

Penilaian Fungsional Pasca Tindakan Operasi Preservasi 1 Tahun Kasus Kondrosarkoma Ekstraskelletal Tungkai Atas

Juliando, Muhammad Naseh Sajadi Budi Irawan, Darmadji Ismono, Herry Herman

Departemen Orthopaedi dan Traumatologi, Fakultas Kedokteran, Universitas Padjadjaran/
Rumah Sakit Umum Dr. Hasan Sadikin, Bandung, Indonesia

Abstrak

Kondrosarkoma ekstraskelletal adalah tumor jaringan lunak yang jarang. Ini adalah tumor sel *spindel* penghasil tulang rawan (sarkoma) yang terjadi di jaringan lunak. Lokasi paling sering pada tungkai atas (*Proximal Femur*). Insidensi 1% dari semua sarkoma jaringan lunak. Tujuan dari penelitian ini adalah untuk menilai hasil fungsional jangka pendek pasca operasi preservasi kondrosarkoma ekstraskelletal. Penelitian ini merupakan penelitian retrospektif yang mempelajari kasus kondrosarkoma ekstraskelletal yang dikelola di Rumah Sakit Hasan Sadikin selama periode September 2015-September 2016 yang ditindaklanjuti selama satu tahun. Pada Rekam medis Rumah Sakit Hasan Sadikin, didapatkan 2 kasus dengan diagnosis kondrosarkoma ekstraskelletal, seorang laki-laki 27 tahun, dan seorang wanita 45 tahun yang telah dilakukan tindakan pembedahan dengan preservasi setahun yang lalu dengan ukuran masing-masing 30x20x15cm dan 17x10x10cm. Dilakukan penilaian fungsional masing-masing dengan skor *Musculoskeletal Tumor Society* (MSTS) 33 & 31 dengan kategori sangat baik. Kesimpulan manajemen dengan prosedur reseksi luas pada pasien kondrosarkoma ekstraskelletal, telah memberikan hasil fungsional yang sangat baik bagi pasien. Tetapi tetap harus waspada dengan adanya rekurensi (kekambuhan)

Kata Kunci : Kondrosarkoma ekstraskelletal, tumor jaringan lunak, skor MSTS

Functional Results of Surgical Therapy with Preservation of Limbs on Extraskelletal Chondrosarcoma of The Thigh

Abstract

Extraskelletal chondrosarcoma is a rare soft tissue tumor. This is a cartilage-producing spindle cell tumor (sarcoma) that occurs in soft tissue. The most frequent location in the upper limb (Proximal Femur). Incidence of 1% of all soft tissue sarcomas. The aim of this study was to assess the short-term functional outcome postoperative preservation of extraskelletal chondrosarcoma. This research is a retrospective study that studied the case of extraskelletal chondrosarcoma which was managed at Hasan Sadikin Hospital during the September 2015-September 2016 period which was followed up for one year. In the medical record of Hasan Sadikin Hospital, there were 2 cases with a diagnosis of extraskelletal chondrosarcoma, a 27-year-old man, and a 45-year-old woman who had performed surgery preservation a year ago with a size of 30x20x15cm and 17x10x10cm, respectively. Functional assessments were performed respectively with the Musculoskeletal Tumor Society (MSTS) 33 & 31 scores in the excellent category. Conclusion management with extensive resection procedures in patients with extraskelletal chondrosarcoma, has provided excellent functional results for patients. But still must be vigilant with the recurrence (recurrence)

Keywords : Extraskelletal Condrosarcoma, soft tissue tumor, MSTS score

Korespondensi:

Juliando, dr

Departemen Orthopaedi dan Traumatologi, Fakultas Kedokteran, Universitas Padjadjaran/

Rumah Sakit Umum Dr. Hasan Sadikin, Bandung, Indonesia

Jl. Pasteur No. 38, Kota Bandung, 40161

Mobile : 08117812883

Email : dokter_juliando@yahoo.com

Pendahuluan

Kondrosarkoma adalah istilah yang digunakan untuk sekelompok tumor tulang rawan yang tidak memiliki konsistensi histologis dan morfologis.¹ Kondrosarkoma dianggap sebagai tumor tulang ganas primer paling umum setelah mieloma dan osteosarkoma. Kondrosarkoma ekstraskeletal telah dianggap sebagai *low grade* sarcoma.^{2,3} Jenis sarkoma ini adalah sarkoma jaringan lunak yang jarang, berbeda secara morfologis, ditandai dengan arsitektur multinodular atau *kluster sel* mirip kondroblas yang diendapkan dalam matriks myxoid yang berlimpah.¹⁻³ Asal atau diferensiasi kondrosarkoma ekstraskeletal masih tetap tidak jelas, dan ditempatkan dalam kategori “*Undifferentiated Tumor*” dalam klasifikasi WHO terbaru.¹⁻³ Lokasi asal yang paling umum adalah jaringan lunak dalam ekstremitas bagian bawah.^{1,2} Dengan insidensi yang terhitung kurang dari 4% dari sarkoma jaringan lunak.²

Kondrosarkoma ekstraskeletal memiliki histologi yang unik dan translokasi kromosom yang khas. Hasil translokasi kromosom dalam produk gen fusi bertanggung jawab untuk perubahan dalam pertumbuhan sel dan diferensiasi.⁴ Secara histologis, tumor ini memiliki kemiripan yang samar dengan tulang rawan manusia, tetapi dengan plastisitas fenotipik yang jelas tumpang tindih dengan keganasan mesenkimial lainnya, dan histogenesis yang tidak pasti.^{4,5}

Saat ini, satu-satunya pilihan terapi kuratif untuk kondrosarkoma ekstraskeletal adalah reseksi luas dengan atau tanpa radiasi untuk penyakit lokal.^{6,7} Tindakan preservasi telah menjadi terapi pilihan utama pada tumor tulang primer selama beberapa dekade terakhir.⁸ Prosedur rekonstruktif merupakan bagian dari konsep terapi multidisiplin yang telah menghilangkan prosedur amputasi tanpa mengorbankan kelangsungan hidup dan bebas dari rekurensi lokal.⁶⁻⁸

Metode

Kami secara retrospektif meninjau data prospektif dari rekam medis Rumah Sakit Hasan Sadikin, dari September 2015 hingga 2016 dan melakukan identifikasi pada dua pasien dengan sarkoma jaringan lunak pada ekstremitas bawah yang telah dilakukan tindakan operasi preservasi dengan tujuan menyelamatkan ekstremitas bawah di Rumah Sakit Umum Hasan Sadikin.

Teknik pembedahan dilakukan dengan tujuan menyelamatkan tungkai atas dari sarkoma jaringan lunak. Secara singkat, semua tumor yang terlihat atau teraba dilakukan pembedahan dengan

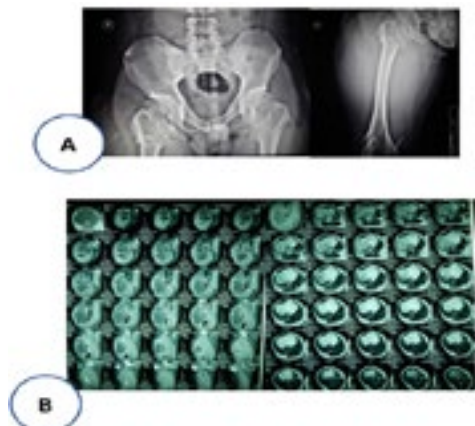
cara *wide resection* (reseksi luas). Pasien dengan sarkoma jaringan lunak yang melibatkan atau meluas ke struktur neurovaskular utama menjalani reseksi dalam upaya untuk mencegah kerusakan pembuluh darah dan saraf. Hasil fungsional dari pengobatan juga diukur menggunakan skor *Musculoskeletal Tumor Society* (MSTS) setelah satu tahun tindak lanjut. Variabel-variabel tersebut adalah gerak, rasa sakit, stabilitas, deformitas, kekuatan, aktivitas fungsional, dan penerimaan emosional. Peringkat skor dianggap sangat baik jika 6 dari 7 variabel mencapai titik maksimum. Dimana peringkat baik jika 6 variabel memiliki 3 poin atau lebih, dan variabel 7 mendapat 2 poin atau kurang. Peringkat wajar, jika 6 dari 7 variabel hanya mendapat 1 poin atau lebih dan variabel 7 mendapat 0 poin. Jika 3 atau lebih variabel mendapat poin 0, maka peringkatnya buruk.

Hasil

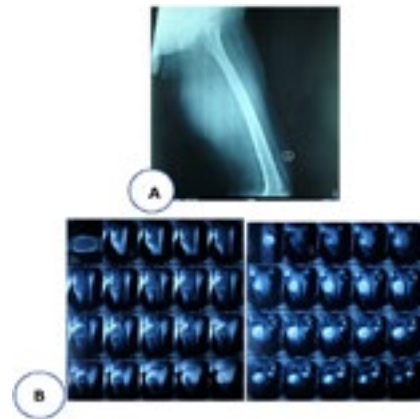
Dari penelitian kami menemukan 2 pasien dengan kondrosarkoma ekstraskeletal. Pasien pertama adalah laki-laki berusia 27 tahun dengan riwayat nyeri dan benjolan di paha kanan. Pasien menjalani pemeriksaan MRI dan pemeriksaan biopsi dan hasilnya adalah Kondrosarkoma *Low Grade*. Reseksi luas bedah preservasi tungkai telah dilakukan, didapatkan ukuran tumor 30x20x15cm dan sudah mengobliterasi keotot iliopsoas, otot vastus lateralis, otot vastus intermedius dan otot rektus femoris. Dengan demikian, kami menyimpulkan tumor ini sebagai Kondrosarkoma ekstraskeletal



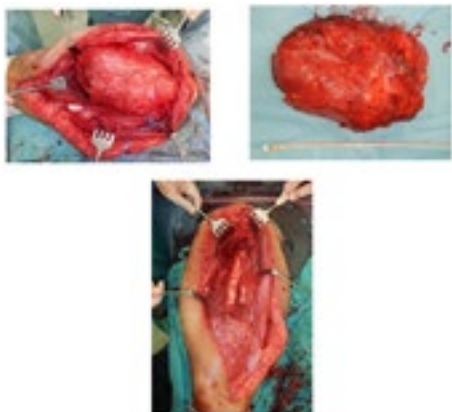
Gambar 1 Presentasi klinis dari seorang laki-laki 27 tahun dengan kondrosarkoma ekstraskeletal pada paha



Gambar 2 (A) Rontgen Femur kanan tampak Lesi pada jaringan lunak, (B) MRI Femur kanan terdapat masa yang berlobul



Gambar 5 (A) Rontgen Femur kiri tampak Lesi pada jaringan lunak, (B) MRI Femur kiri terdapat masa yang berlobul



Gambar 3 Temuan intraoperatif dari pasien usia 27 tahun dengan kondrosarkoma ekstraskeletal pada paha kanan



Gambar 6 Temuan intraoperatif dari pasien usia 45 tahun dengan kondrosarkoma ekstraskeletal pada paha



Gambar 4 Presentasi klinis dari seorang perempuan 45 tahun dengan kondrosarkoma ekstraskeletal pada paha

Pasien kedua adalah wanita berusia 45 tahun dengan keluhan utama berupa sakit dan benjolan di paha kiri. Pada pemeriksaan MRI dan biopsi yang sudah dilakukan didapatkan hasil adalah Kondrosarkoma *Low Grade*. Dilakukan tindakan pembedahan yaitu reseksi luas, dan didapatkan tumor dengan ukuran 17x10x10cm yang sudah mengobliterasi otot adductor magnus dan otot adductor brevis.

Setelah preservasi tungkai, kami mengukur hasil fungsional dari manajemen yang dilakukan dengan menggunakan Skor *Musculoskeletal Tumor Society* (MSTS). Kami menindaklanjuti pasien setelah satu tahun setelah prosedur preservasi anggota badan. Dari pasien ini, kami menemukan kategori sangat baik pada kedua pasien dengan skor MSTS 33 dan 31.

Tabel 1 Musculoskeletal Tumor Rating Scale (MSTS): Proximal thigh/hip/pelvis

Score	1. <i>Motion (Combined active flexion, abduction, and rotation of lower extremity on trunk)</i>	2. <i>Pain</i>	3. <i>Stability</i>	4. <i>Deformity</i>	5. <i>Strength (In abduction of hip)</i>	6. <i>Functional Activity</i>	7. <i>Emotional Acceptance</i>
5	>180 degrees	None	Negative trendelenburg	0-5 degree adduction or flexion contracture; <1 cm shortening	Normal (5)	No restrictions	Enthusiastic
3	120-180 degrees	Modest	Compensated trendelenburg without cane	5-10 degree adduction or flexion contracture; 1- 2cm shortening	Less than normal resistance (4)	Recreational restrictions only	Satisfied
1	60-120 degrees	Moderate	Compensated trendelenburg with cane	10-20 degree adduction or flexion contracture; 2- 4cm shortening	Can only overcome gravity (3)	Partial disability	Accepts
0	0-60 degrees	Severe	Compensated trendelenburg; cannot bear weight	>20 degree adduction or flexion contracture; >4cm shortening; amputation	Cannot overcome gravity (0,1,2)	Total disability	Dislikes

Tabel 2 Skor Musculoskeletal Tumor Society (MSTS)

Pasien	Skor Musculoskeletal Tumor Society (MSTS)	Kategori
1 (laki-laki 27 tahun)	31 (88%). (Gerak: 1, Nyeri: 5, Stabilitas: 5, Deformitas: 5, Kekuatan: 5, Aktifitas fungsional: 5, kejiwaan: 5)	Sangat Baik
2 (Perempuan 45 tahun)	33 (94%). (Gerak: 3, Nyeri: 5, Stabilitas: 5, Deformitas: 5, Kekuatan: 5, Aktifitas fungsional: 5, kejiwaan: 5)	Sangat Baik

Pembahasan

Kondrosarkoma adalah salah satu jenis sarkoma. Kondrosarkoma didefinisikan sebagai neoplasma ganas yang menghasilkan tulang rawan murni menjadi pertumbuhan tulang abnormal.²⁻⁴ Kondrosarkoma adalah tumor tulang ganas primer kedua yang paling umum setelah osteosarkoma dan mencakup sekitar 30% dari semua tumor

tulang. Kondrosarkoma ekstraskeletal adalah sarkoma jaringan lunak yang jarang, berbeda secara morfologis dengan arsitektur nodular yang khas dan matriks myxoid yang berlimpah. Histogenesis sarkoma ini masih menjadi kontroversi.⁹⁻¹⁰ Tumor tersebut merupakan tumor yang jarang terjadi, di mana hanya mencakup sekitar 2,3% dari semua sarkoma jaringan lunak seperti yang dilaporkan oleh Tsuneyosi *et al.*

Kelompok usia dewasa (>35 tahun) adalah yang paling sering terkena, dengan kecenderungan jenis kelamin yang sama. Jaringan lunak yang dalam dari ekstremitas proksimal, gelang tungkai, terutama otot adalah tempat yang paling umum untuk sarkoma ini.⁴

Dari penelitian ini, kami menemukan dua pasien dengan Kondrosarkoma ekstraskeletal di jaringan lunak paha proksimal. Pada kedua pasien kami terdapat obliterasi otot di sekitar femur proksimal. Penyakit yang terlokalisasi diobati dengan reseksi lokal yang luas, sedangkan penyakit metastasis sering diobati dengan kemoterapi sistemik.^{8,9} Reseksi bedah lokal yang luas sangat penting untuk manajemen sarkoma primer. Namun, keberhasilan dalam pengelolaan sarkoma jaringan lunak sering dibatasi oleh lesi ekstensi ke struktur neurovaskular karena kesulitan dalam membedah sekumpulan neurovaskular dari tumor tanpa mengganggu fungsi dan rekurensi lokal.¹¹⁻¹²

Pada pasien kami, kami melakukan operasi preservasi tungkai dengan reseksi luas dari tumor di daerah paha proksimal. Kami berhasil mengisolasi tumor dengan ukuran 30x20x15cm dan 17x10x10cm dari paha proksimal.

Setelah itu, kami melakukan penilaian hasil pengobatan dengan menggunakan skor *Musculoskeletal Tumor Society* (MSTS) setelah satu tahun prosedur preservasi tungkai. Ini dihitung berdasarkan pemeriksaan fisik standar oleh dokter. Pemeriksaan klinis menilai tujuh kriteria. Untuk paha / pinggul / panggul proksimal komponennya adalah gerakan, rasa sakit, stabilitas, deformitas, kekuatan, aktivitas fungsional, dan penerimaan emosional. Dari pasien pertama, pasien menunjukkan fleksi aktif besar, pencilikan, dan rotasi ekstremitas bawah pada batang dengan > 180 derajat. Rasa sakitnya sederhana, *Trendelenburg* negatif pada stabilitas, pemendekan kurang dari 1 cm, kekuatan normal, tidak ada batasan dalam aktivitas fungsional, dan antusias secara emosional. Dari pasien kedua, kami juga menemukan hasil yang sangat baik di mana pasien menunjukkan fleksi aktif gabungan, abduksi, dan gerakan ekstremitas bawah dengan > 180 derajat, tidak ada rasa sakit yang dirasakan, *Trendelenburg* negatif, pemendekan 1-2 cm, kekuatan normal, tidak ada batasan dalam aktivitas fungsional, dan puas dengan hasilnya. Kedua pasien memiliki peringkat yang sangat baik untuk skor MSTS yang menunjukkan bahwa hasil fungsional dari perawatan sangat bagus untuk pasien. Penelitian ini memiliki beberapa keterbatasan, ukuran sampel yang kecil membuat penelitian ini dan juga waktu tindak lanjut yang singkat. Dengan demikian, studi dengan ukuran sampel yang lebih besar dan waktu tindak lanjut yang lebih lama diperlukan. Kesimpulannya,

pasien dengan kondrosarkoma ekstraskeletal yang dirawat dengan prosedur preservasi ekstremitas di Rumah Sakit Hasan Sadikin, keduanya menunjukkan hasil fungsional yang sangat baik.

Daftar Pustaka

1. Biradar S, Joshi S, Panchwagh Y, Ghanekar V, Kothadiya P. Extraskkeletal Myxoid Chondrosarcoma-Rare 'Non-chondroid' soft tissue Sarcoma. *Journal of Bone and Soft Tissue Tumors*. 2016;2(1):36-38
2. Zhang L, Wang R, Xu R., Qin G, Yang L. Extraskkeletal Myxoid Chondrosarcoma: A Comparative Study of Imaging and Pathology. *BioMed Research International*. 2018;1-9
3. Ogura K, Fujiwara T, Beppu Y, Chuman H, Yoshida A, Kawano H et al. Extraskkeletal myxoid chondrosarcoma: a review of 23 patients treated at a single referral center with long term follow up. 2012;132:1379-1386
4. Drilon A, Popat S, Bhuchar G, D'adamo D, Keohan M, Fisher C et al. Extraskkeletal Myxoid Chondrosarcoma: A Retrospective Review From 2 Referral Centers Emphasizing Long-term Outcomes With Surgery and Chemotherapy. 2009. 113(12);3364-3371
5. Finos L, Righi A, Frisoni T, Gambarotti M, Ghinelli C, Benini S, et al. Primary extraskkeletal myxoid chondrosarcoma of bone: Report of three cases and review of the literature. 2017.
6. Lucas D, Stenman G. Extraskkeletal myxoid chondrosarcoma. *World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone*. Lyon, 2013. 223-224
7. Tunn P, Pomraenke U, Goerling U, Hohenberger P. Functional outcome after endoprosthetic limb salvage therapy of primary bone tumours – a comparative analysis using the MSTS Score, the TESS, and the RNL index. 2008;32:619-625.
8. Kawanami K, Matsuo T, Yuki S, Shimose S, Takahashi R, Masataka D. Clinical outcome of limb salvage surgery with postoperative intensity-modulated radiation therapy for soft tissue sarcoma and metastasis. 2018;55:176-178
9. Zaki M, Laszewski P, Robinette N et al. Unresectable extraskkeletal myxoid chondrosarcoma of the neck: early tumor response to chemoradiotherapy. 2015;7:12
10. Davis E. J, Wu Y-M, Robinson D et al. Next generation sequencing of extra skeletal myxoid chondrosarcoma. *European Journal of Cancer*. 2017;8:21770-21777

11. Ozturk R, Aydin M, Arian S, Simsek M, Toptas E, Gungor B. Extremity Soft Tissue Sarcomas of Uncertain Differentiation: Presentation, Treatment and Outcomes in a Clinical Series of 60 Patients. 2018;14:31-9
12. Cho YJ, Kim JY. Alveolar Soft Part Sarcoma: Clinical Presentation, Treatment and Outcome in a series of 19 Patients. Clin Orthop Surg. 2014;6:80-6