

Retroperitoneal Sarkomlar ve Tedavi Yaklaşımları

RETROPERITONEAL SARCOMAS AND SURGICAL APPROACH

Dr.Mehmet ÇAĞLIKÜLEKÇİ, Dr.Elmir BAYRAMOĞLU, Dr.Musa AKOĞLU,
Dr.Alpaslan GENCER, Dr.Sezai YILMAZ, Dr.Vedat KIRIMLIOĞLU

Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Gastroenteroloji Cerrahisi Kliniği, Sıhhiye, ANKARA

ÖZET

Amaç: 1991-1996 yılları arasında Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi Gastroenteroloji Cerrahisi Kliniği'nde tedavi edilen 21 retroperitoneal tümör olgusunun incelenmesi ve uygulanan cerrahi yaklaşımların irdelenmesi.

Durum Değerlendirmesi: Retroperitoneal tümörlerde, özellikle sarkomlarda küratif rezeksiyon etkili ancak her zaman mümkün değildir.

Yöntem: Retrospektif, dosya arşivlerinden ve poliklinik takiplerinden.

Çıkarımlar: Leyomyosarkom, Liposarkom, Malign Schwannom en sık görülen tümörlerdi. Lezyonların 14'ü malign, 7'si benign idi. Malign olgularda total rezeksiyon oranı %21.5 (3 olgu) olarak bulundu. Benign olgularda rezeksiyon oranı %85 olarak bulundu.

Sonuçlar: Retroperitoneal tümörler sıklıkla malign özellik taşıyan, etraf dokulara invazyon gösteren lezyonlardır. Mümkün olan her durumda cerrahi eksizyon en iyi kürü sağlamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Retroperitoneal sarkomlar, cerrahi yaklaşım.

SUMMARY

Twenty - one patients with retroperitoneal tumours were reviewed in Turkey Advanced Specialization Hospital Gastrointestinal Surgery Department between 1991 - 1996. Leiomyosarcoma, malignant schwannoma, liposarcoma were the most common histologic types. There were 13 men and 8 women; the mean age was 46 years (range 15 - 64 years). 14 tumours were malignant, 7 were benign total resection was performed in 85 per cent of benign cases and in 21.5 per cent of malignant cases. Operative mortality rate was 4.7 per cent.

Key Words : Surgery, retroperitoneal sarcomas

Retroperitoneal bölge önemli bir boşluk olup periton ile posterior batin duvarı arasında yer almaktadır. Üst sınırını diyafragma, alt sınırını pelvisin levator kasları oluşturmaktadır. Önde posterior parietal periton ve yanlarda ince ve kalın barsak mezenteri ile sınırlıdır. Arkada ise kolumna vertebralis, psoas kası, M. Quadratus Lumborum ve M. Transversus Abdominis' in tendonu ile sınırlıdır. Embriyolojik olarak retroperiton ektoderm, endoderm ve mezodermden

gelişen dokuları içermektedir. Retroperitoneal bölgede önemli organ ve vasküler yapılar bulunmaktadır. Adrenal glandlar, böbrekler, ureterler, mesane, lomber sempatik zincir, splenik arter, splenik ven, pankreas, A.V. iliaca komminis, A.V iliaca externa ve interna, VCI, Distal abdominal aorta sayılabilir (1,2) .

Retroperitoneal tümörler benign ve malign lezyonlar olarak incelenebilir. Benign mezodermal tümörleri incelersek bunlar lipom, he-

manjiom, kistik lenfanjiom ve desmoid tümörlerdir.

Malign mezodermal tümörler ise leyomyosarkom, liposarkom, malign fibröz histiositoma, fibrosarkom, kondrosarkom, sınıflandırılmayan sarkom sayılabilir.

Retroperitoneal tümörler ile birlikte tutulabilen organlar böbrek, dalak, pankreas (sıklıkla korpus, kuyruk kısmı), adrenal gland, kolon, ince barsaklar, V. Kava, mide, Kc., rektum, VMS, mesane, safra kesesi olarak sayılabilir.

Retroperitoneal tümörlerin (RT) % 65-86'sının malign potansiyel gösterdiği belirtilmektedir. Bu tümörlerin önemli bir özelliği de abdominal organlara ve damarlara invazyon göstermesidir.

Bu çalışmada kliniğimizdeki retroperitoneal tümörlerin dağılımını ve özellikle retroperitoneal sarkomlarda cerrahi yaklaşımı ve rezektabiliteyi irdelemeyi amaçladık.

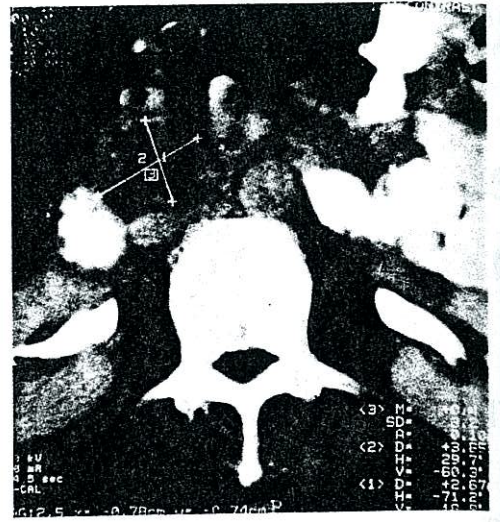
GEREÇ VE YÖNTEM

Kliniğimizde 1991 - 1996 yılları arasında klinik, radyolojik olarak retroperitoneal bölge tümörü tespit edilen 21 olgu çalışma kapsamına alındı. Olguların 13'ü erkek, 8'i bayan idi. Yaşları 15 ile 64 arasında değişmekle birlikte ortalama yaş 46 olarak bulundu. Semptomların ortaya çıkması için geçen süre 2 ile 24 ay arasında değişmekle birlikte ortalama 5 ay olarak bulundu. Onaltı olguda (% 76) karında kitle, on yedi olguda (% 81) sırt ve karın ağrısı, oniki olguda (% 57) bulantı, kusma, abdominal rahatsızlık gibi gastrointestinal semptomlar, sekiz olguda (% 38) üriner bulgular mevcut idi (Tablo 1).

Tablo 1. OLGULARIMIZDA ORTAYA ÇIKAN SEMPTOM VE BULGULAR

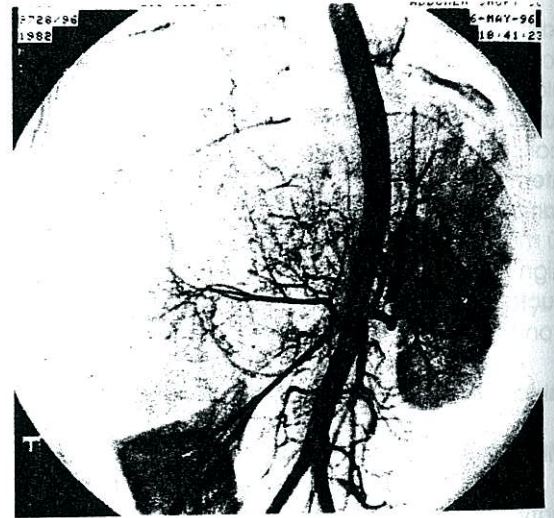
	Sayı	%
Batında Kitle	16	76
Sırt ve karın ağrısı	17	81
Bulantı-kusma	12	57
Abdominal rahatsızlık hissi	12	57
Üriner bulgular	8	38

Yirmibir olgunun ikisinin kliniğimize gelmeden önce başka merkezlerde operasyon geçirdiği saptandı. Tümörlerin ortalama çapı benign tümörlerde 8 cm, malign tümörlerde 15 cm olarak bulundu. RT'lerin histolojik



Resim 1. Bir olgumuzun yapılan CT'sinden görünüm

sınıflandırılması Tablo 2' de gösterilmektedir. Tüm olgulara US yapılırken, 12 olguya abdominal CT (Resim 1), 6 olguya IVP, 4 olguya ise anjiyografi yapıldı (Resim 2).



Resim 2. Olgularımızdan birinde yapılan anjiyografiden görünüm: VCI'un sola deplase olduğu sağ böbreğin aşağı itildiği görülmektedir.

Cerrahi Tedavi:

7 benign tümörün 6'sına (% 85) total kitle eksizyonu yapıldı. 1'ine ise parsiyel rezeksiyon yapıldı.

TNM sınıflandırmasına göre T1 - T2 No - Mo olan 3 malign tümöre total eksizyon yapılırken, T2 - T3/N1/M1 olan 11 retroperitoneal sarkomda ise tümör anrezektabl kabul edilip biopsi yapıldı. (Tablo 3 , Tablo 4).

Radyoterapi - Kemoterapi (RT- KT)

Olgularımızın hiçbirine preop kombine radyo- kemoterapi veya monoterapi yapılmadı.

TABLO 2. RETROPERİTONEAL TÜMÖR SAPTANAN OLGULARIMIZIN
HİSTOLOJİK VE HİSTOGENETİK DAĞILIMI

Retroperitoneal Tümör	Benign	Malign	Toplam
Mezodermal			
Lipom	2		
Hemanjiom	2		
Kistik lenfanjiom	1		
Desmoid Tümör			
Leyomyosarkom		3	
Liposarkom		2	
Malign Fibröz Histositom		2	
Sınıflandırmayan Sarkom			
Kondrosarkom		1	
Andifferansiye Sarkom		2	
Osteosarkom		1	
Ektodermal			
Benign Schwannoma		1	16 (% 76)
Ganglionöroma			
Nöroplastoma			
Malign Paraganglioma		1	
Benign Paraganglioma			
Ganglionöroblastoma			
Malign Schwannoma		2	
Embriyonel			
Kistik Teratom	1		4 (% 19)
Malign Teratom			1 (% 5)
Malign Kordoma			
Embriyonel Karsinom(ekstragonadal)			
Seminom(ekstragonadal)			
			21 (% 100)

Patoloji sonucu malign gelen olgularımız onkoloji enstitülerine gönderildi.

Mortalite

Operatif mortalite (ilk 30 günde) 2 olguda saptandı. İki retroperitoneal sarkom olgumuz ise takiplerinden ve yakınlarından alınan bilgiye göre 9 ve 11 ay sonra kaybedildi. Total eksizyon yapılan leyomyosarkomlu bir olgu ilk bir yılda rekürrens ile başvurdu. Ancak cerrahi planlanmayan olgu radyoterapi için tekrar onkolojiye gönderildi.

Operatif mortalite gelişen iki olgunun birinde (tüm batını kaplayan) biopsi sonucu malign schwannoma gelirken, postoperatif 9. gün sepsis nedeni ile kaybedilen diğer olgu ise malign fibröz histiositom olarak rapor edildi. Yedi benign tümör olgusunun dördünde (%57)

üç yıllık takiplerinde nüks veya mortalite saptanmadı.

Total rezeksiyon yapılan üç ve biyopsi yapılan bir retroperitoneal sarkom olgusu (%36,3) 8 ile 22 ay (ortalama 16 ay) takip edildi. Nüks veya mortalite saptanmadı.

TARTIŞMA

Retroperitoneal tümörler değişik sebeplerden dolayı cerrahların tek optimal bir tedavi stratejisi ortaya koyamadığı lezyonlardır. Retroperitoneal tümörlerin % 65 - 86'sının malign potansiyel gösterdiği belirtilmektedir. Değişik histoloji ve yapılarından dolayı tedaviye cevapta farklılık göstermektedir. Retroperitoneal bölge tümörleri değişik boyutlara ulaşabilir. Teknik olarak çıkarılmaları zordur. Nadir tümörlerdir, görülme

Tablo 3. RETROPERİTONEAL TÜMÖR OLGULARIMIZA CERRAHİ YAKLAŞIM

Retroperei. Tümör	Sayı	Total Rez.	Par. Rez.	Lap- By
Benign	7	6	1	-
Malign	14	3	-	11
Toplam	21	9	1	11

By: Biopsi

yapılarından dolayı tedaviye cevapta farklılık göstermektedir. Retroperitoneal bölge tümörleri değişik boyutlara ulaşabilir. Teknik olarak çıkarılmaları zordur. Nadir tümörlerdir, görüme insidansı binde 7 ile yüzde iki arasında değişmektedir. Bu tümörlerin önemli bir özelliği de önemli abdominal organlara ve damarlara invazyon göstermesidir. Metastaz riskinin % 5-42 arasında olabileceği bildirilmektedir. Total rezeksiyon mümkünse yapılmalıdır. Tahmin edilen aksine total agresif rezeksiyon ile operatif mortalitenin korale artmayacağı bildirilmektedir. (1,2,3,4).

Retroperitoneal tümörlerin tanı ve tedavisinde algoritmalar geliştirilmiştir. Buna göre etrafa invazyon göstermeyen benign veya malign iyi sınırlı tümörlerde total rezeksiyon önerilmektedir (5,6). Komşu organlara invaze malign tümörlerde laparotomi yapıp ya primer olarak total rezeksiyon + Adjuvan Radyoterapi ve / veya KT, ya da parsiyel rezeksiyon + destek RKT önerilmektedir. 2. bir opsiyon önce KT ve / veya RT yapıp sekonder cerrahiye alınır ve aynı işlemler yapılır. 3. opsiyon ise palyatif KRT' dir (7).

Çalışmamızda yedi benign tümörün altısına (% 85) total kitle eksizyonu birine parsiyel rezeksiyon yapıldı. 11 retroperitoneal sarkom ve 3 ektodermal malign tümörün üçüne (%21.5) total rezeksiyon yapılırken, 11 malign retroperitoneal tümöre ise etraf dokulara invazyon ve fiksasyon göstermesi nedeni ile unrezektabl kabul edilip laparotomi ve biopsi yapıldı.

Eğer tümör metastaz yapmış ve malign yaşlı olgularda ya da yüksek riskli, kötü medikal kondisyonu olan olgularda palyatif RKT önerilmektedir. Çalışmamızda gruba dahil etmediğimiz bir olguyu yüksek riskli olması nedeni ile direk onkolojiye gönderdik.

Karakousis retroperitoneal sarkomların tedavisi ile ilgili bir makalesinde 68 olgudan

oluşan seride 5 yıllık surviyi % 35 olarak belirtmiştir (8).

Retroperitoneal sarkomların tedavisi halen problem oluşturmaktadır. En önemli semptomlar abdominal ağrı, rahatsızlık, bulantı, iştahsızlıktır. Olgularımızda bu semptomların hepsi mevcut idi. CT, US, MRI, IVP ve anjiyografi tanı ve takipte önemlidir. Olgularımızın hepsine US 12 olguya CT, 6 olguya IVP, 4 olguya ise anjiyografi tanı yöntemi olarak yapılmıştır.

Radyoterapi ve kemoterapi inkomplet rezekte edilen veya unrezektabl tümörlerde uygulama alanı bulmaktadır. Ancak son yayınlarda tek veya kombine, preoperatif yada postoperatif tedavinin prognozu belirgin düzeltmediği belirtilmektedir (9).

Karakousis'in çalışmasında komplet eksizyon sonrası 5 yıllık survi % 60 bulunmuştur. Inkomplet eksizyonda ise bu oran anlamlı düşük olup % 3 olarak bulunmuştur. Nükslerin % 72'si ilk 2 yılda, % 94'ü ise ilk 5 yılda gelişmektedir. Çalışmamızda malign bir olguda ilk yılda nüks saptandı. Radyoterapi ve KT için onkoloji kliniğine gönderildi. Total rezeksiyon yapılan üç sarkom olgusunun 8 - 24 ay arasındaki takiplerinde nüks ve mortalite saptanmadı.

Tablo 4. RETROPERİTONEAL SARKOMLARIN TNM SINIFLANDIRILMASI

T0	Primer Tümör yok.
T1	Tümörün en büyük çapı 5 cm veya daha küçük ve kemik, büyük damar ve sinir invazyonu yoktur.
T2	Tümörün en büyük çapı 5cm'den büyük fakat kemik, büyük damar ve sinir invazyonu yoktur.
T3	Kemik, büyük damar ve sinir invazyonu vardır.
N0	Bölgesel lenf nodu tutulumu yoktur.
N1	Bölgesel lenf nodu tutulumu vardır.
M0	Uzak metastaz yoktur
M1	Uzak metastaz vardır.

Retroperitoneal sarkomlar fikse tümörlerdir. Posterior parietal duvara, iliopsoas ve quadratus lunbarum kaslarına invazyon yapabilirler. Ancak bu tümörlerin % 70'inin dikkatli anatomik diseksiyon ile rezektabl olabileceği belirtilmektedir. Fiksasyonun her zaman anrezektabilitate kriteri olmayacağı bildirilmektedir. Turnbull serisinde rezektabilitate oranını benign lezyonlarda % 94, malign lezyonlarda % 62 olarak bulmuştur (10).

Çalışmamızda bu oran benign lezyonlar için % 85, malign lezyonlar için % 21.5 olarak saptanmıştır.

Turnbull serisinde agresif cerrahi girişim ile tümörün tamamının çıkarılmasını, intraoperatif ve daha sonra postoperatif radyoterapiyi önermektedir. Kemoterapiyi ise daha çok yumuşak doku sarkomlarında planlamaktadır (11).

Retroperitoneal tümörlerin iki önemli tehlikesi vardır. Birincisi retroperitoneal sarkomlar agresif olarak kendini çevreleyen dokulara invaze olurlar. Fasial planlar, kan damarları, sinirler ve kas lifleri boyunca yayılır. İkincisi Retroperitoneal tümörler, özellikle sarkomlar, hematogen olarak uzak bölgelere yayılıp karaciğere, akciğere, beyine metastaz yapabilir. Peroperatif kaybedilen olgumuzda böbrek, kan damarları tutulumu ve karaciğere yayılım mevcut idi.

Glenn'e göre retroperitoneal sarkomlarda geniş rezeksiyon genellikle güçtür ve normal doku ile birlikte Total eksizyon her zaman mümkün olmayabilir. Glenn çalışmasında bu tümörlerde cerrahinin en iyi kürü sağladığını, preoperatif radyoterapi ve KT ile tümörün rezektabilite oranının artacağını belirtmektedir (12).

Sonuç olarak retroperitoneal tümörler sıklıkla malign özellik taşıyan, etraf dokulara invazyon gösteren lezyonlardır. Mümkün olan her durumda cerrahi eksizyon en iyi kürü sağlamaktadır. Gerekirse etrafa invazyon gösteren çevre organların da çıkarılması prognoz açısından önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Bryant RL, Stevenson DR, Hunton DW, Westbrook KC, Casali RE: Primary malignant retroperitoneal

tumours. Current management. Am J Surg 1982; 144:646-9.

2. Mc Grath PC, Neifeld JP, Lawrence W Jr et al: Improved survival following complete excision of retroperitoneal sarcomas. Ann Surg 1984; 200:200-4.

3. Cs Serio P, Tenchini F Nifozi: Surgical strategy in primary retroperitoneal tumours Br. J. Surg. 1989, 76:385-389.

4. McGrath PC, Neifeld JP, Lawrence W, et al: Improved survival following complete excision of retroperitoneal sarcomas. Ann Sur 1984; 200:200-204.

5. Karakousis CP, Velez AF, Elinrich LJ: Management of retroperitoneal sarcomas and patients survival. Am J Surg 1985;150:376-380.

6. Herdman JP: Primary retroperitoneal tumours. Br J Surg 1953;40:331-48.

7. Strom FK, Eilber FR, Mirra J, Morton DL.: Retroperitoneal sarcomas: a reappraisal of treatment. J Surg Oncol 1981;17:1-7.

8. Karakousis CP, Drescoll DL: Retroperitoneal sarcomas and their management. Ann. Surg 1995, 130 (10):1104-1109.

9. Catton CN, O'Sullivan B, Kotwall C, Cummings B, et al: Outcome and prognosis in retroperitoneal soft tissue sarcoma. Int. J. Radiat Bio Phys 1994, 29:1005-1010.

10. Todd CS, Michael H, Sutton G: Retroperitoneal Leiomyosarcoma: Eight cases and a literature review Gynecol. Oncology 1995, 59:333-337.

11. Cody HS, Turnbull AD, Forther JG: The continuing challenge of retroperitoneal sarcomas. Cancer 1981;47:2147-2152.

12. Glenn J, Kinsella T, Baker A: Results of multimodality therapy of resectable soft. tissue sarcomas of the retroperitoneum. Surgery 1985;97(3):316-325.

YAZIŞMA ADRESİ :

Dr.Mehmet ÇAĞLIKÜLEKÇİ
Kuleli Sokak Seda Apt. 83/12,
06700 GOP-ANKARA