

Laporan Kasus

Tumor Dabska sinonasal

Suriya Suwanto, Gde Ardika Nuaba, Wayan Sucipta

Bagian Ilmu Kesehatan Telinga Hidung Tenggorok-Bedah Kepala Leher
Fakultas Kedokteran Universitas Udayana – RSUP Sanglah
Bali - Indonesia

ABSTRAK

Latar belakang: Tumor Dabska adalah salah satu jenis tumor pembuluh darah dengan keganasan *intermediate* dan dikenal sebagai angiosarkoma derajat rendah. Tumor ini merupakan neoplasma yang sangat jarang dan hanya 31 kasus dilaporkan di seluruh dunia. **Tujuan:** Memperkenalkan tumor Dabska berikut tatalaksana dalam bidang THT-KL. **Kasus:** Satu kasus tumor Dabska sinonasal pada seorang wanita berusia 35 tahun. **Penatalaksanaan:** Penatalaksanaan sesuai literatur adalah eksisi luas dan radioterapi. Pada pasien ini, eksisi luas tidak dapat dilaksanakan karena besarnya ukuran massa tumor sehingga radioterapi dipilih sebagai modalitas terapi. Pasien meninggal dunia pascaradioterapi. **Kesimpulan:** Tumor Dabska adalah tumor pembuluh darah yang jarang ditemukan. Penatalaksanaan adalah dengan eksisi luas dan radioterapi.

Kata kunci: Tumor Dabska, *endovascular papillary hemangioendothelioma*, tumor vaskular.

ABSTRACT

Background: Dabska tumor is a kind of vascular tumor with intermediate malignancy and regarded by most authorities as low grade angiosarcoma. This tumor is rare and only 31 cases reported throughout the world. **Purpose:** To present a case and the management of Dabska Tumor in ENT-HNS field. **Case:** A case of sinonasal Dabska tumor in a 35 years old woman. **Management:** Wide excision and radiotherapy is the suggested management in the literature. In this case wide excision could not be performed due to the size of the mass and radiotherapy was chosen as the management. The patient passed away after radiotherapy. **Conclusion:** Dabska tumor is a rare vascular tumor. The management should be wide excision and radiotherapy.

Key words: Dabska tumor, *endovascular papillary hemangioendothelioma*, vascular tumor.

Alamat korespondensi: Suriya Suwanto, e-mail: suriya.suwanto@gmail.com. Departemen THT FK UNUD/RSUP Sanglah. Jl. Diponegoro, Denpasar, 80114.

PENDAHULUAN

Tumor Dabska adalah neoplasma yang sangat jarang dan hanya 31 kasus dilaporkan di seluruh dunia. Tumor ini merupakan salah satu jenis tumor pembuluh darah tipe *intermediate*, dengan karakteristik memiliki angka kekambuhan lokal yang tinggi dan risiko metastasis regional atau jarak jauh yang rendah.¹

Tumor Dabska juga dikenal sebagai *Endovascular Papillary Hemangioendothelioma* (EPA), *Malignant Endovascular Papillary Angioendothelioma* (MEPA) atau *Papillary Intralymphatic Angioendothelioma* (PILA).² Tumor ini pertama kali dilaporkan pada tahun 1969 oleh Maria Dabska dengan serial kasus pada 6 orang anak yang semuanya berlokasi di kulit dan jaringan subkutis.³

Awalnya tumor Dabska banyak dilaporkan sebagai tumor di kepala, leher dan ekstremitas.⁴ Setelah itu berbagai variasi lokasi telah dilaporkan, seperti pada limpa, testis, gluteus dan tulang.^{3,5-7}

Tumor Dabska dideskripsikan sebagai angiosarkoma yang *low grade* dengan karakteristik proliferasi papilari endovaskuler dari sel endotel yang atipik dan pembuluh darah yang saling berhubungan di dalam dermis.⁴ Menurut klasifikasi WHO, tumor Dabska dimasukkan dalam kelompok tumor jaringan lunak kategori tumor pembuluh darah dan limfatik *intermediate*.⁸ Tumor ini dikategorikan tumor pembuluh darah *intermediate* karena potensial biologiknya *intermediate* antara hemangioma dan angiosarkoma.¹ Tumor Dabska sering sulit didiagnosis dan dikategorikan ganas karena adanya aktivitas mitosis, area nekrosis serta adanya kemungkinan bermetastasis ke kelenjar getah bening regional.^{1,8} Dilaporkan suatu kasus tumor Dabska sinonasal pada wanita muda berusia 35 tahun sebagai kasus tumor Dabska pertama di bagian THT-KL FK Udayana/RSUP Sanglah. Laporan ini bertujuan untuk menambah wawasan dalam bidang Onkologi THT-KL

LAPORAN KASUS

Seorang pasien perempuan berusia 35 tahun, suku Bali, pekerjaan karyawan restoran, datang ke IGD RSUP Sanglah pada tanggal 29 Agustus 2011 pukul 21.30 WITA dengan keluhan adanya benjolan pada pipi kiri sejak

kurang lebih 6 bulan yang lalu, diawali dari bengkak di gusi kiri dan semakin cepat membesar sejak 2 bulan sebelum dirawat. Benjolan membesar ke arah mata dan rongga mulut sehingga pasien menjadi sulit makan dan minum sejak 2 minggu terakhir. Benjolan terasa nyeri, badan terasa lemas dan tidak bertenaga.

Sebelum terdapat benjolan pasien mengeluhkan sakit gigi pada rahang kiri atas dan gusi bengkak. Pasien berobat ke dokter gigi 3 kali dan sempat dicabut salah satu gigi geraham kiri atas di Puskesmas 2 bulan yang lalu, tetapi rasa nyeri masih dirasakan dan pasien dianjurkan konsultasi ke dokter spesialis saraf. Pasien tidak pernah berkonsultasi dan kemudian benjolan semakin cepat membesar ke pipi dan rongga mulut sampai ke hidung. Kedua hidung tersumbat, sakit kepala, riwayat mimisan sedikit-sedikit tetapi dapat berhenti sendiri. Riwayat sering pilek, bersin-bersin dan hidung buntu sebelumnya disangkal. Riwayat keluhan yang sama pada anggota keluarga yang lain disangkal. Pasien dengan sosial ekonomi lemah dan belum berkeluarga.

Pemeriksaan fisik didapatkan pasien dengan keadaan umum lemah. Berat badan 30 kg, tinggi badan 158 cm. Tanda-tanda vital dalam batas normal. Pada pemeriksaan THT didapatkan kedua telinga dengan membran timpani utuh, suram. Pemeriksaan rinoskopi anterior tampak massa berwarna merah muda memenuhi kavum nasi bilateral, dengan sekret mukoid bercampur darah minimal, septum nasi sulit dievaluasi. Pada

pemeriksaan tenggorok didapatkan adanya massa tumor berwarna merah muda memenuhi orofaring mulai dari gingiva kiri ke palatum mole. Gigi geligi kiri sulit dievaluasi akibat pendesakan massa tumor. Pada pemeriksaan leher tidak didapatkan adanya pembesaran kelenjar getah bening.

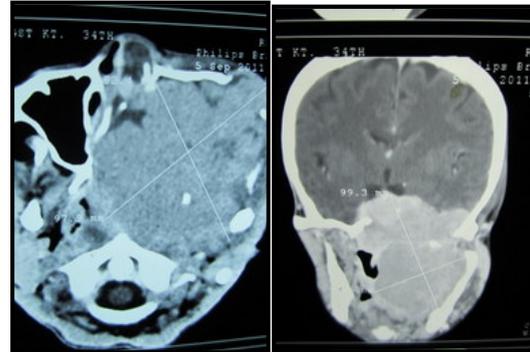


Gambar 1. A). Pasien saat awal dirawat **A.** Tampak massa pada pipi kiri, padat terfiksir dan kavum nasi kiri yang berdarah. **B).** Tampak massa dalam orofaring yang hampir penuh.

Hasil foto Rontgen toraks, jantung dan paru dalam batas normal dan tidak tampak adanya metastasis. Hasil laboratorium menunjukkan hipoalbuminemia yaitu albumin 2,4 g/dL. Faal hemostasis dalam batas normal. Pasien dirawat dengan diagnosis observasi tumor sinonasal dekstra-sinistra. Diberikan terapi analgetik dan roborantia. Hasil konsultasi ke bagian Gizi Klinik adalah malnutrisi berat disertai sulit menelan dan diberikan diet cair 1000 kalori perhari, melalui *orogastric tube* karena massa penuh di kavum nasi bilateral.

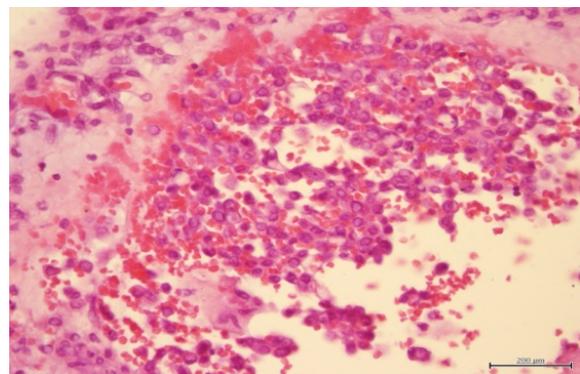
Hasil *CT Scan* dengan dan tanpa kontras, *setting* jaringan lunak adalah massa sinonasal yang meluas ke nasofaring, parafaring kiri,

fossa kranii posterior dengan destruksi dinding sinus paranasal kiri dan basis kranii tanpa limfadenopati (T4N1Mx).



Gambar 2. CT Scan aksial dan koronal, dengan dan tanpa kontras, *setting* jaringan lunak.

Hasil biopsi kavum nasi sinistra pada 9 September 2011 adalah polip dengan radang kronis. Pada tanggal 21 September 2011 dilakukan trakeostomi karena pasien mengalami obstruksi jalan napas atas akibat massa tumor penuh di orofaring dan kavum nasi bilateral. Dilakukan biopsi ulang di kavum nasi bilateral. Hasil biopsi: *Malignant endovascular papillary angioendothelioma (Dabska tumor, Papillary intralymphatic angioendothelioma)*.



Gambar 3. Hasil histopatologi: tampak jaringan tumor membentuk struktur papilomatik dengan sel-sel berbentuk *hobnail*.

Karena massa di orofaring bertambah besar dan *intake* yang kurang dengan turunnya berat badan, pada tanggal 3 Oktober 2011 dilaksanakan gastrostomi oleh bagian Bedah Digestif RSUP Sanglah. Pada hari yang sama juga dilaksanakan *Clinical Pathology Conference* (CPC) dengan mengundang bagian Patologi Anatomi, Radiologi, Radioterapi, Penyakit Dalam bagian Hemato Onkologi dan bagian Gizi Klinik untuk membahas kasus ini. Kesimpulan CPC adalah perlunya pemeriksaan imunohistokimia untuk memastikan diagnosis dan saran perawatan paliatif untuk pasien ini karena eksisi luas tidak mungkin dilaksanakan.

Hasil imunohistokimia pada tanggal 24 Oktober 2011 adalah VEGFR-3 positif kuat, CD31 negatif pada sel-sel tumor dan CD 34 positif pada membran sitoplasma sel tumor. Pasien didiagnosis dengan tumor Dabska sinonasal. Pasien mulai menjalani radioterapi pada tanggal 20 Oktober 2011 dan dilanjutkan hingga 20 x penyinaran dengan total 40 Gray (4000 Rad). Hasilnya massa tumor mengecil, keluhan nyeri berkurang, mimisan berkurang. Pada tanggal 2 Desember 2011, pasien dinyatakan selesai radioterapi.



Gambar 4. Pascaradioterapi A. Massa tumor mengecil. B. Pembengkakan pada palatum molle yang mengecil.

Direncanakan evaluasi serta observasi oleh bagian Radioterapi 2 minggu pascaradioterapi. Pasien tampak malnutrisi berat dengan berat badan menurun. Hasil pemeriksaan laboratorium dalam batas normal.

Pascaradioterapi pada tanggal 10 Desember 2011 pasien mengalami perdarahan dari mulut saat berada di rumah. Pasien dianjurkan untuk datang segera ke IGD RSUP Sanglah tetapi pasien terlambat datang dan akhirnya meninggal dunia di rumah.

DISKUSI

Dilaporkan satu kasus, wanita berusia 35 tahun dengan tumor Dabska sinonasal. Tumor Dabska adalah salah satu jenis tumor pembuluh darah tipe *intermediate*, dengan karakteristik memiliki angka kekambuhan lokal yang tinggi dan risiko metastasis regional ataupun jarak jauh yang rendah.¹ Tumor ini umumnya muncul pada kulit dan subkutis bayi atau anak-anak.²

Awalnya tumor Dabska banyak dilaporkan sebagai tumor di kepala, leher dan ekstremitas.⁴ Tumor pada kepala leher yang pernah dilaporkan adalah pada heliks telinga, lidah dan leher. Lokasi tumor saat ditemukan oleh Maria Dabska yaitu pada lutut, tumit, pipi, pelipis, leher dan telapak tangan. Pada enam kasus yang dilaporkan Dabska, tumor awalnya berukuran kecil dengan diameter antara 2-3 cm. Sejalan dengan pertumbuhan anak, tumor membesar sehingga saat diperiksa tumor berukuran 4-9 cm.⁹ Pada laporan kasus ini kami menemukan adanya massa tumor

yang memenuhi sinus kiri dan kavum nasi bilateral sampai ke orofaring sehingga pasien sulit bernapas serta sulit makan dan minum.

Tumor Dabska awalnya dikenal sebagai tumor pada anak dan neonatus.¹⁰ Akhir-akhir ini pada beberapa kasus telah dilaporkan terjadi pada bayi hingga dewasa 83 tahun. Tumor Dabska dilaporkan kongenital pada 4 orang anak.¹¹ Kasus anak dibanding dewasa 3 berbanding 1,^{1,4} sedangkan literatur lain menyatakan dari 31 laporan kasus tumor Dabska, 19 orang anak-anak, dan 12 orang dewasa.⁶ Predileksi jenis kelamin pada tumor Dabska tidak jelas, 9 dari 18 anak dan 8 dari 12 orang dewasa adalah wanita. Predileksi ras atau etnik juga tidak jelas.^{3,4} Pada kasus ini, tumor Dabska ditemukan pada perempuan dewasa, suku Bali berusia 35 tahun.

Etiologi tumor sampai saat ini belum jelas.¹⁰ Pada kasus tumor Dabska di bokong anak, riwayat trauma sebelumnya di area tersebut disangkal, demikian juga pada kasus tumor di testis.^{5,6} Tumor Dabska dilaporkan kongenital pada 4 kasus anak.³ Pada kasus ini riwayat trauma disangkal. Pasien mengeluhkan sakit gigi dan adanya benjolan di geraham kiri atas sebelum giginya dicabut.

Gambaran klinis tumor Dabska bervariasi, ada yang dilaporkan sebagai massa yang berbatas tidak jelas, sebuah plak atau nodul dengan proyeksi jaringan sekeliling yang bisa dipalpasi. Kulit di sekeliling tumor bisa berwarna merah muda, kebiruan atau keunguan dengan dermis yang atrofi. Kadang gambaran klinis seperti kista atau lesi intra-

dermal jinak lainnya.⁴ Secara klinis tumor Dabska sering didiagnosis sebagai hemangioma.¹⁰ Menurut Maria Dabska, terdapat dua bentuk lesi pada tumor yaitu kulit yang membengkak difus dan tumor intradermal. Pada bentuk kulit yang membengkak difus, tumor umumnya berkonsistensi padat dan keras, sedangkan tumor intradermal umumnya berkonsistensi lunak.⁹ Tumor Dabska umumnya muncul sebagai lesi dengan pertumbuhan yang lambat dan dicurigai adanya sifat pertumbuhan jaringan tumor yang berbeda pada area yang berbeda.¹¹ Pada kasus yang dilaporkan Maria Dabska, awalnya tumor berdiameter 2-3 cm. Pada beberapa kasus, tumor mencapai diameter 40 cm dan tumbuh menjadi massa yang tidak jelas.² Keluhan pada tumor Dabska bervariasi tergantung lokasi tumor. Rasa nyeri, ulserasi atau berdarahnya sisi yang terkena tidak selalu ditemukan.¹¹

Dari literatur didapatkan beberapa gejala klinis dan keluhan yang berbeda tergantung lokasi tumor antara lain: 1) Pada kasus tumor Dabska di limpa dilaporkan adanya splenomegali pada anak laki-laki berusia 5 tahun tanpa adanya keluhan malaise, perubahan nafsu makan, penurunan berat badan, demam atau nyeri. Tidak ada limfadenopati.³ 2) Keluhan konstipasi dilaporkan pada kasus tumor Dabska di gluteus kiri seorang anak berusia 1 tahun. Tumor berukuran 9x6x5 cm dan tumbuh meluas ke dalam jaringan lunak area perineum serta presakrum. Tumor meluas pada otot gluteus kiri dan menginfiltrasi

sfingter ani.⁶ 3) Pada kasus tumor Dabska di testis, seluruh bagian testis digantikan oleh bagian tumor, tetapi bentuk testis tetap tidak berubah. Permukaan testis tampak rata dan berwarna kecoklatan.⁵ 4) Kasus tumor Dabska pada leher wanita umur 83 tahun berupa tumor kistik dengan cairan serous berwarna kuning kecoklatan, berlokasi pada jaringan subkutis leher. Tumor tanpa kapsul yang jelas dan berinvasi ke sekeliling kelenjar parotis dan otot.¹² 5) Tumor Dabska pada os femur distal wanita berusia 45 tahun dengan keluhan nyeri pada lutut yang memburuk di malam hari dan nyeri saat berjalan. Pada pemeriksaan fisik didapatkan pembengkakan di medial femur distal di atas sendi lutut.⁷

Pada kasus ini kami menemukan pasien dengan kulit pipi kiri yang membengkak difus berwarna kebiruan dengan konsistensi padat dan keras. Keluhan nyeri dirasakan pada pipi kirinya akibat pendesakan massa tumor dengan mimisan sedikit-sedikit yang bisa berhenti sendiri.

Sampai saat ini belum ada literatur yang membahas prosedur baku pemeriksaan penunjang untuk menegakkan diagnosis tumor Dabska. Pemeriksaan foto Rontgen dan *CT Scan* dengan kontras umumnya dilaksanakan pada semua kasus yang pernah dilaporkan, disertai pemeriksaan USG abdomen untuk tumor Dabska pada limpa dan MRI pada beberapa kasus. Diagnosis tumor Dabska umumnya ditegakkan dengan biopsi. Salah satu literatur mengatakan pemeriksaan aspirasi jarum halus atau *fine needle aspiration biopsy*

pada kasus tumor Dabska bisa dilaksanakan sebagai pemeriksaan awal yang kemudian diikuti oleh pemeriksaan histopatologi untuk konfirmasi.⁸ Pada kasus ini, diagnosis awal ditegakkan dengan biopsi massa di kavum nasi bilateral dan *CT Scan* dengan kontras.

Pemeriksaan imunohistokimia sangat membantu dalam menegakkan diagnosis tumor Dabska, karena sel tumor umumnya mengekspresikan CD31, CD 34, faktor VIII, dan VEGFR-3 (*Vascular Endothelial Cell Growth Factor Receptor type 3*). Pada kasus tumor Dabska di bokong anak 1 tahun, CD 34 dan VEGFR-3 yang positif kuat terlihat pada sel tumor.⁶ Pada kasus ini dilakukan pemeriksaan imunohistokimia CD31, CD 34 dan VEGFR-3 dengan hasil positif kuat pada VEGFR-3, positif pada CD 34 dan negatif pada CD 31. Menurut literatur, pemeriksaan CD34 dan VEGFR-3 merupakan pemeriksaan yang paling penting pada kasus tumor Dabska.⁵ Hasil imunohistokimia dilaporkan pada intensitas yang bervariasi pada setiap kasus, yang bisa terjadi karena masalah fiksasi jaringan atau diferensiasi tumor yang buruk.⁴

Tumor Dabska dikategorikan ganas karena adanya aktivitas mitosis, area nekrosis dan adanya kemungkinan bermetastasis ke kelenjar getah bening regional.⁸ Pada kasus ini, tidak ditemukan metastasis kelenjar getah bening regional dan juga tidak ditemukan metastasis paru.

Gambaran histopatologi dari tumor Dabska adalah pembuluh darah yang ganas

dibatasi oleh satu lapis sel endotel dengan sitoplasma yang mendesak ke lumen sel endotel *hobnail* atau *matchstick fashion*.¹ Epidermis pada tumor Dabska umumnya tampak normal. Kelainan umumnya terdapat pada dermis dan sering subkutis, dengan pembuluh darah yang bervariasi, berbentuk rapi sampai saling berhubungan dan verdilatasi, disertai dengan proliferasi intravaskuler kompleks yang menyerupai gambaran glomerulus (*glomerulus-like-pattern*) atau *rosette-like structure*. Literatur lain menyatakan bahwa tumor Dabska berkarakteristik struktur proliferasi dari endovaskuler papiler yang mendesak ke dalam lumen pembuluh darah seperti intravaskuler dan perivaskuler limfositik infiltrat yang inflamasi.⁹ Di antara lumen, bisa terdapat limfosit matur yang berdekatan dengan endotel *hobnail*. Stroma di sekelilingnya sklerotik dan mengandung infiltrat limfoid. Kasus tumor Dabska pernah dilaporkan muncul bersama dengan limfangioma atau malformasi vaskuler.¹³

Pada kasus ini di beberapa fokus tampak struktur jaringan tumor tersusun dalam pembuluh limfe yang berdilatasi dengan dinding yang tipis dan ireguler, membentuk struktur glomeluroid. Jaringan tumor terdiri dari sel endotelial yang proliferasif, tersusun membentuk struktur papilomatik dengan stroma papil yang terdiri dari jaringan ikat fibrosa dan bagian sentral mengandung bahan hialin. Sel-sel pelapis struktur papil tersebut berbentuk bulat dengan bagian puncak epitel

pelapis membentuk struktur *hobnail*, sitoplasma tipis eosinofilik. Pada bagian sentral dari sel-sel tumor tampak pula sel tumor dengan gambaran sel bervakuola jernih dan tampak pula sebaran pigmen hemosiderin.

Tumor Dabska dapat dibedakan dari penyakit lain dengan karakteristik pertumbuhan papiler endotel dan proliferasi pembuluh darah.¹³ Beberapa diagnosis banding untuk tumor Dabska antara lain angiosarkoma yang berdiferensiasi baik, hemangioma *hobnail*, *acquired tuftedangioma*, hemangioendothelioma retiformis, *Masson's vegetant intravascular hemangioma* dan *epitheloid hemangioendothelioma (EHE)*.

Hemangioendothelioma retiformis merupakan diagnosis banding yang paling mirip dengan tumor Dabska. Tumor ini bersifat *low grade* dengan angka metastasis yang rendah dan proliferasi endovaskular. Tumor retiformis cenderung terjadi pada usia muda dan usia pertengahan dengan predileksi lengan, tungkai dan badan.¹¹ Predileksi umur bervariasi antara umur 9-78 tahun.¹ Banyak penulis yang mempercayai hemangioendothelioma retiformis sebagai varian dewasa dari tumor Dabska.¹¹ Beberapa penulis mempertimbangkan tumor Dabska dan hemangioendothelioma retiformis sebagai hemangioendothelioma *hobnail*.^{1,4} Tumor ini tidak spesifik secara klinis dan bisa muncul dalam bentuk massa eksofitik yang tumbuh perlahan, lesi seperti plak atau nodul pada dermis dan subkutis. Akibatnya sering tidak terlihat seperti tumor pembuluh darah.¹⁴

Seperti tumor Dabska, pembuluh darah pada hemangioendothelioma retiformis juga dibatasi oleh selapis sel endotel *hobnail*. Aktivitas mitosis tidak ada atau jarang.¹ Hemangioendothelioma retiformis juga mencerminkan CD31, CD34, faktor VIII, VEGFR-3 dan D2-40.^{13,15} Penanganan untuk tumor retiformis adalah eksisi luas. Banyak terjadi kekambuhan, sehingga dianjurkan *follow up* selama 2 tahun, tetapi belum pernah dilaporkan adanya metastasis.¹¹

Dari beberapa literatur, eksisi luas merupakan pilihan penanganan terbaik untuk kasus tumor Dabska. Diseksi kelenjar getah bening regional harus dipertimbangkan, terutama bila ada pembesaran kelenjar.² Pada kasus tumor di gluteus anak usia 1 tahun dengan ukuran tumor sebesar 9x6x5 cm, dilakukan operasi eksisi komplis.⁶ Pada kasus lesi di tangan, dilakukan amputasi 3 ruas metakarpal dan limfadenektomi aksila. Pasien dengan lesi di leher juga menjalani eksisi tumor dan limfadenektomi regional supraklavikula, sedangkan pada tumor Dabska di testis, dilakukan orkidektomi.⁵ Pada tumor di paha, dilakukan reseksi massa dan fascia bagian luar dilanjutkan flap rotasi muskulo-kutaneus dari m. Gracilis untuk memperbaiki kerusakannya.¹⁰ Dabska⁹ melaporkan tindakan radioterapi sebelum dieksisi pada 3 kasusnya, yaitu pemberian 3000 Rad pada kasus di lutut dan 2400 Rad pada tumor di pipi. Tumor pada lutut berdiameter 9 cm dan tumor pada pipi berdiameter 4 cm. Radioterapi tidak berhasil dan tidak ada perubahan

pada lesi sehingga kedua pasien ini akhirnya dioperasi dengan hasil baik pada awalnya, dan rekuren pada kasus di pipi sehingga akhirnya dilakukan operasi kedua dengan prosedur elektrodesekasi. Operasi kedua ini akhirnya dilaporkan sukses dan tanpa metastasis dalam *follow up* 16 tahun. Pada kasus tumor Dabska di temporal, dilakukan eksisi luas dan dalam berupa kraniotomi yang dilanjutkan dengan radioterapi. Hasil *follow up* selama 10 tahun dilaporkan tidak ada metastasis.⁹ Pada kasus yang kami laporkan, eksisi luas tidak dapat dilakukan karena besarnya ukuran tumor dan tumor yang sudah mendestruksi basis kranii sehingga dipilih tindakan radioterapi dan terapi paliatif sebagai modalitas terapi. Radioterapi diberikan sebesar 4000 Rad dan massa tumor mengecil.

Berdasarkan studi Maria Dabska dengan *follow-up* jangka panjangnya, prognosis tumor Dabska dalam hal rekurensi setelah reseksi adalah relatif baik dan tidak pernah dilaporkan.⁵ Literatur lain menyatakan angka metastasis untuk tumor Dabska adalah kurang dari 10%.^{1,4} Pasien yang menjalani amputasi 3 ruas metakarpal dan limfadenektomi aksila, akhirnya meninggal dunia akibat metastasis paru, sedangkan pasien yang menjalani orkidektomi tidak menunjukkan kekambuhan 6 bulan setelah operasi.⁵

Karena sifat tumor yang secara lokal agresif, dianjurkan evaluasi *follow up* jangka panjang.⁶ Untuk protokol *follow up*, berhubung tumor ini jarang, maka dianjurkan mengikuti *NCCN Practice Guidelines in Oncology*

untuk jaringan lunak, sarkoma dari ekstremitas/tubuh stadium IIA (T1bN0M0G2) yang menganjurkan foto toraks atau *CT Scan* paru setiap 3-6 bulan untuk 2-3 tahun pertama, kemudian setiap 6 bulan untuk 2 tahun berikutnya, dan kemudian setiap tahun. Jika diperlukan dapat menggunakan MRI, *CT Scan* dan *Ultrasound*.⁴

Pada laporan kasus ini, pasien meninggal dunia di rumah setelah mengalami perdarahan dari mulut akibat gigi yang lepas. Kondisi gizi buruk dengan berat badan 26 kg dan lokasi tumor memperburuk prognosis.

Tumor Dabska adalah tumor pembuluh darah yang jarang ditemukan. Eksisi luas dan radioterapi merupakan pilihan terapi. Deteksi dini akan menentukan keberhasilan tatalaksana tumor Dabska.

DAFTAR PUSTAKA

1. Stratton JS, Billings SD. Vascular tumors of intermediate malignancy; A review and update. *Dermatology Sinica* 2009; 27:140-53.
2. Schwartz RA, Dabska C, Dabska M. The dabska tumor: A thirty-year retrospect. *Dermatology* 2000; 201:1-5.
3. Katz JA, Mahoney DH, Shukla LW, Smith CW, Gresik MV, Hawkins HK. Endovascular papillary angioendothelioma in the spleen. *Pediatr Pathol* 1988; 8:185-93.
4. Neves RI, Stevenson J, Hancey MJ, Vangelisti G, Miraliakbari R, Mackay D, et al. Endovascular papillary angioendothelioma (Dabska tumor): Underrecognized malignant tumor in childhood. *J Pediatr Surg* 2011; 46: E25-8.
5. Bhatia A, Nada R, Kumar Y, Menon P. Dabska tumor (endothelioma papillary angioendothelioma) of testis: A case report with brief review of literature. *Diagnostic Pathol* 2006; 1:12.
6. Long XD, Qu DY, Huang YZ, Lu YM. Endovascular papillary angioendothelioma in soft tissue of gluteal region. *The Internet J Pathology* 2008; 7:2.
7. McCarthy EF, Lietman S, Argani P, Franssica FJ. Endovascular papillary angioendothelioma (Dabska tumor) of bone. *Skeletal Radiol* 1999; 28: 100-3.
8. Banik T, Sinha AK, Rai MK, Prasad J. Fine needle aspiration cytology of malignant endovascular papillary angioendothelioma. *Diagn Cytopathol* 2011; 39:514-16.
9. Dabska M. Malignant endovascular papillary angioendothelioma of the skin in childhood, clinicopathologic study of 6 cases. *Cancer* 1969; 24; 503-10.
10. Moghimi M, Razavi B, Akhavan A, Behnamfar Z. Hobnail hemangioendothelioma (Dabska type) in the right thigh. *Eur J Pediatr Surg* 2009; 19:328-40.
11. Schwartz RA. Dabska tumor. *Emedicine. medscape.com article overview*; 2011. Updated May 2, 2011.
12. Yamada A, Uematsu K, Yasoshima H, Sakurai K, Ohkubo E, Ogasawara H, et al. Endovascular papillary angioendothelioma (Dabska tumor) in an Elderly Woman. *Pathol Int* 1998; 48: 164-7.
13. Emanuel PO, Lin R, Sliver L, Birge MB, Shim H, Phelps RG. Dabska tumor arising in lymphangiomas. *J Cutan Pathol* 2008; 35: p. 65-9.
14. Takaoka K, Sakurai K, Noguchi K, Hashitani S, Urade M. Endovascular papillary angioendothelioma (Dabska Tumor) of the Tongue: Report of a Case. *J Oral Pathol Med* 2003; 32: 492-5.
15. Folpe AL. Vascular tumor of soft tissue. In: Goldblum JR, editor. *Bone and soft tissue pathology*. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2010; 9:164-87.