

Laporan Kasus

Diagnosis dan Penatalaksanaan Isolated Plexiform Neurofibroma pada Meatus Akustikus Eksternus

Arif Fahmi 1), Rossy Rosalinda 1), Yan Edward 1), Jacky Munilson 1), Yessy Setiawati 2)

1) Bagian THT-KL, 2) Bagian Patologi Anatomi FK UNAND/RSUP. Dr. M. Djamil Padang

ABSTRAK

Pendahuluan: Isolated plexiform neurofibroma merupakan tumor jaringan lunak yang berasal dari perineural yang bisa mengenai banyak selubung saraf. Secara histopatologis plexiform neurofibroma menunjukkan adanya gambaran sel schwann, fibroblast dan sel mast dengan latar belakang sel myxoid hiposeluler. Plexiform neurofibroma pada telinga luar merupakan kasus yang sangat jarang ditemukan. Plexiform neurofibroma merupakan salah satu penanda dari neurofibromatosis type 1. Eksisi tumor komplet merupakan tatalaksana yang efektif. **Laporan Kasus:** Dilaporkan satu kasus seorang anak laki laki usia 8 tahun dengan benjolan di pinna telinga kiri yang semakin membesar sejak 6 bulan yang lalu dan berdasarkan hasil CT-Scan mastoid dicurigai adanya soft tissue tumor pada tragus. Dilakukan operasi pembedahan eksisi tumor dalam anestesi umum dan didapatkan tumor ukuran 0,5x0,3x0,2cm. Hasil Pemeriksaan histopatologi didapatkan hasil *dermal nerve sheath myxoma* dan pemeriksaan imunohistokimia menunjukkan sel tumor reaksi positif dengan protein s100 dengan gambaran scattered mengarah ke diagnosis *plexiform neurofibroma*. Dua bulan setelah operasi tidak tampak ada benjolan tumbuh Kembali dan luka operasi sembuh sempurna.

Kesimpulan: Plexiform Neurofibroma pada liang telinga merupakan kasus yang jarang ditemukan. Tatalaksana eksisi secara komplit hingga batas jaringan yang normal memberikan hasil yang memuaskan dan prognosis yang baik. Plexiform neurofibroma bisa mengalami rekurensi dan transformasi menjadi suatu keganasan.

Kata kunci: *Isolated plexiform neurofibroma, nerve sheath myxoma*, eksisi tumor, Protein S100

ABSTRACT

Introduction: *Isolated Plexiform neurofibroma is a benign soft tissue tumor of perineural origin which involve to multiple nerve fascicles. Histopathologically, isolated plexiform neurofibroma composed of schwann cells, fibroblasts and mast cells in background myxoid hypocellular. Isolated plexiform neurofibroma at external ear is rarely found. Isolated plexiform neurofibroma can be associated neurofibromatosis type 1. Treatment of isolated plexiform neurofibroma is complete excision.* **Case report:** *Reported a case of a 8-year-old boy with a lump at left external ear that enlarged slowly in the last 6 months. Based on mastoid CT Scan examination suspected as soft tissue tumor at tragus. The patient was managed by complete excision via transcanal approach under general anesthesia, obtained tumor with size 0,5x0,3x0,2cm. Post operative histological examination revealed dermal nerve sheath myxoma and immunohistochemical examination shown the tumor positive reactively with S100 protein scattered with allowed diagnosis of plexiform neurofibroma. Two month after surgery, there was no mass re-growth and surgery wound completely healing.*

Keywords: *Isolated plexiform neurofibroma, nerve sheath myxoma, eksisi tumor, Protein S100*

Korespondensi

Arif Fahmi, Bagian THT-KL RSUP Dr. M Djamil Padang, arhieffahmi127@gmail.com

Article Information

Received: August 6, 2022

Available online: December 24, 2023

PENDAHULUAN

Isolated Plexiform Neurofibroma adalah tumor selubung saraf perifer yang tidak beraturan, tebal dan tidak berbatas tegas yang dapat melibatkan banyak fasikulus saraf.¹ *Plexiform neurofibroma* merupakan kasus yang jarang terjadi dan biasanya berhubungan dengan *neurofibromatosis* (NF) sekitar 5-15%.²⁻⁴ Plexiform neurofibroma termasuk jenis tumor yang tumbuh lambat, tidak nyeri dan menginfiltrasi lokal jaringan sekitarnya.

Istilah "neurofibroma" dikenalkan oleh Friedrich von Recklinghausen pada tahun 1882, menggambarkan tumor jinak yang terbentuk pada selubung saraf perifer dan kelainan ini dinamai penyakit von Recklinghausen.⁴

Plexiform Neurofibroma yang berkaitan dengan NF-1, paling sering di regio *craniomaxillofacial*. Keterlibatan meatus akustikus eksternus sangat jarang terjadi dan sering berkaitan dengan keluhan gangguan pendengaran tipe konduktif.

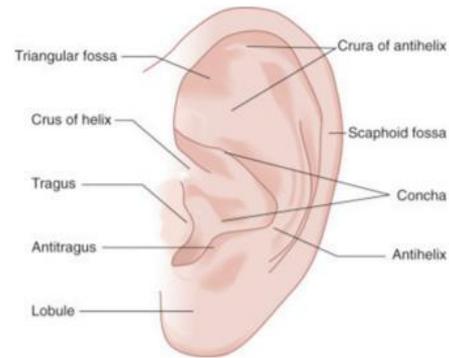
Plexiform Neurofibroma mulai berkembang pada masa kanak-kanak awal namun temuan klinis juga ditemukan selama pertumbuhan anak hingga remaja. Perkembangan keganasan umumnya dianggap sebagai penyebab utama kematian, terjadi pada 2% sampai 16% kasus. NF-2 biasanya pada schwannoma vestibular bilateral, jarang disertai dengan kelainan kulit dan bisa dibedakan dari schwannoma dan meningioma saraf kranial lainnya.^{4,6,7}

Isolated Plexiform Neurofibroma merupakan lesi kongenital yang membesar perlahan saat bayi atau pada anak usia dini. *Plexiform Neurofibroma* biasanya ditemukan di daerah kepala dan leher karena persarafan yang sangat banyak di daerah tersebut. Tata laksana *plexiform neurofibroma* terkini dengan pembedahan. Reseksi tumor komplis seringkali sulit karena pertumbuhan tumor yang luas dan invasi jaringan di sekitarnya sehingga kekambuhan / pertumbuhan tumor kembali setelah operasi sering terjadi.^{5,8}

Anatomi

Perkembangan telinga luar dimulai pada minggu kelima sampai keenam kehamilan. Telinga luar terdiri atas pinna/daun telinga dan kanalis akustikus eksternus mulai dari meatus sampai membran timpani. Pinna manusia sebagian besar terdiri dari tulang rawan dan tidak memiliki otot. Bagian tengah pinna dan meatus auditorius eksternal yang panjangnya sekitar 2,5 cm. Sepertiga lateral kanalis akustikus eksternus adalah bagian tulang rawan dan dua pertiga medial adalah bagian tulang.^{9,10}

Aurikula dihasilkan dari perpaduan enam pertumbuhan jaringan mesenkim kecil yang disebut *hillocks*. Daun telinga biasanya terbentuk sempurna pada minggu ke-12.⁹ Bentuk daun telinga ditentukan oleh struktur berbelit-belit dari tulang rawan elastis di bawahnya, yang dilipat menjadi serangkaian tonjolan yang menghasilkan permukaan cekung dan cembung. Kulit telinga yang sangat tipis dan melekat erat pada kerangka tulang rawan, karena tidak adanya lemak subkutan memungkinkan perlekatan langsung ke perikondrium. Daun telinga dibagi dalam bentuk anatomi berdasarkan struktur permukaan ini (gambar 1).¹¹



Gambar 1 . Anatomi dari telinga luar¹¹

Epidemiologi

Neoplasma jinak telinga luar adalah kasus yang jarang terjadi dibandingkan dengan semua neoplasma kepala dan leher.¹² *Plexiform neurofibroma* terjadi pada 30% kasus NF1. NF1 adalah salah satu penyakit genetic yang paling sering terjadi dengan angka kejadian 1: 3000 kelahiran dan 1: 9694 anak, sementara NF-2 jauh lebih langka (1 : 33000 kelahiran).¹³ Sekitar setengah dari orang dengan NF - 1 tidak memiliki riwayat penyakit dalam keluarga dan tidak ada pembawa NF - 1 tanpa gejala.¹¹

Plexiform Neurofibroma merupakan penyebab penting dari komplikasi massa di NF-1, tumor berkembang terutama di masa kanak-kanak dan remaja. Lokasi yang paling sering di badan (43%), diikuti oleh kepala dan leher (42%) dan anggota badan (15%).^{2,4,6} *Plexiform Neurofibroma* memerlukan pemantauan klinis karena pertumbuhan tumor dapat menyebabkan rasa nyeri dan berpotensi menunjukkan transformasi ganas sekitar 2 sampai 5% dari pasien *plexiform neurofibroma*.^{4,14,16}

Etiopatogenesis

Plexiform neurofibroma adalah salah satu bentuk patognomonik dari neurofibromatosis tipe 1 (NF1) yang merupakan bentuk kelainan genetik autosomal dominan (1/3000 kejadian), yang disebabkan oleh mutasi gen NF1, yang terletak di kromosom 17q11.2.^{5,15} NF1 disebabkan oleh mutasi pada gen NF1, yang mengkode protein penekan tumor neurofibromin, yang bertindak sebagai regulator RAS-negatif melalui domain protein pengaktif RAS-GTPase (GAP).

Hilangnya NF1 *monoallelic* dan *biallelic* menyebabkan peningkatan aktivitas Ras dalam sel yang terkena.

Hal ini ditandai dengan beberapa perubahan kulit seperti makula *cafe- au-lait* dan bintik-bintik ketiak oleh pertumbuhan tumor di sepanjang saraf, yang disebut neurofibroma.¹⁶⁻¹⁸ Tumorigenesis pada NF1 sangat dipengaruhi oleh lingkungan sistemik NF1+/- haploinsufisiensi, yang juga dapat mendorong invasi *plexiform neurofibroma* dan *Malignant Perifer Nerve Sheat Tumor* (MPNST) oleh monosit NF1+/- dan sel mast.¹⁹

Manifestasi Klinis

Gejala klinis dari *isolated plexiform neurofibroma* tergantung pada lokasi. *Plexiform neurofibroma* yang berkembang di telinga, gejalanya bisa asimtomatik, nyeri, sensasi penuh, dan gangguan pendengaran. Lesi dapat berupa nodular, dan beberapa tumor diskrit dapat berkembang pada selubung saraf. *Plexiform Neurofibroma* merupakan morbiditas yang signifikan karena menyebar, tumbuh di sepanjang selubung saraf dan melibatkan banyak cabang saraf dan pleksus.^{5,6}

Plexiform Neurofibroma ukuran tumornya besar, bersifat infiltratif, batas tumor yang jelas. Tumor ini berbentuk seperti kulit berpigmen di atasnya dengan bentuk angiomatous, hipertrikosis juga dapat ditemukan pada lesi, menghasilkan kesan *nevus*. Dua bentuk utama yang khas dari tumor yaitu hiperekstensibilitas sehingga berkurang elastisitas, dan saat palpasi mirip seperti kantong cacing.^{4,7}

Plexiform Neurofibroma dapat berupa nodular atau difus, bentuk yang menyebar dikenal sebagai *giant neurofibromatosa*. Keluhan tumor ini lebih sering nyeri tekan saat palpasi. Meskipun jarang, gangguan pendengaran tipe konduktif dan masalah kosmetik dapat terjadi jika liang telinga luar terlibat dan penting untuk persiapan operasi eksisi.^{1,7,20}

Diagnosis

Diagnosis *isolated plexiform neurofibroma* ditegakkan berdasarkan temuan anamnesis, pemeriksaan fisik dan dikonfirmasi dengan histopatologi dan imunohistokimia.²¹ Anamnesis ditemukan adanya benjolan, nyeri, dan rasa penuh di

telinga. Pemeriksaan fisik ditemukan adanya massa tumor di telinga luar yang melibatkan pinna, tragus dan liang telinga.^{1,21,22}

Plexiform Neurofibroma umumnya didiagnosis secara klinis dan histopatologi berguna untuk menyingkirkan transformasi maligna. Kriteria diagnostik saat ini berasal dari *National Institutes of Health Consensus Development Conference* 1987 yang merekomendasikan agar penyakit ini disebut neurofibromatosis 1 (NF1) dan mengusulkan kriteria diagnostik untuk kondisi tersebut.^{1,5}

Diagnosis klinis ditegakkan ketika setidaknya dua dari kriteria berikut ini; a) riwayat keluarga dekat dengan NF1, b) Enam atau lebih *cafe au lait patch* >0,5 cm pada anak-anak dan >1,5 cm pada dewasa, c) *Freckling aksila* atau selangkangan, d) Dua atau lebih neurofibroma jenis apa pun atau satu neurofibroma pleksiformis, e) Dua atau lebih *Lisch nodules* (iris hamartomas), f) *Optic pathway glioma*, g) Displasia tulang pada tulang sphenoid atau h) Penipisan korteks tulang panjang dengan atau tanpa pseudarthrosis tulang Panjang.^{1,5}

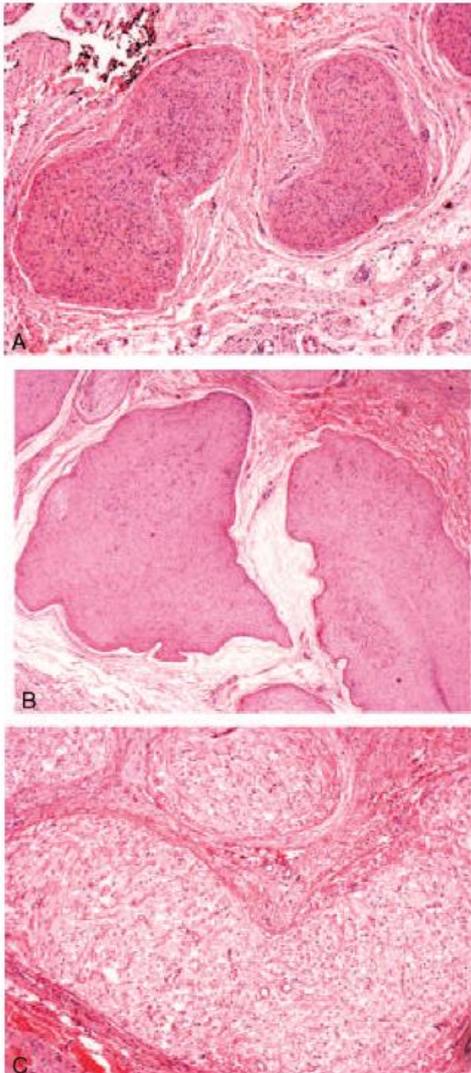
Tes genetik molekuler diindikasikan pada individu khusus : a) pasien yang dicurigai dengan NF1, tetapi tidak memenuhi kriteria diagnostik NIH, b) anak kecil dengan tumor di mana identifikasi langsung NF1 dapat mempengaruhi pendekatan pengobatan, c) untuk diagnosis genetik prenatal atau praimplantasi pada kehamilan saat ini atau masa depan, d) individu berisiko tinggi dalam keluarga dengan NF1 tulang belakang atau NF1. Tes prenatal dapat digunakan untuk mengidentifikasi keberadaan mutasi NF-1 pada janin.^{23,24}

Histopatologi

Secara histopatologi, *isolated plexiform neurofibroma*, merupakan subtipe tumor selubung saraf jinak Neurofibroma (NF). Ini berkembang sebagai hasil proliferasi di semua sistem saraf perifer seperti sel Schwann, neuron, fibroblas dan sel perineural yang ditandai dengan peningkatan matriks endoneural dan proliferasi sel Schwann. (Gambar 2)^{24,25}

Plexiform neurofibroma pada dasarnya adalah patognomonik dari neurofibromatosis tipe 1. Varian

neurofibroma ini sering terjadi di lokasi superfisial dan menunjukkan pola pertumbuhan multinodular atau disebut plexiform. Nodul tumor pada *plexiform neurofibroma* tidak dikelilingi oleh kapsul fibrosa yang tebal. Pemeriksaan imunohistokimia neurofibroma bereaksi positif tetapi tidak difus untuk protein S-100 dan dapat menunjukkan ekspresi EMA yang tidak merata; protein neurofilamen menyoroti akson yang tersebar.^{26,27}



Gambar 2. Temuan histopatologi neurofibroma plexiform. (A) Pembesaran silindris saraf subkutan (B) Kontur tidak teratur dan mengandung fasikulus saraf besar. (C) matriks seluler yang mengandung fibroblas, sel Schwann, kolagen, dan musin ditampilkan. (D) pembesaran saraf subkutan.²⁵

Diagnosis Banding

Diagnosis banding *Plexiform Neurofibroma* terdiri dari neoplasma jinak seperti *dermal nerve sheat myxoma*, keloid, ganglioneuroma, dermatofibroma, neurothekeoma seluler, angiomiksoma superfisial. *Plexiform Neurofibroma* merupakan hal yang perlu dipertimbangkan bagi klinisi untuk mengevaluasi lesi di kanalis akustikus eksternus.^{1,3}

Dermal nerve sheat myxoma adalah nodul kecil yang berbatas tegas antara 0,5 cm dan 2 cm, terutama mempengaruhi dermis dan sering meluas ke jaringan subkutan.²³ Tumor ini menunjukkan pola pertumbuhan berlobus, dengan lobulus yang dibatasi dengan jelas oleh jaringan fibrosa. *Dermal nerve sheat myxoma* akan mengekspresikan protein S100 dan protein asam fibrilasi glial (GFAP) secara difus dan dikonfirmasi seperti sifat sel Schwann.^{12,28} Keloid dicirikan sebagai pertumbuhan berkelanjutan setelah trauma, luka bakar, infeksi, atau secara spontan, meluas ke jaringan normal dan tingkat kekambuhannya yang tinggi setelah eksisi bedah. Keloid pada aurikula dan risiko kekambuhan serta hasil pasca operasi ke bentuk anatomi normal telinga luar setelah reseksi merupakan tantangan bagi ahli bedah.²⁹

Neurothekeoma seluler menunjukkan predileksi pada kepala dan ekstremitas leher bagian atas dan jarang terjadi pada daerah jari tangan dan kaki. *Neurothekeoma* berbatas tegas dengan arsitektur nodular dan terdiri dari sarang sel-sel epiteloid yang dominan dengan sitoplasma pucat yang banyak.³⁰ Mixoid stroma mungkin ada, tetapi jarang yang mendominasi sel. *Neurothekeoma seluler* positif untuk NKI-C3 dan negatif untuk protein S-100.³⁰ *Superficial Angiomyxoma* lebih sering mengenai daerah kepala dan leher. Tumor berbatas tegas, dengan lobulus tidak berbatas tegas. Neutrofil stroma terlihat pada separuh kasus dan tumornya negatif untuk protein S-100.³¹

Penatalaksanaan

Pengobatan *plexifom neurofibroma* tetap dengan pembedahan. Reseksi komplrit seringkali sulit karena pertumbuhan tumor

yang luas dan invasi jaringan di sekitarnya dan pertumbuhan kembali setelah operasi sering terjadi. Oleh karena itu, pilihan waktu yang optimal untuk operasi merupakan tantangan. Tata laksana pada beberapa penelitian dengan perawatan non-bedah, kemoterapi standar atau terapi radiasi namun belum diuji secara luas.^{32,33}

Ukuran dan lokasi tumor di NF1 paling mempengaruhi presentasi gejala klinis. Telah dilaporkan bahwa reseksi komplis pada tumor hanya mungkin dilakukan pada pasien dengan ukuran tumor yang kecil. Pasien dengan neurofibroma soliter pada kepala dan leher lebih baik dilakukan pembedahan dengan indikasi adalah untuk 1) menyingkirkan keganasan pada massa tumor yang membesar dengan cepat; 2) penanganan kosmetik akibat dari ekspansi tumor; 3) mengurangi gejala nyeri neurogenik; 4) memperbaiki gejala yang disebabkan oleh kompresi tumor.³⁴

Prognosis

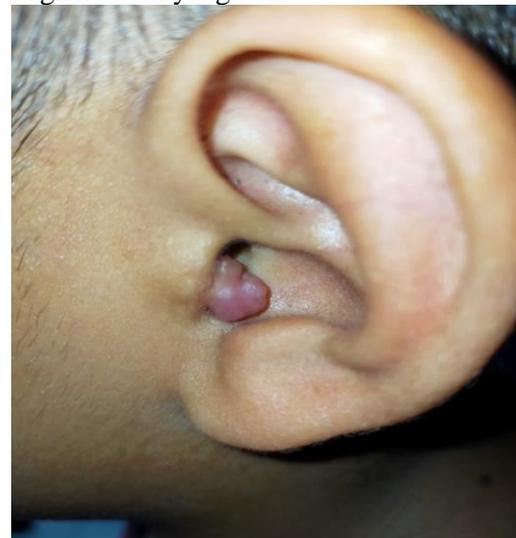
Kecenderungan kekambuhan *Plexiform neurofibroma* yang tinggi lebih banyak karena faktor inavsfinya. Pembedahan dengan pengangkatan total memiliki resiko kekambuhan 20%, reseksi *Plexiform Neurofibroma* yang tidak lengkap memiliki resiko kekambuhan 44%. Penelitian Neddle dkk, tentang *Plexiform neurofibroma* yang di tatalaksana secara pembedahan dalam 10 tahun *follow up* menemukan tingkat kekambuhan 54%, dan yang menarik lebih sering terjadi di daerah kepala dan leher.²⁵ *Plexiform Neurofibroma* dapat menjadi *malignant perifer nerve sheat tumor* (MPNST) yang sering disebut neurofibrosarcomas atau schwannomas ganas.^{7,35}

LAPORAN KASUS

Seorang pasien laki-laki, 8 tahun datang ke Poliklinik THT-KL pada tanggal 2 september 2020 dengan keluhan benjolan pada daun telinga yang semakin membesar sejak 2 bulan yang lalu. Sebelumnya benjolan tersebut tumbuh di tempat yang sama 1 tahun yang lalu dan sudah dioperasi 7 bulan yang lalu oleh dokter spesialis THT di Jambi. Benjolan di daun telinga tumbuh kembali satu bulan setelah operasi.

Nyeri pada telinga tidak ada. Keluar cairan dari telinga tidak ada. Riwayat keluar cairan dari telinga tidak ada. Penurunan pendengaran tidak ada. Riwayat telinga berdengung tidak ada. Riwayat trauma kepala dan telinga tidak ada. Sakit kepala berat, vertigo, mual dan muntah tidak ada. Riwayat bengkak dibelakang telinga dan bagian tubuh lainnya tidak ada. Demam batuk pilek tidak ada.

Pada pemeriksaan fisik, pasien tampak sakit sedang, kesadaran komposmentis, tanda vital dalam batas normal dan berat badan 31 kg. Pemeriksaan pada telinga kanan, liang telinga lapang, membran timpani utuh, refleksi cahaya ada. Pemeriksaan pada telinga kiri, terdapat benjolan pada bagian anterior 1/3 lateral liang telinga dengan ukuran 15x10x5mm kenyal, tidak hiperemis, batas jelas, terfiksir pada tragus posterior, membran timpani utuh, refleksi cahaya ada (Gambar 3). Pemeriksaan hidung dan tenggorok dalam batas normal. Pada pemeriksaan leher, tidak ditemukan pembesaran kelenjar getah bening. Pasien memiliki satu bercak *café au lait* di pinggang kanan, *freckling* pada kulit aksila atau inguinal tidak ada, tidak ada keadaan patologis tulang dan tidak ada kelainan pada mata. Tidak ada benjolan dari bagian tubuh yang lain.

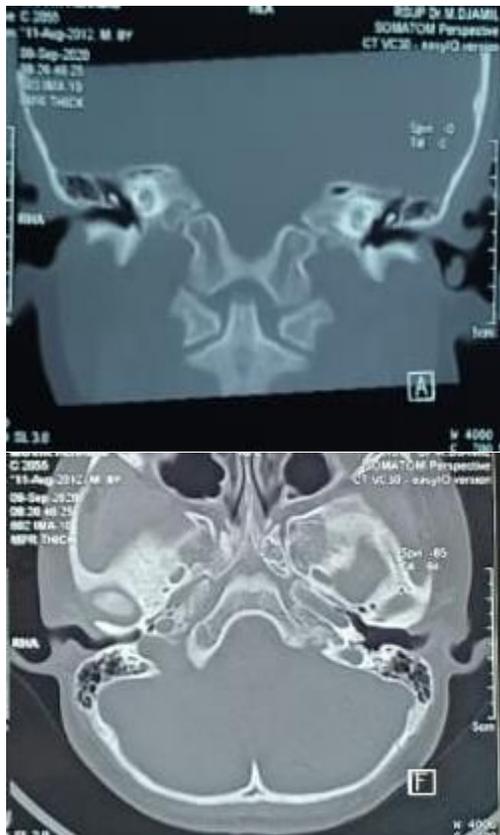


Gambar 3. Terdapat benjolan pada tragus sinistra dengan batas tegas ukuran 15x10x5mm konsistensi padat, terfiksir dan tidak hiperemis

Pemeriksaan garpu tala normal pada kedua telinga. Pemeriksaan vestibular dan tes koordinasi normal dan pemeriksaan

nervus fasialis perifer menunjukkan fungsi motorik normal. Pasien didiagnosis kerja dengan massa jaringan lunak at tragus auris sinistra suspek keloid dengan diferensial diagnosis plexiform neurofibroma dan dermal nerve sheat myxoma. Pasien direncanakan untuk dilakukan tomografi komputer mastoid.

Tomografi komputer Mastoid (Gambar 4) dilakukan kepada pasien pada tanggal 9 September 2020 dengan hasil massa dengan kepadatan homogen, batas yang jelas, teratur, ukuran 1,15x0,57x0,57cm pada tragus sinistra mendominasi ke kiri meatus akustik eksternal ada tanda-tanda ekspansi ke organ lain. Terdapat kesan tumor jaringan lunak pada tragus sinistra.



Gambar 4 . Potongan axial dan coronal dari tomografi komputer menunjukkan massa jaringan lunak (densitas hiperdens) pada posterior tragus .

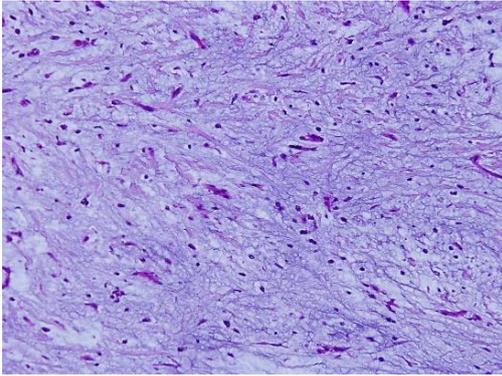
Berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang pasien didiagnosis dengan massa jaringan lunak et auris sinistra suspek keloid dengan diagnosis differensial *plexiform neurofibroma* dan *dermal nerve*

sheat myxoma, pasien direncanakan dilakukan eksisi tumor jaringan dalam general anestesi. Dilakukan inform consent kepada orang tua pasien, dan orang tua pasien setuju prosedur tindakan. Tidak ada kelainan yang ditemukan pada pemeriksaan laboratorium dan pasien dikonsultasikan ke bagian anak untuk toleransi operasi dan skrining covid-19 serta anestesi untuk toleransi operasi.

Pasien dilakukan tindakan eksisi pada 17 September 2020. pasien tidur terlentang di atas meja operasi dengan kepala menghadap ke kanan dalam anestesi umum. Dilakukan tindakan prosedur aseptik dan antiseptik pada lapangan operasi. Penandaan lokasi operasi dilakukan. Epinefrin 1:100.000 disuntikkan pada lokasi lesi. Sayatan elips dilakukan mengikuti batas tumor. Massa melekat pada kulit dilakukan insisi pada kulit dan massa yang menempel pada tulang rawan. Luka dijahit dengan prolene 5.0. Perdarahan terkontrol. Operasi selesai didapatkan massa tumor dengan ukuran 0,5 x 0,3 x 0,2 cm. Pasien didiagnosis dengan post eksisi tumor kompli et tragus sinistra. Pasien diberikan terapi IVFD 15gtt/menit, injeksi seftriakson 2x500mg, Paracetamol 3x500mg per oral.

Hari kedua setelah operasi, pasien tidak mengeluh sakit di telinga, tidak ada vertigo, dan tidak ada telinga berdengung. evaluasi pada luka operasi menunjukkan hasil yang baik, tidak ada darah, tidak ada nanah. Pasien dipulangkan dengan terapi parasetamol 3x500mg dan cefixime 2 x 100mg.

Pada kontrol 1 minggu setelah operasi 23 September 2020 luka operasi baik dan dilakukan *aff hecting*. Pasien membawa hasil histopatologi (gambar 5) menunjukkan gambaran jaringan dengan permukaan ditutupi epitel skuamosa kompleks, stroma jaringan ikat di bawahnya muncul kulit adneksa dan nodul terdiri dari proliferasi seperti sel stellata bermotif dengan inti bulat-oval, hiperkromatik dengan latar belakang mixoid, sel limfosit, sel plasma, dan leukosit polimorfonuklear. Gambar mikroskopis menunjukkan gambaran *dermal nerve sheat myxoma*.



Gambar 5. Gambar mikroskopis telah menunjukkan sel seperti cincin dengan bentuk laba-laba dan dikelilingi oleh sel mixoid

Pada 1 bulan kontrol setelah operasi pada 17 Oktober 2020, tidak ada pertumbuhan massa tumor kembali, luka operasi luka baik.

Pada 2 bulan kontrol setelah operasi pada 11 November 2020, tidak ada pertumbuhan massa tumor kembali, luka operasi baik (gambar 7) Pemeriksaan imunohistokimia dilakukan. Hasil imunohistokimia menunjukkan tumor positif reaktif difus dengan protein S100 dengan diagnosis suspek plexiform neurofibroma.



Gambar 7. Dua bulan setelah operasi tidak ada pertumbuhan massa tumor kembali, dan luka operasi benar-benar sembuh

DISKUSI

Satu kasus telah dilaporkan dari seorang anak laki-laki berusia 8 tahun, datang ke poliklinik THT-KL dengan diagnosis *isolated plexiform neurofibroma* dan dilakukan tindakan operasi eksisi tumor

jaringan lunak dengan anastesi umum. Menurut Shadfar dkk,²⁸ insiden tumor di meatus akustikus eksternus sangat langka dan dilaporkan bahwa dari semua literatur, sangat sedikit kasus yang dilaporkan, hanya 15 kasus yang dilaporkan. Menurut Viramgama dkk,²¹ kebanyakan neurofibroma di daerah kepala dan leher cenderung tumor soliter terjadinya *isolated Plexiform neurofibroma* yang mempengaruhi saraf perifer tanpa hubungan dengan NF-1 tidak biasa di rongga mulut. *Isolated Plexiform Neurofibroma* merupakan tumor jarang. Menurut Gosh dkk,¹⁸ NF1 mempengaruhi sekitar satu dari setiap 4.000 individu. NF 2 mempengaruhi satu dari setiap 40.000 individu.

Pasien ini mengeluhkan adanya benjolan di liang telinga yang semakin membesar sejak 6 bulan yang lalu, tidak ada nyeri dan pasien ini tidak mengeluhkan gangguan pendengaran dan dari pemeriksaan otoskopi didapatkan membran timpani utuh. Menurut andrea dkk,³⁴ Neurofibroma dapat mengalami deformasi, terutama yang berkembang di kepala dan leher termasuk daerah alis, kelopak mata, hidung, bibir dan telinga. Di lokasi ini, neurofibroma dapat mempengaruhi fungsi struktur anatomi di sekitarnya dan juga dapat menyebabkan kekhawatiran karena alasan estetika.

Pasien ini memiliki satu bercak café au lait di pinggang. Menurut Ferner,⁵ anak dengan enam atau lebih café au lait spot sendirian dan tidak ada riwayat keluarga dapat ditindaklanjuti seolah-olah mereka memiliki penyakit tersebut, karena 95% dari mereka akan mengembangkan NF1. Ukuran tumor pada pasien ini adalah 0.5x0.3x0.2 cm. Menurut Gaffaar,³¹ ukuran rata-rata tumor mesenkim pada meatus akustikus eksternus adalah 0,5 cm sampai 1,3 cm. Menurut Bath,³⁶ ukuran rata-rata tumor myxoma ini adalah 0,5-1 cm dengan bagian tulang kanalis eksterna dan membran timpani normal. Menurut haytoglu dkk,⁶ ukuran tumor sekitar 4x2 cm. Tidak ada nyeri dan riwayat perdarahan.

Pada pasien ini pemeriksaan tomografi komputer dilakukan untuk menentukan apakah tumor telah meluas ke jaringan sekitarnya. Hasil tomografi komputer didapatkan massa dengan densitas isoden homogen dengan batas tegas

dan sisi regular dengan ukuran 1,15x0,57x0,57 cm di tragus sinistra, menonjol ke arah kiri meatus akustikus eksterna dan tidak ada perluasan ke organ sekitarnya. Menurut Korf,³² *isolated plexiform neurofibroma* biasanya simptomatik dievaluasi dengan pemeriksaan pencitraan seperti tomografi komputer dan *magnetic resonance imaging* (MRI). Secara umum, MRI merupakan modalitas pilihan. Meskipun morfologinya bervariasi, plexiform neurofibroma menampilkan intensitas sinyal yang tinggi pada T2 weighted MRI seringkali dengan area pusat dengan sinyal rendah. MRI resolusi tinggi untuk menilai saraf perifer menggunakan frekuensi radio array bertahap (neurografi) telah diterapkan untuk pencitraan *plexiform neurofibroma* dan berguna dalam perencanaan operasi, mengidentifikasi pertumbuhan tumor atau daerah yang berpotensi mengalami perubahan menjadi ganas.

Pada pemeriksaan histopatologi jaringan menggunakan pewarnaan Hematoksin Eosin (HE) hasilnya adalah dermal nerve sheat myxoma yang menunjukkan sel-sel spindel dan stellata pada tumor. Menurut Viramgama dkk,²¹ pemeriksaan mikroskopik dari HE *plexiform neurofibroma* menunjukkan gambaran permukaan epitel skuamosa hiperplastik keratinizing berlapis dengan jaringan ikat cukup padat berserat diselingi dengan fibroblas padat. Massa yang tidak berkapsul dan terbatas tegas yang terdiri dari sel-sel berbentuk gelendong dengan inti bergelombang yang bercampur dengan serabut saraf kecil diatur dalam pola difus bersama dengan susunan plexiform dan mixoid yang terlihat dalam nodul.

Menurut Bath,³⁶ diagnosis *nerve sheat myxoma* dengan melakukan pemeriksaan histopatologi harus dipastikan kembali dengan pemeriksaan imunohistokimia yaitu dengan protein S100, hasil protein S100 menunjukkan reaksi tidak difus, seperti tersebar. Hasil laboratorium patologi anatomi dari Universitas Gajah Mada menyimpulkan plexiform neurofibroma, karena *nerve sheat myxoma* akan memiliki respon positif atau kuat untuk pewarnaan.

Pasien ini dilakukan eksisi tumor komplis dengan membuang jaringan sehat di

sekitar tumor, yang bertujuan untuk mengurangi rekurensi. Menurut Saleh dkk,²² manajemen bedah adalah satu-satunya terapi yang tepat untuk neurofibroma. Manajemen bedah neurofibroma umumnya memerlukan perhatian saat reseksi sehubungan dengan kemungkinan kekambuhan dan hilangnya fungsi.

Prognosis pasien ini setelah operasi adalah baik, terutama pada pasien yang telah menjalani eksisi massa pada jaringan sekitarnya.

Menurut Gosh dkk,³⁷ neurofibroma termasuk dalam tumor jinak. Transformasi ganas telah dilaporkan terjadi pada 2 hingga 16% kasus. Menurut Korf,³² kekambuhan *plexiform neurofibroma* dapat terjadi kapan saja sepanjang *follow up*. Pengalaman klinis menunjukkan bahwa *plexiform neurofibroma* cenderung tumbuh pada dua periode yang berbeda. Pertama pada anak usia dini dan kedua selama masa perubahan hormonal seperti pubertas atau kehamilan.

KESIMPULAN

Isolated plexiform Neurofibroma pada telinga luar adalah tumor jinak yang jarang dengan diagnosis baku emas ditegakkan berdasarkan pemeriksaan histopatologi dan imunohistokimia. Penatalaksanaan tumor yang baik dengan eksisi komplis massa tumor dan jaringan normal sekitar tumor mengurangi angka kekambuhan lokal. Prognosis tumor baik pada kasus tumor yang kecil namun dapat kambuh dan berkembang menjadi transformasi ganas.

DAFTAR PUSTAKA

1. Poswal P, Bhutani N, Arora S, Kumar R. Plexiform neurofibroma with neurofibromatosis type I / von Recklinghausen ' s disease : A rare case report. *Ann Med Surg* 2020;346–50.
2. Darrigo LG, Bonalumi Filho A, Ribeiro MG, Geller M. Plexiform neurofibroma in the ear canal of a patient with type I neurofibromatosis. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2009;75(1):158.
3. Mishra D, Wasnik N, Sakarkar P. Isolated giant plexiform

- neurofibroma of lower back : a rare case presentation. 2020;7(2):581–5.
4. Gür ÖE, Öztürk MT, Ensari N, Şenen D, Sonbay ND. Plexiform neurofibroma: An uncommon cause of conductive-type hearing loss. *Acta Oto-Laryngologica Case Reports* 2017;2(1):81–5.
 5. Ferner RE, Huson SM, Thomas N, Moss C, Willshaw H, Evans DG, et al. Guidelines for the diagnosis and management of individuals with neurofibromatosis 1. 2007;81–8.
 6. Suheyl Haytoglu, Nur Yucel Ekici, Birgul Tuhanjoglu, Gokhan Kuran IY. Plexiform Neurofibroma Unassociated with Neurofibromatosis Type 1 of the External Ear Canal. *Pediatric Otolaryngol.* 2015;1-5
 7. Geller M, Guilherme L, Junior D. Plexiform neurofibroma in the ear canal of a patient with Type I Neurofibromatosis. 2009;75:3730.
 8. Sharma A, Sengupta P. Isolated Plexiform Neurofibroma of the Tongue. 2013;(2):139–41.
 9. Aina Juliana Gulya M. Surgery of the ear. Vol. 24, *The Veterinary clinics of North America. Small animal practice.* 2003. 1–3 p.
 10. Weber PC KS. Anatomy and physiology of hearing. In: *Bailey’s Head and neck surgery.* 5th ed. 2013. p. 2253–73.
 11. Smith RM, Byrne PJ. Reconstruction of the Ear. *Facial Plast Surg Clin North Am.* 2019;27(1):95–104.
 12. Yalamanchi P, Basura GJ. More than meets the eye: A reportedly isolated ear canal mass. *Otolaryngol Case Reports.* 2020:100206.
 13. Glushkova M, Yordanova I, Todorov T, Bojinova V, Koleva M, Dimova P. Three Novel NF1 Gene Mutations in a Cohort of Bulgarian Neurofibromatosis Patients 1. 2018;54(1):110–6.
 14. Geller M, Filho AB, Azulay DR. Prevalence of plexiform neurofibroma in children and adolescents with type I neurofibromatosis. 2007;83(6):571–3.
 15. Bergqvist C, Servy A, Valeyrie-allanore L, Ferkal S, Combemale P, Wolkenstein P, et al. Neurofibromatosis 1 French national guidelines based on an extensive literature review since 1966. 2020;3:1–23.
 16. Lin V, Daniel S, Forte V. Is A Plexiform Neurofibroma Pathognomonic of Neurofibromatosis Type I? 2004;(August):1410–4.
 17. Rallis E, Ragiadakou D. Giant plexiform neurofibroma in a patient with neurofibromatosis type I. *Dermatol Online J.* 2009;15(5):3730.
 18. Kr S, Debdulal G, Rakesh C, Debasis R. Neurofibroma of the external ear - a case report. 2008;(September):289–90.
 19. Pemov A, Li H, Patidar R, Hansen NF, Sindiri S, Hartley SW, et al. The primacy of NF1 loss as the driver of tumorigenesis in neuro fibromatosis type 1-associated plexiform neuro fibromas. 2017:1–10.
 20. Gür ÖE, Öztürk MT, Ensari N, Şenen D. Plexiform neurofibroma : An uncommon cause of conductive-type hearing loss. *Acta Oto-Laryngologica Case Reports* 2017:1-5.
 21. Report C. Isolated Plexiform Neurofibroma of Tongue. 2018;9(June):23–6.
 22. Mona M.Saleh, Pola E.George, Mohammad M.Mohsen, Amir M Eldakiky IGM. Neurofibroma in the external auditory canal. *Int J Otolaryngol Head Neck Surgery*1. 2019;5(4):1095–8.
 23. Majdinasab N. A brief report of Plexiform Neurofibroma. 2018; Available from: <https://doi.org/10.1016/j.currproblca ncer.2018.01.007>
 24. Tucker T, Friedman JM, Friedrich RE, Wenzel R, Fu C, Mautner V. Longitudinal study of neurofibromatosis 1 associated plexiform neurofibromas. 2009;81–6.
 25. Tchernev G, Chokoeva AA, Patterson JW, Bakardzhiev I, Wollina U, Tana C. Plexiform Neurofibroma. A Case Report. *Med*

- Today. 2016;95(6):1–3.
26. Prieto VG. Soft tissue tumors of the skin. Vol. 97, Pathologica. 2005. 37–40 p.
 27. Jo VY, Hornick JL. 5 - Tumors With Myxoid Stroma [Internet]. Second Edi. Practical Soft Tissue Pathology: A Diagnostic Approach. Elsevier Inc.; 135–163 p. Available from: <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-49714-5.00005-3>
 28. Shadfar S, Scanga L, Dodd L, Buchman CA. Isolated myxoma of the external auditory canal. Laryngoscope. 2014;124(5):1220–2.
 29. Yang Y, Jiang C, Xu Q. Combination therapy for bulky auricular keloids: a clinical experience. J Cosmet Laser