

YUMUŞAK DOKU TÜMÖRLERİ

Prof.Dr.Gülşah KAYGUSUZ

AÜTF Patoloji AD

2018

Yumuşak doku tümörleri

- Ekstraskeletal, non-epitelyal dokularda görülen mezenşimal proliferasyonlardır
- Köken aldıkları dokuya göre sınıflandırılırlar
- Sıklık ?, Benign formları daha sık
- Karsinomların aksine sarkomlar genellikle hematojen yolla, akciğer ve iskelet sistemine metastaz yapar

Yumuşak doku tümörleri

Patogenez ve genel özellikler:

- Birçoğunun nedeni ?
- Bazı vakalarda radyasyon, kimyasal yanıklar, termal yanıklar, travma, fenokserbisid maruziyeti, HHV8 virüsü (Kaposi sarkomu) ile ilişki saptanmış
- Çoğunlukla sporadik olarak görülürler
- Genetik sendromlarla birliktelik olabilir: NF tip 1 (nörofibrom, malign periferik sinir kılıfı tm), Gardner sendromu (Fibromatozis), Li-Fraumeni sendromu (sarkomlar) gibi.

Yumuşak doku tümörleri

Patogenez ve genel özellikler:

- %40 'ı alt ekstremiteler, %20 üst ekstremiteler, %10 baş-boyun bölgesi, %30'u gövde ve retroperitonda yerleşir
- E/K: (1,4:1)
- %15 oranında vaka çocuklukta ortaya çıkar

Yumuşak doku tümörleri

Prognostik faktörler:

- Doğru histolojik klasifikasyon
- Histolojik grade
 - Diferansiyasyon derecesi, ortalama mitoz sayısı, sellülarite, pleomorfizm ve nekroz yaygınlığı gibi kriterler kullanılarak grade I,II,III şeklinde derecelendirilir
- Evre
 - Tümör boyutu, yerleşimi, derinliği, grade'i ve metastaz varlığı gibi kriterlerle evreleme yapılır
- Yüzeysel yerleşimli olanlar derin yerleşimlilerden daha iyi prognozlu

Table 1. FNCLCC Grading System: Definition of Parameters*

Tumor differentiation (see Table 2)	
Score 1:	Sarcomas closely resembling normal adult mesenchymal tissue (eg, well-differentiated liposarcoma)
Score 2:	Sarcomas for which histologic typing is certain (eg, myxoid liposarcoma)
Score 3:	Embryonal and undifferentiated sarcomas, sarcomas of doubtful type, synovial sarcomas, osteosarcomas, PNET
Mitotic count	
Score 1:	0–9 mitoses per 10 HPF†
Score 2:	10–19 mitoses per 10 HPF
Score 3:	≥20 mitoses per 10 HPF
Tumor necrosis	
Score 0:	No necrosis
Score 1:	<50% tumor necrosis
Score 2:	≥50% tumor necrosis
Histologic grade	
Grade 1:	Total score 2, 3
Grade 2:	Total score 4, 5
Grade 3:	Total score 6, 7, 8

* Modified from Trojani et al¹⁸ with permission from John Wiley and Sons, Inc. FNCLCC indicates Fédération Nationale des Centres de Lutte le Cancer; PNET, primitive neuroectodermal tumor.

† A high-power field (HPF) measures 0.1734 mm².

Table 2. FNCLCC Grading System: Tumor Differentiation Score According to Histologic Type*

Histologic Type	Tumor Differentiation Score
Well-differentiated liposarcoma	1
Myxoid liposarcoma	2
Round cell liposarcoma	3
Pleomorphic liposarcoma	3
Well-differentiated fibrosarcoma	1
Conventional fibrosarcoma	2
Poorly-differentiated fibrosarcoma	3
Myxofibrosarcoma	2
Pleomorphic MFH with storiform pattern	2
Pleomorphic MFH with no storiform pattern	3
Giant cell MFH	3
Well-differentiated leiomyosarcoma	1
Conventional leiomyosarcoma	2
Poorly-differentiated/pleomorphic/epithelioid leiomyosarcoma	3
Embryonal/alveolar/pleomorphic rhabdomyosarcoma	3
Mesenchymal chondrosarcoma	3
Osteosarcoma	3
PNET	3
Malignant triton tumor	3
Synovial sarcoma	3
Well-differentiated/conventional angiosarcoma	2
Poorly-differentiated/epithelioid angiosarcoma	3
Epithelioid sarcoma	3
Clear cell sarcoma	3

* Modified from Guillou et al²³ with permission from the American Society of Clinical Oncology. FNCLCC indicates Fédération Nationale

TNM classification of soft tissue sarcomas

T – Primary tumour

- TX Primary tumour cannot be assessed
- T0 No evidence of primary tumour
- T1 Tumour 5 cm or less in greatest dimension
 - T1a Superficial tumour*
 - T1b Deep tumour*
- T2 Tumour more than 5 cm in greatest dimension
 - T2a Superficial tumour*
 - T2b Deep tumour*

Note: *Superficial tumour is located exclusively above the superficial fascia without invasion of the fascia; deep tumour is located either exclusively beneath the superficial fascia or superficial to the fascia with invasion of or through the fascia. Retroperitoneal, mediastinal, and pelvic sarcomas are classified as deep tumours.

N – Regional lymph nodes

- NX Regional lymph nodes cannot be assessed
- N0 No regional lymph-node metastasis
- N1 Regional lymph-node metastasis

Note: Regional node involvement is rare and cases in which nodal status is not assessed either clinically or pathologically could be considered N0 instead of NX or pNX.

M – Distant metastasis

- M0 No distant metastasis
- M1 Distant metastasis

G – Histopathological grading

Translation table for three- and four-grade systems to a two-grade (low grade vs high grade) system.

<i>TNM Two-grade system</i>	<i>Three-grade systems</i>	<i>Four-grade systems</i>
Low grade	Grade I	Grade I Grade II
High grade	Grade II Grade III	Grade III Grade IV

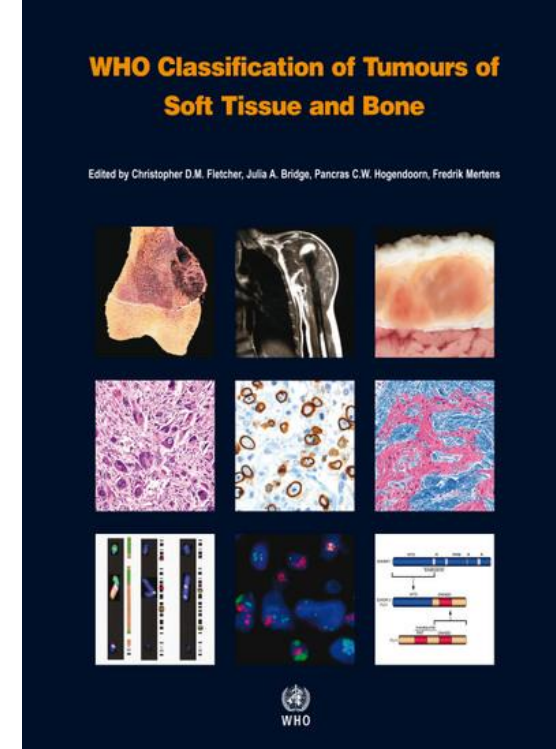
Note: If grade cannot be assessed, extraskeletal Ewing and primitive neuroectodermal tumours are classified as high grade. If grade cannot be assessed, classify as low grade.

Stage grouping

Stage IA	T1a, T1b	N0	M0	G1
Stage IB	T2a, T2b	N0	M0	G1
Stage IIA	T1a, T1b	N0	M0	G2, G3
Stage IIB	T2a, T2b	N0	M0	G2
Stage III	T2a, T2b	N0	M0	G3
	Any T	N1	M0	Any G
Stage IV	Any T	Any N	M1	Any G

Yumuşak doku tümörleri

- ADİPOSİTİK TÜMÖRLER
- FİBRÖBLASTİK/MYOFİBRÖBLASTİK TÜMÖRLER
- FİBRÖHİSTİYOSİTİK TÜMÖRLER
- İSKELET KASI TÜMÖRLERİ
- DÜZ KAS TÜMÖRLERİ
- PERİSİTİK TÜMÖRLER
- VASKÜLER TÜMÖRLER
- KONDROOSSEÖZ TÜMÖRLER
- GASTROİNTESTİNAL STROMAL TÜMÖRLER
- PERİFERİK SİNİR KILIFI TÜMÖRLERİ
- DİFERANSİYASYONU BELİRSİZ TÜMÖRLER
- ANDİFERANSİYE / ANKLASİFİYE SARKOMALAR



2013

Adipositik Tümörler

- Lipoma
- Lipomatozis
- Lipoblastoma
- Anjiyolipoma
- Myolipoma
- Kondroid lipoma
- İğsi hücreli / pleomorfik lipoma
- Hibernoma
- Atipik lipomatöz tümör
- Dediferansiye liposarkoma
- Mikzoid liposarkoma
- Pleomorfik liposarkoma

Lipoma

“Matür adipositlerin benign neoplazisi”

- En sık yumuşak doku tm
- Obezlerde daha sık
- 40-60 yaş sık (<20 yaş nadir)
- Yerleşim:
 - Yüzeyel lipomalar en sık sırt, omuz, boyun ve abdomen
 - Derin lipomalar en sık toraks, mediasten, pelvis ve nadiren retroperitonda
 - İntramusküler lipomalar en sık uyluk, kol ve omuz kasları içinde
 - Lipoma arboresans (Sinovyum içinde matür yağ doku proliferasyonu)

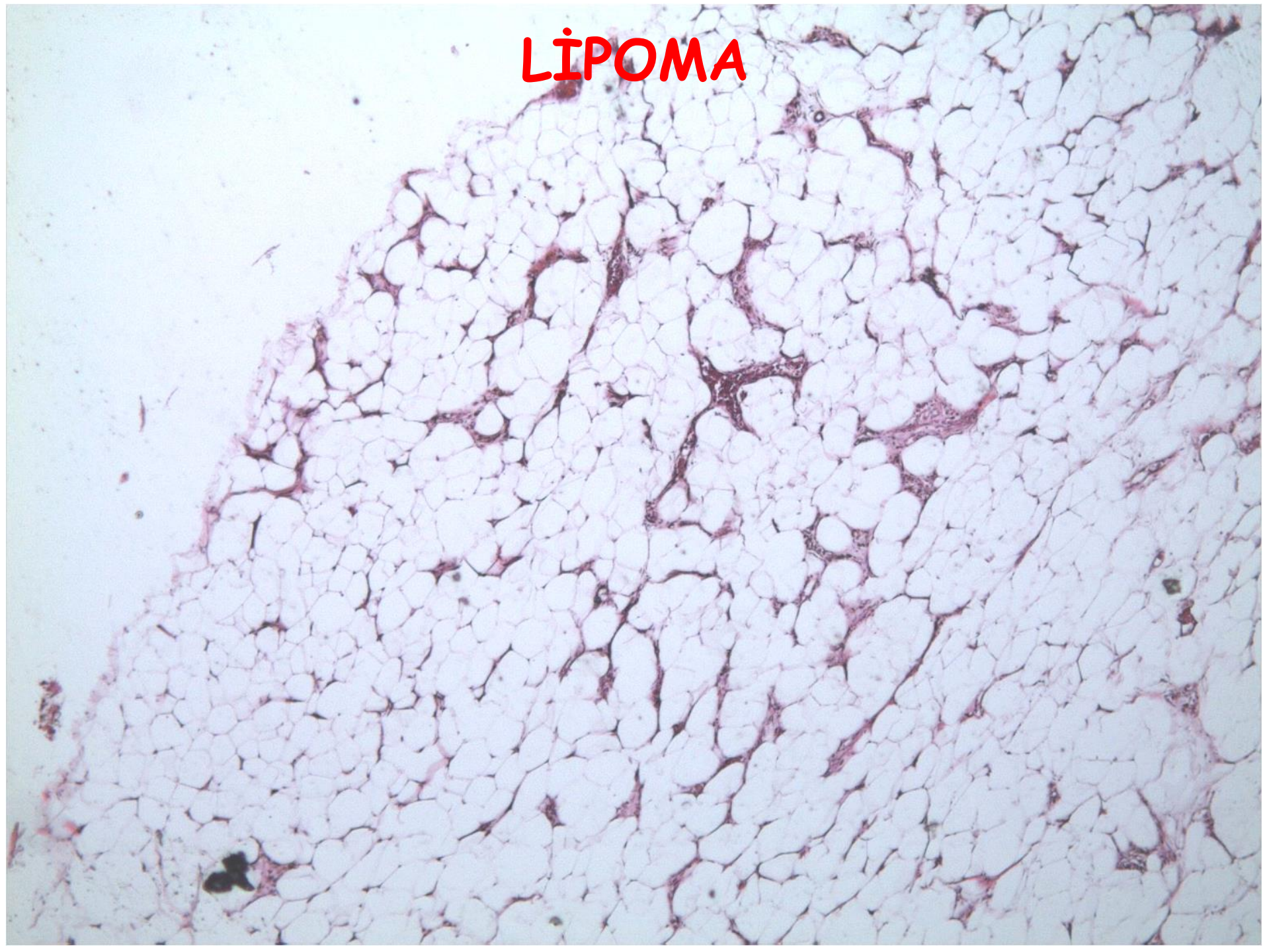
Lipoma

- Ağrısız kitle prezentasyonu
- %5 olguda multipl (%30 familyal)
- Cowden, Proteus ve Fröhlich sendromları ile birliktelik sık
- Klinik varyant:
 - Lipomatozis; diffüz/lokalize matür yağ doku artımı (diffüz, simetrik, pelvik, steroid ve HIV ilişkili olabilir)
 - Çevresel yapılara infiltre olabilir
- Tedavi, cerrahi
- Rekürrens nadir (İntramusküler olgularda %15)

Lipoma

- İyi sınırlı, ince kapsüllü, parlak sarı renkte 2-10 cm boyutlu kitlelerdir
- Mikzoid değişiklik, fokal kanama içerebilir
- *Intramusküler olgular düzensiz sınırlı !*
- *Derin lipomalar ve intramusküler lipomalar daha büyük boyutlu olma eğiliminde !*

LIPOMA



Lipoma

- İHK: S100 +
- Genetik: Birçok olgu anormal karyotip taşır (sıklıkla 12q13-15)

LİPOSARKOMA:

- Erişkinde proksimal ekstremitelerde ve retroperitonda büyük boyutlu kitleler
- Tipleri:
 - 1) Atipik lipomatöz tümör (İyi diferansiye LPS): Adiposit ve stromal hc'de fokal nükleer atipi ile karakterli, kısmen veya tümüyle matür adipositlerden mg tümör, Ring kromozom ve MDM2 amplifikasyonu ile karakterli
 - 2) Dediferansiye LPS: Sıklıkla retroperitonda yerleşimli, bifazik bir tümör (İyi diferansiye LPS ve non-lipojenik sarkoma), Ring kromozom ve MDM2 amplifikasyonu ile karakterli
 - 3) Mikzoid LPS: Uniform oval non-lipojenik mezenseyal hc'ler ve mikzoid stromada dağınık lipoblastlardan mg, pulmoner ödem patterni, «chicken-wire» kapiller ağı, %5'ten fazla yuvarlak hc morfolojisi kötü prognozla ilişkili
 - 4) Pleomorfik LPS: Pleomorfik lipoblastlarla karakterli yüksek gradeli sarkom

Atipik lipomatöz tümör (ALT)/ İyi diferansiye liposarkoma (WDLPS)

- WDLPS, özellikle vücut boşluklarında gelişen tm için (retroperiton, mediasten, abdominopelvik bölge) kullanılan bir terim
- En sık görülen LPS tipi (%45)
- Orta-ileri yaş erişkinde sık (Çocuklarda son derece nadir)
- E/K: 1
- Sıklıkla ekstremitelerde derin yumuşak dokuda yerleşir
- Ayrıca retroperiton (sklerozan, inflamatuvar subtip), mediasten, abdominopelvik ve paratestiküler bölgede (sklerozan subtip) siktir

Atipik lipomatöz tümör (ALT)/ İyi diferansiye liposarkoma (WDLPS)

- Yavaş büyüyen ağrısız derin yerleşimli kitle tipiktir
- Tedavi cerrahi eksizyon

Prognoz:

- Dediferansiyasyon olmadıkça metastaz olmaz
- Anatomik bölge komplet eksizyona izin veriyor mu?
 - Ekstremitelerde yerleşimli olgularda nüks ve dediferansiyasyon daha az (%2)
 - Retroperitoneal olgularda uzun dönem mortalite oranı %80, dediferansiyasyon oranı %20

Atipik lipomatöz tümör (ALT)/ İyi diferansiye liposarkoma (WDLPS)

- Makroskopik olarak iyi sınırlı, krem sarı renkli lobüler kitle
- Genellikle >5 cm
- Fibröz septalar seçilebilir
- Yağ nekrozu ob

Atipik lipomatöz tümör (ALT)/ İyi diferansiye liposarkoma (WDLPS)

- Mikroskopik olarak; adipositler, kalın fibröz septa, atipik stromal hc, lipoblastlar, perivasküler atipik hc
- Mikzoid değişiklik ob

Subtipler:

- Sklerozan subtip
 - Adipositik komponent azdır
 - Atipik stromal hc çoktur
- İnflamatuvar subtip
 - Yoğun lenfoplazmasitik infiltrat
- Lipoma-benzeri subtip

Morfolojik varyant:

İğsi hücreli LPS

- İğsi hc komponent içerir
- Lipoblastlar yaygındır
- Fibröz-mikzoid stroma bulunur

Atipik lipomatöz tümör (ALT)/ İyi diferansiye liposarkoma (WDLPS)

IHK:

- S100 +
- MDM2/CDK4 + (İğsi hc olgularda negatif)

Sitogenetik:

- Ring ve giant marker kromozom +

Moleküler genetik:

- MDM2 amplifikasyonu +
- Sıklıkla *CDK4*, *CPM*, *HMGA2*, *FRS2*, and *YEATS4* koamplifikasyonu +
- İğsi hücreli LPS'da RB1 delesyonu +

Dediferansiye liposarkoma (DLPS)

- “ ALT/WDLPS komponenti ve non-lipojenik sarkoma komponentinden oluşan malign adipositik tm”
- %90 de novo gelişir, %10 ALT/WDLSP’un dediferansiyasyonu
 - Orta-ileri yaş sık
 - K/E: 1
 - Sıklıkla retroperitoneal ve abdominal yerleşim
 - Ayrıca spermatik kord, gövde, ekstremiteler ve baş-boyun yerleşimi izlenebilir
 - Derin yumuşak doku yerleşimi önemli !

Dediferansiye liposarkoma (DLPS)

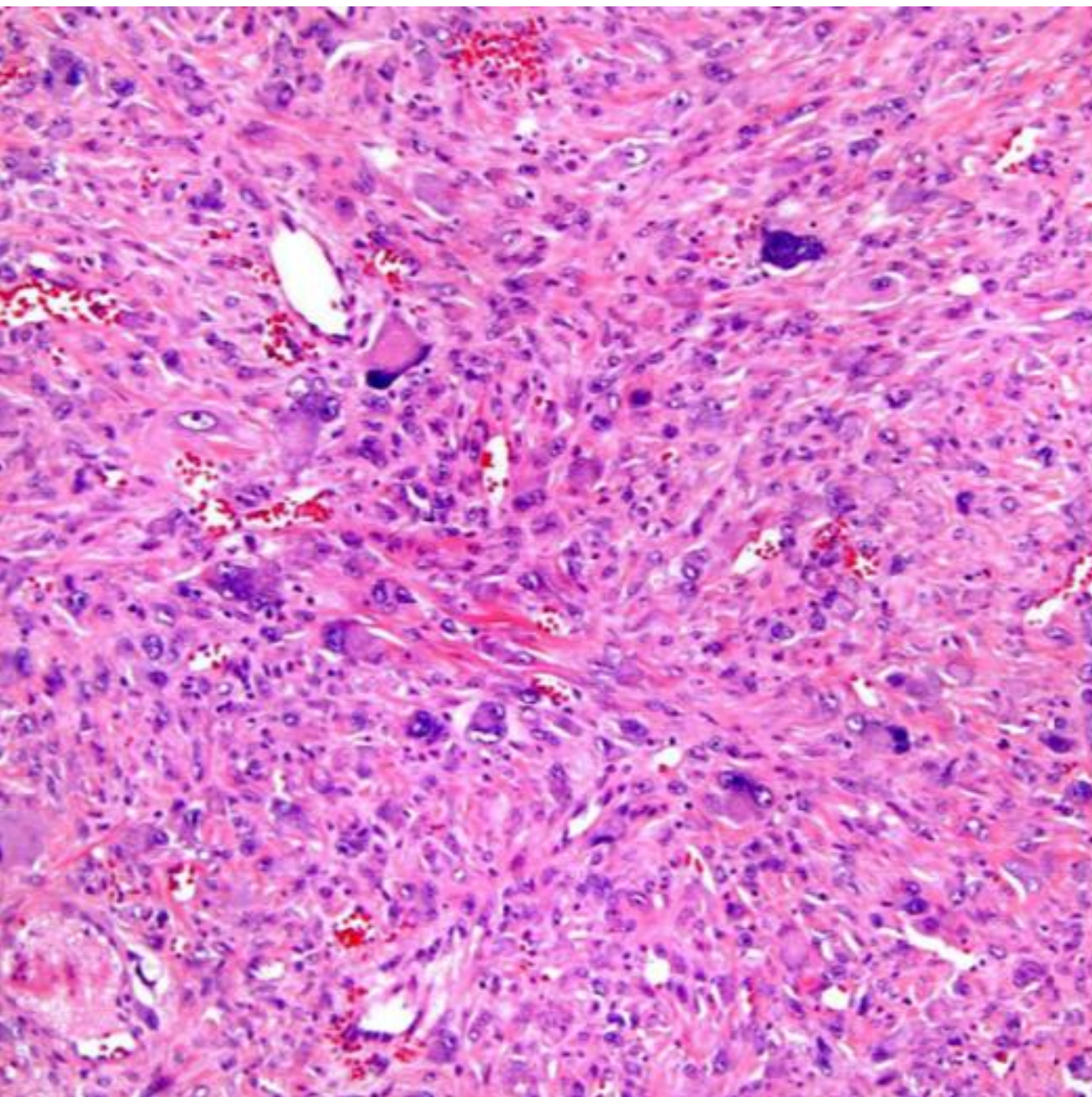
- Ağrısız büyük kitle prezentasyonu sık
- Tedavi cerrahi

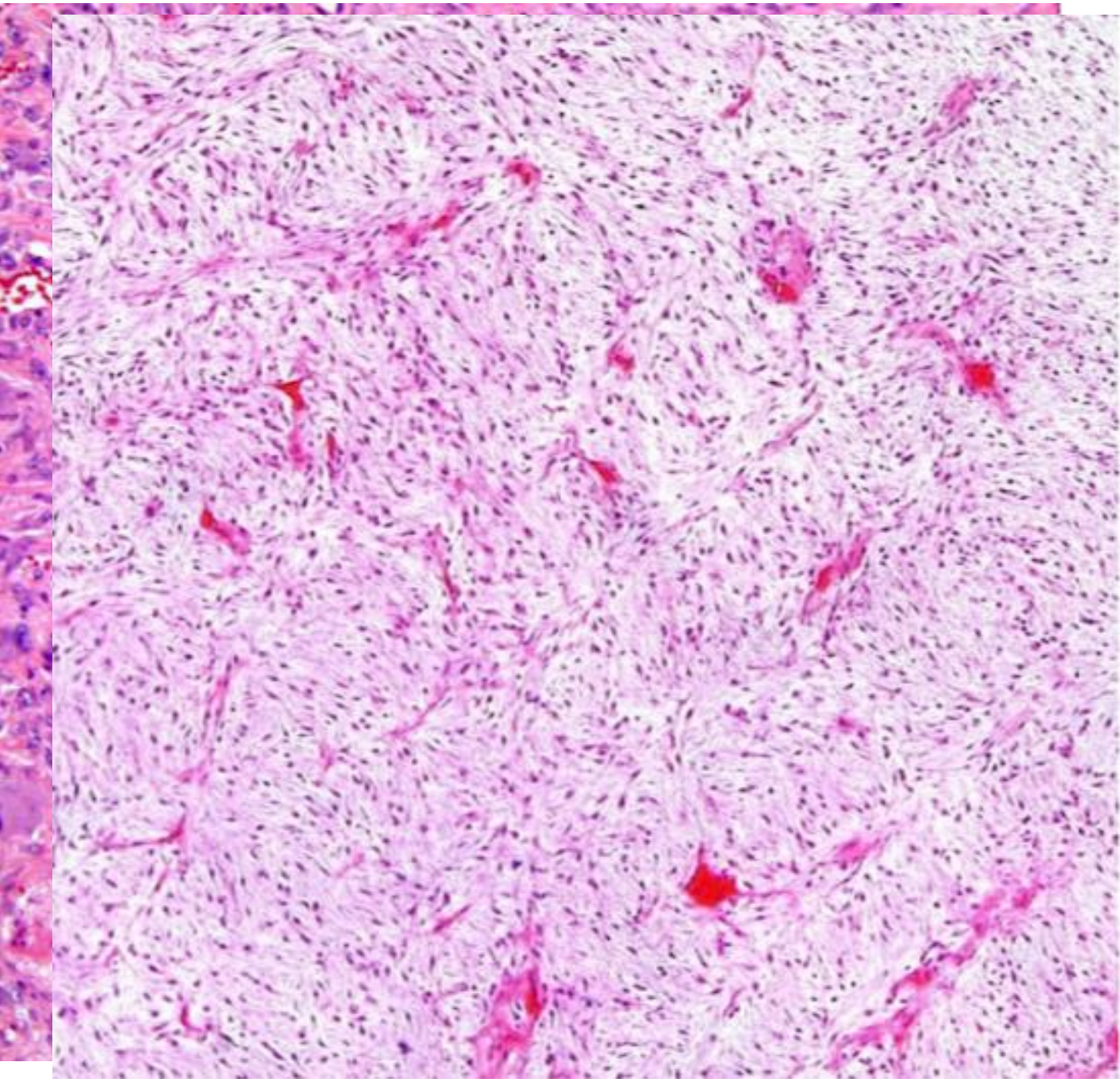
Prognoz:

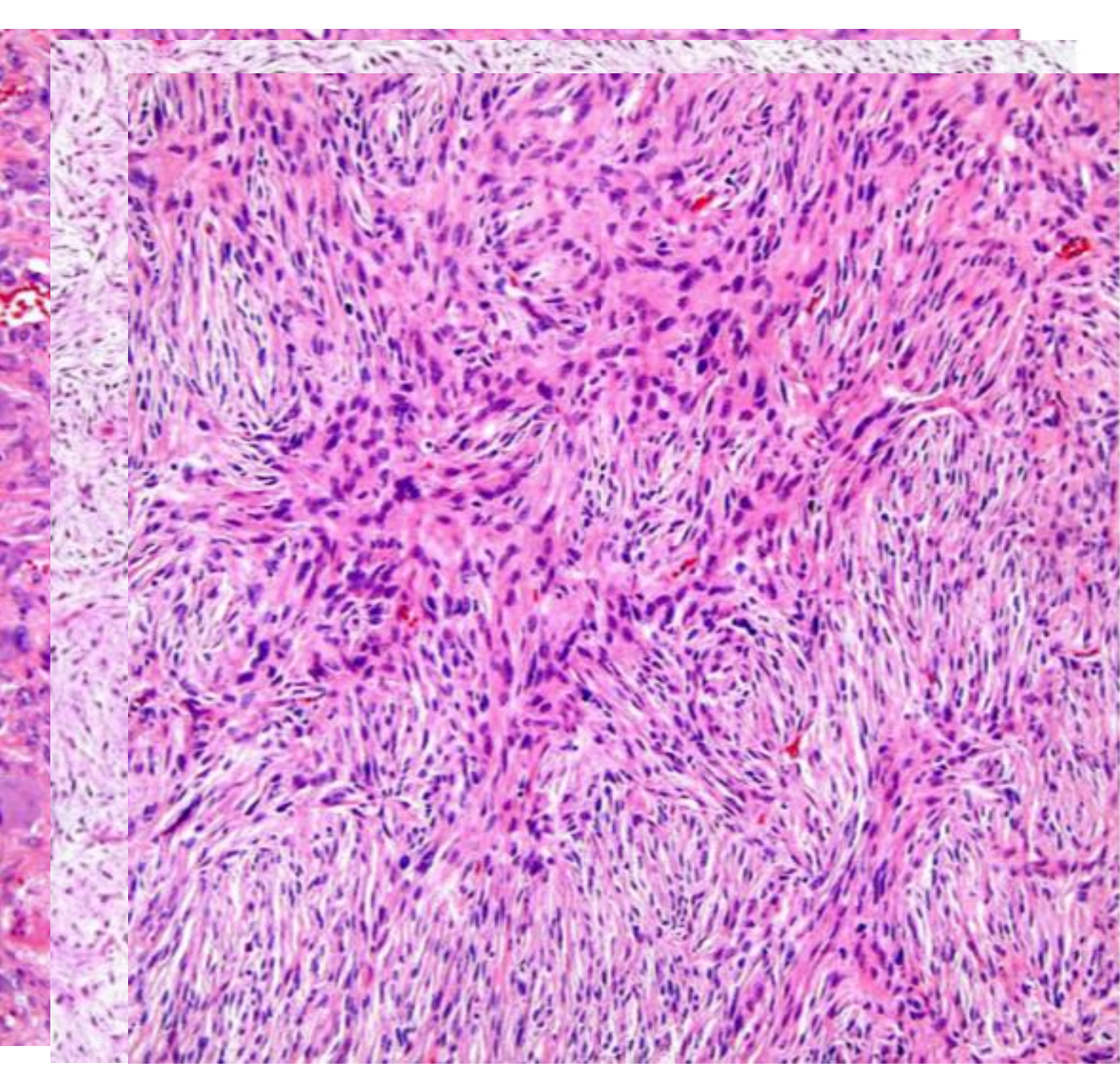
- Anatomik yerleşim (Retroperitoneal ve intraabdominal olgular kötü prognozlu), dediferansiye komponentin histolojik derecesi ve myojenik diferansiyasyon varlığı önemli
- Lokal nüks %40
- Uzak metastaz %15-20
- 5 yıllık mortalite %25-30

Dediferansiye liposarkoma (DLPS)

- Mikroskopik olarak; ALT/WDLPS komponenti ve bununla birlikte non-lipojenik sarkoma komponenti (Düşük/orta/yüksek dereceli)
- Mitoz >5/10 BBA
- Nekroz sık izlenir
- %10 olguda heterolog diferansiyasyon (myojenik, osteosarkom, kondrosarkom)







Dediferansiye liposarkoma (DLPS)

İHK:

- MDM2 ve CDK4 +
- Değişken SMA, desmin, CD34 +

Sitogenetik:

- Ring ve giant marker kromozom +

Moleküler genetik:

- MDM2 amplifikasyonu +
- Sıklıkla *CDK4*, *CPM*, *HMGA2*, *FRS2*, and *YEATS4* koamplifikasyonu +

Mikzoid liposarkoma (MLPS)

- “ Karakteristik kapiller ađ ieren mikzoid stroma ierisinde dađınık lipoblastlar ve primitif non-lipojenik mezenşimal hc'den oluřan malign tm”
- “Round cell liposarkoma” teriminin yerini “Yüksek dereceli mikzoid liposarkoma” almıřtır (WHO/2013)
- Sık bir tip...%30-35
- ocuklar ve adolesanının en sık LPS tipi
- 20-50 yař sık
- K/E: 1

Mikzoid liposarkoma (MLPS)

- Ağrısız yavaş büyüyen derin yerleşimli kitle tipik
- Tedavi cerrahi eksizyon
- RT, lokal nüksleri azaltmada seçenek ob
- Metastatik olgularda Trabectedin

- Olguların %30'unda lokal nüks, %25-40 mortalite
- Metastazlar sıklıkla yumuşak doku, kemik, retroperiton, AC
- Metastaz oranı dereceye göre %10-60
- Hipersellülarite en önemli histolojik prediktör
 - Sellülaritenin %5'ten fazla olması, nekroz, p53 ekspresyonu, >45 yaş, CDKN2A ve TP53 mutasyonu kötü prognozla ilişkili

Mikzoid liposarkoma (MLPS)

- Mikroskopik olarak periferi sellüler lobüler organizasyon
- Mikzoid stroma (müsin gölcükleri, alveoler ödem benzeri görüntü)
- Pleksiform kapiller ağ (chicken-wire pattern)
- İğsi ovoid non-lipojenik tm hc
- Nükleer pleomorfizm beklenmez
- Mitoz belirsiz
- Özellikle lobül periferinde yoğunlaşan lipoblastlar
- RT sonrası hyalinizasyon, kıkırdak diff ob
- Hipersellüler/ «round cell» progresyonu:
 - Sırt sırta vermiş veya üst üste hc tabakaları
 - Mitoz ve apopitoz sık
 - Vaskülarite azalır
 - Lipoblastlar ve stromal müsin azalır

Mikzoid liposarkoma (MLPS)

IHK:

- Değişken S100 ekspresyonu

Moleküler genetik:

- $t(12;16)(q13;p11)$...*DDIT3* ve *FUS* genleri (%90-95 olguda)
- Nadiren $t(12;22)(q13;q12)$...*DDIT3* ve *EWSR1* genleri
- Aktive edici *PIK3CA* mutasyonları veya homozygous *PTEN* kaybı, 1/3 olguda *TP53* mutasyonu

Pleomorfik liposarkoma (PLPS)

- “ Lipoblastik differansiyasyon gösteren, iyi diferansiye LPS komponenti içermeyen yüksek dereceli pleomorfik sarkoma”
- Nadir bir tip (<%5)
 - >50 yaş erkeklerde sık
 - Olguların %75’inde ekstremitelerde derin yumuşak doku yerleşimi (sıklıkla uyluk)
 - Subkutan ve dermal yerleşim nadir
 - Tedavi cerrahi ve RT
 - Prognoz
 - Agresif bir tm
 - Lokal nüks sık
 - Metastaz %30-50 (Özellikle AC)
 - 5 yıllık sağkalım %50-60
 - Kötü prognostik fkt: > 60 yaş, non-ekstremitelerde yerleşimi, > 10 cm, mitoz> 10/10BBA, derin yerleşim

Pleomorfik liposarkoma (PLPS)

- Makroskopik olarak; iyi sınırlı ve multinodüler veya irregüler ve infiltratif tm
- Genellikle büyük boyutlu (8-10 cm)
- Mikroskopik olarak; pleomorfik lipoblastlar karakteristiktir ve tanı için gereklidir, az sayıda veya yaygın bulunabilirler
- Nekroz yaygındır
- Değişen oranda multipl pattern içerir:
 - Sellüler pleomorfik sarkoma (En sık)
 - Mikzofibrosarkoma benzeri morfoloji
 - Epiteloid morfoloji

Pleomorfik liposarkoma (PLPS)

IHK:

- Spesifik özellik yok
- S100 lipoblastlarda +

Moleküler genetik:

- Kompleks nonspesifik kromozomal anomaliler

LİPOSARKOMA:

- Pleomorfik varyant genellikle agresiftir ve sıklıkla metastaz yapar
- Tüm liposarkom tipleri lokal rekürrens gösterir

NODÜLER FASİİT

- Erişkinde ön kol volar yüz, göğüs duvarı ve sırtta izlenir
- Soliter, hızlı büyüyen, bazen ağrılı olabilen kitle
- %10 vakada travma hikayesi
- Derin dermis, subkutis veya kas içinde yerleşen düzensiz sınırlı, birkaç cm boyutunda, nodüler kitle
- Kısa fasiküller oluşturan şişkin fibroblast ve myofibroblastlardan mg
- Nadiren lokal rekürrens gösterir

MYOZİTİS OSSİFİKANS

- Metaplastik kemik yapımı ile karakterli
- Adolesan ve genç erişkinde sık
- %75 travma hikayesi
- Proksimal ekstremitte kaslarında gelişim
- Ağrılı şişlik olarak başlayan lezyon, ağrısız sert iyi sınırlı kitleye dönüşür
- 3-6 cm boyutunda olabilir
- Başlangıç lezyonu şişkin fibroblast ve myofibroblast benzeri hc toplulukları, çevresinde mineralize kemik trabekülü oluşumu, sonuçta tümüyle ossifikasyon gelişir
- Ekstraskeletal osteosarkomla karışır
- Eksizyon küratiftir

İskelet kası tümörleri

- Rabdomyoma
- Embriyonel rabdomyosarkoma
- Alveoler rabdomyosarkoma
- Pleomorfik rabdomyosarkoma
- İğsi hücreli / sklerozan rabdomyosarkoma

RABDOMYOSARKOMA:

- Çocukluk ve adolesanlık en sık yumuşak doku sarkomu
- En sık baş-boyun ve genitoüriner traktta yerleşim
- Tipleri:
 - Embriyonel tip
 - Alveoler tip
 - Pleomorfik tip
- Tüm tiplerinde tanısal hücre "rabdomyoblast"
- Rabdomyoblastlar sarkomerler içerir, immünohistokimyasal olarak desmin, myogenin ve MYOD1 ile boyanır

Embriyonel rabdomyosarkom:

- En sık görülen tip*
- 10 yaş ↓, nazal kavite-orbita ve paratestiküler bölgede sık
- Tümör, embriyogenezin farklı aşamalarındaki iskelet kasını taklit eder
- İğsi hücreli, Botrioid ve Anaplastik varyantlar
- İğsi/yıldızsı hc'ler, sitoplazmik "enine çizgilenmeler" bulunabilir
- Botrioides subtipi nazofarenks, vajen, mesane gibi dokularda gelişir.....Subepitelyal lineer tümör hc agregatları: Kambiyum tabakası
- *IGF2* gen ekspresyonunda ↑

Alveoler rabdomyosarkom:

- Erken-orta adolesan dönemde, ekstremitelerde derin kas planlarında yerleşim
- 3 histolojik tip: Alveoler, solid ve mikst pattern (Embriyonel ve alveoler)
- Tipik morfoloji alveolar çatıyı döşeyen yuvarlak hücreler
- %25 vakada "Cross-striasyonlar" izlenir

- t(2;13) (q35;q14).....*PAX3-FOXO1* füzyon geni....en sık ve kötü prognozlu formu
- t(1;13) (p36;q14).....*PAX7-FOXO2* füzyon geni

Pleomorfik rabdomyosarkom:

- Büyük multinükleer eozinofilik tm hc ile karakterli
- Erişkinde, derin yumuşak doku yerleşimli

- Rabdomyosarkomlar agresif tümörlerdir
- Tedavi: cerrahi, KT, RT
- Botrioid tip en iyi prognoza sahip

Sinir kılıfı tümörleri

- Schwannoma
- Melanotik schwannoma
- Nörofibroma
- Perinerioma
- Granüler hücreli tm
- Dermal nerve sheath myxoma
- Soliter iyi sınırlı nöroma
- Ektopik meningioma
- Nazal glial heterotopi
- Benign Triton tm
- Hibrid sinir kılıfı tm
- Malign periferik sinir kılıfı tümörü
- Malign granüler hücreli tm
- Ektomezencekimoma

Schwannoma

- Diferansiye schwann hc'den mg tümör
- %90 oranda soliter ve sporadik (multipl formları Nörofibromatozis tip II, Schwannomatozis ve Gorlin-Koutlas sendromu ile ilişkili)
- 40-60 yaş arası sık
- Sporadik olgularda etiyoloji ?
- Yerleşim sıklıkla baş-boyun ve ekstremitelerde fleksör yüzü periferik sinirler boyunca

Schwannoma

- Tipleri:
 - Konvansiyonel tip (kapsüllü, schwann hc'den oluşur, Antoni A ve Antoni B alanları, Verokay cisimcikleri)
 - Sellüler tip (Antoni A alanlarından mg)
 - Pleksiform tip (multipl sinir fasküllerini tutan multinodüler gelişen form)
 - Mikrokistik/retiküler tip
- İHK: S100 protein, GFAP, kollajen IV ve laminin pozitif
- Rekürrens ve malign transformasyon nadir

Diferansiyasyonu belirsiz tümörler

- Akrak fibromikzoma
- İntramusküler mikzoma
- Juxta-artiküler mikzoma
- Derin (agresif) anjiyomikzoma
- Pleomorfik hyalinize anjiektatik tm
- Ektopik hamartomatöz timoma
- Atipik fibroksantoma
- Anjiyomatoid fibröz histiyositoma
- Ossifiye fibromikzoid tm
- Myoepitelyoma/Myoepitelyal karsinoma/Mikst tm
- Hemosiderotik fibrolipomatöz tm
- Fosfatürik mezenşimal tm
- Synovial sarkoma
- Epiteloid sarkoma
- Alveoler soft part sarkoma
- Clear cell sarkoma
- Ekstraskeletal mikzoid kondrosarkoma
- Malign mezenkimoma
- Desmoplastik küçük yuvarlak hücreli tm
- Ekstrarenal rabdoid tm
- PEComa
- İntimal sarkoma

SYNOVIAL SARKOMA

- Değişken oranda epitelyal diferansiyasyon gösteren, hücre orijini belirsiz, spesifik t(X;18)(p11;q11) translokasyonu bulunduran iğsi hücreli mezenşimal tümördür
- Yumuşak doku sarkomlarının %10'unu oluşturur
- Sıklıkla 15-35 yaş

SYNOVIAL SARKOMA

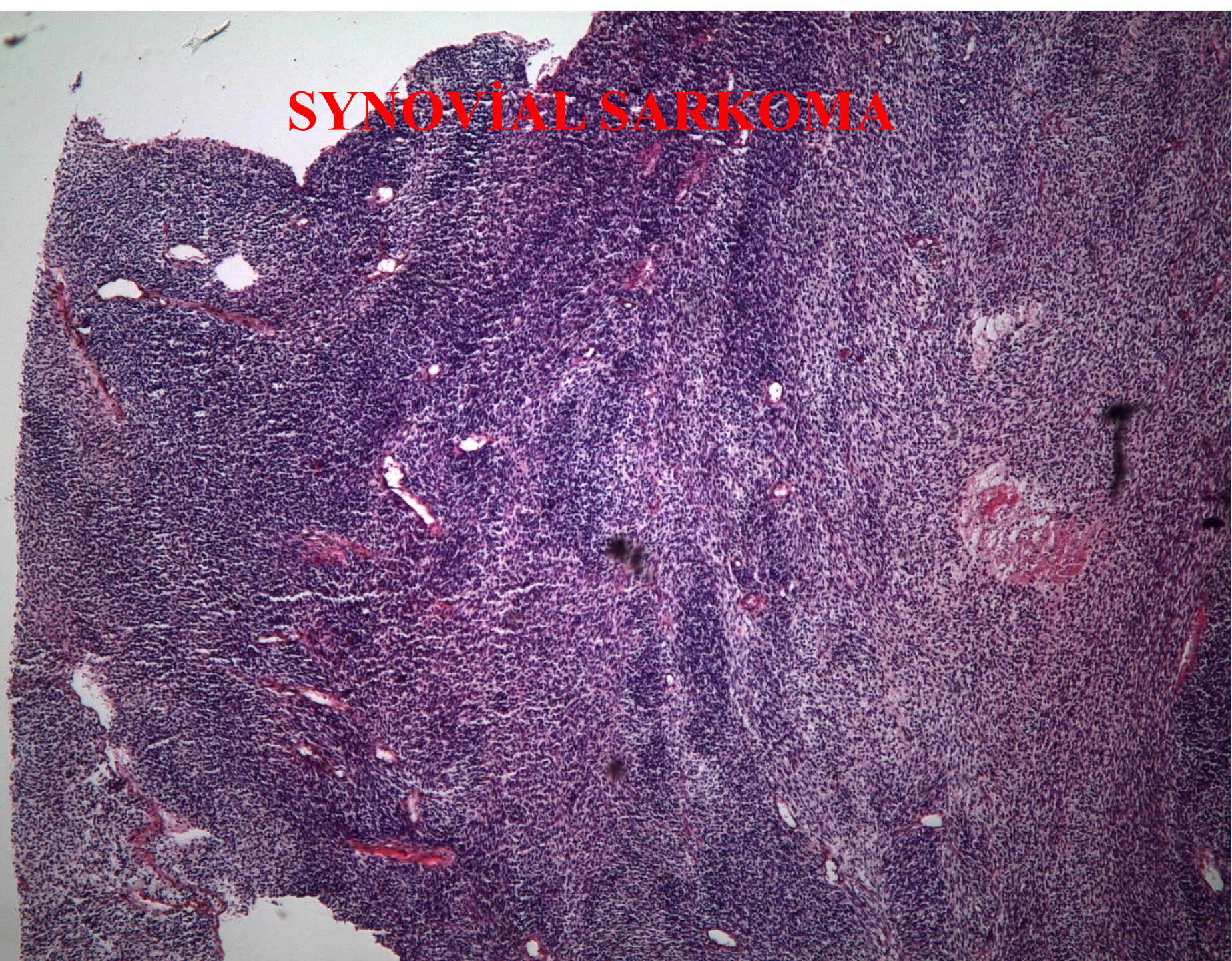
- Lokalizasyon:
 - %85 olguda alt ekstremitelerde derin yumuşak doku...özellikle diz çevresi ve uyluk
 - %5 olguda baş-boyun
 - %5 olguda intraartiküler yerleşim
- Etiyolojide predispozan faktör yok

SYNOVIAL SARKOMA

Makroskopi:

- 3-10 cm boyutlu, iyi/düzensiz sınırlı, sıklıkla multinodüler bazen multikistik, gri-beyaz kesit yüzüne sahip kitle
- Az diferansiye formlarında nekroz izlenir

SYNOVIAL SARKOMA





SYNOVIAL SARKOMA

This histological image displays a dense population of spindle-shaped cells, characteristic of synovial sarcoma. The cells are arranged in interlacing fascicles and bundles, with some areas showing a more organized, whorled pattern. The nuclei are hyperchromatic and elongated, and the overall appearance is that of a highly cellular, malignant soft tissue tumor. The background stroma is scant, and there are occasional areas of necrosis or hemorrhage visible.

SYNOVIAL SARKOMA

- Morfolojik olarak monofazik veya bifazik tümörlerdir
- Epitelyal-benzeri komponent solid kordonlar, gruplar veya gland benz
- Mezenşimal-benzeri komponent demetle oluşturan iğsi hücrelerden oluşur
- Kalsifikasyon ve kistik değişiklik izlenebilir
- Az diferansiye formları; sellülarite ve mitoz artışı (>15 mitoz /10BBA), nekroz ile karakterize

SYNOVIAL SARKOMA

- İmmünohistokimya: Vimentin, keratin, EMA, Bcl-2, S100 pozitif
- Birçok olguda spesifik t(X;18)(p11;q11) translokasyonu ve SS18-SSX1, SSX2, SSX4 füzyon gen oluşumu mevcut
- Tedavi; cerrahi±Kemoterapi
- %50 olguda rekürrens, %40 olguda metastaz (akciğer, kemik ve lenf nodülü), 5 yıllık sağkalım %36-76, prognoz az diferansiye formda kötü