



T.C.
ONDOKUZ MAYIS ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
TIBBİ PATOLOJİ ANABİLİM DALI

**2006-2015 YILLARI ARASINDA ONDOKUZ MAYIS
ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ HASTANESİ PATOLOJİ
BÖLÜMÜNDE YUMUŞAK DOKU VE KEMİK TÜMÖRÜ
TANISI ALAN VAKALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ**

TIPTA UZMANLIK TEZİ

Dr. Şule ŞIK

**Samsun
Haziran-2016**



T.C.
ONDOKUZ MAYIS ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
TIBBİ PATOLOJİ ANABİLİM DALI

**2006-2015 YILLARI ARASINDA ONDOKUZ MAYIS
ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ HASTANESİ PATOLOJİ
BÖLÜMÜNDE YUMUŞAK DOKU VE KEMİK TÜMÖRÜ
TANISI ALAN VAKALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ**

TIPTA UZMANLIK TEZİ

Dr. Şule ŞIK

**Danışman
Prof. Dr. Yakup Sancar BARIŞ**

**Samsun
Haziran-2016**

TEŞEKKÜR

Uzmanlık eğitimimde emeği geçen, birlikte geçirdiğimiz bu uzun süreçte bizlere sıcak bir çalışma ortamı yaratan bütün hocalarıma, tezimin her aşamasında engin bilgi ve tecrübeleriyle beni yönlendiren, doğru bilgiye ulaşmamız adına her konuda bildiklerini bize sabırla aktaran ve yol gösteren danışman hocam Prof. Dr. Y. Sancar BARIŞ'a, yoğun çalışma ortamımızda pek çok şeyi paylaştığımız, her biri birbirinden değerli sevgili asistan arkadaşlarıma, sevgi-saygı çerçevesi içerisinde birlikte çalışmaktan mutluluk duyduğum patoloji bölümü sekreter ve teknisyenlerine, Samsun'daki ikinci ailem olan, tanımaktan ve birlikte vakit geçirmekten mutluluk duyduğum Koçak ailesi ve sevgili Havva Özen'e, bu süreçte en az zamanı kendilerine ayırmak zorunda kalsam da, her an desteklerini hissettiğim sevgili eşime, biricik oğlum Yağız Ege'ye, kıymetli anneme ve -kısa bir süre önce aramızdan ayrılan- babama içtenlikle teşekkür ederim.

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR.....	I
İÇİNDEKİLER.....	II
ŞEKİLLER LİSTESİ.....	IV
TABLolar LİSTESİ.....	V
SİMGELER VE KISALTMALAR.....	VIII
ÖZET.....	IX
ABSTRACT.....	X
1.GİRİŞ VE AMAÇ.....	1
2.GENEL BİLGİLER.....	2
2.1. Yumuşak dokular.....	2
2.1.1. Yumuşak dokuların anatomi,embriyoloji ve histolojisi.....	2
2.1.2. Yumuşak doku tümörleri.....	4
2.2. Kemik.....	17
2.2.1. Kemiğin anatomi embriyoloji ve histolojisi	17
2.2.2. Kemik tümörleri	19
3. MATERYAL VE METOD.....	25
4. BULGULAR	28
4.1. Yumuşak doku tümörleri.....	28
4.1.1. Yaş ve cinsiyete göre vakaların dağılımı.....	28
4.1.2. Yıllara göre vakaların dağılımı	29
4.1.3. Gönderildikleri klinik bölümlere göre vakaların dağılımı.....	31
4.1.4. Vakaların tanısal biyopsi durumlarına göre dağılımı.....	34
4.1.5. Tümörün biyolojik davranış kategorisine göre vakaların dağılımı.....	36
4.1.6. Yerleşim yerlerine göre vakaların dağılımı.....	41

4.1.7. Histopatolojik tiplere göre vakaların dağılımı.....	42
4.1.8. Dış merkezden konsülte edilen vakaların aldıkları tanılar.....	56
4.1.9. Kesin tanı verilemeyen vakaların dağılımı.....	58
4.1.10. Eksizyonel biyopsi öncesinde tanısal biyopsisi olan vakaların biyopsiler arası tanı uyumu açısından değerlendirilmesi.....	61
4.1.11. Yardımcı çalışma yapılma oranına göre vakaların dağılımı.....	65
4.2. Kemik tümörleri.....	66
4.2.1. Yaş ve cinsiyete göre vakaların dağılımı.....	66
4.2.2. Vakaların yıllara göre dağılımı	67
4.2.3. Vakaların gönderildikleri klinik bölümlere göre dağılımı.....	70
4.2.4. Vakaların biyopsi şekillerine göre vakaların dağılımı.....	70
4.2.5. Vakaların davranış kategorisine ve primer / metastaz ayrımına göre dağılımı.....	71
4.2.6. Yerleşim yerlerine göre vakaların dağılımı.....	75
4.2.7. Primer kemik tümörlü vakaların histopatolojik tiplere göre dağılımı ..	77
4.2.8. Metastatik kemik tümörlü vakaların metastaz tipine, yaşa ve cinsiyete göre dağılımı.....	84
4.2.9. Dış merkezden konsülte edilen vakaların aldıkları tanılar	85
4.2.10. Kesin tanı verilemeyen vakaların dağılımı.....	87
4.2.11. Tanısal biyopsisi olan vakaların, biyopsiler arasındaki tanı uyumu açısından değerlendirilmesi.....	87
4.2.12. Yardımcı çalışma yapılma oranına göre vakaların dağılımı.....	90
5. TARTIŞMA.....	92
5.1. Yumuşak doku tümörleri.....	92
5.2. Kemik tümörleri.....	115
6. SONUÇLAR VE ÖNERİLER.....	129
7. KAYNAKLAR	134

ŞEKİLLER LİSTESİ

Şekil 1: Yumuşak doku tümörü tanısı almış vakaların dekadlara göre dağılımı.....	28
Şekil 2: Yumuşak doku tümörü tanısı alan vakaların yıllara göre dağılımı.....	29
Şekil 3: Yumuşak doku tümörü tanısı almış vakalara ait biyopsilerin yıllık olarak tüm biyopsilere oranı.....	30
Şekil 4: Dış merkezden biyopsisi gelen vakaların yıllık yumuşak doku tümörü tanısı alan tüm vakalara oranı.....	31
Şekil 5: Tanısal biyopsi alınma oranlarının biyolojik davranışlara göre karşılaştırılması	35
Şekil 6: Tümör davranışına göre vaka sayıları ve oranları.....	36
Şekil 7: Tümör davranış kategorilerine göre cinsiyet dağılımı.....	37
Şekil 8: Vakaların tümör davranış kategorilerine ve dekadlara göre dağılımı.....	38
Şekil 9: Vakaların tümör davranış şekillerine göre yıllık dağılımı.....	41
Şekil 10: Kesin tanı verilemeyen vaka sayılarının yıllara göre dağılımı.....	58
Şekil 11: Kesin tanı verilemeyen vakaların, yumuşak doku tümörlü tüm vakalara oranı	58
Şekil 12: Kemik tümörlü vakaların dekadlara göre dağılımı.....	67
Şekil 13: Kemik tümörü tanısı alan vakaların yıllara göre dağılımı.....	68
Şekil 14: Dış merkezden biyopsisi gelen kemik tümörlü vakaların yıllara göre dağılımı.....	69
Şekil 15: Dış merkezden biyopsisi gelen vakaların, o yılki kemik tümörü tanısı alan tüm vakalara oranı.....	69
Şekil 16: Kemik tümörlü vakaların davranış kategorisine ve primer / metastaz ayırımına göre dağılımı.....	72
Şekil 17: Kemik tümörlü vakalarda tümör davranışlarına göre cinsiyet dağılımı.....	72
Şekil 18: Tümör davranış şekillerine ve dekadlara göre primer kemik tümörlü vakaların dağılımı.....	73
Şekil 19: Biyolojik davranış şekillerine gruplandırılan vakaların yıllık dağılımı.....	75
Şekil 20: Kesin tanı verilemeyen vakaların yıllara göre dağılımı.....	87

TABLÖLAR LİSTESİ

Tablo 1: Dünya Sağlık Örgütü Yumuşak Doku Tümörleri Sınıflaması.....	9
Tablo 2: FNCLCC dereceleme sistemindeki histopatolojik parametrelerin tanımlaması.....	15
Tablo 3: FNCLCC dereceleme sisteminde histolojik tipe göre tümör farklanma skoru.....	16
Tablo 4: 2013 Dünya Sağlık Örgütü Kemik Tümörleri Sınıflandırması	20
Tablo 5: Yumuşak doku tümörlü vakalara ait ve bölümümüze kabul edilen yıllık biyopsi sayıları	30
Tablo 6: Dış merkezden biyopsisi gelen vakaların yıllara göre dağılımı.....	31
Tablo 7: Biyopsilerin gönderildikleri bölümlere göre dağılımı.....	32
Tablo 8: Vakaların gönderilen bölümlere göre biyolojik davranışlarının dağılımı.....	33
Tablo 9: Tümör davranış kategorisine göre vakalardaki tanısal biyopsi durumları.....	35
Tablo 10: Tanısal biyopsi alınan hastalardaki tümör çapları ve lokalizasyonları.....	38
Tablo 11: Yumuşak doku tümörlerinde biyolojik davranışa göre tanı dağılımı.....	39
Tablo 12: Yumuşak doku tümörlü vakaların vücut bölgelerine göre dağılımı.....	41
Tablo 13: Tümörlerin biyolojik davranış kategorilerine göre en sık yerleşim bölgeleri.....	42
Tablo 14: Tanı kategorilerine göre vaka sayıları ve oranları.....	43
Tablo 15: Vasküler tümörlerin cinsiyetlere göre dağılımı.....	44
Tablo 16: Hemanjiom vakalarının alt tiplere göre dağılımı.....	44
Tablo 17: Vasküler tümörlerin vücut bölgelerine göre dağılımı.....	45
Tablo 18: Adipositik tümörler kategorisindeki vakaların cinsiyetlere göre dağılımı.....	46
Tablo 19: Liposarkom tanı vakaların alt tiplere göre dağılımı.....	47
Tablo 20: Periferik sinir kılıfı tümörlerinin cinsiyetlere göre dağılımı.....	48
Tablo 21: Fibroblastik/miyofibroblastik tümörlerin cinsiyetlere göre dağılımı.....	49

Tablo 22: Fibroblastik/miyofibroblastik tümörlerin tanılara göre yaş ortalaması.....	49
Tablo 23: Fibroblastik/miyofibroblastik tümörlerin en sık yerleşim yerleri	50
Tablo 24: Sözde fibrohistiyositik tümörlerin cinsiyetlere göre dağılımı	51
Tablo 25: Perisitik tümörlerin cinsiyetlere göre dağılımı.....	52
Tablo 26: Düz kas tümörlerinin cinsiyetlere göre dağılımı	53
Tablo 27: Farklanması bilinmeyen tümörlerin cinsiyetlere göre dağılımı.....	53
Tablo 28: Farklanması bilinmeyen tümörlerin yaş ortalamaları ve yaş aralıkları.....	54
Tablo 29: Farklanması bilinmeyen tümörlerin en sık görüldükleri lokalizasyonlar.....	54
Tablo 30: Rabdomiyosarkom vakalarının alt tiplere ve cinsiyete göre dağılımı	55
Tablo 31: Andiferansiye/sınıflandırılmayan sarkomların cinsiyetlere göre dağılımı.....	55
Tablo 32: Dış merkezden gelen vakaların tümör davranış kategorilerine göre dağılımı.....	56
Tablo 33: Dış merkezden gelen vakaların histopatolojik tiplere göre dağılımı.....	56
Tablo 34: Dış merkezden gelen vakaların kesin tanılara göre dağılımı.....	57
Tablo 35: Tanısal biyopsisinde ve eksizyonel biyopsisinde aynı tanıyı alan vakalar.....	61
Tablo 36: Tanısal biyopsisinde kesin tanı verilemeyip tarifli çıkarılan vakalar.....	63
Tablo 37: Tanısal biyopsisi ile eksizyonel biyopsisi farklı olan vakalar.....	65
Tablo 38: Davranış kategorilerine göre uygulanan immünohistokimyasal belirteç sayıları	66
Tablo 39: Davranış kategorilerine göre histokimyasal çalışma uygulanma oranları.....	66
Tablo 40: Kemik tümörlü vakalara ait yıllık biyopsi sayılarının tüm biyopsilere oranı.....	68
Tablo 41: Kemik tümörlü vakaların gönderildikleri klinik bölüme göre dağılımı.....	70
Tablo 42: Vakaların gönderildikleri bölümlere ve davranış kategorilerine göre dağılımı.....	71
Tablo 43: Primer kemik tümörlerinde biyolojik davranışa göre tanı dağılımı.....	74
Tablo 44: Kemik tümörlü vakaların bölgesel dağılımı.....	76

Tablo 45: Kemik tümörlerinin davranış kategorilerine göre en sık yerleşim bölgeleri.....	76
Tablo 46: Primer kemik tümörlerinin cinsiyetlere göre dağılımı	77
Tablo 47: Kondrojenik tümörlerin cinsiyetlere göre dağılımı	78
Tablo 48: Kondrojenik tümörlerdeki yaş ortalamaları ve yaş aralıkları.....	79
Tablo 49: Neoplastik natürü belirsiz tümörlerin cinsiyetlere göre dağılımı.....	80
Tablo 50: Neoplastik natürü belirsiz tümörlerdeki yaş ortalamaları ve yaş aralıkları	80
Tablo 51: Osteojenik tümörlerin cinsiyetlere göre dağılımı.....	80
Tablo 52: Osteosarkom tanılı vakaların alt tiplere göre dağılımı.....	81
Tablo 53: Osteojenik tümörlerin yaş ortalamaları ve yaş aralıkları.....	81
Tablo 54: Osteoklastik dev hücreden zengin tümörlerin cinsiyetlere göre dağılımı.....	82
Tablo 55: Osteoklastik dev hücreden zengin tümörlerin yaş dağılımı.....	82
Tablo 56: Çeşitli tümörler kategorisindeki vakaların cinsiyetlere göre dağılımı.....	82
Tablo 57: Metastatik kemik tümörlü vakaların primere göre dağılımı.....	84
Tablo 58: Metastatik kemik tümörlerinde en sık tutulan kemikler.....	85
Tablo 59: Dış merkezden gelen vakaların tümör davranış şekillerine göre dağılımı.....	86
Tablo 60: Dış merkezden gelen vakaların histopatolojik tiplere göre dağılımı.....	86
Tablo 61: Dış merkezden gelen vakaların tanılara göre dağılımı.....	86
Tablo 62: Tanısal biyopsisi ile eksizyonel biyopsisinde aynı tanıyı alan vakalar.....	88
Tablo 63: Tanısal biyopsisinde kesin tanı verilemeyip tarifli çıkarılan vakalar.....	89
Tablo 64: Tanısal biyopsisi ile eksizyonel biyopsisi farklı olan vakalar.....	90
Tablo 65: Tümör davranış kategorilerine göre uygulanan immünohistokimyasal belirteç sayıları ve oranları.....	91

SİMGELER VE KISALTMALAR

AJC	: Amerikan Ortak Komitesi
BBA	: Büyük Büyütme Alanı
DSÖ	: Dünya Sağlık Örgütü
FNCLCC	: Fransız Federasyonu Kanser Merkezi Sarkom Grupları
İHK	: İmmünohistokimyasal çalışma
MFH	: Malign fibröz histiyositom
MPSKT	: Malign Periferik Sinir Kılıfı Tümörü
MRG	: Manyetik rezonans görüntüleme
NCI	: Ulusal Kanser Enstitüsü
PET	: Pozisyon Emisyon Tomografisi
TMÜ	: Temel Multisellüler Ünite

ÖZET

2006-2015 YILLARI ARASINDA ONDOKUZ MAYIS ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ HASTANESİ PATOLOJİ BÖLÜMÜNDE YUMUŞAK DOKU VE KEMİK TÜMÖRÜ TANISI ALAN VAKALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Amaç: Bu çalışmanın amacı Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Patoloji Bölümünde Ocak 2006- Aralık 2015 arasında yumuşak doku ve kemik tümörü tanısı almış vakalar için bir arşiv oluşturmak, bu vakaları genel histopatolojik özellikleri ve demografik özellikleri açısından inceleyip literatürle karşılaştırmak ve bölümümüzün kemik ve yumuşak doku tümörleri ile ilgili tanısal performansını değerlendirmektir.

Materyal ve Metod: 1 Ocak 2006- 31 Aralık 2015 tarihleri arasında patoloji bölümüne kabul edilen tüm biyopsilerin üniversitemiz veri tabanından retrospektif olarak taranması sonucu ulaşılan toplam 2081 vaka, tanımlayıcı istatistiksel yöntemler kullanılarak değerlendirilmiştir.

Bulgular: 2081 vakanın 1624'ü yumuşak doku tümörlü ve 457'si kemik tümörlü vakalardan oluşmaktadır. Benign yumuşak doku tümörleri arasında en sık vasküler tümörler (%35,5), vasküler tümörlerden de en sık hemanjiyomlar (%91,1) görülmektedir. En sık görülen malign yumuşak doku tümörleri rabdomiyosarkom (%13,2), leiomyosarkom (% 13,2) ve liposarkomdur (%12,1). En sık görülen benign kemik tümörleri osteokondrom (%38,6) ve enkondrom (%21,2), en sık görülen primer malign kemik tümörleri osteosarkom (%34,3), Ewing sarkomu (%31,3) ve kondrosarkomdur (%16,2). En sık görülen metastatik kemik tümörleri ise kadınlarda meme orijinli, erkeklerde akciğer orijinlidir.

Sonuç: Bu çalışma yumuşak doku ve kemik tümörlerinde epidemiyolojik açıdan bölgesel farklılıklar bulunabileceğini desteklemiştir; literatürde hem yumuşak doku ve hem de kemik sarkomlarının erkeklerde daha sık görüldüğü belirtilirken, çalışmamızda yumuşak doku sarkomlarında kadın ve erkeklerdeki sıklık eşit, kemik sarkomlarında ise erkeklerde kadınlara göre literatürden daha yüksek bir oranla fazla saptanmıştır. Yumuşak doku tümörlerinde saptadığımız en çarpıcı bulgulardan biri de rabdomiyosarkomların literatüre göre oldukça yüksek oranda bulunmasıdır. Tanısal biyopsilerde yanlış tanı oranımız yumuşak doku tümörlerinde literatür ile benzerken (%6,9), kemik tümörlerinde literatüre göre düşüktür (%1,7).

Anahtar Kelimeler: Biyolojik davranış; epidemiyoloji; histopatolojik tip; tanısal biyopsi

ABSTRACT

EVALUATION OF SOFT TISSUE AND BONE TUMORS DIAGNOSED AT THE DEPARTMENT OF PATHOLOGY, ONDOKUZ MAYIS UNIVERSITY FACULTY OF MEDICINE HOSPITAL BETWEEN YEARS 2006 AND 2015

Aim: The aim of this study was to create an archive of soft tissue and bone tumors diagnosed at the Department of Pathology, Ondokuz Mayıs University Faculty of Medicine Hospital between January 2006 and December 2015, to analyse the general histopathologic and demographic features and to evaluate the diagnostic performance of our department related to soft tissue and bone tumors.

Material and Method: From the database of the university, all biopsies admitted to the department of pathology on between 1 January 2006 and 31 December 2015 were screened and 2081 patients were identified and evaluated with descriptive statistical methods.

Results: Of the 2081 patients, 1624 had soft tissue tumors and 457 had bone tumors. The most common benign soft tissue tumor group was vascular tumors (35,5%) and hemangiomas (91,1%) were the most common vascular tumor. The most common malignant soft tissue tumors were rhabdomyosarcoma (13,2%), leiomyosarcoma (13,2%) and liposarcoma (12,1%). The most common benign bone tumors were osteochondroma (38,6%) and enchondroma (21,2%), the most common primary malignant bone tumors were osteosarcoma (34,3%), Ewing sarcoma (31,3%) and chondrosarcoma (16,2%). The most common metastatic bone tumors were of breast origin in women and of lung origin in men.

Conclusion: The results of this study supported that soft tissue and bone tumors may have regional differences in epidemiology; in the literature although both soft tissue and bone sarcomas were more common in men. In our study frequency of soft tissue sarcomas were equal in men and women, bone sarcomas were further more frequent in males than in the literature (E/K:1,6/1). One of the most striking findings in soft tissue tumors was that, rhabdomyosarcoma's was much more common compared to the literature. The misdiagnosis rate in diagnostic biopsy for soft tissue tumors was similar to the literature (6,9%), it was lower than the literature for bone tumors (1,7%).

Keywords: Biological behavior; epidemiology; histopathological type; diagnostic biopsy

1. GİRİŞ ve AMAÇ

Kemik ve yumuşak doku tümörleri, vücudun diğer tümörlerine oranla daha nadir görülürler. Yumuşak doku sarkomları, bütün kanserlerin % 1' inden daha azını kapsar [1]. Kemik tümörleri de tüm tümörler içinde görülme sıklığı en küçük grubu oluşturur. A.B.D.'de yılda tahmini 2900 yeni kemik sarkomu rapor edilmektedir. Buna karşılık 169.500 yeni vakaya akciğer karsinomu, 193.700 yeni vakaya meme karsinomu tanısı verilmektedir. Sayısal olarak düşünülürse belli ki kemik tümörleri önemsizdir. Oysa kemik tümörlerinin bir çoğu küçük çocukları da etkilemekte, önemli yan etkileri olan radyoterapi ve kemoterapi olsun ya da olmasın, radikal cerrahi ile yönetilebilmektedir. Bu yüzden kemik tümörlü bir hastanın yönetimi için takım çalışması gereklidir. Çoğunun doğru tanısı için radyologlar, cerrahlar ve patologlar arasındaki iyi iletişim önemlidir. Farklı uzmanların birbirleriyle yakın işbirliği, hataların en az oranda tutulmasını sağlar[2].

Diğer taraftan, hem yumuşak doku hem de kemik tümörlerinin nadirliği, bu antitelerle ilgili öğrenme ve deneyim kazanma sürecinin uzun ve yavaş olmasına neden olmaktadır. Günümüzde yumuşak doku tümörleri için 150'ye yakın, kemik tümörleri içinse 50'ye yakın tanımlanmış histolojik tip ve alt tip bulunmaktadır[3]. Bu tümörlerin dağılımı bölgesel olarak da farklılıklar gösteriyor olabilir. Bununla ilgili ülkemizde yapılmış çalışma sayısı oldukça azdır[4].

Tümör tipi ile hastanın semptomları, yaşı, cinsiyeti ve tümörün lokalizasyonu arasında bir ilişki vardır[5]. Yumuşak doku ve kemik tümörlerine patolojik yaklaşımda takibi iyi yapılmış biyopsi materyali yanı sıra, yeterli klinik bilgi çok önemlidir. Klinik bilgi olarak hasta yaşı, tümör yerleşim yeri, büyüme özelliği, büyüme süresi ve özellikle kemik tümörleri için radyolojik bilgiler vazgeçilmezdir[6].

Bu çalışmanın amacı, bölümümüzde Ocak 2006- Aralık 2015 tarihleri arasını kapsayan son 10 yılda kemik ve yumuşak doku tümörü tanısı almış vakalar için bir arşiv oluşturmak, bu vakaları genel histopatolojik özellikleri (malignite, histolojik tip, tümör lokalizasyonu) ile demografik özellikleri (yaş ve cinsiyet gibi) açısından inceleyip sıklık ve farklılıklarını literatürle karşılaştırmak ve bölümümüzün kemik ve yumuşak doku tümörleri ile ilgili tanılarda performansını değerlendirmektir.

2. GENEL BİLGİLER

2.1.Yumuşak dokular

2.1.1. Yumuşak dokuların anatomi, embriyoloji ve histolojisi

Yumuşak doku, vücutta iskelet, retiküloendotelyal sistem, nörogial dokular ve çeşitli parankimal organların destek dokuları dışında kalan ve epitelyal olmayan dokular olarak tanımlanabilir[7]. Fibröz doku, yağ dokusu çizgili kaslar, kan ve lenf damarları ile periferik sinir sisteminden oluşur [8]. Yumuşak dokuların büyük bir kısmı embriyolojik olarak mezodermden köken almıştır, periferik sinirler ve baş boyun bölgesinin bazı yumuşak dokuları ise nöroektoderm kökenlidir[8], [9].

Fibröz doku, hücreler, bağ dokusu lifleri (kollajen, elastik lifler ve retikülin) ve ekstrasellüler maddeden oluşur. Ekstrasellüler madde yarı-sıvı jöle kıvamlı olup bol su içeriklidir. Bağ dokuyu destekler, onun hücrelerini ve liflerini çevreler. Ara maddede değişik tiplerde glikozaminoglikanlar ve yapışkan glikoproteinler bulunur. Hiyalüronik asit bağ dokusunun esas glikoproteinini oluşturur. Bağ dokusunda ara maddenin yarı-sıvı olması oksijen, elektrolitler, besin, sıvı ve metabolitlerin kan ile difüzyonunu sağlarken, vizkozitesi nedeniyle bir bariyer olarak görev görür ve büyük moleküllerin hareketini, bağ dokudan kan dolaşımına patojenlerin geçişini engeller[10].

Fibrositler, fibroblastlar ve miyofibroblastlar en sık görülen bağ doku hücreleridir. Fibrositler inaktif fibroblastlardır Yine bağ dokusunda makrofajlar, mast hücreleri, plazma hücreleri, yağ hücreleri, pigment hücreleri ve mezenkimal hücreler bulunur. [11]. Fibröz doku, hücre, lif ve ara maddenin miktarına, tipine ve düzenlenmesine göre gevşek bağ dokusu ve sıkı bağ dokusu olarak ikiye ayrılır. Gevşek bağ dokusu sıkı bağ dokusuna göre daha yaygındır. Tendon ve ligamentler gibi büyük gerilme gücü gerektiren yerlerde sıkı düzenli bağ dokusu bulunur. Hem gevşek bağ dokusunda, hem de sıkı bağ dokusunda en sık bulunan bağ dokusu lifi kollajendir [10].

Hasara yanıtta dokunun yeniden şekillenmesi, fibroblast ve miyofibroblastlara farklılaşan mezenkimal kök hücrelere bağlıdır. Mezenkimal kök hücreler normalde bağ dokusunda göze çarpmazlar, aktif fibroblastlara benzer ancak daha küçüktürler. Bağ dokusunun ana hücreleri fibroblastlar, incinmeden sonra ve yara iyileşmesi sürecinde çok hızlı çoğalırlar, proteoglikandan zengin yeni ekstrasellüler matriks ile kollajen, elastik ve

retiküler lifleri sentezlemek için aktif fibroblast haline gelirler. Fibroblastlar ovalimsi ya da uzun dallanan incelen uzantılarıyla yıldızlı hücrelerdir. Aktif fibroblastların sitoplazmaları zayıf bazofiliktir[11]. Miyofibroblastlar ise fibroblast ile düz kas hücreleri arasında görünümü olan modifiye fibroblastlardır, kasılma yeteneğine sahiptirler[8] Yara iyileşmesinde ve fibrotik hastalıkların gelişiminde rol oynarlar[12]. Fibroblastlar diffüz vimentin ve fokal aktin boyanması gösterirken, miyofibroblastlar vimentin ve SMA dışında desmin, nestin ve GFAP pozitifliği gösterebilirler[13].

Yağ dokusu, çok sayıda adiposit içeren, lipidlerin sentezi ve depolanması için özelleşmiş gevşek bağ dokusudur. Küçük kan damarlarıyla yakın ilişkili adipositler tek olarak ya da genellikle fibröz septumlarla çevrelenmiş lobüller şeklinde bulunur. İnce retiküler lif ağı her hücreyi destekler. Her hücrenin ince kenarlı sitoplazması vardır ve yassılaştırmış, periferiye yerleşmiş çekirdeği ile mühür yüzüğü görünümündedir. Rutin takip sırasında yağ alkol ve ksilende erir ve hücreler boşluklu görünür. Yağ, özel boyalarla donmuş kesitlerde ve osmiyum ile tespit edilmiş ve boyanmış dokularda gösterilebilir[11].

Yağ dokusunun dağılımı, metabolik aktivitesi, histolojik görüntüsü, damarlanması ve rengi farklı olan iki tipi bulunur: beyaz ve kahverengi yağ dokusu. Beyaz yağ dokusunun vücut boyunca dağılımı cinsiyete ve yaşa bağlı olarak değişkenlik gösterir. Beyaz yağ dokusunun hücreleri büyüktür ve gelişim sırasında bir çok küçük damlanın birleşmesiyle oluşan tek bir adet büyük yağ damlası içerirler[11]. Sitoplazma, yarım ay şekilli nükleusu periferiye itmiştir[8]. Kahverengi yağ dokusu embriyo ve fetüste yaygınken, miktarı yaş ilerledikçe azalır, erişkinde başlıca adrenal bezler ve boyun bölgesindeki büyük damarlar çevresinde bulunur. Hücreleri daha küçük olup küçük damlalar halinde bir çok yağ damlası içerir[10] ve santral yerleşimli küçük çentiklenmeleri olan nükleusları vardır[8].

İskelet kası lifleri çok çekirdekli, çekirdekleri periferik yerleşimli olan uzun hücrelerdir. Sitoplazmalarında içerdikleri kasılabilir aktin ve miyozin filamentleri, I bandı ve A bandı diye isimlendirilen, mikroskopta görülebilen enine çizgilenmeler oluştururlar[10].

Damarlar kan damarı ve lenf damarı olarak ayrılırlar. Kan damarları arteriyel ve venöz kompartmanlara bölünür ve kapiller ağı ile devam eder. Kan damarlarında birkaç tip hücre vardır ve iki ana gruba ayrılır: lümene doğru yerleşen endotelial hücreler ve dışarıya doğru yerleşen perisitler, düz kas hücreleri ve glomus hücreleri[8].

Periferik sinirler aksonlar, Schwann hücreleri, perinöral hücreler ve fibroblastlar tarafından oluşturulur. Schwann hücrelerinin bazal laminası endonöriyuma yapışır. Her bir sinir lifi perinöriyumla çevrilidir. Fibroblastların çoğu sinirin dış kılıfı olan epinöriyumda yerleşmiştir. Schwann hücreleri nöroektodermden köken alırken perinöral hücreler fibroblastlardan köken alır[8].

2.1.2. Yumuşak doku tümörleri

2.1.2.1. Sınıflandırma:

Yumuşak doku tümörleri oldukça heterojen bir tümör grubudur, farklılaşma hattına ve süresine göre sınıflandırılırlar. Örneğin lipom ve liposarkomlar çeşitli derecelerde yağlı doku, hemanjiom ve anjiosarkomlar vasküler endotelle benzeşen hücreler içerirler [7]. Ancak morfolojik, immünohistokimyasal ve deneysel bulgular, çoğu sarkomun multipotent mezenkimal kök hücrelerden köken aldığını telkin etmektedir, neoplastik transformasyon durumunda bir veya daha fazla yönde farklılaşma görülebilmektedir[8]. Sinovyal sarkom, epitelooid sarkom ve yumuşak dokunun alveoler sarkomu gibi bazı sarkom tiplerinin normal hücre karşılıkları yoktur[14].

Sitogenetik yöntemlerin sistematik kullanımıyla, yumuşak doku tümörlerinin büyük bölümünde spesifik kromozomal değişiklikler saptanmıştır[15],[16]. Bulgular yumuşak doku tümör sınıflamasına morfolojik yaklaşımın uygunluğunu doğrulamıştır[8]. Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) yumuşak doku tümörleri sınıflamasında, tümörlerin **gösterdikleri farklılaşma şekillerine göre** 12 ayrı tümör kategorisine ayrılmıştır:

- 1- **Adipositik tümörler:** Adipositik tümörler lipom ve anjiyolipomların yüksek prevalansına bağlı olarak mezenkimal tümörlerin en sık görülen grubunu oluştururlar. Benign, lokal agresif ve malign seyreden formları vardır[17].
- 2- **Fibroblastik/miyofibroblastik tümörler:** Bu tümörler mezenkimal tümörlerin geniş bir alt grubunu oluşturur. Bu kategorideki pek çok lezyon hem fibroblastik hem de miyofibroblastik özellikler gösteren hücreleri içerirler. Morfolojik olarak fibroblast benzeseler de çoğu miyofibroblastik olarak adlandırılan özel bir SMA boyanma paterni gösterir[8].
- 3- **Sözde fibrohistiyositik tümörler:** Bu tümörler hem fibroblast hem de histiyositi andıran hücresel elemanlar içerirler[18]. Her iki komponentin de neoplastik olduğu ya da sadece histiyositlerin neoplastik olduğu şeklinde değişik görüşler mevcuttur.

Kesin olarak kabul gören görüşe göre, bu tümörlerde gerçek neoplastik histiyositik komponente ek olarak reaktif histiyosit popülasyonu da mevcuttur[8]. Eskiden bu grupta yer alan “malign fibröz histiyositom” kategorisi yeni DSÖ sınıflamasında andiferansiye/sınıflandırılmayan sarkomlar grubunda andiferansiye pleomorfik sarkom olarak yer almaktadır[19].

Bu grupta yer alan derin yerleşimli benign fibröz histiyositom, tüm benign fibröz histiyositomların %5’ten azını oluşturmaktadır. Tamamen subkutan doku, iskelet kası ve abdominal kavite yerleşimlidir. İyi sınırlı bir tümör olup hafif sitolojik pleomorfizm ve belirgin storiform paternde üreyiş gösterir. Yüzeyel yerleşimli tipe benzer, minimal nekroz ve hücresellik eşlik edebilir[6].

Yine bu gruptaki tümörlerden tenosinovyal dev hücreli tümörün iki alt tipi bulunmakta olup bunlardan lokalize tip (nodüler tenosinovit) benign seyirli iken, diffüz tip (villonodüler tenosinovit) lokal agresif seyirlidir[3].

- 4- **Düz kas tümörleri:** Bu tümörler uçları künt çekirdekli, uzun, kenarları paralel, düz kas benzeri, SMA ve kaldesmon pozitif hücrelerden oluşurlar. Yumuşak dokunun düz kas tümörlerinden derin leiyomiyom nadirdir, ortalama 25 yaşta ortaya çıkar, kadın ve erkekte görülme sıklığı eşittir. Leiyomiyosarkom da yumuşak dokunun nadir görülen sarkomlarından. Genellikle erişkinlerde görülür, en sık retroperitoneal bölgede yerleşir ve bu bölgede kadınlarda daha sıktır. Yüzeyel leiyomiyosarkomlar nadirdir, daha çok üst ekstremitede gözlenir[20].
- 5- **Perisitik (perivasküler) tümörler:** Son zamanlarda tanımlanan yeni bir kategori olan perisitik tümörler, miyoid diferansiasyon gösteren içsi ya da yuvarlak hücrelerin perivasküler büyüme patterni oluşturduğu bir antitedir. Perisitik tümörlerin büyük bir bölümü benign, ancak nüks ve agresif davranış gösteren malign olgular da nadiren bildirilmiştir. Genelde, orta yaşlı hastalarda distal ekstremitelerin subkutan dokularından kaynaklansalar da, son yıllarda diğer organlardan kaynaklanan olgular da bildirilmiştir[21].
- 6- **İskelet kası tümörleri:** Bu grupta yer alan ekstrakardiyak rabdomiyomlar çeşitli formlarda, erişkinlerde veya çocuklarda görülebilir ve oldukça nadirdir. Çizgili kas farklanması gösteren malign tümörler (rabdomiyosarkomlar) da nadirdir fakat yenidoğan ve çocuklarda görülen yumuşak doku sarkomlarının büyük bölümünü oluşturur[17].
- 7- **Yumuşak dokunun vasküler tümörleri:** Bu gruptaki tümörler değişik derecelerde damar benzeri farklanma gösterirler ve immünohistokimyasal olarak endotel

belirleyicileri ile pozitif boyanırlar. Benign vasküler tümörler oldukça sık görülür ve çoğu deride gelişir[17].

- 8- Kondro-osseöz tümörler:** Bu gruptaki tek benign tümör yumuşak dokunun kondromudur. Malign tümörlerden iskelet sistemi dışında ortaya çıkan mezenkimal kondrosarkom, nadir görülen bir tümör olup kemik ile ilişkisi yoktur. Mesane, kaslar, arterler, beyin, meninks, göz kapağı, farinks ve mediasten gibi yumuşak doku alanlarında ortaya çıkabilir. Alt ekstremitelerde ortaya çıktığında uyluk bölgesini tercih etmektedir[22]. Yine iskelet dışı osteosarkom oldukça nadirdir, erişkinlerde ve özellikle önceden radyasyonla tedavi edilen bölgelerde gelişir[20].
- 9- Gastrointestinal stromal tümörler:** Bu tümörler Cajal hücrelerinden köken alan, hem düz kas, hem de periferik sinir farklanması gösteren tümörlerdir. Daha önce DSÖ gastrointestinal sistem tümörleri sınıflamasında yer alan bu grup, yumuşak doku tümörleri sınıflamasına yeni eklenmiştir. GİST sınıflamasındaki en önemli değişiklik “süksinat dehidrogenaz (SDH) eksikliği gösteren GİST” tanımlamasıdır. Bu grup hemen her zaman midede, özellikle antrumda görülür ve sıklıkla lenf nodlarına yayılım gösterir (Bu durum “kit/PDGFRα mutasyonlu GİST”te oldukça nadirdir). SDH eksikliği gösteren GİST’ler histolojik olarak belirgin multinodüler gelişim paterni ve her zaman pür epitelioid veya mikst (epitelioid-iğsi hücreli) patern sergiler. Klinik gidiş metastatik hastalık varlığında bile yavaş seyirlidir. Bu tümörler imatinibe dirençlidirler ancak, ikinci ve üçüncü kuşak tirozin kinaz inhibitörlerine daha iyi yanıt verirler[19].
- 10- Sinir kılıfı tümörleri:** Bu grup daha önceleri 2007 DSÖ santral sinir sistemi tümörleri sınıflamasında yer almakta iken, yumuşak doku tümörleri sınıflamasına yeni eklenmiştir. Bu gruptaki tümörler “Schwann” hücreleri, perinöral hücreler ve fibroblastları içeren periferik sinir hücrelerinden gelişir. Tümör hücreleri değişen oranlarda S-100, GFAP, CD34, Leu-7, MBP içerirler; perinöral hücre içeren tümörler ise EMA ekspres ederler. Periferik sinir kılıfı tümörleri dura içinden de kaynaklanabilir ve komşu beyin ve spinal kord dokusunda değişikliklere yol açabilir. “Vestibüler Schwannoma”, VIII. kafa çiftinin (*N. statoacusticus*) vestibüler dalından gelişir ve pontoserebellar köşede lokalize olur. Bu tümörlere önceden “akustik nöroma” adı da verilmiştir[18].

11- Farklanması bilinmeyen tümörler: Çocukluk çağı yumuşak doku tümörlerinin çoğunu içeren bu gruptaki tümörler tanımlanmış mezenkimal bir doku tipine göre bariz farklılaşma eksikliği gösterirler veya tanımlanmış herhangi bir normal dokuya karşılık gelmeyen bir fenotip sergilerler.

12- Andiferansiye/sınıflandırılmayan sarkomlar: Bu grup daha önce fibrohistiyositik tümörler kategorisinde yer alan “malign fibröz histiyositom” şeklinde isimlendirilen malign tümörleri kapsamak için 2013 DSÖ sınıflamasına yeni eklenmiştir. Bu gruptaki tümörler günümüzdeki uygulanabilir teknolojilerle hiçbir tanımlanabilir farklılaşma hattı göstermeyen yumuşak doku sarkomlarıdır. Heterojen bir gruptur ve bir dışlama tanısıdır. Spesifik yumuşak doku sarkomlarının farklanmamış tiplerini içermez[19].

Yine DSÖ yumuşak doku tümörleri sınıflamasında, tümörlerin **biyolojik potansiyellerine göre** 4 kategoriye ayrıldığını görmekteyiz. Bu kategoriler aşağıda kısaca özetlenmiştir.

- 1- Benign:** Benign yumuşak doku tümörlerinin çoğu lokal olarak tekrarlamaz, tekrarlarlarsa yıkıcı olmayan tarzda rekürrens gösterirler. Lezyonun tamamının lokal eksizyonu ile hemen her zaman kür sağlanır. Oldukça nadir olarak (< 1/50.000) morfolojik olarak benign bir lezyon metastaz yapabilir. Bu durum klasik histolojik incelemeyle öngörülemez. Günümüzde en iyi belgelenmiş örneği kutanöz benign fibröz histiyositomdur[17].
- 2- Sınırdaki malign-lokal agresif:** Bu kategorideki yumuşak doku tümörleri sıklıkla lokal olarak tekrarlar ve infiltratif ve yıkıcı gelişim paterni ile ilişkilidirler. Bu kategorideki lezyonlar metastaz yapma potansiyeline sahip değildirler fakat tipik olarak lokal kontrolü sağlamak için normal doku sınırıyla geniş eksizyon gerektirirler. Bu grubun en tipik örneği desmoid fibromatozistir[17].
- 3- Sınırdaki malign-nadiren metastaz yapan:** Bu kategorideki tümörler sıklıkla lokal agresiftir fakat ek olarak nadiren iyi belgelenmiş metastaz gösterirler. Metastaz riski %2'nin altında gibi görünmektedir ve histomorfolojik özelliklerine bakılarak metastaz potansiyeli öngörülemez. Bu lezyonardaki metastazlar sıklıkla lenf nodları ve akciğerleredir. Bu kategorinin tipik örnekleri pleksiform fibrohistiyositik tümör ve anjiyomatoid fibröz histiyositomdur[17].
- 4- Malign:** Malign yumuşak doku tümörleri (yumuşak doku sarkomları), lokal yıkıcı gelişim ve rekürrens potansiyeline ek olarak, önemli oranda (histolojik tip ve dereceye

baęlı olarak, çoęu %20'den %100'e kadar deęiřen) uzak metastaz riskine sahiptirler. Bazı histolojik olarak düşük dereceli sarkomlar, yalnızca %2-10 metastatik potansiyele sahiptir fakat bu lezyonların lokal rekürrensle derecesi yükselebilir ve böylece uzak metastaz için yüksek risk kazanabilirler (örneğin miksofibrosarkom ve leiomyosarkom)[17].

Büyük oranda moleküler patolojinin katkısı ile yumuşak doku tümörleri sınıflamasında bazı yenilikler gündeme gelmiştir[6]. Bu yeniliklerle birlikte oluşturulan Dünya Sağlık Örgünü (DSÖ) 2013 yumuşak doku tümörleri yeni sınıflaması tablo 1'de verilmiştir.



Tablo 1: Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) Yumuşak Doku Tümörleri Sınıflaması (Who, 2013)

ADİPOZİTİK TÜMÖRLER Benign Lipom Lipomatozis Sinirin lipomatozisi Lipoblastom/lipoblastomatozis Anjiyolipom Miyolipom Kondroid lipom Böbrek dışı anjiomiyolipom Adrenal dışı miyelolipom İgşi hücreli/pleomorfik lipom Hibernom Sınırdan malign-lokal agresif Atipik lipomatöz tümör/iyi diferansiye liposarkom Malign Dediferansiye liposarkom Miksoid liposarkom Pleomorfik liposarkom Liposarkom, başka türlü sınıflanmamış FİBROBLASTİK/MİYOFİBROBLASTİK TÜMÖRLER Benign Nodüler fasit Proliferatif fasit Proliferatif miyozit Miyozitis ossifikans Parmakların fibroosseöz psödotümörü İskemik fasit Elastofibrom Yeni doğanın fibröz hamartomu Juvenil hiyalin fibromatozis İnklüzyon cisimciği fibromatozisi Tendon kılıfının fibromu Dezmoplastik fibroblastom Meme tipi miyofibroblastom Kalsifiye aponörotik fibrom Anjiyomiyofibroblastom Sellüler anjiyofibrom Nokal tip fibrom Gardner fibromu Kalsifiye fibröz tümör Sınırdan malign-lokal agresif Palmar/plantar fibromatozis Desmoid tip fibromatozis Lipofibromatozis Dev hücreli fibroblastom Sınırdan malign-nadir metastaz yapan Dermatofibrosarkoma protuberans Fibrosarkomatöz dermatofibrosarkoma protuberans Pigmente dermatofibrosarkoma protuberans	Soliter fibröz tümör Soliter fibröz tümör, malign İnflamatuar miyofibroblastik tümör Düşük dereceli miyofibroblastik sarkom Miksoenflamatuar fibroblastik sarkom/ Atipik miksoenflamatuar fibroblastik tümör İnfanıl fibrosarkom Malign Erişkin fibrosarkomu Miksofibrosarkom Düşük dereceli fibromiksoid sarkom Sklerozan epiteloid fibrosarkom SÖZDE FİBROHİSTİYOSİTİK TÜMÖRLER Benign Tenosinovyal dev hücreli tümör Lokalize tip Diffüz tip Malign Derin benign fibröz histiyositom Sınırdan malign-nadir metastaz yapan Pleksiform fibrohistiyositik tümör Yumuşak dokuların dev hücreli tümörü DÜZ KAS TÜMÖRLERİ Benign Derin leiomyom Malign Leiomyosarkom(deri hariç) PERİSİTİK (PERİVASKÜLER) TÜMÖRLER Glomus tümörü (ve varyantları) Glomanjiyomatozis Malign glomus tümörü Miyoperisitoma Miyofibroma Miyofibromatozis Anjiyoleiomyoma İSKELET KASI TÜMÖRLERİ Benign Rabdomiyom Erişkin tip Fetal tip Genital tip Malign Embriyonel rabdomiyosarkom (botroid, anaplastik tipler) Alveoler rabdomiyosarkom (solid, anaplastik tipler) Pleomorfik rabdomiyosarkom İgşi hücreli/Sklerozan rabdomiyosarkom
--	--

Tablo 1 (devamı): Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) Yumuşak Doku Tümörleri Sınıflaması (Who, 2013)

YUMUŞAK DOKUNUN VASKÜLER TÜMÖRLERİ Benign Hemanjiyom Sinovyal, Venöz Arteriyovenöz hemanjiyom/malformasyon İntramüsküler Epiteloid hemanjiyom Anjiyomatozis Lenfanjiyom Sınırdan malign-lokal agresif Kaposiform hemanjiyoendotelyoma Sınırdan malign -nadir metastaz yapan Retiform hemanjiyoendotelyoma Papiller intralenfatik anjiyoendotelyoma Kompozit hemanjiyoendotelyoma Psödomiyojenik (epiteloid sarkom benzeri) Hemanjiyoendotelyoma Kaposi sarkomu Malign Epiteloid hemanjiyoendotelyoma Yumuşak dokunun anjiyosarkomu KONDROOSSEÖZ TÜMÖRLER Yumuşak dokunun kondromu İskelet dışı mezenkimal kondrosarkom İskelet dışı osteosarkom GASTROİNTESTİNAL STROMAL TÜMÖRLER Benign gastrointestinal stromal tümör Gastrointestinal stromal tümör, malignite potansiyeli bilinmeyen Gastrointestinal stromal tümör, malign SİNİR KILIFI TÜMÖRLERİ Benign Schwannoma (ve varyantları) Melanotik Schwannoma Nörofibrom (ve varyantları) Pleksiform nörofibrom Perinöroma Malign perinöroma Granüler hücreli tümör Dermal sinir kılıfı miksomu Soliter sınırlı nöroma Ektopik menenjiyom Nazal glial heterotopi Benign Triton tümörü Hibrid sinir kılıfı tümörleri	Malign Malign periferik sinir kılıfı tümörü Epiteloid malign periferik sinir kılıfı tümörü Malign Triton tümörü Malign granüler hücreli tümör Ektomezenkimoma FARKLANMASI BİLİNMEYEN TÜMÖRLER Benign Akril fibromiksoma İntramüsküler miksoma (sellüler varyantı da içerir) Eklem çevresi miksoma Derin (agresif) anjiyomiksoma Pleomorfik hiyalinize anjiyoektatik tümör Ektopik hamartomatöz timoma Sınırdan malign-lokal agresif Hemosiderotik fibrolipomatöz tümör Sınırdan malign-nadir metastaz yapan Atipik fibrosantom Anjiyomatoid fibröz histiyositom Ossifiye fibromiksoid tümör Ossifiye fibromiksoid tümör, malign Mikst tümör, NOS Mikst Tümör, NOS, malign Miyoepeyelyoma Miyoepeyelyal karsinom Fosfatürik mezenkimal tümör, benign Fosfatürik mezenkimal tümör, malign Malign Sinovyal sarkom, daha ileri tanımlanmamış Sinovyal sarkom, iğsi hücreli Sinovyal sarkom, bifazik Epiteloid sarkom “Alveoler soft part sarkom” Yumuşak dokunun şeffaf hücreli sarkomu İskelet dışı miksoid kondrosarkom İskelet dışı Ewing sarkomu Dezmozplastik küçük yuvarlak hücreli tümör Böbrek dışı rabdoid tümör Perivasküler epiteloid hücre farklılaşması gösteren neoplaziler (PEComa) PEComa daha ileri tanımlanmamış , benign PEComa daha ileri tanımlanmamış , malign İntimal sarkom ANDİFERANSİYE/SINIFLANDIRILAMAYAN SARKOMLAR Andiferansiye iğsi hücreli sarkom Andiferansiye pleomorfik sarkom Andiferansiye yuvarlak hücreli sarkom Andiferansiye epiteloid sarkom Andiferansiye sarkom, daha ileri tanımlanmamış
---	---

2.1.2.2. Epidemoloji, insidans, yaş ve bölge dağılımı

Yumuşak doku sarkomları, karsinomlarla ve diğer neoplazilerle karşılaştırıldığında rölatif olarak daha nadirdir ve bütün kanserlerin % 1,5 inden daha azını kapsar. Yumuşak doku tümörlerinin –özellikle malignlere oranla benign tümörlerin- insidansını tam olarak tanımlamak imkansızdır. Benign yumuşak doku tümörleri malign tümörlere göre daha sıktır[7]. Tahmini olarak benign yumuşak doku tümörlerinin yıllık insidansı her 1 milyonda 3000 kadarken, yumuşak doku sarkomlarının yıllık insidansı her 1 milyonda 50 civarındadır [23][24][25].

Yumuşak doku sarkomlarının insidans ve dağılımı dünyanın farklı bölgelerinde benzer gibi görünmektedir. 1981-1987 yılları arasında yapılan analizlerde, Kaposi sarkomu tanıli hastalar elimine edilse bile yaşa göre düzeltilmiş yumuşak doku sarkom insidansında belirgin yükselme olduğu gözlenmiştir[7].

İnsidans yaşla değişiklik göstermektedir. 10 yaş altındaki çocuklar için yıllık insidans 0,9/100.000 iken, 70 yaş civarı erişkinlerde bu oran 18,2 /100.000 civarındadır. En dramatik yükselme 30’lu ve 70’li yaşlarda görülür[7]. Yaş ilişkili insidanslar tümör tipine göre çeşitlilik gösterir; embriyonel rabdomiyosarkom hemen her zaman çocuklarda, sinovyal sarkom çoğunlukla genç erişkinlerde, andiferensiye pleomorfik sarkom, liposarkom, leiomyosarkom ve miksofibrosarkom daha baskın olarak yaşlılarda görülür. Hemen hemen bütün malignensilere benzer şekilde yumuşak doku sarkomları artan yaşla birlikte daha sık görülürler. Ortalama tanı yaşı 65’tir[3]. Benign yumuşak doku tümörlerinin %99’u yüzeysel yerleşimli olup, %95’i 5 cm’den küçük çapa sahiptir[26].

Benign yumuşak doku tümörlerinin en azından %30 unu lipomlar, %30 kadarını fibrohistiositik ve fibröz tümörler, %10’unu vasküler tümörler, %5’ini periferik sinir kılıfı tümörleri oluşturur. Tümör tipi ile hastanın semptomları, yaşı, cinsiyeti ve tümörün lokalizasyonu arasında bir ilişki vardır. Örneğin lipomlar ağrısızdır, elde ayakta bacağın alt kısmında nadir görülürler. Çocuklarda çok nadirdirler [5]. Anjiyolipomlar ağrılıdır, en sık genç erkeklerde görülürler. Anjiyoleiomyomlar da ağrılıdır, alt bacakta ve orta yaş kadınlarda daha sıktırlar. Vasküler tümörlerin yarısı 20 yaş altında görülürler [26][27].

Yumuşak doku sarkomları ise her yerde olabilirler, ancak %75’i ekstremitelerde (bunun da çoğu uylukta), % 10’u gövde ve retroperitonda görülür. Ekstremit ve gövdede görülenlerin % 30’u yüzeysel yerleşimli ve ortalama 5 cm çapa sahipken, % 60’ı derin

yerleşimli ve ortalama 9 cm çapa sahiptirler [25]. Retroperitoneal olanlar ise sıklıkla daha geniş çaplara sahiptir[3].

Yumuşak doku sarkomları genellikle erkeklerde daha sık görülür fakat cinsiyet ve yaş ilişkili insidanslar histolojik tiplere göre çeşitlidir. Kanıtlanmış ırksal varyasyon yoktur[7].

2.1.2.3. Yumuşak doku tümörlerinin patogenezi ve etiyolojisi

Çoğu yumuşak doku tümörünün patogenezi halen bilinmemektedir. Maruziyet ve sarkom gelişimi arasındaki uzun latent periyot sebebiyle, nedeni tam olarak değerlendirmek zordur. Hemen hemen tümü tip I nörofibromatozis hastalarındaki nörofibromlardan gelişen malign periferik sinir kılıfı tümörleri hariç, sarkomların benign yumuşak doku tümörlerinden köken alması son derece nadirdir[7].

Yumuşak doku sarkomlarının çoğu *de novo* gelişiyor gibi gözükmemektedir. Az sayıda vakada genetik, çevresel faktörler, radyasyon, viral enfeksiyonlar ve immün yetmezliğin yumuşak doku tümörü gelişimi ile ilişkili olduğu bulunmuştur[3]. Skar dokusunda, fraktür bölgelerinde ve kapalı cerrahi implantlarda sarkom gelişimi rapor edilen vakalar da vardır [28]. Bazı anjiyosarkomlar kronik lenfödem zemininde gelişir. Bazı malign mezenkimal neoplaziler ailesel kanser sendromları çerçevesinde görülür. Genetik değişikliklerin kademeli birikimi ile çok evreli tümör gelişim basamakları, çoğu yumuşak doku tümöründe henüz açıkça tanımlanmamıştır[3].

Kimyasal karsinogenez: Pek çok çalışma, tarım ve ormancılık işlerinde kullanılan fenoksiasetik asit/klorofenollere maruziyetin yumuşak doku sarkom insidansını artırdığı rapor etmiştir[29]. Kemoterapinin de radyoterapiden bağımsız olarak yumuşak doku sarkomlarına neden olduğu bilinmektedir[30].

Radyasyon: Radyoterapi uygulanan bölgelerde, histolojik olarak, primer tedavi edilen tümörden farklı, önceden varolmayan sarkomatöz tümörlerin gelişmesi “postradyasyon sarkomu” olarak tanımlanmıştır. Radyasyon tedavisi ile sarkom gelişimi arasında en az dört yıl vardır [31]. Karsinom tanısı almış hastaların %60’ında tedavide radyasyon kullanılmaktadır. Önceleri sadece yüksek doz radyasyonun sarkoma yol açtığı bilirse de, günümüzde düşük ve orta dozdaki radyasyonun da hem yumuşak doku, hem de kemik sarkomlarına yol açtığı bilinmektedir. Kemoterapi radyasyonla kombine edildiğinde bu riski daha da artırmaktadır[30]. Postradyasyon sarkomu vakalarının insidansı son yıllarda artmaktadır. İnsidans artışının önemli kısmı radyasyonla tedavi edilen meme kanserli

hastalara dayanır[32]. Risk doz ile yükselir. Yarıdan fazlası agresif seyreden yüksek dereceli andiferensiye/pleomorfik sarkomdur. Deride de anjiyosarkom sıktır[33].

Viral enfeksiyon ve immün yetmezlik: HHV-8 Kaposi sarkomu gelişiminde anahtar bir rol oynar [34] ve klinik seyri hastanın immün durumuna bağlıdır [35]. İmmün yetmezlikli hastalarda, EBV düz kas tümörlerinin gelişimi ile ilişkilidir [36].

Genetik duyarlılık: Benign yumuşak doku tümörlerinin pek çok tipi familial veya kalıtsal zeminde rapor edilmiştir. Ancak bunlar nadirdir ve tümörlerin önemsiz bir bölümünü içerir[3]. En sık görülen örnek herediter çoklu lipomlardır (anjiyolipom)[37]. Nörofibromatozis-1'li hastaların %5-10'unda -sıklıkla benign periferik sinir kılıfı tümörlerinden- malign periferik sinir kılıfı tümörleri gelişir [38].

2.1.2.4. Klinik özellikler

Yumuşak doku sarkomlarının çoğu soliterdir. Eş zamanlı çoklu sarkomlar tüm olguların %0.2 sini oluşturur [39]. 5 cm'nin üzerindeki yüzeysel yerleşimli yumuşak doku lezyonlarının ve bütün derin yerleşimli lezyonların malign olma olasılıkları daha yüksektir[40].

Ekstremiteler ve gövdenin yumuşak doku sarkomlarının çoğu ağrısızdır. Sıklıkla geniş hacimlerine rağmen fonksiyon bozukluğuna neden olmazlar ve genel sağlığı etkilemeden rastlantısal olarak saptanırlar. İntraabdominal ve retroperitoneal sarkomlar sıklıkla özgül olmayan abdominal rahatsızlığa ve gastrointestinal semptomlara neden olurlar[3]. Yumuşak doku sarkomlu hastaların %10'nunda primer tümör tanısı sırasında metastazları (çoğu akciğerlerde) vardır[3]. Yumuşak doku tümörünün tipi ile görülme yaşı arasında kesin bir ilişki vardır[41].

2.1.2.5 : Tanı

Malignensiye tanımlamak, histolojik derecesini değerlendirmek ve mümkünse histolojik tipini ve subtipini belirlemek için genellikle biyopsi uygulanır. Biyopsi uygun iğnelerle uygulanır ve çok sayıda örnekleme yapılabilirse, histolojik sınıflamanın, derecelendirmenin ve prognozu belirlemenin doğruluğu da yüksek olur[3].

Tanısal girişimde literatürde sıklıkla bildirilen kural, tanısal girişimin nihai tedavinin yapılacağı merkezde yapılmasıdır. Tanısal amaçla uygulanan girişimler şunlardır: a- ince iğne aspirasyon biyopsisi, b-iğne biyopsisi, c- insizyonel biyopsiler. Eksizyonel biyopsiler klinik

ve radyolojik olarak benign olduđu düşünölen lezyonlarda hem tanı hem tedavi amacıyla kullanılabilmektedirler ancak çevre yumuşak doku kompartmanlarına kontaminasyon, daha geniş reeksizyon gerektireceğinden 3 cm'den büyük ve yüzeysel yerleşimli ya da derin yerleşimli yumuşak doku lezyonları için doğrudan eksizyonel biyopsiden kaçınılmalıdır[20], [14], [42].

Biyopsi uygulanmasında bazı ilkeler vardır. Biyopsi hattının ve biyopsi sırasında açılan tüm dokuların definitif cerrahide çıkarılabilir olması gerekir. Biyopsi hattı kasların arasından değil, kas içinden geçmeli, birden çok kompartmandan geçmemeli, nörovasküler yapılar açılmamalıdır. Parçanın farklı alanları değişik komponentler içerebilir ve histolojik derece açısından bütünü yansıtmayabilir. Klinisyen bu durumu bilerek öncelikle radyoloji eşliğindeki biyopsileri tercih etmeli ve mümkünse tümörün görüntülemeye değişik sinyal veren alanlarından çoklu kesici iğne biyopsileri olarak, eşliğinde ince iğne aspirasyon sitolojileri göndermelidir[20].

Bu tümörlere tanısal yaklaşımda başlangıçta hematoksilin-eozin boyalı kesitler ışık mikroskopik olarak değerlendirilir ve olguların çoğunda yeterlidir [43]. Ancak bazen tanısal doğruluğı artıran özel teknikler kullanılmaktadır [44]. Bu teknikler konvansiyonel özel boyalar, elektron mikroskopisi, immünhistokimya ve moleküler genetik metodları içerir [8]. Kromozomal translokasyonlar ile sonuçlanan moleküler değişiklikler (gen füzyonları) artık rutin parafine gömülmüş dokularda “reverse-transkriptaz-polimeraz zincir reaksiyonu (RT-PCR)” veya floresan in situ hibridizasyon (FISH) yöntemleri ile gösterilebilmekte, özellikle küçük biyopsi örneklerinde, alışılmadık yerleşimli ve morfolojili tümörlerin tanınmasında son derece yararlı olabilmektedir [45], [46].

Genelde iğne biyopsilerinin yetersiz olduğı durumlar, nekroz, materyalin periferik reaktif zondan alınmış olması ve biyopsi işlemi sırasında oluşan ezilme artefaktıdır. Özellikle destek doku ve stromadan fakir lenfoma, küçük hücreli karsinom, Ewing/PNET ailesi, diğer tüm küçük yuvarlak hücreli sarkomlar ya da “*andiferansiye*” sarkomlar gibi tümörler sıkça ezilme artefaktına uğrarlar. Bu durumda tanı klinik ve radyolojik bulgular ışığında immünhistokimyasal desteklere dayanmaktadır [20].Yine ezilme artefaktı olmasa bile küçük yuvarlak hücreli tümörler ve iğsi hücreli sarkomlar gibi ayırıcı tanıda morfolojik olarak birbirine çok benzeyebilen pek çok antiteyi içeren tümörlere kesin tanı koyma aşamasında immünhistokimyasal yöntemler vazgeçilmezdir[8].

2.1.2.6. Sarkomların derecelendirilmesi

Bazı sarkomlar hariç tek başına histolojik tiplendirme, klinik gidişi öngörmek için bize yeterli bilgiyi sağlamaz, bu yüzden derecelendirme ve evrelendirme gereklidir. Derecelendirme uzak metastaz olasılığını ve yaklaşık yaşam süresini gösterir. Diğer taraftan, cerrahi sınır kalitesiyle ilişkili olan lokal rekürrensi öngörmede önemi azdır. Çoğu sarkomda derecelendirme en önemli prognostik faktördür. Bütün sarkomlar için evrensel bir derecelendirme sistemi mümkün değildir, fakat, bütün histolojik tiplerin her biri için ayrı bir derecelendirme sistemi de geliştirilemez[3].

Yaygın kabul görüp uygulanan iki derecelendirme sistemi Fransız Ulusal Kanser Merkezi Sarkom Grupları (FNCLCC) ve Ulusal Kanser Enstitüsü(NCI)'nün önerdiği sistemlerdir[47]. İki sistemin karşılaştırılması FNCLCC sisteminin prognostik belirteç olarak daha etkin olduğunu göstermiştir[48]. FNCLCC dereceleme sisteminde dereceyi tanımlarken kullanılan üç bağımsız prognostik faktör: nekroz, mitotik aktivite ve farklanma derecesidir. Her parametre için bağımsızca skor verilir ve bu skorların toplanmasıyla derece elde edilir [49] Bu sistemde kullanılan histopatolojik parametreler tablo 2’de, histolojik tipe göre tümör farklanma skoru tablo 3’ te verilmiştir.

Tablo 2 : FNCLCC dereceleme sistemindeki histopatolojik parametrelerin tanımlaması (Who,2013)

Histolojik parametre	Tanımlama
Tümör farklanması (bakınız tablo3)	Skor1: Normal erişkin mezenkimal dokusuna benzeyen ve benign karşılıklarından ayrımı zor olan sarkomlar Skor2: Histolojik tipi açısından şüphe olmayan sarkomlar Skor3: Embriyonel ve andiferansiye sarkomlar, sinovyal sarkomlar, tipi açısından şüpheli olan sarkomlar
Mitoz sayısı (10 BBA olarak belirlenmiştir; 1 BBA ölçüsü 0.1734 mm2)	Skor1: 0-9 mitoz /10BBA Skor2: 10-19 mitoz/10 BBA Skor3: >19 mitoz /10 BBA
Tümör nekrozu	Skor0: Nekroz yok Skor1: < %50 tümör nekrozu Skor2: >= %50 tümör nekrozu
Histolojik derece	Derece1: toplam skor 2,3 Derece2: toplam skor 4,5 Derece3: toplam skor 6,7,8

BBA: büyük büyütme alanı

Tablo 3: FNCLCC dereceleme sisteminde histolojik tipe göre tümör farklanma skoru (Who,2013)

Histolojik tip	Farklanma skoru
İyi diferansiye liposarkom	1
İyi diferansiye leiomyosarkom	1
Malign nörofibrom	1
İyi diferansiye fibrosarkom	1
Miksoid liposarkom	2
Konvansiyonel leiomyosarkom	2
Konvansiyonel MPSKT	2
Konvansiyonel fibrosarkom	2
Miksofibrosarkom	2
Miksoid kondrosarkom	2
Konvansiyonel anjiosarkom	2
Yüksek dereceli miksoid (yuvarlak hücreli) liposarkom	3
Pleomorfik liposarkom	3
Dediferansiye liposarkom	3
Rabdomiyosarkom	3
Az diferansiye/pleomorfik leiomyosarkom	3
Az diferansiye epiteloid anjiosarkom	3
Az diferansiye MPSKT	3
Malign Triton tümörü	3
Sinovyal sarkom	3
İskelet dışı osteosarkom	3
İskelet dışı Ewing sarkomu	3
Mezenkimal kondrosarkom	3
Şeffaf hücreli sarkom	3
Epiteloid sarkom	3
Alveolar yumuşak doku sarkomu	3
Malign rabdoid tümör	3
Andiferansiye (iğsi hücreli ve pleomorfik) sarkom	3

MPSKT: Malign periferik sinir kılıfı tümörü

2.1.2.7. Sarkomların evrelendirilmesi

Yumuşak doku sarkomlarında başlıca iki evreleme sistemi önerilmiştir. Amerikan Ortak Komitesi (AJC) temelde TNM sistemine dayanır. Primer tümörün boyutunu(T), lenf nodlarının durumunu (N), uzak metastaz varlığını (M) ve tümörün histolojik derecesini (G) kullanır. Enneking sistemi ise kemik tümörlerine de uygulanmaktadır ve ekstremiteler lezyonlarına daha iyi uyarlanabilmektedir: yumuşak doku sarkomları anatomik yerleşimlerine göre gruplandırılmıştır (T1 intrakompartmantal, T2 ekstrakompartmantal), derece (G1: düşük, G2: yüksek) ve metastaz (var veya yok) kriterleri kullanılır[8].

2.1.2.8. Tedavi

Görece küçük ve/veya klinik olarak kuşkusuz benign olanlar doğrudan eksize edilebilirler. Birkaç tümör (Schwannoma gibi) tümörün hemen dışından ya da kapsülünden geçen kesi ile (*marjinal*) çıkarılabilir, ancak çoğunluğu oluşturan diğer tümörler için benign

bile olsa çevre normal dokuyu da içeren geniş eksizyon yapılmalıdır. Yumuşak doku sarkomları için *marjinal* eksizyon yöntemi yetersizdir. Özellikle fibromatozis ve dermatofibrosarkoma protuberans gibi infiltratif lezyonlarda geniş lokal eksizyon önerilmektedir[8].

Tedavi amaçlı cerrahi sırasında tümörün kendisi yanısıra, biyopsi ve/veya aspirasyon hattı da eksize edilmelidir[8]. Çocuklarda görülen yumuşak doku sarkomları genellikle cerrahi, radyoterapi ve çoklu ilaç kemoterapi kombinasyonu ile tedavi edilmektedir ve sonuçlar kemoterapi öncesi döneme göre çok daha iyidir [50].

Erişkin sarkom hastalarında preoperatif veya postoperatif kemoterapinin yararı tartışmalı bir konudur [51]. Gastrointestinal stromal tümörlerde “Gleevec®” in başarısından sonra hedefe yönelik tedavi kullanımı artmıştır ve rekürren veya metastatik yumuşak doku sarkomu hastalarında da denenmektedir [52],[53].

2.1.2.9. Prognoz

Yumuşak doku tümörlerinin prognozu; tümör boyutu, derinliği (yüzeyel yerleşimli tümörler, derin yerleşimli tümörlere göre daha iyi prognozludur), lokalizasyonu, mikroskopik tipi, vasküler invazyon varlığı, cerrahi sınırların durumu, mikroskopik derecesi, klinik evresi, DNA öploidi (bağımsız prognostik faktör olup olmadığı tartışmalıdır), hücre proliferasyonları (bağımsız faktör olduğu konusu belirsizdir) ve genetik değişimler gibi çoğu birbirleriyle ilişkili olan değişik parametrelere dayanır[8]. Örneğin metastaz yapmamış, güvenli cerrahi sınırlarla çıkarılabilen, düşük dereceli tümörlerde uzun süreli sağkalım ya da kür mümkündür.

2.2. Kemik

2.2.1. Kemik anatomisi, embriyoloji ve histolojisi

Yetişkin bir insan iskeleti 206 kemikten oluşur, anatomik olarak aksiyel iskelet (kafa kemikleri, hiyoid, sternum, kostalar, vertebralar) ve apendiküler iskelet (üst ve alt ekstremitelerdeki kemikleri, skapula, klavikula, pelvis kemikleri) olmak üzere iki ana bölüme ayrılır[54].

İskelet gelişimi erken embriyonik ve fetal dönemde başlar, büyüme doğumdan sonra adolesan döneme kadar devam eder [11]. Kemik büyümesi ve farklılaşması için temel olan transkripsiyon faktörlerini kodlayan “homebox” genleri sayesinde primitif mezenkimal hücreleri kemiklerin gelişeceği yerde yoğunlaşmaya başlar. Bu mezenkimal hücreler kısa bir

süre sonra kondrosit ve osteoblastlara farklılıklar. Gebeliğin 8. haftası dolaylarında kemikleşme başlar[18]. Kemik gelişimi intramembranöz ya da endokondral olarak iki şekilde görülür. Kafatasının düz kemikleri, mandibulanın bir kısmı ve klavikülalar intramembranöz, uzun kemiklerin çoğu, vertebral kolon, kostalar ve pelvis ise endokondral olarak kemikleşir. Her iki tip kemikleşme işleminde de kemik matriks birikimi ve mineralizasyonu aynı yoldan gerçekleşir; önce keçemsi (genç) kemik oluşur. Oluşan bu kemik daha sonra modellenme denilen bir süreçle matür (lameller) kemiğe dönüşür[11].

Kemiklerin çoğunda hem kortikal hem de trabeküler kemik bulunur. Trabeküler kemik farklı yönlerden uygulanan gerilim ve baskıya direnç gösterir ve maruz kaldığı strese göre yeniden yapılır. Trabeküllerin oluşturduğu çerçeve, kemik iliği hücrelerini de korur. Kortikal kemik, bükülme kuvvetlerine direnmek amacıyla hepsi aynı yönde uzanan osteonların yapımı ile biçimlenir. Dıştaki periosteum kan damarları ve sinirler için rota belirleyici olup, kemik büyümesi ve kırıldak iyileşmesinde aktif rol alır[11].

Kemiğin yeniden modellenmesinde osteoblast ve osteoklastlar koordinasyon içinde birlikte iş görürler. Bu ikiliye “temel multisellüler ünite” (TMÜ) adı verilir ve kemiğin fonksiyonel ünitesi olarak kabul edilir. Kemiğin yapım ve yıkım süreci ayrılmaz bir bütün oluşturur ve herhangi bir andaki kemik kitlesini bu denge belirler. İskelet büyür ve gelişirken kemik yapımı baskındır. İskelet olgunluğa eriştikten sonra, iskelet kitlesinin sürdürülmesinden sorumlu olan kemik yıkım ve yapımı yeniden modellenme olarak adlandırılır. Yeniden modellenme muhtemelen fazla yüke maruz kalan veya küçük hasar gören yerlerde başlatılır. Erişkinlerde herhangi bir anda yaklaşık olarak bir milyon TMÜ aktif durumdadır ve bir yılda iskeletin %10’unu yeniden modelleyerek kemiğin kalite idamesini ve yeni streslere uyumunun sağlar[18].

Şekillerine göre kemikler uzun, düz ve kısa kemikler olarak sınıflandırılırlar. Uzun kemikler topoğrafik olarak üç kısıma ayrılır: diyafiz, epifiz ve metafiz. Diyafiz gövdededir, epifiz kemiğin her iki ucundadır, metafiz ise diyafiz ile metafizin birleşim yeridir. Büyüyen kemiklerde büyüme epifiz plağında başlar. Bu bölge endokondral kemikleşmenin olduğu yerdir. Epifiz plağı çoğu primer kemik tümörünün en sık görüldüğü bölgedir [8].

Eklem yüzeylerini saran değişik tiplerde kırıldak dokusu mevcuttur. En sık rastlanan tipi olan hiyalin kırıldak sinovyal eklemlerin eklem yüzeyini döşer ve düşük sürtünme özelliği ile birlikte kaygan bir darbe emici yüzey işlevi görür. Bundan başka hiyalin kırıldak epifiz plağının ayrılmaz bir parçasıdır ve bazı solunum yollarının duvarında yarı katı bir

destek görevi yapar. Hasar görmüş hiyalin kıkırdak onarılamaz çünkü kondrositlerin mitoz yeteneği yoktur. Elastik kıkırdak esnek yapısıyla kulak kepçesi, epiglot ve östaki tüpünün yapısal bütünlüğünü sağlarken bu yapıların bükülebilmesine izin verir. Fibröz kıkırdak büyük bir gerilme direncine sahiptir, kemiği tendona bağlar, yük dağıtabilme yeteneğinden dolayı da sinovyal eklemlerin menisküslerinde ve vertebralar arası eklem disklerinde bulunur. Yaralanan fibröz kıkırdağın yerini sıkı fibröz bağ dokusu alır[11]. Nadiren özellikle vertebra korpusları içinde notokord kalıntıları görülebilir.

2.2.2. Kemik tümörleri

2.2.2.1. Sınıflandırma

Kemik tümörlerinin sınıflandırılmasında Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) 2013 sınıflaması kullanılmaktadır. DSÖ kemik tümörleri sınıflandırılmasında yumuşak doku sınıflandırması ile benzer şekilde köken aldığı doku ya da matriks özelliğine göre sınıflandırılmakta, ayrıca biyolojik davranış özelliğine göre alt gruplara ayrılmaktadır[3]:

- 1-Benign:** Hemen her zaman total rezeksiyonla/küretajla kür olurlar. Lokal rekürrens için sınırlı kapasiteye sahiptirler[3].
- 2-Sınırdan malign - lokal agresif:** Bu kategorideki kemik tümörleri sıklıkla nüks ederler ve infiltratif ve lokal destrüktif gelişim paternine sahiptir. Metastaz potansiyelleri yoktur ancak tipik olarak normal doku içeren geniş eksizyon sınırı gerektirirler veya lokal kontrolden emin olmak için lokal adjuvan tedavi gerektirir. Bu kategorinin en tipik lezyonu derece I kondrosarkomdur[3].
- 3-Sınırdan malign-nadir metastaz yapan:** Bu kategorideki kemik tümörleri sıklıkla lokal agresiftir fakat ek olarak nadir olmakla birlikte uzak metastaz yapabildikleri de gösterilmiştir. Metastaz riski %2'nin altında gibi görünmektedir. Metastazlar genellikle akciğeredir. Bu kategorinin en tipik lezyonu dev hücreli kemik tümörüdür[3].
- 4-Malign:** Lokal yıkıcı gelişim ve rekürrens potansiyeline ek olarak malign kemik tümörleri önemli oranda uzak metastaz riskine sahiptirler[3].

Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) kemik tümörleri yeni sınıflaması tablo 4'te verilmiştir.

Tablo 4: 2013 Dünya Sağlık Örgütü Kemik Tümörleri Sınıflandırması (WHO, 2013)

KONDROJENİK TÜMÖRLER Benign Osteokondrom Kondrom Enkondrom Periosteal kondrom Osteokondromiksoma Subungual egzozitoz Bizar parosteal osteokondromatöz proliferasyon Sinovyal kondromatozis Sınırdan malign-lokal agresif Kondromiksoid fibrom Atipik kondromatöz tümör / Derece I kondrosarkom Sınırdan malign-nadiren metastaz yapan Kondroblastom Malign Kondrosarkom Derece II, derece III Dediferansiye kondrosarkom Mezenkimal kondrosarkom Şeffaf hücreli kondrosarkom OSTEOJENİK TÜMÖRLER Benign Osteom Osteoid osteom Sınırdan malign-lokal agresif Osteoblastom Malign Düşük dereceli santral osteosarkom Geleneksel osteosarkom Kondroblastik osteosarkom Fibroblastik osteosarkom Osteoblastik osteosarkom Telenjektatik osteosarkom Küçük hücreli osteosarkom Sekonder osteosarkom Parosteal osteosarkom Periosteal osteosarkom Yüksek dereceli yüzey osteosarkomu	FİBROJENİK TÜMÖRLER Sınırdan malign-lokal agresif Kemiklerin dezmoplastik fibromu Malign Kemiklerin fibrosarkomu FİBROHİSTİYOİTİK TÜMÖRLER Benign fibröz histiyositom/ Non-ossifiye fibrom HEMATOPOİETİK NEOPLAZİLER Malign Plazma hücreli miyelom Kemiklerin soliter plazmositomu Kemiklerin primer Hodgkin dışı lenfoması OSTEOKLASTİK DEV HÜCREDEDEN ZENGİN TÜMÖRLER Benign Küçük kemiklerin dev hücreli lezyonu Sınırdan malign-lokal agresif, nadiren metastaz yapan Dev hücreli kemik tümörü Malign Dev hücreli kemik tümöründe malignensi gelişimi NOTOKORDAL TÜMÖRLER Benign Benign notokordal tümör Malign Kordoma VASKÜLER TÜMÖRLER Benign Hemanjiyom Sınırdan malign-lokal agresif, nadiren metastaz yapan Epiteloid hemanjiyom Malign Epiteloid hemanjiyoendotelyoma Anjiyosarkom
--	---

Tablo 4 (devamı): 2013 Dünya Sağlık Örgütü Kemik Tümörleri Sınıflandırması (WHO, 2013)

MİYOJENİK TÜMÖRLER Benign Kemikğin leiomyomiyomu Malign Kemikğin leiomyosarkomu	Sınırdan malig-n-lokal agresif Anevrizmal kemik kisti Langerhans hücreli histiyositoz Monostatik Poliostatik Erdheim-Chester hastalığı
LİPOJENİK TÜMÖRLER Benign Kemikğin lipomu Malign Kemikğin liposarkomu	ÇEŞİTLİ TÜMÖRLER Ewing sarkomu Adamantinoma Kemikğin andiferansiye yüksek dereceli pleomorfik sarkomu
NEOPLASTİK NATÜRÜ TANIMLANMAMIŞ TÜMÖRLER Benign Basit kemik kisti Fibröz displazi Osteofibröz displazi Kondromezenkimal hamartom “Rosai-Dorfman” hastalığı	

2.2.2.2. İnsidans:

Kemik tümörleri bütün neoplazi tipleri arasında en nadir görülenlerdendir [1]. Benign kemik tümörlerinin gerçek insidansı bilinmemekle birlikte eski radyografik çalışmalar popülasyonun önemli bir bölümünün indolent bir lezyona sahip olduğunu göstermektedir. Buna karşın kemik sarkomları nadirdir ve geniş serilerde gözlenen verilere göre sadece popülasyonun %0.2 sinde tespit edilmiştir [55]. Kemik sarkomları insidansının yakın ilişkili yumuşak doku sarkomları ile karşılaştırılması, osseöz neoplazilerin yumuşak doku karşılıklarının %10 u kadar bir oranda olduğunu göstermiştir. Güney Amerika ve Avrupa’da yıllık kemik sarkom insidansı 100.000’de 0.8’dir. Arjantin, Brezilya ve İsrail’de daha yüksek oranlar rapor edilmiştir [56].

Spesifik kemik sarkomlarının insidansı yaşla ilişkilir ve bimodal dağılım göstermektedir. İlk zirve 3. dekada görülürken ikinci zirve 60 yaşından büyük kişilerde görülmektedir[3].

2.2.2.3. Predispozan lezyonlar ve genetik yatkınlık:

Primer kemik tümörlerinin çoğu *de novo* gelişse de, bazı prekürsörler tanımlanmıştır[3]. Paget Hastalığı, radyasyon hasarı, kemik infarktı, kronik osteomyelit ve bazı benign kemik tümörleri seyrinde primer kemik sarkomu gelişebilmektedir[57]. Son zamanlarda metalik implantlarla ilişkili gelişen kemik sarkomları rapor edilmektedir fakat nedensel ilişki henüz bilinmemektedir[58].

En sık görülen primer malign kemik tümörü olan osteosarkom, retinoblastom, “Li Fraumeni sendromu” ve “Rothmund Thomson sendromu” seyrinde gelişebilmektedir[3]. Osteosarkomun en sık familial formu otozomal dominant retinoblastom sendromunda görülmektedir[59].

2.2.2.4. Klinik özellikler:

Kemik tümörleri ağrı, şişlik, patolojik kırık, işlev kaybı, nörolojik değişiklikler gibi birçok farklı şekilde bulgu verebilir. Semptomatik benign tümörler en sık, sıklıkla aralıklı olan ağrı şeklinde bulgu verirler, bir kısmı asemptomatik seyreder ve ilk olarak patolojik fraktürle ortaya çıkarlar. Osteoid osteomalar basit analjezik ya da antienflamatuarlara yanıt veren gece ağrısı ile bulgu verirler. Osteokondromlar ağrısız şişlikle bulgu verirken, kondroblastomlar tipik olarak ağrılıdır ve etkilenen eklemde sertlik ile bulgu verirler[3].

Malign tümörler, şiddeti tümör derecesiyle artan ağrı ile bulgu verirler. Tanı sırasında hastaların çoğu uykusundan uyandıran gece ağrısından şikayet ederler. Çoğu kemik tümörü kemiğin medullasından başlar; şişlik, korteks infiltrate edildiğinde ve tümör periost altı boyunca yayılmaya başladığında ortaya çıkar. Bir ekstremitedeki ağrılı, özellikle gece ağrısının eşlik ettiği şişlik daha ileri inceleme gerektirir[3]. Ağrı ve şişlik gibi genel semptomlar radyolojik inceleme ve biyopsi için doğru bölgeyi bulma konusunda gerçek bir rehber gibi hizmet eder[2].

Belirli bazı tümörler bazı kemiklerde daha sıktır. Sıklıkla erişkinlerde görülen adamantimoma seçici olarak tibia shaftının anterior korteksine yerleşir. Çocuklarda en sık görülen epifizyal tümör kondroblastomdur, epifiz plağı kapandıktan sonra dev hücreli tümör en sıktır. Malign kemik tümörlerinin %43 kadarı diz çevresinde gelişir, 20 yaş altında bu oran % 56'ya kadar yükselir. İkinci en sık bölge pelvistir, Ewing sarkomu ve kondrosarkom en sık bu bölgede gelişir[3].

Bir tümörün en büyük çapı 6 cm'den azsa benign, 6 cm'den büyükse benign ya da malign olma eğilimindedir. Tümörler sıklıkla egzantrik yerleşimlidirler, nadiren basit kemik kisti gibi santral yerleşimli olabilirler[3].

Laboratuar çalışmalarının kemik tümörlerinin tanısındaki önemi çok azdır. Primer veya metastatik osteoid üreten tümörlerde alkalen fosfataz seviyeleri yükselebilir. Artmış asit fosfataz seviyeleri metastatik prostat tümörüne işaret eder. Ewing tümörü gibi hızlı gelişen agresif tümörler, ateş, anemi, eritrosit sedimentasyon hızında artış gibi sistemik belirtilere neden olabilir[2].

2.2.2.5. Görüntüleme yöntemleri:

Kemik tümörlerinin tanısında klinik, radyolojik ve patolojik değerlendirmenin bir arada yapılması gerekir. Histopatolojik karakteristiklerinin her zaman yeterli olmaması tanıda radyolojinin önemini artırmaktadır. Radyolojik bulgular benign/malign ayrımında yardımcı olması ve bazı tümörleri karakterize edebilmesi yanı sıra, biyopsi yerini belirlemede de rehberlik ederler Görüntülemede değerlendirilen önemli parametreler, lokalizasyon, çap, tümör sınırları, matriks tipi ve periost reaksiyonudur. Kemik destrüksiyon paterni lezyonun agresiflik derecesini gösterir. Çoğu lezyonlar radyografide radyolusen, fakat bazıları sklerotik görünürler[20].

Bir tümörün korteksi aşp, periostu iterek yerinden sıyırması, reaktif periostal yeni kemik yapımına neden olur. Radyolojik olarak korteks ile periostun yerinden ayrılan ucu arasında üçgen şeklinde reaktif kemik gölgesi oluşması Kodman üçgeni olarak bilinir ve osteosarkom için tipiktir[18]. Ancak benign ve malign süreçlerin her ikisinde de görülebilir[8].

Primer kemik tümörlerinin ayırıcı tanısı başlıca direkt film analizine dayalıdır. Lezyonun kontur özelliği, iç yapısı, periost reaksiyonu, komşu yumuşak doku değişiklikleri gibi bulgularla direkt grafiler tanıya yaklaşımda ve tümör agresivitesinin belirlenmesinde önemli yere sahiptir. Kemik yıkımı yapmayan sadece medüller kaviteyle sınırlı patolojiler normal röntgen bulgusu verirler. Sonuç olarak düz radyografi başlangıç ve tanı aşamasında uygulanması gereken bir tekniktir[20].

Bilgisayarlı tomografi ekstremitelerde röntgene genellikle önemli bir üstünlük sağlamaz. Bununla birlikte vertebralar, pelvis, göğüs kafesi ya da kraniyum lezyonlarında kemik detayın daha iyi görüntülenmesine olanak tanır[20].

Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) lezyonun yumuşak doku komponentini, iç yapısını, çevre yumuşak dokulara, eklemlere ve damar sinir paketleri seviyesine uzanımını göstermede oldukça başarılıdır. Ayrıca MRG tümörün medüller kavitedeki uzanımının gösterilmesinde, atlayıcı lezyonların saptanmasında, evreleme ve tedavi sonrası takiplerde oldukça başarılıdır. Metastatik lezyonlarda MRG düz grafilerle saptanabilecek korteks yıkımı olmadan ve sintigrafiyle saptanabilecek osteoblastik reaksiyonun oluşumundan da önce lezyonu gösterebilir, ancak MRG sadece önceden belirlenen bir vücut bölgesine çalışılabilir[20].

Kemiğin metastatik lezyonlarının başlıca tarama yöntemi sintigrafidir. Sintigrafi kemik yıkımına sekonder oluşan reaktif osteoblastik aktiviteye bağlı olarak görüntüleme sağlamaktadır. Yöntemin duyarlılığı çok yüksek olup, özgüllüğü düşüktür. Çeşitli benign patolojilerde kan akımı ve osteojenitenin artmasıyla artmış radyotrasör tutulumu izlenebilir[20].

Kemik tümörlerinde Pozisyon Emisyon Tomografisi (PET), primer ve metastatik kemik hastalığının tedaviye yanıtının değerlendirilmesi, primer kemik malignansilerinin nüksünün tespiti, kemik sintigrafisinde görülen alevlenme ve progresyonun erken dönemde ayrımı, kemik sintigrafisinde değerlendirilen soliter kemik lezyonlarının değerlendirilmesi ve şüpheli metastatik kemik hastalıklarının değerlendirilmesinde kullanılmaktadır[20].

2.2.2.6. Derecelendirme:

Kemik sarkomları için genel olarak kabul edilmiş bir dereceleme sistemi yoktur, kemik sarkomlarında sıklıkla histolojik alt tip dereceyi belirler. Örneğin Ewans ve arkadaşlarının önerdiği dereceleme sistemine göre Ewing sarkomu, mezenkimal kondrosarkom ve dediferansiye kondrosarkom her zaman yüksek dereceli kabul edilirken, parosteal osteosarkom düşük dereceli kabul edilir[3],[60]. Kondrosarkomun derece I, II ve III şeklinde alt tipleri vardır.

2.2.2.7: Evreleme:

Kas İskelet Sistemi Derneği tarafından benimsenen spesifik evreleme sistemi ilk olarak Enneking ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır ve yumuşak doku tümörleri için kullanılanla aynıdır[61]. TNM evrelemesi histolojik subtip, büyüklük, derece, lokal ve uzak yayılımı içerir. Kemik sarkomlarında lenf nodu metastazı nadirdir.

3. MATERYAL VE METOD

Çalışmamız bölümümüzün son 10 yıldaki yumuşak doku ve kemik tümörü tanı vakalarını değerlendirmek üzere 1 Ocak 2006- 31 Aralık 2015 tarihleri arasında Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Tıbbi Patoloji Bölümü'ne kabul edilmiş toplam 157.385 biyopsi retrospektif olarak taranarak gerçekleştirilmiştir. Nukleus sisteminden gerçekleştirilen tarama sonucu toplam 2081 vaka ve bu vakalara ait toplam 2558 biyopsi değerlendirmeye alınmıştır.

Çalışmaya başlamadan önce Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik kurul onayı alınmıştır (26.12.2014 tarihli- ve B30.2.ODM.0.20.08/1384 sayılı).

Hem yumuşak doku ve hem de kemik tümörlerinde vakalar, yaş, cinsiyet, biyopsiyi gönderen bölüm, lezyonun yerleşim yeri ve bölgesi, tanı yılı, tümörün tipi, varsa alt tipi, tümör kategorisi, tümör davranış şekli, tanısal biyopsi durumu, ek histokimyasal ve immünohistokimyasal çalışma durumları açısından değerlendirilmiştir.

Yaş açısından değerlendirilirken hastanın tanı aldığı sıradaki doldurmuş olduğu yıl alınmış olup, aylar yaşı dahil edilmemiştir. Dolayısıyla pediatrik hastalardan 0-1 yaş arasındaki vakalar “0” yaş olarak kabul edilmiştir.

Yumuşak doku tümörleri için parankimal organlarda yerleşen vakalar çalışmamıza alınmamıştır. Klinik tarafından belirtilen lezyon yerleşim yeri kaydedildikten sonra, bu yerleşim yerlerine göre vakalar ayrıca baş-boyun, üst ekstremité, alt ekstremité ve gövde şeklinde 4 ayrı bölgeye ayrılırken, birden çok bölgede yerleşen tümörü olan vakalar ayrıca belirtilmiştir.

Kemik tümörleri içinse yerleşim yeri olarak, lezyonun bulunduğu kemik kaydedildikten sonra, tutulan kemiğe göre: alt ekstremitenin uzun kemikleri, üst ekstremitenin uzun kemikleri ve skapula, sakrum- koksiks ve pelvik kemikler, kafatası kemikleri, yüz kemikleri, vertebra (servikal, torakal ve lumbal vertebralara), sternum-klavikula ve kostalar, alt ekstremitenin kısa kemikleri ve üst ekstremitenin kısa kemikleri şeklinde 9 bölgeye ayrılmıştır. Birden çok bölgede yerleşen tümörü olan vakalar ayrıca belirtilmiştir.

Vakalar eksizyonel biyopsi öncesinde tanısal amaçlı biyopsi alınıp alınmamış olmasına göre irdelenmiştir. Yumuşak doku tümörlerinde lezyondan yapılan iğne biyopsisi, endoskopik biyopsi, açık biyopsiler, kemik tümörlerinde ise iğne biyopsisi ve tanısal amaçlı yapılan açık küretajlar “tanısal biyopsi” olarak kabul edilmiştir. Dış merkezden konsültasyon amaçlı gelen biyopsilerin bölümümüzdeki raporunda biyopsi şekli belirtilmediği için dış merkezden biyopsisi gelen vakalar bu açıdan değerlendirilememiştir.

Hem yumuşak doku hem de kemik tümörleri için Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) 2013 histopatolojik tanı sınıflamasındaki tümörler ve tümör kategorileri esas alınmıştır. DSÖ sınıflamasında yer almaması nedeniyle deride yerleşim gösteren dermatofibrom (benign fibröz histiyositom) vakaları çalışmamıza alınmamış, sadece DSÖ sınıflamasında fibrohistiyositik tümörler kategorisinde “derin benign fibröz histiyositom” şeklinde belirtilen derin yerleşimli vakalar dahil edilmiştir. Schwannoma vakaları arasında serebellopontin köşede yerleşmiş olan tümörler, DSÖ yumuşak doku ve kemik tümörleri histopatolojik sınıflamasında “intrakranial Schwannoma” lar olarak bahsedildiğinden ve bu bölgede aynı zamanda bir periferik sinir olan 8. sinirin vestibüler dalında geliştiğinden çalışmamıza dahil edilmiştir.

2002 DSÖ sınıflamasında fibrohistiyositik tümörler çerisinde yer almaktayken 2013 DSÖ sınıflamasından çıkarılan “malign fibröz histiyositom” şeklinde tanı verdiğimiz vakaların hepsi “yüksek dereceli andiferansiye pleomorfik sarkom” tanısı içerisine alınmıştır.

Yumuşak dokuda hemanjiyom tanı vakalar, DSÖ 2002 sınıflamasında yer alan şekliyle (kapiller, kavernöz, arteriyovenöz, intramüsküler ve sinovyal) alt tiplere ayrılmıştır. Ayrıca raporda kapillokavernöz hemanjiyom şeklinde tanı alan vakaların alt tipi “kapillokavernöz” olarak belirtilmiştir. Raporda lobüle kapiller hemanjiyom ve piyojenik granülom şeklinde tanı alan vakalar kapiller hemanjiyom şeklinde gruplandırılmıştır.

DSÖ kemik tümörleri sınıflamasında “hematopoietik neoplaziler” başlığı altında geçen plazma hücreli miyelom ve soliter plazmositom vakaları çalışmamıza alınmamıştır. “Langerhans hücreli histiyositoz” hematopoietik kökenli bir tümör olarak bilinse de kemiği sık tutması ve DSÖ kemik tümörleri sınıflamasında hematopoietik neoplaziler yerine “neoplastik natürü bilinmeyen tümörler” kategorisinde incelenmesi nedeniyle çalışmamıza dahil edilmiştir. DSÖ sınıflamasında yer almayan, “primer intraosseöz skuamöz hücreli karsinom” şeklinde tanı verdiğimiz, klinik tarafından herhangi başka bir primer odak tespit edilemeyen 1 vaka, çeşitli tümörler kategorisi altında çalışmamıza dahil edilmiştir.

Hem yumuřak doku hem de kemik t m r  tanılı vakalar patoloji raporunda aldıkları tanıya g re “kesin tanı”, “histopatolojik tipe g re t m r kategorisi (yumuřak dokuda adipositik t m rler, vask ler t m rler gibi toplam 11 kategori, kemikte kondrojenik t m rler, osteojenik t m rler gibi toplam 11 kategori)” řeklinde ayrıca gruplandırılmıştır.

Yumuřak doku t m rl  vakalar aldıkları t m r tanısına g re, DS  sınıflamasında belirtildiđi řekliyle biyolojik davranışları aısından benign, malign, sınırda malign-lokal agresif ve sınırda malign-nadir metastaz yapan olarak 4 gruba ayrılmıştır. Yumuřak dokuda perisitik (perivask ler) t m rler kategorisindeki t m rlerin b y k bir b l m  benign seyretmesine rađmen, literat rde n ks yapan ya da agresif davranış g steren malign formlar bildirilmiştir[21]. alıřmamızda perisitik (perivask ler) t m rler kategorisinde yer alan vakalarımızın hi birinde n ks ya da metastaz g zlenmediđinden hepsi “benign” davranış g steren t m rler kategorisine alınmıştır.

Kemik t m rleri ise primer ve metastatik olmak  zere iki gruba ayrıldıktan sonra primer kemik t m rleri t m r n biyolojik davranışına g re yumuřak dokudaki gibi benign, malign, sınırda malign-lokal agresif ve sınırda malign-nadir metastaz yapan řeklinde 4 gruba ayrılmıştır.

alıřmamızda verilerin tanımlayıcı istatistiksel analizi iin “SPSS 20.0 version for Windows (Statistical package for Social Science)” programı kullanılmıştır.

4. BULGULAR

Bölümümüzde 2006 Ocak ayı başından 2015 Aralık ayı sonuna kadar 10 yıllık sürede yumuşak doku tümörü tanısı almış 1624 vaka, kemik tümörü tanısı almış 457 vaka olmak üzere toplam 2081 vaka çalışmaya alınmıştır. Yumuşak doku ve kemik tümörlü vakalar kendi içlerinde ayrı ayrı değerlendirilmiş ve elde edilen bulgular aşağıda verilmiştir.

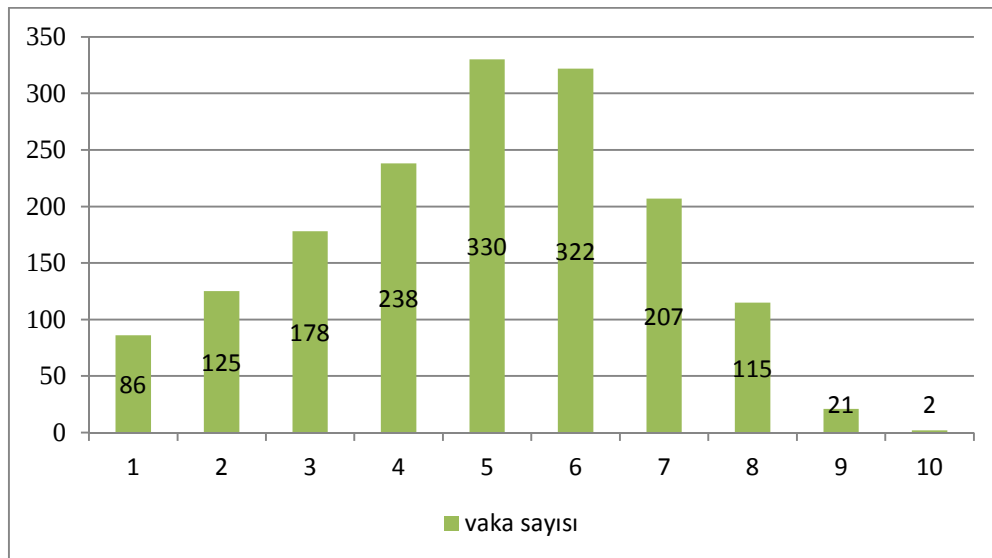
4.1. Yumuşak doku tümörleri

Bölümümüzde son 10 yılda yumuşak doku tümörü tanısı alan toplam 1624 vaka ve 1624 vakaya ait 1871 biyopsi değerlendirilmiştir.

4.1.1. Vakaların yaş ve cinsiyet dağılımı

1624 vakanın 832 (%51,2)'si kadın, 792 (%48,8)'si erkek olup, cinsiyetler arası vaka sayıları ve oranları birbirine yakındır. Çeşitli tümör gruplarına, tümör tiplerine ve tümör davranışlarına göre cinsiyetlerin karşılaştırılması ilgili bölümlerde verilmiştir.

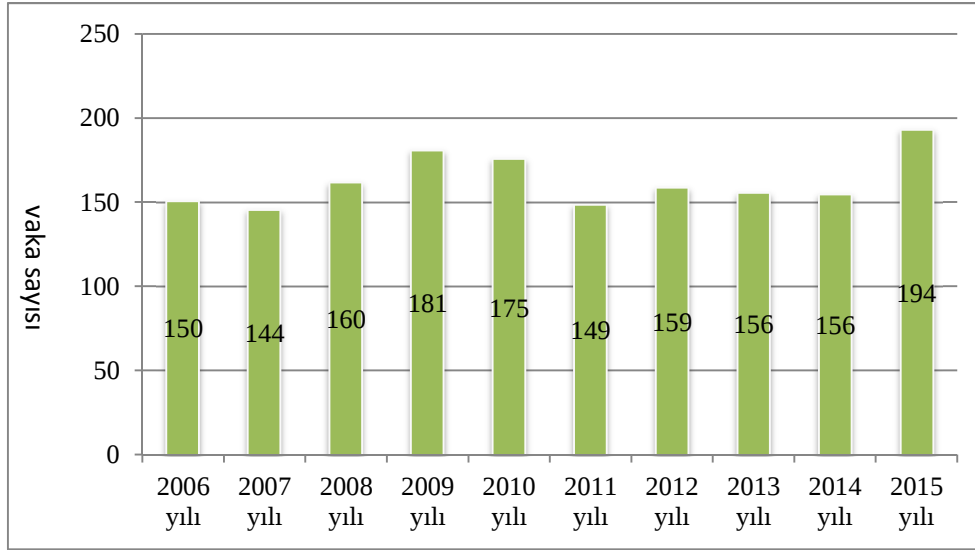
Tüm vakaların yaş ortalaması 43,4 (0-91) yıl olarak saptanmıştır. Yaş ortalaması kadınlarda 42,7 (0-91) yıl iken, erkeklerde 44,2 (0-88) yıldır. Çeşitli tümör kategorilerine göre yaş dağılımı ve yaş ortalaması ilgili bölümlerde verilmiştir. Tüm vakaların dekadlara göre dağılımı şekil 1'deki grafikte görülmektedir.



Şekil 1: Yumuşak doku tümörü tanısı almış vakaların dekadlara göre dağılımı

4.1.2. Vakaların yıllara göre dağılımı

Vaka sayılarının yıllara göre dağılımına bakıldığında yıllık yumuşak doku tümör tanısı alan vaka sayısı ortalama 162 olup, en fazla 2015 yılında, en az ise 2007 yılında yeni yumuşak doku tümörü tanısı verilmiş vaka izlendi. Yıllara göre yeni tanı almış vaka sayılarının dağılım grafiği şekil 2’de görülmektedir.

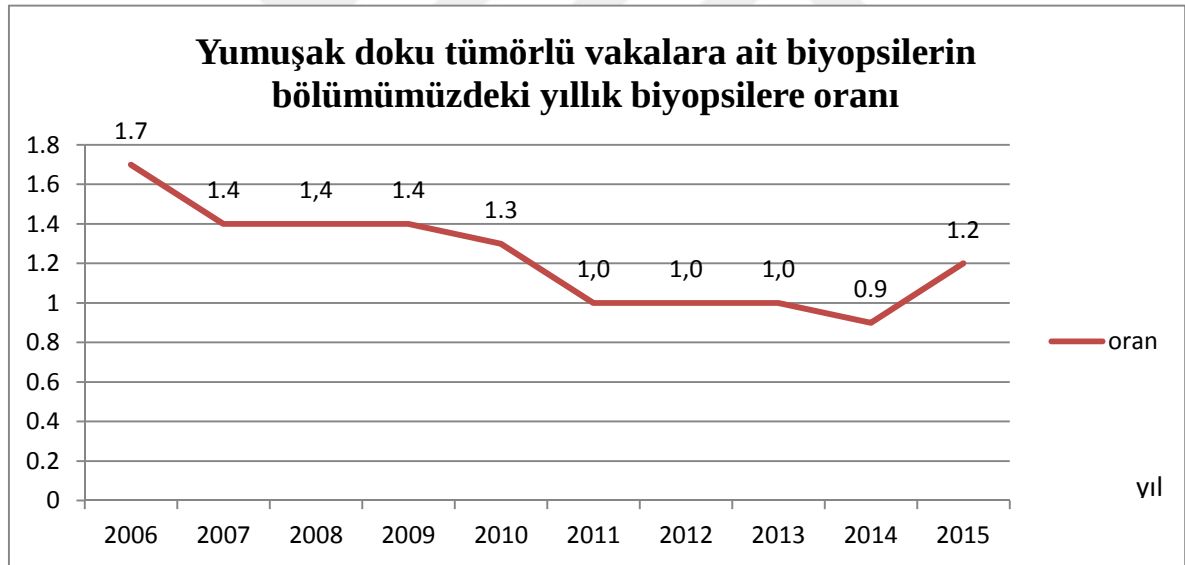


Şekil 2: Yumuşak doku tümörü tanısı alan vakaların yıllara göre dağılımı

Yumuşak doku tümörü tanısı alan 1624 vakaya ait 1871 biyopsinin yıllara göre dağılımı ve bölümümüze kabul edilen yıllık toplam biyopsi sayıları tablo 5’te, yumuşak doku tümörlü vakalara ait yıllık biyopsi sayılarının, o yılki bölümümüze kabul edilen toplam biyopsi sayılarına oranı tablo 5 ve şekil 3’teki grafikte gösterilmiştir.

Tablo 5: Yumuşak doku tümörlü vakalara ait ve bölümümüze kabul edilen yıllık biyopsi sayıları

Biyopsi yılı	Yumuşak doku tümörlü vakalara ait biyopsi sayısı	Bölümümüze kabul edilen toplam biyopsi sayısı	ORAN (%)
2006	185	11.198	1,7
2007	177	12.518	1,4
2008	195	13.898	1,4
2009	220	15.495	1,4
2010	196	15.523	1,3
2011	160	16.454	1,0
2012	169	16.847	1,0
2013	169	17.522	1,0
2014	174	18.793	0,9
2015	227	19.137	1,2
TOPLAM	1.871	157.385	1,2



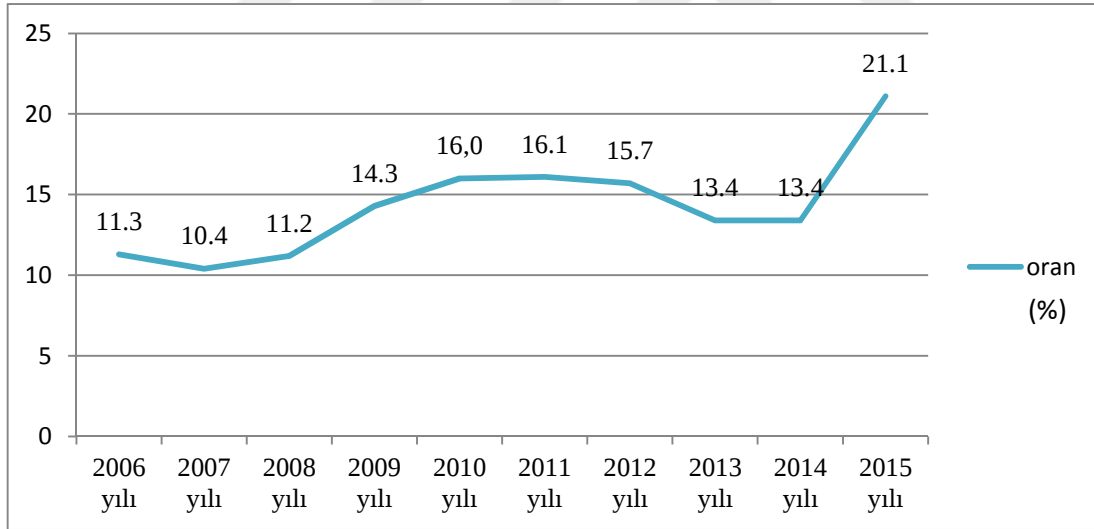
Şekil 3: Yumuşak doku tümörü tanısı almış vakalara ait biyopsilerin yıllık olarak tüm biyopsilere oranı

Yumuşak doku tümörü tanısı alan tüm vakaların % 14,5'inin (236 vaka) dış merkezden bölümümüze konsültasyon amacıyla hazır blok ve/veya preparat şeklinde gelen biyopsisi bulunmaktadır. 2006-2014 yılları arasında dış merkezden gelen biyopsi sayılarında artış ve azalmalar gözlenmekle birlikte, 2015 yılında dış merkezden bölümümüze konsülte edilen yumuşak doku tümörlü biyopsi sayısının belirgin arttığı gözlenmiştir (Tablo 6).

Tablo 6: Dış merkezden biyopsisi gelen vakaların yıllara göre dağılımı

YIL	VAKA SAYISI
2006	17
2007	15
2008	18
2009	26
2010	28
2011	24
2012	25
2013	21
2014	21
2015	41
TOPLAM	236

Dış merkezden biyopsisi gelen vakaların yıllık olarak yumuşak doku tümörü tanısı alan tüm vakalara oranına bakıldığında, 2015'teki oranın (%21,1), 2015 öncesi yılların ortalamasının (% 13,5) 2 katına yaklaştığı görülmüştür (Şekil 4).



Şekil 4: Dış merkezden biyopsisi gelen vakaların yıllık yumuşak doku tümörü tanısı alan tüm vakalara oranı

4.1.3. Yumuşak doku tümürlü vakaların gönderildikleri klinik bölümler

Vakaların gönderildikleri klinik bölümlere göre sayı ve oranları tablo 7’de verilmiştir. En çok vaka plastik cerrahi ve ortopedi bölümlerinden gönderilirken, en az kardiyoloji ve nöroloji bölümlerinden gelmiştir.

Tablo 7: Biyopsilerin gönderildikleri bölümlere göre dağılımı

GÖNDEREN BÖLÜM	VAKA SAYISI	ORAN (%)
Plastik cerrahi	449	27,7
Ortopedi	281	17,3
Dış merkezler	236	14,5
Genel cerrahi	178	11,0
KBB	104	6,4
Beyin cerrahisi	101	6,2
Dermatoloji	55	3,4
Göğüs cerrahisi	48	3,0
Çocuk cerrahisi	31	1,9
Göz	24	1,5
Üroloji	16	1,0
Dahiliye	14	0,9
Kadın doğum	12	0,7
Radyoloji	11	0,7
Pediyatri	7	0,4
Kalp ve damar cerrahisi	7	0,4
Göğüs hastalıkları	4	0,2
Radyasyon onkolojisi	2	0,1
Dış hekimliği	2	0,1
Nöroloji	1	0,1
Kardiyoloji	1	0,1
Bilinmeyen	40	2,5
TOPLAM	1624	100

Gönderilen biyopsilerin tümörün biyolojik davranışına göre bölümler arası dağılımına bakıldığında ise, malign yumuşak doku tümörü tanısı alan vakaların en sık dış merkezden gelen konsültasyon biyopsileri olduğu, bunu sırasıyla ortopedi ve genel cerrahi bölümlerinin takip ettiği görülmüştür. Benign vakalar ise en sık sırasıyla plastik cerrahi, ortopedi ve genel cerrahi bölümlerinden gelmektedir (Tablo 8).

Tablo 8: Vakaların gönderilen bölümlere göre biyolojik davranışlarının dağılımı

GÖNDEREN BÖLÜM	BENİGN (n,%)	LOKAL AGRESİF (n,%)	NADİR METASTAZ YAPAN(n,%)	MALİGN (n,%)	BELİRTİL-MEYEN (n,%)	TOPLAM (n,%)
Plastik cerrahi	414/ %25,5	17/ %1,04	12/ %0,74	6/ %0,37	-	449/ %27,65
Ortopedi	205/ %12,62	33/ %2,03	4/ %0,24	37/ %2,27	2/ %0,12	281/ %17,28
Dış merkez	93/ %5,73	25/ %1,54	46/ %2,83	69/ %4,24	3/ %0,18	236/ %14,53
Genel cerrahi	146/ %9,00	14/ %0,86	4/ %0,24	14/ %0,86	-	178/ %10,96
KBB	94/ %5,79	1/ %0,06	1/ %0,06	7/ %0,43	1/ %0,06	104/ %6,40
Beyin cerrahisi	95/ %5,85	1/ %0,06	1/ %0,06	4/ %0,24	-	101/ %6,22
Dermatoloji	27/ %1,66	-	26/ %1,60	2/ %0,12	-	55/ %3,38
Göğüs cerrahisi	39/ %2,40	3/ %0,18	3/ %0,18	3/ %0,18	-	48/ %2,94
Çocuk cerrahisi	23/ %1,41	1/ %0,06	-	7/ %0,43	-	31/ %1,90
Göz	24/ %1,47	-	-	-	-	24/ %1,47
Üroloji	8/ %0,49	-	1/ %0,06	7/ %0,43	-	16/ %0,98
Dahiliye	9/ %0,6	-	2/ %0,12	3/ %0,18	-	14/ %0,86
Kadın doğum	10/ %0,62	1/ %0,06	-	1/ %0,06	-	12/ %0,74
Radyoloji	2/ %0,12	2/ %0,12	1/ %0,06	6/ %0,37	-	11/ %0,67
Pediyatri	4/ %0,24	1/ %0,06	-	2/ %0,12	-	7/ %0,43
Kalp ve damar cerrahisi	5/ %0,31	-	1/ %0,06	1/ %0,06	-	7/ %0,42
Göğüs hastalıkları	2/ %0,12	-	-	2/ %0,12	-	4/ %0,24

Tablo 8 (devamı): Vakaların gönderilen bölümlere göre biyolojik davranışlarının dağılımı

Radyasyon onkolojisi	1/ %0,06	-	-	1/ %0,06	-	2/ %0,12
Dış hekimliği	2/ %0,12	-	-	-	-	2/ %0,12
Nöroloji	-	-	1/ %0,06	-	-	1/ %0,06
Kardiyoloji	-	-	1/ %0,06	-	-	1/ %0,06
Bilinmeyen	37/ %2,27	-	3/ %0,18	-	-	40/ %2,45
TOPLAM	1240/ %76,36	99/ %6,09	105/ %6,46	174/ %10,72	6/ %0,37	1624/ %100

*Birden çok biyopsisi olan vakalarda tanı koyulan ilk biyopsideki gönderilen klinik bölüm esas alınmıştır.

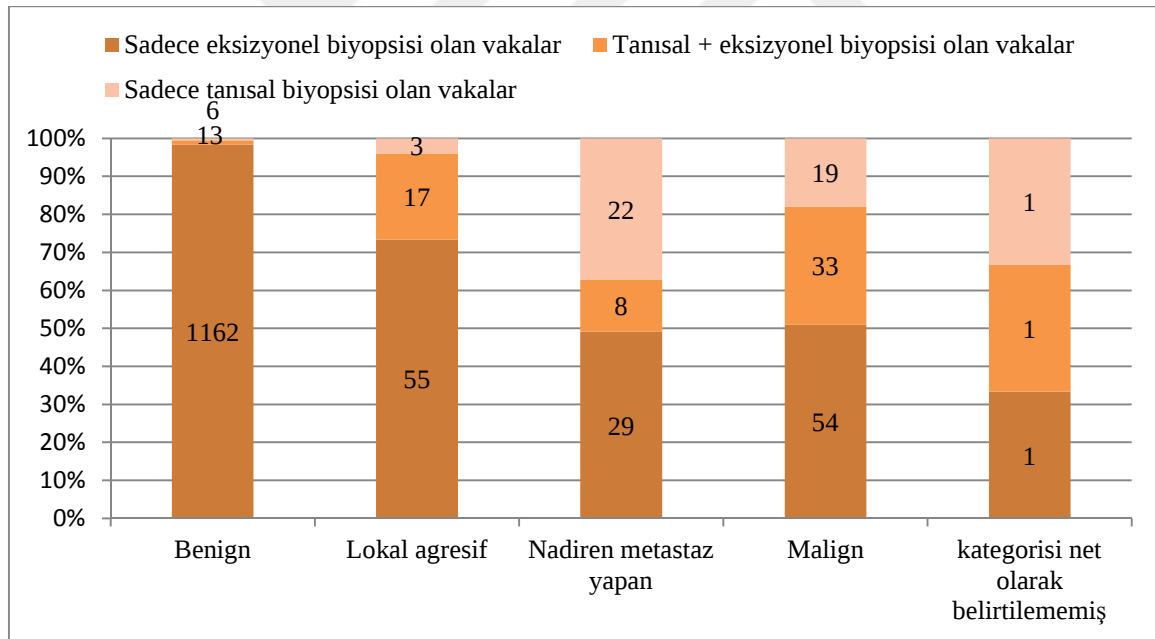
4.1.4. Vakaların tanısal biyopsi durumlarına göre dağılımı

Bölümümüzde yumuşak doku tümörü tanısı alan 1624 vaka içerisinde dış merkezden bölümümüze kabul edilen 236 (%14,5) vaka, raporunda yeterli bilgi içermemesinden dolayı tanısal biyopsisinin olup/olmadığı konusunda değerlendirilememiştir. Kalan 1388 vakadan 72'sinde (%5,2) eksizyon işlemi öncesinde tanısal biyopsi gönderilmiş, 1265 (%91,1) vakada ise, tanısal biyopsisi olmadan direkt eksizyonel biyopsi materyali gönderilmiştir. 51 (%3,7) vakanın sadece tanısal biyopsisi mevcut olup, tanısal biyopsi sonrasında bölümümüze gönderilmiş eksizyonel biyopsisi yoktur. Genel dağılıma bakıldığında tanısal biyopsi durumu bilinen 1388 vaka arasında toplam 123 (%8,9) vaka tanısal biyopsiye sahiptir.

Tanısal biyopsisi bulunan vakaların tümör davranışına göre dağılımı tablo 9'da gösterilmektedir. Tanısal biyopsilerin çoğunu malign vakalar oluşturmaktadır. Her biyolojik davranış grubunun kendi içerisinde tanısal biyopsi alınma oranına bakıldığında en yüksek oran nadiren metastaz yapan ve malign tümörlerdedir (Şekil 5).

Tablo 9: Tümör davranış kategorisine göre vakalardaki tanısal biyopsi durumları

TÜMÖRÜN DAVRANIŞ KATEGORİSİ	TANISAL BİYOPSİSİ VAR	TANISAL BİYOPSİSİ YOK	TOPLAM (tanısal biyopsi durumu bilinen)
MALİGN	52 (%3,7)	53 (%3,8)	105 (%7,6)
NADİR METASTAZ YAPAN	30 (%2,2)	29 (%2,1)	59 (%4,3)
LOKAL AGRESİF	20 (%1,4)	54 (%3,9)	74 (%5,3)
BENİGN	19 (%1,4)	1128 (%81,3)	1147 (%82,6)
RAPORDA NET BELİRTİLMİYEN	2 (%0,1)	1 (%0,1)	3 (%0,2)
TOPLAM	123 (%8,9)	1265 (%91,1)	1388 (%100)



Şekil 5: Tanısal biyopsi alınma oranlarının biyolojik davranışlara göre karşılaştırılması

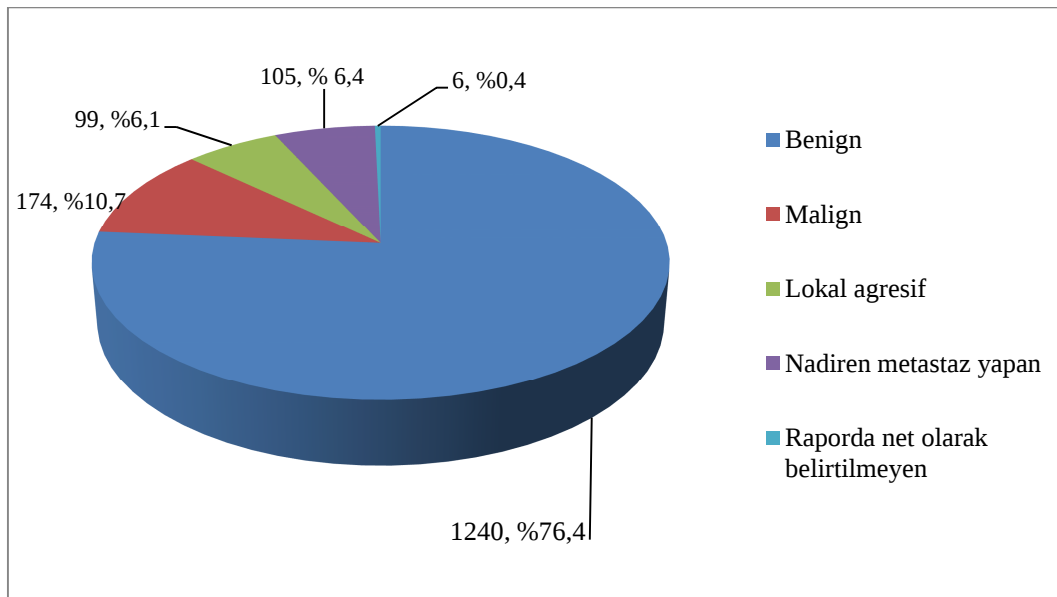
Tanısal biyopsi alınan, sonrasında eksizyonel gelen hastalardaki tümör çapları ile lezyon yerleşim yerlerinin karşılaştırılması tablo 10’da verilmiştir. Tanısal biyopsi alınan 72 vakadan 61’inin (%84,7) çapının 3 cm’in üzerinde iken, 11’inin (%15,3) çapının 3 cm ya da 3 cm’in altında olduğu saptanmıştır. Baş boyun bölgesinde yerleşen lezyonlarda tanısal biyopsi alınma oranı (9 vakanın 4’ü; %44,4) diğer bölgelere göre daha yüksektir.

Tablo 10: Tanısal biyopsi alınan hastalardaki tümör çapları ve lokalizasyonları

BÖLGE	0-3 cm	>3 cm	TOPLAM
Baş boyun	4	5	9
Gövde	3	24	27
Üst ekstremité	-	14	14
Alt ekstremité	4	18	22
TOPLAM	11 (%15,3)	61 (%84,7)	72 (%100)

4.1.5. Tümörün biyolojik davranış kategorisine göre vakaların dağılımı

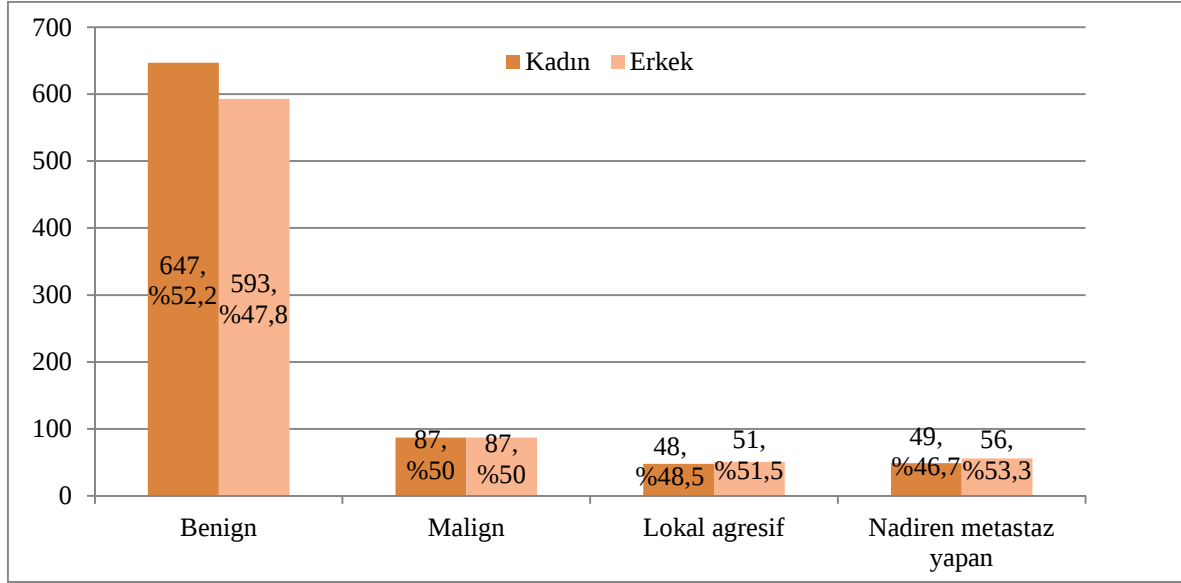
Yumuşak doku tümörü tanısı alan 1624 vaka tümör davranışına göre gruplandırıldığında, 1240 (%76,4) vakanın benign, 174(%10,7) vakanın malign, 204 (%12,5) vakanın sınırda malign (99 vaka- %6,1'i lokal agresif, 105 vaka- %6,4'ü nadir metastaz yapan) grupta olduğu gözlenmiştir. Kesin tanıya ulaşamayan vakalardan 6'sında (%0,4) ise tümörün histopatolojik tip kategorisi belirtilmiş olmakla birlikte, benign/malign/sınırda malign oldukları konusunda kesin sonuca ulaşamamıştır. Şekil 6'da verilen grafikte tümör davranışına göre vaka sayılarının oransal olarak karşılaştırılması görülmektedir.



Şekil 6: Tümör davranışına göre vaka sayıları ve oranları

Benign yumuşak doku tümörlerinin % 35,5'ini vasküler tümörler, benign vasküler tümörlerin de büyük bölümünü (%91,1) hemanjiyomlar oluşturmaktadır.

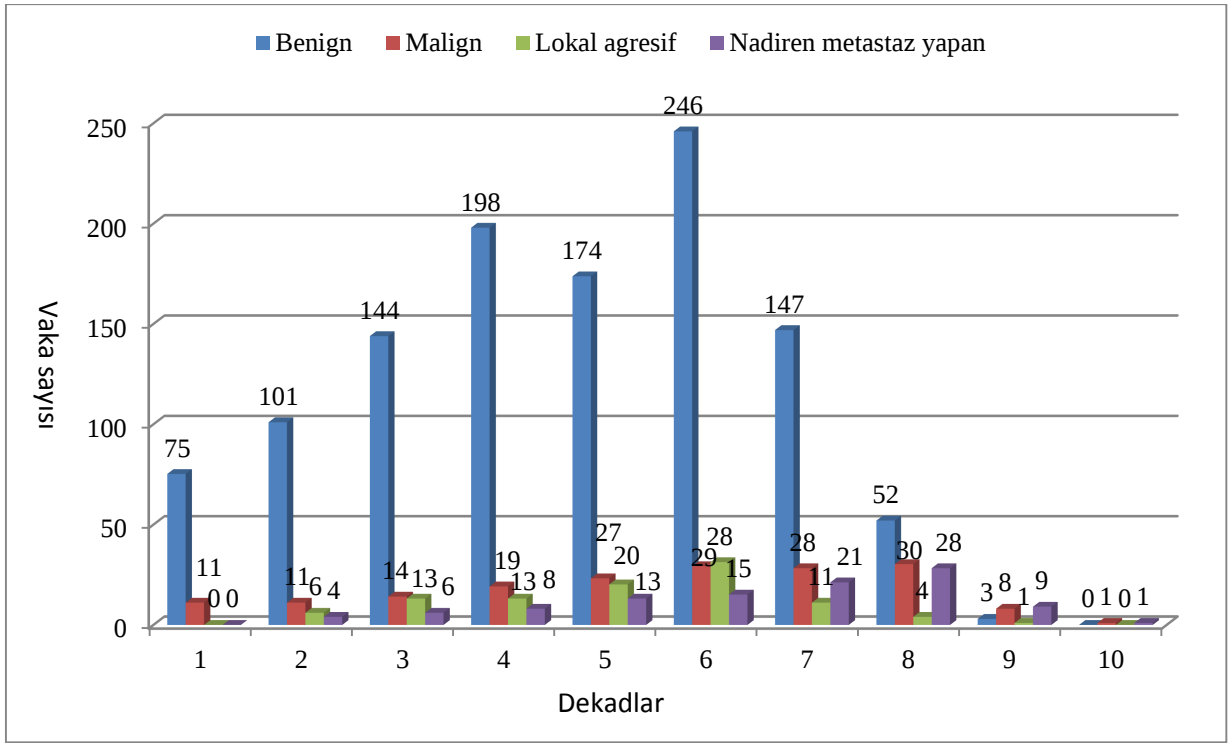
Bu gruplar kendi içlerinde cinsiyet farklılıkları açısından değerlendirildiklerinde, malign tümörlerde kadın/erkek vaka sayıları eşitken, benign tümörler hafifçe kadınlarda fazla, lokal agresif ve nadir metastaz yapan tümörler hafifçe erkeklerde fazla oranda saptanmıştır (Şekil 7).



Şekil 7: Tümör davranış kategorilerine göre cinsiyet dağılımı

Her bir grubun kendi içindeki yaş ortalamasına bakıldığında, benign tümörlerin yaş ortalaması 41,2 (0-88) yıl, sınırda malign- lokal agresif tümörlerin yaş ortalaması 45,9 (11-81) yıl, sınırda malign-nadiren metastaz yapan tümörlerin yaş ortalaması 58,9 (10-90) yıl, malign tümörlerin yaş ortalaması 49,2 (0-91) yıl olarak bulunmuştur. Davranış kategorisi net olarak belirtilemeyen 6 vakanın ise yaş ortalaması 34,8 (16-71) yıldır.

Gruplar dekadlara göre karşılaştırıldıklarında, benign tümörlerin ve sınırda malign davranış gösteren-lokal agresif tümörlerin en sık 6. dekada, malign tümörlerin ve sınırda malign davranış gösteren-nadir metastaz yapan tümörlerin en sık 8. dekada görüldüğü saptanmıştır. Dekadlara göre her gruptaki vaka sayılarının dağılım grafiği şekil 8'de verilmiştir.



Şekil 8: Vakaların tümör davranış kategorilerine ve dekadlara göre dağılımı

Biyolojik davranışlarına göre tanı dağılımı tablo 11’de verilmiştir. Benign tümörler içerisinde en sık vasküler tümörler (440 vaka, %35,5) ve adipositik tümörler (417 vaka, %33,6) yer almaktadır. En sık verilen benign tümör tanıları sırasıyla hemanjiyom (%32,3), lipom (%28,8) ve Schwannoma (%11,5), en sık verilen malign tümör tanıları rabdomiyosarkom (%13,2), leiomyosarkom (% 13,2), liposarkom (%12,1), en sık verilen lokal agresif tümör tanısı desmoid tip fibromatozis (%32,3), sonra atipik lipomatöz tümör/iyi diferansiye liposarkom (%23,2) ile palmar/plantar fibromatozis (%23,2), en sık verilen nadir metastaz yapan tümörler tanısı ise Kaposi sarkomu (%60,0), dermatofibrosarkoma protuberans (%15,2) ve ekstraplevral soliter fibröz tümör (%15,2)’dür.

Tüm vakalar arasında ise en sık hemanjiyom (%24,7), sonra lipom (%22,0), Schwannoma (%8,8), tenosinovyal dev hücreli tümör (%5,0), Kaposi sarkomu (%3,9), nörofibrom (%3,6), tanıları verilmiştir.

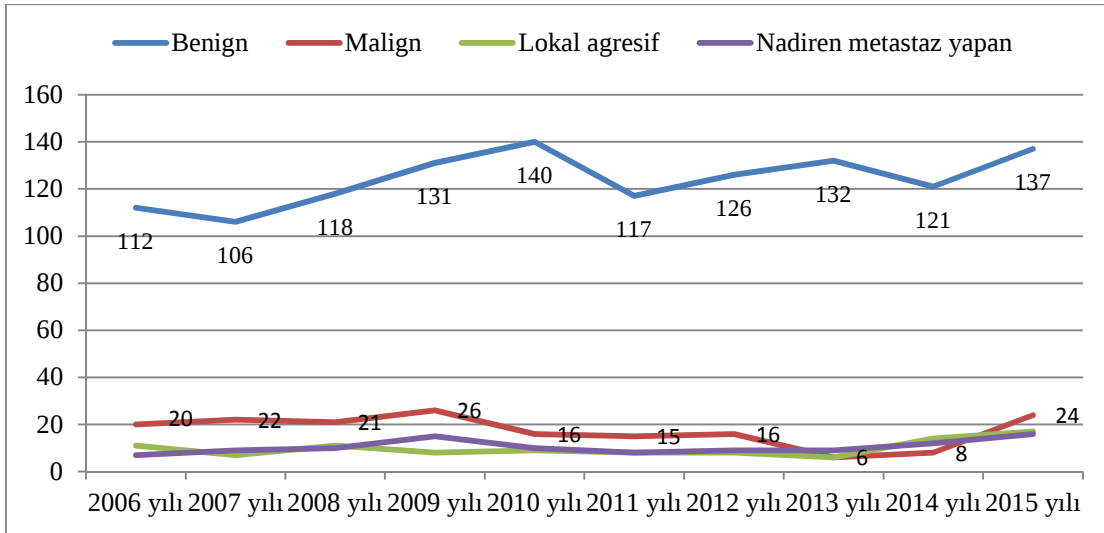
Tablo 11 : Yumuşak doku tümörlerinde biyolojik davranışa göre tanı dağılımı

DAVRANIŞ ŞEKLİ	TANI	N	%	TOPLAM %
BENİGN (N=1240)	Hemanjiyom	401	32,3	76,3
	Lipom	357	28,8	
	Schwannoma ve varyantları	143	11,5	
	Tenosinovyal dev hücreli tümör	66	5,3	
	Nörofibrom ve varyantları	58	4,7	
	Lenfanjiyom	38	3,1	
	Glomus tümörü ve varyantları	32	2,6	
	Elastofibrom	31	2,5	
	Anjiolipom	25	2,0	
	İntramusküler lipom	13	1,0	
	İğsi hücreli/pleomorfik lipom	12	1,0	
	Anjiyoleiyomiyom/vasküler leiomyomiyom	10	0,8	
	Derin leiomyomiyom	7	0,6	
	İntramusküler miksuma	7	0,6	
	Nodüler fasiit	5	0,4	
	Lipoblastom	4	0,3	
	Tendon kılıfının fibromu	4	0,3	
	Ekstrarenal anjiyomiyolipom	3	0,2	
	Benign fibröz histiyositom	3	0,2	
	Miyofibrom	3	0,2	
	Granüler hücreli tümör	3	0,2	
	Hibernom	2	0,2	
	Miyolipom	1	0,1	
	Proliferatif fasiit	1	0,1	
	Parmakların fibroosseöz psödotümörü	1	0,1	
	Anjiyomiyofibroblastom	1	0,1	
	Miyoperisitom	1	0,1	
	Epiteloid hemanjiom	1	0,1	
	Dermal sinir kılıfı miksuması	1	0,1	
	Eklem çevresi miksuma	1	0,1	
	PEComa	1	0,1	
	Kesin tanı verilememiş	4	0,3	
	TOPLAM	1240		76,3
SINIRDA MALİGN- LOKAL AGRESİF (N=99)	Desmoid tip fibromatozis	32	32,3	6,1
	Atipik lipomatöz t./iyi diferansiye liposarkom	23	23,2	
	Palmar/plantar fibromatozis	23	23,2	
	Tenosinovyal dev hücreli tümör, diffüz tip	15	15,2	
	Kaposiform hemanjiyoendotelyoma	2	2,0	
	Kesin tanı verilememiş	4	4,0	
	TOPLAM	99		6,1

Tablo 11 (devam): Yumuşak doku tümörlerinde biyolojik davranışa göre tanı dağılımı

SINIRDA MALİGN- NADİR METASTAZ YAPAN (N=105)	Kaposi sarkomu	63	60,0	
	Dermatofibrosarkoma protuberans	16	15,2	
	Soliter fibröz tümör	16	15,2	
	Miksoenflamatuar fibroblastik sarkom	3	2,9	
	İnflamatuar miyofibroblastik tümör	2	1,9	
	Anjiyomatoid fibröz histiyositom	2	1,9	
	Miyoeptilyoma	2	1,9	
	Kesin tanı verilememiş	1	1,0	
	TOPLAM	105		6,5
MALİGN (N=174)	Rabdomiyosarkom	23	13,2	
	Leiomyosarkom	23	13,2	
	Liposarkom	21	12,1	
	Andiferansiye pleomorfik sarkom	18	10,3	
	Sinovyal sarkom	10	5,7	
	Yumuşak dokunun anjiyosarkomu	6	3,4	
	Miksofibrosarkom	6	3,4	
	Düşük dereceli fibromiksoid sarkom	3	1,7	
	Erişkin fibrosarkom	2	1,1	
	Malign periferik sinir kılıfı tümörü	2	1,1	
	Malign Triton tümörü	1	0,6	
	Malign soliter fibröz tümör	1	0,6	
	Epiteloid hemanjiyoendotelyoma	1	0,6	
	Yumuşak dokunun alveoler sarkomu	1	0,6	
	Yumuşak dokunun şeffaf hücreli sarkomu	1	0,6	
	İskelet dışı Ewing sarkomu	1	0,6	
	Andiferansiye iğsi hücreli sarkom	1	0,6	
	İskelet dışı mezenkimal kondrosarkom	1	0,6	
	Andiferansiye yuvarlak hücreli sarkom	1	0,6	
	Kesin tanı verilememiş	51	29,3	
	TOPLAM	174		10,7
NET OLMAYAN (N=6)		6		0,4
TOPLAM		1624		100

Benign, sınırda malign (lokal agresif + nadiren metastaz yapan) ve malign tümörlerin yıllara göre dağılımı şekil 9’da verilmiştir.



Şekil 9: Vakaların tümör davranış şekillerine göre yıllık dağılımı

4.1.6. Yerleşim yerlerine göre vakaların dağılımı

Vakalar tümör gelişim yerlerine göre gruplara ayrıldıklarında, yumuşak doku tümörü tanısı almış tüm vakalar içerisinde en sık yerleşim yeri gövde arka yüzü(% 9,9) iken en az yerleşim yeri antekübital bölge (%0,1) olarak saptanmıştır. 30 (%1,8) vakanın biyopsisi klinikten multipl lezyon olarak gönderilmiş olup birden çok yerde yerleşim göstermektedir. 21 (%1,3) vakanın yerleşim yeri bilgisine nukleus sisteminden ulaşılammıştır.

Tümör lokalizasyonu açısından vakalar vücut bölümlerine göre gruplara ayrıldıklarında ise **en sık yerleşim bölgesi ekstremiteler [%42,6, toplam: 692vaka: üst ekstremita(383 vaka) + alt ekstremita (309 vaka)]** iken, en az yerleşim bölgesi baş boyun (435 vaka/%26,8) olarak saptanmıştır. 452 (%27,8) vaka gövde yerleşimlidir. Birden çok lezyona sahip olup birden çok yerde yerleşim gösteren 24 (% 1,5) vakanın, 2 si dağılım olarak aynı bölgedeyken 22 (%1,3) si vücutta birden çok bölgede dağılım göstermektedir. 21 (%1,3) vakanın tümör yerleşim yeri bilinmediğinden bu gruplara dahil edilememiştir (Tablo 12).

Tablo 12: Yumuşak doku tümürlü vakaların vücut bölgelerine göre dağılımı

BÖLGE	VAKA SAYISI	ORAN(%)
Gövde	452	27,8
Baş-boyun	435	26,8
Üst ekstremita	383	23,6
Alt ekstremita	309	19,0
Birden çok bölge	24	1,5
Tümör yeri bilinmeyen	21	1,3
TOPLAM	1624	100

Tümörün biyolojik davranışına göre yerleşim yerleri karşılaştırıldığında, benign, malign ve davranışı sınırda malign tümör gruplarının hepsinde en sık yerleşim yerinin yine ekstremitelerde olduğu gözlenmiştir. Biyolojik davranışlarına göre tümör yerleşim bölgelerinin oransal olarak karşılaştırılması Tablo 13'te verilmiştir.

Tanı sırasında aynı anda farklı vücut bölgelerinde birden çok lezyona sahip 24 vakanın 8'i lipom, 5'i anjiyolipom, 5'i Kaposi sarkomu, 4'ü nörofibrom, 2'si hemanjiyom tanısı almıştır. 6 vaka ise aynı vücut bölgesinde birden çok lezyona sahiptir. Bunlardan 1 hemanjiyom ve 1 nörofibrom tanılı vaka baş boyun bölgesinde, 1 lipom vakası gövdede, 1 hemanjiyom ve 1 nörofibrom vakası üst ekstremitelerde, 1 nörofibrom vakası ise alt ekstremitelerde yerleşmiştir.

Tablo 13: Tümörlerin biyolojik davranış kategorilerine göre en sık yerleşim bölgeleri

BÖLGE	EKSTREMİTE N- %			GÖVDE N- %	BAŞ- BOYUN N- %	BİRDEN ÇOK BÖLGE N- %	BİLİNMEYEN N- %	TOPLAM N- %
	Üst	Alt	Toplam					
Benign	302 - 24,4	173 - 14,0	475vaka %38,4	324vaka %26,1	408vaka %32,9	19vaka %1,5	14vaka %1,1	1240 vaka %100
Malign	27 - 15,5	58 - 33,3	85vaka %48,8	75vaka %43,1	14vaka %8,0	-	-	174 vaka %100
Sınırda malign-lokal agresif	37 - 37,4	23 - 23,2	60vaka %60,6	32vaka %32,3	4vaka %4,0	-	3vaka- %3,1	99 vaka %100
Sınırda malign-nadir metastaz yapan	16 - 15,2	53 - 50,5	69vaka %65,7	18vaka %17,1	9vaka %8,6	5vaka %4,8	4vaka %3,8	105 vaka %100
Raporda net belirtilmemiş	1 - 16,7	2 - 33,3	3vaka %50,00	3vaka %50,0	-	-	-	6 vaka %100

4.1.7. Histopatolojik Tipe Göre Vakaların Dağılımı

Vakalar, Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) yumuşak doku tümörleri 2013 sınıflamasına göre tanı kategorilerine ayrıldığında; en sık vasküler tümörler (%31,5), sonra adipositik tümörler (%28,4) izlenmiştir (Tablo 14). Tanı kategorisi verilemeyen 61 vaka ise tarifli olarak çıkarılmış olup, bunların 55 tanesi malign mezenkimal tümör, 3 tanesi benign mezenkimal tümör, 3 tanesi “sınırda malign- mezenkimal tümör” tanısı almıştır.

Tanı kategorileri arasında cinsiyet açısından farklılık olup olmadığı değerlendirildiğinde, en büyük farkın fibroblastik/miyofibroblastik tümörler, sözde fibrohistiyositik tümörler ve farklanması bilinmeyen tümörler gruplarında olduğu ve bu üç kategorinin üçünde de kadın vaka sayılarının daha fazla olduğu izlenmiştir. Diğer kategorilerde de kadın ve erkek cinsiyet arasında sayısal açıdan farklılıklar gözlenmekle birlikte, bu farklılıklar oransal olarak belirgin değildir (Tablo 14).

Tablo 14: Tanı kategorilerine göre vaka sayıları ve oranları

TÜMÖR KATEGORİSİ	KADIN	ERKEK	TOPLAM
Vasküler tümörler	249	263	512 (%31,5)
Adipositik tümörler	221	241	462 (%28,4)
Sinir kılıfı tümörleri	108	100	208 (%12,8)
Fibroblastik/miyofibroblastik tümörler	93	57	150 (%9,4)
Sözde fibrohistiositik tümörler	61	24	85 (%5,2)
Perisitik (perivasküler) tümörler	23	23	46 (%2,8)
Düz kas tümörleri	18	12	30 (%1,8)
Farklanması bilinmeyen tümörler	17	9	26 (%1,6)
İskelet kası tümörleri	13	10	23 (%1,4)
Andiferansiye/sınıflandırılmayan sarkomlar	8	12	20 (%1,2)
Kondro-osseöz tümörler	0	1	1 (%0,1)
Tanı kategorisi verilememiş	21	40	61 (%3,8)
TOPLAM	832	792	1624(%100)

4.1.7.1. Vasküler tümörler kategorisindeki vakaların dağılımı

Vasküler tümörlerin büyük bölümünü (%78,3 ünü) benign tümörler grubunda yer alan hemanjiyom ve hemanjiyom alt tipleri oluşturmaktadır. Nadir metastaz yapma potansiyeline sahip Kaposi sarkomu (63 vaka, %12,3) görülme sıklığına göre hemanjiyomdan sonra ikinci sırada yer almaktadır. Tüm vasküler tümörlerin % 85,9'u (440 vaka) benign, %12,3'i (63 vaka) nadir metastaz yapan, %1,4'ü (7 vaka) malign, %0,4'ü (2 vaka) lokal agresiftir.

Cinsiyete göre değerlendirildiğinde hemanjiyom vakaları oransal olarak birbirine yakınken, lenfanjiyom kadınlarda, Kaposi sarkomu erkeklerde belirgin olarak daha sıktır. Cinsiyetlere göre tüm vakaların dağılımı tablo 15'te görülmektedir.

Tablo 15: Vasküler tümörlerin cinsiyetlere göre dağılımı

TANI	KADIN	ERKEK	TOPLAM
Hemanjiyom ve alt tipleri	195	206	401(%78,3)
Kaposi sarkomu	26	37	63(%12,3)
Lenfanjiyom	24	14	38(%7,4)
Yumuşak dokunun anjiyosarkomu	3	3	6(%1,2)
Kaposiform hemanjiyoendotelyoma	-	2	2(%0,4)
Epiteloid hemanjiom	1	-	1(%0,2)
Epiteloid hemanjiyoendotelyoma	-	1	1(%0,2)
TOPLAM	249	263	512(%100)

Hemanjiyom tanısı alan 401 vakanın % 81,5'inin alt tipi belirtilmiştir. Alt tipler arasında en sık kapiller hemanjiyom, en az ise arteriyovenöz hemanjiyom/malformasyon yer almaktadır (Tablo 16).

Tablo 16: Hemanjiom vakalarının alt tiplere göre dağılımı

TANI ALT TİPİ	VAKA SAYISI	ORAN (%)
Kapiller hemanjiyom	162	40,4
Kavernöz hemanjiyom	116	28,9
İntramusküler hemanjiyom	20	5,0
Kapillokavernöz hemanjiyom	13	3,2
Venöz hemanjiyom	10	2,5
Arteriovenöz hemanjiyom/malformasyon	6	1,5
Hemanjiom, tipi belirtilmemiş	74	18,5
TOPLAM	401	100

Vakaların yaş dağılımına bakıldığında, vasküler tümörler oldukça geniş yaş aralıklarını kapsamaktadır. Yaş ortaması hemanjiyomda 35,2 (0-88) yıl, lenfanjiyomda 29,3 (1-58) yıl, Kaposi sarkomunda 68,9 (36-90) yıl, anjiyosarkomda 55,2 (17-76) yıl, kaposiform hemanjiyoendotelyomada 47,5 (18 ve 77 yaşlarında 2 vaka) yıl olarak saptanmıştır. 1'er vaka olarak gözlenen tanılardan epiteloid hemanjiyom vakası 26 yaşında, epiteloid hemanjiyoendotelyoma vakası ise 20 yaşındadır.

Vasküler tümör tanılı vakalarda lezyon genel olarak en sık baş-boyun bölgesinde (251 vaka, %49,0) yerleşim göstermektedir. Diğer yerleşim bölgeleri tablo 17'de verilmiştir. Lezyon yerleşim yerleri, hemanjiyom tanılı vakalarda en sık ağız-dudak (93 vaka, %23,2),

lenfanjiyom tanılı vakalarda yine en sık ağız-dudak (9 vaka, %23,7) ve boyun (9 vaka, %23,7), Kaposi sarkomu tanılı vakalarda en sık ayak ve ayak bileği (29 vaka, %46,0), anjiyosarkomda en sık boyun (2 vaka, %33,3) ve skalptir (2 vaka, %33,3). Kaposiform hemanjiyoendotelyoma tanılı vakalardan biri elde, diğeri ise ayakta yerleşim göstermektedir. 1'er vaka şeklinde izlenen epitelyoid hemanjiyomun kulakta, epitelyoid hemanjiyoendotelyomanın ise dizde yerleşim gösterdiği saptanmıştır.

Tablo 17: Vasküler tümörlerin vücut bölgelerine göre dağılımı

BÖLGE	VAKA SAYISI	ORAN (%)
Baş-boyun	251	49,0
Alt ekstremit	98	19,1
Üst ekstremit	94	18,4
Gövde	59	11,5
Birden çok bölge	7	1,4
Bilinmiyen	3	0,6
TOPLAM	512	100

Kaposi sarkomu tanılı hastalardan 64 ve 70 yaşlarındaki 2 hastanın lenfoma tanısı ile takipli hastalar olduğu, 64 yaşında 1 hastanın renal transplant yapılmış bir hasta olduğu saptanmıştır. Kalan 60 hastanın klinik HIV-1 pozitifliği veya immünsüpresif durum yaratan bir hastalığı olduğuna dair bilgiye rastlanmamıştır.

4.1.7.2. Adipositik tümörler kategorisindeki vakaların dağılımı

Çalışmamızda adipositik tümör tanılı 462 vakanın %90,3 (417 vaka) benign adipositik tümörlerdir. Benign adipositik tümörlerin ise %85,6'sını (357 vaka) lipomlar oluşturmaktadır. Lipomlar tüm benign yumuşak doku tümörlerinin % 29,7'si kadardır. Ara davranışlı (lokal agresif) seyreden atipik lipomatöz tümör/iyi diferansiye liposarkom tanısı almış vakalar, tüm adipositik tümörler içerisinde %5,0'lık grubu oluşturmakta ve adipositik tümörler içerisinde görülme sıklığı açısından 3. sırada yer almaktadır.

Cinsiyete göre adipositik tümörlerin dağılımında genel olarak belirgin bir farklılık izlenmezken, tanılar tek tek değerlendirildiğinde, lokal agresif bir seyir gösteren atipik lipomatöz tümör/iyi diferansiye liposarkom ve benign adipositik tümörler içerisinde yer alan işçi hücreli/pleomorfik lipom vakaları sırasıyla 2/1 ve 3/1 oranla erkeklerde fazla

saptanmıştır. Adipositik tümör kategorisindeki vakaların cinsiyetlere göre dağılımı tablo 18’de verilmiştir.

Kesin tanı verilemeyip tarifli çıkarılan skapula kayıtlı gönderilen 1 vaka (%0,2), iğne biyopsisi şeklinde gönderilmiş olup, eksizyonel biyopsi materyali mevcut değildir. Tarifinde geniş alanda matür yağ dokusu izlenmekle birlikte, arada adipositler arasında büyüklük farkı ve iğsi çekirdekler içeren sklerotik alanlar gözlenmesi nedeniyle atipik lipomatöz tümörün ekarte edilemediği belirtilmiş ve “lipomatöz tümör” şeklinde tanı almıştır.

Tablo 18: Adipositik tümörler kategorisindeki vakaların cinsiyetlere göre dağılımı

TANI	KADIN	ERKEK	TOPLAM
Lipom	171	186	357(%77,3)
Anjiolipom	13	12	25 (%5,5)
Atipik lipomatöz tümör/iyi diferansiye liposarkom	8	15	23 (%5,0)
Derece II-III liposarkomlar	12	9	21 (%4,5)
İntramusküler lipom	7	6	13 (%2,8)
İğsi hücreli/pleomorfik lipom	3	9	12 (%2,6)
Lipoblastom	3	1	4 (%0,9)
Ekstrarenal anjiyomiyolipom	2	1	3 (%0,6)
Hibernom	1	1	2 (%0,4)
Miyolipom	1	-	1 (%0,2)
Kesin tanı verilememiş	-	1	1 (%0,2)
TOPLAM	221	241	462 (%100)

Vakaların yaş dağılımına bakıldığında, yaş ortaması lipomda 46,6 (0-90) yıl, anjiyolipomda 42,9 (17-78) yıl, intamüsküler lipomda 49,8 (20-76) yıl, lipoblastomda 0,5 (0-1) yıl, ekstrarenal anjiyomiyolipomda 42,9 (17-78) yıl, iğsi hücreli pleomorfik lipomda 51,7 (31-72) yıl, hibernomda 50,5 (48 ve 53 yaşlarında 2 vaka) yıl, atipik lipomatöz tümör/iyi diferansiye liposarkomda 53,6 (31-81) yıl, derece II-III liposarkomlarda 50,1 (29-91) yıl olarak saptanmıştır. Tek miyolipom vakası 48 yaşında tanı almıştır.

Lokalizasyon açısından değerlendirildiğinde adipositik tümörler genel olarak en sık gövdede (165vaka, %35,7) yerleşim göstermektedir. Lezyon yerleşim yerleri lipom tanılı vakalarda en sık gövde arka yüzü (70 vaka, % 19,6), anjiyolipomda en sık ön kol (5 vaka, %20), intamüsküler lipomda en sık üst bacak (5 vaka, %38,5), iğsi hücreli pleomorfik lipomda en sık boyun (6 vaka, %50), atipik lipomatöz tümör/iyi diferansiye liposarkomda en sık üst bacak (6 vaka, %25), derece II VE III liposarkomlarda en sık retroperiton (5 vaka,

%23,8) ve uyluk (5 vaka, %23,8) olarak saptanmıştır. Lipoblastom tanılı 4 vaka sırasıyla kalça, gövde arka yüz, boyun ve batin içinde yerleşmiştir. Ekstrarenal anjiyomiyolipom tanılı 3 vaka sırasıyla boyun, üst kol ve alt bacakta yerleşmiştir. Hibernom tanılı 2 vakanın lokalizasyonu sırasıyla boyun ve üst bacaktır. 1vaka şeklinde gözlenen miyolipom karın ön yüzde yerleşim göstermektedir.

Liposarkomlar alt tiplerine göre en sık miksoid liposarkom, en az ise dediferansiye liposarkom şeklinde tanı almıştır (Tablo 19).

Tablo 19: Liposarkom tanılı vakaların alt tiplere göre dağılımı

TANI	VAKA SAYISI	ORAN (%)
Miksoid liposarkom	14	66,7
Pleomorfik liposarkom	3	14,3
Liposarkom başka türlü sınıflanmamış	3	14,3
Dediferansiye liposarkom	1	4,8
TOPLAM	21	100

4.1.7.3. Sinir kılıfı tümörleri kategorisindeki vakaların dağılımı

Tüm yumuşak doku tümör vakaları içerisinde 3. sıklıkta görülen sinir kılıfı tümörleri kategorisindeki 209 vakadan 143'ünü (%68,4) Schwannoma ve 59'unu (%28,2) nörofibrom vakaları oluşturmaktadır. Daha sonra azalan sırayla, granüler hücreli tümör (3, %1,4), malign periferik sinir kılıfı tümörü (2, %1,0), malign Triton tümörü (1, %0,5), dermal sinir kılıfı miksoması (1, % 0,5) tanılı vakalar izlenmiştir.

Schwannoma tanısı alan 143 vakanın 72'si kadın, 71'i erkektir. Nörofibrom ve granüler hücreli tümörlerde de cinsiyet açısından belirgin farklılık yoktur. Malign periferik sinir kılıfı tümörü tanısı alan 2 vakanın 2 si de ve malign Triton tümörü tanısı alan 1 vaka kadındır (Tablo 20).

Vakaların yaş dağılımına bakıldığında, yaş ortalaması Schwannomada 46,6 (11-77) yıl, nörofibromda 35,3 (4-70) yıl, granüler hücreli tümörde 14,7 (9-24) yıl olarak saptanmıştır, 1'i malign Triton tümörü olmak üzere toplam 3 malign periferik sinir kılıfı vakasının yaş ortalaması 37,7 (8-74) yıldır. Malign Triton tümörü tanılı vaka 8 yaşında tanı almıştır. Dermal sinir kılıfı miksoması tanılı vaka 61 yaşında, erkektir.

Tablo 20: Periferik sinir kılıfı tümörlerinin cinsiyetlere göre dağılımı

TANI	KADIN	ERKEK	TOPLAM
Schwannoma ve varyantları	72	71	143 (%68,7)
Nörofibrom ve varyantları	31	27	58 (%27,9)
Granüler hücreli tümör	2	1	3 (%1,4)
Malign periferik sinir kılıfı tümörü	2	0	2 (%1,0)
Malign Triton tümörü	1	0	1 (%0,5)
Dermal sinir kılıfı miksoması	0	1	1 (%0,5)
TOPLAM	108	100	208 (%100)

Vakalar en sık gövdede (80 vaka, %38,5), sonra sırasıyla baş boyun(65 vaka, %31,3) ve üst ekstremitede (34 vaka, %16,3) yerleşim göstermektedir. Schwannoma vakaları en sık paravertebral bölge (34 vaka, %23,8) ve serebellopontin köşede (26 vaka, %18,2) yerleşirken, nörofibrom vakaları en sık gövde arka yüzde (10 vaka, %17,2), malign periferik sinir kılıfı tümörü tanılı 2 vaka gluteal bölge ve boyunda, malign Triton tümörü tanılı 1 vaka paravertebral bölgede, dermal sinir kılıfı miksoması ön kolda, granüler hücreli tümör tanılı 3 vaka ise sırasıyla ağız içi, göğüs ve karın ön duvarında yerleşim göstermektedir.

4.1.7.4. Fibroblastik/miyofibroblastik tümörler kategorisindeki vakaların dağılımı

Bölümümüzde tüm yumuşak doku tümörleri içerisinde 4. sıklıkta görülen fibroblastik/miyofibroblastik tümörler kategorisi içinde en sık sırasıyla desmoid tip fibromatozis (32 vaka, %21,3) ve elastofibrom (31 vaka, %20,7) tanıları verilmiştir. Bu gruptaki en sık görülen lokal agresif tümör desmoid tip fibromatozis (32 vaka), en sık görülen benign tümör elastofibrom (31 vaka), en sık görülen sınırdan malign- nadir metastaz yapan tümör plevra dışı soliter fibröz tümör (16 vaka; ayrıca 1 vaka malign) en sık görülen malign tümör ise miksofibrosarkom (6 vaka) dur. Tüm gruba ait vaka sayıları ve cinsiyetlere göre dağılımı tablo 21’de sunulmuştur.

Dermatofibrosarkoma protuberans tanılı 16 vakanın 1’inde (%6,3) fibrosarkomatöz dönüşüm düşünülmüştür. Vakalardan 1’i (%6,3) ise pigmente tip olarak belirtilmiştir.

Soliter fibröz tümör tanılı 17 vakadan 1’i maligndir. Bu vaka 50 yaşında kadın hastadır. Tümör paravertebral bölge yerleşimlidir.

Tablo 21: Fibroblastik/miyofibroblastik tümörlerin cinsiyetlere göre dağılımı

TANI	KADIN	ERKEK	TOPLAM
Desmoid tip fibromatozis	27	5	32 (%21,3)
Elastofibrom	27	4	31 (%20,7)
Palmar/plantar fibromatozis	5	18	23 (%15,3)
Soliter fibröz tümör	9	8	17 (%11,3)
Dermatofibrosarkoma protuberans	10	6	16 (%10,7)
Miksofibrosarkom	3	3	6 (%4,0)
Nodüler fasiit	3	2	5 (%3,3)
Tendon kılıfının fibromu	1	3	4 (%2,7)
Miksoenflamatuar fibroblastik sarkom	1	2	3 (%2,0)
Düşük dereceli fibromiksoid sarkom	2	1	3 (%2,0)
İnflamatuar miyofibroblastik tümör	2	0	2 (%1,3)
Erişkin fibrosarkom	1	1	2 (%1,3)
Proliferatif fasiit	0	1	1 (%0,7)
Parmakların fibroosseöz psödotümörü	1	0	1 (%0,7)
Anjiyomiyofibroblastom	1	0	1 (%0,7)
Kesin tanı verilememiş	0	3	3 (%2,0)
TOPLAM	93	57	150 (%100)

Tanılara göre yaş ortalaması tablo 22’de, en sık görüldükleri lokalizasyonlar tablo 23’te verilmiştir.

Tablo 22: Fibroblastik/miyofibroblastik tümör tanılı vakaların göre yaş ortalamaları

TANI	YAŞ ORTALAMASI	YAŞ ARALIĞI
Desmoid tip fibromatozis	34,2	11-58
Elastofibrom	56,6	39-75
Palmar/plantar fibromatozis	56,8	39-76
Soliter fibröz tümör	41,8	14-77
Dermatofibrosarkoma protuberans	43,5	13-68
Miksofibrosarkom	56,2	51-63
Nodüler fasiit	20,2	9-37
Tendon kılıfının fibromu	33,5	16-58
Miksoenflamatuar fibroblastik sarkom	59,7	50-75
Düşük dereceli fibromiksoid sarkom	74,3	62-81
İnflamatuar miyofibroblastik tümör	38,5	10-67
Erişkin fibrosarkom	38,0	36-40
Proliferatif fasiit	50,0	50
Parmakların fibroosseöz psödotümörü	16,0	16
Anjiyomiyofibroblastom	67,0	67

Desmoid fibromatozis tanılı vakalarda, yaşa göre cinsiyetler karşılaştırıldığında 18 yaş ve altındaki 4 vakanın, 2'si kadın 2'si erkek iken, 19-40 yaş aralığında bulunan 17 vakanın 16'sı kadın, 1'i erkek, 40 yaş üstü 11 vakanın ise 2'si kadın 9'u erkek olarak saptanmıştır. Vakalarımızın 9'u abdominal iken, 21'i ekstraabdominaldir.

Tablo 23: Fibroblastik/miyofibroblastik tümörlerin en sık yerleşim yerleri

TANI	EN SIK LOKALİZASYON	VAKA SAYISI VE ORANI
Desmoid tip fibromatozis (abdominal)	Batın	9 vaka, %28,1
Desmoid tip fibromatozis (ekstraabdominal)	Baş-boyun	4 vaka, %12,5
	Üst ekstremité	4 vaka, %12,5
	Gluteal bölge	4 vaka, %12,5
Elastofibrom	Gövde arka yüz	22 vaka, %71,0
Palmar/plantar fibromatozis	El ve el parmakları	21 vaka, %91,3
Soliter fibröz tümör	Ön mediasten	5 vaka, %29,4
	Retroperiton	3 vaka, %17,6
	Baş-boyun	3 vaka, %17,6
Dermatofibrosarkoma protuberans	Boyun	3 vaka, %18,8
	Üst kol	3 vaka, %18,8
	Gövde arka yüzü	3 vaka, %18,8
Miksofibrosarkom	Alt bacak	2 vaka, %33,3
Nodüler fasiit	Yüz	1 vaka, %20,0
	Boyun	1 vaka, %20,0
	Gövde arkası	1 vaka, %20,0
	Üst bacak	1 vaka, %20,0
	Alt bacak	1 vaka, %20,0
Tendon kılıfının fibromu	El parmakları	3 vaka, %75,0
Miksoenflamatuar fibroblastik sarkom	Bacak	1 vaka, %33,3
	Ayak	1 vaka, %33,3
	Lokalizasyonu bilinmeyen	1 vaka, %33,3
Düşük dereceli fibromiksoid sarkom	Göz	1 vaka, %33,3
	Karın ön yüzü	1 vaka, %33,3
	Alt bacak	1 vaka, %33,3
İnflamatuar miyofibroblastik tümör	Ön mediasten	1 vaka, %50,0
	Batın	1 vaka, %50,0
Erişkin fibrosarkom	Gluteal bölge	1 vaka, %50,0
	Ayak	1 vaka, %50,0
Proliferatif fasiit	Spinal bölge	1 vaka, %100
Parmakların fibroosseöz psödotümörü	El	1 vaka, %100
Anjiyomiyofibroblastom	Vulva	1 vaka, %100

Kesin tanıya ulaşılamayan 3 vakanın 1'inde düşük dereceli fibromiksoid sarkom ya da düşük dereceli miyofibroblastik sarkom gibi düşük dereceli malign mezenkimal bir tümör düşünüldüğü belirtilmiştir. Dış merkezden gönderilmiş intratorasik kitle kayıtlı 1 vakada ekstraabdominal desmoid tümör düşünülmekle birlikte immünohistokimyasal çalışma ile desteklenemediğinden lokal agresif fibroblastik proliferasyon şeklinde tanı verilmiştir. Kol kayıtlı gönderilen 3. vaka ise yine immünohistokimyasal olarak desteklenememekle birlikte fibromatozis ile uyumlu olduğu belirtilip, miyofibroblastik proliferasyon şeklinde tanı almıştır.

4.1.7.5. Sözde fibrohistiyositik tümörler kategorisindeki vakaların dağılımı

Tüm yumuşak doku tümörleri içerisinde %5,2 oranında gördüğümüz fibrohistiyositik tümör kategorisinin büyük bölümünü tenosinovyal dev hücreli tümör (81 vaka, %95,3) oluştururken, küçük bir bölümünü (3 vaka, %3,5) derin yerleşimli benign fibröz histiyositomlar oluşturmaktadır. Bu gruptaki vakaların cinsiyet dağılımına bakıldığında, hem genel dağılımda, hem de tek tek tanılar ele alındığında belirgin bir kadın baskınlığı dikkati çekmektedir. Tenosinovyal dev hücreli tümör 2.4/1 oranla, benign fibröz histiyositom 2/1 oranla kadınlarda daha fazladır. (Tablo 24) .

Tablo 24: Sözde fibrohistiyositik tümörlerin cinsiyetlere göre dağılımı

TANI	KADIN	ERKEK	TOPLAM
Tenosinovyal dev hücreli tümör	58	23	81(%95,3)
Benign fibröz histiyositom	2	1	3(%3,5)
Kesin tanı verilememiş	1	0	1(%1,2)
TOPLAM	61	24	85(%100)

Tenosinovyal dev hücreli tümörlerin %50,6'sında (42 vaka) alt tip belirtilmezken, %27,2'sinde (22 vaka) lokalize tip, %18,5'inde (15 vaka) ise diffüz tip şeklinde alt tip verilmiştir. Tüm vakaların yaş ortalaması 41,0 (12-69) yıl, lokalize tipin yaş ortalaması 41,9 (21-67) yıl, diffüz tipin yaş ortalaması ise 42,5 (12-64)yıl olup alt tipler arasında yaş dağılımında belirgin bir farklılık gözlenmemiştir. Lokalize tip içerisindeki vakaların 16'sı kadın, 6'sı erkektir, lezyon en sık el ve el parmaklarında (16 vaka) yerleşim göstermektedir. Diffüz tip içerisindeki vakaların ise 6'sı kadın, 9'u erkektir, en sık dizde yerleşim gözlenmiştir (8 vaka).

Derin yerleşimli benign fibröz histiyositomda yaş ortalaması 36,0 (30-46) yıldır. Bu vakalarda tümör sırasıyla boyun, diz ve üst bacakta yerleşmiştir.

Kesin tanı verilememiş olan, dış merkezden omuz kayıtlı gelen ve daha sonra eksizyon materyali gönderilen 1 vaka sınırda malign- fibrohistiyositik tümör tanısı almış olup, ayırıcı tanısı yapılmamıştır.

4.1.7.6. Perisitik (perivasküler) tümörler kategorisindeki vakaların dağılımı

Bu gruptaki tümörler tüm vakaların % 2,8'ini oluşturmaktadır. Bu grupta en sık verilen tanı glomus tümörü iken, en az verilen tanı miyoperisitomdur. Vakalarımızda nüks ya da metastaz izlenmediğinden hepsi benign tümörler olarak değerlendirilmiştir. Genel dağılımda perisitik tümörlerde kadın ve erkek vaka sayıları eşit iken, anjiyoleiomyom 4/1 oranıyla erkeklerde, glomus tümörü 1,4/1 oranıyla kadınlarda daha fazla saptanmıştır. Cinsiyete göre vaka sayıları tablo 25'te verilmiştir.

Tablo 25: Perisitik tümörlerin cinsiyetlere göre dağılımı

TANI	KADIN	ERKEK	TOPLAM
Glomus tümörü ve varyantları	19	13	32(%69,6)
Anjiyoleiomyom/vasküler leiomyom	2	8	10(%21,7)
Miyofibrom	1	2	3(%6,5)
Miyoperisitom	1	0	1(%2,2)
TOPLAM	23	23	46(%100)

Glomus tümörü tanılı vakaların yaş ortalaması 47,4 (18-69) yıl, anjiyoleiomyom tanılı vakalarda 45,6 (15-64), miyofibrom tanılı vakalarda 6,7 (3-13) yıl olarak saptanmıştır. Sadece 1 vakadan oluşan miyoperisitom tanılı hasta ise tanı sırasında 32 yaşındadır.

Glomus tümörü tanılı vakalar en sık el parmaklarında (19 vaka, % 59,4), anjiyoleiomyom tanısı alan vakalar en sık üst ekstremitede (5 vaka, %50,0) ve alt ekstremitede (3 vaka, %30,0), 3 hastadan oluşan miyofibrom vakaları sırasıyla ön kol, göğüs ön yüz ve mediastende, 1 vakası bulunan miyoperisitom boyunda yerleşim göstermektedir.

Anjiyoleiomyom tanılı vakalarda lezyonun yerleştiği vücut bölgesine göre cinsiyet dağılımına bakıldığında, üst ekstremitede 4 erkek, 1 kadın, alt ekstremitede 2 erkek, 1 kadın, baş boyun bölgesinde ve gövdede 1'er erkek vaka izlenmiş olup, tüm bölgelerde erkek baskınlığı dikkati çekmiştir.

4.1.7.7 Düz kas tümörleri kategorisindeki vakaların dağılımı

Düz kas tümörü tanısı almış vakalar tüm yumuşak doku tümörlerinin %1,8 ini oluşturmaktadır. Cinsiyet açısından bakıldığında leiomyosarkom 1,9/1 oranla kadınlarda fazla görülmektedir. Cinsiyetlere göre dağılım tablo 26’da verilmiştir. Leiomyosarkom tanılı vakaların yaş ortalaması 57,9 (5-79) yıl iken, derin leiomyom vakalarının yaş ortalaması 41,5 (15-67) yıldır. Derin leiomyom tanısı alan vakalardan kadınlarda lezyon retroperiton (2 vaka) ve batin içi (1 vaka) yerleşimli iken, erkeklerde dirsek, bacak, ayak ve retroperiton (1’er vaka) yerleşimlidir. Leiomyosarkom tanısı alan vakalar ise en sık retroperiton (6 vaka, % 26,1) ve batin içinde (4 vaka, %17,4) yerleşim göstermektedir.

Tablo 26: Düz kas tümörlerinin cinsiyetlere göre dağılımı

TANI	KADIN	ERKEK	TOPLAM
Leiomyosarkom	15	8	23 (%76,7)
Derin leiomyom	3	4	7 (%23,3)
TOPLAM	18	12	30 (%100)

4.1.7.8. Farklanması bilinmeyen tümörler kategorisindeki vakaların dağılımı

Bu gruptaki tümörler tüm yumuşak doku tümörlerinin %1,6 sını oluşturmaktadır. Bu grupta görülen en sık tümör tanısı sinovyal sarkomdur (10 vaka, %38,5). Cinsiyet açısından dağılımlara bakıldığında intramüsküler miksoma 6/1 oranla kadınlarda fazla görülmektedir. Bu gruptaki tümörlerin cinsiyetlere göre dağılımı tablo 27’de, yaş ortalamaları tablo 28’de, en sık görüldükleri lokalizasyonlar tablo 29’da verilmiştir.

Tablo 27: Farklanması bilinmeyen tümörlerin cinsiyetlere göre dağılımı

TANI	KADIN	ERKEK	TOPLAM
Sinovyal sarkom	6	4	10 (%38,5)
İntramüsküler miksoma	6	1	7 (%26,9)
Anjiyomatoid fibröz histiyositom	0	2	2 (%7,7)
Miyoeptelyoma	1	1	2 (%7,7)
Eklem çevresi miksoması	1	0	1 (%3,8)
Yumuşak dokunun alveoler sarkomu	1	0	1 (%3,8)
Yumuşak dokunun şeffaf hücreli sarkomu	1	0	1 (%3,8)
İskelet dışı Ewing sarkomu	1	-	1 (%3,8)
PEComa	-	1	1 (%3,8)
TOPLAM	17	9	26 (%100)

Tablo 28: Farklanması bilinmeyen tümörlerin yaş ortalamaları ve yaş aralıkları

TANI	YAŞ ORTALAMASI	YAŞ ARALIĞI
Sinovyal sarkom	27,4	12-58
İntramüsküler miksona	46,4	17-62
Anjiyomatoid fibröz histiyositom	25,0	23-27
Miyoeptelyoma	50,0	50-50
Eklem çevresi miksonası	57,0	57
Yumuşak dokunun alveoler sarkomu	28,0	28
Yumuşak dokunun şeffaf hücreli sarkomu	76,0	76
İskelet dışı Ewing sarkomu	14,0	14
PEComa	46	46

Tablo 29: Farklanması bilinmeyen tümörlerin en sık görüldükleri lokalizasyonlar

TANI	EN SIK LOKALİZASYON	VAKA SAYISI VE ORANI
Sinovyal sarkom	Üst bacak	3 vaka, %30
İntramüsküler miksona	Alt ekstremité	3 vaka, %42,9
	Gluteal bölge	2 vaka, %28,6
Anjiyomatoid fibröz histiyositom	Üst kol	1 vaka, %50,0
	El	1 vaka, %50,0
Miyoeptelyoma	Boyun	1 vaka, %50,0
	Alt bacak	1 vaka, %50,0
Eklem çevresi miksonası	El	1 vaka, %100
Yumuşak dokunun alveoler sarkomu	Paravertebral bölge	1 vaka, %100
Yumuşak dokunun şeffaf hücreli sarkomu	Diz	1 vaka, %100
İskelet dışı Ewing sarkomu	Batın	1 vaka, %100
PEComa	Yeri bilinmeyen	1 vaka, %100

4.1.7.9. İskelet kası tümörleri kategorisindeki vakaların dağılımı

İskelet kası tümörlerinin tamamını (23 vaka, %100) rabdomiyosarkom tanılı vakalar oluşturmaktadır. Alt tipler arasında en sık pleomorfik tip, en az alveoler tip rabdomiyosarkom görülmüştür. 23 vakanın 13 ü kadın, 10 u erkektir. Alt tiplere göre ve cinsiyete göre dağılım tablo 30’da verilmiştir.

Alt tiplerdeki yaş ortalamalarına bakıldığında, embriyonel tipte 6,4 (0-28) yıl, alveoler tipte 30,5 (17 ve 44) yıl, pleomorfik tipte 53,1 (2-76) yıl saptanmıştır. Tip belirtilmemiş olan 2 vaka sırasıyla 51 ve 83 yaşlarındadır.

Tablo 30: Rabdomiyosarkom vakalarının alt tiplere ve cinsiyetlere göre dağılımı

TANI	KADIN	ERKEK	TOPLAM
Pleomorfik rabdomiyosarkom	5	5	10 (%43,5)
Embriyonel rabdomiyosarkom	6	3	9 (%39,1)
Alveoler rabdomiyosarkom	1	1	2(%8,7)
Rabdomiyosarkom, tip belirtilmemiş	1	1	2 (%8,7)
TOPLAM	13	10	23 (%100)

Vakaların lokalizasyonlarına bakıldığında, en sık gövdede (13 vaka), sonra ekstremitelerde (6 vaka alt ekstremitede, 2 vaka üst ekstremitede) yerleştikleri, gövdede yerleşim gösterenlerin büyük çoğunluğunun abdomen (4 vaka) ve retroperitonda (3 vaka) bulunduğu gözlenmiştir. Embriyonel alt tipte retroperiton (3 vaka) ve batin (2 vaka) yerleşimi daha belirgin olarak saptanmıştır.

4.1.7.10. Andiferansiye/sınıflandırılmayan tümörler kategorisindeki vakaların dağılımı

Bu grupta en sık daha önceki yıllarda malign fibröz histiyositom şeklinde belirttiğimiz “andiferansiye pleomorfik sarkom” tanılı vakalar izlenmiştir. Cinsiyete göre vakaların dağılımı tablo 31’de verilmiştir.

Tablo 31: Andiferansiye/sınıflandırılmayan sarkomların cinsiyetlere göre dağılımı

TANI	KADIN	ERKEK	TOPLAM
Andiferansiye pleomorfik sarkom	6	12	18 (%90,0)
Andiferansiye içsi hücreli sarkom	1	0	1(%5,0)
Andiferansiye yuvarlak hücreli sarkom	1	0	1(%5,0)
TOPLAM	8	12	20(%100)

Vakaların yaş dağılımına bakıldığında andiferansiye pleomorfik sarkomun yaş ortalaması 60,6 (39-80) yıl olarak saptanmıştır. 1’er vaka olarak izlenen andiferansiye içsi hücreli sarkom tanılı vaka 71, andiferansiye yuvarlak hücreli sarkom tanılı vaka ise 12 yaşındadır.

Lokalizasyonlar açısından bakıldığında andiferansiye pleomorfik sarkomun en sık üst bacakta (5 vaka, %27,8) ve üst kolda (4 vaka (%22,2) yerleştiği görülmüştür. 1’er vaka şeklinde izlenen andiferansiye içsi hücreli sarkom aksillada, andiferansiye yuvarlak hücreli sarkom ise arka mediastende yerleşim göstermektedir.

4.1.7.11. Kondro-osseöz tümörler kategorisindeki vakaların dağılımı

Bu grupta iskelet dışı mezenkimal kondrosarkom tanısı almış 68 yaşında 1 erkek hasta mevcuttur. Tümör lokalizasyonu uyluktur.

4.1.8. Dış merkezden konsülte edilen vakaların aldıkları tanıları

Dış merkezden konsülte edilen 236 vakanın tümör davranış kategorilerine göre dağılımına bakıldığında, 93 vakanın benign, 69 vakanın malign, 46 vakanın nadir metastaz yapan, 25 vakanın lokal agresif grupta yer alacak şekilde tanı aldığı görülmüştür. 3 vakanın ise hangi kategori içerisinde yer aldığı net olarak belirlenememiştir (Tablo 32). Vakaların histopatolojik tümör kategorilerine göre dağılımı tablo 33'te, kesin tanılarına göre dağılımı tablo 34'te verilmiştir.

Tablo 32: Dış merkezden gelen vakaların tümör davranış kategorilerine göre dağılımı

DAVRANIŞ KATEGORİSİ	VAKA SAYISI	ORAN (%)
Benign	93	39,4
Malign	69	29,2
Sınırdaki malign- nadir metastaz yapan	46	19,5
Sınırdaki malign- lokal agresif	25	10,6
Raporda net olarak belirtilememiş	3	1,3
TOPLAM	236	100

Tablo 33: Dış merkezden gelen vakaların histopatolojik tiplere göre dağılımı

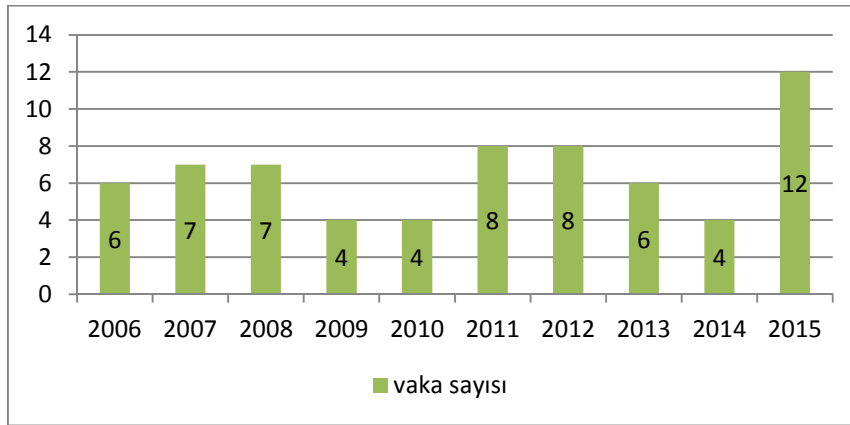
TÜMÖR KATEGORİSİ	VAKA SAYISI	ORAN (%)
Fibroblastik/miyofibroblastik tümörler	45	19,1
Vasküler tümörler	40	16,9
Adipositik tümörler	36	15,3
Sinir kılıfı tümörleri	26	11,0
Sözde fibrohistiositik tümörler	15	6,4
Diferensiyasyonu bilinmeyen tümörler	13	5,5
Düz kas tümörleri	12	5,1
Perisitik (perivasküler) tümörler	9	3,8
Andiferansiye/sınıflandırılmayan sarkomlar	8	3,4
İskelet kası tümörleri	5	2,1
Tanı kategorisi verilememiş	27	11,4
TOPLAM	236	100

Tablo 34: Dış merkezden gelen vakaların kesin tanılarına göre dağılımı

TANI	VAKA SAYISI	ORAN (%)
Kaposi sarkomu	23	9,7
Schwannom ve varyantları	15	6,4
Desmoid tip fibromatozis	13	5,5
Tenosinovyal dev hücreli tümör	13	5,5
Hemanjiyom	12	5,1
Dermatofibrosarkoma protuberans	11	4,7
Leiomyosarkom	11	4,7
İğsi hücreli/pleomorfik lipom	10	4,2
Liposarkom	10	4,2
Atipik lipomatöz tümör/iyi diferansiye liposarkom	8	3,4
Glomus tümörü ve varyantları	8	3,4
Nörofibrom ve varyantları	8	3,4
Lipom	7	2,9
Andiferansiye pleomorfik sarkom	7	3,0
Soliter fibröz tümör	5	2,1
Rabdomiyosarkom	5	2,1
İntramüsküler miksoma	4	1,7
Sinovyal sarkom	4	1,7
Nodüler fasiit	3	1,3
Miksofibrosarkom	3	1,3
Elastofibrom	2	0,8
Miksoenflamatuar fibroblastik sarkom	2	0,8
Erişkin fibrosarkom	2	0,8
Düşük dereceli fibromiksoid sarkom	2	0,8
Lenfanjiyom	2	0,8
Yumuşak dokunun anjiyosarkomu	2	0,8
Granüler hücreli tümör	2	0,8
Miyoeptelyoma	2	0,8
Ekstrarenal anjiyomiyolipom	1	0,4
İnflamatuar miyofibroblastik tümör	1	0,4
Benign fibröz histiyositom	1	0,4
Derin leiomyom	1	0,4
Miyofibrom	1	0,4
Kaposiform hemanjiyoendotelyoma	1	0,4
Dermal sinir kılıfı miksoması	1	0,4
Anjiyomatoid fibröz histiyositom	1	0,4
İskelet dışı Ewing sarkomu	1	0,4
Pecoma	1	0,4
Andiferansiye iğsi hücreli sarkom	1	0,4
Kesin tanı verilememiş	29	12,3
TOPLAM	236	100

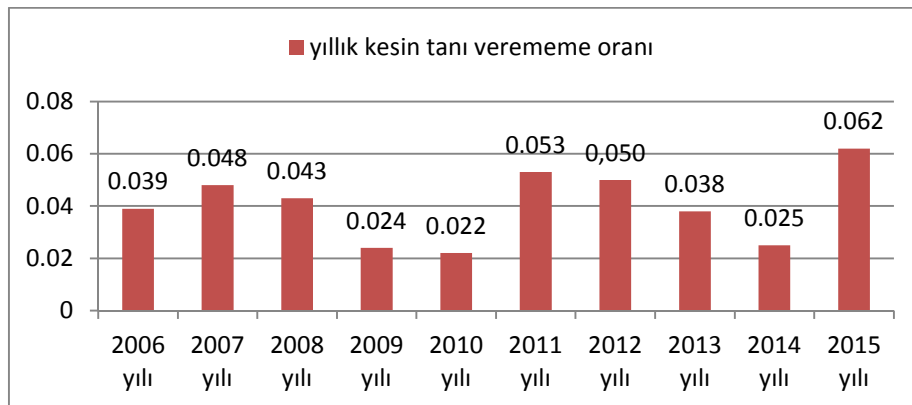
4.1.9. Kesin tanı verilemeyen vakaların dağılımı

Kesin tanı verilemeyen 66 vakadan 3'ü "fibroblastik/miyofibroblastik tümörler", 1'inin "adipositik tümörler", 1'inin de "sözde fibrohistiyositik tümörler" kategorisinden bir tümör olduğu belirtilirken, 61 vakanın 57'si tanı kategorisi belirtilmeden "malign (51 vaka)", "benign (3 vaka)" ya da "sınırdaki malign(3 vaka)" mezankimal bir tümör olduğu söylenerek rapor edilmiştir. 4 vaka ise sadece mezankimal tümör olarak tanı almış, benign, malign ya da sınırdaki malign olarak belirtilmemiştir. Kesin tanı verilemeyen 66 vakanın yıllara göre dağılımı Şekil 10'da gösterilmiştir



Şekil 10 : Kesin tanı verilemeyen vakaların yıllara göre dağılımı

Kesin tanı alamayan vakaların, o yılki yumuşak doku tümörlü vaka sayılarına oranına bakıldığında, en yüksek oran yine 2015'te, en düşük oran ise 2010 yılında saptanmıştır (Şekil 11).



Şekil 11: Kesin tanı verilemeyen vakaların, yumuşak doku tümörlü tüm vakalara oranı

Kesin tanı verilememe oranı en yüksek saptanan 2015 yılındaki kesin tanı verilemeyen vakalar sırasıyla irdelenmiştir:

1-Dış merkezden gönderilmiş intratorasik kitle kayıtlı 1 vakada “ekstraabdominal desmoid tümör” düşünülmeyle birlikte, immünohistokimyasal çalışma ile desteklenemediğinden “lokal agresif fibroblastik proliferasyon” şeklinde tanı verilmiştir.

2-Kol kayıtlı gönderilen 1 vaka yine immünohistokimyasal olarak desteklenememekle birlikte, fibromatozis ile uyumlu olduğu belirtilip, “miyofibroblastik proliferasyon” şeklinde tanı almıştır.

3-Dış merkezden gönderilen bacak kayıtlı 1 vakada histomorfolojik ve immünohistokimyasal bulguların hem fibrohistiyositik, hem de anjiyomatoid bir tümörle örtüşmesi nedeniyle “lokal agresif mezenkimal lezyon” şeklinde tanı verilip, ayırıcı tanıları tarifte belirtilmiştir.

4-El bileği kayıtlı önce dış merkezden hazır blokları, sonra bizim merkezimizden eksizyon materyali gelen vakada yüksek pleomorfizme rağmen düşük mitotik aktivite, düşük-orta Ki67 proliferasyon indeksi, nekroz ve atipik mitoz yokluğu nedeniyle düşük dereceli (lokal agresif) malign mezenkimal tümör ile uyumlu olarak değerlendirilmiştir. Histomorfolojik ve immünohistokimyasal bulgular yumuşak dokuların pleomorfik hiyalinizan anjiyektatik tümörü ile benzerlik gösterse de ayırıcı tanıda atipik lipomatöz tümör, miksoinflamatuar fibroblastik sarkom gibi lokal agresif ve pleomorfik lipom gibi benign mezenkimal tümörlerin de düşünülmesi gerektiği belirtilmiş ve “düşük dereceli malign mezenkimal tümör” şeklinde tanı almıştır.

5-İğne biyopsisi şeklinde gönderilen kasık kayıtlı 1 vakada immünohistokimyasal bulguların öncelikle yüksek dereceli leiomyosarkom ile uyumlu olduğunu ancak tümördeki yer yer osteoid benzeri asellüler eozinofilik düzensiz matriks üretimi gibi bazı histomorfolojik bulgular nedeniyle ayırıcı tanıda yumuşak dokunun yüksek dereceli andiferansiye pleomorfik sarkomu, ekstraskeletal osteosarkom ve pleomorfik rabdomiyosarkom gibi diğer yüksek dereceli pleomorfik sarkomların da düşünülmesi gerektiği belirtilip “yüksek dereceli malign mezenkimal tümör” şeklinde tanı verilmiştir. Bu vakadan daha sonra eksizyon materyali gelmediğinden ayırıcı tanıları için daha ileri irdeleme yapılamamıştır.

6-Dış merkezden hazır blok olarak gönderilen ve lokalizasyon bilgisine ulaşılamayan 1 vakada morfolojik ve immünohistokimyasal bulguların yüksek dereceli miksoid matriks yapan

malign mezenkimal tümörle uyumlu olduğu, klinik ön tanıda ganglion kisti denmesi nedeniyle kitlenin ekstremitelerde ve yüzeysel yerleşimli olduğu varsayılırsa bulgular miksofibrosarkom derece II/III ile uyumlu olarak değerlendirilebileceği, ancak lezyonun tam lokalizasyonu bilinmediğinden histopatolojik yorumun klinik ve radyolojik bulgularla birlikte yorumlanması gerektiği tariflenmiş ve “yüksek dereceli malign mezenkimal tümör” şeklinde tanı verilmiştir.

7-Frozen yöntemiyle gönderilen paratestiküler kitle kayıtlı eksizyon materyalinde morfolojik ve immünohistokimyasal bulguların iğsi hücreli rabdomyosarkom ile uyumlu bulunduğu belirtilmiş olup “iğsi hücreli malign mezenkimal tümör” şeklinde tanı verilmiştir.

8-Daha önce aynı bölgeden osteosarkom nedeniyle opere olduğu belirtilen zigomatik kemik çevresi kayıtlı gönderilen eksizyonel biyopside, immünohistokimyasal profilin öncelikle malign periferik sinir kılıfı tümörü ile uyumlu olduğu, ayırıcı tanıda andiferansiye pleomorfik sarkom düşünülmesi gerektiği belirtilmiş olup, “malign mezenkimal tümör” tanısı verilmiştir.

9-“Sürrrenal lojunu dolduran kitle” kayıtlı gönderilen iğne biyopsisinde, immünohistokimyasal bulgularla birlikte düz kas kökenli bir düşük-orta dereceli malign mezenkimal tümör ile uyumlu bulunduğu belirtilip “düşük dereceli malign mezenkimal tümör” şeklinde tanı verilmiştir. Sonrasında vakanın eksizyon materyali gelmemiştir.

10-Batın orta hat kayıtlı gönderilen eksizyon materyalinde öncelikle andiferansiye (embriyonel) sarkom (malign mezenkimoma) düşünülmüş olmakla birlikte, morfoloji ve immünohistokimyasal bulgular ile rabdomyosarkom ve dediferansiye liposarkom gibi yüksek dereceli sarkomların da ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiği belirtilip, “yüksek dereceli malign mezenkimal tümör” şeklinde tanı almıştır.

11-Dış merkezden kol kayıtlı gönderilen 1 vakada morfolojik ve immünohistokimyasal bulgular ile sinovyal sarkom düşünülmeyle birlikte, immünohistokimyasal bulgular desteklemediğinden tanı kesinleştirilememiş olup, sinovyal sarkom için sitogenetik çalışma önerilip “yüksek dereceli malign mezenkimal tümör” şeklinde tanı verilmiştir.

12-Dış merkezden gönderilen 1 vakada ise morfolojik ve immünohistokimyasal bulgular ile periferik sinir farkanması gösteren iğsi karakterde benign mezenkimal tümör düşünüldüğü belirtilip “iğsi hücreli benign mezenkimal tümör” şeklinde tanı verilmiştir.

Sonuç olarak, 12 vakanın 4’ünde (%33,3) immünohistokimyasal olarak desteklenemediğinden, 3 (%25,0)’ ünde ayırıcı tanıları açısından temkinli davranılmak istendiğinden, 2 (%16,7) vakanın iğne biyopsisi olması ve tümörün küçük bir bölümünü yansıtmaması nedeniyle, dış merkezden gelen 1 (%8,3) vakanın ise lokalizasyon bilgisine

ulaşılamadığından kesin tanı vermekten kaçınılmış olduğu sonucuna ulaşılmıştır. 2 (%16,7) vakanın kesin tanı verileme sebebine ulaşılamamıştır.

Bu vakaların tamamında (12 vaka, %100) biyolojik davranış belirtilmiştir: 8'i malign, 3'ü lokal agresif, 1'i benigndir. 7'sinde yüksek olasılıkla düşünülen tek bir tanı, 4'ünde ayırıcı tanı gerektiren olası tanılar raporda belirtilmiştir. 1 vakada ise tümörün benign olduğu belirtilmiş, ancak ayırıcı tanısı hakkında yorum yapılmamıştır.

4.1.10. Eksizyonel biyopsi öncesinde tanısal biyopsisi olan vakaların biyopsiler arasındaki tanı uyumu açısından değerlendirilmesi

Tüm yumuşak doku tümörü tanısı almış vakalar içerisinde 72 vakanın eksizyonel biyopsi öncesinde tanısal biyopsisi mevcuttur. 17 (%23,6) vakanın tanısal biyopsisi değerlendirme için yetersizdir. Kalan 55 vakadan 31'ine (%56,4) tanısal biyopsisinde, eksizyonel biyopsisi ile aynı tanı verilirken, 19'una (%34,6)'de kesin tanı verilmeden eksizyonel biyopsi tanısının içinde bulunduğu daha genel bir tanı verilmiştir. 5 vaka-%9,1 (72 biyopsisinin %6,9'u) ise eksizyonel biyopsisinde tanısal biyopsisinden farklı tanı almıştır.

4.1.10.1. Hem tanısal, hem de eksizyonel biyopsisinde aynı tanıyı alan vakalar

Hem tanısal, hem de eksizyonel biyopsisinde aynı tanıyı alan 31 vakanın aldığı tanılar ve vaka sayıları tablo 35'te verilmiştir.

Tablo 35: Tanısal biyopsisinde ve eksizyonel biyopsisinde aynı tanıyı alan vakalar

TANI	VAKA SAYISI
Rabdomiyosarkom	4
Desmoid tip fibromatozis	4
Atipik lipomatöz tümör/iyi diferansiye liposarkom	2
Miksoid liposarkom	2
Sinovyal sarkom	2
Schwannoma	2
Tenosinovyal dev hücreli tümör	1
Lipom	1
Lipoblastom	1
Palmar/plantar fibromatozis	1
Dermatofibrosarkoma protuberans	1
Soliter fibröz tümör	1
Leiyomiyosarkom	1
Hemanjiyom	1
İntramüsküler miksoma	1
Andiferansiye pleomorfik sarkom	1
Kaposi sarkomu	1
İskelet dışı mezenkimal kondrosarkom	1
Düşük dereceli fibromiksoid sarkom	1
Malign mezenkimal tümör	2
TOPLAM	31

4.1.10.2. Tanısal biyopsisinde kesin tanı verilemeyip tarifli çıkarılan vakalar

Tanısal biyopsisinde kesin tanı verilemeyip, genel bir tanı ya da tümör kategorisi verilen 19 vaka, aldıkları tanımlarla birlikte tablo 36'da gösterilmektedir. Tanısal biyopsisinde kesin tanı verilemeyen vakaların büyük bölümü (5vaka, %26,3) adipositik tümörler kategorisindedir. Bunların da 3'ü eksizyonel biyopsisinde ara davranışlı, 2'si ise benign lipomatöz tümör tanısı almıştır.

Tablo 36: Tanısal biyopsisinde kesin tanı verilemeyip tarifli çıkarılan vakalar

Yıl	Lezyon yerleşim yeri	Tanısal biyopsi tanısı	Ayrırcı tanıda düşünülenler	Kesin tanı verilememe sebebi	Eksizyonel biyopsi tanısı	
1.	2006	Gluteal bölge	Matür yağ dokusu, tanımlamayı okuyunuz	Lipomla uyumlu, ancak küçük biyopside iyi diferansiye liposarkom ekarte edilemez	Lezyonun tamamının gözlenmemesi	Atipik lipomatöz tümör/iyi diferansiye liposarkom
2.	2006	İnguinal bölge	Malign mezenkimal tümör	Öncelikle malign fibröz histiositomu telkin etmiştir.	İHK çalışmanın yönlendirici olmaması	Pleomorfik rabdomiyosarkom
3.	2007	Uyluk	Lipomatöz tümör	Matür yağ dokusu, arada şekil ve büyüklük farkı içeren lipositler	Lezyonun tamamının gözlenmemesi	Anjiyolipom
4.	2008	Bacak	Malign mezenkimal tümör	-	İleri İHK yapılmamış	Sinovyal sarkom, bifazik tip
5.	2009	Bacak	İntramüsküler miksoid lezyon	-İntramüsküler miksoma -Herhangi bir mezenkimal tümörün miksoid komponenti	Lezyonun tamamının gözlenmemesi	Alt ekstremitenin inflamatuvar miksohiyalin tümörü
6.	2009	Bacak	Malign mezenkimal tümör	-Ekstraskeletal miksoid kondrosarkom -ancak biyopsi materyali bu tümör için tipik belirgin miksoid matriksi içermemektedir	Lezyonun tamamının gözlenmemesi	Sinovyal sarkom, monofazik iğsi hücreli tip
7.	2009	Paravertebral alan	Yüksek dereceli malign tümöral oluşum	Yüksek dereceli geniş hücreli, B hücre kökenli bir lenfoma	İHK çalışmanın yönlendirici olmaması	Yumuşak dokunun alveoler sarkomu
8.	2009	Retroperiton	Düşük dereceli malign mezenkimal tümör	-Hemanjioperisitom -Hemanjioperisitom benzeri alanlar içeren düşük dereceli malign mezenkimal tümör	Lezyonun tamamının gözlenmemesi	Soliter fibröz tümör
9.	2010	Gluteal bölge	Malign mezenkimal tümör	-	İHK çalışmanın yönlendirici olmaması	Rabdomiyosarkom
10	2010	Uyluk	Sınırdaki malign-mezenkimal tümör	Sınırdaki malign özellikli mezenkimal bir tümör/fibromatozis ile uyumlu	Lezyonun tamamının gözlenmemesi	Desmoid tip fibromatozis
11.	2010	Uyluk	Yüksek dereceli malign mezenkimal tümör	Yüksek dereceli pleomorfik sarkom ile uyumlu, alt tiplendirme eksizyon materyalinde yapılacaktır	Lezyonun tamamının gözlenmemesi	Yüksek dereceli pleomorfik sarkom

Tablo 36 (devam): Tanısal biyopsisinde kesin tanı verilemeyip tarifli çıkarılan vakalar

12.	2011	Uyluk	Lipomatöz tümör	-Benign lipomatöz tümör -İyi diferansiye lipomatöz tümör/liposarkom	Lezyonun tamamının gözlenmemesi	Atipik lipomatöz tümör
13.	2013	Uyluk	Enflame ve kanamalı yağ dokusu	İntramusküler lipomla uyumlu	Lezyonun tamamının gözlenmemesi	Hibernom (lipom benzeri varyant)
14.	2013	Retroperiton	Mezenkimal lezyon	-Düşük gradeli bir mezenkimal tümör -hamartomatöz bir gelişim	Lezyonun tamamının gözlenmemesi	Leiomyom
15.	2014	Batın içi	İğ hücreli mezenkimal tümör	-Enflamatuvar miyofibroblastik tümör -diğer düşük dereceli iğ hücreli mezenkimal tümörler	Lezyonun tamamının gözlenmemesi	Enflamatuvar miyofibroblastik tümör
16.	2014	Uyluk	Periferik sinir kılıfı tümörü	-Yaygın regresif ve ksantomatöz değişiklikler gösteren Schwannoma ile uyumlu -İğne biyopside malignite ekarte edilemez	Lezyonun tamamının gözlenmemesi	Nörofibrom
17.	2015	Yanak	Fibroblastik proliferasyon	-Reaktif reparatif süreç -düşük - orta dereceli fibroblastik bir malignensi	Lezyonun tamamının gözlenmemesi	Malign mezenkimal tümör
18.	2015	Ön kol	Lipomatöz lezyon	-Çoğu matür yağ dokusu -İyi diferansiye liposarkom düşündüren lipoblast benzeri hücreler	Lezyonun tamamının gözlenmemesi	Atipik lipomatöz tümör /iyi diferansiye liposarkom
19.	2015	Göğüs ön yüzü	Yüksek dereceli pleomorfik malign mezenkimal tümör	-		Yüksek dereceli pleomorfik andiferansiye sarkom

*İHK: İmmünohistokimyasal çalışma

4.1.10.3. Tanısal biyopsisinde eksizyonel biyopsisinden farklı tanı alan vakalar

Tanısal biyopsisinde farklı tanı verilen 5 vakadan 3 (%60,0)'ü tanısal biyopsisinde “benign mezenkimal lezyon” şeklinde tanı alırken, eksizyonel biyopsisinde desmoid tip fibromatozis tanısı almıştır. 1 vaka (%20) iğne biyopsisinde benign seyirli olan “nodüler tenosinovit” tanısı alırken eksizyonel biyopsisinde lokal agresif seyirli olan “pigmente

villonodüler tenosinovit” tanısı almıştır. 1 vaka (%20,0) ise; ön koldaki kitleden gönderilen iğne biyopsisinde “pleomorfik malign fibröz histiyositom” şeklinde tanı alırken, daha sonra gönderilen eksizyon materyalinde “pleomorfik rabdomiyosarkom” tanısı almıştır.

Tablo 37’de görülen bu 5 vakadan, ilk 4 vakada (%80) kesin tanıda biyolojik davranış açısından “benign” kategoriden “sınırdan malign-lokal agresif” kategorisine değişiklik olurken, 5. vakada (1 vaka, %20,0) biyolojik davranış açısından değişiklik yoktur (her iki tanısı da malign). Ancak 5. vakanın (1 vaka, %20,0) histomorfolojik tanısı “andiferansiye/sınıflandırılmayan sarkom” kategorisinden “malign iskelet kası tümörü” kategorisine değişmiştir.

Tablo 37: Tanısal biyopsisi ile eksizyonel biyopsisi farklı olan vakalar

Yıl	Lokalizasyon	Tanısal biyopsi tanısı	Eksizyonel biyopsi tanısı	İki tanı arasında biyolojik davranış değişikliği
1. 2006	Paravertebral	Benign mezenkimal lezyon	Desmoid tip fibromatozis	Var
2. 2008	Omuz	Benign mezenkimal tümör	Desmoid tip fibromatozis	Var
3. 2009	Omuz	Benign mezenkimal tümör	Ekstraabdominal fibromatozis	Var
4. 2008	Ayak bileği	Nodüler tenosinovit	Pigmente villonodüler tenosinovit	Var
5. 2006	Ön kol	Pleomorfik malign fibröz histiyositom	Pleomorfik rabdomiyosarkom	Yok

4.1.11. Yardımcı çalışma yapılma oranına göre vakaların dağılımı

Benign tümörler dışında kalan 384 vakanın tanı sırasında ek histokimyasal (HK) ve immünohistokimyasal (İHK) çalışma yapılma durumları değerlendirilmiştir. Bu vakalardan 246’sına (%64,1) immünohistokimyasal çalışma yapılmış olup, uygulanan immünohistokimyasal belirteç sayıları ile tümör davranış kategorilerinin karşılaştırılması tablo 38’de verilmiştir. İmmünohistokimyanın en çok malign tümörlerde ve nadir metastaz yapan tümörlerde uygulandığı saptanmıştır:

Tüm vakaların %45,3’ünü oluşturan malign tümörlerin %81’ine, tüm vakaların %27,3’ünü oluşturan nadir metastaz yapan tümörlerin %68,6’sına, tüm vakaların %25,8’ini oluşturan lokal agresif tümörlerin ise %28,3’üne immünohistokimyasal çalışma yapılmıştır. Kullanılan belirteç sayısı da maligniteyle orantılı olarak artmaktadır.

Tablo 38: Davranış kategorilerine göre uygulanan immünohistokimyasal belirteç sayıları ve oranları

Davranış kategorisi	1-5 arası	6-10 arası	10-15 arası	15-20 arası	iHK yapılmayan	TOPLAM
Malign	89 %23,2	46 %12,0	4 %1,0	2 %0,5	33 %8,6	174 %45,3
Nadiren metastaz yapan	60 %15,6	8 %2,1	2 %0,5	2 %0,5	33 %8,6	105 %27,3
Lokal agresif	25 %6,6	2 %0,5	1 %0,3	-	71 %18,4	99 %25,8
Raporda net belirtilemeyen	4 %1,0	1 %0,3	-	-	1 %0,3	6 %1,6
TOPLAM	178 (%46,4)	57 (%14,9)	7 (%1,8)	4 (%1,0)	138 (35,9)	384 (%100)

*iHK: immünohistokimyasal çalışma

73 (%19,0) vakaya ise sayısı 1-4 belirteç arasında değişen histokimyasal çalışma yapılmıştır. Tümör davranış kategorilerine göre histokimyasal çalışma yapılan ve yapılmayan vakaların karşılaştırılması tablo 39’da verilmiştir. Histokimyasal çalışma yapılma oranı en yüksek olan grup “lokal agresif tümörler” iken, en düşük olan grup “malign tümörler” dir. Ancak gruplar arasında oransal açıdan belirgin fark yoktur. Tüm vakaların %25,8’ini oluşturan lokal agresif tümörlerin % 21,2’sine, tüm vakaların %27,3’ünü oluşturan nadir metastaz yapan tümörlerin %19,0’ına, tüm vakaların % 45,3’ünü oluşturan malign tümörlerin %17,2’sine histokimyasal çalışma yapılmıştır.

Tablo 39: Davranış kategorilerine göre histokimyasal çalışma uygulanma oranları

Davranış kategorisi	HK yapılan	HK yapılmayan	TOPLAM
Malign	30 (%7,8)	144 (%37,5)	174 (%45,3)
Lokal agresif	21 (%5,5)	78 (%20,3)	99 (%25,8)
Nadiren metastaz yapan	20 (%5,2)	85 (%22,1)	105 (%27,3)
Raporda net belirtilemeyen	2 (%0,5)	4 (%1,1)	6 (%1,6)
TOPLAM	73 (%19,0)	311(%81,0)	384 (%100)

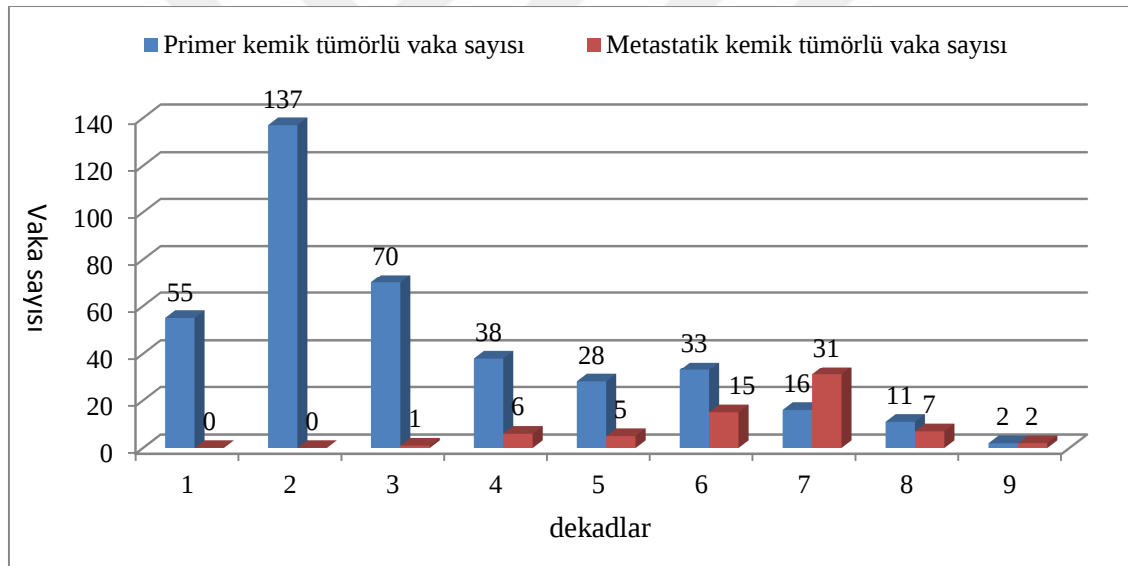
4.2. Kemik tümörleri

Bölümümüzde Ocak 2006 - Aralık 2015 tarihleri arasındaki 10 yılda kemik tümörü tanısı alan toplam 457 vaka ve 457 vakaya ait 687 biyopsi değerlendirilmiştir.

4.2.1. Yaş ve cinsiyete göre vakaların dağılımı

Bölümümüzde son 10 yılda kemik tümörü tanısı alan toplam 457 vakanın 252 (%55,1)'si erkek, 205 (%44,9)'i kadındır. Çeşitli tümör gruplarına, tümör tiplerine ve tümör davranışlarına göre cinsiyetler arası farklılıklar ileriki bölümlerde ayrıca değerlendirilmiştir.

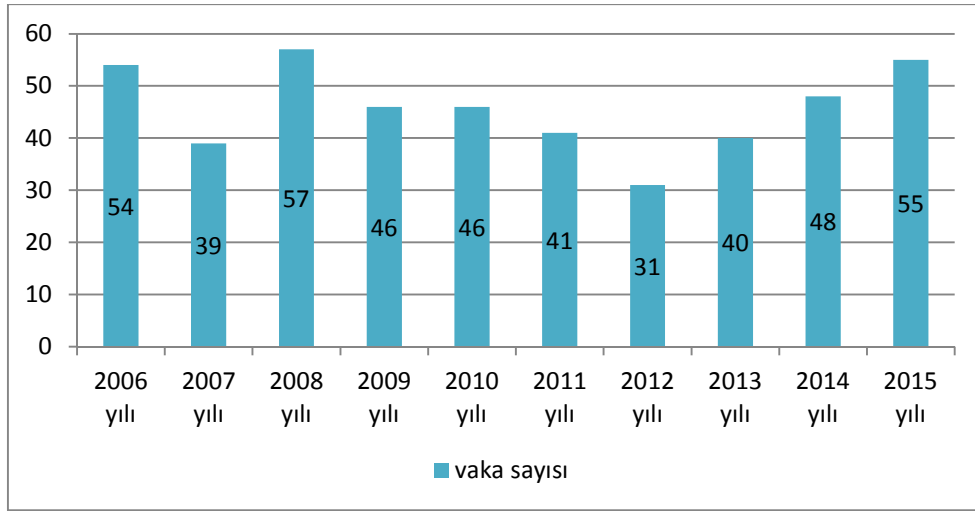
Tüm vakaların yaş ortalaması 31,1 (0-89) yıl olarak saptanmıştır. Primer ve metastatik kemik tümörlü vakaların dekadlara göre dağılımı şekil 12'deki grafikte görülmektedir. Toplam vaka sayısı 2. dekatta en yüksek, 9. dekatta en düşük bulunmuştur. Cinsiyete göre yaş ortalaması kadınlarda 32,1 (0-89) yıl, erkeklerde 30,9 (3-84) yıldır.



Şekil 12: Kemik tümörlü vakaların dekadlara göre dağılımı

4.2.2. Vakaların yıllara göre dağılımı

Vaka sayılarının yıllara göre dağılımına bakıldığında yıllık kemik tümörü tanısı alan vaka sayısı ortalama 46 olup, en fazla sırasıyla 2008 (57 vaka, %12,5) ve 2015 (55 vaka, %12) yıllarında, en az ise 2012 (31 vaka, %6,8) yılında yeni kemik tümörü tanısı verilmiş vaka izlendi. Vaka sayıları dönemsel olarak artış ve azalmalar gösterse de sürekli bir artış ya da azalma eğilimi mevcut değildir. Yıllara göre yeni kemik tümörü tanısı almış vaka sayılarının dağılımı şekil 13'teki grafikte görülmektedir.



Şekil 13: Kemik tümörü tanısı alan vakaların yıllara göre dağılımı

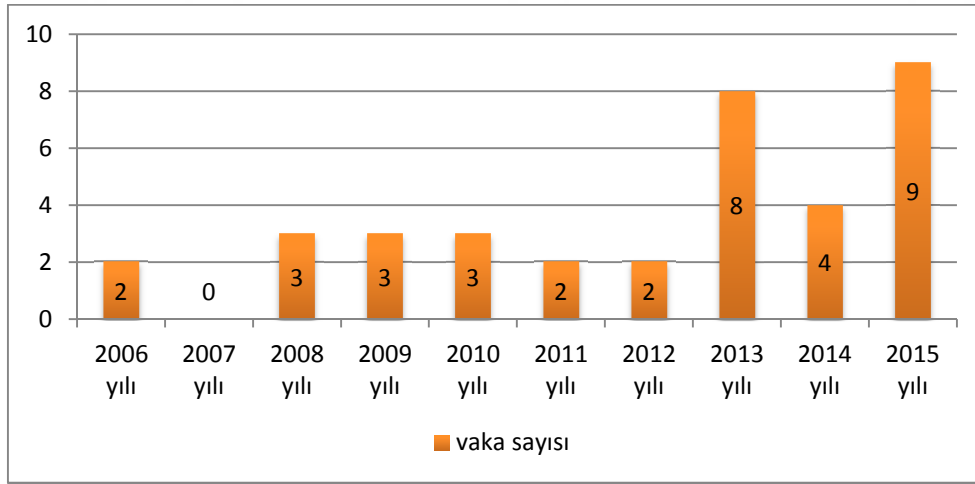
Kemik tümörü tanısı alan 457 vakaya ait 687 biyopsinin yıllara göre dağılımı ve bölümümüze kabul edilen yıllık toplam biyopsi sayıları ile kemik tümörlü vakalara ait yıllık biyopsi sayılarının o yılki bölümümüze kabul edilmiş toplam biyopsilere oranı tablo 40'ta verilmiştir.

Tablo 40: Kemik tümörlü vakalara ait yıllık biyopsi sayılarının tüm biyopsilere oranı

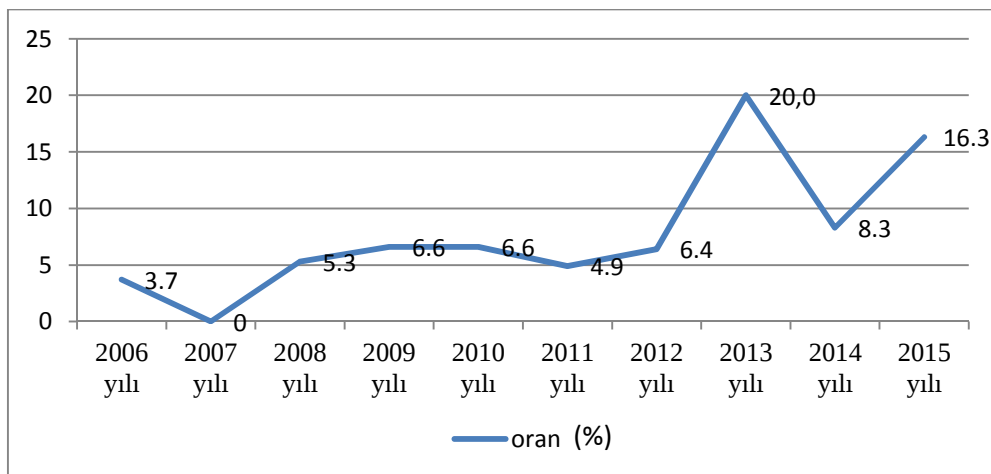
Biyopsi yılı	Kemik tümörlü vakalara ait biyopsi sayısı	Bölümümüze kabul edilen toplam biyopsi sayısı	ORAN(%)
2006	58	11.198	5,2
2007	44	12.518	3,5
2008	86	13.898	6,2
2009	83	15.495	5,3
2010	74	15.523	4,8
2011	69	16.454	4,2
2012	50	16.847	3,0
2013	72	17.522	4,1
2014	71	18.793	3,8
2015	80	19.137	4,2
TOPLAM	687	157.385	4,4

Kemik tümörü tanısı alan tüm vakaların % 7,9 (36 vaka)'sinin dış merkezden bölümümüze konsültasyon amacıyla gelmiş hazır blok ve/veya preperat şeklinde 1'er biyopsisi bulunmaktadır. Vakaların yıllık dağılımına bakıldığında, dış merkezden gelip kemik

tümörü alan vaka sayısının 2015 yılında en yüksektir (9 vaka). 2007 yılında kemik tümörlü vaka gelmemiştir. 2006 yılından 2013 yılına kadar yıllık ortalama 2 vaka iken, 2013 yılından itibaren belirgin bir artış göstererek yıllık ortalamasının 7'ye çıktığı gözlenmiştir. Dış merkezden biyopsisi gelen kemik tümörlü vaka sayılarının yıllara göre dağılım grafiği şekil 14'te gösterilmektedir. Bu vakaların yıllık olarak, kemik tümörü tanısı alan tüm vakalara oranına bakıldığında, 2013'te bu oranın en yüksek olduğu, 2014 ve 2015'te de 2013 öncesi yıllara göre yüksek olduğu görülmüştür. 2012 ve öncesi 7 yılın ortalaması %4,8 iken, 2013-2015 arası 3 yılın ortalaması %14,9'dur. 2013 sonrası ortalama oran, 2013 öncesi oranın 3 katını geçmiştir (Şekil 15) .



Şekil 14: Dış merkezden biyopsisi gelen kemik tümörlü vakaların yıllara göre dağılımı



Şekil 15: Dış merkezden biyopsisi gelen vakaların o yılki kemik tümörü tanısı alan tüm vakalara oranı

4.2.3. Vakaların gönderildikleri klinik bölümlere göre dağılımı

Kemik tümörü tanısı alan vakaların gönderildiği klinik bölümlere bakıldığında en sık vakanın ortopedi bölümünden geldiği gözlenmiştir (Tablo 41) Tümör davranışına göre bakıldığında ise, benign, malign, lokal agresif ve nadir metastaz yapan grupların hepsinde en sık yine ortopedi bölümünden vaka gelmiştir (Tablo 42).

Tablo 41: Kemik tümürlü vakaların gönderildikleri klinik bölüme göre dağılımı

GÖNDEREN KLİNİK	VAKA SAYISI	ORAN (%)
Ortopedi	350	76,6
Beyin cerrahisi	42	9,2
Dış merkez	36	7,9
Radyoloji	9	2,0
Göğüs cerrahisi	8	1,8
KBB	5	1,1
Plastik cerrahi	2	0,4
Pediyatri	1	0,2
Genel cerrahi	1	0,2
Bilinmeyen	3	0,6
TOPLAM	457	100

*Birden çok bölümden biyopsisi gelen vakaların tanı aldıkları ilk biyopsinin gönderildiği klinik bölüm esas alınmıştır.

4.2.4. Vakaların biyopsi şekillerine göre dağılımı

Bölümümüzde 2006-2015 yılları arasında kemik tümörü tanısı alan vakaların tanı, tedavi ve varsa nüksleri sırasında bölümümüze gelmiş olan tüm biyopsileri (457 vakaya ait toplam 687 biyopsi) ayrı ayrı değerlendirilmiştir. 84 (%18,4) vakadan iğne biyopsisi, 233 (%51,0) vakadan kemik küretajı, 94 (%20,6) vakadan basit eksizyon materyali, 118 (%25,8) vakadan radikal eksizyon materyali, 74 (%16,2) vakadan ise frozen materyali gönderilmiştir. Dış merkezden gelen 36 (%7,9) biyopsinin alınış şekillerine nukleus sisteminden ulaşılamadığından bu biyopsiler bu açıdan değerlendirilememiştir.

Tüm vakalar arasında 304 vakanın sadece 1 biyopsisi, 92 vakanın 2'şer biyopsisi, 50 vakanın 3'er biyopsisi, 7 vakanın 4'er biyopsisi, 2 vakanın 5'er biyopsisi, 1 vakanın 6 biyopsisi mevcuttur. Sadece 1 biyopsisi olan vakaların dağılımı şu şekildedir: 142 vakanın sadece kemik küretaj materyali, 84 vakanın sadece basit eksizyon materyali, 34 vakanın sadece radikal eksizyon materyali, 20 vakanın sadece trucut biyopsisi, 24 vakanın ise sadece dış merkezden gelmiş alınma şekli bilinmeyen bir biyopsisi mevcuttur.

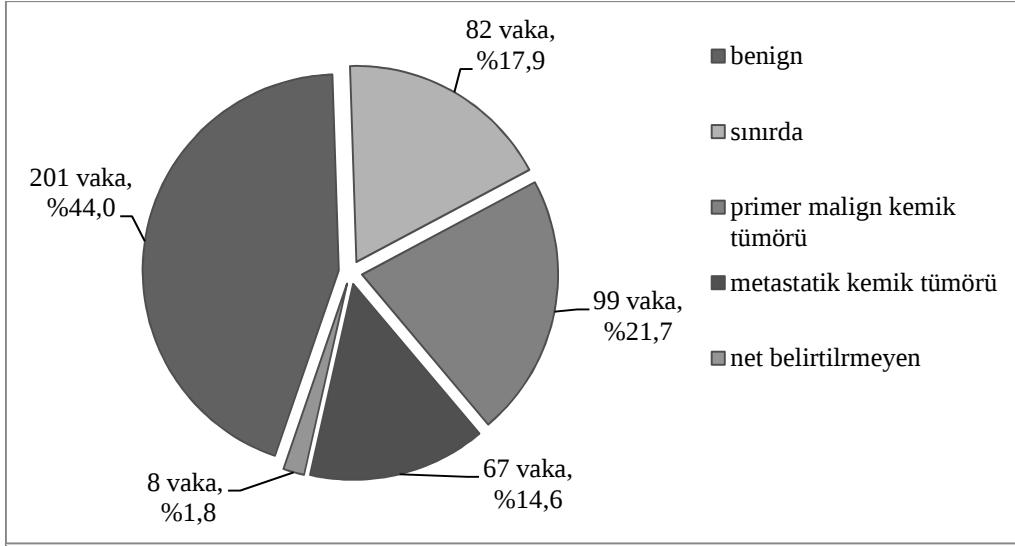
Tablo 42: Vakaların gönderildikleri bölümlere ve davranış kategorilerine göre dağılımı

GÖNDEREN KLİNİK	BENİGN		MALİGN		LOKAL AGRESİF		NADİR METASTAZ YAPAN		BELİRTİL-MEYEN		TOPLAM	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Ortopedi	166	36,3	116	25,6	29	6,3	33	7,2	5	1,1	350	76,5
Beyin cerrahisi	15	3,3	18	3,9	9	2,0	-	-	-	-	42	9,2
Dış merkez	8	1,7	20	4,4	4	0,9	1	0,2	3	0,7	36	7,9
Radyoloji	-	-	9	2,0	-	-	-	-	-	-	9	2,0
Göğüs cerrahisi	4	0,9	2	0,4	2	0,4	-	-	-	-	8	1,7
KBB	4	0,9	-	-	1	0,2	-	-	-	-	5	1,1
Plastik cerrahi	1	0,2	-	-	1	0,2	-	-	-	-	2	0,4
Pediyatri	-	-	-	-	1	0,2	-	-	-	-	1	0,2
Genel cerrahi	-	-	-	-	1	0,2	-	-	-	-	1	0,2
Bilinmeyen	3	0,7	-	-	-	-	-	-	-	-	4	0,7
TOPLAM	201	44,0	166	36,3	48	10,5	34	7,4	8	1,8	457	100

4.2.5. Vakaların davranış kategorisine ve primer/metastaz ayırımına göre dağılımı

Kemik tümörü tanısı alan 457 vaka tümör davranışına göre gruplandırıldığında, 201 (%44,0) vakanın benign, 166 (%36,3) vakanın malign (99'u-%21,7 primer malign, 67'si-%14,6 metastatik kemik tümörü), 82 (%17,9) vakanın sınırda malign- (48'i-%10,5 lokal agresif, 34'ü-%7,4 nadir metastaz yapan) grupta yer aldığı gözlenmiştir. Primer kemik tümörü düşünülen 8 (%1,8) vakanın ise tümör davranışı hakkında net yorum yapılmamıştır.

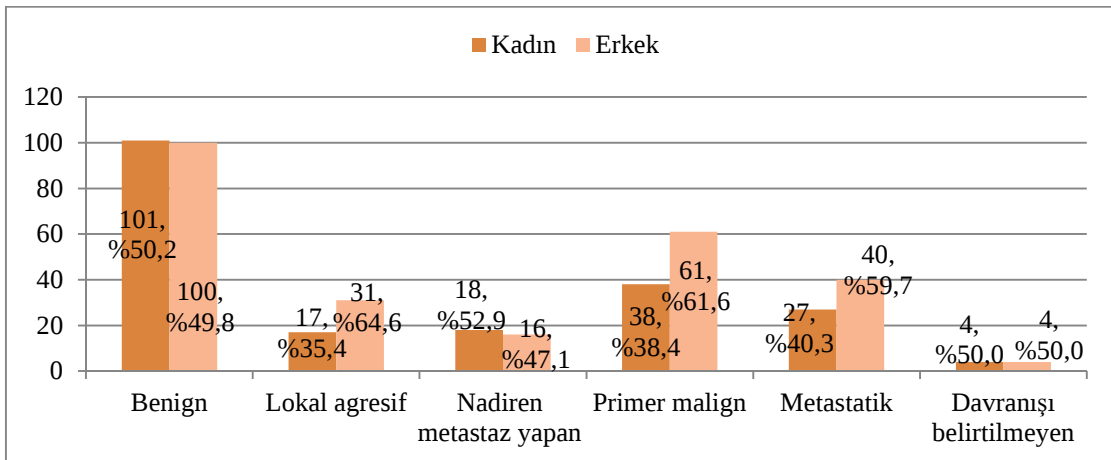
Primer/metastaz ayırımına göre gruplandırıldıklarında ise 457 vakanın 390 tanesi (%85,4) primer kemik tümörü, 67 tanesi (tüm kemik tümörlü vakaların % 14,7'si, malign kemik tümörü tanılı vakaların % 40,4'ü) metastatik kemik tümörüdür. Tüm vakaların davranış kategorisine ve primer/metastaz ayırımına göre dağılımı şekil 16'da gösterilmektedir.



Şekil 16: Kemik tümörlü vakaların davranış kategorisine ve primer/metastaz ayırımına göre dağılımı

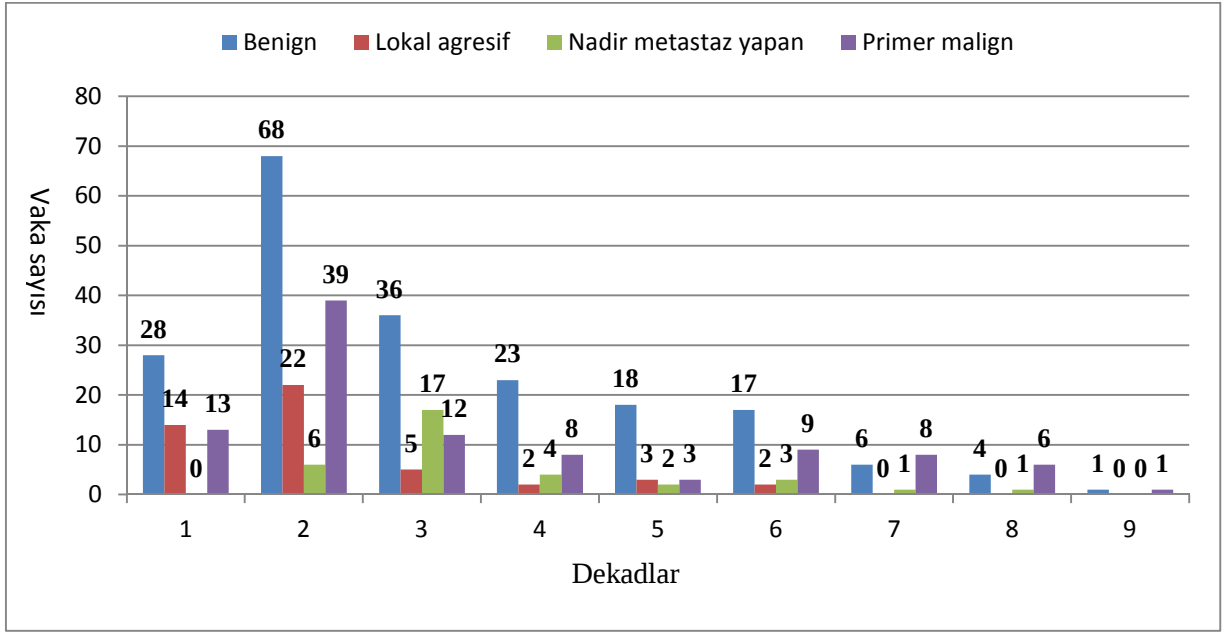
Primer kemik tümörlerinin kendi içindeki dağılımına bakıldığında, %51,5'i benign, %25,4'ü malign, %21,0'i sınırdaki malign (%12,3'ü lokal agresif, %8,7'si nadiren metastaz yapan) %2,1'si davranışı net bilinmeyen gruptadır.

Bu gruplar kendi içlerinde cinsiyet farklılıkları açısından değerlendirildiklerinde benign tümörlerde ve nadiren metastaz yapan kemik tümörlerinde kadın/erkek vaka sayıları birbirine benzer iken, lokal agresif kemik tümörleri ile primer malign ve metastatik kemik tümörleri erkeklerde belirgin olarak daha sık görülmektedir. Sınırdaki malign davranış gösteren kemik tümörlerinden lokal agresif olanlarda ise E/K oranı 1,8/1, primer malign kemik tümörlerinde E/K oranı 1,6/1, metastatik kemik tümörlerinde E/K oranı 1,5/1, olarak saptanmıştır. Cinsiyetlere göre dağılım şekil 17'de verilmiştir.



Şekil 17: Kemik tümörlü vakalarda tümör davranışlarına göre cinsiyet dağılımı

Her bir grubun kendi içindeki yaş ortalamasına bakıldığında benign kemik tümörlerinin yaş ortalaması 26,3 (0-84) yıl, sınırda malign-lokal agresif tümörlerin yaş ortalaması 16,7 (1-53) yıl, sınırda malign-nadir metastaz yapan tümörlerin yaş ortalaması 30,0 (10-72) yıl, primer malign kemik tümörlerinin yaş ortalaması ise 28,8 (4-84) yıl, olarak bulunmuştur. Metastatik kemik tümörlerinin yaş ortalaması 59,1 (29-89) yıl olup, primer kemik tümörlerine göre 3-4 dekad ileridir. Davranış kategorisi net olarak belirtilmeyen 8 vakanın yaş ortalaması ise 39,5 (13-64) yıldır. Primer kemik tümörlerinin bu gruplara ve dekadlara göre dağılım grafiği şekil 18’de gösterilmektedir.



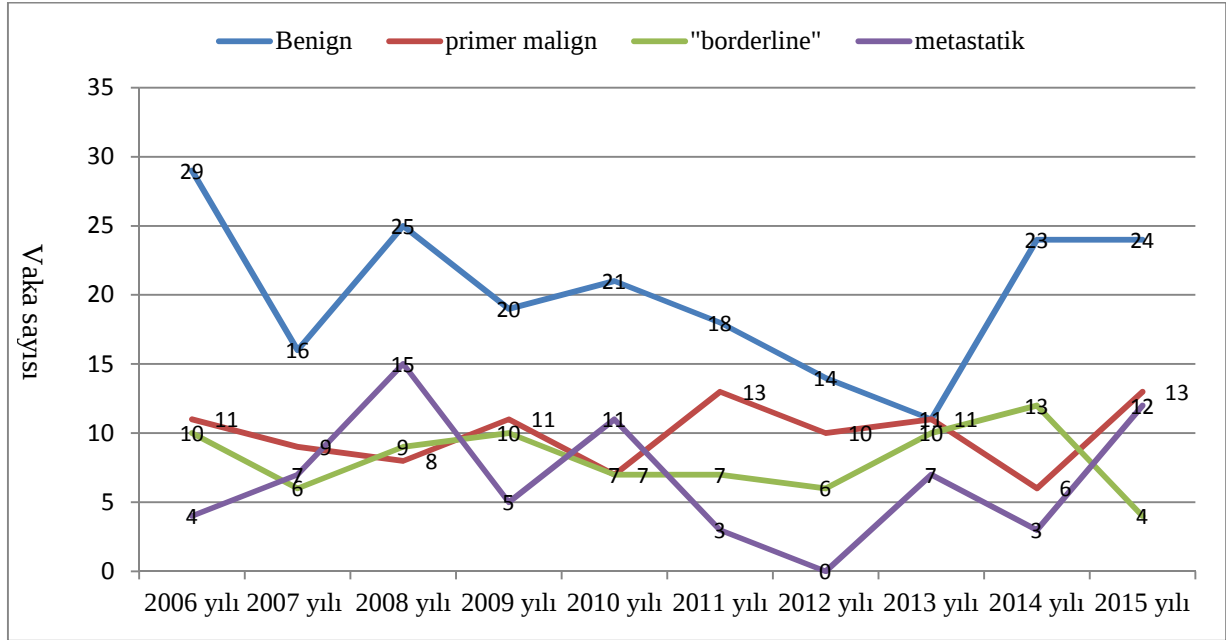
Şekil 18: Tümör davranış şekillerine ve dekadlara göre primer kemik tümörlü vakaların dağılımı

Biyolojik davranışlarına göre tanı dağılımı tablo 43’te verilmiştir.

Tablo 43: Primer kemik tümörlerinde biyolojik davranışa göre tanı dağılımı

DAVRANIŞ ŞEKLİ	TANI	N	%	TOPLAM %
BENİGN (N=201)	Osteokondrom	78	38,8	
	Enkondrom	43	21,4	
	Fibröz displazi	25	12,4	
	Nonossifiye fibrom	11	5,4	
	Basit kemik kisti	10	5,0	
	Osteom	9	4,5	
	Osteoid osteom	9	4,5	
	Hemanjiyom	6	3,0	
	Sinovyal kondromatozis	4	2,0	
	Subungual egzozitoz	2	1,0	
	Bizar parosteal osteokondromatöz proliferasyon	1	0,5	
	Küçük kemiklerin dev hücreli lezyonu	1	0,5	
	Osteofibröz displazi	1	0,5	
	Kesin tanı verilemeyen	1	0,5	
	TOPLAM	201		
				51,5
SINIRDA MALİGN- LOKAL AGRESİF (N=48)	Anevrizmal kemik kisti	27	56,3	
	Langerhans hücreli histiositoz	15	31,2	
	Osteoblastom	4	8,3	
	Kondromiksoid fibrom	1	2,1	
	Atipik kartilajinöz tümör/derece I kondrosarkom	1	2,1	
	TOPLAM	48		
				12,3
SINIRDA MALİGN- NADİR METASTAZ YAPAN (N=34)	Dev hücreli kemik tümörü	28	82,3	
	Kondroblastom	5	14,7	
	Kesin tanı verilemeyen	1	3,0	
	TOPLAM	34		
				8,7
PRİMER MALİGN (N=99)	Osteosarkom	34	34,3	
	Ewing sarkomu	31	31,3	
	Kondrosarkom	16	16,2	
	Kordoma	8	8,1	
	Andiferansiye yüksek dereceli pleomorfik sarkom	1	1,0	
	Kemiğin leiomyosarkomu	1	1,0	
	Primer intraosseöz skuamöz hücreli karsinom	1	1,0	
	Kemiğin fibrosarkomu	1	1,0	
	Dev hücreli kemik tümöründe malignensi	1	1,0	
	Kesin tanı verilemeyen	5	5,1	
	TOPLAM	99		
				25,4
NET OLMAYAN (N=8)		8		2,1
TOPLAM		390		100

Biyolojik davranışlarına göre gruplara ayrılan vakaların, yıllara göre dağılım grafiğine bakıldığında, her kategoride düzensiz seyreden artış ve azalmalar mevcuttur. 2012 yılında metastatik kemik tümörü tanısı verilmemiştir (Şekil 19).



Şekil 19: Biyolojik davranış şekillerine göre gruplandırılan vakaların yıllık dağılımı

4.2.6. Yerleşim yerlerine göre vakaların dağılımı

Vakalar tümör gelişim yerlerine göre gruplara ayrıldıklarında, tüm vakalar içerisinde en sık yerleşim yeri femur (% 30,4) dur. 11 (%2,4) vakanın tanı sırasında birden çok kemikte aynı tipte tümörü mevcuttur. 1 (%0,2) vakanın yerleşim yeri bilgisine nukleus sisteminden ulaşılamamıştır. Vakalar tümör lokalizasyonuna göre bölümlere ayrıldıklarında ise en sık tutulan kemikler alt ekstremitelerin uzun kemikleridir (218 vaka, %47,7). Vakaların bu bölümlere göre dağılımı tablo 44'te gösterilmektedir.

Tanı sırasında aynı anda birden çok kemiği tutmuş olan 11 vakanın 5'i osteokondrom, 2'si enkondrom, 3'ü metastatik kemik tümörü tanılı vakalardır. 1 vaka ise kesin tanı alamamıştır. Diz, dirsek ve ayak bileği eklemlerini tutmuş 4 vaka sinovyal kondromatozis tanılı vakalardır. 1 (%0,2) vakanın tümör yerleşim yeri bilinmediğinden bu gruplara dahil edilememiştir. Tümörün biyolojik davranışına göre yerleşim yerleri karşılaştırıldığında, benign, malign (primer ve metastaz) ve sınırda malign (lokal agresif ve nadir metastaz yapan) tümör gruplarının hepsinde en sık yerleşim yerinin yine alt ekstremitenin uzun kemikleri olduğu gözlenmiştir (Tablo 45).

Tablo 44: Kemik tümörlü vakaların bölgesel dağılımı

BÖLGE	VAKA SAYISI	ORAN(%)
Alt ekstremitelerin uzun kemikleri	218	47,7
Üst ekstremitelerin uzun kemikleri ve skapula	48	10,5
üst ekstremitelerin kısa kemikleri	42	9,2
Vertebral kolon (servikal, torakal ve lumbal)	36	7,9
Pelvik kemikler, sakrum, koksiks	30	6,6
Kafatası kemikleri	19	4,2
Yüz kemikleri	18	3,9
Alt ekstremitelerin kısa kemikleri	16	3,5
Sternum, klavikula ve kostalar	15	3,3
Multipl	11	2,4
Diz ve dirsek eklemleri	3	0,7
Lokalizasyonu bilinmeyen	1	0,2
TOPLAM	457	100

Tablo 45: Kemik tümörlerinin davranış kategorilerine göre en sık yerleşim bölgeleri

TÜMÖR TİPİ	PRİMER								METASTAZ	
	BENİGN		LOKAL AGRESİF		NADİR METASTAZ YAPAN		MALİGN			
BÖLGE	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Alt ekstremitelerin uzun kemikleri	82	40,6	16	34,0	27	79,4	61	61,6	31	46,3
Üst ekstremitelerin uzun kemikleri ve skapula	25	12,4	4	8,5	4	11,8	8	8,1	7	10,4
Pelvik kemikler, sakrum, koksiks	4	2,0	6	12,8	-	-	15	15,2	5	7,5
Kafatası kemikleri	10	5,0	8	17,0	-	-	1	1,0	-	-
Yüz kemikleri	13	6,4	3	6,4	-	-	2	2,0	-	-
Vertebral kolon (servikal, torakal, lumbal)	5	2,5	5	10,6	1	2,9	5	5,1	20	29,9
Sternum, klavikula ve kostalar	6	3,0	3	6,4	-	-	4	4,0	1	1,5
Alt ekstremitelerin kısa kemikleri	9	4,5	1	2,1	2	5,9	2	2,0	-	-
Üst ekstremitelerin kısa kemikleri	36	16,2	2	4,2	-	-	1	1,0	-	-
Birden çok bölgede	7	3,5	-	-	-	-	-	-	3	4,5
Diz ve dirsek eklemleri	3	1,5	-	-	-	-	-	-	-	-
Bilinmeyen	1	0,5	-	-	-	-	-	-	-	-
TOPLAM	201	100	48	100	34	100	99	100	67	100

4.2.7. Primer kemik tümörlü vakaların histopatolojik tiplere göre dağılımı

Primer kemik tümörü tanısı alan 390 vaka Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) yumuşak doku tümörleri 2013 sınıflamasına göre tümör kategorilerine ayrıldığında, 158 vaka “kondrojenik tümörler, 78 vaka “neoplastik natürü belirsiz tümörler”, 56 vaka “osteojenik tümörler”, 33 vaka “osteoklastik dev hücreden zengin tümörler”, 33 vaka “çeşitli tümörler” 11 vaka “fibrohistiositik tümörler”, 8 vaka “notokordal tümörler”, 6 vaka “vasküler tümörler”, 1 vaka “fibrojenik tümörler”, 1 vaka “miyojenik tümörler” kategorisinde yer almakta idi. 5 vakanın tanı kategorisi net olarak belirtilememiş ve tarifli olarak raporlanmıştır.

Primer kemik tümörü tanılı vakaların % 54,4’ü (212 vaka) erkek, % 45,6 sı (178 vaka) kadındı. Tümör kategorileri arasında cinsiyet açısından farklılık olup olmadığı değerlendirildiğinde, en büyük farkın “ notokordal tümörler” grubunda olduğu ve bu kategoride erkek vaka sayılarının 3/1 oranla daha fazla olduğu izlenmiştir. “Vasküler tümörler” ve “osteoklastik dev hücreden zengin tümörler” gruplarında ise kadın vaka sayıları daha fazladır (Tablo 46).

Tablo 46: Primer kemik tümörlerinin cinsiyetlere göre dağılımı

TÜMÖR KATEGORİSİ	KADIN	ERKEK	TOPLAM
Kondrojenik tümörler	75	83	158 (%40,5)
Neoplastik natürü belirsiz tümörler	34	44	78(%20,0)
Osteojenik tümörler	27	29	56(%14,4)
Osteoklastik dev hücreden zengin tümörler	19	14	33(%8,5)
Çeşitli tümörler	12	21	33(%8,5)
Fibrohistiositik tümörler	4	7	11(%2,8)
Notokordal tümörler	2	6	8(%2,1)
Vasküler tümörler	4	2	6(%1,5)
Fibrojenik tümörler	0	1	1(%0,2)
Miyojenik tümörler	0	1	1(%0,2)
Belirtilmemiş	1	4	5(%1,3)
TOPLAM	178	212	390(%100)

Primer kemik tümörlü vakaların yaş ortalaması 26,3 (0-84) yıldır. Histopatolojik tiplere göre yaş ortalamaları ilgili bölümlerde verilmiştir.

4.2.7.1. Kondrojenik tümörler kategorisindeki vakaların dağılımı

Bu grupta tanı alan vakaların büyük çoğunluğunu osteokondrom tanılı (78 vaka, %49,5), daha sonra ise azalan sırayla enkondrom (43 vaka, %27,2) ve derece II-III kondrosarkom(16 vaka, %10,1) tanılı vakalar oluşturmaktadır. Bu gruptaki 158 vakanın 129'u (%75,3) benign, 16'sı (% 10,1) malign, 5'i (%0,3) nadir metastaz yapan, 2 si(%0,1) lokal agresiftir. Benign kondrojenik tümörler arasında en sık osteokondrom (% 60,5) ve enkondrom (%33,3) görülmüştür. Vakaların cinsiyetlere göre dağılımı tablo 47'de sunulmuştur.

Tablo 47: Kondrojenik tümörlerin cinsiyetlere göre dağılımı

TANI	KADIN	ERKEK	TOPLAM
Osteokondrom	32	46	78(%49,5)
Enkondrom	25	18,	43(%27,2)
Kondrosarkom	7	9	16(%10,1)
Kondroblastom	3	2	5(%3,2)
Sinovyal kondromatozis	4	-	4(%2,5)
Subungual egzozitoz	1	1	2(%1,3)
Bizar parosteal osteokondromatöz proliferasyon	1	-	1(%0,6)
Kondromiksoid fibrom	-	1	1(%0,6)
Atipik kartilajinöz tümör/derece I kondrosarkom	-	1	1(%0,6)
Kesin tanı verilememiş	2	5	7(%4,4)
TOPLAM	75	83	158 (%100)

Malign kondrojenik tümör (kondrosarkom) tanılı vakalar (16 vaka), kondrojenik tümörlerin %10,1'ini, tüm malign kemik tümörlerinin %9,6'sını, primer malign kemik tümörlerinin ise % 16,2'sini oluşturmaktadır. Kondosarkom vakalarının 2'si (%12,5) dediferansiye kondrosarkom, 1'i (%6,2) mezenkimal kondrosarkom tanısı almıştır. 13 (%81,3) vaka ise dereceII VE III kondrosarkom şeklinde tanı almıştır.

Vakaların yaş ortalamaları tablo 48'de verilmiştir. Kondrosarkomların %82,2'si (13 vaka) 40 yaşından sonra görülmektedir. 2., 3. ve 4. dekadlarda kondrosarkom tanısı almış 1'er vaka mevcuttur.

Tablo 48: Kondrojenik tümörlerdeki yaş ortalamaları ve yaş aralıkları

TANI	YAŞ ORTALAMASI	YAŞ ARALIĞI
Osteokondrom	22,7	0-77
Enkondrom	18,4	7-68
Kondrosarkom	50,9	11-76
Kondroblastom	16,6	10-21
Sinovyal kondromatozis	45,2	29-55
Subungual egzozitoz	27,0	12-42
Bizar parosteal osteokondromatöz proliferasyon	33,0	33
Kondromiksoid fibrom	33	33
Atipik kartilajinöz tümör/derece I kondrosarkom	53	53

Vakaların en sık yerleşim yerlerine bakıldığında, osteokondrom en sık sırasıyla femur (18 vaka, %23,1), tibia (15 vaka, %19,2) ve fibula (7 vaka, %9,0) da yerleşim göstermekte olup en sık alt ekstremitelerin uzun kemikleri tutulmuştur (40 vaka, %51,3). Enkondrom en sık el parmaklarında (25 vaka, %58,1), sonra sırasıyla femur (8 vaka, %18,6) ve metakarpal kemiklerde (3 vaka, %7,0) yerleşmiş olup, en sık üst ekstremitenin kısa kemiklerinde tutulum göstermektedir. Kondroblastom vakalarının 4'ü uzun kemiklerde 2 vaka humerusta 1 vaka femurda, 1 vaka tibiada) yerleşim gösterirken, 1'i kısa kemikte (tarsal kemikte) yerleşim göstermektedir. Kondrosarkom vakalarında en sık yerleşim yeri femur (6 vaka, %37,5) ve pelvistir (3 vaka, %18,8). Subungual egzozitoz tanılı 2 vaka ve bizar parosteal osteokondromatöz proliferasyon tanılı 1 vakada lezyon yerleşim yerleri el parmaklarıdır. Kondromiksoid fibrom tanılı 1 vakada lezyon kostada, atipik kartilajinöz tümör/derece I kondrosarkom tanılı vakada ise lezyon asetabulumda yerleşim göstermektedir. Sinovyal kondromatozis tanılı vakalarda lezyon dirsek (2 vaka, %50), diz(1 vaka,%25) ve ayak bileği (1 vaka,%25) eklemlerindedir.

4.2.7.2. Neoplastik natürlü belirsiz tümörler kategorisindeki vakaların dağılımı

Bu grupta tanı alan vakaların büyük çoğunluğunu azalan sırayla anevrizmal kemik kisti (27 vaka, %34,6), fibröz displazi (25 vaka, %32,1) ve Langerhans hücreli histiyositoz (15 vaka, %19,2) vakaları oluşturmakta idi. Tüm vakaların cinsiyetlere göre dağılımlar tablo 49'da, yaş dağılımı tablo 50'de görülmektedir.

Tablo 49: Neoplastik natürlü belirsiz tümörlerin cinsiyetlere göre dağılımı

TANI	KADIN	ERKEK	TOPLAM
Anevrizmal kemik kisti	13	14	27 (%34,6)
Fibröz displazi	16	9	25 (%32,1)
Langerhans hücreli histiositoz	4	11	15 (%19,2)
Basit kemik kisti	-	10	10 (%12,8)
Osteofibröz displazi	1	-	1 (%1,3)
TOPLAM	34(%43,6)	44(%56,4)	78 (%100)

Tablo 50: Neoplastik natürlü belirsiz tümörlerdeki yaş ortalamaları ve yaş aralıkları

TANI	YAŞ ORTALAMASI	YAŞ ARALIĞI
Anevrizmal kemik kisti	16,4	3-51
Fibröz displazi	28,7	4-84
Langerhans hücreli histiositoz	11,6	1-29
Basit kemik kisti	17,5	3-34
Osteofibröz displazi	43,0	43

Anevrizmal kemik kisti tanılı vakaların %70,4'ü (19 vaka) uzun kemiklerde (7'si femurda, 6'sı tibiada) yerleşmiştir. Basit kemik kisti en sık humerusta (5 vaka, %50), fibröz displazi en sık femurda (11 vaka, %44,0), Langerhans hücreli histiositoz en sık kranial kemiklerde (8 vaka, %53,3) yerleşim göstermektedir. Osteofibröz displazi tanılı 1 vakada ise lezyon kostada yerleşmiştir.

4.2.7.3. Osteojenik tümörler kategorisindeki vakaların dağılımı

Bu kategori içerisinde en sık görülen tümör grubunu osteosarkom (34 vaka, %60,7) tanılı vakalar oluşturmaktadır. En az ise osteoblastom (4 vaka, %7,1) tanısı verilmiştir. Osteojenik tümörlerin %60,7'si (34 vaka) malign, %32,1'i (18 vaka) benign, %7,1'i lokal agresiftir (4 vaka). Vakaların cinsiyetlere göre dağılımı tablo 51'de görülmektedir.

Tablo 51: Osteojenik tümörlerin cinsiyetlere göre dağılımı

TANI	KADIN	ERKEK	TOPLAM
Osteosarkom	15	19	34 (%60,7)
Osteom	7	2	9 (%16,1)
Osteoid osteom	5	4	9 (%16,1)
Osteoblastom	-	4	4 (%7,1)
TOPLAM	27	29	56 (%100)

Görülme sıklığı açısından osteosarkom primer malign kemik tümörleri arasında da 1. sırada yer almaktadır (Tüm primer malign kemik tümörlerinin % 34,3'ü, tüm malign kemik tümörlerinin %20,5'i). Osteosarkom tanılı vakaların alt tiplerine göre dağılımı tablo 52'de görülmektedir. Tüm vakaların yaş dağılımı tablo 53'te verilmiştir.

Tablo 52: Osteosarkom tanılı vakaların alt tiplere göre dağılımı

ALT TİPİ	VAKA SAYISI	ORAN (%)
Klasik osteosarkom	24	70,6
Kondroblastik osteosarkom	4	11,8
Parosteal osteosarkom	2	5,9
Periosteal osteosarkom	2	5,9
Osteoblastik osteosarkom	1	2,9
Küçük hücreli osteosarkom	1	2,9
TOPLAM	34	100

Tablo 53: Osteojenik tümörlerin yaş ortalamaları ve yaş aralıkları

TANI	YAŞ ORTALAMASI	YAŞ ARALIĞI
Osteoid osteom	19,6	7-33
Osteosarkom	19,7	8-74
Osteoblastom	25,0	17-44
Osteom	37,0	15-56

Vakaların en sık yerleşim yerleri, osteosarkomda femur (19 vaka, %55,9) ve tibia (10 vaka, %29,4) olup, en sık alt ekstremitelerin uzun kemikleri tutulmuştur. Osteoid osteomda en sık femur (3 vaka, %33,3) ve tibia (2 vaka, %22,2) tutulmuştur. Osteomda tüm vakaların 6'sı çene ve yüz kemiklerinde, 3'ü kraniyal kemiklerde yerleşmiş olup en sık mandibula (4 vaka, %44,4) ve kraniyal kemiklerde (3 vaka, %33,3) yerleşim gözlenmiştir. Osteoblastomda ise servikal vertebra (2 vaka, %50,0) ve torakal vertebra (1 vaka, %25,0) ve tibiada (1 vaka, %25,0) yerleşim gözlenmiştir.

4.2.7.4. Osteoklastik dev hücreden zengin tümörler kategorisindeki vakaların dağılımı

Bu kategori içerisinde en sık görülen tümör grubunu dev hücreli kemik tümörü (28 vaka, % 84,8) tanılı vakalar oluşturmaktaydı. Dev hücreli kemik tümörü tanılı bir vakada daha sonra gelişen nükslerden birinde malignensi gelişimi gözlenmiştir. Bu gruptaki vakaların cinsiyetlere göre dağılımı tablo 54'te, yaş dağılımı tablo 55'te verilmiştir.

Tablo 54: Osteoklastik dev hücreden zengin tümörlerin cinsiyetlere göre dağılımı

TANI	KADIN	ERKEK	TOPLAM
Dev hücreli kemik tümörü	14	14	28 (%84,8)
Küçük kemiklerin dev hücreli lezyonu	1	-	1 (%3,0)
Dev hücreli kemik tümöründe malignensi	1	-	1 (%3,0)
Kesin tanı verilememiş	3	-	3 (%9,1)
TOPLAM	19	14	33 (%100)

Tablo 55: Osteoklastik dev hücreden zengin tümörlerin yaş dağılımı

TANI	YAŞ ORTALAMASI	YAŞ ARALIĞI
Dev hücreli kemik tümörü	31,4	16-72
Küçük kemiklerin dev hücreli lezyonu	60,0	60
Dev hücreli kemik tümöründe malignensi	67	67

Vakaların en sık yerleşim yerlerine bakıldığında, dev hücreli kemik tümörü en sık femur (15 vaka, %53,6) ve tibiada (8 vaka, %28,6) yerleşmiş olup en sık alt ekstremitenin uzun kemiklerinde (25 vaka, %89,3) görülmektedir. Küçük kemiklerin dev hücreli lezyonu tanılı 1 vakada lezyon el parmağındadır. Tibia yerleşimli 1 vakada dev hücreli kemik tümöründe malignensi gelişimi saptanmıştır.

4.2.7.5. Çeşitli tümörler kategorisindeki vakaların dağılımı

Bu kategoride yer alan Ewing sarkomu tanılı vakalar (31 vaka, %93,9) osteosarkomdan sonra kemikte en sık görülen 2. primer malign kemik tümörünü oluşturmaktadır (Tüm primer malign kemik tümörlerinin % 31,3'ü). Vakaların cinsiyetlere göre dağılımı tablo 56'da verilmiştir.

Tablo 56: Çeşitli tümörler kategorisindeki vakaların cinsiyetlere göre dağılımı

TANI	KADIN	ERKEK	TOPLAM
Ewing sarkomu	11	20	31 (%94,0)
Kemiğin andiferansiye yüksek dereceli pleomorfik sarkomu	-	1	1 (%3,0)
Primer intraosseöz skuamöz hücreli karsinom	-	1	1 (%3,0)
TOPLAM	11	22	33 (%100)

Ewing sarkomu tanılı vakaların yaş ortalaması 14,1 (4-52) yıldır, 11 vaka (%35,5) kadın, 20 vaka (%64,5) erkektir. Kemiğin andiferansiye yüksek dereceli pleomorfik sarkomu

tanılı 1 vaka 35 yaşında erkek hastadır. Primer intraosseöz skuamöz hücreli karsinom tanılı 1 vaka ise 84 yaşında erkek hastadır.

Ewing sarkomu tanılı vakalarda tümör en sık femur (9 vaka, %29,0), fibula (5 vaka, 16,1) ve tibiada (4 vaka, 12,9) yani alt ekstremitenin uzun kemiklerinde (18 vaka, % 58,0) yerleşim göstermektedir. Kemiğin andiferansiye yüksek dereceli pleomorfik sarkomu femurda, primer intraosseöz skuamöz hücreli karsinom ise mandibulada yerleşmiştir.

4.2.7.6. Fibrohistiyositik tümörler kategorisindeki vakaların dağılımı

Bu grupta nonossifiye fibrom tanısı alan 11 vaka mevcuttur. Vakaların yaş ortalaması 13,2 (8-20) yıl olup, 4'ü kadın (%36,4), 7'si erkektir (%63,6). Tümör bu vakalardan 8(%72,7), 'inde tibia 2'sinde (%18,2) femur ve 1'inde (%9,1) humerusta yerleşim göstermektedir.

4.2.7.7. Notokordal tümörler kategorisindeki vakaların dağılımı

Bu gruptaki kordoma tanısı alan 8 vaka, tüm primer malign kemik tümörlerinin % 8,1'ini oluşturmaktadır, serimizde benign notokord hücreli tümör tanısı almış vaka gözlenmemiştir. Kordoma tanılı vakaların yaş ortalaması 56,1 (37-76) yıl ve 6'sı erkek (%75,0), 2'si kadın (%25,0) olarak saptanmıştır. Tümör bu vakalardan 7'sinde (%87,5) sakrokoksigeal bölgede, 1'inde (%12,5) ise lomber vertebrada yerleşim göstermektedir.

4.2.7.8. Vasküler tümörler kategorisindeki vakaların dağılımı

Bu grupta hemanjiyom tanısı alan 6 vaka mevcuttur. Vakaların yaş ortalaması 47,3 (16-79) yıldır. 4'ü kadın (%66,6), 2'si erkektir (%33,3). Tümör bu vakalardan 2 (%33,3)'sinde kraniyal kemik, 2 (%33,3)'sinde torakal vertebra, 1 (%16,7)'inde maksilla, 1 (%16,7)'inde ise mandibulada yerleşim göstermektedir.

4.2.7.9. Fibrojenik tümörler kategorisindeki vakaların dağılımı

Bu grupta kemiğin fibrosarkomu tanılı 1 vaka yer almaktadır . Hasta 79 yaşında, erkektir. Tümör femurda yerleşim göstermektedir.

4.2.7.10. Miyojenik tümörler kategorisindeki vakaların dağılımı

Bu grupta kemiğin leiomyosarkomu tanılı 1 vaka yer almaktadır. Hasta 60 yaşında, erkektir. Tümör femurda yerleşim göstermektedir.

4.2.8. Metastatik kemik tümörlü vakaların metastaz tipine, yaşa ve cinsiyete göre dağılımı

Metastatik kemik tümörü tanısı alan 67 vakanın 45 (%67,2) tanesinde primer hastalık belirtilirken, 22 (%32,8) tanesi “karsinom metastazı” şeklinde tanı almış ve primer belirtilmemiştir. Primeri belirtilen vakalar arasında kemiğe en sık metastaz yapan tümör meme karsinomudur (19 vaka, %28,4). Sonra sırasıyla renal hücreli karsinom (8 vaka, %11,9) ve akciğer karsinomu (7 vaka, %10,4) metastazları izlenmiştir. Vakaların %40,3’ü (27 vaka) kadın, %59,7’si (40 vaka) erkektir. Meme karsinomu metastazı tanısı alan 19 vakanın tamamı kadın, akciğer karsinomu metastazı tanısı alan 7 vakanın tamamı erkek hastadır. (Tablo 57). Tüm vakaların yaş ortalaması 59,1 (29-89) yıl olarak saptanmıştır.

Patoloji raporunda primer belirtilmeyen 22 vakadan 11’inin klinik tarafından bilinen primer tümörü mevcuttur. Bunlardan 5’i akciğer, 3’ü meme, 1’i larinks, 1’i mesane, 1’i ise hem akciğer hem mesane karsinomu tanısı olan vakalardır. Bu 11 vakanın 1’ine primeri saptamak için immünohistokimyasal çalışma yapılmış ancak destekleyici bulgu elde edilmezken, 1’inde sadece sitokeratin ve vimentin yapılp sitokeratin pozitifliği ile karsinom metastazı olduğu söylenmiş, 8’inde ise primer için yardımcı çalışma yapılmamıştır.

Raporunda primeri belirtilmeyen 22 vakadan 1’i sonradan kolon adenokarsinomu tanısı almıştır. Kalan 10 vakanın ise bilinen primer bir tümörü mevcut değildir. Bu vakalardan sonradan kolon adenokarsinomu tanısı alan vaka dahil 5’inde primeri saptamaya yönelik immünohistokimyasal çalışma denenmiş ancak yardımcı olmamıştır. 6’sında ise primeri saptamaya yönelik yardımcı çalışma yapılmamıştır.

Tablo 57: Metastatik kemik tümörlü vakaların primere göre dağılımı

PATOLOJİ RAPORUNDA BELİRTİLEN PRİMER	KADIN	ERKEK	TOPLAM
Meme karsinomu	19	-	19 (%28,4)
Renal hücreli karsinom	2	6	8 (%11,9)
Akciğer karsinomu	-	7	7 (%10,4)
Tiroid karsinomu	1	3	4 (%6,0)
Prostat karsinomu	-	4	4 (%6,0)
Nöroendokrin karsinom	-	1	1 (%1,5)
Hepatosellüler karsinom	-	1	1 (%1,5)
Mesane karsinomu	-	1	1 (%1,5)
Primeri belirtilmeyen	5	17	22 (%32,8)
TOPLAM	27	40	67 (%100)

Metastatik kemik tümörü bulunan vakalarda en sık yerleşim yeri femurdur (31 vaka, %46,3) . 2. sıklıkta lomber vertebra (11 vaka, %16,4), 3. sıklıkta torakal vertebra (6 vaka, %9,0), ve humerus tutulmuştur. 3 vakada(%4,5) birden çok kemikte metastaz mevcuttur. Diğer yerleşim yerleri tablo 58’de görülmektedir.

Tablo 58: Metastatik kemik tümörlerinde en sık tutulan kemikler

LOKALİZASYON	VAKA SAYISI	ORAN(%)
Femur	31	46,3
Lomber vertebra	11	16,4
Torakal vertebra	6	9,0
Humerus	6	9,0
Servikal vertebra	3	4,5
Sakrum	3	4,5
Asetabulum	2	3,0
Klavikula	1	1,5
Radius	1	1,5
Birden çok kemik	3	4,5
TOPLAM	67	100

4.2.9. Dış merkezden konsülte edilen vakaların aldıkları tanıları

Dış merkezden konsülte edilen 36 vakanın tümör davranış kategorilerine göre dağılımına bakıldığında, 15’i primer malign kemik tümörü, 8’i benign, 5’i metastatik, 4’ü Sınırdaki malign lokal agresif, 1’i Sınırdaki malign lokal agresif ve nadir metastaz yapan, grupta yer almaktadır. 3 vakanın ise net olarak hangi kategori içerisinde yer aldığı net olarak belirtilememiştir (Tablo 59).

Tablo 59: Dış merkezden gelen vakaların tümör davranış şekillerine göre dağılımı

TÜMÖR KATEGORİSİ	VAKA SAYISI	ORAN (%)
Primer malign kemik tümörü	15	41,7
Benign kemik tümörü	8	22,2
Metastatik tümör	5	13,9
Sınırdaki malign- lokal agresif	4	11,1
Sınırdaki malign- nadir metastaz yapan	1	2,8
Raporda net olarak belirtilememiş	3	8,3
TOPLAM	36	100

Dış merkezden gelen kemik tümörlü vakalar en sık kondrojenik tümörler grubundandır. Dış merkezden gelen vakaların tümör kategorisine göre dağılımı tablo 60'ta, kesin tanılarına göre dağılımı tablo 61'de verilmiştir.

Tablo 60: Dış merkezden gelen vakaların tümör kategorisine göre dağılımı

TÜMÖR KATEGORİSİ	VAKA SAYISI	ORAN (%)
Kondrojenik tümörler	14	38,9
Neoplastik natürlü belirsiz tümörler	5	13,9
Çeşitli tümörler	5	13,9
Metastatik tümörler	5	13,9
Osteojenik tümörler	3	8,3
Notokordal tümörler	2	2,8
Osteoklastik dev hücreden zengin tümörler	1	2,1
Belirtilmemiş	1	1,5
TOPLAM	67	100

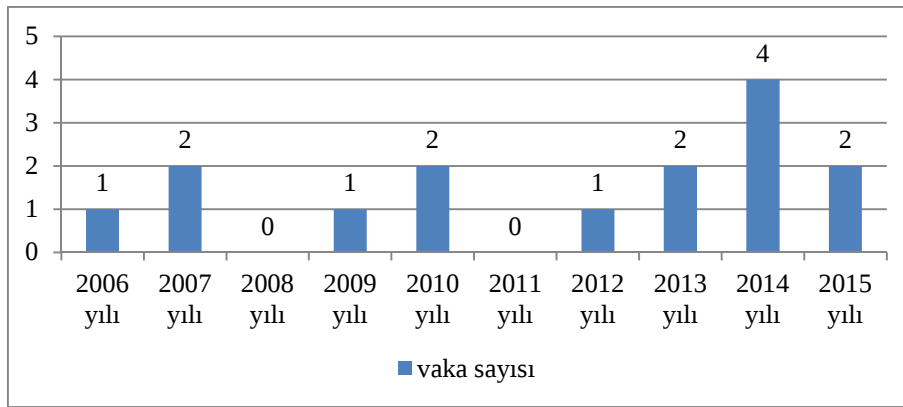
Tablo 61: Dış merkezden gelen vakaların tanılarına göre dağılımı

TANI	VAKA SAYISI	ORAN (%)
Ewing sarkomu	5	13,9
Karsinom metastazi	5	13,9
Kondrosarkom	4	11,1
Enkondrom	3	8,3
Langerhans hücreli histiositoz	3	8,3
Osteosarkom	3	8,3
Osteokondrom	2	5,6
Kordoma	2	5,6
Fibröz displazi	2	5,6
Subungual egzozitoz	1	2,8
Atipik kartilajinöz tümör/derece I kondrosarkom	1	2,8
Kesin tanı verilememiş	5	13,9
TOPLAM	36	100

4.2.10. Kesin tanı verilemeyen vakaların dağılımı

Kesin tanı verilemeyen 15 vakadan 7'sinin (% 46,7) kondrojenik tümörler, 3'ünün (%20,0) osteoklastik dev hücreden zengin tümörler kategorisinde oldukları belirtilmiştir. 5'inin (% 33,3) ise malign olduğu söylenirken histopatolojik tipi belirtilmemiştir.

15 vakanın 8'inde (%53,3) tümör davranışı tanıda kesin olarak belirtilemezken, 5'i (%33,3) malign, 1'i (%6,7) benign, 1'i (%6,7) sınırda malign davranışlı bir tümör olarak belirtilmiştir. Kesin tanı verilemeyen vakaların yıllara göre dağılımında belirgin fark gözlenmemiştir (Şekil 20).



Şekil 20: Kesin tanı verilemeyen vakaların yıllara göre dağılımı

4.2.11. Tanısal biyopsisi olan vakaların, biyopsiler arasındaki tanı uyumu açısından değerlendirilmesi

Tüm kemik tümörü tanısı almış vakalar içerisinde dış merkezden gelen 36 vaka bu amaçla değerlendirilemedi. Kalan 421 vakadan 113'ünün (%26,8) tanısal biyopsisi mevcuttu. Bu vakalardan 27'sinin (%6,4) tanısal biyopsi sonrasında bölümümüze gelen biyopsisi yoktu. Kalan 86 (%20,4) vakanın tanısal biyopsisi ile sonraki biyopsisinde verilen tanıların tutarlılıkları açısından değerlendirmeye alınmıştır. 86 vakanın 59'u iğne biyopsisi, 27'si küretaj materyalidir.

8 (%9,3) vakada tanısal biyopsinin tümörü örneklemeyeceği ya da yetersiz olduğu belirtilmiştir. Bunların 6'sı iğne biyopsisi, 2'si kemik küretaj materyalidir.

5 (%5,3) vakada rezeksiyon materyalinde tümör tamamiyle regrese olmuştur, bu yüzden yorum yapılamamıştır (tanısal iğne biyopsisinde Ewing sarkomu tanısı alan 3 hasta ve tanısal küretaj materyalinde osteosarkom tanısı almış 2 hasta).

65 vaka (%75,6) sonraki biyopsisi ile aynı tanıyı almıştır (44'ü iğne biyopsisi, 21'i kemik küretaj materyalidir).

6 (%7,0) vakanın tanısal biyopsisi tarifli çıkarılmış, tümör davranışı ya da tümör kategorisini belirten genel bir tanı verilmiştir. (5'i iğne biyopsisi, 1'i kemik küretajıdır).

2 (%2,3) vaka ise tanısal biyopsisinden farklı tanı almıştır. (1'i iğne biyopsisi, 1'i kemik küretaj materyalidir.)

Sonuç olarak toplam 73 vakanın tanısal biyopsi tanısı (50 iğne biyopsisi ve 23 küretaj materyali) eksizyonel biyopsi tanısı ile karşılaştırılmıştır.

4.2.11.1. Hem tanısal, hem de eksizyonel biyopsisinde aynı tanıyı alan vakalar

Hem tanısal, hem de tedavi amaçlı biyopsisinde aynı tanıyı alan 65 vakanın tanıları ve tanısal biyopsi şekilleri tablo 68'de verilmiştir. Tanısal biyopsi şekli 65 vakanın 44'ünde iğne biyopsisi, 21'inde ise kemik küretaj materyalidir. Tanısal biyopsi uyumu açısından değerlendirilebilen 50 trucut biyopsinin 44'ü (%88,0) eksizyonel biyopsisi ile aynı tanıyı alırken, 23 kemik küretaj materyalinin 21'i (%91,3) aynı tanıyı almıştır (Tablo 62).

Tablo 62: Tanısal biyopsisi ile eksizyonel biyopsisinde aynı tanıyı alan vakalar

TANI	İĞNE BİYOPSİSİ	KEMİK KÜRETAJİ	TOPLAM
Osteosarkom	10	6	16 (%24,6)
Ewing sarkomu	12	2	14 (%21,5)
Dev hücreli kemik tümörü	7	2	9 (%13,8)
Anevrizmal kemik kisti	4	1	5 (%7,7)
Karsinom metastazı	2	3	5 (%7,7)
Kondrosarkom	4	1	5 (%7,7)
Kordoma	2	-	2 (%3,1)
Osteokondrom	1	1	1 (%1,5)
Osteoblastom	-	1	1 (%1,5)
Dev hücreli kemik tümöründe malignensi	-	1	1 (%1,5)
Hemanjiyom	-	1	1 (%1,5)
Langerhans hücreli histiositoz	1	-	1 (%1,5)
İntraosseöz skuamöz hücreli karsinom	-	1	1 (%1,5)
İki biyopsisinde de kesin tanı verilememiş	1	2	3 (%4,6)
TOPLAM	44	21	65 (%100)

4.2.11.2. Tanısal biyopsisinde kesin tanı verilemeyip tarifli çıkarılan vakalar

Tanısal biyopsisinde kesin tanı verilemeyip, genel bir tanı ya da tümör kategorisi verilen 5 vaka aldıkları tanılarla birlikte tablo 63'te gösterilmektedir. Tanısal biyopsisinde kesin tanı verilemeyen vakaların 2'si kondrojenik tümörler, 1'i osteojenik tümörler, 1'i osteoklastik dev hücreden zengin tümörler, 1'i vasküler tümörler, 1'i de çeşitli tümörler kategorisindedir. Vakaların 2'si benign, 1'i nadiren metastaz yapan, 3'ü maligndir.

Tablo 63: Tanısal biyopsisinde kesin tanı verilemeyip tarifli çıkarılan vakalar

YIL		TANISAL BİYOPSİ ŞEKLİ	LEZYON YERLEŞİM YERİ	TANISAL BİYOPSİ TANISI	AYIRICI TANIDA DÜŞÜNÜLENLER	EKSİZYONEL BİYOPSİ TANISI
1.	2008	İğne bx *	Mandibula	Tarifi okuyunuz	-Anevrizmal kemik kisti	Venöz hemanjiyom
2.	2010	İğne bx	Femur	Dev hücreli kemik lezyonu	-	Dev hücreli kemik tümörü
3.	2011	Küretaj	Pelvis	Kondrojenik tümör	-Düşük dereceli kondrosarkom	Derece II ondosarkom
4.	2011	İğne bx	Tibia	Matür kondroid doku	-Derece I kondrosarkom	Osteokondrom
5.	2015	İğne bx	Femur	Yüksek dereceli malign mezenkimal tümör	-Dev hücreli tümöründe malignensi -Osteosarkom -Fibrosarkom -Yüksek dereceli pleomorfik sarkom	Andiferansiye yüksek dereceli pleomorfik sarkom
6.	2015	İğne bx	Klavikula	Malign mezenkimal tümör	-Dediferansiye kondrosarkom -Andiferansiye yüksek dereceli pleomorfik sarkom -Osteosarkom	Osteosarkom (radyoterapiye sekonder geliştiği düşünülmüş)

*bx: biyopsi

4.2.11.3. Tanısal biyopsisinde eksizyonel biyopsisinden farklı tanı alan vakalar

Tanısal biyopsisinde farklı tanı alan 2 vaka tablo 64'te gösterilmiştir. 50 iğne biyopsisinden 1'i (%2,0) ve 23 küretaj materyalinden 1'i (%4,3) eksizyonel biyopsisinde farklı tanı almıştır.

Tablo 64: Tanısal biyopsisi ile eksizyonel biyopsisi farklı olan vakalar

	YIL	TANISAL BİYOPSİ ŞEKLİ	LOKALİZASYON	TANISAL BİYOPSİ TANISI	EKSİZYONEL BİYOPSİ TANISI	BİYOLOJİK DAVRANIŞ DEĞİŞİKLİĞİ
1.	2008	İğne bx	Fibula	Anevrizmal kemik kisti	Dev hücreli kemik tümörü	Var
2.	2015	Küretaj	Femur	Derece I kondrosarkom / Atipik kondromatöz tümör	Derece II kondrosarkom	Var

4.2.12. Yardımcı çalışma yapılma oranına göre vakaların dağılımı

Tüm vakalardan 101 (%22,1)' ine immünhistokimyasal çalışma yapılmış olup, uygulanan immünhistokimyal belirteç sayıları ile tümör davranış kategorilerinin karşılaştırılması tablo 65'te verilmiştir. İmmünhistokimyasal çalışma yapılma oranı malign tümörlerde en yüksek iken, benign ve nadiren metastaz yapan tümörlerde en düşüktür; tüm tümörlerin %36,3'ünü oluşturan malign tümörlerin %50,6'sına, tüm tümörlerin %10,6'sını oluşturan lokal agresif tümörlerin %27,7'sine, tüm tümörlerin %7,4'ünü oluşturan nadiren metastaz yapan grubun % 5,9'una, tüm tümörlerin %43,9'unu oluşturan benign tümörlerin ise %1'ine immünhistokimyasal çalışma yapılmıştır.

Değerlendirme sırasında 457 vakadan sadece 15 tanesine (%3,3) 1-3 belirteç arasında değişen sayıda histokimyasal çalışma yapılmıştır. Bu vakalardan 14'ü (%3,1) malign iken 1'i (%0,2) nadiren metastaz yapan gruptadır. Benign ya da lokal agresif tümörlerin hiçbirinde histokimyasal çalışma kullanılmamıştır.

Tablo 65: Tümör davranış kategorilerine göre uygulanan immünhistokimyasal belirteç sayıları ve oranları

DAVRANIŞ ŞEKLİ	1-5 arası	6-10 arası	10-15 arası	iHK yapılmayan	TOPLAM
Malign	70	13	1	82	166
	%15,4	%2,8	%0,2	%17,9	% 36,3
Lokal agresif	13	-	-	35	48
	%2,8			%7,8	%10,6
Nadiren metastaz yapan	2	-		32	34
	%0,4			%7,0	%7,4
Benign	2	-	-	199	201
	%0,4			%43,5	%43,9
TOPLAM	87	13	1	356	457
	%19,0	%2,8	%0,2	%78,0	%100

İmmünhistokimyasal çalışma uygulanan 101 hastanın 42'si(%41,6) karsinom metastazlı, 26'sı (% 25,7) Ewing sarkomu, 13'ü Langerhans hücreli histiyositoz (%12,9), 7'si (%6,9) kordoma tanıli hastalardır.

Histokimyasal çalışma uygulanan 15 vakanın ise 12'sini (% 80,0) Ewing sarkomu tanıli vakalar oluşturmaktadır.

5. TARTIŞMA

En son saptanan verilere göre, yumuşak doku ve kemik sarkomları bütün malignensilerin %1'den azını (yumuşak doku %0,72 sini, kemik %0,18'ini) kapsayan nadir görülen ve heterojen hastalıklardır [1]. Nadir görülmeleri ve kompleks yapıları nedeniyle tanı ve tedavilerinin geliştirilebilmesi için moleküler düzeydeki çalışmalar yanısıra, çeşitli epidemiyolojik verileri içeren geniş popülasyonlu çalışmalara ihtiyaç vardır.

Ülkemizde yumuşak doku ve kemik tümörlerinin insidansını ve dağılımını gösteren kapsamlı çalışma sayısı azdır. Yücetürk ve ark.[23] 1988-2009 yılları arasını kapsayan kemik ve yumuşak doku tümörleri prevelansı, Dabak ve ark.[4] 1987-Ocak 2012 arasını kapsayan üniversitemiz Ortopedi departmanında yapılan kemik ve yumuşak doku tümörleri çalışmaları ülkemizde bu konuda yapılmış en geniş kapsamlı çalışmalardandır.

Yumuşak doku ve kemik tümörlerine ait saptadığımız bulgular sırasıyla tartışılmıştır. DSÖ sınıflamasında 2002'den beri yerini alan lokal agresif ya da nadiren metastaz yapan sınırdaki malign gruplardaki tümörlerin sıklığı ile ilgili bulgular -bu gruplar hakkında sıklık bildiren çalışmaya rastlanmadığından- antite bazında bulunan sonuçlarla karşılaştırılmıştır.

5.1. Yumuşak doku tümörleri

Yumuşak doku tümörlerinin yıllara göre dağılımına bakıldığında 2006'dan 2015'e kadar artış ve azalmalarla seyrettiği, en düşük seviyesi 2011'de gözlenirken, 2015'te belirgin bir artış gösterdiği dikkati çekmiştir. Bu değişimler pek çok faktöre bağlanabilir: 2011'de yumuşak doku tümörlerinde gözlenen belirgin azalma, 2011 yılında uygulamaya giren tam gün yasasına bağlanabilir. Üniversitemiz ortopedi bölümünde özellikle kemik ve yumuşak doku tümör cerrahisi yapan bir öğretim üyesi de bu yasayla 2012'de özel bir hastaneye geçiş yapmış, 2013'te yasanın değişmesiyle hem üniversitemize geri dönmüş, hem de özel hastanedeki çalışmasına devam etmiştir.

2013 Ekim ayından sonra departmanımızdaki uzmanlar histopatolojik bölümlere göre çalışmaya başlamışlardır. Böylece pek çok önemli biyopsi ilgili branş hocaları tarafından değerlendirilmeye başlamış, bu bağlamda klinik ile iletişimler kolaylaşıp artmış ve raporlarda belirli düzenlemelere gidilmiştir. Bölümümüzdeki bu önemli gelişme kısa sürede raporlarımıza yansımış, klinik bölümlerin pozitif geri bildirimleri artmıştır. Dış merkezden biyopsisi gelen vakaların yıllık olarak yumuşak doku tümörü tanısı alan tüm vakalara oranına bakıldığında, 2015'teki oranın (%21,1), diğer 9 yılın ortalamasının (% 13,5) 2 katına

yaklaştığı görülmüştür. Samsun ve Samsun dışı çevre hastanelerden gelen biyopsilerdeki bu artıştan yola çıkarak, bölümümüzün yumuşak doku tümörleri patolojisinde bir referans merkezi haline gelmekte olduğu söylenebilir.

Yumuşak doku tümörlerinin bölümümüze gelen bütün biyopsiler arasındaki oranının ise zamanla azaldığı saptanmıştır. Bu durum bölümümüzün toplam biyopsi sayısının her yıl artış göstermesi ve tüm biyopsiler arasında da özellikle de eski yıllara göre çok daha fazla oranla gördüğümüz gastrointestinal sistem endoskopik biyopsilerine bağlanmıştır.

Çalışmamıza alınan yumuşak doku tümörlü 1624 hastanın %51,2 (832)'si kadın, %48,8 (792)'i erkektir. Dabak ve ark.[4]'nın yaptığı, 1987-2012 yılları arasında 19 Mayıs Üniversitesi Ortopedi servisinde yatan hastaları kapsayan çalışmada yumuşak doku tümörlerinin %54,4 ü kadın, %46,6 sı erkek olarak saptanmıştır. Bu oran bizim çalışmamıza benzer şekilde -ancak daha belirgin bir farkla- kadınlarda daha yüksektir. Aynı bölgede yapılmış iki çalışma arasındaki oran farkının, büyük olasılıkla bizim çalışmamızın sadece ortopedi vakalarını değil, daha geniş bir hasta profilini kapsamasına bağlı olduğu düşünülmüştür.

Çalışmamızda benign tümörler kadınlarda %52,2, erkeklerde %47,8, lokal agresif tümörler kadınlarda % 48,5, erkeklerde % 51,5, nadiren metastaz yapan gruptaki tümörler ise kadınlarda %46,7, erkeklerde %53,3 oranında saptanmıştır. Yumuşak dokunun malign tümörleri, yani sarkomları ise kadın ve erkeklerde eşit oranda gözlenmiştir. Yücetürk ve ark.[23]'nin çalışmasında, yumuşak doku sarkomlarının erkeklerde (%55,0) daha fazla olduğu belirtilmiştir. Amerika'da kemik ve yumuşak doku sarkomları insidansı ile ilgili yapılan bir çalışmada[62],[63] 2010 yılında 3298 yeni yumuşak doku sarkomu tanısı verildiği, bunun %51'inin erkeklerde, %49' unun kadınlarda olduğu belirtilmiştir. Honoré ve ark.[64]'nın Fransa'da yaptıkları çalışmada da yumuşak doku sarkomları 1,3/1 oranıyla erkeklerde fazladır. Bizim çalışmamızda ise literatürde bahsedilen erkek başknlığı gözlenmemiştir.

Tüm vakaların yaş ortalaması 43,4 yıl olarak saptanmıştır. Yaş ortalaması benign tümörlerde 41,2 yıl, sınırda malign-lokal agresif tümörlerde 45,9 yıl, sınırda malign-nadiren metastaz yapan tümörlerde 58,9 yıl, malign tümörlerde 49,2 yıldır. Dabak ve ark.[4]'nın yaptıkları çalışmada primer yumuşak doku tümörlü tüm vakalarının yaş ortalaması 40,5, benign yumuşak doku tümörlerinininki 36,5, malign yumuşak doku tümörlerinininki ise 52,1 yıl olarak bulunmuştur. Honoré ve ark.[64] ise Fransa'da yumuşak doku sarkomlarının tanı sırasındaki yaş ortalamasını 60,0 (0-92) yıl olarak bulduklarını belirtmişlerdir. Gustafson ve

ark.[65] ise yumuşak doku sarkomlarında yaş ortalamasını 64,0 yıl olarak saptamıştır. Yurtdışı literatürlerle karşılaştırıldığında, ülkemizde yumuşak doku sarkomları yaş ortalamasının yaklaşık 1 dekad daha düşük olup olmadığını saptamak için daha ileri çalışmalara gerek vardır.

Çalışmamızdaki malign yumuşak doku tümörleri 1. dekaddan 7. dekada kadar sürekli bir artış göstermiş, 7. dekaddaki küçük bir düşüşten sonra 8. dekada zirveye ulaşmıştır. Dennis ve ark.[62] İngiltere’de yaptıkları bir çalışmada yumuşak doku sarkomlarının %65’inin 50 yaş ve sonrasında yani 6. dekad ve sonrasında görüldüğünü, en yüksek insidansın ise 85 yaş civarında görüldüğünü söylemiştir. Yine Honoré ve ark.[64]’nın Fransa’da yaptıkları çalışmada yumuşak doku sarkomlarının bizimkine benzer şekilde 7. dekada kadar sürekli bir artış gösterip, 7. ve 8. dekadlardaki hafif bir azalma gösterdiği, sonrasında 9. dekada zirveye ulaştığı görülmektedir. Son iki çalışmaya göre malign yumuşak doku tümörlü vakalarda bizim saptadığımız en yüksek görülme oranları ortalama 1 dekad daha erkendir; vakaların % 70’i 40 yaş ve sonrasında görülürken, en yüksek insidans 70-79 yaş aralığındadır.

Çalışmamızda, yumuşak doku tümörlerinin %76,4’ü benign, %12,5’i sınırda malign davranış gösteren (%6,1’i lokal agresif + %6,4’ü nadir metastaz yapan), %10,7’si malign tümörler grubunda yer almaktadır. Dabak ve arkadaşlarının[4] yaptığı çalışmada primer yumuşak doku tümörlerinin % 74,4’ü benign, %25,6’sı malign saptanmıştır. Bölümüze malign tümör içeren biyopsilerin çoğunun ortopedi kliniğinden geliyor olması, Dabak ve arkadaşlarındaki malign tümör oranının bizim çalışmamıza oranla yüksek saptanma nedenini açıklamaktadır. Yüçetürk ve arkadaşlarının[23] çalışmasında ise malign tümörler benign tümörlerden fazladır. Bunu çalışma gruplarını çevre hastanelerde tedavi edilemeyen karışık ve zor vakaların oluşturmalarına bağlamışlardır.

Yumuşak doku tümörleri içerisinde en büyük kategori vasküler tümörler (%31,5) oluşturmaktadır. Daha sonra azalan sırayla adipositik tümörler (%28,4), sinir kılıfı tümörleri (%12,8), fibroblastik/miyofibroblastik tümörler (%9,4), sözde fibrohistiositik tümörler (%5,2), perisitik (perivasküler) tümörler (%2,8), düz kas tümörleri (%1,8), farklanması bilinmeyen tümörler (%1,6), iskelet kası tümörleri (%1,4), andiferansiye/sınıflandırılmayan sarkomlar (%1,2) ve kondroosseöz tümör (%0,1) izlenmiştir. Tanılara göre ise en sık hemanjiyom (%24,7), sonra lipom (%22,0), Schwannoma (%8,8), tenosinovyal dev hücreli tümör (%5,0), Kaposi sarkomu (%3,9), nörofibrom (%3,6), lenfanjiyom (%2,3), desmoid tip fibromatozis

(%2,0), glomus tümörü (%2,0) ve diğerleri gelmektedir. Yüçetürk ve arkadaşlarının[23] yaptığı çalışmada bizim çalışmamıza (agresif fibromatozis sıklığı dışında) benzer şekilde en sık vasküler tümörler (%37,5), sonra lipom (%21,5), agresif fibromatozis (%19,9) ve nörojenik tümörler (%14,0) saptanmıştır. WHO'da[17] lipom ve anjiyolipomların sık görülmesine bağlı en sık görülen kategorinin adipositik tümörler olduğundan bahsedilmekte, Campanacci[66] ise gerçek prevelansını belirlemek zor olsa da lipomların en sık görülen yumuşak doku tümörü olduğu belirtilmektedir. Çalışmamızda en büyük grubu yüksek hemanjiyom sıklığına bağlı olarak vasküler tümörler oluşturmakta, hemanjiyomların büyük bölümünü ise kapiller hemanjiyom grubu içerisine alınan lobüle kapiller hemanjiyom/piyojenik granülom vakaları oluşturmaktadır. Bu lezyonlardan özellikle oral bölgede yerleşenlerin bir kısmının granülasyon dokusu olabileceği düşünülmüştür.

Çalışmamızda malign tümörler içerisinde en sık rabdomiyosarkom (%13,2) ve leiomyosarkom (% 13,2) sonra liposarkom (%12,1) tanıları izlenmiştir. Yüçetürk ve ark. [23]'nın çalışmasında en sık pleomorfik hücreli sarkom (%24,5) saptanırken, sonra sırasıyla liposarkom (%16,4) ve sinovyal sarkom (%13) saptanmıştır, rabdomiyosarkom %4,4 oranında bulunmuştur. Dabak ve ark.[4]'nın çalışmasında malign yumuşak doku tümörleri arasında en sık liposarkom (%19,3), pleomorfik hücreli tümör (%19,3), pleomorfik andiferansiye sarkom (%14,0) bulunduğunu, rabdomiyosarkomun ise % 8,0 oranında olduğunu belirtmişlerdir. Honoré ve ark.[64] 2015'te Fransa'da yumuşak doku sarkomları arasında en sık sırasıyla liposarkom (%25,2), andiferansiye sarkom (%21,8) ve leiomyosarkom (%17,1) görüldüğünü belirtmişlerdir. Bu çalışmada rabdomiyosarkom % 5,0'lık oranla 6. sırada saptanmıştır. Mastrangelo ve ark.[67]'nin yaptığı 3 Avrupa ülkesini kapsayan (İtalya Fransa ve İngiltere) çalışmada yumuşak doku sarkomları içerisinde en sık sırasıyla liposarkom (%26,2) ve leiomyosarkom (%16,2) saptanmış olup, rabdomiyosarkom sıklığı %4,5 olarak bulunmuştur. Bu dört çalışmadan yola çıkarak çalışmamızdaki yumuşak doku sarkomlarından rabdomiyosarkom oranının literatüre oranla yüksek, liposarkom oranlarının ise düşük olduğu sonucuna ulaşılmıştır.

Çalışmamızda tüm yumuşak doku tümörlerinin % 42,6'sı ekstremitelerde (üst ekstremiteler:%23,6 + alt ekstremiteler:%19,0) yerleşim gösterirken, %27,8'i gövdede, %26,8'i baş boyun bölgesinde yerleşim göstermektedir. Tümörlerin biyolojik davranışlarına göre en sık yerleşim yerlerinin yine benzer şekilde olduğu bulunmuştur. Yumuşak doku sarkomlarının %48,8'i ekstremitelerde, %43,1'i gövdede, %8,0'ının baş-boyunda yerleştiği gözlenmiştir. Bu bulgu literatürle uyumludur; Honoré ve ark.[64], yumuşak doku

sarkomlarının %49'unun ekstremitelerde, %40'ının gövdede, %11'inin baş-boyunda yerleştiğini belirtmişlerdir. Yine Beckingsale ve Shaw[30], yumuşak doku sarkomlarının en sık ekstremitelerde (%23,0), bunun da yaklaşık 2/3'ünün alt ekstremitelerde yerleştiğini söylemişlerdir.

Çalışmamızda vasküler tümörlerin %85,9'unu benign vasküler tümörler oluşturmaktadır. Bunların % 91,1'ini hemanjiyomlar (401 vaka), %8,6'sını lenfanjiyomlar (38 vaka), % 0,2'sini epitelooid hemanjiyom (1 vaka) oluşturmaktadır. Yüçetürk ve ark.[23]'nın çalışmasında benign vasküler tümörler %37,5 oranında olup bunların % 80,6'sının hemanjiyom olduğu söylenmiştir.

Hemanjiyomların %51,4'ü erkek, %48,6'sı kadındır. Yaş ortalaması 35,2 (0-88) yıl olarak saptanmıştır. Dabak ve ark.[4], çalışmalarındaki hemanjiyom vakalarının %51,9'unun erkek, %48,1'inin kadın olduğunu, yaş ortalamasını ise 22,6 yıl olarak bulduklarını söylemişlerdir. Çalışmamızdaki hemanjiyomların %23,2'si ağız ve dudakta yerleşim göstermektedir. Hemanjiyom tanısı alan 401 vakanın % 81,5 inin alt tipi belirtilmiştir. Bunlar arasında en sık lobüle kapiller hemanjiyom (%40,4) gözlenmiştir. Lobüle kapiller hemanjiyom şeklinde tanı verilen oral bölge lezyonlarının bir kısmı gerçekte granülasyon dokusu olabilir.

Pediyatrik lezyonlar arasında yaygın görülen lenfanjiyomlar en sık doğumda ve yaşamın ilk 1 yılında görülürler, en sık baş-boyun bölgesinde bulunurlar[68]. Çalışmamızdaki lenfanjiyomların 24'ü kadın, 14'ü erkektir, yaş ortalaması 29,3 (1-58) yıldır, en sık boyun (9 vaka) ve ağız-dudak (9 vaka) yerleşimi gözlenmiştir.

Epitelooid hemanjiyom geniş yaş aralıklarını etkiler, 3. dekadadan 5. dekada doğru zirve yapar, hafifçe kadın baskınlığı mevcuttur, en sık görüldüğü bölgeler baş (özellikle alın, preauriküler bölge ve skalp) ve distal ekstremitelerdir (özellikle parmaklar)[69]. Çalışmamızdaki epitelooid hemanjiyom tanılı 1 vaka 26 yaşında kadın hastadır, lezyon kulakta yerleşmiştir. Bulgular literatürle uyumludur.

Vasküler tümörler içerisinde nadiren metastaz yapan grupta yer alan Kaposi sarkomunun 4 farklı klinik ve epidemiyolojik formu tanımlanmıştır. Bunlardan klasik indolent tip, Akdeniz/Batı Avrupa veya Askanazi kökenli yaşlı erkeklerde, endemik tip, HIV ile enfekte olmayan ekvatoryal Afrikada'ki orta yaş erişkinlerde ve çocuklarda, iyatrojenik tip immünsüpresif tedavi alan kişilerde, AIDS ilişkili tip ise HIV-1 ile enfekte kişilerde görülür.

En sık deride yerleşirken mukozal membranlar, lenf nodları ve visseral organlarda da görülebilir[3]. Çalışmamızda tüm vasküler tümörler içerisinde 2. Sıklıkta görülen Kaposi sarkomu tanılı 63 vakanın 37'si (%58,7) erkek, 26'sı (%41,3) kadındır. Yaş ortalaması 68,9 (36-90) yıl olarak saptanmıştır. Bu hastalardan 64 ve 70 yaşlarındaki 2 hastanın lenfoma tanısı ile takipli hastalar olduğu, 64 yaşında 1 hastanın renal transplant yapılmış bir hasta olduğu saptanmış olup 3 hastada iyatrojenik tip, kalan 60 hastadan çoğunun büyük olasılıkla klasik tip olduğu düşünülmüştür. En sık yerleşim yeri ayak ve ayak bileği (29 vaka, %46,0) olup hepsi deride yerleşen olgulardır. Çalışmalarına lokal agresif ve nadir metrastaz yapan tümörleri de dahil eden Mastrangelo ve ark.[67] 1063 yumuşak doku sarkomu arasında 95 Kaposi sarkomu vakası saptamışlardır. Bizim çalışmamızda Kaposi sarkomu, sınırda malign ve malign grupta yer alan yumuşak doku tümörleri (378 vaka) içerisinde oldukça fazla bir orandadır. Vaka sayıları oransal olarak karşılaştırılırsa, Kaposi sarkomunun tüm vakalar içerisindeki oranı Mastrangelo ve ark.[67] çalışmasında %8,9 iken, bizim çalışmamızda bu oran %16,6'dır. Literatüre göre yüksek oranda saptadığımız bu oran, Kaposi sarkomu şüpheli vakaların çevre hastanelerden sıklıkla 3. basamak bir sağlık kuruluşu olan fakültemiz klinik bölümlerine ve bir kısmının da hazır preperat halinde bölümümüze konsültasyonuna bağlı olabilir. Ayrıca Uldrick ve ark.[70] HHV-8 seropozitivitesinin Sahra altı Afrikada %50'den fazla iken, Akdeniz ülkelerinde %20-30 civarında, çoğu Avrupa ülkesinde %10'nun altında olduğunu belirtmişlerdir[70]. Mastrangelo ve ark.[67]'nin çalışmasının Avrupa'da yapılmış bir çalışma olması da aradaki anlamlı farkı açıklayabilir. Ülkemizdeki gerçek sıklığı saptamak için daha geniş çalışmalara ihtiyaç vardır. Mastrangelo ve ark.[67] vakaların büyük çoğunluğunu erkek olarak saptamışlardır. Yine Amerika'da da prevelansın erkeklerde çarpıcı olarak yüksek olduğu bilinmektedir [70]. Bizim çalışmamızda da erkek vaka sayısı fazla olup bu bulgu literatürle uyumludur.

Kaposiform hemanjiyoendotelyoma hemen tamamen çocuklarda; yarıdan fazlası ilk 1 yaşta görülür. Erkekler kızlardan daha sık etkilenir, en sık ekstremitelerin yumuşak dokularında görülür, küçük bir bölümü vücut kavitelerinde gelişebilir[3]. Adolesan ve erişkinlerde çok nadirdir[71]. Serimizdeki kaposiform hemanjiyoendotelyoma tanılı 2 vaka, 18 ve 77 yaşlarında erkek hastalardır. Lezyon yerleşim yerleri el ve ayaktır. Cinsiyet ve lokalizasyon açısından literatürle uyumlu olmakla birlikte, her iki vakanın da literatürde sık görülen çocuk yaş grubu değil de, nadir görülen 1'i adolesan, 1'i ileri yaş grubunda olması ilginç bulunmuştur.

Epiteloid hemanjiyoendotelyoma en sık 2. dekatta olmak üzere bütün yaşlarda görülebilen, hafif kadın baskınlığı gösteren malign vasküler neoplazidir [72]. Genellikle ekstremitelerde soliter yumuşak doku kitlesi olarak görülür[3]. Çalışmamızdaki epiteloid hemanjiyoendotelyoma tanılı 1 vaka 20 yaşında erkektir, lezyon yerleşim yeri dizdir. Bulgular literatürle uyumludur.

Çalışmamızda vasküler tümörlerin %1,4'ü (7 vaka) maligndir. Malign vasküler tümörler tüm malign yumuşak doku sarkomlarının %4,0'ü kadardır. Bunların 6'sı (%1,2) anjiyosarkom, 1'i epiteloid hemanjiyoendotelyoma (%0,2) tanılı vakalardır. Yüçetürk ve arkadaşlarının[23] çalışmasında malign vasküler tümörler tüm malign yumuşak doku tümörleri içerisinde % 4,6' lık bir orana sahiptir. Mastrangelo ve ark.[67]'nin çalışmasında 968 yumuşak doku sarkomunun 46'sını (%4,7) anjiyosarkom tanılı vakalar oluşturmaktadır. Malign vasküler tümör sıklığımız literatürle uyumludur.

Çalışmamızda adipositik tümör tanılı 462 vakanın % 90,3 (417 vaka) benign adipositik tümörlerdir. Benign adipositik tümörlerin ise %85,6 (357 vaka)'sını lipomlar oluşturmaktadır. Lipomlar tüm benign yumuşak doku tümörlerinin % 29,7'si kadardır. Yüçetürk ve ark. [23]'nin çalışmasında lipomlar benign yumuşak doku tümörlerinin %21,5'i kadardır. Dabak ve ark.[4]'nin çalışmasında ise bu oran %17,2 olarak saptanmıştır. Bu farklılık ortopedi dışı bölümlerden, özellikle plastik cerrahiden gelen çok sayıdaki lipom olgularına bağlanmıştır. Üstündağ ve Dervişoğlu[73] 843 lipomatöz tümör arasında %95'inin benign (799 vaka), %5'inin (44 vaka) malign olduğunu, benign lipomatöz tümörler arasında %75'inin (630 vaka) lipom olduğunu belirtmişlerdir. Bu oranlar bizim saptadığımız oranlara yakındır.

Anjiyolipomlar relatif olarak sıktır ve genellikle 10'lu yaşların sonlarında ya da 20'li yaşların başlarında görülür, erkeklerde kadınlardan daha sıktır, en sık ekstremitelerde ve daha sonra gövdede yerleşirler, %5'i familyaldır. Sıklıkla multipl subkutan küçük nodüller şeklinde bulunurlar[3]. Çalışmamızdaki anjiyolipom tanılı 25 vakanın 13'ü kadın, 12'si erkektir, yaş ortalaması 42,9 (17-78) yıldır, lezyon en sık kolda (9 vaka) olmak üzere 15'i ekstremitelerde (%60,0), 4'ü gövdede, 1'i boyunda yerleşim göstermektedir. 5 vakanın multipl olduğu saptanmıştır. Üstündağ ve Dervişoğlu[73] çalışmalarında 799 vakalık benign lipomatöz tümör arasında 83 anjiyolipom tespit etmişlerdir ve bunların yaş ortalaması 38,0 yıl, 51'i erkek, 32'si kadın olup en sık ekstremitelerde (%63) yerleşmektedir.

İntramüsküler (infiltran) lipomlar sık değildir[74]. Çalışmamızda 7'si kadın, 6'sı erkek toplam 13 vaka intramüsküler lipom tanısı almıştır, yaş ortalaması 49,8 (20-76) yıl olup, lezyon en sık uylukta (5 vaka, %38,5) yerleşim göstermektedir. Üstündağ ve Dervişoğlu[73]'nun adipositik tümörler serisinde, 799 vakalık benign lipomatöz tümör arasında 11 infiltran lipom bulunduğu, yaş ortalamasının 48,3 yıl, 6'sının kadın, 5'inin erkek olduğu, 5'inin baş boyunda, 3'ünün gövdede, 2'sinin alt ekstremitede, 1'inin üst ekstremitede yerleşim gösterdiği belirtilmiştir. Bulgular benzer olarak yorumlanmıştır.

İğsi hücreli/pleomorfik lipom özellikle 40-70 yaş arası erkeklerde, ortalama 55 yaş civarında görülür, vakaların %10 veya daha azı kadındır. Çoğu boynun arka kısmı, sırt ve omuzda yerleşir[3], [75]. Üstündağ ve Dervişoğlu[73], 10'u iğsi hücreli, 1'i pleomorfik lipom olarak raporlanan toplam 11 vakanın 9'unun erkek, 2'sinin kadın olduğunu, vakaların en sık gövde ve baş-boyunda yerleştiklerini söylemişlerdir. Fletcher ve ark[75] yaptıkları çalışmada iğsi hücreli lipomların tüm adipositik tümörlerin %1, 5'unu oluşturduğunu belirtmişlerdir. Üstündağ ve Dervişoğlu'nun [73] çalışmasında bu oran %1,3'tür. Çalışmamızdaki iğsi hücreli/pleomorfik lipom tanısı alan 12 vaka 462 adipositik tümör içerisinde % 2,6'lık bir orana sahiptir, 9'u erkek, 3'ü kadındır, yaş ortalaması 51,7 (31-72) yıldır, vakaların en sık boyunda yerleştikleri gözlenmiştir. Bizim çalışmamızda tüm lipomatöz tümörler içindeki sıklık literatüre göre biraz yüksek bulunmakla birlikte, diğer bulgular literatürle uyumludur.

Lipoblastom baskın olarak yenidoğan ve erken çocuklukta, %90'ı 3 yaşın altında, nadiren adolesan ve erişkinlerde görülür. İnsidans hafifçe erkeklerde yüksektir. Gövde ve ekstremiteler en sık görüldüğü bölgelerdir[3], [76]. Retroperiton, pelvis, abdomen, mezenter, mediasten, baş boyun ve solid organlarda görülebilir[3], [77]. Çalışmamızdaki lipoblastom tanılı 4 vakanın 3'ü kadın, 1'i erkektir, 2 vaka 0 yaş, 2 vaka 1 yaşındadır, yerleşim yerleri boyun, gluteal bölge, gövde arka yüzü ve abdomendir. Üstündağ ve Dervişoğlu[73] çalışmalarındaki 3 lipoblastom olgusunun yaş ortalamasının 1,25 yıl, 2'sinin kadın, 1'inin erkek olduğunu belirtmişlerdir. Vakalarımızda yurtdışı literatürlere göre gözlenen kadın baskınlığı, Üstündağ ve Dervişoğlu'nun [73] bulguları ile uyumludur. Vaka sayısı çok az olmakla birlikte, iki çalışmada gözlenen kadın baskınlığının geniş şekilde araştırılması gereklidir.

Çalışmamızdaki ekstrarenal anjiyomiyolipom tanılı 3 vakanın 2'si kadın 1'i erkektir, yaş ortalaması 42,9 (17-78) yıl olarak saptanmıştır, lezyonlar boyun, kol ve bacakta yerleşim

göstermektedir. Üstündağ ve Dervişoğlu[73] çalışmalarında 2 anjiyomiyolipom olgusu bildirmiş olup bunların 2'si de kadındır. Yaş ortalamaları 47,5 yıl olarak bulunmuştur.

Hibernom benign lipomatöz tümörlerin %1,6'sını, tüm lipomatöz tümörlerin ise %1,1 kadarını oluşturur, genç erişkinlerde görülür, ortalama yaş 38'dir, %60'ı 3. ve 4. dekadlarda görülür. En sık yerleşim yeri bacak, sonra gövde/göğüs duvarı, üst ekstremiteler, baş ve boyundur [3]. Erkeklerde kadınlara göre biraz daha fazla görülür[78]. Vakalarımız arasında hibernom tanılı 2 vaka bulunmaktadır (tüm lipomatöz tümörlerin %0,4'ü, benign lipomatöz tümörlerin %0,5'i). Vakalar 48 ve 53 yaşlarında olup, 1'i kadın, 1'i erkektir. Lezyon yerleşim yerleri üst bacak ve boyundur. Görülme sıklığı literatüre göre düşük bulunmuştur. Diğer bulgular literatürle uyumludur.

Yumuşak doku miyolipomu, erişkinlerde özellikle kadınlarda görülen oldukça nadir bir tümördür. Genellikle abdominal bölge, retroperiton ve inguinal bölgede derin yerleşimli bir kitle olarak bulunur. Daha nadir olarak gövde ve ekstremitelerin subkutan dokusunda görülür [79]. Üstündağ ve Dervişoğlu[73] çalışmalarında miyolipom tanılı 41 yaşında 1 erkek hasta tanımlamışlardır. Vakalarımız arasında miyolipom tanılı 48 yaşında bir kadın hasta izlenmiştir. Lezyon karın ön duvarında yerleşmiştir. Bulgular literatürle uyumludur.

Atipik lipomatöz tümör/iyi diferansiye liposarkomlar, bütün liposarkomların %40-45'i kadardır, genellikle orta yaşlı erişkinlerde görülür ve 6. dekada zirve yapar, erkek ve kadınlar eşit olarak etkilenir[3]. En sık ekstremitelerin derin yumuşak dokularında, özellikle bacakta, sonra retroperiton, paratestiküler bölge, mediastende görülür. [3],[80]. Çalışmamızda 15'i erkek, 8'i kadın toplam 23 vaka, atipik lipomatöz tümör/iyi diferansiye liposarkom tanısı almıştır. Diğer liposarkom vakalarıyla (21 vaka) birlikte düşünülürse, tüm liposarkomların (44 vaka) %52,3'ünü iyi diferansiye liposarkomlar oluşturmaktadır. Bu oran literatüre göre biraz yüksek bulunmuştur. Çalışmamızdaki atipik lipomatöz tümör/iyi diferansiye liposarkom tanılı vakaların yaş ortalaması 53,6 (31-81) yıldır. En sık alt ekstremitelerde (10 vaka,% 43,5) yerleşim gözlenmiştir. 4 vaka retroperitonda, 1 vaka abdomende, 1 vaka ise mediastende yerleşim göstermektedir. Üstündağ ve Dervişoğlu[73] ise 11 iyi diferansiye liposarkom vakasının 6'sının erkek, 5'inin kadın olduğunu belirtmiştir. Çalışmamızdaki vakalar 1,9/1 oranla erkeklerde daha sık olup literatüre göre erkek hasta sayımız önemli ölçüde yüksektir. Vakalarımızın yaş ortalaması ve lokalizasyonları literatürle uyumludur.

Çalışmamızdaki derece II ve III liposarkomlar (21 vaka) adipositik tümörlerin %4,5'nu, malign yumuşak doku tümörlerinin %12,1'ini oluşturmaktadır. Yüçetürk ve

ark.[23]'nın çalışmasında, liposarkomlar malign yumuşak doku tümörlerinin %16,4'ünü oluşturmaktadır. Bizim çalışmamızda alt tip olarak en sık miksoid liposarkom (14 vaka, %66,7) sonra pleomorfik liposarkom (3 vaka, %14,3) tanısı verilmiştir. Üstündağ ve Dervişoğlu[73] iyi diferansiye liposarkomlar dışında kalan 33 liposarkom vakasının 29'unu miksoid liposarkom ve 2'sini pleomorfik liposarkom olarak rapor etmişlerdir. Mastrangelo ve ark.[67]'nin çalışmasındaki 254 yumuşak doku liposarkomunun alt tipleri arasında 136'sının yuvarlak hücreli, 25'inin ise miksoid liposarkom olduğunu (yeni DSÖ sınıflamasıyla toplam 161'i-%63,4 miksoid liposarkom) saptamışlardır. Bu oran bizim çalışmamızla benzerdir.

Çalışmamızdaki derece II ve III liposarkomların %57,1'i (12 vaka) kadınlarda, %42,9'u (9 vaka) erkeklerde görülmektedir. Yaş ortalaması 50,1 (29-91) yıl olarak bulunmuştur. Dabak ve ark.[4] liposarkomların %51,7 erkeklerde, %48,3'ünün kadınlarda görüldüğünü ve yaş ortalamasının 48,2 yıl olduğunu belirtmişlerdir. Üstündağ ve Dervişoğlu[73] ise derece II ve III liposarkom vakalarının 23'ünü erkek, 10'unu kadın olarak bulmuştur.

Çalışmamızda derece II ve derece III liposarkomların en sık yerleşim yerleri retroperiton (5 vaka, %23,8) ve uyluk (5 vaka, %23,8) olarak saptanmıştır. Dabak ve ark.[4] liposarkomların en sık yerleşim yerlerini uyluk (55,2) ve kol (%17,2) olarak bulmuşlardır. İki çalışma arasındaki farklılık, sadece ortopedi vakalarını kapsayan Dabak ve ark.[4]'nın çalışmasının, retroperiton ve batin içi gibi genel cerrahinin opere ettiği bölgelerde yerleşmiş vakaları içermemesine bağlanmıştır.

Schwannoma benign, nadiren malign değişiklikler gösterebilen, %90'dan fazlası tek olan, bütün yaşları etkileyebilen ve 4-6.dekadalarda zirve yapan, bilinen cinsiyet farkı gözetmeyen bir periferik sinir kılıfı tümörüdür. Baş boyun ve ekstremitelerin fleksör yüzeylerinde sık yerleşir, intrakranial sinir yayılımı daha az görülmesine rağmen önemlidir, intrakraniyal Schwannomaların % 85'i serebellopontin köşede yerleşir[3]. Çalışmamızda 72'si kadın, 71'i erkek, yaş ortalaması 46,6 (11-77) yıldır. 36 vaka ekstremitelerde, 34 vaka paravertebral bölgede, 26 vaka serebellopontin köşede, 25 vaka baş boyunda yerleşim göstermekte olup baş boyun bölgesindeki sıklık literatüre göre daha düşüktür.

Nörofibrom en sık derideki küçük sinirlerden, daha nadir olarak derin yerleşimli sinir pleksuslarından veya gövdenin büyük sinirlerinden, nadiren spinal sinir kökleri ve kranial sinirlerden gelişebilen, bütün yaşlarda ve her iki cinste eşit olarak görülen, en sık görülen periferik sinir kılıfı tümörüdür [3]. Çalışmamızda 31'i kadın, 27'si erkek toplam 58 vakanın

yaş ortalaması 35,3 (4-70) yıl olarak bulunmuştur. Retroperitonda yerleşen 2 vaka dışındakiler yüzeysel ve vücudun çeşitli yerlerinde yerleşmiştir. 1'i paravertebral bölgededir. Schwannomadan sonra 2. sıklıkta görülen periferik sinir kılıfı tümörü olması dışındaki diğer bulgular literatürle uyumludur.

Granüler hücreli tümör hemen her zaman erişkinlerde, 4-6. dekadlar arasında görülür fakat herhangi bir yaşta saptanabilir. Erkeklerde (2-3/1 oranında) daha sıktır. En sık görüldüğü lokalizasyon baş boyundur (özellikle dil)[3]. Meme dokusu ve proksimal ekstremitelerde de yerleşebilir[81]. Nadir görülen benign tümörlerdir[82]. Regina ve ark.[82], granüler hücreli tümör tanılı 3 vakaya ait olgu sunumunda bütün vakaların 30-42 yaş arasında kadın hasta olduğunu, 3'ünün de ağız mukozasında yerleştiğini belirtmişlerdir. Çalışmamızdaki granüler hücreli tümör tanılı 3 vakadan 2'si kadın, 1'i erkektir, yaş ortalaması 14,7 (9-24) yıl olup, göğüs, karın ön yüz ve ağızda yerleşim göstermektedir. Genel olarak erkeklerde daha sık olarak belirtilse de bizim çalışmamızda Regina ve ark.[82]'ninki ile benzer olarak kadınlarda sık bulunmuştur. Çalışmamızdaki vakalarda yine literatürden farklı olarak ağırlıklı baş boyun yerleşimi saptanmamıştır. Bu durum göğüs ve karın duvarı kayıtlı 2 vakanın dış merkezden konsülte edilen vakalar olmasına bağlanmıştır.

Dermal sinir kılıfı miksoması, nadir görülen benign periferik sinir kılıfı tümörüdür[3]. 8-84 yaşları arasında hastalar bildirilmiştir, kadın ve erkeklerde eşit oranda görülür[83],[84]. Çalışmamızdaki dermal sinir kılıfı miksoması tanılı 1 vaka 61 yaşında erkek hastadır, lezyon ön kolda yerleşim göstermektedir. Sıklığı literatürle uyumludur.

Malign periferik sinir kılıfı tümörleri genellikle 20-50 yaşları arasında, en sık ekstremitelerde (siyatik sinir orijinli), sonra gövde ve baş-boyun bölgesinde, tüm yumuşak doku sarkomlarının %5'i kadar sıklıkta görülür, özellikle nörofibromatozis-I' li hastalarda olmak üzere çocuklarda da görülebilir. İskelet kası farklanması gösteren malign Triton tümörü de bir malign periferik sinir kılıfı tümörüdür[3], [85]. Çalışmamızda 1'i malign Triton tümörü olmak üzere, toplam 3 malign periferik sinir kılıfı tümörü tanılı vaka mevcuttur. Bu vakalar tüm yumuşak doku sarkomlarının %1,7'sini oluşturmaktadır. Malign Triton tümörü tanılı 1 vaka 8 yaşında kız çocuk olup, lezyon paravertebral bölgede yerleşim göstermektedir. Diğer 2 vaka ise 31 ve 74 yaşlarında kadın hastalardır, yerleşim yerleri gluteal bölge ve boyundur. Mastrangelo ve ark.[67], 968 yumuşak doku sarkomu içerisinde 20 (% 2,1) malign periferik sinir kılıfı tümörü tanılı vaka izlenmiştir. Malign periferik sinir kılıfı tümörü tanılı vaka sayımız literatüre göre biraz düşük bulunmuştur.

Fibroblastik/miyofibroblastik benign tümörlerden elastofibromların hemen tamamı yaşlılarda görülür, 7.-8. dekadlar arasında zirve yapar, çarpıcı bir kadın baskınlığı vardır, genellikle skapula altı ile göğüs duvarı arası derin yumuşak dokuda gelişir [3], [86]. Nagamine ve ark.[86]'nın çalışmasında, 170 elastofibrom vakasının 158'i kadın, sadece 12'si erkek, yaş ortalaması 70 (35-94) yıl olarak saptanmıştır. Çalışmamızdaki elastofibrom tanılı 31 vakanın 27'si kadın, 4'ü erkektir, yaş ortalaması 56,6 (59-75) yıldır, lezyon en sık gövde arka yüzde yerleşim göstermektedir (22 vaka, %71). Bulgular literatürle uyumlu bulunmuştur.

Nodüler fasit bütün yaş gruplarında görülür fakat daha çok genç erişkinlerde, kadın ve erkeklerde eşit sıklıkta görülür. Üst ekstremitte, gövde ve baş-boyun en sık etkilenen bölgelerdir[3]. Çalışmamızda nodüler fasit tanılı 5 vakanın 3'ü kadın, 2'si erkektir, yaş ortalaması 20,2 (9-37) yıldır, 2'si baş-boyun, 2'si alt ekstremitte, 1'i gövdede yerleşmiştir. Proliferatif fasit ise nodüler fasite göre daha az görülür, Baskın olarak orta yaşlı veya daha yaşlı erişkinlerde görülür[87]. En sık üst ekstremitte, özellikle ön kolda, sonra alt ekstremitte ve gövdede görülür[3]. Çalışmamızda nodüler fasit tanılı 1 vaka 50 yaşında erkek hastadır, lezyon paravertebral bölgede yerleşim göstermektedir. Çalışmamızdaki nodüler fasit ve proliferatif fasit vakaları, sıklık ve diğer bulgular açısından literatürle uyumludur.

Tendon kılıfının fibromu 20-50 yaş arasında nadir görülen bir tümördür, erkelerde daha sıktır (3/1). Lezyon en sık parmaklarda, el ve el bileğinde görülür[88]. Smith ve ark.[89] çalışmalarında 9 vakadan 6'sının erkek, 3'ünün kadın olduğunu belirtmişlerdir. Çalışmamızda tendon kılıfının fibromu tanılı 4 vakanın 3'ü erkek, 1'i kadındır, yaş ortalaması 33,5 (16-58) yıldır, en sık el parmaklarında (3 vaka) yerleşim gözlenmiştir. Bulgular literatürle uyumludur.

İnflamatuvar miyofibroblastik tümör, primer olarak çocukları ve genç erişkinleri etkiler, erişkin yaşta da görülür. Ortalama yaş 10'dur, en sık ilk 3 dekada görülür [90], [91]. Hafif kadın baskınlığı mevcuttur. En sık mezenter, omentum, retroperiton, pelvis, abdominal bölge, sonra akciğer, mediasten, baş ve boyunda görülür[91]. Çalışmamızda inflamatuvar miyofibroblastik tümör tanısı alan 10 ve 67 yaşlarında 2 kadın hasta mevcuttur. Bu vakalarda tümör batın ve ön mediastende yerleşim göstermektedir. Bulgular literatürle uyumludur.

Parmakların fibro-osseöz psödotümörü yeni doğandan geç erişkin yaşa kadar geniş bir yaş dağılımı gösterir. Kadınlar daha sık etkilenir. Genellikle el proksimal falankslarını, daha az olarak da ayak parmaklarını etkiler[92],[93]. Çalışmamızdaki parmakların fibro-osseöz psödotümörü tanılı 1 vaka 16 yaşında kız çocuk, lezyon yerleşim yeri eldir. Bulgular literatürle uyumludur.

Anjiyomiyofibroblastom sık görülmeyen benign, iyi sınırlı miyofibroblastik bir tümördür[3]. Baskın olarak kadınlarda, vulvada görülür [94] Aslında bütün vakalar pelvip erineal subkutanöz dokuda, çoğunluğu da vulvada gelişir[3]. Çalışmamızdaki anjiyomiyofibroblastom tanılı 1 vaka 67 yaşında kadın hasta olup, lezyon yerleşim yeri vulvadır. Bulgular literatürle uyumludur.

Lokal agresif fibroblastik/miyofibroblastik bir tümör olan desmoid tip fibromatozis, pediatrik popülasyonda kadın ve erkeklerde eşit görülürken, puberte ve 40 yaş arasında kadınlarda görülme eğilimindedir. Daha ileri yaşlarda kadın ve erkek sıklığı eşittir[95]. En sık yerleşim yerleri ekstraabdominal olanlarda omuz, göğüs duvarı, sırt, bacak ve baş-boyundur[3]. Çalışmamızda desmoid fibromatozis tanılı 32 vakadan 27'si (% 84,4) kadın, 5'i (%15,6) erkektir. Yaş ortalaması 34,2 (11-58) yıl olarak saptanmıştır. Yaşa göre cinsiyetler karşılaştırıldığında 18 yaş ve altındaki 4 vakanın, 2'si kadın 2'si erkek iken, 19-40 yaş arasında bulunan 17 vakanın 16'sı kadın, 1'i erkek olarak bulunmuştur ve literatürle uyumludur. ancak 40 yaş sonrasındaki 11 vakanın 2'si kadın 9'u erkek olarak saptanmış olup, literatürde bahsedildiği gibi eşit değil, erkeklerde fazla saptanmıştır. Vakalarımızın 9'u abdominal iken, 21'i ekstraabdominal olup en sık baş-boyun (4 vaka), üst ekstremiteler (4 vaka) ve gluteal bölge (4 vaka)'de yerleşim gözlenmiştir. 2 vakanın yerleşim yeri bilinmemektedir.

Palmar/plantar fibromatozis artan yaşla insidansı artan, erişkinleri etkileyen, 30 yaşın altında nadiren görülen, lokal agresif bir tümördür. Erkeklerde 2-3 kat daha fazla görülür, plantar lezyonlarda fark bu kadar belirgin değildir[3]. %5-20'si plantar lezyonlardır ve % 4 kadarı penil fibromatozistir[96]. Çalışmamızdaki palmar/plantar fibromatozis tanılı 23 vakanın 18'i erkek, 5'i kadındır, yaş ortalaması 56,8 (39-76) yıl olarak saptanmıştır, en sık yerleşim yeri el ve el parmaklarıdır (21 vaka, %91,3). 2 vaka ise ayak yerleşimlidir. Bulgular literatürle uyumludur.

Miksoenflamatuar fibroblastik sarkom, orta yaşta, kadın ve erkeklerde eşit oranda görülür. En sık distal ekstremitelerde, %80'i ellerde (çoğu parmaklarda) yerleşir[97]. Çalışmamızda, miksoenflamatuar fibroblastik sarkom tanılı 3 vakanın 2'si erkek, 1'i kadın, yaş ortalaması 59,7 (50-75) yıl olarak saptanmıştır. Vakaların 1'i bacak, 1'i ayak yerleşimlidir, 1 vakanın ise yerleşim yeri bilinmemektedir. Bulgular literatürle uyumludur.

Dermatofibrosarkoma protuberans genellikle genç-orta yaş erişkinlerde görülen hafifçe erkek baskınlığı olan, sıklıkla gövde, proksimal ekstremiteler ve baş-boyunda yerleşen, düşük dereceli lokal agresif fibroblastik neoplazidir. Çocuklarda ve yaşlı erişkinlerde de

önemli oranda görülmektedir. Vakaların %10-15'inde fibrosarkoma ilerleyiş gözlenmektedir [3]. Çalışmamızdaki 16 vakadan 1'i (%6,3) fibrosarkomatöz dermatofibrosarkoma protuberans olarak raporlanmıştır. Tüm vakaların yaş ortalaması 43,5 (13-68) yıldır. 10'u kadın, 6'sı erkek olup kadınlarda 1,7/1 oranla daha fazla saptanmıştır. En sık yerleşim yerlerinden boyun, üst kol ve gövde arka yüzündeki vaka sayıları eşittir. Vakalarımızın kadın baskınlığı göstermesi dışındaki bulgular literatürle uyumludur.

Ekstraplevral soliter fibröz tümör, vücudun her yerinde görülebilen, genellikle 19-85 yaşları arasında, erkek ve kadınlarda eşit oranda rastlanan nadir mezenkimal tümörlerdendir[98]. %40'ı subkutanöz dokuda yerleşim gösterirken diğerleri ekstremit ve baş boyunun derin yumuşak dokularında olmak üzere, toraks duvarı, mediasten, perikard, retroperiton, abdominal kavite ve diğer yerlerde gelişebilir[3]. Çalışmamızda 17 ekstraplevral soliter fibröz tümör vakası izlenmiştir. Vakaların yaş ortalaması 41,8 (14-77) yıl olup, 9'u kadın, 8'i erkektir. En sık ön mediastende (5 vaka, %29,4), retroperiton (3 vaka,%17,6) ve baş-boyunda (3 vaka, %17,6) yerleşim gözlenmiştir. Mastrangelo ve ark.[67], 968 yumuşak doku sarkomu içerisinde 7 (% 0,7) malign soliter fibröz tümör vakası tespit etmişlerdir. Çalışmamızdaki 17 vakanın 1'i malign olup, 174 sarkomun %0,6'sını oluşturmaktadır. Bulgular literatürle uyumludur.

Bahrami ve ark.[99], fibrosarkomların daha önceden erişkinlerde en sık görülen yumuşak doku sarkomu olarak bilindiğini, şimdi ise bunun bir dışlama tanısı olarak kabul edildiğini, çalışmalarında tüm yumuşak doku sarkomlarının %1'den azını oluşturduğunu ve erkeklerde hafifçe daha sık görüldüğünü belirtmişlerdir. Çalışmamızda erişkin fibrosarkom tanılı 2 vaka, 174 yumuşak doku sarkomunun %1,1'ini oluşturmaktadır. 1'i kadın, 1'i erkek olup, yaş ortalaması 38,0 (36 ve 40 yaşlarında) yıldır. 1'i gluteal bölgede, 1'i ayakta yerleşmiştir. Ortalama yaş 50'dir, nadiren çocuklarda görülebilir[3]. Mastrangelo ve ark.[67], 968 yumuşak doku sarkomu içerisinde 10 (%1) fibrosarkom vakası tespit etmişlerdir. Bulgularımız literatürle uyumludur.

Miksofibrosarkomlar yaşlı hastaların ekstremitelerinde en sık görülen sarkomdur ve hafif erkek baskınlığı vardır. Başlıca 6-8. dekadlardaki hastaları etkiler.[100] Çalışmamızda 3'ü kadın, 3'ü erkek toplam 6 miksofibrosarkom vakası tespit edilmiştir ve bunlar tüm yumuşak doku sarkomlarımızın % 3,4'ünü oluşturmaktadır. Yaş ortalaması 56,2 (51-63) yıldır. %50'si (3 vaka alt, %33,3'ü üst ekstremitede yerleşim göstermektedir. Mentzel ve ark. [100] çalışmalarındaki miksofibrosarkom tanılı 75 vakanın 35'inin alt ekstremitede, 25'inin üst

ekstremitelerde yerleştiğini, yaş ortalamasının 66 (22-91) yıl olduğunu ve kadın ve erkeklerde hemen hemen eşit oranda olduğunu belirtmişlerdir. Mastrangelo ve ark.[67], 968 yumuşak doku sarkomu içerisinde 47 (% 4,9) miksofibrosarkom bulunduğunu bildirmişlerdir. Bulgularımız literatürle uyumludur.

Düşük dereceli fibromiksoid sarkomlar, sakin histopatolojik özellikleri ve paradoksal olarak agresif klinik gidişleri olan nadir görülen sarkomlardır [101]. Genellikle genç erişkinleri ve proksimal ekstremiteler ile somatik yumuşak dokuları etkiler[102]. Çalışmamızda 2'si kadın, 1'i erkek, karın ön yüzü (batın duvarı), bacak ve göz yerleşimli toplam 3 düşük dereceli fibromiksoid sarkom vakası izlenmiştir. Bunlar tüm yumuşak doku sarkomlarının %1,7'sini oluşturmaktadır. Mastrangelo ve ark.[67] 968 yumuşak doku sarkomu içerisinde 7'si erkek, 3'ü kadın 10 (%1,0 oranında) düşük dereceli fibromiksoid sarkom bulunduğunu belirtmişlerdir. Folpe ve ark.[101] 73 vakalık çalışmalarında 40'ının erkek, 33'ünün kadın, yaş ortalamasının 34,0 (3-78) yıl olarak bulunduğunu, 14 vakanın 18 yaş altında görüldüğünü, çoğunun gövde ve alt ekstremitelerde derin yerleşimli olarak bulunduklarını belirtmişlerdir. Bizim vakalarımızın ise yaş ortalaması 74,3 (62-81) yıl olup 18 yaş altı vakamız mevcut değildir. Bossche ve ark.[103], 38 yaşında kadın hastada batın duvarında, Rubin ve ark[104]. 21 yaşında kadın hastada elde, Jacowski ve ark.[102] 44 yaşında kadın hastada intratorasik yerleşimli 1'er vaka rapor etmişlerdir. Düşük dereceli fibromiksoid sarkom sıklığımız Mastrangelo ve ark.[67]'na göre oransal olarak daha yüksektir. Vakalarımızın yaş ortalaması ve yaş aralığının başlangıcı literatüre göre oldukça yüksek bulunmuştur.

Sözde fibrohistiyositik tümörler grubunda yer alan tenosinovyal dev hücreli tümörler gelişim paternine göre lokalize tip ve diffüz tip olmak üzere klinik ve biyolojik özellikleri farklı olan iki gruba ayrılırlar. Çoğu elde yerleşir, yaklaşık %85'i el parmaklarında görülür.[3]. Lokalize tip her yaşta görülebilir fakat genellikle 30 -50 yaşları arasında görülür, 2/1 oranla kadınlarda baskındır[105]. Diffüz tip, lokalize tipe göre daha genç hastaları etkiler, çoğu 40 yaşın altındadır. Hafifçe kadınlarda daha sık görülür[106]. Çalışmamızda 81 vaka tenosinovyal dev hücreli tümör tanısı almış olup 22 vakanın lokalize tip, 15 vakanın diffüz tip olduğu belirtilmiştir. Lokalize tipte 16 vaka kadın, 6 vaka erkek, en sık yerleşim yeri el ve el parmaklarıdır (16 vaka). Diffüz tipte ise 6 vaka kadın, 9 vaka erkektir, en sık dizde (8 vaka) yerleşim gözlenmiştir. Tüm vakaların yaş ortalaması 41,9 (12-69) yıl olarak bulunmuş olup lokalize tip ile diffüz tip arasında belirgin yaş farkı saptanmamıştır.

Benign fibröz histiyositom, derinin en sık görülen mezenkimal tümörüdür ve pek çok varyantları vardır. Derin yerleşimli benign fibröz histiyositom ise subkutanöz ve derin yumuşak dokularda yerleşen nadir görülen bir tümördür[107]. Fibrohistiyositik tümörlerin %1'inden azını oluştur[108]. Herhangi bir yaşta görülebilir ve hafif erkek baskınlığı gösterir. Vakaların yarısından fazlası ekstremitelerde, sonra en sık baş- boyunda yerleşir[3],[107]. Gleason ve ark.[107]'nın çalışmasındaki 69 vakanın 41'i erkek, 28'i kadın, yaş ortalaması 37 (6-86) saptanmıştır. Çalışmamızdaki derin yerleşimli benign fibröz histiyositom tanılı 3 vakanın 2'si kadın, 1'i erkektir, yaş ortalaması 36,0 (30-46) yıl, lezyon yerleşim yerleri diz, bacak ve boyundur. Bu vakaların tüm fibrohistiyositik tümör tanılı vakalarımız (85 vaka) içerisindeki oranı %3,5 olup, literatüre göre yüksek bulunmuştur. Diğer bulgular literatürle uyumludur.

Perisitik tümörlerden glomus tümörü literatüre göre tüm yumuşak doku tümörlerinin %2'sinden azını oluşturur. Çoğu genç erişkinlerde görülse de herhangi bir yaşta da görülebilir [3] Subungual lezyonlar –kadınlarda daha sık görülür- dışındakiler her iki cinsiyette de eşit oranda görülür[109]. Çoğu distal ekstremitelerde, özellikle subungual bölge, el, bilek ve ayakta görülür [110]. Çalışmamızda glomus tümörü tanısı alan 32 vakanın 19'u kadın, 13'ü erkektir, yaş ortalaması 47,4 (18-69) yıldır, lezyon en sık el parmaklarında (19 vaka) yerleşim göstermektedir. Glomus tümörü tanılı 32 vaka tüm yumuşak doku tümörlü vakalarımız (1624 vaka) arasında % 1,97 oranda görülmüş olup bulgular literatürle uyumludur.

Perisitik tümörlerden anjiyoleiomyomlar (anjiyomiyom-vasküler leiomyom), bütün benign yumuşak doku tümörleri arasında %4-5 oranında görülen sık görülen tümörlerdir. En sık ekstremitelerde –özellikle alt bacakta- sonra baş ve gövdede yerleşim gösterirler[111]. Bütün yaşlarda görülebilir fakat 4-6. dekadlar arasında en siktir. Alt ekstremitelerde görülen lezyonlar kadınlarda erkeklerdekinin 2 katı kadarken, üst ekstremiteler ve baş boyundaki lezyonlar erkeklerde daha siktir. [3]. Çalışmamızdaki anjiyoleiomyom tanılı 10 vaka tüm benign yumuşak doku tümörlerinin %0,8'ini oluşturmaktadır, bu oran literatüre göre oldukça düşüktür. 8'i erkek, 2'si kadındır, bölgelere göre bakıldığında yine erkek vakaların tüm vücut bölümlerinde fazla sayıda olduğu saptanmıştır. Yaş ortalaması 45,6 (15-64) yıldır. En sık üst ekstremiteler (5 vaka, %50,0) ve alt ekstremitelerde (3 vaka, %30) yerleşim gözlenmiştir. Bizim vakalarımızda yerleşim bölgelerine göre cinsiyetlerarası sıklık literatürden farklı bulunmuştur.

Miyofibrom ilk 2 yaşta veya erişkinlerde görülebilir, erkeklerde hafifçe daha sıktır. Ekstremiteler, baş-boyun ve gövde sık görüldüğü bölgelerdir [3]. Çalışmamızdaki miyofibrom tanılı 3 vakalananın 2'si erkek, 1'i kadındır, yaş ortalaması 6,7 (3-13) yıldır, lezyonlar ön kol, göğüs ön yüz ve mediasten yerleşimlidir. Bulgular literatür ile uyumludur.

Miyoperisitom her yaşta görülebilse de en sık erişkinlerde görülür. En sık distal ekstremitelerde, sonra proksimal ekstremiteler, boyun, gövde ve oral kavitede yerleşir [112],[113]. Mentzel ve ark.[113] çalışmalarında 34 erkek, 18 kadın hasta bulunduğunu, yaş ortalamasının 52,0 (13-87) yıl olarak saptandığını, en sık yerleşim yerlerinin sırasıyla alt ekstremiteler, üst ekstremiteler, baş-boyun ve gövde olduğunu belirtmişlerdir. Çalışmamızda miyoperisitom tanılı 1 vaka 32 yaşında kadın hastadır, lezyon boyunda yerleşmiştir. Bulgular literatürle uyumludur.

Düz kas tümörlerinden derin leiomyomlar genellikle retroperiton ve abdominal kavitede, özellikle kadınlarda görülür[3]. Periferik derin yumuşak dokularda, kadın ve erkeklerde eşit olarak görülür[114]. Çalışmamızdaki derin leiomyom tanılı 7 vakanın 3'ü kadın, 4'ü erkektir, yaş ortalaması 41,5 (15-67) yıldır. Kadınlarda lezyon retroperiton (2 vaka) ve batin içi (1 vaka) yerleşimli iken, erkeklerde dirsek, bacak, ayak ve retroperiton (1'er vaka) yerleşimlidir. Paal ve ark.[115] retroperitonda yerleşmiş 56 leiomyom vakasının 51'inin kadın, 5'inin erkek olduğunu, yaş ortalamasının 45,0 (25-79) yıl olarak bulunduğunu belirtmişlerdir. Billings ve ark.[114]'nın çalışmasında somatik yumuşak dokularda yerleşmiş 13 vakanın erkek ve kadınlarda eşit olarak görüldüğünü (7'sinin erkek, 6'sının kadın), en sık alt ekstremiteler (7 vaka), üst ekstremiteler (2 vaka), gövde (2 vaka), aksilla ve sırtta (1'er vaka) yerleştiğini, retroperitonda (20 vaka) ve abdomende (3 vaka) yerleşmiş 23 vakanın ise 22'sinin kadın, 1'inin erkek olduğunu belirtmişlerdir. Çalışmamızdaki vakalarda cinsiyetle ilişkili olarak gözlenen yerleşim yerleri literatürle uyumludur.

Yumuşak dokunun düz kas tümörlerinden leiomyosarkomlar, sıklıkla orta ve ileri yaştaki kişilerde, önemli bir kısmı retroperiton ve pelvik bölgede gelişir[116]. Nadir görülen tümörlerdir, epidemiyoloji ve prognozuna ilişkin farklı fikirler mevcuttur[117]. Retroperitoneal ve vena kava inferior yerleşimli olanlar kadınlarda sık iken, diğer bölgelerde böyle bir farklılık yoktur[3]. Çalışmamızdaki toplam 23 vakanın 15'i kadın, 8'i erkektir, yaş ortalaması 57,9 (5- 79) yıldır, en çok retroperiton (6 vaka) ve batin içinde yerleşim gözlenmiştir, retroperiton yerleşimli vakaların 5'i kadındır. Gustafson ve ark.[117] yayınladıkları 48 olgulu çalışmada, erkek/kadın oranının 1,2/1 olduğunu, ortalama yaşın 65

yıl olarak saptandığını ve en sık yerleşim yerinin bacak olduğunu belirtmişlerdir. Mastrangelo ve ark.[67] 968 yumuşak doku sarkomu içerisinde 156(%16,1) leiomyosarkom bulunduğunu belirtmişlerdir. Bu oran bizde ise %13,2 olarak saptanmıştır. Gustafson ve ark.[117]'nin belirttiği gibi yumuşak doku leiomyosarkomlarında epidemiyolojiye ilişkin bölgesel farklılıkların olabileceği düşünülmüştür.

Farklanması bilinmeyen tümörlerden sinovyal sarkom, yarından fazlası adolesan ve genç erişkinlerde olmak üzere her yaşta görülebilen, her iki cinsiyette eşit olarak bulunan, %70'i alt ve üst ekstremitelerin derin yumuşak dokularında, sıklıkla eklemlerde gelişen mezenkimal bir tümördür [118]. Çalışmamızdaki 10 vakanın 6'sı kadın 10'u erkektir, yaş ortalaması 27,4 (12-58) yıldır. 10 vakadan 5'inde alt tip belirtilmiş olup, 3'ü bifazik, 2'si iğsi hücreli/monofaziktir. 6'sı alt, 4'ü üst ekstremitte yerleşimlidir. Mastrangelo ve ark.[67] 968 yumuşak doku sarkomu içerisinde 28 (%2,9) sinovyal sarkom vakası tespit etmişler, bunun 20'sinin monofazik, 6'sının bifazik, 2'sinin ise az diferansiye olduğunu belirtmişlerdir. Bizim çalışmamızdaki 10 vaka, tüm yumuşak doku sarkomlarının (174 vaka) %5,7'sini oluşturmakta olup, bu oran literatüre göre yüksektir.

İntramüsküler miksuma kadınlarda daha sıktır ve çoğu hasta tanı sırasında 40-70 yaşındadır. En sık bacak, omuz, gluteal bölge ve üst kolun büyük kaslarında gelişir [3]. Çalışmamızdaki intramüsküler miksuma tanılı 7 vakanın 6'sı kadın, 1'i erkektir, yaş ortalaması 46,4 (17-62) yıldır alt ekstremitte (3 vaka) ve gluteal bölgede (2vaka) yerleşim gözlenmiş olup bulgular literatürle uyumludur.

Eklem çevresi miksoması, nadir rastlanan benign bir tümördür [3]. Çalışmamızda eklem çevresi miksoması tanısı almış 1 vaka, 57 yaşında kadın hastadır, lezyon elde yerleşmiştir. Meiss ve ark.[119] yayınladıkları 65 vakalık seride vakaların %72'sinin erkek olduğunu, yaş ortalamasının 43 (16-83) yıl olarak bulunduğunu ve vakaların %88'inin diz ekleminde geliştiğini, ayrıca el bileği, omuz, ayak ve kalçada yerleşim gözlendiğini belirtmişlerdir. Çalışmamızdaki eklem çevresi miksomanın tek vaka olması nedeniyle cinsiyet açısından literatürle karşılaştırılamamkla birlikte, yaş ve yerleşim yeri açısından literatürle uyumludur.

Anjiyomatoid fibröz histiyositom yaşamın ilk 2 dekadında zirve yapan, her iki cinsten eşit olarak gözlenen, en sık ekstremitelerde, sonra gövde ve baş- boyunda yerleşim gösteren bir tümördür [3]. Çalışmamızdaki anjiyomatoid fibröz histiyositom tanılı 2 vaka 23 ve 27 yaşlarında erkek hastalardır, lezyon yerleşim yerleri el ve koldur. Güven ve ark.[120] 10

yaşında kız hastada oksipital bölgede, Vardar ve ark.[121] 17 yaşında erkek hastada uylukta 1'er vaka rapor etmişlerdir. Bulgular literatürle uyumludur.

Miyoeptilyoma genç-orta yaş erişkinlerde zirve yapan, her iki cinsiyette eşit rastlanan yumuşak dokunun nadir rastlanan tümörlerindendir. Çoğu ekstremitelerde gelişir[122]. Çalışmamızdaki miyoeptilyoma tanılı 2 vakanın her ikisi de 50 yaşlarındadır ve 1'i kadın, 1'i erkek hastadır. Lezyon yerleşim yerleri bacak ve boyundur. Bulgular literatürle uyumludur.

Yumuşak dokunun alveoler sarkomu, bütün yumuşak doku sarkomlu vakaların %0,2-0,9'u kadar sıklıkta nadir görülür[123],[124]. Herhangi bir yaşta, sıklıkla 15-35 yaşlarında görülür. İlk üç dekada 2/1 oranla kadınlarda sık görülürken, 30 yaştan sonra erkeklerde biraz daha sıktır[125] Erişkinlerde en sık bacak ve gluteal bölgenin derin yumuşak dokularında, çocuklarda ise en sık baş-boyunda görülür[126]. Alışılmadık çeşitli lokalizasyonlarda yerleşen vakalar bildirilmiştir[3]. Yumuşak dokunun alveoler sarkomu tanılı 1 vaka 28 yaşında kadın hastadır, tüm yumuşak doku sarkomlarının %0,6'sını oluşturmaktadır. Lezyon paravertebral bölge yerleşimlidir. Literatürde paravertebral bölge yerleşimli başka bir olguya rastlanmamıştır.

Nadir görülen bir tümör olan yumuşak dokunun şeffaf hücreli sarkomu, başlıca genç erişkinleri etkiler, 3-4. dekadlarda zirve yapar, kadın ve erkeklerde eşit olarak görülür[3]. Çoğu ekstremitelerde, yaklaşık %40'ı ayak ve ayak bileğinde görülür[3]. Çalışmamızda bu tanıyı alan 1 vaka 76 yaşında kadındır, lezyon dizde yerleşim göstermektedir.

PEComalar nadir görülür ve 200 civarı vaka rapor edilmiştir[3]. Kadınlarda belirgin olarak daha sıktır (kadın/erkek 6/1) ve geniş bir yaş aralığında görülebilir (ortalama yaş 45). En sık retroperiton, abdominopelvik bölge, uterus ve gastrointestinal sistemde görülür [127]. Çalışmamızdaki PEComa tanılı 1 vaka 46 yaşında erkektir, lezyon yerleşim yeri belli değildir. Tek vaka şeklinde izlendiğinden cinsiyet açısından, lezyon yeri belli olmadığından lokalizasyon açısından karşılaştırma yapılamamış olsa da, hastanın yaşı literatürle uyumludur.

Ewing sarkomu vakalarının çoğu kemikte görülür ve tanı sırasında çoğu yumuşak dokuya yayılım gösterir. İskelet dışı Ewing sarkomu nadirdir [128]. Çalışmamızdaki iskelet dışı Ewing sarkomu tanılı 1 vaka 14 yaşında kız çocuktur, lezyon batın yerleşimlidir. Literatürde Türkyılmaz ve ark.[129] mezokolon yerleşimli 15 yaşında kız çocuk, Askri ve ark. [128] 35 yaşında, kadın hastada abdominal bölge yerleşimli iskelet dışı Ewing sarkomu rapor

etmişlerdir. Xie ve ark.[130] yaptıkları 18 olguluk çalışmada vakaların 13'ünün erkek, 5'inin kadın olduğunu, yaş aralığının 8 aylık-60 yaş arası olduğunu ve %66,7'sinin 5-25 yaş arası olduğunu, 8 hastanın alt ekstremitte, 5 hastanın paravertebral bölgede yerleştiğini belirtmişlerdir.

Tüm yumuşak doku sarkomları arasında , %13,2 oranında (23 vaka) saptadığımız rabdomiyosarkomların 13'ü kadın, 10'u erkektir. En sık pleomorfik (10 vaka) ve embriyonel tip (9 vaka), en az ise alveoler tip (2 vaka) gözlenmiştir. Literatürde ise en sık embriyonel ve alveoler tiplerin görüldüğü belirtilmektedir[131]. Mastrangelo ve ark.[67] da yumuşak doku rabdomiyosarkomları içerisinde alt tip olarak en sık embriyonel (44 vakanın 21'i) ve alveoler (44 vakanın 13'ü) alt tiplerini saptamışlardır. Literatüre göre çalışmamızda alveoler tip az, pleomorfik tip ise fazla saptanmıştır.

Pleomorfik rabdomiyosarkom daha çok 6-7. dekadlarda ve erkeklerde daha sık görülen, erişkinlerin yüksek dereceli bir sarkomudur[132]. Nadiren çocuklarda da rapor edilmiştir[133]. Bizim vakalarımızın 5'i erkek, 5'i kadındır, yaş ortalaması 53,1 (2-76) yıldır. Vakaların biri 2 yaşında çocuktur. Yaş açısından bulgularımız literatürle uyumludur ancak literatürde bahsedildiği gibi erkek baskınlığı saptanmamıştır. Literatüre göre pleomorfik tipin en az görülen tip olması beklenirken, bizim çalışmamızda en sık gözlenen tip olması ve tüm yumuşak doku tümörleri içerisinde rabdomiyosarkom vaka sayımızın literatüre oranla yüksek saptanması, pleomorfik rabdomiyosarkom dediğimiz vakaların bir kısmının andiferansiye pleomorfik sarkom ya da immünohistokimyasal olarak fokal desmin ve SMA pozitifliği gösterebilen pleomorfik leiomyosarkom gibi başka bir antite olabileceğini düşündürmüştür.

Embriyonel rabdomiyosarkom tipik olarak en sık 10 yaş altında görülürken, erişkin rabdomiyosarkomlarının %20 kadarını oluşturur, Amerika'da erkeklerde kadınlara oranla 1,4/1 oranla fazla görülür[131]. Bizim çalışmamızda 9 vakanın 6'sı kadın, 3'ü erkek olup literatüre göre kadınlarda fazla saptanmıştır. Vakaların yaş ortalaması 6,4 (0-28) yıl olup, 28 yaşındaki 1 vaka hariç hepsi 10 yaş ve altındadır. Bu vakaların (8 vaka) yalnızca 1'i ortopedi kliniğinden gelmiştir. Diğerleri çocuk cerrahisi ve göğüs cerrahisinden gelen vakalardır. Dabak ve ark.[4]'nın çalışmasında bize göre düşük saptanan rabdomiyosarkom oranı çocuk vakaların büyük bölümünü görmüyor olmalarına bağlanabilir.

Alveoler rabdomiyosarkom bütün yaşlarda görülebilen, erkek/kadın oranı hemen hemen eşit olan, oldukça sellüler ve malign bir neoplazidir[3]. Çalışmamızda 1'i kadın, 1'i erkek toplam 2 alveoler rabdomiyosarkom vakası gözlenmiştir. Vakaların yaş ortalaması 30,5

(17 ve 44) yıldır. Rabdomiyosarkom alt tipleri arasında alveoler alt tipteki vaka sayımız düşük bulunmuştur.

Andiferansiye/sınıflandırılmayan sarkomlar, sık görülmeyen mezenkimal tümörlerdir, bütün yaşlarda görülür ve cinsiyetlerarası fark yoktur. Bütün yumuşak doku sarkomlarının %20 kadarını oluştururlar. Yuvarlak hücreli morfolojidekiler daha çok genç hastalarda görülürken, pleomorfik tip (eskiden pleomorfik malign fibröz histiyositom olarak bilinen) daha çok yaşlılarda görülür. Her lokalizasyonda görülebilir, yayınlanmış veriler azdır ancak somatik yumuşak dokularda daha sık gibi görünmektedir[3]. Çalışmamızda andiferansiye pleomorfik sarkom tanılı 18 vaka, andiferansiye yuvarlak hücreli sarkom ve andiferansiye iğsi hücreli sarkom tanılı 1'er vaka mevcuttur. Andiferansiye pleomorfik sarkom tanılı vakaların 6'sı kadın, 12'si erkektir, yaş ortalaması 60,6 (39-80) yıl olarak bulunmuştur. Bu vakalarda lezyon en sık üst bacakta (5 vaka, %27,8) ve üst kolda (4 vaka (%22,2) yerleşim göstermektedir. Andiferansiye yuvarlak hücreli sarkom tanılı 1 vaka 12 yaşında kız çocuktur, tümör yerleşim yeri mediastendir. Andiferansiye iğsi hücreli sarkom tanılı 1 vaka 71 yaşında kadın hastadır, tümör yerleşim yeri aksilladır. Bu üç antitedeki toplam vaka sayısı (20 vaka) tüm yumuşak doku sarkomlarımızın % 11,5'ini oluşturmaktadır. Mastrangelo ve ark.[67], 968 yumuşak doku sarkomu içerisinde 51 (%5,3) pleomorfik sarkom/malign fibröz histiyositom tespit etmişlerdir.

Kondro-osseöz tümörlerden iskelet dışı mezenkimal kondrosarkomlar, tüm mezenkimal kondrosarkomların %14-25'ini oluştururlar[134]. En sık meninkslerde ve alt ekstremitelerde özellikle bacakta görülme eğilimi vardır[135]. Çalışmamızda iskelet dışı mezenkimal kondrosarkom tanılı 68 yaşındaki erkek hastada tümör uylukta yumuşak dokuda yerleşmektedir. Chetty ve ark.[135] 24 yaşında erkek hastada mediastende, Johnson ve ark. [134] 40 yaşında kadın hastada batin duvarında, White ve ark[136] 24 yaşında kadın hastada retroperitonda mezenkimal kondrosarkom rapor etmişlerdir.

Geniş çaplı yumuşak doku tümörlerinde, kesin cerrahi uygulamadan önce tanısal biyopsi zorunludur. Benign lezyonlar marjinal eksizyonla tedavi edilebilirken, sarkomlar marjinal olarak eksize edilirse %60-90 oranlarında lokal olarak tekrarlar [137]. Elde edilen doku örneği, patoloğa benign lezyonları malignden ayırmasına ve malign yumuşak doku tümörlerinde gerçekleştirilecek cerrahi prosedürün büyüklüğüne önemli derecede etki eden bir faktör olan derecenin belirlenmesine olanak verecek nitelikte olmalıdır[138]. Çalışmamızda tanısal biyopsisi bulunan 72 vakadan 61'inin (%84,7) çapı 3 cm'in üzerinde iken, 11'inin

(%15,3), çapı 3 cm ya da 3 cm'in altındadır. Hastanemizdeki klinik bölümlerde bu kurala dikkat edildiği söylenebilir.

Çalışmamızda yeterli tanısal biyopsiye sahip olan, eksizyon materyaliyle karşılaştırılan 56 vakadan 31'ine (%56,4) tanısal biyopsisinde, eksizyonel biyopsisi ile aynı tanı verilirken, 19'una (%34,6)'de kesin tanı verilmeden eksizyonel biyopsi tanısının içinde bulunduğu daha genel bir tanı kategorisi verilmişti. 5 (%9,1) vaka ise eksizyonel biyopsisinde tanısal biyopsisinden farklı tanı almıştır. Kasraeian ve ark.[139] çalışmasında yumuşak doku tümörlü iğne biyopsisi olan ve eksizyonuyla karşılaştırılan vakalarda, iğne biyopsisinde kesin tanı verme oranının %45,6 olduğunu belirtmişlerdir. Bu oran bizim çalışmamızda saptadığımız %56,4'lük orana göre düşüktür. Skrzynski ve ark.[140] ise prospektif olarak yaptıkları benzer çalışmada, iğne biyopsisi bulunan 45 yumuşak doku kitlesinin eksizyonu ile karşılaştırıldığında, 35'inde(%78,0) doğru tanı verdiklerini, eksizyonunda iskelet dışı kondrosarkom tanısı alan 2 (%4,4) vakaya “miksomatöz lezyon” şeklinde genel bir tanı verdiklerini, 4 (%8,9) vakada ise eksizyonel biyopside verilen derecenin değiştiğini belirtmişlerdir. Skrzynski ve ark.[140]'nın çalışmasına göre bizim çalışmamızda kesin tanı verilemeyip tarifli çıkarılan vaka oranının yüksek olduğu, buna bağlı olarak doğru tanı oranımızın daha düşük olduğu, ancak uyumsuz tanı oranlarımızın benzer olduğu sonucuna ulaşılmıştır. Ancak Skrzynski ve ark.[140] yaptıkları prospektif çalışmada, MR görüntülemesinde karakteristik lipom şeklinde bulunan vakaların çalışmaya dahil etmediklerini belirtmişlerdir ve verilen son tanılarına bakıldığında adipositik tümörlerden sadece 3 liposarkom tanısı mevcuttur. Çalışmamızda iğne biyopsisi bulunan adipositik tümörlü 9 biyopsiden hiçbirisi eksizyonunda liposarkom tanısı almamıştır ve sadece 4'ü iğne biyopsisinde kesin tanı alabilmiştir (2'si atipik lipomatöz tümör/iyi diferansiye liposarkom, 1'i lipom ve 1'i lipoblastom). Tanısal biyopsisinde kesin tanı verilemeyen ve tarifli çıkarılan 19 vaka arasında en büyük grubu iğne biyopsisinde kesin tanısı verilemeyen malign olmayan 5 adipositik tümör oluşturmaktadır. Bu durum, adipositik tümörlerin benign ve ara davranışlı olanlarının, lezyonun çok küçük bir bölümünü temsil ettiği düşünülen iğne biyopsisinde güvenle doğru ve kesin tanı almasının malign olanlara göre daha zor olduğunu düşündürmüştür.

Lokal agresif bir tümör olan desmoid fibromatozis histopatolojik olarak nükleer hiperkromazi ve sitolojik atipi içermeyen, mitotik aktivitesi değişken olabilen bir tümördür. Düzensiz sınırlı olup, çevre dokulara yaygın infiltrasyon gösterme eğilimindedir[3]. İğne biyopside sitolojik atipi ve mitotik aktivite içermeyen fibroblastik bir proliferasyonda, ayırıcı

tanıda düşünüp ve immünohistokimyasal bulgularla (SMA, desmin, CD117, nükleer beta katenin pozitifliği gibi) desteklendiğinde spesifik tanıya ulaşılabilir. Çalışmamızda tanısal biyopsisinde farklı tanı verilen 5 vakadan 3'ü (%60,0) tanısal biyopsisinde “benign mezenkimal lezyon” şeklinde tanı alırken, eksizyonel biyopsisinde desmoid fibromatozis tanısı almıştır.

Tendon kılıfının dev hücreli tümörlerinin biyolojik davranış olarak farklı seyreden iki alt tipi bulunmaktadır: 1-Benign seyirli lokal tip (nodüler tenosinovit) 2-Lokal agresif seyirli diffüz tip (pigmente villonodüler tenosinovit) [3]. Bunların ayrımı eksizyon materyalinin makroskopi ve mikroskopisinde rahatlıkla yapılabilirken, iğne biyopsisinde her iki alt tipte de benzer görünüm olabilir. Çalışmamızda tanısal biyopsisinde farklı tanı verilen 1 vaka (%20) iğne biyopsisinde benign seyirli olan “nodüler tenosinovit” tanısı alırken eksizyonel biyopsisinde lokal agresif seyirli olan “pigmente villonodüler tenosinovit” tanısı almıştır. Sadece alt tip tanısı değişmiş gibi görünmekle birlikte bu iki alt tipin biyolojik davranışları farklı olduğundan bu vaka da uyumsuz tanı verilenler grubuna eklenmiştir.

Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) eski sınıflamasında fibrohistiyositik tümörler içerisinde yer alıp, dışlama tanısı olarak kullandığımız bir antite olan malign fibröz histiyositom şeklinde tanı alan çoğu vakanın, ileri moleküler ve genetik çalışmalar sonucu aslında spesifik antitelerden biri olduğu bulunmuş olup, yeni DSÖ sınıflamasından çıkarılarak, hiçbir histopatolojik tipe farklanma göstermediğini kanıtladığımız tümörler için “andiferansiye/sınıflandırılmayan sarkomlar” grubu eklenmiştir. Çalışmamızda tanısal biyopsisinde eksizyonel biyopsisinden farklı tanı verilen 1 vaka da (%20,0) iğne biyopsisinde “pleomorfik malign fibröz histiyositom” şeklinde tanı alırken, daha sonra gönderilen eksizyon materyalinde “pleomorfik rabdomiyosarkom” tanısı almıştır.

Yumuşak doku tümörlerinde doğru ve kesin tanıya ulaşmada her zaman histomorfolojik bulgular tek başına yeterli olmayabilir. Çalışmamızda yumuşak dokuda benign tümörler dışındaki vakalarda immünohistokimya ve histokimya kullanımı değerlendirilmiş olup, 384 vakadan %64,1'ine (246 vaka) immünohistokimyasal çalışma, %19,0'una (73 vaka) ise histokimyasal çalışma uygulandığı görülmüştür. İmmünohistokimyasal yöntemlerin en sık malign tümörlerde, en az ise lokal agresif kullanıldığı görülmüştür. İmmünohistokimyasal yöntem kullanma oranı ve kullanılan belirteç sayısı maligniteyle orantılı olarak artmaktadır. Malign tümörlerde doğru ve kesin tanıya tedavi şekli ve prognoz önemli ölçüde değişmektedir. Bu nedenle patoloğun da bu tümörlerin

tanısını koyarken daha çok ek çalışmaya gereksinim duyması doğal bir sonuç olarak yorumlanmıştır. Literatürde yumuşak doku tümörlerinde immünohistokimyasal çalışma kullanım sıklığı ile ilgili bir çalışmaya rastlanmadığından bu oranlar literatürle karşılaştırılamamıştır.

Histokimyasal çalışma yapılma oranı en yüksek olan grup ise “lokal agresif tümörler” iken, en düşük olan grup “malign tümörler” dir. Ancak gruplar arasında oransal açıdan belirgin farklılık saptanmamıştır. Literatürde yumuşak doku tümörlerinde histokimyasal çalışma kullanım sıklığı ile ilgili bir çalışmaya rastlanmadığından bu oranlar literatürle karşılaştırılamamıştır.

5.2. Kemik tümörleri

Bölümümüzde kemik tümörü tanısı almış vakaların yıllara göre dağılımına bakıldığında, 2006’dan 2011’e kadar artış ve azalmalarla seyrederken, 2012’de belirgin bir düşme, sonrasında ise 2013’ten itibaren lineer bir artış gösterdiği izlenmiştir. Bu değişiklikler bölüm 5.1’de yumuşak doku tümörlerinde bahsedilen benzer faktörlere bağlanmıştır.

Dış merkezden biyopsisi gelen vakaların yıllık olarak kemik tümörü tanısı alan tüm vakalara oranına bakıldığında, 2013’te belirgin bir artış izlenmiş, 2014 ve 2015’te 2013 öncesi yıllara göre ortalamanın üzerinde seyretmeye devam etmiştir. Ortalama oran 2012 ve öncesi yıllarda %4,8 iken, 2013 ve sonrasında %14,9’dur. Samsun ve Samsun dışı çevre hastanelerden gelen bu konsültasyon biyopsilerindeki artıştan yola çıkarak bölümümüzün yumuşak doku tümörlerinde olduğu gibi kemik tümörleri patolojisinde de bir referans merkezi haline gelmekte olduğu söylenebilir.

Kemik tümörlü vakalara ait yıllık biyopsilerin, bölümümüzdeki tüm biyopsilere oranında artış ve azalmalarla giden değişiklikler bulunmakla birlikte, bölümümüzün her yıl artış gösteren özellikle endoskopik biyopsi sayılarına bağlı olarak bu oran genel olarak azalmaktadır.

Çalışmamızdaki 457 kemik tümörlü vakanın %85,4’ünü primer kemik tümörlü vakalar, % 14,6’sını metastatik kemik tümörü olan vakalar oluşturmaktadır. Primer kemik tümörlerinin %51,5’i benign, %25,4’ü malign, %21,1’i sınırda malign davranış gösteren (%12,3’ü lokal agresif, %8,7’si nadiren metastaz yapan) tümörlerdir. Dabak ve ark.[4] çalışmasında primer kemik tümörlerinin %31,3’ünün malign tümörler olduğu bildirilmiştir. Jain ve ark.[141] çalışmasında %55,3’ünün benign olduğu belirtilmiştir. Occampo ve ark.[142]

alışmasında Meksika’da benign kemik t m rleri %71,6, malign kemik t m rleri ise %28,4 oranında saptanmıştır. Bulgular literat rle uyumludur.

alışmamızda primer kemik t m r  tanılı vakaların % 54,4’  (212 vaka) erkek, % 45,6 sı (178 vaka) kadındır. Dabak ve ark.[4] alışmasında da bu oran bizimkiyle aynıdır (%54,4’  erkek, %45,6’sı kadın). Ocampo ve ark. %53,7’sinin erkek, %46,3’ n n kadın olduğunu, Jain ve ark.[141] %65,0’ını erkek, %35,0’ının kadın olduğunu belirtmiştir. Bulgular literat rle uyumludur.

Benign ve nadiren metastaz yapan kemik t m rleri kad nlar da ve erkeklerde hemen hemen eřit olarak saptanırken, lokal agresif t m rler erkeklerde % 64,6, kad nlar da % 35,4, primer malign kemik t m rleri erkeklerde %61,6, kad nlar da %38,4, metastatik kemik t m rleri ise erkeklerde %59,7, kad nlar da %40,3 oranında bulunmuřtur. Sınırd a malign-lokal agresif ve malign kemik t m rleri erkeklerde belirgin olarak daha fazla saptanmıştır. Whelan ve ark.[143] primer kemik sarkomlarının hafife (erkek/kad n: 1,3/1) erkeklerde fazla g r ld ğ n  belirtmişlerdir. Yine Beckingsale ve Shaw[30] Birleşik Krallık  lkelerinde kemik sarkomlarının %58’inin erkeklerde, %42’sinin kad nlar da g r ld ğ n , erkek/kad n oranının 1,3/1 olduğunu, Bizde ise erkek/kad n 1,6/1 olup, erkeklerdeki fazla g r lme oranı biraz daha belirgindir.

Primer kemik t m rl  vakalarımızın yař ortalaması 26,3 yıldır. Dabak ve ark.[4] primer kemik t m rl  vakaların yař ortalamasını 28,6 yıl olarak bulmuşlardır. Jain ve ark.[141] primer kemik t m rlerinde yař ortalamasının 26,9 yıl olduğunu belirtmiştir. Saptadığımız yař ortalaması, literat rle benzerdir.

Bizim alışmamızda yař ortalaması, benign kemik t m rlerinde 26,3, sınırd a malign-lokal agresif t m rlerde 16,8, sınırd a malign-nadir metastaz yapan t m rlerde 30,0, primer malign kemik t m rlerinde ise 28,8 yıl olarak saptanmıştır. Dabak ve ark.[4] benign kemik t m rlerinde yař ortalamasını 24,9, primer malign kemik t m rlerinde ise 36,5 yıl olarak bulmuřtur. Yař ortalamasının benign t m rlerinde bizde daha d ř k saptanması,  ncelikle alışmamızda sınırd a malign davranışlı iki grubun daha bulunmasına, malign kemik t m rlerindeki fark ise ortopedinin ocuk hastaların bir b l m n  g r memelerine bağlanmıştır.

alışmamızda, primer kemik t m rleri en y ksek ve birinci zirvesini 2. dekadda, ikinci zirvesini ise 6. dekadda yapmaktadır. Primer kemik t m rlerinden malign olanlarında

aynı dekadlarda zirve yaparak bimodal dağılım gösterdiği saptanmıştır. Literatürde de kemik sarkomlarının bimodal dağılım gösterdiği ve 2. ve 6-7. dekadlarda zirveye ulaştığı belirtilmektedir[144], [145].

Çalışmamızda kemik tümörlerinin en sık yerleşim gösterdiği kemikler, alt ekstremitenin uzun kemikleridir. Benign, lokal agresif, nadiren metastaz yapan ve malign tümörler ayrı ayrı gruplandırıldıklarında da yine en sık yerleşim yeri alt ekstremitenin uzun kemikleri olarak saptanmıştır. Cameron'da Bahebeck ve ark.[146] yaptıkları çalışmada benign ve malign kemik tümörlerinin her ikisinin de en sık femur ve tibiada görüldüğünü, Beckingsale ve Shaw[30] kemik sarkomlarının %38'inin alt ekstremitelerde, %16'sının pelviste ve %14'ünün üst ekstremitede görüldüğünü belirtmişlerdir.

Metastatik kemik tümörleri ise en sık femur, vertebra, humerusta yerleşim göstermektedir. Alexandra ve ark.[147], metastatik kemik tümörlerinde en sık vertebra, proksimal femur, kostalar, sternum, pelvis ve kafatasının tutulduğunu, Jain ve ark.[141] en sık femur alt uç, vertebraların tutulduğunu belirtmişlerdir. Bulgular literatürle benzerdir.

Çalışmamızda benign kemik tümörleri arasında en sık sırasıyla osteokondrom (78 vaka, %38,6), enkondrom (43 vaka, %21,2) ve fibröz displazi (25 vaka, %12,4) gözlenmektedir. Dabak ve ark.[4] çalışmasında da benign tümörler arasında en sık osteokondrom (%25), 2. sık ise enkondrom (%14,4) saptanmıştır. Bahebeck ve ark.[146] en sık osteokondrom (%20,0), fibröz displazi (%17,0), dev hücreli tümör (%13,0) ve enkondrom (%10,0) görüldüğünü, Jain ve ark.[141] ise en sık osteokondrom, sonra dev hücreli tümör, enkondrom ve osteoid osteomanın görüldüğünü belirtmişlerdir. Bizim çalışmamızda dev hücreli tümör nadir metastaz yapan tümörler kategorisindedir. Diğer bulgular literatürle uyumludur.

Primer malign kemik tümörleri arasında en sık osteosarkom (34 vaka, %34,3), Ewing sarkomu (31 vaka, %31,3) ve kondrosarkom (16 vaka, %16,2) saptanmıştır. Dabak ve ark.[4] çalışmasında primer malign tümörler arasında en sık osteosarkom (%27), kondrosarkom (%16,7) ve Ewing sarkomu (%15,3) bulunmuştur. Yüçetürk ve ark. [23] çalışmasında da primer malign kemik tümörleri arasında en sık sırasıyla osteosarkom (%33,6), kondrosarkom (%19,4) ve Ewing sarkomu (%19,2) bulunmaktadır. Bahebeck ve ark.[146] en sık osteosarkom, Hodgkin dışı lenfoma, fibrosarkom, kondrosarkom ve Ewing sarkomu, Jain ve ark.[141] en sık osteosarkom (%31,6), sonra Ewing sarkomu (%16,2) ve kondrosarkom (16,2) bulunduğunu belirtmişlerdir. Ewing sarkomu sıklığı dışındaki bulgular literatürle uyumludur.

Ortopedi kliniğindeki vakaları kapsayan Dabak ve ark. çalışmasında Ewing sarkomu tanılı çocuk sayısı düşük olabilir ve buna bağlı olarak çalışmamıza göre daha düşük bir orana sahip olduğu düşünülmüştür. Ancak Ewing sarkomu tanılı vaka oranımız yurtdışı literatürlere göre de yüksek bulunmuştur.

Çalışmamızda benign kondrojenik tümörler arasında en sık osteokondrom (% 60,5) ve enkondrom (%33,3) görülmüştür. Dabak ve ark.[4] çalışmasında da benzer şekilde en sık osteokondrom (%25), sonra enkondrom (%14,4) görülmüştür. Yüçetürk ve ark.[23] yaptığı çalışmada ise benign kondrojenik tümörler arasında en sık enkondromlar (%42,0), sonra osteokondromlar görülmektedir.

Bizim çalışmamızdaki osteokondromların %59'u erkek, %41'i kadındır, vakaların yaş ortalaması 22,7 (0-77) yıldır. Dabak ve ark.[4] çalışmasında da bizimkine benzer şekilde –erkeklerde %55,1 iken kadınlarda %44,9- erkeklerde fazla ve yaş ortalaması 24,0 saptanmıştır.

Osteokondrom tanılı vakalarımızda, tümör en sık sırasıyla femur (18 vaka, %23,1), tibia (15 vaka, %19,2) ve fibula (7 vaka, %9,0) da yerleşmektedir. Dabak ve ark.[4] çalışmasında sıklık sırası femur distali (%19,5), tibia proksimali (%15,3) ve humerus (%11,9) olarak bulunmuştur.

Çalışmamızdaki enkondrom tanılı vakaların %58,1'i kadınsa, %41,9'u erkektir. Bu oran Dabak ve ark.[4], çalışmasında bizimkine benzer şekilde - kadınlarda %64,7, erkeklerde %35,3- kadınlarda daha fazla saptanmıştır. Çalışmamızdaki enkondromların yaş ortalaması 18,4 (7-68) yıl olarak saptanmıştır. Dabak ve ark.[4]'nın yaptığı çalışmada yaş ortalaması 28,8 yıl olup bizimkine göre yaklaşık 1 dekad ileridir.

Enkondrom vakalarımızda en sık yerleşim yerleri sırasıyla el parmakları (25 vaka, %58,1), femur (8 vaka, %18,6) ve metakarpal kemikler (3 vaka, %7,0) olup, en sık üst ekstremitenin kısa kemiklerinde tutulum gözlenmiştir. Dabak ve ark.[4] da enkondromların en sık yerleşim yerlerini el bileği ve el (%63,2) olarak bulmuştur.

Sinovyal kondromatozis tipik olarak 3-5. dekadlar arasında görülür, erkeklerde iki kat daha sıktır. Bütün eklemlerde görülebilir, 2/3'ü diz ekleminde görülür[3]. Ranalletta ve ark.[148] 30-50 yaşları arasında sık görüldüğünü, erkeklerde kadınlara göre 3 kat fazla olduğunu belirtmişlerdir. Çalışmamızdaki benign kondrojenik tümörlerden sinovyal kondromatozis tanılı 4 vakanın 4'ü de kadındır, yaş ortalaması 45,2 (29-55) yıl, lezyon

yerleşim yerleri, dirsek (2 vaka), diz (1 vaka) ve ayak bileği (1 vaka) eklemleridir. Park ve ark.[149] 45 yaşında erkek hastada omuz ekleminde, Zha ve ark.[150] 44 yaşında erkek hastada temporomandibüler ekleminde, Sivas ve ark.[151] 62 yaşında kadın hastada omuz ekleminde, Duymuş ve ark.[152] 33 yaşında kadın hastada omuzda birer vaka bildirmişlerdir. Tüm vakalarımızın kadın olması literatüre göre ilginç bulunsa da, ülkemizde (Sivas ile Duymuş ve ark. tarafından) bildirilen sinovyal kondromatozisli 2 vakanın da kadın olması nedeniyle, sinovyal kondromatozis ülkemizde daha çok kadınlarda görülüyor olabilir.

Subungual egzozitoz 2. ve 3. dekadlarda zirve yapar, erkeklerde daha sık görülür. Ayak başparmağı en sık etkilenen bölgedir. Diğer ayak parmakları ve el parmakları nadiren etkilenir[3], [153]. Çalışmamızda subungual egzozitoz tanılı 2 vakanın 1'i kadın, 1'i erkektir, vakalar 12 ve 42 yaşlarındadır. Lezyon yerleşim yerleri her iki vakada da literatüre göre nadir olduğu belirtilen el parmaklarıdır.

Bizar parosteal osteokondromatöz proliferasyon (Nora'nın lezyonu) 3. ve 4. dekadlarda zirve yapar. En sık el ve ayakların küçük kemikleri etkilenir, yaklaşık %25'i uzun kemiklerde görülür[154]. Çalışmamızdaki bizar parosteal osteokondromatöz proliferasyon tanılı 1 vaka, 33 yaşında kadın hastadır, lezyon yerleşim yeri el parmağı olup bulgular literatürle uyumlu bulunmuştur.

Lokal agresif seyirli tümörlerden kondromiksoid fibrom oldukça nadir bir tümördür[155]. En sık 2. ve 3. dekadlarda ve erkeklerde biraz daha sık görülür. En sık uzun kemiklerde, proksimal tibia ve distal femurda görülür. Yaklaşık %25'i yassı kemiklerde, özellikle iliumda yerleşir. Metatarsal kemikler, kostalar, vertebra, kafatası ve fasyal kemiklerde de görülebilir[3], [156]. Çalışmamızda kondromiksoid fibrom tanılı 1 vaka 33 yaşında kadın hastadır, lezyon kostada yerleşim göstermektedir. Bulgular literatürle uyumludur.

Nadiren metastaz yapabilen kondroblastom bütün kemik tümörlerinin %1'den azını oluşturur. Çoğu hasta tanı sırasında 10-25 yaş arasındadır ve erkeklerde daha sıktır[3]. %75'ten fazlası uzun kemiklerin epifiz bölgesinde yerleşir[157]. Çalışmamızda kondroblastom tanılı 5 vakanın (tüm primer kemik tümörlerinin %1,3'ü) 3'ü erkek, 2'si kadındır, yaş ortalaması 16,6 (10-21) yıl olup en sık humerusta (2 vaka) yerleşim gözlenmiştir. Diğer vakalar femur, tibia ve tarsal kemik yerleşimli olup 5 vakanın 4'ü uzun kemiklerde yerleşmiştir. Bulgular literatürle uyumludur.

Malign kondrojenik tümör (kondrosarkom) tanılı vakalar, primer malign kemik tümörlerinin % 16,2'sini oluşturmaktadır. Vakaların yaş ortalaması 50,9 (11-76) yıl olup, %81,2'si 40 yaştan sonra görülmektedir. %56,3'ü erkek iken, %43,7'si kadındır (erkek/kadın oranı 1,2/1). Yücetürk ve ark.[23] çalışmasında malign kondrojenik tümörlerin tüm malign kemik tümörlerinin %19,4'ünü oluşturduğunu ve bunların da %57'si erkek olduğunu belirtmişlerdir. Dabak ve ark.[4] ise kondrosarkom vakalarının %16,7 oranında, osteosarkomdan sonra ikinci sırada görüldüğünü ve % 52,8'inin erkek, % 47,2'sinin kadın olduğunu, yaş ortalamasının ise 44,4 yıl olduğunu belirtmişlerdir. Whelan ve ark.[143] yaptıkları çalışmada kondrosarkomların primer malign kemik tümörleri içerisinde osteosarkomlardan sonra ikinci sıklıkta; % 16,0 oranında görüldüğünü, her üç çalışmaya benzer şekilde erkek/kadın oranının 1,2/1 olup erkeklerde hafifçe fazla olduğunu ve %78'inin 40 yaşından sonra görüldüğünü söylemişlerdir. Çalışmamızdaki kondrosarkomların en sık yerleşim yerleri femur (6 vaka, %37,5) ve pelvistir (3 vaka, %18,8). Dabak ve arkadaşları[4] da kondrosarkomların en sık yerleşim yerlerini femur (%30,6) ve pelvis (%27,8) olarak bulmuşlardır. Whelan ve ark.[143] yaptığı çalışmada da en sık yerleşim yerleri femur (%26) ve pelvistir (%13). Çalışmamızda ayrıca lokal agresif seyir gösteren atipik kartilajinöz tümör/derece I kondrosarkom tanılı 53 yaşında 1 erkek hasta mevcut olup, lezyon asetabulumda yerleşim göstermektedir. Literatürde sadece derece I kondrosarkom epidemiyolojisini yansıtan bir çalışmaya rastlanmamıştır.

Neoplastik natürü belirsiz tümörlerden anevrizmal kemik kisti, bütün yaş gruplarını etkiler, ancak en sık ilk 2 dekada görülür. Kadın ve erkeklerde eşit sıklıktadır [158]. En sık uzun kemiklerin metafizinde görülür[3]. Çalışmamızdaki anevrizmal kemik kisti tanılı 27 vakanın 13'ü kadın, 14'ü erkektir, yaş ortalaması 16,4 (3-51) yıldır, en sık femurda (7 vaka, %25,9) olmak üzere 19 vakanın (%70,4) alt ekstremit ve üst ekstremitenin uzun kemiklerinde yerleştiği gözlenmiştir. Bulgular literatürle uyumludur.

Basit (soliter) kemik kisti 3/1 oranla erkeklerde sık görülür ve vakaların %80'i ilk 2 dekadadır. En sık humerus (%50,0), femur (%25,0) ve tibia (%25,0) nın proksimal bölümleri etkilenir[3]. Çalışmamızda basit (soliter) kemik kisti tanısı alan 10 vakanın hepsi erkektir, yaş ortalamaları 17,5 (3-34) yıl olarak saptanmıştır, lezyon en sık humerusta (5 vaka, %50,0) yerleşim göstermektedir.

Fibröz displazi tüm dünyada çocuk ve erişkinlerde, kadın ve erkeklerde eşit sıklıkta görülen benign bir lezyondur[3]. Benign bir tümör olmasına rağmen malignite potansiyeli

mevcuttur [159]. En sık kraniyofasyal kemikler ve femurda görülür, fakat her kemikte görülebilir[160][161]. Çalışmamızda fibröz displazi tanılı 25 vakanın 16'sı kadın, 9'u erkektir, yaş ortalaması 28,7 (4-84) yıldır, en sık femur (11 vaka, %44,0)'da yerleşim gözlenmiştir. Vakalarımızdaki kadın baskınlığı dışındaki bulgular literatürle uyumludur.

Osteofibröz displazi genellikle yaşamın ilk 2 yılında görülür, çoğu vaka asemptomatik olduğu için nadir rastlanır[3]. En sık tibianın proksimal ve orta bölümünde yerleşir[162]. Çalışmamızdaki osteofibröz displazi tanılı 1 vaka 43 yaşında erkek hasta olup lezyon kostada yerleşmiştir. Literatürde kosta yerleşimli olguya rastlanmamıştır.

Langerhans hücreli histiyositoz bütün osseöz lezyonların %1'inden azını oluşturur, doğumdan 8. Dekada kadar görülebilir, %80'i 30 yaşın altındadır [3]. Erkekler 2/1 oranla daha sık etkilenir. En sık kafatası, özellikle kalvaryum, sonra femur, pelvis ve mandibula etkilenir[163]. Çalışmamızda Langerhans hücreli histiyositoz tanılı 15 vakanın 11'i erkek, 4'ü kadındır, yaş ortalaması 11,6 (1-29) yıl olarak bulunmuştur. Lezyon en sık kraniyal kemiklerde (8 vaka, %53,3) yerleşim göstermektedir. Bulgular literatürle uyumlu bulunmuştur.

Osteojenik tümörlerin %60,7'si malign (osteosarkom tanılı 34 vaka), %32,1'i benign (osteoid osteom ve osteom tanılı 9'ar vaka), %7,1'i lokal agresif (osteoblastom tanılı 4 vaka) saptanmıştır. Yüçetürk ve ark.[23] çalışmasında da benign osteojenik tümörlerden en sık osteoid osteoma, osteomlar gözlenmiştir.

Kemik iliği kökenli neoplaziler hariç tüm yaşlarda en sık görülen primer malign kemik tümörü osteosarkomdur[8], [164], [66]. Literatürle uyumlu olarak çalışmamızda osteosarkomlar primer malign kemik tümörleri arasında % 34,3 oranıyla en sık görülen tümördür. Osteosarkom vakalarının %55,9'u (19 vaka) erkek, %44,1'i (15 vaka) kadın olarak saptanmıştır (erkek/kadın oranı: 1,3/1'dir). Literatürde Yüçetürk ve ark.[23] çalışmasında osteosarkomlar tüm malign kemik tümörlerinin %33,6 sını, Dabak ve ark.[4] çalışmasında ise primer malign kemik tümörlerinin %27'sini oluşturmaktadır. Her iki çalışmada da en sık görülen malign kemik tümörü olarak saptanmıştır. Yüçetürk ve ark.'nın [23] yaptığı çalışmada kadın ve erkeklerdeki sıklık hemen hemen eşittir. Dabak ve ark.[4] çalışmasında ise bizimkine benzer şekilde %56,9'u erkek, %43,1'i kadındır. Whelan ve ark. [143] da bizim çalışmamıza benzer şekilde osteosarkomların primer malign kemik tümörlerinin %34'ünü oluşturduğunu ve en sık görülen malign kemik tümörü olduğunu ve erkek/kadın oranının 1,3/1 olarak bulunduğunu söylemişlerdir.

Osteosarkomlarda yaş ortalaması 19,7 (8-74) yıl olarak saptanmıştır. Literatürdeki çalışmalardan Dabak ve ark.[4] çalışmasında yaş ortalaması 20,7 yıl olarak bulunmuştur. Bizim çalışmamızda en sık yerleşim yerleri femur (19 vaka, %55,9) ve tibia (10 vaka, %29,4) olarak bulunmuştur. Dabak ve ark. [4]'nın çalışmasında %53,4'ü femur distalinde, %13,8'i tibia proksimalinde, %3,4'ü femur cisminde yerleştiği söylenmiştir. Her iki çalışmada da bölgesel olarak en sık alt ekstremitenin uzun kemiklerinde tutulum gözlenmiştir.

Çalışmamızdaki osteosarkom tanılı vakalarda en sık klasik tip osteosarkom (24 vaka, %74,6), sonra sırasıyla kondroblastik osteosarkom (4 vaka, % 11,9), parosteal osteosarkom (2 vaka, %5,9), periosteal osteosarkom (2 vaka, %5,9), osteoblastik osteosarkom (1 vaka, %2,9) ve küçük hücreli osteosarkom (1 vaka, %2,9) alt tipleri görülmüştür. Yüçetürk ve ark. [23] çalışmasında ise tüm osteosarkomların %75,5'ini santral osteosarkom, %8,5 unu parosteal osteosarkom, %5,5'ini telenjiyektatik osteosarkom, %4,2'si periosteal osteosarkom, %3,4'ü kondroblastik osteosarkom olduğu belirtilmiştir.

Benign osteojenik tümörlerden osteom erkek ve kadınlarda eşit olarak görülür, gerçek prevalansını belirlemek zordur[3]. En sık membranöz kemikleşme gösteren kalvaryum, yüz ve çene kemikleri gibi kemikleri etkiler[165]. Larrea ve ark.[165] 106 vakanın yaş ortalamasının 50,0 yıl ve çoğunun erkek olduğunu belirtmişlerdir. Çalışmamızda osteom tanılı 9 vakanın 7'si kadın, 2'si erkektir, yaş ortalaması 37,0 (15-56) yıl olarak bulunmuştur. Tüm vakaların 6'sı çene ve yüz kemiklerinde, 3'ü kraniyal kemiklerde yerleşmiş olup en sık tutulan kemik mandibula (4 vaka, %44,5) dır. Vakalarımızda literatüre göre kadın baskınlığı dikkati çekmiştir.

Osteoid osteom genellikle çocukları ve adolesanları etkiler, sıklıkla daha yaşlı bireylerde de görülür, erkeklerde daha sıktır. En sık uzun kemiklerde, özellikle femurda görülür[3]. Çalışmamızdaki osteoid osteom tanılı 9 vakanın 5'i kadın, 4'ü erkektir, yaş ortalaması 19,6 (7-33)'dır, en sık femur (3 vaka, %33,3)'da yerleşim gözlenmiştir. Bizim çalışmamızda kadınlarda daha sık saptanmıştır. Diğer bulgular literatürle uyumludur.

Lokal agresif bir osteojenik tümör olan osteoblastom bütün kemik tümörlerinin %1'i kadar sıklıkta badir görülen bir tümördür. Genellikle 10-30 yaş arasını etkiler ve erkeklerde 2,5/1 oranla daha sıktır. Sıklıkla (tüm vakaların %40-55'i) vertebra posterior kısımlarında ve sakrumda görülür[3]. Çalışmamızdaki osteoblastom tanılı 4 vakanın 4'ü de erkektir, yaş ortalaması 25,0 (17-44) yıl olup en sık vertebralarda (3 vaka, %75,0) tutulum gözlenmiştir. Bulgular literatürle uyumludur.

Çalışmamızdaki dev hücreli kemik tümörü tanısı alan vakaların %50'si kadın, %50'si erkektir. Bu hastaların yaş ortalaması 31,4 (16-72) yıl olarak saptanmıştır. Dabak ve ark.[4] çalışmasında dev hücreli kemik tümörlü vakaların %61'i kadinken, %39'u erkek, yaş ortalaması 34,7 yıl olarak bulunmuştur. Dev hücreli kemik tümörü tanılı vakalarda en sık yerleşim yeri femur (15 vaka, %53,6) ve tibiadadır (8 vaka, %28,6). Dabak ve ark.[4] çalışmasında yine femur (%25,4) ve tibia (%15,3) en sık yerleşim yerleri olarak bulunmuştur. Vakalarımızdan 1'inde sonraki nükslerinde dev hücreli kemik tümöründe malignensi geliştiği belirtilmiş olup, 67 yaşındaki kadın hastadaki bu lezyon tibiada yerleşim göstermektedir.

Yine osteoklastik dev hücreden zengin tümörler grubunda yer alan küçük kemiklerin dev hücreli lezyonu, en sık 1. ve 2. dekadlarda görölse de daha yaşlı kişilerde de görülebilir. Falangeal, metakarpal ve metatarsal kemikler, karpal ve tarsal kemiklerden daha sık tutulur [3]. %50'den fazlası 30 yaşın altındadır, her iki cinste eşit sıklıktadır[166]. Çalışmamızda küçük kemiklerin dev hücreli lezyonu tanılı 1 vaka 60 yaşında kadın hasta olup, lezyon el parmağında yerleşim göstermektedir.

Çalışmamızdaki primer malign kemik tümörlerinin %31,3'ünü, tüm malign kemik tümörlerinin %18,7'sini Ewing sarkomu tanılı vakalar oluşturmaktadır. Ewing sarkomu tanılı vakaların yaş ortalaması 14,1 (4-52) yıl olup, % 64,5'i erkek, %35,5'i kadın olarak bulunmuştur. Yücer ve ark.[23] çalışmasında 1129 malign kemik tümöründen 224'ü (%19,4) Ewing/PNET tanısı almıştır. Bu oran bizimki ile benzerdir. Whelan ve arkadaşları [143] tarafından yapılan İngilteredeki kemik sarkomları insidansını araştıran çalışmada Ewing sarkomunun primer malign kemik tümörleri içerisindeki oranı %14,0 olarak bulunmuştur. WHO'da [3] bu oran %6-8 olarak belirtilmektedir. Tüm primer malign kemik tümörleri arasındaki Ewing sarkomu sıklığı, yurtdışı literatürlere göre daha yüksek bulunsada, ülkemizdeki gerçek prevalansının daha yüksek olup olmadığından bahsedebilmek için sarkom insidanslarını içeren ulusal veri tabanına ve ülke bazında geniş çalışmalara ihtiyaç vardır.

Kemiğin andiferansiye yüksek dereceli pleomorfik sarkomu bütün primer kemik tümörlerinin %2'sinden azını oluşturur. Erkekler kadınlara göre daha sık etkilenir, 2-8. dekadlar arasında görülebilir ancak en sık 40 yaş üzerinde görülür. Primer olarak alt ekstremitenin uzun kemikleri, özellikle femur etkilenir [3]. Çalışmamızdaki kemiğin andiferansiye yüksek dereceli pleomorfik sarkomu tanılı 1 vaka 35 yaşında erkek hastadır, tümör femurda yerleşim göstermektedir.

Primer intraosseöz skuamöz hücreli karsinom çene kemiklerinde nadir görülen odontojenik tümörlerdendir [167]. Çalışmamızda primer intraosseöz skuamöz hücreli karsinom tanılı 1 vaka gözlenmiştir. 84 yaşındaki erkek hastada tümör mandibulada yerleşim göstermektedir. Sato ve ark.[168] 76 yaşında kadın hastada mandibulada, Choi ve ark.[169] 52 yaşında erkek hastada mandibulada, Gay-Escoda ve ark[170] 57 yaşında kadın hastada mandibulada ve 18 yaşında erkek hastada maksillada yerleşmiş primer intraosseöz skuamöz hücreli karsinom olguları bildirmişlerdir.

Fibrohistiyositik tümörlerden nonossifiye fibromların çoğu asemptomatiktir ve spontan regresyona uğrar, bu sebeple insidansı bilinmez[3]. Sıklıkla erkek çocukları etkileyen, uzun kemiklerinin metafizinde yerleşen litik, ekspansil, soliter bir lezyondur[171]. Çalışmamızda nonossifiye fibrom tanısı alan 11 vakanın 4'ü kadın, 7'si erkek hasta olup yaş ortalamaları 13,2 (8-20) yıldır. Tümör en sık tibia (8 vaka, %72,7)'da yerleşim göstermektedir. Bulgular literatürle uyumludur.

Notokordal tümörler grubunu temsil eden, oldukça nadir görülen düşük dereceli malign tümörlerden biri olan kordomalar, çalışmamızdaki tüm primer kemik tümörlerinin % 2,1'i ni, tüm primer malign kemik tümörlerinin % 8,1'ini oluşturmaktadır. 8 vakanın 6'sı(% 75,0) erkek, 2'si kadındır (%25,0). Yaş ortalaması 56,1 (37-76) yıl olarak saptanmıştır. Yerleşim yerleri sakrokoksigeal bölge (%87,5) ve lomber vertebra (%12,5)'dır. Whelan ve ark.[143] çalışmasında, kordomaların primer malign kemik tümörlerinin % 6'sını oluşturduğunu, 25 yaşın altında nadir görüldüklerini, %80'inin 50 yaş civarı olduğunu, çoğunluğunun erkeklerde görüldüğünü ve % 45'inin pelviste yerleştiğini belirtmişlerdir. Yine WHO'da[3] erkek/kadın oranının 1,8/1 olduğu ve en sık 5-7. dekadlar arasında görüldüğü belirtilmektedir. Bulgular literatürle uyumludur.

Semptomatik hemanjiyom vakaları bütün primer kemik tümörlerinin %1'inden azını oluşturmaktadır. Her yaşta görülebilir ancak 5. dekada zirve yapar, erkek/kadın oranı 2/3 civarındadır. En sık vertebra cisimleri, sonra kraniyofasyal kemikler, sonra da uzun kemiklerin metafizinde yerleşme eğilimindedirler[3]. Çalışmamızda kemikte hemanjiyom tanısı alan 6 vakanın 4'ü kadın, 2'si erkektir, yaş ortalaması 47,3 (16-79) yıldır, lezyon 2 vakada kranial kemiklerde, 2 vakada çene kemiklerinde, 2 vakada ise torakal vertebrada yerleşmiş olup bulgular literatürle uyumlu bulunmuştur.

Kemiğin fibrosarkomu orta-yüksek dereceli, diğer spesifik fibroblastik farklanmaların hiçbirini göstermeyen malign bir tümördür. Tüm malign kemik tümörleri

arasındaki insidansı, literatürde rapor edilmiş olan %5'lik orandan daha azdır, çünkü günümüzde gelişmiş yardımcı teknikler ve sınıflama şekilleriyle bu antite daha az kullanılmaktadır[3]. En sık femur, humerus ve tibia da görülür[172]. Çalışmamızda kemikte fibrosarkom tanısı alan 1 vaka 79 yaşında erkek hastadır, tümör femurda yerleşim göstermektedir, tüm malign kemik tümörleri arasında %0,6'lık bir orandadır. Huvos ve ark.[172] 130 vakalık çalışmasında, yaş ortalaması 38,0 (4-83) yıl olarak bulunmuş olup kadın ve erkeklerde eşit olarak saptanmıştır. Vaka sıklığımız WHO'da belirtildiği gibi literatürden düşüktür.

Kemiğin leiomyosarkomu 9-87 yaşları arasında görülebilir, 5. dekatta zirve yapar ve hafifçe erkeklerde baskındır[3]. En sık alt ekstremitede, diz çevresinde (distal femur ve proksimal tibia metafizlerinde) görülür [173]. Rekhi ve ark.[174]'nın yayınladığı 8 vakalık çalışmada, vakaların 6'sı erkek, 2'si kadın, yaş ortalaması 42,7 (25-59) yıl, en sık yerleşim yeri alt ekstremita (femur ve tibia) olarak saptanmıştır. Çalışmamızdaki kemiğin leiomyosarkomu tanılı 1 vaka 60 yaşında erkek hastadır, lezyon femurda yerleşim göstermektedir. Bulgular literatürle uyumludur.

Metastatik kemik tümörleri en sık görülen malign kemik tümörleridir. Otopsi çalışmalarında %70'inin meme ve prostat karsinomu metastazı olduğu gösterilmiştir[147]. Çalışmamızdaki malign kemik tümörlerinin %40,4'ü (67 vaka) metastatik kemik tümörüdür. Bunların %67,2'sinde (45 vaka) patolojik olarak primer hastalık belirtilirken, %32,8'inde (22 vaka) primer belirtilmemiştir. Kemik metastazında histopatolojik olarak primeri belirtilen 45 vaka arasında sırasıyla en sık meme karsinomu, renal hücreli karsinom ve akciğer karsinomu yer almaktadır. Cinsiyetlere göre kadınlarda en sık meme karsinomu, erkeklerde akciğer karsinomu (7 vaka), renal hücreli karsinom (6 vaka) ve prostat karsinomu (4 vaka) görülmüştür. Klinik olarak bilinen primeri belirtilip, patoloji raporunda yorum yapılmayan 11 vakanın kemik metastazının klinik olarak belirtilen primer olduğunu varsaydığımızda ise sıklık sırası meme, akciğer ve renal hücreli karsinom şeklinde değişmektedir. Histopatolojik olarak kolon adenokarsinomu metastazı tanısı verilen hasta bulunmamakla birlikte sadece 1 vaka sonradan gelen kolon biyopsisinde kolon adenokarsinomu tanısı almıştır. Yüçetürk ve arkadaşlarının[23] çalışmasında en sık metastatik lezyonlar sırasıyla akciğer ve meme karsinomu olarak bulunmuş olup, metastatik lezyonların yaklaşık yarısında primerin bilinmediği belirtilmiştir. Jain ve ark.[141] da en sık metastatik kemik tümörlerinin akciğer, gastrointestinal sistem ve sonra eşit sıklıklarda görülen prostat, meme ve karaciğer karsinomları olduğunu, %15,38'inde primerin bilinmediğini belirtmişlerdir. Bahebeck ve

ark.[146] ise en sık prostat, meme, karaciğer karsinom metastazı olduğunu belirtmiştir. Bulgular literatürle karşılaştırıldığında, her iki cinsiyet açısından da rapor edilen gastrointestinal sistem metastazı sıklığının düşük, erkeklerdeki renal hücreli karsinom metastazı sıklığının ise fazla olduğu sonucuna ulaşılmıştır.

Tanısal iğne biyopsisi, kemik tümörlerinin tanısında görüntüleme yöntemleri ile birlikte yapıldığında, tanıda doğruluk oranı oldukça yüksek bir tanı yöntemidir. Uygun endikasyon, yeterli örnekleme ve deneyimli patolog doğruluk oranlarını yükselten faktörlerdir[175]. Çalışmamızda eksizyonel biyopsi öncesinde yeterli tanısal biyopsisi bulunan ve tanı uyumu açısından iki biyopsisi karşılaştırılan 50 iğne biyopsisi ve 23 kemik küretaj materyali mevcuttur.

Tanısal biyopsi şekli iğne biyopsisi olan vakalarda, eksizyonu ile aynı tanıyı alma oranı % 88,0 (50 vakanın 44'ü), farklı tanı alma oranı %2,0 (50 vakanın 1'i; yetersiz olan iğne biyopsileri dahil edilirse toplam 59 iğne biyopsisi içerisinde bu oran %1,7'dir), spesifik bir tanı verilmeden, tarifli çıkarılıp genel bir tanı alma oranı ise % 10,0'dur. Bu oranlar literatür ile uyumludur. Solakoğlu ve ark.[175]'nin çalışmasındaki iğne biyopsisi yeterli olup eksizyonu ile karşılaştırılan 55 vakadan 46'sı (% 83,6) aynı tanı, 6'sı genel bir tanı (%10,9), 3'ü (%5,5) farklı tanı almıştır. Damian ve ark.[176]'nın çalışmasında kemik tümörlerinde BT eşliğinde iğne biyopsisi ile uyumsuzluk oranı 16/169 (%9,4) olarak bildirilmiştir. Solakoğlu ve ark.[175]'nin çalışmasında ise bu oran tüm biyopsilerin (yetersiz olanlar dahil) % 5'i olarak bildirilmiştir. Bizim çalışmamızda saptanan %1,7 uyumsuz tanı oranı literatüre göre daha düşüktür.

Çalışmamızda tanısal iğne biyopsisi bulunan, eksizyonunda Ewing sarkomu tanısı alan 12 vakanın hepsinde (%100) doğru tanı verilmiştir. Literatürde Ewing sarkomunda biyopsi ile % 89-95 oranlarında doğru tanı bildirilmiştir[175]. Solakoğlu ve ark.[175]'nin çalışmasında 4 olgunun 3'üne iğne biyopsisinde doğru tanı verilmiştir.

Anevrizmal kemik kisti primer olabileceği gibi sıklıkla başka bir lezyona sekonder gelişebilir. Anevrizmal kemik kisti gibi kistik kanamalı lezyonlarda iğne biyopsisi ile genellikle tanı için yeterli materyal elde edilemez. Literatürde %33 doğru tanı oranı bildirilmiştir[175]. Çalışmamızda 4 vaka hem iğne biyopsisinde, hem de eksizyon materyalinde anevrizmal kemik kisti tanısı almış olup doğruluk oranı %100'dür. Solakoğlu ve ark.[175] çalışmasında ise 3 olgunun 2'sine doğru tanı verilmiş olup bu oran %67,0'dır.

Çalışmamızda eksizyonunda osteosarkom tanısı alan ve tanısal biyopsisi iğne biyopsisi şeklinde olan 11 vakanın 10'nuna (%90,9) iğne biyopsisinde kesin tanı verilmiştir. 1 vakada (%9,1) ise iğne biyopsisinde malign mezenkimal tümör şeklinde genel bir tanı verilip, olası ayırıcı tanıları belirtilmiştir. Solakoğlu ve ark.[173] çalışmasında 27 vakanın %74'üne (20 vaka) iğne biyopsisinde osteosarkom şeklinde doğru tanı verilmiştir. Literatürdeki %79 ve %89 şeklinde bildirilen oranlar mevcuttur[175].

Çalışmamızda dev hücreli kemik tümörü tanısı alan ve tanısal biyopsisi iğne biyopsisi şeklinde olan 14 vakanın 12'sine (%85,7) iğne biyopsisinde kesin tanı verilmiştir. 1 vakada (%7,1) iğne biyopsisinde dev hücreli kemik lezyonu şeklinde tanı verilirken, 1 vakada (%7,1) ise anevrizmal kemik kisti tanısı verilmiştir. Solakoğlu ve ark.[175]'nın çalışmasında dev hücreli kemik tümörlerinin tamamına (6 vaka) iğne biyopsisinde doğru tanı verildiği belirtilmiştir. Bizim çalışmamızda dev hücreli kemik tümörlerindeki doğru tanı oranı literatüre göre düşüktür.

Ayrıca tanısal iğne biyopsisi olan ve eksizyonunda karsinom metastazı ve kordoma tanısı alan 2'şer vaka ile osteokondrom ve Langerhans hücreli histiositoz tanısı alan 1'er vaka iğne biyopsilerinde %100 kesin tanı almıştır.

Tanısal biyopsisi küretaj olan vakalarda eksizyonu ile aynı tanıyı alma oranı %91,3, farklı tanı alma oranı %4,3, spesifik bir tanı verilemeden genel bir tanı alma oranı ise %4,3'tür. Kemik küretaj materyali ile eksizyon materyali tanısının uyumunu karşılaştıran çalışmaya rastlanmadığından bu oranlar literatürle karşılaştırılamamıştır.

Tanısal biyopsisi kemik küretaj materyali olan ve eksizyonunda 6 osteosarkom, 3 karsinom metastazı, 2 Ewing sarkomu, 2 dev hücreli kemik tümörü, 1 anevrizmal kemik kisti, 1 osteoblastom, 1 hemanjiyom, 1 intraosseöz skuamöz hücreli karsinom ve 1 dev hücreli kemik tümöründe malignensi tanıları alan vakaların hepsine kemik küretajında %100 kesin tanı verilmiştir.

Kondrojenik tümörlerden özellikle enkondrom ve kondrosarkom ayırımında hücresel atipinin yeterli kriter olmadığı ve tümörün çevre kemik dokusu ile olan ilişkisinin görülmesi gerektiği belirtilmektedir. Çalışmamızda tanısal kemik küretaj materyalinde uyumsuz tanı verilen 1 vaka (%33,3) derece I kondrosarkom/atipik kondromatöz tümör tanısı alırken, eksizyonunda derece II kondrosarkom tanısı almıştır. Tanısal biyopsisinde "kondrojenik tümör" şeklinde genel bir tanı alıp düşük dereceli kondrosarkom düşünüldüğü belirtilen 1

vaka (%33,3) eksizyon materyalinde derece II kondrosarkom şeklinde kesin tanı almıştır. 1 vaka (%33,3) ise hem küretaj hem de eksizyon materyalinde kondrosarkom tanısı almıştır.

Kemik tümörlü vakaların %22,1'ine immünhistokimyasal, %3,3'üne histokimyasal çalışma yapıldığı gözlenmiştir. İmmünhistokimyasal çalışma uygulanan 101 hastanın 42'si(%41,6) karsinom metastazı, 26'sı (% 25,7) Ewing sarkomu, 13'ü Langerhans hücreli histiyositoz (%12,9), 7'si (%6,9) kordoma tanılı hastalardır. Karsinom metastazlarında epitelyal orijini kanıtlamak ve primer orijini saptamak için, Ewing sarkomunda malign yuvarlak hücreli tümör ayırıcı tanısında sık immünhistokimyasal çalışma yapılması beklenen sonuçlardır.

İmmünhistokimyasal çalışma yapılma oranı malign tümörlerde en yüksek iken (%50,6), benign tümörlerde en düşüktür (%1). Malignite potansiyeli arttıkça immünhistokimyasal çalışma uygulama oranı yükselmektedir. Yumuşak doku tümörlerine benzer şekilde malign kemik tümörlerinde de doğru ve kesin tanıyla tedavi ve prognozu önemli ölçüde değişmektedir. Bu nedenle bu tümörlerin tanısını koyarken daha çok ek çalışmaya gereksinim duyulması doğal bir sonuç olarak yorumlanmıştır. Literatürde immünhistokimyasal çalışma kullanım sıklığı ile ilgili bir çalışmaya rastlanmadığından bu oranlar literatürle karşılaştırılamamıştır.

Histokimyasal çalışma uygulanan 15 vakanın 12'sini (% 80,0) Ewing sarkomu tanılı vakalar oluşturmaktadır. Ewing sarkomu tanısında PAS ve gümüş oldukça faydalı olup, immünhistokimyasal belirteçlerle birlikte tanıyı desteklemek için kullanılmaktadır.

Histokimyasal çalışma oranı ise malign tümörlerde %3,1 (14 vaka), nadiren metastaz yapan gruptaki tümörlerde %0,2 (1 vaka) olarak bulunmuştur. Benign ya da lokal agresif tümörlerde ise histokimyasal çalışma kullanılmamıştır. Literatürde histokimyasal çalışma kullanım sıklığı ile ilgili bir çalışmaya rastlanmadığından bu oranlar literatürle karşılaştırılamamıştır.

6. SONUÇLAR VE ÖNERİLER

- 1- Yumuşak doku ve kemik tümörlü vaka sayılarımızda 2013'ten 2015 sonuna kadar lineer bir artış gözlenmiştir. 2015 yılındaki artışın büyük bölümünden Samsun ve Samsun dışı çevre hastanelerden hazır blok/preperat şeklinde gelen konsültasyon biyopsilerinin sorumlu olduğu görülmüştür. Konsültasyon biyopsilerindeki bu artıştan yola çıkarak bölümümüzün kemik ve yumuşak doku tümörleri patolojisinde referans merkezi haline geldiği söylenebilir.
- 2- Çalışmamızda literatürle uyumlu olarak benign yumuşak doku tümörlerinin görülme sıklığı malign tümörlerden daha yüksek bulunmuştur.
- 3- Benign yumuşak doku tümörleri arasında en sık vasküler tümörler, vasküler tümörlerden de en sık hemanjiyomlar görülmektedir. Bu bulgu da literatürle uyumludur.
- 4- Malign yumuşak doku tümörleri arasında en sık rabdomiyosarkom (%13,2), leiomyosarkom (% 13,2) ve liposarkom (%12,1) tanıları izlenmiştir. Ülkemizde yapılan benzer çalışmalardan birinde liposarkom, bir diğerinde pleomorfik hücreli sarkom en sık olarak belirtilmiştir. Yurtiçi ve yurtdışı literatürlerde rabdomiyosarkom oranları bizim çalışmamıza göre daha düşüktür. Bu farkın özellikle pleomorfik tipteki vaka fazlalığımızdan kaynaklandığı göz önüne alınırsa, bu vakaların bir kısmının yüksek dereceli andiferansiye pleomorfik sarkom ya da leiomyosarkom pleomorfik tip gibi başka bir antite olabileceği düşünülmüştür. Bununla ilgili nedeni saptamaya yönelik daha ileri bir çalışma yapılabilir.
- 5- Çalışmamızda yumuşak doku tümörlerinin cinsiyete göre sıklıkları antiteden antiteye değişim göstermekle birlikte, benign tümörler kadınlarda biraz daha sık, sınırda malign davranış gösteren lokal agresif ve nadir metastaz yapan tümörler erkeklerde biraz daha sık saptanmıştır.
- 6- Çalışmamızda malign yumuşak doku tümörlerinin sıklığı her iki cinsiyette de eşit bulunmuştur. Literatürde bu oran erkeklerde biraz daha fazla olduğu yönündedir.
- 7- Çalışmamızda malign yumuşak doku tümörlerinin en yüksek zirveye 8. dekada ulaştığı, yaş ortalamasının ise 49,2 yıl olduğu saptanmıştır. Bu bulgular yurtdışı literatürlere göre yaklaşık 1 dekad daha düşüktür.
- 8- Yumuşak doku sarkomlarının büyük bölümü ekstremitelerde yerleşim göstermektedir. Bu bulgu da literatürle uyumludur.
- 9- Kaposi sarkomu tanılı vaka sayımız literatüre oranla yüksek bulunmuştur. Bu durumun muhtemel sebebi, bu vakaların çevre hastanelerden sıklıkla 3. basamak bir sağlık

kuruluşu olan hastanemize sevk edilmesidir. Gerçek sıklığı daha geniş veri tabanlı çalışmalarla saptanabilir.

- 10- Nadir görülen ve sınırda malign davranış gösteren düşük dereceli fibromiksoid sarkom tanılı vakalarımızın yaş ortalaması ile yaş aralığının başlangıcı literatüre göre oldukça yüksek bulunmuştur. Genç hastalarda, özellikle proksimal ekstremité yerleşimli lezyonlarda bu antite akılda tutulmalı ve hatırlanmalıdır.
- 11- Çalışmamızda yumuşak doku tümörlerinde, yeterli örneklenmiş tanısal biyopsilerin %9,1'ine (tüm tanısal biyopsilerin % 6,9'una) eksizyonel biyopsisinden farklı tanı verilmiştir. Bu oran literatürdeki oranlara yakındır.
- 12- Tanısal biyopsisinde uyumsuz tanı verilme oranı en yüksek olan yumuşak doku tümörü (5 vakanın 3'ü) desmoid fibromatozistir. İğne biyopsilerinde sitolojik atipi ve mitotik aktivite içermeyen (yüzeyel yerleşimli olanlar değişik derecelerde mitoz içerebilir) fibroblastik bir proliferasyonla karşılaşıldığında, ayırıcı tanı için mutlaka bu antiteyi de akla getirip, immünohistokimyasal bulgularla (SMA, desmin, CD117, nükleer beta katenin pozitifliği gibi) desteklemek ya da ekarte etmek, bu vakalardaki uyumsuz tanı verme oranını düşürecektir.
- 13- Tanısal biyopsisinde farklı tanı verilen vakalardan 1'i (%20) iğne biyopsisinde lokalize tip, eksizyonunda diffüz tip şeklinde tanı verilen tenosinovyal dev hücreli tümör vakasıdır. Sadece alt tip tanısı değişmiş gibi görünmekle birlikte, bu iki alt tipin biyolojik davranışları farklıdır. Bu açıdan, tanısal biyopsisinde tenosinovyal dev hücreli tümör düşünülen vakalarda alt tip belirtmeden tanı vermek, klinik ve radyolojik bulgularla birlikte değerlendirme yapmak, düşündüğümüz olası alt tip varsa tarif kısmında yorumlu olarak bırakmak bu tümörlerdeki uyumsuz tanı verme durumunu ortadan kaldıracaktır.
- 14- Yumuşak doku tümörlü bir vakaya nihai tanı olarak andiferansiye/sınıflandırılmayan sarkomlar grubundan bir tümör tanısı vermeden önce, yardımcı çalışma tekniklerini de kullanarak, olabilecek bütün spesifik antitelerle ilgili ayırıcı tanıları yapılmalıdır. Çalışmamızda yumuşak doku tümörlü 1 vaka tanısal biyopsisinde "pleomorfik malign fibröz histiyositom (MFH)" şeklinde tanı alırken, eksizyonel biyopsisinde tanısı "pleomorfik rabdomiyosarkom" şeklinde değişmiştir. Tanısal biyopsilerde, yüksek dereceli pleomorfik andiferansiye sarkom (2013 Dünya Sağlık Örgütü sınıflamasında MFH yerine kullanılan antite) düşündüğümüz vakalarda, bunu sadece yorumda belirtip, kesin alt tiplendirmeyi eksizyon materyaline bırakmak üzere, "yüksek dereceli malign

mezenkimal tümör” şeklinde tanı vermek, tanısal biyopsiye uyumsuz tanı verme riskini azaltabilir.

- 15- Tanısal biyopsisinde kesin tanı verilemeyen ve tarifli çıkarılan vakalar arasında en büyük grubu iğne biyopsisinde kesin tanısı verilemeyen ve malign olmayan adipositik tümörler oluşturmaktadır. Adipositik tümörlerin benign ve ara davranışlı olanlarının, lezyonun çok küçük bir bölümünü temsil ettiği düşünülen iğne biyopsisinde güvenle doğru ve kesin tanı alması zordur, klinik ve radyolojik bulgularla birlikte değerlendirilmesi gerekir.
- 16- Çalışmamızda yumuşak doku tümörlerinde immünohistokimyasal yöntem kullanma oranının maligniteyle orantılı olarak arttığı saptanmıştır. Histokimyasal yöntem kullanma oranı ile biyolojik davranış arasında belirgin farklılık gözlenmemiştir.
- 17- Tüm kemik tümörlerinin %85,4’ünü primer, % 14,6’sını metastatik kemik tümörü olan vakalar oluşturmaktadır. Primer kemik tümörlerinin %51,8’i benign, %25,4’ü malign, %20,8’i sınırdan malign davranış gösteren (%12,1’i lokal agresif, %8,7’si nadiren metastaz yapan) tümörlerdir. Metastatik kemik tümörlü vakalar malign kemik tümörlerinin %40,4’ünü oluşturmaktadır, bu vakaların %67,2’sinde patolojik olarak primer belirtilmiştir.
- 18- Benign kemik tümörleri arasında literatürle benzer olarak en sık osteokondrom (%38,6) ve encondrom (%21,2) görülmektedir.
- 19- Malign kemik tümörleri, çocuk ve gençlerin iki büyük malign tümör grubunu (osteosarkom ve Ewing sarkomu) içerdiğinden son derece önemlidir. Primer malign kemik tümörleri arasında en sık literatüre benzer şekilde osteosarkom, Ewing sarkomu ve kondrosarkomlar görülmektedir. Kondrosarkomların büyük bölümü (%81,2) literatürle uyumlu olarak 40 yaşından sonra görülmektedir.
- 20- Çalışmamızda benign kemik tümörleri kadınlarda ve erkeklerde eşit oranda saptanırken, sınırdan malign davranış gösteren ve malign kemik tümörleri erkeklerde belirgin olarak daha fazla saptanmıştır. Primer kemik sarkomları erkeklerde literatüre göre daha yüksek bir oranla fazladır (erkek/kadın: 1,6/1).
- 21- Çalışmamızda literatürle uyumlu olarak primer kemik tümörlerinin ve kemik sarkomlarının en yüksek ve birinci zirvesini 2. dekatta, ikinci zirvesini ise 6. dekatta yaptığı saptanmıştır.
- 22- Literatürle uyumlu olarak osteosarkomlar primer malign kemik tümörleri arasında %34,3 oranıyla en sık görülen tümördür. Erkeklerde kadınlardan daha yüksek oranda görülmektedir.

- 23- Çalışmamızda Ewing sarkomu primer malign kemik tümörlerinin %31,3'ünü, tüm malign kemik tümörlerinin %18,7'sini oluşturmakta olup, primer malign kemik tümörleri arasında 2. sıklıkta görülmektedir. Bu oran Yücetürk ve arkadaşlarının çalışması ile benzer bulunmuştur ancak özellikle yurtdışı literatürle karşılaştırıldığında oldukça yüksektir. Ülkemizde Ewing sarkom prevalansının daha yüksek olup olmadığını saptamak için daha geniş çaplı çalışmalar yapılabilir.
- 24- Literatürle uyumlu olarak kordomalar en sık 50 yaş civarında saptanmıştır, en erken tanı yaşı 37'dir. En sık sakrokoksigeal bölgede ve erkeklerde görülmektedir. Nadir görülen bu tümörlerin sakrokoksigeal bölge yerleşimli lezyonlarda akılda tutulması gerekmektedir.
- 25- Metastatik kemik tümörleri arasında en sık sırasıyla, meme karsinomu, renal hücreli karsinom ve akciğer karsinomu yer almaktadır. Cinsiyetlere göre ise kadınlarda en sık meme karsinomu (19 vaka), erkeklerde akciğer karsinomu (7 vaka), renal hücreli karsinom (6 vaka) ve prostat karsinomu (4 vaka) olduğu görülmüştür. Literatüre göre her iki cinsiyet açısından da rapor edilen gastrointestinal sistem metastazı sıklığı düşük, erkeklerdeki renal hücreli karsinom metastazı sıklığı ise fazladır.
- 26- Kemik tümörü tanısı için alınan iğne biyopsilerindeki doğru tanı verme oranı, literatürdeki oranlarla benzerken, uyumsuz tanı verme oranı literatüre göre düşüktür. Biyopsinin yeterli olduğu koşullarda histopatolojik bulgular, klinik ve radyolojik bulgularla birleştirilerek doğru tanı verme oranı daha çok artırılabilir.
- 27- Ewing sarkomu tanısı alan yeterli biyopsi materyali gönderilen vakaların tanısal iğne biyopsisinde hepsine doğru tanı verilmiştir.
- 28- Dev hücreli lezyonlarda hasta yaşı, lezyon lokalizasyonu gibi klinik bilgiler ve histopatolojik bulgularla birlikte radyolojisini ayrıntılı değerlendirmek ve ayırıcı tanı yapmak gerekmektedir. Çalışmamızda eksizyonel biyopsi tanıları dev hücreli kemik tümörü olan ancak iğne biyopsisinde “dev hücreli lezyon” şeklinde genel bir kategoride bıraktığımız ve “anevrizmal kemik kisti” şeklinde uyumsuz tanı verdiğimiz 1'er olgu mevcuttur. Dev hücreli kemik lezyonlarını değerlendirirken, desteklemeyen bir bulgu varlığında ya da materyalin lezyonun tümünü temsil etmeyebileceğini düşündüğümüz durumlarda kesin tanı vermekten kaçınılmalı, “dev hücreli kemik lezyonu” şeklinde tanımlayıcı bir terim kullanılmalıdır. Ancak klinik ve radyolojisi destekleyen olgularda “dev hücreli kemik tümörü” şeklinde spesifik tanı verilmelidir. Mikroskopisinde anevrizmal kemik kisti düşündüğümüz olgularda ise primer demeden önce sekonder bir lezyona dair ipuçları aranmalı, klinik ve radyolojisinde de kuşku varsa biyopsi yorumlu

olarak çıkarılmalı, varsa ve mümkünse lezyonun solid alanlarından biyopsi tekrarı önerilmelidir.

- 29-** Çalışmamızda tanısal kemik küretaj materyalinde uyumsuz tanı alan 1 olgu kondrojenik tümörler grubundandır. Kıkırdak lezyonlarında benign/malign ayrımı iğne biyopsisiyle ya da kimi zaman yetersiz örneklenebilen küretaj materyalleriyle son derece zordur. Radyolojisi ve kliniğinden emin olunmadığı durumlarda, kondrojenik tümörlere tanısal biyopsisinde kesin tanı verilmemelidir.
- 30-** Kemik tümörlerinde immünhistokimyasal yöntem kullanma oranı maligniteyle orantılı olarak artmaktadır. Histokimyasal yöntem kullanma oranı genel olarak oldukça düşüktür, Ewing sarkomu tanılı hastalarda, bunların da yarısından azında kullanılmıştır. Histokimyasal yöntem özellikle Ewing sarkomu ve lenfoma gibi matriks yapmayan tümörlerin ayırıcı tanısı için daha sık kullanılabilir.

7. KAYNAKLAR

- [1] R. Siegel, K. Miller, and A. Jemal, "Cancer statistics , 2015" , CA Cancer J Clin, vol. 65, no. 1, p. 29, 2015.
- [2] K. K. Unni and C. Y. Inwards, Dahlin's bone tumors, 6th ed., Wolters Kluwer/Lippincott Williams&Wilkins, 2010.
- [3] M. F. Fletcher CDM, Bridge JA, Beidge JA, Hogendoom PCW, WHO classification of tumours of soft tissue and bone. International Agency for Research on Cancer (IARC), 2013.
- [4] N. Dabak, A. Cirakli, B. Gulman, M. B. Selcuk, and S. Baris, "Distribution and evaluation of bone and soft tissue tumors in the middle Black Sea Region", Acta Orthop. Traumatol. Turc., vol. 48, no. 1, pp. 17–24, 2014.
- [5] O. Myhre-Jensen, "A consecutive 7-year series of 1331 benign soft tissue tumours. Clinicopathologic data. Comparison with sarcomas", Acta Orthop Scand, vol. 52, no. 3, pp. 287–293, 1981.
- [6] S. Dervişoğlu, N. Çomunoğlu, and K. Kösemehmetoğlu, "Histopathology of soft tissue tumors and changes in classification", Türk Onkol. Derg., vol. 30, no. soft tissue tumours, pp. 4–17, 2015.
- [7] J. R. Goldblum, S. W. Weiss, and A. L. Folpe, Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors, 6th Edition. Elsevier, 2013.
- [8] Rosai J, Rosai and Ackerman's Surgical Pathology, 10th ed. , Mosby- Elsevier, pp: 2013-2232, 2011
- [9] H. C. Etchevers, C. Vincent, N. M. Le Douarin, and G. F. Couly, "The cephalic neural crest provides pericytes and smooth muscle cells to all blood vessels of the face and forebrain.", Development, vol. 128, no. 7, pp. 1059–1068, 2001.
- [10] V. P. Eroschenko, diFiore's atlas of histology with functional correlations, 10th ed., Lippincott, Williams & Wilkins, 2003.
- [11] W. K. Ovalle and P. C. Nahirney, Netter's Essential Histology, 2nd ed., Saunders Elsevier, 2008.
- [12] B. Hinz, S. H. Phan, V. J. Thannickal, M. Prunotto, A. Desmouliere, J. Varga, O. De Wever, M. Mareel, and G. Gabbiani, "Recent developments in myofibroblast biology: Paradigms for connective tissue remodeling", American Journal of Pathology, vol. 180, no. 4, pp. 1340–1355, 2012.
- [13] A. H. Tennakoon, T. Izawa, K. K. Wijesundera, H. M. Golbar, M. Tanaka, C. Ichikawa, M. Kuwamura, and J. Yamate, "Characterization of glial fibrillary acidic protein (GFAP)-expressing hepatic stellate cells and myofibroblasts in thioacetamide (TAA)-induced rat liver injury", Exp. Toxicol. Pathol., vol. 65, no. 7–8, pp. 1159–1171, 2013.
- [14] M. Miettinen, Modern soft tissue pathology: tumors and non-neoplastic conditions., Cambridge University Press, 2010.

- [15] J. R. Goodlad and C. D. Fletcher, "Recent developments in soft tissue tumors", *Histopathology*, vol. 27, no. 2, pp. 103–120, 1995.
- [16] J. Fletcher, H. Kozakewich, F. Hoffer, J. Lage, N. Weidner, R. Tepper, G. Pinkus, C. Morton, and J. Corson, "Diagnostic relevance of clonal cytogenetic aberrations in malignant soft-tissue tumors.", *N. Engl. J. Med.*, vol. 324, no. 7, pp. 436–42, 1991.
- [17] C. Fletcher, K. Unni, and F. Mertens, *Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone*, 3rd ed. International Agency for Research on Cancer (IARC), 2002.
- [18] W. Kumar, A. K. Abba, and N. Fausto, *Robbins ve Cotran Hastalığın Patolojik Temeli*, 7. baskı, sf:1273-1324, 2009.
- [19] L. A. Doyle, "Sarcoma classification: An update based on the 2013 World Health Organization Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone", *Cancer*, vol. 120, no. 12, pp. 1763–1774, 2014.
- [20] T. Kaya, Y. S. Barış, S. Dervişoğlu, "Kemik ve yumuşak doku tümörlerinde radyolojik özellikler", "Biyopsinin patolojik değerlendirilmesi", "Patolojik değerlendirmede karşılaşılan sorunlar", *Multidisipliner Yaklaşımla Kemik ve Yumuşak Doku Tümörleri*, 1. basım., Ed:Nevzat Dabak, Samsun, TOTBİD, 2013, sf. 29–36, 75–81, 83–94.
- [21] A. Ferlosio, T. M. Manzia, L. Anemona, G. Tisone, and A. Orlandi, "Myopericytoma of the liver hilus: a case report.", *Türk patoloji Derg.*, vol. 30, no. 3, pp. 215–9, 2014.
- [22] C.-P. Adler, "Parosteal and Extraskkeletal Lesions", in *Bone diseases: Macroscopic, Histological, and Radiological Diagnosis of Structural Changes in the Skeleton*, Springer, pp. 471–487, 2000.
- [23] G. Yücetürk, D. Sabah, B. Keçeci, A. D. Kara, and S. Yalçinkaya, "Prevalence of bone and soft tissue tumors", *Acta Orthop. Traumatol. Turc.*, vol. 45, no. 3, pp. 135–143, 2011.
- [24] G. Gatta, J. M. Van Der Zwan, P. G. Casali, S. Siesling, A. P. Dei Tos, I. Kunkler, R. Otter, L. Licitra, S. Mallone, A. Tavilla, A. Trama, and R. Capocaccia, "Rare cancers are not so rare: The rare cancer burden in Europe", *Eur. J. Cancer*, vol. 47, no. 17, pp. 2493–2511, 2011.
- [25] P. Gustafson, "Soft tissue sarcoma. Epidemiology and prognosis in 508 patients.", *Acta Orthop Scand Suppl.* 1994, pp. 1–31, 1994.
- [26] A. Rydholm, "Management of patients with soft-tissue tumors. Strategy developed at a regional oncology center", *Acta Orthop. Scand. Suppl.*, vol. 203, pp. 13–77, 1983.
- [27] P. E. LeBoit, G. Burg, D. Weedon, and A. Sarasin, *The World Health Organization classification of skin tumours.*, vol. 18, no. 6. 2006.
- [28] C. J. Kirkpatrick, A. Alves, H. Köhler, J. Kriegsmann, F. Bittinger, M. Otto, D. F. Williams, and R. Eloy, "Biomaterial-induced sarcoma: A novel model to study preneoplastic change.", *Am. J. Pathol.*, vol. 156, no. 4, pp. 1455–67, 2000.
- [29] L. Hardell and M. Eriksson, "The association between soft tissue sarcomas and exposure to phenoxyacetic acids. A new case-referent study", *Cancer*, vol. 62, no. 3, pp. 652–656, 1988.

- [30] T. B. Beckingsale and C. Shaw, “(v) Epidemiology of bone & soft tissue sarcomas”, *Orthopaedics and Trauma*, 2015.
- [31] J. Matthew Debnam, N. Guha-Thakurta, Y. M. M. Mahfouz, A. S. Garden, R. S. Benjamin, E. M. Sturgis, and L. E. Ginsberg, “Radiation-associated head and neck sarcomas: Spectrum of imaging findings”, *Oral Oncol.*, vol. 48, no. 2, pp. 155–161, 2012.
- [32] P. Karlsson, E. Holmberg, A. Samuelsson, K. A. Johansson, and A. Wallgren, “Soft tissue sarcoma after treatment for breast cancer--a Swedish population-based study.”, *Eur. J. Cancer*, vol. 34, no. 13, pp. 2068–75, 1998.
- [33] Who, “WHO classification of tumours of soft tissue”, *WHO Classif. Tumours Soft Tissue Bone*. Fourth Ed., vol. 46, no. February, pp. 10–12, 2013.
- [34] A. Blauvelt, “The role of human herpesvirus 8 in the pathogenesis of Kaposi’s sarcoma.”, *Adv. Dermatol.*, vol. 14, pp. 167–206; discussion 207, 1999.
- [35] R. A. Weiss, D. Whitby, S. Talbot, P. Kellam, and C. Boshoff, “Human herpesvirus type 8 and Kaposi’s sarcoma”, *J Natl Cancer Inst Monogr*, no. 23, pp. 51–54, 1998.
- [36] A. T. Deyrup, V. K. Lee, C. E. Hill, W. Cheuk, H. C. Toh, S. Kesavan, E. W. Chan, and S. W. Weiss, “Epstein-Barr virus-associated smooth muscle tumors are distinctive mesenchymal tumors reflecting multiple infection events: a clinicopathologic and molecular analysis of 29 tumors from 19 patients.”, *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 30, no. 1, pp. 75–82, 2006.
- [37] D. Gologorsky, Y. Gologorsky, A. S. Yarygina, U. Surti, and M. J. Zirwas, “Familial multiple lipomatosis: Report of a new family”, *Cutis*, vol. 79, no. 3, pp. 227–232, 2007.
- [38] B. C. Widemann, “Current status of sporadic and neurofibromatosis type 1-associated malignant peripheral nerve sheath tumors”, *Current Oncology Reports*, vol. 11, no. 4, pp. 322–328, 2009.
- [39] S. R. Grobmyer, N. Luther, C. R. Antonescu, S. Singer, and M. F. Brennan, “Multiple primary soft tissue sarcomas”, *Cancer*, vol. 101, no. 11, pp. 2633–2635, 2004.
- [40] P. G. Casali and J.-Y. Blay, “Soft tissue sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up.”, *Ann. Oncol.*, vol. 21 Suppl 5, no. Supplement 5, pp. v198–v203, 2010.
- [41] A. Rydholm, N. O. Berg, B. Gullberg, K.-G. Thorngren, And B. M. Persson, “Epidemiology Of Soft-Tissue Sarcoma In The Locomotor System”, *Acta Pathol. Microbiol. Scand. Ser. A Pathol.*, vol. 92A, no. 1–6, pp. 363–374, Aug. 2009.
- [42] T. E. S. N. W. ESMO/European Sarcoma Network Working Group, “Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up.”, *Ann. Oncol.*, vol. 25 Suppl 3, no. suppl 3, pp. iii102–12, Sep. 2014.
- [43] M. Enjoji and H. Hashimoto, “Diagnosis of soft tissue sarcomas.”, *Pathol. Res. Pract.*, vol. 178, no. 3, pp. 215–26, 1984.

- [44] J. Hicks and G. W. Mierau, "The spectrum of pediatric tumors in infancy, childhood, and adolescence: a comprehensive review with emphasis on special techniques in diagnosis.", *Ultrastruct. Pathol.*, vol. 29, no. 3–4, pp. 175–202, 2005.
- [45] C. R. Antonescu, "The role of genetic testing in soft tissue sarcoma", *Histopathology*, vol. 48, no. 1. pp. 13–21, 2006.
- [46] C.-C. Chang and V. B. Shidham, "Molecular genetics of pediatric soft tissue tumors: clinical application.", *J. Mol. Diagn.*, vol. 5, no. 3, pp. 143–54, 2003.
- [47] J. Costa, R. A. Wesley, E. Glatstein, and S. A. Rosenberg, "The grading of soft tissue sarcomas. Results of a clinicohistopathologic correlation in a series of 163 cases", *Cancer*, vol. 53, no. 3, pp. 530–541, 1984.
- [48] L. Guillou, J. M. Coindre, F. Bonichon, B. B. Nguyen, P. Terrier, F. Collin, M. O. Vilain, A. M. Mandard, V. Le Doussal, A. Leroux, J. Jacquemier, H. Duplay, X. Sastre-Garau, and J. Costa, "Comparative study of the National Cancer Institute and French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group grading systems in a population of 410 adult patients with soft tissue sarcoma", *J. Clin. Oncol.*, vol. 15, no. 1, pp. 350–362, 1997.
- [49] M. Trojani, G. Contesso, J. M. Coindre, J. Rouesse, N. B. Bui, A. de Mascarel, J. F. Goussot, M. David, F. Bonichon, and C. Lagarde, "Soft-tissue sarcomas of adults; study of pathological prognostic variables and definition of a histopathological grading system.", *Int. J. Cancer*, vol. 33, no. 1, pp. 37–42, 1984.
- [50] M. E. Nesbit Jr., "Advances and management of solid tumors in children", *Cancer*, vol. 65, no. 3 Suppl, pp. 696–702, 1990.
- [51] E. S. Casper, J. J. Gaynor, L. B. Harrison, D. M. Panicek, S. I. Hajdu, and M. F. Brennan, "Preoperative and postoperative adjuvant combination chemotherapy for adults with high grade soft tissue sarcoma.", *Cancer*, vol. 73, no. 6, pp. 1644–1651, 1994.
- [52] O. Aranha and M. Agulnik, "Molecularly targeted therapies in adult soft tissue sarcomas: present approach and future directions. [Review] [80 refs]", *Expert Opin. Ther. Targets*, vol. 12, no. 2, pp. 197–207, 2008.
- [53] A. J. Wagner, I. Malinowska-Kolodziej, J. A. Morgan, W. Qin, C. D. M. Fletcher, N. Vena, A. H. Ligon, C. R. Antonescu, N. H. Ramaiya, G. D. Demetri, D. J. Kwiatkowski, and R. G. Maki, "Clinical activity of mTOR inhibition with sirolimus in malignant perivascular epithelioid cell tumors: Targeting the pathogenic activation of mTORC1 in tumors", *J. Clin. Oncol.*, vol. 28, no. 5, pp. 835–840, 2010.
- [54] H. Ozan, *Anatomi*, 1. baskı, Nobel Tıp, 2004.
- [55] N. Howlader, A. Noone, M. Krapcho, N. Neyman, R. Aminou, W. Waldron, S. Altekruse, C. Kosary, J. Ruhl, Z. Tatalovich, H. Cho, A. Mariotto, M. Eisner, Lewis, H. Chen, E. Feuer, K. Cronin, and B. E. Edwards, "SEER Cancer Statistics Review 1975-2008 National Cancer Institute SEER Cancer Statistics Review 1975-2008 National Cancer Institute", *Cancer*, vol. 2006, no. April, pp. 1992–2008, 2011.
- [56] T. D. Parkin DM, Whelan SL, Ferlay J, Teppo L, "Cancer incidence in five continents.", *IARC Sci. Publ.*, vol. 8, no. 143, pp. 1–1240, 2002.

- [57] B. A. Akbarnia, C. R. Wirth, and N. Colman, "Fibrosarcoma arising from chronic osteomyelitis. Case report and review of the literature", *J. Bone Jt. Surg. - Ser. A*, vol. 58, no. 1, pp. 123–125, 1976.
- [58] W. J. Gillespie, C. M. Frampton, R. J. Henderson, and P. M. Ryan, "The incidence of cancer following total hip replacement", *J Bone Jt. Surg Br*, vol. 70, no. 4, pp. 539–542, 1988.
- [59] C. Eng, F. P. Li, D. H. Abramson, R. M. Ellsworth, F. L. Wong, M. B. Goldman, J. Seddon, N. Tarbell, and J. D. Boice, "Mortality from second tumors among long-term survivors of retinoblastoma", *J. Natl. Cancer Inst.*, vol. 85, no. 14, pp. 1121–1128, 1993.
- [60] H. L. Evans, a G. Ayala, and M. M. Romsdahl, "Prognostic factors in chondrosarcoma of bone: a clinicopathologic analysis with emphasis on histologic grading.", *Cancer*, vol. 40, pp. 818–831, 1977.
- [61] R. E. Wolf and W. F. Enneking, "The staging and surgery of musculoskeletal neoplasms.", *Orthop. Clin. North Am.*, vol. 27, no. 3, pp. 473–81, 1996.
- [62] N. Dennis, M. Francis, and G. Lawrence, "Soft tissue sarcoma incidence and survival – Tumours diagnosed between 1985 and 2009", 2012.
- [63] A. Jemal, R. Siegel, J. Xu, and E. Ward, "Cancer statistics, 2010", *CA Cancer J Clin*, vol. 60, no. 5, pp. 277–300, 2010.
- [64] C. Honoré, P. Méeus, E. Stoeckle, and S. Bonvalot, "Soft tissue sarcoma in France in 2015: Epidemiology, classification and organization of clinical care.", *J. Visc. Surg.*, vol. 152, no. 4, pp. 223–30, Sep. 2015.
- [65] P. Gustafson, "Soft tissue sarcoma. Epidemiology and prognosis in 508 patients.", *Acta Orthop Scand Suppl.* 1994, pp. 1–31, 1994.
- [66] M. Campanacci M.D., B. Franco M.D., P. Bacchini M.D., W. F. Enneking M.D., and S. Notini M.D., *Bone and soft tissue tumors*. 1990.
- [67] G. Mastrangelo, J.-M. Coindre, F. Ducimetière, A. P. Dei Tos, E. Fadda, J.-Y. Blay, A. Buja, U. Fedeli, L. Cegolon, A. Frasson, D. Ranchère-Vince, C. Montesco, I. Ray-Coquard, and C. R. Rossi, "Incidence of soft tissue sarcoma and beyond: a population-based prospective study in 3 European regions.", *Cancer*, vol. 118, no. 21, pp. 5339–48, 2012.
- [68] A. Alqahtani, L. T. Nguyen, H. Flageole, K. Shaw, and J. M. Laberge, "25 years' experience with lymphangiomas in children", in *Journal of Pediatric Surgery*, 1999, vol. 34, no. 7, pp. 1164–1168.
- [69] J. Fetsch and S. Weiss, "Observations concerning the pathogenesis of epithelioid hemangioma (angiolymphoid hyperplasia)", *Mod Pathol*, vol. 4, no. 4, pp. 449–455, 1991.
- [70] T. S. Uldrick and D. Whitby, "Update on KSHV epidemiology, Kaposi Sarcoma pathogenesis, and treatment of Kaposi Sarcoma", *Cancer Letters*, vol. 305, no. 2. pp. 150–162, 2011.

- [71] Y. Fernandez, M. Bernabeu-Wittel, and J. S. Garcia-Morillo, "Kaposiform hemangioendothelioma", *European Journal of Internal Medicine*, vol. 20, no. 2. pp. 106–113, 2009.
- [72] T. Mentzel, A. Beham, E. Calonje, D. Katenkamp, and C. D. Fletcher, "Epithelioid hemangioendothelioma of skin and soft tissues: clinicopathologic and immunohistochemical study of 30 cases", *Am J Surg Pathol*, vol. 21, no. 4, pp. 363–374, 1997.
- [73] N. Üstündağ and S. Dervişoğlu, "Lipomatöz Tümör Serimizin Dağılımı ve Yeni Tanımlanan Lipomatöz Tümörler", *Cerrahpaşa J Med*, vol. 34, no. Lipomatöz Tümörler, pp. 119–126, 2003.
- [74] S. McTighe and I. Chernev, "Intramuscular lipoma: a review of the literature", *Orthop. Rev. (Pavia).*, vol. 6, no. 4, p. 5618, 2014.
- [75] C. D. Fletcher and E. Martin-Bates, "Spindle cell lipoma: a clinicopathological study with some original observations.", *Histopathology*, vol. 11, no. 8, pp. 803–817, 1987.
- [76] C. M. Coffin, A. Lowichik, and A. Putnam, "Lipoblastoma (LPB): a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 59 cases.", *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 33, no. 11, pp. 1705–1712, 2009.
- [77] S.-M. Jung, P.-Y. Chang, C.-C. Luo, C.-S. Huang, J.-Y. Lai, and C. Hsueh, "Lipoblastoma/lipoblastomatosis: a clinicopathologic study of 16 cases in Taiwan.", *Pediatr. Surg. Int.*, vol. 21, no. 10, pp. 809–12, 2005.
- [78] M. a Furlong, J. C. Fanburg-Smith, and M. Miettinen, "The morphologic spectrum of hibernoma: a clinicopathologic study of 170 cases.", *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 25, no. 6, pp. 809–814, 2001.
- [79] J. M. Meis and F. M. Enzinger, "Myolipoma of soft tissue.", *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 15, no. 2, pp. 121–5, Feb. 1991.
- [80] H. P. Hahn and C. D. M. Fletcher, "Primary mediastinal liposarcoma: clinicopathologic analysis of 24 cases.", *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 31, no. 12, pp. 1868–74, 2007.
- [81] A. Adeniran, H. Al-Ahmadie, M. C. Mahoney, and T. M. Robinson-Smith, "Granular cell tumor of the breast: a series of 17 cases and review of the literature.", *Breast J.*, vol. 10, no. 6, pp. 528–31, 2004.
- [82] M. R. Sposto, C. M. Navarro, and C. R. de Andrade, "Granular cell tumour (Abrikossoff's tumour): Case series", *Oral Oncol. Extra*, vol. 42, no. 5, pp. 194–197, 2006.
- [83] J. F. Fetsch, W. B. Laskin, and M. Miettinen, "Nerve Sheath Myxoma", *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 29, no. 12, pp. 1615–1624, 2005.
- [84] L. Angervall, L. G. Kindblom, and K. Haglid, "Dermal nerve sheath myxoma. A light and electron microscopic, histochemical and immunohistochemical study", *Cancer*, vol. 53, no. 0008–543X (Print), pp. 1752–1759, 1984.
- [85] J. J. Lewis and M. F. Brennan, "Soft tissue sarcomas", *Curr. Probl. Surg.*, vol. 33, no. 10, pp. 820–872, 1996.

- [86] N. Nagamine, Y. Nohara, and E. Ito, "Elastofibroma in Okinawa. A clinicopathologic study of 170 cases", *Cancer*, vol. 50, no. 9, pp. 1794–805, 1982.
- [87] F. M. Enzinger and F. Dulcey, "Proliferative myositis. Report of thirty-three cases", *Cancer*, vol. 20, no. 12, pp. 2213–2223, Dec. 1967.
- [88] E. B. Chung and F. M. Enzinger, "Fibroma of tendon sheath", *Cancer*, vol. 44, no. 5, pp. 1945–1954, Nov. 1979.
- [89] P. S. Smith, a S. Pieterse, and J. McClure, "Fibroma of tendon sheath.", *J. Clin. Pathol.*, vol. 35, no. 8, pp. 842–848, 1982.
- [90] C. M. Coffin, J. L. Hornick, and C. D. Fletcher, "Inflammatory myofibroblastic tumor: comparison of clinicopathologic, histologic, and immunohistochemical features including ALK expression in atypical and aggressive cases", *Am J Surg Pathol*, vol. 31, no. 4, pp. 509–520, 2007.
- [91] C. M. Coffin, J. Watterson, J. R. Priest, and L. P. Dehner, "Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). A clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases", *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 19, no. 8, pp. 859–72, 1995.
- [92] I. H. Chaudhry, D. V. Kazakov, M. Michal, T. Mentzel, B. Luzar, and E. Calonje, "Fibro-osseous pseudotumor of the digit: A clinicopathological study of 17 cases", *J. Cutan. Pathol.*, vol. 37, no. 3, pp. 323–329, 2010.
- [93] G. Miotto, A. Cimmino, and E. Bonifazi, "Fibro-osseous pseudotumor of the digit", *European Journal of Pediatric Dermatology*, vol. 23, no. 4, pp. 252–253, 2013.
- [94] C. D. Fletcher, W. Y. Tsang, C. Fisher, K. C. Lee, and J. K. Chan, "Angiomyofibroblastoma of the vulva. A benign neoplasm distinct from aggressive angiomyxoma", *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 16, no. 4, pp. 373–382, 1992.
- [95] J. J. Reitamo, P. Hayry, E. Nykyri, and E. Saxen, "The desmoid tumor. I. Incidence, sex-, age- and anatomical distribution in the Finnish population", *Am. J. Clin. Pathol.*, vol. 77, no. 6, pp. 665–673, 1982.
- [96] P. D. Burge, "Dupuytren's disease.", *J. Bone Joint Surg. Br.*, vol. 86, no. 7, pp. 1088–1089, Sep. 2004.
- [97] J. M. Meis-Kindblom and L. G. Kindblom, "Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: a low-grade tumor of the hands and feet.", *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 22, no. 8, pp. 911–924, 1998.
- [98] O. J. Wignall, E. C. Moskovic, K. Thway, and J. M. Thomas, "Solitary fibrous tumors of the soft tissues: Review of the imaging and clinical features with histopathologic correlation", *American Journal of Roentgenology*, vol. 195, no. 1, 2010.
- [99] A. Bahrami and A. L. Folpe, "Adult-type fibrosarcoma: A reevaluation of 163 putative cases diagnosed at a single institution over a 48-year period.", *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 34, no. 10, pp. 1504–1513, 2010.

- [100] T. Mentzel, E. Calonje, C. Wadden, R. S. Camplejohn, a Beham, M. a Smith, and C. D. Fletcher, "Myxofibrosarcoma. Clinicopathologic analysis of 75 cases with emphasis on the low-grade variant.", *The American journal of surgical pathology*, vol. 20, no. 4. pp. 391–405, 1996.
- [101] A. L. Folpe, K. L. Lane, G. Paull, and S. W. Weiss, "Low-grade fibromyxoid sarcoma and hyalinizing spindle cell tumor with giant rosettes: a clinicopathologic study of 73 cases supporting their identity and assessing the impact of high-grade areas.", *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 24, no. 10, pp. 1353–1360, 2000.
- [102] J. D. Jakowski and P. E. Wakely, "Primary intrathoracic low-grade fibromyxoid sarcoma", *Hum. Pathol.*, vol. 39, no. 4, pp. 623–628, 2008.
- [103] M. R. van den Bossche and H. Van Mieghem, "Low-grade fibromyxoid sarcoma.", *Oncology*, vol. 58, no. 3, pp. 207–209, 2000.
- [104] G. Rubin, M. Rinott, A. Wolovelsky, I. Elmalach, and N. Rozen, "Low-grade fibromyxoid sarcoma of the hand: a case report", *Hand*, pp. 1–4, 2010.
- [105] M. Ushijima, H. Hashimoto, M. Tsuneyoshi, and M. Enjoji, "Giant cell tumor of the tendon sheath (nodular tenosynovitis). A study of 207 cases to compare the large joint group with the common digit group.", *Cancer*, vol. 57, no. 4, pp. 875–84, 1986.
- [106] S. Ottaviani, X. Ayral, M. Dougados, and L. Gossec, "Pigmented Villonodular Synovitis: A Retrospective Single-Center Study of 122 Cases and Review of the Literature", *Semin. Arthritis Rheum.*, vol. 40, no. 6, pp. 539–546, 2011.
- [107] B. C. Gleason and C. D. M. Fletcher, "Deep "benign" fibrous histiocytoma: clinicopathologic analysis of 69 cases of a rare tumor indicating occasional metastatic potential.", *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 32, no. 3, pp. 354–62, Mar. 2008.
- [108] C. D. Fletcher, "Benign fibrous histiocytoma of subcutaneous and deep soft tissue: a clinicopathologic analysis of 21 cases.", *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 14, no. 9, pp. 801–9, Sep. 1990.
- [109] J. P. Geertruyden VAN, P. Lorea, D. Goldschmidt, S. Fontaine de, F. Schuind, L. Kinnen, P. Ledoux, and J. P. Moermans, "Glomus tumours of the hand: A retrospective study of 51 cases", *J. Hand Surg. Eur. Vol.*, vol. 21, no. 2, pp. 257–260, 1996.
- [110] D. R. Stewart, J. L. Sloan, L. Yao, A. J. Mannes, A. Moshyedi, C.-C. Richard Lee, R. Sciot, L. De Smet, V.-F. Mautner, and E. Legius, "Diagnosis, management, and complications of glomus tumours of the digits in neurofibromatosis type 1", *J. Med. Genet.*, vol. 47, no. 8, pp. 525–532, Aug. 2010.
- [111] T. Hachisuga, H. Hashimoto, and M. Enjoji, "Angioleiomyoma. A clinicopathologic reappraisal of 562 cases.", *Cancer*, vol. 54, no. 1, pp. 126–30, 1984.
- [112] F. Ide, K. Mishima, H. Yamada, I. Saito, N. Horie, T. Shimoyama, and K. Kusama, "Perivascular myoid tumors of the oral region: A clinicopathologic re-evaluation of 35 cases", *J. Oral Pathol. Med.*, vol. 37, no. 1, pp. 43–49, 2008.
- [113] T. Mentzel, A. P. Dei Tos, Z. Sapi, and H. Kutzner, "Myopericytoma of skin and soft tissues: clinicopathologic and immunohistochemical study of 54 cases.", *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 30, no. 1, pp. 104–113, 2006.

- [114] S. D. Billings, A. L. Folpe, and S. W. Weiss, "Do Leiomyomas of Deep Soft Tissue Exist?: An Analysis of Highly Differentiated Smooth Muscle Tumors of Deep Soft Tissue Supporting Two Distinct Subtypes", *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 25, no. 9, pp. 1134–1142, 2001.
- [115] E. Paal and M. Miettinen, "Retroperitoneal leiomyomas: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 56 cases with a comparison to retroperitoneal leiomyosarcomas", *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 25, no. 11, pp. 1355–1363, 2001.
- [116] B. Rajani, T. A. Smith, J. D. Reith, and J. R. Goldblum, "Retroperitoneal leiomyosarcomas unassociated with the gastrointestinal tract: a clinicopathologic analysis of 17 cases.", *Mod. Pathol. an Off. J. United States Can. Acad. Pathol. Inc*, vol. 12, no. 1, pp. 21–28, 1999.
- [117] P. Gustafson, H. Willen, B. Baldetorp, M. Ferno, M. Akerman, and A. Rydholm, "Soft tissue leiomyosarcoma: A population-based epidemiologic and prognostic study of 48 patients, including cellular DNA content", *Cancer*, vol. 70, no. 1, pp. 114–119, 1992.
- [118] I. Sultan, C. Rodriguez-Galindo, R. Saab, S. Yasir, M. Casanova, and A. Ferrari, "Comparing children and adults with synovial sarcoma in the surveillance, epidemiology, and end results program, 1983 to 2005: An analysis of 1268 patients", *Cancer*, vol. 115, no. 15, pp. 3537–3547, 2009.
- [119] J. M. Meis and F. M. Enzinger, "Juxta-articular myxoma: A clinical and pathologic study of 65 cases", *Hum. Pathol.*, vol. 23, no. 6, pp. 639–646, 1992.
- [120] M. Güven, N. Topaloğlu, A. A. Bozkurt, H. M. Şen, M. Reşorlu, and M. Coşar, "Anjiomatoid Fibröz Histiositom", *Int. J. Clin. Res.*, vol. 2, no. 2, pp. 71–73, 2014.
- [121] E. Vardar, E. İlhan, Ö. Özgüder, H. Postaci, H. Şengüder, S. İzmir, E. Hastanesi, P. Bölümü, S. İzmir, and C. Kliniği, "Angiomatoid (Malign) Fibröz Histiositom: Olgu Sunumu Angiomatoid (Malignant) Fibrous Histiocytoma:Olgu sunumu", *Ege Tıp Derg.*, vol. 39, no. 2, sf. 143–146, 2000.
- [122] J. L. Hornick and C. D. M. Fletcher, "Myoepithelial tumors of soft tissue: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 101 cases with evaluation of prognostic parameters", *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 27, no. 9, pp. 1183–1196, 2003.
- [123] H. Hashimoto, "Incidence of Soft Tissue Sarcomas in Adults", pp. 1–16, 1995.
- [124] A. Ferrari, I. Sultan, T. T. Huang, C. Rodriguez-Galindo, A. Shehadeh, C. Meazza, K. K. Ness, M. Casanova, and S. L. Spunt, "Soft tissue sarcoma across the age spectrum: A population-based study from the surveillance epidemiology and end results database", *Pediatr. Blood Cancer*, vol. 57, no. 6, pp. 943–949, 2011.
- [125] A. L. Folpe and A. T. Deyrup, "Alveolar soft-part sarcoma: a review and update.", *J. Clin. Pathol.*, vol. 59, no. 11, pp. 1127–32, 2006.
- [126] O. I. Jaber and P. A. Kirby, "Alveolar soft part sarcoma", *Archives of Pathology and Laboratory Medicine*, vol. 139, no. 11, pp. 1459–1462, 2015.

- [127] A. L. Folpe, T. Mentzel, H.-A. Lehr, C. Fisher, B. L. Balzer, and S. W. Weiss, "Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin: a clinicopathologic study of 26 cases and review of the literature.", *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 29, no. 12, pp. 1558–1575, 2005.
- [128] A. Askri, L. Ben Farhat, B. Ghariani, A. Rabeh, N. Dali, W. Said, and L. Hendaoui, "Extraskelatal Ewing sarcoma of the abdominal wall", *Cancer Imaging*, vol. 8, no. 1, pp. 156–158, 2008.
- [129] Z. Turkyilmaz, K. Sonmez, R. Karabulut, M. C. Sen, A. Poyraz, A. Oguz, and A. C. Basaklar, "Extraskelatal Ewing sarcoma of the mesocolon in a child", *J. Pediatr. Surg.*, vol. 47, no. 9, 2012.
- [130] C.-F. Xie, M.-Z. Liu, and M. Xi, "Extraskelatal Ewing's sarcoma: a report of 18 cases and literature review.", *Chin. J. Cancer*, vol. 29, no. 4, pp. 420–424, 2010.
- [131] S. Ognjanovic, A. M. Linabery, B. Charbonneau, and J. A. Ross, "Trends in childhood rhabdomyosarcoma incidence and survival in the United States, 1975-2005", *Cancer*, vol. 115, no. 18, pp. 4218–4226, 2009.
- [132] M. a Furlong, T. Mentzel, and J. C. Fanburg-Smith, "Pleomorphic rhabdomyosarcoma in adults: a clinicopathologic study of 38 cases with emphasis on morphologic variants and recent skeletal muscle-specific markers.", *Mod. Pathol.*, vol. 14, no. 6, pp. 595–603, 2001.
- [133] M. A. Furlong and J. C. Fanburg-Smith, "Pleomorphic rhabdomyosarcoma in children: Four cases in the pediatric age group", *Ann. Diagn. Pathol.*, vol. 5, no. 4, pp. 199–206, 2001.
- [134] D. B. Stafford Johnson, W. Breidahl, J. S. Newman, K. Devaney, and A. Yahanda, "Extraskelatal mesenchymal chondrosarcoma of the rectus sheath", *Skeletal Radiol.*, vol. 26, no. 8, pp. 501–504, 1997.
- [135] R. Chetty, "Extraskelatal mesenchymal chondrosarcoma of the mediastinum.", *Histopathology*, vol. 17, no. 3, pp. 261–3, 1990.
- [136] D. W. White, J. Q. Ly, D. P. Beall, M. D. McMillan, and J. H. McDermott, "Extraskelatal mesenchymal chondrosarcoma: Case report", *Clin. Imaging*, vol. 27, no. 3, pp. 187–190, 2003.
- [137] R. E. Gerner, G. E. Moore, and J. W. Pickren, "Soft tissue sarcomas.", *Ann. Surg.*, vol. 181, no. 6, pp. 803–808, 1975.
- [138] R. J. Barth, M. J. Merino, D. Solomon, J. C. Yang, and A. R. Baker, "A prospective study of the value of core needle biopsy and fine needle aspiration in the diagnosis of soft tissue masses.", *Surgery*, vol. 112, no. 3, pp. 536–43, Sep. 1992.
- [139] S. Kasraeian, D. C. Allison, E. R. Ahlmann, A. N. Fedenko, and L. R. Menendez, "A comparison of fine-needle aspiration, core biopsy, and surgical biopsy in the diagnosis of extremity soft tissue masses" in *Clinical Orthopaedics and Related Research*, 2010, vol. 468, no. 11, pp. 2992–3002.

- [140] M. Skyrznski, J. Biermann, A. Montag, and M. Simon, "Diagnostic Accuracy and Charge-Savings of Outpatient Core Needle Biopsy Compared With Open Biopsy of Musculoskeletal Tumors", *J. Pediatr. Orthop.*, vol. 16, no. 6, p. 828, 1996.
- [141] K. Jain, Sunila, R. Ravishankar, Mruthyunjaya, C. S. Rupakumar, H. B. Gadiyar, and G. V Manjunath, "Bone tumors in a tertiary care hospital of south India: A review 117 cases.", *Indian J. Med. Paediatr. Oncol.*, vol. 32, no. 2, pp. 82–5, 2011.
- [142] L. d C. Baena-Ocampo, E. Ramirez-Perez, L. M. Linares-Gonzalez, and R. Delgado-Chavez, "Epidemiology of bone tumors in Mexico City: retrospective clinicopathologic study of 566 patients at a referral institution", *Ann. Diagn. Pathol.*, vol. 13, no. 1, pp. 16–21, 2009.
- [143] J. Whelan, A. McTiernan, N. Cooper, Y. K. Wong, M. Francis, S. Vernon, and S. J. Strauss, "Incidence and survival of malignant bone sarcomas in England 1979-2007", *Int. J. Cancer*, vol. 131, no. 4, 2012.
- [144] A. Franchi, "Epidemiology and classification of bone tumors", *Clinical Cases in Mineral and Bone Metabolism*, vol. 9, no. 2. pp. 92–95, 2012.
- [145] J. Whelan, A. McTiernan, N. Cooper, Y. K. Wong, M. Francis, S. Vernon, and S. J. Strauss, "Incidence and survival of malignant bone sarcomas in England 1979-2007", *Int. J. Cancer*, vol. 131, no. 4, 2012.
- [146] J. Bahebeck, R. Atangana, V. Eyenga, A. Pisoh, Z. Sando, and P. Hoffmeyer, "Bone tumours in Cameroon: Incidence, demography and histopathology", *Int. Orthop.*, vol. 27, no. 5, pp. 315–317, 2003.
- [147] A. K. Freeman, V. P. Sumathi, and L. Jeys, "Metastatic tumours of bone", *Surg. (United Kingdom)*, vol. 33, no. 1, pp. 34–39, 2015.
- [148] M. Ranalletta, S. Bongiovanni, J. M. Calvo, G. Gallucci, and G. Maignon, "Arthroscopic treatment of synovial chondromatosis of the shoulder: report of three patients.", *J. Shoulder Elbow Surg.*, vol. 18, no. 3, pp. e4–8, Jan. 2009.
- [149] J. H. Park, H. K. Noh, L. P. Bada, J. H. Wang, and J. W. Park, "Arthroscopic treatment for synovial chondromatosis of the subacromial bursa: A case report", *Knee Surgery, Sport. Traumatol. Arthrosc.*, vol. 15, no. 10, pp. 1258–1260, 2007.
- [150] W. Zha, Y. F. Zhao, Y. Liu, and L. Jiang, "A case of synovial chondromatosis of the temporomandibular joint secondary to preauricular trauma", *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.*, vol. 38, no. 11, pp. 1212–1215, 2009.
- [151] F. Sivas, N. Kilic Cinar, and K. Ozoran, "Synovial chondromatosis of shoulder joint: A case report", *J. Rheumatol. Med. Rehabil.*, vol. 18, no. 1, pp. 16–18, 2007.
- [152] T. M. Duymus, B. Yucel, S. Mutlu, S. Tuna, H. Mutlu, and B. Komur, "Arthroscopic treatment of synovial chondromatosis of the shoulder: A case report", *Ann. Med. Surg.*, vol. 4, no. 2, pp. 179–182, 2015.
- [153] A. Miller-Breslow and H. D. Dorfman, "Dupuytren's (subungual) exostosis", *American Journal of Surgical Pathology*, vol. 12, no. 5. pp. 368–378, 1988.

- [154] M. F. Meneses, K. K. Unni, and R. G. Swee, "Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of bone (Nora's lesion).", *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 17, no. 7, pp. 691–7, Jul. 1993.
- [155] S. Romeo, P. C. W. Hogendoorn, and A. P. Dei Tos, "Benign cartilaginous tumors of bone: from morphology to somatic and germ-line genetics.", *Adv. Anat. Pathol.*, vol. 16, no. 5, pp. 307–315, 2009.
- [156] C. T. Wu, C. Y. Inwards, S. O'Laughlin, M. G. Rock, J. W. Beabout, and K. K. Unni, "Chondromyxoid fibroma of bone: A clinicopathologic review of 278 cases", *Hum. Pathol.*, vol. 29, no. 5, pp. 438–446, 1998.
- [157] R. E. Turcotte, A. M. Kurt, F. H. Sim, K. K. Unni, and R. A. McLeod, "Chondroblastoma.", *Hum. Pathol.*, vol. 24, no. 9, pp. 944–9, 1993.
- [158] V. Martinez and H. Sissons, "Aneurysmal bone cyst. A review of 123 cases including primary lesions and those secondary to other bone pathology", *Cancer*, vol. 61, p. 2291Y2304, 1988.
- [159] M. Selene G. Parekh, MD, MBA, Rakesh Donthineni-Rao, MD, Eric Ricchetti, MD, and Richard D. Lackman, "Fibrous Dysplasia", *Jaoos*, vol. 21, no. 5, pp. 290–3, 2004.
- [160] E. Ippolito, E. W. Bray, A. Corsi, F. De Maio, U. G. Exner, P. G. Robey, F. Grill, R. Lala, M. Massobrio, O. Pinggera, M. Riminucci, S. Snella, C. Zambakidis, and P. Bianco, "Natural history and treatment of fibrous dysplasia of bone: a multicenter clinicopathologic study promoted by the European Pediatric Orthopaedic Society.", *Journal of pediatric orthopaedics. Part B/European Paediatric Orthopaedic Society, Pediatric Orthopaedic Society of North America*, vol. 12, no. 3. pp. 155–177, 2003.
- [161] C. Ogunsalu, N. J. Smith, and A. Lewis, "Fibrous dysplasia of the jaw bone: a review of 15 new cases and two cases of recurrence in Jamaica together with a case report.", *Aust. Dent. J.*, vol. 43, no. 6, pp. 390–4, 1998.
- [162] M. Campanacci and M. Laus, "Osteofibrous dysplasia of the tibia and fibula.", *J. Bone Joint Surg. Am.*, vol. 63, no. 3, pp. 367–75, 1981.
- [163] P. H. Lieberman, C. R. Jones, R. M. Steinman, R. a Erlandson, J. Smith, T. Gee, a Huvos, P. Garin-Chesa, D. a Filippa, C. Urmacher, M. D. Gangi, and M. Sperber, "Langerhans cell (eosinophilic) granulomatosis. A clinicopathologic study encompassing 50 years.", *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 20, no. 5, pp. 519–552, 1996.
- [164] H. D. Dorfman and B. Czerniak, "Bone cancers.", *Cancer*, vol. 75, no. 1 Suppl, pp. 203–210, 1995.
- [165] N. Larrea-Oyarbide, E. Valmaseda-Castellón, L. Berini-Aytés, and C. Gay-Escoda, "Osteomas of the craniofacial region. Review of 106 cases", *J. Oral Pathol. Med.*, vol. 37, no. 1, pp. 38–42, 2008.
- [166] M. D. Murphey, G. C. Nomikos, D. J. Flemming, F. H. Gannon, H. T. Temple, and M. J. Kransdorf, "From the archives of AFIP. Imaging of giant cell tumor and giant cell reparative granuloma of bone: radiologic-pathologic correlation.", *Radiographics*, vol. 21, no. 5, pp. 1283–1309, 2001.

- [167] S. Sukegawa, H. Matsuzaki, N. Katase, T. Kanno, T. Mandai, Y. Takahashi, J. I. Asaumi, and Y. Furuki, "Primary intraosseous squamous cell carcinoma of the maxilla possibly arising from an infected residual cyst: A case report", *Oncol. Lett.*, vol. 9, no. 1, pp. 131–135, 2015.
- [168] T. Sato, Y. Kamiya, S. Tochihara, N. Toyoda, K. Asada, and K. Ishibashi, "Primary Intraosseous Squamous Cell Carcinoma of the Mandible: Report of a Case and Review of the Recent Literature", *Oral Med. Pathol.*, vol. 11, no. 3, pp. 83–88, 2006.
- [169] Y. J. Choi, S. H. Oh, J. H. Kang, H. Y. Choi, G. T. Kim, J. J. Yu, Y. S. Choi, and E. H. Hwang, "Primary intraosseous squamous cell carcinoma mimicking periapical disease: a case report", *Imaging Sci Dent*, vol. 42, no. 4, pp. 265–270, 2012.
- [170] C. Gay-Escoda, O. Camps-Font, M. López-Ramírez, and A. Vidal-Bel, "Primary intraosseous squamous cell carcinoma arising in dentigerous cyst: Report of 2 cases and review of the literature", *J. Clin. Exp. Dent.*, vol. 7, no. 5, pp. e665–e670, 2015.
- [171] H. J. Mankin, C. J. Mankin, and M. a Simon, "The hazards of the biopsy, revisited. Members of the Musculoskeletal Tumor Society.", *J. Bone Joint Surg. Am.*, vol. 78, no. 5, pp. 656–663, 1996.
- [172] A. G. Huvos and N. L. Higinbotham, "Primary fibrosarcoma of bone. A clinicopathologic study of 130 patients.", *Cancer*, vol. 35, no. 3, pp. 837–847, 1975.
- [173] G. Jundt, C. Moll, A. Nidecker, R. Schilt, and W. Remagen, "Primary leiomyosarcoma of bone: Report of eight cases", *Hum. Pathol.*, vol. 25, no. 11, pp. 1205–1212, 1994.
- [174] B. Rekhi, A. Kaur, A. Puri, S. Desai, and N. a Jambhekar, "Primary leiomyosarcoma of bone--a clinicopathologic study of 8 uncommon cases with immunohistochemical analysis and clinical outcomes.", *Ann. Diagn. Pathol.*, vol. 15, no. 3, pp. 147–56, 2011.
- [175] D. Solakoğlu, E. Benzer, E. Boduroğlu, and Y. Dölek, "Primer kemik tümörlerinin tanısında trephine iğne biyopsisinin yeri", *Patoloji Bülteni*, vol. 19, no. 2, pp. 70–74, 2002.
- [176] D. E. Dupuy, A. E. Rosenberg, T. Punyaratabandhu, M. H. Tan, and H. J. Mankin, "Accuracy of CT-guided needle biopsy of musculoskeletal neoplasms", *Am. J. Roentgenol.*, vol. 171, no. 3, pp. 759–762, 1998.