

BAB II

KONSEP DASAR MEDIK

A. Pengertian

Epithelioid Angiosarkoma adalah subtipe langka dan agresif dari angiosarkoma yang berasal dari sel-sel endotel pembuluh darah atau limfatik. Berbeda dengan angiosarkoma konvensional, epithelioid angiosarkoma memiliki sel-sel tumor yang menyerupai sel-sel epitel. Tumor ini dapat muncul di berbagai bagian tubuh, termasuk kulit, jaringan lunak, hati, dan paru-paru. Epithelioid Angiosarkoma adalah subtipe langka dari angiosarkoma yang sangat ganas dan berasal dari sel-sel endotel yang melapisi pembuluh darah atau limfatik (Yang *et al.*, 2024)

Tumor ini ditandai oleh karakteristik histologi khusus di mana sel-sel kanker menyerupai sel-sel epitel, yang menjadikannya berbeda dari angiosarkoma konvensional yang biasanya terdiri dari sel-sel spindle. Epithelioid angiosarkoma adalah jenis kanker yang sangat langka dan agresif yang berasal dari sel-sel endotel yang melapisi pembuluh darah dan limfatik. Tumor ini sering muncul di jaringan lunak, kulit, hati, dan kadang-kadang di organ lainnya (Czarnecka *et al.*, 2020).

B. Proses Terjadinya Masalah

1. Presipitasi dan Predisposisi

a. Presipitasi

1) Paparan Zat Kimia Berbahaya

Paparan bahan kimia tertentu dalam lingkungan kerja atau lingkungan sekitar telah dikaitkan dengan peningkatan risiko kanker, termasuk angiosarkoma (Komatsu *et al.*, 2020).

2) Radiasi

Paparan radiasi, baik yang terjadi secara medis (seperti radioterapi) atau melalui paparan lingkungan, telah dikaitkan dengan peningkatan risiko angiosarkoma (Kim and Kim, 2023).

3) Trauma Kronis

Trauma fisik atau iritasi kronis pada area tubuh tertentu juga dapat menjadi faktor presipitasi dalam perkembangan angiosarkoma (Stewart-parker *et al.*, 2023).

b. Predisposisi

1) Faktor Genetik bahwa faktor genetik dapat memainkan peran

dalam risiko seseorang terkena angiosarkoma. Studi-studi genetika telah mencoba mengidentifikasi pola-pola genetik yang terkait dengan penyakit ini (Espejo & Freire *et al.*, 2021)

2) Kondisi Medis atau kelainan genetik lainnya dapat meningkatkan risiko seseorang terkena angiosarkoma (Chen *et al.*, 2020). Contohnya adalah sindrom Li-Fraumeni, yang meningkatkan risiko berbagai jenis kanker, termasuk angiosarkoma (Cuong *et al.*, 2020).

2. Psiko patologi/patofisiologi

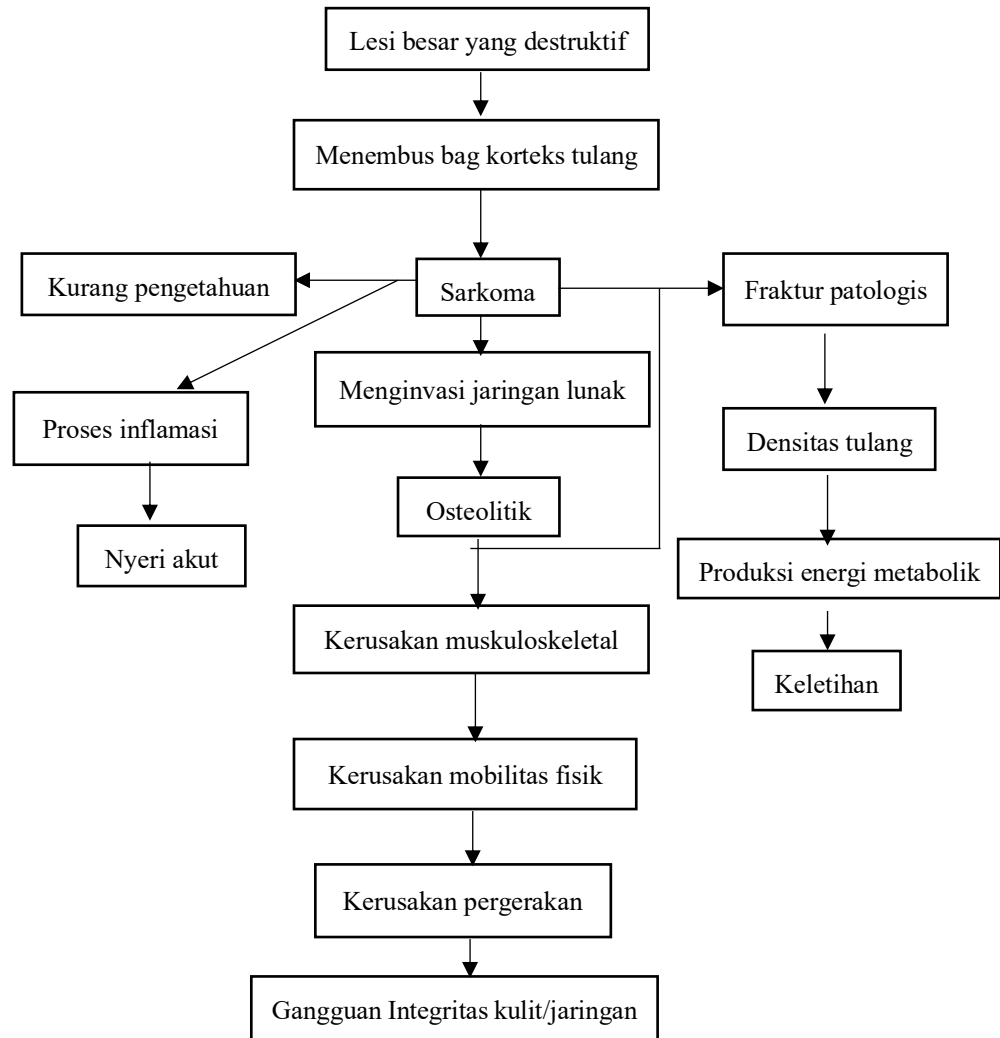
Menurut Fujisawa *et al.*, (2018) patofisiologi Epithelioid Angiosarkoma, yaitu perbedaan morfologis sangat halus dan sulit untuk membedakan antara proliferasi pembuluh darah jinak dan Epithelioid Angiosarkoma. Epithelioid Angiosarkoma bersifat infiltrasi dan tidak memiliki kapsul sehingga sulit membedakan jaringan normal dan jaringan abnormal. Sel endotel yang abnormal, pleomorfik, dan ganas merupakan ciri khas Epithelioid Angiosarkoma. Sel-sel ini bisa berbentuk bulat, poligonal, atau fusiform dan dapat memiliki tampilan epithelioid.

Pada daerah yang terdiferensiasi baik, sel-sel endotel abnormal membentuk sinusoid vaskular yang berfungsi dan bersambung dengan saluran vaskular normal. Ketika agresivitas tumor meningkat, arsitekturnya menjadi lebih terdistorsi dan sel-sel abnormal

menumpuk dalam lapisan dan membentuk proyeksi seperti papiler ke dalam lumen pembuluh darah. Pada daerah yang berdiferensiasi buruk, sel epitel ganas membentuk morfologi epitheloid dengan daerah perdarahan dan nekrosis, sehingga sulit dibedakan dengan karsinoma anaplastik atau melanoma (Song *et al.*, 2024).

Imunohistokimia memainkan peran penting dalam mengidentifikasi Epitheloid Angiosarkoma. Seperti yang biasanya diungkapkan penanda endotel termasuk faktor von Willebrand, CD34, CD31, Ulex europaeus agglutinin 1, dan VEGF. Faktor Von Willebrand, U europaeus agglutinin 1, dan CD31 adalah penanda yang paling berguna dalam kasus-kasus yang berdiferensiasi buruk. Sangat penting untuk memeriksa penanda melanositik (S-100, human melanoma black-45, dan antigen melanoma) untuk menyingkirkan kemungkinan melanoma (Lee *et al.*, 2021).

3. Pathway



(Tania, 2019)

Gambar 1 Pathway Epithelioid Angiosarkoma

4. Manifestasi Klinik

Menurut Ma *et al.*, (2023) manifestasi klinik Epithelioid Angiosarkoma, antara lain :

- a. Massa atau benjolan di perut, salah satu tanda utama adalah adanya benjolan yang bisa diraba di daerah perut. Tumor ini sering tumbuh dengan cepat dan bisa terasa keras (Carter and Patel, 2020).
- b. Nyeri Perut, mengalami nyeri atau ketidaknyamanan di perut akibat tekanan dari tumor yang berkembang.
- c. Obstruksi Usus, tumor yang besar dapat menyebabkan penyumbatan usus, yang mengakibatkan gejala seperti mual, muntah, kembung, dan sembelit.
- d. Perdarahan karena sifatnya yang vaskular, angiosarkoma dapat menyebabkan perdarahan di dalam usus, yang terlihat sebagai darah dalam tinja.
- e. Penurunan berat badan, sering mengalami penurunan berat badan yang signifikan tanpa sebab yang jelas, akibat peningkatan metabolisme sel kanker dan penurunan nafsu makan.
- f. Kelelahan, gejala umum karena tubuh berusaha melawan kanker.
- g. Perubahan fungsi usus, mengalami perubahan dalam pola buang air besar, seperti diare atau sembelit yang berkepanjangan.

- h. Stoma pada perut, jika usus tersumbat atau terancam oleh tumor, stoma (ileostomi atau kolostomi) diperlukan. Stoma adalah bukaan buatan yang dibuat melalui operasi di dinding perut untuk memungkinkan tinja keluar dari tubuh, melewati bagian usus yang tersumbat atau terinfeksi (Al Laham *et al.*, 2024).

5. Pemeriksaan Diagnostik

Menurut Cao *et al.*, (2019) pemeriksaan diagnostik Epithelioid Angiosarkoma, antara lain :

a. Pencitraan

1) *Magnetic Resonance Imaging (MRI)*

MRI digunakan untuk menilai kedalaman invasi tumor, keterlibatan jaringan lunak sekitarnya, dan hubungan dengan struktur vital. MRI memberikan kontras yang baik antara jaringan normal dan tumor.

2) *Computed Tomography (CT Scan)*

CT scan digunakan untuk mendeteksi metastasis paru-paru, hati, dan organ lainnya. CT scan juga bermanfaat dalam merencanakan pembedahan dengan memberikan informasi tentang ukuran dan lokasi tumor (Di Battista *et al.*, 2020).

3) Ultrasonografi

Ultrasonografi digunakan untuk evaluasi lesi superfisial dan panduan biopsi. Ini adalah metode non-invasif yang mudah diakses.

4) *Positron Emission Tomography (PET Scan)*

PET scan dapat digunakan untuk mendeteksi metastasis yang tidak terlihat pada *CT Scan* atau MRI, serta untuk menilai aktivitas metabolik tumor (Hwang *et al.*, 2022).

b. Biopsi

1) Biopsi Eksisi

Dilakukan untuk mengangkat seluruh lesi jika ukurannya kecil. Sampel ini kemudian dianalisis histopatologi.

2) Biopsi Insisi

Dilakukan pada lesi yang lebih besar dimana pengangkatan total tidak . Sampel jaringan diambil dari berbagai bagian lesi.

3) Biopsi Jarum Inti (*Core Needle Biopsy*)

Menggunakan jarum besar untuk mengambil sampel jaringan inti dari tumor. Ini sering digunakan untuk lesi yang tidak mudah diakses dengan biopsi eksisi atau insisi.

c. Histopatologi

1) Analisis Mikroskopis

Pemeriksaan mikroskopis dilakukan untuk mengidentifikasi karakteristik morfologis dari sel-sel tumor. Epithelioid angiosarkoma menunjukkan sel-sel yang besar, pleomorfik, dan sering membentuk struktur vaskular yang tidak teratur (Verdugo, Puerto and Medina, 2022).

2) Pemeriksaan Sitologi

Analisis sitologi membantu mengidentifikasi ciri-ciri spesifik dari sel-sel epithelioid.

d. Imunohistokimia

1) *Marker* Tumor

a) CD31, CD34, yaitu Penanda endotel yang sering positif pada angiosarkoma (Blanchi *et al.*, 2023)

b) Faktor VIII (*von Willebrand factor*), yaitu Penanda vaskular lainnya.

c) KERATIN digunakan untuk membedakan epithelioid angiosarkoma dari karsinoma lainnya.

d) ERG (*ETS-related gene*) digunakan untuk *Marker* spesifik endotel lainnya yang sering digunakan dalam diagnosa angiosarkoma.

e. Studi Genetik dan Molekuler

1) Analisis Mutasi

Pemeriksaan untuk mutasi genetik tertentu seperti mutasi TP53, MYC amplifikasi, dan lain-lain yang dapat mendukung diagnosis.

2) FISH (*Fluorescence In Situ Hybridization*)

Digunakan untuk mendeteksi amplifikasi atau penyusunan ulang genetik yang spesifik (Choi and Ro, 2020).

6. Komplikasi

Menurut Cao *et al.*, (2019) komplikasi Epithelioid Angiosarkoma, antara lain :

- a. ISK terjadi akibat imobilisasi, penggunaan kateter urin, atau penurunan imunitas terkait kanker dan terapi. Infeksi dapat terjadi di saluran kemih bawah (cystitis) atau atas (pielonefritis) .
- b. Pendarahan terjadi karena sifat vaskular tumor, pendarahan lokal bisa menjadi masalah serius, terutama jika tumor berada di area yang

tidak mudah diakses atau tidak mudah dikontrol (Krishnan *et al.*, 2020).

- c. Ulserasi dan Infeksi pada lesi kulit yang ulseratif dan infeksi sekunder dapat terjadi, menyebabkan nyeri dan keluarnya cairan purulen.
- d. Efek Samping Kemoterapi, termasuk mual, muntah, neutropenia (penurunan jumlah sel darah putih), dan toksisitas organ (misalnya hepatotoksitas atau nefrotoksitas) (Florou and Wilky, 2022).
- e. Radiasi, efek samping dari radioterapi seperti dermatitis radiasi, fibrosis jaringan, dan kerusakan organ di sekitar area yang diradiasi.
- f. Pembedahan dari prosedur bedah termasuk infeksi luka, perdarahan, dan gangguan penyembuhan luka.

7. Penatalaksanaan Medis

Menurut Cao *et al.*, (2019) penatalaksanaan medis Epithelioid Angiosarkoma, antara lain :

a. Pembedahan

- 1) Eksisi Radikal, tujuan utama pembedahan adalah pengangkatan total tumor dengan margin yang cukup untuk mengurangi risiko

kekambuhan lokal. Pembedahan sering kali menjadi pilihan pertama untuk tumor yang terlokalisasi (Drilon *et al.*, 2018).

2) Reseksi Organ yaitu pengangkatan organ yang terkena diperlukan, terutama jika tumor telah menyebar ke organ vital.

3) Rekonstruksi, setelah pengangkatan tumor, rekonstruksi diperlukan untuk memperbaiki defek anatomi dan fungsi.

b. Radioterapi

1) Radioterapi Adjuvan digunakan setelah pembedahan untuk membunuh sel-sel tumor yang tersisa dan mengurangi risiko kekambuhan.

2) Radioterapi Paliatif digunakan untuk mengurangi gejala seperti nyeri atau pendarahan pada kasus yang tidak dapat dioperasi (Quarato *et al.*, 2017).

c. Kemoterapi

1) Kemoterapi Adjuvan diberikan setelah pembedahan untuk membunuh sel-sel kanker yang tersisa dan mengurangi risiko metastasis.

2) Kemoterapi Neoadjuvan diberikan sebelum pembedahan untuk mengecilkan tumor dan membuatnya lebih mudah untuk diangkat.

3) Rejimen Kemoterapi, agen seperti doxorubicin, paclitaxel, dan ifosfamide sering digunakan. Kombinasi berbagai agen kemoterapi lebih efektif.

d. Terapi Target

1) Inhibitor Tirosin Kinase, obat seperti pazopanib dan sorafenib dapat digunakan untuk menghambat jalur sinyal yang mendukung pertumbuhan tumor (Denu *et al.*, 2024).

8. Diagnosa Keperawatan

Menurut Tim Pokja SDKI DPP PPNI, (2018) Diagnosa Keperawatan yang sering muncul pada Epithelioid Angiosarkoma , yaitu :

- a. Nyeri akut berhubungan dengan agen pencedera fisiologis (D.0077)
- b. Gangguan integritas kulit/jaringan berhubungan dengan bahan kimia iritatif (D.0129)
- c. Keletihan berhubungan dengan kondisi fisiologis (penyakit kronis) (D.0057)

9. Intervensi Keperawatan

Menurut Tim Pokja SLKI PPNI, (2018) dan SIKI PPNI, (2018) Intervensi Keperawatan pada pasien dengan Epithelioid

Angiosarkoma yang sering muncul sebagai berikut :

Tabel 2.1 Intervensi Keperawatan Epithelioid Angiosarkoma

No.	Diagnosa Keperawatan	Perencanaan		
		Tujuan	Intervensi	Rasional
1.	Nyeri akut berhubungan dengan agen pencedera fisiologis (D.0077)	<p>Setelah dilakukan tindakan asuhan keperawatan diharapkan tingkat nyeri menurun dengan kriteria hasil :</p> <p>Tingkat Nyeri (L.08066)</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Keluhan nyeri menurun 2. Meringis menurun 3. Kesulitan tidur menurun 4. Frekuensi nadi membaik 5. Pola napas membaik 6. Pola tidur membaik 	<p>Manajemen Nyeri (I.08238)</p> <p>Observasi</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Identifikasi lokasi, karakteristik, durasi, frekuensi, kualitas, intensitas nyeri 2. Identifikasi skala nyeri <p>Terapeutik</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Berikan teknik non farmakologis untuk mengurangi rasa nyeri (mis. TENS, hipnotis, akupresure, terapi musik,, biofeedback, terapi pijat, aromaterapi, teknik imajinasi terbimbing, kompres 	<p>Observasi</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Mengetahui lokasi, karakteristik, durasi, frekuensi, kualitas, intensitas nyeri 2. Mengetahui skala nyeri 3. Mengetahui respon nyeri non verbal 4. Mengetahui faktor yang memperberat dan memperingan nyeri <p>Terapeutik</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Teknik non farmakologi mampu meredakan nyeri. 2. Kontrol lingkungan mampu

No.	Diagnosa Keperawatan	Perencanaan		
		Tujuan	Intervensi	Rasional
			<p>hangat/dingin, terapi bermain</p> <p>2. Kontrol lingkungan yang memperberat rasa nyeri</p> <p>3. Fasilitasi istirahat tidur</p> <p>Edukasi</p> <p>1. Jelaskan penyebab, periode, dan pemicu nyeri</p> <p>2. Jelaskan strategi meredakan nyeri</p> <p>3. Anjurkan mengidentifikasi nyeri secara mandiri</p> <p>4. Anjurkan menggunakan analgetik secara tepat</p> <p>5. Ajarkan teknik non farmakologis untuk mengurangi rasa nyeri</p> <p>Kolaborasi</p> <p>1. Kolaborasi pemberian analgetik, jika perlu</p>	<p>mempengaruhi nyeri.</p> <p>3. Pasien memiliki jam tidur yang cukup</p> <p>Edukasi</p> <p>1. Pasien mengetahui penyebab, periode, dan pemicu nyeri</p> <p>2. Pasien mengetahui strategi meredakan nyeri</p> <p>3. Pasien mampu mengidentifikasi nyeri secara mandiri</p> <p>4. Mengetahui pemakaian analgetik dengan tepat</p> <p>5. Pasien mampu menerapkan terapi yang sudah diajarkan secara mandiri</p> <p>Kolaborasi</p> <p>1. Obat analgetik mampu meredakan nyeri.</p>
2.	Gangguan integritas kulit/jaringan berhubungan dengan	Setelah dilakukan tindakan asuhan keperawatan diharapkan integritas kulit dan jaringan meningkat	<p>Perawatan Integritas Kulit (I.11353)</p> <p>Observasi :</p>	<p>Observasi</p> <p>1. Mengetahui penyebab gangguan integritas kulit</p>

No.	Diagnosa Keperawatan	Perencanaan		
		Tujuan	Intervensi	Rasional
	bahan kimia iritatif (D.0129)	<p>dengan kriteria hasil :</p> <p>Integritas kulit dan Jaringan (L.14125)</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Kerusakan jaringan menurun 2. Nyeri menurun 3. Perdarahan menurun 4. Kemerahan menurun 5. Suhu kulit membaik 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Identifikasi penyebab gangguan integritas kulit (mis. Perubahan status nutrisi, penurunan, kelembaban, suhu lingkungan ekstrem, penurunan mobilitas) <p>Terapeutik</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Ubah posisi tiap 2 jam jika tirah baring 2. Lakukan pemijatan pada area penonjolan tulang, <i>jika perlu</i> <p>Edukasi</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Anjurkan menggunakan pelembab (mis. Lotion, serum) 2. Anjurkan meningkatkan asupan nutrisi. 	<p>(mis. Perubahan status nutrisi, penurunan, kelembaban, penurunan mobilitas)</p> <p>Terapeutik</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Mengurangi risiko terjadinya kerusakan integritas kulit 2. Pemijatan di area tulang untuk menghindari timbulnya luka akibat tekanan <p>Edukasi</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Menjaga kelembapan kulit. 2. Asupan nutrisi yang cukup mampu menjaga keadaan kulit
3.	Keletihan berhubungan dengan kondisi fisiologis (penyakit kronis) (D.0057)	<p>Setelah dilakukan tindakan asuhan keperawatan diharapkan tingkat keletihan menurun dengan kriteria hasil :</p> <p>Tingkat Keletihan (L.05046)</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Lesu menurun 2. Frekuensi nafas menurun 	<p>Manajemen Energi (L.05178)</p> <p>Observasi</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Identifikasi pola dan jam tidur 2. Identifikasi gangguan fungsi tubuh yang mengakibatkan kelelahan 	<p>Observasi</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Mengetahui pola dan jam tidur 2. Mengetahui gangguan fungsi tubuh yang mengakibatkan kelelahan <p>Terapeutik</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Pasien dapat beristirahat

No.	Diagnosa Keperawatan	Perencanaan		
		Tujuan	Intervensi	Rasional
		3. Selera makan membaik 4. Pola istirahat membaik	Terapeutik 1. Sediakan lingkungan nyaman dan rendah stimulus (mis. Cahaya, suara, kunjungan) Edukasi 1. Anjurkan tirah baring 2. Anjurkan melakukan aktivitas secara bertahap	dengan nyaman dan rendah stimulus Edukasi 1. Pasien dengan tirah baring mampu menjaga energi 2. Pasien mampu manajemen energi dengan baik