

28
PANGKALAN

ENDODERMAL SINUS TUMOR

MEDIASTINUM

(laporan kasus)

oleh: dr Subagia Santosa S *

dr Bambang Widjanarko **

* Dokter dalam pendidikan keahlian bidang Radiologi pada
F.K.UNAIR/RSUD Dr Soetomo

** Moderator/staf pada Laboratorium/UPF Radiologi F.K.UNAIR
R.S.U.D.Dr.Soetomo.

Dibacakan pada pertemuan ilmiah UPF/Lab Radiologi FK UNAIR

R.S.U.D.Dr.Soetomo, tanggal 22 Mei 1989

63/2P/PUA/H/90

906390111

M I L I K
PERPUSTAKAAN
"UNIVERSITAS AIRLANGGA"
S U R A B A Y A



* 9 0 6 3 9 0 1 1 1 *

1. MESONEPHRODIA
2. MEDIASTINUM

KRU

KK

ENDODERMAL SINUS TUMOR

616.992 27

sub

e

MEDIASTINUM

(laporan kasus)

oleh: dr Subagia Santosa S *

dr Bambang Widjanarko **

Dokter dalam pendidikan keahlian bidang Radiologi pada

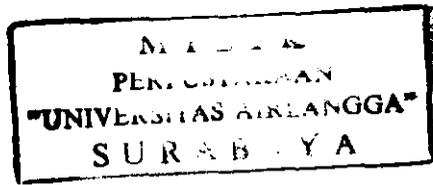
F.K.UNAIR/RSUD Dr Soetomo

Moderator/staf pada Laboratorium/UP^o Radiologi F.K.UNAIR

R.S.U.D. Dr. Soetomo.

Dibacakan pada pertemuan ilmiah UPF/Lab Radiologi FK UNAIR

R.S.U.D. Dr. Soetomo, tanggal 22 Mei 1989



63/LP/PUB/H/90

I Pendahuluan

Endodermal sinus tumor, berasal dari primordial germacell yang mengalami diferensiasi extra embrional yang menghasilkan bentuk vitelline atau yolk sac, dan merupakan keganasan yang jarang terjadi. (7,9)

Selain jarang, tumor ini juga sangat ganas kedua setelah dysgerminoma (yang berasal dari germ cell).

Selain ditemukan sebagai endodermal sinus tumor murni, bisa pula tercampur dengan beberapa elemen sebagai campuran germcell tumor dari ovarium.

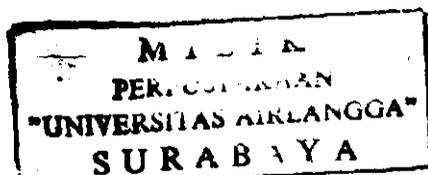
Tumor ini lebih sering ditemukan pada anak-anak dan wanita muda, klinis saja sangat sulit menegakkan diagnosa tumor ini. (1)

Nama lain dari tumor ini ialah: (1,2,3)

- | | |
|----------------------------|--------------------------------|
| - embrional carcinoma | - mesoblastoma vitellinum |
| - yolk sac tumor | - extra embryonal mesoblastoma |
| - extra embryonal teratoma | - immature mesonephroma |
| - Teilum tumor | |

Pada tahun 1973 ditemukan pertama kali oleh Schiller, dikelompokkan sebagai endoermal sinus tumor dari ovarium oleh Teilum pada tahun 1959 dan diuraikan oleh Norris pada tahun 1976.

Dengan adanya sitostatika dan didapatkannya alfafetoprotein yang tinggi dalam serum sebagai tumor marker, maka akan memberikan harapan yang lebih baik pada tumor ini.



I Kasus

Seorang penderita laki laki (Sdr FT) ,umur 16 tahun (lahir 26/5/72)
 suku Jawa-Ambon),siswa SLTA.

Dirawat di bagian jantung sejak 27 Desember 1988,dipindahkan ke
 bagian bedah pada tanggal 28 Desember 1988

keluhan utama : Sesak napas

anamnesa : Sesak napas sejak 1 bulan yang lalu,makin lama
 makin bertambah,disertai batuk dan dahak,
 dahak banyak berwarna kuning dan tidak disertai
 darah.

Sesak napas dirasakan berat,seperti ada benda
 di dada.Tidur menggunakan 3 - 4 bantal dan
 hampir duduk,kadang2 tubuh penderita panas.

Sejak 3 hari sebelum dirawat perut terasa sakit
 dan bila batuk terasa ada yang menekan di dada

Anamnesa penyakit : Asma sejak kecil

Allergi terhadap penicillin

Anamnesa kebiasaan : Merokok,10 batang/hari,sejak dua tahun ini.

Pemeriksaan fisik: (27 Desember 1988)

Keadaan umum jelek,gelisah,kesadaran masih
 baik,temp.37,7^oC,nadi 140/menit teratur dan
 lemah.Tensi 80/50 mmHg (setengah duduk)
 Resp. rate 44/m,orthopneu.

Kepala dan leher;

Mukosa mulut pucat

Anemi ringan

Trachea di tengah.

Tanda tanda collateral tidak ada.



Thorax: Pada inspeksi tampak normal, simetris

Paru : bentuknya normal simetris
 pergerakan simetris
 fremitus simetris
 nyeri tidak ada
 perkusi, suara sonor, nyeri -
 isthmus normal
 tinggi diafragma ICS VI
 auscultasi, suara napas vesicular, tidak
 ada suara gesek pleura dan
 wheezing, terdengar suara
 ronchi basah halus.

Jantung: CVP meningkat.

Ictus tak tampak/tak teraba
 Pulsasi jantung tak tampak/tak teraba
 Vousoure cardiaque tak tampak
 Batas batas jantung dalam batas normal
 Suara jantung tunggal, murmur -

Pulsasi pembuluh darah tepi berkurang semua.

Abdomen: Membuncit sedikit, ascites -

Hepar teraba 4 cm di bawah arcus costa, tumpul
 rata, keras dan agak nyeri tekan
 Lien dan ginjal tak teraba

Inguinal, anus dan genitalia normal.

Ekstremitas: Normal.

Laboratorium:

Hb 10 g%	Paal hemostasis normal
Na 137 mEq/l	K 3,78 mEq/l
GOT 87 IU	GPT 183 IU
alb 2,5 g%	Glb 2,9 g%
koles 121 mg/dl	s.creat 1,0 mg/dl
BU ₂ 12,6 mg/dl	

MILIK
 PERPUSTAKAAN
 "UNIVERSITAS AIRLANGGA"
 SURABAYA

Setelah dilakukan pemberian sitostatika:

Kondisi umum : Lemah

Fisik : CM, anemia+, icterus-, cyanosis-, dyspneu +

Kepala/leher : berkeringat, rambut rontok

Thorax : bekas median sternostomi

Cor suara normal, murmur -

Pulmo rh +/+

wh -/-

Abdomen : supel, nepar teraba dua jari bawah arcus costa
sedangkan lien tak teraba

Extremitas : tak ada kelainan.

Laboratorium:

Hb	4,5	g%	Leko	1900/ μm^3
LED	90	mm/h	Trombo	34000/ mm^3
GOT	90	IU	GPT	45 IU
BUN	9	mg%	s creat	0,89 mg%

Thorax foto: Coin lesion membesar dengan pleural effusion kanan

Tanggal 21 April 1989 suhu penderita meningkat, bertambah sesak dan meninggal.

Thorax foto: Tumor mediastinum dengan cardiomegali
(PA/Lat)

DD Pericardial effusion

Diagnosa: Tumor mediastinum.

Pada tanggal 23 Desember 1988 dipindahkan ke bagian bedah.

Pada tanggal 29 Desember 1988 dilakukan median sternostomi

hasil operasi: Tumor dengan ukuran 15X 20X 10 cm melekat peri
card, kesan ganas (teratoma)

Dilakukan evakuasi tumor untuk mengurangi keluhan
dan gejala penderita serta dipasang drain.

Hasil PA, gross: Jaringan operasi sebanyak 500 gram, ukuran

14X 18X10 cm, tidak teratur, disertai gumpalan
darah, rapuh dan cystous.

Microscopis : Jaringan nekrotik luas, dengan neoplasma, stroma

(30/12/1988)

maxomatic dengan kelompok kelompok epitelial
yang membentuk str acinus disertai bentuk
Schiller Duval bodies.

Kesimpulan : Endodermal Sinus Tumor

Baru kemudian dilakukan pemeriksaan alfa fetoprotein dengan

hasil 93.200 IU

dirawat di bagian bedah, diberikan antibiotika hingga luka mengering

kemudian dilakukan eksternal radiasi (11 Januari 1989)

Diberikan external radiasi dada AP/PA dengan LP 74

area 10X9 cm

DD 11,5 cm

TD 150/150 rad

Selain radiasi juga dikonsalkan ke oncologi (ilmu penyakit dalam)

untuk pemberian sitostatika (penderita di MRS kan), PVB, 2 cure.

Setelah 2000 rad dilakukan evaluasi Thorax foto, didapatkan meta

stase infra clavicula kanan.

Oleh bagian oncologi/hematologi sitostatika (PVB) diteruskan,

serta dilakukan pemeriksaan alfa fetoprotein (88.720 IU)

III Permasalahan

1. Kesulitan diagnosa kasusu ini terutama karena gejala yang tidak khas, dimana gejala yang menonjol ialah gejala adanya mass di mediastinum yang cepat memberat.
2. Pengambilan tumor hanya untuk mengurangi gejala, sehingga laporan operasi hanya menyebutkan adanya perlekatan di pericard, kesan ganas.
3. Bagaimana penatalaksanaan/pengobatan penyakit ini yang adekwat.

IV Tinjauan kepustakaan

1. Angka kejadian.

Karena jaranganya tumor ini maka tidak ada penulis yang menyebut angka kejadiannya. (3,9)

Norris mengemukakan bahwa tumor ini merupakan salah satu tumor germinal yang sering dijumpai pada anak2 dan wanita muda.

Frekwensi tumor ini adalah 9% dari tumor ovarium pada 353 kasus dengan usia kurang 20 rahun. (6)

Pada penelitian Norris didapat usia termuda 14 bulan dan tertua 45 tahun, dengan umur rata2 19 tahun.

Dari 150 kasus Endodermal sinus tumor yang diteliti oleh Galion pada tahun 1979, umur penderita antara 2 sampai 45 tahun, dengan umur rata rata 18 tahun.

Dua pertiga dari kasus ini terdapat pada usia kurang dari dua puluh tahun dan jarang sekali pada umur sebih dari 40 tahun.

2. Patologi

Secara makroskopik besarnya tumor ini antara 7 sampai 28 cm dengan ukuran rata rata 15 cm. Permukaannya licin dan mengkilat, juga dapat terjadi sobekan pada dindingnya sebelum dilakukan operasi.

Pada pemotongan tumor ini didapat berbagai warna, biasanya coklat kekuningan atau abuabu dengan fokus yang luas dari perdarahan dan jaringan nekrotik.

Terdapat kista kista dari berbagai ukuran, dari beberapa mm sampai sebesar 2 cm yang tersebar luas dalam jaringan tumor ini. kista kista ini akan menyebabkan konsistensi tumor menjadi lunak basah dan tampak seperti sarang tawon.

Bila bercampur dengan teratoma yang jinak, maka dapat ditemukan bentukan bentukan seperti rambut atau kelenjar keringat, dan kadang kadang gigi dapat juga dijumpai. (6)

Secara mikroskopik, Schiller pada tahun 1939 dan kemudian pada tahun 1942 mengemukakan bahwa tumor ini mempunyai struktur morfologi yang khas. Gambaran khas ini mempunyai bentuk seperti glomerulus, terdiri dari ruang yang kecil kecil yang diliputi oleh sel sel endotel berbentuk kubik atau kolumnar rendah. Terjadi perubahan dari bentuk seperti glomerulus ke suatu sistem yang kompleks terdiri dari kista berbagai bentuk yang dibatasi dari lapisan sel sel endotel. Bagian keras dari tumor ini dibentuk dari proliferasi ganas sel sel stellate endotelial mesoderm. Menurut Schiller bahwa tumor ini berkembang dari penempatan yang salah dari sisa mesonephron janin, dan dia memberi nama mesonephroma ovarii.

Kazancigil tidak sependapat dengan Schiller dan memandang tumor ini adalah suatu keganasan angio-endoteliomatous yang berasal dari gonad dan memberi nama suatu Papilloendothelioma ovarii. (10)

Kemudian Teilum mengemukakan bahwa gambaran di atas yang menunjukkan glomerular like unit oleh Schiller atau pembentukan perivascular sebagai papilloendothelioma ovarium yang oleh Kazancigil sebetulnya adalah suatu tumor extra embrionic membrane (endomesodermal). Gambaran secara mikroskopis sama seperti gambaran sinus endodermal dari placenta tikus yang dikemukakan oleh Duval sehingga diberi nama Endodermal Sinus Tumor. (10)

M I L I K
PERPUSTAKAAN
"UNIVERSITAS AIRLANGGA"
S U R A B A Y A

Gambaran histopatologi yang khas dari tumor ini adalah ditemukannya Schiller Duval Body, hyalin body dan sel sel mesodermal yang berbentuk bintang, dan membentuk jaringan longgar dan rongga rongga kistik. Pada bagian yang padat tampak perselubungan dari kapiler, kelompok kelompok yang berisi hyalin, PAS positif atau presipitasi mucoid. (1)

Secara mikroskopik dapat dibedakan bentuk bentuk: (1)

- | | |
|----------------------------------|----------------|
| a. reticular (30%) | d. solid (5%) |
| b. pseudopapiller (20%) | e. mixed (35%) |
| c. polyvesicular vitelline (10%) | |

3. Gambaran klinik.

Dari penelitian Norris pada 71 penderita, keluhan yang paling sering adalah nyeri perut (77%). Terabanya tumor pada perut atau pelvis didapat pada 74%, dan 10% penderita tidak memberikan keluhan sama sekali. (6)

Membesarnya perut sebagai gejala awal didapat pada 27% penderita dan panas badan didapat pada 24%. Perdarahan pervaginam sebagai naid yang tidak teratur hanya terjadi pada 1 penderita. Lamanya keluhan biadanya tidak berlangsung lama, 66% penderita memberi keluhan kurang 2 minggu, dan 45% kurang dari 1 minggu. Hanya 13% memberi keluhan lebih dari 1 bulan, dan keluhan rata rata untuk semua penderita kurang dari 2 minggu. (6)

Tujuh penderita memberi keluhan akut abdomen, dan keluhan ini timbul kurang dari 24 jam, dimana pada 6 penderita terjadi ruptur dari tumornya, sedangkan seorang penderita mengalami torsi.

Cepatnya tumbuh tumor ini dapat digambarkan pada 4 penderita di bawah ini, 2 penderita yang pada pemeriksaan dalam 4 minggu sebelumnya tidak ditemukan kelainan, tetapi pada pemeriksaan kemudian ditemukan tumor sebesar 9 dan 12 cm, pada penderita lain ditemukan tumor sebesar 23 dan 28 cm setelah 7 minggu melanirakan. (6)

Sebuah kasus yang dilakukan pembedahan post mortem oleh Romero didapatkan metastase yang luas dari endodermal sinus tumor ke hepar, pleura, paru dan saluran pencernaan. (7)

Gitlin menemukan bahwa yolk sac manusia mensintesa alfafeto protein. Dengan teknik immunoperoxidase ternyata hyalin bodies adalah AFP. (7)

Deteksi tumor ini sebelum operasi dapat diketahui dengan pemeriksaan kadar serum AFP ini. Kadar serum AFP pada tumor ini tinggi sekali dan half life nya adalah 6 hari, sehingga dikatakan untuk kadarnya menjadi normal kembali memerlukan waktu 5-7 hari setelah pengangkatan tumor seluruhnya. (7)

Kadar serum AFP yang diukur dengan teknik RIA dapat dipakai sebagai tumor marker pada penderita endodermal sinus tumor atau mixed germ cell tumor ovarium yang mengandung elemen endodermal sinus tumor.

Bila kadar AFP diperiksa sebelum pemberian V terapi sitostatika, terjadi penurunan AFP yang kemudian diikuti dengan suatu kenaikan pada evaluasi selanjutnya akan menunjukkan bahwa telah terjadi kekambuhan atau penyakitnya menjadi lebih progresive. Dan ini memerlukan evaluasi diagnosa yang cepat dan mungkin perlu mengubah terapi sitostatikanya.

Pemeriksaan AFP yang dilakukan dengan cara teknik nonRIA adalah kurang sensitip untuk dipakai secara rutin sebagai tumor marker. (5,7)

4. Terapi

Pengobatan pada umumnya berupa pembedahan dan penyinaran atau pembedahan kemudian sitostatika tanpa penyinaran.

Dikatakan bahwa tumor ini bersifat radio.sensitif, sehingga pemberian external radiation akan bermanfaat uantuk terapi setelah operasi dilakukan. (1)

Pada dekade terakhir ini banyak kemajuan pesat yang dicapai dalam pengobatan penderita dengan keganasan germ cell ovarium. Sitostatika Vincristine, Actinomycine D dan Cyclophosphamide (VAC) digunakan pertama kali pada endodermal sinus tumor karena obat ini aktif baik bila berdiri sendiri maupun bila digabung dalam pengobatan embryonal tumor. (1,8)

Piver dan Luran telah memakai VAC pada endodermal sinus tumor pada 9 anak umur 4 - 18 tahunan menemukan survival yang panjang hanya pada penderita yang tidak mempunyai residual tumor pada saat pertama pemberian dari VAC. (8)

Walaupun terapi dengan VAC memperbaiki prognosis dari beberapa penderita, penelitian Einhorn (1977) dengan memakai Cis-diamono dichloroplatinum, Vinblastine dan Bleomycin (PVB) pada keganasan germ cell tumor memberi respons sekitar 98%, dengan perincian 72% menjadi complete remision dan 26% dengan partial remision. (8)

Dalam suatu laporan oleh Julian, penderita dengan residual tumor ukuran 9 dan 10 cm yang diobati dengan PVB memberikan complete response yang dibuktikan dengan operasi second look dan pemeriksaan kadar AFP yang normal. Kedua penderita tersebut tidak memberikan tanda tanda kekambuhan dari tumor ini. (8)

Pada laporan terakhir ini kemajuan terapi dengan PVB digunakan pada stadium lanjut. (8)

5. Prognosa

Sebelum ditemukannya sitostatika, maka prognosis tumor ini sangat jelek sekali, walaupun ditemukan pada stadium dini pada saat operasi dilakukan.

Setelah ditemukannya sitostatika keadaannya menjadi agak lebih baik, tahun 1977 dilaporkan 2 years survival rate 8,8% dimana yang hidup semuanya pada stadium I. Dilaporkan bahwa 84% dari stadium I ini meninggal oleh karena metastase.

V. PEMBAHASAN

Seorang penderita laki laki, 16 tahun dikirim dari RSU Banyuwangi ke kamar terima RSUD Dr Soetomo dengan keluhan sesak napas, dengan diagnosa tumor mediastinum, kemudian dikirim ke bagian jantung dengan diagnosa yang sama, selanjutnya dikirim ke bagian bedah sebagai kasus gawat, karena dengan perubahan posisi keadaan penderita makin jelek (bertambah sesak).

Pada foto tampak mass di mediastinum.

Di bagian bedah dilakukan median sternostomi, tumor diangkat, kemudian pada operasi didapatkan tumor sebesar 15 X 20 X 10 cm melekat pada pericard, sal t diluxir dari jaringan sekitarnya, kesan ganas.

Baru kemudian dilakukan pemeriksaan histopatologi dengan diagnosa endodermal sinus tumor dengan ditemukannya Schiller Duval bodies. Selanjutnya dilakukan pemeriksaan alfafetoprotein yang hasilnya tinggi sekali (93.200 ng/ml).

Post operasi dilakukan eksternal radiasi pada tempat bekas tumor.

Selain radiasi juga dikirim ke bagian Oncologi (ilmu penyakit dalam) untuk pemberian sitostatika (penderita di MRS kan) Setelah 2000 rad dilakukan thorax foto evaluasi, dan didapatkan metastase infra clavicula kanan.

Di bagian Oncologi, sitostatika diteruskan, tetapi tersendat sendat oleh karena keadaan umum penderita seringkali menurun (Hb dan Leucocyte menurun), sedangkan AFP bisa turun 88720 ng/ml bahkan terakhir mencapai 6720 ng/ml, akhirnya penderita meninggal dengan sepsis.

Mula mula terjadi kesulitan diagnosa (hanya didiagnosa sebagai tumor mediastinum saja), cepat dilakukan pembedahan karena keadaan penderita buruk, diagnosa pasti baru ditegakkan setelah pemeriksaan histopatologi, dan barulah dilakukan pemeriksaan alfafetoprotein.

Kesulitan diagnosa permulaan ialah karena penderita laki

,sedangkan endodermal sinus tumor kebanyakan pada wanita, gejala yang menonjol adalah tumor mediastinum, sedangkan kepustakaan kebanyakan menyebutkan gejala intraabdominal seperti adanya mass, nyeri abdominal, perut membesar ataupun perdarahan pervaginam(pada wanita).

VI. RINGKASAN

Telah dibicarakan sebuah kasus endodermal sinus tumor pada seorang laki laki umur 16 tahun.

Karena jaranganya kasus ini dan sedikitnya kepustakaan yang membicarakannya, kasus ini baru terdiagnosa pasti setelah operasi dan dilakukan pemeriksaan histopatologi.

Penanganan dan pengobatan pada penderita ini belum adekwat ,sehingga meskipun dikatakan response terhadap sitostatika cukup baik, tetapi karena keadaan penderita yang cepat memburuk maka sitostatika tidak bisa diberikan seperti semestinya.

== :=====



KEPUSTAKAAN

1. Danforth D.N., Bird C.C., Victor T.A.:
Endodermal Sinus tumor of the ovary. The orphan tumor,
Obstet Gynecol. 51:233-237, 1978
2. Forney J.P., Disaia P.J., Moriw C.P.:
Endodermal Sinus tumor. A Report of two sustained remissions
treated postoperatively with a combination of Actinomycin D,
5-fluorouracil and Cyclophosphamide,
Obstet gynecol. 45:186-189, 1975.
3. Forney J.P.:
Pregnancy following removal and chemotherapy of ovarian
endodermal sinus tumor,
Obstet gynecol. 52: 360-362, 1978
5. Ishiguro T. et al :
AFP in yolk sac tumor and solid teratoma of the ovary.
Significance of post operative serum AFP,
Cancer 48: 2480-2484, 1981.
6. Norris H.J., Jensen R.D.:
Relative frequency of ovarian neoplasms in children and
adolescents, Cancer 30: 713-719, 1972.
7. Romero R., Schwartz P.E.:
Alpha fetoprotein determinations on the management of
endodermal sinus tumors and mixed germ cell tumors of the
ovary, Am J. Obstet Gynecol. 141: 126-131, 1981.
8. Schwartz P.E.:
Combination chemotherapy in the management of ovarian germ e
cell malignancies,
Obstet gynecol. 64:564-572, 1984.
9. Regato J.A., Spjut H.J., Cox J.D.:
Cancer, the C.V. Mosby company; 450, 1985.
10. Teilum G.: Endodermal sinus tumor of the ovary and testis,
Cancer 12: 1092-1105, 1959.

PAMERAN
16 SEP 1994

00639011

06/H/402/27/99

LAPORAN

ENDODERMAL SINUS TUMOR

MEDIASTINUM

(laporan kasus)

oleh: dr Subagia Santosa S *

dr Bambang Widjanarko **

* Dokter dalam pendidikan keahlian bidang Radiologi pada
F.K.UNAIR/RSUD Dr Soetomo

** Moderator/staf pada Laboratorium/UPF Radiologi F.K.UNAIR
R.S.U.D.Dr.Soetomo.

Dibacakan pada pertemuan ilmiah UPF/Lab Radiologi FK UNAIR
R.S.U.D.Dr.Soetomo, tanggal 22 Mei 1989