

Fibrosarkoma Infantil pada Retroperitoneal : Laporan Kasus

Jonsinar Silalahi¹, Aristia Ayu Puspitasari²

¹ Staf Pengajar Fakultas Kedokteran, Universitas Katolik Soegijapranata, Semarang, Indonesia

² Rumah Sakit Bhayangkara Tk II Prof Awaloedin Djamin, Semarang, Indonesia

Koresponden Penulis :

Nama : dr. Jonsinar Silalahi, M.Si.Med,Sp.B, Sp.BA
Alamat : Fakultas Kedokteran Universitas Katolik Soegijapranata
Jl. Pawiyatan Luhur Selatan IV No.1, Semarang, Jawa Tengah
Nomor telepon : (024) 8441555, 8505003
Email : jonsinar@unika.ac.id

Abstrak

Latar belakang: Fibrosarkoma Infantil adalah tumor jaringan lunak non-rhabdomyosarcoma yang terjadi pada bayi dan anak-anak. Insidensi tumor ini jarang.

Laporan kasus: Kami melaporkan tumor intraabdominal soliter jenis fibrosarcoma pada anak usia 3 tahun tanpa adanya gejala saluran pencernaan maupun saluran kemih. Berat badan pasien dibawah nilai normal, dengan riwayat penurunan nafsu makan pada empat bulan terakhir. CT scan abdomen dengan kontras menemukan tumor solid heterogen berukuran sekitar 92x86x72mm menempati abdomen kuadran kanan, menempel dan adhesi pada Sebagian usus, vena cava inferior dan badan pancreas. Pemeriksaan histopatologi menemukan sel spindle dalam berkas-berkas, diantaranya ditemukan mitosis dan infiltrasi ke jaringan lemak. Pewarnaan imunohistokimia CD-34 dan Vimentin memberikan hasil positif.

Kesimpulan: Fibrosarkoma infantil merupakan tumor jaringan lunak non-rhabdomyosarcoma yang jarang ditemukan di retroperitoneal. Tujuan kami menyajikan kasus ini untuk menambah kemungkinan diagnosis massa retroperitoneal pada anak. Walaupun jarang, kami ingin memerlukan pengetahuan kemungkinan fibrosarcoma infantil pada rongga tubuh.

Kata kunci: fibrosarkoma infantile, tumor retroperitoneal, tumor anak

Pendahuluan

Fibrosarkoma infantile adalah tumor jaringan lunak non-rhabdomyosarcoma yang umum pada anak-anak, tetapi insidensinya jarang. Predileksi tumor ini pada anggota gerak, batang tubuh, regio kepala leher, dan jarang ditemukan pada retroperitoneum. Reseksi total dan kemoterapi ajuvan sering dilakukan pada kasus ini.

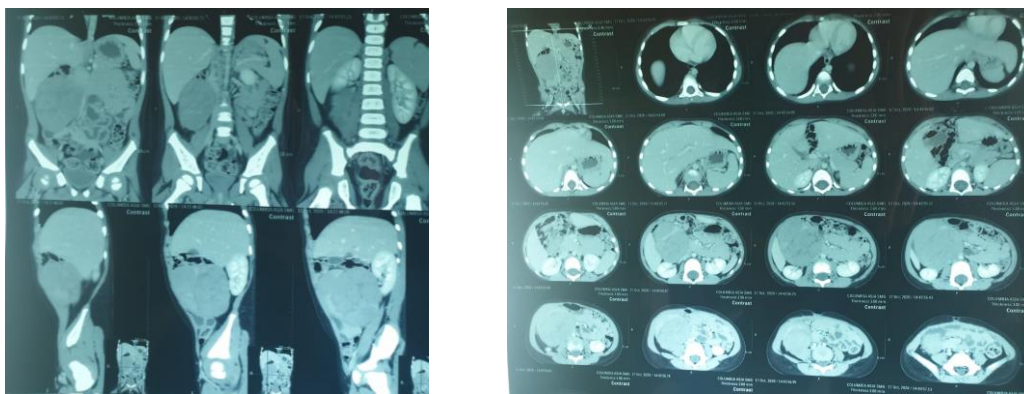
Kami mempresentasikan kasus fibrosarkoma infantile berukuran besar tanpa adanya gejala saluran cerna maupun saluran kemih.

Deskripsi Kasus

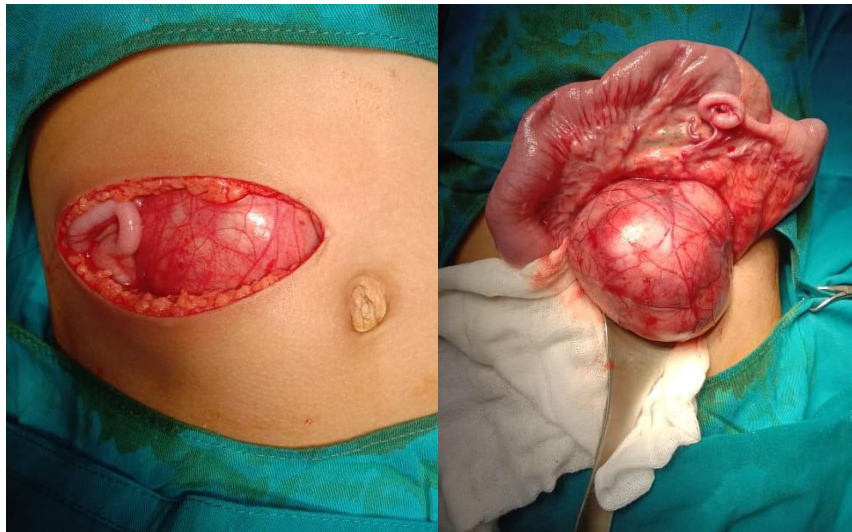
Anak laki-laki berusia tiga tahun datang ke rumah sakit dengan keluhan utama teraba massa pada perut sejak empat bulan yang lalu. Keluhan disertai penurunan nafsu makan dan berat badan anak tidak naik selama empat bulan ini. Tidak ada mual, muntah, maupun keluhan pada buang air kecil dan buang air besar pasien. Status gizi anak *underweight*, tetapi tinggi badan anak sesuai dengan umurnya. Pemeriksaan fisik didapatkan teraba massa pada abdomen kuadran kanan yang mudah digerakkan, tanpa adanya lesi pada kulit maupun perubahan bentuk pada inspeksi. Pemeriksaan penunjang berupa darah rutin dan faal hemostasis dalam batas normal. Pemeriksaan ultrasonografi (USG) abdomen menemukan massa hipoeoik yang menyerupai tumor ginjal pada sisi kanan. CT scan abdomen dengan kontras menemukan tumor solid heterogen berukuran sekitar 92x86x72mm menempati abdomen kuadran kanan, menempel dan adhesi pada Sebagian usus, vena cava inferior dan badan pancreas. Tidak ditemukan asites pada CT scan abdomen keseluruhan.

Tindakan laparotomy dilakukan keesokan harinya. Kami menemukan massa solid, teraba elastis dengan permukaan rata, menempel pada retroperitoneum dan mendorong ginjal kanan ke arah kranial. Tumor dapat direseksi secara utuh dengan perdarahan terkontrol. Spesimen dibawa ke laboratorium Patologi Anatomi untuk dilakukan pemeriksaan patologi. Pewarnaan Hematoksin-Eosin (HE) menemukan sel spindle dalam berkas-berkas, diantaranya ditemukan mitosis dan infiltrasi ke jaringan lemak. Pewarnaan imunohistokimia CD-34 dan Vimentin memberikan hasil positif. Pasien dipulangkan setelah hari ke dua post operasi. *Follow-up* dua minggu setelah operasi, didapatkan kondisi pasien baik, berat badan pasien naik 1 kilogram dan tidak ada keluhan nafsu makan menurun. Pasien kemudian disarankan untuk melanjutkan pengobatan pada onkologi anak untuk mendapatkan pemeriksaan dan penatalaksanaan lebih lanjut. Orang tua pasien menolak untuk melanjutkan pengobatan.

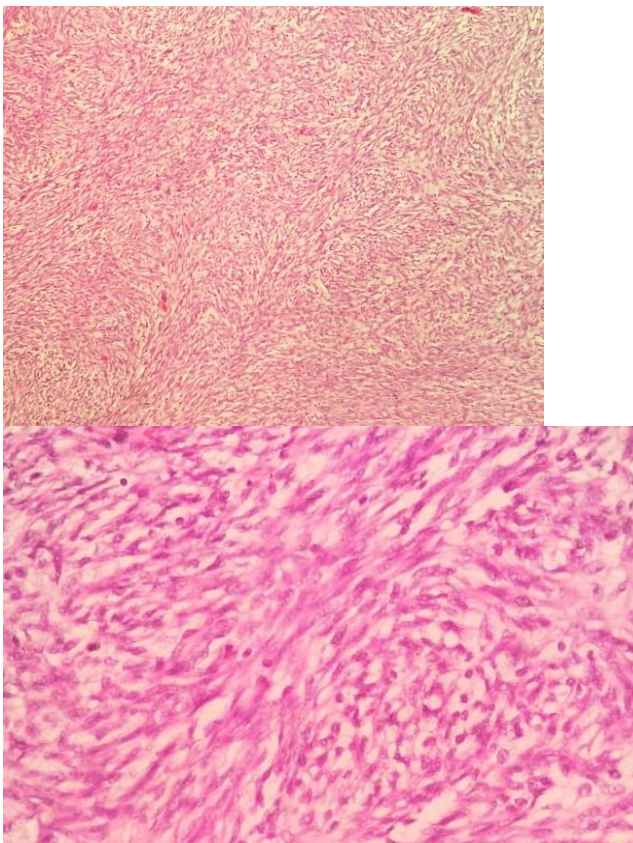
Gambar 1. CT scan abdomen dengan kontras menemukan tumor solid heterogen, potongan transversal dan aksial



Gambar 2. Dokumentasi saat operasi, tumor menempel pada peritoneum



Gambar 3. Pewarnaan Hematoksilin-Eosin (HE) menemukan sel spindle dalam berkas-berkas, diantaranya ditemukan mitosis dan infiltrasi ke jaringan lemak



Diskusi

Fibrosarkoma infantil adalah salah satu tumor jaringan lunak non rhabdomyosarcoma yang berasal dari sel mesenkim¹. Insidensi tumor ini jarang, tetapi menjadi tumor jaringan lunak tersering kedua yang ditemukan pada kasus tumor jaringan lunak pada anak.² Sepertiga kasus ditemukan saat lahir, tetapi 80% kasus ditemukan pada 1 tahun pertama kehidupan³. Kasus ini lebih sering ditemukan pada anak laki-laki⁴.

Fibrosarkoma infantile sering ditemukan sebagai massa soliter yang teraba keras, berukuran hingga 20 sentimeter, atau pembengkakan yang tidak disertai nyeri³. Tumor ini dapat muncul di seluruh bagian tubuh, tersering pada anggota gerak dan batang tubuh, walaupun pada anak yang berusia lebih tua, tumor ini dapat ditemukan di sumbu axial tubuh⁴. Pemeriksaan laboratorium yang sering ditemukan pada kasus ini adalah hiperkalsemia, diduga akibat protein yang berhubungan dengan parathormon⁶. Pencitraan radiografi tidak menunjukkan fitur khas untuk fibrosarcoma infantil, tetapi USG dan Magnetic Resonance Imaging (MRI) berguna untuk deteksi dan evaluasi tumor selama antenatal⁷. Gambaran histologis dari tumor ini terdiri dari sel berbentuk spindel yang tersusun rapat, cenderung beraturan dan membentuk berkas atau fasikula, dengan fitur khas *herring-bone*³. Pewarnaan imunohistokimia yang memberikan hasil positif pada tumor ini adalah Vimentine, S-100, *muscle-specific actin* (MSA), *small muscle actin* (SMA) dan h-caldesmon^{3,8}. Perubahan genomik pada fibrosarkoma infantile disebabkan adanya fusi pada salah satu gen *neurotrophic receptor tyrosine kinase* (NTRK). Protein *nonfusion tropomyosin receptor kinase* (TRK) diekspresikan pada neuron dan berpengaruh pada pertumbuhan, diferensiasi dan kemampuan sel untuk bertahan hidup selama perkembangan embriologi⁹. Antibodi Pan-Trk yang baru saja ditemukan berkorelasi dengan adanya fusi NTRK3, yang memiliki fungsi klinis sebagai penanda imunohistokimia³. Eksisi lokal luas dengan batas negatif dapat menjadi pilihan pertama untuk membuang tumor, karena batas pasca operasi dapat menjadi faktor prognostik pada tumor ini². Penelitian Eropa menyimpulkan Vincristine dan Dactinomycin (VA) dapat digunakan sebagai pilihan kemoterapi pasca operasi¹⁰. Prognosis kasus ini pada umumnya baik⁵.

Kasus fibrosarkoma infantile intraabdominal masih jarang. Pencarian kami mendapatkan publikasi empat belas kasus fibrosarkoma infantil dengan gangguan saluran pencernaan dan satu kasus fibrosarkoma infantil retroperitoneal bersamaan dengan *cellular type congenital mesoblastic nephroma*^{5,8}. Variasi gejala yang didapatkan pada kasus ini dimulai dari distensi abdomen hingga perforasi intestinal⁸. Tetapi, sebagian juga ditemukan secara sengaja tanpa adanya gejala¹¹.

Studi kami terbatas pada hasil *follow up* keadaan saat ini, karena orang tua pasien menolak untuk melanjutkan pemeriksaan lebih lanjut untuk menentukan kemungkinan metastasis jauh dan kemoterapi.

Kesimpulan

Kasus Fibrosarkoma sangatlah jarang pada anak -anak, terlebih yang terletak di retroperitoneal. Laporan kasus ini salah satu temuan kasus fibrosarkoma pada rongga retroperitoneal sehingga bisa dijadikan informasi tambahan dan menjadi perhatian untuk kasus-kasus dengan massa intra abdomen supaya mendapatkan penanganan dini dan hasil yang maksimal.

Persetujuan Etik

Persetujuan untuk publikasi kasus ini telah didapatkan dari orang tua pasien, dan identitas pasien tetap dijaga kerahasiaannya.

Ucapan Terima kasih

Penulis mengucapkan terima kasih kepada pasien dan orang tua yang telah mengizinkan kasusnya untuk dipublikasi untuk menambah ilmu pengetahuan. Penulis juga mengucapkan terima kasih kepada pihak Rumah Sakit Hermina yang telah memfasilitasi dalam penanganan kasus tersebut sampai tuntas.

Daftar Pustaka

1. Loeb DM, Thornton K, Shokek O. Pediatric Soft Tissue Sarcomas. *Surg Clin North Am.* 2008;88(3):615–27.
2. Parida L, Fernandez-Pineda I, Uffman JK, Davidoff AM, Krasin MJ, Pappo A, et al. Clinical management of infantile fibrosarcoma: A retrospective single-institution review. *Pediatr Surg Int.* 2013;29(7):703–8.
3. Goldblum JR, Folpe AL, Weiss SW. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumor, Seventh Edition.* Philadelphia: Elsevier Inc; 2020.
4. Orbach D, Rey A, Cecchetto G, Oberlin O, Casanova M, Thebaud E, et al. Infantile fibrosarcoma: Management based on the european experience. *J Clin Oncol.* 2010;28(2):318–23.
5. Monsereenusorn C, Supakul N, Satayasoonorn K, Traivaree C, Rujkijyanont P. Unusual Case of Concurrent Retroperitoneal Congenital Infantile Fibrosarcoma and Cellular Type Congenital Mesoblastic Nephroma. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2020;42(8):e801–6.
6. Hirschfeld R, Welch JGG, Harrison DJ, Kremsdorf R, Chawla A. Two cases of humoral hypercalcemia of malignancy complicating infantile fibrosarcoma. *Pediatr Blood Cancer.* 2017;64(10):1–4.
7. Ainsworth KE, Chavhan GB, Gupta AA, Hopyan S, Taylor G. Congenital infantile fibrosarcoma: Review of imaging features. *Pediatr Radiol.* 2014;44(9):1124–9.
8. Zeytun H, Okur MH, Basuguy E, Arslan S, Aydogdu B, Turkcu G, et al. Congenital-infantile fibrosarcoma of the ileocecal region: the first case presentation. *Pediatr Surg Int.* 2016;32(1):97–9.
9. Caldwell KJ, De La Cuesta E, Morin C, Pappo A, Helmig S. A newborn with a large NTRK fusion positive infantile fibrosarcoma successfully treated with larotrectinib. *Pediatr Blood Cancer.* 2020;67(9):1–3.
10. Yoshihara H, Yoshimoto Y, Hosoya Y, Hasegawa D, Kawano T, Sakoda A, et al. Infantile fibrosarcoma treated with postoperative vincristine and dactinomycin. *Pediatr Int.* 2017;59(3):371–4.
11. Sulkowski JP, Nicol K, Raval M V., Yeager N, Setty B, Groner JJ, et al. Infantile fibrosarcoma of the intestine: A report of two cases and literature review. *J Pediatr Surg Case Reports [Internet].* 2014;2(6):290–3. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.epsc.2014.06.003>