

# **AMILOIDOSIS SINONASAL**

**Putu Rinawati Jayanti, GdeArdikaNuaba**

Bagian/SMF IlmuKesehatan THT-KL FakultasKedokteran

UniversitasUdayana/RSUP Sanglah Denpasar

## **Abstrak :**

Amiloidosis adalah tumor jinak dengan progresifitas rendah dimana karakteristikny adiketahui dengan adanya jaringan fibrill protein ekstraseluler yang ada pada organ atau jaringan. Amiloidosis hidung adalah kondisi yang sangat jarang ditemukan. Amiloidosis lokal memberikan gejala yang sesuai dengan daerah tumbuhnya. Pada sebagian besar pasien amiloidosis sinonasal, mengeluh adanya hidung tersumbat yang berlangsung lama dan dapat disertai keluar darah dari hidung. Beberapa jenis terapi diberikan untuk mengobati lokal amiloidosis hidung mulai dari medikamentosa seperti pemberian kortikosteroid, radioterapi dan terapi pembedahan. Dilaporkan satu kasus amiloidosis sinonasal pada laki-laki berusia 50 tahun dengan riwayat hidung tersumbat dan keluar darah dari hidung sejak kurang lebih 10 bulan yang lalu. Pada hidung tampak massa pada kavum nasi kanan, konka sulit dievaluasi, mukosa merah muda dan sekret mukoid. Kemudian dilakukan biopsi tumor kavum nasi kanan dengan hasil bentukan polipoid dengan deposit bahan amorf eosinofilik dan sel-sel radang limfoplasmasitik dd/amyloidosis. Pasien dilakukan eksisi tumor dengan pendekatan midfacial degloving. Diperlukan monitoring untuk kejadian kekambuhan pada kasus amyloidosis.

Kata Kunci :laki-laki, amyloidosis, biopsi tumor

## **SINONASAL AMYLOIDOSIS**

Putu Rinawati Jayanti, Gde Ardika Nuaba

Otorhinolaryngologis Departement Of Medical Faculty

Udayana University/Sanglah Hospital Denpasar

Abstrak :

Amyloidosis is a benign tumor with a low progression in which the characteristics known with the discover a network of fibrillar extracellular proteins that exist in the organs or tissues. Sinonasal Amyloidosis is a very rare condition. Local Amyloidosis give symptoms depend in which region it took place to grow. In most of nasal amyloidosis patients, complained of nasal congestion that lasts longer and can be accompanied by bleeding from the nose. Several types of therapy administered to treat local nose amyloidosis ranging from medicamentosa such as corticosteroids, radiotherapy and surgical therapy. Reported one case of Sinonasal amyloidosis in men aged 50 years with a history of nasal congestion and bleeding from the nose since approximately 10 months ago. On the nose appears a mass at the right nasal cavity, inferior turbinate difficult to evaluate, pink mucosa and secrete mucoid. Then biopsy performed to the right nasal cavity tumor with the results of polypoid formations with deposits of amorphous eosinophilic material and inflammatory cells lymphoplasmatic and amyloidosis. Patients with tumor, excision performed with degloving midfacial approach. Monitoring for the incidence of recurrence in the case of amyloidosis required.

Keywords: male, amyloidosis, tumour biopsy

## Pendahuluan

Amiloidosis adalah sebutan untuk berbagai macam kelompok penyakit dengan adanya penumpukan protein amiloid pada organ dan jaringan, sehingga mengakibatkan timbulnya penyakit. Organ yang biasa terkena meliputi jantung, ginjal, saluran cerna, system saraf dan kulit. Sebuah protein amiloid memiliki bentuk tak larut yang khas yang disebabkan oleh perubahan struktur sekunder protein.<sup>1</sup>

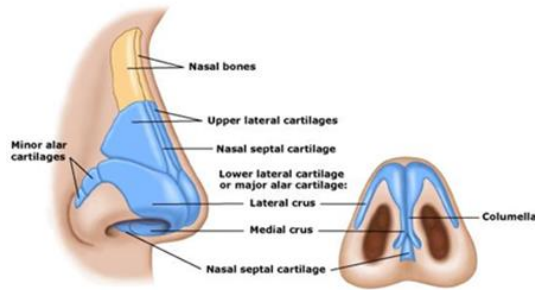
Amiloidosis menandakan pengendapan jaringan abnormal ekstraseluler dari salah satu keluarga protein yang tidak berhubungan secara biokimia yang memberikan karakteristik pewarnaan tertentu, termasuk *apple-green birefringence* dari preparat *congo red-stained* yang dilihat dibawah cahaya berpolarisasi. Amiloidosis bisa ditemukan secara lokal maupun sistemik dan dapat juga sebagai bagian primer ataupun sekunder dari suatu penyakit.<sup>2</sup>

Kelainan multi organ sering ditemui pada penderita amiloidosis. Amiloidosis biasanya mulai timbul pada dekade 5 sampai 6 dengan perbandingan pria : wanita adalah 3:1. Amiloidosis hidung sangat jarang ditemukan dibandingkan dengan amiloidosis pada laring dan kulit. Hanya 18 kasus yang ditemukan dari tahun 1935-2012.<sup>1</sup>

## Anatomi

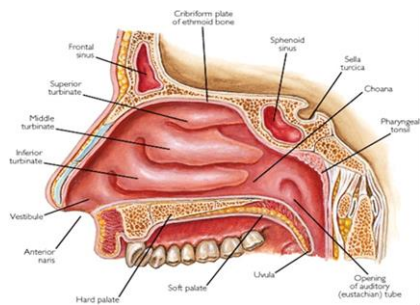
Hidung luar berbentuk piramid dengan bagian-bagiannya dari atas ke bawah adalah pangkal hidung atau bridge, dorsum nasi, puncak hidung, alar nasi, kolumela dan lubang hidung atau nares anterior. Hidung luar dibentuk oleh kerangka tulang dan tulang rawan yang dilapisi oleh kulit, jaringan ikat dan beberapa otot kecil yang berfungsi untuk melebarkan atau menyempitkan lubang hidung. Kerangka tulang terdiri dari tulang hidung atau os nasal, prosesus frontalis os maksila dan prosesus nasalis os frontal, sedangkan kerangka tulang rawan terdiri dari beberapa pasang tulang rawan yang terletak di bagian bawah hidung, yaitu sepasang kartilago nasalis lateralis superior, sepasang kartilago nasalis lateralis inferior yang disebut juga sebagai kartilago alar mayor, beberapa pasang kartilago alar minor dan tepi anterior kartilago septum.<sup>3</sup>

Kavum nasi berbentuk terowongan dari depan ke belakang, dipisahkan oleh septum nasi di bagian tengahnya menjadi kavum nasi kanan dan kiri. Pintu atau lubang masuk kavum nasi bagian depan disebut nares anterior dan lubang belakang disebut nares posterior atau koana yang menghubungkan kavum nasi dengan nasofaring.<sup>4,5</sup>



**Gambar 1.** Anatomi hidung bagian luar.<sup>3</sup>

Di antara konka-konka dan dinding lateral hidung terdapat rongga sempit yang disebut meatus. Tergantung dari letak meatus, ada tiga meatus yaitu meatus inferior, medius dan superior. Meatus inferior terletak di antara konka inferior dengan dasar hidung dan dinding lateral rongga hidung. Pada meatus inferior terdapat muara atau ostium duktus nasolakrimalis.<sup>4,5</sup>



**Gambar 2.** Kavum Nasi.<sup>3</sup>

Dinding inferior merupakan dasar rongga hidung dan dibentuk oleh os maksila dan os palatum. Dinding superior atau atap hidung sangat sempit dan dibentuk oleh lamina kribriformis, yang memisahkan rongga tengkorak dan rongga hidung. Bagian depan dan atas rongga hidung

mendapat persarafan sensoris dari n. etmoidalis anterior, yang merupakan percabangan dari n. olfaktorius.<sup>4,5</sup> Bagian posterior inferior septum nasi diperdarahi oleh arteri sfenopalatina yang merupakan cabang dari arteri maksilaris. Septum bagian anterior inferior diperdarahi oleh arteri palatina mayor yang merupakan cabang dari arteri maksilaris yang masuk melalui kanalis insisivus. Arteri labialis superior merupakan cabang dari arteri fasialis memperdarahi septum bagian anterior mengadakan anastomosis membentuk pleksus Kiesselbach yang terletak lebih superfisial pada bagian anterior septum. Daerah ini disebut juga Little`s area yang merupakan sumber perdarahan pada epistaksis.<sup>5</sup>

Arteri karotis interna memperdarahi septum nasi bagian superior melalui arteri etmoidalis anterior dan superior. Bagian bawah rongga hidung mendapat perdarahan dari cabang arteri maksilaris interna, diantaranya adalah ujung arteri palatina mayor dan arteri sfenopalatina yang keluar dari foramen sfenopalatina bersama nervus sfenopalatina dan memasuki rongga hidung di belakang ujung posterior konka media. Bagian depan hidung mendapat perdarahan dari cabang-cabang arteri fasialis.<sup>4</sup>

Vena sfenopalatina mengalirkan darah balik dari bagian posterior septum ke

pleksus pterigoideus dan dari bagian anterior septum ke vena fasialis. Pada bagian superior vena etmoidalis mengalirkan darah melalui vena oftalmika yang berhubungan dengan sinus sagitalis superior.<sup>4,5</sup>

Bagian anterior superior septum nasi mendapat persarafan sensori dari nervus etmoidalis anterior yang merupakan cabang dari nervus nasosiliaris yang berasal dari nervus oftalmikus. Sebagian kecil septum nasi pada antero-inferior mendapat persarafan sensori dari nervus alveolaris cabang antero-superior. Sebagian besar septum nasi mendapat persarafan sensori dari cabang maksilaris nervus trigeminus. Nervus nasopalatina mempersarafi septum bagian tulang memasuki rongga hidung melalui foramen sfenopalatina berjalan ke septum bagian superior, selanjutnya ke bagian anterior inferior dan mencapai palatum durum melalui kanalis insisivus.<sup>4</sup>

### **Definisi**

Amiloidosis adalah tumor jinak dengan progresifitas rendah dimana karakteristiknya diketahui dengan adanya jaringan fibrill protein ekstraseluler yang ada pada organ atau jaringan.<sup>6</sup> Amiloid menempati posisi ekstraseluler dan tidak dimetabolisme oleh tubuh dimana progresifitas dari amiloid akan merubah

fungsi dari organ yang ditumpangi dan dapat terjadi secara sistemik atau lokal. Organ yang biasa terkena meliputi jantung, ginjal, saluran cerna, sistem saraf dan kulit.<sup>1,6</sup>

### **Epidemiologi**

Amiloidosis pertama kali ditemukan 150 tahun yang lalu oleh seorang ahli patologi berkebangsaan Jerman yaitu Dr. Rudolf Virchow.<sup>6</sup> Meskipun penyakit ini telah ditemukan sejak bertahun-tahun, namun pengobatan terhadap amiloidosis baru berkembang sejak 15 tahun terakhir. Insidensi amiloidosis adalah sekitar 5-10 per juta penduduk per tahun.<sup>7</sup> Sekitar 20% amiloidosis melibatkan daerah kepala dan leher. Angka kejadian menurut jenis kelamin antara pria dengan wanita adalah 3:1 dan terjadi pada usia 40-60 tahun. Amiloidosis hidung adalah kondisi yang sangat langka pada beberapa literatur yang dilaporkan.<sup>6</sup>

### **Klasifikasi**

Pada tahun 1842, Von Rokitansky adalah yang pertama untuk mengidentifikasi bahan ini dalam hati dan limpa. Symmers mengklasifikasikan amiloidosis sebagai: 1) amiloid primer baik lokal atau umum, 2) amiloid sekunder baik lokal atau umum, 3) amyloid terkait dengan multiple myeloma, 4) keturunan atau keluarga amiloid. Dalam

sistemik atau penyakit umum, amiloid diendapkan di banyak sistem organ dan harapan hidup dipersingkat. Kelangsungan hidup pasien antara 5 sampai 15 bulan, sedangkan orang-orang dengan bentuk lokal memiliki prognosis yang sangat baik.<sup>8</sup> Sekitar 9% dari kasus amiloidosis terlokalisasi. Dalam amiloidosis lokal dari kepala dan leher, deposisi amiloid mungkin diamati pada organ individu tanpa keterlibatan sistemik. Progresif akumulasi deposito amiloid mengganggu struktur normal jaringan yang terkena sehingga akhirnya di gangguan fungsi mereka.<sup>9,10</sup>

### **Etiopatogenesis**

Amiloidosis merupakan penyakit yang disebabkan oleh deposisi protein didalam ruangan ekstraseluler dalam bentuk fibril larut. Deposit amiloid dapat terjadi di jaringan dimanapun. Amiloidosis berdasarkan lokasi terbentuknya dapat dibagi menjadi amiloidosis sistemik dan amiloidosis lokal.<sup>11</sup>

Dalam bentuk sistemik, protein prekursor disintesa oleh satu atau lebih jaringan seperti sumsum tulang, hati, mukosa usus dan kelenjar getah bening. Kemudian protein precursor tersebut diangkut melalui darah ke daerah lain dari tubuh dimana deposit amiloid dapat

terbentuk. Oleh karena itu semua organ yang berpembuluh darah termasuk hati, ginjal, jantung, otot dan traktus gastrointestinal dikelompokkan kedalam amiloidosis sistemik. Ada beberapa jenis amiloidosis sistemik seperti AL amiloidosis, AF amiloidosis dan AA amiloidosis.<sup>2</sup>

AL amiloidosis adalah gangguan hematologi, terkait dengan diskrasia sel plasma yang berarti kondisi abnormal sel-sel darah. Sedangkan fibril amiloid dibentuk oleh kelompok sel plasma yang berada di sumsum tulang terdiri dari immunoglobulin protein rantai ringan. Kecuali sistem saraf pusat, fibril amiloid dapat mempengaruhi semua organ dalam tubuh. Organ yang paling umum terkena adalah ginjal, jantung, hati, dan saraf perifer. AL amiloidosis adalah penyakit langka, sekitar 3000 kasus baru dilaporkan setiap tahun di Amerika Serikat. Dua pertiga pasien yang menderita amiloidosis dengan jenis AL adalah laki-laki dan kurang dari 5% dari pasien berada di bawah 40 tahun.<sup>2,12</sup>

AA amiloidosis terjadi akibat adanya peradangan kronik atau infeksi kronik seperti rheumatoid arthritis, osteomyelitis, tuberkolosis dan peradangan lainnya. Di Amerika amiloidosis bentuk ini jarang ditemukan. Hal ini dikarenakan perawatan medis yang tersedia cukup baik sehingga

amiloidosis bentuk ini tidak berkembang. AA amiloidosis pada umumnya berkembang di negara-negara dunia ketiga dan ginjal adalah organ yang paling umum terkena.<sup>12</sup>

Sedangkan AF amiloidosis jarang terjadi, dengan kejadian diperkirakan kurang dari 1 per 100.000. Merupakan autosomal dominan yang berarti bahwa anak dari orang tua yang terkena memiliki kesempatan 50% mewarisi sifat genetik yang menyebabkan penyakit. Meskipun gen abnormal pembentuk protein amiloid sudah ada sejak lahir, tetapi deposit amiloid tidak langsung terbentuk dan dapat terbentuk pada pertengahan kehidupan. Amiloidosis AF yang paling umum disebabkan oleh protein transthyretin. Amiloidosis kongenital lainnya disebabkan oleh mutasi gen yang diwariskan di apolipoprotein, cystatin C, fibrinogen Aa atau lisozim.<sup>2,12</sup>

Amiloidosis lokal sering ditemukan pada paru, laring, kulit, kandung kencing dan lidah. Amiloidosis ini sering berhubungan dengan orang-orang diabetes tipe II, karsinoma tiroid atau sistem endokrin dan lebih banyak ditemukan pada usia di atas 40 tahun. Perbandingan amiloidosis sistemik dengan lokal adalah 9:1.<sup>7,12</sup>

Manifestasi amiloidosis lokal pada daerah kepala dan leher dapat ditemukan

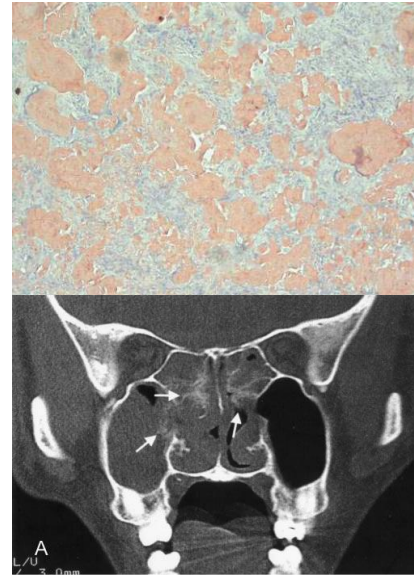
pada kelenjar tiroid, rongga mulut, telinga, hidung dan sinus paranasal, orofaring sampai esophagus, laring dan kelenjar ludah. Tidak dijumpai lokasi spesifik dari laring untuk angka kejadian amiloidosis lokal, bahkan semua bagian dari laring dapat terkena. Pada amiloidosis hidung selalu lokal tapi dapat juga menjadi bagian dari penyakit sistemik atau menjadi sekunder dari penyakit yang mendasari atau akibat dari proliferasi tumor.<sup>7,12</sup>

### **Diagnosis**

Diagnosis amiloidosis ditegakkan dari anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang. Untuk mendiagnosis amiloidosis sistemik harus diingat amiloidosis dapat tumbuh di berbagai organ sehingga memberikan gambaran beberapa sindroma penyakit. Adanya gambaran berbagai kelainan sistem organ meningkatkan kecurigaan adanya suatu amiloidosis, khususnya dengan kehadiran kardiomiopati, protein urea, nefropati dan kelainan hati. Diagnosis ditegakkan dengan biopsi jaringan yang terkena, jika organ yang terkena seperti jantung, ginjal, hati dan saraf yang sulit dilakukan biopsi, maka tindakan biopsi pada usus secara acak pada usus besar, lambung dan usus dua belas jari dapat memberikan

jawaban 70-80% kasus. Pada amiloidosis yang berhubungan dengan keturunan akan didapatkan riwayat keluarga yang sama.<sup>7,12</sup>

Amiloidosis lokal memberikan gejala yang sesuai dengan daerah tumbuhnya. Pada sebagian besar pasien amiloidosis hidung mengeluhkan adanya hidung tersumbat yang berlangsung lama dan dapat disertai keluar darah dari hidung. Berat ringannya keluhan disebabkan oleh faktor mekanik yang tergantung dari lokasi dan ukuran dari amiloidosis. Pengambilan jaringan tumor dengan cara biopsi menjadi salah satu langkah untuk menegakkan diagnosis dari amiloidosis. Pada pemeriksaan histologi terdapat penumpukan amiloid yang dapat diidentifikasi dengan pewarnaan kongo merah atau *congo red staining* yang dapat dilihat dibawah cahaya terpolarisasi, dimana penumpukan tersebut dikenal dengan refraksi ganda hijau apel atau *apple green birefringence*. Dibawah mikroskop electron, deposit amiloid terdiri dari fibril linear, tidak bercabang, yang tersusun memanjang dengan ketebalan 7,5-10 nm dalam jaringan ikat longgar. Pada pemeriksaan tomografi komputer gambaran deposit amiloid tidak khas. Gambaran yang didapat seperti jaringan inflamasi. Tetapi pemeriksaan ini berguna untuk pertimbangan pendekatan teknik operasi.<sup>8,9</sup>



**Gambar 3.** histologi dan CT Scan amiloidosis hidung<sup>6</sup>

### Penatalaksanaan

Beberapa jenis terapi diberikan untuk mengobati lokal amiloidosis hidung mulai dari medikamentosa seperti pemberian kortikosteroid, radioterapi dan terapi pembedahan. Tidak ada pembedahan khusus pada amiloidosis hidung, hanya sebagai terapi simptomatis saja. Perlu monitoring terus menerus untuk mengamati kejadian kekambuhan penyakit. Kekambuhan mungkin terjadi setelah 5-7 tahun.

### LAPORAN KASUS

Pasien dengan inisial AW, laki-laki 50 tahun, datang ke poli THT-KL RSUP sanglah pada tanggal 27 Februari 2014 dengan keluhan Hidung buntu sejak 1 tahun



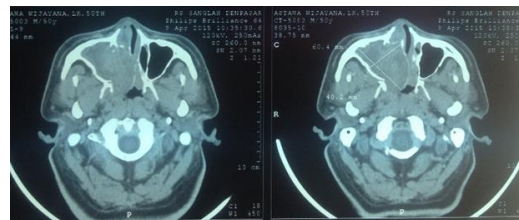
yang lalu. Pasien mengeluh hidung tersumbat dan kadang disertai dengan mimisan. Darah yang keluar hanya sedikit-sedikit sekitar ½ sendok the. Pasien juga mengeluh pilek yang dirasakan hilang timbul sejak 10 bulan, terasa dahak mengalir ditenggorok dan tidak ada riwayat bersin-bersin dan nyeri pada pipi dan kepala. Pandangan dobel tidak ada, telinga berdenging tidak ada. Tidak ada keluhan sesak nafas dan batuk. Pasien tidak mempunyai riwayat hipertensi dan DM. Pada pemeriksaan umum didapatkan hasil keadaan umum baik TD 120/80 mmHg, nadi 80x/menit, RR 20x/menit, suhu 36,5<sup>0</sup>C. Pemeriksaan di bidang THT-KL didapatkan telinga dan tenggorok dalam batas normal. Pada hidung tampak massa pada kavum nasi kanan, konka sulit dievaluasi, mukosa merah muda dan sekret mukoid. Pada kavum nasi kiri tampak adanya kelainan. Pasien didiagnosa dengan suspek tumor kavum nasi D. pasien direncanakan biopsi tumor kavum nasi D dengan lokal anestesi pada tanggal 16 maret 2015 dan didapatkan hasil inflamatory polip. Kemudian dilakukan biopsi ulang tumor kavum nasi D dengan lokal anestesi dengan hasil bentukan polipoid dengan deposit bahan amorf eosinofilik dan sel-sel radang limfoplasmatik dd/

amiloidosis. Kesimpulan pasien didiagnosis dengan Amiloidosis sinonasal.



**Gambar 4.** Pemeriksaan rinoskopi anterior tampak massa memenuhi kavum nasi kanan.

Pada tanggal 9 april 2015, Pasien dilakukan pemeriksaan CT-scan hidung fokus sinus paranasal dengan kesimpulan massa solid sinonasal di sinus maksila kanan yang meluas ke sinus ethmoidalis, sphenoidalis kanan dan ke kavum nasi kanan dan kavum nasi kiri posterior dan nasofaring kanan disertai destruksi dinding medial sinus maksilaris kanan, septum nasi dan ethmoidalis kanan. Pasien direncanakan untuk dilakukan midfacial degloving dengan anestesi umum.



**Gambar 5.** CT Scan hidung fokus sinus paranasalis dengan kontras

Pada tanggal 10 april 2015, pasien kontrol membawa hasil pemeriksaan laboratorium darah lengkap dalam batas

normal, foto Rontgen dada didapatkan kesimpulan paru dalam batas normal. Pemeriksaan EKG dengan kesimpulan dalam batas normal. Kemudian pasiendikonsulkan ke bagian Penyakit Dalam dan Anestesi. Jawaban dari bagian Penyakit dalam dan Anastesia dengan kesimpulan pasien tidak ada kontra indikasi untuk dilakukan tindakan.

Pada tanggal 27 April 2015 dilakukan operasi eksisi tumor dengan pendekatan midfacial degloving. Pasien tidur terlentang diatas meja operasi dibawah pengaruh GA-OTT. Disinfeksi lapangan operasi dan dipersempit dengan duk steril. Infiltrasi dengan adrenalin 1:200.000 dilakukan diatas gigi Premolar 1 sampai Molar 2. Kemudian dilakukan insisi sampai ditemukan fossa kanina. Ditemukan massa pada sinus maksilaris kanan sampai ke sinus etmoidalis kanan dan kavum nasi kanan, massa diperiksakan ke laboratorium patalogi anatomi untuk pemeriksaan histopatologi. Dilakukan pemasangan tampon anterior pada kavum nasi kanan dan kiri. Terapi setelah operasi seftriakson 2 x 1 g iv, asam traneksamat 2 x 500 mg iv, ranitidine 2 x 50 mg iv dan parasetamol 3 x 500 mg io. Pasien dipulangkan pada tanggal 29 April 2015 setelah dilakukan pelepasan tampon dan tidak ditemukannya perdarahan aktif pada

hidung dan dinding belakang faring. Pada tanggal 02 Mei 2015 pasien kontrol membawa hasil pemeriksaan histopatologi dengan nomer 4506/PP/2015 menyebutkan bahwa sediaan merupakan potongan jaringan biopsi tumor kavum nasi yang sebagian ditutupi oleh basal sel mengalami hiperplasia, pada struma subepitel tampak bahan amorf eosinofilik terfragmentasi tampak pula sebulan sel radang limfoplasmositik, granular atropi serta jaringan granulasi. Kesimpulan histopatologi menyatakan bahwa secara histologi sesuai dengan amiloidosis lokal di hidung.



**Gambar 6.** Eksisi tumor dengan pendekatan midfacial degloving.

Pasien disarankan kontrol setiap 2 minggu dengan terapi cefixime 100mg setiap 12 jam, deksametason 0,5mg setiap 8 jam. Pada tanggal 22 Mei 2015 pasien kontrol, tidak terdapat keluhan hidung tersumbat dan keluar darah dari hidung. Pasien dapat bekerja kembali seperti biasa.

## PEMBAHASAN

Amiloidosis adalah tumor jinak dengan progresivitas rendah dimana karakteristik tumor diketahui dengan adanya ekstraseluler fibril protein yang ada pada organ dan jaringan. Sekitar 20% dari angka kejadian amiloidosis melibatkan bagian kepala dan leher. Amiloidosis hidung sangat jarang dengan angka kejadian sekitar 0,5-1% dari amiloidosis lainnya. Angka kejadian menurut jenis kelamin antara pria dengan wanita adalah 3:1 dan timbul pada usia 40-60 tahun. Pada laporan kasus ini pasien adalah seorang pria dengan umur 50 tahun. Cunningham dkk juga melaporkan lokal amiloidosis hidung pada usia 50-70 tahun.<sup>6</sup> Keluhan awal pasien ini adalah hidung tersumbat sejak 1 tahun yang lalu. Pasien juga mengeluh sering keluar darah dari hidung sebanyak kurang lebih ½ sendok teh. Prasad dkk melaporkan pasien dengan amiloidosis hidung mengeluh hidung buntu, rhinorea, epistaksis dan adanya post nasal drip.<sup>13</sup> Diagnosis dibuat berdasarkan pemeriksaan histologi dengan cara biopsi. Pada pasien ini dilakukan operasi dengan pendekatan midfacial degloving dengan temuan potongan jaringan biopsi tumor kavum nasi yang sebagian ditutupi oleh basal sel mengalami hiperplasia, pada struma subepitel tampak bahan amorf

eosinofilik terfragmentasi tampak pula sebaran sel radang limfoplasmatik, granular atrofi serta jaringan granulasi. Kesimpulan histopatologi menyatakan bahwa secara histologi sesuai dengan amiloidosis lokal di hidung.

Lipoid proteinosis merupakan kelainan autosomal resesif yang langka ditandai dengan adanya tumpukan hialin di dalam kulit dan mukosa. Daerah yang sering terkena adalah kulit, kelopak mata, hidung, lidah, faring dan laring. Lipoid proteinosis mempunyai kelainan pada kromosom 1q21 yang mengatur protein ekstraseluler. Kelainan biasanya tampak pada usia dewasa dengan gejala klinis berupa hidung tersumbat dan disertai dengan epistaksis.<sup>14-16</sup>

Diagnosis amiloidosis lokal hidung berdasarkan biopsi jaringan tumor dan hasil pemeriksaan laboratorium dan penunjang lainnya. Pasien dengan amiloidosis lokal hidung tidak terdapat kelainan pada hasil laboratorium dan pemeriksaan penunjang.<sup>17</sup> Pada pasien ini tidak ditemukan kelainan pada pemeriksaan laboratorium, foto thorak dan pemeriksaan EKG, sehingga kesimpulan pada pasien ini didiagnosis dengan amiloidosis lokal hidung. Beberapa jenis terapi diberikan untuk mengobati amiloidosis lokal hidung, mulai medikamentosa berupa pemberian

kortikosteroid, radioterapi, dan pembedahan.<sup>6,18</sup> Pada kasus ini pada pasien dilakukan operasi eksisi tumor dengan pendekatan midfacial degloving dan pemberian terapi medikamentosa berupa deksametason. Helen L dkk menyatakan keberhasilan hasil terapi terhadap pasien dengan diagnosis amiloidosis lokal dengan terapi pembedahan sebesar 76%, obat sitotoksik 10%, steroid 9% dan radioterapi 3%.<sup>1,14,17</sup> Cunningham dkk melaporkan, pada tahun 2000 sampai 2012 dari 15 kasus yang ditemukan terdapat 10 kasus yang mengalami kekambuhan setelah dilakukan terapi pembedahan.<sup>6,19</sup>

## KESIMPULAN

Telah dilaporkan pasien laki-laki umur 50 tahun dengan diagnosis lokal amiloidosis hidung.

Amiloidosis disebabkan karena adanya penumpukan protein pada daerah ekstraseluler yang tumbuh sangat lambat yang berupa penyakit multifokal yang bisa didapatkan secara lokal maupun sistemik dan dapat juga sebagai bagian primer ataupun sekunder dari suatu penyakit.

Diagnosis lokal amiloidosis dibuat berdasarkan pemeriksaan histologi, laboratorium, radiologi, EKG untuk menyingkirkan amiloidosis sistemik dan

dapat diterapi dengan medikamentosa, pembedahan dan radioterapi.

Pasien ini mendapatkan terapi operasi eksisi tumor dengan pendekatan midfacial degloving dan memberikan hasil yang baik.

## DAFTAR PUSTAKA

1. Anonimus. Amyloidosis. Diunduh dari <http://dermnetnz.org/systemic/amyloidosis.html> diakses pada tanggal 10 mei 2015.
2. Merrill DB. Amiloidosis. Encyclopedia of Life Sciences 2011. Diunduh dari: <http://www.iupui.edu/~amiloid/benson.html>
3. Probst R, Grevers G, Iro H. Basic Otorhinolaryngology: Step-by-step-learning guide. Thieme : New York. 2006; h4-76.
4. Ballenger JJ. Anatomy and physiology of the nose and paranasal sinuses. In : Snow Jr JB, Ballenger J, penyunting. Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery. Edisi ke-16. London Hamilton, 2003;p547-60.

5. Kartika, Henny. Anatomi Hidung dan Sinus Paranasal. Diunduh dari <http://hennykartika.wordpress.com/2007/12/29/anatomi-hidung-dan-sinus-paranasal>. Diakses tanggal 18 Mei 2014
6. Cunningham A, Kalwani S, Alsanjari N, fayad G. Rare subtype of localized nasal amyloidosis. *The otorhinolaryngologist*. 2013;6(1):60-63
7. Jacques TA, Gadding C, Hawkin. Head and Neck manifestation of Amiloidosis. *Journal of Otorhinolaryngologit* 2013; 6(1): 35-40.
8. Ferhat B, Turgay U, Ismail L, Ilyas O, Imran S. Primary localize laryngeal amiloidosis: A case report. *J Pak Med Assc* 2013; 63(3): 385-6.
9. Patel A, Pambuccian S, Maisel R. Nasopharyngeal amyloidosis. *American Journal Otolaryngol*. 2001;23(5):308-11
10. Giandomenico S, Cassandrini D, El-Hachem M. Lipoid proteinosis: case report and review of literature. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2006; 26: 162-7.
11. Susibalan BD, Mohamad I, Hassan N. *Brunei Int Med* 2014; 10(2): 110-5.
12. Aiman F, Nabil A. Laryngeal amyloidosis: A case report. *Journal of the Royal Medical Services* 2010; 17(1): 57-9.
13. Chin SC, Fatterpeckar G, Kao CH, Chen CY, Som PM. Amyloidosis concurrently involving the sinonasal cavities and larynx. *American Journal Neuroradiol*. 2004;pp.636-8
14. Tsikoudas A, Martin DP, Woodhead CJ. Primary sinonasal amyloidosis. *Journal Otolartngologist*. 2001;115(1):55-6
15. Nabeel HT. Laryngeal amyloidosis. *Bahrain Medical Bulletin* 2005; 27(3): 94-8.
16. Carla RP, Muller S. Head and Neck Amyloidosis : A clinicopathological study of 15 cases. *Journal of Oral Oncology*. 2006;42(4):421-9
17. Panda NK, Saravanan K, Purushotaman GP et al. Localised amyloidosis masquerading as nasopharyngeal tumor : A review. *American Journal of Otolaryngology head and neck medicine and surgery*. 2007;28:208-11
18. Kramer R, Som ML. local tumour like deposits of amyloid in the larynx. *Arch Otolaryngology*. 1935;21:321-34
19. Teo DT, David PL, Sethi DS. Recurrent localized sinonasal amyloidosis: A case report. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*. 2003. pp.270