



Hemangioma Pada Anak

Linda Sinto

Klinik Gracia

Cileungsi, Bogor, Jawa Barat, Indonesia

ABSTRAK

Hemangioma adalah salah satu kelainan vaskular yang paling sering dijumpai pada bayi dan anak dengan ciri khas perkembangan yang sangat cepat, regresi melambat, dan jarang berulang. Tiga tahapan utama siklus hemangioma yaitu fase proliferasi (usia 0-1 tahun), fase involusi (usia 1-5 tahun), dan fase akhir involusi (usia >5 tahun). Gambaran klinis sangat bervariasi. Hemangioma tidak selalu harus langsung diterapi tidak selalu memerlukan terapi karena dapat regresi spontan. Hemangioma tidak selalu memerlukan terapi karena dapat mengalami regresi secara spontan. Ukuran, lokasi, kedalaman, dan tahapan pertumbuhan dari hemangioma harus diperhatikan sebelum keputusan untuk terapi.

Kata kunci: Bayi dan anak, hemangioma, kelainan vaskular

ABSTRACT

Hemangiomas are the most common vascular anomalies in infants and children with unique behaviors; grow rapidly, regress slowly, and never recur. Three stages of hemangioma are: (1) proliferating (0-1 year of age), (2) involuting (1-5 years of age), and (3) involuted (>5 years). Clinical features of hemangioma vary greatly. Hemangioma does not always need treatment since it can regress spontaneously. The size, location, depth, and growing stage of hemangioma should be considered before giving the treatment. **Linda Sinto. Hemangioma in Children**

Keywords: Hemangioma, infant and children, vascular anomalies

PENDAHULUAN

Terdapat dua pembagian besar kelainan vaskular yaitu tumor dan malformasi.¹ Tumor vaskular adalah tumor endotelial dengan peningkatan proliferasi sel endotel. Hemangioma adalah salah satu tumor endotelial yang paling sering dijumpai terutama pada bayi dan anak-anak; jenis tumor lainnya adalah hemangioendotelioma, hemangiopericitoma, dan angiosarkoma.¹ Hemangioma tumbuh sangat cepat di tahun pertama tetapi dapat mengalami regresi. Sedangkan malformasi vaskular merupakan kelainan perkembangan pembuluh darah pada masa embriogenesis dan fetus, tetapi siklus endotelnya normal. Malformasi vaskular tidak pernah mengalami regresi dan sering meluas, tumbuh proporsional dengan kecepatan tumbuhnya penderita.² Malformasi vaskular bisa terjadi pada kapiler, arteri, vena, limfe, ataupun melibatkan beberapa jaringan sekaligus. Pada beberapa kasus, kedua kelainan ini dapat dijumpai bersamaan walaupun jarang.¹

PATOFISIOLOGI

Hemangioma adalah tumor endotelial dengan gambaran khas yaitu perkembangan sangat cepat, dapat mengalami regresi perlahan, dan jarang berulang. Terdapat 3 tahapan utama dalam siklus hemangioma.¹

1. Fase Proliferasi

Fase ini terjadi pada usia 0-1 tahun. *Marker* angiogenesis yang dapat diperiksa dalam urin seperti *fibroblast growth factor* dan *Matrix Metalloproteinase* (MMPs) akan meningkat pada fase proliferasi hemangioma dan akan menurun pada saat hemangioma mulai mengalami regresi.¹

Apabila perkembangan proliferasi tumor ini lebih agresif dan cepat daripada pertumbuhan bayi akan dijumpai permasalahan kosmetik dan fungsional seperti ulserasi, obstruksi nasal, gangguan penglihatan hingga obstruksi jalan napas.³ Seringkali fase proliferasi ini berlangsung hingga 18 bulan. Tanda awal regresi dapat dilihat bila dijumpai perubahan warna lesi dari warna merah terang menjadi merah kusam dan mulai muncul warna

keabuan dimulai dari sentral yang akan menyebar ke perifer.^{1,3}

2. Fase Involusi

Fase ini terjadi pada usia 1 hingga 5 tahun. Pada fase ini proliferasi endotel mulai menurun disertai dengan meningkatnya proses apoptosis, sehingga pada tahap ini lesi akan tampak mengecil dan jaringan akan tampak lebih halus. Sebanyak 50% kasus hemangioma akan tuntas pada usia 5 tahun dan 70% sisanya akan tuntas di usia 7 tahun.^{1,2}

3. Fase Akhir Involusi

Fase ini terjadi pada usia lebih dari 5 tahun. Pada fase ini regresi sudah sempurna. Gambaran yang tersisa berupa pembuluh darah yang tampak samar walaupun terkadang masih berukuran besar.¹

EPIDEMIOLOGI

Hemangioma adalah tumor tersering pada bayi dan anak-anak. Sebenarnya hemangioma jarang menyebabkan kematian atau gangguan fungsi yang fatal, tetapi sering menyebabkan stres dan kurang percaya diri. Sebesar 4-10%



hemangioma terjadi pada bayi ras Kaukasia dengan prevalensi 3-5 kali lebih tinggi pada bayi perempuan. Penyakit ini jarang terjadi pada bayi dengan kulit gelap. Angka kejadian juga meningkat pada bayi lahir prematur, bayi berat badan lahir <1200 gram, dan pada kehamilan pada usia lanjut; hal ini dikaitkan dengan kemungkinan hipoksia sebagai penyebab. Daerah lesi hemangioma tersering adalah di area *craniofacial* (60%) diikuti area batang tubuh (25%) dan ekstremitas (15%). Sejumlah 80% hemangioma terjadi hanya pada satu area lesi, 20% sisanya lesi multipel. Hemangioma multipel biasanya disertai dengan hemangioma di organ tubuh terutama hepar.¹

GAMBARAN KLINIS

Gambaran klinis hemangioma sangat bervariasi baik dalam bentuk, ukuran, dan juga tingkatan. Apabila hemangioma terjadi di lapisan superfisial dermis maka gambaran klinis akan menonjol dengan warna merah tua yang sangat jelas. Bila melibatkan jaringan dermis hingga subkutan dan otot maka tidak terlalu menonjol dan warna kebiru-biruan.⁴ Pada ekstremitas sering tampak dalam gambaran makula dan telangiectasis. Hemangioma pada area kepala dan alis sering merusak folikel rambut mengakibatkan kebutakan.¹ Terkadang hemangioma sulit dibedakan dengan kelainan bawaan lain yang juga memberi gambaran lesi berwarna merah, tetapi ciri khas hemangioma adalah proliferasi yang sangat cepat.²

Hemangioma pada anak dapat dibedakan menjadi 2 tipe, keduanya termasuk kategori hemangioma kongenital karena proses terjadinya sudah berlangsung sejak kehamilan.^{1,2,5}

1. Hemangioma Kongenital dengan Involusi Cepat

Involusi hemangioma terjadi secara cepat pada beberapa minggu usia kehidupan hingga beberapa bulan. Gambaran klinis yang sering dijumpai adalah tonjolan berwarna merah, telangiectasis dengan permukaan kasar dengan gambaran tepi atau sentral lebih pucat. Area predileksi tersering adalah di batang tubuh dan ekstremitas. Diagnosis banding adalah teratoma terutama apabila di area pre-sakrum.^{1,5}

2. Hemangioma Kongenital tanpa Involusi

Jenis ini lebih jarang dijumpai. Gambaran lesi

sering berbentuk oval, makula tidak terlalu menonjol dengan warna keabuan pucat. Pada jenis ini perlu dilakukan pemantauan faktor pembekuan darah berkala karena selama masih aktif cenderung dapat mengalami transisi menjadi *Kaposi-like hemangioendothelioma*.⁵

Apabila ditemukan keterlibatan dermatomal V1/V2/V3 dan hemangioma wajah dengan diameter ≥ 5 cm, harus dicurigai *PHACE syndrome* (*Posterior fossa malformations, Hemangiomas, Arterial anomalies, Coarctation of the aorta and cardiac defects, dan Eye abnormalities*).² Diagnosis lengkap secara radiologi dengan MRI perlu dilakukan terutama untuk area kepala dan leher, angiografi untuk melihat lingkaran Willis dan juga perlu evaluasi oftalmologi.¹ Kelainan pembuluh darah serebral, kelainan neurologi, dan penurunan fungsi kognitif merupakan penyebab morbiditas terbesar penderita *PHACE syndrome*.⁷

Hal-hal yang perlu diperhatikan saat menghadapi keluarga penderita hemangioma antara lain terkadang orangtua merasa bahwa hemangioma adalah akibat kesalahan tindakan atau prosedur selama proses kehamilan. Kekhawatiran lain adalah pandangan orang lain mengenai kondisi fisik anaknya. Perlu dijelaskan bahwa kejadian hemangioma tidak dapat diprediksi dan itu berarti bahwa anak berikutnya tidak selalu dapat menderita hemangioma.¹

Dokumentasi perlu dilakukan untuk memantau proses regresi. Biopsi perlu dilakukan untuk membantu diagnosis jika riwayat keluarga, pemeriksaan fisik, dan pencitraan radiologi mencurigakan keganasan. Hemangioma pada anak yang berpotensi menekan bola mata perlu dikonsultasikan ke dokter spesialis mata anak. Hemangioma dapat menghalangi lapang pandang, ambliopia, dapat menyebar masuk ke area retrobulbar yang menyebabkan proptosis.¹ Hemangioma pada area glottis sering menyebabkan kematian. Awalnya ditandai dengan suara serak kemudian berkembang menjadi stridor. Umumnya manifestasi mulai muncul pada usia 4-12 minggu dan pada 50% penderita disertai adanya gambaran lesi di area servikal. Pada penderita yang memiliki lesi di area kranioservikal, juga perlu dilakukan observasi jalan napas.

Ulserasi dapat terjadi di berbagai area lesi terutama pada lesi di daerah bibir, perineum, anogenital, dan ekstremitas dan sering menimbulkan nyeri. Ulserasi juga dapat merusak jaringan mata, hidung, dan bibir. Dapat pula terjadi infeksi sekunder pada area ulserasi sehingga menyebabkan selulitis, sepsis, hingga kematian. Antibiotik topikal dapat diberikan pada lesi kecil dan lidokain topikal untuk mengurangi nyeri. Tindakan pembedahan pada anak dipertimbangkan pada ulserasi tumor di area kepala, batang tubuh, dan ekstremitas.¹

Hemangioma multipel sering disebut *disseminated hemangiomatosis*. Gambaran klinis yang sering dijumpai adalah lesi kecil menyerupai kubah dengan diameter <5 mm. Pada keadaan ini diperlukan MRI dan USG karena sering juga menyerang organ terutama hepar, otak, gastrointestinal, dan paru. Gambaran hemangioma pada ekstremitas bawah disertai kelainan urogenital dan anorektal seperti hemiklitoris, tidak adanya labia minor, dan hipospadia dapat digolongkan sebagai *LUMBAR syndrome*. Hemangioma lumbosakral sering disertai gangguan medula spinalis. Pemeriksaan USG dan MRI perlu dilakukan pada bayi kurang dari 4 bulan.^{1,8}

TATALAKSANA

Perlu dilakukan observasi. Konsultasi ke dokter bedah plastik diperlukan jika hemangioma berukuran besar, tumbuh sangat cepat, lokasi lesi berbahaya, ulserasi, dan cenderung terjadi komplikasi lain. Komplikasi yang sering dijumpai berupa destruksi jaringan dan obstruksi pada 10% kasus hemangioma.

Kortikosteroid

Pilihan terapi utama adalah kortikosteroid baik pemberian topikal, intralesi, maupun sistemik. Terapi kortikosteroid intralesi dapat diberikan untuk kasus hemangioma dengan ukuran kecil di area hidung, pipi, bibir, dan kelopak mata. Terapi ini bertujuan untuk memperlambat pertumbuhan tumor dan mengurangi kerusakan jaringan. *Triamcinolone* (25 mg/mL) dengan dosis 3-5 mg/kg diinjeksikan perlahan pada area lesi. Setelah injeksi, dapat terjadi atrofi jaringan tetapi biasanya sementara; injeksi 3 hingga 5 kali dengan interval 6-8 minggu memberikan hasil serupa dengan pemberian kortikosteroid sistemik.¹ Hati-hati pada penyuntikan di area kelopak mata karena



pernah dilaporkan terjadi kebutaan.^{1,3}

Kortikosteroid sistemik dapat menjadi pilihan terapi pada hemangioma yang mengancam nyawa (seperti hemangioma yang mengganggu jalan napas). Prednison atau prednisolon diberikan dengan dosis 2-3 mg/kgBB/hari kemudian dosis diturunkan setiap 2-4 minggu hingga pemberian dihentikan saat anak berusia 10 bulan.¹ Lesi dapat muncul kembali terutama jika penurunan dosis steroid diturunkan terlalu cepat.¹ Pemberian vaksin berisi kuman hidup harus dihindari selama pemberian steroid. Efek samping lain yang mungkin adalah gangguan pertumbuhan, wajah *Cushingoid*, dan mudah terkena infeksi.¹

Interferon Alfa

Indikasi terapi ini adalah jika terapi kortikosteroid gagal, ada kontraindikasi pemberian kortikosteroid jangka panjang, terjadi komplikasi pada terapi kortikosteroid.

Dosis yang diberikan adalah 3 juta U/m² secara subkutan setiap hari selama 3 bulan. Terapi ini dapat dilakukan baik pada fase proliferasi maupun fase involusi. Efek samping serius yang pernah terjadi adalah epilepsi, *spastic diplegia*, dan disfungsi ekstremitas bawah. Pemberian intralesi dengan dosis 1-3 juta U/m² setiap hari selama 1 minggu pertama dan diulang seminggu sekali selama 7 minggu berikutnya juga memberikan hasil cukup baik dengan efek samping lebih minimal.³

Laser

Terapi laser bekerja dengan merusak vaskularisasi melalui *intravascular oxyhemoglobin*. Beberapa pilihan laser yaitu laser argon, *pulse-dye laser*, dan laser Nd:YAG.

Terapi laser menjadi pilihan pada hemangioma superfisial karena kemampuan intervensinya tidak lebih dari kedalaman 5 mm. Apabila lesi tetap membesar, harus dipikirkan terapi lain. Terapi ini perlu diulang setiap 2-4 minggu.^{1,3}

Propranolol

Propranolol adalah beta bloker nonselektif yang sering digunakan untuk terapi aritmia, angina, dan hipertensi; secara tidak sengaja ditemukan efektif mengurangi proliferasi dan meningkatkan regresi hemangioma.³ Obat ini dapat digunakan untuk terapi baik pada fase proliferasi maupun pada fase involusi.³

Beberapa teori mengenai mekanisme kerja propranolol dalam terapi hemangioma antara lain karena efek vasokonstriksi kapiler, supresi atau blokade *growth factors* dengan menginduksi apoptosis sel endotelial dan blokade reseptor GLUT1.⁷

Terapi propranolol dinilai cukup efektif secara klinis dan dari sisi ekonomi dibandingkan terapi kortikosteroid oral. Efek samping yang mungkin muncul adalah konstipasi, bradikardi, hipotensi, keluhan gastrointestinal, dan hipoglikemia. Hipoglikemia sering bersifat serius, sehingga perlu pemantauan ketat terutama pada bayi berat badan rendah dan prematur.^{3,6,7} Pada bayi dengan sindrom PHACE harus lebih diperhatikan karena perfusi serebral yang buruk akibat kelainan pembuluh darah dapat memicu potensi *stroke* hipotensi.⁷

Terapi beta bloker yang lama akan mengurangi efektivitas epinefrin bila terjadi reaksi alergi, sehingga harus dipertimbangkan pada penderita yang memiliki riwayat anafilaktik.⁷ Dosis yang dianjurkan adalah 2 mg/kgBB/hari dibagi dalam 2-3 dosis. Rata-rata terapi diberikan selama 6-8 bulan, kemudian dihentikan saat penderita berusia 12 bulan atau dapat lebih cepat bila sudah sembuh.³ Kombinasi propranolol 1,5 mg/kgBB/hari dengan prednisolon 2 mg/kg BB/hari sangat baik untuk mengurangi efek samping pemberian tunggal propranolol pada anak-anak.³ Untuk lesi area wajah, terapi kombinasi dengan *pulsed-dye laser* memberikan hasil baik dengan dosis propranolol lebih kecil.^{2,3}

Propranolol 1 mg/mL dapat diberikan intralesi. Studi menunjukkan hasilnya serupa dengan terapi triamsinolon 40 mg/mL intralesi.⁶ Pada fase awal (1-3 hari) menyebabkan vasokonstriksi akibat pelepasan *nitrous oxide* yang berfungsi menghambat *fibroblast growth factor* serta membantu proses apoptosis.⁶

Anti-kanker

Cyclophosphamide dan *vincristine* dapat digunakan terutama bila terjadi ulserasi. Efek samping obat ini antara lain neuropati perifer, konstipasi, dan hematotoksik. Meskipun cukup efektif tetapi karena toksisitasnya tinggi maka harus diawasi ketat.⁶

Pembedahan

Pilihan pembedahan harus diperhatikan sesuai tahapan perkembangan hemangioma.³

1. Bayi (Fase Proliferasi)

Indikasi relatif pembedahan pada usia ini adalah apabila terjadi obstruksi baik pada mata maupun glotis, deformasi seperti ambliopia, perdarahan, atau ulserasi yang tidak respons dengan terapi laser, perdarahan berulang pada lesi, pencegahan potensi *scar* akibat ulserasi lebih luas.

2. Usia awal anak (Fase Invulsi)

Menjadi pilihan pada lesi yang sangat menonjol karena pada fase ini anak mulai mengerti penampilan dirinya. Indikasi pembedahan pada fase ini adalah apabila tindakan bedah tidak lagi dapat dihindari, bila dinilai *scar* akibat tindakan pembedahan di fase ini tidak berbeda dengan jika menunggu fase involusi selesai, dan bila *scar* dapat disembunyikan.

3. Usia lebih dewasa (Fase Akhir Invulsi)

Bila mungkin tindakan pembedahan paling baik dilakukan pada fase ini. Pada tahap akhir involusi, kulit dapat kembali normal terutama pada hemangioma di lapisan superfisial. Indikasi pembedahan pada fase ini adalah kerusakan kulit, kontur abnormal, distorsi.

Pilihan tatalaksana hemangioma berbeda pada setiap individu. Pada beberapa individu, terapi tunggal memberikan hasil cukup memuaskan tetapi pada kasus hemangioma multipel dibutuhkan kombinasi terapi untuk hasil yang lebih baik. Hal-hal yang perlu diperhatikan: (1) Cegah dan atasi komplikasi yang mengancam nyawa; (2) Cegah kerusakan atau defek wajah yang mungkin muncul setelah fase regresi; (3) Cegah dan atasi ulserasi untuk meminimalisasi terjadinya *scar*, infeksi, dan nyeri; (4) Kurangi stres psikologis orangtua dan keluarga penderita; (5) Hindari terapi berlebihan pada lesi yang seharusnya bisa regresi spontan dengan hasil baik.³

RINGKASAN

Hemangioma adalah tumor tersering pada bayi dan anak-anak dengan gambaran khas yaitu perkembangan sangat cepat, dapat mengalami regresi perlahan, dan jarang berulang. Observasi perlu terus dilakukan untuk pemilihan tatalaksana yang terbaik. Untuk hemangioma yang mengancam nyawa dan mungkin merusak jaringan atau menyebabkan defek wajah bila dibiarkan sampai fase regresi, perlu dipertimbangkan tindakan yang lebih agresif.



DAFTAR PUSTAKA

1. Marler JJ, Muliken JB. Current management of hemangioma and vascular malformations. *Clin Plastic Surg.* 2005;32:99–116.
2. Richter GT, Friedman AB. Hemangiomas and vascular malformations: Current theory and management. *Internat J Pediatr.* 2012;2012:645678.
3. Zheng JW, Zhang L, Zhou Q, Mai HM, Wang YA, Fan XD, et al. A practical guide to treatment of infantile hemangiomas of the head and neck. *Int J Clin Exp Med.* 2013;6(10):851-60.
4. Sudjarmiko G. Petunjuk praktis ilmu bedah plastik rekonstruksi. 1st ed. Indonesia: Yayasan Khasanah Kebajikan; 2007.
5. Berlin HP. Classification of infantile hemangiomas and other congenital vascular tumors. Italia: Springer-Verlag; 2009.
6. Callahan AB, Yoon MK. Infantile hemangiomas: A review. *Saudi J Ophthalmol.* 2012; 26(3):283–91.
7. Chen TS, Eichenfield LF, Friedlander SF. Infantile hemangiomas: An update on pathogenesis and therapy. *Pediatrics* 2013;131(1):99-108.
8. Hajheydari Z, Shahmohammadi S, Talaee R. Update on infantile hemangioma. *J Pediatr Rev.* 2014;2(1):29-38.

CME

Serap ilmunya, Raih SKP-nya
www.kalbemed.com/CME.aspx