

با ماه خندا

طبابت هنر است،

هنر هماهنگی قلب و اندیشه.



- سرشناسه : محمدی دهدزی، ندا، ۱۳۶۷-  
عنوان و نام پدیدآور : فصول منتخب دویتا ۴: کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورد DeVita 2019 ترجمه و تلخیص ندا محمدی دهدزی
- مشخصات نشر : تهران: کاردیا ۱۴۰۱  
مشخصات ظاهری : ۱۴۲ ص: مصور (بخشی رنگی)، جدول (بخشی رنگی)، نمودار (بخشی رنگی). ج ۴  
شابک : ۹۷۸-۶۲۲-۵۵۶۰-۱۷-۸، ۲،۴۱۰،۰۰۰ ریال.
- وضعیت فهرست نویسی : فیپا  
یادداشت : کتاب حاضر ترجمه و تلخیص کتاب "DeVita, Hellman, and Rosenberg's Cancer Principles & Practice of Oncology, 11th ed" به ویراستاری پل دبلو فلینت ... [او دیگران] است.
- موضوع : سرطان -- تشخیص  
موضوع : Cancer -- Diagnosis  
موضوع : سرطان -- درمان  
موضوع : Cancer -- Treatment  
موضوع : سرطان -- پرتودرمانی  
موضوع : Cancer -- Radiotherapy
- شناسه افزوده : لارنس، تئودور اس.  
شناسه افزوده : Lawrence, Theodore S  
شناسه افزوده : روزنبرگ، استیون  
شناسه افزوده : Rosenberg, Steven A  
شناسه افزوده : محمدی دهدزی، ندا، ۱۳۶۷ - مترجم
- رده بندی کنگره : RC۲۶۱  
رده بندی دیویی : ۹۹۴ / ۶۱۶  
شماره کتابشناسی ملی : ۷۵۱۶۲۱۱  
وضعیت رکورد : فیپا

عنوان کتاب: فصول منتخب ۴: از کتاب DeVita 2019 است.	چاپ و لیتوگرافی: <b>رزیدنت یار</b>
ترجمه و تلخیص: دکتر ندا محمدی دهدزی	نوبت چاپ: اول ۱۴۰۱
ناشر: انتشارات کاردیا	تیراژ: ۱۰۰ نسخه
صفحه آرا: <b>رزیدنت یار - منیره امیری مقدم</b>	شابک: ۵۵۶۰-۶۲۲-۹۷۸-۱۷-۸
طراح و گرافیست: <b>رزیدنت یار - مهرداد فیضی</b>	بهاء: ۲۴۱،۰۰۰ تومان

آدرس: تهران میدان انقلاب - کارگرنوبی - خیابان روانمهر - بن بست دولتشاهی پلاک ۱ واحد ۱۸  
شماره تماس: ۰۲۱ - ۶۶۴۱۹۵۲۰

هر گونه کپی برداری از این اثر پیگرد قانونی دارد.

# فصول منتخب دویتا ۴

کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورده ۱۴۰۲

درسنامه به همراه پاسخ تشریحی آزمون‌های ارتقا و بورده سال ۱۴۰۱

---

**DeVita 2019**

---

**ترجمه:**

**دکتر ندا محمدی دهدزی**

متخصص و دارای بورده تخصصی رادیوانکولوژی

دانشگاه علوم پزشکی اصفهان



## سخن ناشر:

سپاس و ستایش شایستهٔ پروردگاری که کرامتش نامحدود و رحمتش بی‌پایان است. اوست که بشر را دانش بیاموخت و با قلم آشنا کرد. به انسان رخصت آن داد که علم را به خدمت گیرد و با قلم خود و رسم خطوط گویا آن را به دیگران نیز بیاموزد.

خدایا از شاگردان درگاهت و حقیقت‌جویان راهت قرارم ده و یاری‌ام کن تا در آموختن نلغزم و آنچه را آموختم، به شایستگی عرضه کنم.

رزیدنت‌یار، حامی و پیشرو در نظام کمک آموزشی پزشکی کشور به سبک نوین و مطابق با آخرین پیشرفت‌های آموزشی در حیطه پزشکی با کادری مجرب و آشنا طی ۱۳ سال گذشته از منظر متخصصین همواره بهترین محصولات را ارائه و در دسترس مخاطبین خود قرار داده است.

اثر پیش رو با توجه به محتوی بسیار غنی در مبحث رادیوانکولوژی گردآوری شده و با استفاده از مفهومی نمودن مباحث و روان‌سازی توسط مؤلف محترم از منابع و رفرنس بوده و در روال گذر از گروه کنترل کیفیت رزیدنت‌یار با جمعی از اساتید رتبه A را به خود اختصاص داده است، امید است با مطالعه تمام مباحث پیش رو با یاری خداوند متعال پیروز و پایدار باشید.

مدیرمسئول انتشارات

با ما در تماس باشید:

۰۲۱ - ۸۸ ۹۴۵ ۲۰۸

۰۲۱ - ۸۸ ۹۴۵ ۲۱۶

آدرس الکترونیک مؤسسه رزیدنت‌یار:

www.residenttyar.com  
info@residenttyar.com

در تلگرام با ما همراه باشید:

<https://t.me/residenttyar>



## مقدمه مؤلف:

خداوند تبارک و تعالی را شاکرم که توفیق ترجمه فصول منتخب کتاب اصول سرطان و انکولوژی دویتا ۲۰۱۹ را به اینجانب عنایت کرده است.

با توجه به نبود ترجمه کامل این کتاب تا این زمان و از طرفی نیاز دستیاران عزیز رشته رادیوانکولوژی، بر آن شدم تا برای اولین بار، ترجمه کامل و خط به خط از فصول مهم و سوال خیز این کتاب را گردآوری و تألیف کنم تا در جهت آسان تر کردن روند آموزش و رسیدن به موفقیت‌های بیشتر و سریع تر دستیاران عزیز، قدمی هرچند کوچک بردارم. بدیهی است که هیچ مجموعه‌ای خالی از اشکال نمی‌باشد و باعث امتنان است که همکاران گرامی، اینجانب را با انتقادات و پیشنهادات سازنده خود در جهت ارائه مجموعه‌ای کامل تر در ویرایش‌های بعدی، همراهی بفرمائید.

در پایان از تمامی اساتید محترم رادیوانکولوژی دانشگاه علوم پزشکی اصفهان که از محضر پرفیض تدریس‌شان بهره‌ها برده‌ام کمال تشکر و قدردانی را دارم. همچنین از تلاش‌های خواهر عزیزم خانم دکتر نگار محمدی که در ویرایش این ترجمه نقش بسزایی داشتند و نیز خانواده عزیزم که در این مدت صمیمانه مرا همراهی نمودند، سپاسگزاری می‌کنم. از مؤسسه رزیدنت‌یار نیز که هدایت کار بنده را تقبل نمودند، کمال تشکر و قدردانی را دارم.

دکتر ندا محمدی





## فهرست

۱۱.....	فصل ۲۳: سارکوم بافت نرم.....
۱۳۳.....	سوالات و پاسخنامه فصل ۲۳.....





## سارکوم بافت نرم

### فصل ۲۳ DeVita: Section 23

#### سارکوم بافت نرم

##### تعریف

تومورهای ایجاد شده در بافت نرم، گروه متنوع و پیچیده‌ای هستند، زیرا درجات متفاوتی از تمایز مزانشیمال را نشان می‌دهند. اکثر تومورهای بافت نرم خوش‌خیم هستند و معمولاً با یک اکسزیون جراحی ساده درمان می‌شوند. سارکوم‌های بافت نرم، کمتر از ۱٪ از بار کلی تومورهای بدخیم را در انسان به خود اختصاص می‌دهند اما همچنان تهدید کننده حیات باقی مانده‌اند و تقریباً ۴۰٪ بیماران مبتلا به سارکوم بافت نرم تازه تشخیص داده شده بر اثر این بیماری می‌میرند و با حدود ۴۰۰۰ مرگ در هر سال در ایالات متحده مرتبط می‌باشند.

سارکوم بافت نرم، که در مراحل اولیه تشخیص داده می‌شود بسیار قابل درمان است، اما هنگامی که به صورت بیماری لوکال وسیع یا متاستاتیک تشخیص داده می‌شود، به ندرت قابل درمان می‌باشند. تعداد نسبتاً کم موارد و تنوع زیاد در ویژگی‌های بافت‌شناسی، سایت‌های آناتومیک و رفتارهای بیولوژیک، درک جامع این بیماری‌ها را دشوار کرده است. درک بهتر نیاز به تسریع در ایجاد درمان‌های جدید دارد.

#### شیوع و اتیولوژی

##### اپیدمیولوژی

تومورهای مزانشیمال خوش‌خیم، ۱۰۰ برابر شایع‌تر از سارکوم‌های بافت نرم هستند. بروز بین‌المللی سالانه سارکوم بافت نرم بین ۱/۴ و ۵ مورد در هر ۱۰۰۰۰۰ نفر تخمین زده شده است. تعیین بروز واقعی آن، دشوار است چون روش‌های گزارش، متغیر و تشخیص نادرست است. الگوهای شیوع براساس نوع هیستولوژیک و ساب تایپ به‌طور قابل توجهی متفاوت است. برای اکثر انواع سارکوم بافت نرم، شیوع





به طور پیش‌رونده‌ای، از حدود ۱ تا ۲ در هر ۱۰۰۰۰۰ در سن ۱۵ سالگی تا حدود ۶ در هر ۱۰۰۰۰۰ در سن ۴۹ سالگی و حداکثر ۲۰ در هر ۱۰۰۰۰۰ در ۸۰ سالگی، افزایش می‌یابد.

### اتیولوژی و فاکتورهای خطر

اکثر سارکوم‌های بافت نرم، اسپورادیک هستند و واضحاً علت مشخصی ندارند. در درصد کمی از موارد، محققان، فاکتورهای مرتبط یا مستعد کننده مانند فاکتورهای ژنتیک، لنف ادم، رایوترایی قبلی و کارسنیوژن‌ها را شناسایی کردند.

### فاکتورهای ژنتیک

طیفی از سندرم‌های ژنتیک ارثی با نئوپلاسم‌های بافت نرم مرتبط هستند. در واقع مطالعه اخیر از ۱۱۶۲ بیمار مبتلا به سارکوم بافت نرم نشان داد که در بیش از ۵۰٪ بیماران، واریان‌های ژرم لاین مضر شناخته شده یا پیش‌بینی شده وجود دارد.

تومورهای دسموئید در بیماران با پولیپوز آدنوماتوز ایجاد می‌شود که یک اختلال ناشی از موتاسیون‌های ژرم لاین در ژن APC می‌باشد. تومورهای بدخیم غلاف عصب محیطی (MPNST) در نوروفیبرم‌ها در بیماران مبتلا به نوروفیبروماتوز تیپ ۱ (NF1) ایجاد می‌شود که در اثر موتاسیون‌های ژرم لاین در ژن NF1 به وجود می‌آید. بیماران مبتلا به NF1 دارای خطر هشت تا سیزده درصدی MPNST در طول زندگی هستند.

سندرم لی فرامنی، یک فتوتیپ کانسر خانوادگی نادر و بسیار نافذ است که با موتاسیون‌های ژرم لاین در TP53 (ژن سرکوب کننده تومور P53) مرتبط است. در ۸۰٪ بیماران مبتلا به این سندرم تا سن ۴۵ سالگی، کانسر ایجاد می‌شود و تومورهای شاخص در ۳۶٪ بیماران، سارکوم‌های بافت نرم یا استخوان با هیستولوژی متفاوت می‌باشد.

موتاسیون‌های ژن رتینوبلاستوم ارثی (RB1) با افزایش ریسک سارکوم بافت نرم و استخوان همراه است. به عنوان مثال، بیماران مبتلا به موتوسیون‌های RB1 بروز تجمعی ۳۶٪ سارکوم در بالای ۵۰ سالگی در بافتی که قبلاً تحت رادیاسیون بوده دارند. بیشتر افزایش ریسک کانسر در حاملین موتاسیون RB1 که از رتینوبلاستوم جان سالم به در بردند، احتمالاً با محدود کردن مواجهه با عوامل مخرب DNA مانند





رادیوتراپی، تنباکو و اشعه UV کاهش می‌یابد. به طور مشابه، در بیماران مبتلا به سارکوم با موتاسیون ژرم لاین شناخته شده در RB1، باید از رادیوتراپی اجتناب شود.

### لنف ادم

لنف ادم مدتی است که به عنوان عاملی در ایجاد آنژیوسارکوم شناخته شده است و با بازوی لنف ادماتوز بعد از ماستکتومی و بعد از رادیاسیون مرتبط می‌باشد. سارکوم ناشی از رادیاسیون در داخل و خارج فیلد رادیاسیون رخ می‌دهد. سارکوم‌های پیشرفته مشابهی بعد از لنف ادم مزمن و به دلیل عفونت فیلاری (Filarial) دیده شده است.

مکانیسم انکوژنیک ناشناخته باقی مانده است. اما یک فرضیه بر اساس پرولیفراسیون مکرر عروق لنفاوی در بافت ادماتو این است که بلوک لنفاتیک‌ها، فاکتورهای رشد و سایتوکین‌ها را تحریک می‌کند و منجر به پرولیفراشن عروق و لنفاتیک‌ها می‌شود. برخی دیگر تصور می‌کنند که بافت ادماتو منجر به نقص ایمنی رژیونال می‌شود و سلول‌های جهش یافته را قادر می‌سازد تا از نظارت ایمنی میزبان فرار کنند.

### رادیاسیون

از سال ۱۹۲۲ مشخص شد که مواجهه با رادیاسیون می‌تواند باعث سارکوم بافت نرم و استخوان گردد. سارکوم‌های بافت نرم یکی از شایع‌ترین انواع تومورهای مرتبط با رادیاسیون می‌باشد که هم در جمعیت عمومی و هم در افراد با سندرم‌های مستعد ابتلا به کانسر رخ می‌دهد.

سارکوم‌های مرتبط با رادیاسیون اغلب در بیماری‌های درمان شده با رادیوتراپی دیده می‌شود و در آن بقای بیمار به طور معمول طولانی است مانند کانسر برست، لنفوم، کانسر ادراری-تناسلی و کانسر سروگردن. در یک review از ۱۳۰ بیمار با سارکوم اولیه مرتبط با رادیاسیون، فاصله متوسط بین رادیوتراپی و ایجاد سارکوم ناشی از رادیاسیون ۱۰ سال بود (محدوده ۱/۳ تا ۷۴ سال). این فاصله بر اساس نوع هیستولوژیک به طور قابل توجهی متفاوت است و کوتاهترین Latency در لیپوسارکوم (متوسط ۴/۳ سال) و طولانی‌ترین در لیومیوسارکوم (LMS) (متوسط ۲۳/۵ سال) بوده است.

شایع‌ترین نوع هیستولوژیک سارکوم‌های ناشی از رادیاسیون، هیستئوسایتوم بدخیم پلئومورفیک (PMFH)، که همچنین به عنوان سارکوم پلئوفورمیک غیر تمایز یافته (UPS) شناخته می‌شود، ۲۶٪، آنژیوسارکوم (۲۱٪)، فیبروسارکوم (۱۲٪)، LMS (۱۲٪) و MPNST (۹٪) می‌باشد.





مکانیسم‌های مولکولار سارکوم‌های ناشی از رادیاسیون به خوبی درک نشده است. جالب است که آنها از نزدیکی Penumbra فیلدهای رادیوتراپی منشا می‌گیرند که شاید به دلیل تخریب ناکامل در بافت‌های نرمال است که باعث پاسخ‌های جهش‌زا و پرولیفراسیون جبرانی نامنظم می‌شود و در نهایت می‌تواند باعث تشدید القا تومور می‌گردد. با این حال سارکوم‌های نادر ناشی از رادیاسیون معمولاً پروگنوز ضعیفی دارند. یک آنالیز چند متغیره از پنج نوع سارکوم high-grade شایع نشان داد که سارکوم ناشی از رادیاسیون، مستقل از نوع هیستوتیک و سایر پیش‌بینی‌کننده‌ها، DFS بدتری از موارد اسپورادیک دارد. برای PMFH (شایع‌ترین سارکوم ناشی از رادیاسیون) DFS پنج ساله ۴۴٪ بود، در حالی که برای گروه مشابه با بیماران مبتلا به PMFH اسپورادیک ۶۶٪ بوده است.

با توجه به افزایش استفاده از رادیوتراپی به عنوان درمان اولیه برای کانسر برست، نگرانی در مورد افزایش شیوع سارکوم وجود دارد. در یک review گذشته نگر، Huang و Mackillop داده‌های ۱۹۴۷۹۸ زن تحت درمان برای کانسر برست بین سال ۱۹۷۳ و ۱۹۹۵ را آنالیز کردند. اگرچه پیگیری تا حدودی کوتاه بود، اما آنها افزایش ۱۶ برابری آنژیوسارکوم را در بیماران رادیوتراپی در مقابل کنترل و افزایش ۲ برابری در همه سارکوم‌های بافت نرم در بیماران تحت رادیاسیون را نشان دادند. گروه دیگری از این مطالعه، ۲۹۵۷۱۲ بیمار مبتلا به کانسرهای اولیه را از سال ۱۹۵۳ تا ۲۰۰۰ پیگیری کردند تا ریسک آنها را برای ایجاد سارکوم نشان دهند. در کل ۱۴۷ سارکوم مشاهده شد (۸۶٪ از آنها سارکوم بافت نرم بودند) در حالی که ۸۸/۵ از شیوع ملی انتظار می‌رفت. در میان بیماران مبتلا به کانسر برست قبلی، ۴۴ سارکوم در مقایسه با ۲۸/۹ مورد انتظار، مشاهده شد. پس از ۱۰ سال پیگیری، ریسک سارکوم در بین بیمارانی که نه رادیوتراپی و نه کموتراپی دریافت کردند، افزایش یافت، اما در بیمارانی که کموتراپی و یا رادیوتراپی دریافت کرده بودند، بیشتر بود، به ویژه کسانی که قبل از ۵۵ سالگی درمان شدند.

این نتایج تایید کرد که ریسک سارکوم بعد از ۱۰ سال در تومورهای دیگر به غیر از رتینوبلاستوما افزایش می‌یابد، اما همچنین به طور مستقل به سن جوان‌تر مواجهه با رادیاسیون مرتبط است، اگر چه این ریسک تحت تاثیر کموتراپی نیز می‌باشد.

## تروما

اینکه آیا تروما یک فاکتور مستعد کننده است، کنتراورسی می‌باشد. تومرهای دسموئید شکمی معمولاً بعد از زایمان ایجاد می‌شوند و ممکن است در بستر جراحی قبلی وجود داشته باشند. علاوه بر این





دسموئیدها در اندام‌ها، هم لوکالیزه و هم مولتی فوکال، ممکن است با فعالیت بدنی شدید قبلی مرتبط باشند. برخی نویسندگان حدس زده‌اند که صدمات در حین ورزش فعال می‌تواند فرد را مستعد سارکوم کند و این نگرانی وجود دارد که ترومای عمل جراحی از جمله آرتروپلاستی ممکن است خطر سارکوم بافت نرم را افزایش دهد. با این حال، مطالعات اسکاندیناوی روی بیش از ۱۰۰۰۰۰ بیمار که تحت آرتروپلاستی زانو یا لگن قرار گرفتند، هیچ گونه افزایش ریسک سارکوم را نشان نداد و هیچ موردی از سارکوم در محل عمل مشاهده نشد. آسیب ممکن است تنها توجه را به توده جلب کند بدون اینکه عامل ایجاد کننده باشد.

### عوامل شیمیایی

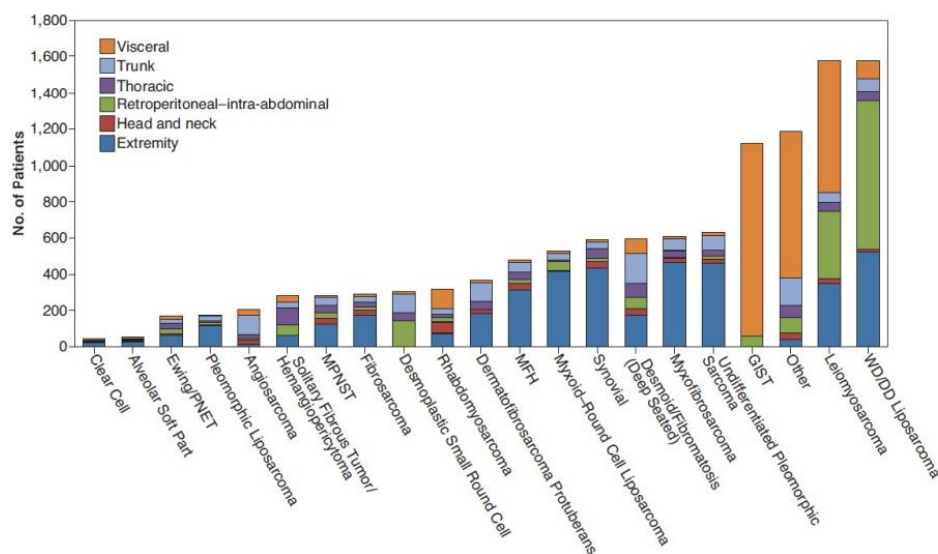
چندین کارسنیوژن شیمیایی، نقش مهمی در ایجاد آنژیوسارکوم‌های کبدی دارند از جمله توروتراست، وینیل کلراید و آرسنیک (شامل محلول آرسنیک ۱٪ فاولر (Fowler)). نقش دیگر عوامل شیمیایی در سارکوماژنز کنترالرسی باقی مانده است. برخی مطالعات، ارتباط بین مواجهه با علف کش فنوکسی و ایجاد سارکوم را نشان داده‌اند و در یک گروه صنعتی بزرگ، سارکوم بافت نرم با مواجهات شغلی زیاد مرتبط بوده است، با این حال مطالعات دیگر از جمله مطالعات case-control اخیر این ارتباط را اثبات نکردند. دیگر نویسندگان به مشکلات ذاتی در اپیدمیولوژی شغلی در ارتباط با سارکوم بافت نرم اشاره کرده‌اند. از جمله آنها می‌توان به recall bias در داده‌های self-reported exposure، ناسازگاری طبقه بندی سارکوم‌های بافت نرم در طبقه بندی بین المللی بیماری‌ها که مبتنی بر ارگان است و نیز مشکل در جمع آوری تعداد کافی شرکت کنندگان مطالعه به دلیل دارا بودن سارکوم‌های بافت نرم اشاره کرد. مواجهه با دیوکسین که در (agent Orange موجود است) به عنوان یک فاکتور خطر برای سارکوم پیشنهاد شده است. با این حال، هیچ یک از ارتباط‌های گزارش شده از نظر آماری قابل توجه نیستند و در چندین مطالعه، هیچ ارتباطی پیدا نکردند.



## توزیع آناتومیک و سنی پاتوبیولوژی

### توزیع آناتومیک و سنی

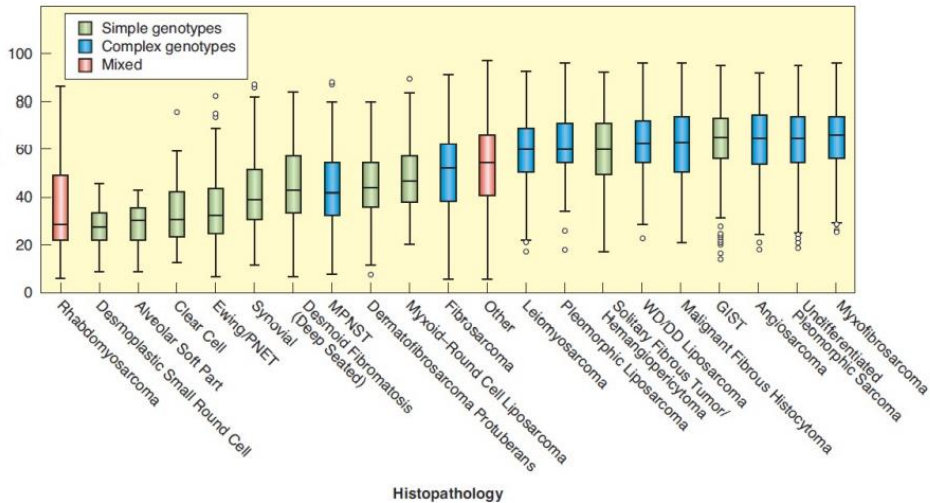
سارکوم‌های بافت نرم می‌توانند در هر قسمتی از بدن رخ دهند. در مجموع ۴۵٪ در اندام‌ها قرار دارند و ۳۰٪ همه ضایعات در اندام تحتانی رخ می‌دهند. (بیشتر در ران)، ۳۸٪ داخل شکمی (که ۲۱٪ ویسرال و ۱۷٪ رتروپریتونئال هستند)، ۱۰٪ در تنه و ۵٪ در سر و گردن می‌باشند (شکل ۱-۲۳).



**Figure 23.1** Distribution by histologic subtype and site of soft tissue sarcomas in 11,743 patients undergoing surgical resection at Memorial Sloan Kettering Cancer Center from 1982 through 2017. The retroperitoneal/abdominal category excludes visceral sarcomas. Visceral category includes visceral-gynecologic, visceral-genitourinary, and visceral-gastrointestinal tumors. PNET, primitive neuroectodermal tumor; MPNST, malignant peripheral nerve sheath tumor; MFH, malignant fibrous histiocytoma; GIST, gastrointestinal stromal tumor; WD/DD, well-differentiated and dedifferentiated liposarcoma.

شیوع سارکوم‌های بافت نرم با افزایش سن، بیشتر می‌شود و میانگین سنی هنگام تشخیص ۶۵ سال است. با این حال، سن متوسط با توجه به نوع و ساب تایپ هیستولوژیک به طور قابل توجهی متفاوت است. به طور کلی، میانگین سن شروع برای سارکوم‌های مرتبط با ترانسلوکیشن، ۵۰-۲۰ سال و برای انواع سارکوم کمپلکس ۷۰-۵۰ سال می‌باشد.





**Figure 23.2** Age at diagnosis for sarcoma subtypes. The boxes show median and interquartile range, and the whiskers show range (with outliers excluded) for 8,005 patients with primary presentation undergoing surgical resection at Memorial Sloan Kettering Cancer Center from 1982 through 2017. Sarcoma subtypes with simple genotypes, shown in green, are associated with younger median age at diagnosis than those with complex genotypes, shown in blue. PNET, primitive neuroectodermal tumor; MPNST, malignant peripheral nerve sheath tumor; WD/DD, well-differentiated and dedifferentiated liposarcoma; GIST, gastrointestinal stromal tumor.

### طبقه‌بندی پاتولوژیک و پتانسیل بیولوژیکی

تومورهای بافت نرم، اگر چه از نظر بالینی اغلب غیرمتمايز هستند. اما گروه متفاوتی را تشکیل می‌دهند که می‌تواند طیف وسیعی از تمايز را نشان دهد (جدول ۱-۲۳).



TABLE 23.1

**Histologic Classification of Soft Tissue Tumors**

**Fibroblastic/Myofibroblastic Tumors**

**Benign Tumors**

- Angiomyofibroblastoma
- Calcifying aponeurotic fibroma
- Calcifying fibrous tumor

- Cellular angiofibroma
- Desmoplastic fibroblastoma
- Elastofibroma
- Fibroma tendon sheath, nuchal type
- Fibromatosis colli
- Fibro-osseous pseudotumor of digits
- Fibrous hamartoma of infancy
- Gardner fibroma
- Inclusion body fibromatosis (infantile digital fibromatosis)
- Ischemic fasciitis (atypical decubital fibroplasia)
- Juvenile hyaline fibromatosis
- Mammary-type myofibroblastoma
- Myositis ossificans
- Nodular fasciitis
- Proliferative fasciitis and myositis

**Intermediate (Locally Aggressive) Tumors**

- Desmoid-type fibromatoses
- Giant cell angiofibroma
- Lipofibromatosis
- Superficial fibromatoses (palmar and plantar)

**Intermediate (Rarely Metastasizing) Tumors**

- Dermatofibrosarcoma protuberans (including fibrosarcomatous and pigmented types)
- Infantile fibrosarcoma
- Inflammatory myofibroblastic tumor
- Low-grade myofibroblastic sarcoma
- Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma (atypical myxoinflammatory fibroblastic tumor)
- Solitary fibrous tumor (hemangiopericytoma)

**Malignant Tumors**

- Adult fibrosarcoma
- Low-grade fibromyxoid sarcoma (hyalinizing spindle cell tumor)
- Myxofibrosarcoma
- Sclerosing epithelioid fibrosarcoma

**So-called Fibrohistiocytic Tumors**

**Benign Tumors**

- Deep benign fibrous histiocytoma
- Tenosynovial giant cell tumor (including localized and diffuse types)
- Xanthoma

**Intermediate (Rarely Metastasizing) Tumors**

- Giant cell tumor of soft tissue
- Plexiform fibrohistiocytic tumor

**Malignant Tumors**

- Tenosynovial giant cell tumor (malignant type)





### Adipocytic Tumors

#### Benign Tumors

- Lipoma
- Angiolipoma
- Angiomyolipoma
- Chondroid lipoma
- Hibernoma
- Lipoblastoma or lipoblastomatosis
- Lipomatosis
- Lipomatosis of nerve
- Myelolipoma
- Myolipoma
- Spindle cell or pleomorphic lipoma

#### Intermediate (Locally Aggressive) Tumors

- Atypical lipomatous tumor/well-differentiated liposarcoma (including lipoma-like, sclerosing, and inflammatory types)

#### Malignant Tumors

- Liposarcoma, not otherwise specified
- Dedifferentiated liposarcoma
- Myxoid liposarcoma (including round cell type)

- Pleomorphic liposarcoma

### Smooth Muscle Tumors

#### Benign Tumors

- Deep leiomyoma

#### Malignant Tumors

- Leiomyosarcoma (excluding skin)

### Skeletal Muscle Tumors

#### Benign Tumors

- Rhabdomyoma (including adult, fetal, and genital types)

#### Malignant Tumors

- Rhabdomyosarcoma
- Alveolar rhabdomyosarcoma (including solid, anaplastic)
- Embryonal rhabdomyosarcoma (including botryoid, anaplastic)
- Pleomorphic rhabdomyosarcoma
- Spindle cell/sclerosing rhabdomyosarcoma

### Vascular Tumors

#### Benign Tumors

- Angiomatosis
- Hemangioma (including intramuscular, synovial, arteriovenous, and venous types)
- Epithelioid hemangioma
- Lymphangioma



**Intermediate (Rarely Metastasizing) Tumors**

- Composite hemangioendothelioma
- Kaposi sarcoma
- Papillary intralymphatic angioendothelioma
- Pseudomyogenic (epithelioid sarcoma-like) hemangioendothelioma
- Retiform hemangioendothelioma

**Malignant Tumors**

- Angiosarcoma of soft tissue
- Epithelioid hemangioendothelioma

**Perivascular Tumors**

**Benign Tumors**

- Angioleiomyoma
- Glomus tumor
- Myopericytoma (including myofibroma and myofibromatosis)

**Malignant Tumors**

- Malignant glomus tumor (glomangiosarcoma)

**Neural Tumors**

**Benign Tumors**

- Benign triton tumor (neuromuscular hamartoma)
- Dermal nerve sheath myxoma
- Ectopic meningioma
- Granular cell tumor
- Hybrid nerve sheath tumor
- Melanotic schwannoma
- Nasal glial heterotopia
- Neurofibroma (diffuse, plexiform, pacinian, epithelioid)
- Perineurioma
- Schwannoma (cellular, plexiform, degenerated)

**Malignant Tumors**

- Malignant granular cell tumor
- Malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) (neurofibrosarcoma)
  - Epithelioid MPNST
  - Malignant triton tumor (MPNST with rhabdomyosarcoma)

**Extraskelatal Chondro-osseous Tumors**





<b>Benign Tumors</b> <ul style="list-style-type: none"><li>Soft tissue chondroma</li></ul>
<b>Malignant Tumors</b> <ul style="list-style-type: none"><li>Extraskelletal mesenchymal chondrosarcoma</li><li>Extraskelletal osteosarcoma</li></ul>
<b>Gastrointestinal Stromal Tumors</b> <ul style="list-style-type: none"><li>Benign gastrointestinal stromal tumor</li><li>Gastrointestinal stromal tumor, uncertain malignant potential</li><li>Gastrointestinal stromal tumors, malignant</li></ul>
<b>Tumors of Uncertain Differentiation</b>
<b>Benign Tumors</b> <ul style="list-style-type: none"><li>Acral fibromyxoma</li><li>Deep angiomyxoma</li><li>Ectopic hamartomatous thymoma</li><li>Intramuscular myxoma</li><li>Juxta-articular myxoma</li><li>Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor of soft parts</li></ul>
<b>Intermediate (Locally Aggressive)</b> <ul style="list-style-type: none"><li>Hemosiderotic fibrolipomatous tumor</li></ul>
<b>Intermediate (Rarely Metastasizing) Tumors</b> <ul style="list-style-type: none"><li>Atypical fibroxanthoma</li><li>Angiomatoid fibrous histiocytoma</li><li>Mixed tumor, not otherwise specified (including malignant type)</li><li>Myoepithelioma</li><li>Myoepithelial carcinoma</li><li>Ossifying fibromyxoid tumors (including malignant type)</li><li>Phosphaturic mesenchymal tumor (including benign and malignant types)</li></ul>
<b>Malignant Tumors</b> <ul style="list-style-type: none"><li>Alveolar soft part sarcoma</li><li>Clear cell sarcoma of soft tissue</li><li>Desmoplastic small round cell tumor</li><li>Epithelioid sarcoma</li><li>Extrarenal rhabdoid tumor</li><li>Extraskelletal Ewing sarcoma</li><li>Extraskelletal myxoid chondrosarcoma</li><li>Intimal sarcoma</li><li>Neoplasms with perivascular epithelioid cell differentiation (neoplasms with perivascular epithelioid cell differentiation [PEComas], including benign and malignant types)</li><li>Synovial sarcoma (biphasic and spindle cell)</li></ul>
<b>Undifferentiated/Unclassified Tumors</b>
<b>Malignant Tumors</b> <ul style="list-style-type: none"><li>Undifferentiated spindle cell sarcoma</li><li>Undifferentiated pleomorphic sarcoma</li><li>Undifferentiated round cell sarcoma</li><li>Undifferentiated epithelioid sarcoma</li><li>Undifferentiated sarcoma, not otherwise specified</li></ul>

Modified from Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn P, et al., eds. *WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone*. 4th ed. Lyon, France: IARC Press; 2013.

هیستوژنز آنها به روشنی مشخص نشده است. به جز لیپوم‌های زیرجلدی یا تومورهای خوش خیم عضله صاف شواهد بسیار کمی وجود دارد که این ضایعات از همتایان بافت بالغ (تمایز یافته) ایجاد می‌شوند. در واقع، بسیاری از لیپوسارکوم‌ها در مکان‌هایی خالی از بافت چربی به وجود می‌آیند و اکثر رابدومیوسارکوم‌ها که مارکرهای مولکولار نشانگر منشا میوئید را دارند، در مکان‌هایی ایجاد می‌شوند که فاقد عضله ارادی هستند. تومورهای بافت نرم ممکن است خوش خیم، بدخیم یا مرزی باشند. نسبت





تومورهای خوش خیم به بدخیم بیشتر از ۱:۱۰۰ است. نوع هیستولوژیک سارکوم به طور کلی پیش بینی کننده مهم رفتار و پروگنوز است.

اگر چه بسیاری از سری‌های منتشر شده، همه ساب تایپ‌های هیستولوژیک سارکوم را ترکیب کرده‌اند اما اهمیت ساب تایپ‌ها با لیپوسارکوم نشان داده می‌شود که در آن ۵ ساب تایپ هیستولوژیک (round cell ، well diff, de differentiated، میگزوئید و پلئومورفیک) بیولوژی و الگوهای رفتاری کاملاً متفاوتی دارند. اثبات بیشتر این موضوع در اهمیت سارکوم‌های پلئومورفیک با تظاهر میوژنیک است که با افزایش خطر قابل توجه متاستاز همراه هستند.

در حال حاضر طبقه‌بندی سازمان بهداشت جهانی برای تومورهای بافت نرم پیشنهاد می‌کند که تومورهای بافت نرم به ۴ دسته تقسیم شوند:

Malignant و Beningn Intermediate (Locally aggressive) , (Rarely metastazing) intenermediate

اکثر تومورهای خوش خیم به صورت موضعی عود نمی‌کنند و آنهایی که عود می‌کنند معمولاً تهاجمی نیستند و می‌توانند با اکسزیون کامل جراحی درمان شوند. تومورهای بافت نرم Locally aggressive , intermediate، اغلب به صورت موضعی عود می‌کنند و با رشد انفیلتراتیو لوکال همراه هستند. ضایعات این دسته مانند دسموئیدها، متاستاز نمی‌دهند، اما معمولاً نیاز به اکسزیون wide با یک مارژین بافت نرمال جهت کنترل لوکال خوب دارند.

تومورهای rarely metastazing intermediate نیز به صورت لوکال آگرسو هستند و گاهی اوقات باعث ایجاد متاستاز دور دست می‌شوند. ریسک متاستاز (معمولاً به لنف نود یا ریه) عموماً کمتر از ۲٪ است اما بر اساس هیستولوژی، قابل پیش‌بینی نیست. نمونه‌هایی از تومورهای rarely metastazing intermediate شامل تومورهای فیبروهیستوسیتیک پلکسی فرم و هیستوسایتوم‌های فیروز آنژیوماتوئید هستند.

تومورهای بدخیم (سارکوم‌های بافت نرم)، علاوه بر پتانسیل تهاجم لوکال و عود، ریسک قابل توجهی برای متاستاز دور دست، از ۱۰٪ تا ۱۰۰٪، بر اساس نوع هیستولوژیک و گرید، دارند. برخی از سارکوم‌های low-grade از نظر هیستولوژیک (میگزوفیبروسارکوم، لیپوسارکوم well diff (WDLs)) ریسک متاستاز تنها ۱۰-۲٪، دارند، اما انواع تومور می‌توانند به تومورهای آگرسوتر پیشرفت کنند و ریسک بالاتری برای انتشار دور دست داشته باشند.





## ویژگی‌های بالینی و پاتولوژیک انواع تومورهای اختصاصی بافت نرم

**شکل ۱-۲۳** توزیع سارکوم‌های بافت نرم بزرگسالان را بر اساس ساب تایپ هیستولوژیک و محل آناتومیک نشان می‌دهد. به طور کلی، ۳ ساب تایپ هیستولوژیک شایع‌تر، لیپوسارکوم، UPS/PMFH و LMS هستند.

### تومورهای فیبروبلاستیک و میوفیبروبلاستیک

تومورهای فیبروبلاستیک و میوفیبروبلاستیک، زیر مجموعه خیلی بزرگی از تومورهای مزانشیمال هستند. این ضایعات به طور کلی از فیبروبلاست‌ها و میوفیبروبلاست‌ها با نسبت‌های مختلف تشکیل شده‌اند و ممکن است با پروسه‌های واکنشی یا ترمیمی، یا به طور آلترناتیو با فیبروسارکوم‌های بدخیم، اشتباه گرفته شوند. علاوه بر این برخی از پرولیفراسیون‌های فیبروز دوران نوزادی و کودکی شبیه ضایعات بزرگسالان است اما پروگنوز بهتری دارند. با درک بهتر حوادث مولکولار که منجر به تشکیل تومورهای فیبروبلاست‌ها و میوفیبروبلاست‌ها می‌شود، هم اشکال Low-grade و هم High-grade این ضایعات مشخص شده‌اند.

از جمله تغییرات اخیر در توصیف این زیر مجموعه از ضایعات بافت نرم می‌توان به درماتوفیبروسارکوم پروتوبرنس (DFSP) به عنوان توموری با منشا فیبروبلاست‌ها و میوفیبروبلاست‌ها اشاره کرد. بخش‌های زیر ویژگی‌های شایع‌ترین ضایعات فیبروبلاست‌ها و میوفیبروبلاست‌ها را با تمرکز بر سارکوم‌ها و مواردی که ممکن است با سارکوم اشتباه گرفته شود خلاصه می‌کند.

### الاستوفیبروما

الاستوفیبروما، تومورهای نادر با رشد آهسته و خوش خیم هستند که بین دیواره قفسه سینه و قسمت پایین اسکاپولا ایجاد می‌شوند. آنها ممکن است به صورت دو طرفه رخ دهند و تا اندازه‌های بزرگ رشد کنند. به ندرت این تومورها در منطقه Infra olecranon یا در نزدیکی توبروزیته ایسکیال مشاهده می‌شوند.

الاستوفیبروماها ضایعات واکنشی در نظر گرفته می‌شوند و تصور می‌شود که با کارهای دستی تکراری مرتبط هستند. تا ۱/۳ موارد فامیلیال هستند و ضایعات ساب کپسولار دو طرفه در این زمینه را می‌توان بر اساس هیستولوژی و تصویربرداری به تنهایی تشخیص داد. برای بیماری خود به خودی یک طرفه،





معمولا از بیوپسی استفاده می‌شود. از نظر هیستولوژیک ضایعات شامل کلاژن ائوزینوفیلیک متورم و فیبرهای الاستیک با سلول‌های شبه فیبروبلاست مرتبط می‌باشند. تومورها هم در الگوهای کلونال و هم غیر کلونال، تغییرات copy number دارند. اگر تشخیص الاستوفیبروم قطعی است، رزکشن جراحی می‌تواند برای بیماران علامت‌دار حفظ شود.

### فیبروما

فیبروم یک اصطلاح غیر اختصاصی است که معمولا برای گروهی از ضایعات poorly define پوست یا بافت نرم استفاده می‌شود. مرکز درمان روی رزکشن جراحی کامل است. اگر چه آنها می‌توانند به صورت لوکال عود کنند اما متاستاز گزارش نشده است. فیبروم‌ها با استرومای کلاژنی با سلول‌های فیبروبلاستیک و میوفیبروبلاستیک، به ندرت علائم آتیپی را نشان می‌دهند. اگر چه آنها می‌توانند در مکان‌های غیر معمول مانند بطن قلب رخ دهند اما به‌طور شایع در پوست، روی تخمدان یا در ارتباط با غلاف تاندون مشاهده می‌شوند.

فیبروم‌های نوع nuchal بیشتر در خلف گردن یافت می‌شوند و با جنس مرد و دیابت ملتیوس مرتبط هستند و بر خلاف فیبروم‌های شایع، فیبروم‌های نوع nuchal می‌توانند انفیلتراتیو باشند. از نظر هیستولوژیک، فیروما مشابه به سندرم گاردنر است که در اثر موتاسیون ژن لاین APC ایجاد می‌شود. این فیروماها در هر منطقه‌ای از بدن یافت می‌شوند و به‌طور شایع با تومورهای دسموئید متاکرونوس همراه هستند.

### فاشئیت ندولار

فاشئیت ندولار ضایعه خوش‌خیمی است که معمولا در بزرگسالان ۴۰-۲۰ سال دیده می‌شود. ضایعات به‌طور تپیک، سریع و در طی بیش از چند هفته رشد می‌کنند و به 1-2cm می‌رسند اما به ندرت  $\geq 5cm$  می‌شوند. درد و تندرns شایع است. اندام فوقانی شایع‌ترین محل می‌باشد، خصوصاً سطح volar ساعد. فاشئیت ندولار به‌طور کلی در فاشیای زیر جلدی یا بخش‌های سطحی فاشیای عمقی وجود دارد اما گاهی اوقات به نظر می‌رسد داخل مفصلی باشد.

از نظر هیستولوژیک، ضایعات ندولار و غیر کپسوله هستند و فیبروبلاست‌های بالغ در باندل‌های کوتاه نامنظم یا متقاطع قرار گرفته می‌شوند. برخی از ضایعات، هیالینیزاسیون را نشان می‌دهند. بیش از ۹۰٪







این تومورها یک rearrangement ژنومی دارند که ژن USP6 را تحت تاثیر قرار می‌دهند که شایع ترین آن ترانسلوکیشن USP6-Myh9 می‌باشد. به دلیل نظم و ترتیب سلولار زیاد، رشد سریع و فعالیت میتوزی بالا، این ضایعات اغلب با فیبروسارکوم اشتباه گرفته می‌شوند. با این حال آنها به طور کلی، خود به خود پیشرفت می‌کنند و عود پس از اکسزیون لوکال، ناشایع است. ویژگی‌های MRI و CT، پاتوگنومونیک نیست، اگر چه ممکن است تغییرات نسبتا کیستیک یا جامد، معمولا در بافت‌های زیر جلدی، را نشان دهند.

### میوزیت اسفیکان

میوزیت اسفیکان معمولا با تروما مرتبط است. این ضایعه اختلال خوش‌خیمی است که از نظر هیستولوژیک از بافت فیبروز و استخوان تشکیل شده است. Fibro- osseous pseudo tumor انگشتان ممکن است بیماری هیستوپاتولوژیک مشابهی را نشان دهد. علیرغم نام آن، میوزیت اسفیکان لزوما محدود به عضله نمی‌باشد و التهاب و ویژگی برجسته ای نیست. این وضعیت معمولا در بزرگسالان جوان ورزشکار به صورت یک توده بافت نرم تندر تظاهر می‌کند. بعد از چندین هفته، معمولا سفت و سخت می‌شود و کلسیفیکاسیون در رادیوگرافی مشاهده می‌شود. از نظر هیستولوژیک، توده شامل بافت فیبروبلاستیک، اغلب با فعالیت میتوزی برجسته، می‌باشد. با این وجود، این پروسه خوش خیم است و می‌تواند به صورت کانزرواتیو درمان شود. در کل، میوزیت اسفیکان، الگوی رشد منظم تر از استئوسارکوم را نشان می‌دهد و عناصر سلولی در مرکز تومور و مناطق کلسیفیه تقریبا تنها در حاشیه یافت می‌شوند.

### فیبروماتوز سطحی

فیبروماتوز سطحی از فاشیا یا آپونوروز به وجود می‌آید و عموما کوچک و آهسته رشد می‌باشد. این ضایعات ممکن است در بیماران مبتلا به دیابت ملیتوس شایع تر باشند. فیبروماتوز پالمار با Flexion (Dupuytren) contracture مرتبط است و شایع ترین نوع می‌باشد و از هر ۵ نفر با سن ۶۵ سال به بالا، یک نفر را تحت تاثیر قرار می‌دهد. این حالت بیشتر در مردان شایع است و معمولا فامیلیال می‌باشد. این ضایعات اگر چه خوش خیم هستند اما بعد از اکسزیون ساده اغلب عود می‌کنند. فیبروماتوز پلانتار (بیماری Ledder hose) تمایل دارد افراد جوان تر را تحت تاثیر قرار دهد اما ممکن است در بیماران مبتلا به فیبروماتوز پالمار با فراوانی بیشتری رخ دهد. فیبروماتوز پنیس (بیماری peyronie) کمتر شایع است و باعث ایجاد درد و



انحنای پنیس موقع نعوظ می‌شود. توده فیبروز در بیماری پیرونی در درجه اول شامل ساختارهای فاشیال corpus cavernosum و ندرتا corpus spongiosum می‌باشد. بیماری پیرونی در مردان با فیبروماتوز پالمار و پلانتار شایع‌تر از جمعیت عمومی است. هر یک از فیروماتوزهای سطحی می‌توانند با اکسیژون درمان شوند، اگر چه اخیراً نشان داده شده است که تزریق کلاژنازیا درمان با بلوک کننده ای کانال کلسیم می‌تواند نیاز به جراحی را کاهش دهد.

### تومور دسموئید

تومورهای دسموئید (عمقی یا فیبروماتوزاگرسیو) ضایعات نادری هستند که برآورد می‌شود دو تا چهار نفر را در هر میلیون تحت تاثیر قرار می‌دهند. از نظر هیستولوژیک، به نظر می‌رسد دسموئیدها به صورت یک توده یکنواخت از سلولهای spindle در یک زمینه هیالینیزه متراکم باشند. از نظر میکوسکوپی، دسموئیدها در بافت های نرمال اطراف نفوذ می‌کنند. دسموئیدها بیشتر در دیواره‌ی شکم (خصوصاً پس از بارداری)، در مزانتروروده کوچک و در انتهاها دیده می‌شوند.

ضایعات مولتی فوکال در زیر مجموعه از بیماران جوان رخ می‌دهند (اغلب بین ۱۰ تا ۲۵ سالگی تشخیص داده می‌شوند). دسموئیدها متاستاز نمی‌دهند اما می‌توانند به صورت لوکال اگرسیو باشند و باعث درد، انقباض مفصلی یا انسداد روده شوند. رزکشن جراحی اصلی‌ترین درمان است. با این حال در مقایسه با سایر سارکوم‌های بافت نرم، دسموئیدها، به ویژه آنهایی که در انتهاها یا دیواره قفسه سینه وجود دارند، میزان عود لوکال بالایی دارند (تقریباً ۱۵٪ طی ۵ سال). با این وجود، دسموئیدهای هر فرد طیف وسیعی از رفتارها را از خود نشان می‌دهند. برخی پس از چندین بار تلاش برای رزکشن عود می‌کنند، برخی هرگز عود نمی‌کنند و سایر موارد بدون هرگونه مداخله‌ای از نظر اندازه ثابت باقی می‌مانند. در موارد نادر، تومورهای دسموئید می‌توانند منجر به مرگ شوند که ناشی از فشار لوکال ساختارهای حیاتی (به ویژه در سر و گردن)، فیستولیزه شدن روده توسط ضایعات داخل شکمی یا آسیب مربوط به تلاش های اگرسیو موقع رزکشن می‌باشد.

دسموئیدها در بیش از ۹۰٪ موارد دارای موتاسیون در اگزون ۳ ژن CTNNB1 هستند که در بخش کوچکی از دسموئیدها، بتا کاتنین را فعال می‌کند. بتا کاتنین به دلیل موتاسیون‌های ژرم لاین در ژن APC فعال می‌شود که علت سندرم گاردنر می‌باشد. گزارش شده است که وجود و سایت موتاسیون





CTNNB1 با out com بیمار مرتبط است، اما این موضوع به صورت یکنواخت تایید نشده است و استفاده از آن در تعیین پروگنوز بسیار کنتراورسی است.

### درماتوفیروسارکوم پروتوبرنس

DFSP یک ضایعه عموماً indolent است که با ترانسلوکیشن ژن های COL1A1 و PDGFRB مشخص می‌شود. پروتئین فیوژن ایجاد شده، سیگنال PDGFR را فعال می‌کند که احتمالاً زمینه ساز انکوژنز است. تومور، که متشکل از سلول‌های spindle تک هسته‌ای است، نسبتاً یکنواخت است و هم درم و هم زیر جلد را درگیر می‌کند. DFSP از نظر هیستولوژیک شبیه هیستوسایتوم فیبروز خوش‌خیم است اما با الگوی انفیلتراتیو تری رشد می‌کند و در امتداد سپتوم بافت همبند اغلب با گسترش شعاعی غیر قابل پیش بینی و ندول‌های مولتی فوکال گسترش می‌یابد. مرکز تومور متشکل از فیبروپلاست‌های یک دست و مرتب است. بر خلاف هیستوسایتوم فیبروز، رنگ آمیزی DFSP از نظر CD34 مثبت است. انواع با پیگمنتاسیون ملانین (تومور Bednar)، استرومای میگزوئید برجسته، تمایز میوئید و مورفولوژی پلاک مانند ممکن است با انواع دیگر سارکوم‌های بافت نرم اشتباه گرفته شوند.

DFSP سارکوم نادری است اما یکی از شایع‌ترین انواع پوستی می‌باشد. این ضایعه به طور معمول در اوایل یا اواسط بزرگسالی ظاهر می‌یابد و به صورت یک توده جلدی ندولار در هر نقطه از بدن شروع می‌شود. استاندارد طلایی درمان، جراحی باقی مانده است هر چند ماهیت انفیلتراتیو و مولتی فوکال بودن ضایعه از قدیم منجر به میزان بالای عودلوکال (تا ۵۰٪ پس از اکسیژون ساده در بعضی سری‌ها) شده است. با این حال هنگامی که مارژین‌های gross بزرگتر مساوی 2cm برنامه‌ریزی شده باشند، اکثر تومورها را می‌توان به طور کامل رزکت کرد و در زمینه رزکشن میکروسکوپی کامل، میزان عودلوکال ۵ ساله کمتر مساوی ۵٪ است. تومورهای با مارژین‌های جراحی مثبت یا close در مکان‌های پیچیده آناتومیکی (مانند نزدیک شبکه براکیال) ریسک عود لوکال را افزایش می‌دهند که ممکن است با رادیوتراپی ادجوانت بهبود یابد. رادیوتراپی پس از عمل نیز ممکن است در بیماران نادری که بیماری ماکروسکوپی غیر قابل رزکت دارند، اندیکاسیون داشته باشد، اما DFSP، احتمالاً به دلیل فعال شدن PD6FR، به ایماتینیب حساس است، بنابراین این درمان، درمان ارجح شده است. متاستاز (به ریه یا لنف نود) به ندرت و فقط در زمینه دژنراسیون فیبروسارکوماتوز، نوعی از کانسر high-grade، رخ می‌دهد.





## تومور میوفیبروبلاستیک التهابی

تومور التهابی میوفیبروبلاستیک (IMT) نیز به عنوان سودوتومور التهابی و گرانولوم سلول پلازما شناخته شده است. ظاهر متغیر ممکن است ناشی از هتروژنیستیتی ژنتیک تومور باشد. ALK rearrangement در کمتر از ۷۰٪ بیماران (تقریباً منحصر به بیماران زیر ۴۰ سال) رخ می‌دهد. ALK با طیفی از پارت‌های N-terminal، شامل TPM 369 و RANBP و ندرتاً ژن HMGA2 روی کروموزم ۱۲، ادغام می‌شود. اجزاء التهابی تومور، فیوژن‌های ALK ندارند.

IMT ها از نظر لوکال، اگرسو هستند و اغلب در حفره‌های توراسیک و شکمی رخ می‌دهند، جایی که این ضایعات در مطالعات تصویر برداری به صورت انفیلتراتیویا لوبوله ظاهر می‌شوند. اندازه و محل ممکن است علائم مربوط به فشار ارگان‌های مجاور (مثلاً انسداد روده) را ایجاد کند. تشخیص IMT قبل از عمل اغلب دشوار است و رزکشن جراحی می‌تواند هم تشخیصی باشد و هم درمانی. وقتی رزکشن کامل امکان پذیر است، در تقریباً ۷۵٪ موارد درمانی است. متاستاز نادر است (<۵٪) اما عود لوکال شایع‌تر می‌باشد.

درمان بیماران با بیماری پیشرفته با فیوژن‌های ALK هدایت می‌شود و بیماران با IMT پیشرفته ALK مثبت پاسخ‌های RECIST تعریف شده‌ای به crizotinib دارند. در بیماران بدون فیوژن ALK، درمان برای بیماری اگرسو از نظر لوکال، تسکینی است که نشان می‌دهد تعداد کمی از تومورها دارای پتانسیل متاستاتیک هستند و این بیماری ندرتاً کشنده است. (بقای ۵ ساله ۸۷٪). در حدود ۳۳٪ بیماران مبتلا به IMT، یک سندرم پارانتوپلاستیک شامل تب، نارسایی رشد، ضعف، کاهش وزن، آنمی و ترومبوسیتوز ایجاد می‌شود.

## تومور فیبروز منفرد / همانژیوپوری سائیتوما

تومورهای فیبروز منفرد (SFT) با یک الگوی عروقی منشعب مانند همانژیوپوری سائیتوم مشخص می‌شوند. SFT شامل SFT های تشکیل دهنده چربی و آن دسته از ضایعاتی هستند که قبلاً همانژیوپوری سائیتوم و آنژیوفیبروم سلول giant نامیده می‌شدند که دومی شامل سلول‌های استرومال چند هسته‌ای giant و فضاهای شبه واکوئولار می‌باشد. SFT ها عموماً به صورت توده‌های با رشد آهسته، Well-circumscribe و بدون درد ظاهر می‌شوند. از نظر هیستولوژیک آنها حاوی سلول‌های پک شده اطراف کانال‌های عروقی با دیواره نازک با کالیبرهای مختلف می‌باشند. سلول‌های SFT از نظر CD34





رنگ می‌گیرند اما برای آنتی ژن مربوط به فاکتور VIII این طور نیست. احتمالا همه ضایعات دارای پروتئین فیوژن 6-NAB2-STAT هستند که منجر به فعال شدن نابجای ژن های تارگت EGR1 می‌شود، از جمله IGF2، کد کننده فاکتور رشد شبه انسولین ۲ و FGFR1، کد کننده رستپورفاکتور رشد فیبروبلاست.

SFT ها می‌توانند در هر مکانی در بزرگسالان میانسال (میانگین سنی ۵۰ سال) یافت شوند. گهگاهی این موارد در کودکان و نوجوانان رخ می‌دهد. فرم بزرگسالان بیشتر در توراکس، لگن، رتروپرتئوین، اربیت و انتهای پایین تروجود دارد. بسیاری از SFT، Indolent هستند و با جراحی درمان می‌شوند، اگر چه برخی مانند دیگر سارکوم‌های high-grade رفتار می‌کنند. فاکتورهای خطر برای متاستازها شامل سایز بزرگتر از 10cm و میزان میتوز  $< 4$  در هر 10hpf می‌باشد. SFT رتروپرتئوین به صورت شگفت آوری شیوع تجمعی عود دوردست بالای (۴۱٪) در طی ۱۰ سال و مرگ اختصاصی ناشی از بیماری ۳۴٪ در ۱۰ سال دارد. به ندرت بیماران با SFT خیلی بزرگ و هایپوگلاسیسمی (سندرم Doege potter) تظاهر می‌یابند. که با تولید یک فرم از IGF2 توسط این تومورها همراه است. SFT ها به کموتراپی استاندارد بر پایه دوکسوروبیسین بسیار مقاوم هستند اما سانیتینب و سورافنیب، فعالیت دارند.

### فیبروسارکوم

فیبروسارکوم بزرگسالان ناشیاب است (تقریبا ۱٪ از سارکوم های بالغین). این تومور به طور معمول تغییرات copy number زیادی دارد اگر چه به نظر نمی‌رسد که اینها بر یک ژن تنها اثر بگذارند. فیبروسارکوم یک تومور بدخیم یا intermediate (rarely metastasizing) می‌باشد که از سلولهای spindle نسبتا هموژن با تولید کلاژن متغیر و پلئومورفیسم نادر تشکیل شده است. فیبروسارکوم کلاسیک یک الگوی herrigenous در میکروسکوپ نوری دارد. مانند اکثر سارکوم‌های بافت نرم با کاریوتیپ پیچیده، فیبروسارکوم معمولا بافت‌های عمقی اندام‌ها، تنه، سر و گردن افراد میانسال و مسن‌تر را درگیر می‌کند. برخی در زمینه رادیوتراپی قبلی ایجاد می‌شوند. به ندرت فیبروسارکوم در تخمدان یا دیگر مکان‌های غیر معمول مانند تراشه ایجاد می‌شود.

فیبروسارکوم‌های نوزادان از نظر هیستولوژیک، نوع بالغین را تقلید می‌کند اما با فیوژن ETV6-NTRK3 مشخص می‌شود و به نظر می‌رسد indolent تر از بزرگسالان باشد. ممکن





است وجود فیوژن NTRK3 باعث آن شود. مشابه با سایر بیماری‌های مرتبط با فیوژن TRK به مهار کننده‌های انتخابی NTRK مانند Lorotractinib بسیار حساس است.

### میگزوفیبروسارکوم

میگزوفیبروسارکوم، که قبلا به عنوان یک واریانت میگزوئید هیستئوسایتوم فیبروز بدخیم شناخته می‌شد، نوع شایعی از سارکوم‌های بافت نرم می‌باشد. این تومور معمولا به صورت یک توده بدون درد در اندام‌ها و تنه افراد مسن رخ می‌دهد. هیستولوژی، یک ضایعه فیبروبلاستیک با پلئومورفیسم، الگوی مشخص عروقی منحنی و حداقل ۱۰٪ جزء میگزوئید را نشان می‌دهد. عودلوکال در ۵۰٪ موارد رخ می‌دهد و با تومورهای با جز میگزوئید < ۷۵٪ همراه است. با این حال، آنالیزگرسیون اخیر از ۱۹۷ بیمار با میگزوفیبروسارکوم اولیه و high-grade در اندام‌ها و تنه نشان داد که ۵٪ یا بیشتر جزء میگزوئید کرایتریای بهتری برای طبقه بندی می‌باشد. برای میگزوفیبروسارکوم با جزء میگزوئید < ۵٪، DFS پنج ساله ۶۰٪ در مقابل ۳۰٪ برای افراد با میگزوئید > ۵٪ می‌باشد. سایر عوامل پیش‌بینی کننده بقا شامل سائز تومور و سن است. مکان تومور به ترتیب زیر با عود لوکال همراه بود: تومورهای اندام تحتانی، بروز تجمعی عود لوکال ۱۸٪، تومورهای اندام فوقانی ۳۶٪ و تومورهای تنه ۴۹٪. میگزوفیبروسارکوم LOW-grade ممکن است در عودهای لوکال high-grade پیشرفت کند، در نتیجه احتمال بیشتری برای انتشار متاستاز دارد. شایع‌ترین مکان‌های متاستاز، ریه، استخوان و لنف نودها می‌باشد.

### تومورهای فیبروهیستئوسیتیک

تومورهای به اصطلاح فیبروهیستئوسیتیک که در ابتدا تصور می‌شد از هیستئوسیت‌هایی با پتانسیل فیبروبلاستیک ایجاد می‌شوند، منشا فیبروبلاستیک دارند. بنابراین فیبروهیستئوسیتیک صرفا ظاهر آنها را توصیف می‌کند. عملا هیچ کدام از این ضایعات، تمایز هیستئوسیتیک واقعی را نشان نمی‌دهند.

### تومورسلول giant تنوسینوئال بافت نرم

اصطلاح تومورهای سلول giant تنوسینوئال بافت نرم (TGCT) شامل مواردی است که قبلا تومورهای سلول giant غلاف تاندون، تنوسینوئیت ندولار یا سینوئیت ویلوندولار پیگمانته نامیده می‌شوند. این ضایعات حاوی سلولهای giant چند هسته‌ای، سیدروفازها، سلولهای فومی و سلولهای التهابی می‌باشد.

