

Bacakta sekonder deri tutulumlu rekürren miksoid liposarkom: Olgu sunumu

Berna Aksoy, Hasan Mete Aksoy

Özel TDV 29 Mayıs Ankara Hastanesi, Ankara

Amaç: Liposarkomlar yağ hücrelerinden köken alan malign tümörlerdir. Liposarkomlar çeşitli kategorilere ayrılırlar: iyi diferansiye, miksoid/yuvarlak hücreli, pleomorfik ve dediferansiye tip. Bu olgu sunumunda sekonder deri tutulumu olan bir miksoid liposarkom olgusunun cerrahi tedavisi ve bu vesile ile bu konuda genel bilgiler verilmesi amaçlanmıştır. **Olgu sunumu:** 31 yaşında erkek hasta sol bacak posteriorunda multipl tümöral kitle ile kendini gösteren rekürren miksoid liposarkom tedavisi için başvurdu. Tümöral nodüllerin geniş en blok eksizyonu yapılarak oluşan defekt deri grefti ile kapatıldı. **Sonuç:** Hastanın postoperatif izleminde herhangi bir sorun olmadı. Cerrahi materyalin incelemesi sonucunda miksoid liposarkom tanısına ulaşıldı. Miksoid liposarkomlar zayıf bir şekilde çevrelenmiş lezyonlar olup, eğer geniş ve derin cerrahi eksizyon yapılmazsa lokal olarak tekrarlayabilirler. Ayrıca lokal rekürrens önlenmesinde adjuvan radyoterapi de önemlidir.

Anahtar kelimeler: Miksoid liposarkom, rekürren miksoid liposarkom, deri tutulumu, bacak

Recurrent myxoid liposarcoma of the leg with secondary skin involvement: Case report

Objective: Liposarcomas are malignant tumors originating from fat cells. There are several categories of liposarcomas: well differentiated, myxoid/round cell, pleomorphic, and dedifferentiated. Here we present experience with the surgical treatment of a case of myxoid liposarcoma of the leg with secondary skin involvement and general information about this tumor. **Case report:** A 31-year-old male patient with recurrent myxoid liposarcoma presented with multiple tumoral masses on the posterior aspect of his left leg. Wide en bloc excision of the tumor nodules was performed and the resulting defect was covered with a skin graft. **Conclusion:** Postoperative course of the patient was uneventful. A diagnosis of myxoid liposarcoma was concluded after the histopathologic examination of the surgical specimen. Myxoid liposarcomas are poorly circumscribed lesions and may locally recur if wide and deep surgical resection of the lesion is not performed. Adjuvant radiotherapy is also important to decrease local recurrence.

Key words: Myxoid liposarcoma, recurrent myxoid liposarcoma, skin involvement, leg

Genel Tıp Derg 2009;19(1): 33-35

Erişkinlerde liposarkom en sık görülen yumuşak doku sarkomlarından birisidir (1-3). Alt ekstremiteler ve retroperitoneal bölge en sık görülen tümör gelişim bölgeleridir (1,4). Liposarkomlar çeşitli kategorilere ayrılırlar: lipom benzeri, sklerozan ve inflamatuvar alttipleri içeren iyi diferansiye tip, miksoid/yuvarlak hücreli tip, pleomorfik ve dediferansiye tip (1,5). Miksoid liposarkom, liposarkomların en sık görülen

alt tipidir (1,2). Literatürde miksoid liposarkom sık lokal rekürrens oranı ve düşük metastatik potansiyel gösterdiği için düşük dereceli bir malign tümör olarak kabul edilmektedir (1,4-6). Tipik olarak bu lezyon çoğu vakada belirgin şekilde büyük ancak hiç semptom vermeyen, yavaş büyüyen, derin yerleşimli ve sınırları belli olmayan bir alt ekstremitte kitlesi şeklinde görülür (2,6).

Bu olgu sunumunda bacakta yerleşimli, sekonder deri tutulumu olan bir miksoid liposarkom olgusunun cerrahi tedavisi ve bu vesile ile konu hakkında genel bilgiler verilmesi amaçlanmıştır.

Yazışma adresi: Dr.Berna Aksoy, Özel TDV 29 Mayıs Ankara Hastanesi, Ankara.

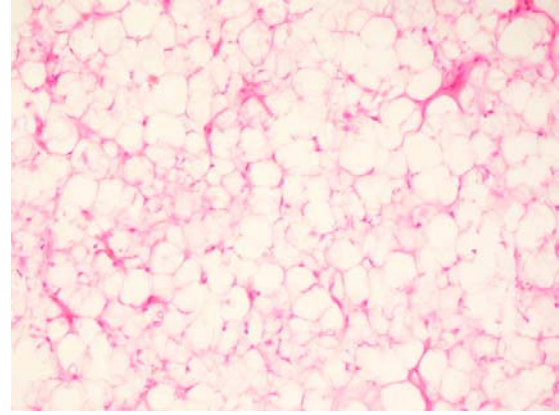
e-posta: bmaxsoy@myynet.com

Olgu sunumu

31 yaşında erkek hasta sol bacak posteriorunda yerleşmiş, multipl, ülser ve akıntılı kitle tedavisi için başvurdu. Hastanın şikayetleri 5 yıl önce sol bacak arkasında travmatik bir hasarlanmayı takiben gelişen bir kitleyi fark etmesi ile başlamıştı. Zamanla kitlenin büyüklüğü artmıştı. 3 yıl önce başka bir merkezde bu kitle alınmış ve defekt primer olarak kapatılmıştı. Bu dönemdeki histopatolojik tanı evre I miksoid liposarkomdu. Kitlenin eksizyonundan sonraki 1 yıl içinde hastanın bacağına insizyon skarı çevresinde multipl kiteller gelişmişti. Bu kiteller zamanla büyümüş ve en büyüğünde bir ülser gelişmişti. Hastanın sol bacak posteriorunun fizik incelemesinde eski insizyon skarı saptandı. Bu insizyon skarının çevresinde 10x7, 7x5 ve 6x5 cm boyutlarında 3 adet kitle mevcuttu (Şekil 1). En büyük kitlenin üzerinde 3x3 cm ülser mevcuttu. Hastanın bacağına MRI incelemesinde subkütan yerleşimli multipl kiteller saptandı. Hastada saptanabilen sistemik metastaz bulgusu yoktu. Hasta genel anestezi altında opere edildi. Kitle en blok olarak çevrede 4-5 cm güvenlik sınırı bırakacak şekilde bacağına derin fasyası da alınarak cerrahi olarak çıkartıldı. Oluşan defekt kısmi kalınlıkta deri grefti ile kapatıldı. Greft bohça pansumanla kapatılarak bacağına kısa bacak ateli uygulandı. Hastanın postoperatif dönemdeki izlemi sorunsuzdu. Histopatolojik incelemede miksoid stroma içinde yerleşmiş, müköz göllenme alanları içeren, çoğunlukla taşlı yüzük şekilli proliferen lipoblastlar mevcuttu (Şekil 2). Tümör stroması içinde belirgin kapiller ağ yapısı mevcuttu. Materyalin histopatolojik incelemesi sonucunda miksoid liposarkom tanısı konuldu.



Şekil 1. Baldırda yerleşmiş lezyonların klinik görünümü.



Şekil 2: Lezyonun histopatolojisinde miksoid stroma içinde yerleşmiş, çoğunlukla taşlı yüzük hücre şekilli lipoblastlar görülmektedir. (H&E, orijinal büyütme x 40)

Hasta lokal rekürrens riskini azaltmak için başka bir merkezin radyasyon onkolojisi bölümüne sevk edildi. Hasta daha sonraki takiplerine gelmedi.

Tartışma

Miksoid liposarkom, liposarkomlar içinde en sık görülen alt tiptir ve tüm liposarkomların % 40-50'sini oluşturur (2,4,5). Miksoid liposarkom ayrıca kas-iskelet sistemini en sık tutan liposarkom alt tipidir (3). Bu tümörün alt ekstremitelere yerleşme eğilimi vardır ve en sık olarak da uylukta yerleşir (1,2,6). Vakamızda tümör alt ekstremitede ancak uyluk değil de bacakta yerleşmişti. Miksoid liposarkomun bacakta yerleşme oranı 7/49 hastada bildirilmiştir (6). Bu tümör ekstremitelerde genelde intramusküler ve intermusküler boşluklarda yerleşir (2). Ancak hastamızın öyküsü dikkate alınırsa tümör subkütan dokudan orijin almış görünüyordu ve bu miksoid liposarkomlar için ender karşılaşılan bir durumdur.

Deride primer olarak gelişen liposarkomlar çok enderdir. Eğer bir liposarkom deriyi tutuyorsa, bu genelde derin yerleşimli primer tümörün deriyi sekonder olarak tutması sonucudur (7). Vakamızda da deri tutulumu subkütan yerleşimli primer tümörlerin sekonder olarak deri yüzeyine uzanması sonucudur. Hastamızda tümör gelişiminin öncesinde travma hikayesi mevcuttu. Literatürde de travmatik hasarlanmayı takip eden liposarkom bildirimleri mevcuttur. Liposarkom etiyolojik mekanizmasında travmanın rolü çelişkilidir (8). Bizim vakamız gibi ender vakalar olsa da, liposarkomlar için travmatik

etioloji kabul etmek zordur. Tüm liposarkom tipleri için lokal rekürrens önemli bir problemdir (1,2,6,8). Vakamız da lokal olarak rekürrens gösteren bir liposarkom olgusudur. Yüksek rekürrens oranları psödoenkapsülasyon, majör damar ve sinirlere yakın derin yerleşim, lobülasyon varlığı, tümörün büyük boyutta olması, başlangıçta rekürren tümör varlığı, tümörün yerleşim yeri (ekstremité dışı), cerrahi sınır durumu ve adjuvan postoperatif radyoterapi verilmemesi gibi çeşitli faktörlere bağlı olarak görülür (1,8). Miksoid liposarkomlarda lokal rekürrens oranları 5 ve 10 yılda % 11,3-15,9 ve rekürren miksoid liposarkomlarda lokal rekürrens oranları 5 ve 10 yılda % 35,3-37,1 olarak bildirilmiştir (1). Miksoid liposarkomlar düşük metastaz potansiyeli (10 yılda % 5) taşırlar ancak özellikle rekürren tümörlü hastalarda, büyük tümörlü (>10 cm) ve adjuvan radyoterapi verilmemesi gibi faktörlere bağlı olarak uzak yayılım görülebilir (1,2). Miksoid liposarkomlar yumuşak dokulara, serozal yüzeylere (plevra, perikard ve periton), mediastene ve santral sinir sistemine metastaz yapabilirler (5,9).

Miksoid liposarkomların tedavisinde amaç rekürrens önlenmesi ve daha agresif tümör tipine dediferansiyasyonun önlenmesidir. Sonuç olarak, geniş ve derin cerrahi tümör eksizyonu lokal rekürrens önlenmesinde çok önemlidir. Multipl rekürrens öyküsü ile birlikte görülen uzak yayılım potansiyeli unutulmamalıdır (9). Yumuşak doku sarkomu olan hastaların kaderi açısından radikal cerrahi değil de tümör biyolojisinin esas belirleyici olduğu aşıkardır. Bu nedenle ekstremité ve fonksiyon koruyucu cerrahi işlemler kabul görmektedir (10). Sonuç olarak, günümüzde liposarkom tedavisi için ekstremité amputasyonu ender olarak kullanılmaktadır. Biz de hastamıza tedavi amacıyla yeterli cerrahi sınırlarla geniş lokal eksizyon uygulamayı tercih ettik. Yapılan çalışmalarda (1,6) yumuşak doku sarkomlarında radyoterapinin lokal rekürrensi azalttığı gösterilmiştir. Bu nedenle radyoterapi, cerrahi eksizyon sonrası faydalı bir adjuvan tedavi yöntemidir (1,8,10).

Miksoid liposarkom için 5 yıllık yaşam beklentisi oranı % 80-90'dır (1). Surveyi etkileyen önemli prognostik belirleyiciler başlangıçta tümörün primer veya rekürren prezentasyonu, tümör büyüklüğü, tümörün yerleşim yeri (distale kıyasla proksimal kötü prognostik), hastanın yaşı, tümörün evresi, histolojik

alt tip, mikroskopik sınır durumu ve postoperatif radyoterapi verilmesidir (1,3,6,10). Bir çalışmada (3) daha önce tedavi edilen ve edilmeyen hastalar arasında prognostik fark saptanmamışken başka çalışmalarda (1,10) lokal rekürrens ile prezentasyonun kötü prognostik belirleyici olduğu ve hastalığa bağlı mortalite riskini 2,8 kat arttırdığı bildirilmiştir.

Sonuç

Bu yazıda sekonder deri tutulumu olan bir miksoid liposarkom olgusu sunulmuştur ve cerrahi tedavisi tartışılmıştır. Bu tümör, belirgin lokal rekürrens riski ve uzak yayılım potansiyeline sahiptir. Belli olmayan bir klinik gidişat göstermektedir. Bu lezyonların tedavisinde cerrahi geniş eksizyon ve sonrasında adjuvan radyoterapi kullanılmalıdır.

Kaynaklar

1. Fiore M, Grosso F, Vullo S, Pennacchi E, Stacchiot S, Ferrari A, et al. Myxoid/round cell and pleomorphic liposarcomas: Prognostic factors and survival in a series of patients treated at a single institution. *Cancer* 2007;109:2522-31.
2. Patel SR, Burgess MA, Plager C, Papadopoulos NE, Linke KA, Benjamin RS. Myxoid liposarcoma: Experience with chemotherapy. *Cancer* 1994;74:1265-9.
3. Orson GG, Sim FH, Reiman HM, Taylor WF. Liposarcoma of the musculoskeletal system. *Cancer* 1987;60:1362-70.
4. Smith TA, Easley KA, Goldblum JR: Myxoid/round cell liposarcoma of the extremities: A clinicopathologic study of 29 cases with particular attention to extent of round cell liposarcoma. *Am J Surg Pathol* 1996;20:171-80.
5. Jones RL, Fisher C, Al-Muderis O, Judson IR. Differential sensitivity of liposarcoma subtypes to chemotherapy. *Eur J Cancer* 2005;41:2853-60.
6. ten Heuvel SE, Hoekstra HJ, van Ginkel RJ, Bastiaannet E, Suurmeijer AJH. Clinicopathologic prognostic factors in myxoid liposarcoma: A retrospective study of 49 patients with long-term follow-up. *Ann Surg Oncol* 2007;14:222-9.
7. Anders KH: Neoplasms of the subcutaneous fat. İçinde: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, editör. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 6th ed ABD. McGraw-Hill Med. Pub; 2003 p.1067.
8. Takagi H, Kato K, Yamada E, Suchi T. Six recent liposarcomas including largest to date. *J Surg Oncol* 1984;26:260-7.
9. Watanabe H, Ohmori K, Kanamori M, Araki N, Yoshikawa H, Kimura T. A myxoid liposarcoma in the lower leg, with large intra-abdominal metastasis. *J Orthop Sci* 2001;6:95-7.
10. Weitz J, Antonescu CR, Brennan MF. Localized extremity soft tissue sarcoma: Improved knowledge with unchanged survival over time. *J Clin Oncol* 2003;21:2719-25.