

TATA LAKSANA HEMANGIOMA PLEURA

Hendra Kurniawan

Universitas Syiah Kuala, Indonesia

khendra@usk.ac.id

Keywords

Hemangioma, pleura, proangiogenesis.

Abstract

Hemangioma is a benign tumor in the form of very rapid proliferation of endothelial cells. The cause is thought to be due to an imbalance between proangiogenesis factors and angiogenesis inhibitor factors. Hemangiomas are more common in women than men. Hemangioma therapy can be divided into conservative therapy and active therapy. Hemangioma therapy can be divided into conservative therapy and active therapy. Treatment of pleural hemangioma can be done by surgery or excisional thoracotomy or by embolization, use of corticosteroids, and radiation therapy.

Kata kunci

Hemangioma, pleura, proangiogenesis

Abstrak

Hemangioma adalah tumor jinak berupa proliferasi sel endotelial yang sangat cepat. Penyebabnya diperkirakan akibat ketidakseimbangan antara faktor proangiogenesis dan faktor inhibitor angiogenesis. Kejadian hemangioma lebih sering ditemukan pada jenis kelamin perempuan dibanding laki-laki. Terapi hemangioma dapat dibedakan menjadi terapi konservatif dan terapi aktif. Terapi hemangioma dapat dibedakan menjadi terapi konservatif dan terapi aktif. Pengobatan hemangioma pleura dapat dilakukan dengan pembedahan atau torakotomi eksisi maupun dengan cara embolisasi, penggunaan kortikosteroid, dan terapi radiasi.

PENDAHULUAN

Hemangioma adalah tumor jinak yang merupakan proliferasi sel endotelial yang sangat cepat pada awal-awal masa pertumbuhan yang akan diikuti dengan involusi seiring berjalannya waktu. Penyebabnya diperkirakan akibat ketidakseimbangan antara faktor proangiogenesis dan faktor inhibitor angiogenesis¹. Hemangioma adalah neoplasma yang ditandai dengan karakteristik peningkatan jumlah pembuluh darah yang abnormal.

Mayoritas hemangioma merupakan lesi superfisial yaitu ada kepala dan leher, akan tetapi dapat pula terjadi di dalam yang hampir sepertiganya terjadi di hepar dan sangat jarang terjadi di area pelural-pulmonal⁴.

Hemangioma sering disamakan dengan malformasi vaskular. Meskipun hemangioma dan malformasi vaskuler adalah lesi pada endotel vaskuler. Mayoritas hemangioma mulai muncul saat bayi lahir, akan tetapi malformasi vaskuler sudah ada sejak bayi lahir. Hemangioma lebih sering terjadi pada jenis kelamin perempuan².

Epidemiologi

Hemangioma merupakan tumor jinak endotel vaskuler yang paling banyak dijumpai pada masa bayi, yaitu sekitar 10%-12% dari seluruh anak yang mendekati usia 1 tahun. Biasanya ditandai dengan fase proliferasi yang berlangsung cepat yaitu sekitar 8-18 bulan, diikuti dengan fase involusi spontan selama 5-8 tahun. Hemangioma terjadi pada 10-12% bayi kulit putih dan 1.4% bayi kulit hitam di Amerika, namun hanya mengenai 0,8% bayi Asia³.

Kejadian hemangioma lebih sering ditemukan pada jenis kelamin perempuan dibanding laki-laki. Belum ada penjelasan bahwa bayi perempuan memiliki risiko tiga kali lipat dibanding laki-laki. Selain itu insidensi hemangioma juga meningkat pada bayi yang lahir prematur. Hemangioma umumnya mengenai kulit, terutama kepala dan leher yaitu sekitar 60%. Selain kepala dan leher, tempat terjadinya hemangioma yang paling sering selanjutnya adalah anggota gerak yaitu 25%. Ukurannya pun sangat bervariasi mulai dari beberapa milimeter hingga sentimeter. Berdasarkan bentuk lesinya 70% kasus berupa lesi terlokalisasi berbanding 20% lesi multipel dan sisanya campuran keduanya³.

Etiologi dan Patogenesis

Patogenesis hemangioma belum diketahui secara pasti. Selama ini diperkirakan bahwa hemangioma terjadi akibat gangguan proses angiogenesis dan vaskulogenesis yang menyebabkan terjadinya proliferasi elemen vaskuler yang tidak terkontrol. Vaskulogenesis adalah proses terjadinya prekursor sel endotelial menjadi pembuluh darah. Sedangkan angiogenesis ialah perkembangan pembuluh darah baru dari sistem pembuluh darah yang sudah ada. Progenitor sel endotelial mempunyai kontribusi terhadap terjadinya penyebaran awal hemangioma³. Level yang abnormal dari *matrix metalloproteinase* (MMP-9) sebagai faktor antiangiogenetik dan faktor proangiogenetik seperti *Vascular Endothelial Growth Factor* (VEGF), *basic Fibroblast Factor* (b-FGF), dan *Transforming Growth Factor beta* (TGF-beta) memiliki peranan penting dalam patogenesis hemangioma⁶.

Secara histopatologis, proses pembentukan hemangioma terdiri dari dua fase yaitu fase proliferasi dan fase involusi. Namun ada juga yang membaginya menjadi tiga fase yaitu fase proliferasi, fase involusi dan fase terinvolusi.

Fase Proliferasi

Pada fase proliferasi terjadi pembelahan pembelahan sel endotel yang berlangsung sangat cepat. Selain itu pada fase ini terjadi peningkatan aktivitas angiogenesis yang dimediasi oleh *Vascular Endothelial Growth Factor* (VEGF), *basic Fibroblast Factor* (b-FGF). Juga ditemukan enzim yang berperan dalam remodeling matriks ekstraseluler untuk pemecahan kolagen sehingga tersedia tempat kapiler untuk tumbuh. Adapula komponen lain yang terlibat pada jenis-jenis hemangioma khusus, seperti *Erythrocyte Type Glucose Transporter Protein-1* (GLUT-1) pada hemangioma infantil⁶.

Fase Involusi

Pada fase involusi ini, aktivitas pembelahan sel semakin sedikit. Terjadi *uptake* yang sedikit terhadap timidin pada sel endotelial. Selanjutnya aktivitasnya terfokus pada infiltrasi jaringan fibrotik dan lemak. Sehingga pada akhirnya jumlah sel mencapai jumlah yang normal⁷.

Manifestasi Klinis

Manifestasi klinis sangat bervariasi tergantung ukuran tumor, lokasi, kedalaman dan stadium klinis, Tanda yang paling khas dari suatu hemangioma adalah terlihatnya perubahan warna pada bagian kulit yang terkena. Hemangioma jarang menimbulkan rasa sakit kecuali jika ada ulserasi. Mayoritas, terutama yang berukuran besar akan hangat jika diraba, bahkan kadang-kadang pada daerah yang banyak aliran darah bisa terdengar suara bruit³.

Hemangioma pada bagian superfisial sering disebut sebagai hemangioma kapiler sedangkan yang berada di bagian dalam disebut sebagai hemangioma kavernosus. Hemangioma kapiler paling banyak terjadi yaitu 50-60 % kasus. Hemangioma kavernosus lebih sedikit atau jarang terjadi yaitu hanya sekitar 15%. Sisanya adalah campuran atau kapiler-kavernosus. Hemangioma kapiler sering muncul pada kulit dengan bentuk yang beragam yaitu lunak, nodul atau plak. Warnanya merah terang hingga ungu. Hemangioma kavernosis muncul dalam berbagai bentuk bisa keras, lentur, dan bisa sebagai massa subkutan berwarna biru atau keunguan tanpa bagian yang menonjol ke permukaan. Hemangioma campuran muncul sebagai tumor kulit dengan awarna merah dasar biru dan massa subkutan yang berwarna kemerahan³.

Klasifikasi

Dalam rangka mengurangi kesalahan akibat banyaknya klasifikasi kelainan vaskular, maka pada tahun 1982 John Mulliken dan Julie Glowacki membuat klasifikasi tumor vasformatif yang didasarkan pada gambaran histologi dan perilaku biologi lesi ke dalam 2 kelompok besar, yaitu hemangioma dan malformasi vaskular. Klasifikasi ini paling banyak

diterima dan dipakai di dunia. Selanjutnya klasifikasi ini mengalami modifikasi dan dijadikan landasan pemikiran oleh *International Society for Study of Vascular Anomalies* (ISSVA).

Menurut klasifikasi dari *International Society for Study of Vascular Anomalies* (ISSVA) tahun 2014 anomali vaskular di klasifikasikan sebagai berikut :

a. Tumor Vaskuler^{3,8}

1) Tumor Vaskuler Jinak

- Hemangioma infantile. Mulai muncul sesaat setelah lahir, kemudian tumbuh cepat dalam beberapa bulan kemudian dan berhenti tumbuh setelah usia satu tahun hingga akhirnya terjadi involusi.
- Hemangioma kongenital. Tumbuh secara lengkap setelah lahir dan bisa involusi maupun non involusi.
- *Tufted angioma*
- *Spindle-cell hemangioma*
- *Epitheloid hemangioma*
- *Pyogenic granuloma (lobular capillary hemangioma)*

2) Tumor vaskuler agresif⁸

- *Kaposiform hemangioendothelioma*
- *Retiform hemangioendothelioma*
- *Papillary intralymphatic angioendothelioma (PILA)*
- *Composite hemangioendothelioma*
- *Kaposi Sarcoma*

3) Tumor vaskuler ganas⁸

- Angiosarcoma
- Epitheloid hemangioendothelioma

4) Malformasi Vaskuler⁸

- a) Malformasi kapiler
- b) Malformasi limfatik
- c) Malformasi Vena
- d) Malformasi arteriovenosus
- e) Fistula arteriovenosus

Menurut morfologinya, hemangioma di klasifikasikan sebagai berikut³ :

a. *Localized*

Jenis hemangioma yang tumbuh dari satu titik atau terlokalisir pada suatu area tanpa perkembangan konfigurasi yang jelas

b. *Segmental*

Hemangioma yang berkelompok membentuk suatu konfigurasi

c. *Intermediate*

Hemangioma yang tidak dapat dikelompokkan dalam hemangioma *localized* ataupun hemangioma *segmental*. Jika terdapat lebih dari 10 hemangioma kutis, maka disebut sebagai hemangioma *multifokal*.

Hemangioma seringkali ditemukan di bagian superfisial seperti kulit. Akan tetapi, hemangioma juga bisa terjadi pada organ-organ visera. Biasanya organ-organ visera yang terkena antara lain adalah hati, limpa, usus, jantung bahkan otak. Sering tidak diketahui bahwa hemangioma mengenai organ visera hingga muncul tanda-tanda klinis yang jelas. Misalnya adalah terjadinya gagal jantung pada hemangioma jantung atau gangguan fungsi hati pada hemangioma hati³.

Hemangioma pada bagian tubuh yang superfisial atau biasanya disebut sebagai hemangioma kapiler. Hemangioma jenis ini biasanya muncul pada kulit dan jarang pada organ visera. Sedangkan hemangioma dalam sering disebut sebagai hemangioma kavernosa. Sisanya adalah tipe keduanya atau sering disebut sebagai hemangioma campuran³.

Diagnosis

Diagnosis hemangioma dapat ditegakkan dengan pemeriksaan fisik dan riwayat penyakit. Akan tetapi membedakan hemangioma dan malformasi vaskuler masih merupakan hal yang sulit, sehingga perlu adanya sarana atau peralatan pemeriksaan penunjang.

Pemeriksaan penunjang radiologi pada kasus hemangioma antara lain adalah :

a. Ultrasonografi (USG)

USG doppler (2 kHz) dapat digunakan untuk densitas pembuluh darah yang tinggi (lebih dari 5 pembuluh darah/m²) dan perubahan puncak arteri. Pemeriksaan menggunakan alat ini merupakan pemeriksaan yang sensitif dan spesifik untuk mengenali suatu hemangioma infantil dan membedakannya dari massa jaringan lunak lain³.

b. *Magnetic Resonance Imaging* (MRI)

Magnetic Resonance Imaging (MRI) merupakan modalitas imaging pilihan karena mampu mengetahui lokasi dan penyebaran baik hemangioma kutan dan ekstrakutan. MRI juga dapat membantu membedakan hemangioma yang sedang berproliferasi dari lesi vaskuler aliran tinggi yang lain (misalnya malformasi arteriovenus). Hemangioma dalam fase involusi memberikan gambaran seperti pada lesi vaskuler aliran rendah (misalnya malformasi vena)³.

c. *Computerized Tomography Scan* (CT-Scan)

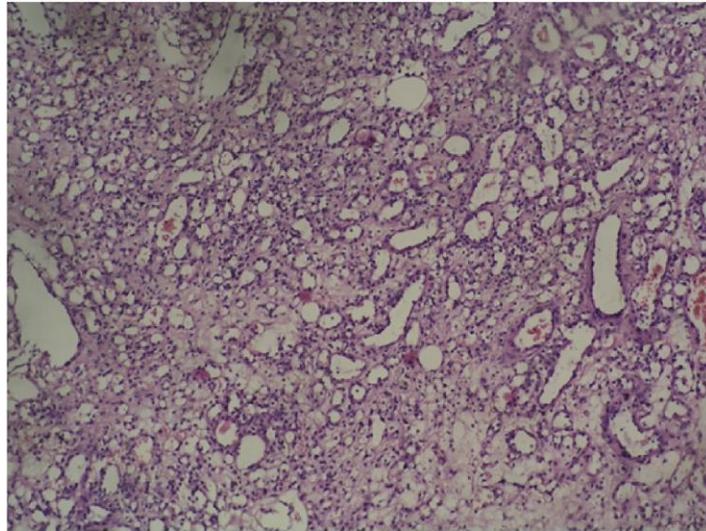
Pada sentra yang tidak mempunyai fasilitas MRI, dapat menggunakan CT scan walaupun cara ini kurang mampu menggambarkan karakteristik atau aliran darah. Penggunaan kontras dapat membantu membedakan hemangioma dari penyakit keganasan atau massa lain yang menyerupai hemangioma.

Pemeriksaan penunjang selain radiologi yang digunakan untuk menegaskan diagnosis hemangioma adalah pemeriksaan histopatologi dan imunohistokimia.

d. Histopatologi

Pada pemeriksaan histopatologi, hasil yang didapatkan berbeda-beda, sesuai dengan tahapan yang sedang dialami. Pada fase proliferasi, tampak massa yang tidak berkapsul dan tampak aktivitas pembelahan. Pada saat pembelahan, lumen vaskuler melebar. Peningkatan apoptosis dan penurunan aktivitas pembelahan menandai bahwa hemangioma memasuki fase involusi⁹.

Pada fase involusi sel endotel melanjutkan pematangannya. Lumen vaskuler terus melebar hingga menjadi seperti elastis. Sel yang berproliferasi tersebut pada akhirnya akan digantikan oleh jaringan fibrosa dan lemak. Berbagai macam tahapan atrofi epidermal, jaringan parut, dan hilangnya elastisitas jaringan dapat dilihat pada fase akhir involusi. Pada pemeriksaan histopatologi, sel mas tampak pada hampir seluruh fase.



Gambar 1. Gambaran Histologis hemangioma¹.

e. Imunohistokimia

Jaringan hemangioma yang di biopsi dapat dilakukan evaluasi dengan penanda imunohistokimia untuk mengetahui jenis-jenisnya. Marker yang sering digunakan adalah seperti GLUT-1, Merosin, Fc-gamma-RII, dan antigen Lewis Y. Penanda tersebut dapat membedakan hemangioma infantil dengan neoplasma vaskuler atau malformasi vaskuler seperti hemangioma kongenital, hemangioendotelioma kaposiformis, angioma tufted dan yang lainnya⁹.

Diagnosis Banding

a. Malformasi vaskuler^{11,12}

- Malformasi Arteriovenosa
- Malformasi Vena
- Fistula Arteri Vena Bawaan

b. Hemangioendotelioma kaposiformis

Hemangioendotelioma kaposiformis adalah neoplasma vaskuler yang jarang terjadi. Biasanya terjadi pada anak-anak atau awal masa anak-anak. Area predileksi terjadinya hemangioendotelioma kaposiformis adalah kulit dan terkadang organ dalam seperti organ-organ retroperitonium. Karakteristik tumor ini seperti sarkoma kaposi. Karena onset kejadian dan tempat terjadinya tumor ini yang mirip dengan hemangioma infantil, maka kedua hal tersebut seringkali menjadi sulit dibedakan¹⁰.

c. Granuloma Pyogenik

Granuloma pyogenik merupakan tumor vaskuler proliferasi jinak pada kulit dan membran mukosa yang sering didahului oleh trauma dan infeksi. Gambaran granuloma pyogenik meliputi papul dan nodul soliter dengan warna merah terang dan diameter 5-10mm, tumbuh cepat dalam 1-3 minggu namun rapuh. Penyebab granuloma pyogenik hingga sekarang belum diketahui secara pasti. Faktor predisposisi yang diperkirakan dapat menjadi penyebabnya adalah iritasi kronis, peningkatan hormon seks wanita, infeksi, virus onkogenik dan anastomose arteri vena¹³.

d. Angioma Tufted

Angioma tufted adalah tumor vaskuler jinak yang jarang terjadi. Biasanya muncul pada kulit dan subkutis. Gambaran yang dapat ditemukan adalah adanya proliferasi angiomatous yang lambat. Dinamakan angioma tufted karena bentuknya yang bergerombol dan rapat dan sel endotel yang berlobulus-lobulus ketika dilihat gambaran histologisnya. Biasanya terjadi pada bayi baru lahir akan tetapi sering ditemukan berkembang pada usia anak akhir atau dewasa. Angioma tufted yang didapat, biasanya ditemukan pada orang-orang dengan imunokompromise¹⁴.

Penatalaksanaan

Terapi hemangioma dapat dibedakan menjadi terapi konservasi (observasi) dan terapi aktif seperti tindakan bedah, radiasi, penggunaan kortikosteroid dan elektrokoagulasi. Terapi konservasi dilakukan dengan observasi terhadap hemangioma yang akan mengalami perubahan-perubahan secara alami. Pada bulan-bulan pertama akan mengalami perkembangan hingga bulan ke 12 akan terjadi regresi secara spontan¹⁵.

Penatalaksanaan dengan cara pembedahan telah berkembang cukup pesat. Metode-metode yang sering digunakan adalah eksisi, laser, bedah krio, dan skleroterapi. Eksisi biasanya jarang dilakukan karena hemangioma cenderung mengalami perdarahan. Apabila dilakukan eksisi, maka biasanya dikombinasikan dengan skleroterapi yang bertujuan untuk meminimalisir terjadinya perdarahan. Penggunaan laser lebih sering pada penatalaksanaan hemangioma. Indikasi dilakukannya pembedahan pada hemangioma antara lain adalah :

- Adanya tanda-tanda pertumbuhan yang terlalu cepat, misalnya dalam beberapa minggu telah mencapai 3-4 kali lebih besar
- Hemangioma yang besar disertai dengan trombositopenia

- Tidak ada regresi secara spontan, misalnya sudah berlangsung 6-7 tahun dan tidak mengalami pengecilan.

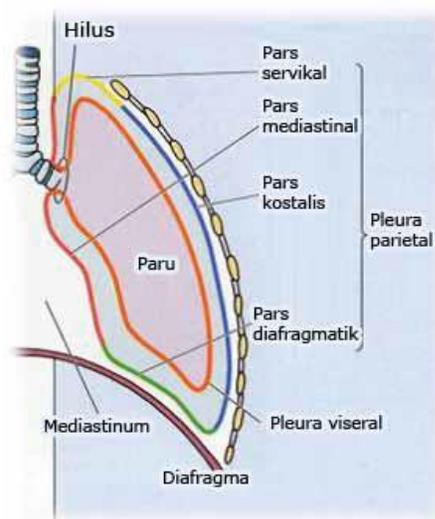
Penatalaksanaan dengan radiasi sudah banyak ditinggalkan karena efek yang kurang baik terhadap anak-anak, mengingat prevalensi terbesar hemangioma adalah anak-anak. Pembedahan krio atau pembedahan dingin adalah pembedahan yang memanfaatkan nitrogen cair. Pengobatan dengan kortikosteroid biasanya diberikan pada hemangioma kapiler, hemangioma kavernosum, maupun hemangioma campuran dengan tujuan supaya dapat mengecil atau regresi¹⁵.

PLEURA

Pleura merupakan membran serosa yang melingkupi parenkim paru, mediastinum, diafragma serta tulang iga. Pleura terdiri dari pleura viseral dan pleura parietal. Rongga pleura terisi sejumlah tertentu cairan yang memisahkan kedua pleura tersebut sehingga memungkinkan pergerakan kedua pleura tanpa hambatan selama proses respirasi. Cairan pleura berasal dari pembuluh-pembuluh kapiler pleura, ruang interstitial paru, kelenjar getah bening intratoraks, pembuluh darah intratoraks dan rongga peritoneum. Jumlah cairan pleura dipengaruhi oleh perbedaan tekanan antara pembuluh-pembuluh kapiler pleura dengan rongga pleura sesuai hukum Starling serta kemampuan eliminasi cairan oleh sistem penyaliran limfatik pleura parietal. Tekanan pleura merupakan cermin tekanan di dalam rongga toraks. Perbedaan tekanan yang ditimbulkan oleh pleura berperan penting dalam proses respirasi.

Anatomi Pleura

Pleura viseral membatasi permukaan luar parenkim paru termasuk fisura interlobaris, sementara pleura parietal membatasi dinding dada yang tersusun dari otot dada dan tulang iga, serta diafragma, mediastinum dan struktur servikal. Pleura viseral dan parietal memiliki perbedaan inervasi dan vaskularisasi. Pleura viseral diinervasi saraf-saraf otonom dan mendapat aliran darah dari sirkulasi pulmoner, sementara pleura parietal diinervasi saraf-saraf interkostalis dan nervus frenikus serta mendapat aliran darah sistemik. Pleura viseral dan pleura parietal terpisah oleh rongga pleura yang mengandung sejumlah tertentu cairan pleura.



Gambar 2. Anatomi Pleura¹⁶

Gambaran Mikroskopis Pleura

Pleura terbagi menjadi lima lapisan, yaitu lapisan selapis mesotel, lamina basalis, lapisan elastik superfisial, lapisan jaringan ikat longgar dan lapisan jaringan fibroelastik dalam. Kolagen tipe I dan III yang diproduksi oleh lapisan jaringan ikat merupakan komponen utama penyusun matriks ekstraseluler pleura dan merupakan 80% berat kering struktur ini. Lapisan jaringan fibroelastik dalam menempel erat pada iga, otot-otot dinding dada, diafragma, mediastinum dan paru.² Lapisan jaringan ikat longgar tersusun atas jaringan lemak, fibroblas, monosit, pembuluh darah, saraf dan limfatik. Pengamatan pada hewan oomba mengungkapkan bahwa ketebalan pleura dari permukaan rongga pleura dengan lapisan jaringan ikat yang menaungi pembuluh kapiler dan pembuluh limfatik adalah 25 – 83 μm pada pleura viseral dan – 25 μm pada pleura parietal. Proses inflamasi mengakibatkan migrasi sel-sel inflamasi harus melewati lapisan jaringan ikat longgar menuju lamina basalis kemudian menuju rongga pleura setelah melewati mesotel.

Senyawa *vascular endothelial growth factor* (VEGF) disekresikan mesotel sebagai respons terhadap pajanan lipopolisakarida, trombin dan bakteri menyebabkan peningkatan permeabilitas endotel pleura terutama terhadap protein. Senyawa *growth factor*- β 1 dan *fibroblast growth factor* menyebabkan pleura mengalami transisi menjadi fibroblas. Senyawa *intercellular adhesion molecule* (ICAM)-1 yang diekspresikan mesotel sebagai respons terhadap *tumor necrosis factor* (TNF)- α dan interferon (IF)- γ menyebabkan migrasi netrofil atau monosit melalui integrin *cluster of differentiation* (CD)-11 atau CD-18 sehingga terjadi perlekatan pleura menyebabkan keadaan pleuritis. Mikrovili mesotel mensekresi asam hialuronat untuk mengurangi friksi antara paru, dinding dada dan diafragma saat proses respirasi. Senyawa ini juga berfungsi sebagai sawarselektif pertukaran ion-ion dan molekul kecil antara alveolus, jaringan interstitial paru dan rongga pleura, pengaturan respons inflamasi, penyembuhan pleura, fagositosis bakteri dan partikel mineral seperti serat asbestos, lateks dan quartz.

Cairan Pleura

Cairan pleura mengandung 1.500 – 4.500 sel/ mL, terdiri dari makrofag (75%), limfosit (23%), sel darah merah dan mesotel bebas. Cairan pleura normal mengandung protein 1 – 2 g/100 mL. Elektroforesis protein cairan pleura menunjukkan bahwa kadar protein cairan pleura setara dengan kadar protein serum, namun kadar protein berat molekul rendah seperti albumin, lebih tinggi dalam cairan pleura. Kadar molekul bikarbonat cairan pleura 20 – 25% lebih tinggi dibandingkan kadar bikarbonat plasma, sedangkan kadar

ion natrium lebih rendah 3 – 5% dan kadar ion klorida lebih rendah 6 – 9% sehingga pH cairan pleura lebih tinggi dibandingkan pH plasma. Keseimbangan ionik ini diatur melalui transpor aktif mesotel. Kadar glukosa dan ion kalium cairan pleura setara dengan plasma.

Fisiologi Pleura

Pleura berperan dalam sistem pernapasan melalui tekanan pleura yang ditimbulkan oleh rongga pleura. Tekanan pleura bersama tekanan jalan napas akan menimbulkan tekanan transpulmoner yang selanjutnya akan memengaruhi pengembangan paru dalam proses respirasi. Pengembangan paru terjadi bila kerja otot dan tekanan transpulmoner berhasil mengatasi rekoil elastik (*elastic recoil*) paru dan dinding dada sehingga terjadi proses respirasi. Jumlah cairan rongga pleura diatur keseimbangan Starling yang ditimbulkan oleh tekanan pleura dan kapiler, kemampuan sistem penyaliran limfatik pleura serta keseimbangan elektrolit. Ketidakseimbangan komponen-komponen gaya ini menyebabkan penumpukan cairan sehingga terjadi efusi pleura.

HEMANGIOMA PLEURAL

Hemangioma merupakan lesi jinak kongenital yang diperkirakan disebabkan oleh ketidakseimbangan faktor pro angiogenik dan anti angiogenesis. Angka kejadian hemangioma adalah sekitar 7% dari golongan tumor jinak. Hemangioma biasanya sering ditemukan di jaringan lunak liver, tulang, dan paru-paru. Sejauh ini sudah pernah dilaporkan bahwa terdapat kasus hemangioma pulmonal, hemangioma dinding dada dan hemangioma mediastinum. Akan tetapi, hemangioma pleural itu sendiri masih sangat jarang dilaporkan kejadiannya. Kasus-kasus hemangioma pleural yang selama ini dilaporkan, terjadi pada usia 2 bulan hingga 76 tahun. Akan tetapi kebanyakan kasus yang sering muncul adalah pada usia sekitar 35 tahun. Mayoritas, hemangioma pleural ditemukan secara tidak sengaja atau pada saat hemangioma tersebut ruptur dan menyebabkan efusi pleura yang mengalami perdarahan. Keluhan yang sering disampaikan pada hemangioma pleural adalah batuk kering, sesak napas atau gejala-gejala kompresi organ sekitar seperti vena cava superior¹.

Meskipun kejadiannya sangat jarang, ada beberapa kasus hemangioma pleural yang pernah dilaporkan. Sindhwani, dkk pada tahun 2015 melaporkan sebuah kasus hemangioma pleura. Seorang perempuan 45 tahun mengeluh sesak napas, batuk kering dan nyeri pada dada bagian kiri kurang lebih selama satu setengah tahun. Pasien tersebut bukan seorang perokok. Pasien tersebut pernah mengalami efusi yang berulang dan beberapa kali menjalani torakocentesis dalam beberapa waktu terakhir. Tidak ada riwayat demam, nyeri sendi, ataupun penurunan berat badan. Tidak ada riwayat penggunaan obat-obatan tertentu dalam jangka waktu yang lama. Pekerjaannya adalah ibu rumah tangga¹.

Hasil pemeriksaan fisik didapatkan tanda vital normal. Pemeriksaan pernapasan didapatkan hasil bahwa bagian dada sebelah kiri agak membengkak dan pergerakan dinding dada kiri tertinggal. Perkusi didapatkan suara redup dan penurunan resonansi suara, sehingga diperkirakan adalah efusi pleura kiri. Pada pemeriksaan penunjang radiologi rontgen dada, tampak efusi pleura kiri masif dengan gambaran perselubungan yang bentuknya membulat. Hasil pemeriksaan cairan pleura didapatkan hitung sel 100sel/mm³ dengan 60% polimorfonuklear dan 40% mononuklear, glukosa 131 mg/dl. Pada saat dilakukan torakoskopi tampak tumor yang besar dibagian apeks posterior dinding dada lalu di biopsi dan hasil pemeriksaan histopatologi di nyatakan sebagai hemangioma pleural. Lalu pasien dilaukan pembedahan yaitu torakostomi posterior kiri untuk melakukan eksisi tumor. Sekitar 14 hari setelah pembedahan tersebut, efusi pleura kiri sudah tidak ditemukan lagi¹.



Gambar 2. Gambaran tumor vaskuler dari torakoskopi¹.

Yoldi, dkk pada tahun 2016 juga melaporkan kasus serupa yaitu seorang perempuan 49 tahun bukan perokok dengan hipertensi dan asma keluhannya adalah sesak napas dan nyeri dada selama 2 minggu terakhir. Pasien tersebut di diagnosis dengan efusi pleura. Kemudian dilakukan torakocentesis untuk mengeluarkan cairan dan mengurangi keluhan. Cairan tersebut berwarna keputihan tidak mengandung eksudat, adenosin deaminase yang normal, dan tidak didapatkan temuan tertentu pada pemeriksaan sitologi dan pemeriksaan mikrobiologi. Kemudian dilakukan pemeriksaan penunjang yang lainnya seperti elektrokardiogram (EKG), CT-scan aksial, dan pemeriksaan laboratorium klinik akan tetapi tidak didapatkan hasil pemeriksaan yang maksimal dan diagnosis belum dapat ditegakkan. Setelah dilakukan *single port video-assist thoracoscopy* (VATS) tampak masa berukuran 5x5 cm di sulkus posterior pleura. Penatalaksanannya sama seperti kasus yang terdahulu yaitu dengan pembedahan. Kemudian setelah diikuti selama 5 bulan setelahnya, tidak didapatkan efusi pleura yang berulang¹⁷.

Berdasarkan kasus-kasus yang selama ini dilaporkan, hemangioma pleural hampir pasti disertai dengan efusi pleura. Bahkan, seringkali diagnosis hemangioma pleura ditemukan di akhir karena gejala yang tidak spesifik. Kedua kasus yang telah dilaporkan sebelumnya diketahui bahwa efusi pleura yang didapatkan tidak mengalami perdarahan (*non-hemorrhagic pleural effusion*). Ternyata, pada tahun 2003, Nanaware dkk pernah melaporkan kasus seorang laki-laki 55 tahun bukan perokok mengeluhkan batuk kering dan sesak napas. Pada pemeriksaan didapatkan tanda vital normal dan pada pemeriksaan respirasi didapatkan bahwa terjadi peningkatan volume pada hemitoraks kiri yang ditandai dengan penurunan suara napas. Pada pemeriksaan rontgen toraks didapatkan efusi pleura masif pada hemitoraks kiri. Cairan pleuranya tampak berdarah. Pemeriksaan sitologi cairan pleura tersebut tidak didapatkan sel-sel ganas. Pemeriksaan USG abdomen juga dilakukan hasilnya tidak terdapat kelainan. Pada pasien ini dilakukan pemeriksaan biopsi dengan *find needle aspiration cytologi* (FNAC) yang dipandu dengan *CT-guided* didapatkan masa akan tetapi masih belum meyakinkan. Pada pasien ini, untuk diagnostik dan terapi juga dilakukan torakotomi. Hasilnya adalah tumor pleura ekstraparenkimal. Secara histopatologi tampak penebalan pleura parietalis dan proliferasi fibroblas pembuluh darah kapiler dan sel-sel radang yang mayoritas adalah sel polimorfonuklear (PMN) dan limfosit. Saat tumor dibelah tampak kapsul fibromuskular dan banyak pembuluh vaskuler dalam berbagai ukuran dengan lapisan otot di lapisan dindingnya. Beberapa pembuluh darah tampak sedang aktif berproliferasi pada bagian sel endotelnya, sehingga mempersempit lumennya. Sehingga pasien ini di diagnosis dengan hemangioma pleura⁴.

Pengobatan hemangioma pleura dapat dilakukan dengan pembedahan (torakotomi) maupun dengan cara-cara yang lainnya seperti embolisasi, penggunaan kortikosteroid dan terapi radiasi. Pilihan-pilihan tersebut dapat di aplikasikan pada orang-orang yang berbeda sesuai dengan letak tumor dan sebagainya. Sehingga pengobatan hemangioma pleura bersifat individual, tergantung kepada kasus masing-masing pasien. Selain itu siklofosamid dapat digunakan jika prednisolone atau terapi radiasi tidak berjalan dengan baik. Hemangioma pleuro-pulmonal harus dibedakan dari hemangioma sklerosis pulmonal yang gejalanya juga mirip yaitu batuk, nyeri dada, *hemoptysis* dan lebih sering ditemukan pada perempuan serta memiliki potensi untuk menjadi ganas⁴.

KESIMPULAN

Hemangioma merupakan lesi jinak kongenital yang disebabkan oleh ketidakseimbangan faktor proangiogenik dan antiangiogenik. Progenitor sel endotelial mempunyai kontribusi terhadap terjadinya penyebaran awal hemangioma. Manifestasi klinis sangat bervariasi tergantung ukuran tumor, lokasi, kedalaman, dan stadium klinis. Pleura merupakan membran serosa yang melingkupi parenkim paru, mediastinum, diafragma, dan tulang iga. Terapi hemangioma dapat dibedakan menjadi terapi konservatif dan terapi aktif. Pengobatan hemangioma pleura dapat dilakukan dengan pembedahan atau

torakotomi eksisi maupun dengan cara embolisasi, penggunaan kortikosteroid, dan terapi radiasi.

DAFTAR PUSTAKA

- Ahuja T, et al. 2013. *Hemangioma : Review of Literature. The Journal of Contemporary Dental Practice.*
- Al- Za'abi AM. 2005. *Eruptive Tufted angiomas in a patient with Chron's Disease. J Clin Pathol.*
- Antaya JR. 2017. *Infantile Hemangioma. www.emedicine.medscape.com* diakses tanggal 9 Juli 2018
- Claudio P, Enrica R, Michele D. 2006. *Immunodetection of the signal transducer and activator of transcrip-tio-3 in canine hemangioma and hemangiosarcoma. Research in Veterinary Science*
- Filippo T, et al. 2009. *Head And Neck Vascular Anomalies In Children. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology.*
- International Society for Study of Vascular Anomalies (ISSVA). 2014. Classification for Vascular Anomalies. ISSVA*
- Lawalata OH, Tjahajadi AA, Oroh E, Suling P. 2010. Granuloma Piogenik Multipel. Berkala Ilmu Kesehatan Kulit dan Kelamin.
- Liu Q, et al. 2015. *Clinicopathological Features of Kaposiform Hemangioendothelioma. Int J Clin Exp Panthol.*
- Manjula J, Kumavarel S, Gokiladevi D, Lakshmi VS, Anandan H. 2017. *A Clinical Study of Hemangiomas and Vascular Malformation. Annals of International and Dental Reasearch, Vol. 3.*
- Naianti S. 2010. Hemangioma Pada Anak. Jurnal Sari Pediatri Vol. 12, No. 3.
- Pratomo I, Yunus F. 2013. Anatomi dan Fisiologi Pleura. IDI : Cermin Dunia Kedokteran.
- Richter GT, Friedman AB. 2012. *Hemangiomas and Vascular Malformations Current Theory and Management. International Journal of Pediatrics.*
- S. Nanaware, D. Gothi, J.D. Joshi. 2003. *Hemorrhagic pleural effusion due to pleural hemangioma. JAPI 51.*
- Sera, et al. 2010. *Therapeutic Management of Skin Hemangiomas In Children. An Bras Dermatol.*
- Sindhvani G, Khanduri R, Nadia S, V. Jethani. 2015. *Pleural Haemangioma : A Rare Cause of Reccurent Pleural Effusion. Elsevier.*
- Vikula M. 2007. *Angiogenomics: Towards A Genetic Nasology And Understanding Of Vascular Anomalies. European Journal of Human Genetics.*
- Yoldi LA, Vigil LV, Solis RA. 2016. *Pleural Effusion Caused by a Capillary Hemangioma in Pleural Cavity. Arch Bronconeumol.*