



Peran Radiologi untuk Mendiagnosis Lipoblastomatosis

Biddulth

Departemen Radiologi RS Hermina Depok, Indonesia

ABSTRAK

Lipoblastomatosis merupakan kasus jarang, berupa tumor jinak jaringan lunak mengandung komponen embrionik lemak putih, terdiri atas sel-sel adiposit dan lipoblas (adiposa immatur) yang menginvasi jaringan sekitarnya. Predileksi tersering pada anak-anak, di subkutis atau jaringan lunak lebih dalam di regio ekstremitas atas atau bawah. Pemeriksaan radiologi konvensional berfungsi membedakan massa jaringan lunak dari keterlibatan tulang atau tumor primer tulang. Modalitas radiologi lain adalah *CT scan* ataupun MRI, yang membantu mengevaluasi massa, juga menilai ekstensi massa ke jaringan sekitarnya. Pemeriksaan histopatologi diperlukan sebagai standar baku emas untuk diagnosis.

Kata kunci: Adiposit, lipoblas, lipoblastomatosis.

ABSTRACT

Lipoblastomatosis is a benign rare soft tissue mass containing embryonic white fat of adipocytes and lipoblasts that invade adjacent structures. It mostly occurs in children with predilection in subcutaneous or deeper structure of upper or lower extremities. Conventional radiographs serves to distinguish soft tissue mass with bone involvement or bone primary tumors. Other radiological modalities, such as CT scan or MRI, assess mass extension into the surrounding tissue. Histopathological examination is required as diagnosis gold standard. **Biddulth. The Role of Radiological Examinations for Lipoblastomatosis Diagnosis**

Keywords: Adipocyte, lipoblastomatosis, lipoblast.

PENDAHULUAN

Jaringan lunak berasal dari jaringan mesenkim yang akan berkembang menjadi lemak, otot skelet, serabut saraf, pembuluh darah, dan jaringan fibrosa. Neoplasma jaringan lunak muskuloskeletal pada usia anak-anak cukup beragam, mulai dari neoplasma jinak dan ganas, pseudotumor, serta tumor-tumor jinak dan ganas komponen vaskular, sehingga dibutuhkan informasi lain untuk membantu penegakan diagnosis.¹⁻³

Selain faktor usia dan predileksi lokasi tumor yang menjadi acuan, pemeriksaan radiologi juga sangat berperan membantu diagnosis. Bahkan pemeriksaan radiologi saja sudah dapat menegakkan diagnosis pada 71% kasus tumor jaringan lunak, khususnya tumor jaringan lunak muskuloskeletal.⁴

Berdasarkan epidemiologi, lipoblastomatosis mencakup 30% tumor jaringan lunak dengan komponen adiposa pada usia anak-anak, umumnya di bawah 3 tahun. Hal menarik

pada lipoblastomatosis adalah merupakan neoplasma jinak dengan gambaran radiologis ganas, berupa invasi tumor ke jaringan sekitarnya.⁴

DEFINISI

Istilah lipoblastoma, pertamakalidiperkenalkan oleh *Jaffe*, pada tahun 1926. Kemudian *Velios et al*, pada tahun 1958, memperkenalkan istilah lipoblastomatosis, berupa lesi infiltratif pada dinding dada anterior.⁴ Lipoblastoma merupakan tumor jinak berasal dari jaringan embrionik lemak putih, terdiri atas sel-sel adiposa dan lipoblas (adiposa immatur), berseptasi, disertai perubahan mikroid fokal. Lipoblastoma umumnya berbentuk nodul atau massa berbatas tegas tidak nyeri dan predileksi tersering di ekstremitas atas atau bawah.^{2,3,5} Dua jenis varian lipoblastoma, yaitu pertama terletak di struktur lebih dalam, batas tidak tegas, menginfiltrasi otot-otot sekitar, sering disebut lipoblastomatosis. Sedangkan jenis lain terletak lebih superfisial, dengan batas cukup tegas.⁶

Lipoblastoma merupakan tumor yang sering ditemukan pada anak-anak pada tiga sampai lima tahun pertama kehidupan, hampir 75 persen pada usia kurang dari 1 tahun. Laki-laki dua kali lebih sering daripada perempuan.^{1,5,7}

PREDILEKSI

Predileksi tersering pada 70% kasus ditemukan di subkutis ekstremitas atas atau bawah.^{3,7} Lipoblastoma atau lipoblastomatosis dapat pula ditemukan di tempat lain yang mengandung komponen lemak, seperti di jaringan lunak superfisial regio kepala dan leher, mediastinum, paru, mesenterium, rongga peritoneum, retroperitoneal, intramuskuler, serta kanalis inguinalis.^{3,5,7-9}

Lipoblastoma dan Lipoblastomatosis

Lipoblastoma lebih sering ditemukan, pada 70% kasus, letaknya di jaringan lunak superfisial berupa massa jaringan lunak di regio ekstremitas yang membesar perlahan-lahan, tidak nyeri. Lipoblastoma dapat menimbulkan gejala, tergantung ukuran dan



lokasi massa. Apabila di daerah torakal, seperti bagian basal pleura, mediastinum, paru, dan leher bagian bawah, menimbulkan keluhan saluran napas bawah, demam, dan obstruksi saluran napas intermiten. Apabila massa berada di mesenterium atau retroperitoneal, akan menimbulkan keluhan muntah, diare, anoreksia, serta nyeri perut.⁴

Lipoblastomatosis hanya ditemukan pada 30% kasus, dengan lokasi di jaringan lunak yang lebih dalam, cenderung infiltratif ke struktur sekitarnya, seperti otot dan jaringan lunak subkutis, namun tidak bermetastasis.¹⁴

PEMERIKSAAN RADIOLOGI

Radiografi konvensional selain cukup sensitif mendeteksi jaringan lemak dan mineralisasi jaringan lunak, dapat juga mengevaluasi distorsi *fat plane*, serta menilai adanya benda asing radiolusen, namun informasinya terbatas. Massa jaringan lunak dapat berasal dari beragam komponen, seperti otot, lemak, jaringan fibrosa, struktur vaskular, dan struktur jaringan saraf tepi. Massa jaringan lunak yang tumbuh lambat dan berukuran besar dapat menyebabkan deformitas struktur tulang di sekitarnya, memberikan gambaran area *scalloping* berbatas tegas dengan tepi sklerotik;¹⁰⁻¹³ pada beberapa kasus berupa reaksi periosteal dan penipisan tulang fibula.¹² Tidak ditemukan batasan ukuran massa tumor yang dapat menyebabkan deformitas tulang di sekitarnya. Massa jaringan lunak dengan komponen lemak memberikan gambaran massa dengan densitas radiolusen mirip lusensi lemak subkutis, menyebabkan distorsi *fat plane* di regio tersebut (**Gambar 1**).



Gambar 1. Radiografi *cruris* bilateral pada lipoblastomatosis, tampak massa jaringan lunak di proksimal *cruris* kanan dengan penipisan

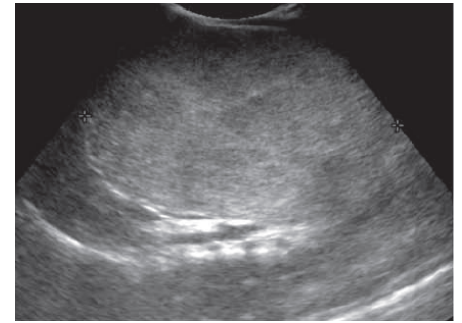
Gambaran lipoblastoma atau lipoblastomatosis berupa massa jaringan lunak dengan densitas radiolusen.⁴ Pada radiografi konvensional dapat ditemukan gambaran berupa massa jaringan lunak non-spesifik tanpa komponen kalsifikasi dapat disertai erosi tulang disekitarnya.^{4,7,13}

Diagnosis banding massa jaringan lunak dengan komponen lemak pada radiografi konvensional antara lain lipoma. Lipoma berukuran besar berupa massa jaringan lunak radiolusen, namun tidak menyebabkan deformitas tulang sekitar. Lipoma jarang disertai mineralisasi,⁴ tetapi pernah dilaporkan mineralisasi osteoid atau kondroid pada 11% kasus.³⁻⁵ Diagnosis banding lain massa jaringan lunak jinak dengan komponen lemak, antara lain angioliipoma. Angioliipoma pada radiografi konvensional memberikan gambaran massa jaringan lunak di regio subkutis dapat disertai *phlebolith*; mengenai pria muda dekade kedua dan tiga, dengan lokasi tersering batang tubuh dan lengan atas. Massa tumbuh lambat dan umumnya disertai nyeri.⁴

Diagnosis banding yang juga perlu dipikirkan adalah hibernoma, meskipun lebih sering dijumpai pada usia dekade ketiga dan keempat;⁴ hanya sekitar 5% kasus ditemukan pada usia 2 sampai dengan 15 tahun, predominan perempuan. Gambaran radiografi berupa massa jaringan lunak radiolusen, tanpa deformitas tulang ataupun mineralisasi.⁴

Ultrasonografi baik *gray scale* maupun doppler, merupakan modalitas pilihan untuk mengevaluasi lesi kecil dan superfisial.¹ Ultrasonografi (USG) cukup berperan dalam evaluasi morfologi tumor. Predileksi lipoblastoma atau lipoblastomatosis yang di superfisial atau subkutis ekstremitas, menyebabkan modalitas USG cukup berperan. Pada kasus lipoblastomatosis di abdomen, ditemukan massa hiperekoik yang menekan organ-organ sekitarnya.¹⁰

Lipoblastoma atau lipoblastomatosis memberikan gambaran massa hiperekoik dengan batas tegas, dapat berlobulasi dengan septa di dalamnya.² Terkadang dapat dijumpai komponen hipoekoik dan komponen kistik intralesi. Heterogenitas struktur ekoparenkim lesi tergantung komponen intralesi.^{2,4,10}



Gambar 2. Gambaran sonografi lipoblastomatosis abdomen pada anak usia 1 tahun. Pada potongan transversal, tampak massa solid hiperekoik berbatas tegas di hemiabdomen kiri

Lipoma dapat memberikan gambaran heterogenitas ekostruktur, yang tersusun oleh komponen non-lemak.⁴ Mengingat sebagian besar komponen lesi adalah lemak, karakteristik gambaran ekogenitas lesi mirip lipoma, sehingga lipoma menjadi salah satu diagnosis banding tersering, dengan gambaran massa hiperekoik, tanpa posterior akustik *enhancement*.

Lipoblastomatosis juga didiagnosis banding dengan hibernoma, yang merupakan analog *brown fat* pada manusia. Hibernoma jarang ditemukan pada anak-anak.¹⁰ Pada laporan kasus, hibernoma memberikan gambaran massa hiperekoik homogen, berbatas tegas; pada doppler terdapat peningkatan vaskularisasi.¹⁵

Liposarkoma memberikan gambaran serupa lipoblastoma, dan sangat sulit dibedakan secara radiologi. Namun, liposarkoma hampir tidak mungkin ditemukan pada anak-anak usia di bawah 5 tahun, sehingga massa jaringan lunak dengan komponen lemak inhomogen pada anak-anak, lebih mengarah suatu lipoblastoma.

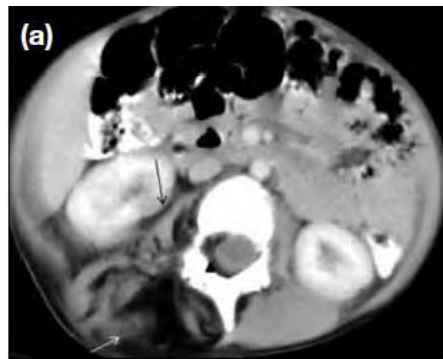
CT scan memiliki kelebihan dalam mendeteksi densitas massa tumor dan mengevaluasi keterlibatan tulang; massa jaringan lunak dengan komponen lemak dapat dievaluasi berdasarkan nilai *Hounsfield Unit*. Gambaran lipoblastoma atau lipoblastomatosis pada *CT scan* bervariasi, tergantung komponen lemak dan non-lemak penyusunnya.^{2,3,7}

Tahbaz, et al,¹⁶ pada laporan kasusnya melaporkan massa jaringan lunak hipodens atau isodens dengan lemak subkutis, atenuasi



lemak (*Hounsfield Unit* antara -65 sampai dengan -120) dengan internal septasi tipis pada 37-49% kasus, konfirmasi histopatologi sesuai lipoblastoma. Batas lesi lipoblastoma tegas, sedangkan pada lipoblastomatosis tidak tegas, berlokasi di jaringan lunak lebih dalam dan menginfiltrasi otot-otot sekitar,

tergantung maturitas komponen lemak intralesi. Apabila dominan mengandung liposit maka memberikan gambaran intensitas signal tinggi pada T1 *weighted image* dan T2 *weighted image fast spin echo*, serta dengan sekuens *fat sat* akan tertekan. Namun apabila lebih didominasi lipoblas, karakteristik signal akan rendah pada T1 *weighted image fast spin echo*.^{1,2,4}



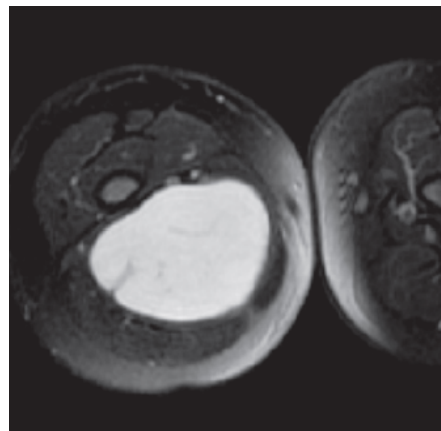
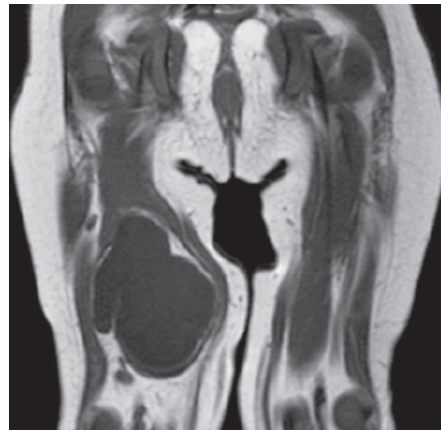
Gambar 3. Lipoblastomatosis di regio gluteus kanan, berupa massa dengan densitas sama dengan densitas subkutis. Massa tampak mengivasi ke paraspinal kanan (panah putih) dan otot psoas

tidak menyangat pasca-pemberian kontras.^{2,3,7}

Diagnosis banding massa jaringan lunak yang memiliki densitas komponen lemak, antara lain lipoma, liposarkoma, dan hibernoma. Lipoma pada *CT scan* memberikan gambaran massa dengan atenuasi lemak sesuai lemak subkutis, batas tegas, densitas homogen, berseptata; tidak menyangat pasca-pemberian kontras. Densitas liposarkoma tidak homogen akibat komponen nekrotik, terutama di sentral massa. Pasca-pemberian kontras terdapat penyangatan di septa.⁴

Hibernoma berupa massa lobulasi, berseptasi, batas tegas, densitas lemak, dan menyangat inhomogen. Pada MRI, massa jaringan lunak dengan komponen lemak akan memberikan intensitas signal yang sama dengan lemak subkutis pada semua sekuens MRI seperti *spin echo sequences* (T1 *weighted image*, T2 *weighted image*), termasuk STIR (*Short Tau Inversion Recovery*), yang lebih dikenal dengan sekuens *fat sat* (FS).¹⁵

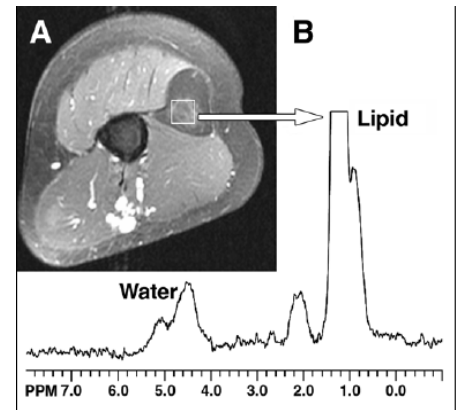
Lipoblastoma atau lipoblastomatosis pada modalitas MRI memberikan gambaran berupa massa jaringan lunak, berbatas tegas, atau berlobulasi dengan komponen lemak intralesi. Intensitas signal lemak pada lipoblastoma atau lipoblastomatosis sangat mempengaruhi gambaran MRI.¹ Heterogenitas signal sangat



Gambar 4. Potongan koronal T1 *weighted image* (kanan), tampak massa hipointens homogen di tungkai atas kanan, melibatkan otot-otot di kompartemen posterior. Pada sekuens *fat sat* (kiri), massa tampak hiperintens homogen, sedangkan lemak subkutis hipointens.

Selain komponen lemak, septasi yang tersusun atas jaringan mikroid mengandung banyak komponen air dengan anyaman pembuluh darah, sehingga akan memberikan gambaran intensitas signal rendah pada T1 *weighted image* dan tinggi pada T2 *weighted image fast spin echo*, serta penyangatan pada pemberian kontras gadolinium.^{1,2,4,7} Hal ini sesuai dengan laporan kasus;⁷ makin banyak jaringan mikroid dan komponen mesenkimal, akan mempengaruhi signal T1 *weighted image* menjadi lebih rendah.

Penelitian peranan MR *spectroscopy* dalam evaluasi tumor-tumor muskuloskeletal masih jarang. Namun pada lipoma, ditemukan peningkatan lipid pada teknik *single voxel MR spectroscopy*.³



Gambar 5. Potongan aksial T1 WI *fat sat* (A), lipoma pada lengan bawah. Dengan *single voxel MRS* (B), tampak peningkatan dari lipid.

Gambaran heterogenitas signal intensitas pada massa jaringan lunak dengan komponen lemak, dapat ditemukan pada beberapa tumor jaringan lunak, baik jinak maupun ganas. Diagnosis banding antara lain liposarkoma myxoid, *fibrous hamartoma of infancy*, dan fibrolipoma.³

Liposarkoma myxoid dan lipoblastomatosis sangat sulit dibedakan. Keduanya memiliki predileksi di ekstremitas bawah, gambaran intensitas signal heterogen karena sedikit mengandung komponen lemak dan lebih banyak struktur non-lipoma. Namun dengan penggunaan kontras, liposarkoma akan menyangat homogen, sedangkan lipoblastoma tidak atau sedikit menyangat kontras. Lipoblastoma ditemukan pada usia lebih muda, sedangkan liposarkoma pada usia lebih tua, meskipun tidak ditemukan batasan usia yang membedakan keduanya.^{1,3,7}

Fibrolipoma, merupakan tumor jinak jaringan lunak dengan komponen lemak dan komponen jaringan fibrosa. Komponen fibrosa memberikan gambaran intensitas signal rendah pada T1 *weighted image* dan T2 *weighted image*, sehingga memberikan gambaran intensitas signal heterogen.^{1,3,7}

Kedokteran nuklir konvensional, skintigrafi tulang 3 fase sampai saat ini digunakan sebagai modalitas evaluasi massa jaringan lunak yang



mungkin berasal dari tulang untuk menilai perfusi tumor, vaskularisasi, dan komponen kalsifikasi. Penggunaan radiofarmaka Gallium-67 citrate dan Thallium-201 sebagai *tracer tumor scintigraphy*, telah digantikan oleh Technetium-99m sestamibi dalam evaluasi massa jaringan lunak.³

Penggunaan *positron emission tomography* (PET) *scan* dengan radiofarmaka ¹⁸Fluorodeoxy Glucose pada lipoblastoma ataupun lipoblastomatosis tidak ditemukan

pada literatur, namun PET *scan* memberikan tangkapan aktivitas pada liposarkoma dan hibernoma dibandingkan tumor jinak karena metabolisme yang tinggi.

SIMPULAN

Diagnosis lipoblastoma atau lipoblastomatosis dapat ditegakkan berdasarkan usia penderita, predileksi lokasi, pemeriksaan radiologi, dan pemeriksaan histopatologi.

Pemeriksaan radiologi konvensional berfungsi

membedakan massa jaringan lunak dengan keterlibatan tulang atau tumor primer tulang. Diperlukan modalitas radiologi lain pemeriksaan *CT scan* ataupun MRI untuk membantu mengevaluasi massa. Radiologi selain berperan menyingkirkan diagnosis banding, juga menilai ekstensi massa ke jaringan sekitar. Selanjutnya diperlukan pemeriksaan histopatologi sebagai standar baku emas diagnosis; salah satu temuan histopatologi adalah sel-sel lipoblas.

DAFTAR PUSTAKA

1. Navaro OM, Laffan EM, Ngan BY. Pediatric soft tissue tumors and pseudotumors: MR imaging features with pathologic correlation. *RadioGraphics*. 2009;29:887-906
2. Craig WD, Fanburg-Smith JC, Henry LR, Guerrero R, Barton JH. Fat-containing lesions of the retroperitoneum: Radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*. 2009;29:261-90
3. Wu JS, Hochman MG. Soft-tissue tumors and tumorlike lesions: A systematic imaging approach. *Radiology*. 2009;253(2):297-316
4. Murphey MD, Caroll JF, Flemming DF, Pope TL, Gannon FH, Kransdorf MF. Benign musculoskeletal lipomatous lesions. *RadioGraphics*. 2004;24:1433-36
5. Vellios F, Baez J, Shumacker HB. Lipoblastomatosis: A tumor of fetal fat different from hibernoma. 1958;34(6):1149-59
6. Kaufman D, Vanyrub M, Garrow E. Lipoblastoma: A rare pediatric tumor [Internet]. 2007. Available from: http://www.hcplive.com/publications/surgical-rounds/2007/2007-10/2007-10_02
7. Rasalkar DD, Chu WCW. Lipoblastomatous tumors, a rare entity: Report of two cases in children. *J Hongkong Col Radiol*. 2010;13:209-12.
8. Syed A, Iraqi AA, Azam Q, Ahmad S. Lipoblastoma – a rare pediatric tumor. *Acta Orthopedia Belgia*. 2007;73:400-02
9. Gaerte SC, Meyer CA, Winer-Muram HT, Tarver RD, Conces Jr DJ. Fat containing lesion of the chest. *RadioGraphics*. 2002;22:61-78
10. Fisher MF, Fletcher BD, Dahms BB, Haller JO, Friedman AP. Abdominal lipoblastomatosis: Radiographic, echogenic, and computed tomographic findings. *Radiology*. 1981;138:593-96
11. Kransdorf MJ, Berquist TH. Musculoskeletal neoplasm. In: Berquist TH. editor. *MRI of the musculoskeletal system*. 4th ed. U.S.A: Lippincott Williams & Wilkins; 2001.p.873-74
12. Langlois JT, Reing Chun BK, Grant E. Lipoblastomatosis a case report. *J Bone Joint Surg*. 1978:130-32.
13. Kransdorf MJ, Murphey MD. Radiologic evaluation of soft tissue masses: A current perspective. *Am J Roentgenol*. 2000;175:575-87
14. Wu JS, Hochman MG. Soft-tissue tumors and tumorlike lesions: A systematic imaging approach. *Radiology*. 2009; 253(2):297-316
15. Mavrogenis AF, Mesa LC, Drago G, Gambarotti M, Ruggieri P. Hibernomas: Clinicopathological features, diagnosis and treatment of 17 cases. *Orthopedics*. 2011;34(11):755-59.