

SKRIPSI

NOVEMBER 2020

**KARAKTERISTIK PADA PENDERITA TUMOR PEMBULUH DARAH
DI RUMAH SAKIT UMUM PUSAT DR. WAHIDIN SUDIROHUSODO
PERIODE 2016-2018**



Oleh:

Eldwin Tjandra

C011171326

Pembimbing:

dr. Sachraswaty Rachman Laiding, Sp.B., Sp.BP - RE

**DISUSUN SEBAGAI SALAH SATU SYARAT UNTUK
MEYELESAIKAN STUDI PADA
PROGRAM STUDI SARJANA KEDOKTERAN
FAKULTAS KEDOKTERAN
UNIVERSITAS HASANUDDIN**

2020

**KARAKTERISTIK PADA PENDERITA TUMOR PEMBULUH DARAH DI
RUMAH SAKIT UMUM PUSAT DR. WAHIDIN SUDIROHUSODO
PERIODE 2016-2018**

**Diajukan Kepada Universitas Hasanuddin
Untuk Melengkapi Salah Satu Syarat
Mencapai Gelar Sarjana Kedokteran**

Eldwin Tjandra

C011171326

Pembimbing:

dr. Sachraswaty Rachman Laiding, Sp.B., Sp.BP – RE

**UNIVERSITAS HASANUDDIN
FAKULTAS KEDOKTERAN MAKASSAR**

2020

HALAMAN PENGESAHAN

Telah disetujui untuk dibacakan pada seminar akhir melalui *Zoom Meeting* dengan judul:

**“KARAKTERISTIK PADA PENDERITA TUMOR PEMBULUH
DARAH DI RUMAH SAKIT UMUM PUSAT DR. WAHIDIN
SUDIROHUSODO PERIODE 2016-2018”**



Hari, Tanggal : Minggu, 15 November 2020

Waktu : 11.45 WITA

Tempat : Zoom Meeting

Makassar, 15 November 2020

(dr. Sachraswatv Rachman Laiding Sp.B., Sp.BP – RE)
NIP. 197601122006042001

HALAMAN PENGESAHAN

SKRIPSI

“KARAKTERISTIK PADA PENDERITA TUMOR PEMBULUH DARAH DI RUMAH SAKIT UMUM PUSAT DR. WAHIDIN SUDIROHUSODO PERIODE 2016-2018”

Disusun dan Diajukan Oleh

Eldwin Tjandra

C011171326

Menyetujui

No.	Nama penguji	Jabatan	Tanda Tangan
1.	dr. Sachraswaty Rachman Laiding Sp.B., Sp.BP – RE	Pembimbing	1. 
2.	dr. M. Asykar A. Palinrungi, Sp.U(K)	Penguji I	2. 
3.	Dr. dr. Syakri Syahrir, Sp.U(K)	Penguji II	3. 

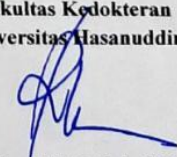
Panitia Penguji

Mengetahui:

Wakil Dekan
Bidang Akademik, Riset & inovasi
Fakultas Kedokteran
Universitas Hasanuddin


Dr. dr. Jrfan Idris, M.Kes
NIP 196711031998021001

Ketua Program Studi
Sarjana Kedokteran
Fakultas Kedokteran
Universitas Hasanuddin


Dr. dr. Siti Rafiah, M.Si
NIP 196805301997032001

DEPARTEMEN BEDAH PLASTIK
FAKULTAS KEDOKTERAN UNIVERSITAS HASANUDDIN

TELAH DISETUJUI UNTUK DICETAK DAN DIPERBANYAK



Judul Skripsi:

**“KARAKTERISTIK PADA PENDERITA TUMOR PEMBULUH
DARAH DI RUMAH SAKIT UMUM PUSAT DR. WAHIDIN
SUDIROHUSODO PERIODE 2016-2018”**

Makassar, 15 November 2020

(dr. Sachraswaty Rachman Laiding Sp.B., Sp.BP – RE)
NIP. 197601122006042001

LEMBAR PERNYATAAN ORISINALITAS KARYA

Yang bertanda tangan dibawah ini, saya:

Nama : Eldwin Tjandra
NIM : C011171326
Tempat & tanggal lahir : Makassar, 26 Juni 1999
Alamat Tempat Tinggal : Jl. Sulawesi No. 198, Makassar
Alamat email : coronaxrayzero@gmail.com
Nomor HP : 081354471212

Dengan ini menyatakan bahwa Skripsi dengan judul “Karakteristik Pada Penderita Tumor Pembuluh Darah Di Rumah Sakit Umum Pusat Dr. Wahidin Sudirohusodo Periode 2016-2018” adalah hasil karya saya. Apabila ada kutipan atau pemakaian dari hasil karya orang lain baik berupa tulisan, data, gambar ataupun ilustrasi baik yang telah dipublikasi ataupun belum dipublikasi, telah direferensi sesuai dengan ketentuan akademis.

Saya menyadari plagiarisme adalah kejahatan akademik dan melakukannya akan menyebabkan sanksi yang berat berupa pembatalan skripsi dan sanksi akademik lainnya. Pernyataan ini saya buat dengan sebenar-benarnya.

Makassar, 14 November 2020

Yang Menyatakan,



Eldwin Tjandra

C011171326

KATA PENGANTAR

Puji syukur penulis panjatkan kehadiran Tuhan yang Maha Esa, karena atas Rahmat dan Karunia-Nya, penulis dapat menyelesaikan skripsi yang berjudul "Karakteristik Pada Penderita Tumor Pembuluh Darah di Rumah Sakit Umum Pusat Dr. Wahidin Sudirohusodo Periode 2016-2018". Skripsi ini dibuat sebagai salah satu syarat mencapai gelar Sarjana Kedokteran.

Penulis menyadari bahwa skripsi ini tidak dapat terselesaikan dengan baik tanpa adanya doa, bantuan dan motivasi dari berbagai pihak. Oleh karena itu, pada kesempatan kali ini penulis ingin menyampaikan ucapan terimakasih kepada:

1. Tuhan yang Maha Esa, atas Rahmat dan Karunia-Nya sehingga skripsi ini dapat terselesaikan.
2. Kedua Orangtua kandung, Bapak Hartono Tjandra dan Ibu Oei Foek Chen, serta kakak Steven Tjandra dan adik Valencia Tjandra yang berkontribusi besar dalam penyelesaian skripsi ini dan tak pernah henti mendoakan dan memotivasi penulis untuk menjadi manusia yang sukses dan bermanfaat bagi sesama.
3. Rektor Universitas Hasanuddin yang telah memberikan kesempatan kepada penulis untuk belajar, meningkatkan ilmu pengetahuan, dan keahlian.
4. Dekan Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin, yang telah memberikan kesempatan kepada penulis untuk mengikuti pendidikan keahlian.
5. Kepada dr. Sachraswaty Rachman Laiding, Sp.B, Sp.BP – RE selaku pembimbing skripsi atas kesediaan, keikhlasan dan kesabaran meluangkan waktunya memberikan bimbingan dan arahan kepada penulis mulai dari penyusunan proposal sampai pada penyusunan skripsi ini.
6. Kepada Dr. dr. Syakri Syahrir, Sp.U (K) dan dr. M. Asykar A. Palinrungi, Sp.U (K) selaku penguji atas kesediaannya meluangkan waktu memberi masukan untuk skripsi ini.

7. Kepada Ade Ariyanti Batti, Kak Dion Kavin, Kak Christine Aditya, Novira Tiana, A. Nur Fakhirah, Meilani Nur Ayatullah dan Sisca yang setia mendoakan dan membantu memberikan saran dan solusi selama proses pengolahan data hingga selesainya skripsi ini.
8. Teman-teman V17REOUS, Angkatan 2017 Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin yang selalu mendukung dan memotivasi penulis sehingga skripsi ini dapat terselesaikan.
9. Terakhir semua pihak yang membantu dalam penyelesaian skripsi ini namun tidak dapat saya sebutkan satu per satu.

Akhir kata, penulis menyadari bahwa skripsi ini masih jauh dari kesempurnaan. Oleh karena itu, penulis mengharapkan kritik dan saran yang sifatnya membangun dari semua pihak demi penyempurnaan skripsi ini. Semoga skripsi ini bisa berkontribusi dalam perbaikan upaya kesehatan dan bermanfaat bagi semua pihak.

Makassar, 14 November 2020

Eldwin Tjandra

SKRIPSI

FAKULTAS KEDOKTERAN, UNIVERSITAS HASANUDDIN

NOVEMBER 2020

Eldwin Tjandra (C011171326)

dr. Sachraswaty Rachman Laiding, Sp.B., Sp.BP – RE

**Karakteristik Pada Penderita Tumor Pembuluh Darah Di Rumah Sakit Umum
Pusat Dr. Wahidin Sudirohusodo Periode 2016-2018**

ABSTRAK

Latar Belakang: Hemangioma merupakan penyakit dengan jumlah kasus relatif sedikit yang sering terjadi pada anak-anak, khususnya dengan usia mendekati 1 tahun sekitar 10-12%, bahkan 50% dari kasus ini terjadi pada anak baru lahir. Tumor pembuluh darah saat ini dikenal dalam dua jenis yaitu hemangioma dan malformasi vaskuler. Sedangkan malformasi vaskuler merupakan suatu penyakit dengan jumlah kasus yang sangat jarang, yaitu sekitar 1,5% dari populasi. Maka dari itu, penulis mencari tahu mengenai karakteristik penderita tumor pembuluh darah di Rumah Sakit Umum Pusat Dr. Wahidin Sudirohusodo Periode 2016-2018.

Metode: Penelitian ini bersifat deskriptif observasional dengan menggunakan data sekunder (rekam medik) pasien yang terdiagnosis tumor pembuluh darah di Rumah Sakit Umum Pusat Dr. Wahidin Sudirohusodo periode 2016-2018. Penelitian dilakukan dengan menggunakan 66 sampel data yang diperoleh serta memenuhi kriteria inklusi.

Hasil: Berdasarkan hasil penelitian yang dilakukan pada 60 pasien terdiagnosis hemangioma, didapatkan usia pasien hemangioma dengan jumlah kasus tertinggi

adalah anak-anak 0-17 tahun (63,33%), jumlah perbandingan jenis kelamin laki-laki dan perempuan sama besarnya dan lebih banyak pada pasien dengan riwayat tumor (26,67%), serta paling banyak terjadi pada daerah kepala dan leher (40%) dengan klasifikasi terbanyak yang tidak dapat diidentifikasi secara jelas. Sedangkan dari 6 pasien malformasi vaskuler paling banyak terjadi pada orang dewasa berusia 26-45 tahun (50%), jenis kelamin perempuan (66,67%), pasien dengan riwayat tumor (50%), serta jenis malformasi terbanyak adalah tipe mix/campuran (83,33%)

Kesimpulan: Jumlah kasus tumor pembuluh darah paling banyak terjadi pada anak-anak (0-17 th) untuk hemangioma, dan dewasa (26-45 th) untuk malformasi vaskuler, dominan terjadi pada jenis kelamin perempuan, lebih banyak terjadi pada daerah kepala dan leher dan cenderung terjadi pada pasien dengan riwayat penyakit tumor sebelumnya.

Kata kunci: Hemangioma, Malformasi Vaskuler, Umur, Jenis Kelamin, Riwayat Penyakit.

ESSAY

FACULTY OF MEDICINE, HASANUDDIN UNIVERSITY

NOVEMBER 2020

Eldwin Tjandra (C011171326)

dr. Sachraswaty Rachman Laiding, Sp.B., Sp.BP - RE

Characteristics of Patients with Blood Vessel Tumors at Dr. Wahidin Sudirohusodo Hospital for 2016-2018 period

ABSTRACT

Background: Hemanigoma is a disease with a relatively small incidence that often occurs in children, especially those approaching 1 year of age around 10-12%, even 50% of these cases occur in newborns. Today, there are two types of blood vessel tumors, namely hemangioma and vascular malfromation. Meanwhile, vascular malformation is a disease with a very rare incidence, which is about 1.5% of the population. Because of it, the authors wanted to find out about the characteristics of patients with vascular tumors in the General Hospital Center Dr. Wahidin Sudirohusodo 2016-2018 period.

Methods: This was a descriptive observational study using secondary data (medical records) of patients diagnosed with blood vessel tumors at Dr. Wahidin Sudirohusodo for the period 2016-2018. The study was conducted using 66 samples of data obtained and met the inclusion criteria.

Results: Based on the results of research conducted on 60 patients diagnosed hemangioma, found age with highest incidence of hemangiomas are children 0-17 years old (63.33%), the number of the sex ratio of men and women are equal and many on patients with a history of tumors (26.67%), and the most occurred in the head and neck area (40%) with the most classification that could not be clearly identified. Meanwhile, of the 6 patients with vascular malformations the most occurred

in adults aged 26-45 years (50%), female sex (66.67%), patients with a history of tumor (50%), and the most types of malformations were the mixed type (83.33%).

Conclusion: The highest incidence of blood vessel tumors occurs in children (0-17 years) for hemangiomas, and adults (26-45 years) for vascular malformations, predominantly occurring in the female sex, more common in the head and neck area, and tends to occur in patients with a history of previous tumor disease.

Keywords: Hemangioma, Vascular Malformations, Age, Gender, History of Disease.

DAFTAR ISI

HALAMAN JUDUL.....	i
HALAMAN PENGESAHAN.....	iii
LEMBAR PERNYATAAN ORISINALITAS KARYA	vi
KATA PENGANTAR	vii
ABSTRAK	ix
DAFTAR ISI.....	xiii
DAFTAR TABEL.....	xvii
DAFTAR GAMBAR	xviii
DAFTAR DIAGRAM.....	xix
BAB I PENDAHULUAN	1
1.1. Latar Belakang	1
1.2. Rumusan Masalah	2
1.3. Tujuan Penelitian	2
1.3.1. Tujuan Umum	2
1.3.2. Tujuan Khusus	2
1.4. Manfaat Penelitian	3
1.4.1. Manfaat Teoritis	3
1.4.2. Manfaat Praktis	3
BAB II TINJAUAN PUSTAKA.....	4
2.1. Hemangioma	4
2.1.1. Definisi Hemangioma.....	4
2.1.2. Epidemiologi Hemangioma.....	5
2.1.3. Etiologi Hemangioma.....	5

2.1.4. Klasifikasi Hemangioma	6
2.1.5. Patofisiologi Hemangioma	7
2.1.6. Gambara Klinis Hemangioma	9
2.1.7. Diagnosis Hemangioma.....	9
2.2. Malformasi Vaskuler.....	10
2.2.1. Definisi Malformasi Vaskuler	10
2.2.2. Klasifikasi Malformasi Vaskuler.....	11
BAB III KERANGKA KONSEPTUAL HIPOTESIS PENELITIAN	14
3.1. Kerangka Konsep.....	14
3.2. Kerangka Teori.....	15
3.3. Definisi Operasional.....	16
3.3.1. Umur.....	16
3.3.2. Jenis Kelamin	16
3.3.3. Riwayat Penyakit Penyerta.....	17
BAB IV METODE PENELITIAN	
4.1. Desain Penelitian.....	18
4.2. Lokasi dan Waktu Penelitian	18
4.2.1. Lokasi.....	18
4.2.2. Waktu	18
4.3. Populasi dan Sampel	18
4.3.1. Populasi	18
4.3.2. Sampel	18
4.3.3. Kriteria Sampel.....	19
4.4. Teknik Pengumpulan Data.....	19

4.4.1. Sumber Data	19
4.4.2. Instrumen Penelitian	20
4.4.3. Prosedur Penelitian	20
4.5. Manajemen Data	21
4.5.1. Teknik Pengumpulan Data	21
4.5.2. Pengolahan Data dan Analisis	21
4.6. Etika Penelitian	22
4.7. Alur Penelitian.....	23
4.8. Anggaran Penelitian	24
4.9. Jadwal Penelitian.....	24
BAB V HASIL PENELITIAN	25
5.1. Deskripsi Umum Penelitian	25
5.2. Distribusi Pasien Hemangioma Berdasarkan Umur.....	25
5.3. Distribusi Pasien Hemangioma Berdasarkan Jenis Kelamin	27
5.4. Distribusi Pasien Hemangioma Berdasarkan Riwayat Penyakit.....	28
5.5. Distribusi Pasien Hemangioma Berdasarkan Klasifikasi.....	29
5.6. Distribusi Pasien Hemangioma Berdasarkan Lokasi	31
5.7. Distribusi Pasien Malformasi Vaskuler Berdasarkan Umur	32
5.8. Distribusi Pasien Malformasi Vaskuler Berdasarkan Jenis Kelamin.....	33
5.9. Distribusi Pasien Malformasi Vaskuler Berdasarkan Riwayat Penyakit ..	34
5.10. Distribusi Pasien Malformasi Vaskuler Berdasarkan Klasifikasi	36
BAB VI PEMBAHASAN.....	38
6.1. Distribusi Pasien Hemangioma Berdasarkan Umur.....	38
6.2. Distribusi Pasien Hemangioma Berdasarkan Jenis Kelamin	38

6.3. Distribusi Pasien Hemangioma Berdasarkan Riwayat Penyakit.....	40
6.4. Distribusi Pasien Hemangioma Berdasarkan Klasifikasi.....	41
6.5. Distribusi Pasien Hemangioma Berdasarkan Lokasi	41
6.6. Distribusi Pasien Malformasi Vaskuler Berdasarkan Umur	42
6.7. Distribusi Pasien Malformasi Vaskuler Berdasarkan Jenis Kelamin.....	43
6.8. Distribusi Pasien Malformasi Vaskuler Berdasarkan Riwayat Penyakit ..	44
6.9. Distribusi Pasien Malformasi Vaskuler Berdasarkan Klasifikasi	44
BAB VII PENUTUP	45
7.1. Kesimpulan	45
7.2. Saran.....	45
DAFTAR PUSTAKA	47
LAMPIRAN.....	50

DAFTAR TABEL

Tabel 2.1 Perbedaan Malformasi Vena dengan Varises	12
Tabel 4.1 Anggaran Dana	24
Tabel 4.2 Jadwal Penelitian.....	24
Tabel 5.1 Distribusi Pasien Hemangioma Berdasarkan Umur	26
Tabel 5.2 Distribusi Pasien Hemangioma Berdasarkan Jenis Kelamin	27
Tabel 5.3 Distribusi Pasien Hemangioma Berdasarkan Riwayat Penyakit.....	28
Tabel 5.4 Distribusi Pasien Hemangioma Berdasarkan Klasifikasi.....	30
Tabel 5.5 Distribusi Pasien Hemangioma Berdasarkan Lokasi.....	31
Tabel 5.6 Distribusi Pasien Malformsai Vaskuler Berdasarkan Umur.....	32
Tabel 5.7 Distribusi Pasien Malformasi Vaskuler Berdasarkan Jenis Kelamin.....	34
Tabel 5.8 Distribusi Pasien Malformasi Vaskuler Berdasarkan Riwayat Penyakit	35
Tabel 5.9 Distribusi Pasien Malformasi Vaskuler Berdasarkan Klasifikasi	36

DAFTAR GAMBAR

Gambar 3.1 Kerangka Konsep	14
Gambar 3.2 Kerangka Teori.....	15
Gambar 4.1 Alur Penelitian	23

DAFTAR DIAGRAM

Diagram 5.1 Distribusi Pasien Hemangioma Berdasarkan Umur	26
Diagram 5.2 Distribusi Pasien Hemangioma Berdasarkan Jenis Kelamin	27
Diagram 5.3 Distribusi Pasien Hemangioma Berdasarkan Riwayat Penyakit	29
Diagram 5.4 Distribusi Pasien Hemangioma Berdasarkan Klasifikasi	30
Diagram 5.5 Distribusi Pasien Hemangioma Berdasarkan Lokasi	31
Diagram 5.6 Distribusi Pasien Malformsai Vaskuler Berdasarkan Umur	33
Diagram 5.7 Distribusi Pasien Malformasi Vaskuler Berdasarkan Jenis Kelamin .	34
Diagram 5.8 Distribusi Pasien Malformasi Vaskuler Berdasarkan Riwayat Penyakit .	35
Diagram 5.9 Distribusi Pasien Malformasi Vaskuler Berdasarkan Klasifikasi.....	36

BAB I

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Penggunaan istilah hemangioma yang mengacu pada tumor pembuluh darah saat ini sangat luas. Hemangioma sering digunakan sebagai istilah untuk menjelaskan berbagai kelainan perkembangan vaskuler, termasuk penyakit akibat malformasi vaskuler. Sangat banyak klasifikasi dengan kemiripan klinis antara lesi akibat hemangioma dengan lesi akibat malformasi vaskuler. Sehingga menimbulkan kesalahan diagnosis dan bermanifestasi hingga penatalaksanaan yang tidak sesuai dengan seharusnya (Marler and Mulliken, 2005).

Pada kasus tumor pembuluh darah, hemangioma merupakan tumor yang paling sering terdapat pada anak-anak dengan jumlah kasus dari anak dengan usia mendekati 1 tahun berkisar 10% - 12%, serta ditandai dengan adanya fase proliferasi yang berlangsung cepat selama 8 hingga 18 bulan, dan diikuti dengan fase involusi spontan selama 5 sampai 8 tahun. Sekitar 50% kasus hemangioma yang terjadi, tampak pada saat lahir, dan sisanya baru tampak pada masa 1 hingga 4 minggu setelah masa kelahiran (Siemionow and Eisenmann-Klein, 2006).

Namun untuk kasus malformasi vaskuler relatif jarang ditemukan pada pasien yaitu sekitar 1.5% dari total populasi. Malformasi yang paling banyak ditemukan adalah malformasi vena dengan prevalensi 1 : 5.000 – 10.000 angka kelahiran hidup dan 0.3% untuk malformasi kapiler (Malik, 2015).

Tumor lainnya adalah hemangioendothelioma, granuloma piogenik, hemangioma kaposiform. Juga terdapat kasus-kasus yang sangat jarang seperti glomus tumor, angioblastoma dan angiosarcoma.

1.2 Rumusan Masalah

Dari uraian tersebut di atas, merupakan dasar pemikiran untuk merumuskan penelitian yakni Bagaimana Karakteristik Pada Penderita Tumor Pembuluh Darah di Rumah Sakit Umum Pusat Dr. Wahidin Sudirohusodo Periode 2016-2018?

1.3 Tujuan Penelitian

1.3.1 Tujuan Umum

Untuk mengetahui karakteristik penderita tumor pembuluh darah di Rumah Sakit Umum Pusat Dr. Wahidin Sudirohusodo periode 2016-2018.

1.3.2 Tujuan Khusus

Tujuan khusus dari penelitian ini adalah:

1. Untuk mengetahui gambaran kejadian Tumor Pembuluh Darah berdasarkan umur di Rumah Sakit Umum Pusat Dr. Wahidin Sudirohusodo Periode 2016-2018.
2. Untuk mengetahui gambaran kejadian Tumor Pembuluh Darah berdasarkan jenis kelamin di Rumah Sakit Umum Pusat Dr. Wahidin Sudirohusodo Periode 2016-2018.
3. Untuk mengetahui gambaran kejadian Tumor Pembuluh Darah berdasarkan riwayat penyakit di Rumah Sakit Umum Pusat Dr. Wahidin Sudirohusodo Periode 2016-2018.

1.4 Manfaat Penelitian

1.4.1 Manfaat Teoritis

Menambah wawasan dan pengetahuan di bidang kesehatan terutama yang berkaitan dengan penyakit tumor pembuluh darah sehingga dapat mencegah dikemudian hari.

1.4.2 Manfaat Praktis

1. Bagi peneliti

- a. Memperoleh ilmu dan pengalaman dalam melakukan penelitian dan mengaplikasikan ilmu medik maupun nonmedik yang telah didapat.
- b. Menambah pengetahuan dan wawasan peneliti mengenai karakteristik penderita tumor pembuluh darah dan salah satu syarat untuk menyelesaikan studi di Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin, Makassar.

2. Bagi Masyarakat

Sebagai bahan masukan untuk menambah wawasan dan pengetahuan mengenai tumor pembuluh darah dikemudian hari.

3. Bagi penelitian

Hasil penelitian dapat bermanfaat sebagai informasi untuk pengembangan keilmuan tentang karakteristik penderita tumor pembuluh darah.

BAB II

TINJAUAN PUSTAKA

2.1. Hemangioma

2.1.1. Definisi Hemangioma

Hemangioma didefinisikan sebagai suatu neoplasma jinak pada endotel pembuluh darah (vaskuler) yang paling sering terjadi pada masa bayi. Ditandai dengan fase proliferasi yang berlangsung cepat diikuti dengan fase involusi spontan. Hemangioma dapat dibagi kedalam dua kelompok yaitu hemangioma infantil dan kongenital. Hemangioma infantil biasanya sudah terlihat sejak lahir, dan tumbuh cepat dalam beberapa bulan kemudian, lalu berhenti tumbuh setelah berusia satu tahun hingga akhirnya terjadi involusi (Callahan and Yoon, 2014). Sedangkan hemangioma kongenital tumbuh secara lengkap setelah lahir dan bisa terjadi involusi (*Rapidly Involuting Congenital Hemangioma*) atau noninvolusi (*Noninvoluting Congenital Hemangioma*) (Involuting and Hemangiomas, 2005). Umumnya hemangioma mengenai kulit, terutama kepala dan leher, dan anggota gerak dengan ukuran yang bervariasi mulai dari beberapa milimeter hingga sentimeter. Juga dapat mengenai organ visceral seperti hati, limpa, usus, jantung bahkan otak sehingga dapat mengancam jiwa penderita (Wassef *et al.*, 2015).

Rapidly Involuting Congenital Hemangioma (RICH) sering terjadi pada ekstremitas, kepala ataupun leher. Lesi pada daerah tengkuk posterior (belakang) dapat terlihat pada masa trimester kedua kehamilan menggunakan *Ultrasonography* (USG). Sedangkan pada *Noninvoluting*

Congenital Hemangioma (NICH) memiliki lesi yang lebih jarang dibandingkan dengan lesi pada RICH dengan jumlah sebanyak 53 kasus yang ditemukan selama 10 tahun, dengan lesi yang sering pada kepala dan leher, dan pada anggota gerak. Daerah lesi ditandai dengan warna yang cenderung *pink* hingga ungu, dan teraba hangat pada palpasi dibandingkan dengan kulit normal (Involuting and Hemangiomas, 2005)(Siemionow and Eisenmann-Klein, 2006).

2.1.2. Epidemiologi Hemangioma

Sekitar 4 – 10 % hemangioma terjadi pada ras Kaukasia dengan prevalensi 3 – 5 kali lebih tinggi pada bayi perempuan dan jarang terjadi pada bayi dengan warna kulit yang gelap. Prevalensi juga meningkat pada bayi yang lahir prematur, bayi dengan berat lahir dibawah 1200 gram, dan pada kehamilan usia lanjut; hal ini dikarenakan kemungkinan hipoksia sebagai penyebab. 60% kasus hemangioma terjadi pada daerah *craniofacial*, 25% pada batang tubuh, dan 15% terjadi pada ekstremitas. Umumnya terjadi hanya pada satu lesi, namun hemangioma multiple biasanya disertai dengan hemangioma di organ tubuh terutama hepar (Sinto, 2017).

2.1.3. Etiologi Hemangioma

Dari hasil imunohistokimia menunjukkan adanya reaksi biokimia selama daur hidup hemangioma. Adanya GLUT1 (*Glucose Transporter isoform 1*) dan berbagai antigen yang berhubungan dengan plasenta menunjukkan bahwa hemangioma berasal dari sel-sel plasenta yang terembolisasi, melibatkan perubahan imunofenotip terhadap sel-sel primitive yang membentuk tumor. Hemangioma bermula dari mutasi somatic sel endotel tunggal, yang menuju pada pengembangan secara klonal. Pada pewarnaan antigen spesifik mengungkapkan adanya sel-sel

progenitor pada fase awal proliferasi hemangioma. Selain itu mengandung banyak sel *mast*, dan dikelilingi membrane basalis yang tipis. Fase involusi memberikan gambaran apoptosis sel. (Involuting and Hemangiomas, 2005)(Siemionow and Eisenmann-Klein, 2006)(Lubis, 2016)(Wildgruber *et al.*, 2019).

Selain itu, komplikasi hemangioma lebih sering terjadi pada bayi perempuan dengan rasio 3:1 terhadap laki-laki. Sebagian besar kasus hemangioma timbul secara *de novo* tanpa ada riwayat keluarga (sporadic), tetapi beberapa penelitian menyatakan bahwa hemangioma berhubungan dengan gen autosom-dominan.

2.1.4. Klasifikasi Hemangioma

Klasifikasi hemangioma berdasarkan kedalaman dari permukaan kulit terdiri dari hemangioma superfisialis atau *cutaneous* dan hemangioma profunda. **Hemangioma superfisialis** berwarna seperti strawberry pada saat matur. Sedangkan **hemangioma profunda** tampak seperti daging tumbuh yang berwarna, dan bila lokasinya lebih ke superfisial maka akan tampak seperti nodul kebiruan, terkadang disertai vena yang dilatasi pada kulit sekitar. Selain itu terdapat **hemangioma campuran** atau *compound* bila terdapat hemangioma superfisial yang berwarna merah dan disertai indurasi dibawahnya.

Klasifikasi hemangioma oleh Mulliken (1988) menjadi 3 tipe berdasarkan histologik, yaitu hemangioma kapiler, kavernosa dan campuran. **Hemangioma Kapiler** (1-1.5% pada bayi) mempunyai

penampilan klinis menonjol bulat, kadang berlobus, dan berwarna merah.

Biasanya merupakan jenis Low Flow. Hemangioma kapiler terdiri atas:

- Hemangioma kapiler pada anak (*Nevus vasculosus*, *Strawberry Nevus*, *Port wine stain*, *Strawberry Mark*)
- Granuloma piogenik
- *Cherry-spot (ruby-spot)*, angioma senillis

Hemangioma kavernosa merupakan jenis high flow. Gambaran klinis biasanya merupakan lesi dengan corakan warna merah keunguan pada kulit yang melingkupinya.

Hemangioma campuran terdiri dari komponen kapiler dan kavernosa, dan lebih sering dijumpai dibandingkan dengan tipe kavernosa. (Mulliken, 2013) (George, Mani and Noufal, 2015)

2.1.5. Patofisiologi Hemangioma

Proses pembentukan pembuluh darah sebagian besar dikendalikan oleh sinyal parakrin yang melibatkan keseimbangan regulator positif seperti *Vascular Endothelial Growth Factor* (VEGF), fibronektin, 5-integrin, *Vascular Endothelial Cadherin*, dan *Transforming Growth Factor-1* (TGF-1) dan negatif seperti angiostatin, endostatin, dan trombospondin. Proliferasi endotel dipengaruhi oleh agen angiogenik yang bekerja melalui dua cara, yaitu mempengaruhi mitosis endotel vaskuler secara langsung, ataupun mempengaruhi makrofag, sel *mast*, dan sel *T helper* (Lubis, 2016).

Pada hemangioma, terjadi peningkatan factor angiogenesis berupa hiperplasia sel-sel endotel dan berkurangnya factor supresi sel. Terdapat peptide-peptida angiogenik seperti *basic Fibroblast Growth Factor* (bFGF)

dan *Vascular Endothelial Growth Factor* (VEGF) yang berhubungan dengan hemangiogenesis. Kadar penghambat angiogenesis seperti *gamma interferon* (Y-IF), *Tumor Necrosis Factor-beta* (TNF- β), dan *Transforming Growth Factor-beta* (TGF- β). Pada hemangioma terjadi peningkatan *basic Fibroblast Growth Factor* (bFGF) pada urin, sedangkan malformasi vaskuler memiliki kadar bFGF yang normal pada urin(Lubis, 2016). Terdapat 3 tahap utama dalam siklus hemangioma

Fase Proliferasi. (0-1 tahun), berlangsung selama 3-9 bulan. Ditandai dengan peningkatan angiogenesis dengan molekul-molekul VEGF dan bFGF, dan enzim-enzim yang bertugas dalam *remodeling*, seperti kolagen tipe IV, interferon (IFN-1), urokinase, proteinase, dan *Matrix Metalloproteinase* (MMPs) (Lubis, 2016). Pada fase ini, dapat ditemukan *Marker* angiogenesis seperti *Fibroblast growth factor* dan *Matrix Metalloproteinase* (MMPs) bila diperiksa melalui urin. Kadarnya akan meningkat selama fase proliferasi, dan akan menurun pada saat hemangioma mulai mengalami regresi. Perkembangan proliferasi yang agresif akan menimbulkan gangguan kosmetik dan fungsional seperti ulserasi, obstruksi nasal dan gangguan jalan napas, hingga gangguan penglihatan. Tanda awal regresi tampak dengan dijumpai warna lesi dari warna merah terang berubah menjadi merah kusam dan mulai muncul warna keabuan dari sentral dan menyebar ke perifer (Sinto, 2017).

Fase Involusi (1-5) tahun. Pada fase ini proliferasi endotel mulai menurun disertai dengan meningkatnya proses apoptosis. Pada tahap ini lesi akan tampak mengecil dan jaringan akan tampak lebih halus. 70% dari kasus hemangioma, akan tuntas di usia 7 tahun (Sinto, 2017). Penurunan aktifitas proliferasi sel-sel endotel dipengaruhi oleh sel *Mast*, makrofag, dan

Tissue Inhibitor of Metalloproteinase (TIMP-1) yang mensupresi pembentukan pembuluh darah. Sel *mast* menghasilkan mediator-mediator yang berfungsi dalam menurunkan aktivitas endotel vaskuler, sedangkan TIMP-1 mensupresi pembentukan pembuluh darah yang baru (Lubis, 2016).

Fase Akhir Involusi. (>5 tahun). Ditandai dengan regresi yang sempurna dan memberikan gambaran yang tersisa berupa pembuluh darah yang tampak samar walaupun masih berukuran besar.(Sinto, 2017) Pada fase ini jumlah sel mast akan turun sampai kembali normal dan menyisakan jaringan ikat longgar dan berbentuk seperti pembuluh darah halus (Lubis, 2016).

2.1.6. Gambaran Klinis Hemangioma

Gambaran klinis hemangioma sangat bervariasi baik dalam bentuk, ukuran, dan juga tingkatan. Bila hemangioma terjadi di lapisan superfisial dermis maka gambaran klinis yang menonjol dengan warna merah tua yang sangat jelas. Bila melibatkan jaringan dermis hingga subkutan dan otot maka tidak terlalu menonjol disertai warna kebiru-biruan. Pada ekstremitas sering tampak dalam gambaran macula dan telangiectasis. Hemangioma yang terjadi pada daerah kepala dan alis, sering menyebabkan kebutakan dikarenakan dapat merusak folikel rambut. Ciri khas dari hemangioma adalah proliferasi yang cepat (Sinto, 2017).

2.1.7. Diagnosis Hemangioma

Diagnosis hemangioma dapat ditegakkan dengan melakukan anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang berupa *Ultrasonography* (USG), *Magnetic Resonance Imaging* (MRI). Anamnesis

dilakukan terkait waktu munculnya lesi, apakah lesi cepat mengalami pembesaran selama satu tahun pertama, apakah lesi mengalami fase involusi. Pemeriksaan fisik dilakukan untuk mencari kelainan yang menyertai hasil anamnesis seperti hemangioma intrahepatik dengan pembesaran hepar (hepatomegaly), gagal jantung kongestif, anemia. Pencitraan seperti USG ataupun MRI digunakan untuk mengkonfirmasi diagnosis klinis hemangioma, memperkirakan luas lesi, dan menentukan kelayakan reseksi lesi dengan bedah. Namun untuk hemangioma yang terletak lebih dalam dapat digunakan *CT-scan* atau MRI. Sedangkan USG dapat digunakan untuk melihat apakah lesi berifat aliran tinggi atau rendah (Lubis, 2016).

2.2. Malformasi Vaskuler

2.2.1. Definisi Malformasi Vaskuler

Malformasi vaskuler merupakan sebutan bagi kelainan yang melibatkan pembuluh darah arteri, pembuluh vena, pembuluh limfa, bahkan gabungan antara pembuluh arteri dengan pembuluh vena, ataupun gabungan antara pembuluh vena dengan pembuluh limfatik. Terjadinya kelainan pada gabungan pembuluh dikarenakan adanya malformasi pada satu atau lebih hubungan baik antara pembuluh arteri, vena maupun limfa. Penyakit ini juga bisa diakibatkan karena trauma (Marler and Mulliken, 2005). Penyakit ini merupakan kelainan kongenital pada vaskuler dengan pergantian sel endothelial yang mengalami proliferasi akibat cedera, trombosis, ataupun proses dari vaskuler itu sendiri (Adams *et al.*, 2017).

2.2.2. Klasifikasi Malformasi Vaskuler

Klasifikasi penyakit malformasi vaskuler didasarkan pada aspek klinik, gambaran radiologis, dan histologi pada kelainan saluran baik pada pembuluh darah, ataupun pembuluh limfatik. Klasifikasi malformasi vaskuler diklasifikasikan menjadi malformasi kapiler (CM), malformasi venosa (VM), malformasi limfatik (LM), malformasi arteriovenosa (AVM), malformasi limfatikovenosa (LVM), malformasi kapiler-venosa (CVM), malformasi kapiler-limfatik (CLM), kapiler-limfatik-venosa (CLVM) (Marler and Mulliken, 2005)(Siemionow and Eisenmann-Klein, 2006)(Levin *et al.*, 2013).

Malformasi kapiler dapat terjadi pada setiap bagian tubuh. Dengan prevalensi kejadian yang sama terhadap perbedaan jenis kelamin yaitu sekitar 0.3%. Sebagian besar kasus malformasi kapiler terjadi pada daerah wajah, yang apabila terjadi pada wajah bagian bawah akan menyebabkan pertumbuhan berlebihan pada *maxilla* ataupun *mandibula* disertai dengan hipertrofi labia dan hiperplasia gingiva (Marler and Mulliken, 2005).

Malformasi venosa merupakan malformasi yang paling sering dijumpai hingga sekitar dua per tiga dari seluruh kejadian malformasi vaskuler. Meskipun kelainan ini terjadi pada pembuluh vena, kelainan ini berbeda dengan varises.

Tabel 2.1 Perbedaan Malformasi Vena dengan Varises

	Varises	Malformasi Vena
Perjalanan penyakit	Hipertensi, refluk, trombosis	Sudah ada sejak lahir, dan bila kelamaan akan menjadi parah
Morbiditas	Gejala jelas	Gejala lebih berat, lebih sering terjadi trombosis
Bentuk	Vena berkelok-kelok, gangguan fungsi katup	Warna kebiruan hingga bagian subkutan
Gambaran hisologi	Jaringan elastic dan endotel dinding vena rusak sesuai tingkat parah penyakit	Lapisan otot vena tipis, <i>pericyte</i> berkurang, lapisan endotel tipis dan kaku

Malformasi vena biasanya terjadi di kulit dan jaringan subkutan, tetapi juga dapat melibatkan otot, visera, persendian, dan sistem saraf pusat. Pada penyakit ini, terjadinya trombosis dikarenakan aktivasi protein-C, protein-S atau kelainan antitrombin lainnya. Sehingga pada kelainan ini, sering dijumpai penderita dalam keadaan trombositopeni (Marler and Mulliken, 2005).

Malformasi limfatik memiliki manifestasi klinik yang beragam bentuk dari lesi terlokalisasi hingga mengalami difus melibatkan beberapa

organ sekitarnya. Berdasarkan radiologi dan gambaran histologik terbagi menjadi *microcystic*, *macrocystic*, *mixed*. Kelainan ini biasanya terjadi pada daerah *cervical* dan wajah yang dapat terjadi secara unilateral ataupun bilateral, *axilla* dan rongga dada, mediastinum, *retroperineum*, bokong dan perineum. Gambaran klinis berupa vesikel yang berwarna merah tua sebagai akibat perdarahan dalam vesikel. 46% pada kasus penyakit ini menyebabkan restriksi pada pergerakan bola mata (Marler and Mulliken, 2005)(Siemionow and Eisenmann-Klein, 2006).