

PRIMER SINOVIAL SARCOMA ORBITAL DENGAN PERLUASAN INTRAKRANIAL PADA ANAK GADIS BERUMUR 4 TAHUN: LAPORAN KASUS LANGKA

Adi Arianto¹, Andi Nugraha Sendjaja², Faiza Rizky Aryani Septarina³

¹Anatomical Pathology Laboratory, Badan Pengusahaan Batam Hospital, Batam, Kepulauan Riau, Indonesia

²Neurosurgery division, Badan Pengusahaan Batam Hospital, Batam, Kepulauan Riau, Indonesia

³Consultant of Anatomical Pathology, Medical Faculty of Diponegoro/RSUP dr. Kariadi, Semarang, Indonesia

ABSTRACT

Background : *Synovial sarcoma is a highly malignant neoplasm primarily affecting soft tissues of the extremities, with a low incidence in the head and neck region, particularly those with intracranial extension. Synovial sarcoma of the head and neck region is very rare, and sarcoma arising from the orbit is rarer still.*

Case Description : *A 4-year-old girl presented with a palpable mass in the right orbit, which extended to the right naso-orbital region and grew rapidly over a 3-month period. Contrast-enhanced CT imaging revealed a mass at the right periorbital area with intracranial extension. The tumor was surgically excised, and histopathological examination confirmed the diagnosis of synovial sarcoma in the orbit. The diagnosis was further confirmed by immunohistochemistry results as follows, EMA (+) was positive in some tumor cells, CD56 (+) was diffusely strong positive, CD99 (+) was diffusely positive, Tdt (-) was negative and Desmin (-) was negative.*

Discussion and Conclusion : *Head and neck sarcomas are known for their aggressive behavior and poor prognosis. The standard treatment consists of surgical resection followed by postoperative radiotherapy. However, due to economic constraints, the family declined chemotherapy and the patient succumbed to the disease within a month. Given the high risk of recurrence, aggressive management and close follow-up are essential for the best possible outcome.*

Keywords : *Synovial sarcoma, orbit, extending intracranially, immunohistochemistry.*

ABSTRAK

Latar Belakang : *Synovial Sarcoma* adalah neoplasma sangat ganas yang terutama menyerang jaringan lunak ekstremitas, dengan insiden rendah di daerah kepala dan leher, terutama di daerah yang meluas ke intrakranial. *Synovial sarcoma* pada daerah kepala dan leher sangat jarang terjadi, dan sarcoma yang muncul dari orbit tergolong kasus langka terjadi.

Deskripsi Kasus : Seorang anak perempuan berusia 4 tahun mengalami massa yang teraba di orbita kanan, yang meluas ke daerah naso-orbital kanan dan tumbuh dengan cepat dalam jangka waktu 3 bulan. Pencitraan CT dengan kontras menunjukkan adanya massa di area periorbital kanan dengan perluasan intrakranial. Tumor tersebut dieksisi melalui pembedahan, dan pemeriksaan histopatologis memastikan diagnosis *Synovial sarcoma* di orbit. Diagnosis selanjutnya dikonfirmasi oleh imunohistokimia dengan hasil : EMA (+) positif pada sebagian sel tumor, CD56 (+) positif kuat difus, CD99 (+) Positif difus, Tdt (-) negatif dan Desmin (-) negatif.

Pembahasan dan Kesimpulan : Sarkoma kepala dan leher dikenal karena perilaku agresif dan prognosisnya yang buruk. Perawatan standar terdiri dari reseksi bedah diikuti dengan radioterapi pasca operasi. Namun karena keterbatasan ekonomi, keluarga tersebut menolak kemoterapi dan pasien meninggal karena penyakit tersebut dalam waktu satu bulan. Mengingat tingginya risiko kekambuhan, penanganan yang agresif dan tindak lanjut yang ketat sangat penting untuk mendapatkan hasil yang terbaik.

Kata kunci : *Synovial sarcoma, orbit, perluasan intrakranial, imunohistokimia.*

PENDAHULUAN

Synovial sarcoma tergolong dalam suatu neoplasma ganas jaringan lunak yang langka, mencakup sekitar 5% hingga 10% dari seluruh tumor jaringan lunak (Xu & Chen, 2017). Penyakit ini terutama terjadi pada ekstremitas atas dan bawah remaja dan dewasa muda dan berasal dari penyakit pluripoten primitif. sel induk mesenkim (Vora *et al.*, 2022). *Synovial sarcoma* di daerah kepala dan leher sangat jarang terjadi, dan sarkoma yang timbul dari orbita atau daerah nasofrontal dengan perluasan ke dalam intrakranial lebih jarang ditemukan. Pada awalnya tidak menunjukkan gejala yang dirasakan hingga proses desakan muncul dan tampak di daerah sekitarnya (Beth McCarville *et al.*, 2002). Diagnosis yang tepat dengan pengobatan sistemik, termasuk pembedahan dan terapi tambahan, menimbulkan masalah tantangan bagi dokter mata (Quan *et al.*, 2023). Kami melaporkan kasus pertama *Synovial Sarcoma* orbital primer yang meluas ke dalam intrakranial pada anak perempuan berusia 4 tahun.

LAPORAN KASUS

Seorang anak perempuan berusia 4 tahun datang ke poliklinik Bedah Saraf Rumah Sakit Badan Pengusahaan Batam dirujuk dari Poliklinik Anak dengan keluhan benjolan di sekitar mata kanan. Awalnya muncul benjolan kecil sebesar kacang hijau di daerah naso-orbital kanan sejak 3 bulan yang lalu. Benjolan ini oleh orang tua pasien awalnya dianggap bisul biasa sehingga awalnya mereka tidak mencari pengobatan untuk keluhan ini. Makin lama benjolan ini makin besar ke daerah palpebra superior dan meluas ke daerah frontal dextra. Mata kanan

proptosis bertahap dengan rasa sakit dan sulit untuk melihat. Pemeriksaan oftalmologi menunjukkan ketajaman penglihatan mata kanan sulit dilakukan karena pasien kurang kooperatif



(Gambar 1 dan 2, benjolan di daerah palpebra superior dan meluas ke daerah frontal dextra dan mata kanan proptosis).



(Gambar 3 dan 4, Pada pemeriksaan CT Scan ditemukan ada massa disertai kalsifikasi dan edema *perifocal* pada daerah *frontoparietalis* kanan yang meluas ke *retrobulbar*, *supraorbital*, *sinus ethmoidalis* dan *maxillaris* kanan yang menghancurkan *os frontalis*, *nasal* dan *maxilla* kanan, mendorong *bulbus oculi* ke anterolateral kanan dan menyebabkan *midline shift* sejauh 0.9 cm ke kiri).

Tidak ada kelainan yang terdeteksi pada pemeriksaan sistemik, termasuk tes darah dan urin.

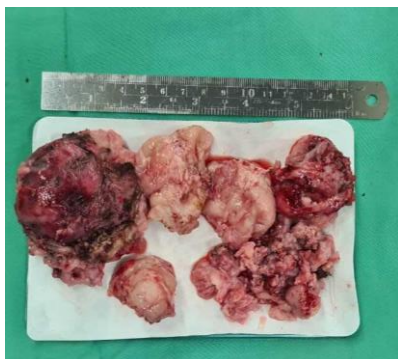
Setelah mendapatkan *Informed consent* dari orang tuanya. Dilakukan pengangkatan tumor tersebut dengan bantuan dari bagian Ophthalmologi untuk mengidentifikasi jenis tumor yang kemudian akan direncanakan pengobatan lanjutan sesuai hasil pemeriksaan

histopatologi jaringan di laboratorium Patologi Anatomi.

Intraoperatif, dilakukan insisi kulit setengah *coronal* di kanan, kemudian ditemukan massa lunak keabuan batas tegas dari daerah *frontal* ke *supraorbital* kanan dan ke daerah *nasoorbital* kanan. Pada daerah ini ditemukan destruksi *os frontal*. Tumor area tersebut diangkat kemudian dilakukan *craniotomy* ukuran 4x4 cm pada *os frontal* dan ditemukan tumor di daerah intrakranial dengan massa keabuan, tidak berkapsul batas relative tidak tegas.

Massa tumor diperkirakan sekitar 6x6x5 cm, dievakuasi hingga batas dengan jaringan normal. Batas duramater tidak terlihat jelas hal ini mungkin dikarenakan oleh destruksi jaringan tumor sehingga dilakukan rekonstruksi duramater (*duroplasty*) oleh fascia. Tulang yang cacat (*defect*) ditinggalkan 4x4 cm. Untuk daerah periorbita tumor tidak diangkat mengingat fungsi penglihatan masih baik dan dipertimbangkan untuk dilakukan radioterapi atau kemoterapi sesuai hasil Patologi anatomi.

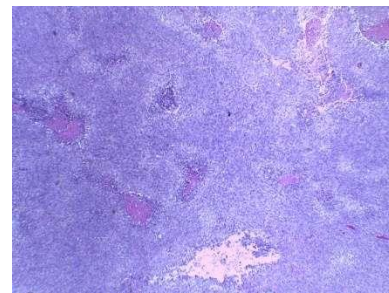
Pada tanggal 21 Desember 2023, Laboratorium Patologi Anatomi Rumah Sakit Badan Pengusahaan Batam menerima sampel jaringan operasi dari Bagian Bedah Saraf dengan diagnosis klinis Tumor Supraorbital.



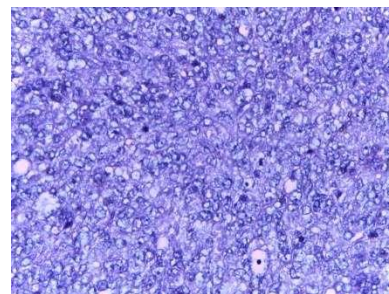
Gambar 5. Makroskopis jaringan tumor berasal dari regio supraorbital dextra.

Sampel jaringan secara makroskopis berupa potongan-potongan jaringan tumor berasal dari regio supraorbital dextra dengan volume ± 198 cc, warna abu keputihan, konsistensi padat kenyal, permukaan luar licin. Pada pemotongan tampak bagian putih, keabuan dan kehitaman.

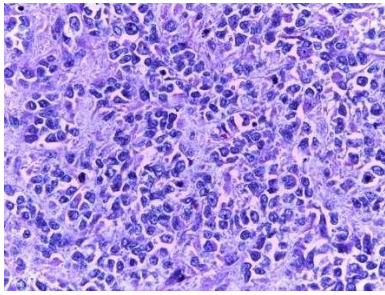
Secara mikroskopis didapatkan gambaran proliferasi sel-sel tumor ganas yang tersusun solid, bentuk bulat, oval hingga *spindle*, inti pleomorfik, hiperkromatik, kromatin kasar, sitoplasma eosinofilik, sebagian sitoplasma jernih, mitosis atipik mudah ditemukan, dengan stroma jaringan ikat fibrous, disertai area-area nekrosis dan perdarahan, diantaranya tampak gambaran mirip matriks tulang osteoid atipik, sitoplasma eosinofilik. Tampak pula beberapa sel menyerupai gambaran "*tad pole*", bersebaran padat sel radang limfosit, histiosit, eosinofil, dan sel plasma. Tampak jaringan lemak dan jaringan otot lurik tanpa kelainan berarti.



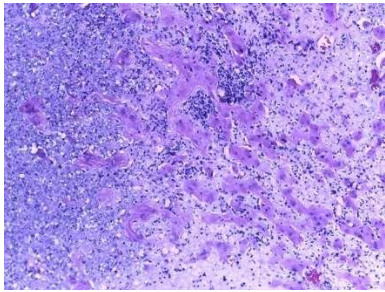
Gambar 6. HE (Pembesaran 10x)



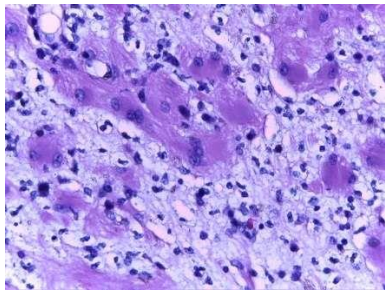
Gambar 7. HE (Pembesaran 20x)



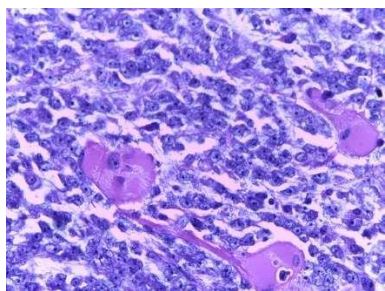
Gambar 8. HE (Pembesaran 40x)



Gambar 9. HE (pembesaran 20x)



Gambar 10. HE (pembesaran 40x)

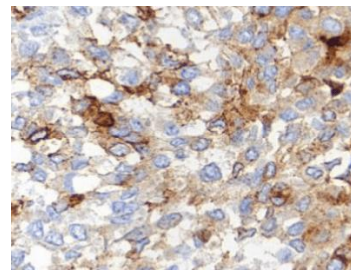


Gambar 11. HE (pembesaran 40x)

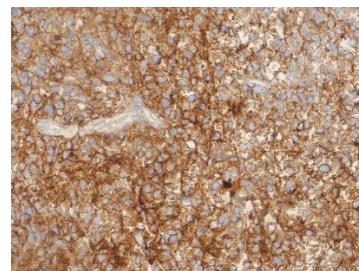
Berdasarkan data diatas secara Histologik operasi potongan-potongan jaringan tumor supraorbital dextra memberi kesan suatu *Mesenchymal tumor* (kesan Osteosarcoma), dengan differensial diagnosis antara lain *Langerhans cell histiocytosis*, *Neuroblastoma* dan *Rhabdomyosarcoma*.

Selanjutnya dilakukan pemeriksaan lanjutan berupa pemeriksaan *immunohistokimia* (IHK) untuk konfirmasi diagnosis dan tipe sel tumor. Pemeriksaan *immunohistokimia* dilakukan di laboratorium Patologi Anatomi Rumah Sakit Dr. Kariadi Semarang dengan menggunakan blok paraffin.

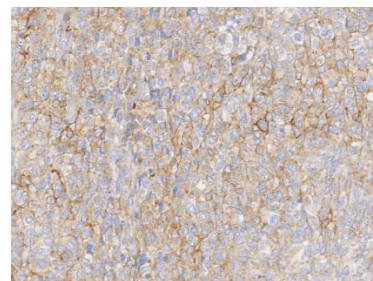
Hasil pemeriksaan *immunohistokimia* didapatkan EMA (+) positif pada sebagian sel tumor, CD56 (+) positif kuat difus, CD99 (+) Positif difus, Tdt (-) negatif dan Desmin (-) negatif.



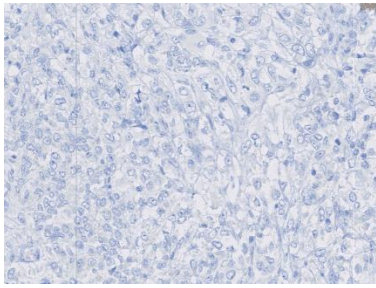
Gambar 12. EMA (20x) : (+) positif



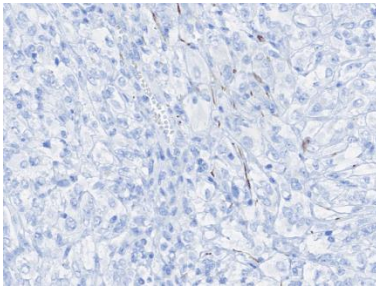
Gambar 13. CD56 (20X) : (+) positif kuat



Gambar 14. CD99 (20X) : Positif difus



Gambar 15. Tdt (20x) : (-) negatif



Gambar 16. Desmin (20x) : (-) negatif

Berdasarkan pemeriksaan imunohistokimia tersebut didapatkan kesimpulan berdasarkan gambaran morfologi dan hasil pemeriksaan imunohistokimia menyokong diagnosis *Poorly differentiated synovial sarcoma supraorbital dextra* (ICD-0 : 9040/3).

HASIL DAN PEMBAHASAN

Sarkoma kepala dan leher dikenal karena perilakunya yang agresif dan prognosis yang buruk. Perawatan standar terdiri dari reseksi bedah yang diikuti oleh radioterapi pascaoperasi. Namun, karena keterbatasan ekonomi, keluarga menolak kemoterapi dan pasien meninggal dalam waktu satu bulan. Mengingat tingginya risiko kekambuhan, manajemen yang agresif dan tindak lanjut yang ketat sangat penting untuk hasil terbaik.

Synovial Sarcoma sering muncul pada anak-anak dan dewasa muda dan terutama terjadi di daerah para-artikular dari ekstremitas. Lokasi lain, seperti kepala, leher, dinding perut, paru-paru, dan ginjal, juga telah dilaporkan (Kouhen *et al.*, 2015). Orbita merupakan lokasi yang

jarang untuk *Synovial Sarcoma* primer, dengan hanya 5 kasus yang dilaporkan sebelumnya menurut hasil penelitian dari PubMed.

Secara histopatologi, *Synovial sarcoma* dikategorikan menjadi 3 pola utama: *monophasic fibrous* yang mengandung seluruh sel spindle, bifasik yang mengandung komponen epitheloid dan sel spindle, dan diferensiasi buruk yang mengandung daerah monofasik dan bifasik beserta area yang berdiferensiasi buruk.

Histopatologi dan imunohistokimia merupakan alat penting dalam diagnosis *Synovial Sarcoma*. Koekspresi vimentin, CD99, Bcl-2, dan calponin serta pewarnaan negatif untuk S-100, α -SMA, dan MSA secara bersamaan menunjukkan *Synovial Sarcoma* dan dapat membantu menyingkirkan massa mesenkimal lainnya. Vimentin lebih sering ditunjukkan pada area spindle daripada area epitel, sedangkan EMA dan CK7 lebih sering ditunjukkan pada komponen epitel daripada komponen spindle (Olsen *et al.*, 2006). CD34 dan MPO adalah penanda sarkoma myeloid, keduanya negatif dalam kasus ini.

Radiologi juga membantu untuk mengidentifikasi tumor. Kalsifikasi mungkin terlihat pada pemindaian CT Scan. Tampak campuran padat dan kistik, yang mungkin disebabkan oleh perdarahan atau nekrosis. Pencitraan resonansi magnetik biasanya menunjukkan massa heterogen dengan sinyal T1 dan T2 yang panjang. Kadang-kadang, tampak kistik, sehingga tumor jinak dapat salah didiagnosis. Namun, pemeriksaan radiologi berguna untuk mendeteksi lesi metastasis, yang sangat penting untuk pengobatan dan prognosis (Olsen *et al.*,

2006).

Reseksi bedah merupakan pengobatan utama *Synovial sarcoma*. Dalam kasus ini, ditemukan tumor di daerah intrakranial dengan massa keabuan, tidak berkapsul batas relative tidak tegas. *Synovial sarcoma* diyakini relatif lebih sensitif terhadap kemoterapi dibandingkan sarkoma jaringan lunak lainnya, terutama pada anak-anak (Ferrari, A. (2008).

Radioterapi juga telah direkomendasikan pada penyakit stadium III (T2, N0, M0, G3 ATAU penyakit T, N1, M0, G apa pun) karena dapat menurunkan kekambuhan lokal. Imunoterapi memiliki potensi besar dan memberikan pendekatan baru dalam pengobatan kombinasi *Synovial sarcoma*. Hasil yang menjanjikan telah dilaporkan dalam terapi sel T adoptif yang menargetkan antigen kanker testis imunogenik NY-ESO-1 pada *Synovial Sarcoma* dengan ekspresi luasnya.

DAFTAR PUSTAKA

- Beth McCarville M., Spunt SL, Skapek SS., Pappor A.S., *Synovial Sarcoma in Pediatric Patients American Journal of Roentgenology*, Volume 179, Issue 3 <https://doi.org/10.2214/ajr.179.3.1790797>.
- Ferrari, A. (2008). Role of chemotherapy in pediatric nonrhabdomyosarcoma soft-tissue sarcomas. *Expert Review of Anticancer Therapy*, 8(6), 929–938. <https://doi.org/10.1586/14737140.8.6.929>.
- Hongzhi Quan, Senjeet Sreekissooon and Yan Wang, (2023), *Synovial sarcoma of the head and neck: A review of reported cases on the clinical characteristics and*

treatment methods *Frontiers in Cell and Developmental Biology* :1-12.

- Kouhen F, Afif M, Benhmidou N, et al. Head and neck synovial sarcoma: a rare location: report of two cases. *Pan Afr Med J*. 2015;20:232.
- Olsen SH, Thomas DG, Lucas DR. Cluster analysis of immunohistochemical profiles in synovial sarcoma, malignant peripheral nerve sheath tumor, and Ewing sarcoma. *Mod Pathol*. 2006;19:659–668.
- Tarang K. Vora, Rahul Lath, Meenakshi Swain, Amitava Ray, (2022), *Case Report Primary intracranial synovial sarcoma: A case report and review of literature*, *Surgical Neurology International*, Vol. 13(447).
- Xu P and Chen J., (2017), *Primary Synovial Sarcoma of the Orbit*, *Ophthalmology and Eye Diseases* Volume 9: 1–5