

RHABDOMIOSARKOMA PLEOMORFIK RONGGA MULUT PADA MANDIBULA

Laporan Kasus

Oleh :

Dila Siti Hamidah

131521120012

Pembimbing :

Eppy Buchori AK, dr., Sp.Rad(K)

Pendahuluan

Rhabdomiosarkoma adalah tumor ganas pada otot striata (otot skeletal) yang diperkirakan berasal dari transformasi maligna sel mesenkim primitif. Rhabdomiosarkoma merupakan tumor ganas jaringan lunak tersering pada anak dan dewasa muda, dengan presentasi lebih dari 50% pada anak-anak dan 72-81% pada anak kurang dari 10 tahun. Tumor ganas ini jarang terjadi pada dewasa yang berusia lebih dari 45 tahun, prevalensi kejadian rhabdomiosarkoma pada dewasa hanya sekitar 3%. Laki-laki sedikit lebih sering terkena daripada perempuan.

Daerah yang paling sering terkena yaitu daerah kepala dan leher, traktus genitourinarius, retroperitoneum serta sedikit perluasan ke ekstremitas. Rhabdomiosarkoma daerah kepala dan leher secara anatomi terbagi menjadi dua bagian, yaitu parameningeal dan non parameningeal. Walaupun letak di kepala dan leher lebih sering terjadi, rhabdomiosarkoma juga dapat timbul di daerah rongga mulut, yaitu sekitar 10-12%.

Terdapat beberapa subtipe rhabdomiosarkoma berdasarkan histopatologi, yaitu subtipe embrional (49-70%), subtipe alveolar (15-30%), serta subtipe pleomorfik yang mengandung sejumlah perdarahan dan nekrosis yang beragam. Subtipe embrional dan alveolar lebih sering terjadi pada anak-anak, dan subtipe pleomorfik lebih sering pada dewasa.

Manifestasi klinis dari rhabdomiosarkoma bervariasi tergantung dari tumor primer dan ada tidaknya metastasis, dapat berupa nodul subkutan kecil pada wajah hingga pembengkakan wajah yang sangat cepat, dengan atau tanpa nyeri, trismus, parestesi, kelemahan otot wajah, dan sekresi hidung.

Laporan Kasus

Seorang pria berusia 23 tahun datang ke Rumah Sakit Hasan Sadikin pada tanggal 24 Juni 2014 dengan keluhan benjolan pada daerah rahang bawah sebelah kanan sejak 2 bulan sebelum masuk rumah sakit. Awalnya benjolan sebesar telur puyuh hingga membesar seperti sekarang sebesar telur ayam. Terdapat pula benjolan di rongga mulut. Keluhan disertai rasa sakit di bagian depan kanan bila ditekan dan bila saat makan. Satu hari sebelum masuk rumah sakit timbul perdarahan pada benjolan di dalam mulut. Riwayat keluarga dengan kelainan yang sama disangkal, riwayat sakit sistemik yang lain disangkal. Sekitar 4 tahun sebelum masuk rumah

sakit pernah dilakukan operasi pengerokan tulang pada daerah yang sama di RS Hasan Sadikin, namun pasien tidak pernah kontrol kembali. Saat itu, pada pasien dilakukan pemeriksaan patologi anatomi (tanggal 19 Maret 2010), dengan hasil suatu *fibrous dysplasia a/r mandibula 32-46*.

Pemeriksaan fisik: Bentuk wajah asimetris
Benjolan di daerah mandibula kanan bawah berukuran $\pm 2 \times 2 \times 2$ cm. Permukaan benjolan tampak rata, konsistensi yang keras, warna yang serupa dengan jaringan sekitarnya, *mobile*, serta terdapat nyeri tekan. Pada pemeriksaan intraoral, di daerah ginggiva didapatkan adanya massa kehitaman berukuran $\pm 1 \times 0,5 \times 0,5$ cm pada mukosa kanan yang tampak meluas ke daerah vestibulum di regio 42-43.

Pemeriksaan foto panoramik: dilakukan sebelum masuk ke rumah sakit (tanggal 16 Juni 2015). Diagnosis kerja pada saat masuk adalah *Fibrous dysplasia a/r mandibula gigi 36-42*, dengan diagnosis banding *ossifying fibroma a/r mandibula gigi 36-42*.

Biopsi insisi: dilakukan pada tanggal 25 Juni 2014. Pada intraoperasi, tampak massa rapuh, mudah berdarah, kemerahan, *mobile*, berukuran $\pm 10 \times 5 \times 4$ cm. Hasil biopsi pada tanggal 1 Juli 2014 menyatakan massa tersebut suatu *central giant cell granuloma a/r ginggiva 32-46 mandibula*. Pasien kemudian diperbolehkan pulang.

Beberapa hari setelah dilakukan biopsi insisi, pasien mengeluh benjolan menjadi semakin membesar dengan sangat cepat disertai perdarahan di daerah benjolan. Kemudian pasien dirawat kembali pada tanggal 3 Juli 2014.

Pemeriksaan fisik: didapatkan massa intra oral berwarna merah kebiruan, rapuh, mudah berdarah, mendesak lidah ke superior, berukuran $\pm 10 \times 5 \times 5$ cm.

Hasil biopsi: Tanggal 11 Juli 2014 dengan hasil berupa *epitheloid hemangioma a/r ginggiva 32-46 mandibula* dengan diagnosis banding *pseudoaneurisma*.

Pemeriksaan *Computed Tomography (CT) scan* angiografi pada tanggal 15 Juli 2014.

Hasil *CT scan* angiografi: berupa massa jaringan lunak di daerah rongga mulut, sudah menyebabkan destruksi dari corpus os mandibula bilateral dan gigi-geligi di sekitarnya. *Feeding* arteri diperoleh dari cabang arteri fasialis dan arteri lingualis bilateral.

Pasien kemudian direncanakan untuk dilakukan eksisi massa dan hemimandibulektomi segmental disertai rekonstruksi dengan *mandibular plate*. Sebelum dilakukan tindakan eksisi, dilakukan terlebih dahulu ligasi *feeding* arteri dan radioterapi preoperatif sebanyak 1 kali. Tanggal 28 Agustus 2014 dilakukan eksisi massa dan hemimandibulektomi segmental. Massa yang dieksisi kemudian diperiksa histopatologi.

Hasil pemeriksaan histopatologi

Makroskopik: ukuran massa $\pm 20 \times 15 \times 12$ cm berwarna putih coklat kehitaman, konsistensi kenyal, sebagian rapuh. Massa menempel pada tulang dengan panjang ± 10 cm.

Secara mikroskopik: sediaan dilapisi epitel gepeng berlapis yang sebagian ulseratif, inti dalam batas normal. Tampak massa tumor terdiri dari sel-sel bulat oval sampai spindle, tumbuh hiperplastik, memadat, difus. Sebagian tumbuh fasikulus, sitoplasma eosinofilik, inti polimorf, hiperkromatis, sebagian vesikuler dengan anak inti jelas, ditemukan mitosis. Tampak pula sebagian inti *bizarre* dan *multi-nucleated giant cell*. Stroma sebagian mikroid dengan dilatasi pembuluh darah dan perdarahan luas serta area nekrotik. Kesimpulan dari pemeriksaan histopatologi adalah suatu rhabdomiosarkoma pleomorfik grade III (*high grade*) a/r mandibula, didiagnosis banding suatu *pleomorphic undifferentiated sarcoma* a/r mandibula. Inti polimorf, hiperkromatis, sebagian vesikuler dengan anak inti jelas, ditemukan mitosis. Tampak pula sebagian inti *bizarre* dan *multi-nucleated giant cell*. Stroma sebagian mikroid dengan dilatasi pembuluh darah dan perdarahan luas serta areanekrotik. Kesimpulan dari pemeriksaan histopatologi adalah suatu rhabdomiosarkoma pleomorfik grade III (*high grade*) a/r mandibula, didiagnosis banding suatu *pleomorphic undifferentiated sarcoma* a/r mandibula.

Pemeriksaan foto torak: dilakukan pada pasien pasca operasi atas dasar keluhan pasien yang sering merasa sesak dan batuk. Hasil pemeriksaan foto torak menunjukkan adanya bayangan opak noduler multipel di kedua lapang paru dan efusi pleura bilateral ec proses metastasis.

Pasien kemudian dilakukan radioterapi pasca operasi yang dilanjutkan dengan kemoterapi. Gambar 10. Foto torak pasca operasi menunjukkan adanya metastasis intrapulmonal dan efusi pleura bilateral ec proses metastasis. Pasien kemudian dilakukan radioterapi pasca operasi yang dilanjutkan dengan kemoterapi.

Diskusi

Rhabdomiosarkoma merupakan tumor ganas ekstrakranial ketiga tersering pada anak-anak. Insidensi tertinggi rhabdomiosarkoma adalah pada anak-anak berusia 1-

4 tahun, insidensi yang lebih rendah pada usia 10-14 tahun, dan yang terendah pada usia antara 15-19 tahun atau dewasa muda.^{2,7} Sekitar 35% rhabdomiosarkoma terjadi di daerah kepala dan leher. Rhabdomiosarkoma di daerah rongga mulut jarang terjadi.^{7,8} Rhabdomiosarkoma di daerah rongga mulut lebih sering terjadi pada laki-laki dibandingkan pada perempuan, dan sebagian besar terjadi pada dekade kedua kehidupan.^{3,7} Pada kasus ini, pasien adalah seorang laki-laki muda berusia 23 tahun. Lokasi tersering dari rhabdomiosarkoma pada rongga mulut belum diketahui secara pasti. Beberapa penelitian mengemukakan bahwa *pallatum molle*, lidah dan mukosa pipi merupakan tempat tersering dari rhabdomiosarkoma rongga mulut. Penelitian lainnya pernah melaporkan rhabdomiosarkoma rongga mulut di daerah mandibula posterior.^{2,3,7} Daerah yang terkena pada pasien dari kasus ini adalah daerah mandibula.

Secara umum, pasien dengan rhabdomiosarkoma rongga mulut seringkali memiliki lesi dengan stadium lanjut, karena pembesaran massa yang sangat cepat tanpa adanya nyeri, infiltrasi lokal, nyeri, ankyloglossia, parestesia dan trismus.

Rhabdomiosarkoma rongga mulut primer jarang melibatkan kelenjar getah bening.^{3,7} Beberapa penelitian menunjukkan adanya keterlibatan gigi pada daerah yang terkena.⁹ Pada kasus ini, massa tumbuh dengan sangat cepat disertai nyeri, meluas ke daerah gigi-geligi dan menyebabkan wajah yang asimetris.

Rhabdomiosarkoma merupakan tumor ganas yang menyebar dengan secara perluasan langsung, metastasis limfatik dan metastasis hematogen.¹⁰ Sekitar 15% dari rhabdomiosarkoma telah mengalami metastasis pada saat terdiagnosis. Metastasis paru merupakan metastasis tersering (47%), diikuti oleh sumsum tulang (38%), tulang (34%) dan kelenjar getah bening jauh (26%).^{4,5} Pasien pada kasus ini telah mengalami metastasis paru yang terdiagnosis menggunakan foto torak konvensional.

Rhabdomiosarkoma secara histologi diklasifikasikan menjadi tiga sub tipe, yaitu embrional (dengan varian *botryoid* dan *spindle cell*), alveolar dan pleomorfik.¹ Tipe pleomorfik merupakan tipe yang paling jarang, namun merupakan tipe predominan pada dewasa.⁵ Hasil pemeriksaan histologi pada pasien ini adalah termasuk tipe pleomorfik.

Pemeriksaan radiologi bermanfaat dalam menilai ukuran dan perluasan tumor serta destruksi tulang.¹¹ Melalui pemeriksaan panoramik dan CT *scan*, terlihat tumor yang mendestruksi mandibula kanan disertai hilangnya gigi-geligi di daerah yang terkena. Gambaran CT *scan* dari rhabdomiosarkoma kepala dan leher berupa massa jaringan lunak inhomogen dengan batas tidak tegas yang mendistorsi jaringan lunak yang mendasarinya serta mendestruksi tulang di sekitarnya.^{5,6,12}

Rhabdomiosarkoma pleomorfik biasanya berukuran besar dengan sebagian jaringan yang nekrotik, tepinya seringkali berlobulasi serta disertai invasi limfovaskuler. Pada CT *scan* dengan kontras, rhabdomiosarkoma pleomorfik memberikan gambaran isodens hingga hiperdens dengan penyngatan heterogendisertai area nekrosis.¹ Beberapa penelitian menyebutkan adanya perdarahan pada kasus rhabdomiosarkoma, namun pemeriksaan CT *scan* angiografi seringkali ditemukan massa yang avaskuler atau hipovaskuler. Adanya gangguan sirkulasi pada tumor serta banyaknya kapiler primitif pada tumor diperkirakan menjadi penyebab episode perdarahan dari tumor ini.¹³ Pada kasus ini, terdapat perdarahan spontan di daerah massa, namun pemeriksaan CT *scan* angiografi tidak menemukan adanya massa vaskuler. Massa yang ditemukan berupa massa jaringan lunak yang

mendestruksi tulang mandibula dengan penyngatan inhomogen disertai feeding arteri massa yang berasal dari a.fasialis dan a.lingualis bilateral.

Magnetic Resonance Imaging (MRI) merupakan modalitas pilihan dalam menilai tumor primer dari rhabdomiosarkoma. Gambaran MRI dari rhabdomiosarkoma pleomorfik adalah sangat hiperintens pada T2-weighted image (T2WI) dan sekuens *short-tau inversion recovery* (STIR).¹ Namun pada kasus ini, pemeriksaan MRI tidak dilakukan. Prognosis rhabdomiosarkoma relatif jelek dibandingkan lesi ganas jaringan lunak rongga mulut lainnya, tergantung dari stadium dan letak anatomis dari tumor. Kombinasi pembedahan, kemoterapi dan radioterapi secara dramatis memperbaiki angka ketahanan hidup.² Pada pasien ini, tatalaksana yang dilakukan adalah kombinasi dari eksisi massa disertai hemimandibulektomi segmental, yang diikuti oleh radioterapi dan kemoterapi

Ringkasan

Pada kasus ini, diagnosis rhabdomiosarkoma pleomorfik pada mandibula didasarkan atas gejala klinis, pemeriksaan CT scan-angiografi, serta histopatologi. Pemeriksaan CT scan-angiografi menjadi penentu bagi klinisi dalam menentukan langkah-langkah diagnostik melalui informasi karakteristik massa yang berasal dari jaringan lunak serta mendestruksi tulang mandibula. Penegakkan diagnosis yang cepat akan memperbaiki angka ketahanan hidup. Penatalaksanaan yang dilakukan adalah dengan kombinasi operasi, kemoterapi dan radioterapi.

DAFTAR PUSTAKA

1. Saboo SS, Krajewski KM, Zukotynski K, Howard S, Jagannathan JP, Hornick JL, et al. Imaging features of primary and secondary adult rhabdomyosarcoma. *AJR American journal of roentgenology*. Desember 2012;199(6):W694-703.
2. Miloglu O, Altas SS, Buyukkurt MC, Erdemci B, Altun O. Rhabdomyosarcoma of the Oral Cavity: A Case Report. *European Journal of Dentistry*. 2011;5(3):340-3.
3. Arya K, Vij H, Vij R, Rao NN. Rhabdomyosarcoma of mandible: A diagnostic predicament. *Journal of Oral and Maxillofacial Pathology : JOMFP*. Sep-Des 2011;15(3):320-5.
4. Freling NJM, Merks JHM, Saeed P, Balm AJM, Bras J, Pieters BR, et al. Imaging findings in craniofacial childhood rhabdomyosarcoma. *Pediatric Radiology*. 20 Agustus 2010;40(11):1723-38.
5. Lee JH, Lee MS, Lee BH, Choe DH, Do YS, Kim KH, et al. Rhabdomyosarcoma of the Head and Neck in Adults: MR and CT Findings. *American Society of Neuroradiology*. November 1996;17:1923-8.
6. Razek AA, Huang BY. Soft tissue tumors of the head and neck: imaging based review of the WHO classification. *Radiographics : a review publication of the Radiological Society of North America, Inc*. Nov-Des 2011;31(7):1923-54.
7. Parviz D, Saeideh K. Oral Rhabdomyosarcoma: A Case Report. *Journal of Clinical and Experimental Pathology*. 2014;4(2):161.
8. Chigurupati R, Alfatooni A, Myall RWT, Hawkins D, Oda D. Orofacial rhabdomyosarcoma in neonates and young children: a review of literature and management of four cases. *Oral Oncology*. 38(5):508-15.

9. Franca CM, Caran EM, Alves MT, Barreto AD, Lopes NN. Rhabdomyosarcoma of the oral tissues--two new cases and literature review. *Medicina oral, patologia oral y cirugia bucal*. Mar 2006;11(2):E136-40.
10. Zhu J, Zhang J, Tang G, Hu S, Zhou G, Liu Y, et al. Computed tomography and magnetic resonance imaging observations of rhabdomyosarcoma in the head and neck. *Oncology Letters*. 25 April 2014;8(1):155-60.
11. Sahni P, Singhvi A, Nayak MT, Deora SS. Gingival Rhabdomyosarcoma in an Adult: A Unique Entity. *Turkish Journal of Pathology*. 2015;31(2):153-7.
12. Latack JT, Hutchinson RJ, Heyn RM. Imaging of rhabdomyosarcomas of the head and neck. *AJNR American journal of neuroradiology*. Mar-Apr 1987;8(2):353-9.
13. Mitsuhashi T, Mori K, Wada R, Maeda M. Primary Rhabdomyosarcoma Associated With Tumoral Hemorrhage. Case Report. *Neurologia medicochirurgica*. 2002;42(2):73