

THE RECURRENT OF FIBROSARCOMA IN DELTOID SINISTRA OF A MAN 61 YEAR OLD

Tirza Gladly Rengkung¹, Muhammad Ardi Munir^{2,3}, Roberthy David Maelissa⁴

¹Medical Profession Program, Faculty of Medicine, Tadulako University, Palu, Indonesia, 94118

²Departement of Medical Law, Health Humanities and Bioethics, Faculty of Medicine, Tadulako University, Palu, Indonesia, 94118

³Departement of Orthopaedic and Traumatologic Surgery, Undata General Hospita, Palu, Indonesia, 94118

⁴Departement of General Surgery, Undata General Hospital, Palu, Indonesia, 94118

* Correspondent Author : Metrust043@gmail.com

ABSTRACT

Background

Fibrosarcoma is a tumor originating from mesenchymal cells that can occur as a soft tissue mass and is dangerous, secondary fibrosarcoma. Patients who do not take any therapeutic measures will give a poor prognosis. Although surgical options can cause recurrence. Some post-surgical complications, namely superficial infection, wound dehiscence, and seroma. Others experience lymphatic edema, thrombosis, fistula, hematoma, and femoral fractures. Other patients end up with poor functional results, tendon rupture after reconstruction in the hand, resulting in poor malignant soft tissue sarcoma.⁽¹⁾ Amputation can be performed in patients who have had metastasis.

Case Description *The 61-year-old patient entered UNDATA Hospital with complaints of a lump in the left upper arm that was felt since 6 months ago. Lumps do not feel pain, there is no limitation of movement. The patient has a history of the same complaint 10 years ago and has been operated on. Examination of localist status: deltoid region sinistra, clearly demarcated mass. On palpation, palpable, dense masses, firm boundaries, difficult to move and no tenderness. At Histopathology examination; Histopathology: Fibrosarcoma low grade soft tissue. Treatment of fibrosarcoma includes surgical therapy for tumor resection.*

Conclusion *This patient had suffered the same complaint 10 years ago and had undergone a surgical process. But the patient again experienced a similar complaint. Where the results of research from Dangoor et al and Nystorm said that the level of recurrence in sarcoma patients can occur when marginal surgery is performed. But the surgical process must still be done to increase patient life expectancy and provide a good prognosis for patients.*

Keywords: *soft tissue sarcoma, fibrosarcoma*

ABSTRAK

Latar Belakang *Fibrosarkoma adalah tumor asal sel mesenkim yang dapat terjadi sebagai massa jaringan lunak dan yang berbahaya yaitu fibrosarkoma sekunder. Pasien yang tidak melakukan tindakan terapi apapun akan memberikan prognosis buruk. Meskipun pilihan pembedahan dapat menyebabkan rekurensi. Beberapa komplikasi pasca pembedahan, yaitu infeksi superfisial, dehisensi luka, dan seroma. Lainnya mengalami komplikasi limfa edema, trombosis, fistula, hematoma, dan fraktur femoral. Pasien lainnya berakhir dengan hasil fungsional yang buruk, tendon pecah setelah rekonstruksi di tangan, sehingga menghasilkan skor malignant soft tissue sarcoma yang buruk⁽¹⁾. Dapat dilakukan amputasi pada pasien yang telah mengalami metastasis.*

Kasus *Pasien 61 tahun masuk Rumah Sakit UNDATA dengan keluhan benjolan pada lengan atas sebelah kiri yang dirasakan sejak 6 bulan yang lalu. Benjolan tidak terasa nyeri, tidak ada keterbatasan gerakan. Pasien ada riwayat keluhan yang sama 10 tahun yang lalu dan telah dioperasi. Pemeriksaan status lokalis: regio deltoide sinistra, tampak massa terbatas tegas. Pada palpasi, teraba massa padat, bernodul, batas tegas, sulit digerakkan dan tidak ada nyeri tekan. Pada pemeriksaan Histopatologi; Histopatologi: Fibrosarcoma soft tissue low grade. Terapi pada fibrosarcoma meliputi terapi pembedahan untuk reseksi tumor.*

Kesimpulan *Pasien ini telah menderita keluhan yang sama 10 tahun lalu dan telah menjalani proses pembedahan. Tetapi pasien kembali mengalami keluhan serupa. Dimana hasil penelitian dari Dangoor et al dan Nystorm mengatakan bahwa tingkat rekurensi pada pasien sarcoma dapat terjadi ketika dilakukan pembedahan marginal. Tetapi proses pembedahan harus tetap dilakukan untuk meningkatkan harapan hidup pasien dan memberi prognosis yang baik bagi pasien.*

Kata Kunci: *sarkoma jaringan lunak, fibrosarcoma*

PENDAHULUAN

Sarkoma adalah jenis kanker yang berkembang dari jaringan tertentu, seperti tulang atau otot. Sarkoma tulang dan jaringan lunak (*Soft tissue*) adalah jenis sarkoma utama. Sarkoma jaringan lunak (*Soft tissue*) bisa berkembang dari jaringan lunak seperti lemak, otot, syaraf, jaringan fibrosa, pembuluh darah, atau jaringan kulit dalam. Kondisi ini dapat ditemukan di bagian tubuh manapun.

Kebanyakan dari mereka berkembang di lengan atau tungkai, terkadang juga bisa ditemukan dileher, kepala dan organ interna, dan daerah retroperitoneum. Ketika sarkoma terkena pada usia lanjut, maka akan lebih berisiko mengalami multiple malignant. Sarkoma bukanlah tumor yang umum ditemukan, dan kebanyakan kanker adalah tipe tumor yang disebut karsinoma.
(1,2,3,4)(19)

Fibrosarkoma adalah tumor asal sel mesenkim yang dapat terjadi sebagai massa jaringan lunak atau sebagai tumor tulang primer atau sekunder. Sarkoma jaringan lunak pada orang dewasa mencakup varian histologis yang luas. Sarkoma yang paling sering ditemukan adalah liposarkoma, fibrosarkoma, dan sarkoma pleomorfik. Sedangkan pada anak-anak, yang paling sering adalah infantile fibrosarcoma, dimana sarcoma jaringan lunak ini muncul pada tahun pertama kehidupan. Tumor jaringan lunak ini bisa terjadi di seluruh tubuh; Namun, mayoritas (60%) terjadi pada ekstremitas.^(2,5,6)

Secara garis besar sarkoma pada jaringan lunak tidak diketahui secara pasti penyebabnya namun erat kaitannya dengan pola mutasi genetik dan faktor lain seperti radiasi, paparan karsinogen kimia, infeksi dan trauma. Fibrosarkoma adalah tumor dari sel mesenkim yang terdiri dari fibroblas ganas dalam latar belakang kolagen. Ada dua tipe utama: primer dan sekunder. Fibrosarkoma primer adalah keganasan fibroblastik yang menghasilkan jumlah kolagen yang bervariasi. Fibrosarkoma sekunder terjadi dari lesi yang sudah ada sebelumnya atau setelah radioterapi ke area tulang atau jaringan lunak, Ini adalah tumor yang lebih agresif dan memiliki prognosis yang lebih buruk. Pernah dilaporkan pada 26 pasien dewasa yang memenuhi kriteria WHO, melaporkan hasil yaitu, 50% pasien dengan fibrosarcoma meninggal akibat penyakitnya yang agresif sedangkan yang lainnya mengalami metastasis.^{(1,7,8,9)(19)}

Massa pada tumor jaringan lunak biasanya tidak menimbulkan rasa sakit dan tidak menyebabkan disfungsi anggota badan. Namun, tergantung pada lokasi anatomi tumor, hal itu dapat menyebabkan gejala nyeri dengan menekan atau meregangkan saraf, dengan mengiritasi bursa, atau dengan memperluas struktur yang sensitif.⁽¹⁰⁾

Sebagian besar fibrosarkoma terletak di dalam otot atau fascia. Tumor sering memiliki batas yang jelas, dengan bagian tepi ada pertumbuhan infiltrat. Tumor yang lebih kecil sering dienkapsulasi dan tumor besar sering disertai dengan perdarahan, nekrosis, dan kistik. Peningkatan yang cepat dalam ukuran massa harus meningkatkan kecurigaan bahwa lesi itu ganas.⁽²⁰⁾ pada penelitian yang dilakukan *Moten AS et al* mengatakan bahwa sebagian besar pasien

yang mengalami durasi gejala > 2 bulan memiliki tumor lebih besar dari 50 mm dibandingkan dengan mereka yang tidak memiliki durasi gejala yang sama, sebaliknya ketika durasi gejala setidaknya 12 bulan, maka proporsi tumor yang dimiliki lebih kecil dari 50 mm.^(8,9,10)

Tumor jaringan lunak tidak memiliki gejala yang spesifik. Lebih sering pasien hanya merasakan adanya benjolan dibawah kulit yang tidak terasa sakit dan tumbuh secara lambat, ketika diraba terasa lunak dan masih dapat digerakkan, bahkan tidak mengganggu aktivitas.⁽¹³⁾

Terapi pembedahan tetap menjadi perawatan primer dan kuratif bagi pasien dengan fibrosarcoma baik itu pada anak-anak dengan fibrosarcoma di leher dan kepala, maupun pada orang dewasa. Menurut studi yang dilakukan oleh *Orbach et al*, Pada pasien fibrosarcoma yang terkena pada anak-anak dapat dilakukan upaya konservatif, dimana pendekatan konservatif ini layak dilakukan dan tidak membahayakan kelangsungan hidup pasien. Kemoterapi hingga saat ini merupakan pilihan utama untuk kelanjutan terapi fibrosarkoma karena kemosenstitivitasnya.^(14,15)

Martin. E, dalam penelitiannya mengatakan bahwa sebagian besar komplikasi yang terjadi pasca pembedahan yaitu infeksi superfisial, dehisensi luka, dan seroma. Beberapa pasien mengalami komplikasi limfa edema, trombosis, fistula, hematoma, dan fraktur femoral. Pasien lainnya berakhir dengan hasil fungsional yang buruk, tendon pecah setelah rekonstruksi tangan juga terjadi pada satu pasien dalam penelitiannya, sehingga menghasilkan skor malignant soft tissue sarcoma yang buruk.⁽²⁾

LAPORAN KASUS

Pasien usia 61 tahun masuk Rumah Sakit UNDATA dengan keluhan benjolan pada lengan atas sebelah kiri yang dirasakan sejak 6 bulan yang lalu. Benjolan tersebut membesar secara perlahan dan semakin cepat dalam waktu 5 bulan terakhir. Benjolan tidak terasa nyeri, pasien mengaku tidak ada keterbatasan gerakan namun merasa kurang nyaman dengan benjolan tersebut. Pasien sebelumnya pernah mengalami keluhan yang sama 10 tahun yang lalu dan riwayat di operasi tahun 2011. Almarhum ayah pasien juga

mengalami benjolan yang bertumbuh cepat pada bagian punggung namun tidak di operasi.

Pemeriksaan fisik menunjukkan keadaan umum baik, composmentis. Tanda vital : TD 100/70 mmHg, N 84 x/menit, R 20 x/menit, S 36,8⁰C. konjungtiva Konjungtiva; anemis -/-. Pada pemeriksaan status lokalis ditemukan pada regio deltoid sinistra, tampak massa berbatas tegas, tidak ada kemerahan. Pada saat dilakukan palpasi, teraba massa padat, bernodul, batas tegas, sulit digerakkan dan tidak ada nyeri tekan.



Gambar 1. tampak massa berbatas tegas, tidak ada kemerahan pada deltoid sinistra.

Pemeriksaan laboratorium; leukosit $7 \times 10^3/\mu\text{L}$, eritrosit $5 \times 10^6/\mu\text{L}$, hemoglobin 14,7 g/dL, platelet 268 μL . Pada pemeriksaan Citopatologi/Histopatologi:

FNAB: tampak spindle cell tumor (suspek fibrous tumor) belum menyingkirkan malignancy

Histopatologi: Fibrosarcoma soft tissue low grade (30/8/2018).

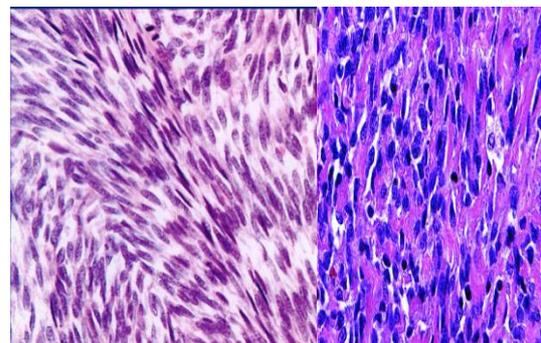
Penegakkan diagnosis berdasarkan anamnesis dan pemeriksaan fisik. Pasien ini di diagnosis dengan Tumor Jaringan Lunak. Setelah itu pasien diberikan terapi untuk persiapan operasi; Ceftriaxone 1 gr/IV untuk mencegah terjadinya peradangan dan sebagai profilaksis, kemudian pasien di puasakan dari pukul 00-00 – sebelum mulai operasi.

DISKUSI

Dari keluhan yang dikeluhkan pasien terdapat poin utama dari kondisi patologis pada fibrosarcoma, yakni pasien mengatakan bahwa

terdapat benjolan yang membesar perlahan, dengan ukuran $> 5 \text{ cm}$ yang khas untuk Fibrosarcoma dewasa, kemudian pasien juga mengatakan bahwa pernah mengalami keluhan yang sama pada 10 tahun yang lalu dan telah dioperasi namun muncul kembali setelah 5 tahun terakhir, hal ini membuktikan bahwa benar fibrosarcoma merupakan keganasan yang dapat kambuh kembali dengan progresifitas yang melebihi lesi sebelumnya.

Pada hasil pemeriksaan penunjang berupa FNAB diperoleh tampakan *Spindle cell tumor (suspect fibrous tumour)* ini menunjukkan bahwa diagnosis fibrosarcoma semakin mendekati meskipun pada mixoidsarcoma juga memiliki tampakan *spindle cell tumor*, kemudian saat dilakukan pemeriksaan histopatologi post eksisi tumor regio deltoid pada pasien ini, didapatkan hasil berupa sebaran *spindle cell* yang berproliferasi hiperselular dengan tampakan pola “hearing bone” dan area fibrotik berisi serat kolagen yang semakin menguatkan diagnosis ke arah fibrosarcoma soft tissue.



Gambar 3. Tampakan hearing bone pada preparat fibrosarcoma^(7,16)

Terapi pada fibrosarcoma soft tissue meliputi terapi pembedahan untuk reseksi tumor untuk kepentingan pemeriksaan lebih lanjut melalui sitopatologi dan histopatologi. Reseksi yang dilakukan pada tumor sarkoma jaringan lunak dengan ukuran kecil dan lokasi subkutan menunjukkan hasil terapi yang sangat baik dan meningkatkan kualitas hidup yang lebih baik dibandingkan mereka yang tidak menjalani pembedahan.⁽¹⁷⁾ Sehingga dilakukanlah pembedahan pada pasien ini.



Gambar 2. Proses dilakukannya eksisi luas tumor deltoid sinistra + Rekonstruksi.

Setelah dilakukan pembedahan, maka pasien disarankan untuk definitifnya dilakukan pemeriksaan lanjutan yakni immunohistokimia untuk lebih meyakinkan diagnosis kearah fibrosarcoma. Dimana Fibrosarcoma dewasa sekarang ini merupakan tumor langka yang menurut definisi negatif untuk semua penanda garis keturunan, Namun, subtype spesifik dari fibrosarcoma positif untuk CD34, termasuk yang timbul pada dermatofibrosarcoma. Dimana menurut *Augsburger et al* imunohistokimia diterapkan untuk mendiagnosis fibrosarcoma karena memiliki reagen spesifik yang memungkinkan untuk menyingkirkan diagnosis banding lainnya.^{(7,16,18)(20)}

Terapi selanjutnya yang diberikan setelah pembedahan yaitu; ketorolac 1 amp/8 jam/IV sebagai analgesik post operasi, Asam tranexamat 1 amp/8 jam/IV untuk mengontrol perdarahan pada luka bekas operasi, dan jika pasien sadar dengan baik , 8 jam post operasi boleh minum perlahan, selain itu dilakukan perawatan luka terbuka dan mengganti verban setiap hari.

Indikasi untuk dilakukan amputasi yaitu, ketika tumor telah metastasis ke kompartemen dan menyerang neurovaskuler, maka amputasi dapat dilakukan dan menjadi pilihan terbaik.⁽¹⁹⁾

KESIMPULAN

Pada kasus ini, sebelumnya pasien di diagnosis sebagai tumor deltoid sinistra. Ketika didapatkan hasil dari histopatologi maka diagnosis ditegakkan sebagai fibrosarcoma soft tissue low grade.

Pasien ini telah menderita keluhan yang sama 10 tahun lalu dan telah menjalani proses pembedahan. Tetapi pasien kembali mengalami keluhan serupa. Dimana hasil penelitian dari *Dangoor et al dan Nystorm* mengatakan bahwa tingkat rekurensi pada pasien sarcoma dapat terjadi ketika dilakukan pembedahan marginal.

Terapi yang dilakukan pada pasien ini yaitu pembedahan, dimana hal ini telah sesuai dengan teori yang mengatakan bahwa pasien dengan soft tissue sarcoma harus dilakukan reseksi untuk meningkatkan harapan hidup, dan menunjukkan hasil terapi yang lebih baik, dibandingkan pasien yang tidak melakukan reseksi, walaupun teori lain mengatakan bahwa mereka yang melakukan pembedahan akan menyebabkan rekurensi yang tinggi, tetapi terapi ini tetap dilakukan sebagai pertimbangan bahwa ketika tidak di lakukan reseksi maka kasus ini akan berubah menjadi malignant dan dapat bermetastasis ke jaringan dan organ lainnya sehingga menyebabkan prognosis yang buruk, dikarenakan tumor jenis ini merupakan tumor yang agresif pertumbuhannya.

PERSETUJUAN

Penulis telah mendapatkan persetujuan langsung dari pasien dan keluarga dalam bentuk informed consent.

UCAPAN TERIMAKASIH

Penulis mengucapkan terimakasih banyak kepada Rumah Sakit Umum Daerah UNDATA Palu Sulawesi tengah dalam proses penyusunan laporan kasus ini.

KONFLIK KEPENTINGAN

Penulis menyatakan bahwa tidak terdapat konflik kepentingan yang terdapat pada tulisan ini.

DAFTAR PUSTAKA

1. Bansal S, Das K, Jain N, Nautiyal V, Gupta M, Shirazi N, et al. Retrospective Analysis of Spectrum of Presentation and Treatment

- Outcome in Extremity Sarcomas: A Single-Centre Experience. *Sarcoma*. 2018;2018:1–5.
2. Martin E, Dullaart MJ, van de Sande MAJ, van Houdt WJ, Schellekens PPA, Coert JH. Resuscitating extremities after soft tissue sarcoma resections: Are functional reconstructions an overlooked option in limb salvage? A systematic review. *Eur J Surg Oncol*. 2019 Oct;45(10):1762–9.
 3. Lopez-Oliva CLL, Yun JY, Kim H-S, Han I. Extremity soft tissue sarcoma with multiple primary malignancies – Characteristics and outcome. *Eur J Surg Oncol EJSO*. 2016 Apr;42(4):567–73.
 4. Sulagna M, Kalyani R, Azeem M. Fibrosarcoma of Mandible Presenting As Secondary Primary Tumour - A Cytological Diagnosis. *Biomed Res Ther*. 2018 May 22;5(5):2326–31.
 5. Bender J, Anderson B, Bloom DA, Rabah R, McDougall R, Vats P, et al. Refractory and metastatic infantile fibrosarcoma harboring *LMNA–NTRK1* fusion shows complete and durable response to crizotinib. *Mol Case Stud*. 2019 Feb;5(1):a003376.
 6. Vodanovich D, M Choong P. Soft-tissue sarcomas. *Indian J Orthop*. 2018;52(1):35.
 7. Pollock RE, Payne JE, Rogers AD, Smith SM, Iwenofu OH, Valerio IL, et al. Multidisciplinary sarcoma care. *Curr Probl Surg*. 2018 Dec;55(12):517–80.
 8. Moten AS, Zhao H, Howell K, Nadler A, Reddy SS, von Mehren M, et al. Soft tissue sarcoma of the extremity: Characterizing symptom duration and outcomes. *Surg Oncol*. 2019 Jun;29:190–5.
 9. Dangoor A, Seddon B, Gerrand C, Grimer R, Whelan J, Judson I. UK guidelines for the management of soft tissue sarcomas. *Clin Sarcoma Res*. 2016 Dec;6(1):20.
 10. Dancsok AR, Asleh-Aburaya K, Nielsen TO. Advances in sarcoma diagnostics and treatment. *Oncotarget* [Internet]. 2017 Jan 24 [cited 2019 Nov 27];8(4). Available from: <http://www.oncotarget.com/fulltext/12548>
 11. Agustini ita indah, Munir MA, Maelissa RD. BENIGN FIBROUS HISTIOCYTOMA. *februari*. 2019;1(1):28–31.
 12. Wang H, Nie P, Dong C, Li J, Huang Y, Hao D, et al. CT and MRI Findings of Soft Tissue Adult Fibrosarcoma in Extremities. *BioMed Res Int*. 2018;2018:1–7.
 13. Janz TA, Nagasubramanian R, Wei JL. Pediatric head and neck fibrosarcomas: A demographical, treatment, and survival analysis and review of a rare case. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2019 Jan;116:92–6.
 14. Miettinen M. Immunohistochemistry of soft tissue tumours - review with emphasis on 10 markers. *Histopathology*. 2014 Jan;64(1):101–18.
 15. Orbach D, Brennan B, De Paoli A, Gallego S, Mudry P, Francotte N, et al. Conservative strategy in infantile fibrosarcoma is possible: The European paediatric Soft tissue sarcoma Study Group experience. *Eur J Cancer*. 2016 Apr;57:1–9.
 16. Morii T, Aoyagi T, Tajima T, Yoshiyama A, Ichimura S, Mochizuki K. Unplanned resection of a soft tissue sarcoma: clinical characteristics and impact on oncological and functional outcomes. *J Orthop Sci*. 2015;20(2):373–9.
 17. Nystrom LM, Reimer NB, Reith JD, Dang L, Zlotecki RA, Scarborough MT, et al. Multidisciplinary Management of Soft Tissue Sarcoma. *Sci World J*. 2013;2013:1–11.
 18. Augsburg D, Nelson PJ, Kalinski T, Udelnow A, Knösel T, Hofstetter M, et al. Current diagnostics and treatment of fibrosarcoma –perspectives for future therapeutic targets and strategies. *Oncotarget* [Internet]. 2017 Nov 28 [cited 2019 Dec 2];8(61). Available from: <http://www.oncotarget.com/fulltext/20136>
 19. Jong, Sjamsuhidajat. *Buku Ajar Ilmu Bedah*. Edisi 3. Jakarta: EGC. 2015.
 20. Anonim. *Book of Soft Tissue Sarcoma. NCCN Guidelines for Patients*. Edisi 1. Washington. 2014.