



Buku Program dan Abstrak



KONAS XIV PERDOSKI

**BANDUNG
26-29
AGUSTUS
2014
THE TRANS
LUXURY HOTEL**

**Penyelenggara:
PP PERDOSKI
PERDOSKI Cabang Bandung**

**INTEGRITAS DAN EKSISTENSI PERDOSKI DALAM MEMENUHI
KEBUTUHAN KESEHATAN MASYARAKAT YANG BERKUALITAS
MELALUI DIAGNOSTIK TERKINI DAN TERAPI INOVATIF**

MALFORMASI LIMFATIK MAKROKISTIK YANG TIDAK UMUM

Roza Olina, Dini Yuliawati, Yuri Methana Sari, Yulia Farida Yahya

Bagian/Departemen Ilmu Kesehatan Kulit dan Kelamin

Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya/ RSUP Dr. Moh. Hoesin Palembang

roza.olina@yahoo.com

Abstrak

Pendahuluan:

Malformasi limfatik (limfangioma sirkumskripta) merupakan kelainan kongenital disebabkan oleh malformasi saluran limfatik dan insiden tidak diketahui, terdiri dari mikro dan makrokistik. Gambaran klinis berupa vesikel, kista, nodul berisi cairan limfatik; berwarna kulit, kemerahan dan ungu. Predileksi lokasi di kepala, leher, ketiak, dada dan inguinal. Dilaporkan satu kasus malformasi limfatik dengan gambaran klinis dan predileksi yang tidak umum.

Kasus:

Laki-laki 45 tahun, dengan benjolan berwarna kulit hingga coklat kehitaman di punggung kiri atas. Kisaran 23 tahun lalu, timbul bintil kenyal berwarna kulit, seukuran ujung jarum pentul, bertambah besar menjadi benjolan dan bertambah banyak, disertai gatal. Hasil biopsi pada tahun 2008 dermatofibroma. Kisaran 5 tahun lalu benjolan menjadi kecoklatan dan timbul bintil baru pada bagian tepi benjolan, sebagian menyatu dengan benjolan lama membentuk benjolan besar dan lebih luas. Status dermatologikus: regio *scapularis sinistra*: kista berwarna kulit sampai coklat kehitaman, lentikuler, multipel, sebagian besar berkonfluens membentuk tumor ukuran 2x1x0,2cm-7x5x0,4cm, permukaan licin, konsistensi kenyal, *immobile*, bagian tepi terdapat sikatriks. Hasil pemeriksaan dermoskopi *suspicious* dan *benign*. Pemeriksaan histopatologik, didapatkan kesan limfangioma sirkumskripta. Pemeriksaan *Magnetic Resonance Image* (MRI) didapatkan kesan tidak tampak massa dan perubahan intensitas signal pada muskulus.

Diskusi:

Gambaran klinis dan predileksi pada pasien ini tidak umum sehingga perlu konfirmasi dengan pemeriksaan penunjang seperti pemeriksaan histopatologik dan MRI. Pasien sedang diberikan terapi laser Nd-Yag setiap 3 pekan.

Kata kunci: malformasi limfatik, gambaran histopatologik, MRI.

Malformasi Limfatik Mikrokistik yang Tidak Umum

Roza Olina, Dini Yuliawati, Yuri Methana Sari, Yulia Farida Yahya
Bagian/Departemen Ilmu Kesehatan Kulit dan Kelamin
Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya/ RSUP Dr. Moh. Hoesin Palembang
roza.olina@yahoo.com

Abstrak

Malformasi limfatik (limfangioma sirkumskripta) merupakan kelainan kongenital disebabkan oleh malformasi saluran limfatik dan insiden tidak diketahui, terdiri dari mikro dan makrokistik. Gambaran klinis berupa vesikel, kista, nodul berisi cairan limfatik; sewarna kulit, kemerahan dan ungu. Predileksi lokasi di kepala, leher, ketiak, dada dan inguinal. Dilaporkan satu kasus malformasi limfatik dengan gambaran klinis dan predileksi yang tidak umum.

Kasus: Laki-laki 45 tahun, dengan benjolan sewarna kulit hingga coklat kehitaman di punggung kiri atas. Kisaran 23 tahun lalu, timbul bintil kenyal sewarna kulit, seukuran ujung jarum pentul, bertambah besar menjadi benjolan dan bertambah banyak, disertai gatal. Hasil biopsi pada tahun 2008 dermatofibroma. Kisaran 5 tahun lalu benjolan menjadi kecoklatan dan timbul bintil baru pada bagian tepi benjolan, sebagian menyatu dengan benjolan lama membentuk benjolan besar dan lebih luas. Status dermatologikus: regio *scapularis sinistra*: kista sewarna kulit sampai coklat kehitaman, lentikuler, multipel, sebagian besar berkonfluens membentuk tumor ukuran 2x1x0,2cm-7x5x0,4cm, permukaan licin, konsistensi kenyal, *immobile*, bagian tepi terdapat sikatriks. Hasil pemeriksaan dermoskopi *suspicious* dan *benign*. Pemeriksaan histopatologik, didapatkan kesan limfangioma sirkumskripta. Pemeriksaan *Magnetic Resonance Image* (MRI) didapatkan kesan tidak tampak massa dan perubahan intensitas signal pada muskulus.

Diskusi: Gambaran klinis dan predileksi pada pasien ini tidak umum sehingga perlu konfirmasi dengan pemeriksaan penunjang seperti pemeriksaan histopatologik dan MRI. Pasien sedang diberikan terapi laser Nd-Yag setiap 3 pekan.

Kata kunci: malformasi limfatik, gambaran histopatologik, MRI.

PENDAHULUAN

Malformasi limfatik merupakan kelainan kongenital disebabkan oleh malformasi saluran limfatik dan insiden tidak diketahui, terdiri dari mikro dan makrokistik. Malformasi limfatik terjadi secara sporadik, jarang terjadi dan bersifat autosomal resesif. Malformasi limfatik dapat didiagnosis sedini mungkin yaitu pada trimester pertama kehamilan tetapi sebagian besar didiagnosis pada masa bayi, sebelum usia 2 tahun dan beberapa dapat bermanifestasi pada pubertas atau dewasa.¹ Penyakit ini terjadi pada semua ras dan frekuensi pada kedua jenis kelamin sama.²

Malformasi limfatik terdiri atas mikrokistik (limfangioma sirkumskripta) dan makrokistik (higroma kistik).¹ Klasifikasi malformasi limfatik berdasarkan klinis dan histopatologi dibagi menjadi 3 jenis adalah limfangioma sirkumskripta, limfangioma kaverna, kistik higroma. Klasifikasi yang lain membagi limfangioma menjadi dua kelompok berdasarkan ukuran dan kedalaman sistem limfatik yaitu superfisial dan dalam.³⁻⁵

Malformasi limfatik merupakan tumor jinak disebabkan oleh malformasi saluran limfatik pada lapisan dermis dalam dan subkutan. Gambaran klinis berupa vesikel, kista, nodul berisi cairan limfatik; berwarna kulit, kemerahan dan ungu. Predileksi lokasi di kepala, leher, ketiak, dada dan inguinal sedangkan lesi mikrokistik pada wajah.¹

Terapi limfangioma umumnya bertujuan untuk indikasi kosmetik atau bila ditemukan komplikasi seperti nyeri, selulitis, infeksi sekunder, dan perdarahan akibat trauma. Pilihan terapi yang dapat dilakukan antara lain bedah eksisi, bedah beku, bedah listrik, laser dan skleroterapi.⁵⁻⁷

Berikut ini dilaporkan satu kasus malformasi limfatik dengan gambaran klinis dan predileksi yang tidak umum.

KASUS

Seorang laki-laki berumur 49 tahun, suku Palembang, Islam, pekerjaan guru SD. Datang ke poli IKKK dengan keluhan utama benjolan berwarna kulit hingga coklat kehitaman di punggung kiri atas yang semakin membesar dan bertambah banyak sejak 1 tahun yang lalu. Keluhan ini kadang disertai rasa gatal. Keluhan ini diawali sejak 23 tahun yang lalu, timbul bintil kenyal berwarna kulit, seukuran ujung jarum pentul, tidak nyeri, kadang gatal, yang bertambah besar dan banyak tanpa disadari pasien. Pasien tidak berobat. Sejak 8 tahun yang lalu, benjolan kenyal berwarna kulit semakin banyak, seukuran biji jagung, kisaran 5-10 buah disekitar benjolan lama, di punggung kiri atas. Benjolan tidak nyeri, kadang gatal. Pasien berobat ke poliklinik Ilmu kesehatan kulit dan kelamin rumah sakit umum Dr. Mohammad Hoesin (RSUPMH) Palembang. Benjolan diperiksa di Bagian Patologi Anatomi RSUPMH dengan hasil biopsi dermatofibroma. Pasien tidak kontrol kembali. Kisaran 5 tahun yang lalu, timbul perubahan warna benjolan menjadi kecoklatan, dibagian pinggir benjolan lama. Benjolan bertambah banyak, menyatu sehingga membentuk benjolan besar yang lebih luas. Benjolan tidak nyeri dan kadang gatal. Kisaran 1 tahun yang lalu, benjolan berwarna kulit hingga coklat kehitaman di sekitar bekas luka biopsi di punggung kiri atas bertambah banyak, membentuk benjolan besar yang lebih luas, disertai benjolan lama yang menghitam. Tidak nyeri dan kadang gatal. Pasien berobat ke poliklinik IKKK RSUPMH Palembang.

Pada pemeriksaan fisik dalam batas normal. Pada pemeriksaan dermatologik regio *scapularis sinistra*: nodul berwarna kulit sampai coklat kehitaman, lentikuler, multipel, diskret sebagian besar berkonfluens membentuk tumor ukuran 7x5x0,4cm, permukaan licin, konsistensi kenyal, *immobile*, bagian tepi terdapat sikatriks; sebagian terdapat papul berwarna kulit sampai coklat kehitaman, milier, multipel, diskret sebagian berkonfluens, permukaan licin. Diagnosis banding pada pasien ini adalah herpes zooster, tuberkulosis kutis verukosa.

Pemeriksaan laboratorium dalam batas normal kecuali leukosit 15700 U/l, hitung jenis 0/0/2/73/19/6, laju endap darah 77 mm/jam. Pemeriksaan dermoskopi didapatkan kesan *benign*.

Dilakukan pemeriksaan biopsi pada regio *scapularis sinistra* untuk pemeriksaan histopatologik. Hasil pemeriksaan histopatologik didapatkan: epidermis dilapisi epitel skuamous kompleks berkeratin, *rete ridge* memanjang. Papilla dermis melebar, superfisial dermis edematik. Pada papilla dermis tampak kanal multipel, dilatasi, dilapisi endotel selapis. Tidak dijumpai tanda keganasan. Kesan pada lesi lama dan baru limfangioma sirkumskripta.

Pada pemeriksaan MRI pada regio *scapularis sinistra*, tampak penebalan kutis dengan batas tidak tegas terukur sekitar AP 0,8cm x CC 5,31cm; disertai dengan multipel lesi bulat pada subkutan yang pada T1 hipointens terhadap muskulus, T2 dan T2* isiintensitas terhadap muskulus. Pasca kontras tak tampak *enhancement* maupun *rimenhancement*. Tak tampak masa maupun perubahan intensitas signal pada muskulus. Kesan: penebalan kutis dengan batas tidak tegas terukur sekitar AP 0,68cm x CC 5,31 cm disertai dengan pembesaran kelenjar limfe ada subkutan pada regio *scapularis sinistra*.

Diskusi

Malformasi limfatik merupakan kelainan kongenital sistem limfatik melibatkan kulit dan jaringan subkutan yang jarang terjadi, berupa hamartoma. Etiologi malformasi limfatik tidak diketahui pasti tetapi mungkin disebabkan kesalahan dalam morfogenesis pembuluh limfatik.^{1,8} Malformasi limfatik berkembang pada saat dewasa, kemungkinan disebabkan oleh trauma pada sistem limfatik dalam, radioterapi dan infeksi seperti filariasis, limfogranuloma venereum, atau tuberkulosis. Malformasi limfatik terdiri atas mikrokistik sebelumnya disebut limfangioma sirkumskripta, diameter kurang dari 1cm, batas tidak tegas, sering menginvasi struktur sekitar dan makrokistik sebelumnya disebut higroma kistik, diameter lebih besar dari 1 cm, batas tegas, berifat lembut, multilobus.¹ Klasifikasi malformasi limfatik berdasarkan klinis dan histopatologik dibagi menjadi 3 jenis adalah limfangioma sirkumskripta, limfangioma kavernosa, kistik higroma. Klasifikasi yang lain membagi limfangioma menjadi dua kelompok berdasarkan ukuran dan kedalaman sistem limfatik yaitu superfisial dan dalam. Limfangioma sirkumskripta termasuk dalam kelompok superfisial sedangkan limfangioma kavernosa dan kistik termasuk kelompok dalam.³⁻⁵ Pada pasien ini termasuk limfangioma sirkumskripta (malformasi limfatik mikrokistik) dan penyebab LS pada pasien tidak terdapat riwayat radioterapi atau infeksi.

Limfangioma sirkumskripta merupakan kelainan kongenital yang jarang terjadi disebabkan oleh malformasi saluran limfatik terdapat pada lapisan dermis bagian dalam dan subkutan. Limfangioma sirkumskripta merupakan limfangioma yang paling sering terjadi dan etiologi tidak diketahui. Insiden limfangioma sirkumskripta tidak diketahui, tetapi beberapa peneliti melaporkan 1,5-2,8 : 1000. Limfangioma sirkumskripta terjadi pada semua ras dan frekuensi pada kedua jenis kelamin sama tetapi beberapa peneliti menyatakan lebih banyak pada laki-laki.⁸⁻¹¹ Pada kasus ini penderita seorang laki-laki, usia 25 tahun, suku Palembang.

Patogenesis LS pertama kali diperkenalkan oleh Whimster pada 1976 yang terjadi pada saat perkembangan janin. Selama masa pertumbuhan, kantung limfatik abnormal tumbuh secara terpisah dari pembuluh limfatik normal yang terdapat pada jaringan subkutan dalam. Kantung limfatik abnormal memiliki hubungan dengan pembuluh limfatik ektopik. Kontraksi otot polos yang melapisi kantung limfatik abnormal akan menyebabkan pembuluh limfatik berdilatasi dan menonjol ke kulit.¹²

Diagnosis LS dapat ditegakkan berdasarkan anamnesis, pemeriksaan klinis, histopatologik, dermoskopik dan MRI. Manifestasi klinis LS berupa vesikel, kista, nodul, berinding tipis, berisi cairan limfatik; berwarna merah muda atau merah gelap, ungu dan sewarna kulit. Vesikel tersusun berkelompok. Predileksi ML Makrokistik terdapat di leher, ketiak, dada, selangkangan, dan mikrokistik di wajah. LC bersifat asimtomatik,; namun dapat terjadi komplikasi drainase berlebihan dan selulitis rekuren. Limfangioma sirkumskripta dapat didiagnosis dari trimester pertama kehamilan. Namun, sebagian besar LS didiagnosis selama masa bayi, sebelum usia 2 tahun. Beberapa dapat juga bermanifestasi pada pubertas atau dewasa. ML terjadi secara sporadik.^{1,13,14} Pada pasien ini terdapat nodul sewarna kulit tersusun berkelompok, tidak nyeri dan muncul saat remaja. Predileksi LS pada pasien ini pada punggung atas, dan predileksi ini jarang ditemukan. Dignosis banding LS adalah herpes zooster, herpes simplek, tuberkulosis kutis verukosa, dermatitis herpertiformis.¹⁴

Untuk menegakkan diagnosis pasti dan menyingkirkan diagnosis banding pada pasien ini dilakukan pemeriksaan histopatologik. Gambaran histopatologik ML menunjukkan akantosis, hiperkeratosis dan atropi pada epidermis. Tampak pembuluh limfe berdilatasi menyebabkan papiler dermis meluas. Pembuluh limfe banyak terdapat pada upper dermis dan sering meluas hingga subkutan. Pembuluh yang lebih dalam memiliki rongga lebih besar, dan sering memiliki dinding tebal mengandung otot polos. Lumen berisi cairan limfatik, tetapi sering terdapat sel darah merah, limfosit, makrofag, dan neutrofil. Pada pemeriksaan histopatologik pasien ini ditemukan epidermis dilapisi epitel skuamous kompleks berkeratin, *rete ridge* memanjang. Papilla dermis melebar, superfisial dermis edematik dan terdapat kanal multipel, dilatasi, dilapisi endotel selapis. Kesan pemeriksaan limfangioma sirkumskripta. Pemeriksaan dermoskopik dapat membantu dalam diagnosis LS. Pada pemeriksaan dermoskopik pada LS biasanya *benign*, terdapat lakuna coklat dikelilingi oleh septa paler.^{14,15} Gambaran dermoskopik pada pasien *benign* dan ditemukan lakuna coklat.

Penatalaksanaan pada LS terutama bertujuan kosmetik. Pada LS dapat dilakukan beberapa pilihan terapi yaitu bedah eksisi, bedah beku, bedah listrik, skleroterapielektro, laser argon, dan CO2, laser diode serta laser *Nd-Yag*. Bedah eksisi, bedah beku, bedah listrik dan skleroterapielektro, awalnya merupakan modalitas pengobatan efektif tetapi memiliki angka rekurensi yang tinggi. Bedah eksisi dapat terjadi rekurensi 50-100%. Bedah beku, bedah listrik dan skleroterapi mempunyai efek samping infeksi, jaringan parut, perubahan warna kulit sementara. Beberapa teknik bedah listrik yang dapat dilakukan yaitu elektrodeseikasi, elektrokauter, elektrokoagulasi, elektrolisis. Skleroterapi dapat dilakukan dengan menggunakan OK-432, bleomisin, sebagai bahan sklerosing. Menurut penelitian

Vlastos terhadap beberapa terapi LS, melaporkan angka rekurensi tindakan abrasi lesi (bedah beku, bedah listrik dan skleroterapi) 5 dari 9 penderita (55%) dalam waktu 3-11 bulan. Wang et al. tahun 2005 melaporkan *pulsed dye-laser*, efektivitas untuk terapi LS. Lapidoth dkk. dan Treharne dkk. tahun 2006 laser CO₂, laser diode 900-nm masing-masing, juga efektif. Tetapi setelah itu beberapa penelitian melaporkan laser Nd-Yag lebih efektif dibandingkan dengan laser yang lain karena laser ini menyerap hemoglobin, melanin dan air, dan menargetkan saluran limfatik untuk mencegah kekambuhan, sangat baik untuk lesi kulit dalam dan tebal seperti pada LS.¹⁴⁻¹⁶ Berdasarkan hal ini maka pasien ini sedang diterapi dengan laser *Nd-Yag*.

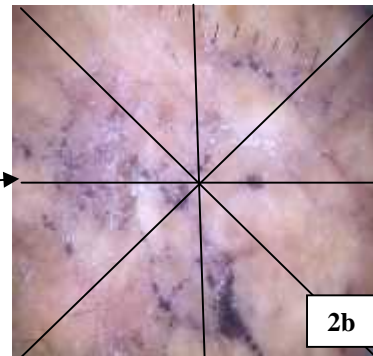
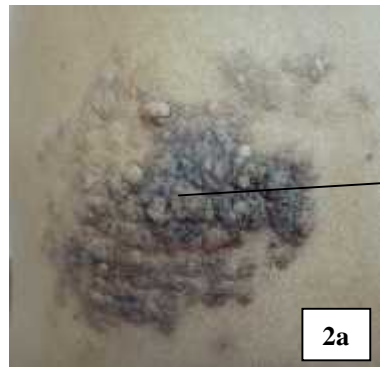
Limfangioma sirkumskripta merupakan malformasi hamartoma bersifat jinak, tidak memiliki risiko menjadi keganasan tidak mengancam kehidupan sehingga prognosis pasien ini *quo ad vitam ad bonam*. Efek samping *Nd-Yag* tidak berat maka prognosis *quo ad functionam dubia ad bonam*. Pada pasien ini lesi kulit timbul sejak remaja dan pasien belum pernah di terapi, oleh karena itu prognosis *quo ad sanationam dubia ad bonam*.

Daftar Pustaka

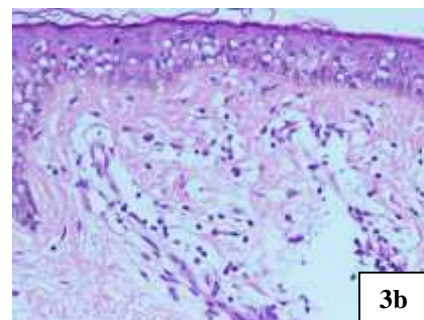
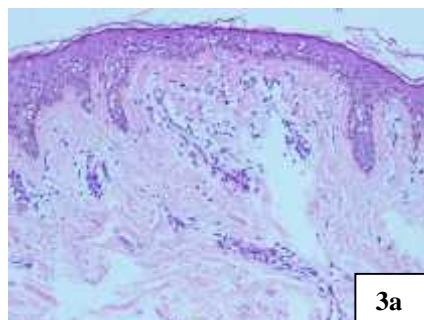
1. Boon ML, Vikkula M. Vascular Malformations. In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ, et al, editors. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 8th ed. New York: Mc Graw-Hill; 2012.p.2076-94
2. Venkatesh R, Trivedi HL. Facial lymphangioma with orbital involment. Bombay Hospital Journal. 2008; 50(2): 305-9.
3. Mortimer PS. Disorder of lymphatic vessel. In: Burn T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C, ed. Rook's Textbook of Dermatology, Volume 1, 8th ed. USA: WileyBlacwell: 2010; 2295-326.
4. Kumar P, Mondal A. Lymphangioma circumsriptum. Indian Pediatr 2010; 47(9): 791-2
5. Patel GA, R.D. Siperstein RD, Ragi G, Schwartz RA. Zosteriform lymphangioma circumsriptum. Acta Dermatoven APA 2009; 18 (4): 179-82.
6. Heller M, Mengden S. Lymphangioma circumsriptum. Dermatol Online J2008; 13(5): 27
7. Mordehai J, Kurzbart E, Shinhar D, Finaly RS, et al. Lymphangioma circumsriptum. Pediatr Surg Int 1998; 13: 208-10.
8. Gomez JIE, Miranda-Romero A, Valles CC, Pozo CB, et al. Lymphangioma Circumsriptum of the Vulva. Cutis 2001; 67: 229-32.
9. Bond J, Basheer MH, Gordon D. Lymphangioma Circumsriptum: Pitfalls and Problems in Definitive Management. Dermatol Surg 2008;34:271-5.
10. Yu J, Yau KC. Review article lymphangioma circumsriptum of the skin. Hong Kong J. Dermatol. Venereol 2006;14: 129-33.
11. Tomai XH, Phan TH. Lymphangioma of the Vagina. J Obstet Gynaecol Can 2013; 35(9):827-30.
12. Patel GA, Schwartz RA. Cutaneous lymphangioma circumsriptum Fog Spawn on The Skin. International J Dermatol 2009; 48: 1290-5.
13. Ikeda M, Muramatsu T, Shida M, Hirasawa T, Ishimoto H, et al. Surgical Management Of Vulvar Lymphangioma Circumsriptum: Two Case Reports. Tokai J Exp Clin Med 2011; 36(1): 17-20.
14. Lai CH, Hanson SG, Mallory SB. Lymphangioma Circumsriptum Treated with Pulsed Dye Laser. Pediatr Dermatol 2001; 18(6): 509-10.
15. Bailin PI, Kantor GR, Wheeland RG, Cleveland. Carbon Dioxide Laser Vaporization of Lymphangioma Circumsriptum. J Am Acad Dermatol 1986; 14:257-262.
16. Sasaki R, Negishi K, Akita H, Suzuki K, et al. Successful Treatment of Congenital Lymphangioma Circumsriptum of the Vulva with CO₂ and Long-Pulsed Nd:YAG Lasers. Case Rep Dermatol 2014;6:1-4



Gambar 1a&b. Regio *scapularis sinistra*: nodul sewarna kulit sampai coklat kehitaman, lentikuler, multipel, diskret sebagian besar berkonfluens membentuk tumor ukuran 7x5x0,4cm, permukaan licin, konsistensi kenyal, *immobile*, bagian tepi terdapat sikatriks; sebagian terdapat papul sewarna kulit sampai coklat kehitaman, milier, multipel, diskret sebagian berkonfluens, permukaan licin.



Gambar2.a Regio *scapularis sinistra*: nodul sewarna kulit hingga coklat kehitaman, lentikuler, multipel, permukaan licin. **Gambar 2b.** Gambaran dermoskopik: A: asimetris; B: berbatas tegas; C: Hitam, coklat, putih; D: globul, dot.



Gambar 3a&b. Gambaran histopatologik: Epidermis dilapisi epitel skuamous kompleks berkeratin, *rete ridge* memanjang. Papilla dermis melebar, superfisial dermis edematik. Pada papilla dermis tampak kanal multipel, dilatasi, dilapisi endotel selapis.