

RETRO-ORBITA EXTRAPLEURAL SOLITARY FIBROUS TUMOR Laporan Sebuah Kasus

Ni Made Mahastuti, Herman Saputra, I Made Gotra

Bagian/SMF Patologi Anatomi, Fakultas Kedokteran Universitas Udayana/
Rumah Sakit Umum Pusat Sanglah Denpasar Bali

ABSTRAK

Extrapleural solitary fibrous tumor (SFT) merupakan tumor jaringan mesenkimal tipe fibroblastik dengan gambaran *haemangiopericytoma-like branching vascular* yang menonjol dan sangat jarang dijumpai. Penderita perempuan usia 38 tahun mengeluh mata kanan menonjol sejak 2 tahun yang lalu. Klinis ditemukan massa menonjol di belakang mata kanan. Pada pencitraan *CT scan* tampak massa solid heterogen di *cavum orbita* kanan, tidak menginfiltrasi *bulbus okuli*. Makroskopis, massa solid berbatas tegas di regio retro orbita, berukuran 6,5 x 6,5 x 6 cm. Mikroskopis, tumor berbatas tegas, sebagian besar tampak hiperselular mengandung proliferasi sel spindle neoplastik diselingi dengan *haemangiopericytoma-like branching vascular* yang menonjol. Mitosis sulit ditemukan. Pulasan imunohistokimia CD34 positif kuat dan Ki67 kurang dari 5%. Pasien didiagnosis retro-orbita *extrapleural SFT* berdasarkan temuan klinis, radiologis, makroskopis, mikroskopis yang khas serta pemeriksaan imunohistokimia. [MEDICINA 2015;46:195-200].

Kata kunci : *extrapleural solitary fibrous tumor*, retro orbita.

RETRO-ORBITA EXTRAPLEURAL SOLITARY FIBROUS TUMOR A Case Report

Ni Made Mahastuti, Herman Saputra, I Made Gotra

Department of Pathology Anatomy, Udayana University Medical School/
Sanglah Hospital Denpasar Bali

ABSTRACT

Extrapleural solitary fibrous tumor (SFT) is an ubiquitous mesenchymal tumour of fibroblastic type, which shows a prominent *haemangiopericytoma-like branching vascular*. A 38 years old woman came with protruding right eye since 2 years ago. Clinical examination found a protruding mass in the right retro orbita. Computed tomography scan demonstrated heterogen solid mass in right *cavum orbita* without infiltration into *bulbus oculi*. Macroscopically, the tumour appeared as well circumscribed solid mass 6,5 x 6,5 x 6cm. Microscopic examination showed well circumscribed tumour, hypercellular, consist of neoplastic spindle cell proliferation intermingled with prominent *haemangiopericytoma-like branching vascular pattern*. Mitoses are rarely found. CD34 stained strongly positive with low expression of Ki67 (< 5%). The diagnosis was made based on the clinical data, radiologic, histopathologic findings, and also immunohistochemistry staining. [MEDICINA 2015;46:195-200].

Keywords : *extrapleural solitary fibrous tumor*, retro orbita.

PENDAHULUAN

Extrapleural solitary fibrous tumor (SFT) adalah tumor jaringan mesenkimal tipe *fibroblastic* yang jarang ditemukan dan menunjukkan gambaran *haemangiopericytoma-like branching vascular* yang menonjol.¹⁻³ Penelitian terdahulu

melaporkan jumlah kasus *extrapleural SFT* hanya sebanyak 0,6% dari seluruh kasus tumor di jaringan lunak.⁴ Insidennya terjadi pada pria maupun wanita usia pertengahan dengan kisaran umur 20 hingga 70 tahun. Tumor yang awalnya dikenal sebagai *benign fibrous mesothelioma* diyakini berasal dari jaringan

serosa dengan lokasi utama di dalam rongga toraks. Namun saat ini banyak dilaporkan terjadi di luar kavum toraks seperti di kepala dan leher terutama pada meningen, orbita, kavum nasi dan oral, kelenjar liur, organ visera, retroperitoneum, dan rongga pelvis.^{4,5} Kasus ini menarik untuk dibahas karena kejadiannya

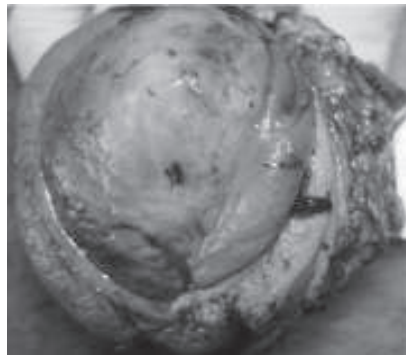
sangat jarang. Selain itu *extrapleural SFT* juga memiliki gambaran imunohistokimia spesifik yaitu CD34 yang terekspresi kuat sehingga dapat dibedakan dari tumor sel spindel dengan gambaran *haemangiopericytoma-like branching vascular* yang lain.

ILUSTRASI KASUS

Pasien adalah seorang wanita berusia 38 tahun yang datang ke rumah sakit dengan keluhan utama benjolan pada mata kanan yang tidak nyeri sejak 2 tahun yang lalu. Awalnya pasien merasa penglihatannya terganggu dan terasa ada yang mengganjal di belakang bola mata. Keluhan lain yang dirasakan adalah keluar darah dari dalam mata. Semakin lama keluhan dirasakan semakin berat. Pasien kemudian memeriksakan diri ke rumah sakit dan dikatakan ada tumor di belakang bola mata sehingga diputuskan untuk dilakukan biopsi awal. Setelah dilakukan biopsi dan didapatkan hasil berupa *extra-pleural solitary fibrous tumor*, pasien direncanakan untuk menjalankan operasi reseksi tumor.

Pada pemeriksaan fisik ditemukan massa menonjol pada mata kanan berukuran 7x7x5 cm berbatas tegas, konsistensi padat, terfiksir, dengan vaskularisasi yang meningkat. Pada pemeriksaan *CT scan* didapatkan massa solid heterogen di kavum orbita kanan (*intra-conal*) yang mendesak dinding lateral, medial, inferior, superior orbita dan menyebabkan pelebaran kavum orbita disertai *scalopping* dan erosi sebagian atap orbita kanan, mengobliterasi saraf optikus, muskulus rektus superior, inferior, lateral, medial, muskulus *obliquus oculi* superior dan inferior kanan, tanpa infiltrasi bulbus okuli kanan. Dari gambaran *CT scan* dicurigai suatu massa *malignant* retro-orbita kanan.

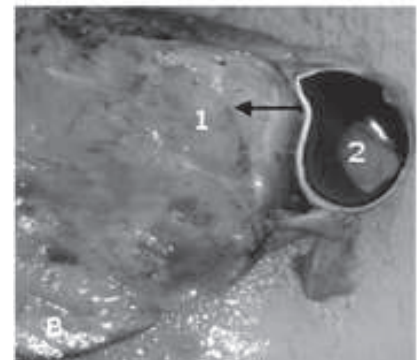
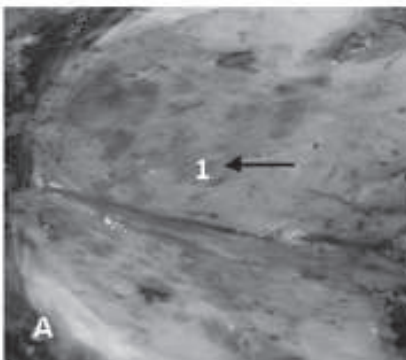
Pada tanggal 5 Mei 2014



Gambar 1. Potongan jaringan tumor di regio retro-orbita dan mendesak bola mata ke anterior.

pasien melakukan operasi reseksi tumor. Bahan operasi kemudian dikirimkan ke laboratorium Patologi Anatomi untuk diperiksa secara histopatologi.

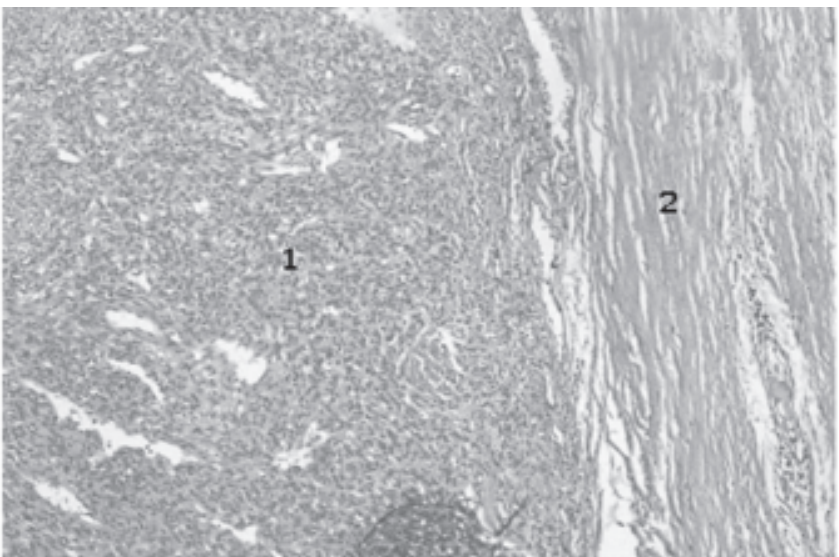
Makroskopis diterima dalam toples plastik 1 potong jaringan tumor dengan bola mata, tanpa lateralisasi (**Gambar 1**). Ukuran keseluruhan 8 x 6,5 x 6 cm. Ukuran diameter bola mata 6 cm. Pada irisan tampak tumor berukuran 6,5 x 6,5 x 6 cm, berbatas tegas dengan jaringan



Gambar 2. A, B. Irisan jaringan tumor yang berbatas tegas disertai bercak kemerahan di bagian tengah.

Keterangan gambar :

- 1 = massa tumor
- 2 = bola mata



Gambar 3. Tampak tumor berbatas tegas dan hiperselular terdiri dari proliferasi sel neoplastik membentuk struktur fasikulus pendek sebagian tersusun acak (*patternless pattern*) (pulasan HE, 40x).

Keterangan gambar :

- 1 = massa tumor
- 2 = jaringan sekitar tumor

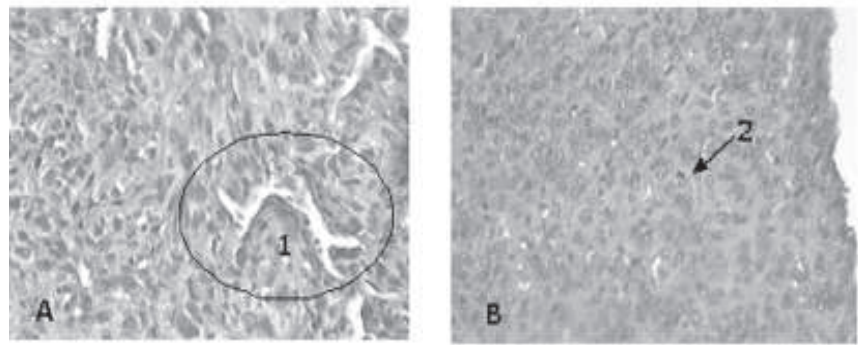
sekitar. Tumor berwarna putih abu-abu dengan bercak kemerahan di tengahnya, konsistensi kenyal (**Gambar 2**). Jarak tumor ke bola mata 0,8 cm.

Mikroskopis tampak potongan jaringan tumor yang berbatas tegas dengan jaringan sekitar. Tumor sebagian besar tampak hiperselular terdiri dari proliferasi sel neoplastik membentuk struktur fasikulus pendek sebagian tersusun acak (*patternless pattern*) (**Gambar 3**). Sel tersebut berbentuk oval hingga spindle, batas sel tidak tegas, sitoplasma pucat eosinofilik, kromatin tersebar, inti vesikuler dan beberapa tampak dengan anak inti. Mitosis sulit ditemukan (2/10 LPB). Tampak banyak pembuluh darah yang berdinding tipis dan bercabang terjepit di antara sel neoplastik membentuk struktur *haemangiopericytoma-like pattern* (**Gambar 4 A dan B**). Tampak pula area tumor yang menunjukkan gambaran degenerasi miksoid dan nekrosis (**Gambar 5 A dan B**).

Pada pulasan imunohistokimia CD34 dengan metode tidak langsung tampak ekspresi yang kuat dan difus (**Gambar 6 A dan B**) dengan indeks proliferasi sel (Ki67) kurang dari 5%.

DISKUSI

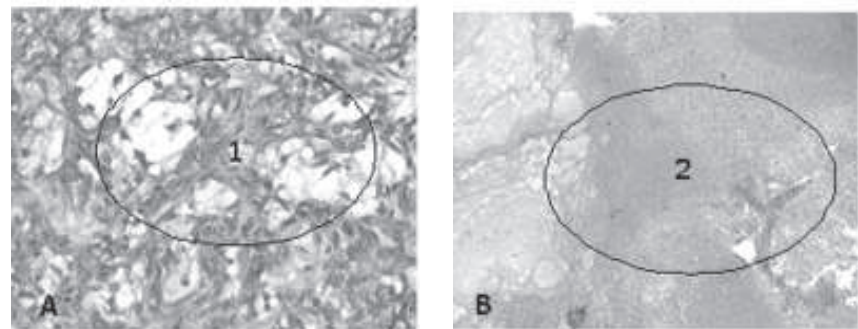
Extrapleural solitary fibrous tumor adalah tumor jaringan mesenkimial tipe fibroblastik yang jarang ditemukan dan menunjukkan gambaran *haemangiopericytoma-like branching vascular* yang menonjol.^{1,2} Diagnosis *SFT* yang merupakan lesi pleura pertama kali dikemukakan oleh *Klemper and Rabin* pada tahun 1931. Dahulu tumor ini dikenal dengan *hemangiopericytoma*, namun seiring waktu istilah *hemangiopericytoma* tidak digunakan lagi karena diferensiasi *pericyte* maupun penanda *pericyte* hanya sedikit ditemukan pada tumor ini. Terlebih lagi selama beberapa waktu kemudian dilaporkan adanya lesi dengan



Gambar 4. A. Sel tumor berbentuk oval hingga *spindle* diselingi pembuluh darah yang berdinding tipis dan bercabang terjepit di antara sel neoplastik membentuk struktur *haemangiopericytoma-like pattern*. B. Mitosis (pulasan HE, 400x).

Keterangan gambar :

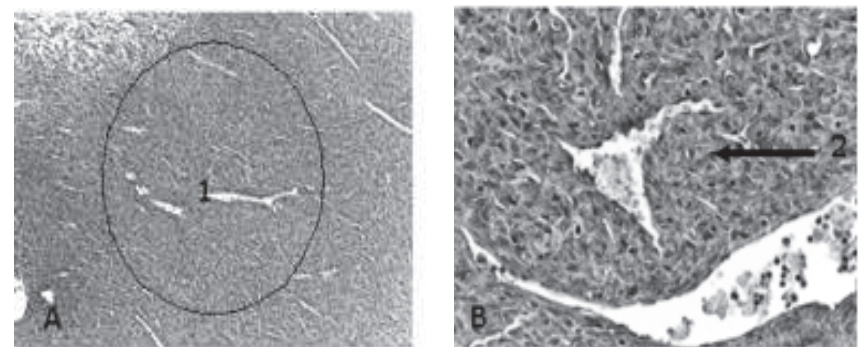
- 1 = *haemangiopericytoma-like pattern*
2 = mitosis



Gambar 5. A. Sel tumor dengan latar belakang area miksoid. B. Area nekrosis (pulasan HE, 400x).

Keterangan gambar :

- 1 = area miksoid
2 = Area nekrosis



Gambar 6. A dan B. Pulasan imunohistokimia CD34 menunjukkan ekspresi kuat dan difus.

Keterangan gambar :

- 1 = pulasan difus CD34
2 = pulasan kuat CD34 berwarna coklat pada sel tumor

gambaran dan imunoreaktivitas terhadap CD34 yang sama seperti *hemangiopericytoma* yang klasik namun terletak di *extra-pleura*. Dengan demikian, saat ini semua lesi dengan gambaran *hemangiopericytoma* dikategorikan ke dalam *solitary fibrous tumor*.⁴

Tumor ini jarang dijumpai dan dapat terjadi pada pria maupun wanita usia pertengahan dengan kisaran umur 20 hingga 70 tahun. *Solitary fibrous tumor* yang ditemukan di luar jaringan pleura dikatakan sebagai *extra-pleural SFT* dapat ditemukan dimana saja termasuk 40% di jaringan subkutaneus dan sisanya di jaringan lunak yang lebih dalam seperti di ekstremitas, daerah kepala/leher (khususnya di *orbita*), dinding dada, mediastinum, perikardium, retroperitoneum, dan rongga abdomen.^{1,5,6} Pada kasus ini pasien seorang wanita berusia 38 tahun dengan tumor berlokasi di daerah retro orbita.

Gejala klinis tumor ini sangat bervariasi tergantung lokasinya. Sebagian besar tumor berupa massa yang berbatas tegas, tumbuh lambat, dan tidak nyeri. Ukuran tumor yang besar dapat memberikan gejala penekanan ke organ sekitar dan mengganggu fungsi organ tersebut. Seperti misalnya tumor di *retro-orbita* menekan bola mata ke anterior sehingga menimbulkan keluhan gangguan penglihatan dan rasa nyeri pada mata.⁷ Tumor yang berukuran besar juga dapat menimbulkan gejala sindrom paraneoplastik yang akan menghilang setelah dilakukan reseksi tumor.⁵ Pasien pada kasus ini mengeluh adanya benjolan di belakang mata kanan yang membesar lambat sejak 2 tahun yang lalu dan mengganggu penglihatannya.

Pada pemeriksaan radiologis baik *CT scan* maupun *MRI* tampak lesi soliter, berbatas tegas dengan ukuran yang bervariasi. Pada beberapa kasus *extrapleural SFT* di *orbita*, lesi tampak berada

di area *intra-conal* pada aspek inferomedial orbita dan mendesak bola mata.⁸ Hasil *CT scan* pada pasien ini memberikan gambaran massa solid heterogen di kavum orbita kanan (*intra-conal*) yang mendesak dinding lateral, medial, inferior, superior *orbita* dan menyebabkan pelebaran kavum orbita disertai *scalloping* dan erosi sebagian atap *orbita* kanan, mengobliterasi saraf optikus, muskulus rektus superior, inferior, lateral, medial, muskulus *obliquus* superior dan inferior kanan, tanpa menginfiltrasi bulbus okuli kanan.

Secara makroskopis tumor ini berupa massa berbatas tegas sebagian berkapsel dengan ukuran yang bervariasi antara 1 hingga 25 cm. Pada irisan umumnya massa multinodular, berwarna putih dengan konsistensi kenyal. Sering pula tampak area mikroid dan perdarahan. Pada tumor yang bersifat lokal agresif sering dijumpai area nekrosis.¹ Tumor pada kasus ini berbatas tegas dengan jaringan sekitar, berukuran 6,5 x 6,5 x 6 cm, berwarna putih abu-abu dengan bercak kemerahan di bagian tengahnya.

Pada pemeriksaan mikroskopis tipikal *SFT* mengandung area hiposelular dan hiperselular membentuk struktur *patternless* yang dipisahkan oleh septa jaringan hialin tebal, kadang-kadang keloid, kolagen dan pembuluh darah dengan dinding tipis dan bercabang (*haemangiopericytoma-like vessels*).^{3,9} Sel tumor pada *SFT* dapat pula tersusun membentuk struktur fasikulus pendek. Morfologi sel tumor tampak berbentuk spindel hingga ovoid dengan sitoplasma pucat sempit, batas sel tidak jelas, kromatin tersebar, inti vesikular, dan mitosis abnormal yang sulit ditemukan. Sering pula tampak area mikroid, fibrosis dan sel *mast* intersisial.^{1,5,6} Gambaran mikroskopis tumor pada pasien ini menunjukkan jaringan tumor yang berbatas tegas dengan jaringan sekitar. Tumor sebagian

besar tampak hiperselular terdiri dari proliferasi sel neoplastik membentuk struktur fasikulus pendek sebagian tersusun acak (*patternless pattern*). Sel tersebut berbentuk oval hingga spindel, batas sel tidak tegas, sitoplasma pucat eosinofilik, kromatin tersebar, inti vesikuler dan beberapa tampak dengan anak inti. Mitosis sulit ditemukan (2/10 LPB). Tampak banyak pembuluh darah yang berdinding tipis dan bercabang terjepit diantara sel neoplastik membentuk struktur *haemangiopericytoma-like pattern*. Tampak pula area tumor yang menunjukkan gambaran degenerasi mikroid area nekrosis.

Profil imunohistokimia *pleural* maupun *extra-pleural SFT* menunjukkan peningkatan ekspresi CD34.⁵⁻¹⁰ Peningkatan ini bahkan dilaporkan terjadi pada 90 hingga 95% kasus.¹ Sekitar 20 hingga 35% kasus menunjukkan hasil positif bervariasi pada pemeriksaan EMA dan SMA. Reaktivitas fokal protein S100, keratin dan atau desmin juga pernah dilaporkan.¹ Pada pulasan imunohistokimia kasus ini menunjukkan ekspresi kuat CD34 dengan indeks proliferasi sel (Ki67) kurang dari 5%.

Secara histologis sebagian besar *SFT* merupakan lesi yang jinak. Namun demikian perilaku tumor ini sangat sulit diprediksi. Sekitar 10% tumor bersifat agresif dan dapat kambuh beberapa tahun setelah reseksi. Dermicco dkk¹¹ membagi *SFT* menjadi 3 kelompok yaitu *SFT* dengan risiko rendah, sedang dan tinggi. Pembagian ini didasarkan pada penjumlahan masing-masing faktor risiko antara lain usia, ukuran tumor, dan mitosis yang kemudian dikaitkan dengan persentase bebas metastasis dan kelangsungan hidup pasien selama 5 tahun dan 10 tahun (**Tabel 1**). Berdasarkan rumusan tersebut di atas maka pasien ini memiliki risiko rendah dengan persentase bebas metastasis dan kelangsungan hidup 5 tahun serta 10

tahun sebesar 100%. Selain itu letak tumor juga ikut menentukan agresifitas tumor ini, seperti misalnya tumor yang terletak di abdomen, mediastinum, pelvis, retroperitoneum dan meningen cenderung lebih agresif dibandingkan dengan tumor yang terletak di lengan. Metastasis paling sering ditemukan di paru, tulang, dan hepar.¹

Solitary fibrous tumor memiliki beberapa varian yaitu *lipomatous hemangiopericytoma-solitary fibrous tumor (HPC-SFT)*, *meningeal (cranial and intraspinal) HPC-SFT* dan *HPC-SFT with giant cells (giant cell angiofibroma)*. Varian pertama, *lipomatous HPC-SFT* mengandung area *SFT* jinak bercampur dengan sel-sel lemak matur. *Meningeal (cranial and intraspinal) HPC-SFT*, tumbuh di sepanjang sinus dan sering mengalami peradarahan selama operasi serta memiliki kecenderungan untuk kambuh. *Giant cell angiofibroma* merupakan *SFT* yang mengandung komponen *pseudovascular spaces* dengan

dinding dilapisi oleh *multinucleated stromal giant cell*.^{1,5}

Diagnosis banding *SFT* sangat luas, termasuk lesi jinak maupun ganas yang memiliki gambaran *pericytic vascular* yang menonjol. *Fibrous histiocytoma*, terutama yang terletak di jaringan subkutis dalam, sering menunjukkan gambaran sel *spindle* yang lebih menonjol dan seragam serta tersusun dalam pola storiform yang lebih jelas dibandingkan *SFT*. Sekitar 10 hingga 20% *synovial sarcoma* memiliki gambaran *hemangiopericytoma-like pattern* namun ukuran pembuluh darahnya kurang bervariasi dibandingkan *SFT*. Selain itu, *synovial sarcoma* hampir selalu berhubungan dengan sel spindel yang jelas, area dengan kalsifikasi, hialinisasi, kelenjar dan ekspresi *cytokeratin*. *Mesenchymal chondrosarcoma* juga memiliki area dengan gambaran *hemangiopericytoma-like pattern*, namun mudah dibedakan dari *SFT* dengan adanya pulau-pulau kartilago. *Juxtaglomerular tumors* yang

mengeluarkan renin dan menyebabkan hipertensi dapat memiliki gambaran yang sama seperti *SFT*. Adanya sel *epithelioid* neoplastik berukuran besar, pembuluh darah ber dinding tebal dan kristal renin dengan pulasan PAS positif pada *juxtaglomerular tumors*, dapat membantu membedakan kedua tumor tersebut di atas.⁵

RINGKASAN

Telah dilaporkan sebuah kasus *extrapleural solitary fibrous tumor* di regio retro-orbita pada seorang wanita berusia 38 tahun yang didiagnosis berdasarkan temuan klinis, radiologis, makroskopis, mikroskopis, dan pemeriksaan imunohistokimia CD34. Secara klinis ditemukan massa menonjol di belakang mata kanan disertai gangguan penglihatan. Pada pencitraan *CT scan* tampak massa solid heterogen di *cavum orbita* kanan, tidak menginfiltrasi *bulbus okuli*. Makroskopis, massa solid berbatas tegas di regio retro orbita, berukuran 6,5 x 6,5 x 6 cm. Mikroskopis, tumor berbatas tegas, sebagian besar tampak hiperselular mengandung proliferasi sel spindel neoplastik diselingi dengan *haemangiopericytoma-like branching vascular* yang menonjol. Mitosis sulit ditemukan. Pulasan imunohistokimia CD34 positif kuat dan Ki67 kurang dari 5% sehingga didiagnosis sebagai *extra pleural solitary fibrous tumor*.

DAFTAR PUSTAKA

1. Fletcher CDM, Bridge JA, Lee JC. Extrapleural Solitary Fibrous Tumour. Dalam: Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F, penyunting. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. Lyon: IARC; 2013. h. 80-2.
2. Mulay K, Honavar SG. Orbital solitary fibrous tumour with multinucleate giant cells: case report of an

Tabel 1. Bagan stratifikasi risiko untuk *solitary fibrous tumor*¹¹

Faktor risiko	Skor	Persentase bebas metastasis (5 tahun; 10 tahun)	Kelangsungan hidup pada penyakit tertentu (5tahun; 10 tahun)
Usia			
< 55 tahun	0		
≥ 55 tahun	1		
Ukuran tumor (cm)			
< 5	0		
5 hingga < 10	1		
10 hingga < 15	2		
≥15	3		
Mitosis (jumlah mitosis/10 lapangan pandang besar)			
0	0		
1-3	1		
≥ 4	2		
Risiko	Skor		
Rendah	0-2	100%	100%
Sedang	3-4	77% ; 64%	93% ; 93%
Tinggi	5-6	15% ; 0%	60% ; 0%

- unusual finding in an uncommon tumor. *Indian Journal of Pathology and Microbiology*. 2013;56:282-4.
3. Girnita L, Sahlin S, Orrego A, Scregard S . Malignant solitary fibrous tumour of the orbit. *Acta Ophthalmol*. 2009;87:464-7.
 4. Daigeler A, Lehnhardt M, Langer S, Steinstraesser L, Steinau H-U, Mentzel T, dkk. Clinicopathological findings in a case series of extrathoracic solitary fibrous tumor of soft tissue. *BMC Surgery*. 2006;6:10.
 5. Weiss SW, Goldblum JR, Folpe AL. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. Edisi ke-6. Philadelphia: Elsevier; 2014. h. 1120-35.
 6. Brooks JS. Disorders of Soft Tissue. Dalam : Mills SE, Carter D, Greenson JK, Reuter VE, Stoler MH, penyunting. *Sternberg's Diagnostic Surgical Pathology*. Edisi ke-5. Philadelphia: Lippincot William & Wilkins; 2010. h. 148.
 7. Ali MJ, Santosh G. Orbital solitary fibrous tumor: A clinicopathologic correlation and review of literature. *Oman Journal of Ophthalmology*. 2011; 4(3):147-9.
 8. Kim HJ, Kim H-J, Kim Y-D, Yim YJ, Kim ST, Jeon P, dkk . Solitary fibrous tumour of the orbit: CT and MR Imaging Findings. *American Journal of Neuroradiology*. 2008;29:857-62
 9. Rosai J. *Rosai and Ackerman's Surgical Pathology*. Edisi ke-10. Mosby: Elsevier; 2011. h. 2477.
 10. Fritchie KJ, Carver P, Sun Y, Batiouchko G, Billings SD, Rubin BP, dkk. Solitary fibrous tumor. Is there a molecular relationship with cellular angiofibroma, spindle cell lipoma and mammary-type myofibroblastoma?. *American Journal of Clinical Pathology*. 2012;137:963-70.
 11. Dermicco EG, Park MS, Araujo DM, Fox PS, Basset RL, Pollock RE, dkk. Solitary fibrous tumor: a clinicopathological study of 110 cases and proposed risk assessment model. *Mod Pathol*. 2012;25(9):1298-306.