

Laporan Kasus**Schwannoma aurikula dekstra yang meluas ke kanalis auditorius eksternus****Astin Prima Sari, Dian Ayu Ruspita**Departemen Ilmu Kesehatan Telinga Hidung Tenggorok - Bedah Kepala dan Leher
Fakultas Kedokteran Universitas Diponegoro/Rumah Sakit Dr. Kariadi
Semarang**ABSTRAK**

Latar belakang: Schwannoma merupakan tumor jinak yang berasal dari sel Schwann. Insiden Schwannoma aurikula sangat jarang. Sebagian besar yang terjadi adalah Schwannoma vestibular. Penatalaksanaan dengan ekstirpasi secara in toto dapat mencegah kekambuhan. **Tujuan:** Melaporkan satu kasus jarang, yaitu Schwannoma aurikula yang meluas ke kanalis auditorius eksternus (KAE). **Kasus:** Anak laki-laki usia 3 tahun datang dengan keluhan muncul benjolan pada daun telinga kiri sejak 6 bulan terakhir, yang membesar perlahan hingga menutupi liang telinga. Dilakukan ekstirpasi biopsi pada massa tumor, dengan pendekatan retroaurikula. Massa dapat dilepas secara in toto. Hasil histopatologi kesan Schwannoma. Enam bulan pasca operasi tidak didapatkan kekambuhan. **Metode:** Penelusuran kepustakaan didapatkan 5 jurnal laporan kasus yang relevan. **Hasil:** Dari 5 kasus, seluruhnya melakukan ekstirpasi massa Schwannoma secara in toto. Terdapat 2 kasus menggunakan pendekatan transmeatal, 2 kasus dengan pendekatan retroaurikula, dan 1 kasus ekstirpasi langsung pada aurikula. **Kesimpulan:** Schwannoma aurikula merupakan kasus yang sangat jarang. Tidak ada kecenderungan usia maupun jenis kelamin tertentu. Penanganan dengan ekstirpasi yang komplis dapat mencegah kekambuhan.

Kata kunci: Schwannoma aurikula, ekstirpasi, insisi retroaurikula

ABSTRACT

Background: Schwannoma is a Schwann cells benign tumors. The incidence of auricular Schwannoma is rare. The most common is vestibular Schwannoma. Treatment of choice is complete surgical excision, and recurrence is rare. **Purpose:** Reporting a rare case of an auricular Schwannoma that spread to external auditory canals. **Case:** A three years old boy presented with a swelling in the left auricular for 6 months, which was progressively increasing and spread into external auditory canals. An excisional biopsy via postauricular was performed under general anesthesia. The mass was totally removed. Diagnosis was reported to be Schwannoma by histopathologic examination. There was no signs of local recurrence during a 6 months of follow-up period. **Method:** Search literatures for evidence found 5 case report journals were relevant to our clinical question. **Result:** From the 5 journals, all of them opted to do total excisional removal, 2 cases by transmeatal incision, 2 cases by postauricular incision, and 1 case by direct incision of the auricular mass. **Conclusion:** Auricular schwannoma is a rare case. Previous case reports showed no sufficient relevance on the age and sex tendency to the occurrence of auricular Schwannoma. A complete extirpation can prevent recurrence.

Key words: Auricular schwannoma, extirpation, postauricular incision

Alamat korespondensi: Dr. Astin Prima Sari, Departemen IK THT-KL Fakultas Kedokteran Universitas Diponegoro. Jl. Dr.Sutomo no.14, Semarang. E-mail: astintht@gmail.com.

PENDAHULUAN

Schwannoma merupakan tumor jinak berkapsul yang berasal dari sel Schwann. Sel Schwann menyelubungi setiap serabut saraf. Schwannoma tumbuh lambat progresif pada serabut saraf perifer, saraf kranial, dan saraf otonom.¹ Sebagian besar Schwannoma tumbuh pada sistem saraf pusat, sekitar 25-45% terjadi pada daerah kepala dan leher dengan lokasi utama adalah pada telinga dalam (Schwannoma vestibular).² Insiden Schwannoma aurikula ataupun kanalis auditorius eksternus (KAE) sangat jarang. Saat ini sangat sedikit publikasi yang melaporkan kasus tersebut.^{2,3}

Etiologi Schwannoma aurikula belum diketahui pasti, diduga akibat mutasi dari gen Merlin.^{4,5} Fungsi gen Merlin adalah sebagai supresor tumor untuk mencegah terjadinya Schwannoma vestibular. Dugaan lain adalah adanya kelainan bawaan yang dinamakan neurofibromatosis tipe 2 (NF2).⁵

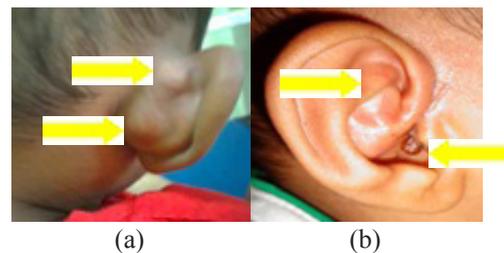
Penatalaksanaan Schwannoma aurikula dan KAE adalah dengan ekstirpasi.⁶ Insisi dapat dilakukan pada retroaurikula atau endaural (transmeatal), tergantung pada lokasi tumor, ukuran, serta perluasan ke jaringan sekitar.^{2,3} Sebagian besar Schwannoma dapat diekstirpasi secara in toto, sehingga kekambuhan pasca operasi belum pernah ditemukan.^{1,3} Komplikasi lain yang mungkin terjadi pasca operasi adalah deformitas aurikula.² Tujuan penulisan laporan kasus ini yaitu untuk melaporkan satu kasus jarang berupa Schwannoma aurikula yang meluas ke KAE.

LAPORAN KASUS

Anak laki-laki 3 tahun, datang ke klinik Telinga Hidung Tenggorok-Bedah Kepala dan Leher (THT-KL) dengan keluhan muncul benjolan di daun telinga kanan sejak ±6 bulan sebelumnya, membesar perlahan, tidak nyeri ataupun demam. Tiga bulan sebelumnya

pasien dioperasi benjolan di depan telinga, hasil pemeriksaan histopatologi kesan fibroma. Tidak ada riwayat keluar cairan telinga, sering mengorek telinga, trauma telinga, maupun bakat keloid.

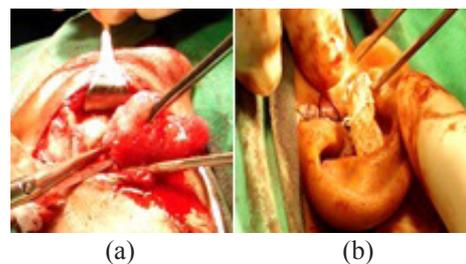
Dari pemeriksaan telinga kanan terdapat massa pada simba konka yang hampir menutupi seluruh liang telinga, juga pada sisi posterior aurikula (gambar 1). Dari palpasi massa batas tidak tegas, permukaan halus, warna sama dengan kulit sekitar, kenyal, tidak nyeri tekan, tidak hangat. Tidak didapatkan nyeri tekan dan nyeri ketok mastoid, serta pembesaran kelenjar limfe. Dari pungsi aspirasi massa tidak didapatkan pus, cairan, maupun darah.



Gambar 1. Massa aurikula (a) dan CAE dekstra (b)



Gambar 2. MSCT scan mastoid dekstra, tampak *soft tissue mass*



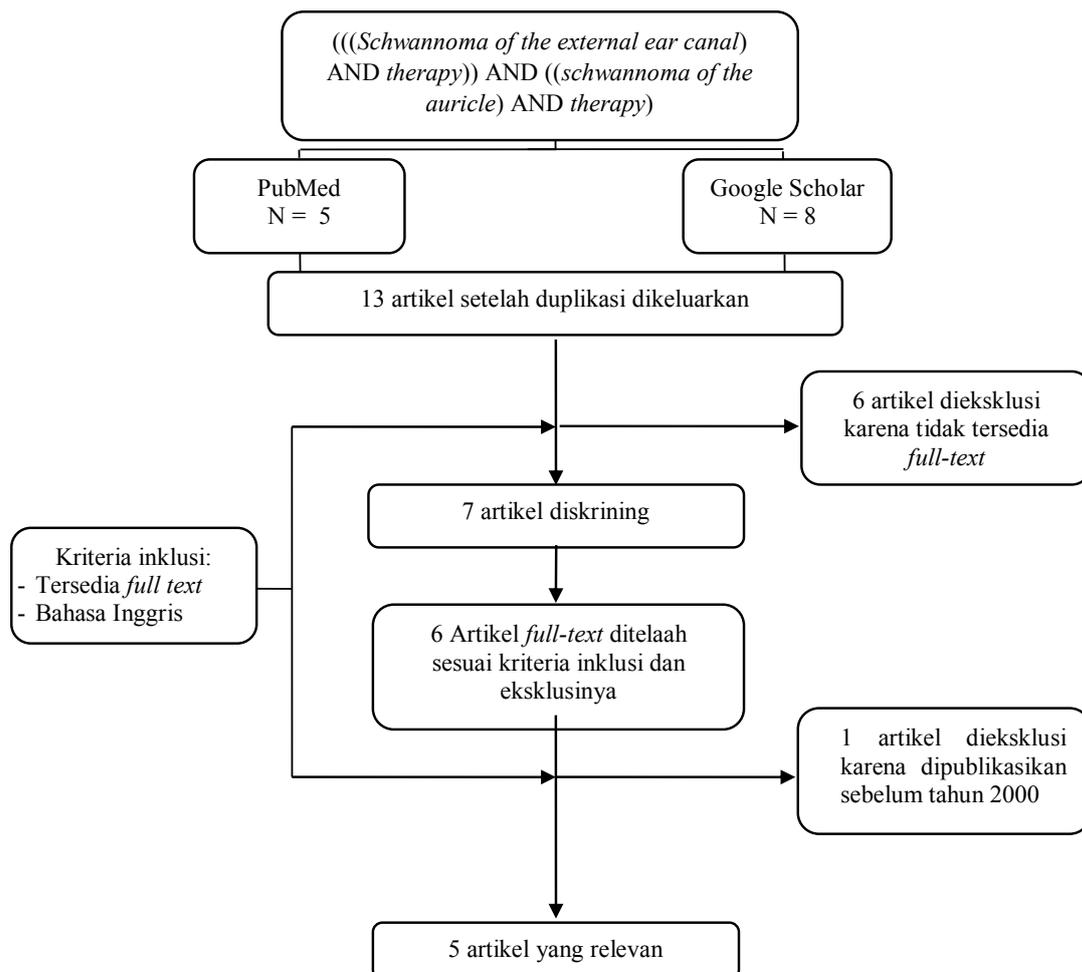
Gambar 3. (a). Insisi retroaurikula, tampak massa. (b). Insisi endaural yang telah dijahit, dilakukan pemasangan tampon CAE.

Dari pemeriksaan *multislice spiral computed tomography* (MSCT) scan mastoid dengan kontras kesan *soft tissue mass* pada aurikula dekstra dan regio retroaurikula yang meluas sampai telinga tengah disertai obliterasi parsial KAE, tidak tampak destruksi tulang, mastoid *air cell* kanan kiri normal (gambar 2).

Diagnosis sementara adalah massa aurikula dekstra dan stenosis KAE dekstra, dengan diagnosis banding fibroma. Direncanakan tindakan insisi, ekstirpasi, dan kanalooplasti.

Durante operasi didapatkan perlekatan massa meluas ke KAE pars kartilaginosa, sehingga sebagian kecil kartilago yang terinfiltrasi ikut diekstirpasi bersama massa (gambar 3).

Evaluasi hari ke-7 pasca operasi tidak dilaporkan adanya keluhan. Hasil pemeriksaan histopatologi menunjukkan kesan Schwannoma. Pada kontrol yang dilakukan saat 2 dan 3 minggu pasca operasi tidak didapatkan keluhan. Pada kontrol yang dilakukan saat 6 bulan luka operasi menunjukkan hasil baik, tidak ada pertumbuhan massa pada aurikula maupun KAE kanan, serta tidak ada deformitas.



Gambar 4. Alur pencarian literatur

RUMUSAN MASALAH

Pada kasus Schwannoma aurikula, jenis operasi apakah yang paling tepat untuk mencegah kekambuhan dan komplikasi pasca operasi?

METODE

Penelusuran literatur dilakukan pada tanggal 14 dan 16 Februari 2017 melalui PubMed dan Google Scholar dengan kata kunci (*Schwannoma of the external ear canal*) AND (*therapy*) AND (*Schwannoma of the auricle*) AND (*therapy*).

Kami membatasi penelusuran dengan kriteria inklusi meliputi ketersediaan *full text* dan artikel berbahasa Inggris. Sedangkan kriteria eksklusi yaitu artikel yang dipublikasikan sebelum tahun 2000 (gambar 4).

Oleh karena kasus ini merupakan kasus yang jarang, maka kami menginklusi semua desain studi dari level kesahihan tertinggi (*systematic review*) hingga terendah (laporan kasus).

HASIL

Dari penelusuran literatur dengan menggunakan kata kunci pada *database* PubMed dan Google Scholar, didapatkan 13 artikel (gambar 4). Dari 13 artikel tersebut, didapatkan 7 artikel yang memiliki *full text*. Setelah melalui proses telaah berdasarkan kriteria inklusi dan kriteria eksklusi, kami mendapatkan 5 artikel laporan kasus dengan tingkat kesahihan level 5 (tabel 1). Hal ini disebabkan oleh karena jarang ditemukannya

kasus ini, baik dalam klinis sehari-hari. Dari 5 laporan kasus tersebut, seluruhnya melakukan ekstirpasi massa Schwannoma secara *in toto*. Terdapat 2 kasus menggunakan pendekatan *transmeatal*, dua kasus dengan pendekatan *retroaurikula*, satu kasus ekstirpasi langsung pada aurikula (tabel 2).

DISKUSI

Schwannoma atau disebut juga *neurinoma*, *neuroma*, *neurilemmoma*, merupakan tumor jinak berkapsul yang berasal dari sel Schwann, tumbuh lambat.¹ Schwannoma aurikula pertama kali dilaporkan oleh Fodor dkk⁹ pada 1977.

Persarafan aurikula berasal dari cabang *nervus fasialis* (n.VII) dan *nervus vagus* (n.X). Sensoris dari n. oksipitalis minor, cabang mastoid, n. aurikularis mayor, dan n. aurikularis temporalis, yang merupakan cabang n.VII. *Nervus Arnold* merupakan cabang dari n.X, mensarafi konka.¹⁰ Sensoris KAE dari cabang n. aurikulotemporalis, n. trigeminal (n.V), n.VII, n. glossofaringeus (n.IX), n.X.¹¹

Sebuah seraf terdiri atas sebuah akson yang terbungkus sel-sel Schwann. Di antara akson dan sel Schwann terdapat selubung mielin yang berasal dari sel Schwann.¹²

Selubung Schwann atau disebut juga selubung neurilema terdiri atas sel-sel gepeng yang membentuk lapisan tipis mengelilingi mielin. Selubung Schwann dan mielinnya pada jarak teratur diputus oleh nodus Ranvier.¹² Sel Schwann melingkupi serabut saraf dan berfungsi untuk mempercepat perjalanan impuls saraf.³

Tabel 1. Strategi penelusuran

Database	Strategi pencarian	Artikel yang didapat	Artikel terinklusi
Pubmed	(((<i>Schwannoma of the external ear canal</i>) AND <i>therapy</i>)) AND ((<i>Schwannoma of the auricle</i>)	5	2
Google scholar	<i>auricle</i>)	8	3

Pada sel Schwann dapat tumbuh suatu tumor jinak berkapsul yang tumbuh lambat, yang disebut Schwannoma. Schwannoma menyelubungi saraf perifer, saraf kranial, dan serabut saraf otonom.¹ Beberapa penelitian melaporkan tumor ini terletak di telinga luar, umumnya melibatkan KAE,^{1,13} sangat jarang terjadi pada aurikula.³

Kasus ini melaporkan Schwannoma pada aurikula dekstra yang meluas ke KAE, di mana insidennya sangat jarang karena daerah tersebut sangat sedikit memiliki serabut saraf.

Serabut saraf yang menjadi asal tumbuhnya Schwannoma tidak dapat dipastikan, tetapi diduga berasal dari cabang n.VII dan n.X.

Etiologi Schwannoma aurikula belum diketahui pasti. Penelitian terakhir menduga bahwa penyebabnya adalah mutasi dari gen Merlin, yang berfungsi sebagai supresor tumor untuk mencegah terjadinya Schwannoma vestibular.^{4,5} Penelitian lain menyebutkan bahwa 5% Schwannoma vestibular disebabkan oleh suatu kelainan bawaan yang dinamakan neurofibromatosis tipe 2 (NF2).⁵ Faktor risiko

Tabel 2. Telaah karakteristik kepustakaan laporan kasus

No.	Penulis – Jurnal	Karakteristik pasien	Pemeriksaan penunjang	Intervensi (tindakan)	Outcome berupa kekambuhan pasca tindakan
1.	Bakshi SS dkk ⁷ (2015) Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg (India). Laporan kasus.	Perempuan, 49 tahun. Telinga kiri teras penuh dan 6 tahun terakhir semakin kurang dengar.	CT scan: Massa homogen pada CAE sinistra yang mengerosi temporomandibular joint. Histopatologi : S-100 (+) sel Schwann.	Eksisi massa melalui pendekatan post aurikula.	Evaluasi selama 8 bulan tidak ada kekambuhan.
2.	Galli J dkk ⁸ (2001) Otolaryngol Head Neck Surg. Laporan kasus	Laki-laki 63 tahun. Benjolan pada liang telinga kiri sejak 3 tahun terakhir.	CT scan: Massa CAE sinistra, tidak ada perluasan ke jaringan sekitar. Histopatologi : S-100 (+) sel Schwann, Antoni A & Antoni B (+).	Enukleasi massa melalui pendekatan transmeatal.	Evaluasi 3 bulan tidak ada kekambuhan.
3.	Topal O dkk ¹ (2007) Head & Face Medicine. Laporan kasus	Perempuan 51 tahun. Kurang dengar progresif telinga kanan & otitis eksterna berulang selama 12 bulan.	CT scan: <i>Soft tissue mass</i> CAE dekstra 16x17 mm. Histopatologi : S-100 (+) sel Schwann, Antoni A & Antoni B (+).	Eksisi biopsi melalui pendekatan transmeatal.	Evaluasi 6 bulan tidak ada kekambuhan.
4.	Jovanovic MB dkk ⁶ (2009) Intl Advanced Otolaryngology. Laporan kasus	Perempuan 59 tahun. Rasa penuh di telinga kanan disertai kurang dengar progresif selama 5 tahun.	CT scan: <i>Soft tissue mass</i> di sisi lateral CAE dekstra uk 3,5 cm. Histopatologi : Antoni A & Antoni B (+).	Eksisi massa melalui pendekatan postaurikula.	Evaluasi 8 bulan tidak ada kekambuhan.
5.	Thakur K dkk ² (2013) Int J Otorhinolaryngology Clin. Laporan kasus	Perempuan 25 tahun. Benjolan pada daun telinga kiri, membesar selama 6 tahun.	CT scan : tdk dilakukan. Histopatologi : S-100 (+) sel Schwann.	Eksisi massa aurikula dengan general anestesi.	Evaluasi 9 bulan tidak ada kekambuhan.

terjadinya Schwannoma aurikula adalah trauma seperti luka tusuk pada aurikula.² Penyebab Schwannoma pada kasus ini diduga merupakan kelainan bawaan karena terjadi pada usia anak.

Diagnosis ditegakkan dari anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang. Anamnesis terdapat benjolan di aurikula dan KAE, tumbuh lambat, tidak nyeri,^{2,6,13} dapat disertai kurang dengar ataupun tinnitus,⁶ jarang disertai keluar cairan dari telinga.^{1,6} Pemeriksaan fisik didapatkan massa berbatas tegas, *mobile*, tidak nyeri tekan.² Pemeriksaan penunjang CT scan atau MRI (*magnetic resonance imaging*) mastoid dengan kontras dapat mengetahui perluasan tumor.¹³ Pemeriksaan histopatologi (PA) merupakan baku emas (*gold standart*).^{3,5} Pemeriksaan mikroskop dengan pewarnaan H&E (*haematoxyllin eosin*) menunjukkan proliferasi sel Schwann membentuk dua pola histologi khusus disebut Antoni A dan Antoni B.¹⁴ Antoni A menunjukkan sel-sel yang padat dan saling melekat berbentuk kumparan kecil (*spindle*) dan intinya tampak rapat. Sel-sel Antoni A yang saling membentuk lingkaran dikenal dengan badan *verocay bodies*. Antoni B, terdapat sel-sel bebas yang membentuk vakuola sel pleomorfik, tampak kurang padat. Beberapa pemeriksaan menunjukkan kombinasi kedua tipe tersebut.¹⁴ Pemeriksaan imunohistokimia protein S-100 dapat digunakan sebagai konfirmasi.²

Diagnosis banding Schwannoma adalah neurofibroma.¹⁰⁻¹³ Neurofibroma merupakan tumor jinak serabut saraf yang juga dapat berasal dari sel Schwann, namun secara histopatologi berbeda dengan Schwannoma. Neurofibroma tidak berkapsul, memiliki konsistensi padat dan mitosis yang meningkat. Pemeriksaan histologi menunjukkan daerah invasif lokal, tidak terdapat *verocay bodies*, tetapi membentuk pola terpusat (*multicenter*). Hal ini yang membedakan dengan Schwannoma.¹³ Pada kasus ini, hasil histologi operasi massa

preaurikula sebelumnya di rumah sakit lain didapatkan kesan fibroma. Fibroma merupakan tumor jaringan penyokong, yang dapat berasal dari saraf, otot, epitel pembuluh darah. Hal ini mungkin juga akibat kesalahan prosedur pewarnaan maupun pemeriksaan histopatologi. Sayangnya tidak dapat dilakukan konfirmasi karena sediaan sudah tidak dapat dilacak.

Penatalaksanaan Schwannoma adalah dengan ekstirpasi.^{1,6,7} Insisi dapat dilakukan pada retroaurikula (postaurikula) atau endaural (transmeatal), tergantung pada lokasi tumor, ukuran, serta perluasan ke jaringan sekitarnya.^{2,3,7} Sebagian besar kasus Schwannoma aurikula terjadi pada KAE dengan diameter <3 cm,⁶ sehingga pendekatan transmeatal lebih sering dilakukan. Pada suatu kasus terdapat massa tumor lebih dari 3 cm,⁶ atau telah meluas ke jaringan sekitar, sehingga insisi dilakukan pada retroaurikula.¹³ Pada laporan kasus ini ditemukan adanya massa pada retroaurikula yang meluas ke KAE, sehingga dilakukan insisi retroaurikula. Saat dilakukan operasi, tampak massa berbatas tegas, berkapsul, beberapa bagian kartilago aurikula terdestruksi akibat desakan tumor ini. Tampak pula tumor telah meluas ke KAE, sehingga insisi dilanjutkan pada endaural untuk memperluas lapangan operasi. Ekstirpasi dilakukan dengan menyusuri kapsul tumor, sehingga dapat dilepas secara utuh, serta perdarahan minimal.⁶ Diikuti melakukan ekstirpasi pada kartilago yang telah terdestruksi.

Prognosis Schwannoma aurikula baik.^{1,2} Kekambuhan sangat jarang. Beberapa kasus melaporkan tidak terdapat kekambuhan pada 3 bulan,¹⁴ 6 bulan, 8 bulan, dan 9 bulan pasca operasi.^{1,3,6} Ekstirpasi Schwannoma yang tidak komplis dapat menimbulkan kekambuhan setelah beberapa bulan atau beberapa tahun. Pasca operasi dapat terjadi deformitas aurikula seperti *cauliflower* akibat iatrogenik.^{1,2} Pasien pada kasus ini

dilakukan evaluasi pada 6 bulan pasca operasi, tidak didapatkan komplikasi maupun kekambuhan.

Schwannoma aurikula merupakan kasus yang sangat jarang. Hal ini juga menjadi kekurangan dalam laporan kasus ini. Angka kejadian Schwannoma aurikula yang rendah, menyebabkan hasil penelusuran artikel kami hanya menghasilkan artikel laporan kasus dengan level kesahihan yang rendah. Tidak ada kecenderungan usia maupun jenis kelamin tertentu. Pendekatan operasi tergantung pada lokasi dan perluasan tumor. Penanganan dengan ekstirpasi yang komplrit dapat mencegah kekambuhan dan komplikasi.

DAFTAR PUSTAKA

1. Topal O, Erbek SS. Schwannoma of the external auditory canal. *Head face medicine*. 2007; 3:6.
2. Thakur K, Sharma SK, Raina R, Gupta VD. Auricular schwannoma : a rare presentation. *Jaypee journals*. 2013; 10003:166-8.
3. Lee DH, Kang HS, Park HJ. Schwannoma of the auricle. *Otology and neurotology*. 2012; 33(9):85-6.
4. Brackmann DE, Crawford JV, Green JDJ. Cerebellopontine angle tumors. In: Bailey BJ, Johnson JT, Newlands SD, editors. *Head and neck surgery otolaryngology*. 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2006. p. 2207-27.
5. Agrawal SK, Blevins NH, Jackler RK. Vestibular schwannomas and other skull base neoplasms. In: Snow JB, Wackym PA, editors. *Ballenger's otorhinolaryngology head and neck surgery*. Hamilton: BC Decker Inc; 2009. p. 414-25.
6. Jovanovic MB, Djerić D, Poljovka R, Milenković S. Obliterative external ear canal schwannoma. *International advanced otology*. 2009; 5(3):394-8.
7. Bakshi SS, Shankar K, Parida PK. A large Schwannoma of external auditory canal : An unusual case. *Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg (India)*. 2015; 25(4):229-231.
8. Galli J, D'Ecclesia A, Rocca LM, Almadori G. Giant schwannoma of external auditory canal : A case report. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2001;124:473-4.
9. Fodor RI, Pastore PN, Frable MA. Neurilemmoma of the auricle: a case report. *Laryngoscope*. 1977; 87:1760-1764.
10. Mills JH, Khariwala SS, Weber PC. Anatomy and physiology of hearing. In: Bailey BJ, Johnson JT, Newlands SD, editors. *Head and neck surgery otolaryngology*. 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p. 1884.
11. Linstrom CJ, Lucente FE. Infections of the external ear. In: Bailey BJ, Johnson JT, Newlands SD, editors. *Head and neck surgery otolaryngology*. 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2006. p. 1987-8.
12. Fawcett DW. *Buku ajar histologi*. 12th ed. Tambayong J, editor. Jakarta: EGC; 2005. 296-8 p.
13. Morais D, Santos J, Alonso M, Ovelar Y. Schwannoma of the external auditory canal : An exceptional location. *Plos one*. 2007;2.
14. Toss M. Natural history of vestibular Schwannoma. In: Arnold H, editor. *Scott Brown's otorhinolaryngology head and neck surgery* 7th ed. Great Britain 2008. p. 3957-66.