

MENINGOENCEPHALOCELE POSTERIOR: SEBUAH LAPORAN KASUS

Anggilia Yuliani Susanti, Filipo David Tamara, Elsa Evalyn, Andrew Robert

Universitas Tarumanagara, RSD K.R.M.T Wongsonegoro Semarang

Email: anggiliyasusanti@gmail.com, davidtamara017@gmail.com,

elsaevalyn79@yahoo.com

Abstrak

Meningoencephalocele (ME) posterior adalah herniasi meninges dan bagian parenkim otak melalui defek tulang oksipital yang terutama disebabkan oleh kelainan kongenital. ME posterior lebih sering dijumpai pada populasi anak perempuan dengan rasio 1,9:1. Adapun, *survival rate* ME posterior hanya mencapai 55% dan berpotensi menyebabkan komplikasi kebocoran CSF (*Cerebrospinal Fluid*), meningitis, kejang, hidrosefalus, gangguan pertumbuhan dan perkembangan, serta kematian. Studi laporan kasus ini bertujuan untuk memaparkan kasus ME posterior di RSUD K.R.M.T Wongsonegoro Semarang dan membandingkannya dengan kajian literatur. Kami melaporkan seorang pasien neonatus perempuan, berusia 18 hari, dengan riwayat benjolan di bagian belakang kepala menyerupai kembang kol dan disertai nanah sejak lahir (21 Desember 2021) tanpa disertai defisit neurologis. Pemeriksaan laboratorium sebelum operasi menunjukkan leukositosis (21.700 sel/ μ L), trombositosis (357.000 sel/ μ L), dan pemanjangan APTT (40,3 detik). Tindakan kraniotomi dilaksanakan pada 6 Januari 2022 sedangkan pemeriksaan fisik terakhir sebelum pasien dipulangkan dilakukan pada 24 Januari 2022. Pada pemeriksaan fisik lanjutan (10 Februari 2022), dijumpai tanda-tanda vital dalam batas normal, makrosefali (lingkar kepala = 40 cm, >2SD menurut Kurva *Nellhaus*), dan gerakan ke-2 bola mata terlihat tidak simetris. Hasil CT-Scan menunjukkan perbaikan jika dibandingkan dengan studi pencitraan pada 23 Desember 2021 (gambaran ME oksipital, hidrosefalus non-komunikans, dan tanda-tanda peningkatan tekanan intrakranial / TIK). Secara garis besar, hasil anamnesis, gambaran klinis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang pada kasus ini sesuai dengan kajian literatur.

Kata kunci: meningoencephalocele; posterior; oksipital; hidrosefalus; non-komunikans, kraniotomi

How to cite:	Anggilia Yuliani Susanti, Filipo David Tamara, Elsa Evalyn, Andrew Robert (2022), Meningoencephalocele Posterior : Sebuah Laporan Kasus, Vol. 7, No. 09, Doi 10.36418/syntax-literate.v7i9.13608
E-ISSN:	2548-1398
Published by:	Ridwan Institute

Abstract

The posterior meningoencephalocele (ME) is a herniation of the meninges and part of the parenchyma of the brain through an occipital bone defect caused mainly by congenital abnormalities. Posterior ME is more common in the female population with a ratio of 1.9:1. Meanwhile, the survival rate of posterior ME only reaches 55% and has the potential to cause complications of CSF (Cerebrospinal Fluid) leakage, meningitis, seizures, hydrocephalus, growth and development disorders, and death. This case report study aims to describe the case of posterior ME at RSUD K.R.M.T Wongsonegoro Semarang and compare it with a literature review. We reported a female neonatal patient, aged 18 days, with a history of lumps on the back of the head resembling cauliflower and pus from birth (21 December 2021) with no neurological deficits. Laboratory tests before surgery showed leukocytosis (21,700 cells/ μ L), thrombocytosis (357,000 cells/ μ L), and APTT elongation (40.3 seconds). The craniotomy procedure was carried out on January 6, 2022, while the last physical examination before the patient was discharged was carried out on January 24, 2022. On further physical examination (February 10, 2022), vital signs were found within normal limits, macrocephaly (head circumference = 40 cm, >2SD according to the Nellhaus Curve), and the movements of the 2 eyeballs looked asymmetrical. CT-Scan results showed improvement when compared to imaging studies on December 23, 2021 (occipital ME images, non-communicant hydrocephalus, and signs of increased intracranial pressure/ICT). Broadly speaking, the results of alloanamnesis, clinical features, physical examination, and supporting examinations in this case are in accordance with the literature review.

Keywords: *meningoencephalocele; posterior; Occipital; hydrocephalus; non-communicants, craniotomy*

Pendahuluan

Encephalocele atau *meningoencephalocele* (ME) adalah kelainan kongenital yang tergolong langka yang disebabkan karena kegagalan pada proses embriogenesis. Sekitar 15-20% defek *neural tube* menyebabkan terjadinya *encephalocele* (Bolly, 2022). Defek *neural tube* dapat disebabkan karena kurangnya konsumsi suplemen asam folat pada saat masa kehamilan. Kelainan yang terjadi pada defek *neural tube* terjadi peningkatan sebesar 4.3 kali pada ibu yang mengalami hipertensi kronik dengan superimposed preeklampsia. Di dunia, rasio kejadian ME adalah 1: 5.000-10.000 kelahiran, terjadi lebih umum pada keturunan Hispanik dan penduduk asli Amerika. Prevalensi dan insidensi *encephalocele* di Etiopia adalah 10/100.000 anak dan 630/100.000 anak. Adapun, sekitar 75% kasus ME terjadi di bagian tulang oksipital (ME posterior).

ME posterior (oksipital) merupakan herniasi meninges dan bagian parenkim otak melalui defek tulang oksipital (di antara *sutura lambdoidea* dan foramen magnum) yang terutama disebabkan kelainan kongenital. Secara umum, kejadian ME posterior lebih sering dijumpai pada anak perempuan daripada laki-laki (rasio perempuan dengan rasio

1,9 : 1 (Rahmawati, 2019). Adapun, anak laki-laki cenderung lebih sering mengalami ME anterior.

Secara garis besar, *survival rate* ME posterior hanya 55%. Hal ini sangat berbeda dengan *survival rate* ME anterior yang dapat mencapai 100% (Ideham & Pusarawati, 2020). Hal ini disebabkan oleh banyaknya bagian struktur vital parenkim otak yang mengalami herniasi melalui defek tulang tengkorak pada kasus ME posterior.¹ Apabila tidak ditangani dengan baik, ME posterior dapat menyebabkan komplikasi sebagai berikut : (1) kebocoran CSF (*Cerebrospinal Fluid*); (2) meningitis; (3) kejang; (4) hidrosefalus; (5) gangguan pertumbuhan dan perkembangan; serta (6) kematian.^{4,6} Selain itu, ME posterior juga berkaitan dengan malformasi Chiari, malformasi Dandy-Walker, dan anomali migrasi lainnya.

Studi laporan kasus ini bertujuan untuk memaparkan kasus ME posterior pada seorang pasien neonatus perempuan dan membandingkannya dengan kajian literatur (Kristina, 2020). Pada laporan kasus ini telah dilakukan tatalaksana secara menyeluruh dan perkembangan setelah dilakukan tindakan operasi dinilai melalui *follow up* sehingga diharapkan dapat menambahkan kepustakaan untuk penelitian selanjutnya (AKHIR, AZIS, KEP, & NERS, 2020). Manfaat penelitian laporan kasus yang ditulis dapat memberikan gambaran rinci dari perjalanan klinis serta tatalaksana yang dilakukan terhadap kasus langka meningoencephalocele posterior.

Metode Penelitian

Dalam penelitian ini, dilakukan studi laporan kasus pada seorang neonatus perempuan berusia 18 hari di RSD K.R.M.T Wonsonegoro, Semarang, pasca kraniotomi hari ke-18 atas indikasi hidrosefalus non-komunikans *et causa* ME posterior. Alloanamnesis dengan ibu pasien dan pemeriksaan fisik terakhir sebelum pasien pulang, dilakukan pada Senin, 24 Januari 2022 sedangkan tindakan kraniotomi dilakukan pada Kamis, 6 Januari 2022. Pemeriksaan lanjutan dilakukan pada 10 Februari 2022.

Hasil dan Pembahasan

I. Identitas Pasien dan Keluarga

Nama pasien	: Bayi Ny. IR	Nama Ibu pasien	: Ny. IR
Usia	: 18 hari	Usia	: 30 tahun
Tanggal Lahir	: 21 Desember 2021	Alamat	: Somosari
Jenis kelamin	: Perempuan	Pendidikan terakhir	: SMA
Alamat	: Somosari	Pekerjaan	: Ibu Rumah Tangga
Agama	: Islam	Agama	: Islam
Suku Bangsa	: Jawa	Suku Bangsa	: Jawa
Tanggal Masuk	: 22 Desember 2021		
Tanggal Pemeriksaan	: 24 Januari 2022		

II. Anamnesis (Subjektif)

Anamnesis dilakukan secara alloanamnesis dengan ibu pasien pada Senin, 24 Januari 2022 di ruang Perinatologi RSUD K.R.M.T. Wongsonegoro serta didukung oleh data rekam medik pasien.

A. Keluhan Utama

Benjolan kemerahan di bagian belakang kepala meluas hingga ke leher

B. Riwayat Penyakit Sekarang

Ibu pasien datang ke IGD RSUD K.R.M.T Wongsonegoro pada 22 Desember 2021 pukul 12.00 WIB atas rujukan dari RS Kartini Jepara dengan keluhan terdapat benjolan kemerahan pada belakang kepala yang meluas ke leher. Benjolan terlihat tidak beraturan dan berbentuk seperti kembang kol serta dibagian tengah terlihat berwarna kuning seperti nanah. Keluhan ini dialami oleh pasien sejak dilahirkan pada 21 Desember 2021. Ibu pasien mengatakan pasien tidak pernah mengalami kejang atau sesak sejak lahir. Keluhan posisi bola mata miring dan kelemahan anggota gerak juga disangkal oleh ibu pasien. Pasien telah menjalani operasi rekonstruksi atas indikasi *meningoencephalocele* pada Kamis, 6 Januari 2022.

C. Riwayat Pengobatan

Pasien belum berobat ke tempat lain.

D. Riwayat Penyakit Keluarga

Keluarga pasien tidak ada yang memiliki keluhan serupa seperti pasien.

E. Riwayat Kehamilan dan Persalinan

Ibu pasien terdeteksi positif HbsAg dan preeklampsia berat (PEB) dengan kehamilan G2P1A0 dan melahirkan di RS Kartini Jepara. Proses persalinan spontan dibantu oleh bidan dan dokter kandungan. Pasien lahir dengan persalinan normal dan usia kehamilan 36 minggu. Setelah bersalin, bayi segera menangis dan bernafas spontan dengan BBL 2300 gram.

F. Riwayat Imunisasi

Pasien sudah mendapatkan imunisasi HbIg dan HBO saat lahir di RS Kartini Jepara

G. Riwayat Asupan Nutrisi

Pasien mendapatkan nutrisi dari PASI di rumah sakit.

H. Riwayat Sosial Ekonomi

Pengobatan menggunakan BPJS

III. Pemeriksaan Fisik

Pemeriksaan fisik dilakukan pada Senin, 24 Januari 2022 di Bangsal Sadewa 1 RSUD K.R.M.T. Wongsonegoro Semarang

A. Status Generalis

Pemeriksaan Umum

Keadaan Umum : Tampak sakit sedang

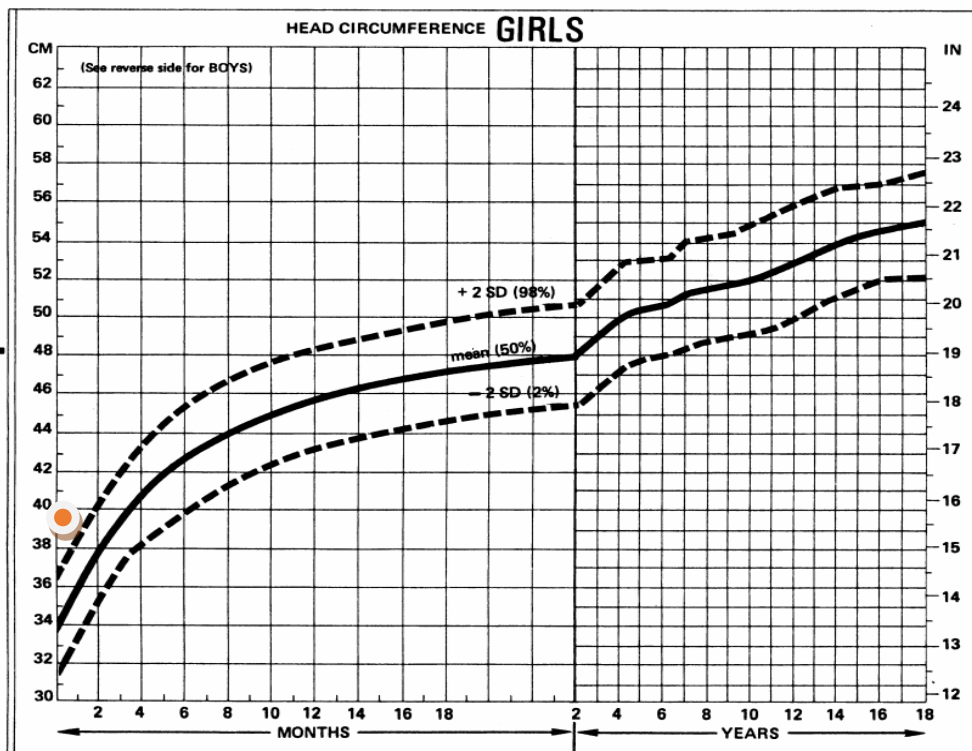
Kesadaran : GCS 15 (E4M6V5), *compos mentis* (CM)

Tanda Vital

Tekanan Darah : tidak diperiksa
Frekuensi Nadi : 133 x/menit (N : 120-160x/menit)
Suhu : 36.5 °C
Pernapasan Napas : 46 x/menit (N : 40-60x/menit)

Antropometri

Berat Badan : 2.250 kg
Panjang Badan : 48 cm
BB/PB : -2-0 SD → status gizi baik menurut kurva WHO
Lingkar Kepala : **39 cm → >2 SD → makrosefali menurut kurva Nellhaus**



Pemeriksaan Sistem

A. Kepala

A/R occipital, terdapat luka bekas operasi *craniotomy* atas indikasi *meningocephalocele posterior* tertutup kasa, rembesan (-)

Meningoencephalocele Posterior: Sebuah Laporan Kasus



B. Leher

Trakea terletak di tengah, deviasi trakea (-), pembesaran KGB (-)

C. Mata : dbn

D. Hidung : tidak ada kelainan, dbn

E. Telinga : tidak ada kelainan, dbn

F. Mulut : Mukosa oral basah (+), faring hipereremis (-)

G. Thorax : Inspeksi, palpasi, auskultasi dbn

H. Jantung : Inspeksi, palpasi, auskultasi dbn

I. Abdomen : Inspeksi, auskultasi, perkusi, palpasi dbn

J. Ekstremitas dan Kulit : tidak ada kelainan, dbn

K. Pemeriksaan neurologis :

Refleks primitif :

✓ *Palmar grasp* : +/+

✓ *Plantar grasp* : +/+

✓ Refleks hisap : +/+

✓ Refleks Moro : +/+

Motorik : kesan kedua ekstremitas atas dan bawah terlihat aktif

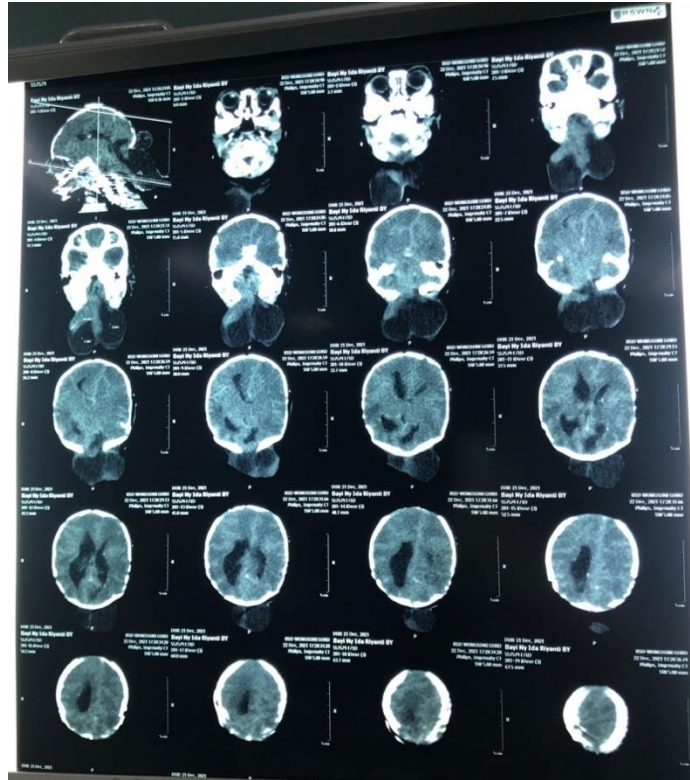
IV. Pemeriksaan Penunjang

A. Laboratorium (20 Januari 2022)

Pemeriksaan	Hasil	Satuan	Nilai Normal
Hemoglobin	13,7*	g/dL	14-20
Hematokrit	42,60	%	35-47
Leukosit	21,7*	/mm ³	5-18
Trombosit	457*	/mm ³	150 – 400
PT Kontrol	10,7	detik	
PT Pasien	11,0	detik	11.0 – 15.0
APTT Kontrol	27	detik	
APTT Pasien	40,3*	detik	26.0 – 34.0
INR	0.98		
Glukosa Darah Sewaktu	156*	mg/dL	70-110
Calcium	1.44*	mmol/L	1.00-1.15
Kalium	7,40*	mmol/L	3.50-5.0
Natrium	132*	mmol/L	135.0-147.0
Ureum	10,5*	mg/dL	15-36
Creatinin	0,2*	mg/dL	0,5-0,8

B. Radiologi

CT Scan Kepala (tanggal 23 Desember 2021 pukul 12.15 WIB)



Pada *brain window*:

1. Tak tampak lesi hipodens maupun hiperdens intrakranial.
2. **Tampak hemiation brain fissure and overlying meninges di regio occipital Iir.**
3. Sulkus kortikalis dan fhisura Sylvii menyempit.
4. Ventrikel Iateral tampak melebar.
5. Sistem sisterna baik.
6. Batang otak dan cerebelum baik.

7. Tak tampak *midline shifting*.

Pada *bone window* :

1. Tak tampak fraktur ossa cranium.
2. Tak tampak lesi litik dan sklerotik pada tulang.
3. Tak tampak penebalan mukosa pada sinus paranasalis yang terlihat.
4. Tak tampak kesuraman pada kedua mastoid.

Kesan :

Gambaran occipital meningoencephalocele.

Gambaran hidroselalus non-komunikans.

Disertai tanda-tanda peningkatan tekanan intrakranial saat ini

V. Resume

Telah diperiksa seorang bayi perempuan berusia 18 hari yang datang ke IGD RSUD K.R.M.T Wongsonegoro atas rujukan dari RS Kartini Jepara pada tanggal 22 Desember 2021 pukul 12.00 dengan keluhan benjolan kemerahan di belakang kepala sampai leher. Dari anamnesis didapatkan keluhan benjolan sudah dialami pasien sejak lahir tanggal 21 Desember 2022, benjolan berbatas tegas dan berbentuk seperti kembang kol serta dibagian tengah terlihat berwarna kuning seperti nanah. Dari pemeriksaan fisik, diperoleh temuan tanda-tanda vital dalam batas normal. Pemeriksaan status lokalis menunjukkan A/R occipital, terdapat luka *post-craniotomy* tertutup kasa dengan rembesan (-). Dari

pemeriksaan penunjang laboratorium didapatkan peningkatan trombosit, leukosit, kalsium, APTT. Pemeriksaan penunjang CT scan didapatkan kesan gambaran occipital meningoencephalocele, hidrocefalus non komunikans serta tanda-tanda peningkatan tekanan intrakranial

VI. Daftar Masalah/Diagnosa

Diagnosis Utama

Bayi perempuan, usia 18 hari, post-craniotomy atas indikasi *Meningoencephalocelle Posterior* dengan hidrocefalus non-komunikans POD-18

VII. Pengkajian

Terapi Farmakologis

Pre-Operasi

1. Inf 2A1/2N 20 tpm
2. Inj Meropenem 125mg/12 jam
3. Inj Amikasin 40mg/24 jam
4. Inj Vitamin K 1 mg/12 jam
5. Inj Phenitoin 7,5mg/12 jam
6. Inj Fluconazole 1x25mg

Post-Operasi

1. IVFD : D5/2NS 250cc/24 jam
2. Inj Meropenem 125mg/12 jam
3. Inj Paracetamol 3x30 mg
4. Inj Phenitoin 2x5 mg

Terapi Non-Farmakologis

Pro Rekonstruksi Meningoensefalokel Kranial Posterior

Usul Pemeriksaan

Kultur jaringan dan Analisa cairan CSF

Rencana Evaluasi

1. Memantau tanda-tanda vital
2. Memantau perkembangan pasien setelah tindakan
3. Memantau penyembuhan luka post operasi
4. Memantau tanda dan gejala peningkatan tekanan intracranial

Edukasi

1. Perawatan luka pasca operasi
2. Kontrol rutin sesuai jadwal atau jika ada keluhan
3. Konsumsi obat sesuai anjuran dokter

Prognosis

- Ad Vitam : bonam
- Ad Functionam : dubia ad bonam
- Ad Sanationam : dubia ad bonam

Follow Up (Kamis, 10 Februari 2022)

Dilakukan *follow up post-craniotomy* atas indikasi *meningoencephalocele posterior* pada pasien tersebut di Poli Bedah Saraf RSUD K.R.M.T Wongsonegoro pada Kamis, 10 Februari 2022.

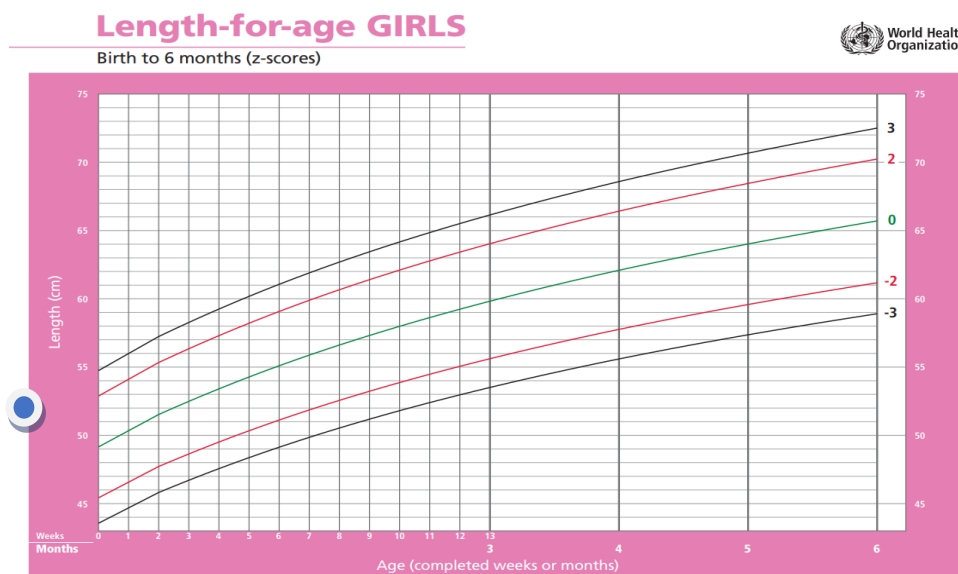
Alloanamnesis dengan Ibu pasien :

Ibu pasien mengeluh terdapat cairan bening yang merembes pada kasa luka bekas operasi. Keluhan demam dan kejang disangkal. Selama di rumah, pasien terlihat aktif serta dapat menyusui dengan baik. Keluhan BAB dan BAK juga disangkal.

Pemeriksaan Fisik

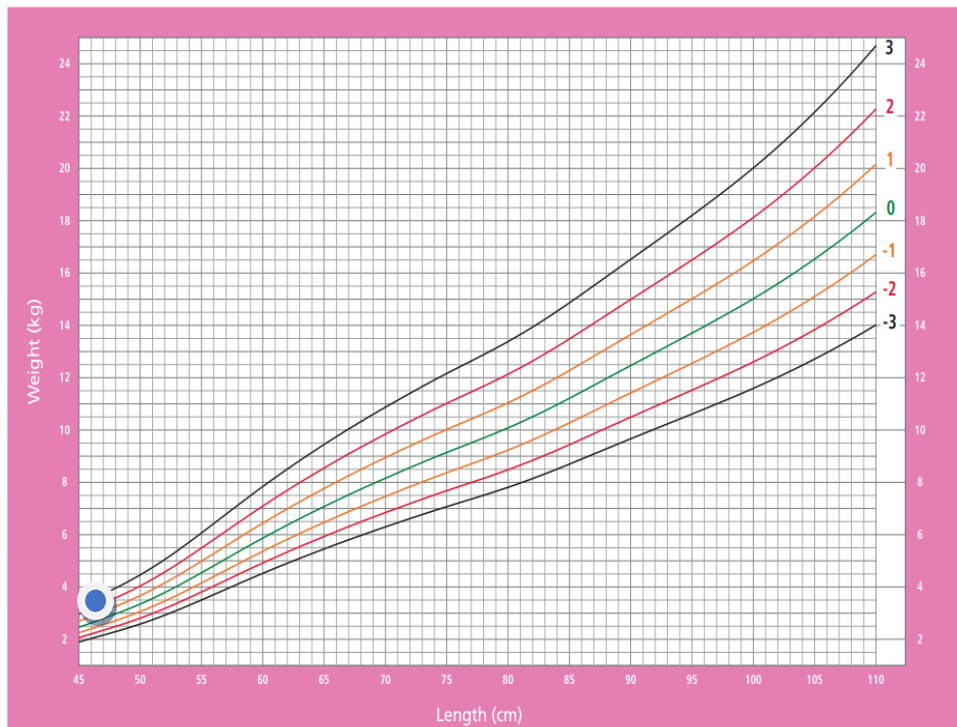
Antopometri

- ✓ Berat badan : 3,5 kg
- ✓ Panjang badan : 52 cm → 0-2 SD → panjang badan normal menurut kurva WHO
- ✓ BB/PB : -2-0 SD → status gizi baik menurut kurva WHO
- ✓ **Lingkar kepala : 40 cm → >2 SD → makrosefali menurut Kurva Nellhaus**

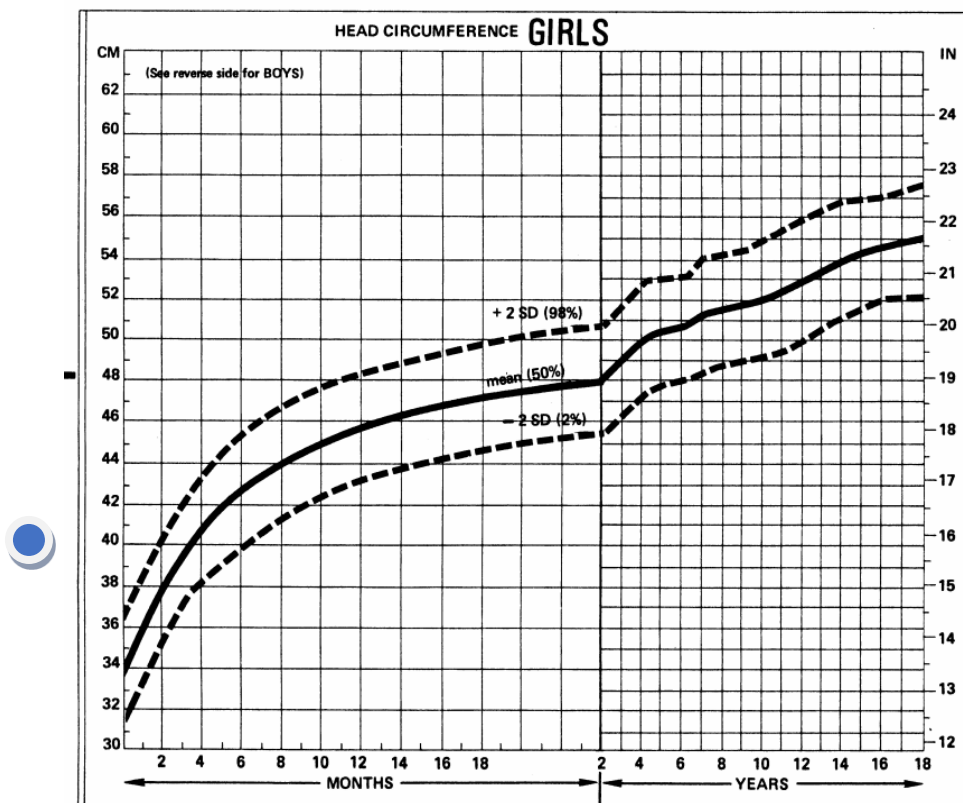


Weight-for-length GIRLS

Birth to 2 years (z-scores)



WHO Child Growth Standards



Tanda-tanda Vital

- ✓ Frekuensi nadi : 128x/menit (N : 120-160x/menit)
- ✓ Frekuensi napas : 48x/menit (N : 40-60x/menit)
- ✓ Suhu : 36,7°C
- ✓ Tekanan Darah : tidak diperiksa

Status lokalis :

A/R *occipital*, terdapat luka bekas operasi *craniotomy* dengan rembesan (+) berupa cairan bening (+), pus (-), tanda inflamasi (-)

Mata : konjungtiva anemis -/-, sklera ikterik -/-, pupil isokor 4mm/4mm, gerakan bola mata terlihat tidak simetris, RCL +/+, RCTL +/+

Pemeriksaan neurologis :

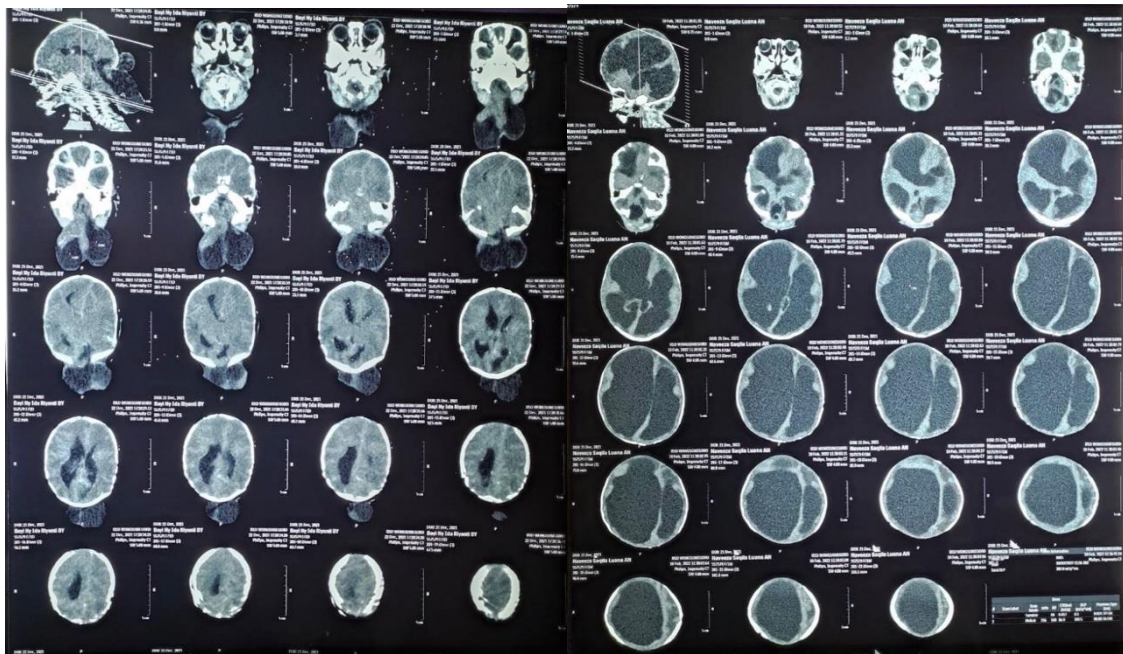
Refleks primitif :

- ✓ *Palmar grasp* : +/+
- ✓ *Plantar grasp* : +/+
- ✓ Refleks hisap : +/+
- ✓ Refleks Moro : +/+

Motorik : kesan kedua ekstremitas atas terlihat tidak aktif

Pemeriksaan Penunjang

Radiologi : CT Scan Kepala Tanpa Kontras **10/02/2022** (perbandingan dengan CT scan tanggal 22/12/2021



Pada brain window:

Tak tampak lesi hipodens maupun hiperdens intracranial
Masih tampak sedikit herniation brain tissue and overlying meninges di regio occipital kiri

Sulkus kortikalis dan fisura sylvii menyempit

System ventrikel tampak melebar

System sisterna baik

Batang otak dan cerebellum baik

Tak tampak midline shifting

Pada bone window:

Tak tampak fraktur ossa cranium

Tak tampak lesi litik dan sklerotik pada tulang

Tak tampak penebalan mukosa pada sinus paranasalis yang terlihat

Tak tampak kesuraman pada kedua mastoid

Kesan:

Gambaran occipital meningoencephalocele perbaikan, Gambaran hidrocefalus komunikans, Disertai tanda-tanda peningkatan tekanan intracranial saat ini

Diagnosis

Bayi perempuan, usia 35 hari, dengan *post-craniotomy* atas indikasi *meningoencephalocele* posterior dan hidrocefalus non-komunikans

Tatalaksana

1. Ganti balut pada luka bekas operasi
2. Kontrol ke Poli Bedah Saraf

Tinjauan Pustaka

***Meningoencephalitis* Posterior**

Klasifikasi

Meningoencephalocele posterior (*occipital*) adalah herniasi meninges dan bagian parenkim otak melalui defek os. *occipital* (di antara *sutura lambdoidea* dan foramen magnum) yang terutama disebabkan oleh kelainan kongenital.^{4,5} Klasifikasi *meningoencephalocele* posterior dibagi berdasarkan hubungannya dengan *torcular Herophili* (titik temu antara *sinus sagittalis*, *sinus rectus*, dan *sinus occipitalis*), yakni sebagai berikut :⁵

- a. ***Meningoencephalocele* Posterior *Supratorcular***
- b. ***Meningoencephalocele* Posterior *Infratorcular***

Epidemiologi

Encephalocele atau *meningoencephalocele* adalah kelainan kongenital yang tergolong jarang atau langka (Fajrin et al., 2022).¹⁻³ Sekitar 15-20% kelainan defek *neural tube* adalah *encephalocele*.⁴ Perkiraan angka prevalensi defek *neural tube* di dunia adalah 180/100.000 kelahiran hidup. Lebih lanjut lagi, prevalensi dan insidensi *encephalocele* di

Etiopia adalah 10/100.000 anak dan 630/100.000 anak.⁴ Secara global, rasio kejadian *meningoencephalocele* adalah 1 : 5.000-10.000 kelahiran.^{1,4} Adapun, sekitar 75% kejadian *meningoencephalocele* terjadi pada *os. occipital (meningoencephalocele posterior)*.^{1,3} Secara umum, kejadian *encephalocele* lebih banyak dijumpai pada populasi anak dengan jenis kelamin wanita dengan rasio 4,5:1. Populasi anak dengan jenis kelamin wanita cenderung lebih sering mengalami *encephalocele posterior* (rasio 1,9:1) sedangkan anak laki-laki cenderung lebih sering mengalami *encephalocele anterior*.⁴ *Survival rate meningoencephalocele posterior* adalah 55%. Angka ini jauh lebih rendah daripada *survival rate meningoencephalocele anterior* yang mendekati 100% (Fajrin et al., 2022). Hal ini disebabkan oleh banyaknya struktur vital parenkim otak yang mengalami herniasi melalui defek tulang tengkorak pada kasus *meningoencephalocele posterior*.¹

Faktor Risiko

Secara umum, faktor risiko *encephalocele* dibagi menjadi factor genetic dan lingkungan. Faktor risiko yang meningkatkan risiko kejadian *encephalocele* sebagai berikut :^{3,4}

- a. Infeksi TORCH (*Toxoplasma, Rubella, Cytomegalovirus, dan Herpes Simplex Virus*)
- b. Pernikahan *consanguineus*
- c. Riwayat defek *neural tube* pada kehamilan sebelumnya
- d. Terdapatnya *Meckel-Gruber syndrome, Walker-Warburg syndrome, Fraser syndrome, Knobloch syndrome, Roberts syndrome, dan amniotic band syndrome*
- e. Defisiensi asam folat

Etiologi

Pada dasarnya, etiologi dibagi menjadi sebagai berikut :^{4,5}

1. Kongenital

Sebagian besar atau mayoritas kasus *encephalocele* memiliki etiologi kongenital (Yueniwati, Aurora, & Sanjaya, 2021). Etiologi kongenital yang menyebabkan *encephalocele* meliputi kegagalan pemisahan permukaan ektoderm secara sempurna dari *neuroectoderm* setelah penutupan *neural folds*. *Cranial neuropore* biasanya akan menutup pada hari ke-25 embriogenesis. Adanya masalah sebelum hari ke-25 embriogenesis dapat menyebabkan kegagalan penutupan secara sempurna disertai dengan defek yang tidak dilapisi oleh kulit.⁴

2. Didapat

Sebagian kecil kasus *encephalocele*, dapat disebabkan oleh etiologi didapat (sekunder). Etiologi sekunder yang dimaksud meliputi tumor, trauma, infeksi, dan cedera pasca Tindakan bedah (iatrogenik) (Hidayati, 2020).^{4,5}

3. Patofisiologi

Secara garis besar, patofisiologi *encephalocele* belum diketahui secara jelas dan hanya berdasarkan teori saja (Munfarokhah, 2020). Teori-teori yang menjelaskan mekanisme terjadinya *encephalocele* sebagai berikut :^{4,5}

a. Teori kegagalan pemisahan ektoderm dari *neuroectoderm* setelah penutupan *neural folds*

Encephalocele terjadi sebagai akibat kegagalan pemisahan ektoderm dari *neuroectoderm* setelah penutupan *neural folds* (Yueniwati et al., 2021). *Cranial neuropore* biasanya akan menutup pada hari ke-25 embriogenesis. Adanya masalah sebelum hari ke-25 embriogenesis dapat menyebabkan kegagalan penutupan secara sempurna disertai dengan defek yang tidak dilapisi oleh kulit (Karlinah, Yanti, & Arma, 2015). Ketika kedua lapisan tersebut (ektoderm dan *neuroectoderm*) melekat, lapisan mesoderm paraxial tidak dapat menyusup di antara kedua lapisan tersebut untuk membentuk struktur tulang dan meninges yang adekuat.⁴

b. Teori *post-neurolation*

Meningoencephalocele terjadi sebagai akibat kegagalan migrasi mesoderm ke garis tengah sehingga menyebabkan herniasi struktur otak. Melalui defek tulang tengkorak, terjadi distorsi dan peregangan struktur neuroparenkim yang berdekatan. Temuan klinis pada *meningoencephalocele* posterior mendukung teori *post-neurolation* dengan adanya distorsi dan peregangan bagian otak yang berdekatan dengan defek tulang tengkorak secara jelas.⁵

c. Teori *amniotic band syndrome*

Teori ini menjelaskan bahwa *encephalocele* terjadi sebagai akibat dari *amniotic band syndrome*.⁴

d. Kelainan gen pemberi sinyal pada *neural tube*

Encephalocele terjadi sebagai akibat adanya gen-gen abnormal pada gen penyusun sinyal *neural tube*. Teori ini juga menjelaskan bahwa *encephalocele* tidak disebabkan oleh anomali pada penutupan *neural tube*.⁴

Encephalocele occipital (posterior) dapat pula berkaitan dengan malformasi Chiari, malformasi Dandy-Walker, dan anomali migrasi lainnya.⁴

Manifestasi Klinis

Secara garis besar, manifestasi klinis *encephalocele* posterior sebagai berikut :^{2,4,5}

1. Terdapatnya massa yang dilapisi oleh kulit di dekat garis tengah area anterior atau posterior kepala
2. Kantong hernia dapat terisi oleh CSF dan bersifat *translucent*
3. Spastisitas dapat terjadi pada *encephalocele* posterior berukuran besar akibat banyaknya jaringan otak yang mengalami herniasi dalam kantong
4. Hidrosefalus terjadi pada 40-60% kasus *encephalocele* posterior
5. Kejang terjadi pada 17% kasus *encephalocele* posterior, gangguan perkembangan, gangguan penglihatan, ataxia, mikrosefali, paraplegia spastik, dan peningkatan TIK (Tekanan Intrakranial)
6. Terdapatnya episode meningitis berulang

Pemeriksaan Fisik

Pemeriksaan fisik yang dapat dilakukan sebagai berikut : (1) pemeriksaan transluminasi pada massa kepala; (2) pemeriksaan neurologi; dan (3) pemeriksaan lainnya untuk menemukan malofirmasi lainnya. Pemeriksaan transluminasi pada massa kepala menunjukkan terdapatnya jaringan padat pada kantong hernia. Pada kasus *encephalocele* posterior, dapat dijumpai spastisitas, kejang, penurunan kesadaran, tanda-tanda peningkatan TIK, dan tanda-tanda meningitis (kaku kuduk dan tanda Brudzinski).^{1,4}

Pemeriksaan Penunjang

Pemeriksaan penunjang yang dapat dilakukan guna menegakkan diagnosis *encephalocele* posterior adalah sebagai berikut :¹⁻⁴

1. USG (*ultrasonography*) pre-natal

Pada kasus *encephalocele*, pemeriksaan USG paling baik dilakukan pada periode pre-natal (Waqiati & Wahyuni, 2018). Guna menegakkan diagnosis *encephalocele*, pemeriksaan USG sering dilakukan pada kehamilan minggu ke-9 hingga ke-11. Pada periode tersebut, *encephalocele* atau *meningocele* dapat dijumpai dengan temuan kantong berisi cairan melalui defek tulang tengkorak. Pada minggu ke-13, diagnosis *meningocele* atau *encephalocele* akan menjadi jelas karena struktur yang mengalami herniasi sudah terlihat jelas. Jika kantong berisi cairan, diagnosisnya adalah *meningocele*. Apabila kantong berisi parenkim otak, diagnosisnya adalah *meningoencephalocele* (Rahman, Maharani, Islamy, & Iqbal, 2021).⁴

2. Pemeriksaan DNA

Bertujuan untuk mengetahui adanya abnormalitas kromosom. Pemeriksaan DNA merupakan pemeriksaan skrining abnormalitas kromosom yang dapat dilakukan pada kehamilan minggu ke-10 (Fajrin et al., 2022). Hasil temuan abnormal memiliki korelasi dengan temuan abnormal pada USG (Gunawan, 2020). Meskipun begitu, temuan normal pada pemeriksaan DNA juga tidak dapat menyingkirkan kemungkinan *encephalocele* secara meyakinkan.⁴

3. MRI (*Magnetic Resonance Imaging*) dan MRI *Angiography*

MRI post-natal merupakan pemeriksaan penunjang terpilih untuk menegakkan diagnosis *encephalocele* serta mengetahui isi dan ukuran kantong hernia serta anomali lainnya.⁴ Pada kasus *encephalocele*, MRI digunakan untuk mengukur dimensi kantong hernia secara akurat melalui diameter AP (anteroposterior), TR (transversal), dan CC (craniocaudal). Ukuran *encephalocele* merupakan faktor prognosis yang penting. Berdasarkan ukurannya, *encephalocele* tergolong besar apabila lebih besar daripada ukuran kepala dan berlaku sebaliknya. *Encephalocele* berukuran besar memiliki faktor prognosis yang buruk karena banyaknya volume otak yang mengalami herniasi. Berdasarkan isinya, *encephalocele* dibagi menjadi 4 jenis, yakni sebagai berikut:⁵

Meningocele

Meningocele terdiri dari defek tulang tengkorak dan herniasi yang terdiri dari meninges dan CSF (*Cerebrospinal Fluid*) (Yueniwati et al., 2021). Gambaran *meningocele* pada MRI adalah kantong hernia yang berbatas tegas yang ditandai dengan intensitas sinyal yang sama dengan CSF.⁵

a. Meningoencephalocele

Meningoencephalocele terdiri dari defek tulang tengkorak dan herniasi yang terdiri dari meninges, neuroparenkim, dan CSF. Neuroparenkim yang dijumpai sering sering bersifat gliotik.⁵

b. Atretic Encephalocele

Atretic encephalocele adalah encephalocele yang terdiri dari duramater, jaringan fobrosa, dan jaringan otak yang mengalami degenerasi. *Atretic encephalocele* paling sering terjadi di area *parieto-occipital* dan dapat menyebabkan pembengkakan di bawah kulit kepala (*subscalp swelling*) yang sering diduga sebagai massa *subscalp* lainnya.⁵

c. Gliocele

Gliocele terdiri dari kista yang dibatasi oleh sel glia dan mengandung CSF.⁵ Apabila ventrikel mengalami herniasi dan menjadi bagian dari encephalocele, diagnosis berubah menjadi *meningo-encephalo-cystocele*. Pada dasarnya, *encephalocele* mengandung jaringan otak yang memiliki intensitas sinyal MRI bervariasi (hiperintens pada T2-W menunjukkan gliosis). Selain itu, *encephalocele* dapat mengadakan hubungan langsung ke rongga intrakranial (fistula).

Pemeriksaan venogram dan angiografi MRI dilakukan guna mengetahui hubungan antara sinus duramater dan pembuluh darah dengan kantong hernia serta deteksi anomali vena. *Atretic encephalocele* paling sering berkaitan dengan anomali vena, yakni terdapatnya *falcine sinus*. Di samping itu, pemeriksaan MRI juga dapat digunakan untuk deteksi anomali lainnya. Penderita *encephalocele posterior (occipital)* memiliki risiko lebih tinggi menderita kelainan malformasi fossa posterior lainnya, yakni malformasi Dandy-Walker, malformasi Chiari, dan agenesis corpus callosum.⁵

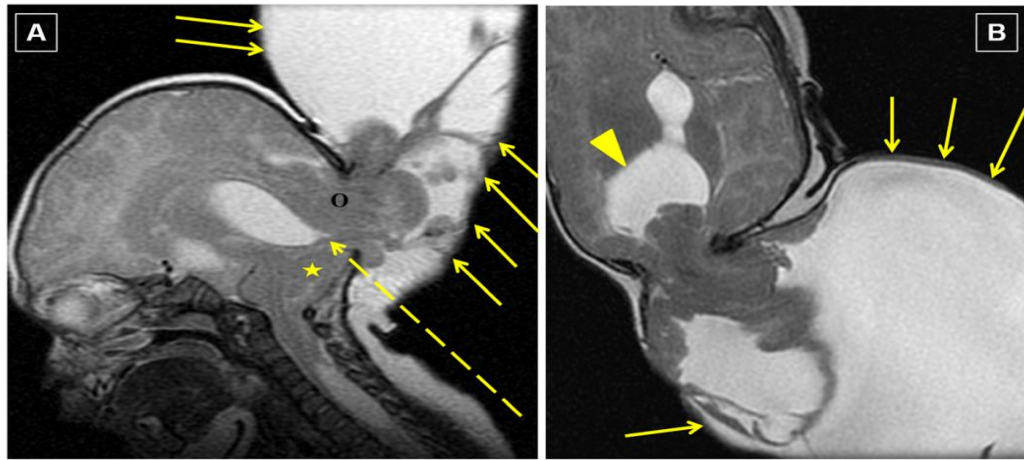
Selain ukuran *encephalocele*, hidrocefalus juga merupakan factor prognosis yang penting pada kasus *encephalocele*. Hidrocefalus lebih sering dijumpai pada kasus *encephalocele posterior (occipital)*. Hal ini disebabkan oleh torsio aqueduct Sylvii atau stenosis aqueductal. Secara umum, temuan studi pencitraan hidrocefalus adalah dilatasi ventrikel, terutama cornu temporalis, pembesaran resesus anterior dan posterior ventrikel III, lantai ventrikel III terdorong kebawah, dan penebalan sulci. Dari sudut pandang ahli radiologi, komponen-komponen hidrocefalus yang perlu dievaluasi pada kasus *encephalocele* sebagai berikut : (1) derajat keparahan dilatasi ventrikel; (2) efek neuroparenkim yang mengalami herniasi; dan (3) terdapatnya kebocoran CSF transependymal periventricular.⁵

CT-Scan

Pemeriksaan CT-Scan dilakukan untuk mengetahui dan evaluasi defek tulang tengkorak, anomali tulang, dan hidrocefalus.⁴ Anomali yang dimaksud meliputi kelainan tulang belakang dan *spinal dysraphism*.⁵

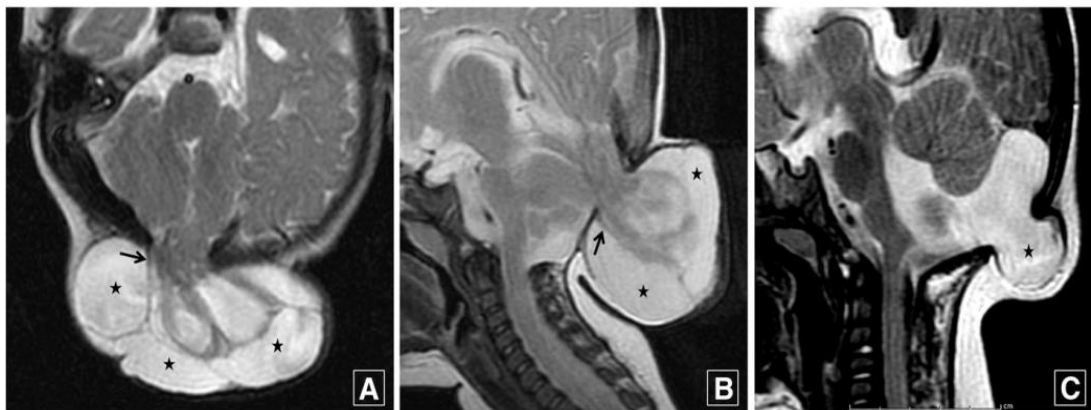
Gambar 1

Gambaran *Giant Occipital Encephalocele* pada Pemeriksaan MRI T2W Penampang Sagital (A) dan Axial (B)



Gambar 2

Gambaran *Meningoencephalocele Occipital* dan *Meningocele Occipital* pada Pemeriksaan MRI T2W Penampang Sagital



Diagnosis

Penegakkan diagnosis meningoencephalocele didasarkan pada temuan anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang.¹⁻⁵ Anamnesis ditujukan kepada orang tua pasien untuk menggali riwayat kelainan defek *neural tube* pada kehamilan sebelumnya, riwayat ANC (*ante natal care*), riwayat defisit neurologis dan gangguan perkembangan, benjolan, dan tanda-tanda peningkatan TIK serta meningitis.^{1,3} Pemeriksaan fisik bertujuan untuk evaluasi benjolan dan isinya dengan pemeriksaan transluminasi, defisit neurologis serta tanda meningitis dan peningkatan TIK. Pemeriksaan penunjang bermanfaat untuk deteksi lokasi dan ukuran benjolan, isi kantong hernia, hidrosefalus, dan malformasi lainnya.^{2,4,5}

Diagnosis banding untuk kasus *encephalocele* sebagai berikut : (1) *nasal glioma*; (2) *cranial dermal sinus tract*; (3) kista dermoid nasalis; (4) epidermoid nasalis; (5) dakriosistitis; (6) dakriosistokel; (7) hemangioma; dan (8) polip nasi.^{4,5}

Tatalaksana

Tatalaksana utama *encephalocele* adalah tatalaksana bedah.^{1,3-5} Tatalaksana bedah bertujuan sebagai berikut : (1) memperbaiki defek tulang tengkorak dengan *water-tight dural closure*; (2) eliminasi kulit yang berlebihan; (3) membuang jaringan otak yang bersifat non-fungsional; (4) menghindari infeksi; (5) mencegah perburukkan hidrosefalus; dan (6) mencegah distorsi anatomi fasial.^{4,5} Tatalaksana bedah umumnya dilakukan secara terbuka, namun dapat pula dilakukan dengan bantuan endoskopi. Tindakan bedah pada kasus *encephalocele* bergantung pada komponen sebagai berikut : (1) ukuran; (2) lokasi; (3) komplikasi; dan (4) ada atau tidaknya kulit yang melapisi kantong hernia. Jika tidak terdapat lapisan kulit yang melapisi kantong hernia, Tindakan bedah harus segera dilakukan. Jika terdapat kulit yang melapisi kantong hernia, tindakan bedah dapat ditunda selama beberapa bulan atau tahun.⁴

Tatalaksana terapi bedah pada kasus *encephalocele* terdiri dari Tindakan membuang kantong hernia dan jaringan neuroparenkim yang mengalami herniasi serta rekonstruksi defek tulang tengkorak.^{4,5} Jika terdapat hidrosefalus, dilakukan tatalaksana *shunting* terlebih dahulu sebelum manajemen bedah *encephalocele*. Apabila terdapat defek besar pada tulang tengkorak dan lesi intrakranial, Tindakan bedah lebih direkomendasikan dengan pendekatan terapi bedah terbuka. Pendekatan endoskopi *transnasal* dapat dilakukan pada kasus *encephalocele* dasar tengkorak (Kentjono, 2022). Pendekatan endoskopi memiliki risiko mortalitas yang lebih rendah, risiko komplikasi post-operatif lebih rendah (meningitis, kebocoran CSF, dan sepsis), dan risiko cedera saraf lebih rendah.⁵

Tatalaksana terapi bedah untuk kasus *meningoencephalocele* posterior terdiri dari eksisi kantong hernia, *repair*, dan *cranioplasty*. Tindakan perbaikan duramater dilakukan baik secara primer atau menggunakan perikranium. Penutupan defek tulang tengkorak dapat dilakukan dengan menggunakan lem fibrin (Tambayong, 2001). Selain itu, dapat pula dilakukan *autologous split calvarial bone graft*, *mesh* titanium, dan materi tulang osteokondral. Apabila defek tulang tengkorak hanya sedikit atau kecil, tidak perlu dilakukan *repair*. Tindakan drainase lumbal intraoperatif dilakukan selama 5-7 hari guna menghindari komplikasi kebocoran CSF. Komplikasi kebocoran CSF terjadi pada 6% kasus *encephalocele*, namun dapat dihindari dengan Tindakan drainase lumbal.⁴

Komplikasi

Komplikasi yang dapat timbul pada kasus *encephalocele* sebagai berikut : (1) kebocoran CSF; (2) meningitis; (3) kejang; (4) hidrosefalus; serta (5) gangguan pertumbuhan dan perkembangan.

Prognosis

Faktor prognosis *encephalocele* bergantung pada komponen sebagai berikut : (1) lokasi dan isi kantong hernia; (2) ukuran dan volume jaringan otak yang mengalami herniasi; (3) hidrosefalus; (4) malformasi lainnya; dan (5) infeksi.^{4,5} *Survival rate meningoencephalocele* posterior adalah 55%. Angka ini jauh lebih rendah daripada *survival rate meningoencephalocele* anterior yang mendekati 100%. Hal ini disebabkan

oleh banyaknya struktur vital parenkim otak yang mengalami herniasi melalui defek tulang tengkorak pada kasus *meningoencephalocele* posterior.¹ Pada kasus *meningoencephalocele posterior*, isi jaringan yang mengalami herniasi umumnya vermis dan *cerebellum*, tetapi dapat pula *lobus occipital*. Apabila lobus occipital mengalami herniasi, individu akan berisiko menderita penurunan penglihatan. Hal ini disebabkan jaringan otak yang mengalami herniasi akan cenderung mengalami proses gliosis (Yueniwati & Aurora, 2022).⁵

Kesimpulan

Pada studi laporan kasus ini, diperoleh manifestasi klinis dan studi pencitraan ME posterior pada pasien serta tidak diketahui Riwayat konsumsi suplemen asam folat pada ibu yang mana berperan dalam proses pembentukan *neural tube* sesuai dengan literatur (Fajrin et al., 2022). Manifestasi klinis ME posterior yang dijumpai pada pasien ini adalah adanya riwayat benjolan di bagian oksipital menyerupai kembang kol sejak lahir tanpa disertai manifestasi neurologi. Hasil pemeriksaan penunjang menunjukkan leukositosis (21.700 sel/ μ L), trombositosis (457.000 sel/ μ L), serta peningkatan APTT (40,3 detik) sedangkan studi pencitraan CT-Scan menunjukkan gambaran *meningoencephalocele occipital*, hidrosefalus non-komunikans, dan tanda-tanda peningkatan tekanan intrakranial (TIK). Pemeriksaan lanjutan pada 10 Februari 2022 menunjukkan adanya defisit neurologis berupa gerakan bola mata yang tidak simetris, diameter lingkaran kepala 40 cm (makrosefali menurut Kurva Nellhaus), serta luka pasca operasi di regio oksipital tertutup kasa dan tanpa rembesan. Hasil CT-Scan pasca kraniotomi (10 Februari 2022) menunjukkan perbaikan.

BIBLIOGRAFI

- akhir, Karya Ilmiah, Azis, Besse Maessy Aulia, Kep, S., & Ners, Prodi Profesi. (2020). *Literature Review: Efektifitas Manajemen Jalan Napas Pada Pasien Stroke*.
- Bolly, Hendrikus Masang Ban. (2022). Deteksi Dan Perekrutan Kasus Kelainan Bawaan Sistem Saraf Pusat Di Puskesmas Wilayah Kota Jayapura. *Prosiding Seminar Nasional Pengabdian Kepada Masyarakat, 3*, SNPPM2022BRL-96.

- Fajrin, Dessy Hidayati, Dini, Agi Yulia Ria, WulandarI, Emi, Ermawati, Iit, Herman, Sriyana, Aritonang, Tetty Rina, Putri, Diana, Pelawi, Arabta M. Peraten, Julianawati, Tinta, & Nujulah, Lailatul. (2022). *Kelainan bawaan dan penyakit yang sering dialami bayi dan balita*. Rena Cipta Mandiri.
- Gunawan, Andre. (2020). Indeks Doppler Ginjal dan Korelasinya dengan Indeks Laboratorium Individu Dewasa Sero-Positif Human Immunodeficiency Virus (HIV). *Journal of Global Research in Public Health*, 5 (2), 221–228.
- Hidayati, Afif Nurul. (2020). *Gawat Darurat Medis dan Bedah*. Airlangga University Press.
- Ideham, Bariah, & Pusarawati, Suhintam. (2020). *Helmintologi kedokteran*. Airlangga University Press.
- Karlinah, Nelly, Yanti, Efrida, & Arma, Nuriah. (2015). *Bahan Ajar Embriologi Manusia*. Deepublish.
- Kentjono, Widodo Ario. (2022). Total Laryngectomy: An Update. *Paradigma Dan Manajemen Terkini Pada Kasus Onkologi THT-KL*, 251.
- Kristina, Kristina. (2020). *Asuhan Kebidanan Komprehensif Pada Ny” N” Di Bpm Naimah Pangkalan Bun Kecamatan Arut Selatan Kabupaten Kotawaringin Barat*. Sekolah Tinggi Ilmu Kesehatan Borneo Cendekia Medika Pangkalan Bun.
- Munfarokhah, Ida Royani. (2020). *Neurosains dalam Mengembangkan Kecerdasan Intelektual Peserta Didik SD Islam Al-Azhar BSD*. Institut PTIQ Jakarta.
- Rahman, Arninda, Maharani, Danny Yovita, Islamy, Nurul, & Iqbal, Javedh. (2021). Bayi Baru Lahir dengan Kelainan Kongenital berupa Menigoensefalokel Parietal: Sebuah Laporan Kasus. *ARTERI: Jurnal Ilmu Kesehatan*, 3 (1), 1–7.
- Rahmawati, Lianna Dwi. (2019). *Klasifikasi Kejadian Kejang Penderita Epilepsi Berdasarkan Faktor Risiko Kejang Epilepsi Menggunakan Regresi Logistik Biner dan Naive Bayes*. Institut Teknologi Sepuluh Nopember.
- Tambayong, Jan. (2001). *Patofisiologi*. EGC.
- Waqiati, Anisah Amalia, & Wahyuni, Frederica Mardiana. (2018). Peran Mr-Imaging Dalam Deteksi Agenesis Corpus Callosum Pada Anak Dengan Keluhan Kejang. *Medica Hospitalia: Journal of Clinical Medicine*, 5 (2).
- Yueniwati, Yuyun, & Aurora, Habiba. (2022). *Peran Pencitraan pada Cedera Otak Traumatis*. Universitas Brawijaya Press.
- Yueniwati, Yuyun, Aurora, Habiba, & Sanjaya, Christian Robby. (2021). *Peran Neuroimaging dalam Mendiagnosis Kelainan Kongenital Otak*. Universitas

Brawijaya Press.

Copyright holder:

Anggilia Yuliani Susanti, Filipo David Tamara, Elsa Evalyn, Andrew Robert (2022)

First publication right:

Syntax Literate: Jurnal Ilmiah Indonesia

This article is licensed under:

