

















## Kemik ve yumuşak doku sarkomları epidemiyolojisi ve genel sağ kalım özellikleri

### *Bone and soft tissue sarcomas epidemiology and general survival characteristics*

Hüseyin Kaya<sup>1</sup>  DüNDAR Sabah<sup>1</sup>  Burçin Keçeci<sup>1</sup>  Başak Doğanavşargil<sup>2-4</sup>  Murat Sezak<sup>2</sup>   
Banu Yaman<sup>2</sup>  Taner Akalın<sup>2</sup>  E. Serra Kamer<sup>3</sup>  Yavuz Anacak<sup>3</sup>   
Ayfer Haydaroğlu<sup>3-4</sup>  Remide Arkun<sup>5</sup>  Mehmet Argın<sup>5</sup>  İpek Tamsel<sup>5</sup>  U. Ali Şanlı<sup>4-6</sup>   
Eda Ataseven<sup>7</sup>  Mehmet Kantar<sup>7</sup> 

<sup>1</sup> Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

<sup>2</sup> Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye,

<sup>3</sup> Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye,

<sup>4</sup> Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kanserle Savaş Araştırma ve Uygulama Merkezi

<sup>5</sup> Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye,

<sup>6</sup> Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Medikal Onkolojisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye,

<sup>7</sup> Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Onkolojisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

### Öz

**Amaç:** Ege Üniversitesi Hastanesinde 1992-2017 arası kanser tanı ve tedavisi yapılan 3179 kemik ve yumuşak doku sarkomunun epidemiyolojik ve sağ kalım özelliklerinin analizi ve sonuçların kaynaklarla karşılaştırılmasıdır.

**Gereç ve Yöntem:** Ege Üniversitesi Kanserle Savaş Araştırma ve Uygulama Merkezi tarafından toplanan kemik ve yumuşak doku sarkomu verileri CANREG özel bilgisayar programına kayıt edilmiş, DSÖ ve SEER sistemleri temelinde gruplanarak analizler yapılmıştır. İstatistik analizlerde Ki-kare, General Linear Model, Kaplan Meier sağ kalım analizleri uygulanmıştır. Kaplan Meier sağ kalım analizinde Log Rank (Mantel-Cox), Breslow (Generalized Wilcoxon) ve Tarone-Ware istatistikleri kullanılmıştır. İstatistik analizlerde  $p < 0,05$  istatistiksel olarak anlamlı kabul edilmiştir.

**Bulgular:** EÜH Kanser veri sisteminde bulunan 117.139 olgu arasında kemik ve yumuşak doku sarkomları %2,7 (n=3179) oranında gözükmetedir. Kemik tümörlü olgularımızın %58'i (n:795) erkek, %42'si (n:566) kadındır. Olgularımızın büyük bölümü 10-19 (%30,8) ve 20-29 (%14,8) yaş aralığındadır. En sık yerleşim yeri alt ekstremitte uzun kemiklerindedir (%42,5). Histolojik tanılarda ise en sık osteosarkom ardından Ewing sarkomu ve kondrosarkom görülmektedir. Evrelendirmesi yapılabilen olguların %41'nin (n:663) lokalize tümör, %33,2'sinin lokal ileri evre ve %25,8'inin ise uzak metastaz ile başvurduğu görüldü. Yapılan sağ kalım değerlendirmesinde kemik tümörlerinde toplam beş yıllık GSK %62, 10 yıllık ise %53 saptandı. Evrelere göre beş ve 10 yıllık GSK sırasıyla; lokalize tümörlerde %71 ve %65, lokal ileri evrede %58 ve %54, metastatik dönemde ise %43 ve %36'dır.

Yumuşak doku sarkomu olgularımızın %53'ü (n: 970) erkek, %47'si (n:847) kadındır. Evrelendirmesi yapılabilen olguların (n:739) %49,9'unun lokalize tümör, %24,1'inin lokal ileri evre ve %26,2'sinin ise uzak metastaz ile başvurduğu görüldü. Yumuşak doku sarkomlarında toplam sağ kalım değerlendirmesinde beş yıllık GSK %59, 10 yıllık %49 saptandı. YDS da GSK'nin erkek hastalarda kadın hastalara göre daha kötü olduğu görüldü. Kadınlarda beş ve 10 yıllık GSK sırasıyla %62 ve %53 olarak saptanırken erkeklerde bu oranlar %56 ve %45'e düşmektedir.

**Sonuç:** EÜH Kanser veri sisteminde bulunan 117.139 olgu arasında kemik ve yumuşak doku sarkomları %2,7 (n=3179) oranında gözükmetedir. Yapılan sağ kalım değerlendirmesinde kemik tümörlerinde beş yıllık GSK %62, 10 yıllık ise %53 saptandı. Yumuşak doku sarkomlarında beş yıllık GSK %59, 10 yıllık %49 saptandı.

**Anahtar Sözcükler:** Kemik ve Yumuşak doku sarkomu, epidemiyoloji, mortalite, genel sağ kalım.

Yazışma Adresi: Ayfer Haydaroğlu  
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyasyon Onkolojisi  
Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye  
E-mail: haydaroglua@gmail.com

## Abstract

**Aim:** To analyze the epidemiologic, and survival characteristics of 3179 bone and soft tissue sarcomas that were diagnosed as cancer and were treated in Ege University Hospital between 1992 and 2017, and compare the results with resources.

**Materials and Methods:** The data of the bone, and soft tissue sarcomas collected in Ege University Cancer Research Center were recorded in the CANREG special computer program, and the analyses were performed after grouping in the basis of the WHO, and SEER systems. The Chi-square, General Linear Model, Kaplan Meier survival analyses were performed in statistical analyses. Log Rank (Mantel-Cox), Breslow (Generalized Wilcoxon), and Tarone-Ware statistics were used in Kaplan Meier survival analysis.  $p < 0.05$  was accepted statistically significant in statistical analyses.

**Results:** The ratio of the bone, and soft tissue sarcomas were detected as 2.7%(n:3179) among the 117.139 cases in Ege University Hospital Cancer data system. 58% (n:795) of cases with bone tumor were men, and 42%(n:566) were women. Majority of the cases were aged between 10-19 (30.8%) years, and 20-29 (14.8%) years. The most common settlement region was the lower extremity long bones (42.5%). The most common histological diagnoses were osteosarcoma, Ewing sarcoma, and chondrosarcoma. We found that 41%(n:663) of the cases that could be staged presented with localized tumor, and 33.2% presented with locally advanced stage, and 25.8% presented with distant metastasis. The survival evaluation showed that the total 5 years overall survival in bone tumors was 62%, and 10 years overall survival was detected as 53%. 5, and 10 years overall survival in accordance with the stages was 71%, and 65% in localized tumors, 58%, and 54% in locally advanced stage, and 43%, and 36% in metastatic period.

53% (n: 970) of the soft tissue sarcoma cases were men, and 47%(n:847) were women. 49.9%(n:739) of the cases that could be staged were found to have presented with localized tumor, 24.1% with locally advanced stage, and 26.2% presented with distant metastasis. 5 years overall survival was 59%, and 10 years overall survival was detected as 49% in survival evaluation in soft tissue sarcomas. The overall survival in men in soft tissue sarcomas was detected to be poorer compared with the overall survival in women. Although 5 years, and 10 years overall survival was detected as 62%, and 53% in women, the overall survival in 5 years, and 10 years decreased to 56%, and 45%, respectively in men.

**Conclusion:** The bone, and soft tissue sarcomas are found in a ratio of 2.7%(n:3179) among 117.139 cases included in Ege University Hospital cancer data system. The survival evaluation showed that 5 years overall survival was 62%, and 10 years overall survival was 53% in bone tumors. The 5 years overall survival in soft tissue sarcomas was 59%, and 10 years overall survival was detected as 49%.

**Keywords:** Bone and soft tissue sarcomas; epidemiology; mortality; overall survival.

## Giriş

Kemik ve yumuşak doku sarkomları az sayıda görülen tümörlerdendir. Tüm malign tümörlerin yaklaşık %1'ini kemik, %1'ini yumuşak doku sarkomları (YDS) oluşturmaktadır (1, 2).

Kemik ve yumuşak doku sarkomlarının çok sayıda histolojik alt tipi tanımlanmıştır. Kemikte en sık osteosarkom, kondrosarkom ve Ewing sarkomu görülmektedir. YDS da ise pleomorfik sarkom, liposarkom, leiomyosarkom, sinoviyal sarkom, malign periferik sinir kılıfı tümörü, rabdomyosarkom ve fibrosarkom olarak sıralamak mümkündür.

Kemik sarkomları arasında en sık görülen osteosarkom genellikle ikinci dekatta görülmektedir. İkinci ufak bir pik de 50-60 yaş üzerinde görülür. Genel olarak kadın erkek

görülme oranı 3/2'dir. Nöroektodermal kökenli Ewing sarkomu ise büyük oranda çocuk ve adolesan yaş grubunda karşımıza çıkmaktadır. Olguların %50'den fazlası 10-20 yaşları arasında, yaklaşık %25'i 10 yaş altındadır. Bir diğer primer kemik tümörü olan kondrosarkom en sık 30-60 yaş aralığında görülmektedir. Erkek cinsiyette 2/1 oranında daha sık görülmektedir (3).

Yumuşak doku sarkomları (YDS), mezenkimal hücrelerden gelişen nadir malign tümörlerdir. YDS vücudun her bölgesinde görülebilmekle beraber en sık ekstremitelerin geniş kas gruplarında görülmektedir (%55-60). Ayrıca gövdede, abdominal bölge ve pelvis, baş ve boyunda oluşabilmektedir. Tüm yaş gruplarında görülmekle birlikte olguların yaklaşık yarısı 60 yaş ve üzerinde gözlenir. Ortalama görülme yaşı 50'dir. Sıklık açısından cinsiyet arasında anlamlı

bir fark yoktur. Rabdomyosarkom çocukluk çağında, sinoviyal sarkom ve fibrosarkom genç erişkin dönemde, pleomorfik sarkom, liposarkom ve leiomyosarkom ise sıklıkla daha ileri yaşlarda ortaya çıkmaktadır.

Kemik ve yumuşak doku sarkomları; tanı, tedavi ve takibi açısından multidisipliner yaklaşımla bu konuda deneyimli merkezlerce tedavi edilmesi gereken hastalık grubudur. Kemik ve yumuşak doku sarkomları tedavisinde olguların çoğunda cerrahi gerekmektedir. Cerrahi tedavi öncesinde ve/veya sonrasında tanı ve tümörün derecesine bağlı olarak kemoterapi ve/veya radyoterapi uygulanabilmektedir (4). 1970'li yıllardan önce kemik ve yumuşak doku sarkomlarında uygulanan yaygın tedavi tutulmuş olan ekstremitenin radikal amputasyonu şeklindeydi. Bu radikal cerrahilere rağmen hastaların sağ kalım oranları ancak %10 – 20 arasındaydı (5, 6).

1980'lerden sonra etkili kemoterapotik ilaçların ve tedavi protokollerinin geliştirilmesi, radyoterapi tedavilerinin eklenmesi sonucu sağ kalım oranlarında artış olmuştur. Aynı zamanda bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans gibi görüntüleme yöntemlerinde teknolojik ilerleme beraberinde rekonstrüktif mikrocerrahideki gelişmeler sonucu kemik ve yumuşak doku sarkomları tedavisinde amputasyon oranları %10'a düşmüştür (7).

Genellikle genç popülasyonu ilgilendiren kemik sarkomlarında modern tedavi yöntemlerinin gelişmesine rağmen en iyi şartlarda dahi beş yıllık sağ kalım oranları %50-65 civarındadır. YDS'lerde ise %50-75 olarak bildirilmektedir (8, 9).

Bu makalede Ege Üniversitesi Hastanesi (EÜH)'de 1992-2017 arası kanser tanı ve tedavisi yapılan 3179 kemik ve yumuşak doku sarkomunun epidemiyolojik ve genel sağ kalım özellikleri araştırılmış, sonuçlar literatürle karşılaştırılmıştır.

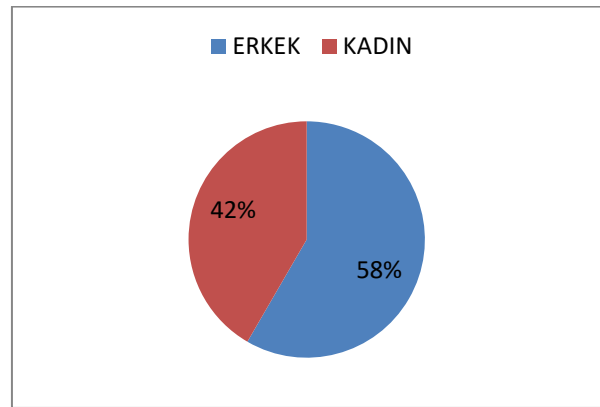
## Gereç ve Yöntem

EÜ Kanser Araştırma Merkezi (EÜKAM) tarafından 1992-2017 arası EÜH'de toplanan kemik ve yumuşak doku sarkomlarının verileri CANREG özel bilgisayar programına kaydedilmiştir. Bu veriler DSÖ ve SEER sistemleri temelinde gruplanarak analizler yapılmıştır. İstatistik analizlerde Ki-kare, General Linear Model (GLM), Kaplan-Meier sağ kalım analizleri uygulanmıştır. Kaplan-Meier sağ kalım analizinde Log Rank (Mantel-Cox), Breslow

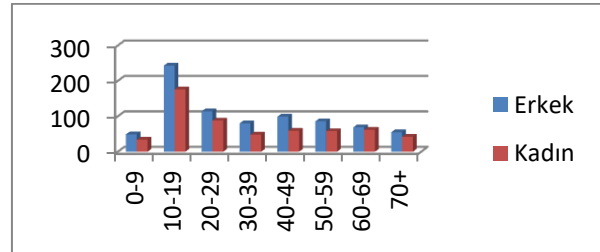
(Generalized Wilcoxon) ve Tarone-Ware istatistikleri kullanılmıştır. İstatistik analizlerde  $p < 0,05$  istatistiksel olarak anlamlı kabul edilmiştir

## Bulgular

EÜH Kanser veri sisteminde bulunan 117.139 olgu arasında kemik ve yumuşak doku sarkomları %2,7 (n=3179) oranında gözükülmektedir. Kemik sarkomları tüm kanser olgularının %1.16'sını (n:1362) oluşturmaktadır. Kemik sarkomlarının cinsiyetlere göre dağılımı incelendiğinde erkek/kadın oranınının 1,4 olduğu görülmektedir. Olgularımızın %58'i (n:795) erkek, %42'si (n:566) kadındır (Şekil-1). Olgularımızın büyük bölümü 10-19 (%30,8) ve 20-29 (%14,8) yaş aralığındadır (Tablo-1, Şekil-1 ve 2).



Şekil-1. Kemik tümörlerinin cinsiyetlere göre dağılımı.



Şekil-2. Kemik tümörleri yaş grupları ve cinsiyet dağılımı.

Kemik sarkomlu olgularımızda tümörün en sık yerleşim yeri alt ekstremitte uzun kemiklerindedir (%42,5) (Tablo-2). Yerleşim yeri açısından yaş grupları ve cinsiyetler arasında fark saptanmamıştır (Tablo 3 ve 4, Şekil 3 ve 4).

Histolojik tanılarda ise en sık osteosarkom (%30,4), Ewing sarkomu (%19) ve kondrosarkom (%17,3) görülmektedir (10) (Tablo 5 ve 6, Şekil 5 ve 6). Karsinom metastazları ve multiple myelom olguları dahil edilmemiştir.

**Tablo-1.** Kemik tümörleri yaş grupları ve cinsiyet dağılımı.

Yaş Grubu	Erkek		Kadın		Toplam	
	n	%	n	%	n	%
0-9	49	6,2	34	6,0	83	6,1
10-19	243	30,6	176	31,1	419	30,8
20-29	114	14,3	88	15,5	202	14,8
30-39	80	10,1	48	8,5	128	9,4
40-49	99	12,5	59	10,4	158	11,6
50-59	86	10,8	58	10,2	144	10,6
60-69	69	8,7	62	11,0	131	9,6
70+	55	6,9	42	7,4	97	7,1
<b>Toplam</b>	<b>795</b>	<b>100,0</b>	<b>566</b>	<b>100,0</b>	<b>1362</b>	<b>100,0</b>

Ki-kare: 4,471; p=0,724

**Tablo-2.** Kemik tümörleri ICD-O3'e göre yerleşimler.

Kemik ve Eklem Tümörleri	n	Toplam
		%
C40.0 Üst ekstremitte uzun kemik	166	12,2
C40.1 Üst ekstremitte kısa kemik	24	1,8
C40.2 Alt ekstremitte uzun kemik	579	42,5
C40.3 Alt ekstremitte kısa kemik	50	3,7
C40.9 Ekstremitte kemikleri, BBT	23	1,7
C41.0 Kafa, yüz kemik	76	5,6
C41.1 Mandibula	29	2,1
C41.2 Omurga/Vertebra	117	8,6
C41.3 Kosta, Sternum, Klavikula	84	6,2
C41.4 Pelvik kemik (Sakrum, Koksiks)	180	13,2
C41.8 Kemik Aşan lezyon	5	0,4
C41.9 Kemik, BBT	29	2,1
<b>Toplam</b>	<b>1362</b>	<b>100,0</b>

**Tablo 3.** Kemik tümör yerleşimlerinin yaşam dönemlerine (çocuk ve erişkin) dağılımı.

Topografik Yerleşim	Çocuk		Erişkin		Toplam	
	(0-19 y)		(≥ 20y)			
	n	%	n	%	n	%
C40.0 Üst ekstremitte uzun kemik ve eklemler	60	12,9	106	11,8	166	12,2
C40.1 Üst ekstremitte kısa kemik ve eklemler	4	0,9	20	2,2	24	1,8
C40.2 Alt ekstremitte uzun kemik ve eklemler	254	54,6	325	36,2	579	42,5
C40.3 Alt ekstremitte kısa kemik ve eklemler	19	4,1	31	3,5	50	3,7
C40.9 Ekstremitte kemikleri, BBT	12	2,6	11	1,2	23	1,7
C41.0 Kafa, yüz kemik ve eklemler	21	4,5	55	6,1	76	5,6
C41.1 Mandibula	6	1,3	23	2,6	29	2,1
C41.2 Omurga/Vertebra	25	5,4	92	10,3	117	8,6
C41.3 Kosta, Sternum, Klavikula	20	4,3	64	7,1	84	6,2
C41.4 Pelvik kemik ve eklemler (Sakrum, Koksiks)	36	7,7	144	16,1	180	13,2
C41.8 Kemik ve eklem Aşan lezyon	0	0,0	5	0,6	5	0,4
C41.9 Kemik, BBT	8	1,7	21	2,3	29	2,1
<b>Toplam**</b>	<b>465</b>	<b>100,0</b>	<b>897</b>	<b>100,0</b>	<b>1362</b>	<b>100,0</b>

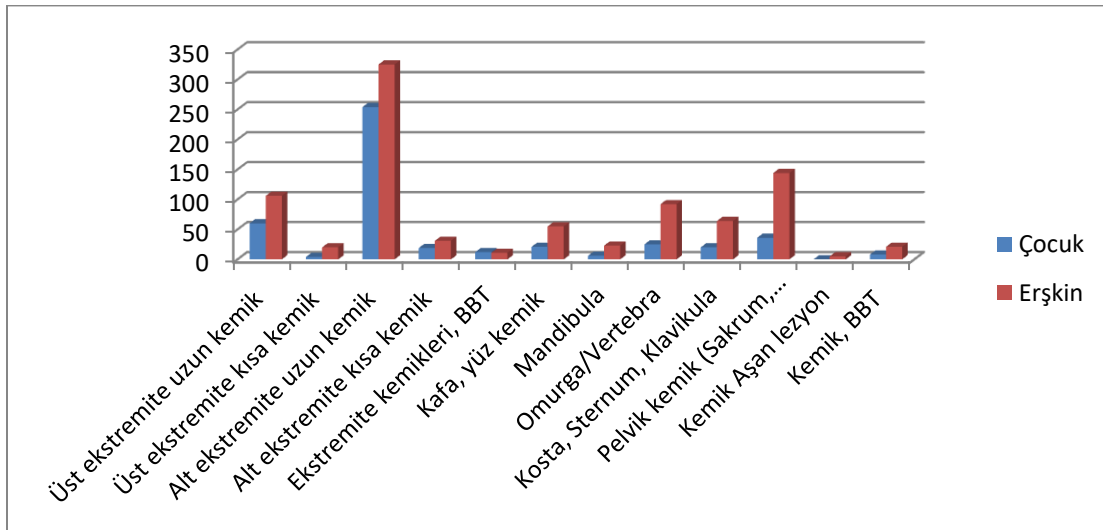
Ki-kare=62,600 p<0,001, \*Sütun Yüzdesi,\*\*Satır Yüzdesi

**Tablo-4.** Kemik tümör yerleşimlerinin cinsiyetlere göre dağılımı.

Yerleşimler	Erkek		Kadın		Toplam	
	n	%	n	%	n	%
C40.0 Üst ekstremitte uzun kemik	95	11,9	71	12,5	166	12,2
C40.1 Üst ekstremitte kısa kemik	11	1,4	13	2,3	24	1,8
C40.2 Alt ekstremitte uzun kemik	314	39,5	265	46,7	579	42,5
C40.3 Alt ekstremitte kısa kemik	34	4,3	16	2,8	50	3,7
C40.9 Ekstremitte kemikleri, BBT	14	1,8	9	1,6	23	1,7
C41.0 Kafa, yüz kemik	45	5,7	31	5,5	76	5,6
C41.1 Mandibula	17	2,1	12	2,1	29	2,1
C41.2 Omurga/Vertebra	80	10,1	37	6,5	117	8,6
C41.3 Kosta, Sternum, Klavikula	52	6,5	32	5,6	84	6,2
C41.4 Pelvik kemik (Sakrum, Koksiks)	114	14,3	66	11,6	180	13,2
C41.8 Kemik Aşan lezyon	2	0,3	3	0,5	5	0,4
C41.9 Kemik, BBT	17	2,1	12	2,1	29	2,1
<b>Toplam</b>	<b>795</b>	<b>100,0</b>	<b>567</b>	<b>100,0</b>	<b>1362</b>	<b>100,0</b>

Ki-kare=17,051 P=0,106 Yerleşimlerde anlamlı fark yok, alt ekstremitelerde anlamlı fark.

Ki-kare=7,917 p<0,005 cinsiyetler arası anlamlı fark.



**Şekil-3.** Kemik tümör yerleşimlerinin yaşam dönemlerine (yaşam evreleri) dağılımı.

Evrelendirmesi yapılabilen olguların %41'inin (n:663) lokalize tümör, %33,2'sinin lokal ileri evre ve %25,8'inin ise uzak metastaz ile başvurduğu görüldü. Cinsiyetler arasında tümör evreleri açısından fark saptanmadı (Tablo-7, Şekil-7).

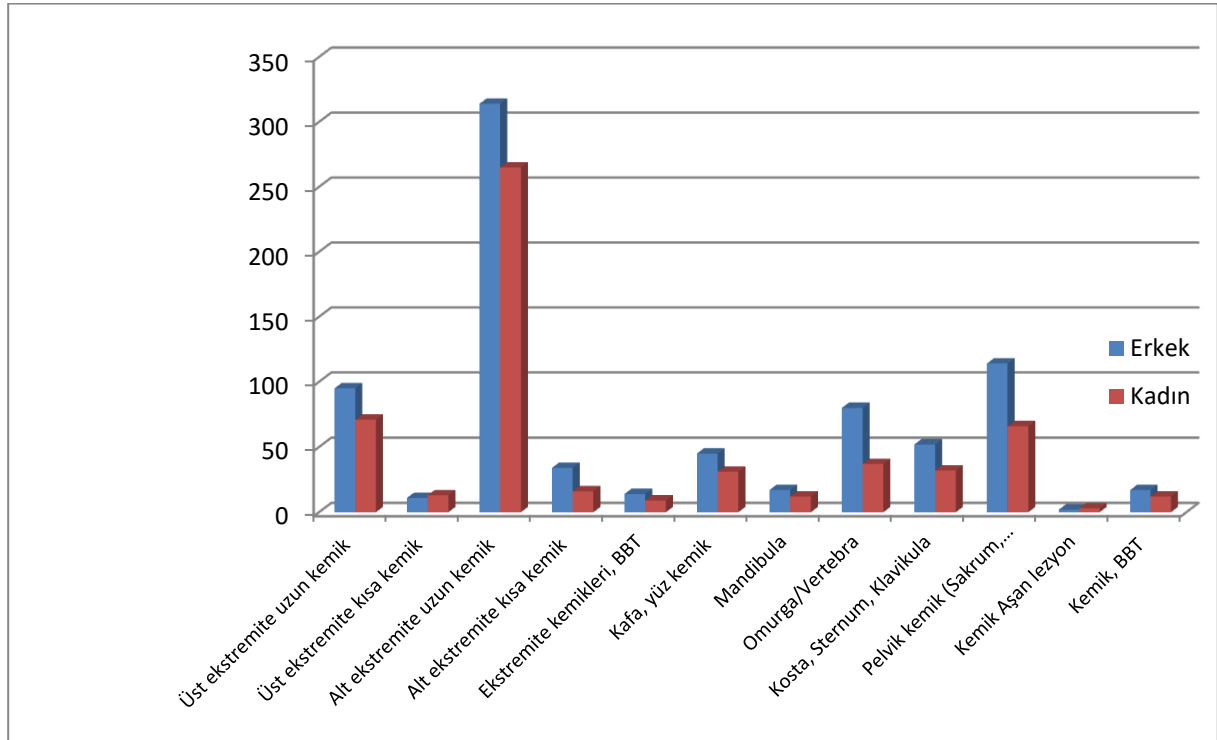
Yapılan sağ kalım değerlendirilmesinde kemik tümörlerinde toplam beş yıllık GSK %62, 10 yıllık ise %53 saptandı (Tablo-8, Şekil-8). GSK değerlendirilmesinde cinsiyetler arası ve yaşam dönemleri arasında fark saptanmazken, 60 yaş

ve üstü hastalarda GSK oranlarının belirgin düşük olduğu görüldü (Tablo-9 ve 10).

Histolojik alt tiplerde bu oran osteosarkom için beş yıllık %56, 10 yıllık %51 iken, Ewing sarkomunda sırasıyla %57, %48 ve kondrosarkom için ise %71, %63'tür (Tablo-11, Şekil-9).

Evrelere göre beş ve 10 yıllık GSK sırasıyla; lokalize tümörlerde %71 ve %65, lokal ileri

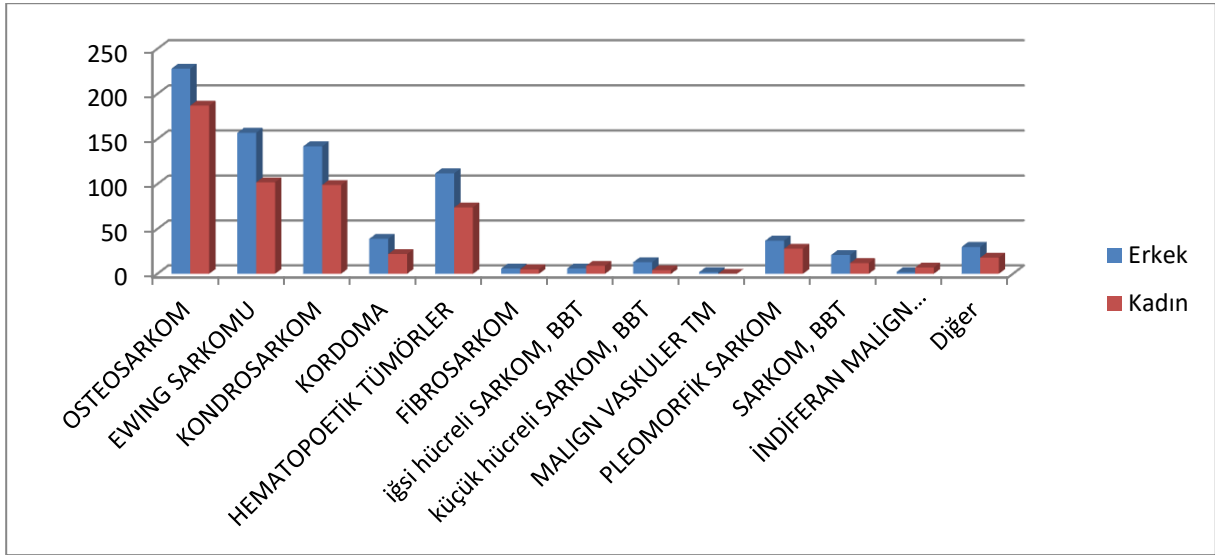
evrede %58 ve %54, metastatik dönemde ise %43 ve %36'dır (Tablo-12, Şekil-10).



Şekil-4. Kemik tümör yerleşimlerinin cinsiyetlere dağılımı.

Tablo-5. Kemik tümör histolojilerinin cinsiyetlere dağılımı.

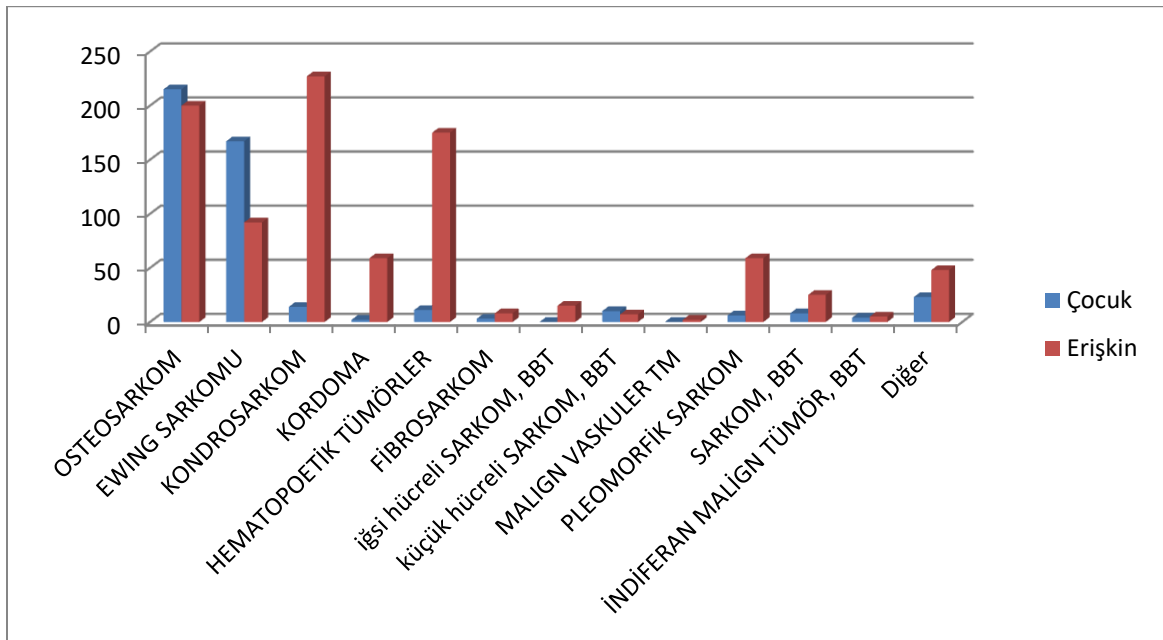
Histoloji	Erkek		Kadın		Toplam	
	n	%	n	%	n	%
OSTEOSARKOM	228	28,7	187	33	415	30,5
EWING SARKOMU	157	19,7	102	18	259	19
KONDROSARKOM	142	17,9	99	17,5	241	17,7
KORDOMA	39	4,9	22	3,9	61	4,5
HEMATOPOETİK TÜMÖRLER (PLAZMASİTOM, LENFOMA)	112	14,1	74	13,1	186	13,7
FİBROSARKOM	6	0,8	5	0,9	11	0,8
İĞSİ HÜCRELİ SARKOM, BBT	6	0,8	9	1,6	15	1,1
KÜÇÜK HÜCRELİ SARKOM, BBT	13	1,6	4	0,7	17	1,2
MALIGN VASKULER TM	2	0,3	0	0	2	0,1
PLEOMORFİK SARKOM	37	4,7	28	4,9	65	4,8
SARKOM, BBT	21	2,6	12	2,1	33	2,4
İNDİFERAN MALİGN TÜMÖR, BBT	2	0,3	7	1,2	9	0,7
Diğer	30	3,8	18	3,2	48	3,5



Şekil-5. Kemik tümör histolojilerinin cinsiyetlere dağılımı.

Tablo-6. Kemik tümör histolojilerinin yaşam dönemlerine dağılımı.

Histoloji	Çocuk (0-19 y)		Erişkin (≥ 20y )		Toplam
	n	%	n	%	
<b>Osteosarkom</b>	215	51,8	200	48,2	415
<b>Ewing sarkomu</b>	167	64,5	92	35,5	259
<b>Kondrosarkom</b>	14	5,8	227	94,2	241
<b>Kordoma</b>	2	3,3	59	96,7	61
<b>Hematopoetik tümörler</b> (Plazmasitom, lenfoma)	11	5,9	175	94,1	186
Fibrosarkom	3	27,3	8	72,7	11
İğsi hücreli sarkom, BBT	0	0,0	15	100,0	15
Küçük hücreli sarkom, BBT	10	58,8	7	41,2	17
Malign vasküler tm	0	0,0	2	100,0	2
Pleomorfik sarkom	6	9,2	59	90,8	65
Sarkom, BBT	8	24,2	25	75,8	33
İndiferen malign tümör, BBT	4	44,4	5	55,6	9
Diğer	23	47,9	48	100,0	48
Toplam	51	27,0	161	85,2	189
<b>Genel Toplam</b>	<b>463</b>	<b>34,0</b>	<b>922</b>	<b>67,7</b>	<b>1362</b>

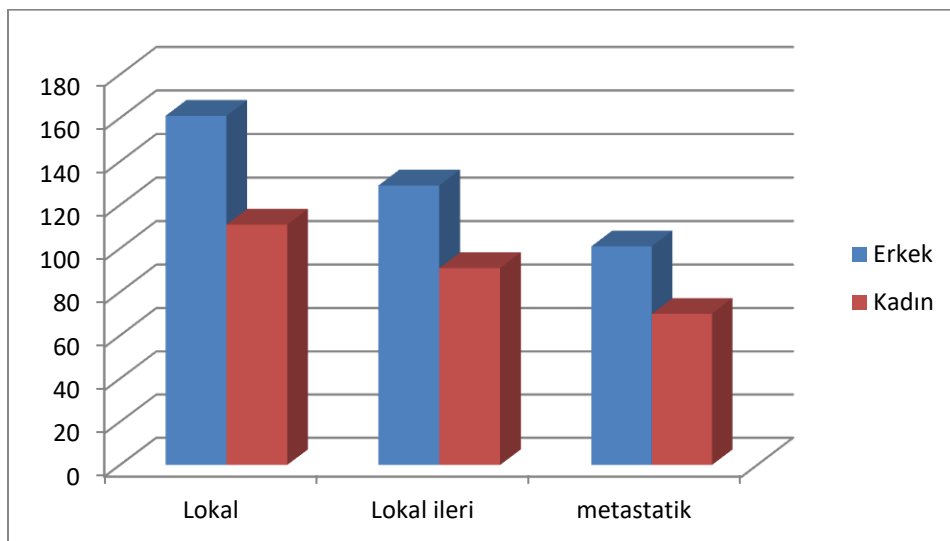


Şekil-6. Kemik tümör histolojilerinin yaşam dönemlerine (yaşam evresi) dağılımı.

Tablo-7. Kemik tümör evrelerinin cinsiyetlere dağılımı (bilinmeyenler hariç).

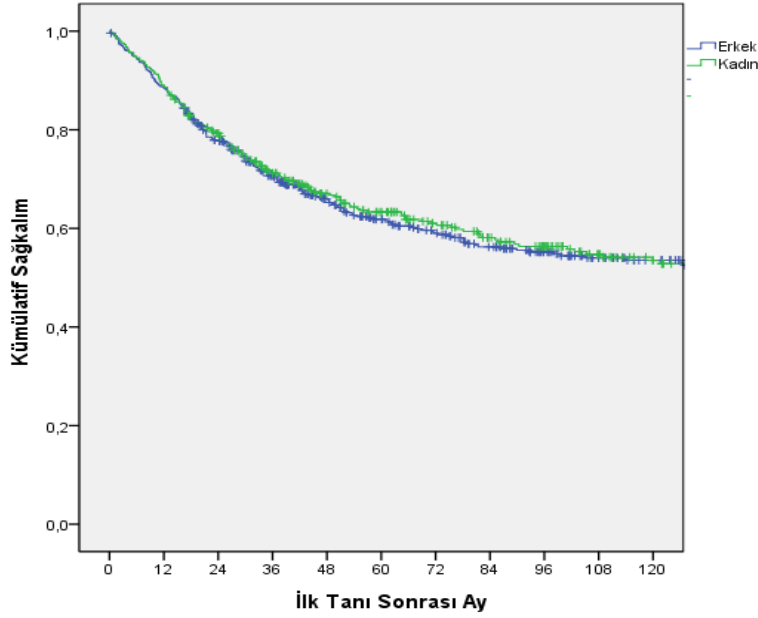
Evreler	Erkek		Kadın		Toplam	
	n	%	n	%	n	%
Lokalize tümör	161	41,2	111	40,8	272	41,0
Lokal ileri	129	33,0	91	33,5	220	33,2
Uzak yayılım, metastaz	101	25,8	70	25,7	171	25,8
Toplam	391	100,0	272	100,0	663	100,0

Ki-kare: 0,066; p=0992



Şekil-7. Kemik tümör evrelerinin cinsiyetlere göre dağılımı.





**Şekil-8.** Kemik tümörü cinsiyetlere göre sağ kalım.

**Tablo-8.** Kemik tümörleri sağ kalım oranları.

Cinsiyet	n	Ölüm n	Yaşayan %	5 yıl	10 Yıl
Erkek	507	215	57,60%	61	52
Kadın	369	157	57,50%	63	53
<b>Toplam</b>	<b>876</b>	<b>372</b>	<b>57,50%</b>	<b>62</b>	<b>53</b>

**Tablo-9.** Kemik tümörü yaşam dönemlerine göre sağ kalım.

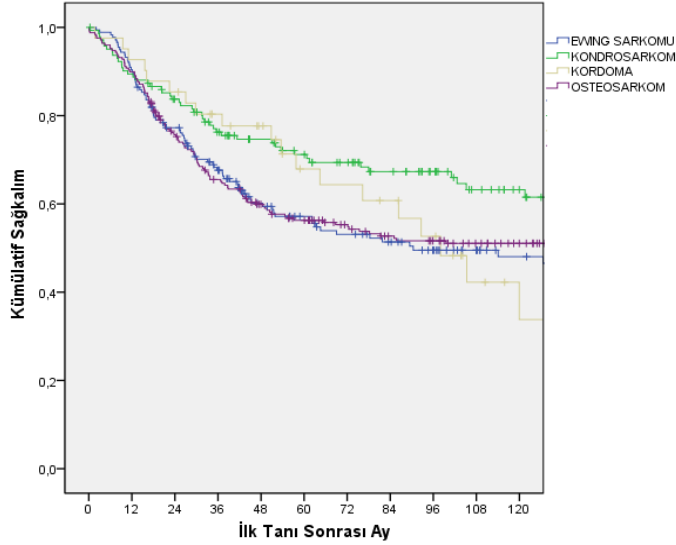
	n	Ölüm n	Yaşayan %	5 yıl	10 Yıl
Çocuk	305	126	58,70%	63	56
Erişkin	571	246	56,90%	62	52

**Tablo-10.** Kemik tümörü yaş gruplarına göre sağ kalım.

Yaş Grubu	n	Ölüm n	Yaşayan %	5 yıl	10 Yıl
0-9	60	20	66,70%	67	61
10-19	265	110	58,50%	63	56
20-29	127	42	66,90%	68	64
30-39	80	26	67,50%	71	60
40-49	97	39	59,80%	66	55
50-59	100	44	56,00%	61	53
60-69	82	44	46,30%	56	41
70+	65	47	27,70%	37	15

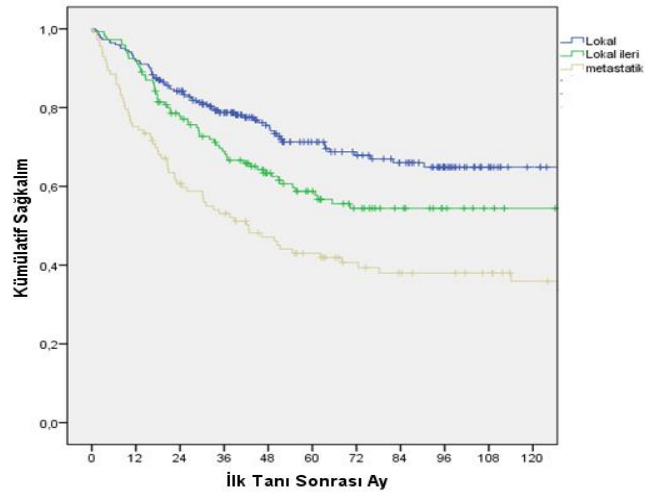
**Tablo-11.** Kemik tümörlerinde histolojilere göre sağ kalım.

Histoloji	n	Ölüm n	Yaşayan %	5 yıl	10 Yıl
OSTEOSARKOM	249	117	53,00%	56	51
EWING SARKOMU	177	84	52,50%	57	48
KONDROSARKOM	143	49	65,70%	71	63
KORDOMA	41	20	51,20%	68	36



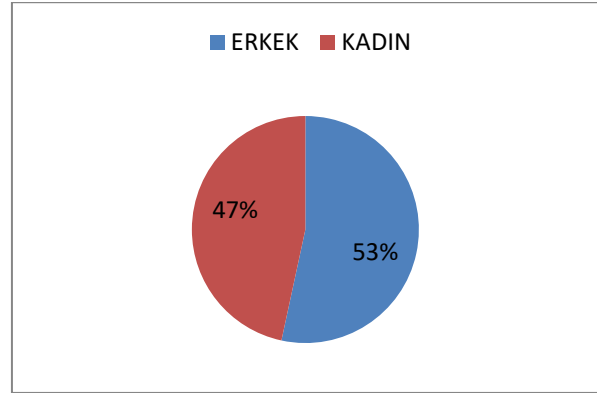
**Tablo-12.** Kemik tümörlerinde evrelere göre sağ kalım.

	n	Ölüm n	Yaşayan %	5 yıl %	10 Yıl %
Lokal	223	64	71,3%	71	65
Lokal ileri	146	62	57,5%	58	54
metastatik	113	69	38,9%	43	36

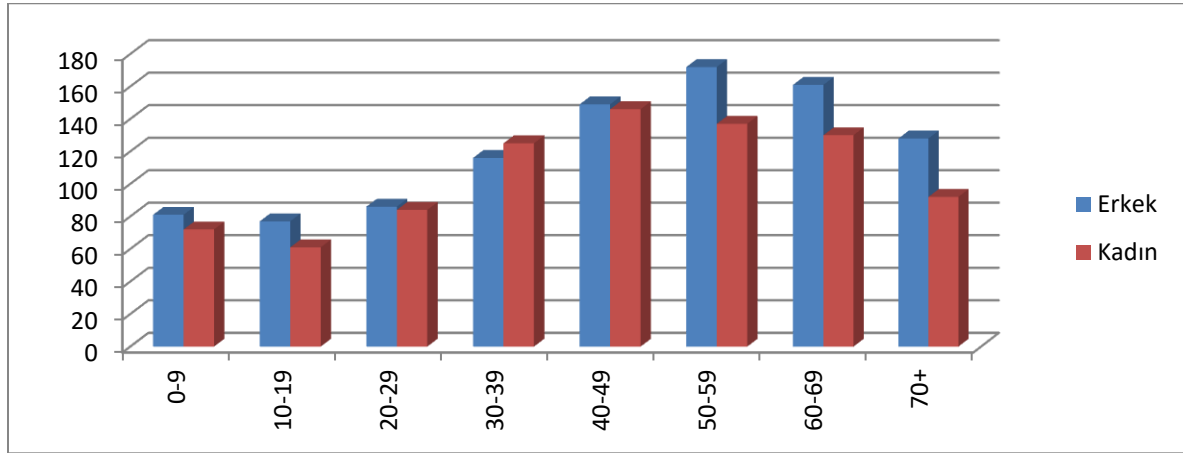


Yumuşak doku sarkomları veri sisteminde bulunan tüm hastaların %1,55'ini (n:1817) oluşturmaktadır. Yumuşak doku sarkomlarının cinsiyetlere göre dağılımı incelendiğinde erkek/kadın oranının 1,1 olduğu görülmektedir. Olgularımızın %53'ü (n: 970) erkek, %47'si (n: 847) kadındır (Şekil-11). Tüm yaş gruplarında görülmekle birlikte dördüncü dekattan itibaren daha sık oranda görülmektedir (Şekil-12). YDS yerleşim yerlerine göre yapılan değerlendirmede erişkin yaş grubunda belirgin oranda en sık alt ekstremitte ve kalça (%37) bölgesinde, ikinci sıklıkta ise pelvis (%16,2) çevresinde saptandı. Çocuk yaş grubunda ise en sık alt ekstremitte ve kalça (%18,2) bölgesinde daha sonra karın bölgesinde (%17,1) ve baş, yüz, boyun (%16,8) bölgesinde saptandı (Tablo-13, Şekil-13).

Cinsiyetler arasında yerleşim yeri açısından fark saptanmadı (Tablo-14).



Şekil 11. Yumuşak doku sarkomlarının cinsiyetlere göre dağılımı.

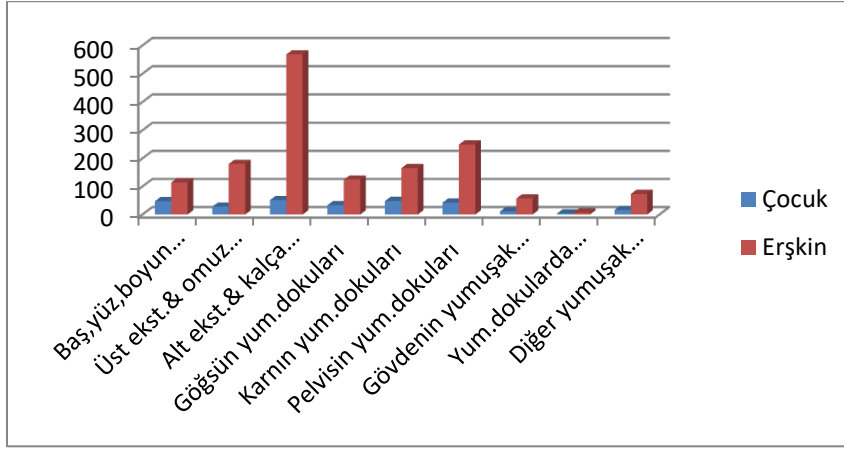


Şekil-12. Yumuşak doku sarkomları yaş grupları ve cinsiyet dağılımı.

Tablo-13. Yumuşak doku sarkomları yerleşimlerinin yaşam dönemlerine (yaşam evreleri) dağılımı.

Topografik Yerleşim	Çocuk		Erişkin		Toplam	
	n	%	n	%	n	%
Baş, yüz, boyun yumuşak dokular	47	16,8	114	7,4	161	8,9
Üst ekstremitte & omuz yumuşak doku	28	10,0	180	11,7	208	11,4
Alt ekstremitte & kalça yumuşak doku	51	18,2	568	37,0	619	34,1
Göğsün yumuşak dokuları	33	11,8	124	8,1	157	8,6
Karın yumuşak dokuları	48	17,1	165	10,7	213	11,7
Pelvis yumuşak dokuları	42	15,0	249	16,2	291	16,0
Gövde yumuşak dokuları	11	3,9	57	3,7	68	3,7
Yumuşak dokularda aşan lezyon	4	1,4	7	0,5	11	0,6
Diğer yumuşak dokular	16	5,7	73	4,7	89	4,9
<b>Toplam</b>	<b>280</b>	<b>100,0</b>	<b>1537</b>	<b>100,0</b>	<b>1817</b>	<b>100,0</b>

Ki-kare=62,600 p<0,001

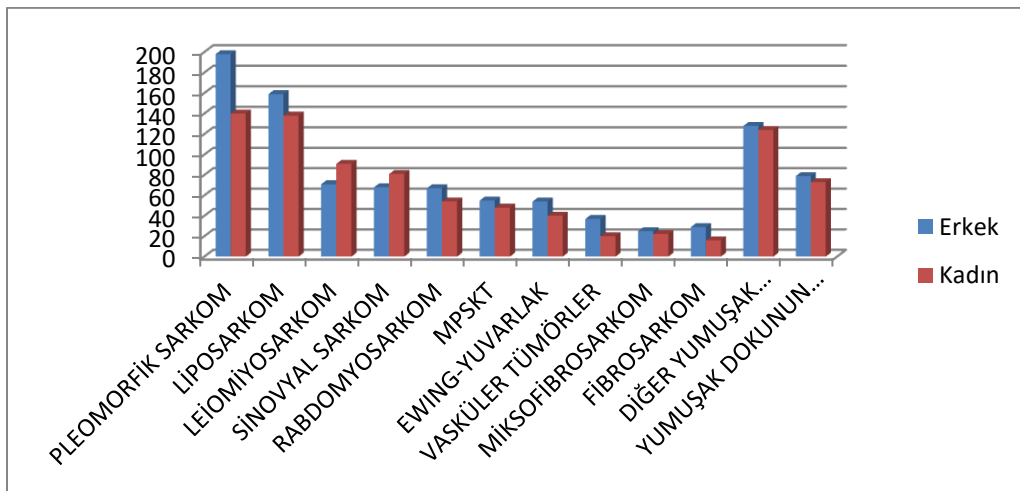


Şekil-13. Yumuşak doku sarkomları yerleşimlerinin yaşam dönemlerine (yaşam evreleri) dağılımı.

Tablo-14. Yumuşak doku sarkomları yerleşimlerinin cinsiyetlere dağılımı.

Topografik Yerleşim	Erkek		Kadın		Toplam	
	n	%	n	%	n	%
Baş, yüz, boyun yumuşak dokular	96	9,9	65	7,7	161	8,9
Üst ekstremitte & omuz yumuşak doku	109	11,2	99	11,7	208	11,4
Alt ekstremitte & kalça yumuşak doku	312	32,2	307	36,2	619	34,1
Göğsün yumuşak dokuları	86	8,9	71	8,4	157	8,6
Karın yumuşak dokuları	104	10,7	109	12,9	213	11,7
Pelvis yumuşak dokuları	165	17,0	126	14,9	291	16,0
Gövde yumuşak dokuları	46	4,7	22	2,6	68	3,7
Yumuşak dokularda aşan lezyon	4	0,4	7	0,8	11	0,6
Diğer yumuşak dokular	48	4,9	41	4,8	89	4,9
<b>Toplam</b>	<b>970</b>	<b>100,0</b>	<b>847</b>	<b>100,0</b>	<b>1817</b>	<b>100,0</b>

Ki-kare=12,894 p=0,116



Şekil-14. Yumuşak doku sarkomları histolojilerinin cinsiyetlere göre dağılımı.

YDS histolojik alt tiplerine göre dağılımı pleomorfik sarkom (%18,6), liposarkom (%16,3), leiomyosarkom (%8,9), sinoviyal sarkom (%8,2), malign periferik sinir kılıfı tümörü (%5,7) şeklindedir (Tablo-15 ve 16, Şekil-14).

Evrelendirmesi yapılabilen olguların (n:739) %49,9'unun lokalize tümör, %24,1'inin lokal ileri evre ve %26,2'sinin ise uzak metastaz ile başvurduğu görüldü. Cinsiyetler arasında tümör evreleri açısından fark saptanmadı (Tablo-17, Şekil-15).

Yumuşak doku sarkomlarında toplam sağ kalım değerlendirilmesinde beş yıllık GSK %59, 10 yıllık %49 saptandı (Tablo-18).

Histopatolojik tanılara göre sağ kalımda liposarkomlar en iyi sağ kalıma sahipken malign

periferik sinir kılıfı tümörünün en kötü orana sahip olduğu görüldü. Liposarkomlarda beş yıllık GSK %80 ve 10 yıllık %69 iken MPSKT de %36 ve %27, en sık görülen pleomorfik sarkomda sırasıyla %59 ve %49 saptandı (Tablo-19).

YDS da GSK'nin erkek hastalarda kadın hastalara göre daha kötü olduğu görüldü. Kadınlarda GSK beş ve 10 yıllık sırasıyla %62 ve %53 olarak saptanırken erkeklerde bu oranlar %56 ve %45'e düşmektedir (Tablo-18).

YDS de evrelere göre beş ve 10 yıllık GSK sırasıyla; Lokalize tümörlerde %63 ve %56, lokal ileri evrede %49 ve %40, metastatik dönemde ise %19 ve %14'tür (Tablo-20, Şekil-16).

**Tablo-15.** Yumuşak doku sarkomları histolojilerinin dağılımı.

Histoloji	n	%
PLEOMORFİK SARKOM	338	18,6
LİPOSARKOM	297	16,3
LEİOMYOSARKOM	162	8,9
SİNOVİYAL SARKOM	149	8,2
FİBROSARKOM	45	2,5
MİKSOFİBROSARKOM	47	2,6
MALİGN PERİFERİK SİNİR KILIFI TM	103	5,7
RABDOMYOSARKOM	121	6,7
VASKÜLER TÜMÖRLER	57	3,1
EWING-YUVARLAK HÜCRELİ TM	94	5,2
<u>DİĞER YUMUŞAK DOKU SARKOMLARI</u>	252	13,9
-Epiteloid sarkom		
-İğsi hücreli sarkom		
-Yumuşak doku alveoler sarkom		
-Şeffaf hücreli sarkom		
-Dermatofibrosarkom		
-Kondrosarkom		
-Sarkom BBT		
-Diğer		
<u>YUMUŞAK DOKUNUN DİĞER MALİGN TÜMÖRLERİ</u>	152	8,4
-İndeferen malign tümör		
-Nöroblastom		
-Lenfoma		
-GİST		
-Diğer		
<b>Toplam</b>	<b>1817</b>	<b>100,0</b>

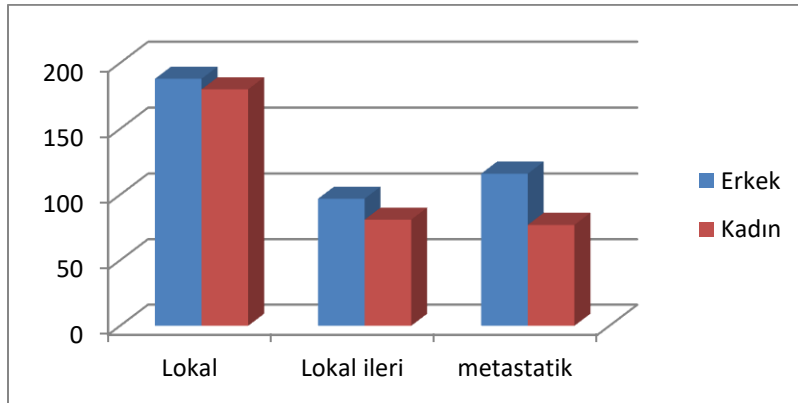
**Tablo-16.** Yumuşak doku sarkomları histolojilerinin cinsiyetlere dağılımı.

Histoloji	Erkek		Kadın		Toplam
	n	%	n	%	
PLEOMORFİK SARKOM	198	58,6	140	41,4	338
LİPOSARKOM	159	53,5	138	46,5	297
LEİOMYOSARKOM	71	43,8	91	56,2	162
SİNOVYAL SARKOM	68	45,6	81	54,4	149
RABDOMYOSARKOM	67	55,4	54	44,6	121
MPSKT	55	53,4	48	46,6	103
EWING-YUVARLAK HÜC. TM	54	57,4	40	42,6	94
VASKÜLER TÜRÖRLER	37	64,9	20	35,1	57
MİKSOFİBROSARKOM	25	53,2	22	46,8	47
FİBROSARKOM	29	64,4	16	35,6	45
DİĞER YUMUŞAK DOKU SARKOMLARI	128	50,8	124	49,2	252
YUMUŞAK DOKUNUN DİĞER MALİGN TÜRÖRLERİ	79	52,0	73	48,0	152
<b>TOPLAM</b>	<b>970</b>	<b>53,4</b>	<b>847</b>	<b>46,6</b>	<b>1817</b>

**Tablo-17.** Yumuşak doku sarkomları evrelerinin cinsiyetlere dağılımı (bilinmeyenler hariç).

Evreler	Erkek		Kadın		Toplam	
	n	%	n	%	n	%
Lokale tümör	188	46,9	180	53,3	368	49,9
Lokal ileri	97	24,2	81	24,0	178	24,1
Uzak Yayılım Metastaz	116	28,9	77	22,8	193	26,2
<b>Toplam</b>	<b>401</b>	<b>100,0</b>	<b>338</b>	<b>100,0</b>	<b>739</b>	<b>100,1</b>

Ki-kare: 4,152; p=0,125

**Şekil-15.** Yumuşak doku sarkomları evrelerinin cinsiyetlere göre dağılımı.**Tablo-18.** Yumuşak doku sarkomları sağ kalım oranları.

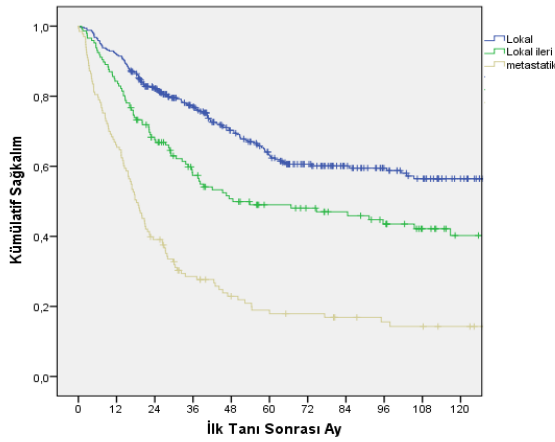
Yerleşim	n	Ölüm	Yaşayan	5 yıl	10 Yıl
		n	%	%	%
Erkek	657	328	50,1%	56	45
Kadın	600	258	57,0%	62	53
<b>Toplam</b>	<b>1257</b>	<b>586</b>	<b>53,4%</b>	<b>59</b>	<b>49</b>

**Tablo-19.** Yumuşak doku sarkomları histolojilere göre sağ kalım oranları.

Histolojik alt tip	n	Ölüm n	Yaşayan %	5 yıl %	10 Yıl %
PLEOMORFİK SARKOM	236	132	44,10%	59	49
LİPOSARKOM	221	66	70,10%	80	69
LEİOMYOSARKOM	113	69	38,90%	51	33
SİNOVYAL SARKOM	106	54	49,10%	59	46
MPSKT	64	42	34,40%	36	27
<b>TÜM YDS</b>	<b>1257</b>	<b>586</b>	<b>53,40%</b>	<b>59</b>	<b>49</b>

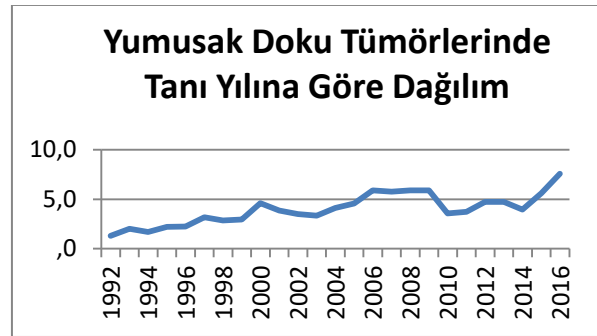
**Tablo-20.** Yumuşak doku sarkomları evrelerine göre sağ kalım oranları.

YDS	n	Ölüm n	Yaşayan %	5 yıl %	10 Yıl %
Lokal	339	127	62,5%	63,2	56,2
Lokal ileri	146	79	45,9%	49,1	40,4
Metastatik	133	110	17,3%	19,0	14,3



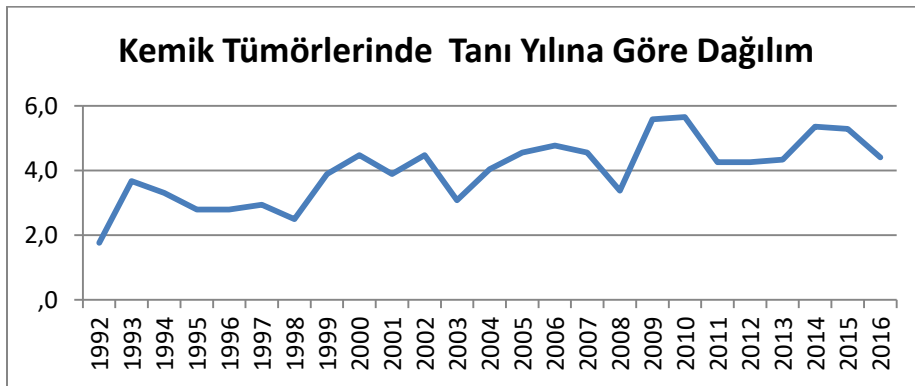
**Şekil-16.** Yumuşak doku sarkomları evrelere göre sağ kalım.

Hastanemizde kemik ve yumuşak doku sarkomlarında yıllara göre artış eğilimi görülmektedir ve bu artış istatistiksel olarak anlamlıdır (Şekil-17 ve 18).



p<0,0001 doğrusal artış anlamlı

**Şekil-17.** Yumuşak doku sarkomlarının tanı yılına göre dağılımı.



(p<0,0001 doğrusal artış anlamlı)

**Şekil 18.** Kemik tümörlerinin tanı yılına göre dağılımı.

## Tartışma

Kemik ve yumuşak doku sarkomları dünya genelinde nadir görülen tümörlerdendir. Ülkemize ait bu tümörlerle ilgili sağlıklı insidans verileri yoktur. Yaşa bağımlı değişim göstermekle birlikte Amerika ve Avrupa çalışmalarında yumuşak doku sarkomlarının yıllık insidans 1,8-6/100000 kemik sarkomlarının ise 0,6-2/100000 olarak bildirilmektedir (11). Kaynaklarda tüm kanser olgularının yaklaşık %1'ini kemik, %1'ini ise yumuşak doku sarkomlarının oluşturduğu görülmektedir (1, 2). Bizim çalışmamızda da oranlar kaynaklarla benzerlik göstermektedir.

Kemik sarkomları özellikle genç erişkin yaş grubunda sık görülen yüksek dereceli tümörlerdir. Literatüre göre en sık görülen histolojik alt tip olan osteosarkom en sık ikinci dekatta görülür. İkinci pikini 50-60 yaş üzerinde yapar. Ewing sarkomunun ise %50'den fazlası 10-20 yaş aralığındadır. %25'i ise 10 yaş altında görülmektedir (3). Kondrosarkom en sık 30-60 yaş aralığında görülür ve yaklaşık kemik sarkomlarının %20'sini oluşturur (12). Benzer şekilde bizim olgularımızda en sık osteosarkom ardından Ewing ve kondrosarkom saptandı. En sık 10-19 yaş grubunda olduğu görüldü. Ewing ve osteosarkom çocukluk döneminde belirgin görülürken, kondrosarkom ve kordoma ise ileri yaşlarda görüldü.

Yumuşak doku sarkomlarının görülme sıklığı yaşla birlikte artmaktadır. Olguların %75'i erişkin yaş grubundadır. Bizim de hasta grubumuzun büyük bölümünü erişkin yaş grubu oluşturmaktadır (13). Olgularımızın yaklaşık yarısı 50 yaş üstüdür. Literatürle benzer şekilde erişkin yaş grubunda en sık ekstremitte yerleşimi görülmekte ve çocuk yaş grubunda ise ekstremitte ile birlikte baş-boyun bölgesinde yerleşim sıklığı dikkati çekmektedir.

Sarkomlar özellikle genç erişkin dönemde görülen ve her yaş grubunu etkileyen mortalitesi yüksek tümörlerdir.

Trautmann ve ark.'nın yapmış oldukları Almanya merkezli çalışmada YDS'de beş yıllık sağ kalım %66,4 olarak saptanmış, kemik sarkomlarında ise %52,9 saptanmıştır (8). Still ve ark.'nın Avrupa'da yaptıkları çalışmada ise beş yıllık sağ kalım oranları YDS'de %57,8,

kemik sarkomlarında ise %61,6 bildirilmektedir (9). Hastanemiz verilerinde saptadığımız sağ kalım oranları kaynaklarla uyum göstermektedir. Bizim çalışmamızda YDS da beş yıllık %59 ve 10 yıllık %49, kemik sarkomlarında %62 ve %53 saptandı.

Genel sağ kalım oranlarını etkileyen en önemli parametrelerden birisi tanı anında tümörün evresidir. Lokal evrede saptanan tümörlerde sağ kalım oranları iyi iken lokal ileri evre ve özellikle metastatik evrede sağ kalım oranları oldukça düşmektedir. Metastatik evrede GSK osteosarkomda %30, Ewing sarkomunda %22 oranlarına kadar düşmektedir (6, 14). Bizim olgularımızda kemik sarkomlarında beş ve 10 yıllık GSK değerlendirmemizde; Lokalize tümörlerde %71 ve %65 oranlarından, lokal ileri evrede %58 ve %54, metastatik dönemde ise %43 ve %36'lara kadar düştüğünü görmekteyiz.

Hem kemik hem de yumuşak doku sarkomlarında olguların yarısından fazlası lokal ileri evre ve metastatik evrede hastanemize başvurmakta. Bu durum nadir görülen bu tümörlerin geç tanı almaları ile ilişkilendirilmiştir. Kemik sarkomlarının genç yaş grubunda görülmesi nedeniyle çoğunlukla travma ya da büyüme ağrısı ile ilişkilendirilip tanıda gecikme olmaktadır. YDS'de ise kitlenin ağrısız ya da küçük olması gibi sebeplerden iyi huylu olduğu kanaati oluşmakta ve hastaneye geç başvurulara, tanıda gecikmelere yol açmaktadır.

**Sonuç:** EÜH Kanser veri sisteminde bulunan 117.139 olgu arasında kemik ve yumuşak doku sarkomları %2,7 (n=3179) oranında görülmektedir. Yapılan sağ kalım değerlendirmesinde kemik tümörlerinde beş yıllık GSK %62, 10 yıllık ise %53 saptandı. Yumuşak doku sarkomlarında beş yıllık GSK %59, 10 yıllık %49 saptandı. YDS da GSK'nın erkek hastalarda kadın hastalara göre daha kötü olduğu görüldü. Hem kemik hem de yumuşak doku sarkomlarında olguların yarısından fazlası lokal ileri evre ve metastatik evrede hastanemize başvurmakta. Lokal evrede saptanan tümörlerde sağ kalım oranları iyi iken lokal ileri evre ve özellikle metastatik evrede sağ kalım oranları oldukça düşmektedir.



## Kaynaklar

1. Weiss, S.; Goldblum, J. General considerations. In: Weiss, S.; Goldblum, J., editors. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. St Louis, Missouri: CV Mosby, 2001: 1-19.
2. Unni KK, Inwards CY. *Dahlin's Bone Tumors*, 6th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer, Lippincott Williams & Wilkins, 2010.
3. Greenspan A, Jundt G, Remagen W. *Differential diagnosis in orthopaedic oncology*. 2 nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2007.
4. Fuchs B, Ossendorf C, Leerapun T, Sim FH: Intercalary segmental reconstruction after bone tumor resection. *EJSO* 2008; 34 (12): 1271-6.
5. Mathew R, Di Caprio MD, Gary E, Friedlaender MD: Malign bone tumors; Limb sparing versus amputations. *Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons* 2003; 11: 25-37.
6. Picci P. Osteosarcoma (osteogenic sarcoma). *Orphanet J Rare Dis* 2007; 2: 6.
7. Böhm P, Fritz J, Thiede S, Budach W: Reimplantation of extracorporeal irradiated bone segments in musculoskeletal tumor surgery: clinical experience in eight patients and review of the literature. *Langenbecks Arch Surg* 2003; 387: 355-65.
8. Trautmann F, Schulerb M, Schmitta J. Burden of soft-tissue and bone sarcoma in routine care Estimation of incidence, prevalence and survival for health services research. *Cancer Epidemiology* 2015; 39: 440-6.
9. Stiller CA, Trama A, Serraino D, Rossi S, Navarro C, Chirilaque MD, et al. Descriptive epidemiology of sarcomas in Europe: report from the RARECARE project. *Eur J Cancer* 2013; 49 (3): 684–95.
10. C.D.M. Fletcher. *WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone*. IARC. 4th Ed. 2013: 240-2.
11. Wibmer C, Leithner A, Zielonke N, Sperl M, Windhager R. Increasing incidence rates of soft tissue sarcomas? A population-based epidemiologic study and literature review. *Annals of Oncology* 2010; 21: 1106–11.
12. Murphey MD, Walker EA, Wilson AJ, Kransdorf MJ, Temple HT, Gannon FH. From the archives of the AFIP: imaging of primary chondrosarcoma: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2003; 23 (5): 1245-78.
13. Weis SW, Goldblum JR. *Soft Tissue Tumors*. 5th. Ed. Mosby, 2008.
14. Cotterill SJ, Ahrens S, Paulussen M, Jurgens HF, Voute PA, et al. Prognostic factors in Ewing's tumor of bone: Analysis of 975 patients from the European Intergroup Cooperative Ewing's sarcoma Study Group. *J of Clinical Oncology* 2000; 18 (3): 108-14.