



RABDOMIOSARKOMA

Author :

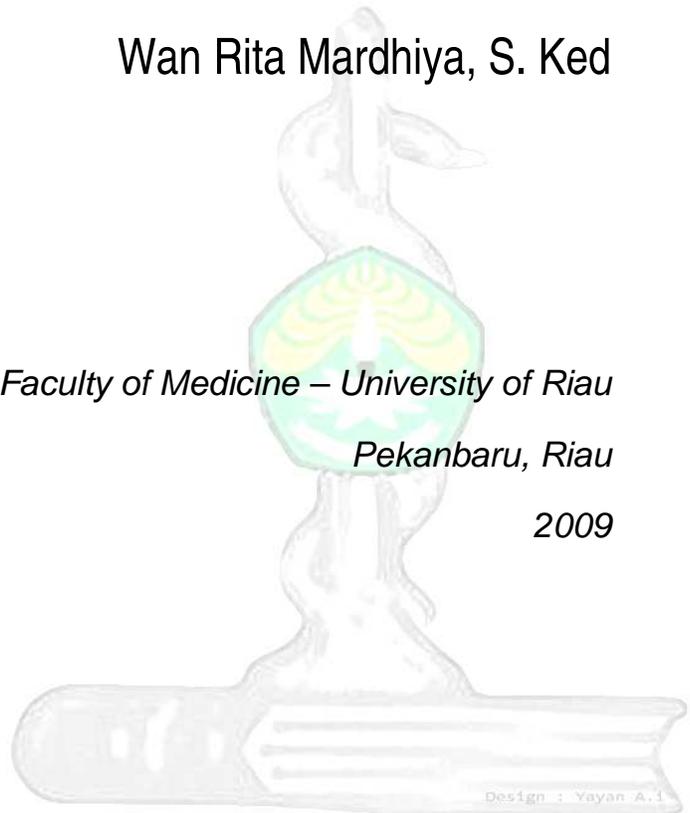
Wan Rita Mardhiya, S. Ked



Faculty of Medicine – University of Riau

Pekanbaru, Riau

2009



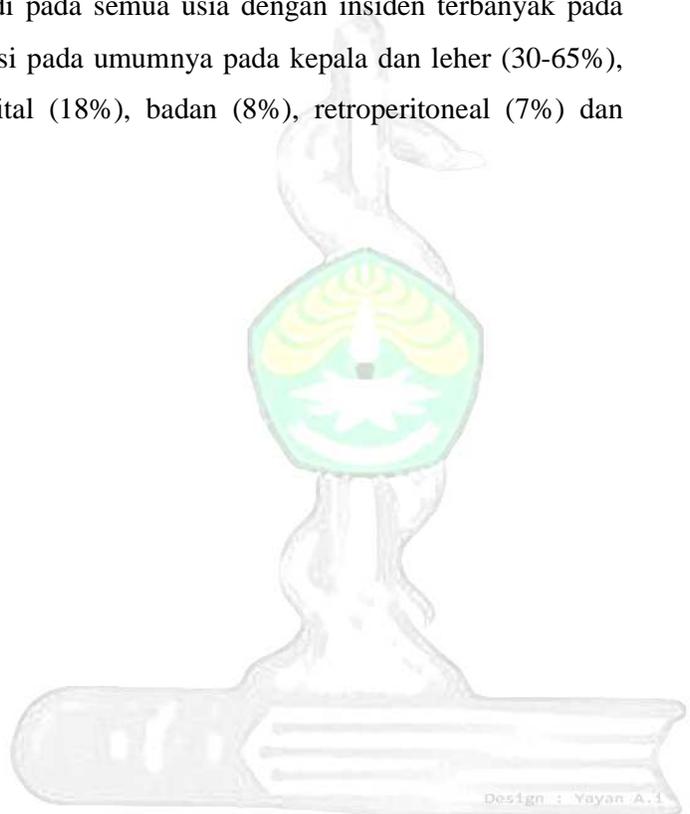
Design : Yayan A.1

PENDAHULUAN

Rabdomiosarkoma adalah suatu penyakit keganasan pada jaringan lunak yang menyerang otot serat lintang. Merupakan 10-15% dari sarkoma jaringan lunak dan 5-8% dari semua kasus keganasan pada anak. Periode Januari 1988 sampai dengan Desember 1992 di bagian anak RSUD dr. Soetomo/FK Unair Surabaya, ditemukan 2 kasus rabdomiosarkoma dari 28 kasus tumor abdomen. Sedangkan di bagian hemato-onkologi FK USU Medan sejak Januari 1987 sampai dengan Desember 1993 didapatkan 4 kasus rabdomiosarkoma dari 11 kasus sarkoma tulang dan jaringan lunak.¹

Kanker ini dapat menyerang otot dimana saja, biasanya pada anak di daerah kepala, leher, kandung kemih, prostat (kelenjar kelamin pria), dan vagina. Gejala yang ditimbulkan tergantung letaknya. Pada rongga mata, dapat menyebabkan mata menonjol keluar dan benjolan di mata. Di telinga menyebabkan nyeri atau keluarnya darah dari lubang telinga. Di tenggorokan menyebabkan sumbatan jalan napas, radang sinus (rongga-rongga di sekitar hidung), keluar darah dari hidung (mimisan) atau sulit menelan. Di saluran kemih menyebabkan gangguan berkemih. Apabila menyerang otot anggota gerak, akan menimbulkan pembengkakan.²

Rabdomiosarkoma dapat terjadi pada semua usia dengan insiden terbanyak pada usia 1-5 tahun dan 15-19 tahun. Lokasi pada umumnya pada kepala dan leher (30-65%), anggota gerak (24%), sistem urogenital (18%), badan (8%), retroperitoneal (7%) dan tempat lain (2-3%).¹



TINJAUAN PUSTAKA

2.1 Definisi

Rabdomiosarkoma adalah jenis sarkoma (tumor jaringan lunak) dan sarkoma ini berasal dari otot skeletal. Rabdomiosarkoma juga bisa menyerang jaringan otot, sepanjang intestinal atau dimana saja termasuk leher. Umumnya terjadi pada anak-anak usia 1-5 tahun dan bisa ditemukan pada usia 15-19 tahun walaupun insidennya sangat jarang. Rabdomiosarkoma relatif jarang terjadi. Dua bentuk yang sering terjadi adalah embrional rabdomiosarkoma dan alveolar rabdomiosarkoma.³

2.2 Patofisiologi

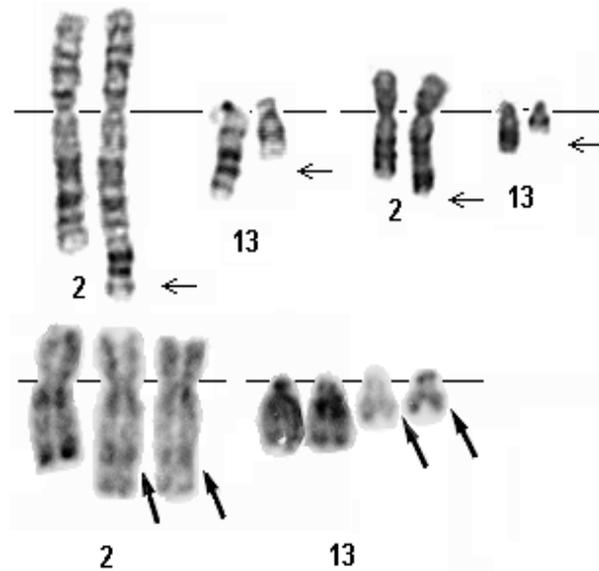
Meskipun rabdomiosarkoma berasal dari sel otot skeletal, tumor ini bisa menyerang bagian manapun dari tubuh kecuali tulang. Botrioid adalah bentuk dari embrional rabdomiosarkoma yang berasal dari mukosa daerah yang berongga, seperti kandung kencing, vagina, nasofaring dan telinga tengah. Lesi pada ekstremitas lebih banyak merupakan alveolar rabdomiosarkoma. Metastasis ditemukan terutama di paru, sumsum tulang, tulang, kelenjar limfe, payudara dan otak.³

Walaupun merupakan tumor yang paling sering dijumpai pada anak-anak, etiologi dari rabdomiosarkoma tidak diketahui. Rabdomiosarkoma diduga timbul dari mesemkim embrional yang sama dengan otot serat lintang. Atas dasar gambaran mikroskopik cahaya, rabdomiosarkoma termasuk kelompok “tumor sel bulat kecil”, yang meliputi sarkoma Ewing, neuroblastoma, tumor neuroektodermal primitif dan limfoma non hodgkin. Diagnosis pasti adalah histopatologi atau perlu ditambah pemeriksaan imunohistokimia dengan menggunakan antibodi terhadap otot skelet (desmin, aktin khas otot) dan mikroskop elektron untuk membedakan gambaran khas.⁴

2.3 Klasifikasi

Penentuan histiotipe spesifik perlu untuk terapi dan prognosis. Ada empat tipe subhistologi yang telah diketahui. Tipe embrional menyebabkan sekitar 60% dari semua kasus dan mempunyai prognosis sedang. Tipe botrioid, merupakan suatu varian bentuk embrional dimana sel tumor dan stroma yang membengkak menonjol ke dalam rongga badan seperti sekelompok buah anggur, menyebabkan 6% kasus dan paling sering tampak di vagina, uterus, kandung kemih, nasofaring dan telinga tengah. Tumor alveolar yang

menyebabkan kira-kira 15% kasus, ditandai dengan translokasi kromosom t(2;13). Sel tumor cenderung tumbuh dalam inti (*core*) yang sering mempunyai ruang mirip celah yang menyerupai alveoli. Tumor alveolar paling sering terjadi pada tubuh dan anggota gerak dan mempunyai prognosis yang paling buruk. Tipe pleomorfik (bentuk dewasa) jarang pada anak-anak (1% kasus). Kira-kira 20% penderita diperkirakan mempunyai sarkoma tidak berdiferensiasi.⁴

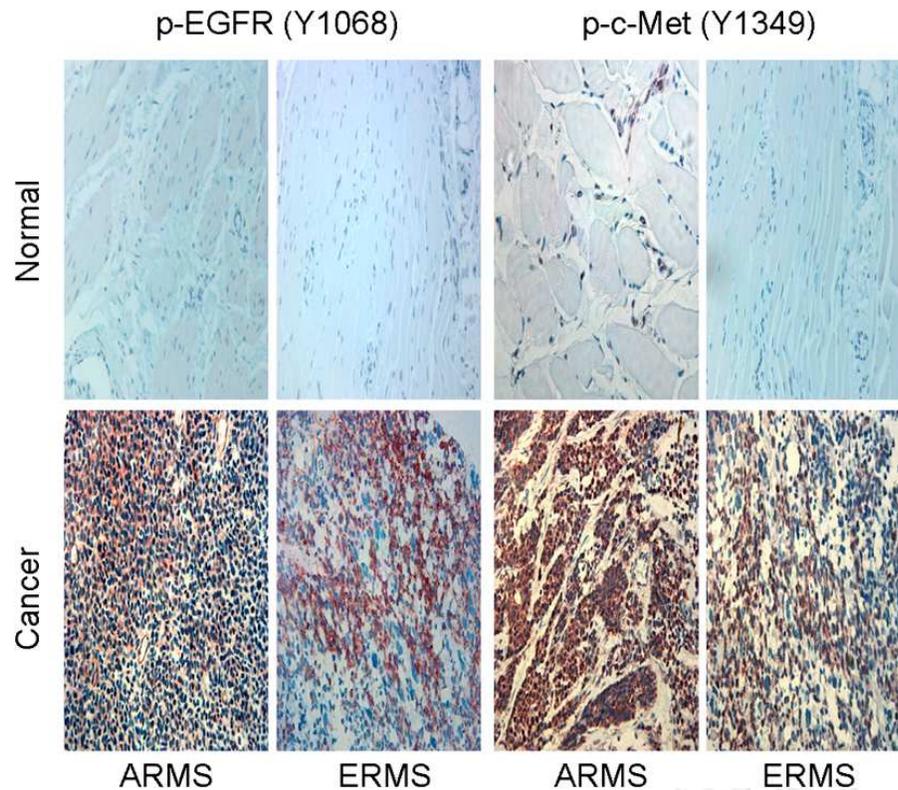


Gambar 1. Translokasi kromosom t(2;13)⁵

- Tipe pleomorfik (sangat jarang) terjadi pada pasien-pasien di atas 45 tahun yang lainnya tiga dalam 90% kasus terjadi sebelum usia 20 tahun. Varian pleomorfik mempunyai sel-sel tumor atipik yang besar, beberapa memperlihatkan sitoplasma yang banyak dengan corakan berlurik yang khas bagi diferensiasi otot rangka.⁶
- Varian-varian lain pada dasarnya adalah tumor-tumor kecil sel biru primitif, berdiferensiasi buruk yang mempunyai diferensiasi otot rangka fokal (rabdomyoblas dengan sitoplasma eosinofilik dan corakan lurik).⁶
- Diferensiasi rabdomyoblastik mungkin hanya tampak dengan mikroskopis elektron atau teknik imunohistokimia (kompleks ribosom-miosin atau imunoperoxidase positif untuk desmin/mioglobin). Varians alveolar ditandai dengan translokasi 2;13 kromosomal).⁶
- Embrional rabdomyosarkoma merupakan jenis yang paling sering ditemukan pada anak, kira-kira 60% dari semua kasus rabdomyosarkoma. Tumor bisa muncul dimana saja, tetapi paling sering pada genitourinarius, kepala atau leher. Pada pemeriksaan

Design : Yayan A.1

histologi jenis ini mempunyai variabilitas histologi yang tinggi, dimana menggambarkan beberapa tingkatan dari morfogenesis otot skeletal. Merupakan neoplasma dengan diferensiasi tinggi yang terdiri dari rabdomioblas dengan sitoplasma eosinofilik. Desmin dan aktin yang terdapat pada otot digunakan untuk mendiagnosis rabdomiosarkoma.⁷



Gambar 2. Imunohistokimia pada alveolar dan embrional rabdomiosarkoma⁸

Berdasarkan pemeriksaan histologik maka dapat ditentukan derajat keganasannya (*grading*) :¹⁰

- G1 : *well differentiated* (baik)
- G2 : *moderately differentiated* (sedang)
- G3 : *poorly differentiated* (buruk)

2.4 Manifestasi Klinis

Gambaran yang paling umum terdapat adalah masa yang mungkin nyeri atau mungkin tidak nyeri. Gejala disebabkan oleh penggeseran atau obstruksi struktur normal. Tumor yang berasal dari nasofaring dapat disertai kongesti hidung, bernafas dengan mulut, epistaksis dan kesulitan menelan dan mengunyah. Perluasan luas ke dalam kranium dapat

menyebabkan paralisis saraf kranial, buta dan tanda peningkatan tekanan intrakranial dengan sakit kepala dan muntah. Bila tumor timbul di muka atau di leher dapat timbul pembengkakan yang progresif dengan gejala neurologis setelah perluasan regional. Tumor primer di orbita biasanya didiagnosis pada awal perjalanan karena disertai proptosis, edem periorbital, ptosis, perubahan ketajaman penglihatan dan nyeri lokal. Bila tumor ini timbul di telinga tengah, gejala awal paling sering adalah nyeri, kehilangan pendengaran, otore kronis atau massa di telinga, perluasan tumor menimbulkan paralisis saraf kranial dan tanda dari massa intrakranial pada sisi yang terkena. *Croupy cough* yang tidak mau reda dan stridor progresif dapat menyertai rhabdomiosarkoma laring.⁴



Fig 2: Endoscopic view of rhabdomyosarcoma of larynx

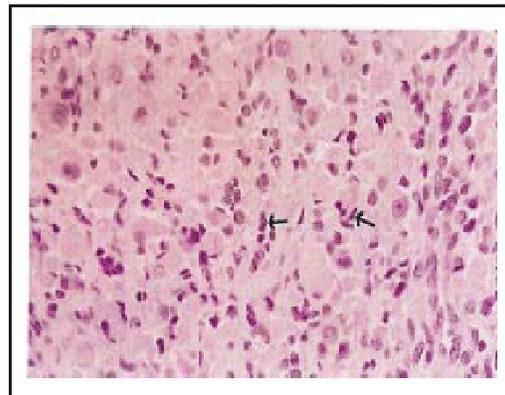
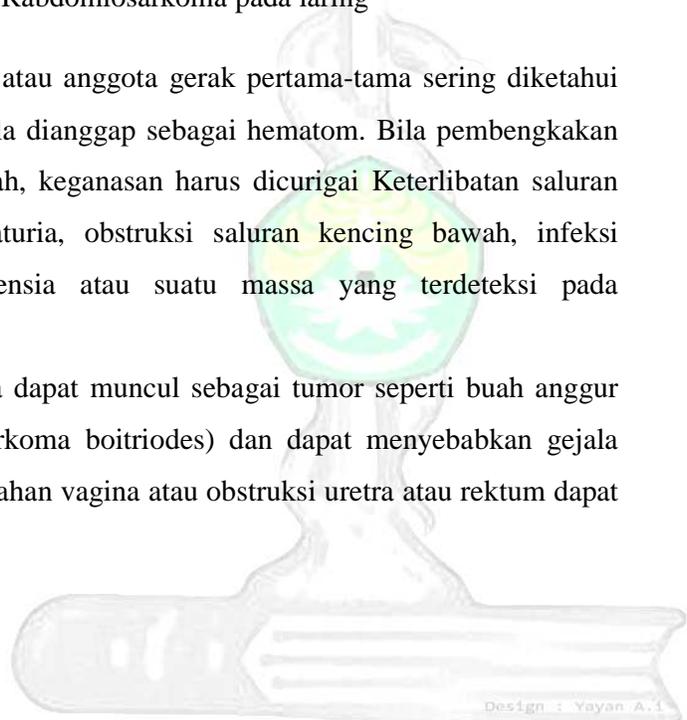


Fig-3: Microscopic appearance of rhabdomyosarcoma of larynx

Gambar 3. Rabdomiosarkoma pada laring⁹

Rabdomiosarkoma pada tubuh atau anggota gerak pertama-tama sering diketahui setelah trauma dan mungkin mula-mula dianggap sebagai hematoma. Bila pembengkakan itu tidak mereda atau malah bertambah, keganasan harus dicurigai. Keterlibatan saluran urogenital dapat menyebabkan hematuria, obstruksi saluran kencing bawah, infeksi saluran kencing berulang, inkontinensia atau suatu massa yang terdeteksi pada pemeriksaan perut atau rektum.⁴

Rabdomiosarkoma pada vagina dapat muncul sebagai tumor seperti buah anggur yang keluar lewat lubang vagina (sarkoma botrioides) dan dapat menyebabkan gejala saluran kencing dan usus besar. Perdarahan vagina atau obstruksi uretra atau rektum dapat terjadi.⁴



Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) membuat klasifikasi laboratoris dan pembedahan untuk rhabdomyosarkoma yaitu :¹

Kelompok I : Penyakit hanya lokal, limfonodi regional tidak ikut terlibat, dapat direseksi komplrit

- a. Terbatas pada otot atau organ asli
- b. Infiltrasi keluar otot atau organ asli

Kelompok II :

- a. Tumor dapat direseksi secara luas dengan sisa mikroskopis (limfonodi negatif)
- b. Penyakit regional, dapat direseksi komplrit (limfonodi positif atau negatif)
- c. Penyakit regional dengan melibatkan limfonodi dapat direseksi secara luas tetapi dengan sisa mikroskopis

Kelompok III : reseksi tidak komplrit atau hanya dengan biopsi dengan penyakit sisa cukup besar

Kelompok IV : telah ada metastasis saat ditegakkan diagnosis

Staging TNM (tumor, nodul dan metastasis)^{3,10}

Tumor :

T0 : tidak teraba tumor

T1 : tumor <5 cm

T2 : tumor >5cm

T3 : tumor telah melakukan invasi ke tulang, pembuluh darah dan saraf

Nodul :

No : tidak ditemukan keterlibatan kelenjar regional

N1 : ditemukan keterlibatan kelenjar regional

Metastasis :

Mo : tidak terdapat metastasis jauh

M1 : terdapat metastasis jauh

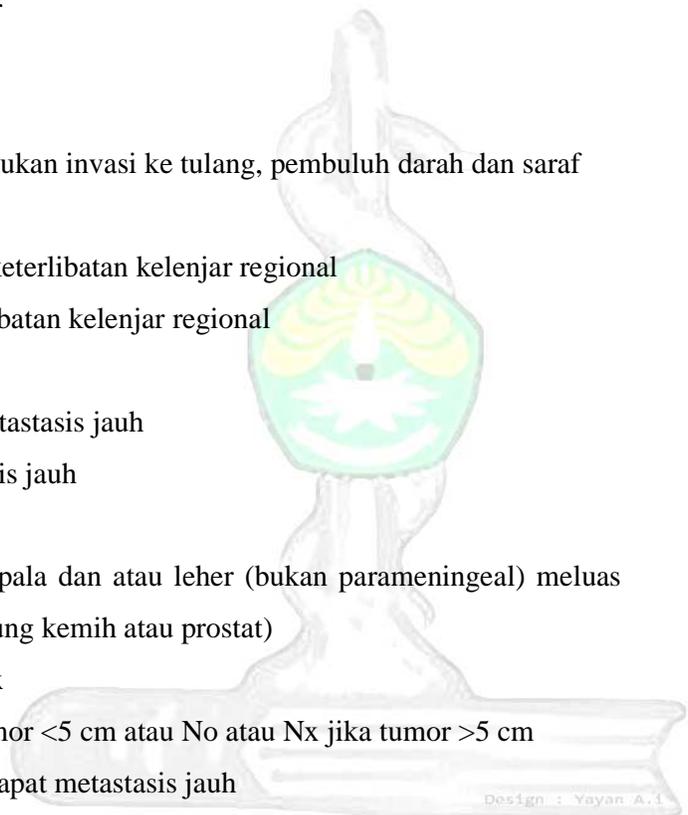
***Rhabdomyosarcoma Staging System*³**

Stage 1 : lokasi pada orbita, kepala dan atau leher (bukan parameningeal) meluas ke traktus urinarius (bukan kandung kemih atau prostat)

Stage 2 : lokasi lain, No atau Nx

Stage 3 : lokasi lain, N1 jika tumor <5 cm atau No atau Nx jika tumor >5 cm

Stage 4 : lokasi apapun dan terdapat metastasis jauh



2.5 Diagnosis

Tumor ini jarang memberikan keluhan bila ukurannya kecil. Cullen (1769) mengemukakan bahwa jenis tumor ini adalah tumor “lunak” tanpa rasa sakit. Penderita mengeluh bila tumor telah membesar dan memberikan tanda-tanda penekanan jaringan sekitar tumor seperti neuralgia, paralisis, iskemia, sedangkan penekanan pada sistem digestif akan mengakibatkan gejala obstruksi.¹⁰

Pemeriksaan fisik yang cermat sangat penting untuk menentukan ekstensi tumor secara klinis dan ada tidaknya penyebaran atau metastasis jauh. Pembesaran tumor ke jaringan sekitarnya akan membentuk suatu kapsul yang semu yang dikenal sebagai pseudokapsul.¹⁰

Untuk menentukan grading, maka diperlukan biopsi dari jaringan tumor. Tumor >3 cm dilakukan biopsi insisi dan pada tumor <3 cm dapat dilakukan biopsi eksisional.¹⁰

Prosedur diagnostik ditentukan terutama oleh area yang terlibat. Dengan gejala dan tanda di daerah kepala dan leher, radiografi harus dilakukan untuk mencari bukti massa tumor dan untuk petunjuk erosi tulang. Computerize Tomography (CT) harus dikerjakan untuk mengenali perluasan intrakranial dan dapat juga memperlihatkan keterlibatan tulang pada dasar tengkorak yang sulit divisualisasikan secara radiografis. Untuk tumor di perut dan pelvis, pemeriksaan USG dan CT dengan media kontras oral dan intravena dapat membantu menentukan batas massa tumor. Sistoureterogram bermanfaat untuk tumor di kandung kemih. Scan radionuklida dan survei metastasis tulang menyeluruh sebaiknya dikerjakan sebelum pembedahan definitif. Radiografi dada dan CT harus dilakukan, dan sumsum tulang (aspirasi serta biopsi jarum) harus diperiksa. Elemen paling penting pada tindakan diagnostik adalah pemeriksaan jaringan tumor.

2.6 Terapi¹⁰

2.6.1 Tumor Primer

a. Tumor yang resektabel

Dilakukan pembedahan radikal pada tumor yang resektabel dengan syarat : tumor dapat diangkat semua dan batas sayatan bebas sel tumor ganas.

Terdapat 2 macam prosedur pembedahan yaitu :

- Eksisi luas lokal : untuk G1 dan tumor masih terlokalisir
- Eksisi luas radikal : untuk G3 dan tumor sudah menyebar regional/KGB

Jika diperlukan dapat diberikan terapi kombinasi yaitu : pembedahan + radioterapi/kemoterapi. Untuk mencegah mikrometastasis : pembedahan + radiasi + kemoterapi

b. Tumor yang in-operabel : radiasi + kemoterapi

2.6.2 Tumor yang rekuren (kambuh)

Pembedahan yang tidak adekuat dan manipulasi tumor pada saat pembedahan merupakan penyebab timbulnya rekuren lokal. Beberapa hal yang perlu diperhatikan adalah :

- Evaluasi kembali derajat keganasan dengan melakukan biopsi insisional
- Nilai kembali ekstensi tumor dalam mempertimbangkan re-eksisi tumor untuk tujuan kuratif

2.7 Prognosis

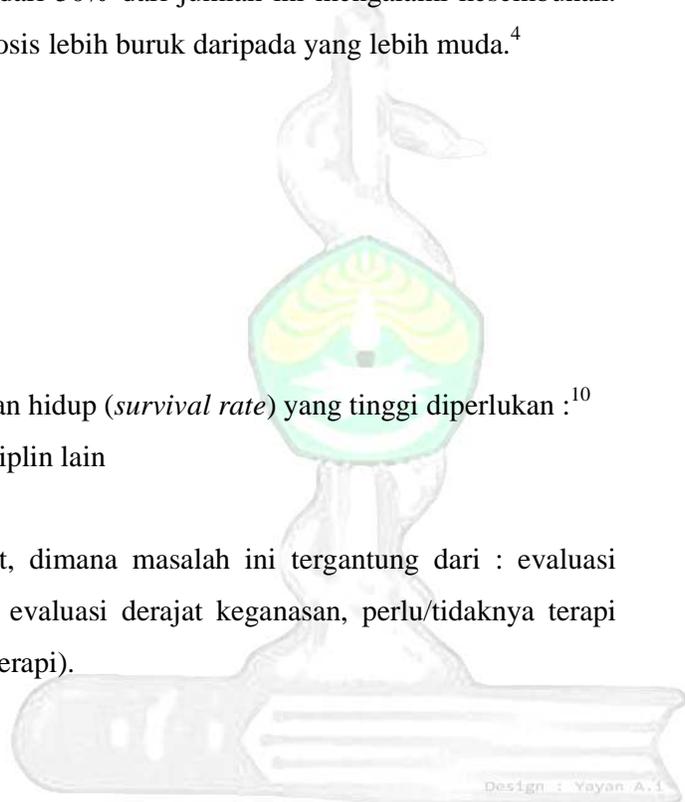
Diantara penderita dengan tumor yang dapat direseksi, 80-90% mendapatkan ketahanan hidup bebas penyakit yang lama. Kira-kira 60% penderita dengan tumor reginal yang direseksi tidak total juga mendapatkan ketahanan hidup bebas penyakit jangka panjang. Penderita dengan penyakit menyebar mempunyai prognosis buruk. Hanya kira-kira 50% mencapai remisi dan kurang dari 50% dari jumlah ini mengalami kesembuhan. Anak yang lebih tua mempunyai prognosis lebih buruk daripada yang lebih muda.⁴

Prognosis tergantung dari :¹⁰

- Ukuran tumor
- Lokasi tumor
- Kedalaman tumor
- Derajat keganasan
- Sel nekrosis

Untuk mencapai angka ketahanan hidup (*survival rate*) yang tinggi diperlukan :¹⁰

- Kerjasama yang erat dengan disiplin lain
- Diagnosis klinis yang tepat
- Strategi pengobatan yang tepat, dimana masalah ini tergantung dari : evaluasi patologi anatomi pasca bedah, evaluasi derajat keganasan, perlu/tidaknya terapi adjuvan (kemoterapi atau radioterapi).



DAFTAR PUSTAKA

1. Lubis B. Rabdomiosarkoma Retroperitoneal. <http://www.usu.com> (diakses 24 Mei 2008).
2. Anonym. Mewaspada Kanker Pada Anak. <http://khuntien.come/home>. (diakses 24 Mei 2008).
3. Timothy PC. Rhabdomyosarcoma. <http://www.emedicine.com>. (diakses 24 Mei 2008).
4. Crist WM. Sarkoma Jaringan Lunak. Dalam: Nelson WE(eds). Ilmu Kesehatan Anak. Edisi ke-15. Jakarta: EGC, 2004.1786-1789.
5. Couturier J . Soft tissue tumors: Rhabdomyosarcoma. Atlas Genet Cytogenet Oncol Haematol. March 1998 .
6. Robbins, Cotran, Kumar. Dasar Patologi Penyakit. Jakarta: EGC, 1999.761-762.
7. Ferguson MO. Pathology: Rhabdomyosarcoma. <http://www.emedicine.com>. (diakses 24 Mei 2008).
8. Ling Cen *et al*. Phosphorylation profiles of protein kinases in alveolar and embryonal rhabdomyosarcoma. <http://www.uscap.org>. (diakses 24 Mei 2008).
9. Soheila Nikakhlagh. Rhabdomyosarcoma of the larynx. <http://www.pjms.com>. (diakses 24 Mei 2008).
10. Reksoprodjo S *et al*. Kumpulan Kuliah Ilmu Bedah. Jakarta : Binarupa Aksara, 1995. 402-405.

