

## ANGIOFIBROMA NASOFARING BELIA DENGAN DIAGNOSIS AWAL HEMANGIOMA KAPILARE

Nimim Putri Zahara

### Abstrak

Angiofibroma nasofaring belia adalah tumor jinak pembuluh darah yang jarang ditemukan, bersifat agresif biasanya berasal dari foramen sphenopalatina dan mengenai pasien dewasa muda. Diagnosis angiofibroma nasofaring belia didapat dari anamnesis, pemeriksaan fisik, serta pemeriksaan penunjang berupa *Computed Tomography (CT) scan* atau *Magnetic Resonance Imaging (MRI)*. Diagnosis pasti ditegakkan berdasarkan hasil pemeriksaan histopatologi. Terapi dari angiofibroma nasofaring belia adalah dengan tindakan pembedahan. Dilaporkan seorang laki-laki usia 22 tahun datang dengan adanya benjolan pada hidung kiri disertai mimisan dan hidung tersumbat. Berdasarkan hasil biopsi pertama adalah hemangioma kapilare, dilakukan tindakan pembedahan ekstirpasi massa dengan pendekatan rinotomi lateral dan didapatkan hasil histopatologi pasca operasi adalah angiofibroma nasofaring belia. Kasus ini bertujuan untuk mengingatkan kembali mengenai angiofibroma nasofaring belia serta patofisiologi Hemangioma kapilare dan perbedaan kedua diagnosis dari segi histopatologis.

**Kata kunci:** angiofibroma nasofaring, hemangioma kapilare, mikroskopis, tatalaksana, terapi

### Abstract

*Juvenile angiofibroma is a benign tumors of blood vessels, which is rare but aggressively destructed arise from sphenopalatine foramen on young man patient. Diagnosis made from the history, physical examination, and investigation through Computed Tomography (CT) scan and Magnetic Resonance Imaging (MRI). The gold standard was histopathologic examination. Therapy of juvenile angiofibroma is surgery. Reported a 22-year-old man came with chief complaints lump in the left nostril with nosebleeds and nasal obstruction. From the first biopsy result was hemangioma capillary and mass extirpation with lateral rhinotomy approach with histopathology result post operation was showed juvenile angiofibroma. This case was aimed to remind us about juvenile angiofibroma with pathophysiology of capillary hemangioma and the difference of both diagnosis from the histopathologic.*

*Keywords: juvenile angiofibroma, hemangioma capillary, microscopic, management, therapy*

### PENDAHULUAN

Massa hidung pertama kali dideskripsikan oleh Hippocrates yang mungkin juga angiofibroma nasofaring termasuk didalamnya. Pada tahun 1847, Chelius mendeskripsikan adanya massa fibrosa di hidung pada pasien laki-laki dewasa muda. Pada tahun 1906, Chaveau menyatakan

bahwa tumor ini berasal dari nasofaring sehingga dikenal dengan nasofaring angioma belia.

Secara makroskopik tumor pembuluh darah mempunyai penampakan yang hampir sama, yaitu tumor tampak

berwarna mulai dari pucat hingga berwarna merah hingga keunguan dan sangat mudah terjadi perdarahan bila trauma. Terkadang baik hemangioma maupun angiofibroma dapat dilapisi dengan jaringan nekrotik putih, sehingga sangat sulit untuk membedakannya dengan tumor lain seperti papiloma inverted.<sup>2,13</sup>

Friedberg's pada tahun 1940 menganalisis pemeriksaan histologi dari tumor ini dan menjelaskan bahwa tumor ini terdiri dari jaringan ikat dan terdapat komponen pembuluh darah sehingga dikenal dengan angiofibroma nasofaring belia.<sup>1,2</sup>

Gambaran histologis pada hemangioma terlihat pembuluh darah yang terdiri dari sel-sel endotel *single layer* yang ekstensi tidak teratur diantara jaringan ikat, tergantung pada komponen pembuluh darah yang dominan. Pada hemangioma kapiler terdiri dari pembuluh darah kapiler yang dilapisi dengan epitel gepeng dan dipisahkan oleh stroma kolagen.<sup>13</sup>

#### EPIDEMIOLOGI

Angiofibroma nasofaring belia (ANB) merupakan tumor dengan kekerapan berkisar 0,05% dari semua tumor kepala dan leher, dengan frekuensi satu diantara 5.000-60.000 pasien THT di Amerika Serikat. Meskipun jarang, ANB mengenai secara eksklusif pada laki-laki. Usia saat terkena umumnya pada dekade kedua, antara 7-19 tahun, dan jarang terjadi pada usia lebih dari 25 tahun.<sup>3</sup>

Hemangioma dapat terjadi pada segala usia. Namun paling sering ditemukan pada wanita kulit putih usia lebih dari 40 tahun.<sup>12</sup> Sedangkan pada usia kurang dari 18 tahun, paling sering dijumpai pada laki-laki.<sup>13</sup> Perbedaan dalam distribusi jenis kelamin dengan usia menunjukkan adanya keterlibatan faktor hormonal dalam etiologi hemangioma kapiler. Stimulasi hormon progesterone meningkat, sehingga meningkatkan kejadian hemangioma.<sup>12</sup>

Data dari Departemen Patologi Anatomi FKUI/RSCM tahun 2000-2005 menyebutkan bahwa tumor nasal dan paranasal menempati posisi ke 5 dari semua tumor daerah kepala leher sebesar 9.84%

#### ETIOLOGI

Penyebab ANB belum diketahui secara jelas, namun diduga berhubungan dengan hormon seks. Pengamatan yang menunjukkan tumor secara khas muncul pada remaja laki-laki, dan bahwa lesi sering regresi setelah perkembangan lengkap karakteristik seks sekunder memberikan bukti pengaruh hormonal pada pertumbuhan tumor.<sup>1</sup>

Pada hemangioma, adanya peningkatan faktor pembentukan angiogenesis dan penurunan kadar angiogenesis inhibitor berperan dalam etiologi terjadinya tumor ini.<sup>21</sup>

#### PATOFISIOLOGI

Beberapa literatur mengatakan adanya kemungkinan tumor tumbuh dibawah pengaruh sirkulasi dan fluktuasi hormon seksual selama masa pubertas. Pertumbuhan dari jaringan tumor berkaitan dengan over produksi dari estrogen dan kurangnya produksi dari hormon androgen. Akumulasi  $\beta$ -catenin yang merupakan koaktifator dari androgen reseptor pada nukleus, menjelaskan mengapa tumor ini banyak pada pasien dewasa muda, dan juga kadar hormon pada serum yang normal. Disamping itu adanya dietilstilbestrol yang menurunkan potensial pertumbuhan dari sel endotelial dan meningkatkan stimulasi dari jaringan fibrosa.<sup>4</sup> Tetapi hingga saat ini belum ada penelitian yang membuktikan adanya keterkaitan antara pertumbuhan tumor dan perubahan kadar estrogen dan androgen.<sup>1</sup>

Penyebab hemangioma sampai saat ini masih belum jelas. Angiogenesis kemungkinan memiliki peranan dalam pertumbuhan pembuluh darah. Cytokines,

seperti Basic Fibroblast Growth Factor (BFGF) dan Vascular Endotelial Growth Factor (VEGF), mempunyai peranan dalam proses angiogenesis. Peningkatan faktor-faktor pembentukan angiogenesis seperti penurunan kadar angiogenesis inhibitor misalnya gamma-interferon, tumor necrosis factor-beta, dan transforming growth factor-beta berperan dalam etiologi terjadinya hemangioma.

#### GAMBARAN KLINIS

Gambaran klinis tergantung dari letak tumor dan luasannya serta saat tumor terdiagnosis. Pola dari penyebaran tumor secara submukosa dan jaringan lunak disekitar lesi lemah. Tumor dapat menyebar ke anterior ke dalam kavum nasi, ke arah superior menuju sinus sphenoid dan sella, ke arah lateral melalui foramen sphenopalatina menuju fosa pterygomaksila, fosa infratemporal dan fisura infaorbita. Tumor dapat menyebar ke intrakranial melalui sella atau melalui foramen lacerum menuju ke fossa kranii media.

Pasien mayoritas datang dengan keluhan hidung tersumbat dan epistaksis spontan yang masif. Pasien dengan massa yang besar dapat juga disertai dengan proptosis, gangguan pendengaran konduktif, bengkak pada pipi, dan bahkan defisit pada nervus kranialis III-VI. Pemeriksaan klinis harus dengan menggunakan endoskopi untuk melihat regio nasal sampai nasofaring. Penampakan dari tumor menggambarkan vaskularisasi dari tumor itu sendiri, dapat berwarna pucat jika tumor didominasi oleh jaringan fibrosa, atau merah tua jika didominasi oleh jaringan vaskular. Pada pemeriksaan nasoendoskopi biasanya didapatkan massa polipoid atau massa submukosa yang memenuhi nasofaring dan menyebabkan sumbatan pada nares posterior. Tumor yang lebih besar lagi dapat menyebabkan pendorongan pada palatum molle yang menyebabkan pembengkakan pada antrum maksila dan meluas hingga fossa infratemporal.<sup>1,2</sup>

<sup>21</sup>Perbedaan dalam distribusi jenis kelamin dengan usia menunjukkan adanya keterlibatan faktor hormonal dalam etiologi hemangioma kapiler. Stimulasi hormon progesteron meningkat, sehingga meningkatkan kejadian hemangioma. Perkembangan hemangioma kemungkinan ada hubungannya dengan proliferasi pembuluh darah lokal dan peningkatan tekanan hidrostatik yang berulang.<sup>21</sup>

Pemeriksaan penunjang yang dapat dilakukan antara lain dengan *Computed Tomography (CT) Scan* dengan resolusi tinggi dan *Magnetic Resonance Imaging (MRI)*. Diagnosis ditegakkan berdasarkan lokasi dari tumor dan pola penyebarannya yang dapat dilihat dengan jelas menggunakan kontras pada pemeriksaan *CT Scan*. Pada ANB biasanya tumor berasal dari regio foramen sphenopalatina, maka biasanya didapatkan pembesaran foramen ini pada hasil *CT Scan*. *MRI* dengan kontras dapat membedakan antara tumor dengan jaringan sekitar dan sangat sensitif untuk mengidentifikasi adanya penyebaran tumor ke intrakranial, begitu juga dengan *CT Scan*.<sup>1,2</sup>

Arteriografi mempunyai nilai diagnostik dan terapeutik, dengan melakukan embolisasi *feeding vessel* tumor. Keduanya dapat dilakukan terpisah atau bersama. Pola retikuler yang khas biasanya terlihat pada awal fase arteri, dengan *blush* homogen padat yang menetap sampai fase vena. Adanya awal *draining vein* jarang terjadi.<sup>6</sup>

Identifikasi suplai darah preoperatif merupakan hal yang penting untuk menentukan strategi pembedahan yang tepat. Meskipun *magnetic resonance angiography (MRA)* dapat membantu dalam penilaian vaskular, gambaran lengkap dari semua pembuluh darah memerlukan angiografi. *Feeding vessel juvenile angiofibroma nasofaring* berasal sistem karotis eksternal terutama dari cabang arteri maksilaris interna distal, umumnya cabang sphenopalatina, palatina

desenden, dan alveolar posterior superior. Terkadang arteri faringialis asenden ikut mensuplai tumor.<sup>3</sup>

Arteriografi sebelum pembedahan diindikasikan untuk menentukan luasnya lesi, jumlah vaskularisasi dan asal *feeding vessel*. Dalam menentukan batas tumor, penilaian perluasan intrakranial sangat penting karena operasi dapat menyebabkan bahaya lain. Gambaran angiografi merupakan ciri khas, dan diagnosis preoperatif biasanya memungkinkan dikerjakan sebelum biopsi.<sup>7</sup>

Biopsi massa merupakan suatu kontraindikasi karena adanya resiko perdarahan disamping karena diagnosis yang akurat sudah dapat ditegakkan dengan menggunakan modalitas radiologi. Saat ini peranan angiografi sebelum embolisasi untuk mengurangi pasokan darah pada tumor sangat penting.<sup>1</sup>

Penentuan stadium pada tumor berdasarkan hasil CT Scan. terdapat 4 sistem pengklasifikasian yaitu berdasarkan Session, Fisch, Chandler dan Redkowski yang dapat dilihat padatable dibawah.

Session	Fisch	Chandler	Redkowski
IA: terbatas pada kavum nasi dan atau nasofaring 1B: Mengenai $\geq$ sinus	I: terbatas pada kavum nasi, nasofaring, tanpa destruksi tulang	I: terbatas pada nasofaring	IA: terbatas pada kavum nasi dan atau nasofaring 1B: Mengenai $\geq$ sinus
IIA: minimal pada Fossa Pterygomaksila IIB: mengenai seluruh fossa pterygomaksila dan atau mengerosi tulang orbita IIC: mengenai fossa infratemporal dengan atau tanpa keterlibatan pipi	II: fossa pterygomaksila, sinus paranasal dan disertai destruksi tulang	II: mengenai kavum nasi, dan sinus sphenoid	IIA: minimal pada Fossa Pterygomaksila IIB: mengenai seluruh fossa pterygomaksila dan atau mengerosi tulang orbita IIC: posterior sampai <i>pterygoid plate</i>
III: perluasan intrakranial	III: fossa infratemporal, dengan atau regio parasellar yang masih berada di lateral dari sinus kavernosus	III: mengenai antrum, sinus ethmoid, fossa pterygomaksila, fossa infratemporal dan atau pipi.	IIIA: mengerosi basis kranii (intrakranial minimal) IIIB: mengerosi basis kranii, perluasan intrakranial sampai sinus kavernosus.
	IV: sinus kavernosus, kiasma optikum dengan atau tanpa disertai fossa pituitari	IV: perluasan intrakranial	

Tabel 1. Klasifikasi Angiofibroma nasofaring<sup>1,6</sup>

Setiap sistem pengklasifikasian diatas berdasarkan penyebaran tumor dan semakin tinggi tingkatan, semakin luas lesi yang ditimbulkan. Pengklasifikasian ini berguna dalam rencana penatalaksanaan dan hasil yang dilaporkan, sehingga sebenarnya pengklasifikasian yang bersifat universal sangat dibutuhkan.

## DIAGNOSIS BANDING

Diagnosa dari angiofibroma nasofaring ditegakkan berdasarkan gejala klinis, pemeriksaan fisik dan pola penyebaran tumor yang ditemukan pada pemeriksaan *CT Scan*, walaupun banyak terdapat jenis tumor lain yang terdapat di kavum nasi yang juga memberikan gejala yang sama dan pada kelompok usia yang sama juga.

Polip angiomatosa adalah polip inflamatorik hidung yang mempunyai komponen vaskuler dan fibrosa. Secara histologi merupakan tumor jinak dan mirip dengan angiofibroma nasofaring. Polip tidak mempunyai predileksi jenis kelamin. Kemungkinan adanya polip angiomatosa harus selalu dipikirkan sebelum mempertimbangkan diagnosa angofibroma, pada pasien dewasa dan perempuan. Gejala yang paling sering muncul adalah hidung tersumbat dan sering mimisan. Pembesaran lesi secara perlahan dapat menyebabkan erosi tulang, pendesakan struktur tulang di dekatnya, pipi bengkak dan eksoftalmus.<sup>8</sup>

Polip angiomatosa terletak terutama di fossa nasalis dan bukan di nasofaring, tidak meluas ke fossa pterigopalatina, sinus sphenoidalis, maupun ke intra

kranial. Pada angiografi polip angiomatosa mempunyai tampilan hipovaskuler atau avaskuler. Pada CT scan polip tidak menyangat atau hanya menyangat minimal. Polip dapat dieksisi dengan mudah dan jarang terjadi kekambuhan. Angiografi dan embolisasi tidak diperlukan pada polip.<sup>8</sup>

Tumor yang meluas ke fossa pterigopalatina dapat menyebabkan pendorongan pada dinding posterior maksila seperti rabdomyosarcoma, hemangioma dan neurilemmomas harus dapat dibedakan dengan angiofibroma. Pada beberapa tumor dengan lesi vaskuler juga dapat terlihat pada MRI sehingga sulit untuk dibedakan dengan angiofibroma sehingga diperlukan pemeriksaan sitologi.

## GAMBARAN HISTOPATOLOGI

Secara makroskopik, gambaran angiofibroma sangat tergantung pada komponen penyusunnya, yaitu komponen pembuluh darah dan komponen jaringan fibrosa. Gambaran massa sangat bervariasi mulai dari putih pucat sampai merah dan terdapat lapisan pembuluh darah yang rapuh. Tumor jenis ini tidak berkapsul dan meluas melalui submukosa dan infiltrasi lokal. Pada spesimen yang besar, tumor biasanya berlobulasi dengan ketebalan yang bervariasi.<sup>1</sup> Gambaran mikroskopik dari tumor ini merupakan variasi dari angioma karena adanya komponen vaskuler diantara jaringan ikat padat. Dari mikroskop elektron disimpulkan bahwa sel stroma dapat berasal dari fibroblas dan miofibroblas yang sering dapat dilihat pada kelainan fibroproliferatif.<sup>1</sup>



Gambar 2. Gambaran makroskopik dan mikroskopik dari Angiofibroma nasofaring

## HEMANGIOMA

Hemangioma dapat terjadi pada seluruh bagian tubuh, namun paling sering muncul pada wajah, kulit kepala, dada atau punggung. Pengobatan hemangioma biasanya tidak diperlukan, kecuali apabila mengganggu penglihatan atau pernapasan. Hemangioma dapat muncul pada saat lahir, tetapi lebih sering muncul pada usia beberapa bulan.<sup>9</sup>

Hemangioma pada hidung adalah lesi yang jarang terjadi namun tetap harus dipikirkan sebagai diagnosis banding massa intra-nasal dengan perdarahan.<sup>10</sup>

Hemangioma adalah tumor jinak pembuluh darah, yang berasal dari kulit, mukosa dan struktur dalam seperti tulang, otot dan kelenjar. Hemangioma bisa juga terjadi pada rongga hidung dan sinus paranasal.<sup>11</sup>

Hemangioma terdiri dari dua jenis utama, yaitu hemangioma kapiler dan kavernosa. Hemangioma lainnya adalah hemangioma tipe campuran.<sup>10</sup>

Sebagian besar dari neoplasma ini adalah hemangioma kapiler dan ditemukan melekat pada septum hidung. Hemangioma kavernosa sering ditemukan pada dinding lateral rongga hidung.<sup>10</sup>

Secara klinis, keluhan utama meliputi hidung tersumbat dan mimisan. Nyeri biasanya tidak ada pada keluhan pasien

dengan hemangioma. Hemangioma dalam rongga hidung sering di diagnosis banding dengan poliposis perdarahan atau polip angiofibromatous, dan biasanya terjadi pada septum hidung bagian anterior.<sup>12</sup>

Tumor ini tampak berwarna merah atau ungu dan mudah berdarah bila terjadi trauma. Terkadang, hemangioma dapat dilapisi dengan jaringan nekrotik putih, sehingga

sangat sulit untuk membedakan hemangioma hidung dengan tumor lain seperti penyakit papiloma inverted.<sup>13</sup>

Pada gambaran histologis, terlihat pembuluh darah yang terdiri dari sel-sel endotel *single layer* yang ekstensi tidak teratur diantara jaringan ikat.

Meskipun sebagian besar hemangioma kongenital hilang secara alami, hemangioma septum hidung membutuhkan terapi mendasar. Terapi radiasi, dan operasi fundamental atau pendukung dapat diterapkan tetapi metode yang paling efektif pada kasus lokal adalah tindakan pembedahan. Secara umum, metode terbaik pengobatan adalah dengan reseksi luas tumor hingga dasar mukosa dan perikondrium.<sup>12</sup>

Pada tumor yang lebih luas, terapi pilihan tetap dengan eksisi ditambah dengan persiapan pra operasi yaitu embolisasi. Metode lain yang efektif untuk manajemen hemangioma termasuk skleroterapi,

cryotherapy dan reseksi dengan menggunakan laser.<sup>13</sup>

Pendekatan lain diperlukan untuk mengatasi kelainan vaskular, beberapa di antaranya adalah dengan terapi steroid, bleomycin, dan propranolol, yang dapat membantu menekan perkembangan hemangioma sebelum dilakukan terapi pembedahan.<sup>21</sup>

Sebuah penelitian menyebutkan bahwa propranolol adalah terapi yang efektif untuk hemangioma kepala leher terutama ketika dimulai sejak dini pada fase pertumbuhan yang cepat.<sup>21</sup>

### PENATALAKSANAAN

Terapi yang dapat dilakukan meliputi pembedahan, radiasi, krioterapi<sup>14</sup>, elektrokoagulasi, terapi hormonal, embolisasi, dan injeksi agen sklerosing.<sup>15</sup> Pembedahan merupakan penatalaksanaan yang dianjurkan dan paling banyak diterima, tetapi terdapat risiko perdarahan yang besar akibat tingginya vaskularisasi tumor, seringkali lebih besar dari 2.000 ml. Saat ini banyak yang memberikan terapi embolisasi sebelum dilakukannya operasi dan pemberian radioterapi setelah operasi. Tetapi penelitian yang dilakukan oleh Fonseca dkk didapatkan bahwa masih dapat untuk dilakukan ekstirpasi tumor sampai stadium Fisch III tanpa dilakukan embolisasi praoperasi mengingat para ahli Radiologi intervensi tidak selalu tersedia di semua sentra pelayanan kesehatan.<sup>16</sup>

Pengobatan konservatif juga telah dicoba yaitu dengan memberikan estrogen analog yang terkenal pada tahun 1970-1980 sebagai terapi dari adanya stimulasi respon analog. Tetapi terapi ini sekarang sudah banyak ditinggalkan. Goepfert pada tahun 1985 telah memberikan kemoterapi pada 5 pasien dengan 2 *regimen* yang berbeda. Regimen yang pertama yaitu kombinasi dari doxorubicin dan dacarbazine, sedang regimen kedua adalah vincristin, dactinomycin dan cyclophosphamid. Kelima pasien mengalami regresi besar tumor. Berdasarkan penelitian inilah

didapatkan teori bahwa kemoterapi diberikan pada tumor residu dimana tidak ada indikasi untuk operasi maupun raditerapi. Penggunaan terapi radiasi masih diperdebatkan karena adanya risiko transformasi sarkomatoid. Beberapa penulis merekomendasikan terapi radiasi sebagai terapi ajuvan pada *unresectable tumor*, terdapat residu tumor atau terdapat perluasan intrakranial yang luas.<sup>17</sup>

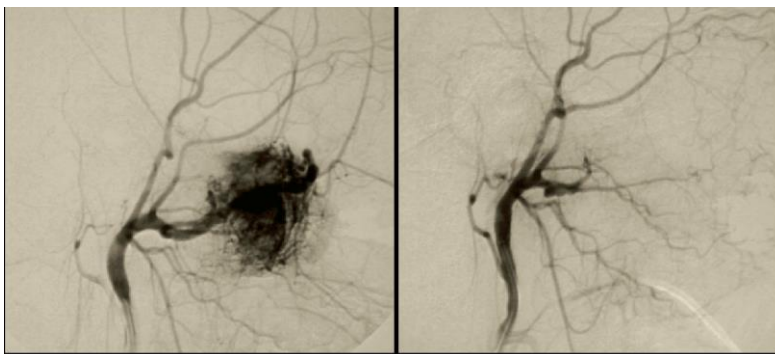
### Embolisasi

Embolisasi preoperatif direkomendasikan sebagai prosedur standar untuk mengurangi kehilangan darah selama operasi, sehingga memungkinkan eksisi total, mengurangi komplikasi dan meminimalkan residu tumor. Tujuannya adalah mengurangi suplai darah ke tumor, dan hal ini akan efisien jika agen emboli dapat masuk ke pembuluh darah di dalam tumor, yang paling baik dicapai dengan partikel berukuran kecil seperti polivinil alkohol. Pemilihan ukuran partikel merupakan keseimbangan antara keamanan dan efisiensi dan tergantung apakah posisi kateter dapat dicapai dengan injeksi langsung agen emboli ke dalam tumor. Partikel kecil akan masuk lebih dalam ke dalam tumor tetapi mempunyai risiko yang lebih tinggi untuk terjadi nekrosis kulit dan kelumpuhan saraf kranial. Bahan yang paling sering digunakan adalah polivinil alkohol atau *gelfoam*. Embolisasi dapat mengurangi 60-70% perdarahan intraoperatif. Pembedahan dilakukan 2-5 hari setelah embolisasi.<sup>5, 17</sup>

Ujung kateter ditempatkan sedekat mungkin dengan lesi, biasanya di distal arteri karotis eksterna di setinggi bifurkasio ke arteri temporalis superfisial dan maksilaris interna. Posisi kateter yang tepat sangat penting untuk mencegah refluks ke arteri karotis interna. Injeksi dengan kecepatan melebihi aliran arteri juga dapat mengakibatkan refluks ke trunkus arteri proksimal dan bisa terjadi embolisasi intrakranial. Komplikasi ringan seperti demam dan nyeri lokal dapat terjadi

12-24 jam setelah embolisasi dan diobati dengan steroid. Bradikardi sementara dapat terjadi selama injeksi arteri

maksilaris. Hal ini dapat diatasi dengan injeksi atropin.<sup>5, 17</sup>



Gambar 3. Angiogram menggambarkan angiofibroma sebelum dan sesudah embolisasi, suplai darah tumor dari arteri maxillaris interna

## PEMBEDAHAN

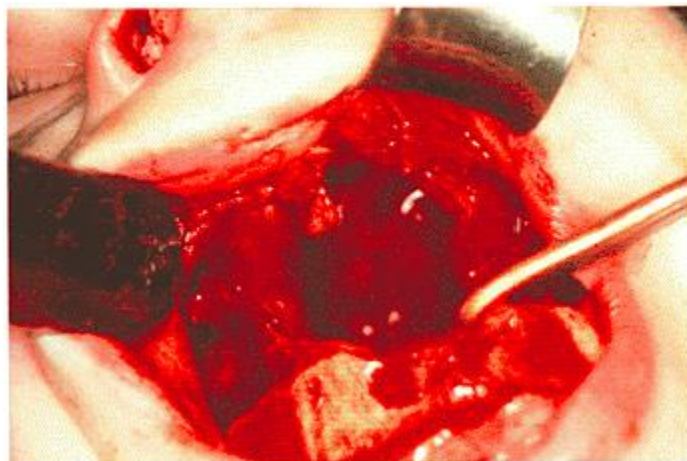
Pengangkatan tumor tetap merupakan penatalaksanaan utama, dimana pendekatan dari insisi yang akan digunakan sangat ditentukan oleh stadium tumor berdasarkan hasil pemeriksaan radiologi. Pendekatan yang digunakan harus dapat memvisualisasi tumor secara keseluruhan untuk mempermudah proses operasi. Carroll dalam bukunya menulis bahwa pendekatan untuk pengangkatan tumor ini dapat transfasial maupun transbasal. Dimana pendekatan secara transfasial lebih jauh lagi dapat dibagi menjadi transoral, transnasoethmoidal dan transmaksila. Sedangkan pendekatan transbasal dapat dibagi lagi menjadi anterior dan lateral.

Penelitian yang telah dilakukan oleh Oliveira dkk menyatakan bahwa waktu operasi yang dibutuhkan pada pendekatan dengan endoskopik lebih sedikit dibandingkan dengan waktu yang dibutuhkan pada pendekatan terbuka dan kebutuhan transfusi intraoperatif yang lebih sedikit.<sup>18</sup>

Sedangkan pada penelitian Llorente dkk didapatkan kesimpulan bahwa pendekatan endoskopik baik digunakan pada angiofibroma stadium awal (Fisch 1 dan II), sedang pembedahan terbuka baik digunakan pada stadium lanjut (Fisch III-IV).<sup>19</sup>

Tumor yang berada pada kavum nasi dan meluas ke anterior dan inferior ke sinus maksila dapat dilakukan insisi midfasial *degloving*.





Gambar 4. Midfasial degloving

Insisi transoral ini diperkenalkan oleh Conley 1979 dimana letak insisi adalah pada sulkus ginggiovukal dari tuberositas maksila ke tuberositas maksila kontralateral dan diperluas hingga mencapai apertura piriformis dan dinding

anterior maksila ditembus sehingga massa dapat terekspos maksimal.

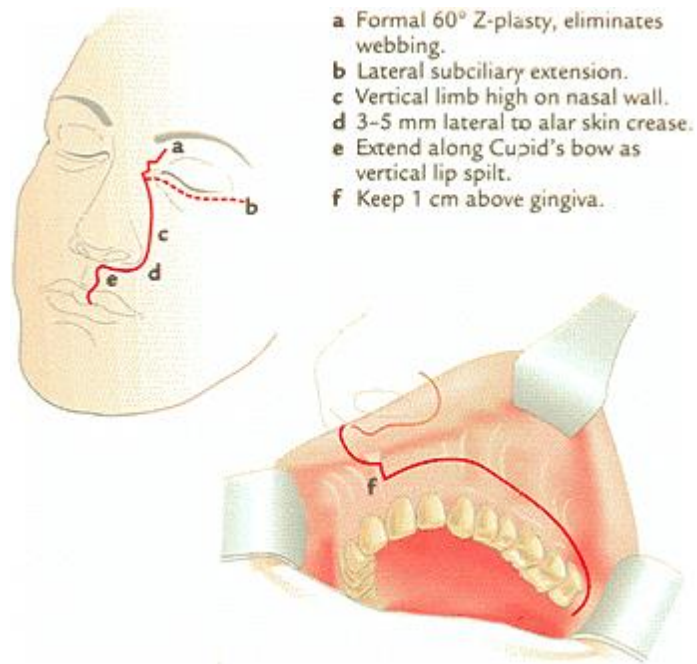
Tumor yang meluas dan melibatkan sinus ethmoid dan nasofaring dapat dilakukan pendekatan rinotomi lateral.



Gambar 5. Rinotomi lateral

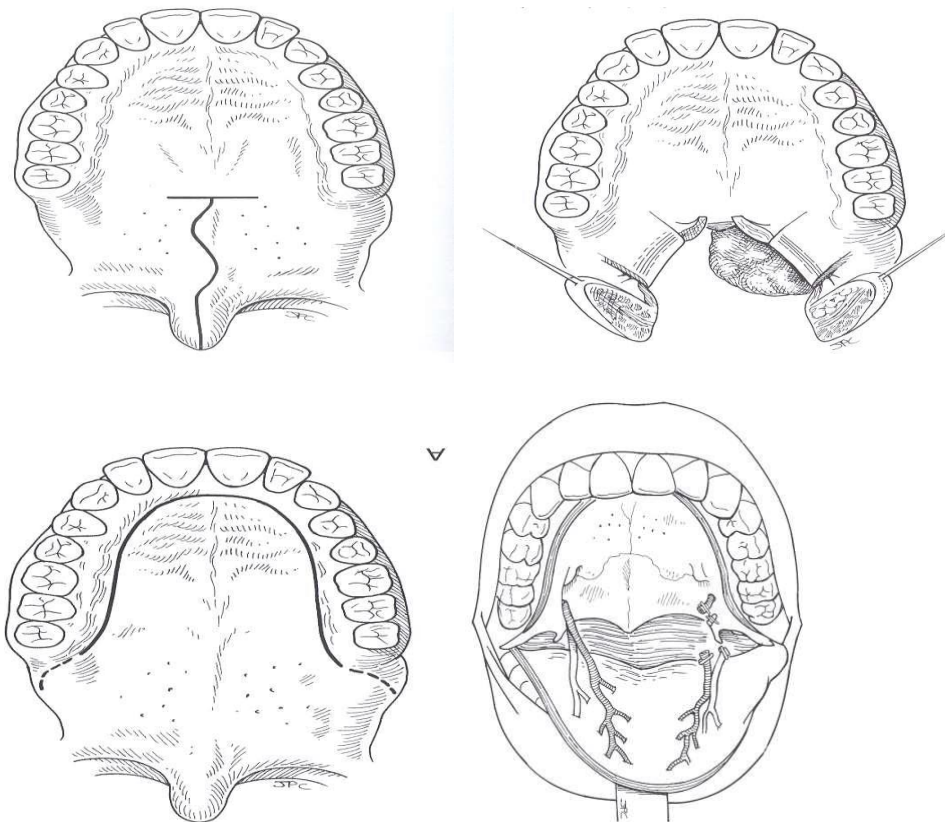
Pendekatan yang dilakukan harus memperhitungkan kedudukan tulang pada piramid hidung sebagai sisi estetik jangka panjang. Tumor yang meluas dan melibatkan seluruh kavum nasi dan sinus maksila dengan erosi dari dinding posterior sinus, dapat dilakukan insisi Weber-Ferguson, dimana massa dapat terekspos secara maksimal dengan

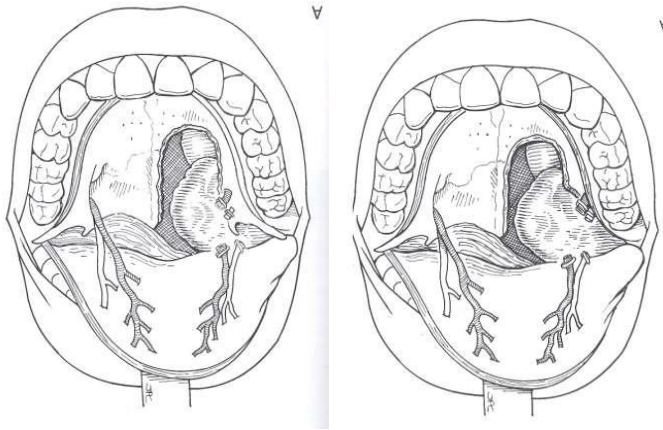
diangkatnya prosesus maksila, dinding nasoantral dibawah konka inferior, tulang lakrimal, lamina papirasea dan sel etmoid anterior sampai posterior sampai pada lempeng kribriiform, sedang bagian yang dipertahankan ialah sakus lakrimal dan dustusnya serta periosteum dari dinding medial orbita.



Gambar 6. Insisi Weber Ferguson

Pada pendekatan transpalatal, palatum molle diinsisi dan diretraksi. Kemudian palatum durum direseksi agar lapangan operasi dapat terlihat lebih jelas. Tulang palatum juga direseksi sehingga aspek inferior dari pterigoid dapat terlihat.





Gambar 7. Pendekatan transpalatal

## RADIOTERAPI

Pemberian radiasi eksternal pada ANB dan hemangioma kapilare umumnya diberikan pada tumor yang besar yang diperkirakan tidak dapat direseksi, misalnya tumor yang

## LAPORAN KASUS

Dilaporkan 1 kasus, laki-laki 24 tahun, datang ke Poli Onkologi THT dengan keluhan hidung tersumbat sudah 1.5 tahun dengan VAS 10, yang disertai dengan mimisan. Selain itu, 1 tahun terakhir dirasakan adanya benjolan yang tumbuh dari hidung kiri. Pasien juga mengeluhkan nyeri disekitar hidung dan telinga rasa penuh.

Dari pemeriksaan fisik hidung didapatkan kavum nasi kanan sempit karena septum terdorong oleh massa dari kavum nasi kiri, sedang pada kavum nasi kiri tampak massa pucat kemerahan berbenjol-benjol dan mudah berdarah. Dari tenggorok didapatkan celah orofaring sempit dan terdapat massa yang mendorong palatum. Terdapat juga pembesaran kelenjar getah bening level II dengan ukuran 2x2x1 cm dengan perabaan kenyal, *mobile*, dan tidak nyeri tekan. Saat itu pasien didiagnosis massa sinonasal dengan ancaman sumbatan jalan napas atas derajat 1 dan telah dilakukan trakeostomi dan biopsi massa.

telah mencapai intrakranial dan melibatkan sinus kaverosus dan kiasma optikus. Komplikasi jangka panjang dari pemberian radioterapi eksternal adalah adanya retardasi pertumbuhan, panhipopituitari, nekrosis lobus temporal, katarak.<sup>17</sup>

Dari pemeriksaan *CT Scan* pada didapatkan massa yang menyangat heterogen pasca pemberian kontras batas tidak tegas yang mengisi sinus maksilaris kanan, etmoidalis bilateral, sphenoid bilateral, yang memenuhi lumen nasofaring dan orofaring, mengobliterasi torus tubarius, fossa rossenmuller, parapharyngeal space bilateral, dan melibatkan m. Pterogoid medial kanan kiri, m. pterigoid lateral kiri, m. Longus capitis kanan kiri, m. Tensor dan levator veli palatini kanan kiri, m. Splenius capitis, palatum molle, palatum durum, otot-otot lidah, mendestruksi septum nasi dan erosi tulang-tulang di regio massa tersebut. Limfadenopati cervical profunda curiga keganasan.

Hasil patologi anatomi adalah Hemangioma kapilare.

Dari hasil *cancer meeting*, pasien direncanakan untuk radiasi sebanyak 22 kali. Dan dari hasil *CT Scan* evaluasi pasca radiasi didapatkan lesi terlihat sedikit mengecil di daerah kavum nasi dan rongga mulut, masticator-parotid space dan sinus sfenoethmoidalis. Kemudian pasien dilakukan pemeriksaan arteriografi

cerebralis, didapatkan hasil multipel lesi hipervaskular berasal dari arteri faringeal asenden kiri, arteri meningeal aksesoris kiri, arteri maksilaris interna kanan kiri, arteri facialis kanan dan segmen servikal arteri karotis interna kiri, dengan saran dilakukan embolisasi.

Pada *cancer meeting* berikutnya diputuskan pasien untuk dikonsulkan ke Bedah vaskular dan direncanakan embolisasi. Di bagian bedah vaskuler, pasien didiagnosa dengan kecurigaan pada suatu malformasi dari pembuluh darah vena dan direncanakan *meeting* kembali pada bagian bedah vaskuler dengan mengundang bagian Radiologi, Patologi Anatomi dan THT.

Pasien dikonsulkan kembali ke THT oleh Bedah Vaskuler dan direncanakan ekstirpasi dengan embolisasi praoperasi. Embolisasi praoperasi dilaksanakan pada tanggal 10 April 2014 terhadap a. Maksilaris interna kanan dan kiri dengan menggunakan PVA (Polyvinyl alcohol). Ekstirpasi tumor pada tanggal 11 April 2014 dengan pendekatan rinotomi lateral dan transpalatal dengan jumlah perdarahan 500 cc dan hasil pemeriksaan histopatologi didapatkan tumor merupakan suatu angiofibroma juvenilis.

*Follow up* 3 bulan pasca operasi didapatkan keluhan mimisan sudah tidak ada, luka insisi baik, dan dari hasil pemeriksaan endoskopi sudah tidak didapatkan adanya massa, serta pasien saat ini sudah dekanulasi.

## DISKUSI

Angiofibroma biasanya terjadi pada dekade kedua yaitu usia antara 7-19 tahun, namun jarang terjadi pada usia diatas 25 tahun. Sering ditemukan pada laki-laki usia muda.<sup>1,2</sup> Hal ini sesuai dengan kasus, yaitu pasien laki-laki usia 22 tahun. Walaupun etiologi belum diketahui secara pasti namun kemungkinan ada kaitannya

dengan stimulasi hormon estrogen yang meningkat.

Pasien mengeluh terdapat benjolan di dalam hidung kiri sejak 3,5 tahun lalu yang makin membesar. Pasien sering mengalami mimisan dan hidung tersumbat. Tidak ada nyeri pada hidung. Hal ini sesuai dengan teori yang menyatakan bahwa secara klinis, keluhan utama meliputi hidung tersumbat dan mimisan.<sup>1,2</sup> Nyeri biasanya tidak ada pada keluhan pasien dengan angiofibroma nasofaring belia.<sup>2</sup>

Pada pemeriksaan fisik pasien kasus ini, sesuai dengan teori bahwa angiofibroma nasofaring belia tampak berwarna merah atau ungu dan mudah berdarah bila terjadi trauma.<sup>1,2</sup>

Pemeriksaan CT scan didapatkan tumor yang menyangat heterogen pasca pemberian kontras yang terbatas tidak tegas yang mengisi sinus maksilaris kanan, etmoidalis bilateral, sphenoid bilateral, yang memenuhi lumen nasofaring dan orofaring, mengobliterasi torus tubarius, fossa rosenmuller, parapharyngeal space bilateral, dan melibatkan m. Pterogoid medial kanan kiri, m. pterigoid lateral kiri, m. Longus capitis kanan kiri, m. Tensor dan levator veli palatini kanan kiri, m. Splenius capitis, palatum molle, palatum durum, otot-otot lidah, mendestruksi septum nasi dan erosi tulang-tulang di regio massa tersebut. Limfadenopati cervical profunda curiga malignansi. Terdapat penyangatan kontras pada kasus ini yang sesuai dengan teori bahwa pada tumor pembuluh darah akan tampak penyangatan kontras. CT scan dipakai untuk melihat keikutsertaan tulang sedangkan untuk melihat jaringan lunak MRI lebih baik. Pada kasus ini, MRI tidak dilakukan karena masalah biaya dan pemeriksaan CT scan sudah cukup untuk menunjukkan lesi dan perluasan tumor.

Berdasarkan hasil CT Scan didapatkan tumor sudah mencapai fossa

pterygomaksila sehingga dalam sistem klasifikasi Chandler pasien sudah mencapai tumor stadium III, sedang menurut Redkowski, pasien dalam tumor stadium IIC. Karena adanya perbedaan inilah, sangat dibutuhkan pengklasifikasian yang sifatnya universal, sehingga tata laksana akan optimal, sehingga prognosis akan lebih baik.

Hasil biopsi pertama pada bulan didapatkan Hemangioma kapilare. Hal ini dapat sesuai dengan teori yang menyatakan adanya gejala klinis mimisan dan hidung tersumbat. Pemeriksaan fisik menunjukkan tampak massa pada hidung yang mudah berdarah dan berwarna kemerahan. Keluhan dan pemeriksaan fisik tersebut mengarah ke diagnosis adanya tumor pembuluh darah. Untuk mengurangi massa tumor, pasien diradiasi, sesuai dengan literatur yang menyatakan bahwa terapi efektif adalah radiasi dan operasi. Pasca radiasi, tumor mengecil dan keluhan epistaksis sangat berkurang.

Secara umum, metode terbaik pengobatan adalah dengan reseksi luas tumor hingga dasar mukosa.<sup>2</sup> Hal ini berperan dalam pencegahan kekambuhan. Embolisasi preoperatif direkomendasikan sebagai prosedur standar untuk mengurangi

kehilangan darah selama operasi, sehingga memungkinkan eksisi total dan mengurangi komplikasi serta meminimalisir residu tumor.<sup>5,7</sup> Hal ini sudah sesuai dengan prosedur yang dilakukan pada kasus ini yaitu dengan ekstirpasi massa dengan embolisasi pre-operatif.

Hasil histopatologi dari jaringan yang diambil pada saat operasi didapatkan sesuai dengan angiofibroma juvenilis. Hingga saat ini etiologi dari angiofibroma juvenilis belum dapat dipastikan, namun angiogenesis kemungkinan memiliki peranan dalam pertumbuhan pembuluh darah. Dari hasil kedua pemeriksaan histopatologis didapatkan perbedaan dimana pada hasil yang pertama tumor merupakan suatu hemangioma kapilare, tetapi pada pemeriksaan hasil histopatologi pasca operasi, tumor merupakan suatu angiofibroma juvenilis. Hal ini dapat dimungkinkan karena adanya jumlah spesimen yang tidak cukup banyak untuk menggambarkan suatu tumor secara keseluruhan.

Pasien harus dimonitoring setidaknya 5 tahun pertama setelah terapi untuk mengetahui adanya kekambuhan dini.

## Daftar Pustaka

1. Camila MAC, Irving P, Patrick JG. Head and Neck Oncology. London: 2003; Martin Dunitz.
2. Panda NK, Gupta G, Sharma S, Gupta A. Nasopharyngeal angiofibroma-changing trends in the Management. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2012; 64(3):233-9
3. Garca MF, Yuca SA, Yuca K. Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. *Eur J Gen Med.* 2010;7(4): 419-25
4. Moneag AG, Tretiakova M, Rivhardson M. Steroid hormone reseptor expression in Nasopharyngeal Angiofibromas. *Am J Clin Pathol.* 2006; 125: 832-7.
5. Sutton D, Gregson RHS. Arteriography and Interventional Angiography. In: Sutton D. *Textbook of Radiology and Imaging.* 7<sup>th</sup> ed. Churchill Livingstone. 2008 : 1544-83
6. Naz N, Ahmed Z, Shaikh SM, Marfani MS. Juvenile nasopharyngeal Angiofibroma Role of Imaging in Diagnosis, Staging and Recurrence. *Pakistan Journal of Surgery.* 2009; 25 (3): 185-9
7. Roberson GH, Price AC, Davis JM, Gulati A. Therapeutic Embolization of Juvenile Angiofibroma. *AJR.* 1979; 133: 657-63
8. Verma N, Kumar N, Azad R, Sharma N. Angioamtous Polyp : A Condition Difficult to Diagnose. *Otorhinolaryngology Clinics: An International Journal.* 2011; 3(2): 93-7
9. Mayoclinic. Diseases and Conditions Hemangioma. Mayo Foundation for Medical Education and Research; 2013.
10. Archontaki, Stamou AK, Hajiioannou JK, Kalomenopoulou M, Korkolis DP, and Kyrmizakis. Cavernous hemangioma of the left nasal cavity. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2008; 28(6): 309–11.
11. Bestari J Budiman, Ricki Octiza. Capillary Hemangioma of Nasal Septum. Department of Otorhinolaryngology Head and Neck surgery. Faculty of Medicine, Andalas university/Dr.M.DjamilHospital. [http://repository.unand.ac.id/16688/1/Capillary\\_hemangioma\\_of\\_nasal\\_septum.pdf](http://repository.unand.ac.id/16688/1/Capillary_hemangioma_of_nasal_septum.pdf)
12. Kim ST, Kim SH, Gu GY, M.D. Cha HE. Three Cases of Hemangioma in Nasal Septum. *J Rhinol* 2000. Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Gil Hospital, Gachon Medical School, Inchon, Korea
13. Nobuko I, Kenji H, Takashi N, Takahiro T. Hemangioma of the nasal cavity:A clinicopathologic study. *Auris, Nasus, Larynx* 29; 2002: 335-9
14. Maniglia AJ, Mazzarella LA, Minkowitz S et al. Maxillary sinus angiofibroma treated with cryosurgery. *Arch Otolaryngol* 1969; 89:111–116
15. Chen WL, Huang Z, Li J, Chai Q, Zhang D. Percutaneous sclerotherapy of juvenile nasopharyngeal angiofibroma using fibrin glue combined with OK-432 and bleomycin. *international journal of Pediatric Otorhinolaryngology.* 2010. vol 74. 422-5
16. Fonseca AD, Vinbaes E, Boaventura V, Andrade N, Dias L, Medeiros V et al. Surgical treatment of non-embolized patients with nasoangiofibroma. *Rev Braz Otorrinolaringol.* 2008; 74 (4): 583-7

17. Nicolai P, Schreiber A, Villaret AB. Juvenile Angiofibroma: Evolution of Management. *International Journal of Pediatrics*. 2012: 1-11
18. Oliveira JAA, Tavares MG, Aguiar CV, Azevedo J, Sousa J, Almeida P et al. Comparison between endoscopic and open surgery in 37 patients with nasopharyngeal angiofibroma. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2012;78 (1); 75-80.
19. Llorente JL, Lopez F, Suarez V, Costales M, Suarez C. Evolution in the treatment of Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Acta Otorinolaringol Esp*. 2011;62(4): 279-86.
20. Kushner, B. J., Maier, H., Neumann, R., Drolet, B. A., Esterly, N. B., & Frieden, I. J (1999). *Hemangiomas in Children*. Balai Penerbit FKUI.
21. Barry M. Zide, DMD, MD, and Steven M. Levine, MD. Hemangioma Update Pearls From 30 Years of Treatment. *Ann Plast Surg* 2011; 000–000