

# *Alveolar Soft Part Sarcoma (ASPS)* **Dinding Dada pada Laki-Laki Usia Tua: Kasus Jarang**

Sari, R.P.<sup>1</sup>, Asri, A.<sup>2</sup>, Novianti, H.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Bagian Patologi Anatomi/ Fakultas Kedokteran Universitas Andalas, Padang, Indonesia

E-mail : [drrobirini@gmail.com](mailto:drrobirini@gmail.com)

<sup>2</sup>Bagian Patologi Anatomi/ Fakultas Kedokteran Universitas Andalas, Padang, Indonesia

<sup>3</sup>Bagian Patologi Anatomi/ RSUP Dr. M. Djamil, Padang, Indonesia

## Abstrak

**Pendahuluan:** *Alveolar soft part sarcoma* (ASPS) adalah jenis sarkoma yang jarang terjadi dan mencapai <1% dari semua subtipe sarkoma jaringan lunak. Tumor ini jarang terjadi setelah usia 50 tahun dan dibawah 5 tahun, namun ASPS dapat terjadi pada usia berapa saja dengan insiden puncak pada rentang usia 15-35 tahun.

**Laporan Kasus:** Kami melaporkan kasus seorang laki-laki berusia 58 tahun datang dengan keluhan benjolan di dada sejak 3 bulan sebelum masuk rumah sakit. Pasien tidak mengetahui adanya benjolan pada dada sebelumnya, benjolan disadari pasien saat mengeluhkan nyeri pada dada dalam 3 bulan ini. Pemeriksaan fisik regio toraks, tampak massa di regio sternum dengan konsistensi kenyal padat, batas tidak tegas, ukuran 6x5x1,5cm. Hasil *CT-scan* toraks di dapatkan kesan *soft tissue* tumor dinding dada dengan destruksi sternum. Hasil histopatologi adalah *Alveolar Soft Part Sarcoma*. **Kesimpulan:** Diagnosis ASPS harus didasarkan pada temuan klinis, radiologis dan histopatologis.

**Kata kunci:** *Alveolar Soft Part Sarcoma, Soft Tissue, Pseudoalveolar*

## Abstract

**Introduction:** *Alveolar soft part sarcoma* (ASPS) is a rare type of sarcoma that accounts for <1% of all sarcomas. This tumor rarely occurs after the age of 50 years and under 5 years, but ASPS can occur at any age with the peak age incidence is between 15 and 35 years. **Case Report:** We report a case of a 58 year old male who came with complaints of a lump in his chest since 3 months before admission. The patient did not know there was a lump in the chest before, the lump was realized by the patient when he complained of chest pain in the past 3 months. Physical examination of the thoracic region, a mass was seen in the sternal region with a dense, supple consistency, indistinct margins, size 6x5x1.5cm. Thoracic CT scan revealed a soft tissue tumor on the chest wall with sternal destruction. The histopathological result was *Alveolar Soft Part Sarcoma*. **Conclusion:** The diagnosis of ASPS must be based on clinical, radiological and histopathological findings.

**Keywords:** *Alveolar Soft Part Sarcoma, Soft Tissue, Pseudoalveolar*

## I. PENDAHULUAN

*Alveolar soft part sarcoma* (ASPS) adalah jenis sarkoma yang jarang terjadi dan mencapai <1% dari semua subtipe sarkoma jaringan lunak. Pada *database* Surveilans Epidemiologi dan hasil akhir dari populasi Amerika Serikat pada tahun 1973 hingga 2014 diidentifikasi hanya 267 pasien dengan diagnosis sarkoma ini.<sup>1</sup> *Alveolar soft part sarcoma* jarang terjadi setelah usia 50 tahun dan dibawah 5 tahun, namun ASPS dapat terjadi pada usia berapa saja dengan insiden puncak pada rentang usia 15-35 tahun. Perbandingan angka kejadian tumor ini pada perempuan dibanding laki-laki adalah 2:1 pada usia dewasa muda (< 30 tahun) namun untuk usia yang lebih tua ( $\geq 30$  tahun) perbandingan angka kejadian pada laki-laki sedikit lebih banyak.<sup>2,3</sup>

Pada dewasa lokasi ASPS sering didaerah ekstremitas dan batang tubuh. *Alveolar soft part sarcoma* sering terjadi di daerah ekstremitas terutama di daerah paha dan bokong sebesar 58-60 %, di daerah batang tubuh, pelvis, dan retroperitoneum 16-28%, kepala dan leher sebesar 12%, dan lokasi lainnya seperti mediastinum, payudara, hati sebesar 14%. Tumor juga dideskripsikan di genital wanita, payudara, kandung kemih dan tulang. Pada bayi dan anak sering pada daerah kepala dan leher, terutama di mata dan lidah, biasanya ukuran lebih kecil, kemungkinan karena deteksi lebih awal.<sup>1,2,4</sup>

*Alveolar soft part sarcoma* biasanya tumbuh secara perlahan, massa tanpa rasa sakit yang hampir tidak pernah menyebabkan penurunan fungsional. Tumor ini mudah diabaikan karena kurangnya gejala. *Alveolar soft part sarcoma* kaya akan pembuluh darah, dapat menimbulkan pulsasi atau *bruit* yang dapat di dengar dengan jelas dan dapat juga menimbulkan erosi maupun destruksi pada tulang dibawahnya. Metastasis ke paru-paru atau otak adalah manifestasi pertama dari penyakit tersebut dalam beberapa kasus. Sakit kepala, mual, dan perubahan visual

sering dikaitkan dengan gangguan metastasis serebral.<sup>2</sup>

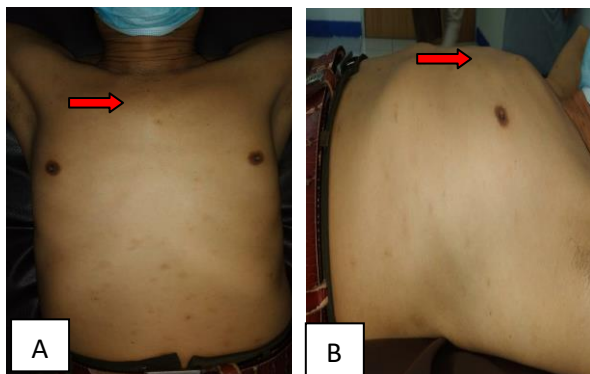
Tidak ada bukti secara sitogenetik asal ASPS ini, meskipun hipotesis pada sel asal untuk tumor jaringan lunak ini termasuk sel skeletal, neuroendokrin, dan juxtaglomerular. *Alveolar soft part sarcoma* mengandung karakteristik translokasi t(X;17)(p11; q25) yang menghasilkan fusi ekson 6 (tipe 1) atau ekson 5 (tipe 2) dari TFE3 gen faktor transkripsi (dari Xp11) dengan 7 ekson pertama ASPSCR1 (juga dikenal sebagai ASPL) pada 17q25.<sup>1,2,5</sup>

*Alveolar soft part sarcoma* memiliki prognostik yang buruk pada usia yang lebih tua, dimana terdapat laporan yang menyatakan bahwa dengan meningkatnya usia terdapat peningkatan kecenderungan metastasis. Ukuran tumor >10 cm, metastasis jauh saat diagnosis, dan lokasi primer tumor pada daerah batang tubuh juga merupakan faktor prognostik buruk pada tumor ini. Tingkat kelangsungan hidup penderita tumor ini secara keseluruhan adalah 82% untuk 2 tahun dan 56% untuk 5 tahun. Pembedahan komplisit dari tumor primer dan radioterapi untuk residual yang terdapat pada daerah primer tersebut merupakan penanganan utama pada tumor ini.<sup>2,3,6,7</sup>

## II. LAPORAN KASUS

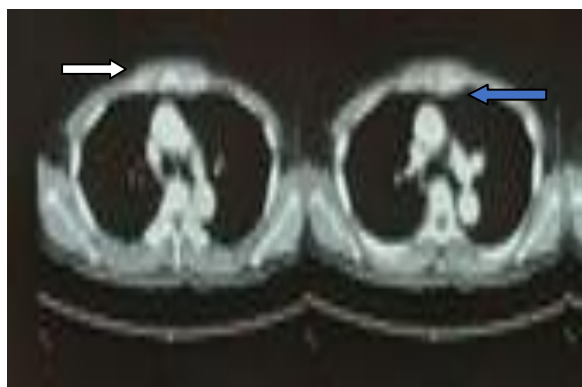
Seorang pasien laki-laki berusia 58 tahun datang berobat dengan keluhan utama benjolan di dada sejak 3 bulan sebelum masuk rumah sakit. pasien tidak mengetahui adanya benjolan pada dada sebelumnya, benjolan disadari pasien saat mengeluhkan nyeri pada dada dalam 3 bulan ini, batuk tidak ada, demam tidak ada, sesak tidak ada, penurunan berat badan tidak ada, buang air besar dan buang air kecil biasa. Pasien tidak pernah menderita penyakit seperti ini sebelumnya, pasien tidak ada riwayat operasi. Tidak ada keluarga yang menderita penyakit yang sama dan menderita keganasan lainnya.

Pemeriksaan fisik regio toraks, tampak massa di regio sternum dengan konsistensi kenyal padat, batas tidak tegas, ukuran 6x5x1,5cm (Gambar 1).



**GAMBAR 1. INSPEKSI DADA. A DAN B TAMPAK ADANYA MASSA PADA STERNUM BAGIAN ATAS (TANDA PANAH MERAH).**

CT Scan toraks tampak massa isodens pada dinding tengah anterior sternum memanjang batas tidak tegas, tepi irregular, dan *enhancement* pada korteks. Ukuran massa 8.35 x 2,9 x 8.7 cm, tidak tampak kalsifikasi intramassa. Tampak destruksi os sternum disertai perluasan massa hingga posterior sternum. Dari pemeriksaan CT-scan di dapatkan kesan *soft tissue* tumor dinding dada dengan destruksi sternum (gambar 2.)



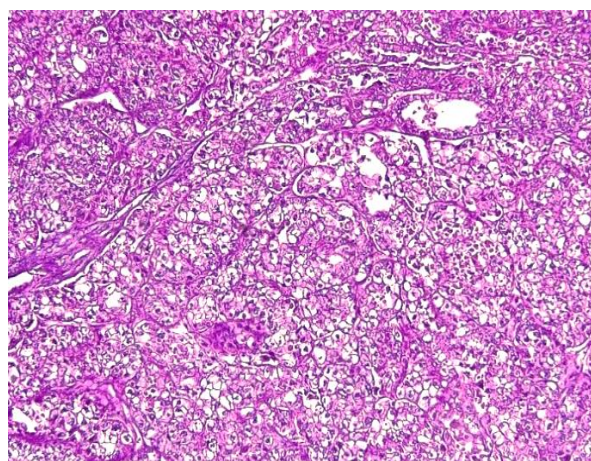
**GAMBAR 2. CT-SCAN THORAK TAMPAK MASSA ISODENS PADA DINDING TENGAH ANTERIOR STERNUM MEMANJANG BATAS TIDAK TEGAS, TEPI IRREGULAR, DAN ENHANCEMENT PADA KORTEKS (PANAH PUTIH). TAMPAK DESTRUKSI OS STERNUM DISERTAI PERLUASAN MASSA HINGGA POSTERIOR STERNUM (PANAH BIRU).**

Hasil pemeriksaan makroskopis label tumor dinding dada tampak potongan- potongan

jaringan putih kecoklatan kenyal padat dan ada bagian yang keras ukuran 8.8 x 3,5 x 0.7 cm, penampang putih kecoklatan.

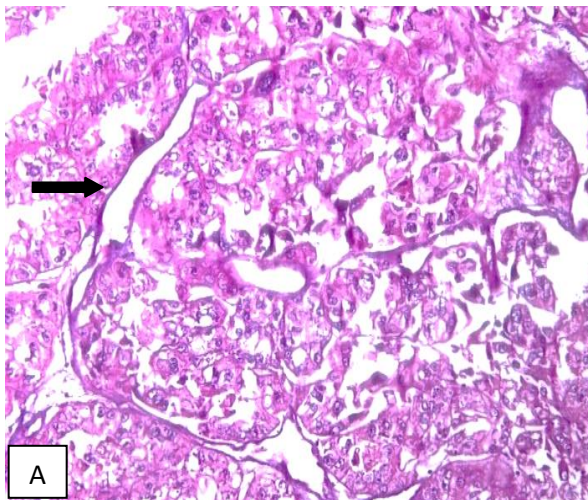
Gambaran mikroskopis tampak proliferasi sel-sel tumor tersusun membentuk struktur alveolar dan sarang-sarang yang bervariasi (gambar 3). Sel-sel tumor ini poligonal, inti bulat- oval, vesikuler, kromatin kasar, anak inti menonjol, mitosis atipik dapat ditemukan, sitoplasma granular eosinofilik-jernih (gambar 4b). Sel-sel ini dipisahkan oleh septa-septa jaringan ikat fibrosa dengan sinusoid pembuluh darah yang ber dinding tipis (gambar 4a). Sel-sel tumor pada bagian tengah dari struktur alveolar relatif diskohesif (pseudoalveolar). Gambaran mikroskopis ini didiagnosis dengan *alveolar soft part sarcoma*.

Pasien dirawat di bagian bedah selama 10 hari dan mendapatkan terapi inj. Ceftriaxone 2x1gr, inj. Asam Tranexamat 3x 1gr, inj. Vit k 3x10 gr, inj Ketorolac 3x30 mg. Pasien kemudian direncanakan untuk menjalani radioterapi. Selama menjalani radioterapi dan selesai siklus radioterapi pasien tidak ada mengeluhkan nyeri pada dada.

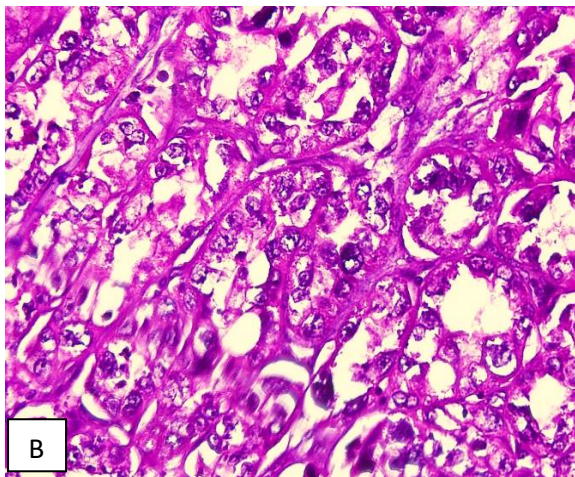


**GAMBAR 3. TAMPAK PROLIFERASI SEL-SEL TUMOR YANG TERSUSUN MEMBENTUK STRUKTUR SARANG-SARANG DAN ALVEOLAR, HEMATOKSILIN EOSIN PEMBESARAN 40X**





A



B

**GAMBAR 4. A. TAMPAK SEL-SEL TUMOR DIPISAHKAN OLEH SEPTA-SEPTA JARINGAN IKAT FIBROSA DENGAN SINUSOID PEMBULUH DARAH YANG BERDINDING TIPIS (PANAHA). B. PROLIFERASI SEL-SEL TUMOR YANG POLIGONAL, INTI BULAT- OVAL, VESIKULER, KROMATIN KASAR, ANAK INTI MENONJOL, MITOSIS ATIPIK DAPAT DITEMUKAN, SITOPLASMA GRANULAR EOSINOFILIK-JERNIH (H&E PEMBESARAN 100X,400X).**

### III. DISKUSI

*Alveolar soft part sarcoma* (ASPS) adalah neoplasma dengan histogenesis yang tidak pasti.<sup>8</sup> Klasifikasi berdasarkan WHO 2020, tumor dengan diferensiasi yang tidak pasti terbagi menjadi *benign*, *intermediate (local aggressive)*, *intermediate (rarely metastasizing)* dan *malignant*. *Alveolar soft part sarcoma* masuk kedalam kategori tumor dengan diferensiasi yang tidak pasti kategori *malignant*.<sup>3</sup>

*Alveolar soft part sarcoma* dapat terjadi pada usia berapa saja, dengan insiden puncak 15-35 tahun. Pada usia diatas 50 tahun insiden laki-laki lebih sering dari pada wanita.<sup>2,3</sup> Walaupun usia diatas 50 tahun jarang terjadi, *Hyeong Uk Ju et al* pernah melaporkan kasus ASPS pada laki-laki usia 58 tahun,<sup>9</sup> *Chatchai Pruksapong et al* tahun 2012 juga pernah melaporkan kasus ASPS pada usia diatas 50 tahun,<sup>10</sup> bahkan *Abdoulwahab A. M. et al* tahun 2017 melaporkan pasien laki-laki dengan diagnosis ASPS pada usia 60 tahun.<sup>11</sup>

Tumor ini sering terjadi di daerah ekstremitas terutama di daerah paha dan pantat sebesar 58-60 %, di daerah batang tubuh, pelvis, dan retroperitoneum 16-28%, kepala dan leher sebesar 12%, dan lokasi lainnya seperti mediastinum, payudara, hati sebesar 14%.<sup>1</sup> Lokasi tumor pada pasien ini adalah di daerah dinding dada yang merupakan lokasi kedua tersering setelah daerah bokong dan paha. *Zamani Farhad et al* tahun 2006 dan *Akhtar Kafil* tahun 2016 juga pernah melaporkan kasus ASPS di daerah dinding dada.<sup>12,13</sup>

Pasien mengeluhkan bengkak di daerah dada sejak 3 bulan yang lalu dengan disertai nyeri pada bagian dada. Manifestasi klinis ASPS biasanya berupa massa yang tumbuh lambat tanpa disertai rasa nyeri maupun gangguan fungsional. Dari hasil CT-scan pasien disimpulkan suatu *soft tissue tumor* dengan destruksi tulang sternum. Nyeri dada yang dialami pasien dapat disebabkan oleh destruksi tulang sternum dibawahnya.

Gambaran mikroskopis pada pasien ini sesuai dengan gambaran mikroskopis *alveolar soft part sarcoma* yakni berupa proliferasi sel-sel tumor yang poligonal, inti bulat- oval, vesikuler, kromatin kasar, anak inti menonjol (Sebagian besar makronukleoli), sitoplasma granular eosinofilik-jernih. Sel-sel ini tersusun membentuk struktur alveolar dan sarang-sarang yang bervariasi dipisahkan oleh septa-septa jaringan ikat fibrosa dengan sinusoid pembuluh darah yang berdinding

tipis. Sel-sel tumor pada bagian tengah dari struktur alveolar relatif diskohesif.<sup>2,3,8,14</sup>

*Alveolar soft part sarcoma* sering didiagnosis banding dengan *clear cell renal cell carcinoma*, *granular cell tumor*, dan paraganglioma.<sup>2,5,7</sup> Pada gambaran mikroskops ASPS dengan sitoplasma jernih dapat menyerupai *clear cell renal cell carcinoma*, namun secara klinis pasien tidak ada mengeluhkan gangguan pada ginjal seperti hematuria atau nyeri di pinggang. Jika terdapat adanya massa ginjal, untuk membedakan metastasis *clear cell renal cell carcinoma* dengan ASPS dapat dilakukan pemeriksaan PAS dan IHK. Pada pemeriksaan PAS *clear cell renal cell carcinoma* tidak dapat dijumpai adanya kristal. IHK EMA negatif pada ASPS, TFE3 positif pada ASPS namun harus diperhatikan TFE3 dapat positif pada *renal carcinoma* pada pediatrik.<sup>2,14,15</sup>

Gambaran sel-sel tumor yang tersusun membentuk sarang-sarang dengan sitoplasma eosinofilik dapat menyerupai *granular cell tumor*, diagnosis ini dapat disingkirkan karena pada *granular cell tumor*, sel-sel tumor yang terdiri dari sel-sel poligonal atau epiteloid dengan sitoplasma granular eosinofilik tersusun membentuk struktur lembaran, sarang-sarang dan trabekula dengan batas sel tidak jelas dan memberikan gambaran sinsitia. Pada *granular cell tumor* tidak dapat menemukan adanya struktur alveolar dan sitoplasma yang jernih.<sup>2</sup>

Paraganglioma memberikan gambaran mikroskopis yang mirip dengan ASPS, paraganglioma dapat menjadi diagnosis banding jika berada di daerah kepala dan leher.<sup>16</sup> Paraganglioma tersusun atas sarang kecil (*zellbalen*) yang dikelilingi oleh stroma fibrovaskular, sitoplasma granular eosinofilik atau amfofilik, *hyalin globule* dapat ditemukan.<sup>17</sup> Secara umum intinya lebih atipia dibandingkan dengan ASPS.<sup>14</sup>

TABEL 1. DIAGNOSIS BANDING.<sup>2</sup>

Lesi	Glikogen	Kristal	Immunohistokimia
<i>Alveolar soft part sarcoma</i>	+	+	Penanda otot bervariasi, TFE 3
<i>Renal cell carcinoma</i>	+	-	EMA
<i>Paraganglioma</i>	-	-	Neuroendocrine marka ( <i>synaptophysin, chromogranin</i> ); S-100 protein pada <i>sustentacular cells</i>
<i>Granular cell tumor</i>	-	-	S-100 protein

Penanganan utama dari ASPS adalah pembedahan komplit dari tumor primer dan radioterapi untuk residual yang terdapat pada daerah primer tersebut. Pada orang dewasa, ASPS resisten terhadap kemoterapi yang standar. Pada anak-anak kasus ini jarang ditemukan, sehingga kemoterapi tumor ini pada anak-anak belum ditetapkan dengan jelas.<sup>2,3,6,7,19,20</sup>

#### IV. KESIMPULAN

Telah dilaporkan kasus alveolar soft part sarcoma pada laki-laki 58 tahun pada lokasi dinding dada. Gambaran klinis, radiologis dan histopatologi sangat berperan dalam menegakkan diagnosis. Alveolar soft Part Sarcoma dianggap sebagai tumor yang *high grade* sehingga secara formal, tumor ini tidak di *grading*.

#### DAFTAR PUSTAKA

- [1] Paoluzzi L, Maki RG. Diagnosis, prognosis, and treatment of alveolar soft-part sarcoma a review. *JAMA Oncology Review*. 2018;E1-E7
- [2] Weiss SW and Goldblum JR. *Enzinger and weiss's soft tissue tumours*. 6<sup>th</sup> edition. Philadelphia. Elsevier. 2014:1070-9.
- [3] Jambhekar, NALadanyl M. Alveolar soft part sarcoma. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. Editors. *World health organization classification of tumours pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone* 5th edition. IARC Pres. 2020:297-99.
- [4] Silas, O.A., Adoga, A.A., Manasseh, A.N. et al. Persistent alveolar soft-part sarcoma with liver metastasis: a case report. *J Med Case Reports*. 2010; 4(233):1-4.

- [5] D Anggraini. Analysis of Alpha Fetoprotein Levels in Hepatocellular Carcinoma Patients in West Sumatera, Indonesia. In: *International Journal of Medical Science and Clinical Invention*, 2020.7 (7), 4879-4881
- [6] Horvai Andrew. High yield pathology bone and soft tissue pathology. 1st edition. Elsevier. 2012:426–27.
- [7] Kayton ML., Meyers P., Wexler LH., Gerald WL., LaQuaglia MP. Clinical presentation, treatment, and outcome of alveolar soft part sarcoma in children, adolescents, and young adults. *J Pediatr Surg* 2006;41:187–93.
- [8] Folpe Andrew L, Inwards Carrie Y. Bone and Soft Tissue Pathology. 1st edition. Elsevier. 2010:13–14.
- [9] Dodd Leslie G, Bui Marilyn M. Atlas of soft tissue and bone pathology with histologic, cytologic, and radiologic correlations. Demos medical. 2015:177–80.
- [10] Ju Hyeong Uk, Seo Kwang Won, Jegal Yangjin , Ahn 1 Jong-Joon, Lee Young Jik, Kim Young Min, Oak Chulho, Ra Seung Won. A Case of Alveolar Soft Part Sarcoma of the Pleura. *J Korean Med Sci*.2013;28:331–335.
- [11] Chatchai Pruksapong, Kantang Satayasoonorn, Alveolar soft part sarcoma of flexure tendon. *Journal of Surgical Case Reports*. 2017;12:1–4 .
- [12] Abdoulwahab A M, Koini M, Souna B.S, Zirbine A.S, Akambi S.K, Konguise Z. Alveolar Soft Tissue Sarcoma: A Case Report and Literature Review. *Open Journal of Orthopedics*.2017;7:408–413.
- [13] Akhtar Kafil, Anees Afzal. Alveolar soft part sarcoma: A rare cytological impression. *IJCR*. 2016;1(1).
- [14] Argani P., Lal P., Hutchinson B., Lui MY., Reuter VE., Ladanyi M. Aberrant nuclear immunoreactivity for TFE3 in neoplasms with TFE3 gene fusions: a sensitive and specific immunohistochemical assay. *Am J Surg Pathol*. 2003; 27: 750-61
- [15] Lindberg Matthew R, Lucas David, Gardner Jerad M, Cassarino David S, Kandi Stallings-Archer. Diagnostic pathology soft tissue tumors. 2nd edition. Elsevier. 2016: 678–81.
- [16] Orbach D., Brennan B., Casanova M., et al. Paediatric and adolescent alveolar soft part sarcoma: a joint series from European cooperative groups. *Pediatr Blood Cancer* 2013; 60:1826–1832.
- [17] Miettinen markku. Modern soft tissue pathology tumors and non-neoplastic conditions. Cambridge University Press. 2010:930 – 938
- [18] Gulwani H. Paraganglioma. 2021. Available at:<https://www.pathologyoutlines.com/topic/mediastinumparaganglioma.html>
- [19] Neuville A., Chibon F., Choindre JM. Grading of soft tissue sarcomas: from histological to molecular assessment. *Pathology*. 2014;46(2):113–120.
- [20] Coindre JM. Grading and staging sarcomas. In: Fletcher CDM., Bridge JA., Hogendoorn PCW., Mertens F. Editors. World health organization classification of tumours pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone 4th edition. IARC Pres.2013:.17–18.
- [21] AS Suarfi, D Anggraini, N Nurwiyeni. Gambaran Histopatologi Tumor Ganas Payudara di Laboratorium Patologi Anatomi RSUP M. Djamil Padang Tahun. In: *Health and Medical Journal*. 2019. 1 (1), 07-14
- [22] Pennacchioli E., Fiore M., Collini P., et al. Alveolar soft part sarcoma: clinical presentation, treatment, and outcome in a series of 33 patients at a single institution. *Ann Surg Oncol* 2010; 17:3229–3233.