

ORIGINAL ARTICLE

Pediatric Primary Orbital Tumors in Dr.M. Djamil General Hospital Padang

Elfi Risalma, Ardizal Rahman

Department of Ophthalmology, Faculty of Medicine, Andalas University

Dr. M Djamil Hospital

West Sumatera, Indonesia

E-mail: risalma_dr@yahoo.com

ABSTRACT

Introduction : Primary orbital tumors of childhood are different from tumors that occur in adults. Many are congenital with early presentation. In pediatric population, a delay in diagnosis of orbital tumors, even benign tumor can lead to vision loss and deformity.

Objective : To report pediatric primary orbital tumors in Dr.M.Djamil Hospital Padang.

Method : A retrospective study of orbital tumors in pediatric patients admitted to DR.M.Djamil Hospital between 2003- 2016. Data were obtained from medical records which described patients characteristics based on type, sex, presentation, and management.

Result : There were 36 patients of pediatric primary orbital tumors which consist of 20 boys and 16 girls, diagnosis based on clinical symptoms, CT-Scan and pathological examination. The most common tumors in pediatric was Rhabdomyosarcoma in 11 patients (30,55%), Glioma of the Optic nerve in 8 patients (22.22%), Lymphoma Malignum in 5 patients (13.88%), Capillary Hemangiomas in 2 patients (5.55%), Cavernous Hemangioma in 2 patients (5.55%), AV Malformation in 2 patients (5.55%), Meningioma in 1 patient (2.77%), Neurofibromatosis in 1 patient (2.77%), Neurilemmoma in 1 patient (2.77%), Limfohemangioma in 1 patient (2.77%), osteoma in 1 patient (2.77%) and Adenoid Cystic Carcinoma in 1 patient (2,94%). Surgery had been performed in 11 patients (30.55%), chemotherapy in 7 patients (19.44%), radiotherapy in 1 patient (2,77%), Combination therapy in 2 patient (5.55%), medical therapy in 1 patient (2.77%) and the remains 14 patients (38.89%) were observed.

Conclusion : There were 36 cases pediatric orbital tumors during 14 years. The most common tumor was Rhabdomyosarcoma. Management of pediatric orbital tumors consists of surgery, chemotherapy, radiotherapy and combination therapy.

Keywords : Pediatric orbital tumors, primary orbital tumors, childhood of orbital tumors.

Tumor Orbita merupakan kasus yang jarang terjadi, insidennya diperkirakan 3,4%-4%.¹ Tumor ini dapat mengenai dewasa maupun anak-anak. Berdasarkan data epidemiologi, tumor orbita pada anak-

anak merupakan 8,9% dari semua tumor pada anak-anak.² Pada populasi anak-anak meskipun kasus tumor orbita jarang terjadi, namun dapat meningkatkan angka kesakitan dan angka kematian karena

adanya gejala yang ditimbulkan dapat mempengaruhi tumbuh kembang anak.³

Tumor orbita dapat diklassifikasikan berdasarkan asal tumor yakni tumor orbita primer yang berasal dari orbita, tumor orbita sekunder merupakan tumor orbita yang merupakan perluasan tumor dari tempat yang berdekatan dengan struktur orbita seperti tumor yang berasal dari sinus paranasal dan intrakranial, dan tumor metastasis ke orbita.³ Tumor orbita primer diantaranya tumor yang berasal kelenjar lakrimal, tumor yang berasal dari jaringan fibrosa, jaringan adiposa, otot-otot, tulang dan kartilago, tumor pembuluh darah, tumor yang berasal dari saraf otonom dan saraf perifer serta tumor nervus optikus.^{2,4}

Tumor orbita primer yang sering terjadi pada anak-anak yaitu hemangioma kapiler dan rhabdomyosarkoma. Gejala yang paling sering timbul diantaranya proptosis, kehilangan visus, diplopia gangguan gerak bola mata, disfungsi palpebra, lagofthalmus atau disfungsi kelenjar lakrimal yang dapat mengakibatkan keratopati eksposur dan keratitis.^{1,5}

Tumor orbita primer baik jinak maupun ganas dapat menyebabkan destruksi orbita, sehingga diagnosis dini sangat diperlukan pada tumor orbita terutama tumor orbita yang terjadi pada anak-anak.^{2,6}

TUJUAN

Tujuan Umum:

Mengetahui Insiden tumor orbita primer pada anak-anak di RSUP Dr M Djamil Padang tahun 2003-2016.

Tujuan Khusus :

Mengetahui distribusi tumor orbita primer pada anak-anak berdasarkan jenis kelamin, jenis tumor, lateralitas, lokasi tumor, onset menderita penyakit, terdapatnya metastasis ke organ lain, dan terapi yang dilakukan.

METODE

Metode penelitian yang digunakan adalah studi retrospektif deskriptif. Data pasien di peroleh dari *medical record* pasien yang didiagnosa dengan tumor orbita primer pada anak-anak di RSUP Dr. M. Djamil tahun 2003-2016. Setiap *medical record* ditinjau untuk mengidentifikasi informasi tentang tipe tumor, jenis kelamin, usia saat didiagnosis, dan karakteristik klinis.

HASIL

Selama periode 2003 – 2016 terdapat 36 pasien anak-anak yang didiagnosis dengan tumor orbita primer , dengan rentang usia saat menderita tumor 3 bulan – 16 tahun, rata-rata usia 5.52 tahun.

Tabel 1. Distribusi Tumor Orbita Primer pada anak-anak berdasarkan jenis kelamin.

Jenis Kelamin	Jumlah	Persentase(%)
Laki-laki	20	55.56
Perempuan	16	44.44
Total	36	100

Pada tabel 1 dapat dilihat distribusi pasien RSUP Dr. M. Djamil Padang menurut jenis kelamin, dimana angka kejadian tumor orbita primer pada anak-anak lebih besar pada laki-laki yaitu 20 orang (55.56%) dibandingkan dengan perempuan 16 orang (44.44%).

Pada tabel 2 dapat dilihat distribusi penderita berdasarkan jenis tumor , dimana tumor orbita primer yang paling banyak adalah Rhabdomyosarkoma yaitu 11 orang (30.55%).

Dari 36 pasien ini , usia terendah pada saat didiagnosis adalah 3 bulan dan usia tertinggi adalah 16 tahun dengan usia rata-rata 5.61 tahun. Dari 36 pasien , terdapat 4 (88.89%) pasien dengan tumor orbita primer pada kedua mata.

Tabel 2. Distribusi Tumor Orbita Primer pada anak-anak berdasarkan jenis tumor.

Jenis	Jumlah	Persentase (%)
Neurilemoma	1	2.77
Rhabdomyosarkoma	11	30.55
Limfoma Malignum	5	13.88
Hemangioma Cavernosa	2	5.55
Glioma Nervus Optikus	8	22.23
Meningioma	1	2.77
Hemangioma kapiler	2	5.55
AV Malformation	2	5.55
Neurofibromatosis	1	2.77
Limfohemangioma	1	2.77
Adenoid Cystic Carcinoma	1	2.77
Osteoma	1	2.77
Total	36	100

Tabel 3. Distribusi Tumor Orbita Primer pada anak-anak berdasarkan lateralitas.

Lateralitas	Jumlah	Persentase(%)
Unilateral	32	88.89%
Bilateral	4	11.11%
Total	36	100

Distribusi tumor orbita berdasarkan lokasi tumor dapat dilihat pada tabel 4.

Tabel 4. Distribusi Tumor Orbita Primer pada anak-anak berdasarkan lokasi tumor

Lokasi Tumor	Jumlah	Persentase(%)
Retro Orbita	20	55.55
Orbita superior	14	38.89
Orbita inferior	2	5.56
Total	36	100

Pada tabel 4 dapat dilihat bahwa lokasi tumor orbita pada anak-anak yang terbanyak adalah pada regio retro orbita pada 20 pasien (55.55%).

Tabel 5 memperlihatkan bahwa onset terjadinya tumor orbita primer pada anak-anak yang paling banyak adalah onset 1-6 bulan (52.78%).

Tabel 5. Distribusi Tumor Orbita Primer pada anak-anak berdasarkan onset menderita penyakit.

Onset	Jumlah	Persentase (%)
< 1 bulan	5	13.89
1-6 bulan	19	52.78
7-12 bulan	7	19.44
>1 tahun	5	13.89
Total	36	100

Tabel 6. Distribusi Tumor Orbita Primer pada anak-anak berdasarkan terdapatnya metastasis ke organ lain.

Metastasis	Jumlah	Persentase (%)
Terdapat Metastasis	5	13.89
Tidak terdapat metastasis	31	86.11
Total	36	100

Tabel 7. Distribusi Tumor Orbita Primer pada anak-anak berdasarkan terapi yang dilakukan.

Penatalaksanaan	Jumlah	Persentase (%)
Surgikal	11	30.55
Kemoterapi	7	19.44
Radioterapi	1	2.77
Medika mentosa	1	2.77
Kombinasi terapi	2	5.55
Observasi	14	38.89
Total	36	100

Dari 36 pasien tumor orbita primer pada anak-anak ini, terdapat 11 pasien (30.55%) yang telah dilakukan tindakan surgikal.

DISKUSI

Selama periode 14 tahun (2003-2016) didapatkan 36 orang pasien anak-anak dengan diagnosis tumor orbita primer di bagian mata RSUP Dr. M. Djamil. Diagnosis ditegakkan berdasarkan gejala klinis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang seperti pemeriksaan radiologi seperti CT-Scan, dan MRI serta pemeriksaan patologi anatomi. Pada penelitian ini didapatkan usia penderita saat menderita tumor berkisar antara usia

3 bulan – 16 tahun dengan usia rata-rata 5.52 tahun.

Berdasarkan jenis kelamin , anak laki-laki lebih banyak dari pada perempuan dengan perbandingan 5:4 yang tidak terlalu signifikan. Berdasarkan data epidemiologi perbedaan insiden tumor orbita primer pada anak-anak laki-laki dengan insiden pada anak perempuan memang tidak terlalu signifikan, dimana insiden pada anak perempuan 0.1 pertahun dan pada anak laki-laki 0.025 per tahun.²

Pada penelitian ini didapatkan jenis tumor orbita primer yang paling banyak ditemukan adalah Rhabdomyosarkoma yakni 30.55%. Rhabdomyosarkoma merupakan tumor ganas pada jaringan lunak yang sering mengenai anak-anak. Berdasarkan data epidemiologi , Rhabdomyosarcoma terjadi 5 % dari semua tumor ganas jaringan lunak dengan insiden rata-rata per tahun adalah 0.13/100.000. Di Amerika dan Eropa , Rhabdomyosarcoma merupakan tumor ganas yang paling sering ditemukan pada usia anak-anak dan merupakan 40% dari semua tumor ganas orbita yang terjadi pada anak-anak.²

Berdasarkan lateralitas , pada penelitian ini ditemukan 88.89% kasus terjadi unilateral, penelitian yang dilakukan Modi J dkk menemukan 72.33% kasus tumor orbita terjadi unilateral.³ Tumor orbita dapat muncul dengan gejala proptosis, penurunan visus, ophthalmoplegi, dan leukokoria. Pada penelitian ini ditemukan gejala yang paling sering muncul adalah proptosis, yang terjadi pada 30 pasien (83.33%). Gejala lainnya diantaranya ophthalmoplegi ditemukan pada 8 pasien (22.22%), ptosis ditemukan pada 1 pasien (2.78%), papil edema ditemukan pada 1 pasien (2.78%), khemosis ditemukan pada 6 pasien (16.67%), dan leukokoria ditemukan pada 1 pasien (2.78%).

Berdasarkan onset , pada penelitian ini ditemukan onset tumor orbita primer pada anak-anak yang paling sering terjadi pada rentang 1-6 bulan (52.78%) . Hassler dkk mengemukakan bahwa rata-rata onset

tumor orbita mulai dari gejala sampai dengan ditegakkan diagnosis adalah 4.2 bulan untuk tumor ganas, 15 bulan untuk Glioma, dan 28 bulan untuk Meningioma.^{6,9}

Lokasi tumor orbita pada penelitian ini, yang terbanyak ditemukan pada retro orbita yakni 20 pasien (55.55%). Tumor yang berlokasi di retro orbita ini diantaranya neurinoma nervus optikus, rhabdomyosarcoma, glioma dan meningioma. Pada penelitian ini ditemukan 5 kasus dengan metastasis ke organ lain diantaranya terjadi metastasis ke tulang pada kasus Rhabdomyosarcoma, adanya pembesaran kelenjar getah bening yang diduga metastasis pada kasus limfoma malignum dan teraba massa di tempat lain pada kasus Limfoma malignum.

Pada pasien ini telah dilakukan tindakan surgikal pada 11 orang pasien . Terapi bedah yang dilakukan diantaranya enukleasi pada kasus glioma, craniotomy pada kasus Rhabdomyosarcoma, orbitotomi anterior pada kasus Hemangioma, Limfoma Malignum, biopsi insisi pada kasus Limfhemangioma. . Tindakan radioterapi dilakukan kasus glioma , kemoterapi dilakukan juga pada kasus rhabdomyosarcoma dan adenoid cystic carcinoma. Kombinasi radioterapi juga dilakukan pada kasus glioma nervus optikus. Terapi medika mentosa berupa pemberian kortikosteroid intra lesi dilakukan pada 1 kasus hemangioma kapiler.

KESIMPULAN

Dari penelitian ini secara umum dapat disimpulkan bahwa Pada periode 14 tahun 2003-2016 didapatkan 36 kasus tumor orbita primer pada anak di RS M.Djamil Padang, dengan rentang usia 3 bulan- 16 tahun. Tumor orbita primer yang paling sering ditemukan adalah rhabdomyosarcoma dan gejala klinis yang paling banyak adalah proptosis. Manajemen tumor orbita primer pada

anak-anak diantaranya terapi pembedahan, kemoterapi, radioterapi, kombinasi terapi serta terapi medika mentosa tergantung jenis, tipe keganasan, dan lokasi tumor.

REFERENCES

1. Pareshkevova B, Balabanov C, Stateva D., Orbital tumors-Clinical cases Presentation. In Journal of IMAB . Volume 13.J of IMAB. Bulgaria. 2007.46-50.
2. Mauatova TT. Malignant Orbital Tumors. In Epidemiology of Ocular Tumors in Children and Adults. Jaypee-Highlights.Nepal.2013;68-74.
3. Modi J, Shah AN, Bhalodia JN. Orbital Tumors In Children : A Descriptive Study At Tertiary Care Centre. In National Journal of Medical Research. Volume 3rd. ISSN. 2013 ;362-366.
4. Skuta GL,Cantor LB,, Cioffi AG. Orbit. In Ophthalmic Pathology and Intraocular Tumors. 4th Section. San Francisco .American Academy of Ophthalmology.. 2013-2014;242-244.
5. Shields LC, Shields JA. Orbital Myogenic Tumors. In Eyelid, Conjunctival, and Orbital Tumors. Wolters Kluwer. Philadelphia.2008;600-613.
6. Darsaut E, Lanzino G, Lopez B. An Introductory Overview of Orbital Tumors. In Journal of Neurosurgery . Volume 10. Virginia. 2001; 1-8.
7. Hadjistilianou D, Karcioglu A. Malignant Pediatric Tumors. In Orbital Tumors. Springer. New Orleans.2005; 304-307.
8. Hassler W, Unsold R. Orbital Tumors: Diagnosis and Surgical Treatment. Dtsch Arztebl.2007;1-4.
9. Cruz V. Orbital Inflammation and Infection Versus Neoplasia. In Orbital Tumors. Springer. New Orleans. 2005;317-323.