

Melanotic Neuroectodermal Tumour of Infancy (MNTI), atau Pigmented Neuroectodermal Tumour of Infancy

Eddy Supriady¹, Nurbaiti², Bambang Wijanarko³

¹Rumah Sakit Tentara Ciremai Cirebon,

²Bagian Patologi Anatomi Fakultas Kedokteran Universitas Swadaya Gunung Jati Cirebon,

³Rumah Sakit Mitra Plumbon Cirebon

ABSTRAK

Melanotic neuroectodermal tumour of infancy (MNTI), atau Pigmented neuroectodermal tumour of infancy adalah kasus yang sangat jarang. Terjadi pada bayi baru lahir sampai tahun pertama kehidupan. Histogenesisnya belum diketahui. Pada sebagian besar kasus lokasi lesi adalah di maksila (70%) , kemudian pada daerah mandibula, cranium, cerebrum, dan genital. Sifatnya jinak, dengan rasio laki-laki dan perempuan 6:7. ^(1,2,3,4,5)

.Kata Kunci: Melanotic neuroectodermal tumour of infancy (MNTI), Pigmented neuroectodermal tumour of infancy

ABSTRACT

Melanotic neuroectodermal tumour of infancy (MNTI), or Pigmented neuroectodermal tumour of infancy is rare case. The pigmented neoplasm mostly arising in infant during first year of life. Histogenesis unknown. The lesion mostly arising at maxilla region (70%). The neoplasm is benign, with ratio between male and female 6:7. ^(1,2,3,4,5)

Keywords: Melanotic neuroectodermal tumour of infancy (MNTI), Pigmented neuroectodermal tumour of infancy, maxilla.

Latar Belakang

Pendahuluan

Melanotic neuroectodermal tumour of infancy (MNTI), atau Pigmented neuroectodermal tumour of infancy atau melanotic progonoma atau retinal anlage tumor adalah kasus sangat jarang. ^(1,2,3,4,5,6,7,8,9)

Insidensi terbanyak pada bayi baru lahir sampai tahun pertama kehidupan, dengan rasio laki-laki dan perempuan adalah 6: 7. Origin (asal) tumor belum jelas diketahui. Menurut WHO 1992 origin dari tumor ini kemungkinan dari tulang. ^(1,2,3,4,5,6,7,8,9)

Pada sebagian besar kasus lokasi lesi adalah di maksila (70%), dan sifat tumor ini sebagian besar jinak dan hanya beberapa kasus yang bersifat agresif dan mengalami metastasi. ^(2,3,6,7,8,9)

Tinjauan pustaka

Pendahuluan

Melanotic neuroectodermal tumor of infancy (MNTI) termasuk pada osteolytic-pigmented neoplasm, dengan predileksi terbanyak di daerah rahang dengan insidensi terbanyak pada tahun pertama kehidupan. ^(1,2,3,4,5,6,7,8,9)

Awalnya MNTI oleh Krompecher (1918) disebut sebagai *congenital melanocarcinoma*. **William M Carpenter, DDS, MS** Dalam beberapa dekade penamaannya mengalami variasi, yaitu *pigmented ameloblastoma, retinal anlage tumor, melanotic progonoma, melanotic epithelial odontoma, pigmented teratoma, atypical*

melanoblastoma, melanotic adamantinoma, pigmented epulis, retinal choristoma, melanoameloblastoma, dan retinoblastic teratoma. Banyaknya penamaan MNTI didasarkan pada dugaan mengenai *origin* (asal) sel tumor. Para ahli menduga *origin* sel berasal dari aparatus odontogenik, *pigmented anlage of the retina*, atau dari jaringan sensorik neuroektodermal. Tahun 1966, Borello dan Gorlin melaporkan sebuah kasus dengan gejala klinis pasien mengalami ekskresi *vanillylmandelic acid* (VMA) urin tinggi. Gejala tersebut mengarah pada lesi-lesi dengan *origin neural crest*, dan mereka mengusulkan istilah *melanotic neuroectodermal tumor of infancy*. **William M Carpenter, DDS, MS** Sejak saat itu sejumlah pemeriksaan histokimia, imunohistokimia, mikroskop elektron, dan kultur jaringan, dilakukan, dan hasilnya mendukung bahwa asal sel adalah dari *neural crest*, dan menganjurkan pemakaian istilah *melanotic neuroectodermal tumor of infancy*. **William M Carpenter, DDS, MS** ^(1,2,3,4,5,6,7,8,9)

KLASIFIKASI TUMOR

Tumor-tumor odontogenik menurut WHO 1992 diklasifikasikan menjadi: ^(1,2,3)

1. Neoplasma yg berasal dari epitel odontogenik.
2. Neoplasma dan lesi yang berasal dari tulang

2.1 Osteogenic neoplasm

2.2 Non neoplastic bone lesions

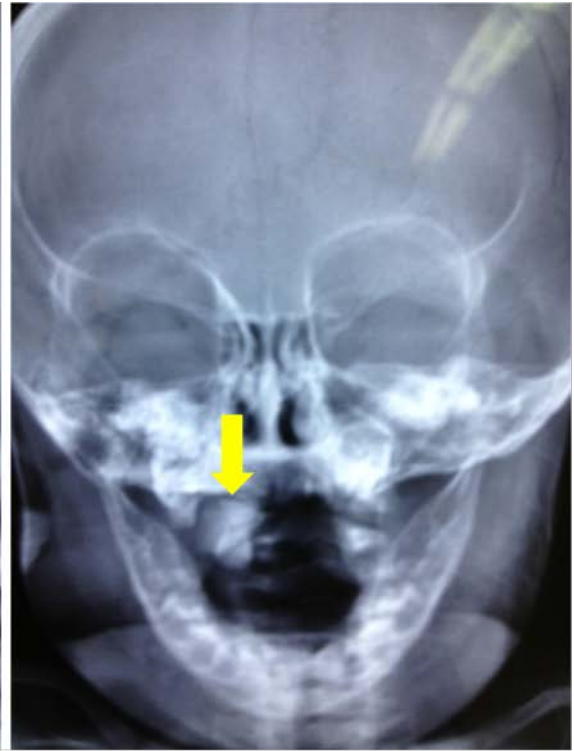
2.3 Other tumours: Melanotic neuroectodermal tumor of infancy

3. Epithelial Cyst



Gbr.1 X-ray lateral

(sumbangan Bambang W,2013)



Gbr. 2 X-ray antero-posterior

(sumbangan Bambang W,2013)

Insidensi

Melanotic Neuroectodermal Tumor Of Infancy (MNTI), mempunyai predileksi yang relatif sama antara lelaki dan perempuan (6:7). Sebagian besar lesi (90%) terjadi pada tahun pertama kehidupan, pada usia 1-6 bulan. Tumor ini juga dilaporkan terjadi pada usia dewasa, 23-67 tahun. ^(2,3,4,6,7,8,9)

Gejala klinis

MNTI biasanya bersifat jinak, tetapi mempunyai kecenderungan tumbuh cepat, invasi pada tulang sekitar lesi, tidak ulseratif, kadang berpigmen, dan berwarna biru atau kehitaman. Lesi di daerah maksila sering menyulitkan ketika menyusu dan makan. Perubahan kosmetik yang biasanya menyebabkan orang tua pasien datang ke sentral pengobatan. ^(2,3,6,7,8,9)

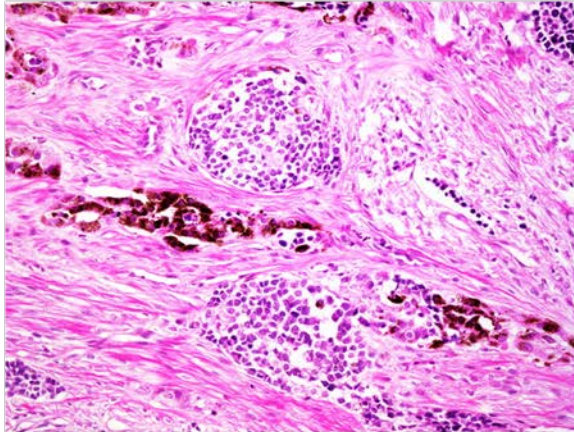
Lesi intraoral biasanya berupa massa bulat atau menonjol. Pada beberapa kasus dapat dijumpai adanya pembentukan gigi tambahan atau gigi anomali dan destruksi tulang sekitar lesi. Mukosa disekitar lesi tidak mengalami kelainan. Lokasi lesi yang terbanyak adalah daerah maksila (70%), kemudian pada daerah mandibula, kranium, serebrum, tulang panjang, mediastinum, *soft tissue* pada ekstermitas, kulit, epididimis dan uterus. Sayangnya, sulit membedakan potensi lesi apakah jinak atau ganas berdasar pemeriksaan klinis, radiografi atau histopathologi. ^(2,3,5,6,7,8,9)



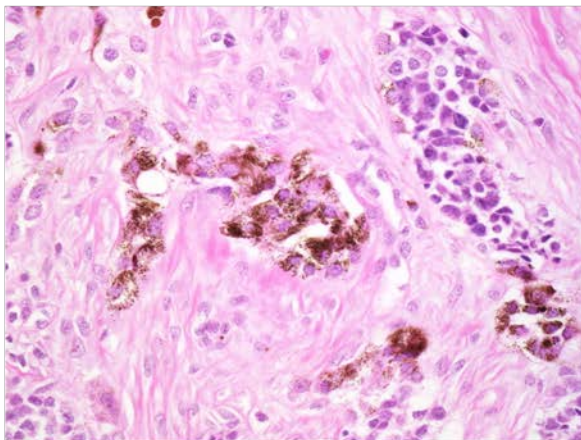
Gbr.3 Posisi massa intraop (sumbangan Bambang W,2013)

Pemeriksaan radiologi menunjukkan gambaran massa berbatas tegas, *hyperdens*, dan *hyperostosis* pada tulang tempat lesi tumbuh. Dengan pemeriksaan MRI lesi cenderung hipertense pada T1 dan hipotense pada T2. ^(2,3,5,6,7,8,9)

Pemeriksaan laboratorium yang paling signifikan adalah tingginya kadar *vanillylmandelic acid* (VMA) urin. Peningkatan kadar MVA urin sering dilaporkan pada tumor-tumor berasal dari *neural*



Gbr. 6. Melanotic Neuroectodermal Tumour of Infancy (MNTI), atau Pigmented Neuroectodermal Tumour of Infancy (HE 10X) (sumbangan Nurbaiti, 2013)



Gbr. 7 Melanotic Neuroectodermal Tumour of Infancy (MNTI), atau Pigmented Neuroectodermal Tumour of Infancy (HE 40x) (sumbangan Nurbaiti, 2013)

crest seperti *pheochromocytoma*,
ganglioneuroblastoma, *retinoblastoma*, dan
neuroblastoma.^(6,7,8,9)

Gambaran Mikroskopik

Gambaran histopatologi MNTI umumnya biphasic. Satu bagian lesi memberikan gambaran sel-sel besar, polygonal, membentuk struktur seperti alveolar. Pewarnaan dengan hematoxilin dan eosin (H&E) memberikan gambaran sitoplasma pucat yang banyak, inti pucat dengan kromatin kasar. Sel tumor biasanya mengandung pigmen melanin, yang menyebabkan secara klinis lesi berwarna biru kehitaman. Pewarnaan Fontana dapat digunakan untuk melihat adanya pigmen melanin. Pada bagian tepi struktur seperti alveolar, ditemukan sel-sel berbentuk kuboidal, sedangkan pada bagian sentral ditemukan sel-sel kecil seperti limfosit atau neuroblast, dengan inti kecil dan gelap serta sitoplasma sedikit. Sel-sel kecil tersebut dapat ditemukan pula berkelompok-kelompok distroma. Mitosis sulit ditemukan, dan dianggap normal jika ditemukan. Pleomorfisme jarang ditemukan. Gambaran mikroskopik pada kasus MNTI ganas ditemukan peningkatan mitosis (3 atau lebih

perlapang pandang besar), hiperselular, dan nekrosis fokal.^(1,2,3,4,5)

Pemeriksaan Immunohistokimia (IHC), belum bermakna untuk diagnosis. Sel-sel kuboidal positif terhadap *cytokeratin* dan *melanoma-associated antigen* (HMB-45), sering negatif dengan S-100. Beberapa sel positif terhadap *vimentin*, *epithelial membrane antigen (EMA)*, *glial fibrillary acidic protein (GFAP)*, *neuron specific enolase (NSE)*, dan *synaptophysin*.^(1,2,3,4,5,6,7,8,9)

Pemeriksaan dengan mikroskop elektron memberikan gambaran ultrastruktur neural, epithelial, dan melanosit. Serat halus pada sitoplasma diduga neurofibril seperti pada jaringan glia. Sebagian sel mempunyai *neurosecretory granules*. Terdapat gambaran membran basal dan *interdigitating desmosomal* melekat sel dan sesuai dengan gambaran sel epithelial. Ditemukan pula gambaran melanosom pada sel-sel kuboid.^(1,2,3,4,5,6,7,8,9)

Kultur *in vitro* dilakukan pada sel-sel polygonal, dan ditemukan adanya pembentukan dendrit seperti pada sel-sel yang berasal dari *neural crest*. Analisis DNA ditemukan adanya ekspresi melanotransferrin. Secara genetik tidak ditemukan

hubungan antara MNTI dengan neuroblastoma.
(1,2,3,4,5,6,7,8,9)

Terapi

Terapi yang paling efektif saat ini adalah Eksisi. Operasi dapat berupa enukleasi massa atau kuretase, dengan batas margin eksisi yang dianjurkan 5mm. Kemoterapi adjuvant dan radiasi kurang efektif untuk mencegah rekurensi pada operasi dengan lokasi sulit.^(6,7,8,9)

Metastase

Kasus MNTI ganas biasanya tumbuh cepat, infiltrasi, dan metastase. Metastase pernah dilaporkan terjadi pada kelenjar getah bening, hepar, kelenjar adrenal, dan medula spinal. Kelenjar getah bening, hati, dan kelenjar adrenal, medula spinal.^(1,2,3,4,5,6,7,8,9)

Prognosis

Rekurensi post eksisi terjadi pada 10%-15% kasus. Lebih dari 80% kasus mengalami rekurensi pada 4 bulan pertama post terapi, dan sering terjadi pada pasien-pasien berumur kurang dari 12 minggu. Secara umum *melanotic neuroectodermal tumors of infancy* (MNTI) adalah tumor jinak dan kuratif dengan operasi. Sekitar 1% dari tumor bersifat ganas, dan jarang metastasi. Observasi perlu dilakukan sesuai sifat tumor yang cenderung rekuren.^(2,3,4,5,6,7,8,9)

DAFTAR PUSTAKA

- 1.Kramer IRH, Pindborg JJ, and Shear M. *Histological Typing of Tumours of Odontogenic Tumours*. 2nd ed. Springer Verlag, New York, 1992
- 2.Rosai J. *Ackerman's Surgical Pathology*. 9th ed. Mosby-Year Book Inc, St. Louis, Missouri. 2004
- 3.Damjanov I, Linder J. *Anderson's Pathology*. 10th ed. Mosby-Year Book Inc. St. Louis, Missouri. 1996
- 4.De Vita VT, Hellman S, Rosenberg SA. *CANCER. Principles & Practice of Oncology*. 6th ed, Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2001
- 5.Robbins SL, Cotran RS, Kumar V, Colli T. *Pathology Basis of Disease*. 8th ed. WB Saunders Co, USA. 2004
6. de Souza, DFM, Sendyk, DI, Seo J, et al. *Case Report Melanotic Neuroectodermal Tumor of Infancy in the Maxilla*. *Case Reports in Dentistry*. 2013, Article ID 726815.
<http://dx.doi.org/10.1155/2013/726815> Case Report Melanotic Neuroectodermal Tumor of Infancy in the Maxilla. Diunduh tanggal 27 Januari 2015
7. A Bansal, R Bansal, K Kumar, et al.. *Melanotic Neuroectodermal Tumor Of Infancy (MNTI): A Case Report With Historical Insights And Review In Relation To Its Origin*. *The Internet Journal of Pathology*. 2010 Volume 11 Number 2.
8. [Agarwal](#) P, [Saxena](#) S, [Kumar](#) S, et al *Melanotic neuroectodermal tumor of infancy: Presentation of a case affecting the maxilla*. *J Oral Maxillofac Pathol*. 2010 Jan-Jun; 14(1): 29–32.
9. Ferreira L. Chief Editor: James. *Melanotic Neuroectodermal Tumor of Infancy Follow-up*. 2015
<http://emedicine.medscape.com/article/1079412-clinical> . Diunduh tanggal 25 Januari 2015