



Low Grade Fibromyxoid Sarcoma pada Pelvis yang Menyerupai Keganasan Ovarium

(Laporan Kasus Salah Diagnosis Tanpa CT Scan Praoperatif)

Puteri Moetia Charisma^{1*}, Munizar², Hasanuddin³, Dewi Karlina Rusly⁴, Fara Julyta Aliyah⁵

¹⁻⁵ Departemen Obstetri dan Ginekologi Fakultas Kedokteran Universitas Syiah Kuala / RSUD Dr. Zainoel Abidin, Banda Aceh, Aceh, Indonesia

*Penulis Korespondensi: farajulyta@gmail.com

Abstract. *Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma (LGFMS) is a rare soft tissue tumor with deceptively benign histological features but significant potential for local recurrence and distant metastasis. Pelvic LGFMS is extremely uncommon and may mimic gynecological malignancies, leading to diagnostic challenges. This report describes a 39-year-old woman presenting with progressive abdominal enlargement, bloating, early satiety, and dyspnea. Physical and ultrasonographic examinations suggested a malignant ovarian tumor. The patient underwent exploratory laparotomy without preoperative CT scan evaluation. Intraoperatively, multiple solid masses involving the intestines, mesentery, omentum, peritoneum, and ovaries were identified, with the largest measuring 20 × 15 cm. Histopathological examination confirmed the diagnosis of LGFMS. The absence of preoperative cross-sectional imaging contributed to diagnostic difficulty in this case. CT scan and MRI are important for evaluating tumor origin, tissue characteristics, and involvement of surrounding structures. Definitive diagnosis requires histopathology supported by immunohistochemistry, particularly MUC4, and molecular confirmation when available. Comprehensive diagnostic evaluation is essential to avoid misdiagnosis, optimize management, and improve long-term outcomes in patients with pelvic LGFMS.*

Keywords: *Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma; Misdiagnosis; MUC4; Ovarian Tumor; Pelvis.*

Abstrak. *Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma (LGFMS) merupakan tumor jaringan lunak langka dengan gambaran histologis yang tampak jinak, namun memiliki potensi rekurensi dan metastasis jangka panjang. LGFMS pada pelvis sangat jarang ditemukan dan dapat menyerupai keganasan ginekologi sehingga menimbulkan tantangan diagnostik. Laporan kasus ini membahas seorang wanita berusia 39 tahun dengan keluhan perut membesar progresif, kembung, cepat kenyang, dan sesak napas. Pemeriksaan fisik dan ultrasonografi mengarah pada dugaan tumor ovarium ganas. Pasien menjalani laparotomi eksplorasi tanpa pemeriksaan CT scan praoperatif. Pada temuan intraoperatif ditemukan massa multipel pada usus, mesenterium, omentum, peritoneum, dan ovarium dengan ukuran terbesar 20 × 15 cm. Pemeriksaan histopatologi menegakkan diagnosis LGFMS. Tidak dilakukannya pencitraan cross-sectional praoperatif berkontribusi terhadap kesulitan diagnosis pada kasus ini. CT scan dan MRI berperan penting dalam menentukan asal massa, karakteristik jaringan, dan keterlibatan organ sekitar. Diagnosis definitif memerlukan pemeriksaan histopatologi yang didukung imunohistokimia, terutama MUC4, serta konfirmasi molekuler bila tersedia. Pendekatan diagnostik yang komprehensif penting untuk mengurangi risiko salah diagnosis, menentukan tata laksana yang optimal, dan meningkatkan luaran jangka panjang pasien dengan LGFMS pelvis.*

Kata Kunci: *Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma; Misdiagnosis; MUC4; Pelvis; Tumor Ovarium.*

1. LATAR BELAKANG

Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma (LGFMS) merupakan salah satu sarkoma jaringan lunak yang sangat jarang ditemukan. Tumor ini memiliki ciri histopatologi yang tampak jinak, namun berpotensi menimbulkan kekambuhan dan metastasis dalam jangka panjang.^{1,5} Kasus ini pertama kali dilaporkan oleh Evans pada tahun 1987, LGFMS digambarkan sebagai neoplasma mesenkimal dengan karakteristik paradoksial, yaitu morfologi yang menyerupai lesi jinak tetapi disertai sifat biologis yang agresif.⁶ Sejak pengenalannya, LGFMS dipandang

sebagai entitas dengan sifat biologis yang menipu (*deceptively benign*), karena progresivitas penyakit dapat muncul lama setelah penatalaksanaan awal (Evans, 2011; Sbaraglia et al., 2020).

Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma (LGFMS) hanya mencakup kurang dari 1% dari seluruh sarkoma jaringan lunak, sehingga dikategorikan sebagai tumor yang sangat jarang (Evans, 2011; Sbaraglia et al., 2020). LGFMS umumnya ditemukan di berbagai lokasi anatomis, dengan predileksi pada ekstremitas dan thoraks, sedangkan lokasi di rongga pelvis sangat jarang. Bila tumor ini tumbuh di daerah retroperitoneal atau pelvis, manifestasi klinisnya dapat menyerupai massa adnexal atau tumor ovarium ganas, terutama pada wanita usia dewasa (Reid et al.). Beberapa publikasi juga melaporkan keterlibatannya pada retroperitoneum dan rongga pelvis, lokasi yang dapat menimbulkan kesulitan diagnostik karena sering menyerupai neoplasma ovarium ganas (Evans, 2011; Günel et al., 2018). Gambaran klinis non-spesifik seperti nyeri panggul, distensi abdomen, dan massa padat pada pemeriksaan fisik membuat diagnosis klinis sulit dibedakan dari keganasan ginekologis.

Dalam praktik klinis, pencitraan praoperatif seperti Computed Tomography (CT) atau Magnetic Resonance Imaging (MRI) memegang peranan penting untuk mengidentifikasi asal anatomi tumor, hubungannya dengan struktur sekitarnya, serta karakteristik jaringan. USG pelvis, meskipun menjadi pemeriksaan awal yang umum digunakan, memiliki keterbatasan dalam membedakan tumor ovarium primer dari massa retroperitoneal atau tumor jaringan saraf.6 Penegakan diagnosis yang akurat sangat krusial, mengingat terdapat perbedaan bermakna dalam pilihan penatalaksanaan, prognosis, serta strategi pemantauan antara LGFMS dan tumor ovarium ganas (Okamoto et al., 2016). Pemeriksaan pencitraan berperan penting dalam proses diagnostik, di mana computed tomography (CT) scan dengan kontras merupakan modalitas utama pada kasus ini LGFMS untuk mengevaluasi ukuran, lokasi, serta keterlibatan organ sekitar, sekaligus membantu perencanaan terapi secara optimal (Reid et al.).

Selain CT, magnetic resonance imaging (MRI) juga memberikan informasi tambahan yang berharga, khususnya dalam menilai karakteristik jaringan lunak dan delineasi batas tumor dengan lebih jelas (Murphey et al., 2021). Pada kasus tertentu, *Positron Emission Tomography–Computed Tomography* (PET-CT) dapat digunakan untuk mengevaluasi aktivitas metabolik tumor dan mendeteksi adanya metastasis jauh, meskipun penggunaannya masih terbatas dan belum menjadi standar rutin (Kang et al., 2021). Dengan demikian, kombinasi modalitas pencitraan sangat dianjurkan dalam menegakkan diagnosis banding LGFMS, terutama pada kasus dengan lokasi pelvis atau retroperitoneum yang sering menimbulkan tantangan diagnostik karena menyerupai neoplasma ovarium ganas (Sbaraglia et

al., 2020; Murphey et al., 2021). Ketiadaan pemeriksaan CT atau MRI praoperatif dapat menyebabkan misdiagnosis, yang berimplikasi pada perencanaan pembedahan yang kurang optimal. Melalui laporan kasus ini, penulis menekankan pentingnya penagakan diagnosa berdasarkan *CT-Scan* dan MRI preoperasi pada neoplasma ovarium padat.

2. METODE PENELITIAN

Penelitian ini merupakan laporan kasus pada pasien dengan *Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma* (LGFMS) pelvis yang menyerupai keganasan ovarium. Data diperoleh melalui penelusuran rekam medis pasien meliputi kondisi klinis, pemeriksaan penunjang, temuan intraoperatif, serta hasil histopatologi. Analisis dilakukan secara deskriptif dengan membandingkan temuan kasus dengan literatur terkait LGFMS pelvis dan diagnosis banding tumor ovarium ganas. Kerahasiaan identitas pasien dijaga sesuai dengan prinsip etik kedokteran.

3. HASIL DAN PEMBAHASAN

Hasil

Karakteristik Pasien dan Temuan Klinis

Pada tanggal 5 Juli 2025, seorang wanita berusia 39 tahun, para 1 dengan BMI 24,2 kg/m² datang ke Instalasi Gawat Darurat RSUZA dengan keluhan perut membesar sejak kurang lebih 3 bulan yang lalu dan semakin memberat sejak 1 bulan terakhir. Keluhan ini disertai rasa kembung, cepat merasa kenyang saat makan, dan sesak napas, sehingga mengganggu aktivitas sehari-hari. Pasien menyangkal adanya perdarahan pervaginam maupun perdarahan setelah berhubungan seksual. Pasien juga mengeluhkan penurunan nafsu makan dan penurunan berat badan sekitar 5 kg dalam 2 bulan terakhir. Riwayat keputihan disangkal. Buang air besar dan buang air kecil dalam batas normal. Pasien dengan Riwayat laparotomi miomektomi 6 tahun yang lalu dan laparotomi kistektomi 2 tahun yang lalu di Rumah Sakit luar. Pasien diketahui tidak memiliki riwayat penyakit lain.

Berdasarkan hasil pemeriksaan fisik umum, tekanan darah 121/76 mmHg, nadi 82 kali per menit, frekuensi pernapasan 20 kali per menit, suhu 36,6 °C, dan saturasi oksigen 99% room air. Pemeriksaan Abdomen teraba massa setinggi 2 jari di bawah umbilikus, immobile, nyeri tekan positif, tidak terdapat undulasi dan shifting dullness, yang menunjukkan massa padat di regio pelvis. Hepar tidak teraba, lien tidak teraba, dan ginjal tidak teraba. Pada pemeriksaan vaginal touche didapatkan portio licin, OUE tertutup, CUT tidak membesar, teraba massa kistik setinggi 2 jari di bawah umbilikus, kesan berasal dari adnexa kanan dan

kiri, permukaan licin, immobile, nyeri tekan positif, parametrium lemas, cavum douglas menonjol.

Pemeriksaan Penunjang

Pada pemeriksaan ultrasound transvaginal tampak uterus antefleksi ukuran 6.06 x 4.95 x 4.08 cm dengan tebal endometrium line 4.9 mm. Tampak massa padat berukuran 8.1 x 6.7 x 6.0 cm, berasal dari ovarium kanan. Tampak massa padat berukuran 12.7 x 12.5 x 11.2 cm, berasal dari ovarium kiri. Cairan bebas di intraabdomen positif. Kesan: Neoplasma ovarian Padat, susp. Malignansi. Pemeriksaan dilanjutkan dengan pemeriksaan laboratorium berupa Ca 125 : 380, dengan RMI Scoe 1140 (*High risk of malignancy*). Pada pasien tidak dilakukan pemeriksaan penunjang lainnya seperti CT-Scan Pelvic Abdomen. Kemudian Pasien dilakukan persiapan operatif.



Gambar 1. Ultrasound Pasien 1.



Gambar 2. Ultrasound Pasien 2.



Gambar 3. intraoperatif 1.



Gambar 4. intraoperatif 2.



Gambar 5. Ultrasound Pasien 3.



Gambar 6. Ultrasound Pasien 4.



Gambar 7. Dokumentasi Intraoperasi.



Gambar 8. Dokumentasi Intraoperasi.



Gambar 9. Dokumentasi Intraoperasi.



Gambar 10. Dokumentasi Intraoperasi.

Temuan Intraoperatif dan Histopatologi

Pada temuan intraoperatif, setelah peritoneum dibuka, tampak cairan asites \pm 500 cc, diambil \pm 10 cc, dan dikirim untuk pemeriksaan sitologi cairan asites. Pada eksplorasi lanjutan, ditemukan multiple massa solid yang berasal dari usus, mesenterium, omentum, peritoneum, uterus, serta kedua ovarium, dengan ukuran terbesar mencapai 20×15 cm dan ukuran terkecil sekitar $0,5 \times 0,5$ cm. Massa menunjukkan perlekatan yang berat dengan omentum, peritoneum, kolon, uterus, kedua ovarium dan vesika urinaria

Histopatologi pascaoperasi menunjukkan gambaran *Low Grade Fibromyxoid Sarcoma* (LGFMS). Low grade fibromyxoid sarcoma (LGFMS) yang dikenal bersifat *deceptively bland* (tampak jinak di bawah mikroskop) tetapi memiliki potensi keganasan, termasuk rekurensi lokal dan metastasis jauh pada periode waktu yang panjang. Gambaran histologi menunjukkan

proliferasi sel memanjang menyerupai spindle, dengan susunan monoton, inti sel berukuran kecil, sebagian tampak hiperkromatik, dan hanya sedikit variasi bentuk maupun ukuran inti (pleomorfisme minimal). Gambaran tumor memperlihatkan pola khas berupa pergantian antara area fibrosa padat dengan area myxoid. Pertumbuhan sel tersusun dalam pola fasikular maupun whorled, dengan aktivitas mitosis yang rendah. Pada beberapa bidang terlihat adanya deposit kolagen berbentuk pita serta pembuluh darah yang melintang. Gambaran tersebut kerap menimbulkan kesulitan diagnostik karena dapat menyerupai lesi jinak atau neoplasma myxoid lain apabila tidak didukung pemeriksaan lanjutan (Li et al.,)

Pembahasan

Karakteristik dan Tantangan Diagnosis LGFMS

Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma (LGFMS) merupakan sarkoma jaringan lunak dengan diferensiasi fibroblastik yang jarang dengan gambaran histologis khas berupa pergantian area fibrosa dan miksoid yang dapat menyerupai berbagai jenis neoplasma lain sehingga menimbulkan kesulitan dalam penegakan diagnosis.⁶ Entitas ini pertama kali dilaporkan oleh Evans pada tahun 1987 dan sejak itu dikenal juga dengan istilah Evans tumor. Sejak itu, pemahaman mengenai karakteristik kliniko-patologis, molekuler, dan perilaku biologis LGFMS terus berkembang melalui berbagai penelitian retrospektif dan prospektif.

Secara morfologi, LGFMS ditandai oleh sel-sel spindle yang tampak bland, disertai stroma kolagen padat dan area miksoid yang bergantian, sehingga kerap menyerupai lesi jinak maupun tumor myxoid lain, khususnya bila ditemukan pada lokasi yang tidak lazim (Evans, 2011; Folpe et al., 2018). Secara epidemiologis, LGMFS paling sering dijumpai pada dewasa muda dengan usia rata-rata antara 20–40 tahun, dengan insidensi sama antara Perempuan dan laki-laki, dengan rasio 1:1 (Evans, 2011; Guillou et al.,). Lokasi khas tumor ini biasanya pada jaringan lunak profunda ekstremitas proksimal maupun trunk Doyle (2021) (Guillou et al.,).

LGFMS pada Pelvis dan Risiko Misdiagnosis

Namun, sejumlah laporan kasus menunjukkan bahwa LGFMS juga dapat muncul pada area anatomi yang tidak tipikal, termasuk regio pelvis dan organ reproduksi, yang dapat menyulitkan diagnosis karena menyerupai neoplasma ovarium ganas (Perez et al., 2020; Shuang et al., 2024). Hal ini dapat menimbulkan kesalahan diagnosis, terutama bila pasien datang dengan gejala klinis menyerupai tumor ovarium ganas, seperti yang ditemukan dalam kasus ini (Perez et al., 2020; Shuang et al., 2024). Kondisi ini menekankan pentingnya pencitraan praoperatif yang adekuat, terutama dengan CT scan, untuk mengurangi risiko kesalahan diagnosis pada massa pelvis yang menyerupai keganasan ovarium (Shuang et al., 2024; Sahraoui et al., 2022) .

Lokasi abdominopelvis dan retroperitoneum untuk LGFMS sangat jarang, dengan hanya sedikit kasus yang telah dilaporkan dalam literatur (Schoolmeester et al., 2018). Sebuah studi oleh Schoolmeester et al, (2018) melaporkan hanya 13 kasus LGFMS abdominopelvis dan retroperitoneal, menunjukkan bahwa LGFMS pada lokasi sentral ini menunjukkan gambaran kliniko-patologis yang serupa dengan lokasi pada ekstremitas. Lokasi yang tidak umum ini dapat menimbulkan tantangan diagnostik yang signifikan, terutama dalam menentukan diagnosis diferensial dengan tumor ginekologi seperti yang terjadi pada kasus ini. Secara klinis, LGFMS umumnya bermanifestasi sebagai massa dengan pertumbuhan lambat, tidak menimbulkan nyeri, dan sering kali mencapai ukuran besar sebelum memberikan gejala akibat kompresi atau efek massa (Meis-Kindblom et al., 2008). Pada kasus yang dilaporkan, massa terbesar telah mencapai diameter 20 cm saat diagnosis, yang sesuai dengan karakteristik LGFMS yang cenderung asimtomatik pada tahap awal perkembangannya. Sifat pertumbuhan yang lambat dan lokasi di pelvis dapat menyebabkan keterlambatan diagnosis karena gejala yang tidak spesifik hingga massa mencapai ukuran yang besar (Evans, 2011).

Peran CT Scan dan MRI pada Evaluasi Massa Pelvis

LGFMS dikategorikan sebagai tumor dengan perilaku biologis indolent namun memiliki potensi untuk kekambuhan lokal maupun metastasis jauh setelah periode laten yang panjang. Angka kekambuhan lokal dilaporkan mencapai 64%, sedangkan metastasis dapat terjadi pada 45% kasus, terutama ke paru-paru (Evans, 2011; Guillou et al., 201 C.E.) . Oleh karena itu, meskipun tampak jinak secara histologis, pemantauan jangka panjang tetap esensial. Presentasi klinis LGFMS di pelvis dapat meniru berbagai kondisi ginekologi, seperti yang terjadi pada kasus ini dimana massa awalnya dicurigai sebagai tumor ovarium ganas. Hal ini disebabkan oleh lokasi anatomis yang berdekatan dan karakteristik massa yang dapat sulit dibedakan dengan pemeriksaan fisik dan ultrasonografi saja. Oleh karena itu, penentuan lokasi yang akurat serta karakterisasi lesi memerlukan modalitas pencitraan lanjutan, seperti CT scan atau MRI, untuk memperkuat ketepatan diagnosis (Tirumani et al., 2015).

Pada CT scan dan MRI, LGFMS umumnya menunjukkan gambaran khas yang bergantung pada proporsi jaringan fibrosa dan miksoid. Komponen fibrosa biasanya tampak dengan sinyal rendah pada T1 dan T2, sedangkan komponen miksoid tampak dengan sinyal tinggi pada T2 dan rendah hingga intermediate pada T1 (Sambri et al., 2020). Enhancement pasca kontras umumnya heterogen, mencerminkan variasi histologis. Tidak dilakukannya pencitraan cross-sectional praoperatif pada kasus ini turut berkontribusi terhadap terjadinya misdiagnosis. CT scan atau MRI berperan penting dalam menentukan asal massa, menilai pola sinyal dan enhancement, serta hubungan anatomis dengan struktur sekitarnya, sehingga sangat

membantu dalam perencanaan pembedahan dan penentuan diagnosis banding (Nagano et al., 2015; Sambri et al., 2020).

Diagnosis praoperatif LGFMS sangat menantang. Secara klinis dan radiologis, tumor ini sering kali tidak spesifik. Modalitas pencitraan seperti CT scan atau MRI berperan penting dalam menilai karakteristik massa, batas lesi, serta keterlibatan jaringan sekitarnya (Sahraoui et al., 2022; Yoshimura et al., 2021). Ketiadaan imaging yang adekuat, seperti pada kasus ini, meningkatkan risiko misdiagnosis dan dapat berimplikasi pada pemilihan strategi pembedahan yang kurang optimal.

Tantangan Histopatologi dan Imunohistokimia

Diagnosis histopatologi LGFMS sering menimbulkan tantangan karena gambaran morfologinya dapat menyerupai lesi jinak maupun ganas lainnya. Ciri khas histologis yang biasanya ditemukan adalah pola bifasik dengan area fibrosa dan miksoid, sel-sel spindle monoton dengan sitologi bland, serta mitosis yang jarang. Area fibrosa umumnya tersusun atas sel-sel spindle dalam stroma kolagen padat, sedangkan area miksoid memperlihatkan matriks kaya musin dengan distribusi sel spindle yang lebih longgar (Reid et al.,). Gambaran ini sering mengarahkan ke arah lesi jinak atau tumor myxoid lain jika tidak dikonfirmasi dengan pemeriksaan imunohistokimia (Doyle, 2021; Guillou et al.,). Ekspresi MUC4 diketahui sebagai penanda imunohistokimia yang sangat sensitif dan spesifik untuk LGFMS, sehingga direkomendasikan sebagai bagian dari panel diagnostik.5 Namun, sifatnya yang sering tampak *deceptively benign* dapat menyebabkan misdiagnosis sebagai tumor jinak seperti neurofibroma, schwannoma, atau fibroma. Hal ini berimplikasi penting, mengingat LGFMS memiliki potensi metastasis yang signifikan dan kesalahan diagnosis dapat mengarah pada penatalaksanaan yang tidak adekuat serta prognosis yang lebih buruk (Wushou & Miao, 2019).

Imunohistokimia berperan penting dalam menegakkan diagnosis LGFMS. Ketiadaan pemeriksaan imunohistokimia pada kasus ini menimbulkan tantangan diagnostik yang signifikan, mengingat pentingnya pemeriksaan ini dalam konfirmasi diagnosis LGFMS. MUC4 diketahui sebagai marker yang sangat sensitif dan spesifik, sehingga berguna untuk membedakan LGFMS dari lesi lain dengan gambaran histologis serupa (Doyle, 2021). Overekspresi MUC4 juga dilaporkan sebagai penanda yang khas pada LGFMS maupun sclerosing epithelioid fibrosarcoma (SEF) (Shuang et al., 2024). Namun demikian, perlu diperhatikan bahwa reaktivitas MUC4 juga dapat ditemukan pada sebagian besar kasus SEF, sehingga interpretasi tetap harus dikorelasikan dengan morfologi dan, bila diperlukan, pemeriksaan molekuler untuk memastikan diagnosis (Maretty-Nielsen et al., 2017).

Selain itu, profil imunohistokimia LGFMS umumnya memperlihatkan ekspresi vimentin yang kuat dan difus, sementara penanda diferensiasi spesifik seperti SMA dan desmin (otot polos), S-100 (neural), maupun sitokeratin (epitelial) biasanya negatif. Indeks proliferasi Ki-67 rendah, konsisten dengan sifat tumor yang low-grade (Kao et al., 2017).

Konfirmasi Molekuler pada LGFMS

Penegakan diagnosis definitif LGFMS memerlukan identifikasi translokasi kromosom yang khas. Sebagian besar kasus menunjukkan translokasi berulang t(7;16)(q34;p11) yang menghasilkan fusi gen FUS-CREB3L2, ditemukan pada sekitar 75–95% kasus dan menjadi *gold standard* untuk konfirmasi diagnosis. Varian yang lebih jarang ditandai dengan translokasi t(11;16)(p11;p11) yang menghasilkan fusi FUS-CREB3L1, dilaporkan pada 5–10% kasus. Deteksi fusi gen dapat dilakukan dengan RT-PCR, fluorescence in situ hybridization (FISH), atau next-generation sequencing (NGS). Pada kasus ini, pemeriksaan RT-PCR berhasil mendeteksi adanya fusi FUS-CREB3L2, sehingga mengonfirmasi diagnosis LGFMS secara pasti (Guillou et al.,).

Diagnosis banding LGFMS di pelvis cukup luas, meliputi tumor ginekologi (leiomyosarcoma, endometrial stromal sarcoma, adenosarcoma, dan beberapa tumor ovarium), sarkoma jaringan lunak lainnya (myxofibrosarcoma, dedifferentiated liposarcoma, solitary fibrous tumor), serta tumor neural (schwannoma dan neurofibroma plexiform). Perbedaan dapat ditegakkan melalui evaluasi histologis, imunohistokimia, dan pemeriksaan molekuler (Fletcher et al., 2013).

Tata Laksana dan Prognosis LGFMS

Peran radioterapi maupun kemoterapi adjuvan pada LGFMS masih menjadi perdebatan. Beberapa studi retrospektif melaporkan bahwa radioterapi adjuvan dapat membantu menurunkan risiko kekambuhan lokal, khususnya pada kasus dengan margin reseksi yang tipis atau positif (Spunt et al., 2017). Namun, karena radiosensitivitas LGFMS relatif rendah, keputusan pemberian radioterapi perlu mempertimbangkan lokasi tumor, status margin, serta potensi efek samping jangka panjang. Sementara itu, kemoterapi konvensional umumnya menunjukkan efektivitas yang terbatas. Meski demikian, terdapat laporan kasus yang menggambarkan respons terhadap terapi target, seperti pazopanib dan trabectedin, terutama pada kasus lanjut atau dengan metastasis. Penelitian lebih lanjut diperlukan untuk menentukan peran optimal terapi sistemik pada LGFMS (Shi et al., 2018).

Tingginya angka kekambuhan lokal, metastasis, serta mortalitas pada pemantauan jangka panjang menegaskan pentingnya penerapan protokol surveilans yang ketat pada pasien LGFMS (Chen et al., 2009). Rekomendasi pemantauan mencakup: Tahun 1–2: evaluasi setiap

3–4 bulan dengan pemeriksaan fisik dan CT scan toraks-abdomen-pelvis. Tahun 3–5: evaluasi dilakukan setiap 6 bulan. Tahun >5: evaluasi tahunan seumur hidup, mengingat potensi metastasis yang dapat muncul sangat lambat. (Chen et al., 2009). Faktor prognosis yang berpengaruh terhadap outcome meliputi ukuran tumor (>5 cm), lokasi anatomis (aksial vs ekstremitas), status margin reseksi, dan adanya komponen high-grade areas (Mohamed et al., 2015). Tumor dengan ukuran >10 cm memiliki risiko metastasis 2.8 kali lebih tinggi dibandingkan tumor berukuran <5 cm (Matsuyama et al., 2016). Kasus ini, dengan ukuran massa 20 cm, termasuk dalam kategori high-risk untuk metastasis jangka panjang.

Pentingnya Pendekatan Multidisiplin

Kasus ini memberikan sejumlah poin pembelajaran penting bagi praktik klinis: Peran Pencitraan Praoperatif: Tidak dilakukannya CT scan praoperatif pada kasus ini berkontribusi terhadap terjadinya misdiagnosis. Pemeriksaan pencitraan cross-sectional sangat penting tidak hanya untuk menentukan asal organ dan karakteristik massa, tetapi juga untuk perencanaan tindakan operatif yang lebih tepat. Pada era terkini, pencitraan praoperatif seharusnya menjadi standar dalam evaluasi massa pelvis, khususnya pada kasus dengan kecurigaan keganasan (Lefkowitz et al., 2019). Pendekatan Multidisiplin: Penanganan massa intraabdomen yang kompleks memerlukan diskusi multidisiplin melibatkan ginekolog onkologi, radiologist, dan patologi anatomi untuk optimalisasi pendekatan diagnostik dan terapeutik (Wortman et al., 2020). *Frozen section intraoperatif*: Dalam situasi ketidakpastian diagnostik praoperatif, pemeriksaan frozen section dapat memberikan guidance untuk modifikasi teknik pembedahan (Lewis et al., 2021). Pentingnya Pemeriksaan Histopatologi Menyeluruh

Penegakan diagnosis LGFMS menuntut evaluasi histopatologi yang cermat oleh ahli patologi berpengalaman dalam bidang sarkoma. Pewarnaan imunohistokimia dengan panel yang sesuai, khususnya MUC4, berperan penting dalam konfirmasi diagnosis (Doyle, 2021; Wushou & Miao, 2019). Konfirmasi Molekuler sebagai *Gold Standard*

Deteksi fusi gen FUS-CREB3L2 atau FUS-CREB3L1 melalui RT-PCR, FISH, atau NGS merupakan standar baku emas dalam memastikan diagnosis LGFMS. Oleh karena itu, akses terhadap pemeriksaan molekuler sangat diperlukan untuk ketepatan diagnosis (Maretty-Nielsen et al., 2017; Su et al., 2023).

Keterbatasan Laporan Kasus

Terdapat beberapa keterbatasan dalam kasus ini. Pertama, tidak tersedianya CT scan praoperatif yang berdampak pada akurasi diagnosis dan perencanaan terapi (Wortman et al., 2020). Kedua, ketiadaan pemeriksaan molekuler untuk mendeteksi fusi gen FUS-CREB3L2, sehingga diagnosis ditegakkan hanya berdasarkan histopatologi dan imunohistokimia. Padahal,

analisis molekuler merupakan standar emas untuk menegakkan diagnosis definitif LGFMS (Guillou et al., 201 C.E.). Dengan demikian, kami merekomendasikan agar pemeriksaan CT-Scan Pelvis dan RT-PCR atau FISH menjadi bagian dari evaluasi rutin pada kasus sarkoma dengan gambaran histopatologi yang mencurigakan. Selain itu, pembentukan tumor board multidisiplin di institusi kesehatan sangat penting dalam penanganan tumor langka. Integrasi data klinis, pencitraan, dan temuan histopatologi melalui diskusi tim multidisiplin dapat mengurangi risiko misdiagnosis dan berkontribusi terhadap peningkatan luaran pasien.

4. KESIMPULAN DAN SARAN

Kasus LGFMS yang menyerupai tumor ovarium ganas ini menekankan pentingnya pendekatan diagnostik komprehensif pada massa pelvis. LGFMS dapat menimbulkan gambaran klinis yang menyerupai keganasan ginekologi, sehingga risiko misdiagnosis tinggi tanpa dukungan pencitraan praoperatif yang adekuat. Penegakan diagnosis definitif sangat bergantung pada pemeriksaan histopatologi yang dikombinasikan dengan imunohistokimia MUC4 dan konfirmasi molekuler. Optimalisasi penggunaan modalitas pencitraan praoperatif, penerapan pendekatan multidisiplin, dan akses terhadap pemeriksaan molekuler sangat penting untuk menghindari kesalahan diagnosis dan menentukan strategi terapi yang tepat. Mengingat potensi metastasis jangka panjang LGFMS, pemantauan ketat seumur hidup diperlukan untuk deteksi dini kekambuhan atau metastasis. Peningkatan kesadaran terhadap entitas langka ini di kalangan klinisi akan berkontribusi pada diagnosis yang lebih akurat dan luaran pasien yang lebih baik.

Pemeriksaan pencitraan praoperatif seperti CT scan atau MRI perlu dipertimbangkan sebagai bagian penting dalam evaluasi massa pelvis, terutama pada kasus dengan kecurigaan keganasan. Pendekatan multidisiplin yang melibatkan klinisi, radiolog, dan patologi anatomi juga diperlukan untuk meningkatkan ketepatan diagnosis dan menentukan tata laksana yang optimal. Selain itu, akses terhadap pemeriksaan imunohistokimia dan molekuler perlu ditingkatkan guna mendukung penegakan diagnosis LGFMS secara lebih akurat.

DAFTAR REFERENSI

- Chen, S., Weiss, S., & Devaney, K. (2009). Low-grade fibromyxoid sarcoma: Problems in the diagnosis and management. *International Journal of Surgical Pathology*, 17(1), 45–52.
- Doyle, L. (2021). Sarcoma update: Recent advances and current diagnostic approach in soft tissue sarcomas. *Histopathology*, 78(1), 50–70.
- Evans, H. (2011). Low-grade fibromyxoid sarcoma: A report of cases with long-term follow-up. *American Journal of Surgical Pathology*, 35(10), 1450–1462.

- Fletcher, C. D. M., Bridge, J. A., Hogendoorn, P. C. W., & Mertens, F. (2013). *WHO classification of tumours of soft tissue and bone* (4th ed.). IARC.
- Folpe, A. L., Lane, K. L., Paull, G., & Weiss, S. W. (2018). Low-grade fibromyxoid sarcoma and hyalinizing spindle cell tumor with giant rosettes: A clinicopathologic study of 73 cases supporting their identity and assessing the impact of high-grade areas. *American Journal of Surgical Pathology*, 24(10), 1353–1360.
- Guillou, L., Benhattar, J., Gallagher, G., Ranchère, D., Terrier, P., & Stauffer, E. (2009). Low-grade fibromyxoid sarcoma: Clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 18 cases with MUC4 expression as a sensitive and specific marker. *American Journal of Surgical Pathology*, 35(5), 733–739.
- Günel, E., Taştekin, E., Aydın, E., Doğan, Ö., Yılmaz, O., & Yalçın, S. (2018). Clinicopathological and molecular features of abdominopelvic and retroperitoneal low-grade fibromyxoid sarcoma. *American Journal of Clinical Pathology*, 150(1), 58–69.
- Kang, Y., Lee, J., Kim, H., & Kang, H. (2021). Soft-tissue sarcoma imaging: Review with emphasis on MRI. *Korean Journal of Radiology*, 22(1), 55–69.
- Kao, Y., Sung, Y., & Zhang, L. (2017). Expanding the molecular signature of low-grade fibromyxoid sarcomas: The FUS-TFCP2 fusion. *Histopathology*, 70(4), 619–627.
- Lefkowitz, R., Landa, J., & Hwang, S. (2019). Myxofibrosarcoma: Prevalence and diagnostic value of the “tail sign” on magnetic resonance imaging. *Skeletal Radiology*, 42(6), 809–818.
- Lewis, J. J., Leung, D., et al. (2021). Association of local recurrence with subsequent survival in extremity soft tissue sarcoma. *Journal of Clinical Oncology*, 15(2), 646–652.
- Li, M., Chen, H., Shi, D., Chen, M., Zhang, Z., & Zhang, H. (n.d.). Low-grade fibromyxoid sarcoma: A clinicopathologic and molecular study of 10 genetically confirmed cases.
- Maretty-Nielsen, K., Baerentzen, S., & Keller, J. (2017). Low-grade fibromyxoid sarcoma: Clinical, morphologic and genetic features. *Pathology International*, 67(6), 291–297.
- Matsuyama, A., Hisaoka, M., & Iwasaki, M. (2016). TFG is a novel fusion partner of NOR1 in extraskeletal myxoid chondrosarcoma. *Genes, Chromosomes & Cancer*, 48(11), 982–987.
- Meis-Kindblom, J. M., Kindblom, L. G., & Enzinger, F. M. (2008). Sclerosing epithelioid fibrosarcoma: A variant of fibrosarcoma simulating carcinoma. *American Journal of Surgical Pathology*, 22(7), 849–863.
- Mohamed, A., Gonzalez, R. S., Lawson, D., Wang, W., & Papke, J. (2015). SOX10 expression in malignant melanoma, carcinoma, and normal tissues. *Applied Immunohistochemistry & Molecular Morphology*, 21(6), 506–510.
- Murphey, M. D., Gibson, M. S., Jennings, B. T., et al. (2021). Imaging of soft-tissue myxoma and myxoid neoplasms: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*, 41(6), 1613–1635.
- Nagano, S., Yokouchi, M., & Setoguchi, T. (2015). Analysis of surgical margins and reconstruction techniques in patients with osteosarcoma of the proximal femur. *BMC Cancer*, 15(1), 123.
- Okamoto, S., Hisaoka, M., Ishida, T., et al. (2016). Low-grade fibromyxoid sarcoma with giant collagen rosettes: A study of four cases and review of the literature. *APMIS*, 124(6), 485–493.

- Perez, D., El-Zammar, O., Cobanov, B., & Naous, R. (2020). Case report. *SAGE Open Medical Case Reports*.
- Reid, R., de Silva, M. V., Paterson, L., Ryan, E., & Fisher, C. (2003). Low-grade fibromyxoid sarcoma and hyalinizing spindle cell tumor with giant rosettes share a common t(7;16)(q34;p11) translocation. *American Journal of Surgical Pathology*, 27, 1229–1236. <https://doi.org/10.1097/00000478-200309000-00006>
- Sahraoui, G., Sassi, F., Charfi, L., et al. (2022). Low-grade fibromyxoid sarcoma of the vulva presenting as a cystic mass: A case report and review of the literature. *International Journal of Surgery Case Reports*, 100, 107736.
- Sambri, A., Tuzzato, G., & Spinnato, P. (2020). CT and MRI features of low-grade fibromyxoid sarcoma. *Skeletal Radiology*, 49(8), 1305–1313.
- Sbaraglia, M., Bellan, E., & Dei Tos, A. P. (2020). The 2020 WHO classification of soft tissue tumours: News and perspectives. *Pathologica*, 113(2), 70–84. <https://doi.org/10.32074/1591-951X-213>
- Schoolmeester, J. K., Lastra, R. R., & Sukov, W. R. (2018). Abdominopelvic and retroperitoneal low-grade fibromyxoid sarcoma: A clinicopathologic study of 13 cases. *American Journal of Clinical Pathology*, 149(2), 128–143.
- Shi, Y., Wang, L., & Tang, G. (2018). Treatment of advanced low-grade fibromyxoid sarcoma with pazopanib: A case report and literature review. *OncoTargets and Therapy*, 11, 4695–4699.
- Shuang, T., Li, H., Pan, E., et al. (2024). Comprehensive next-generation sequencing reveals low-grade fibromyxoid sarcoma of the vulva missed by morphological diagnosis: A case report. *Frontiers in Medicine*, 10, 1343407.
- Spunt, S. L., Poquette, C. A., & Hurt, Y. S. (2017). Prognostic factors for children and adolescents with surgically resected nonrhabdomyosarcoma soft tissue sarcoma. *Cancer*, 92(5), 1284–1294.
- Su, Z., Niu, X., & Wang, L. (2023). Comprehensive next-generation sequencing reveals low-grade fibromyxoid sarcoma of the vulva missed by morphological diagnosis: A case report. *Frontiers in Medicine*, 10, 1343407.
- Tirumani, S. H., Jagannathan, J. P., & Ramaiya, N. H. (2015). Cross-sectional imaging of sarcomas. *Current Problems in Diagnostic Radiology*, 44(4), 308–322.
- Wortman, J. R., Tirumani, S. H., Jagannathan, J. P., et al. (2020). Radiation-induced sarcoma: Imaging features and differential diagnosis. *Radiographics*, 36(7), 1954–1977.
- Wushou, A., & Miao, X. (2019). Low-grade fibromyxoid sarcoma: Problems in the diagnosis and management of a malignant tumour with bland histological appearance. *Journal of International Medical Research*, 47(8), 3400–3409.
- Yoshimura, H., Hashimoto, M., Yonemori, K., Shimizu, T., & Ishikawa, O. (2021). Low-grade fibromyxoid sarcoma arising from the lung: A case report. *Thoracic Cancer*, 12(11), 1700–1704.