

Laporan Kasus

Adenoid Cystic Carcinoma Nasal
Nasal Adenoid Cystic Carcinoma Nasal

Yohanes Sudarmanto¹, Soehartono², Aina Angelina³

¹ Residen Ilmu Kesehatan Telinga Hidung Tenggorok, Bedah Kepala dan Leher Fakultas Kedokteran Universitas Brawijaya, Rumah Sakit dr. Saiful Anwar, Malang, Indonesia.

² Konsultan Onkologi Ilmu Kesehatan Telinga Hidung Tenggorok, Bedah Kepala dan Leher Fakultas Kedokteran Universitas Brawijaya, Rumah Sakit dr. Saiful Anwar, Malang, Indonesia.

³ Departemen Patologi Anatomi Fakultas Kedokteran Universitas Brawijaya, Rumah Sakit dr. Saiful Anwar, Malang, Indonesia.

Diterima 14 Desember 2022; direvisi 5 Desember 2022; publikasi 5 Februari 2022

INFORMASI ARTIKEL

ABSTRAK

Penulis Koresponding:

Yohanes Sudarmanto
Ilmu Kesehatan Telinga Hidung
Tenggorok, Bedah Kepala dan Leher
Fakultas Kedokteran Universitas
Brawijaya, Rumah Sakit dr. Saiful
Anwar, Malang
Email: yohanes_dr@unej.ac.id ;
yohanesdr_thtkl@student.ub.ac.id

Latar belakang: Keganasan sinonasal memiliki angka kejadian yang jarang. Adenoid cystic carcinoma (ACC) merupakan tumor ganas tersering kedua di daerah sinonasal, memiliki karakteristik pertumbuhan lambat namun berpotensi metastasis jauh dan rekurensi yang tinggi. Tatalaksana utama penyakit adalah tindakan pembedahan radikal dilanjutkan radioterapi. Pemilihan pendekatan tindakan pembedahan bergantung pada stadium dan lokasi tumor. Prognosis keganasan sinonasal kurang baik, berhubungan dengan tipe histologis tumor, kejadian invasi perineural, perivaskular, dan metastasis jauh, lokasi tumor, usia pasien dan modalitas terapi.

Tujuan: Melaporkan satu kasus ACC nasal dengan metastasis regional cervical, setelah dilakukan tindakan pembedahan dan dilanjutkan radioterapi didapatkan adanya metastase paru.

Laporan Kasus: Laki-laki, 70 tahun, dengan keluhan benjolan di dalam hidung kanan disertai buntu hidung dan riwayat mimisan selama 1 tahun. Pasien dilakukan tindakan pembedahan dan radioterapi. Histopatologi jaringan operasi menyatakan ACC tipe cribriform. Lima bulan setelah tindakan radioterapi didapatkan adanya metastase paru.

Kesimpulan: Tindakan pembedahan dilanjutkan radioterapi masih menjadi baku emas tatalaksanaan ACC nasal. Lokasi dan ukuran tumor primer terbukti menjadi resiko terjadinya metastase jauh. Kepatuhan pasien berkaitan dengan keberhasilan pelaksanaan evaluasi berkala jangka panjang, yang harus dilakukan untuk deteksi dini rekurensi lokoregional dan kejadian metastase jauh pasca tindakan pembedahan dan radioterapi.

Kata kunci: adenoid cystic carcinoma nasal, pembedahan, radioterapi, metastase jauh

ABSTRACT

Background: Sinonasal neoplasms are uncommon. Adenoid cystic carcinoma (ACC) is the 2nd commonest sinonasal malignancy, characterized by an indolent and slow growth but relatively high local recurrence and distant metastasis rate. Surgical management followed by adjuvant radiation therapy is the mainstay of treatment for sinonasal ACC. Surgical approach is modified according to the tumor size and location. In general, prognosis of sinonasal neoplasms is poor. Factors that contribute the overall prognosis such as type of histopathological findings, absent of perineural or perivascular invasion and distant metastases, site of tumour, age of patient and treatment modality.

Aim: To report a case of nasal ACC with regional metastases treated with surgical followed by radiation therapy.

Case Report: A 70-years-old man came with right nasal obstruction and history of right epistaxis for 12 months. Histopathological surgical specimen revealed a cribriform

type ACC. Five month after completion radiation therapy multiple lung nodul were detected by chst X-ray.

Conclusion: Surgical management followed adjuvant radiation therapy is the gold standard for sinonasal ACC. Primary site and size of the tumor were a significant risk factor of lung metastasis. Compliance for longterm evaluation is a mandatory according to the high incidence of local recurrence and distant metastases of sinonasal ACC.

Keywords: adenoid cystic carcinoma nasal, surgery, radiation therapy, distant metastasis.

PENDAHULUAN

Tumor ganas jarang terjadi pada daerah sinonasal, kejadiannya hanya 1-2% dari seluruh kejadian keganasan.¹ Adenoid cystic carcinoma (ACC) merupakan tumor ganas yang termasuk dalam kelompok adenokarsinoma.² Angka kejadian ACC adalah sekitar 3-5% dari seluruh keganasan kepala leher.³ Adenoid cystic carcinoma sinonasal menjadi tumor ganas kedua yang paling umum terjadi pada daerah sinonasal⁴ dan mengambil andil sebesar 10-25% dari total kejadian ACC pada kepala leher.⁵ Puncak kejadiannya adalah pada usia dekade ke-5 – ke-6, lebih sering terjadi pada perempuan dibandingkan laki-laki dengan rasio 2:1. Lokasi tersering dari ACC sinonasal adalah di sinus maksilaris, selanjutnya adalah di cavum nasi.¹ Pada cavum nasi lokasi tersering dari suatu primer ACC adalah di dinding lateral cavum nasi; dapat terjadi pada septum nasi dengan angka kejadian yang sangat jarang.⁶

Karakteristik klinis dari ACC bersifat paradoks, meskipun laju pertumbuhannya lambat namun memiliki kecenderungan yang tinggi untuk terjadinya invasi perineural dan perivaskular, rekurensi lokal, dan terjadinya metastasis jauh pada paru, tulang dan hepar.^{6,7} Sebagian besar kasus ACC sinonasal dilaporkan tidak disertai dengan metastase kelenjar getah bening regional/cervical pada

saat pertama kali terdiagnosis.⁽⁸⁾ Secara histologis ACC dikelompokkan menjadi 3 tipe, yaitu: 1. Solid; 2. Cribiform; 3. Tubular.⁵ Terkait dengan pertumbuhannya yang lambat, hal tersebut seringkali menyebabkan pasien ACC sinonasal datang pada stadium yang relatif lanjut. Gejala yang dirasakan pasien ACC sinonasal seringkali menyerupai gejala sinusitis, yaitu hidung buntu, nasal discharge, epistaksis, sakit kepala, nyeri/kebas pada wajah, bengkak pada pipi.¹

Pemeriksaan penunjang computed tomography (CT) scan dan atau magnetic resonance imaging (MRI) memiliki peran penting untuk estimasi perluasan anatomis dari penyakit yang terkait tindakan tatalaksana ACC sinonasal. Tatalaksana dari penyakit sangat terkait dengan lokasi primernya dan stadium dari penyakit saat terdiagnosis. Sepanjang masih memenuhi kriteria untuk dilakukan tindakan pembedahan, maka baku emas tatalaksana dari ACC sinonasal adalah tindakan pembedahan radikal dan dapat dilanjutkan dengan radioterapi.⁷

Tujuan penulisan adalah untuk melaporkan satu kasus adenoid cystic carcinoma nasal T2N2M0, modalitas tatalaksana kasus sesuai dengan temuan klinis dan pemeriksaan penunjang serta evaluasi pasca tindakan.

LAPORAN KASUS

Seorang laki-laki, usia 70 tahun, datang ke klinik THTKL RSUD dr. Saiful Anwar Malang dengan keluhan benjolan didalam hidung sebelah kanan. Pasien baru menyadari adanya benjolan tersebut sejak November 2020. Keluhan lainnya yaitu adanya riwayat mimisan dalam jumlah yang sedikit dari hidung kanan yang sudah terjadi sejak sekitar akhir tahun 2019, frekuensi mimisan dikatakan paling tidak 1 minggu 1 kali, dapat berhenti sendiri, dengan jumlah kurang lebih setengah sendok teh; sekret hidung putih, kental disertai bercak darah dari hidung kanan, keluhan hidung kanan buntu dirasakan semakin bertambah dalam 6 bulan terakhir. Keluhan adanya nyeri atau rasa kebas pada wajah, wajah perot, nyeri hidung, hidung berbau, sakit kepala, keluhan mata, keluhan telinga, keluhan tenggorok, sakit gigi disangkal. Riwayat penyakit kencing manis, darah tinggi, batuk lama dan penurunan berat badan progresif tidak ada. Riwayat alergi obat, makanan disangkal. Riwayat penyakit keganasan dalam keluarga disangkal. Pasien riwayat bekerja di perusahaan persenjataan selama 30 tahun di bagian mesin, dengan paparan serbuk logam dan mesiu, riwayat sebagai perokok selama 40 tahun, kurang lebih 1 pak/minggu, riwayat makan makanan berpengawet disangkal. Pasien sempat berobat pada Januari 2021 ke dokter THT dan dilakukan teropong pada hidung, dikatakan terdapat tumor di dalam hidung sebelah kanan dan dilakukan biopsi dengan hasil keganasan sehingga dirujuk ke klinik THTKL RSUD dr. Saiful Anwar Malang.

Pada pemeriksaan fisik keadaan umum baik, kesadaran kompos mentis, tekanan darah 140/80 mmHg. Pemeriksaan rinoskopi anterior pada hidung sebelah kanan didapatkan massa di 2/3 posterior, kesan berasal dari dinding lateral, massa permukaan tidak rata, kemerahan, kesan mudah berdarah memenuhi cavum nasi dekstra dengan kesan tepi bebas kontak dengan septum nasi, konsistensi kenyal, didapatkan sekret mukopurulen tanpa adanya ulkus dan perdarahan. Pemeriksaan hidung sebelah kiri dalam batas normal, tidak didapatkan massa pada pemeriksaan rinoskopi posterior. Pemeriksaan telinga dan tenggorok dalam batas normal; tidak didapatkan parese N. VII. Pemeriksaan leher didapatkan pembesaran kelenjar getah bening multiple pada regio II-III coli dekstra dengan ukuran terbesar 2x2x1cm;



pada palpasi didapatkan kesan pembesaran minimal pada thyroid.

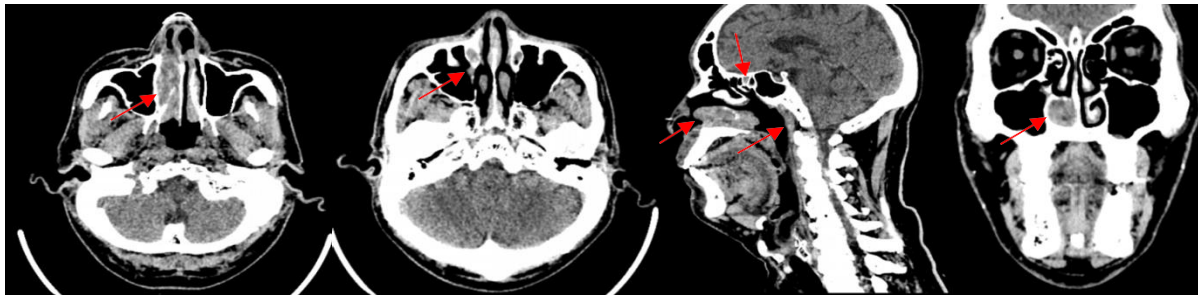
Gambar 1 Pasien pada bulan Maret 2021
(a)Rinoskopi anterior cavum nasi dekstra, tampak massa, kemerahan,dengan permukaan tidak rata; (b)Pembesaran kelenjar getah bening di regio II-III coli dekstra.

Pada tanggal 30 Januari 2021 dilakukan pemeriksaan fine needle aspiration biopsy (FNAB) colli dekstra dengan kesimpulan metastase karsinoma, mengesankan

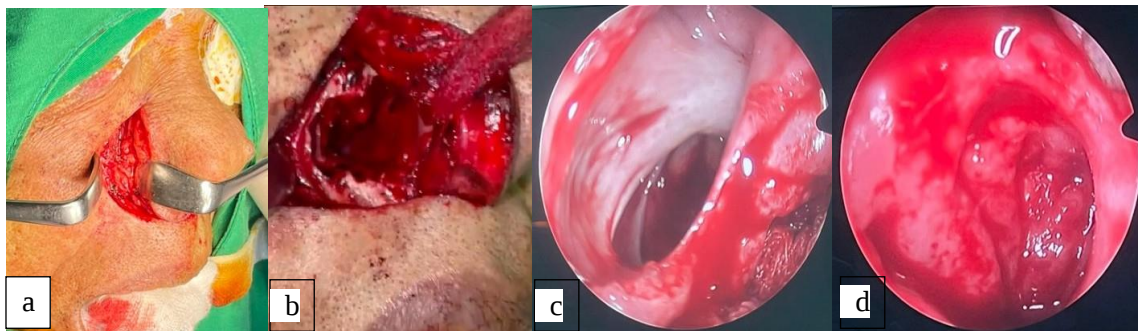
adenocarcinoma; hasil biopsi massa cavum nasi dekstra menyatakan invasive adenocarcinoma differensiasi rendah. Pada tanggal 5 Februari 2021 dilakukan pemeriksaan CT scan, menyatakan tampak massa solid heterogen iso-hiperdens pada cavum nasi kanan tepi irreguler, batas tidak tegas yang menyangat pasca penambahan kontras dari 53 HU → 77 HU, Ukuran 5,1 cm X 1,8 cm x 2,01 cm. Ke anteromedial massa meluas dan mendeviasi septum nasi ke kiri. Massa berbatas tegas dengan sisi medial os maksilaris kanan, os palatum durum kanan; tampak limfadenopati multiple pada level II, III, IV coli kanan kiri dengan ukuran terbesar 1,7 x 1,3 cm pada level II coli kiri; dengan kesimpulan massa solid sinonasal karakteristik maligna, limfadenopati colli bilateral sesuai T1N2bMx; Nodul multiple lobus thyroid; Senile brain atrophy; Mastoiditis kanan; Sinusitis maksilaris kanan, ethmoidalis bilateral, sphenoidalis kanan; Osteoporosis, straight cervicothoracalis, spondylitis cervicothoracalis, kompresi C5 dan C6, fraktur limbus pada level C4-C5, kalsifikasi ligamentum longitudinalis posterior (OPLL) ec proses degenerative; Fibrosis paru bilateral ec bekas peradangan. Pada evaluasi CT scan didapatkan kesan adanya keterlibatan minimal dinding medial

sinus maksilaris dekstra, 1 sel ethmoid, serta penebalan nasofaring dekstra (Gambar 2). Pemeriksaan foto Thorax PA dan USG abdomen menunjukkan dalam batas normal tidak terdapat tanda metastasis pada tulang, paru dan hepar. Pada tanggal 2 Maret 2021 pemeriksaan FNAB thyroid dekstra sinistra menyatakan nodular koloid goiter.

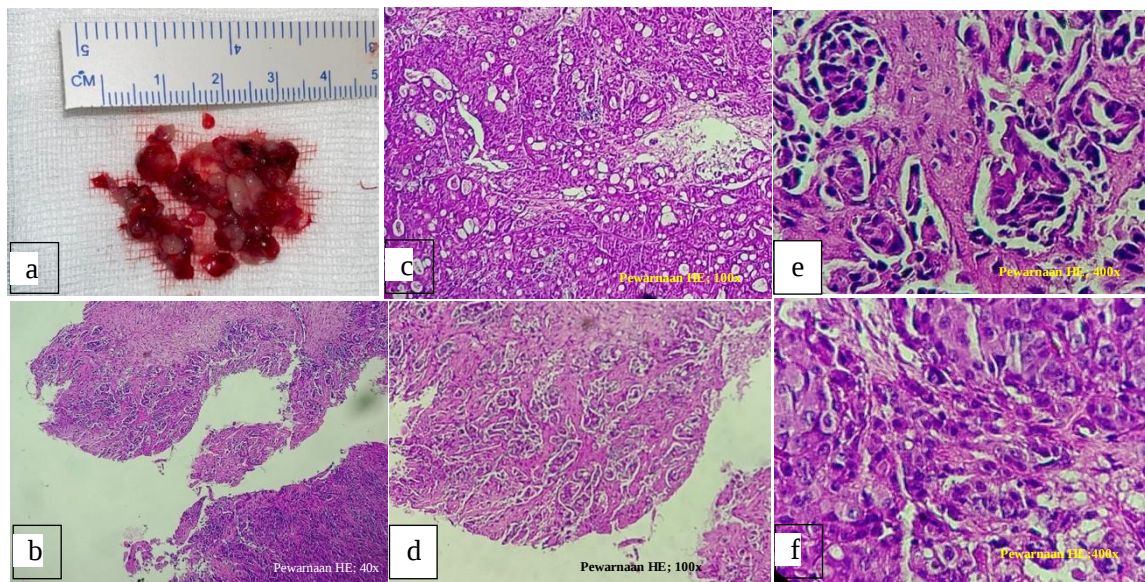
Berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang diambil diagnosis kerja adenocarcinoma sinonasal dekstra T2N2M0. Direncanakan tindakan maksilektomi medial pendekatan rinotomi lateral dengan evaluasi nasoendoskopi dan kp biopsi nasofaring – pembiusan umum. Indikasi, risiko dan komplikasi tindakan dijelaskan pada pasien dan keluarga dan dilakukan penandatanganan lembar persetujuan tindakan. Hasil laboratorium preoperatif dalam tanggal 1 Maret 2021 batas normal. Konsultasi preoperatif oleh sejawat Paru, Penyakit Dalam, Ortopedi dinyatakan tidak terdapat kontraindikasi tindakan; status kardiologi ESC low risk, GCRI class 1, tidak ada tatalaksana khusus/ kontraindikasi dibidang kardio. Konsultasi preoperative kepada sejawat Anestesi didapatkan ASA 3, geriatrik, euthyroid, malignancy dan nodule koloid goiter.



Gambar 2 CT-Scan kepala: tampak massa solid memenuhi cavum nasi dekstra, kesan keterlibatan minimal pada dinding medial sinus maksilaris dekstra, 1 sel ethmoid dan penebalan dinding nasofaring.



Gambar 3 (a) Pendekatan rinotomi lateral dengan insisi Moure; (b) Tampak septum nasi dekstra dan dinding medial yang sudah direndahkan setelah reseksi massa karsinoma pada dinding lateral, konka inferior dan dasar cavum nasi dekstra; (c) Evaluasi sinus maksilaris dekstra tidak didapatkan massa dan tampak mukosa sinus licin; (d) Evaluasi nasofaring tidak didapatkan massa



dan mukosa licin.

Gambar 4 (a) Foto makroskopis massa karsinoma (b) Foto mikroskopis dengan pewarnaan HE pembesaran 40x tampak potongan jaringan mengandung pertumbuhan tumor yang infiltratif pada stroma; (c & d) Foto mikroskopis dengan pewarnaan HE pembesaran 100x tampak sel-sel tumor dengan pola cribriform dan sebagian trabecular sesuai dengan adenoid cystic carcinoma; (e & f) Foto mikroskopis dengan pewarnaan HE pembesaran 400x tampak tumor terdiri atas proliferasi sel-sel inti bulat, pleomorfik, hiperkromatik dengan sitoplasma eosinofilik.

Pasien menjalani tindakan pembedahan reseksi tumor dengan pembiusan umum pada tanggal 30 Maret 2021. Tindakan reseksi tumor dilakukan dengan maksilektomi medial pendekatan rinotomi lateral menggunakan insisi Moure. Durante operasi diketahui bahwa massa tumor memenuhi cavum nasi dektra, meliputi dinding lateral cavum nasi dekstra, konka inferior dan pada dasar cavum nasi dekstra, dan massa mudah berdarah. Dilakukan turbinektomi konka inferior yang terinfiltrasi massa tumor, reseksi dinding lateral cavum nasi dan reseksi massa tumor yang berlokasi pada dasar cavum nasi. Evaluasi dengan nasoendoskopi pada sinus maksilaris dektra, mukosa didapatkan licin dan tidak ditemukan massa tumor; evaluasi pada nasofaring dengan endoskopi mendapatkan mukosa licin dan juga tidak didapatkan massa (Gambar 3). Pasca tindakan operasi pasien dirawat di ruang perawatan non intensif.

Hari ke-3 paska operasi dilakukan pelepasan tampon dan tidak didapatkan perdarahan. Tanggal 1 April 2021 Pasien diijinkan pulang dengan diberikan peroral antibiotik dan analgesik. Pasien kontrol ke klinik THTKL pada tanggal 7 April 2021 dengan keadaan umum baik, tidak didapatkan tanda infeksi pada luka operasi, didapatkan krustae pada cavum nasi dekstra; dilakukan pembersihan krustae, aff jahitan pada bekas insisi. Pasien diberikan cuci hidung NS dan diedukasi untuk diet bergizi dan kontrol rutin.

Pemeriksaan histopatologi jaringan operasi tanggal 31 Maret 2021 mendapatkan hasil bahwa potongan-potongan jaringan mengandung pertumbuhan tumor yang terdiri dari proliferasi sel-sel berinti bulat, pleomorfik, hiperkromatik, sitoplasma eosinofilik tersusun dengan pola cribiform, sebagian trabekular, infiltratif pada stroma dengan kesimpulan sesuai dengan adenoid cystic

carcinoma (Gambar 4). Berdasarkan pemeriksaan histopatologi jaringan operasi maka pasien didiagnosis dengan adenoid cystic carcinoma nasal.

Pasien dan keluarga memberikan persetujuan untuk dilakukan adjuvant radioterapi. Pasien memulai adjuvant radioterapi yaitu pada 8 minggu paska operasi, 28 Mei 2021. Pasien mendapatkan dosis eksternal radiasi cobalt-60 dengan total dosis adalah 35 x 2Gy. Adjuvant radioterapi berakhir pada 26 Juli 2021. Oleh karena kendala keluarga dan motivasi diri yang kurang, pasien tidak melakukan kunjungan kontrol evaluasi yang dijadwalkan setiap bulannya. Evaluasi keluhan subyektif dilakukan melalui telepon kepada pasien dan kepada anak yang tinggal serumah; pasien menyampaikan hidung kanan sudah longgar, tidak ada riwayat mimisan, daerah pipi kanan dikatakan tampak bengkak sedikit, daerah leher kanan sampai daerah bawah rahang kanan terasa keras dan terasa nyeri yang hilang timbul (VAS 3-4); tidak terdapat keluhan penurunan pendengaran, tidak ada benjolan baru di leher, tidak ada keluhan sesak; Oleh karena terdapat keluhan tenggorokan terasa kering, menyebabkan jumlah makanan yang dimakan menjadi lebih sedikit sehingga dikatakan perawatan fisik menjadi lebih kurus. Oleh karena keluhan nyeri leher kanan dirasakan menetap, tanggal 20 Desember 2021 pasien kontrol ke klinik THTKL RSUD dr. Saiful Anwar Malang. Pada pemeriksaan fisik pada keadaan umum baik, kesadaran kompos mentis, tekanan darah 130/80 mmHg. Pemeriksaan menggunakan rinoskopi anterior pada hidung sebelah kanan tidak didapatkan massa, tampak krusta pada daerah lubang denker di dinding lateral cavum nasi kanan. Pada pemeriksaan hidung sebelah kiri dalam batas normal, tidak didapatkan massa pada pemeriksaan rinoskopi posterior. Pemeriksaan telinga

dan tenggorok dalam batas normal; tidak didapatkan parese N. VII. Pada daerah pipi kanan tampak edem, dirasakan kebas minimal. Pada daerah submandibular kanan dan daerah regio II leher kanan didapatkan hiperemia dengan palpasi keras kesan oleh karena fibrosis jaringan, tidak nyeri tekan; tidak didapatkan pembesaran baru dari kelenjar getah bening pada leher kanan kiri. Evaluasi pemeriksaan foto Thorax PA mendapatkan hasil nodul multiple paru bilateral curiga metastasis; efusi pleura bilateral minimal dengan fibrosis paru kiri dengan tenting hemidiafragma kiri sebab bekas peradangan. Pasien di edukasi agar patuh untuk cuci hidung dirumah oleh karena akan membantu membersihkan krusta yang ada pada hidung sebelah kanan. Pasien juga diberikan analgesik dan vitamin. Selanjutnya didapatkan bahwa pasien tidak datang pada jadwal evaluasi CT Scan kepala leher fokus sinonasal, tindakan nasoendoskopi dan pemeriksaan CT Scan thorax oleh sejawat ahli paru.



Gambar 5 Foto klinis pasien Desember 2021, 5 bulan paska adjuvant radioterapi.

PEMBAHASAN

Adenoid cystic carcinoma merupakan tumor ganas sinonasal tersering kedua setelah *squamous cell carcinoma*.⁴ Secara umum lokasi munculnya ACC adalah di kelenjar saliva mayor dan minor, namun dapat juga muncul pada seluruh area tubuh di lokasi yang memiliki kelenjar sekretoris.⁹ *Adenoid cystic carcinoma* sinonasal memiliki angka kejadian yang jarang, hanya sekitar 13% dari seluruh kejadian ACC kepala

leher. Munculnya ACC pada daerah sinonasal sangat mungkin berasal dari kelenjar mucoserous minor yang tersebar pada mukosa sepanjang daerah cavum nasi dan sinus paranasalis.⁴ Dinding lateral cavum nasi menjadi lokasi tersering kedua setelah sinus maksilaris pada kejadian ACC sinonasal.^{1,6} Faktor resiko dan etiologi dari ACC sinonasal sampai saat ini masih belum diketahui secara menyeluruh, namun bukti-bukti penelitian terkini mendukung adanya kaitan antara terjadi mutasi gen MYB-NFIB, MYBL1-NFIB atau MYBL1-RAD51 dengan kejadian ACC.¹⁰

Berdasarkan jenis kelaminnya, kejadian ACC sinonasal menunjukkan kejadian yang sedikit lebih tinggi pada perempuan.¹ Hal tersebut sangat mungkin terkait dengan keterlibatan peran reseptor estrogen pada kejadian ACC.⁷ Manifestasi klinis pada ACC sinonasal sangat bervariasi, keluhan terbanyak yang dilaporkan adalah hidung buntu dan disertai epistaksis.¹¹ Pada kasus yang disajikan adalah pasien laki-laki berusia 70 tahun dengan keluhan utama adalah benjolan pada hidung kanan dengan disertai keluhan riwayat hidung buntu, epistaksis dan sekret hidung yang telah berlangsung sekitar 1 tahun. Kejadian ACC sinonasal dilaporkan dapat terjadi pada rentang usia 11 – 90 tahun, dengan puncaknya pada dekade ke-5 – ke-6.⁹ Pasien seringkali datang sudah dengan stadium yang lanjut oleh karena ACC memiliki karakteristik laju pertumbuhan lambat sehingga pasien tidak segera menyadari. Massa tumor secara perlahan berkembang pada struktur rongga di sinonasal, dan akan memberikan gejala saat sudah menempati sebagian besar dari ruang di sinonasal. Semakin dini penegakan dan tatalaksana diberikan pada pasien akan menghasilkan luaran yang lebih baik terkait dengan morbiditas pasien, dan risiko terjadinya sisa/rekurensi dari penyakit.¹

Sekalipun memiliki laju pertumbuhan yang lambat, nyatanya ACC memiliki

kecenderungan tinggi untuk invasi pada jaringan sekitar, invasi perineural dan perivaskular.^{6,7} Pada sebagian besar kasus ACC sinonasal kejadian metastasis pada kelenjar getah bening regional cervical tidak terjadi.^{7,8} Metastasis kelenjar getah bening regional cervical berkisar antara 14 – 20% pada kasus ACC kepala leher; metastasis tersebut sering terjadi pada pasien ACC dengan stadium lanjut yang disertai parese nervus VII; lokasi primer tersering yang menyebabkan metastasis kelenjar getah bening regional cervical adalah pada ACC di daerah mulut dan orofaring.¹² Pada pemeriksaan klinis pasien didapatkan metastasis regional cervical, namun tidak didapatkan adanya parase nervus VII serta tidak didapatkan adanya massa tumor pada daerah mulut dan orofaring. Berdasarkan pemeriksaan klinis dan dilengkapi dengan pemeriksaan penunjang, pasien dikategorikan pada stadium IVA (T2N2M0) sesuai kriteria *National Comprehensive Cancer Network* (NCCN).

Sekalipun ACC dikategorikan sebagai tumor radiosensitif, namun baku emas tatalaksana ACC adalah tindakan pembedahan radikal yang dilanjutkan dengan radioterapi.⁷ Tindakan pembedahan dapat dilakukan secara endoskopi, open, ataupun kombinasi.¹ Pendekatan dari tindakan pembedahan disesuaikan dengan lokasi serta struktur yang terlibat dan ukuran dari tumor.¹³ Pendekatan Denkers dapat diambil khususnya pada kejadian ACC sinonasal dengan tumor yang berada pada daerah posterior nasal.⁶ Pada pasien telah dilakukan tindakan pembedahan secara “open” dan dilanjutkan dengan radioterapi sebanyak 35 siklus. Pada evaluasi dari CT scan didapatkan gambaran keterlibatan dinding medial dari sinus maksilaris kanan oleh karena itu dilakukan maksilektomi medial pendekatan rinotomi lateral menggunakan insisi Moure. Durante tindakan pembedahan juga dilakukan evaluasi dengan menggunakan

nasoendoskopi pada nasofaring untuk melakukan konfirmasi adanya temuan di CT scan bahwa terdapat kesan penebalan pada daerah nasofaring; hasil evaluasi menunjukkan tidak terdapat massa tumor pada sinus maksilaris dekstra dan juga pada nasofaring. Salah satu tantangan tindakan pembedahan pada kasus keganasan sinonasal adalah sulitnya mencapai batas reseksi tumor yang cukup untuk meminimalisir kejadian rekurensi lokal.¹² Diseksi kelenjar getah bening dilaporkan lebih sering dilakukan pada pasien ACC kelenjar saliva mayor. Diseksi kelenjar getah bening leher dapat dilakukan secara elektif apabila secara klinis didapatkan kecurigaan berdasarkan pemeriksaan CT atau MRI, atau pada kondisi tumor dengan T3/T4 sekalipun status kelenjar getah beningnya negatif.¹⁴ Tindakan radioterapi sebagai kelanjutan dari tindakan pembedahan tidak hanya ditujukan untuk mengatasi kesulitan terkait melakukan reseksi dengan batas negatif dari sel tumor mengingat kompleksnya struktur anatomi dari daerah sinonsal; radioterapi paska tindakan pembedahan juga diindikasikan pada kasus adanya metastasis pada kelenjar getah bening dan invasi perineural, pada kasus rekuren, serta pada kasus ACC dengan tipe solid.¹²

Secara histologis pola ACC dikelompokkan menjadi 3 tipe, yaitu: 1. Solid; 2. Cribiform; 3. Tubular.¹³ Adenoid cystic carcinoma dapat tersusun dari > 1 tipe; tipe cribriform adalah yang paling sering ditemui.¹⁵ Hasil pemeriksaan histopatologi jaringan operasi menunjukkan ACC nasal dengan tipe cribriform. Pasien ACC dengan tipe cribriform memiliki luaran yang baik secara signifikan apabila dibandingkan dengan pasien ACC tipe solid.¹⁵ Tipe histologis dari ACC mempunyai kaitan dengan angka rekurensinya. Rekurensi dalam waktu 5 tahun pada tipe solid, cribriform dan tubular adalah 100%, 89%, dan 59%.¹³

Penelitian oleh Lupinetti et al. (2007) mendapatkan bahwa pasien ACC sinusal yang dilakukan tindakan pembedahan dan dilanjutkan dengan radioterapi secara signifikan mengalami perbaikan dari derajat kelangsungan hidupnya dibandingkan pada pasien yang hanya menjalani modalitas terapi tunggal (tindakan pembedahan saja atau radioterapi saja).¹⁵ Tummidit et al. (2018) menyatakan bahwa angka rekurensi penyakit, setelah tindakan pembedahan radikal dan dilanjutkan dengan radioterapi, masih cukup tinggi sebesar 65%; sehingga masih memungkinkan terjadinya penyebaran penyakit secara perineural. Radioterapi paska tindakan pembedahan dikatakan meningkatkan kontrol lokoregional; paska tindakan radioterapi masih terdapat resiko terjadinya rekurensi ataupun metastasis. Angka kelangsungan hidup ACC sinusal berkisar 50 – 86%.¹⁶

Pasca tindakan pembedahan dan dilanjutkan dengan adjuvant radioterapi, evaluasi foto thorax PA pasien mendapatkan adanya nodul multiple paru bilateral dengan kecurigaan metastasis. Kondisi metastasis jauh secara umum sering terjadi pada ACC, dengan lokasi metastasis yang paling sering adalah paru.^{7,8} Metastasis paru dapat tetap terjadi setelah dilakukan tindakan operatif dan radioterapi. Faktor resiko terjadinya metastase paru meningkat pada ACC dengan lokasi primer di kelenjar sublingual dan yang berasal dari kelenjar saliva minor apabila dibandingkan dengan lokasi primer lain; ukuran tumor primer > 2,5 cm dan adanya invasi perineural juga secara signifikan menjadi faktor resiko terjadinya metastase paru. Kejadian metastasis paru untuk ACC dengan primer di cavum nasi pasca tindakan operatif dan radioterapi adalah sebesar 56,8%.¹⁷ Faktor lokasi primer tumor pada pasien, cavum nasi, dan ukuran tumor primer $\pm$ 5,1 cm X 1,8 cm x 2,01 cm menjadikannya secara signifikan untuk terjadinya metastasis pada paru

pasca tindakan operatif dan dilanjutkan adjuvant radioterapi. Pada kasus berulang dan terjadi metastasis jauh beberapa tatalaksana antara lain: (a). tindakan metastasektomi masih menjadi hal yang kontroversi untuk dilakukan; (b). Apabila tersedia fasilitasnya, tatalaksana ulangan menggunakan terapi proton dan photon dapat dipertimbangkan untuk diberikan; (c). kemoterapi sistemik meskipun memberikan hasil yang tidak memuaskan dapat dipertimbangkan diberikan pada pasien dengan gejala atas metastasenya. regimen platinum dengan anthracycline dilaporkan memberikan respon yang lebih baik dibandingkan dengan hanya menggunakan modalitas monoterapi; (d) berdasarkan aspek biomolecular, terapi target dan imunoterapi memiliki peluang terapi yang menjanjikan, namun demikian saat ini masih dalam penelitian lebih lanjut.¹⁸ Demiray et al. (2016) melaporkan satu kasus ACC kelenjar submandibular yang datang kembali dengan metastase multiple pada paru setelah 7 tahun dilakukan tindakan operatif dan dilanjutkan radioterapi dengan total dosis 60 Gy. Pemberian kemoterapi menggunakan regimen cisplatin dan etoposide dihentikan pada siklus kedua oleh karena perburukan kondisi pasien. Selanjutnya pasien diberikan kombinasi imatinib dan curcumin, evaluasi setelah 2 tahun mendapatkan hasil pengurangan masa tumor paru secara signifikan serta lesi pada paru berkurang sebesar 80%.¹⁹ Kondisi pasien menunjukkan adanya metastasis sehingga terdapat indikasi untuk dilakukannya kemoterapi sebagai modalitas tatalaksana yang dapat diberikan untuk pasien selanjutnya. Tantangan pada tatalaksana pasien yang dilaporkan adalah tingkat kepatuhan yang rendah mengakibatkan proses diagnostik untuk evaluasi serta work-up lanjutan tidak dapat dilakukan.

Secara umum prognosis keganasan

sinonasal adalah kurang baik mengingat kompleksnya struktur anatomis daerah sinonasal dan banyaknya struktur vital di daerah sinonasal. Prognosis pada pasien ACC sinonasal terkait dengan tipe histologis dari tumor, ada tidaknya invasi perineural dan perivascular, ada tidaknya metastasis jauh, lokasi tumor, usia pasien dan modalitas terapi yang dilakukan.¹ Diagnosis dini dengan kontrol lokoregional yang efektif merupakan faktor terpenting terkait angka kelangsungan hidup pasien ACC sinonasal. Hal lain yang tidak kalah penting adalah komitmen kepatuhan pasien untuk follow-up berkepanjangan harus dilakukan mengingat cukup tingginya angka rekurensi lokal dan kejadian metastasis jauh dari ACC sinonasal.¹³

KESIMPULAN

Adenoid cystic carcinoma nasal merupakan penyakit yang jarang, karakteristik klinis dari ACC menjadikan seringkali pasien datang sudah dalam keadaan stadium lanjut. Tatalaksana berupa tindakan pembedahan dan dilanjutkan dengan radioterapi masih menjadi baku emas tatalaksanaan ACC nasal. Telah dilaporkan satu kasus *adenoid cystic carcinoma nasal* yang telah dilakukan tatalaksana pembedahan dan dilanjutkan adjuvant radioterapi sebanyak 35 siklus. Evaluasi berdasarkan foto thorax setelah 5 bulan pelaksanaan radioterapi didapatkan adanya multiple nodul metastase pada paru. Lokasi tumor primer dan ukuran tumor primer pada pasien menjadi faktor resiko yang memiliki nilai prediktif terhadap terjadinya metastase jauh pada paru. Evaluasi dan work-up atas kondisi pasien tidak dapat dilakukan dengan optimal oleh karena rendahnya kepatuhan pasien untuk kontrol.

DAFTAR PUSTAKA

1. Nik Abdul Ghani NMS, Shukri NM, Mohamad A. 2 Case reports of sinonasal adenoid cystic

- carcinoma: Review of the literature on surgical approaches. Egypt J Ear, Nose, Throat Allied Sci [Internet]. 2016;17(3):173–6. Tersedia pada: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejenta.2016.07.006>
2. Thompson LDR, Bishop JA. Head and neck pathology: A volume in the series: Foundations in diagnostic pathology. In: Goldblum JR, editor. Head and Neck Pathology: A Volume in the Series: Foundations in Diagnostic Pathology. Philadelphia: Elsevier; 2018. hal. 57–61.
3. Amit M, Binenbaum Y, Sharma K, Naomi R, Ilana R, Abib A, et al. Adenoid cystic carcinoma of the nasal cavity and paranasal sinuses: A meta-analysis. J Neurol Surgery, Part B Skull Base. 2013;74(3):118–25.
4. Thompson LDR, Penner C, Ho NJ, Foss RD, Miettinen M, Wieneke JA, et al. Sinonasal Tract and Nasopharyngeal Adenoid Cystic Carcinoma: A Clinicopathologic and Immunophenotypic Study of 86 Cases. Head Neck Pathol. 2014;8(1):88–109.
5. Unsal AA, Chung SY, Zhou AH, Baredes S, Eloy JA. Sinonasal adenoid cystic carcinoma: a population-based analysis of 694 cases. Int Forum Allergy Rhinol. 2017;7(3):312–20.
6. Shishodia S, Narayan U, Sharma S. Annals of clinical case reports an unusual case of adenoid cystic carcinoma of nasal. Rem Publ LLC. 2020;5:1–3.
7. Coca-Pelaz A, Rodrigo JP, Bradley PJ, Vander Poorten V, Triantafyllou A, Hunt JL, et al. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck - An update. Oral Oncol. 2015;51(7):652–61.
8. Ferlito A. Cervical lymph node metastasis in adenoid cystic carcinoma of the sinonasal tract, nasopharynx, lacrimal glands and external auditory canal: A collective international review. J Laryngol Otol. 2016;130(12):1093–7.
9. Dhingra H, Baliyan A, Narang S, Bala G, Gupta A. Adenoid cystic carcinoma of nasal cavity in an adolescent male - A Rare presentation. J Krishna Inst Med Sci Univ. 2018;7(2):107–10.
10. Tasoulas J, Divaris K, Theocharis S, Farquhar D, Shen C, Hackman T, et al. Impact of tumor site and adjuvant radiotherapy on survival of patients with adenoid cystic carcinoma: A seer database analysis. Cancers (Basel). 2021;13(4):1–16.
11. Seong SY, Hyun DW, Kim YS, Cho HJ, Lee JG, Yoon JH, et al. Treatment outcomes of sinonasal adenoid cystic carcinoma: 30

- cases from a single institution. *J Cranio-Maxillofacial Surg*. 2014;42(5):2–6.
12. Chang CF, Hsieh MY, Chen MK, Chou MC. Adenoid cystic carcinoma of head and neck: A retrospective clinical analysis of a single institution. *Auris Nasus Larynx* [Internet]. 2018;45(4):831–7. Tersedia pada: <https://doi.org/10.1016/j.anl.2017.10.009>
 13. Tai S, Chien C, Tai C, Kuo W. N Asa S Eptum a Denoid C Ystic C Arcinoma: a C Ase R Eport. *J Med*. 2007;23(8).
 14. Choi Y, Kim SB, Yoon DH, Kim JY, Lee SW, Cho KJ. Clinical Characteristics and Prognostic Factors of Adenoid Cystic Carcinoma of the Head and Neck. *Laryngoscope*. 2013;123(6):1430–8.
 15. Lupinetti AD, Roberts DB, Williams MD, Kupferman ME, Rosenthal DI, Demonte F, et al. Sinonasal adenoid cystic carcinoma: The M. D. Anderson Cancer Center experience. *Cancer*. 2007;110(12):2726–31.
 16. Tummidhi S, Kothari K, Patil R, Singhal SS, Shah V. Sinonasal adenoid cystic carcinoma-role of on-site FNAC: A case report. *BMC Ear, Nose Throat Disord*. 2018;18(1):4–8.
 17. Seok J, Lee DY, Kim WS, Jeong WJ, Chung EJ, Jung YH, et al. Lung metastasis in adenoid cystic carcinoma of the head and neck. *Head Neck*. 2019;41(11):3976–83.
 18. Lorini L, Ardighieri L, Bozzola A, Romani C, Bignotti E, Buglione M, et al. Prognosis and management of recurrent and/or metastatic head and neck adenoid cystic carcinoma. *Oral Oncol* [Internet]. 2021;115(January):105213. Tersedia pada: <https://doi.org/10.1016/j.oraloncology.2021.105213>
 19. Demiray M, Sahinbas H, Atahan S, Demiray H, Selcuk D, Yildirim I, et al. Successful treatment of c-kit-positive metastatic Adenoid Cystic Carcinoma (ACC) with a combination of curcumin plus imatinib: A case report. *Complement Ther Med* [Internet]. 2016;27:108–13. Tersedia pada: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ctim.2016.06.009>