Ozan Akay<sup>2</sup>, Dr. Turgay Ebiloğlu<sup>3</sup>, Dr. Burak Köprü<sup>2</sup>, Dr. Lütfü Tahmaz<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Ağrı Asker Hastanesi, Üroloji Kliniği, Ağrı, Türkiye

<sup>2</sup>Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Üroloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

<sup>3</sup>Etmesgut Asker Hastanesi, Üroloji Kliniği, Ankara, Türkiye

<sup>4</sup>Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

### Özet

Yumuşak doku sarkomları içerisinde en sık görülen tip liposarkomlar olup erişkin dönemde görülen tüm malign tümörlerin %0,1-%0,2'sini oluşturduğu bildirilmektedir. Retroperitoneal liposarkomlar daha çok 40-60 yaş arası görülmekle birlikte daha erken yaşlarda da görüldüğü bilinmektedir. Radyolojik görüntülemelerden özellikle Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) operasyon öncesinde kitlenin yeri, yayılımı ve vasküler yapılar ile olan ilişkisi hakkında fikir verebilir. Ek olarak MRG, bilgisayarlı tomografi (BT) gibi görüntüleme yöntemleri hastanın takip sürecinde de kullanılarak olası bir nüksün erken tanısında yardımcı olurlar. Retroperitoneal tümörlerde yaşam süresini uzatan tedavi şekli geniş cerrahi rezeksiyondur. Bu rezeksiyon sırasında nefroureterektomi de yapılmalı ve bütün kitleler cerrahi olarak agresif bir rezeksiyonla çıkarılmalıdır. Retroperitoneal liposarkom olgularının yüksek lokal nüks riski nedeni ile ilk iki yıl 3 ayda bir daha sonraki 3 yılda 6 ayda bir kez olmak üzere BT ve/veya MRG ile yakın takip edilmelidir. Bizde 50 yaşında sol yan ağrısı ile başvuran ve dediferansiye liposarkom tanısı konulan hastamızı sunmayı amaçladık.

**Anahtar Kelimeler:** Retroperitoneal tümör, liposarkom, cerrahi tedavi

### Summary

The most common type of soft tissue sarcomas is liposarcomas. It consists of 0.1-0.2% of all malignant tumors in adulthood. Retroperitoneal liposarcomas are generally seen in individuals between 40-60 years old, however are also seen in younger ages. MRI provides important information about localization of mass, tumor infiltration and relationship between vascular structures before the operation. In addition, CT and MRI provide reliable data about early diagnosis of local recurrence at follow-up. Aggressive surgical resection is the treatment option for extending survival. Nephroureterectomy should be added to aggressive resection. Due to high rates of local recurrence, patients should be followed-up by CT and MRI in first two years quarterly, then once in every 6 months per following 3 years. Here, we presented a case as follow; 50 years old male who complained with left flank pain and diagnosed as dedifferentiated liposarcomas.

**Key Words:** Retroperitoneal tumors, liposarcomas, surgical treatment

### Giriş

Yumuşak doku sarkomları içerisinde en sık görülen tip liposarkomlar olup erişkin dönemde görülen tüm malign tümörlerin %0,1-%0,2'sini oluşturduğu bildirilmektedir (1). Histolojik olarak: iyi diferansiye liposarkom ve dediferansiye liposarkom, miksoid hücreli liposarkom ve pleomorfik liposarkom olmak üzere 4 tiptir. Dediferansiye liposarkom ve pleomorfik liposarkomlar bu grup içinde prognozu daha kötü olan ve metastaz riski daha yüksek olan tiplerdir (2,3).

Retroperitoneal liposarkomlar daha çok 40-60 yaş arası görülmekle birlikte daha erken yaşlarda da görüldüğü bilinmektedir. Erkeklerde bayanlara oranla biraz daha fazla rastlanmaktadır ancak retroperitoneal liposarkomların kadın cinsiyette daha sık görüldüğü bildirilmektedir (4).

Liposarkomlar en sık alt ekstremitelerde ve retroperitoneal bölgede yerleşirler (4). Retroperitoneal liposarkomlar genellikle geç

bulgu verirler. Bu nedenle daha çok rastlantısal olarak Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve bilgisayarlı tomografide (BT) tanı alırlar. Semptomatik olduklarında yan ağrısı, karında kitle, hidronefroz, çeşitli nörolojik bulgular olarak bulgu verebilirler (5).

Radyolojik görüntülemelerden özellikle MRG operasyon öncesinde kitlenin yeri, yayılımı ve vasküler yapılar ile olan ilişkisi hakkında fikir verebilir. Ek olarak MRG, BT gibi görüntüleme yöntemleri hastanın takip sürecinde de kullanılarak olası bir nüksün erken tanısında yardımcı olurlar.

### Olgu Sunumu

Elli yaşında erkek hasta, 2009 Kasım ayında sol yan ağrısı ile başvurdu. Yapılan tetkiklerde kontrastlı tüm batin BT'de sol ureter orta kesimde kontrast tutan yumuşak doku dansitesi izlendi. Yumuşak doku dansitesi bu düzeyde ureteri çevrelemekte ve proximalde dilatasyona neden olmakta idi.

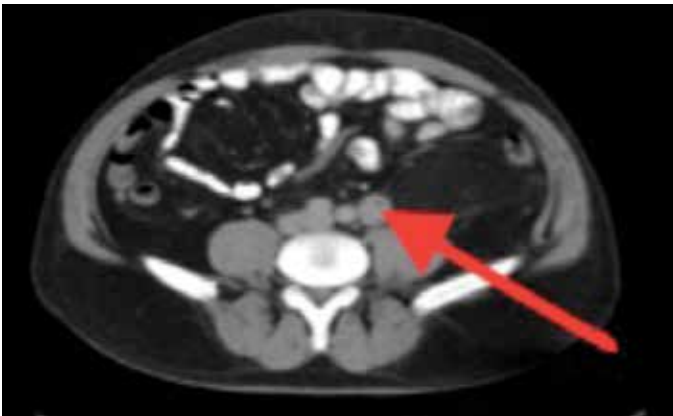
Hastaya 4 ay sonra sol üreter darlığı ön tanısı ile diagnostik üreterorenoskopi (URS), punch-biyopsi (Punch-Bx) ve double-J kateter implantasyonu uygulandı. Punch-Bx patolojisi sonucu ödem, kronik inflamasyon ve fibrozis izlenen üreter mukozası ve submukozaya ait doku örnekleri olarak raporlandı. Hastanın sol double-J kateteri Mayıs 2010'da ekstripe edildi ve 5 ay sonra çekilecek DTPA tetkiki ile kontrole gelmek üzere taburcu edildi. Eylül 2010'da DTPA sonucu ile kontrole gelen hastanın DTPA sonucu IV diüretiğe tam yanıt veren pelvikaliksiyel stazlı fonksiyonları hafif azalmış sol böbrek ile uyumlu bulgular, sağ böbrek katkısı %65 sol böbrek katkısı %35 olarak raporlandı.

Hastaya Ekim 2010 tarihinde sol üreterde kitle ön tanısı ile kitleye yönelik diagnostik laparoskopi + Bx operasyonu uygulandı. Transperitoneal olarak girildi. Sol üreter iliak çaprazına kadar serbestlendi. Retroperitoneal alanda herhangi bir tümör oluşturmaz gözlenmedi. Bu alanlardan Bx örnekleri alındı. Punch-Bx patolojisi malignite yönünden negatif olarak raporlandı. Hastaya BT ve MRG randevuları alınarak taburcu edildi.

Şubat 2011 tarihli abdominopelvik BT sonucunda; sol böbrekte grade 2 hidronefroz, sol üreter proximalı dolgun yer yer düzensiz olduğu raporlandı. Sol üreterin iliak vasküler yapılarla çapraz yeri öncesinde lümeni daraltan ve dışarı doğru büyüyen 3x2 cm'lik yumuşak doku kitlesi izlendi. Öncelikli tanı üreter tümörü lehinedir şeklinde raporlandı (Şekil 1).

Şubat 2011 tarihli MRG sonucunda; Sağ böbrek posteriorunda böbrek ile ilişkisi net olarak seçilemeyen 3,5x2 cm kistik lezyon izlendi. Sol üreterde iliak vasküler yapıların çaprazlaştığı lokalizasyonun hemen öncesinde yaklaşık 19x17 mm boyutunda irregüler konturlu heterojen tarzda kontrastlanma gösteren kitle lezyonu izlendi. Solda retroperitoneal yağ planları heterojen ve kirlili görünümünde olduğu raporlandı. Sol paraaortik alanda 11x5 mm boyutlu lenf nodu izlendi şeklinde raporlandı (Şekil 2).

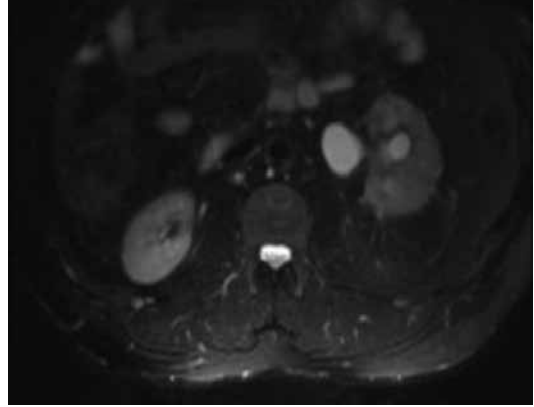
Hastaya 22 Şubat 2011'de sol URS + sol radikal nefroureterektomi operasyonu uygulandı. URS'de sol üreteropelvik bileşkeye (UPJ) kadar ilerlendi. Patolojik oluşuma rastlanmaması üzerine URS işlemi sonlandırıldı ve açık ameliyata geçildi. Fibrotik olan ve tümör yapısı olduğu şüphelenilen üreter segmenti eksize edildi ve frozen inceleme gönderildi. Malignite pozitif olarak raporlandı. Üreter komşuluğundaki çok sayıda fibrotik yağ materyalleri ve perirenal yağ dokusundan alınan örnekler frozen incelemeye gönderildi. Bu örneklerde malignite pozitif olarak bildirilmesi üzerine nefroureterektomi yapılmasına karar verildi. Distal üreterde cerrahi sınırdan gönderilen frozen inceleme



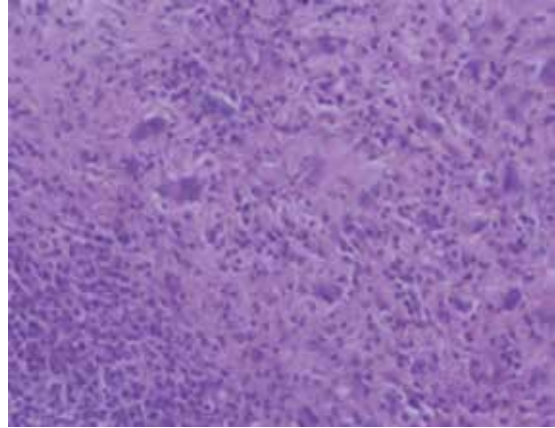
Şekil 1. Bilgisayarlı tomografi görüntüsü

sonucu malignite yok olarak bildirildi ve nefroureterektomi tamamlandı.

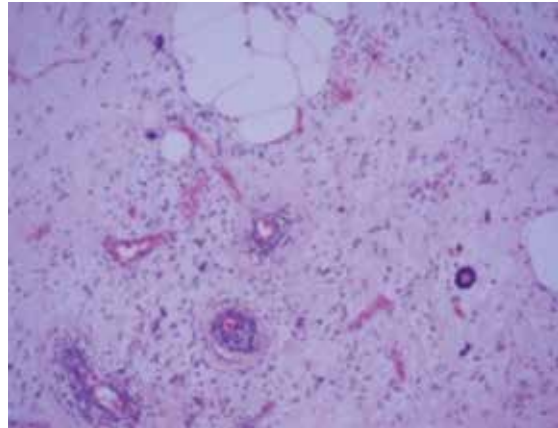
Örneklerin esas patolojik inceleme sonucunda sol üreter örneklerinde; yüksek dereceli malign mezenkimal tümör, morfolojik bulgular öncelikle dediferansiye liposarkom ile uyumlu (Şekil 3), böbrek alt pol yağlı doku örnekleri, perirenal yağlı doku örnekleri ve retroperitoneal yağlı doku örneklerinin patolojik incelemeleri sonucu: Düşük dereceli, iyi diferansiye liposarkom, fokal dediferansiye liposarkom alanları gözlenmektedir (Şekil 4) şeklinde raporlandı.



Şekil 2. Bilgisayarlı tomografi görüntüsü



Şekil 3. Üreter çevresi, yüksek dereceli liposarkom



Şekil 4. Retroperitoneal yağ dokusu, düşük dereceli liposarkom

Post operatif dönem 7. gün hasta taburcu edildi. Hasta patoloji sonuçlarına istinaden radyasyon onkolojisine yönlendirildi ve Nisan 2011'de sol retroperitoneal alan odaklı radyoterapi tedavisi aldı ve takipleri devam etti. Mart 2013 tarihli FDG PET/BT tetkiki yapıldı ve normal olarak raporlandı. Mart 2014 tarihinde FDG PET/BT tetkiki tekrarlandı ve sonuç; batında sol psoas majör kasının anterior kesiminde lokalize artmış metabolik odağın nüks hastalığa bağlı olduğu değerlendirilmiştir. Mart 2013 tarihli FDG PET/BT tetkiki ile karşılaştırıldığında; tanımlanmış odağın yeni olduğu saptanmıştır, şeklinde raporlanan hasta genel cerrahi kliniği ile konsülte edildi. Genel cerrahi kliniği ile ortak olarak 30 cm'lik ince barsak kitle rezeksiyonu + yan-yan anastomoz yapıldı ve patoloji sonucu retroperitoneal malign mezekimal tümör olarak raporlandı. Ağustos 2014 tarihinde onkoloji kliniği tarafından rezidü kitleye yönelik 6 kür doksorubicin bazlı kemoterapi tedavisi başlandı. Hastanın takipleri devam etmektedir.

## Tartışma

Retroperitoneal sarkomlar nispeten nadir tümörler olup tüm yumuşak doku sarkomlarının %12'sini oluşturmaktadır (6). Çoğu retroperitoneal sarkom olgusu derin yerleşimli olduğu için bulgu vermezler veya hastalar yan ağrısı, kitle hissi veya nörolojik bulgular gibi nonspesifik semptomlar ile başvurur. Bizim hastamızda da ilk olarak yan ağrısı şikayeti başlamış olup BT sonucu ureter segmentinde darlık tespit edilmiş idi. Histolojik olarak 4 alt tipi bulunmaktadır. Bunlar prognostik olarak iyiden kötüye; iyi diferansiye liposarkom, mikroid hücreli liposarkom, pleomorfik liposarkom ve dediferansiye liposarkom şeklinde sıralanmaktadır. İyi diferansiye liposarkomlar iyi prognozlu olup metastaz ve nüks riskleri oldukça azdır. Dediferansiye liposarkomlar ise prognozu kötü olup nüks ve metastaz riski yüksektir. Dediferansiye liposarkom olgularında lokal nüks oranı %41, metastaz oranı %17, hastalığa bağlı mortalite oranı ise %28 olarak bildirilmektedir (7). Geniş rezeksiyon yapılan olgularda 5 yıllık sağ kalımı oranları %65'lere kadar çıktığı belirtilmektedir (1). Histolojik tipin yanında hasta yaşının 50'nin altında olması, tümör boyutunun 10 cm den büyük oluşu, pozitif mikroskopik cerrahi sınır varlığı ve lokal nüks varlığı prognozu kötü etkileyen diğer faktörler olarak sıralanmaktadır (8). Günümüzde halen etkili bir kemoterapi ajanı bulunmamaktadır. Radyoterapi ise tümörün geniş bir yayılım göstermesinden dolayı toksisitesi yüksek olmaktadır. Bu nedenle geniş cerrahi rezeksiyon bu hastalarda günümüzde en etkili ve efektif tedavi şekli olmasının yanında cerrahi sonrası ek olarak kemoterapi ve radyoterapi uygulanabilmektedir. MRG, BT preoperatif dönemde vasküler tümörün vasküler yapılarla olan komşuluğunun ve boyutlarının tahmininde faydalı bilgiler sağlarken post operatif dönemde olası nükslerin erken tanısında faydalı bilgiler verir. Retroperitoneal liposarkom

olgularında %50-70'e varan nefroüretrektomi gereksinimi nedeni ile hastalarda preoperatif renal fonksiyonların değerlendirilmesi ve intravenöz ürografi (IVP) önerilmektedir (9). Nefroüretrektomi yapılmayan olgularda nüks oranlarının daha yüksek olduğunu bazı çalışmalarda belirtilmektedir (8).

Low grade dediferansiye tümörlerde lokal nüks oranı yüksek olmakla birlikte metastaz riski düşüktür. Bu tümörlerin uzun dönem prognozları tedavi ile iyidir. Ancak high grade dediferansiye tümörlerin lokal nüks oranları ve metastaz riskleri oldukça yüksek olduğu bilinmektedir. Bu tümörler klinik olarak agresif seyreder ve uzun dönem prognozları kötüdür (10).

Sonuç olarak retroperitoneal tümörlerde yaşam süresini uzatan tedavi şekli geniş cerrahi rezeksiyondur. Bu rezeksiyon sırasında nefroüretrektomi de yapılmalı ve bütün kitleler cerrahi olarak agresif bir rezeksiyonla çıkarılmalıdır. Ayrıca retroperitoneal lipoasarkom olgularının yüksek lokal nüks riski nedeni ile ilk iki yıl 3 ayda bir daha sonraki 3 yılda 6 ayda bir kez olmak üzere BT ve/veya MRG ile yakın takip edilmelidir (8).

**Çıkar çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.**

## Kaynaklar

1. 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;9:53-59.
2. 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;238:358-370; discussion 370-371.
3. 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.
4. Arda N, Demiryont M. Liposarkom: 138 Vakada Histopatolojik, Histokimyasal ve İmmunhistokimyasal Çalışma. *Türk Patoloji Dergisi* 1995;11:32-36.
5. Lewis JJ, Leung D, Woodruff JM, Brennan MF. Retroperitoneal soft-tissue sarcoma: analysis of 500 patients treated and followed at a single institution. *Ann Surg* 1998;228:355-365.
6. Gutierrez JC, Perez EA, Franceschi D, et al. Outcomes for soft-tissue sarcoma in 8249 cases from a large state cancer registry. *J Surg Res* 2007;141:105-114.
7. Henricks WH, Chu YC, Goldblum JR, Weiss SW. Dedifferentiated liposarcoma: a clinicopathological analysis of 155 cases with a proposal for an expanded definition of dedifferentiation. *Am J Surg Pathol* 1997;21:271-281.
8. Osmanağaoğlu MA, Bozkaya H, Ozeren M, Cobanoğlu U. Primary retroperitoneal liposarkoma. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2003;109:228-230.
9. Rossi CR, Nitti D, Foletto M, Alessio S, et al. Management of primary sarcomas of the retroperitoneum. *Eur J Surg Oncol* 1993;19:355-360.
10. Linehan DC, Lewis JJ, Leung D, Brennan MF. Influence of biologic factors and anatomic site in completely resected liposarcoma. *J Clin Oncol* 2000;18:1637-1643.