LİPOSARKOMALAR (LS)

WHO Sınıflaması.

1. İyi diferansiye (adipositik, sklerozan ve inflamatuar subtipler)
2. De-diferansiye tip
3. Miksoid tip (alt ekstremitelerde derin yerleşimli kitlelerdir)
4. Round cell tip
5. Pleomorfik tip

Liposarkomaların biyolojik formları 3 kısımda incelenir.

1. İyi difernasiye
2. Miksoid ve roud hücreli
3. Pleomorfik yapıda olanlar
   1. Kötü prognozludur
   2. Yüksek gradlıdır
   3. Ve rekürrens oranı yüksektir.

Anatomik dağılımı,

* İyi diferansiye LS larhem retroperitonda hem de ekstremitelerde derinde yerleşmiş yumuşak doku tümörleridir.
* Miksoid ve roud cell tipi ile pleomorfik tipi ise sıklıkla üyelerde yerleşmektedirler
* Dediferansiye tipi ise sıklıkla retroperitonda görülmektedir.

Patofizyoloji:

Derin yerleşimli konnektif doku alanlarının görülmesi, 12q13 bandında anormalliklerin tespit edilmesi, çok sıklıkla FUS-CHOP translasyonuna rastlanması görülür. FUS-CHOP aidposit diferansiyasyonunu düzenleyen genetik yapıdır.

Etiolaoji;

Uygun ve iyi bir neden ortaya konulamamışsa da travma bir neden olarak sayılanlar arasındadır.

Sıklık: 2,5/1000000 polülasyon sıklıkta görülür. Tüm yumuşak doku sarkomlarının %17 sini meydana getirir. Liposarkomların %3 ü baş ve boyunda yerleşiktir. Ortalama görülme yaşı ise 50 yıldr.

Prognoz:

İyi diferansiye ve miksodi tip uygun ve görece iyi prognozludur. Bu tümörler sınırları kesin olmayan bir karakterdedirler. Tam olarak çıkarılmadıkları takdirde nüks etmeleri büyük olasılıktır. Nadiren uzak yayılım yaparlar ve sıklıkla lokal olarak nüks ederek giderler.sıklıkla bu tür tümörler yüksek derece gradlı olanlardır. Yada de-diferansiye formunda olanlardır. Son iki tip tümörde aynı zamanda uzak yayılımda mümkündür.

Lipoma benzeri LS lar sıklıkla lokal eksizyon sonrasında kür meydana gelir.

Round hücreli tipi ise daha kötü prognozludur. 5 yıllık OS (yaşam süresi) ortalama %50 olarak bilinir. Sıklıkla lokal rekürrens yapar ve uzak metastaz olarak ta sıklıkla karaciğer ve akciğerde meydana çıkar.

Kutanöz LS ve subkütanöz pleomorfik LS en favorable olan tipidir.

Klinik olarak bulgular:

* Sıklıkla kitlenin bulunduğu bölgeye yada üyeye bir travma öyküsünün olması
* Ağrılı şilik
* Hissizlik
* Yorgunluk
* Karın ağrısı
* Kilo kaybı
* Bulantı, kusma

Ayırıcı tanı:

* Slikonun geç meydana çıkan granülar reaksiyonu
* Miksofibrosarkoma LS mayı taklit edecektir.
* Primer LS baş ve boyun bölgesinde…
* Yıldızsı hücreli lipoma

Laboratuvar bulguları

* 8q11-13
* PLAC1 Genetik yapısı bu kromozomdaki değişikliğin asıl odağıdır.
* HMG2A genetik translasyon
* YEAST4 mutasyonu
* Karboksi peptidaz (CPM) ve CDK ekspresyonunun artması

Görüntüleme yöntemleri ile tanı konulması

Bilgisayarı Tomografi: LS ve desmoid tümör birbirinden ayırılması için uygundur.

Magnetik Rzonanas görüntüleme: T2 de hiper intens görülür ki bu patognomiktir. Özellikle miksoid LS da daha da önemlidir. Miksoid LS lar homojen veya orta düzeyde heterojen görüntüler olarak belirirler. Peomorfik LS lar ise orta derecede heterojen internal yapılar olarak belirirler. Kontrast madda verilmesinden sonra heterojen bir görünüm meydana gelmesi de son iki histopatolojik tip için beklenmelidir.

Ayrıca Anjiogram (bazı hallerde kullanışlı olabilir), akciğer radyografisi ve PET Scan de tanı için kullanılabilecek görüntüleme yöçntemleridir.

Ultrasonografi LS ları sıklıkla hiperekoik olarak göstermektedir. Retroperitoneal LS lar sonderece reflektif yapılardır. Bu durum kötü prognozu göstermemektedir.

Nükleer tıp ; Ga 67 sintigrafisi; %78 olarak LS un tanısında spesifiktir. Tc99 perteknetat sintigrafisi ise hem lokalizasyonunu daha iyi tanımlar hem de %81 oranında spesifiktir

Tanı için yapılacak diğer en önemli prosedür ise BİYOPSİDİR. Tümör 3 cm den büyük ve derin yerleşimli ise eksizyonel biyopsi öenerilendir.

İmmünohistokimyasal çalaışmalar ise; MDM2 (Murine double Minute)(+), S100 (+); alfa-1 antitripsin (+)[sıklıkla Malign fibröz histiosarkomalarda], desmin (+) [leiomyosarkomalarda], myoglobin (+) [Rhabdomyosarkomalarda],Adipofilin boyası perilipin 2 (PLIN2) de tanı için yapılması gereken işlemlerdendir.

Evreleme

Enneking evrelemesi;

Benign tümör 3 kategoriye bölünür

1. S1
2. S2
3. S3

Lokalize malign tümör, 4 kategoriye atrılır;

1. IA
2. IB
3. IIA
4. IIB
5. IIIa🡪Metastatik yüksek gradlı intrakompartmantal tümör
6. IIIB🡪Metastatik yüksek gradlı ekstrakompartmantal tümör.

Tedavi:

:

* Radyoterapi Cerrahiye katkı sağlayabilir. Böylece faydalı olabilir.
* Özellikle miksoid tiplerde daha etkilidir.
* Özellikle ilk olarak 50-Gy seçilir ve 1i8 G lik porsiyonlar halinde kişiye tedavi verilir.
* Kemoterapi ise LS larda deneysel olarak hala devam etmektedir. Miksoid tip LS kemoterapiye biraz daha duyarlıdır.
* Rezeke edilemeyen LS için ise kemeoterapötikler olarak trabectedin veya Eribulin gibi ileçlar kullanılabilir.
* Cerrahi ise makroskopik olarak tam bir eksizyon yapılmasıdır.
* Ameliyattan sonra
  + Tümör çapı 5 cm den büyük
  + R1 rezeksiyon yapılabilmiş hastalar
  + Bu tip hastalarda lokal kontrol iyi olsa bile bu durum tam yaşam süresine olumlu olarak etki göstermemektedir.

Rekürrens (Nüks) durumu

* Lokal nüks ortalama%20-40 arasındadır.
* Sıklıkla ameliyattan 2 yıl sonra nüks görülür
* Nüks için yüksek risk faktörleri
  + R0 rezeksiyon yapılalamış olması
  + İleiri yaş
  + Tümör büyüklüğü
  + Histolojik alt grup
  + Ve tümörün gradı önemlidir.
* 5 yıllık tüm yaşam oranları
  + İyi diferansiye LS 🡪 %90
  + De-diferansiye LS tip I-II 🡪 %70
  + De diferansiye LS tip III 🡪%40
  + Metastatik LS 🡪%15

Prognostik faktörler:

1. Tümörün gradı ve subtipi
2. Reseksiyon marginini serbest olması/olmaması
3. Yaş
4. Tümör yükü
5. Tümörün bulunduğu taraf