

Laporan Kasus**Tatalaksana operatif lipoblastoma
kepala leher anak****Marlinda Adham, Adisti Mega Rinindra**Departemen Ilmu Kesehatan Telinga Hidung Tenggorok - Bedah Kepala Leher
Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia/ Rumah Sakit Dr. Cipto Mangunkusumo
Jakarta**ABSTRAK**

Latar belakang: Lipoblastoma merupakan tumor mesenkim jinak pada bayi dan anak-anak. Gejala klinik bervariasi tergantung lokasi dan gejala penekanan pada organ sekitarnya. **Tujuan:** Menentukan tatalaksana bedah terbaik untuk kasus lipoblastoma kepala leher pada anak. **Kasus:** Dilaporkan seorang anak laki berusia 5 tahun dengan benjolan di pelipis kiri yang meluas ke pipi kiri sejak berusia 3 thn, makin membesar tidak disertai nyeri **Metode:** Pencarian literatur secara terstruktur dilakukan dengan menggunakan PubMed, EBSCO, dan Cochrane, sesuai dengan pertanyaan klinis. Pemilihan artikel dilakukan berdasarkan kriteria inklusi dan eksklusi. Satu artikel yang terpilih kemudian dinilai kualitasnya dengan kriteria telaah kritis dari Oxford. **Hasil:** Telaah studi menunjukkan bahwa ekstirpasi tumor komplit merupakan tata laksana terbanyak yang dipilih pada kasus lipoblastoma kepala leher anak. Pada pilihan tatalaksana dengan eksisi parsial didapatkan adanya beberapa rekurensi tumor. **Kesimpulan:** Berdasarkan literatur yang memiliki tingkat bukti yang paling tinggi, menunjukkan bahwa teknik ekstirpasi komplit merupakan pilihan yang terbaik.

Kata kunci: Lipoblastoma, kepala leher, teknik bedah

ABSTRACT

Background: Lipoblastoma is a rare benign mesenchymal tumor of infancy and early childhood. Symptoms vary depending on localization, and signs of compression of adjacent organs may be seen. **Purpose:** To determine the best surgical management of head and neck lipoblastoma in children. **Case:** A 5 years old boy with painless rapid growing mass in the left temple and cheek. **Method:** A structured literature search was performed using PubMed, EBSCO, and Cochrane, according to clinical questions. The selection of articles was based on inclusion and exclusion criteria. One selected article was assessed for quality with criteria of critical appraisal from Oxford. **Results:** Most study showed that complete tumor extirpation was the most preferred procedure in cases of child head neck lipoblastoma. In management with partial excision, there were some recurrence of tumor. **Conclusion:** Based on the literature that had the highest level of evidence, complete extirpation techniques were the best choice.

Keywords: Lipoblastoma, head of neck, surgical technique

Alamat korespondensi: Dr. Marlinda Adham, Sp.THT-KL(K). Departemen Ilmu Kesehatan Telinga Hidung Tenggorok - Bedah Kepala Leher, Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia, Rumah Sakit Dr. Cipto Mangunkusumo, Jakarta.

PENDAHULUAN

Lipoblastoma adalah tumor jaringan lemak yang sering terjadi pada bayi dan anak kecil. Kurang dari 10% tumor jaringan lunak pada anak-anak adalah tumor adiposit, di mana 5%-30% adalah tipe lipoblastoma. Tumor ini timbul dari lemak putih embrional dan terdiri dari adiposit dan lipoblas. Lipoblastoma umumnya timbul pada ekstremitas, namun dapat juga terjadi meski jarang pada dada, abdomen, kepala atau leher.¹⁻⁴ Lipoblastoma umumnya terbatas tegas, namun terkadang dapat menyebar dan berdifusi ke jaringan sekitar, yang dinamakan sebagai lipoblastomatosis. Lipoblastoma adalah tumor yang jinak, tanpa nyeri, asimtomatis. Lipoblastoma tumbuh dengan cepat dan dapat menjadi tumor yang cukup besar sehingga dapat menimbulkan efek pendorongan pada struktur jaringan di sekitarnya.^{4,5}

Jaffe yang dikutip oleh McVay et al⁶ membuat istilah “lipoblastoma” pada tahun 1926 untuk mendeskripsikan lesi lipomatosia atipikal yang mengandung sel-sel yang menyerupai lemak putih embrional. Istilah tersebut digunakan untuk membedakan dari lipoma yang umumnya tidak mengandung sel-sel lipoblas. Lipoblastoma cenderung terbatas tegas, namun terkadang dapat berdifusi ke jaringan sekitar (lipoblastomatosis) sehingga pengangkatan massa jadi sulit dilakukan.

Lipoblastoma dan lipoblastomatosis berbeda dari lipoma atau lipomatosis, dibedakan oleh imaturitas selulernya dan dari sifatnya yang menyerupai liposarkoma derajat rendah.⁷ Lipoblastoma menunjukkan spektrum diferensiasi dan pematangan seluler yang luas, meliputi sel primitif mesenkimal, sel spindel, *lipoblast*, dan adiposit matur, yang diatur dalam lobulus dengan stroma miksoid yang terpisah.⁵

Lipoblastoma timbul pada usia dini (90% pada usia <3 tahun), dominan pada laki-laki, bersifat jinak, dan asimtomatis. Namun, dapat

memberikan efek penekanan pada struktur yang berada di sekitar massa. Lipoblastoma tidak menimbulkan rasa nyeri tekan dan pertumbuhan massa tumor terjadi perlahan.⁵

Identifikasi massa tumor pada balita dan anak-anak yang mengandung sebagian besar komponen lemak sebaiknya didiagnosis sebagai lipoblastoma daripada lipoma.⁶

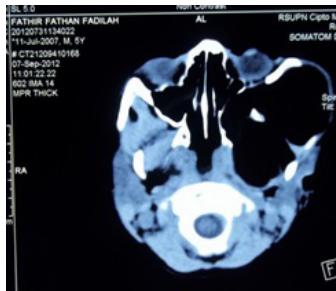
Diagnosis preoperatif secara akurat masih sulit dilakukan karena keterbatasan pencitraan radiologis. Diagnosis pasti lipoblastoma dibuat berdasarkan pemeriksaan histopatologis.⁸

Tujuan penulisan laporan kasus ini adalah untuk memberikan informasi mengenai tatalaksana terbaik untuk kasus lipoblastoma pada kepala leher.

LAPORAN KASUS

Anak laki-laki usia 5 tahun, datang ke Poli Onkologi Telinga Hidung Tenggorok RS Dr Cipto Mangunkusumo dengan keluhan benjolan pada pelipis yang timbul sejak pasien berusia 3 tahun dan semakin membesar secara perlahan, dan meluas hingga ke pipi kiri pasien. Riwayat persalinan normal oleh bidan, tanpa didapatkan kelainan saat masa kandungan hingga saat persalinan. Muncul benjolan di pelipis saat pasien berumur 3 tahun dan semakin lama semakin membesar. Benjolan teraba lunak, tidak nyeri tekan. Tidak ada sesak napas, gangguan penglihatan tidak ada, gangguan pendengaran tidak ada, tidak disertai demam, dan tidak ada nyeri kepala. Pasien pernah berobat ke dokter anak dan dilakukan pemeriksaan tomografi komputer, kemudian pasien dirujuk ke Rumah Sakit Dr. Cipto Mangunkusumo.

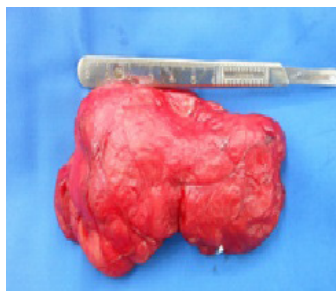
Pemeriksaan fisik Telinga Hidung Tenggorok, didapatkan adanya massa pada regio frontozigomamaksila kiri, ukuran 7x4x1 cm, kenyal, tidak ada nyeri tekan, tidak hiperemis. Pemeriksaan telinga, hidung, dan tenggorok dalam batas normal. Pemeriksaan



Gambar 1. Foto tomografi kepala tanggal 7 September 2012



Gambar 2. Foto pendekatan operasi dan pengangkatan tumor



Gambar 3. Tumor yang telah dibebaskan



Gambar 4. Foto pasien sebelum dan sesudah operasi

rongga mulut dalam batas normal, tidak didapatkan trismus, tidak didapatkan benjolan akibat pendesakan massa tumor.

Pemeriksaan aspirasi jarum halus pada tanggal 13 Juni 2012 didapatkan hasil *soft tissue tumor*, kemungkinan suatu fibrolipoma. Pasien pernah dilakukan pemeriksaan tomografi komputer di Rumah Sakit Umum Tangerang pada tanggal 5 Juni 2012, namun tidak didapatkan hasil pembacaan ahli radiologi. Dilakukan pembacaan ulang tomografi komputer di Rumah Sakit Dr. Cipto Mangunkusumo pada tanggal 1 Agustus 2012. Didapatkan massa berdensitas lemak dengan septasi dan komponen gigi di dalamnya pada regio fronto-zigoma-maksila fossa pterigopalatina kiri yang mendesak tulang-tulang di sekitarnya. Diagnosis banding teratoma dan fibrolipoma dengan komponen gigi. Pemeriksaan tomografi komputer kepala tanggal 7 September 2012 (gambar 1) didapatkan massa berbatas tegas dengan komponen lemak di ruang mastikator kiri (diagnosis banding teratoma) yang mendesak m. pterigoid medial-lateral serta m. maseter kiri, pendesakan os zigomatikus

kiri, dinding posterolateral sinus maksila kiri, prosesus pterigoid kiri dan mandibula kiri, namun tidak terlihat destruksi tulang. Tidak tampak kelainan patologis intrakranial. Pasien didiagnosis dengan teratoma frontozigomamaksila dan direncanakan tindakan ekstirpasi massa.

Dilakukan operasi untuk mengangkat massa tumor. Dibuat insisi di daerah sublabial rahang atas, mulai dari kaninus hingga premolar pertama, diperluas dilanjutkan dengan diseksi tumpul sampai teridentifikasi kapsul tumor pada daerah bukal kiri. Didapati perabaan kenyal, mudah digerakkan, dan berbatas tegas. Tumor kemudian dibebaskan dari jaringan sekitarnya secara tumpul dan tajam. Evaluasi tumor tampak berhubungan sampai daerah frontozigoma kiri. Dilakukan insisi pada daerah frontozigoma kiri (dahi sampai preaurikular kiri) secara tajam sampai subkutis, dilanjutkan diseksi secara tumpul hingga kapsul tumor teridentifikasi. Tumor kemudian dibebaskan dari jaringan sekitarnya dan diperiksa ke patologi anatomi (gambar 4). Tampak perdarahan dari arteri fasialis kiri. Perdarahan diatasi dengan kauter, ditutup

dengan *spongostan* dan *surgicell*. Dilakukan penutupan luka operasi. Perdarahan tercatat sebanyak 1300 cc.

Pasien kemudian dirawat di PICU (*Pediatric Intensive Care Unit*). Perawatan pasca operasi diberikan IVFD KaEN 1B 500 cc 14 tpm, Ceftriaxon 1 x 750 mg iv, Transamin 3 x 250 mg iv, Ranitidin 2 x 25 mg iv, Dexametason 3 x 10 mg iv, kompres dingin, serta eksplorasi melalui bukal. Pada hari kedua pasca operasi terdapat edema dan hematoma. Luka insisi supraginggiva dilakukan lepas jahitan *vicryl* sebanyak dua buah kemudian dilakukan penyedotan, didapatkan produksi hemoragik sebanyak 20 cc. Dilakukan pemasangan *drain* ke dalam luka operasi.

RUMUSAN MASALAH

Apa pilihan teknik bedah terbaik pada tatalaksana lipoblastoma kepala leher pasien anak?

METODE

Pencarian artikel dilakukan untuk mengetahui apakah pilihan tatalaksana bedah terbaik pada kasus lipoblastoma kepala leher pada anak. Studi yang berkaitan diidentifikasi dengan menggunakan basis data elektronik yaitu Pubmed (Medline)[®], EBSCO[®], dan Cochrane Library[®]. Kata kunci yang digunakan dikombinasikan menggunakan bantuan kata kunci yaitu “lipoblastoma”, “*head or neck or face, or zygoma or maxilla*”, dan “*therapy*”. Hasil penelusuran kemudian direstriksi dengan menggunakan kriteria inklusi tipe studi *clinical trial* dan *systematic review*, dilakukan dalam 10 tahun terakhir, dilakukan pada manusia, dan disajikan dalam bahasa Inggris. Kriteria eksklusi adalah artikel yang tidak sesuai dengan pertanyaan klinis. Hasil pencarian yang didapat kemudian dilakukan telaah kritis menggunakan *Oxford Centre of Evidence-Based Medicine (CEBM)*

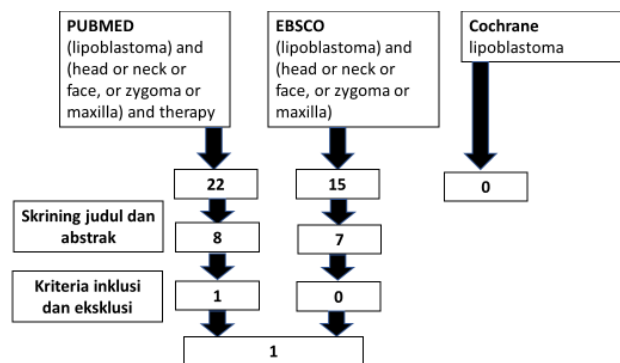
Clinical Appraisal Tools.

HASIL

Penelusuran terhadap basis data dilakukan pada tanggal 8 Juni 2017. Hasil penelusuran lengkap dan metode seleksi digambarkan pada gambar 5.

Dari hasil penelusuran didapatkan bahwa studi tentang lipoblastoma terutama pada daerah kepala dan leher masih sangat terbatas. Kami hanya dapat menemukan satu *systematic review*, ditulis oleh Pham et al⁹ pada tahun 2010 yang berjudul “*Pediatric lipoblastoma in the head and neck: A systematic review of 48 reported cases*” dengan menggunakan 48 subjek penelitian.

Telaah kritis yang dilakukan disajikan dalam tabel 2. Dalam *review* sistematis ini, sebanyak 48 kasus lipoplastoma kepala leher telah dilaporkan dalam 23 manuskrip yang terdiri dari empat laporan kasus serial (Level 4) dan 19 adalah laporan kasus (Level 5). Ukuran sampel rata-rata adalah 1 (kisaran 1-4). Untuk 14 artikel tersebut (N=23 kasus) melaporkan data *follow-up*, median durasi *follow-up* adalah 22 bulan. Rasio pria terhadap wanita adalah 2,1:1 dengan usia rata-rata saat presentasi 2,1 tahun (kisaran: bayi baru lahir sampai 12 tahun). Lesi berkisar antara 3 sampai 12 cm. Kekambuhan terlihat pada 27% pasien di mana setidaknya ada *follow-up* setelah satu tahun. Gejala yang paling umum pada kasus ini adalah pembesaran leher yang tidak nyeri (53%, 17/32) dan *respiratory distress* (12%, 4/32). Uji *exact binomial* menunjukkan bahwa kebanyakan penulis merekomendasikan tindakan konservatif dengan melakukan eksisi lengkap dengan preservasi struktur vital. Sebanyak 10 dari 11 penulis memberikan sikap mendukung tindakan reseksi bedah konservatif, p=0,012.



Gambar 1. Flow chart strategi pencarian

Tabel 1. Hasil telaah kritis

What question (PICO) did the systematic review address?
<i>This paper:</i> Yes <input checked="" type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Unclear <input type="checkbox"/>
<i>Comment:</i> Studi ini menyebutkan bahwa populasi pada penelitian ini adalah pada anak-anak. Intervensi yang dipilih adalah intervensi bedah, dan hasil keluaran yang ingin ditunjukkan adalah adanya rekurensi pada <i>follow-up</i> .
F - Is it unlikely that important, relevant studies were missed?
<i>This paper:</i> Yes <input checked="" type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Unclear <input type="checkbox"/>
<i>Comment:</i> Penelitian ini menggunakan basis data dari Medline.
A - Were the criteria used to select articles for inclusion appropriate?
<i>This paper:</i> Yes <input checked="" type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Unclear <input type="checkbox"/>
<i>Comment:</i> Peneliti dengan jelas mencantumkan kriteria inklusi dan eksklusi pada penelitiannya.
A - Were the included studies sufficiently valid for the type of question asked?
<i>This paper:</i> Yes <input checked="" type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Unclear <input type="checkbox"/>
<i>Comment:</i> Dalam penelitian ini peneliti mencantumkan data <i>follow-up</i> pasien.
T - Were the results similar from study to study?
<i>This paper:</i> Yes <input checked="" type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Unclear <input type="checkbox"/>
<i>Comment:</i> Dalam studi ini peneliti mencantumkan hasil uji statistik <i>binomial exact test</i> dengan hasil $p = 0,012$ di mana hasil dari studi yang di-review mengindikasikan bahwa para penulis cenderung merekomendasikan menggunakan eksisi komplit.

DISKUSI

Dari studi literatur didapatkan bahwa sebagian besar penulis masih merekomendasikan metode bedah dengan ekstirpasi tumor secara utuh untuk tata laksana lipoblastoma kepala leher anak.^{8,9} Kami hanya dapat menemukan satu studi *review* sistematis dalam 10 tahun terakhir.

Studi yang ada tentang lipoblastoma didominasi oleh laporan kasus. Dilaporkan

tingkat kekambuhan lokal adalah 0-25%. Tingkat kekambuhan yang tinggi dalam beberapa kejadian (9-25%) disebabkan oleh ekstirpasi yang tidak utuh. Metastasis belum pernah dilaporkan dalam literatur. Waktu yang diperlukan untuk tindak lanjut (*follow-up*) lipoblastoma masih kontroversial. Rerata waktu untuk terjadinya kekambuhan tercatat pada 3 tahun (kisaran 4 bulan sampai 10 tahun). Disarankan *follow-up* minimal

3 tahun dan dapat lebih lama, disertai dengan pemeriksaan pencitraan pada pasien dengan reseksi yang inkomplit dan terdapat rekurensi.⁶⁻⁷

Dari *review* literatur didapatkan bahwa teknik ekstirpasi komplit masih menjadi pilihan utama pada tatalaksana lipoblastoma kepala leher anak. Studi tentang metode yang lain dan tentang prognosis dari masing-masing pilihan masih sangat terbatas dan perlu untuk dikaji lebih lanjut.

DAFTAR PUSTAKA

1. Koplín SA, Twohig MH, Lund DP, Hafez GR. Omental lipoblastoma. *Pathology – Research and Practice*. 2008;204:277–81.
2. Coffin CM, Lowichik A, Putnam A. Lipoblastoma (LPB) a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 59 cases. *Am J Surg Pathol*. November 2009; 33(11):1705-12.
3. Arathi N. Pathological study of a rare case of lipoblastomatosis with review of literature. *Journal of Pathology of Nepal*. 2013;Vol. 3:416 -8.
4. Kucera A, Snajdauf J, Vyhnanek M, Moravek J, Kodet R, Stejskalova E, et al. Lipoblastoma in children: an analysis of 5 cases. *Acta Chir Belg*. 2008;108:580-2.
5. Kaufman D, Vaynrub M, Garrow E. Lipoblastoma: A rare pediatric tumor. *Surgical Rounds* [Internet]. 2007. Available from: <http://www.hcplive.com/publications/surgical-rounds/2007/2007-10>.
6. McVay MR, Keller JE, Wagner CW, Jackson RJ, Smith SD. Surgical management of lipoblastoma. *Journal of Pediatric Surgery*. 2006;41:1067-71.
7. George HL, Unnikrishnan PN, James LA, Perry DC, Garg NK, Bruce CE. Lipoblastoma – an unfamiliar but important diagnosis. A case series and literature review. *Acta Orthopædica Belgica*. 2009; 75(4):533-6.
8. Pham NS, Poirier B, Fuller SC, Dublin AB, Tollefson TT. Pediatric lipoblastoma in the head and neck : A systematic review of 48 reported cases. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2010; 1–6. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2010.04.010>.
9. Susam-Sen H, Yalcin B, Kutluk T, Cahit Tanyel F, Haliloglu M, Orhan D, et al. Lipoblastoma in children: Review of 12 cases. *Pediatrics International*. 2017; 59: 545–550.