

Laporan Kasus: Teratoma Menyerupai Lipomielokel

I Wayan Nirvana^{1*}, Kadek Deddy Ariyanta²

¹ Divisi Bedah Saraf, Departemen Bedah, Fakultas Kedokteran, Universitas Udayana, RSUP Sanglah, Bali, Indonesia.

² Divisi Bedah Anak, Departemen Bedah, Fakultas Kedokteran, Universitas Udayana, RSUP Sanglah, Bali, Indonesia.

*Penulis korespondensi: niryanawayan@gmail.com.

ABSTRAK

Latar Belakang: Teratoma sakrokoksigeal (SCTs) adalah neoplasma kongenital yang muncul dari tulang ekor dan terdiri dari jaringan yang berasal dari ketiga lapisan germinal. Diagnosis tidak sulit dalam banyak kasus; namun, harus ada informasi tambahan berupa studi pencitraan untuk mengelola pasien dengan benar. **Kasus:** Perempuan usia 12 tahun datang dengan keluhan benjolan di bagian atas pantat. Pasien kemudian secara klinis didiagnosis dengan teratoma sakrokoksigeal dengan diagnosis banding lipomielokel. Pasien dilakukan reseksi tumor dan pengangkatan tulang ekor dengan operasi gabungan antara ahli bedah anak dan ahli bedah saraf. Hasil histopatologi menunjukkan gambaran morfologi yang sesuai dengan teratoma sakrokoksigeal. Diagnosis akhir pada pasien ini adalah teratoma sakrokoksigeal Altman 1. **Simpulan:** Teratoma sakrokoksigeal harus ditangani sedini mungkin untuk menghindari risiko keganasan.

Kata kunci: teratoma sakrokoksigeal, anak, lipomielokel.

DOI: <https://doi.org/10.24843/JBN.2022.v06.i02.p05>

ABSTRACT

Background: Sacrococcygeal teratomas (SCTs) are congenital neoplasms that arise from the coccyx and comprise tissues derived from all three germ layers. The diagnosis is not difficult in many cases; however, there should be additional information on imaging studies in order to manage patients properly. **Case:** A 12-year-old girl presented with complaint of lump in the upper part of the buttocks. Patient then was clinically diagnosed with Sacrococcygeal teratoma with differential diagnosis of Lipomyelocele. Tumor resection and coccyx removal were conducted, with joint surgery between Pediatric Surgeon and Neurosurgeon. The histopathological result showed morphology appearance matched to sacrococcygeal teratoma. The final diagnosis for this patient was sacrococcygeal teratoma Altman 1. **Conclusions:** Sacrococcygeal teratoma should be managed as early as possible to avoid the risk of malignancy.

Keywords: sacrococcygeal teratoma, child, lipomyelocele.

PENDAHULUAN

Teratoma sakrokoksigeal (SCT) merupakan neoplasma kongenital yang muncul dari koksik dan terdiri dari jaringan yang berasal dari ketiga *germ layers*. Neoplasma ini dipercaya muncul dari sel-sel multipoten pada *Hensen node*, bagian dari *primitive streak* yang menetap pada daerah koksigeus. Pada sebagian besar kasus,

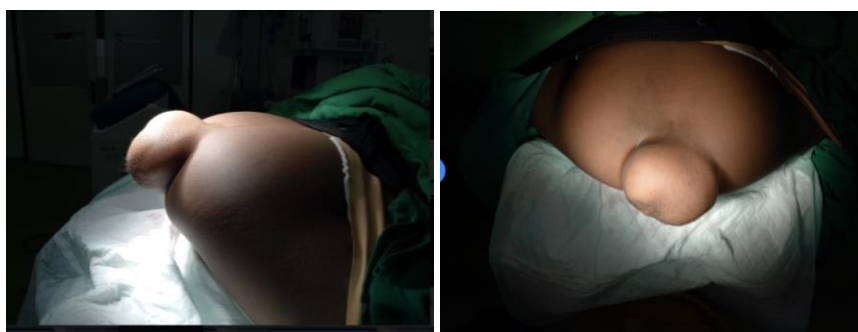
penegakan diagnosis nya bukan merupakan hal yang sulit dilakukan, namun memerlukan informasi temuan radiologis tambahan untuk dapat menangani pasien dengan lebih baik.¹

KASUS

Seorang anak perempuan berusia 12 tahun datang dengan keluhan benjolan pada bagian atas pantat. Benjolan tersebut dikatakan

sudah ada sejak lahir, dengan ukuran yang bertambah secara progresif, tidak nyeri maupun gatal. Namun terkadang muncul bisul yang berisi nanah pada benjolan tersebut. Riwayat paraparesis dan gangguan buang air besar maupun buang air kecil disangkal. Pasien belum pernah melakukan pengobatan sebelumnya. Tidak ada riwayat kelainan yang sama sebelumnya pada keluarga.

Tanda vital pada pemeriksaan normal, dengan tekanan darah 110/70 mmHg, denyut jantung 86 kali per menit, laju napas 20 kali per menit, dan suhu 36,5 °C. Pada pemeriksaan status lokalis regio sakrokoksigeal, didapatkan massa solid dengan ukuran 12 cm x 9 cm x 7 cm, terfiksir, tidak nyeri, dengan warna serupa dengan kulit sekitar. Tampak pustula multipel dengan diameter 0,5 - 1 cm pada benjolan tersebut (**Gambar 1**).



Gambar 1 Foto klinis preoperasi

Hasil laboratorium dalam batas normal dengan β -HCG < 0,10 dan α -fetoprotein (AFP) 0,65. Hasil *Magnetic Resonance Imaging* (MRI) lumbosakral menunjukkan lesi berisi cairan (menyerupasi cairan serebrospinal pada sekuens) berukuran 2,60 cm x 6,97 cm x 12,92 cm pada anterior sakrokoksigeal dari S4 hingga S6 cm dari tulang koksik terakhir, dengan defek kecil (0,605 cm) pada level *sacro-coccyx junction* yang tertutup lemak dari *subcutaneous fat plane* (**Gambar 2**). Temuan ini sesuai dengan gambaran lipomielokel dengan diagnosis

banding (DD) teratoma. Pasien kemudian didiagnosis dengan teratoma sakrokoksigeal DD lipomielokel.

Pasien kemudian menjalani reseksi tumor dan tulang koksik oleh dokter spesialis bedah anak dan bedah saraf (**Gambar 3 dan Gambar 4**). Hasil laboratorium paska operasi dalam batas normal, dengan β -HCG < 0,10 dan AFP 0,78. Hasil histopatologis menunjukkan morfologi sesuai dengan teratoma sakrokoksigeal. Diagnosis akhir pada pasien ini adalah teratoma sakrokoksigeal Altman tipe I.



Gambar 2. Hasil MRI Lumbosakral.



Gambar 3. Prosedur selama operasi.



Gambar 4. Gambaran massa setelah eksisi luas (12 cm x 11 cm x 4 cm).

DISKUSI

Teratoma berasal dari *totipotent primordial germ cells* yang berisi dua atau tiga *germ cell layers*. Koen *et al.* menjelaskan teorinya mengenai munculnya teratoma dari bagian *primitive streak* dan *Hensen node* yang menetap. Bagian sisa ini teragregasi pada kaudal dari tulang belakang dan membentuk massa. Teori ini menjelaskan asosisasi mielomeningoel dan teratoma, bahwa kedua kelainan ini dapat timbul dari asal yang sama, yaitu fusi inkomplit pada struktur tulang belakang. Tumor ini memiliki potensi untuk bertransformasi menjadi massa ganas, biasanya sebagai *squamous cell carcinoma*. Tumor ini juga dikenal dengan sebutan “*Great masquerade*”. Secara keseluruhan, regio sakrokoksigeal merupakan tempat tersering terjadinya teratoma, dengan

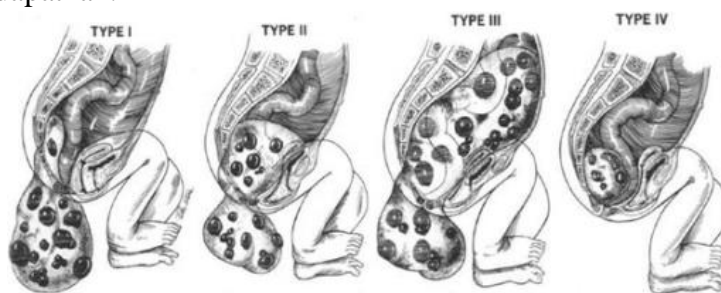
35-60% dari seluruh kejadian teratoma. Banyaknya *pluripotent stem cells* pada daerah kaudal ini yang diduga merupakan alasan lokasi sakrokoksigeal sebagai lokasi tersering timbulnya tumor ini.²

Meskipun tumor ini merupakan tumor tersering pada neonatus, SCT masih relatif langka dengan insidensi sekitar 1:35.000-40.000 kelahiran hidup. SCT lebih sering terjadi pada perempuan, dengan rasio perempuan:laki-laki sekitar 4:1. Sekitar 18% dari bayi dengan SCT memiliki kelainan kongenital tambahan. SCT dapat berupa massa jinak (matur) maupun ganas (imatur, terdiri dari jaringan embrionik). Teratoma matur lebih sering ditemukan baik pada neonatus (68%) dan anak usia lebih tua (73%). Teratoma lebih sering ditemukan pada *midline* atau kelenjar reproduksi. Lokasi

tersering antara lain sakrokoksigeal (40%), ovarium (25%), testis (12%), otak (5%), dan lain-lain (18%).¹

Meskipun sebagian dari teratoma pediatrik ditemukan pada kelahiran, neoplasma ini jarang diasosiasikan dengan kelainan kromosom atau kelainan kongenital lainnya. Sebagian besar merupakan massa jinak pada usia neonatus, namun risiko keganasan meningkat seiring dengan penambahan usia. Diagnosis prenatal pada akhir-akhir ini semakin sering didapatkan.³

Altman mengklasifikasikan SCT dalam 4 kelompok (**Gambar 5**). Tumor tipe I hampir seluruhnya eksternal dengan bagian pelvis minimal; Tumor tipe II terdiri dari bagian pelvis yang signifikan (*hour-glass pattern*); Tumor tipe III terdiri dari bagian intraabdomen dan intrapelvis yang lebih besar dibandingkan komponen eksternal; Tumor tipe IV seluruhnya presacral tanpa komponen eksternal.²



Gambar 5. Klasifikasi klinis teratoma sakrokoksigeal.

Teratoma regio sakrokoksigeal sering timbul dengan klinis kelemahan anggota gerak bawah, obstruksi buang air kecil atau buang air besar, dan benjolan pada punggung bawah atau massa intrauterus pada ultrasonografi atau persalinan sulit. Keluhan menetap yang cukup sering juga dapat berupa inkontinensia urin dan alvi jangka panjang. Keluhan klinis tersering adalah benjolan atau pembengkakan pada regio punggung bawah. Teratoma dengan klinis sebagai massa pada regio sakrokoksigeal memerlukan pembeda antara teratoma dan meningiomielokel

dikarenakan keduanya dapat tampak sebagai kelainan yang serupa (**Tabel 1**).²

Ketika dicurigai didapatkan keganasan dari *germ cell*, penanda tumor harus diperiksa sebelum tindakan operasi. Bila diagnosis ditegakkan paska reseksi tumor, penanda tumor harus segera diperiksa setelahnya.⁴ Penggunaan *α-fetoprotein* (AFP) sebagai penanda tumor sudah sering dilakukan, dan peningkatan penanda tumor ini dapat menunjukkan tumor residif, rekuren, ataupun degenerasi ganas.¹ β-HCG juga merupakan salah satu penanda tumor yang digunakan selama *follow-up*.⁵

Tabel 1. Pembeda dari teratoma dan mielomeningokel

Teratoma	Mielomeningokel
Terletak pada bagian bawah ala sacrum	Terletak pada bagian atas ala sacrum
Tidak disertai defisit motorik	Dapat disertai defisit motorik
Fontanela anterior normal	Fontanela anterior dapat abnormal dan tegang
Sacrum dapat tergeser ke depan	Terdapat agensis sacral
Pada MRI, lesi tampak lebih padat	Pada MRI, densitas sesuai air

Kelainan penyerta pada sistem kardiovaskular atau urogenital	Kelainan penyerta berupa hidrosefalus, Arnold-Chiari, atau <i>split cord malformation</i>
--	---

SCT dapat didiagnosis melalui ultrasonografi antenatal. Polihidramnion ditemukan dalam 20% kasus. SCT dapat memiliki tampilan klinis yang sangat bervariasi tergantung dari ukuran, vaskularisasi, dan derajat efek massa pada struktur disekitarnya.¹ SCT terdiri dari berbagai jaringan dari ketiga *germ cell layers*. Oleh sebab itu, temuan radiologis pada SCT dapat heterogeny dan beragam. Tumor ini dapat terdiri dari bagian kistik dan solid yang bervariasi. Tidak jarang pula terdapat kombinasi dari bagian kistik dan solid. Meskipun temuan radiologis dari SCT tidak dapat memprediksi subtype histologis dari tumor, SCT jinak biasanya terdiri dari komponen kistik, kalsifikasi, dan jaringan lemak yang lebih banyak dibandingkan SCT ganas. Adanya gambaran perdarahan dan/atau nekrosis di dalam massa dapat dicurigai merupakan suatu SCT ganas.

Komponen kistik pada SCT biasanya dapat ditemukan pada tumor jinak. Pada penggunaan kontras gadolinium, dapat ditemukan penyengatan kontras pada batas perifer disekitar dinding kista. Isi dari jaringan kistik ini dapat bervariasi akibat kandungan lemak, perdarahan, dan bahan lainnya. Maka, karakteristik radiologis dari komponen kistik dapat diubah tergantung kandungan jaringannya.

Kalsifikasi juga sering ditemui pada SCT jinak, namun dapat ditemukan pula pada SCT ganas. *Computed Tomography (CT) scan* merupakan modalitas radiografi yang paling sensitif dalam menggambarkan kalsifikasi. Namun, mengingat bahaya paparan radiasi dari CT scan pada neonatus, modalitas ini tidak rutin digunakan untuk mencari kalsifikasi pada SCT.

SCT dengan jumlah komponen lemak yang cukup banyak biasanya merupakan suatu SCT jinak. Untuk membedakan komponen lemak pada SCT dengan jaringan lemak subkutan normal menggunakan modalitas ultrasonografi tidaklah mudah. CT scan dan MRI merupakan pilihan modalitas untuk menggambarkan komponen lemak, namun MRI lebih digunakan mengingat bahaya radiasi ionisasi dari CT scan.

Differential diagnosis antara teratoma matur dan imatur berdasarkan studi radiologis saja cukup terbatas.⁶ Pada pemeriksaan histopatologis, teratoma dapat diklasifikasikan sebagai teratoma matur atau imatur. Teratoma matur dapat diklasifikasikan sebagai solid atau kistik (kista dermoid). Kista dermoid dibatasi dengan lapisan epitel yang terdiri dari jaringan dan sel yang biasanya ditemukan pada kulit, termasuk folikel rambut, kelenjar sebacea, dan kelenjar keringat. *Grading* teratoma ditentukan berdasarkan persentase jaringan imatur pada potongan histopatologis.

Tabel 2. *Grading* teratoma berdasarkan temuan histopatologis oleh Gonzalez-Crussi.

Grade	Persentase jaringan imatur
Grade 0	Tidak ada jaringan imatur
Grade 1	<10% jaringan imatur
Grade II	10-50% jaringan imatur
Grade III	>50% jaringan imatur

Penanganan utama dari SCT adalah operasi reseksi dengan eksisi komplit dari tulang koksik sedini mungkin. Pada literatur dikatakan bahwa tingkat rekurensi bila tidak dilakukan eksisi tulang koksik sekitar 37%. Kemoterapi adjuvan digunakan pada kasus-kasus ganas, dengan menggunakan kombinasi

vincristine, actinomycin D, dan cyclophosphamide, dengan atau tanpa adriamycin.^{1,3}

Teratoma secara histologis diklasifikasikan sebagai imatur atau matur tergantung dari derajat diferensiasi sel-selnya. Literatur menyarankan dilakukan *complete surgical removal*, termasuk tulang koksik dan *tumor base*. Teratoma matur dapat dianggap sebagai kelainan jinak, sehingga eksisi subtotal masih sesuai, namun perlu tindak lanjut yang agresif. Perbedaan angka rekurensi pada reseksi total dan subtotal dikatakan kurang bermakna. Rekurensi ini disebabkan adanya sel-sel totipoten pada jaringan teratoma.²

Teratoma imatur harus ditindak lanjut secara radiologis dan melalui penanda tumor. Penanganan teratoma imatur hingga saat ini masih kontroversial. Hal ini disebabkan oleh faktor-faktor seperti usia pasien, kelayakan anestesi untuk operasi kedua, kemungkinan *lost to follow-up* pasien, batas tumor pada operasi pertama, dan perkiraan bertahan hidup. Tidak ada bukti keuntungan penggunaan radioterapi atau kemoterapi, namun dengan ambang yang rendah.

Pada salah satu literatur dikatakan bahwa komplikasi tersering paska operasi adalah kosmetik yang buruk. Komplikasi lain dapat berupa infeksi luka operasi, inkontinensia urin dan alvi, atau diare sementara.³ Meskipun defisit motorik berat jarang ditemukan setelah reseksi, sekuele neurologis lain cukup sering ditemukan seperti kelainan halus pada cara berjalan dan gangguan berkemih maupun buang air besar pada 50% pasien.⁷ SCT diasosiasikan dengan malformasi kongenital lainnya pada 5-26% kasus. Kelainan yang paling sering menyertai adalah kelainan anorektal dan genital, yang dapat tampak pada 18-20% kasus.³

Rekurensi tumor ditemukan pada 2-35% pasien. Rekurensi ini disebabkan oleh reseksi

inkomplit dari tumor, gagalnya *en-block removal* dari tulang koksik bersamaan dengan jaringan tumor, *tumor spillage* atau keberadaan tumor imatur. Teratoma matur seharusnya tidak rekuren bila eksisi komplit dan *coccygectomy* dapat dilakukan dengan baik. Diagnosis rekurensi dapat dilakukan dengan studi radiologis dan peningkatan AFP.⁸

SIMPULAN

Teratoma sakrokoksigeal bentuknya dapat menyerupai lipomielokel, yang penanganannya secara komprehensif untuk menghindari risiko keganasan.

UCAPAN TERIMA KASIH

Penulis mengucapkan terima kasih yang tulus kepada keluarga dan kolega atas kritik dan masukan dalam penyusunan laporan kasus ini.

PERNYATAAN

Tidak ada konflik kepentingan dalam penyusunan laporan kasus ini.

DAFTAR PUSTAKA

1. Hassan HS, Elbatarny AM. Sacrococcygeal teratoma: management and outcomes. *Annals of Pediatric Surgery*. 2014;10:72-7.
2. Singh S, Sardhara J, Sharma P, dkk. Is it the Monster "Teratoma" or Simply Meningomyelocele: Our Experience of "Histological Surprise". *J Pediatr Neurosci*. 2017;12:192-5.
3. Rattan KN, Yadav H, Srivastava D, dkk. Childhood sacrococcygeal teratoma: a clinicopathological study. *Journal of Pediatric and Neonatal Individualized Medicine*. 2019;8:e080116.
4. Adkins EA. *Pediatric Teratomas and Other Germ Cell Tumors*. Medscape [serial online] 2021 Agustus [diakses Mei

- 2022]. Diunduh dari: <https://emedicine.medscape.com/article/939938-workup#c3>.
5. Raveenthiran V. Sacrococcygeal Teratoma. *J Neonatal Surg*. 2013; 2:18.
 6. Yoon HM, Byeon SJ, Hwang JY, dkk. Sacrococcygeal teratomas in newborns: a comprehensive review for the radiologists. *Acta Radiol*. 2018;59:236-46.
 7. Draper H, Chitayat D, Ein SH, dkk. Long-term functional results following resection of neonatal sacrococcygeal teratoma. *Pediatr Surg Int*. 2009;25:243-6.
 8. Hashish A, Fayad H, Ashraf El-attar A, dkk. Sacrococcygeal Teratoma: Management and Outcomes. *Annals of Pediatric Surgery*. 2009;5:119-25.