

BAB 2

HEMANGIOMA

2.1 Definisi, Etiologi, dan Patofisiologi

Hemangioma merupakan tumor jinak pembuluh darah yang berproliferasi dari sel-sel endotelium pembuluh darah diikuti involusi terus menerus menyebabkan kelainan yang merupakan hasil dari anomali perkembangan pleksus vaskular. Hemangioma sering terjadi pada bayi yaitu 1,1% sampai 2,6% dan anak-anak yaitu 10% sampai 12%. Lesi ini lebih sering terjadi pada wanita dibanding pria dengan rasio 3:1. Lesi hemangioma tidak ada pada saat kelahiran. Mereka bermanifestasi pada bulan pertama kehidupan, menunjukkan fase proliferasi yang cepat dan perlahan-lahan berinvolusi menuju bentuk lesi yang sempurna.^{3,4}

Sampai saat ini etiologi hemangioma masih belum jelas, ada banyak hipotesis yang menyatakan tentang etiologi hemangioma. Namun proses angiogenesis memegang peranan penting. Sitokin, seperti *basic fibroblast growth factor* (bFGF) dan *vascular endothelial growth factor* (VEGF) telah terbukti berhubungan dengan proses angiogenesis. Peningkatan kadar faktor angiogenesis tersebut dan atau berkurangnya kadar angiogenesis inhibitor seperti *gamma interferon* (γ -IF), *tumor necrosis factor-beta* (TNF- β) dan *transforming growth factor-beta* (TGF- β) diduga menjadi penyebab terjadinya hemangioma.^{2,6}

Ada beberapa hipotesis yang dikemukakan mengenai patofisiologi dari hemangioma, diantaranya menyatakan bahwa proses ini diawali dengan suatu proliferasi dari sel-sel endotelium yang belum teratur dan dengan perjalanan waktu menjadi teratur dengan membentuk pembuluh darah yang berbentuk lobus dengan lumen yang berisi sel-sel darah. Sifat

pertumbuhan endotelium tersebut jinak dan memiliki membran basalis tipis. Proliferasi tersebut akan melambat dan akhirnya berhenti.⁴

Hipotesis dari Takahashi menyatakan bahwa dalam trimester terakhir dari kehamilan, di dalam fetus terbentuk *endotelium immature* bersama dengan *pericyte* yang juga *immature* yang memiliki kemampuan melakukan proliferasi terbatas dimulai pada usia 8 bulan sampai dengan 18 bulan pertama masa kehidupan setelah dilahirkan maka pada usia demikian terbentuk hemangioma.⁴

Selama aktivitas proliferasi endotelium terjadi influks sejumlah sel mast dan *tissue inhibitors of metalloproteinase* (TIMP atau inhibitor pertumbuhan jaringan). Proliferasi endotelium kembali normal setelah fase proliferasi berhenti atau involusi. Sebagian besar hemangioma akan mengalami involusi spontan pada usia 5-7 tahun atau sampai usia 10-12 tahun.⁴

2.2 Klasifikasi dan Gambaran Klinis

Beberapa klasifikasi telah digunakan untuk mengelompokkan berbagai bentuk hemangioma, tetapi tidak seluruhnya dijelaskan secara rinci. Pada tahun 1982 Mulliken dan Glowacki memperkenalkan skema klasifikasi hemangioma berdasarkan pemeriksaan fisik, sifat klinik dan selular dari lesi. Mereka membagi tumor vasoformatif ke dalam dua kategori yaitu hemangioma dan malformasi vaskular.³

Secara umum para ahli mengklasifikasikan hemangioma menjadi tiga jenis yaitu (1) hemangioma kapiler, yang terdiri atas hemangioma kapiler pada anak (*nevus vasculosus*, *strawberry nevus*), granuloma piogenik, dan *cherry-spot*. (2) hemangioma kavernosum dan (3)

hemangioma campuran. Malformasi vaskular lebih lanjut terbagi menjadi malformasi arterial, venous, kapilari, dan malformasi limfatik.^{3,7,8}

Neville dkk, mengklasifikasikan hemangioma menjadi hemangioma kapiler, hemangioma juvenile, hemangioma kavernosa dan hemangioma arterivenosa. Hemangioma kapiler merupakan yang paling sering ditemukan, karena warnanya disebut juga hemangioma stroberi. Hemangioma juvenile lebih sering ditemukan pada daerah parotis, hemangioma kavernosa umumnya diameternya lebih besar serta melibatkan struktur yang lebih dalam. Hemangioma arterivenosa merupakan suatu keadaan dimana terjadi hubungan yang abnormal antara arteri dan vena.⁴

Sebuah klasifikasi sederhana yang dibuat oleh Watson dan McCarty berdasarkan 1308 jenis tumor pembuluh darah yaitu hemangioma kapiler, hemangioma kavernous, hemangioma hipertrophik/angioblastik, hemangioma recemose, hemangioma sistemik difus, hemangioma metastase (menyebar), nevus vinosus atau *port-wine stain*, dan telangiektasia hemoragik hereditas. Lesi pada hampir seluruh kasus hemangioma muncul saat bayi baru lahir dan meningkat pada tahun pertama. Menurut laporan Watson dan McCarthy, 85% dari 1308 lesi telah terbentuk pada akhir tahun pertama usia bayi. Daerah yang paling sering terkena lesi adalah kepala dan leher yaitu sekitar 56% kasus, sementara sisanya dapat terjadi pada enam sampai tujuh permukaan kulit tubuh.⁹

Gambaran klinis hemangioma bervariasi sesuai dengan jenisnya. Hemangioma kapiler (*nevus strawberry*) tampak sebagai bercak merah menyala, tegang dan berbentuk lobular, berbatas tegas, yang dapat timbul pada berbagai tempat pada tubuh. Berbeda dengan hemangioma kapiler, lesi pada hemangioma kavernosum tidak berbatas tegas, dapat berupa

makula eritematosa atau nodus yang berwarna merah sampai ungu. Bila ditekan mengempis dan akan cepat mengembang kembali apabila dilepas.^{7,8}



Gambar 1. Hemangioma Kapiler. 2010 (capillary hemangioma.Wikipedia) <http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/thumb/3/3d/Capillary_haemangioma.jpg/230px-Capillary_haemangioma.jpg> (7 Februari 2010)



Gambar 2. Hemangioma kaverosum (Venous Malformations (“Hemangioma”)) <<http://www.birthmarks.us/Vmphoto2.jpg>> (7 Februari 2010)

Gambaran klinis hemangioma campuran merupakan gabungan dari jenis kapiler dan jenis kaverosum. Lesi berupa tumor yang lunak, berwarna merah kebiruan yang pada perkembangannya dapat memberikan gambaran keratotik dan verukosa. Sebagian besar ditemukan pada ekstremitas inferior dan biasanya unilateral.^{7,8}



Gambar 3. Hemangioma Campuran pada Bibir Atas (Werner JA, Dünne AA, Folz BJ, et al. Current concepts in the classification, diagnosis and treatment of hemangiomas and vascular malformations of the head and neck. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2001 : (258) :144.)

2.3 Manifestasi Oral dan Diagnosis Banding

Hemangioma yang terjadi pada jaringan lunak mulut bentuknya sama dengan hemangioma pada kulit. Lesi yang muncul biasanya berupa lesi berbentuk rata atau menggelembung pada mukosa, berwarna merah tua atau merah kebiruan dan tidak berbatas tegas. Daerah yang sering terkena adalah bibir, lidah, mukosa bukal, dan palatum. Tumor hemangioma sering diikuti trauma dan berlanjut mengalami ulserasi dan infeksi sekunder.^{4,9}

Pada rongga mulut, tulang dan otot juga dapat terkena hemangioma, sebagaimana mukosa dan kulit. Insiden hemangioma intraosseous bervariasi yaitu 0,5 – 1,0 % dari seluruh neoplasma intraosseous. Tulang wajah yang paling sering terkena adalah mandibula, maksila, dan tulang hidung. Lesi intraosseous lebih sering mengenai mandibula dibandingkan maksila yaitu 2:1. Hemangioma intramuskular di rongga mulut paling sering mengenai otot masseter, dengan insiden sekitar 5% seluruh hemangioma intramuskular.³

Penentuan diagnosis hemangioma dilihat dari riwayat pasien dan pemeriksaan klinis yang tepat. Secara klinis diagnosis hemangioma tidaklah sulit, terutama pada lesi yang khas. Diagnosis banding dari hemangioma adalah terhadap tumor kulit lainnya yaitu limfangioma, higroma, lipoma, neurofibroma, malformasi vaskular kongenital, *venous stars*, dan hereditier hemorragik telangiectasis (*Rendu-Osler-Weber Syndrome*).^{3,8,10,11}

2.4 Perawatan Hemangioma

Ada berbagai jenis terapi hemangioma dengan keuntungan dan kerugian masing-masing. Secara umum perawatan hemangioma dapat dibagi menjadi terapi secara konservatif (observasi) di mana secara alamiah lesi hemangioma akan mengalami perubahan dalam bulan-bulan pertama, kemudian mencapai besar maksimum dan setelah itu terjadi regresi spontan sekitar usia 12 bulan. Lesi terus mengadakan regresi sampai usia lima tahun. Selain perawatan secara konservatif, lesi hemangioma juga dapat dilakukan secara aktif yaitu tindakan bedah, radiasi, penggunaan kortikosteroid, dan, elektrokoagulasi.⁸

Perawatan dengan tindakan bedah telah banyak berkembang, beberapa diantaranya adalah eksisi, laser, bedah krio, dan skleroterapi. Eksisi biasanya jarang dilakukan karena hemangioma cenderung untuk berdarah. Eksisi dilakukan dengan cara dikombinasikan dengan skleroterapi untuk mengurangi perdarahan tersebut.^{9,12}

Penggunaan laser telah banyak digunakan untuk merawat hemangioma. Ada beberapa jenis laser seperti : *yellow light laser*, *Nd: YAG laser*, *Argon laser*, *Carbondioxide laser*. Tindakan bedah menggunakan *Argon laser* telah dikenal dalam memberikan hasil yang lebih baik.¹²

Indikasi untuk dilakukan tindakan bedah adalah: ^{8,9,12,13}

1. Terdapat tanda – tanda pertumbuhan yang terlalu cepat, misalnya dalam beberapa minggu lesi menjadi 3-4 kali lebih besar.
2. Hemangioma yang besar dengan trombositopenia.
3. Tidak ada regresi spontan, misalnya tidak terjadi pengecilan sesudah 6 - 7 tahun.

Perawatan dengan radiasi pada tahun – tahun terakhir sudah banyak ditinggalkan karena penyinaran berakibat kurang baik pada anak – anak yang pertumbuhan tulangnya masih aktif, komplikasi perawatan berupa keganasan yang terjadi dalam jangka waktu lama, dan menimbulkan fibrosis pada kulit yang masih sehat yang akan menyulitkan bila diperlukan suatu tindakan.⁸

Perawatan dengan bedah krio merupakan aplikasi dingin dengan memakai nitrogen cair. Sedangkan pengobatan dengan kortikosteroid dilakukan untuk jenis hemangioma stroberi, kavernosum, dan campuran. Kortikosteroid yang dipakai adalah prednisone, yang mengakibatkan hemangioma mengadakan regresi.⁸