

# Yumuşak Doku Sarkomları ve Tedavi İlkeleri

*Prof. Dr. Harzem Özger*

İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi,  
Ortopedi ve Travmatoloji AD.

# Genel Bilgiler

- ◆ İskelet dışı bağ dokusundan kaynaklanan mezodermal kökenli nadir malinitelerdir
- ◆ Sarkoma (Gr): Etli tümör
- ◆ *Morgagni*, 1600'LER
- ◆ *Broders*, 1939 (Mikroskopi)
- ◆ *Stout*, 1947 (Tedavi konsepsiyonu)
- ◆ *Bowden&Booher*, 1958, Radikal Kompartman Eksizyonu

# Epidemiyoloji

- ◆ Selim / Habis YDT : 100 / 1
- ◆ *Kemik / YD : 1 / 2*
- ◆ 15-35 / 1000 000 sarkom / yıl
- ◆ Dağılım
  - ◆ %49.8 Ekstremitte
    - ◆ %38.9 Üst
    - ◆ %10.9 Alt
  - ◆ %15.2 Retroperitoneal
  - ◆ %12.9 Trunkal
- ◆ %22 başvuruda metastatiktir

# Etiyoloji

- ◆ NF⇒NFS: %2-5
- ◆ Polipozis coli: Fibromatozis
- ◆ Li-Fraumeni Send.
- ◆ İrradiyasyon
- ◆ Kronik İenfödem (Stewart-Trevis Snd.)
- ◆ Çevresel karsinojenler
- ◆ İnfeksiyon ?
- ◆ Travma??



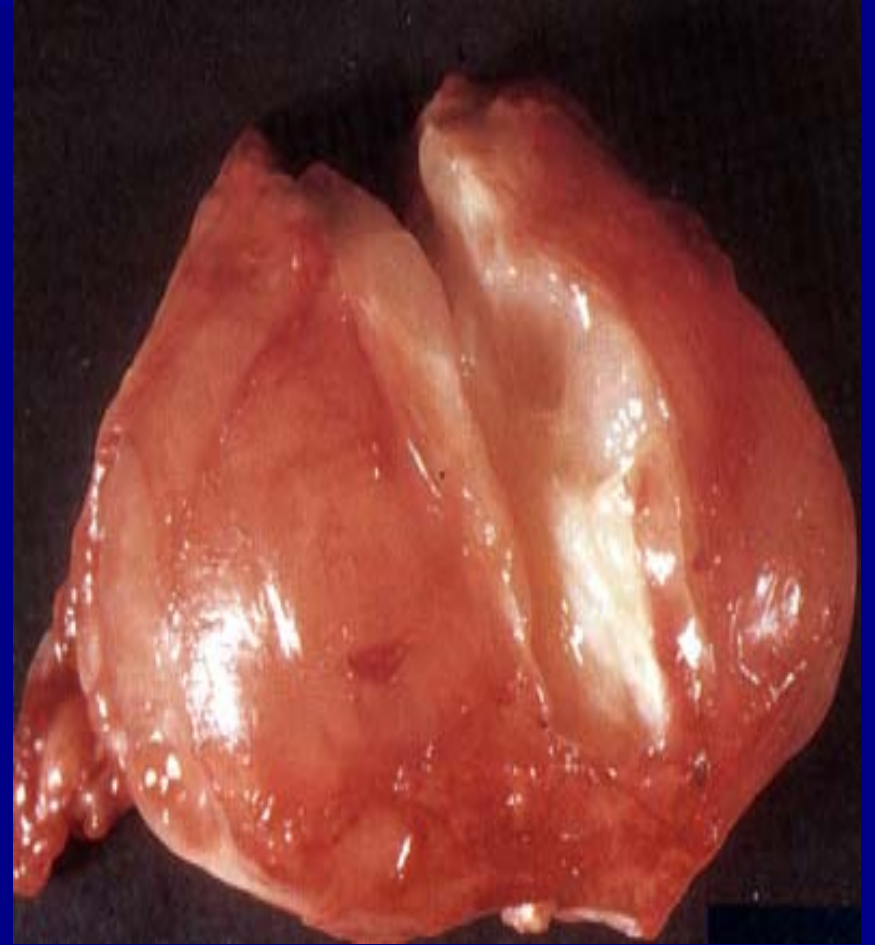
# Büyüme Karakteristiđi

- ◆ Sentripedal büyüme
- ◆ Kompartman sınırlarına uyum
- ◆ AVN Deplasman > İnvazyon
- ◆ Psödokapsül
- ◆ Reaktif zon
- ◆ İstisna! RMS



# BİYOLOJİK DAVRANIŞ

- Düşük gradlı tm. de psödoenkapsülasyon
- Reaktif Zonda satellitler
- Yüksek gradlı tm. de skip
- Genelde kompartmana saygı
- Yüksek gradlarda kompartman dışı yayılım daha sık



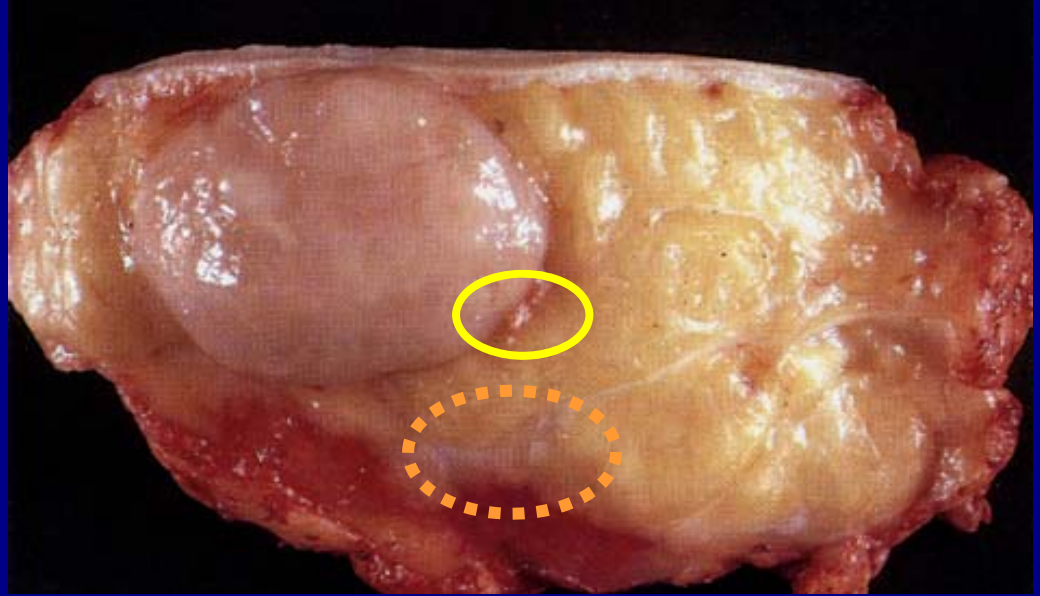
# BİYOLOJİK DAVRANIŞ

- Düşük gradlı tm. de psödoenkapsülasyon
- Reaktif Zonda satellitler
- Yüksek gradlı tm. de skip
- Genelde kompartmana saygı
- Yüksek gradlarda kompartman dışı yayılım daha sık



# BİYOLOJİK DAVRANIŞ

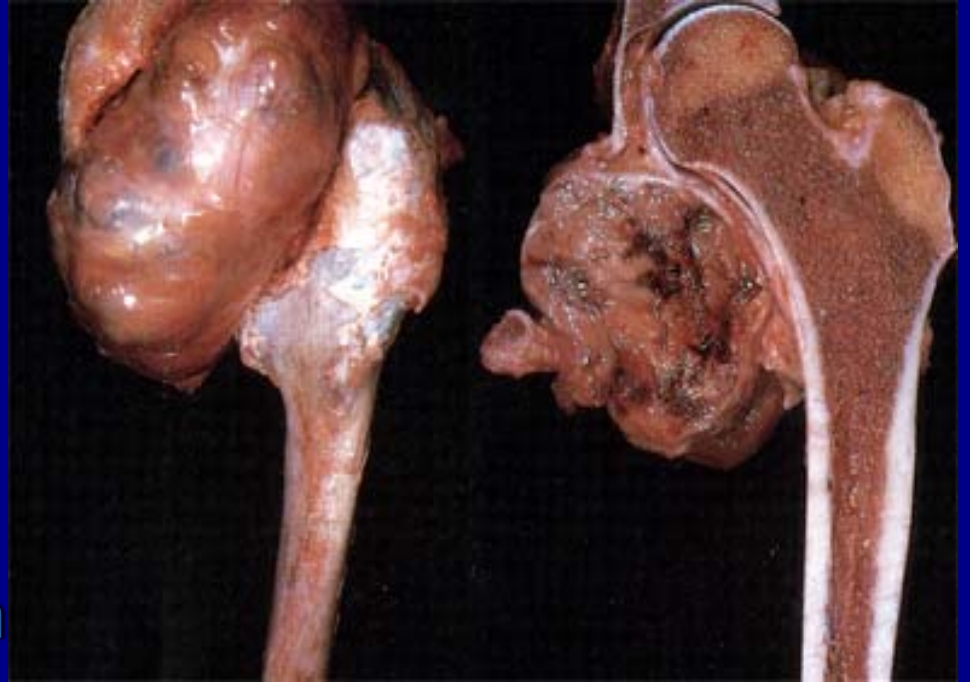
- Düşük gradlı tm. de psödoenkapsülasyon
- Reaktif Zonda satellitler
- Yüksek gradlı tm. de skip
- Genelde kompartmana saygı
- Yüksek gradlarda kompartman dışı yayılım daha sık





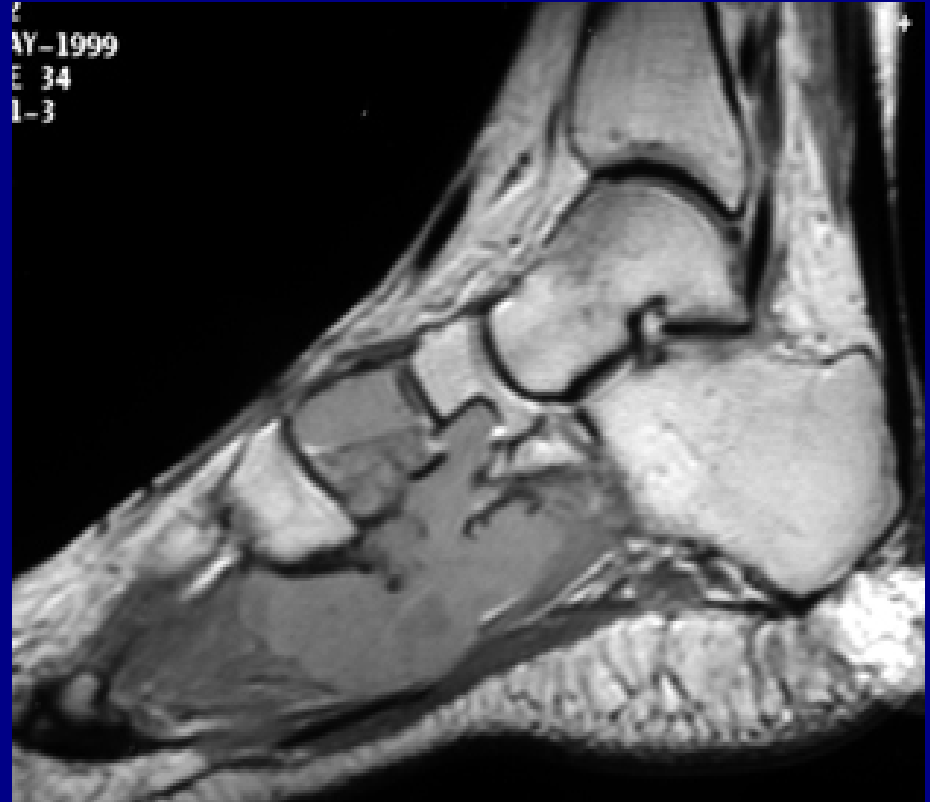
# BİYOLOJİK DAVRANIŞ

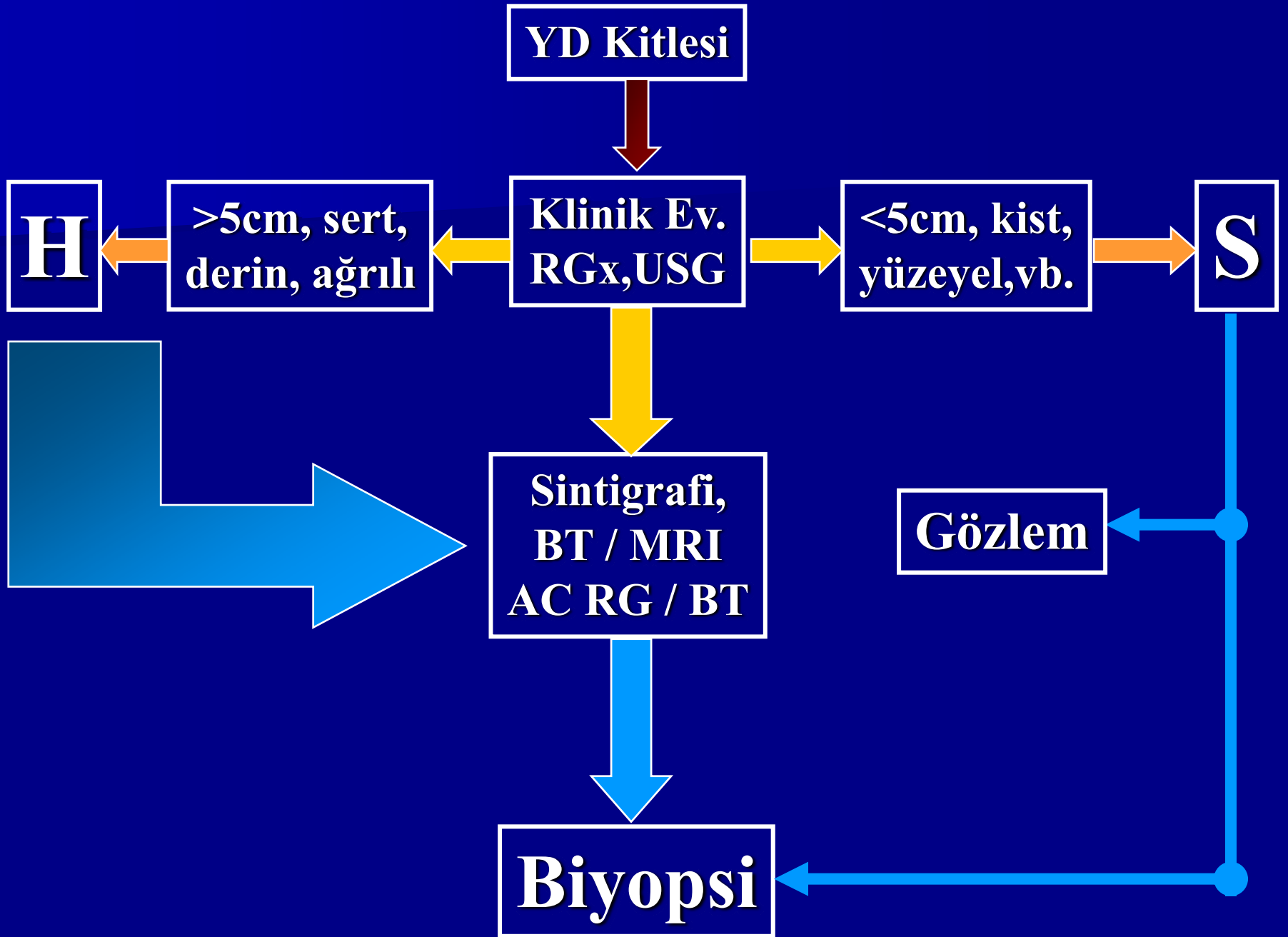
- Düşük gradlı tm. de psödoenkapsülasyon
- Reaktif Zonda satellitler
- Yüksek gradlı tm. de skip
- Genelde kompartmana saygı
- Yüksek gradlarda kompartman dışı yayılım daha sık



# BİYOLOJİK DAVRANIŞ

- Düşük gradlı tm. de psödoenkapsülasyon
- Reaktif Zonda satellitler
- Yüksek gradlı tm. de skip
- Genelde kompartmana saygı
- Yüksek gradlarda kompartman dışı yayılım daha sık





# Tanı Stratejisi

## MRI

- ◆ Spesifik Tanılar
  - ◆ MRI %24 vs. BT %15
- ◆ Lipom
- ◆ Hematom/Hemanjiyom
- ◆ Kistler

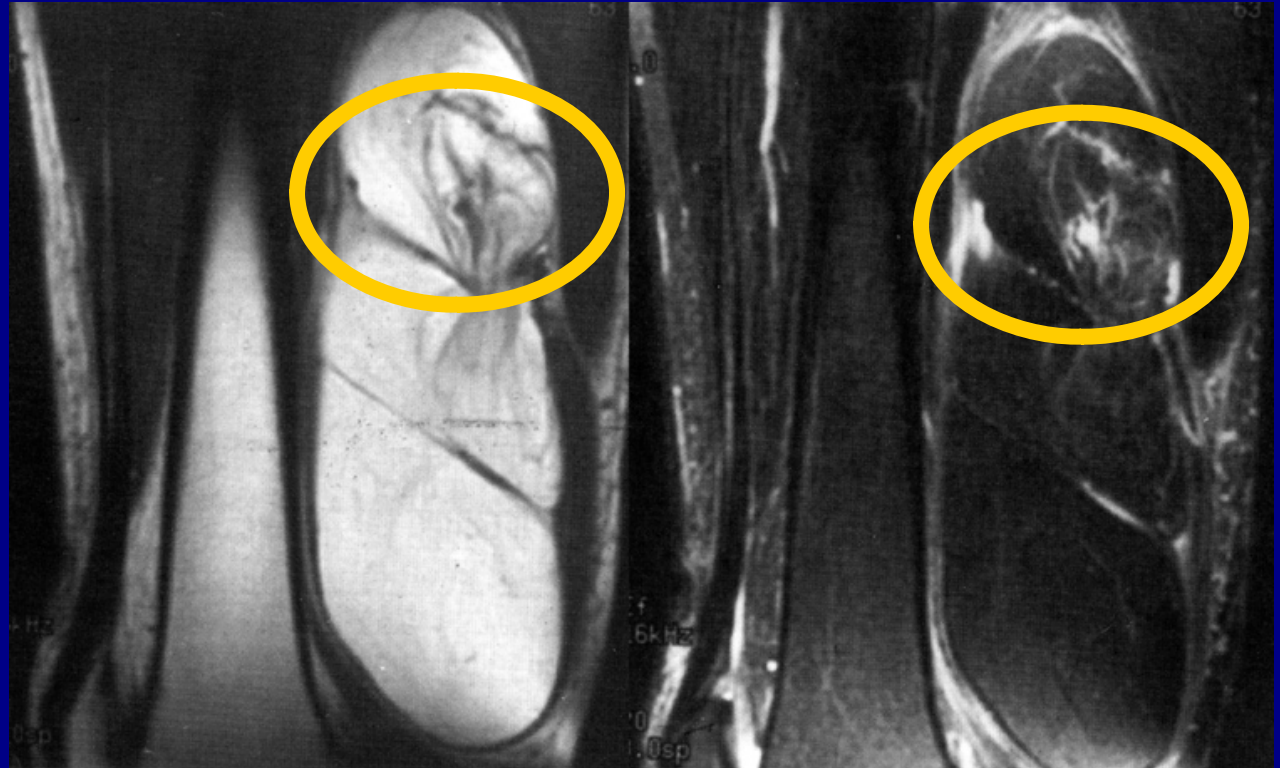




# Tanı Stratejisi

## MRI

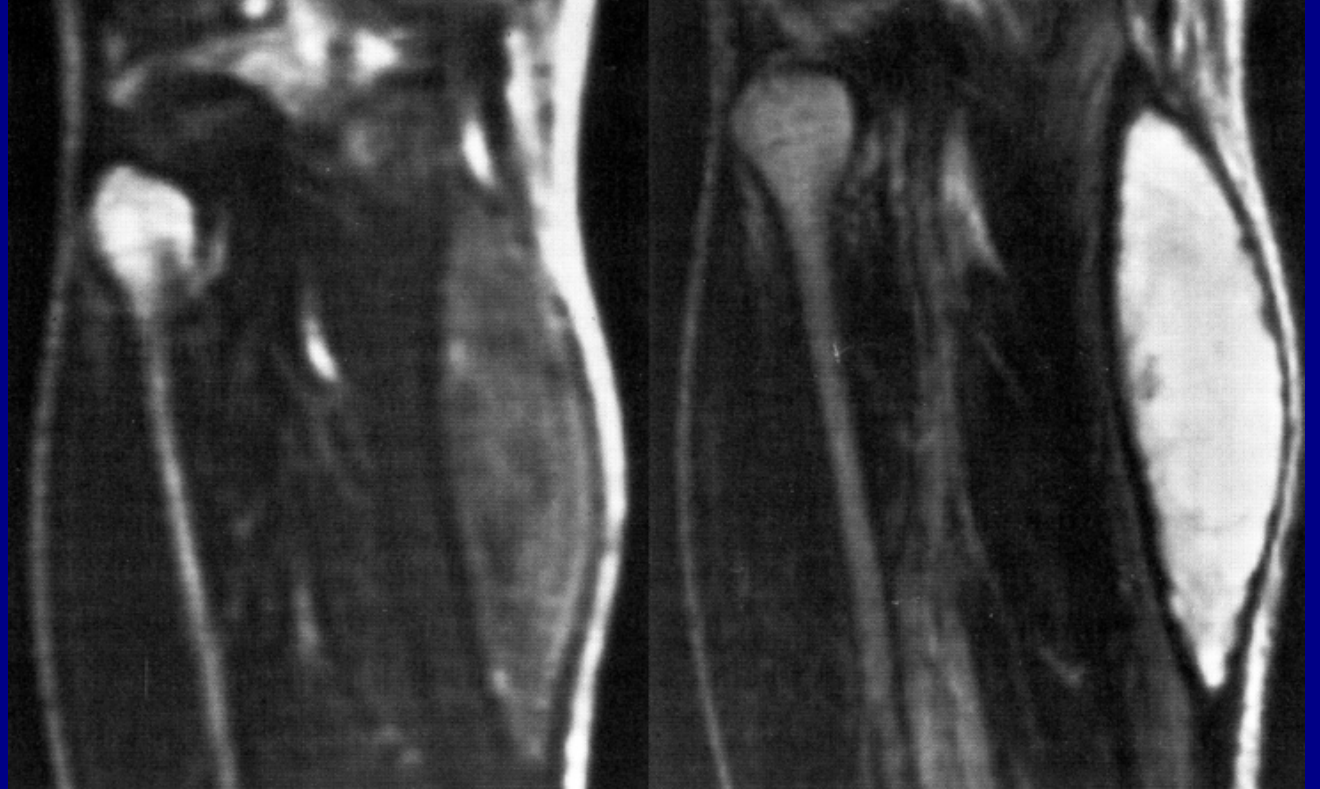
- Lipom
- Hematom
- Kistler



# Tanı Stratejisi

## MRI

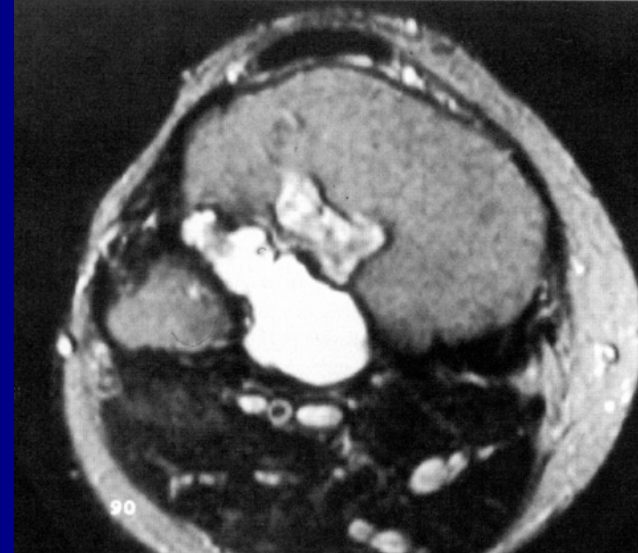
- Lipom
- Hematom
- Kistler



# Tanı Stratejisi

## MRI

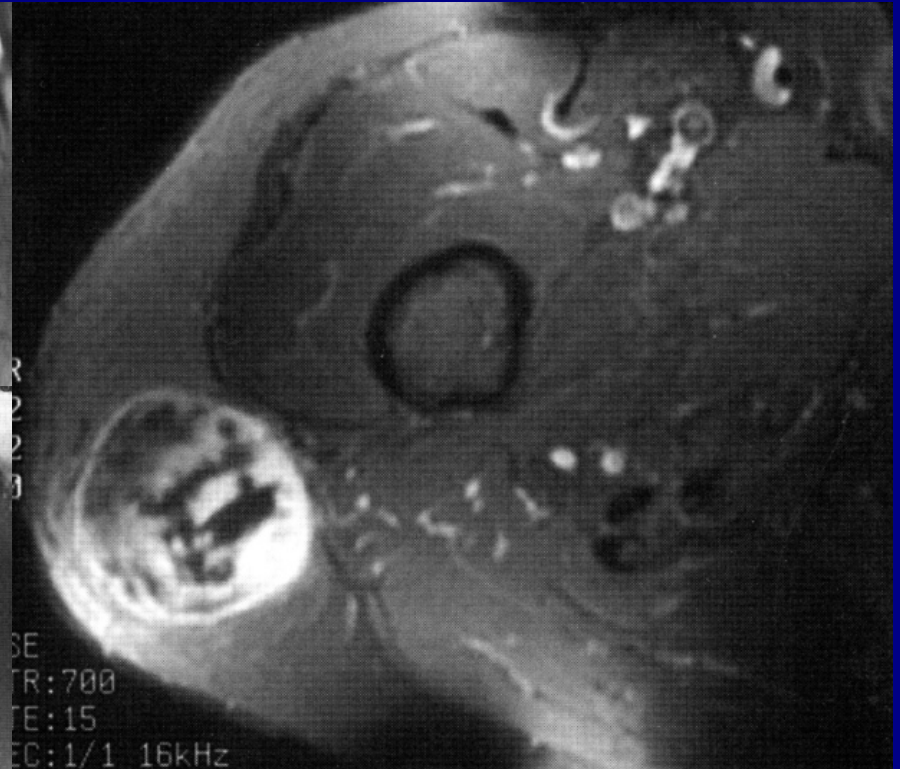
- Lipom
- Hematom
- Kistler



# Tanı Stratejisi

## MRI

- ◆ S / H ??
  - ◆ BT %88!!!
- ◆ Boyut
- ◆ Sınırlar
- ◆ Homojenite
- ◆ İnvazyon
- ◆ Ödem



# Tanı Stratejisi

## ● Selim Kitle

- Boy < 5cm
- Enkapsülasyon
- Sınır
- Homojen sinyal
- İnvazyon (-)
- Ödem az

● *Hemanjiyom, AV malformasyon, Desmoid Tm. !!!*

## ● Habis Kitle

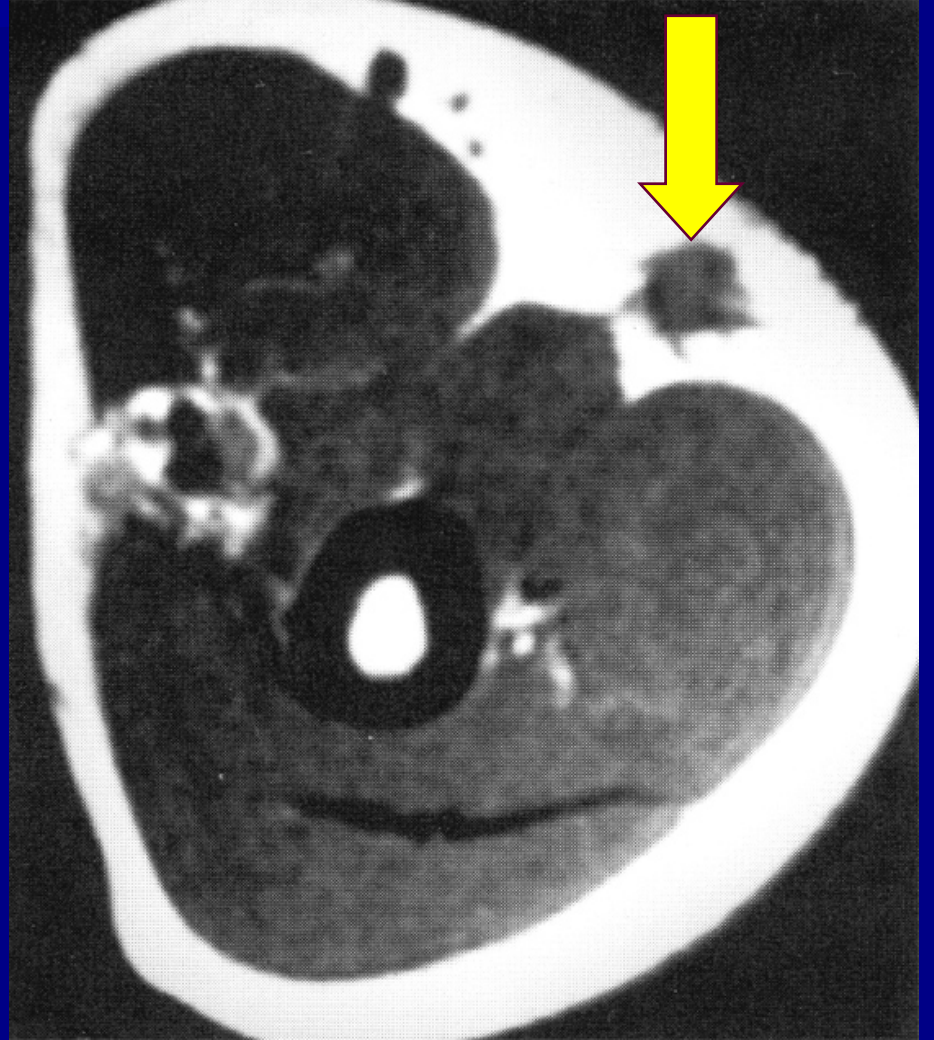
- İrregüler sınır
- İnvazyon (+)
- Heterojen sinyal
- Boy > 5cm
- Ödem ▼



# Tanı Stratejisi

## MRI

- Boyut
- Sınırlar
- Homojenite
- İnvazyon
- Ödem



# Tanı Stratejisi

- ◆ Boy
  - ◆ 'Rule of Thumb?'
- ◆ Sınırlar
  - ◆ En iyi T2de izlenir, *S / H : %57 / %63*
- ◆ Homojenite
  - ◆ En iyi T2de izlenir, *S / H : %15 / %20*
- ◆ İnvazyon
  - ◆ Malin YDT'de %22;  
*PVNS, AV malformasyon, Desmoid!!!*
- ◆ Ödem (*Selim YDT: %2, Malin YDT: %15*)

# Tanı Stratejisi

## Görüntüleme

- ◆ Postop. Takip
  - ◆ 'Baseline MRI' +3ay
    - ◆ Skar T1,T2 ➤
    - ◆ Relaps T1 ➤ T2 ▼
  - ◆ Toraks BT





# Değişen Yaklaşım:

## ■ Salt Cerrahi

- Ekstremitte Koruma / Amputasyon: 1 / 1
- Lokal nüks %30-35
- 5 yıl sağkalım %50

*Memorial Sloan-Kettering, 1975*

## ■ Cerrahi + Adjuvanlar

- Ekstremitte Koruma / Amputasyon: 9 / 1
- Lokal nüks %10
- 5 yıl sağkalım %70

*Mayo Clinic, 1985*

# Etkili Faktörler

- **Görüntüleme**
- **Evreleme**
- **Non-invaziv Biyopsi**
- **Cerrahi / Rekonstrüktif Teknikler**
- **Tamamlayıcı Cerrahiler**
- **Adjuvan RTx + KTx**

# Değişmeyen Yaklaşım:

- **Önce Hayat,**
- **Ekstremitte ile Hayat,**
- **Fonksiyonel Ekstremitte,**
  - **'Body Image',**
  - **Psikososyal Uyum.**

## **Endikasyon**

- **Anlamalı Lokal Kontrol**  
**(Nüks <%10)**
- **Fonksiyonel Uzuv**

**(Relatif)**

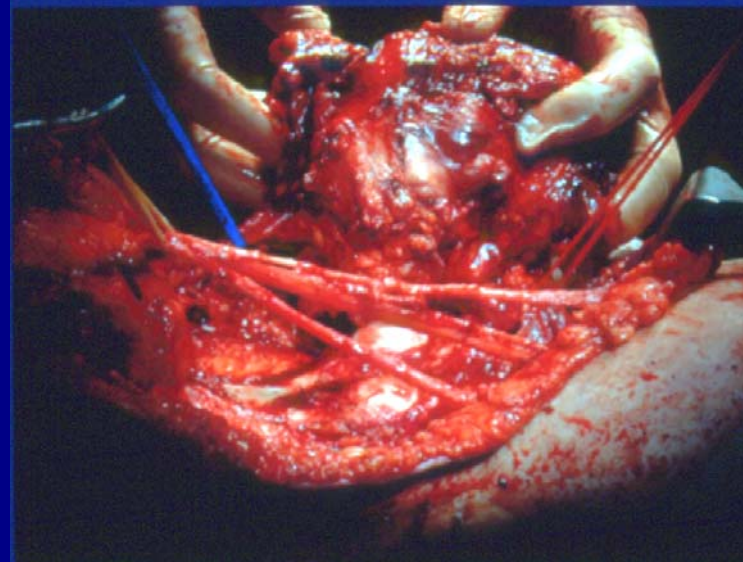
## **Kontrendikasyon**

- **Majör AVN tutulumu**
- **Multipl kompartman kontaminasyonu**
- **Lokal nüks**
- **Geniş cilt tutulumu**
- **Kötü Biyopsi (%5-8)**

(Relatif)

# Kontrendikasyon

- **Majör AVN tutulumu**
- **Multipl kompartman kontaminasyonu**
- **Lokal nüks**
- **Geniş cilt tutulumu**
- **Kötü Biyopsi (%5-8)**



(Relatif)

# Kontrendikasyon

- Majör AVN tutulumu
- Multipl kompartman kontaminasyonu
- Lokal nüks
- Geniş cilt tutulumu
- Kötü Biyopsi (%5-8)





(Relatif)

# Kontrendikasyon

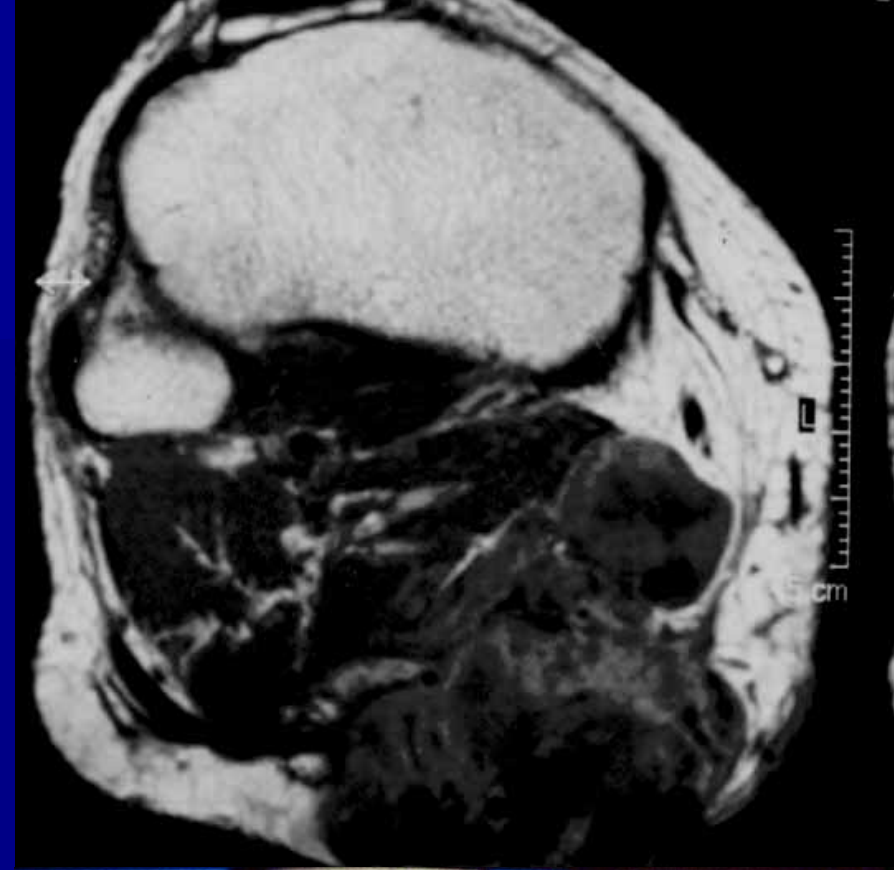
- Majör AVN tutulumu
- Multipl kompartman kontaminasyonu
- Lokal nüks
- Geniş cilt tutulumu
- Kötü Biyopsi (%5-8)



**(Relatif)**

# **Kontrendikasyon**

- **Majör AVN tutulumu**
- **Multipl kompartman kontaminasyonu**
- **Lokal nüks**
- **Geniş cilt tutulumu**
- **Kötü Biyopsi (%5-8)**





(Relatif)

# Kontrendikasyon

- Majör AVN tutulumu
- Multipl kompartman kontaminasyonu
- Lokal nüks
- Geniş cilt tutulumu
- Kötü Biyopsi (%5-8)



(Relatif)

# Kontrendikasyon

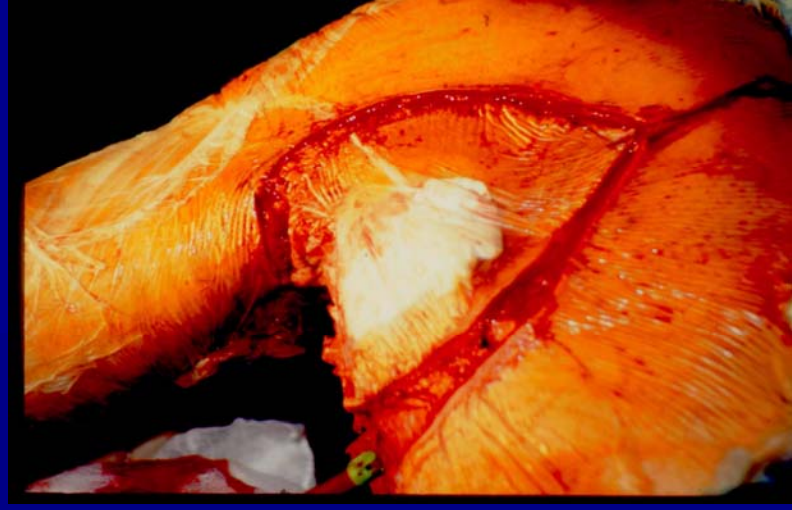
- Majör AVN tutulumu
- Multipl kompartman kontaminasyonu
- Lokal nüks
- Geniş cilt tutulumu
- Kötü Biyopsi (%5-8)



**(Relatif)**

# **Kontrendikasyon**

- **Majör AVN tutulumu**
- **Multipl kompartman kontaminasyonu**
- **Lokal nüks**
- **Geniş cilt tutulumu**
- **Kötü Biyopsi (%5-8)**



**(Relatif)**

# **Kontrendikasyon**

- **Majör AVN tutulumu**
- **Multipl kompartman kontaminasyonu**
- **Lokal nüks**
- **Geniş cilt tutulumu**
- **Kötü Biyopsi (%5-8)**



Amaç

*Güvenilir Sınırlarla*

Rezeksiyondur

**Yetersiz Cerrahinin**

**Tamamlayıcısı**

**Radyoterapi**

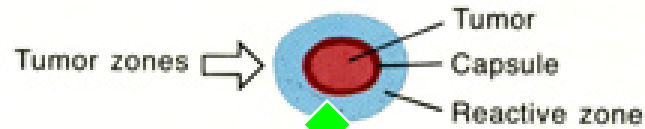
**Olamaz!!!**

# Sınır Kavramı

- İnrakapsüler
- Marjinal
- Geniş
- Radikal

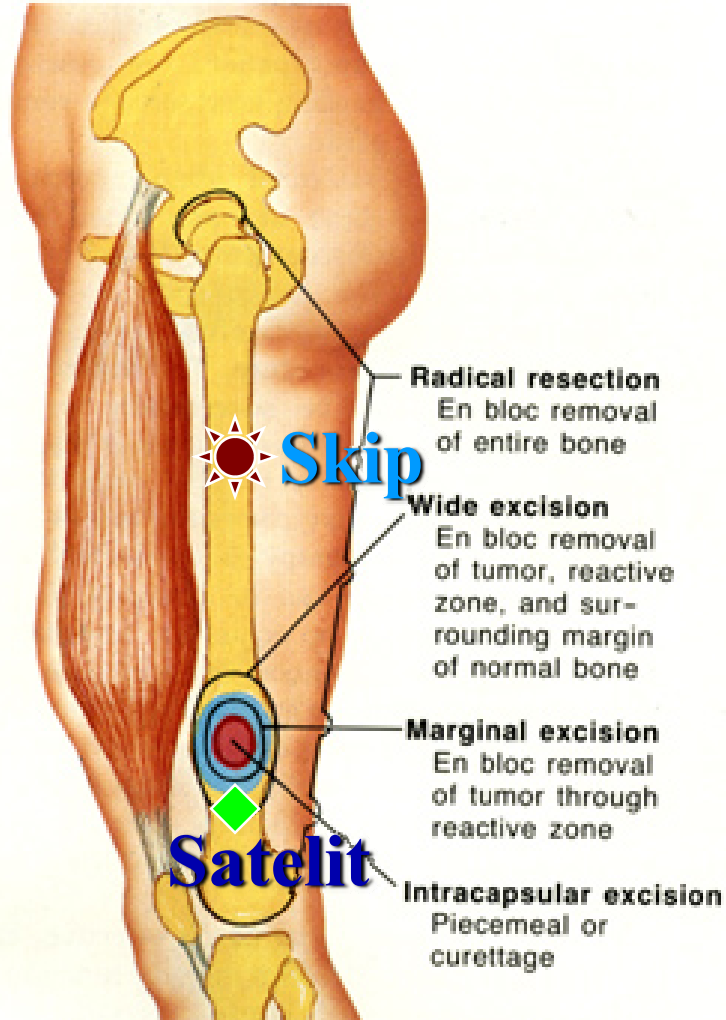


# Surgical Margins for Bone Tumors

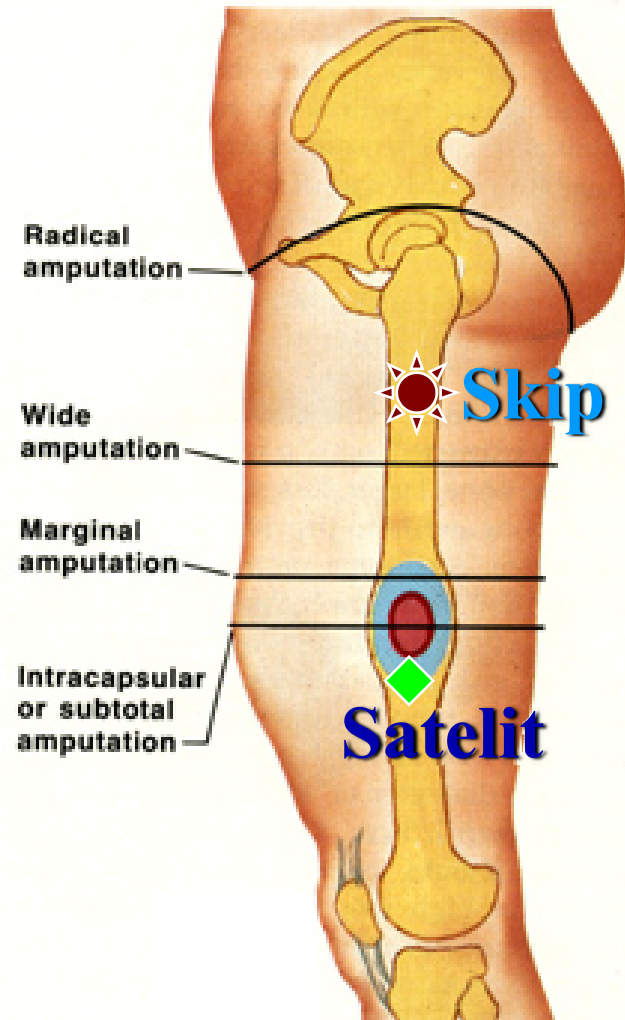


**Satelit**

## Limb-salvage procedures



## Amputations

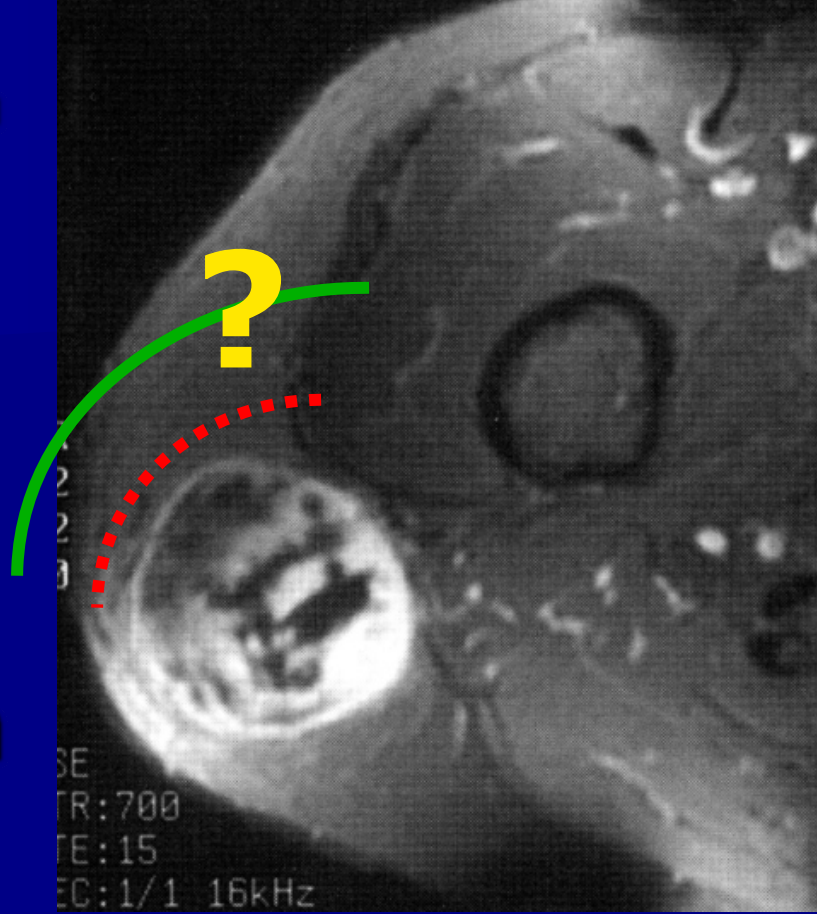




# Güvenli Sınır

- Doku karakterine göre değişir (ciltaltı vs. fasya)
- Preoperatif planlama şarttır
- 'Nasıl rekonstrükte ederim?'

***Yanlış Yaklaşım!!!***



**TEDAVİ**  
**MODALİTELERİNİ**  
**N**  
**SIRALAMASI**

- **RTx**
- **KTx**
- **Geniş rezeksiyon**
- **Metastazektomi**

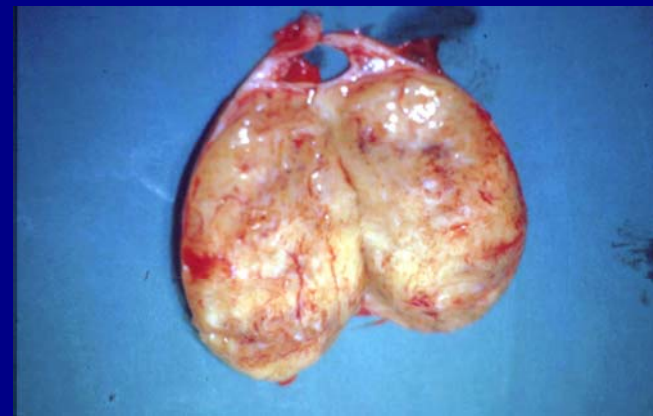


# Primer Başvuruda Strateji

- **Low Grade, <5 cm**                      **GLR + Takip**
- **Low Grade, >5 cm**                      **GLR + RTx**
- **Low Grade, Rezid.**                      **Yatak R. +  
RTx**

# Primer Başvuruda Strateji

- Low Grade, <5 cm **GLR + Takip**
- Low Grade, >5 cm **GLR + RTx**
- Low Grade, Rezid. **Yatak R. + RTx**



# Primer Başvuruda Strateji

■ Low Grade, <5 cm

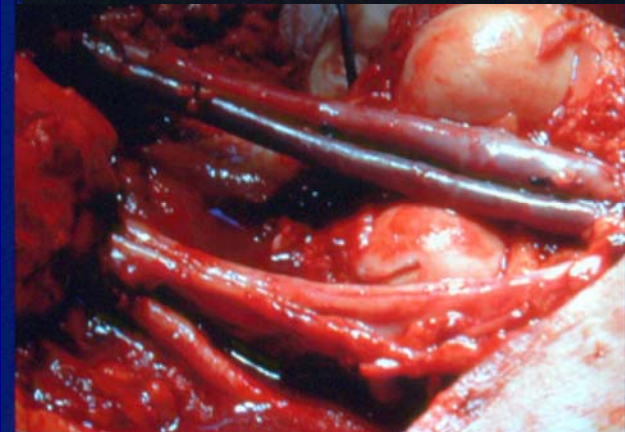
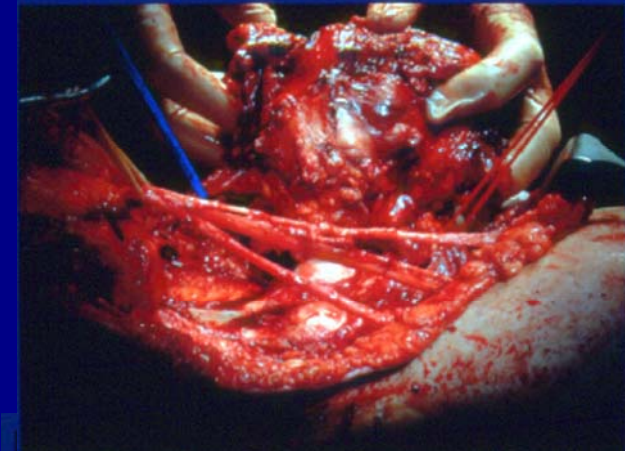
GLR + Takip

■ Low Grade, >5 cm

GLR + RTx

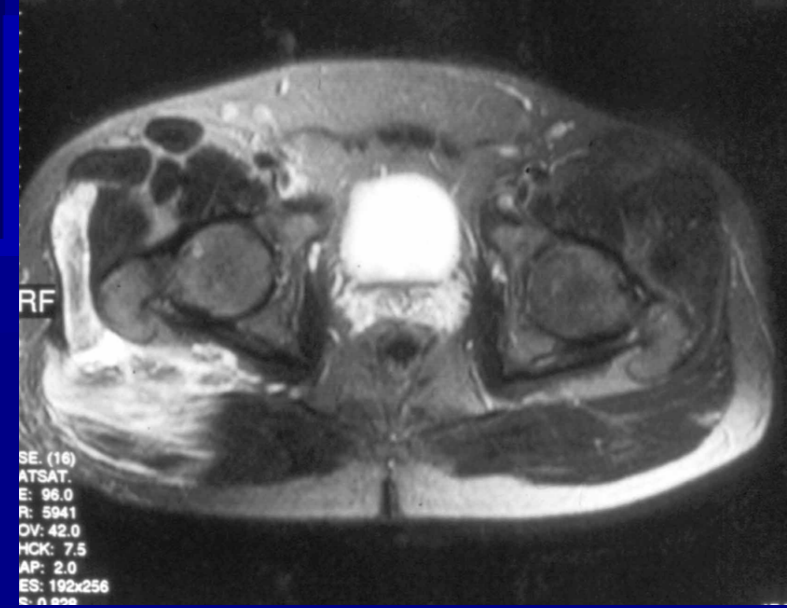
■ Low Grade, Rezid.

Yatak R. +  
RTx



# Primer Başvuruda Strateji

- Low Grade, <5 cm GLR + Takip
- Low Grade, >5 cm GLR + RTx
- Low Grade, Rezid. Yatak R. + RTx





**Yetersiz Cerrahinin**

**Tamamlayıcısı**

**Radyoterapi**

**Olamaz!!!**

# Primer Başvuruda Strateji

■ High Grade, <5 cm

**GLR + RTx**

■ High Grade, >5 cm

**GLR+RTx+KTx**

■ High Grade, >5 cm

**KTx+RTx+GLR+(RTx/KTx)**

✓ High Grade, >5 cm

**Konkomitan RTx+KTx + GLR**

■ High Grade, Rezidiv

**Yatak R. + RTx/KTx**

# Primer Başvuruda Strateji

- High Grade, <5 cm
- High Grade, >5 cm
- High Grade, >5 cm
  - ✓ High Grade, >5 cm
- High Grade, Rezidiv  
RTx/KTx

GLR + RTx

GLR+RTx+KTx

KTx+RTx+GLR+(RTx/KTx)

Konkomitan RTx+KTx + GLR

Yatak R. +



# Primer Başvuruda Strateji

- High Grade, <5 cm
- High Grade, >5 cm
- High Grade, >5 cm
  - ✓ High Grade, >5 cm
- High Grade, Rezidiv  
RTx/KTx

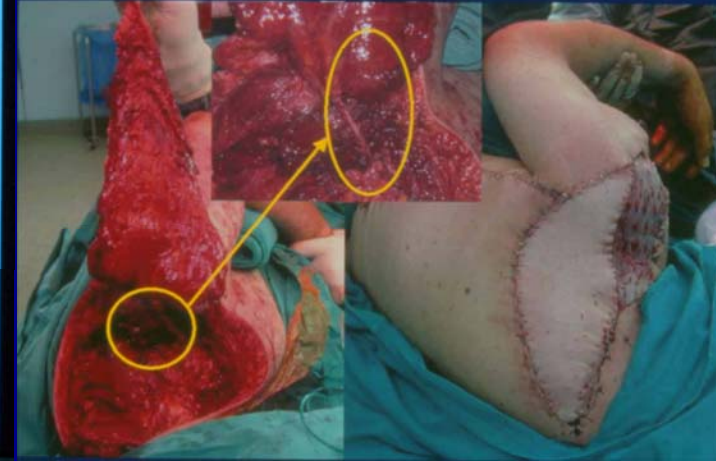
GLR + RTX

**GLR+RTx+KTx**

KTx+RTx+GLR+(RTx/KTx)

Konkomitan RTx+KTx + GLR

Yatak R. +



# Primer Başvuruda Strateji

- High Grade, <5 cm
- High Grade, >5 cm
- **High Grade, >5 cm**
  - ✓ High Grade, >5 cm
- High Grade, Rezidiv  
RTx/KTx

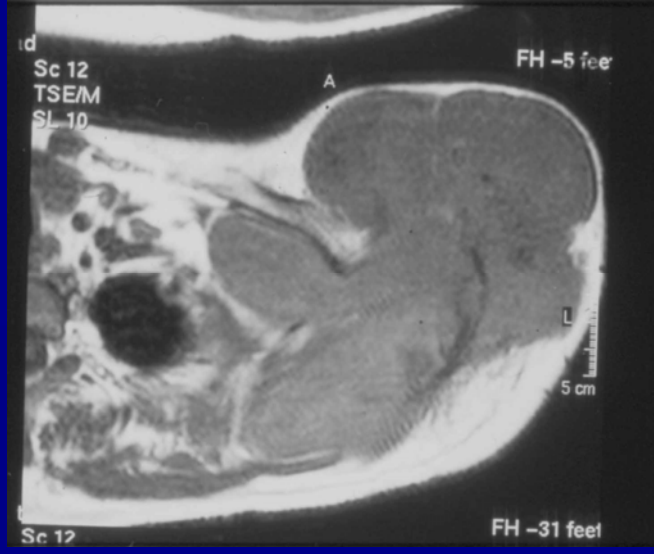
GLR + RTX

GLR+RTx+KTx

KTx+RTx+GLR+(RTx/KTx)

Konkomitan RTx+KTx + GLR

Yatak R. +





# Primer Başvuruda Strateji

- High Grade, <5 cm
- High Grade, >5 cm
- **High Grade, >5 cm**
  - ✓ High Grade, >5 cm
- High Grade, Rezidiv  
RTx/KTx

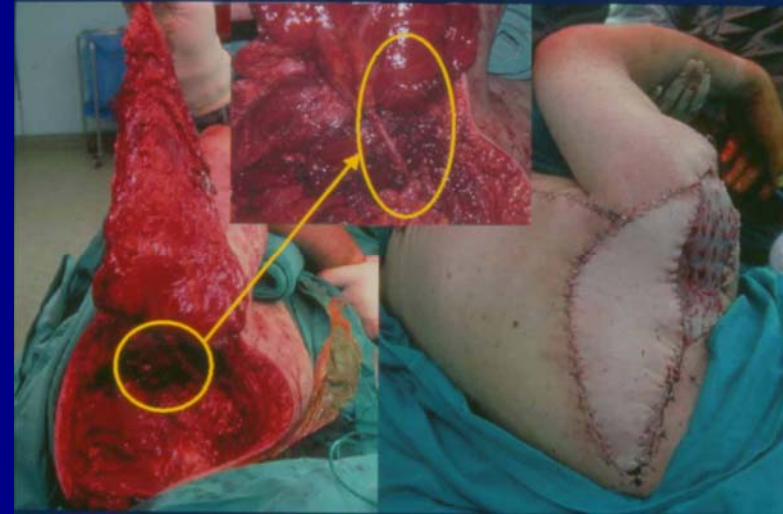
GLR + RTx

GLR+RTx+KTx

KTx+RTx+GLR+(RTx/KTx)

Konkomitan RTx+KTx + GLR

Yatak R. +





# Primer Başvuruda Strateji

- High Grade, <5 cm
- High Grade, >5 cm
- **High Grade, >5 cm**
  - ✓ High Grade, >5 cm
- High Grade, Rezidiv  
RTx/KTx

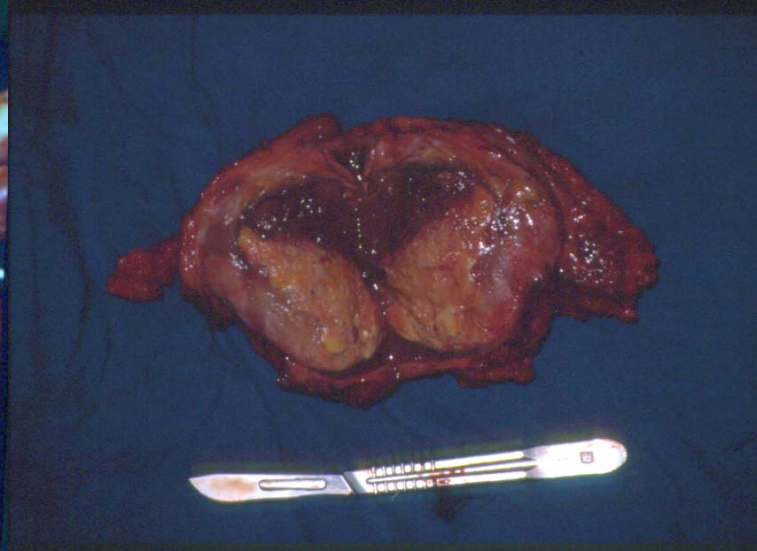
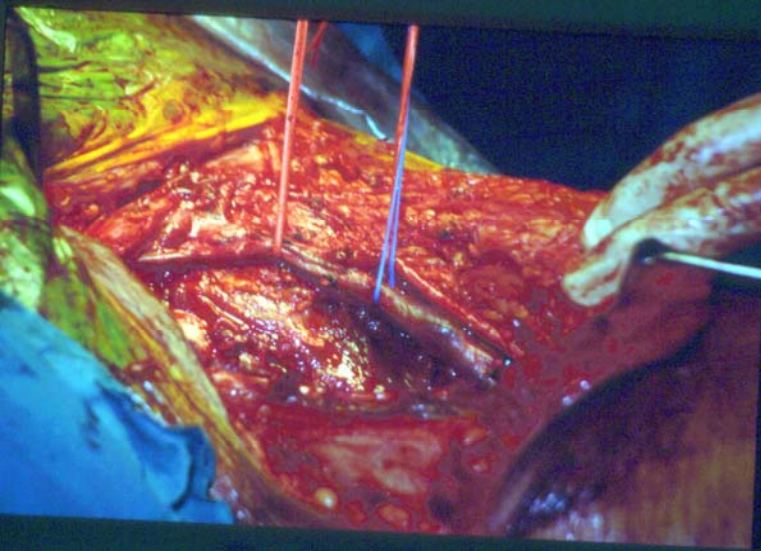
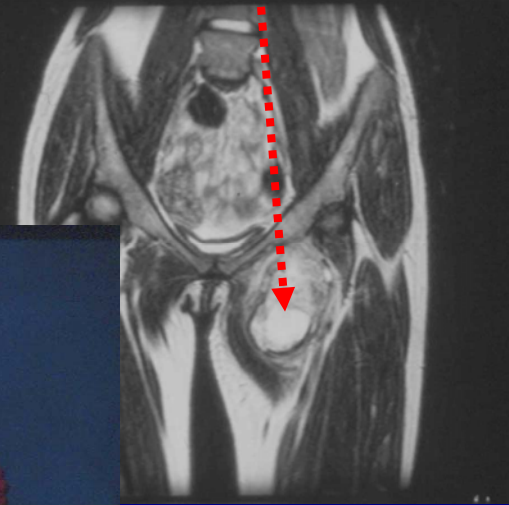
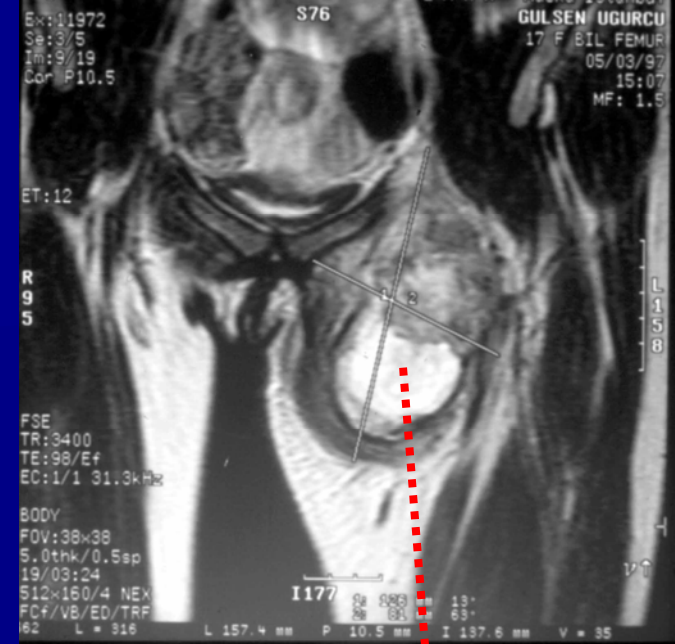
GLR + RTX

GLR+RTx+KTx

KTx+RTx+GLR+(RTx/KTx)

Konkomitan RTx+KTx + GLR

Yatak R. +



# Primer Başvuruda Strateji

- High Grade, <5 cm
- High Grade, >5 cm
- High Grade, >5 cm
  - ✓ High Grade, >5 cm
- High Grade, Rezidiv  
RTx/KTx

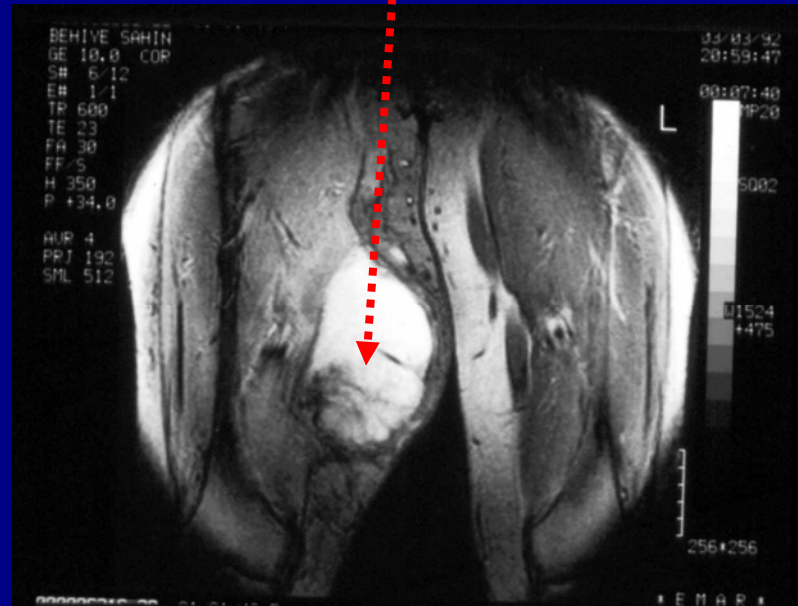
GLR + RTx

GLR+RTx+KTx

KTx+RTx+GLR+(RTx/KTx)

Konkomitan RTx+KTx + GLR

Yatak R. +



# Primer Başvuruda Strateji

- High Grade, <5 cm
- High Grade, >5 cm
- High Grade, >5 cm
  - ✓ High Grade, >5 cm
- High Grade, Rezidiv

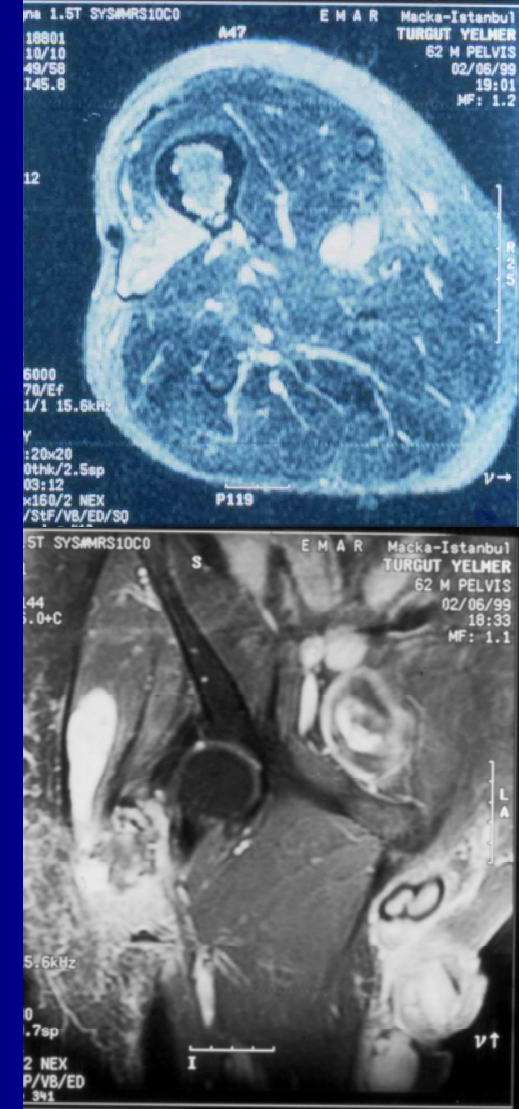
GLR + RTX

GLR+RTx+KTx

KTx+RTx+GLR+ (RTx/KTx)

Konkomitan RTx+KTx + GLR

**Yatak R. +  
RTx/KTx**



# Primer Başvuruda Strateji

- High Grade, <5 cm
- High Grade, >5 cm
- High Grade, >5 cm
  - ✓ High Grade, >5 cm
- High Grade, Rezidiv

GLR + RTX

GLR+RTx+KTx

KTx+PRTx+GLR+(RTx

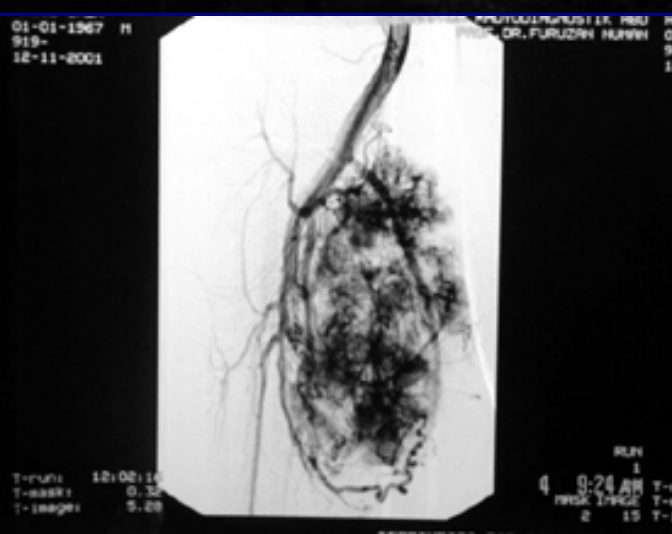
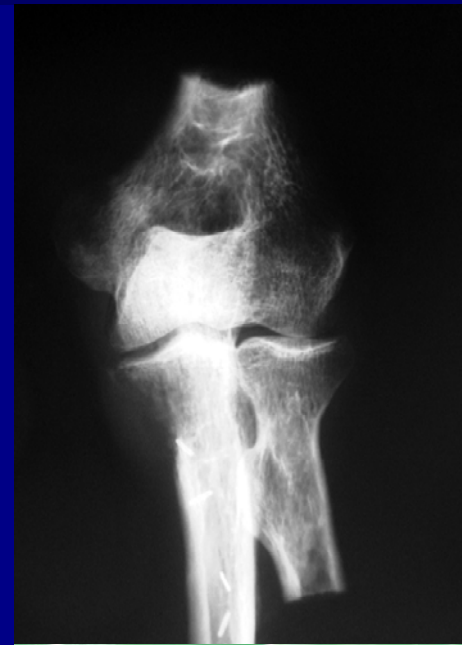
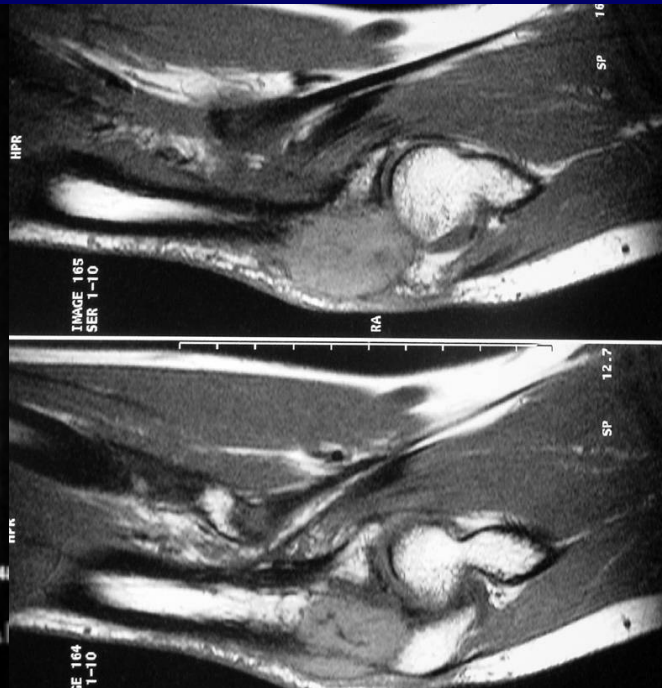
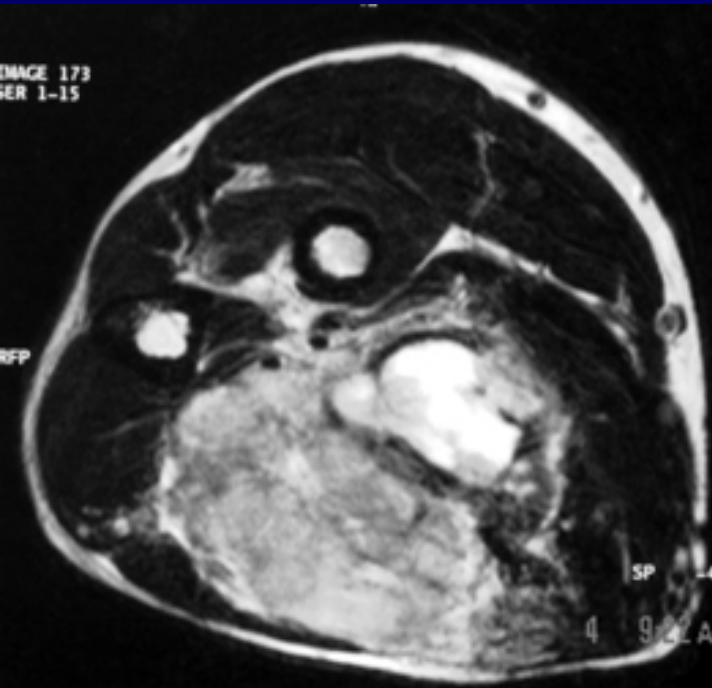
Konkomitan RTx+KTx + C

**Yatak R. +  
RTx/KTx**

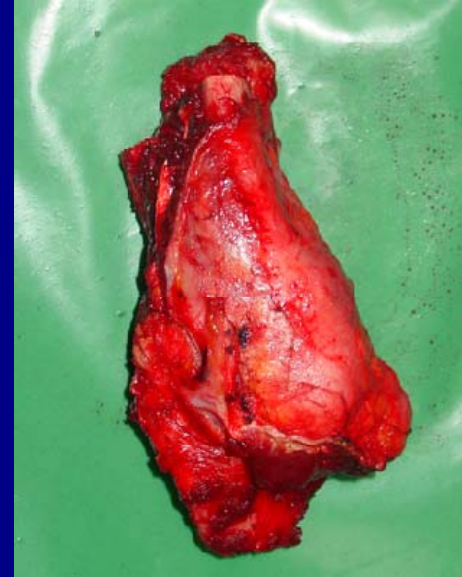




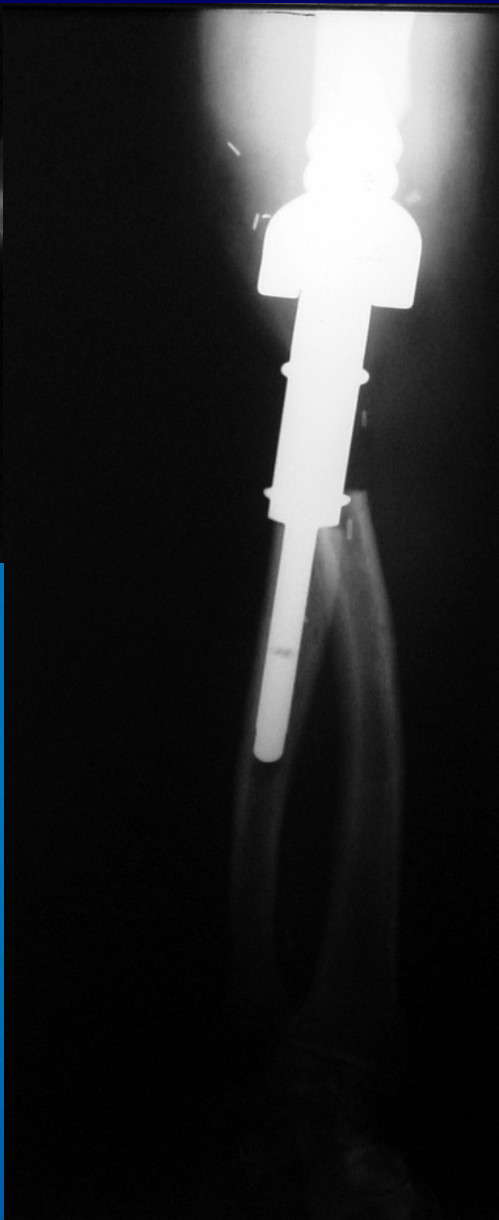
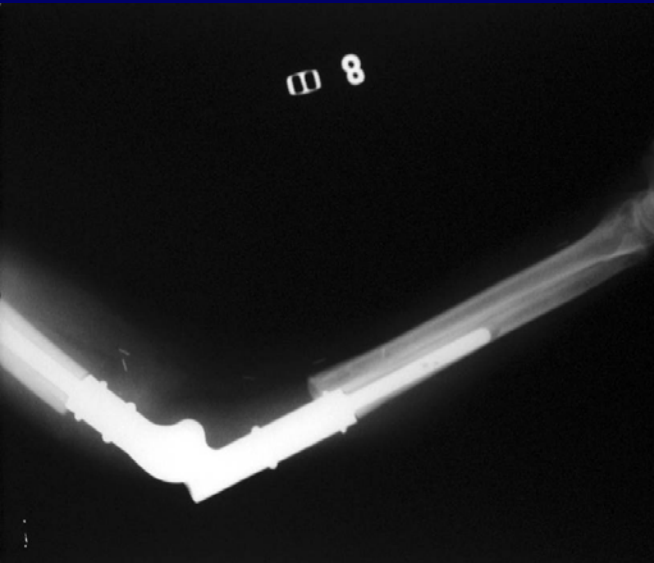
# Nadir YDS (Alveoler Soft Part Sarkoma)



Embolizasyon

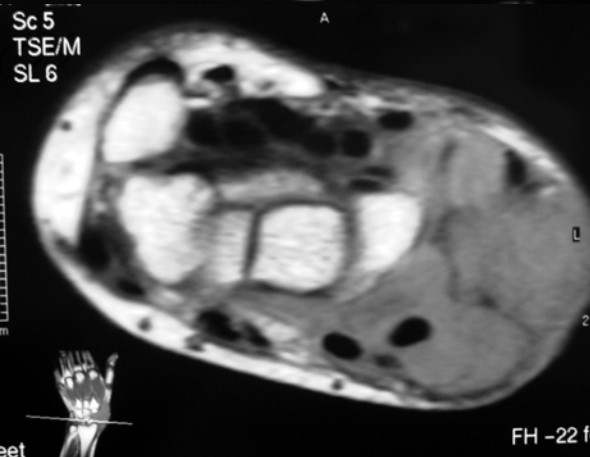


# Nadir YDS (Alveolar Soft Part Sarkoma)





# Nadir YDS (Clear Cell Sarkoma)



# Relaps / Rezidiv ile Başvuruda Strateji

## ■ Rezidiv

- Gösterilebilen rest yok, sınır?
- Gösterilebilen rest var

## ■ Relaps

- ✓ Metastatik
- ✓ Nonmetastatik

Yatak R.

+

$RT_x / KT_x$

Rerezek./Amp.

+

$RT_x / KT_x$

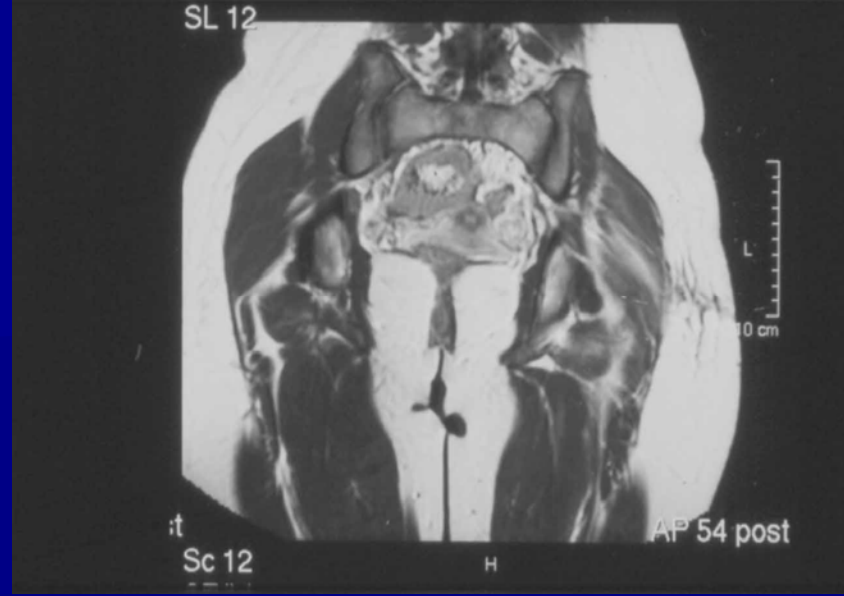
# Relaps / Rezidiv ile Başvuruda Strateji

## ■ Rezidiv

- Gösterilebilen rest yok, sınır?
- Gösterilebilen rest var



**Yatak R.**  
+  
**RT<sub>x</sub> / KT<sub>x</sub>**



# Relaps / Rezidiv ile Başvuruda Strateji

## ■ Relaps

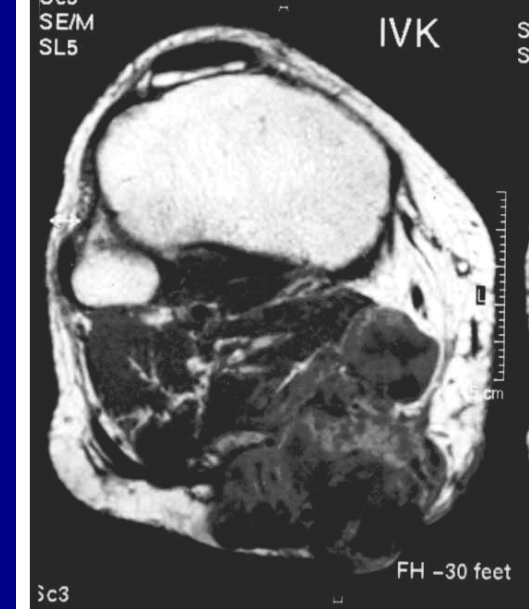
- ✓ Metastatik
- ✓ Nonmetastatik



**Rerezek./Amp.**

+

**RT<sub>x</sub> / KT<sub>x</sub>**





# Relaps / Rezidiv ile Başvuruda Strateji

## ■ Relaps

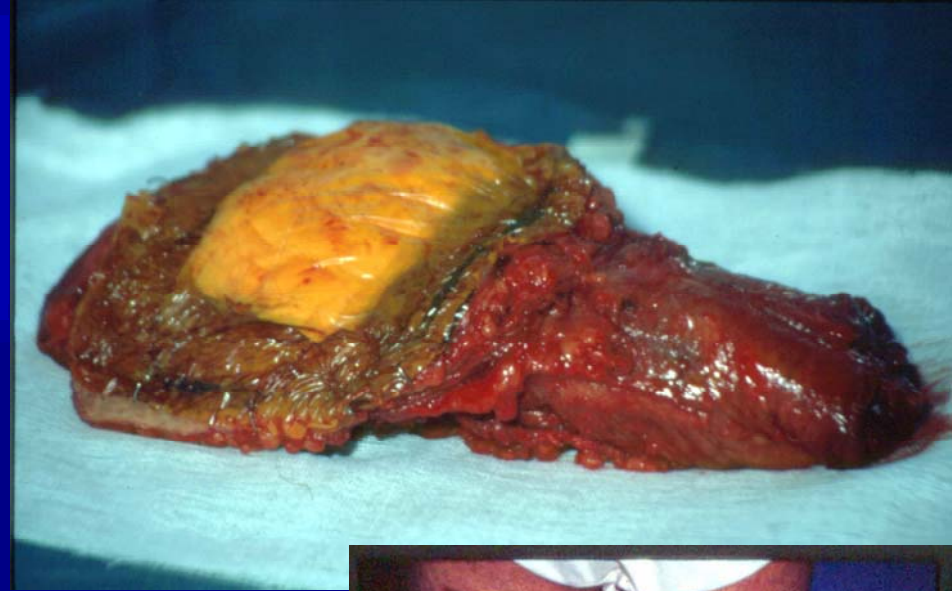
- ✓ Metastatik
- ✓ Nonmetastatik



**Rerezek./Amp.**

+

**RT<sub>x</sub> / KT<sub>x</sub>**



# SONUÇ

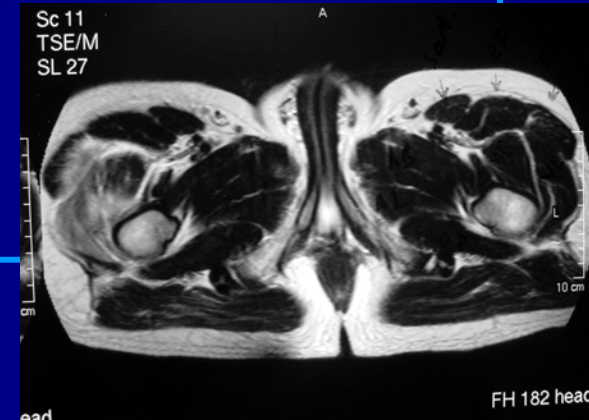
- **Öncesi ve Sonrası ile Anahtar Nokta Cerrahidir**
  - **Radyolojik Evreleme (MR)**
  - **Biyopsi**
  - **Histolojik Evreleme**
  - **Yeterli Sınırlarla Rezeksiyon**
  - **Tecrübeli Cerrah ve Ekip Yaklaşımı**
  - **Tamamlayıcı Cerrahiler**
  - **Adjuvan Tedaviler**



# Malin Fibröz Histiyoisitom

- Histolojik reklasifikasyon ile insidans giderek artmaktadır
  - Fibroblast kök
- Etiyoloji ?
  - RTx sonrası ? (Enzinger)
- Tanı öncesi aylar süren kitle ve ağrı şikayeti
  - Hamilelikte artan semptomlar
  - Ödem, şiş, ısı gibi enflamatuar bulgular

- Alt E > Üst E (en sık uylukta)
- Derin yerleşim, iskelet kası yerleşim
- %10 subkutan!
- Genelde >> 5cm
- Çok değişken histomorfoloji, genelde yüksek grad



# Malin Fibröz Histiyoitom

- Alt E > Üst E (en sık uylukta)
- Derin yerleşim, iskelet kası yerleşim
- %10 subkutan!
- Genelde >> 5cm
- Çok değişken histomorfoloji, genelde yüksek grad



# Malin Fibröz Histiyoisitom

## • Ayırıcı Tanı

- Selim
  - Nodüler fasiit
  - Miksoid lezyonlar
- Malin
  - Pleomorfik liposarkom
  - İnflamatuvar MFH / enfeksiyöz fasiitis!!

## • Metastaz

- Tanı anında %10, tanıdan sonra ilk iki yılda %30-50
- Ak Ciğer (%80), kemik, lenf nodu vb

## • Lokal nüks

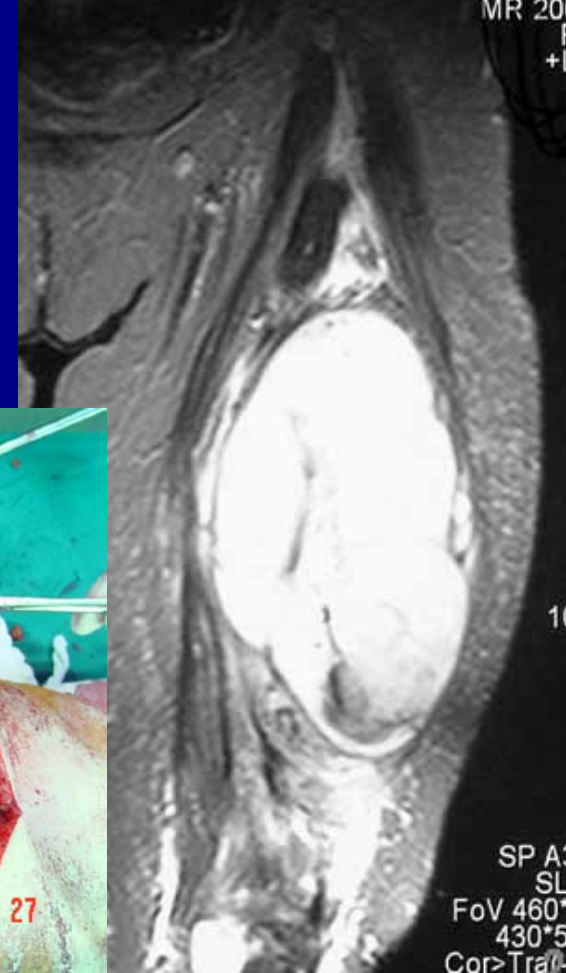
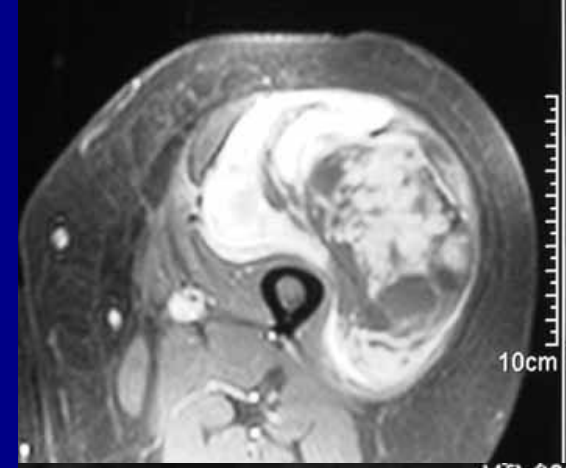
- Modern tedavi yaklaşımı ile <%10

## • 5 yıl genel sağkalım %60-65

- Çap, yüksek grad, lokal nüks, kirli sınır, ileri yaş kötü prognoz gösterir

# Malin Fibröz Histiyoitom

- Metastaz
  - Tanı anında %10, tanıdan sonra ilk iki yılda %30-50
  - Ak Ciğer (%80), kemik, lenf nodu vb
- Lokal nüks
  - Modern tedavi yaklaşımı ile <%10
- 5 yıl genel sağkalım %60-65
  - Çap, yüksek grade, lokal nüks, kirli sınır, iktisadî, kötü prognoz gör





# Liposarkom

- Histolojik reklasifikasyon ile ikinci sıklığa düşmüştür, 40-60 yaş ve erkeklerde daha sıktır
- Tümör spesifik füzyon proteini (t 12;16) gösterilmiştir
- Genelde derin yerleşimli
  - Retroperitoneum ve alt ekstremitede daha sık
  - Genelde tanı anında > 8 cm çapında
- Genelde büyük boya ulaşana kadar ek bulgu vermez
  - Retroperitoneumda vena cava, üreter bası bulguları
- Patolojik olarak (psödo)kapsül formasyonu ve lobulasyon tipiktir
- Lipoblastlar hakimdir
- Klasik iyi diferansiye / miksoid / küçük hücreli / pleomorf gurupları sıktır
  - Atipik lipom derin yerleşimli intramüskülerdir, iyi diferansiye liposarkom tedavisi edilmelidir



# Liposarkom

## • Ayırıcı tanı

### • Selim

- (Atipik) lipom,  
selüler miksom

### • Malin

- MFH, miksoid kondrosarkom, embriyonal rabdomiyosarkom, taşlı hücreli lenfoma

## • Metastaz

- Genelde pleomorfik tipler (tanıda %50) (akciğer)
- Miksoid olanlarda yumuşak doku ve serozalara

## • Lokal nüks

- Satelit nodül ve fasyalplanlarda yayılma sık
- İlk 5 yıldan sonra dahi gözlenebilir

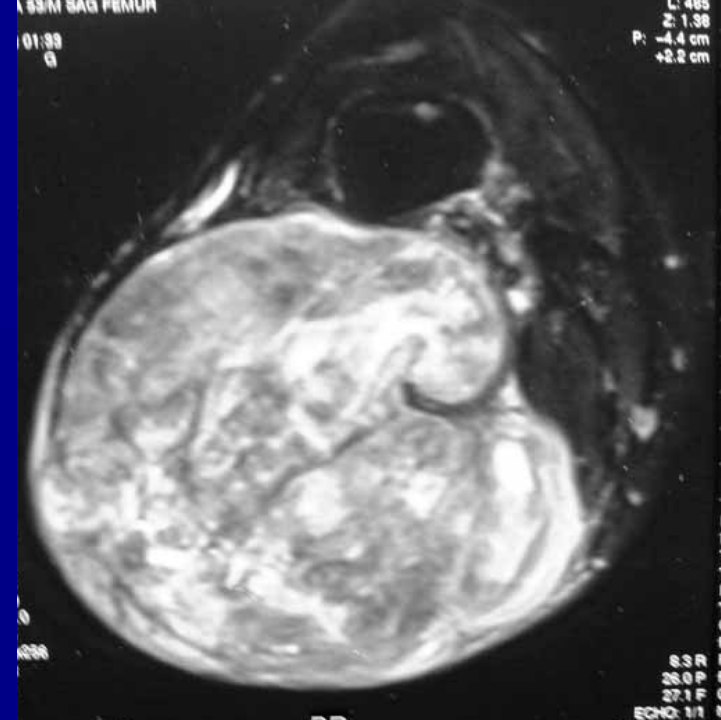
## • 5 yıllık genel sağkalım %70e yaklaşmıştır

- Histolojik subgrup ile ilintilidir
- Retroperitoneal yerleşim özellikle kötü prognoz gösterir



# Liposarkom

- Metastaz
  - Genelde pleomorfik tipler (tanıda %50) (akciğer)
  - Miksoid olanlarda yumuşak doku ve serozalara
- Lokal nüks
  - Satelit nodül ve fasyalplanlarda yayılma sık
  - İlk 5 yıldan sonra dahi gözlenebilir
- 5 yıllık genel sağkalım %70e yaklaşmıştır
  - Histolojik subgrup ile ilintilidir
  - Retroperitoneal yerleşim özellikle kötü prognoz gösterir



# Liposarkom

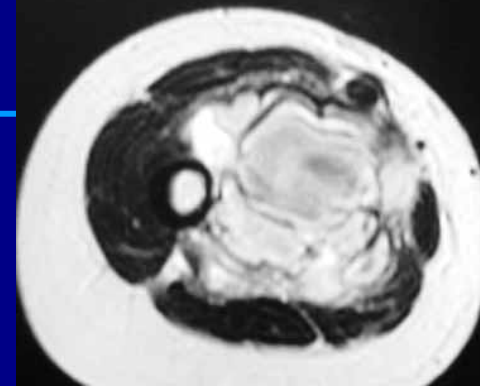
- Metastaz
  - Genelde pleomorfik tipler (tanıda %50) (akciğer)
  - Miksoid olanlarda yumuşak doku ve serozalara
- Lokal nüks
  - Satelit nodül ve fasyalplanlarda yayılma sık
  - İlk 5 yıldan sonra dahi gözlenebilir
- 5 yıllık genel sağkalım %70e yaklaşmıştır
  - Histolojik subgrup ile ilintilidir
  - Retroperitoneal yerleşim özellikle kötü prognoz gösterir



# Sinoviyal Sarkom

- İsim reaktif sinoviyal doku ile benzerlikten kaynaklanır
- Genç erişkin ve erkeklerde sıktır
- T (x,18) genetik aberasyonu gösterilmiştir

- Genelde ağrılı kitle ile ortaya çıkar, kitle uzun yıllar asemptomatik kalmış olabilir
- %70 alt ekstremitede, %50 ekleme yakın ve genelde eklem sinoviyası ile bağlantısız!
- Tanı anında diğer YDSLarından daha küçük
- Bifazik ve monofazik alt gurupları vardır



# Sinoviyal Sarkom

## • Ayırıcı Tanı

- Selim ??
- Malin
  - Bifazik: epitelooid sarkom, berrak hücreli sarkom, karsinom metastazı
  - Monofazik: MFH, fibrosarkom, malin schwannom

## • Prognoz

- 5 yıl %60 / 10 yıl %40: geç metastaz eğilimi !!!
- Metastaz %50
  - Ak Ciğer %94
  - Kemik ve lenf nodu metastazı %20 ve geç dönemde

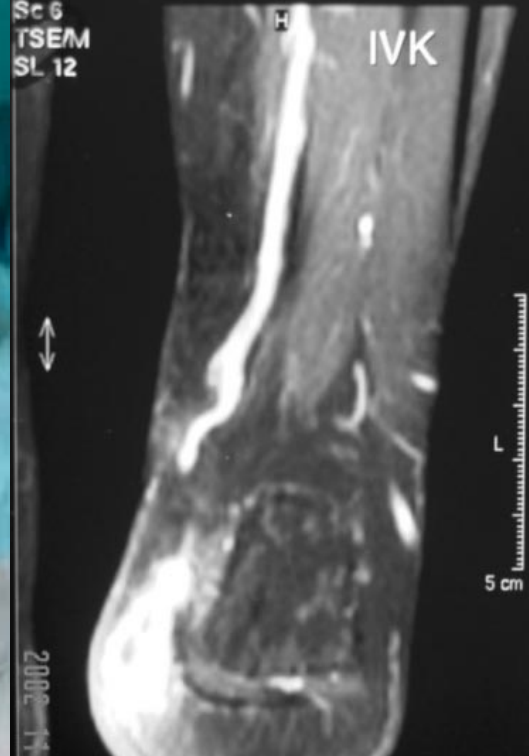


# Sinoviyal Sarkom

- Prognoz

- 5 yıl %60 / 10 yıl %40: geç metastaz eğilimi !!!

- Metastaz %50



AP 80 post

# Rabdomiyosarkom

- En sık çocukluk çađı YDS, tüm YDS 1/5i
- Geçmişte pleomorfik RMS tanısı alan sarkomların çođu bugün MFH tanısı alıyor
- İki pik yaş (2-6 ve 14-18)
- İnfantta botrioid ve embriyoner, juvenilde alveoler tip siktir
- Nörofibromatosis, Gorlin sendromu, fetal alkol sendromu ve Li-Fraumeni sendromu ile ilintili
- Tanı hızlı büyüyen kitle ile konur
- %40 baş/boyun, %25 gövde, %25 ekstremitte yerleşimi



# Rabdomiyosarkom

- En sık çocukluk çağı YDS, tüm YDS 1/5i
- Geçmişte pleomorfik RMS tanısı alan sarkomların çoğu bugün MFH tanısı alıyor
- İki pik yaş (2-6 ve 14-18)
- İnfantta botrioid ve embriyoner, juvenilde alveoler tip sıktır

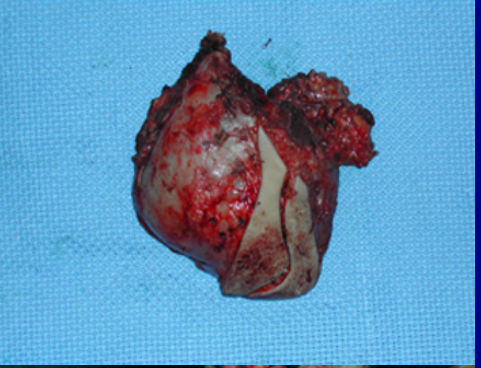


# Rabdomiyosarkom

- Ayırıcı tanı

- Selim ??
- Malin: Az diferansiye yuvarlak yada iğsi hücreli sarkomlar (nöroblastom, EWS, sinoviyal sarkom, malin melanom, lenfoma)

- Metastaz tanı anında >%35
  - Ak ciğer, lenf nodu, kemik iliği
- Lokal agresivite ve lokal nüks diğer YDS'lerinden daha sık
- Sağkalımda multidisipliner tedavi ile en iyi artış RMS'de elde edildi
- Stage I ve II'de 5 yıl genel sağkalım %75 civarında
- Alveoler tipte (daha sık ekstremitte yerleşimli) sağkalım halen kötü
- Trunkal yerleşim ve ekstremitte distalindeki yerleşimde prognoz daha iyi







***Teşekkürler...***