

OTO RHINO LARYNGOLOGICA INDONESIANA

INDONESIAN JOURNAL OF OTORHINOLARYNGOLOGY - HEAD AND NECK SURGERY

Vol. 39 No. 2 Tahun 2009

Official Publication of the Indonesian Otorhinolaryngological Head and Neck Surgery Society



Hubungan nilai tekanan telinga tengah dengan derajat barotrauma pada calon penerbang

Perbedaan kecepatan waktu transpor mukosilia hidung pekerja pengolah batu gamping dibanding non-pekerja

Hubungan gejala dan tanda rinosinusitis kronik dengan gambaran CT scan berdasarkan skor Lund-Mackay

The management of a myxoma of the soft palate

Korelasi antara pengukuran tinitus secara subjektif dan objektif pada pasien tinitus subjektif

Diagnosis dan penatalaksanaan tumor neuroektodermal primitif di regio sinonasal

The relation between latent membrane protein 1 expressions in NPC tumor tissue with survival

Ekspresi LMP1 EBV pada keberhasilan terapi dan tiga tahun ketahanan hidup penderita karsinoma nasofaring

Metabolisme hidrogen peroksida dan peranannya pada infeksi telinga

Otorhinolaryngologica Indonesiana

SUSUNAN REDAKSI

Pemimpin Umum/Penanggung jawab:
Prof. Dr. Bambang Hermani, SpTHT-KL(K)

Wakil Pemimpin Umum/Wakil Penanggung jawab:
DR.Dr. Ratna D. Restuti, SpTHT-KL(K)

Pemimpin Redaksi:
Dr. Endang Ch. Mangunkusumo, SpTHT-KL(K)

Redaksi Pelaksana:
Dr. Niken L. Poerbonegoro, SpTHT-KL, Dr. Ika D. Mayangsari, SpTHT-KL

Dewan Redaksi:
Dr. Elvie Zulka, SpTHT-KL; Dr. Mirta H. Reksodiputro, SpTHT-KL; Dr. Rahmanofa Yunizaf, SpTHT-KL, Dr. Fauziah Fardizza, SpTHT-KL; Dr. Harim Priyono, SpTHT-KL; Dr. Fikri Mirza, SpTHT-KL; Dr. Ibnu Harris, SpTHT-KL; Dr. Yupiter Pitoyo, SpTHT-KL; Dr. Eka D. Safitri, SpTHT-KL.

Mitra Bestari:
Prof. Dr. Bambang Hermani, SpTHT-KL(K); Dr. Damayanti Soetjipto, SpTHT-KL(K); Dr. Dini Widiarni, MSc, SpTHT-KL(K); Prof. Dr. Helmi, SpTHT-KL(K); Prof. DR.Dr. Jenny Bashiruddin, SpTHT-KL(K); Dr. Marlinda Adham, SpTHT-KL(K); Dr. Nina Irawati, SpTHT-KL(K); Prof. Dr. Nurbaiti Iskandar, SpTHT-KL(K); DR.Dr.Ratna D. Restuti, SpTHT-KL(K); Dr. Retno. S.Wardhani, SpTHT-KL(K); Dr. Ronny Suwento, SpTHT-KL(K); Prof. Dr. Soepomo Sukardono, SpTHT-KL(K); Prof. Dr. Sri Harmadji, SpTHT-KL(K); DR. Dr. Susyana Tamin, SpTHT-KL(K); Dr. Syahril M. Hutahuruk, SpTHT-KL(K); DR. Dr. Tedjo Oedono, SpTHT-KL(K); Prof. DR. Dr. Teti Madiadipoera, SpTHT-KL(K); Prof. DR. Dr. Thaufiq S. Boesoerie, SpTHT-KL(K); DR.Dr. Trimartani, SpTHT-KL(K); Dr. Widayat Alviandi, SpTHT-KL(K); Prof. DR. Dr. Widodo Ario Kentjono, SpTHT-KL(K).

Sekretaris Redaksi:
Nadya Assegaff, Asep Awaludin, Hanjar Rahmawati

INFORMASI UMUM

Alamat Redaksi: d/a RS THT Proklamasi
Jl. Proklamasi No. 43, Jakarta 10430
Telepon : 021-3910434/021-3910701
Faksimili : 021-3912144
e-mail : orl_indonesia@yahoo.com

Informasi Berlangganan:

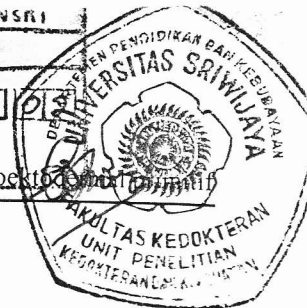
Jurnal ORLI diterbitkan sebanyak 2 nomor pertahun dengan harga berlangganan sebagai berikut:

- Mahasiswa Kedokteran/Akper Rp. 50.000/tahun
- Mahasiswa Pascasarjana Rp. 70.000/tahun
- Dokter/Sarjana lainnya Rp. 100.000/tahun
- Luar negeri US\$ 30/tahun

Jurnal ORLI dapat juga dibeli secara eceran seharga Rp. 65.000 per buah.

Majalah ORLI menerima iklan mengenai produk yang berhubungan dengan kedokteran dan kesehatan seperti obat, alat kedokteran atau rumah sakit. Untuk keterangan lebih lanjut, hubungi alamat redaksi ORLI.

TGL.	31 Maret 2010
No.	04 20 06 01 09 03
REG.	00877



Laporan Kasus

Diagnosis dan penatalaksanaan tumor neuroektodermal primitif di regio sinonasal

Abla Ghanie, Erlina

Bagian Telinga Hidung Tenggorok Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya
Rumah Sakit Mohammad Hoesin
Palembang - Indonesia

ABSTRAK

Latar belakang: Tumor neuroektodermal primitif (*primitive neuroectodermal tumor*) termasuk dalam kelompok sarkoma Ewing yang terdiri dari tumor sel bulat kecil. **Tujuan:** Angka kejadiannya sangat jarang sehingga diagnosis dan penatalaksanaannya pun masih menjadi suatu tantangan. **Kasus:** Satu kasus tumor neuroektodermal primitif yang ditemukan di regio sinonasal pada seorang anak perempuan berumur 9 tahun. **Penatalaksanaan:** Dilakukan reseksi tumor dan sediaan diperiksa secara imunohistokimia dengan hasil tumor neuroektodermal primitif. Pasien kemudian menjalani kemoterapi. **Kesimpulan:** Diagnosis ditegakkan berdasarkan pemeriksaan klinis, radiologi dan imunohistokimia. Penatalaksanaan yang menyeluruh meliputi tindakan reseksi disertai radioterapi atau kemoterapi, dan pasien ini menjalani tindakan reseksi dan kemoterapi.

Kata kunci: tumor neuroektodermal primitif, sinonasal, imunohistokimia

ABSTRACT

Background: Primitive neuroectodermal tumor belongs to Ewing's sarcoma family of tumors and are composed of small round cells. **Purpose:** Since their incidence are rare, their diagnosis and management is still challenging. **Case:** A case of primitive neuroectodermal tumor in sinonasal region that was found in a 9 years old girl. **Case management:** Tumor resection was performed and the specimen was microscopically examined with immunohistochemical stain, which showed primitive neuroectodermal tumor. Patient then underwent chemotherapy. **Conclusion:** Diagnosis was based on clinical sign, imaging and immunohistochemical examination. Complete management includes total resection combined with irradiation or chemotherapy, and this patient underwent tumor resection and chemotherapy.

Key words: primitive neuroectodermal tumor, sinonasal, immunohistochemical

Alamat korespondensi: Abla Ghanie, Bagian THT FK Universitas Sriwijaya, Palembang. E-mail: abla_irwan@yahoo.co.id

PENDAHULUAN

Tumor neuroektodermal primitif (TNEP) telah dikenal sejak lama sebagai tumor jaringan lunak yang sering ditemukan pada anak. Tumor ini termasuk kelompok sarkoma Ewing yang

merupakan tumor sel bulat kecil yang berasal dari jaringan neuroektodermal.^{1,2} Tumor neuroektodermal primitif secara morfologi tak dapat dibedakan dari sarkoma Ewing, berbentuk massa jaringan lunak. Pada beberapa kasus,

tumor secara sederhana merupakan perluasan tumor jaringan lunak yang berasal dari tulang di bawahnya. Pada kasus lain yang tidak ditemukan keterlibatan tulang disebut sebagai sarkoma Ewing primer jaringan lunak.³ Sarkoma Ewing biasanya terjadi pada tulang dan biasanya tidak berdiferensiasi, sedangkan tumor neuroektodermal cenderung terjadi pada jaringan lunak.⁴

Batsakis, seperti yang dikutip Moras *et al*² membagi keluarga tumor neuroektodermal primitif menjadi tiga kelompok berdasarkan asal jaringan lunaknya: 1) tumor neuroektodermal pada sistem saraf, yaitu tumor yang berasal dari sistem saraf pusat; 2) neuroblastoma yaitu tumor yang berasal dari sistem saraf autonom; dan 3) tumor neuroektodermal perifer yaitu tumor yang berasal dari jaringan diluar sistem saraf pusat dan autonom.

Angka kejadian tumor jenis ini sangat jarang. Lokasi tersering dari tumor ini adalah regio torakopulmonal (46%) dan daerah kepala leher (42%). Kebanyakan penderita adalah remaja atau dewasa muda, di kepala dan leher, kedua-duanya bisa terjadi pada lokasi osseus dan intraosseus. sarkoma Ewing atau TNEP di regio sinonasal jarang terjadi dan pernah dilaporkan sebagai penyakit berbahaya kedua setelah retinoblastoma.⁵ Karena kejadiannya yang sangat jarang, maka diagnosis dan penatalaksanaannya masih merupakan suatu tantangan.^{6*}

Angka kejadian TNEP adalah 1% dari semua sarkoma.⁶ Kejadiannya sangat jarang, dapat terjadi pada usia baru lahir sampai 20 tahun dan puncaknya pada usia 10 dan 15 tahun, angka kejadiannya adalah 2,9 dari 1 juta penduduk. Beberapa literatur melaporkan TNEP biasanya terjadi pada usia belasan tahun, dengan perbandingan kejadian antara laki-laki dan perempuan 1,5:1.⁵ Angka Kejadian TNEP sinonasal yang pernah dilaporkan adalah sekitar 4-17% dari semua kasus tumor jaringan lunak pada anak.⁹ Dua kasus TNEP telah dilaporkan

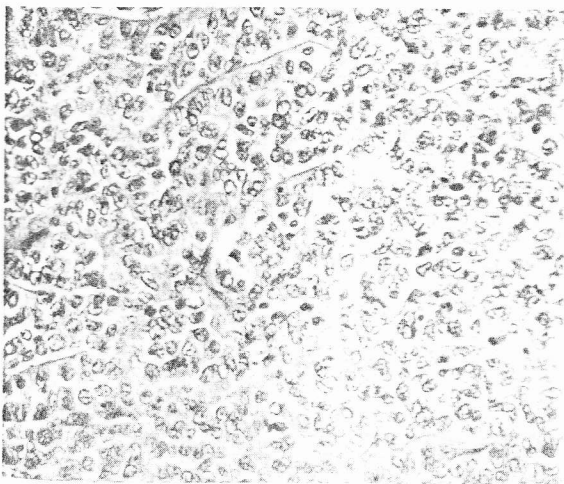
oleh *International Society of Pediatric Oncology* pada tahun 2002. Sembilan kasus TNEP pada neonatus dilaporkan oleh Sabire *et al* pada tahun 2003.⁹

TNEP kebanyakan timbul di daerah torakopulmonal, pelvis, abdomen dan ekstremitas. Sekitar 20% kasus tumbuh di daerah kepala dan leher, termasuk sinus paranasal, foramen jugulare, rongga mulut, maksila, mandibula, temporal, esofagus dan orbita.^{1,2,3} Gambaran klinis tergantung pada lokasi tumor termasuk rasa nyeri, pembengkakan pada struktur di sekitar massa tumor, neuropati saraf kranial, eksoftalmus, epistaksis, sumbatan hidung, anosmia, massa di leher dan sakit kepala.⁵ Tumor ini biasanya polipoid, dan dapat berukuran cukup besar (sampai 6 cm), dapat menyebabkan erosi tulang, ulserasi atau perdarahan. Secara anatomik, tumor pada daerah kepala leher biasanya lebih kecil bila dibandingkan dengan tumor yang tumbuh di bagian tubuh lain.⁴

TNEP sering memberikan gejala dan tanda yang tidak khas sehingga sering mempersulit diagnosis dan penatalaksanaan. Tumor di kavum nasi sering salah di diagnosis sebagai radang sinus biasa dan diobati secara empirik. Bila pengobatan gagal dan timbul gejala yang baru, barulah akhirnya dipikirkan kemungkinan diagnosis yang lain dan dicari kelainan utama yang mendasarinya.⁹ Bila ada gejala klinis yang berat dan mengawatirkan seperti gangguan penglihatan, proptosis atau epistaksis berulang, diagnosis dapat lebih cepat ditegakkan dibandingkan dengan gejala yang tidak spesifik seperti adanya sumbatan hidung atau sakit kepala.^{10,11} Oleh karena gambaran klinis yang sering tidak khas menyebabkan kesulitan membuat diagnosis, maka pemeriksaan imunohistokimia dan sitogenetik penting untuk dilakukan. Jadi diagnosis TNEP ditegakkan berdasarkan radiologi, histopatologi, imunohistokimia, sitogenetik dan pemeriksaan ultrastruktural.^{1,2,4,5}

Gambaran TNEP pada pemeriksaan tomografi komputer biasanya menunjukkan massa yang heterogen dan pada pemeriksaan MRI tampak gambaran isointense, seperti pada gambaran neoplasma sel bulat yang lain. Hal inilah yang menjelaskan kenapa masih diperlukan pemeriksaan histologi. Pemeriksaan radiologi tersebut dapat menilai perkembangan tumor dan perencanaan untuk pendekatan reseksi tumor, selain itu juga dapat menilai adanya rekurensi ataupun metastasis tumor.¹²

Secara histopatologi gambaran sarkoma Ewing atau TNEP serupa, terdiri atas sel malignan kecil seragam, bulat dengan sitoplasma sedikit. Dapat dilihat adanya aktivitas mitotik dan nekrosis, tetapi sel tumor umumnya rata dan bulat, tidak memiliki *spindel* dan pleomorfik. Tidak dijumpai adanya roset Homer-Wright pada sarkoma Ewing. Secara sederhana, pada sarkoma Ewing terdapat glikogen dan ketiadaan bukti diferensiasi neuroektodermal. Sebaliknya, TNEP dapat membentuk roset dan mempunyai suatu kecenderungan ekspresi marker neuroendokrin yang lebih besar pada pemeriksaan imunohistokimia.¹³



Gambar 1. Gambaran small round cell.⁸

Pada pemeriksaan ultrastruktural, tampak gambaran neurosekretori yang berhubungan dengan mikrotubuler dan mikrofilamen, gabungan kompleksnya dan gambaran sel kecil menambah kecenderungan untuk mendiagnosis TNEP.¹⁴

Pada pemeriksaan imunohistokimia, kesatuan nosologik sarkoma Ewing dan TNEP betul-betul didukung oleh keberadaan banyak format *intermediate*, imunoreaktivitas yang kuat terhadap CD99 (O13; HBA71; 12E7; RBF-1) dan yang paling utama adalah adanya translokasi kromosomal konsisten (11:12;q24;q12), yang menuju ke arah peleburan gen ES (ESG) di kromosom 22 ke FLI-1 atau gen ERG di kromosom 11 dan produksi suatu transkrip *chimeric*. Perubahan genetik ini dapat dideteksi oleh RT-PCR atau FISH dengan material blok parafin atau segar. CD99 mengenali suatu protein membran sel yang belum diketahui fungsinya (P30 32 MIC 2:013), yang merupakan produk MIC2, suatu gen pseudoautosomal pada lengan pendek kromosom X dan Y. Marker lain yang telah dideteksi dengan IHC dalam keluarga tumor ini, beberapa menunjukkan suatu diferensiasi garis neuroepithelial yang meliputi neuron-spesifik endase, synaptophysin, S100 protein, PGP9.5, secretogranin II, vimentin dan keratin. Reaktivitas keratin telah dideteksi pada lima kasus dan kemungkinan itu sangat luas. Translokasi 11:22, muncul hampir mendekati 90% kasus, dapat dideteksi oleh RT-PCR chromosomal insitu suppression hybridization dan transkrip protein dapat diidentifikasi dengan antibodi anti-FLI-1 yang baru-baru ini diproduksi.¹⁵ Pendapat bahwa tumor dengan marker neuroepithelial yang mudah dideteksi mempunyai suatu tampilan klinis lebih agresif dibanding yang lainnya, belum dapat diperkuat. Lagipula, usaha untuk membagi tumor ini berdasarkan fenotipik telah gagal. Fakta yang ada bahwa secara statistik mengatakan tumor yang terletak di dalam tulang lebih memperlihatkan suatu fenotip undiferensiasi (sehubungan dengan konsep sarkoma Ewing yang asli), sedangkan tumor yang terletak di jaringan lunak cenderung menunjukkan berbagai derajat diferensiasi neuroepithelial.¹³ Kesepakatan diagnostik adalah jika sedikitnya satu marker neuroendokrin positif.

naka didiagnosis sebagai TNEP. Akan tetapi, tumpang tindih antara histologi, imunofenotip dan translokasi kromosomal yang dilihat, membenarkan pertimbangan bahwa tumor ini saling terkait sebagai satu kesatuan.³

Diagnosis TNEP tidak dibuat berdasarkan satu faktor, tetapi dari gabungan keadaan klinik dan ultrastruktural, imunohistokimia dengan atau tanpa pemeriksaan sitogenetik untuk menyingkirkan neuroblastoma, serta tumor sel bulat kecil yang lain. Neuroblastoma biasanya terjadi pada kelompok usia yang lebih muda dan dapat dideteksi dengan melihat adanya peningkatan konsentrasi katekolamin dan metabolisanya di dalam urin. Pada pemeriksaan imunohistokimia dengan mikroskop, neuroblastoma menunjukkan elemen sel yang matur, seperti sel-sel ganglion dan neurofil yang tidak ditemukan pada TNEP.¹² Diagnosis banding yang termasuk dalam tumor sel bulat kecil selain neuroblastoma ialah limfoma, rabdomiosarkoma, melanoma, karsinoma sinonasal tidak berdiferensiasi dan adenoma pituitari.⁴

Belum ada protokol untuk pengobatan TNEP, tetapi karena karakteristik tumor yang bersifat maligna dan termasuk dalam kelompok sarkoma Ewing, maka penatalaksanaan TNEP sebaiknya mengacu pada penatalaksanaan sarkoma Ewing, yaitu reseksi dengan kombinasi radioterapi dan kemoterapi untuk mengatasi tumor yang mungkin tersisa ataupun adanya metastasis yang tidak terdeteksi. Pada beberapa kasus, radioterapi dilakukan untuk memperpanjang angka kelangsungan hidup.¹³ Harus dilakukan reseksi tumor secara total, derajat diferensiasi neural tidak mempengaruhi hasil operasi. Beberapa pengamatan pada pasien sarkoma Ewing telah menunjukkan bahwa pasien dengan tumor yang bersisa minimal atau tanpa sisa setelah menjalani kemoterapi preoperasi, mempunyai prognosis yang lebih baik. Tumor masif yang nekrosis setelah induksi dengan kemoterapi juga menunjukkan

prognosis yang lebih baik.¹² Beberapa penelitian menunjukkan hasil yang baik pada pemakaian kemoterapi seperti vinkristin, doksorubisin dan siklofosfamid yang diberi bergantian dengan ifosfamid dan etoposid. Kombinasi ifosfamid dan etoposid telah menunjukkan hasil yang baik pada sarkoma Ewing. Dan pada uji coba yang lain, menunjukkan peningkatan hasil bila ifosfamid-etoposid dipakai bergantian dengan siklofosfamid.¹² Protokol kemoterapi adalah pemakaian vinkristin, doksorubisin, siklofosfamid atau ifosfamid, etoposid selama 6-9 bulan dan setelah terapi, pasien harus kontrol selama beberapa tahun.⁹ Penelitian terbaru pada uji klinik dari *Children's Oncology group study* (Amerika Serikat) dan *Euro-Ewing 99* (Eropa) menunjukkan peningkatan hasil dengan pemberian kemoterapi yang intensif untuk kelompok sarkoma Ewing.¹²

Radioterapi sebagai terapi tunggal diberikan pada pasien dengan kasus tumor yang tidak dapat direseksi untuk mempertahankan fungsi. Dosis radioterapi pada kelompok sarkoma Ewing yang direkomendasikan pada kasus tumor yang bersisa adalah 45 Gy ditambah 10,8 Gy *booster*. Untuk tumor yang bersisa minimal, disarankan 45 Gy ditambah 5,4 Gy *booster*. Tidak disarankan untuk melakukan radioterapi pada pasien yang tidak terbukti adanya tumor sisa setelah dilakukan reseksi.¹³

TNEP dikenal sebagai tumor yang sangat agresif dan memiliki kecenderungan untuk bermetastasis dan juga rekuren.⁶ Kecenderungan metastasis pada kelompok sarkoma Ewing adalah ke paru (50%), tulang (25%), tulang belakang (20%), kelenjar limfe dan hati.¹⁴ Angka kelangsungan hidup secara umum tidak baik, angka kelangsungan hidup 5 tahun untuk pasien yang mengalami metastasis adalah 22% dan 55% pada pasien tanpa metastasis. Faktor prognostik tergantung pada letak tumor, ukuran tumor dan ada tidaknya metastasis. Pasien yang berumur kurang dari 15 tahun dan dengan tumor yang

terlokalisir memiliki prognosis yang lebih baik.⁹ Karena tingginya angka rekurensi, maka pasien harus *difollow up* secara ketat untuk menemukan secepat mungkin adanya tanda rekurensi dan juga metastasis.^{7,8} Kejadian rekurensi pernah dilaporkan terjadi setelah 17 tahun bebas dari penyakit.¹⁰

Di sini kami ingin melaporkan satu kasus tumor neuroektodermal primitif yang tumbuh di daerah sinonasal pada seorang anak 9 tahun. Karena kejadiannya sangat jarang, kami ingin mengingatkan para ahli THT di Indonesia akan adanya kelainan ini dan bagaimana penatalaksanaannya.

LAPORAN KASUS

Seorang anak perempuan berusia 9 tahun datang ke poliklinik THT RS Moh. Hoesin pada tanggal 3 Januari 2009, dengan keluhan hidung tersumbat yang terus-menerus, yang terjadi perlahan-lahan dan bertambah berat sejak sekitar 8 bulan terakhir. Keluhan hidung tersumbat dirasakan lebih berat bila pasien berbaring. Selain itu pasien juga mengeluh hidung terus beringsus, tetapi tidak ada sakit kepala ataupun mimisan. Pasien membawa hasil pemeriksaan tomografi komputer sinus paranasal yang dibuat tanggal 7 Juli 2008, memperlihatkan massa padat di daerah orofaring dengan infiltrasi ke kavum nasi kanan, ke sinus maksila, etmoid dan sfenoid kanan.

Dari pemeriksaan fisik didapatkan keadaan umum baik, kesadaran kompos mentis. Dari pemeriksaan THT, telinga dan tenggorok dalam batas normal. Hidung pada kavum nasi kanan tampak massa lonjong, berwarna putih keabu-abuan, kenyal, tidak mudah berdarah, yang pada pemeriksaan rinoskopi posterior tampak mengisi daerah koana kanan kavum nasi kiri dalam batas normal.

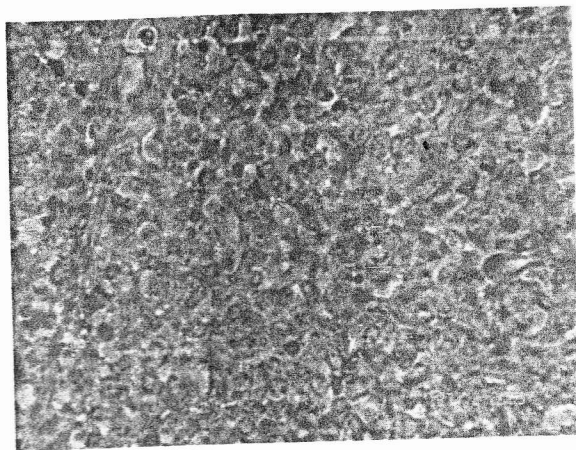
Pemeriksaan laboratorium darah dalam batas normal, pemeriksaan radiologi toraks dalam batas normal, pemeriksaan radiologi sinus

paranasal tampak massa pada kavum nasi kanan. Pasien didiagnosis sebagai polip antrokoanal dan direncanakan ekstirpasi polip antrokoanal dalam anestesi umum.

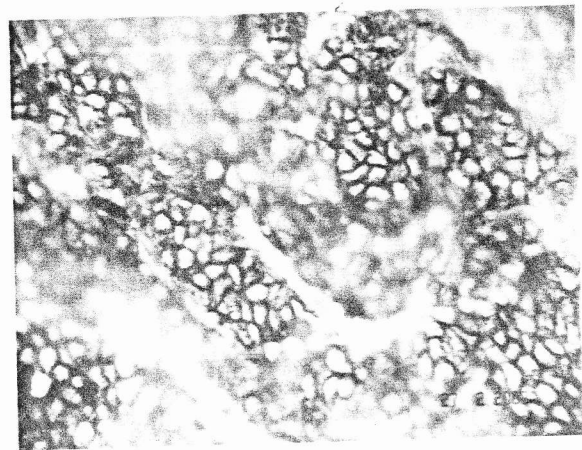
Pada tanggal 7 Januari 2009, dilakukan ekstirpasi polip antrokoanal. Pada saat operasi didapatkan massa berukuran 5x4x3 cm, agak rapuh tetapi tidak mudah berdarah, karena bentuknya yang tidak seperti polip antrokoanal biasa, maka diputuskan untuk melakukan pemeriksaan patologi anatomi. Hasil pemeriksaan patologi anatomi di Bagian Patologi Anatomi RSMH didapat kesan DD: rhabdomiosarkoma, sarkoma Ewing dan tumor neuroektodermal primitif. Kemudian disarankan pemeriksaan imunohistokimia dengan antibodi LCA. Hasil pemeriksaan imunohistokimia LCA negatif, sehingga didapati kesan tumor bukan berasal dari jaringan limfoid. Berdasarkan gambaran morfologi tumor dengan sel-sel monoton ukuran hampir sebesar limfosit matur, sitoplasma pucat dan sedikit, inti bulat hiperkromatin, anak inti jelas, kemungkinan gambaran suatu *small round cell tumor*. DD rhabdomiosarkoma embrional dan sarkoma Ewing. Kemudian dilakukan pemeriksaan ulang di Bagian Patologi Anatomi RS Cipto Mangunkusumo untuk konfirmasi. Hasil pemeriksaan imunohistokimia yang didapat ialah adanya petanda mesenkimal (Vimentin) positif kuat, petanda CD99 positif kuat membranous. NSE positif lemah sampai sedang, foka, petanda epitel (AE1/AE3), S100 dan limfoblast (TDT) negatif. Kesan tumor neuroektodermal primitif.

Oleh Divisi Hemato-Onkologi Anak disarankan untuk dilakukan kemoterapi, tetapi keluarga pasien belum bersedia. Pada pemeriksaan tomografi komputer tanggal 26 Februari 2009, sinus paranasal dalam batas normal.

Tanggal 8 Agustus 2009, pada pemeriksaan nasoendoskopi didapati massa di daerah nasofaring berukuran 1,5x1 cm. Pasien sudah bersedia untuk menjalani kemoterapi dan masih diamati sampai saat ini.



Gambar 2. Gambaran PA dengan HE 40X



Gambar 3. Gambaran dengan CD99 40X

DISKUSI

Telah dilaporkan satu kasus TNEP pada seorang anak usia 9 tahun, yang awalnya didiagnosis sebagai polip antrokoanal. Hal ini sesuai dengan kepustakaan yang menyatakan tumor pada kelompok pediatrik sangat menarik, karena sering memberikan gejala dan tanda yang tidak khas, sehingga sering mempersulit diagnosis dan penatalaksanaan. Menurut Lester yang dikutip oleh Stafford,⁴ TNEP umumnya terjadi pada anak-anak dan dewasa muda, terbanyak antara usia 10 sampai 15 tahun.

Dari anamnesis didapatkan keluhan hidung tersumbat, keluhan terutama dirasakan lebih berat bila penderita berbaring. Literatur menyatakan bahwa polimorfisme dan gambaran klinis yang tidak khas merupakan karakteristik utama dari tumor jenis ini.⁵

Dari pemeriksaan fisik didapatkan adanya massa berbentuk polipoid pada kavum nasi kanan dan meluas sampai ke koana, sesuai dengan literatur yang menyatakan bahwa tumor ini biasanya polipoid, dan dapat berukuran cukup besar sampai mencapai 6 cm.⁴ Pemeriksaan tomografi komputer menunjukkan adanya massa padat di daerah orofaring, infiltrasi ke kavum nasi kanan, ke sinus maksila, etmoidalis dan sinus sfenoidalis sisi kanan. Hal ini sesuai dengan kepustakaan bahwa TNEP merupakan massa yang heterogen, seperti pada gambaran

neoplasma sel bulat yang lain. Kemudian dari hasil pemeriksaan Patologi Anatomi, didapatkan kesan yang berdasarkan gambaran morfologi tumor dengan sel-sel monoton ukuran hampir sebesar limfosit matur, sitoplasma pucat dan sedikit, inti bulat hiperkromatin, anak inti jelas, kemungkinan gambaran suatu *small round cell tumor*, *Rhabdomyosarcoma* dan sarkoma Ewing atau TNEP menurut kepustakaan, secara makroskopis terdiri atas sel malignan kecil seragam, bulat dengan sitoplasma sedikit.^{12,13}

Dari pemeriksaan imunohistokimia yang memperlihatkan hasil petanda mesenkimal (Vimentin) positif kuat, petanda CD99 positif kuat membranous, NSE positif lemah sampai sedang, fokal, petanda epitel (AE1/AE3), S100 dan limfoblast (TDT) negatif, menyimpulkan kesan TNEP. Hal ini sesuai dengan literatur yang menyatakan kesatuan nosologik sarkoma Ewing atau TNEP betul-betul didukung oleh keberadaan banyak format *intermediate*, imunoreaktivitas yang kuat terhadap CD99. Petanda lain yang telah dideteksi dengan imunohistokimia dalam keluarga tumor ini, beberapa menunjukkan suatu diferensiasi garis neuroepithelial yang meliputi neuron-spesifik endase, synaptophysin, S100 protein, PGP9.5, secretogranin II, Vimentin dan keratin.¹³

Pada pasien ini dilakukan pemeriksaan imunohistokimia, karena sesuai dengan literatur¹³

yang menyatakan bahwa diagnosis TNEP ditegakkan berdasarkan radiologi, histopatologi, imunohistokimia, sitogenetik dan pemeriksaan ultrastruktural.¹²

Penatalaksanaan pasien ini, yang awalnya diduga sebagai antrokoanal polip adalah operasi pengangkatan polip. Saat operasi massa dapat diekstirpasi secara lengkap dan setelah pemeriksaan Patologi Anatomi memperlihatkan adanya TNEP, maka pasien kemudian dikonsulkan ke Bagian Hemato-Onkologi Anak dan disarankan untuk menjalani kemoterapi sesuai dengan keputusannya. menyatakan bahwa terapi membutuhkan tindakan reseksi dengan kombinasi radioterapi dan kemoterapi untuk mengatasi tumor yang mungkin tersisa ataupun adanya metastasis yang tidak terdeteksi.¹²

Sebagai kesimpulan, TNEP merupakan tumor yang umumnya terjadi pada anak-anak dan angka kejadiannya sangat jarang. Karena jarang dijumpai dan gambaran klinisnya pun tidak khas, maka diagnosis tumor jenis ini sulit untuk dibuat. Diagnosis TNEP ditegakkan berdasarkan radiologi, histopatologi, imunohistokimia, sitogenetik dan pemeriksaan ultrastruktural. Dalam penatalaksanaannya, tumor ini membutuhkan tindakan reseksi dengan kombinasi radioterapi dan atau kemoterapi untuk mengatasi tumor yang mungkin tersisa ataupun adanya metastasis yang tidak terdeteksi.

DAFTAR PUSTAKA

1. Wetmore RF, Muntz HR, McGill TJ. Soft tissue tumor in children. In: Pottsie WP, Healy GB, Lusk RP, eds. *Pediatric otolaryngology: principles and practice pathway*. New York: Thieme; 2000. p. 103-10.
2. Moras K, Roy P, Albert RR. Primitive neuroectodermal tumor of the maxilla-case report and review of literature. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; 25:21-4.
3. Brandwein M, Gesler. Sinonasal and nasopharyngeal surgical pathology. In: Silverberg SG, ed. *Principles and practice of surgical pathology and cytopathology*. 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2006. p. 806-7.
4. Thompson LDR. Ewing sarcoma and primitive neuroectodermal tumor. *Ear Nose Throat J* 2001; 21:12-4.
5. Stafford EM. Primitive neuroectodermal tumors [homepage on the internet]. c2009 [updated 2009 Mar 24; cited 2009 Jul 18]. Available from: <http://emedicine.medscape.com/article/855644-overview>.
6. Jones JE, McGill T. Peripheral primitive neuroectodermal tumors of the head and neck. *Arch Otol* 1995; 121:1392-5.
7. Iriz A, Albayrak L, Eryilmaz A. Ekstraskeletal primary sarkoma Ewing of the nasal cavity. *Int J Pediatr Otolaryngol* 2007; 2:194-7.
8. Iseri M, Ozturk M, Filinte D, Corapcioglu F. A peripheral primitive neuroectodermal tumor arising from the middle turbinate and transnasal endoscopic approach for its surgical treatment. *Int J Pediatr Otolaryngol* 2007; 7:180-4.
9. Calvarho CM, Valette G, Nicholas G, Marianowski R. Maxillar localization of a congenital peripheral primitive neuroectodermal tumor a case report. *Int J Pediatr Otolaryngol* 2006; 1:27-32.
10. Benoit MM, Bhattacharyya, Faquin W, Cunningham M. Cancer of the nasal cavity in the pediatric population. *Pediatrics* 2007; 121(1):141-5.
11. Windfuhr JP. Primitive neuroectodermal tumor of head and neck: incidence, diagnosis and management. *Ann Otorhinolaryngol* 2004; 113:533-42.
12. Rosai. Soft tissue tumor extraskeletal Ewing sarcoma PNET. In: Rosai, Ackerman's, eds. *Surgical pathology*. 9th ed. Toronto: Mosby; 2004. p. 2324-5.
13. Toda T, Atari E, Sadi AM, Kiyuna M, Kojya S. Primitive neuroectodermal tumor in sinonasal region. *Aurius Nasus Larynx* 1999; 26:83-90.