



Encephalocele

Nuchsan Umar Lubis

Bagian Ilmu Kesehatan Anak RSUD Langsa, Nangroe Aceh Darussalam, Indonesia

ABSTRAK

Encephalocele adalah kelainan kongenital akibat defek tube neuralis, kejadian ini akibat gangguan pada masa embrio pada minggu ke tiga - ke empat : *neural tube* tidak menutup pada ujung kranial, sehingga menimbulkan herniasi jaringan saraf pusat. Penyebab defek tube neuralis belum diketahui pasti; beberapa faktor penyebab antara lain : radiasi, obat-obatan, malnutrisi, bahan-bahan kimia, genetik. Suplemen asam folat pada saat sekitar konsepsi dapat mencegah defek tube neural.

PENDAHULUAN

Encephalocele adalah kelainan kongenital akibat defek tube neuralis.^{1,5,9} Defek tube neuralis ini di daerah kaudal akan menyebabkan spina bifida dan di daerah kranial akan menyebabkan defek tulang kranium disebut kranium bifidum.^{4,5,9} Hal ini dimulai pada masa embrio pada minggu ke III sd. minggu ke IV ; tidak menutupnya tube neuralis pada ujung kranial dapat menimbulkan herniasi jaringan saraf pusat.^{4,5,7,9}

Herniasi atau benjolan ini dapat berisi meningen dan cairan serebrospinal saja disebut Meningocele Kranial, dapat juga berisi meningen, cairan serebrospinal dan jaringan/parenkhim otak disebut Meningoencephalocele.^{1,7,9} Secara umum herniasi melalui defek kranium disebut encephalocele, walaupun sebenarnya berbeda patologi, pengobatan dan prognosinya.^{5,9} Kira-kira 75% encephalocele didapatkan di regio oksipital,^{1,4,8} dapat terlihat sebagai kantong kecil bertangkai atau struktur seperti kista besar, dapat lebih besar daripada kranium; tertutup oleh kulit seluruhnya; kadang-kadang di tempat-tempat tertentu hanya dilapisi oleh membran tipis seperti kertas perkamen.⁶

Walaupun penyebab pasti defek tube neuralis masih belum diketahui, beberapa faktor antara lain radiasi, obat-obatan, malnutrisi, bahan-bahan kimia dan faktor genetik terbukti mempengaruhi perkembangan susunan saraf pusat sejak konsepsi,¹ Penulis lain berpendapat bahwa maternal hypertermia pada hamil muda juga merupakan faktor penyebab encephalocele. Data terakhir menyebutkan bahwa suplementasi vitamin seperti folic acid saat sekitar konsepsi akan mencegah defek tube neuralis.⁷

Isi encephalocele dapat diketahui dengan transluminasi dan USG,^{1,6,8} pada pemeriksaan mikroskopis, biasanya akan didapatkan jaringan otak abnormal/displasia.^{1,6}

Insiden encephalocele 1-3 per 10000 bayi lahir hidup; paling kecil dari seluruh penyakit defek tube neuralis (8% - 19%).^{6,9} Di Eropa dan Amerika hampir 80% - 90% encephalocele terdapat di regio oksipital;⁹ encephalocele di daerah anterior (frontal, nasofrontal, nasopharyngeal) lebih sering di Asia Tenggara.^{4,6}

Gejala klinis sangat bervariasi^{7,9} tergantung malformasi serebral yang terjadi, termasuk hidrosefalus dan banyaknya jaringan otak yang mengalami displasia dan masuk ke dalam kantung encephalocele.⁶ Jika hanya mengandung meningen saja, prognosinya lebih baik dan dapat berkembang normal⁶ Gejala-gejala sehubungan dengan malformasi otak adalah mental retardasi, ataxia spastik, kejang, buta dan gangguan gerakan bola mata. Sebenarnya diagnosis perinatal dapat ditegakkan dengan pemeriksaan USG, alfa fetoprotein cairan amnion dan serum ibu.^{1,2,7}

Hampir semua encephalocele memerlukan intervensi bedah saraf, kecuali massanya terlalu besar dan dijumpai mikrosefali yang jelas.⁷ Bila mungkin, tindakan bedah sedini mungkin untuk menghindari infeksi, apalagi bila ditemui kulit yang tidak utuh dan perlukaan di kepala.^{4,6}

Pada neonatus apabila dijumpai ulkus pada encephalocele atau tidak terjadi kebocoran cairan serebrospinal, operasi segera dilakukan.^{4,6} Pada encephalocele yang ditutupi kulit kepala yang baik, operasi dapat ditunda sampai keadaan anak stabil.⁷ Tujuan operasi adalah menutup defek (watertight dural closure), eksisi masa otak yang herniasi serta memelihara fungsi otak.^{3,6,8,9}

Defek tulang yang cukup besar dapat diperbaiki dengan wire mesh, plastik atau tulang, tetapi jarang diperlukan. Hasil akhir operasi sukar dipastikan oleh karena bervariasinya kasus. Pada tindakan bedah terhadap 40 penderita didapati 15 orang (38%)



meninggal dan dari 25 orang yang hidup 14 orang (56%) intelegensianya normal meskipun sering dijumpai gangguan motorik dan pada 11 orang (44%) dijumpai gangguan intelektual dan motorik.⁷

KASUS

Seorang bayi perempuan dirawat di bagian Perinatologi bagian Ilmu Kesehatan Anak BPK RSUD Langsa; bayi lahir tanggal 5-3-2008 pk. 19.55 WIB dengan sectio caesaria atas indikasi gagal induksi; tidak segera menangis; di bagian belakang kepala dijumpai masa konsistensi lembek berukuran 13 cm x 11 cm. Penderita anak ke 2, lahir dengan berat badan 3900 gram, panjang 41 cm, temperatur 37,5 °C.

Riwayat persalinan dan kehamilan :

Kedua orang tua suku Aceh, ibu umur 29 tahun, berat badan 58 kg, Hb 9 g% G2P1A0, haid terakhir tidak diingat, pemeriksaan kehamilan kesan normal dan selama hamil tidak pernah sakit, makan obat-obatan, tidak merokok, ada riwayat trauma.

Bayi segera lahir dengan seksio sesaria; Apgarscore 5-7. Kesadaran kompos mentis, menangis lemah, keadaan umum jelek, gizi sedang, pernafasan 48x per menit, nadi 125x/menit, suhu 37,5° C.

Status generalis

Kepala bagian belakang ada benjolan, konjungtiva tidak pucat, sklera tidak ikterus, jantung dan paru dalam batas normal, hati dan limpa tidak teraba, tidak ada polydactili, kaki batas normal, tidak ada kelainan genital; kelenjar limfe regional tidak membesar.

Status Lokalis

Di bagian belakang kepala dijumpai masa yang ditutupi seluruhnya oleh kulit kepala, konsistensi lembek, ukuran 13 cm x 11 cm

Pemeriksaan Laboratorium

Hb 18,2 g%, leukosit 8800/mm³, hitung jenis eosinofil (0), segmen (70), basofil (0), limfosit (26), batang (0), monosit (4). Eritrosit 4,7 juta/L trombosit cukup, LFT batas normal, urine tidak ada kelainan.

Diagnosis kerja

Asfiksia neonatorum + encephalocele + polydactily + neonatus aterm

Diagnosis banding :

Asfiksia neonatorum + meningoencephalocele + polydactily + neonatus aterm.

Terapi

Oksigen 1-2 l/menit, IVFD-D 5:NaCl 0,225% 6-12 tts mikro, Vit K, ampisilin 100 mg / 6 jam / iv, deksametason 1.5 mg / 6 jam / IV, Diet ASI

Follow-up

Tanggal 6-3-2008 :

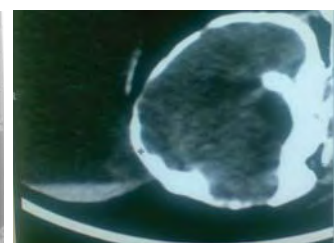
Konsul ke bagian bedah, kesan encephalocele + polydactily + asfiksia, neonatorum dengan anjuran foto kranium dan head CT Scan.

Hasil foto kranium (**gb.1**) : Tampak masa lembek homogen di belakang kepala disertai defek daerah oksipital dengan kesan encephalocele.

Hasil head CT Scan (**gb.2**) : sulcus dan cisterna normal, tidak tampak pelebaran ventrikel III dan IV, dan ventrikel lateralis; tidak dijumpai deviasi falx cerebri, tidak dijumpai lesi parenkim otak, tampak masa hipodensi di luar yang berhubungan dengan oksipital. Kesan : encephalocele.



Gambar 1: Foto kranium



Gambar 2: CT Scan

Tanggal 7-3-2008 :

Konsul bedah umum, kesan dapat dilakukan operasi bila penata anestesi bersedia

Tanggal 8-3-2008 :

Pasien dirujuk ke RSUP H. Adam Malik Medan, karena penata anestesi tidak bersedia. Setelah dirawat 6 jam penderita meninggal tanpa sempat dioperasi.

DISKUSI

Pada pasien ini didapatkan encephalocele besar disertai *bone defect* di oksipital.

Berbentuk bulat, besar, tidak bertangkai; seluruh kulit encephalocele dibungkus kulit kepala yang ditutupi rambut, di tempat tertentu kulitnya tipis dan bisa bocor. Bentuk seperti ini lebih banyak mengandung jaringan otak.

DAFTAR PUSTAKA:

- Behrman RE, Kliegman RM, Nelson WE, Vaughan III VC. Nelson Textbook of Pediatrics, 14th ed. pp. 1482-5. WB. Saunders Co, Philadelphia, London, Toronto, Montreal, Sydney, Tokyo, 1992.
- Golden, G.S.: Congenital Malformation of the Central Nervous System in Textbook of Pediatric Neurology pp. 87 – 97, Plenum Medical Book Co., New York, London, 1987.
- Jolly H, Levene ML. Disease of Children, 5th ed. pp. 194-198. Blackwell Scient. Publ., Oxford, London, Edinburgh, Houston, Palo Alto, Melbourne, 1988.
- Markum AH. Buku Ajar Ilmu Kesehatan Anak, Jilid I hal 249-251, FKUI, Jakarta, 1991.
- Menkes JH. Textbook of Child Neurology, 3rd ed. pp. 189 – 204, Lea & Febiger, Philadelphia, 1985.
- Rudolph AM, Hoffman JIE. Pediatrics, 18th ed. pp. 1572 – 1573, Appleton & Lange, Los Altos, California, 1987.
- Volpe JJ. Neurology of the Newborn, 2nd ed. pp. 2-18 WB. Saunders Co., Philadelphia, London, Toronto, Mexico City, Rio de Janeiro, Sydney, Tokyo, Hongkong, 1987.
- Wilson JL. Handbook of Surgery, A Comprehensive Text, 5th ed. pp. 677 – 678. Lange - Maruzen Co. Ltd, Japan, 1973.
- Youmans JR. Neurological Surgery, A Comprehensive Reference Guide to the Diagnosis and Management of Neurosurgical Problems, Vol.2, 3rd ed. pp. 1081-1164. WB Saunders Co, Philadelphia, London, Toronto, Montreal, Sydney, Tokyo, 1990.