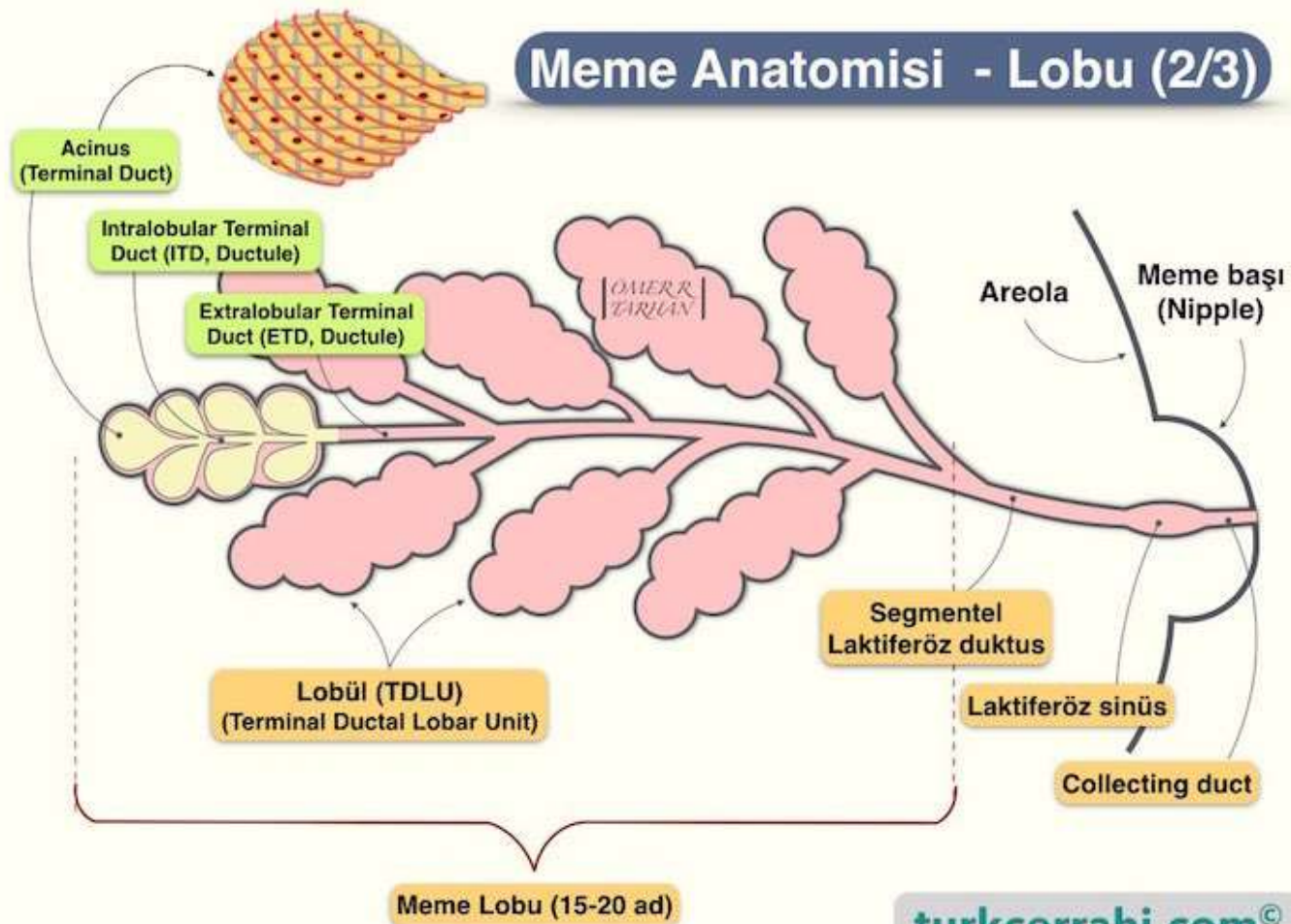


MEMENİN SARKOMLARI

DR. ORHAN YILMAZ

Meme sarkomları meme içindeki bağ dokusundan kaynaklanan primer epitelyal **olmayan** malignitelerdir.

Meme Anatomisi - Lobu (2/3)



- ▶ Meme sarkomları tüm meme malignitelerinin toplamının %1'inden daha azdır.
- ▶ Tüm yumuşak doku sarkomlarının %5'inden daha azını oluşturur.
- ▶ Bu sarkomların yıllık insidansı kadınlarda milyonda 4,6'dır.

- Erkeklerde görülme oranı tüm meme sarkomlarının %1,5'dur.

- Meme sarkomunun klinik özellikleri bazı yönlerden meme karsinomunun özelliklerini taklik etse de, tedavi ve prognoz, sağ kalım açısından önemli farklılıklar gösterir.

- ▶ Primer (Birincil)
- ▶ Sekonder (İkincil) olabilirler.
 - ❖ Radyasyon terapisi sonrası
 - ❖ Herhangi bir malignite tedavisi sonrası kolda veya memede lenfödem zemininde gelişebilirler.

- İkincil meme sarkomlarının opere edilmiş, radyoterapi almış hastalarda görülme riski 9 ila 16 kat arasında artmaktadır.

- Primer meme sarkomlarının oluşumu için nedensel bir faktör bugüne kadar tanımlanmamıştır.
- Meme implantları ile sarkom arasında bir ilişki gösterilmemiştir.

Genetik Etki

- Yumuşak doku sarkomlarında olduğu gibi meme sarkomu için de nadiren predispozan genetik koşullar vardır.
 - ❖ Li Fraumeni Sendromu
 - ❖ Ailesel Adenomatöz Polipozis (FAP) ve varyantları
 - ❖ Tip-1 Nörofibromatozis (NF-1)

Çevresel Faktörler

- ▶ Arsenik bileşikleri
- ▶ Vinil klorür
- ▶ Herbisitler
- ▶ İmmünosupresif ajanlar
- ▶ Kaposi Sarkomu (HIV)
- ▶ İnsan Herpes Virüs -8 (HHV-8)
- ▶ İyonlaştırıcı Işınlama

Histolojik Sınıflandırma

- ▶ Meme sarkomları diğer bölge yumuşak doku sarkomları gibi histolojik olarak heterojen yapı gösterir.
- ▶ Bir grup sınıflandırma da malign filloides tümörünü dışında tutar (fibro-epitelial yapıdan menşey)

Histolojik Sınıflandırma

- Bazı serilerde az farklılaşmış duktal adenokarsinomları, mezenkimal (sarkomatöz) ve diğer epitelial hücre (mesela squamöz hücre) bileşenlerinin çeşitli kombinasyonlarını içeren meme karsinosarkomlarının da (metaplastik karsinom) histolojik grupta içine alınmaktadır.
- Ancak bu tip tümörler sarkomdan ziyade duktal adenokarsinomun agresif bir varyantı kabul edilerek sınıflandırılıp tedavi edilirler.

Histolojik Sınıflandırma

- Tüm sınıflamalar içinde önemli yüzdeyi anjiosarkomlar (hemanjiosarkom, lenfanjiosarkom) ve pleomorfik sarkomlar tutar.

Anjiosarkom dışı meme sarkomları alt tip tanımlama

- ▶ Sarkom (Histolojik tipi belirtilmemiş) - %26
- ▶ İğ hücreli sarkom - %14
- ▶ Leiomyosarkom - %12
- ▶ Dev Hücreli Sarkom - %10
- ▶ Stromal sarkom - %6
- ▶ Malign Fibröz Histiostoma - %6
- ▶ Fibromiksosarkoma protuberans - %3
- ▶ Fibrosarkoma - %3
- ▶ Liposarkom - %3
- ▶ Pleomorfik Liposarkom - %3
- ▶ Diğerleri - %8

- Histolojik tip belirlenmemiş alt gruplarda immünohistokimyasal çalışma ve moleküler tanımlama ile tekrar değerlendirildiğinde soliter fibröz tümör, osteosarkom gibi alt tipler ortaya çıkmakta.

İkincil Meme Sarkomları

- ▶ İkincil meme sarkomlarının yarısını anjiosarkomlar oluşturur.
- ▶ Lenfanjiosarkomlar (lenfatik endotel) ve hemanjiosarkomlar (kapiller endotel)
- ▶ Anjiosarkom olarak tek çatı altında toplanır.
- ▶ Gerek birincil gerekse ikincil meme sarkomları içinde anjiosarkomlar çok daha agresif olup kötü prognoza sahiptirler.
- ▶ Sıklıkla uzak bölgelere metastaz yaparlar.

- İkincil meme anjiosarkomları, birincil meme anjiosarkomlarına nazaran daha agresiftirler.
- Birincil meme sarkomları daha genç yaşlarda görülür.

Derecelendirme

► Histolojik farklılaşma derecesinde kullanılan özellikler

- ❖ Doku farklılaşmasının kapsamı
- ❖ Mitotik sayı
- ❖ Nekroz varlığı veya yokluğu
- ❖ Hücresellik
- ❖ Pleomorfizm'dir.

Bu farklılaşma prognozda önemli rol oynar. Prognostik faktörler anjiosarkomlarda prognozunda önemi tartışmalıdır. Anjiosarkomlarda derecelendirme önerilmez.

Klinik Özellikler

► Meme Sarkomları:

- ❖ İyi sınırlıdır
- ❖ Büyüktür
- ❖ Ağrısızdır
- ❖ Sert kitleler oluşturur
- ❖ Çok nadir çift taraflı görülür.

Klinik Özellikler

- Boyutlarında hızlı artış gösterirler.
- Göğüs derisi, meme başı ve areolayı etkilemezler.
(Anjiosarkomlar hariç)

Klinik Özellikler

► Anjiosarkomlar:

- ❖ Ciltte kalınlaşma
 - ❖ Mavimsi görüntü
 - ❖ Ciltte renk değişiklikleri gösterirler
- Selülit ve hamartomla karıştırılabilir.

Klinik Özellikler

- Fizik muayene ve anamnez, teşhiste oldukça önemlidir.

Radyoloji

- ▶ Mammografi spesifik değildir.
- ▶ Kalsifikasyonlar ve spikülasyonlar genellikle yoktur.
- ▶ Elle palpe edilebilen kitle mammografide negatif olabilir.

Radyoloji

- ▶ MR görüntüleme çok daha değerlidir.
- ▶ Gerek tanıda gerekse cerrahi girişim öncesinde kitlenin diğer dokularla ilişkisinin görülmesinde yardımcı olurlar.
- ▶ Ayrıca aksillanın radyolojik değerlendirilmesine yardımcıdır.

Radyoloji

- ▶ MR'ın kutanöz anjiosarkomlarda yetersiz kaldığı unutulmamalıdır.
- ▶ Bu şüphe varsa mutlaka ciltten birkaç punch biyopsi yapılmalıdır.
- ▶ BT, özellikle akciğer metastazlarının görüntülemesinde önemli rol oynar.

Laboratuvar

- Hematolojik ve biyokimyasal testlerin tanıda hiçbir değeri yoktur.

Biyopsi

- ▶ Biyopsi tanıda en değerli yöntemdir.
- ▶ İnsizyonel, eksizyonel ve tru-cut biyopsi uygulanabilir.
- ▶ İİAB'nin tanısal doğruluğu düşük olup yanlış negatiflik tanıda gecikmeye neden olacağından yeri yoktur.
- ▶ Anjiosarkomlarda kutanöz lezyonlar için mutlak punch biyopsiler yapılmalıdır.

Evreleme

- ▶ Amerikan Ortak Kanser Komitesi (A.J.C.C.) / Uluslararası Kanser Kontrol Birliği (U.I.C.C.) yumuşak doku tümör sınıflaması kullanılır.
- ▶ Tümör çapı - T
- ▶ Lenf nodu - N
- ▶ Metastaz - M

Evreleme

- ▶ Histolojik Grade - G
- ▶ Tümör Boyutu - T
- ▶ Lenf nodu metastaz varlığı ve yokluğu - N
- ▶ Uzak Metastazlar - M

İçerir.

I'den IV'e kadar evrelenir.

Evreleme

- ▶ Lenf nodu metastazı sarkomların %5'inde pozitiftir. %8-10 arasında belirtilen serilerde metaplastik karsinom ve karsinosarkomları içeren serilerdir.
- ▶ Aksilla metastazlarında radyolojik olarak görüntüleme önemlidir.
- ▶ Mutlak suretle biyopsi yapılmalıdır. Tedavi planlamasında önemli olup, survi'de önemli fark gösterilememiştir.

Evreleme

Birincil tümör (T)	
T kategorisi	T kriterleri
Teksas	Primer tümör değerlendirilemez
T0	Primer tümör kanıtı yok
T1	En büyük boyutu 5 cm veya daha küçük olan tümör
T2	Tümör 5 cm'den büyük ve en büyük boyutu 10 cm'den küçük veya eşit
T3	Tümör 10 cm'den büyük ve en büyük boyutu 15 cm'den küçük veya eşit
T4	En büyük boyutta 15 cm'den büyük tümör
Bölgesel lenf düğümleri (N)	
N kategorisi	N kriter
N0	Bölgesel lenf düğümü metastazı yok veya bilinmeyen lenf düğümü durumu yok
N1	Bölgesel lenf nodu metastazı
Uzak metastaz (M)	
M kategorisi	M kriterleri
M0	Uzak metastaz yok
M1	uzak metastaz
Derecenin tanımı (G)	
G	G tanımı
GX	Not değerlendirilemez
G1	Toplam farklılaşma, mitotik sayı ve 2 veya 3 nekroz skoru
G2	Toplam farklılaşma, mitotik sayı ve 4 veya 5 nekroz skoru
G3	Toplam farklılaşma, mitotik sayı ve 6, 7 veya 8 nekroz skoru

Evreleme

Prognostik aşama grupları				
T olduğunda...	Ve N...	Ve M...	Ve derece...	Ardından sahne grubu...
T1	N0	M0	G1, GX	IA
T2, T3, T4	N0	M0	G1, GX	IB
T1	N0	M0	G2, G3	III
T2	N0	M0	G2, G3	IIIA
T3, T4	N0	M0	G2, G3	IIIB
Herhangi bir T	N1	M0	Herhangi bir G	IV
Herhangi bir T	herhangi bir N	M1	Herhangi bir G	IV
tümör farklılaşması				
Tümör farklılaşması histolojiye özgüdür ve genellikle şu şekilde puanlanır:				
Farklılaşma puanı	Tanım			
1	Normal yetişkin mezenkimal dokusuna çok benzeyen sarkomlar (örn., düşük dereceli leiomyosarkom)			
2	Histolojik tipi kesin olan sarkomlar (örn. miksoid/yuvarlak hücreli liposarkom)			
3	Embriyonal ve farklılaşmamış sarkomlar, şüpheli tip sarkomlar, sinoviyal sarkomlar, yumuşak doku osteosarkomu, Ewing sarkomu/yumuşak dokunun ilkel nöroektodermal tümörü (PNET)			

Evreleme

Mitotik sayım

Sarkomun mitotik olarak en aktif bölgesinde, 10 ardışık yüksek güçlü alan (HPF; 400x büyütmede bir HPF = 0,1734 mm²) 40x objektif kullanılarak değerlendirilir.

Mitotik sayım skoru	Tanım
1	10 HPF başına 0 ila 9 mitoz
2	10 HPF başına 10 ila 19 mitoz
3	10 HPF başına ≥20 mitoz

tümör nekrozu

Brüt muayenede değerlendirildi ve histolojik bölümlerle doğrulandı.

Nekroz skoru	Tanım
0	nekroz yok
1	<%50 tümör nekrozu
2	≥%50 tümör nekrozu

Tedavi

- ▶ Meme sarkomlarının azlığı nedeniyle tedavide rehberlik edecek prospektif randomize çalışma yoktur.
- ▶ Küçük seriler halinde retrospektif çalışmalarla beraber, ekstremiteler ve göğüs duvarı yumuşak doku sarkomlarına ilişkin çalışmalarla oluşturulmuştur.

Tedavi

- Tedavi seçimi; Evre, histolojik derece, tümör boyutundan etkilenir.
- Cerrahi, meme sarkomlarında en önemli yeri tutar.

Tedavi

- Ameliyatın türü ve kapsamı tümör boyutuna, memenin boyutuna ve sarkomun histolojisine bağlıdır.

Tedavi

- ▶ Anjiyosarkomlar dışındaki sarkomlarda cerrahi sınır negatifliği aynıdır.
- ▶ Anjiyosarkom dışı olgularda 1 cm'lik sınır negatifliği, anjiyosarkomlarda ise 3 cm'lik cerrahi sınır negatifliği önerilir.
- ▶ Çünkü bu sarkomlarda infiltratif kutanöz hastalık bulunur.
- ▶ Sıklıkla nükslerle karşılaşılır.

Tedavi

- ▶ Anjiyosarkomlarda meme koruyucu cerrahi yerine mastektomi tercih edilmelidir.
- ▶ Ayrıca nüks oranı yüksek olduğundan rekonstrüksiyon ertelenmelidir.

Tedavi

- Yine bu vakalarda frozen sonucundan daha deęerlisi, parafin bloktaki deęerlendirmedir.
- Çok geniř eksizyon uygulanan çeřitli flep teknikleri ile gecikmeli kapatma uygulanmasının daha uygun olduęu yaygındır.

Tedavi

- ▶ 1,5 cm den küçük anjiyosarkom dışı olgularda meme koruyucu cerrahi uygulanabilir.
- ▶ 5 cm'den büyük olgularda mastektomi daha uygundur.
- ▶ Rekonstrüksiyon uygulanabilir.

AKSİLLA

- ▶ Meme sarkomları doğrudan lokal invazyon veya hematojen yolla yayılım gösterirler.
- ▶ Genel olarak lenfatik yayılım %5'den azdır.
- ▶ Lenfadenektominin sonuçları iyileştirdiği görülmemektedir.

AKSİLLA

- ▶ Anjiyosarkomlar diğerlerine nazaran daha fazla lenf noduna metastaz yaparlar.
- ▶ Aksilla'da klinik veya radyolojik metastaz saptandığında ultrason eşliğinde İİAB uygulanmalıdır.
- ▶ Eğer pozitif bulunursa da ayırıcı tanıda metaplastik karsinom veya karsinosarkom olması gerektiğiyle patoloji yeniden değerlendirilmelidir.

AKSİLLA

- Meme sarkomlu bir hastada lenf nodu tutulumu varsa ve uzak metastazları yoksa lenf nodu diseksiyonu uygundur.
- Nodal tutulumlar uzak metastazlarla aynı kötü prognostik etkiyi taşımaktadır.

RADYOTERAPİ

- Geniş rezeksiyon veya mastektomide sınırlar 1 cm ve yukarı ise önerilmez.
- Re-rezeksiyon uygulanamayan yüksek dereceli meme sarkomlarında pozitif cerrahi sınırlı seçilmiş hastalarda adjuvan radyoterapi uygulanabilir.

RADYOTERAPİ

- Yakın cerrahi sınır veya pozitif sınır beklenen çok büyük olgularda rezektabiliteyi arttırmak için yapılabilir.

KEMOTERAPİ

- ▶ Adjuvan kemoterapi, rezeksiyon sonrası önerilmez.
- ▶ Ancak yüksek riskli primer sarkomlarda, evre 3 veya nükseden sarkomlar olan ve daha kötü seyreden 3-3 arası anjiyosarkomlarda uygulanabilir.



- ▶ 65 yaşımda erkek hasta,
- ▶ Diüretikli antihipertansif kullanıyor,
- ▶ KOAH nedeniyle bronkodilatatör kullanıyor,
- ▶ Kitle 4 yıldan beri giderek büyüme gösteriyor.



- ▶ Sol memede birkaç şişlik nedeniyle dış merkeze başvuruyor.
 - ▶ Ultrasonografi sonrası ultrason eşliğinde biyopsi yapılıyor.
 - ▶ Tanı: Fibroadenoma
-
- ▶ Şişlik 6 ayda artma gösteriyor.
 - ▶ Bir ay önce saat 6 hizasında biyopsi yapılan yerden dışa kanamalı fistülizasyon gerçekleşiyor.

TEŞEKKÜRLER

