

Proptosis Bilateral e causa Rhabdomyosarcoma pada Leukemia Limfoblastik Akut

Marie Yuni Andari

Abstrak

Leukemia Limfoblastik Akut (*Acute Lymphoblastic Leukemia/ALL*) merupakan salah satu penyakit keganasan (kanker) yang sering diderita anak-anak berusia ≤ 15 tahun, dan merupakan 25% dari seluruh penyakit keganasan. Rhabdomyosarcoma merupakan sarcoma jaringan ikat yang sering pula terjadi pada anak-anak dengan lokasi pada daerah kepala dan leher. Kasus ini merupakan kasus pada seorang anak perempuan berusia 4 tahun dengan keluhan utama kedua bola mata tampak menonjol sejak 2 bulan sebelum ke Rumah Sakit Umum Daerah Provinsi Nusa Tenggara Barat (RSUDP NTB), dan disertai dengan kelemahan pada kedua tungkai. Pada pemeriksaan oftalmologi didapatkan tajam penglihatan mata kanan persepsi negatif terhadap cahaya, mata kiri positif terhadap cahaya, bola mata proptosis dengan kornea mata kanan tampak keruh, terdapat jaringan nekrosis dan mata kiri terdapat *exposure keratopathy*. Pada pemeriksaan funduskopi didapatkan perdarahan retina dan papiledema. Pemeriksaan laboratorium mendukung suatu ALL. Dari pemeriksaan CT Scan kepala didapatkan rhabdomyosarcoma retrobulbar bilateral. Rhabdomyosarcoma retrobulbar yang terjadi pada LAA merupakan keganasan dengan progresivitas cepat dengan prognosis buruk pada tajam penglihatan.

Katakunci

rhabdomyosarcoma retrobulbar, proptosis, leukemia limfoblastik akut, anak-anak

Fakultas Kedokteran Universitas Mataram

*e-mail: marieyuni79@yahoo.co.id

1. Pendahuluan

Exophthalmus didefinisikan sebagai suatu penonjolan abnormal dari bola mata yang juga dikenal dengan istilah proptosis. Istilah ini juga dapat untuk menggambarkan keadaan mata yang terlihat menonjol keluar dari wajah akibat adanya peningkatan volume jaringan di belakang bola mata. Proptosis dapat menjelaskan organ apa saja yang berubah posisi ke arah depan, sedangkan exophthalmus mengacu hanya pada mata. Berdasarkan pembagiannya, exophthalmus digunakan pada penonjolan mata akibat gangguan endokrin, sedangkan proptosis digunakan pada penonjolan yang diakibatkan oleh gangguan non-endokrin. Berdasarkan data epidemiologi wanita lebih banyak mengalami proptosis dibandingkan dengan pria, prevalensi terjadi proptosis lebih tinggi pada orang Eropa dibandingkan dengan Asia dengan presentasi 42% dan 7,7%.^{1,2}

Penyebab dasar dari proptosis dapat diakibatkan oleh reaksi inflamasi, vaskular, infeksi, massa kistik, neoplastik (baik jinak maupun ganas), dan faktor trauma. Contoh infeksi seperti selulitis orbita dan abses subperiosteal. Trauma dapat menyebabkan emfisema orbital, perdarahan retro-orbital, dan fistula karotis-kavernosa. Penyebab vaskular, dapat berupa malformasi arteriovenous orbital (AVM), varises dan aneurisma. Keganasan termasuk di dalamnya adenokarsinoma dari kelenjar

lakrimal, adenoma kelenjar lakrimal pleomorfik, meningioma, limfoma, dan metastase lainnya. Pada anak-anak jarang terjadi kelainan proptosis ini dan khususnya pada anak-anak apabila terjadi proptosis bilateral ter sering disebabkan karena neuroblastoma dan leukemia. Penyebab proptosis lainnya pada anak-anak termasuk rhabdomyosarcoma, retinoblastoma, hemangioma kapiler, kista dermoid, glioma nervus optikus, dan keadaan metastase.^{1,2}

2. Paparan Kasus

2.1 Anamnesis

2.1.1 Keluhan Utama

Pasien bernama An. H, umur 3 tahun, jenis kelamin perempuan berasal dari Lombok Timur. Datang ke dokter dengan keluhan utama mata kanan dan kiri menonjol ke luar.

2.1.2 Riwayat Penyakit Sekarang

Pasien wanita usia 3 tahun dikonsulkan dari Bagian Pediatri RSUD Prov. NTB dengan diagnosis Proptosis ec Susp. Tumor retrobulbar. Orang tua pasien mengeluhkan kedua mata anaknya menonjol sejak kurang lebih 3 bulan sebelumnya. Pada awalnya mata kiri terlebih dulu menonjol, kemudian mata kanan juga ikut menonjol. Pasien juga sesekali dikeluhkan mengalami nyeri

kepala saat matanya mulai menonjol. Keluhan tidak dapat melihat pada mata kanan, disertai mata merah dan berair juga dikeluhkan orang tua pasien sejak 2 bulan terakhir, dan semakin memberat 1 minggu ini. Pasien juga dikeluhkan tungkai bagian bawahnya mulai lemas sejak 2 bulan terakhir.

Keluhan mual muntah tidak ada, berdasarkan pengakuan orang tua pasien riwayat terbentur atau trauma tidak ada. Berat badan pasien diakui orang tua pasien hanya berkurang sedikit.

2.1.3 Riwayat Penyakit Dahulu

Riwayat Demam tinggi atau kejang disangkal, riwayat sakit kuning disangkal, riwayat batuk pilek sesekali diakui orang tua pasien.

2.1.4 Riwayat Penyakit Keluarga

Tidak ada di keluarga pasien yang pernah mengalami penyakit atau keluhan serupa. Riwayat penyakit tumor tidak ada.

2.1.5 Riwayat Kehamilan dan Kelahiran Pasien

Pasien merupakan anak pertama dari kehamilan pertama, lahir cukup bulan di Polindes ditolong oleh bidan dengan berat badan lahir 3.100 gram. Imunisasi lengkap, tidak didapatkan adanya penyulit selama kehamilan ibu.

2.1.6 Riwayat Pengobatan

Sebelum dirawat di RSUD Prov.NTB pasien sebelumnya dirawat selama 1 minggu di RSUD Soedjono Selong. Pasien telah dua kali masuk rawat inap di RSUD Soedjono Selong. Pada bulan April 2017 pasien dirawat pertama kali di RSUD Selong, karena keluhan mata menonjol (mata kiri), setelah dilakukan pemeriksaan laboratorium pasien didiagnosis memiliki kanker darah. Tiga minggu kemudian pasien dirawat kembali di RSUD Selong, serta kemudian pasien dirujuk ke RSUD Prov. NTB oleh dokter spesialis Pediatrik RSUD Selong pada tanggal 12 Juni 2017 dengan diagnosis Suspek ALL dan Suspek Retinoblastoma ODS. Selama dirawat di RSUD Soedjono Selong pasien mendapatkan transfusi PRC 60 cc 1 kolf, transfusi TC 1 kolf, injeksi Cefotaxime 2x 500mg, infus D5 1/2NS 500 cc per 24 jam.

2.1.7 Riwayat Alergi

Pasien tidak memiliki riwayat alergi makanan, maupun obat-obatan.

2.1.8 Riwayat Sosial

Pasien saat ini tidak dapat beraktivitas seperti biasa, sebelum matanya mulai menonjol pasien sering bermain dan berkomunikasi, saat ini komunikasi pasien berkurang. Nafsu makan pasien berkurang.

2.2 Pemeriksaan Fisik

2.2.1 Status Generalis

1. Keadaan umum: Lemah
2. Kesadaran: Compos mentis
3. Tanda vital:
 - a. Tekanan darah: 90/60 mmHg



Gambar 1. A. Keadaan pasien sebelum dikeluhkan mata menonjol, B. Saat mata mulai menonjol, C. Saat diperiksa pertama kali di RSUDP NTB

- b. Frekuensi napas: 22 x/menit
 - c. Nadi: 156 x/menit
 - d. Suhu: 37°C
4. Pada region colli dextra ditemukan benjolan padat berukuran 3x3cm immobile, nyeri (-).
 5. Palpasi abdomen: Hepar dan spleen kesan normal.

2.2.2 Status Ophthalmologis

Status oftalmologis dapat dilihat pada Tabel 1

2.3 Pemeriksaan Penunjang

2.3.1 Pemeriksaan Laboratorium

Pasien menjalani dua kali pemeriksaan hapusan darah tepi di RSUD Selong dan di RSUDP NTB dengan hasil yang sama, yaitu kesan gambaran sel blast suspek Leukemia Limfoblastik Akut. Pemeriksaan laboratorium darah lengkap dapat dilihat pada Tabel 2.

2.3.2 Pemeriksaan Radiologi

Pada tanggal 14 Juni 2017 dilakukan CT-Scan dengan kontras. Pemeriksaan ini memberikan kesan adanya

Tabel 1. Status Oftalmologis

Pemeriksaan	Oculus Dextra	Oculus Sinistra
Visus	LP(-) (<i>bedside</i>)	LP(+) (<i>bedside</i>) mengikuti cahaya
Posisi Bola Mata	Exophthalmos, mengarah ke inferonasal	Exophthalmos
Palpebra Superior	Edema (+), hiperemi (+), ptosis (+), massa (+) diameter \pm 5 cm, keras, padat, immobile, kesan dari orbita	Edema (+), hiperemi (+), ptosis (+)
Palpebra Inferior	Sulit dievaluasi (tertutup konjungtiva bulbi)	Sulit dievaluasi (tertutup konjungtiva bulbi)
Konjungtiva Tarsal Superior	Hiperemi (+), tidak dapat dieversi	Simblepharon (+) tidak dapat dieversi
Konjungtiva Tarsal Inferior	Sulit di evaluasi (tertutup konjungtiva bulbi)	Sulit dievaluasi (tertutup konjungtiva bulbi)
Konjungtiva Bulbi	(13/6/17) Kemosis (+), injeksi konjungtiva (+), injeksi silier (+), sekret (+) seropurulen, nekrosis konjungtiva (+) (20/6/17) Perdarahan subkonjungtiva (+)	(13/6/17) Kemosis (+), injeksi konjungtiva (+), injeksi silier (+), sekret (+) seropurulen (20/6/17) Perdarahan subkonjungtiva (+)
Kornea	Bentuk tidak teratur, keruh, permukaan tidak rata, sikatriks (+), nekrosis kornea (+)	Bentuk cembung, permukaan tidak rata, infiltrat (+) arah jam 3-9 (2/3 diameter horizontal)
Bilik Mata Depan	Tidak dapat dievaluasi	Kesan dangkal
Iris	Tidak dapat dievaluasi	Coklat, bentuk regular, sinekia (-)
Pupil	Tidak dapat dievaluasi	Bulat, diameter \pm 3 mm, regular, RC +, RCTL -
Lensa	Tidak dapat dievaluasi	Sulit dievaluasi tertutup infiltrate kornea
Tekanan Intra Okular	Tidak dapat dievaluasi karena konjungtiva bulbi tidak di dalam bola mata dan terdapat massa yang mengisi konjungtiva tarsalis superior.	N+1
Funduskopi	Tidak dapat dilakukan	Sulit dievaluasi tertutup infiltrat kornea



Gambar 2. Mata kanan Diambil pada tgl: 20/6/2017



Gambar 3. Mata kiri Diambil pada tgl: 20/6/2017

Tabel 2. Pemeriksaan Darah Lengkap

Pemeriksaan	Tanggal				
	10-6-2017 RSUD Selong	12-6-2017 RSUP NTB	15-5-2017 RSUP NTB	16-5-2017 RSUP NTB	18-5-2017 RSUP NTB
Hemoglobin, g/dL	3,4	3,8	7,7	9,2	10,1
Hematokrit, %	10,1	11,1	22,1	26,9	30
Jumlah leukosit, $\times 10^3/\mu\text{L}$	13,19	11,48	12,35	12,7	13,24
Limfosit, %	56	47,5	28,3	28,9	46,1
Netrofil, %	29	33,4	23	57,2	42,1
Jumlah trombosit, $\times 10^3/\mu\text{L}$	11	19	19	15	16

massa solid inhomogen retrobulbar bilateral (curiga rhabdomyosarcoma) dan curiga brain metastasis pada lobus temporalis dextra. Hasil CT-Scan dapat dilihat pada Gambar 4.

3. Pembahasan

Pasien datang ke RS dengan kedua matanya menonjol sejak kurang lebih 3 bulan yang lalu. Pasien juga dikeluhkan mengalami nyeri, mata merah, berair hingga bernanah. Awal mula mata kiri menonjol kemudian mata kanan juga ikut menonjol, kemudian pasien mengeluhkan nyeri pada kedua matanya dan menjalar hingga kepala, kemudian muncul mata merah dan berair, lama kelamaan muncul nanah terutama pada mata kanan pasien. Saat ini penglihatan pasien menurun hingga menghilang. Keluhan mata menonjol bilateral pada anak sering diakibatkan oleh neuroblastoma dan leukemia. Beberapa diagnosis yang dapat dipertimbangkan adalah proptosis e causa ALL, dengan diagnosis banding rhabdomyosarcoma.

Berdasarkan keluhan utama pasien yakni mata menonjol yang terjadi secara progresif, maka hal yang pertama dipikirkan adalah peningkatan volume akibat infiltrasi massa yang menyebabkan bola mata terdesak, pada pasien ini mata kanan terdesak ke arah inferonasal, kemungkinan arah desakan berasal dari massa yang terletak pada superotemporal retrobulbar mata kanan. Penonjolan secara progresif menyebabkan mata menonjol dan kelopak mata tidak dapat menutup secara sempurna, akibatnya bola mata terpapar oleh udara luar tanpa perlindungan, sehingga dapat mempermudah terjadinya infeksi.

Tanda pendesakan oleh massa retrobulbar juga dapat menyebabkan nyeri kepala, serta mual muntah. Leukemia dapat menyebabkan infiltrasi primer langsung ke daerah orbita, serta dapat menyebabkan abnormalitas pada status hematologis pasien hingga menyebabkan immunosupresi dan mempermudah infeksi oportunistik.

Rhabdomyosarcoma juga menjadi salah satu diagnosis yang dipertimbangkan pada kasus ini, rhabdomyosarcoma merupakan suatu sarcoma yang paling sering pada daerah kepala dan leher terutama pada anak-anak dan remaja.

Pada laporan kasus ini, pasien diduga mengalami proptosis akibat infiltrasi leukemia dengan diagnosis banding Rhabdomyosarcoma. Adanya keterlibatannya

ta indera mata pada pasien dengan ALL menunjukkan prognosis buruk terhadap penglihatan dan *low survival rate*.

Berdasarkan hasil anamnesis dan pemeriksaan fisik, gejala dan tanda yang terdapat pada pasien mengarahkan kepada ODS Proptosis e.c. ALL, dengan diagnosis banding ODS Proptosis e.c. Rhabdomyosarcoma.

3.1 Diagnosis kerja

ODS Proptosis e causa suspek ALL, dengan komplikasi:

1. OD Nekrosis e causa ulkus kornea
2. ODS *Exposure Keratopathy*
3. ODS Kemosi Konjungtiva

3.2 Diagnosis Banding

ODS Proptosis e causa suspek rhabdomyosarcoma retrobulbar

3.3 Pemeriksaan Lanjutan

Direncanakan untuk dilakukan pemeriksaan biopsi massa retrobulbar. Pemeriksaan ini bertujuan untuk menentukan diagnosis rhabdomyosarcoma. Diagnosis rhabdomyosarcoma tidak dapat dipastikan sebelum dilakukan pemeriksaan histopatologi. Pemeriksaan aspirat sumsum tulang direncanakan dilakukan untuk menegakkan diagnosis leukemia.

3.4 Tatalaksana

3.4.1 Farmakoterapi

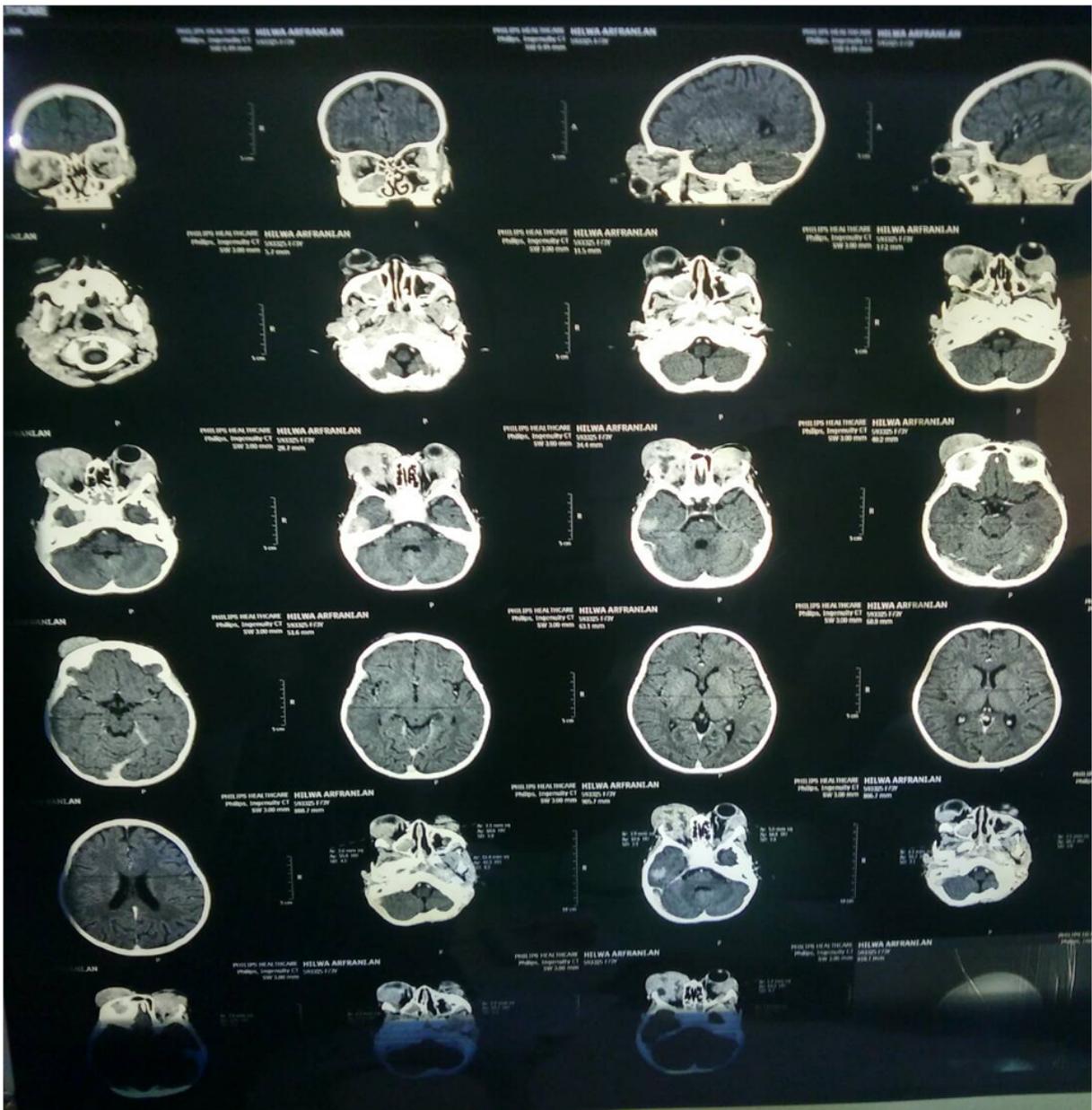
Pemberian obat-obatan yang dapat menjaga agar mata tidak kering dan mengurangi infeksi. Diberikan artificial tear topikal dan antibiotik topikal (Chloramphenicol, Levofloxacin). Untuk pengurang rasa nyeri (analgetik) diberikan parasetamol. Diberikan pula immunosupresan dan antitumor golongan steroid (Metilprednisolon).

3.4.2 Non Farmakoterapi

Penggunaan kemoterapi terbatas pada pasien Leukemia dengan manifestasi pada mata, karena kemoterapi ini sulit untuk menembus mata, sehingga dipertimbangkan untuk dilakukan radioterapi.

4. Kesimpulan

Pasien perempuan, usia 3 tahun, dikonsulkan dari bagian pediatric RSUD Prov. NTB dengan keluhan kedua mata



Gambar 4. Pemeriksaan CT-Scan dengan Kontras Pasien Proptosis Bilateral e causa Rhabdomyosarcoma pada Leukemia Limfoblastik Akut

menonjol. Keluhan mata disertai dengan nyeri kepala, penglihatan berkurang dan mata berair serta bernanah. Orang tua pasien mengaku keluhan mata menonjol kurang lebih 3 bulan yang lalu dan hingga kini semakin memberat terutama satu minggu terakhir.

Pada pemeriksaan fisik, visus OD LP(-) dan OS LP (+). Pada pemeriksaan tampak palpebra superior edema serta teraba adanya massa terutama pada mata kanan. Pada konjungtiva bulbi mata kanan terdapat nekrosis dan perdarahan konjungtiva pada mata kanan dan kiri, pada kornea mata kanan juga mengalami nekrosis. Dari pemeriksaan CT-Scan dengan kontras tampak massa inhomogen pada retrobulbar.

Pasien didiagnosis dengan **ODS Proptosis e causa suspek ALL dengan diagnosis banding rhabdomyosarcoma**. Rencana pemeriksaan tambahan adalah biopsi dari jaringan retrobulbar untuk menentukan histopatologi

logi dari jaringan tersebut. Rencana tatalaksana untuk pasien ini yang ditekankan adalah dengan radioterapi, karena progresivitas dari penyakit ini sangat cepat. Untuk mempertahankan fungsi mata yang masih ada dan mencegah infeksi yang lebih luas diberikan artificial tear serta antibiotik. Prognosis untuk visus pasien malam dan prognosis keseluruhan malam.^{3,4}

Daftar Pustaka

1. Ilyas S, Yulianti SR. Ilmu Penyakit Mata Edisi 3. Balai Penerbit FKUI, Jakarta. 2012;
2. Mercandetti M. Exophthalmos. *emedicine*medscape.com. 2016; Available from: <http://medicine.medscape.com/article/1218575-overview>.

3. Mateo J, Ascaso FJ, Núñez E, Peiro C, González G, Cristóbal JA. Ophthalmological manifestations in acute lymphoblastic leukemia. In: Novel Aspects in Acute Lymphoblastic Leukemia. InTech; 2011. Available from: <http://cdn.intechweb.org/pdfs/23639.pdf>.
4. Altonbary Y, Mansour A, Sarhan M, et al. Proptosis is a pediatric dilemma. *Ann Pediatr Child Health*. 2015;3(4):1066. Available from: <https://www.jscimedcentral.com/Pediatrics/pediatrics-3-1066.pdf>.