

TUMOR CEREBELLOPONTINE ANGLE (Beberapa Penyakit Diagnosa Dini)

LAPORAN KASUS

Tri Wahyuliati
Bagian Ilmu Penyakit Saraf - Fak. Kedokteran - Univ. Muhammadiyah
Yogyakarta

Abstract

For about 85% of tumors in the region of the cerebellopontine angle is acoustic neuroma, 10% are meningiomas and 5% are epidermoid tumor. An acoustic neuroma is a benign tumour that develops in the acoustic or auditory nerve. The acoustic neuroma starts from schwann cells which cover the acoustic nerve and is sometimes therefore called a schwannoma.

Hearing loss is the most frequent symptom. Vertigo or spinning occurs in about 20 percent of persons with acoustic neuroma. Early diagnose by signs and symptoms detection is very important in acoustic neuroma treatment. Unfortunately, misdiagnose becomes the problem in this step. The optimal test for excluding an acoustic neuroma is MRI. If an MRI cannot be done, CT scan should be obtained.

About more than a half of all acoustic neuromas are presently treated with surgery. The recurrence rate of the tumor is about 3% after surgery. Overall, the risk of death from acoustic neuroma surgery is about 0.5 to 2 percent. Unexpected post-operative complications occur in roughly 20 percent with more complications occurring in elderly and infirm individuals and those with large tumors. Surgical treatment where the brain is exposed is nearly always performed by a team of surgeons, usually including a neurologist, a neurosurgeon and an anesthesiologist. Pathology anatomist is needed to make definitif diagnose.

Abstrak

Sekitar 85% tumor yang tumbuh di daerah sudut serebelo pontin adalah neuroma akustik, sekitar 10% adalah meningioma dan sekitar 5% adalah tumor epidermoid. Neuroma akustik adalah tumor jinak yang tumbuh pada nervus akustikus, yang berasal dari sel schwann yang meliputi nervus akustikus sehingga disebut juga schwanoma.

Gangguan pendengaran merupakan gejala yang paling sering ditemukan. Vertigo atau rasa berputar dirasakan pada sekitar 20% penderita. Diagnosa dini melalui pengenalan tanda dan gejala sangat penting dalam penatalaksanaan neuroma akustik. Sayangnya, hal ini seringkali terabaikan atau terjadi misdiagnosis. Pemeriksaan yang optimal adalah menggunakan MRI, namun jika hal itu tidak bisa dilakukan maka CT scan sebaiknya dilakukan.

Sekitar lebih dari setengah kasus neuroma akustik diterapi melalui pembedahan. Angka kekambuhan setelah pembedahan sekitar 3%. Risiko kematian saat operasi sekitar 0,5 – 2%. Komplikasi setelah operasi muncul pada sekitar 20% penderita, yang paling banyak pada penderita usia dewasa serta pada tumor yang besar. Terapi pembedahan pada otak melibatkan tim yang terdiri dari dokter ahli saraf, bedah saraf dan ahli anestesi. Ahli patologi anatomi berperan dalam menentukan diagnosa pasti.

PENDAHULUAN

Tumor cerebellopontine angle

Tumor yang berasal dari luar serebelum juga dapat menimbulkan tanda serebelaris. Tumor tersebut paling sering ditemukan di sudut sebelo-pontin. Tumor sudut serebello-pontin meliputi neurinoma akustik, meningioma dan epidermoid¹. Neurinoma akustik juga dikenal sebagai Neurolemmoma atau schwannoma dari nervus akustikus (Nervus VIII). Ini merupakan tumor non maligna yang berasal dari sel schwann pars vestibularis nervus VIII dan mengisi sudut pontocerebelaris. Tumor ini tumbuh lambat, kemudian dapat menekan pons, medulla oblongata, serebelum, dan saraf kranialis yang berdekatan. Tumor ini tumbuh kedalam kanalis auditorius interna seperti suatu sumbat, secara bertahap memperlebar kanalis itu dengan hebat, sehingga distensi tersebut dapat terlihat pada pemeriksaan rontgenografi².

Neurinoma akustik banyak diderita golongan usia 40-50 tahun. Tidak ada perbedaan jumlah laki-laki dan perempuan. Tumor ini termasuk 6% dari seluruh tumor intrakranial, 30% dari tumor brainstem, 85% tumor didaerah serebellopontin angle dan 10% nya adalah meningioma. Hanya sekitar 10 kasus yang terdiagnosa per 1 juta penduduk setiap tahunnya di USA³.

Tanda pertama tumor ini biasanya tuli yang tidak disadari. Hilangnya pendengaran luput dari perhatian karena timbulnya bertahap, seiring pertumbuhan tumor. Perkembangan yang lambat ini juga menyebabkan tanda serebelar, seperti vertigo jarang ditemui pada awalnya. Bila tumor sudah berekspansi, tumor dapat merusak saraf kranialis V sampai XI. selanjutnya ditemukan kelemahan fasial periferik ipsilateral, parestesia atau anesthesia separuh wajah, hilang pengecap dan gangguan menelan. Tanda serebelar timbul terlambat. Gaya jalan menjadi tidak mantap dan tersentak-sentak dan genggaman tangan menjadi lemah. Kompresi akuaduktus atau ventrikel keempat menimbulkan kenaikan intrakranial akibat hidrosefalus non-komunikasi. Jika ini terjadi akan timbul sakit kepala, mual, muntah².

Investigasi diagnostik awal yang ideal mencakup pemeriksaan auditory evoke response dan sken komputer tomografi otak (akurasi 99%), yang dapat menampilkan neurinoma akustik dengan ukuran 1,5 cm atau lebih. Gambaran berupa massa homogen hipodens padat, bulat atau oval di daerah meatus akustikus internus dan kadang meluas ke kanalis auditorius⁴.

Gambaran Klinik

Neurinoma akustik merupakan tumor yang sering terdapat pada cerebellopontin angle dengan gejala klinik tinistus, berkurangnya pendengaran progresive, episodik vertigo. Tumor bersifat jinak, pertumbuhan lambat dan muncul dari bagian vestibuler N VIII pada cerebellopontin angle, yaitu daerah yang dibentuk dari tulang petrosa, pons dan cerebellum⁵⁻⁶.

Perkembangan tumor tahap awal akan timbul gangguan nervus cranialis, dimulai dari N VII dan V menimbulkan penurunan reflek kornea, kelumpuhan N VII, dan unilateral hypagelsia. Penekanan pada cerebellum menimbulkan Ipsilateral cerebeller ataxia, pada ventral medulla menimbulkan gangguan N IX dan X. Penekanan pada ventrikel ke IV menimbulkan hidrocephalus dengan gejala : nyeri kepala, muntah dan tanda atau gejala peningkatan tekanan intra kranial lainnya⁶.

Gambaran klinik peningkatan TIK adalah sebagai berikut : (1) Sakit kepala terutama pada pagi hari, (2) Muntah proyektil umumnya tanpa mual, (3) Papil udem akibat gangguan absorpsi LCS, (4) Trias Cushing yaitu tekanan sistolik meningkat, bradikardi, dan peningkatan tekanan nadi, (5) Tanda herniasi. Manifestasi klinik herniasi dikelompokkan sebagai berikut : (1) Penurunan kesadaran, (2) Gangguan nervus kranialis yaitu reflek pupil dan reflek cahaya, (3) Gangguan motorik atau hemiparesis, (4) Gangguan fungsi kontrol pusat atau respirasi³.

Pemantauan TIK

Penderita dengan resiko terjadinya penigian TIK, dengan alat pemantauan TIK dapat diperoleh data akurat selain pemeriksaan neurologi semata. Indikasi

monitoring TIK yaitu jika : (1) Pasien dengan GCS < 8, (2) Dugaan adanya peningkatan TIK secara empiris selama 6 jam tidak ada perubahan, (3) Pasien penurunan kesadaran dengan tanda-tanda lateralisasi, (4) Setelah tindakan operasi pengangkatan tumor. Jenis monitoring TIK dibedakan menjadi 2 yaitu : (1) Kateter dimasukkan dalam ventrikel, disambung dg manometer dan sistem drainase (2) Kateter fiberoptik dengan transducer⁴.

Penatalaksanaan TIK

1. Non operatif

1a. Kortikosteroid

Mekanismenya dengan mempengaruhi transport ion sel epitel dan menurunkan permeabilitas kapiler serta BBB terutama untuk mereduksi edema yang berkaitan dengan tumor otak. Direkomendasikan pemberian kortikosteroid preoperatif bila diduga kuat akan terjadi brain swelling pasca operasi.

1b. Plasma – ekspander

Manitol memiliki mekanisme menurunkan viskositas darah dan meningkatkan deformitas eritrosit dan menurunkan hematokrit sekunder terhadap hemodilusi. Keadaan ini akan meningkatkan CBF dan apabila autoregulasi baik akan menyebabkan reflek vasokonstriksi serebral dengan akibat penurunan ICP. Manitol 20 % diberikan dengan dosis 0,25 – 0,5 gr/kg BB dalam 40 – 60 menit akan meningkatkan osmolaritas 10 mOsm/lit dan memindahkan air sekitar 100 – 150 ml dari jaringan otak. Kombinasi manitol dengan furosemid sangat efektif pada penderita overhidrasi dan hipernatremi.

1c. Acetazolamide (Diamox)

Merupakan inhibitor enzim karbonik anhidrase sehingga sekresi natrium akan dihambat sehingga produksi LCS akan menurun. Pemberian secara sistemik akan menurunkan produksi LCS hingga 50 %. Karena bersifat diuretik maka tidak dianjurkan pada hematokrit kurang dari 40 %.

1d. Kontrol respirasi

Bertujuan untuk memperbaiki sirkulasi cairan dari parenchym otak yang mengalami edema dengan memperbaiki oksigenasi dan ventilasi. Modalitas ini diterapkan pada penderita dengan gangguan ventilasi dan oksigenasi, tetapi pada umumnya dipakai pada penderita dengan hemodinamik yang tidak stabil untuk menurunkan TIK dan memperbaiki CBF.

1e. Posisi tubuh

Posisi kepala elevasi kira-kira 30° untuk melancarkan aliran pengosongan vena otak, menurunkan TIK dan udem otak. Hal ini akan menurunkan TIK sebesar 7 mmHg.

1f. Cairan dan elektrolit

Manajemen cairan dan elektrolit merupakan aspek esensial dan complicated pada penderita TIK yang meningkat. Pemberian ventilasi mekanik, nutrisi parenteral dan diuretik dapat mempengaruhi keseimbangan cairan dan elektrolit.

1g. Terapi penunjang

Nicholin sebagai prekursor biosintesa lesitin yang penting untuk stabilisasi membran sel.

2. Operatif

Terapi operatif diindikasikan untuk semua tumor otak, kecuali tumor dengan letak dalam atau berada pada daerah vital. VP shunt harus dilakukan bila terdapat efek massa dan menyebabkan hidrosefalus. Edem cerebri merupakan masalah yang hampir selalu timbul pasca operasi tumor otak.

Jenis tindakan secara umum adalah : (1) Kraniotomi untuk ekstirpasi atau reseksi lesi supra tentorial, (2) Trepanasi untuk ekstirpasi atau reseksi lesi infratentorial, (3) Trans-sfenoid untuk tumor intrasella yang belum meluas ke parasella, (4) Dekompresi internal dan eksternal⁴.

LAPORAN KASUS

Seorang penderita laki-laki usia 45 tahun, pekerjaan salesman datang ke RS. Sardjito dengan keluhan utama pusing berputar.

Kurang lebih 6 bulan sebelum masuk rumah sakit (SMRS) penderita merasa pusing berputar yang dirasakan terus menerus dan tidak membaik dengan perubahan posisi. Hal itu tidak disertai pandangan kabur atau dobel, nyeri kepala, kelemahan anggota gerak, mual dan muntah. Penderita sudah berobat ke puskesmas sekitar empat kali. Pada awalnya obat memberikan respon membaik, namun keluhan kembali muncul. Selanjutnya penderita berobat ke beberapa dokter umum berpindah-pindah namun tidak memberikan hasil yang memuaskan.

Sekitar 3 bulan SMRS, atas inisiatif sendiri penderita berobat ke bagian Saraf RS. Kodya. Dokter menyarankan untuk dilakukan CT-Scan dan hasilnya menunjukkan adanya tumor dan pengumpulan cairan di otak. Penderita disarankan mondok dan dilakukan VP-shunt. Penderita merasa membaik dan pulang dengan pesan agar kontrol rutin untuk memantau perkembangan penyakit.

Kurang lebih 1 bulan SMRS penderita kembali merasakan pusing berputar, dan pandangan dirasakan menjadi dobel. Penderita juga merasakan nyeri kepala terutama pada bagian belakang bawah dan tengkuk, dirasakan terutama pada pagi hari, nyeri kepala terasa memberat dengan batuk ataupun bersin. Penderita juga mulai mengalami kesulitan bila berjalan, karena pusing berputar sehingga bila berjalan sempoyongan. Keluhan ini tidak disertai dengan kelemahan anggota gerak, mual dan muntah. Penderita kembali ke bagian Saraf RS Kodya dan disarankan operasi namun menolak.

Kurang lebih 5 hari SMRS keluhan dirasakan semakin memberat, sehingga penderita tidak bisa berjalan karena pusing berputar dan juga tidak bisa melakukan aktivitas seperti biasa. Nyeri kepala semakin berat dan pandangan dobel masih

dirasakan. Selanjutnya penderita datang ke RS. Sardjito. Selama sakit penderita mengalami penurunan berat badan kurang lebih 5 kg, tidak disertai demam, kejang maupun penurunan kesadaran.

Riwayat Penyakit Dahulu :

- merokok (+)
- riwayat terapi penyinaran, tumor atau penyakit keganasan lain disangkal
- kejang berulang disangkal
- riwayat batuk lama disangkal, riwayat sakit gigi dan telinga disangkal

Riwayat Penyakit Keluarga:

- Tumor payudara (+) : kakak dan adik kandung
- Tumor di leher (+) : kakak kandung
- Tumor di kaki (+) : bapak kandung

Anamnesis Sistem :

Sistem cerebrospinal : pusing berputar, jalan sempoyongan, pandangan dobel

Sistem kardiovaskuler, respiratorius, gastrointestinal, urogenital, musculoskeletal, dan integumentum : tak ada keluhan

Pemeriksaan Fisik di UGD :

Pasien datang ke bagian Saraf dengan keluhan utama pusing berputar dan membawa hasil Head CT scan adanya tumor Cerebellopontinangle sinistra.

Keadaan umum : Sedang, Kesadaran Compos mentis GCS : E4 V5 M6

Berat badan : 60 kg, Tinggi badan : 162 cm, Tensi 130/80 mmHg, Nadi 80 x / menit

A : clear, lendir (-), darah (-)

B : spontan, simetris, RR 20 x / menit, ronchi (-), wheezing (-), retraksi (-)

C : suara jantung mumi, reguler, bising (-), pulsasi cukup, akral hangat.

D : Neurologi - Kepala : pupil isokor 3 / 3 mm, Reflek cahaya +/+, Reflek kornea +/+, nistagmus (-), Nn Cranialis : paresis n. III, IV, VI (UMN)

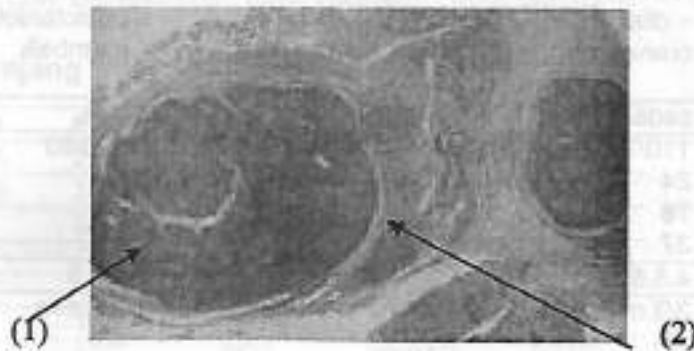
- Thorax dan leher : normal, dengan bekas luka VP shunt pada hemithorax sinistra

- Abdomen : dalam batas normal dengan bekas luka VP shunt

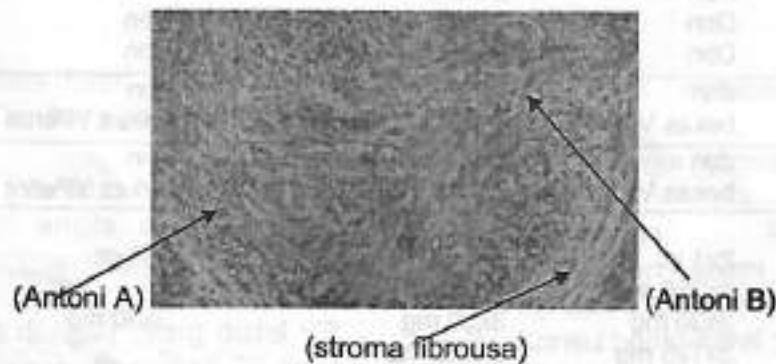
Kronologi perawatan :

Uraian :	Hari ke 2 di RS - dilakukan craniotomi	Hari ke 1 postcraniotomi - Keluar ICU ke bangsal saraf	Hari ke 2 postcraniotomi - membaik
KU	sedang	baik	baik
VS:Tensi	110/70	110/70	120/80
RR x/mnt	24	24	20
Nadi x/mnt	78	78	76
Suhu °C	37	36,5	36,7
GCS:E.V.M	4.5.6	4.5.6	4.5.6
Pupil: diameter	3/3 mm	3/3 mm	3/3 mm
Reflek cahaya	++	++	++
Reflek comea	-/-	-/-	-/-
Anemia/ikterik Nistagmus	-	-	-
Nervi cranialis	Parese III,IV,VI	N Parese N III,IV,VI	Parese N III,IV,VI
Motorik	Dbn	Dbn	Dbn
Sensorik	Dbn	Dbn	Dbn
Otonom	Dbn	Dbn	Dbn
Thorax	dbn bekas VPshnt +	dbn bekas VPshnt +	dbn bekas VPshnt +
Abdomen	dbn bekas VPshnt +	dbn bekas VPshnt +	dbn bekas VPshnt +
Medicamentosa:			
Ceftriaxon	2x1 gr	2x1 gr	2x1 gr
Kalnex	3x250 mg	3x250 mg	-
Toradol	3x30 mg	3x30 mg	3x30 mg
Manitol	3x125 mg	3x125 mg	-
Neurotropik	1x1 amp	1x1 amp	1x1amp & fisioterapi

Diagnosa Pasti - Hasil Pemeriksaan Patologi Anatomi :



Gambar 1. Preparat dengan pewarnaan hematoxylin eosin pada pembesaran 50x. Tampak sekumpulan sel tumor tersusun nodular (1) dengan stroma myxomatous fibrous (2).



Gambar 2. Preparat dengan pewarnaan hematoxylin eosin pada pembesaran 150x. Tampak sel tumor tersusun palisade (Antoni type A pattern). Pada bagian lain tampak sel tumor mikrositik (Antoni type B pattern) serta stroma fibrousa.

Simpulan : Jaringan tumor mesenchimal sebagian tersusun dalam berkas - berkas memanjang dengan sel - sel tumor palisade (Antoni A), pada bagian lain didapatkan bagian tumor dengan gambaran mikrositik (Antoni B). Tak didapatkan tanda ganas. **Diagnosa : Tumor cerebellum - Schwannoma.**

DISKUSI

Pada pasien ini, setelah menjalani perawatan di bangsal perawatan bagian saraf selama 2 hari, mengalami perbaikan. Pasien telah menjalani kraniotomi untuk extirpasi tumor. Hari ke 7 post operasi penderita diijinkan pulang. Hasil pemeriksaan patologi anatomi terhadap jaringan yang diangkat menunjukkan adanya schwannoma.

Berbagai jurnal menyebutkan, tumor ini tumbuh sangat lambat yaitu sekitar 1,5 mm / tahun. Angka rekurensi rate setelah dilakukan pengangkatan sekitar 3%. Penatalaksanaan tumor ini adalah meliputi manajemen konservatif atau "wait and see" dan manajemen operatif untuk mengangkat tumor. Algoritma yang dapat dipakai sebagai panduan adalah, jika tumor mengalami protrusi kurang dari 1cm ke cerebellopontine angle, lakukan CT scan atau MRI ulang dalam satu tahun. Jika laju pertumbuhan tumor < 2 mm / tahun lakukan observasi dan terapi konservatif. Jika laju pertumbuhannya lebih dari itu persiapan operasi⁷.

Sumber yang lain menyebutkan, kebanyakan penderita masuk rumah sakit sehari sebelum operasi. Setelah dilakukan operasi dilakukan monitoring selama satu malam, baru dikirim ke bangsal perawatan biasa. Rata – rata penderita sudah boleh pulang dalam 4 - 6 hari setelah operasi. Umumnya penderita akan dapat kembali bekerja dalam 6 minggu setelah operasi. Risiko kematian pada tindakan operasi akustik neuroma sekitar 0,5 – 2%. Demikian pula pada penderita ini, masuk rumah sakit sehari sebelum dilakukan operasi. Setelah dilakukan operasi penderita masih dirawat di ICU guna monitoring selama satu hari. Selanjutnya penderita dirawat diruang perawatan bangsal saraf. Hari ke 2 post operasi dibangsal saraf penderita telah menunjukkan perbaikan yang progresif baik keluhan maupun keadaan umumnya. Hari ke 7 post operasi penderita telah diijinkan untuk pulang dengan pesan agar kembali kontrol setelah 1 minggu dirumah atau segera kontrol jika mengalami gejala perburukan⁸.

Tindakan ekstirpasi tumor sangat beresiko terhadap terjadinya hemorhage dan udem serebri pasca operasi. Akibat utama dari kejadian ini adalah kenaikan intrakranial (TIK) dengan segala manifestasi klinis. Tujuan dari penatalaksanaan TIK pada tumor otak adalah untuk mencegah adanya herniasi otak baik secara non operatif dan operatif. Komplikasi yang bisa timbul pada saat atau setelah operasi adalah :³

1. Stroke (jarang)
2. Trauma cerebellum, pons atau lobus temporalis (jarang)
3. Kematian (sekitar 0,5 - 2 %, tergantung lokasi tumor)
4. Bocornya cairan serebrospinal (5 – 15 %)
5. Meningitis (2 - 10 %)
6. Parese nervus facialis (4 - 15 %)

Penatalaksanaan pasca-operasi dapat dilakukan dengan mengontrol oksigenasi, menjaga stabilitas hemodinamik, pengendalian temperatur badan, pengendalian rasa nyeri dan pengendalian kejang. Pada penderita ini diberikan analgetik (Toradol) dimaksudkan untuk mengurangi rasa sakit yang apabila terjadi dapat meningkatkan TIK, dan pada akhirnya memperburuk kondisi pasien.

Selain berbagai macam analgetik, manajemen post-operatif untuk nyeri kepala dapat diberikan muscle relaksan, antidepresan dan anticonvulsant serta terapi abortif untuk migraine. Nyeri yang menetap bisa timbul karena adanya jebakan nervus occipitalis atau terbentuknya neuroma occipital. *Massage, heating local* dan analgetik bisa memberikan manfaat jika timbul kasus seperti ini. *Occipital nerve block* juga bisa digunakan sebagai alternatif terapi, demikian pula obat Anti-inflamasi, corticosteroid dan analgetik narkotik. Pada penderita ini selain analgetik juga diberikan antibiotik ceftriaxon, neurotropk vitamin dan fisioterapi³.

Prognosis pada penderita ditentukan berdasarkan data penderita masih muda, tidak ada penyakit lain yang menyertai serta data penunjang dalam batas normal kecuali tumor saja. Data patologi anatomi juga tidak ditemukan sel ganas. Berdasarkan data

tersebut serta perjalanan post operasi maka prognosisnya dubia ad bonam. Setelah dioperasi angka rekurensinya berdasarkan sumber yang ada juga rendah yaitu 3%. Secara keseluruhan, derajat keberhasilan manajemen dan prognosis penyakit ini cukup baik. Permasalahan justru seringkali timbul dari penetapan diagnosa dini yang tidak tercapai. Gejala awal yang tidak spesifik, pemahaman dan pengenalan yang kurang dari dokter tentang tanda atau gejala menyebabkan penderitaan berkepanjangan dan penyakit berkembang ke stadium lanjut⁴.

SIMPULAN

Penatalaksanaan yang tepat dan terpadu pada kasus tumor jinak di sudut sebelo-pontin akan menjamin keberhasilan terapi. Penetapan diagnosa secara dini akan memperpendek penderitaan serta lebih menjamin keberhasilan terapi. Manajemen terpadu yang melibatkan bagian saraf, bagian bedah dan anestesi pada saat terapi operatif dan monitoring di bagian ICU serta bagian patologi anatomi pada saat penetapan diagnosis pasti akan sangat membantu penderita.

DAFTAR PUSTAKA

1. Greenberg,MS. Handbook of Neurosurgery, Fifth ed., thieme medical Publisher, Greenberg Graphics Inc., new York. 2001.
2. Duus P. Diagnosis Topik Neurologi: anatomi, fisiologi, tanda, gejala. Ed.2 , 1996.
3. Grace F Kao. 2004. Neurilemoma. Emedicine, Last Updated: January 20, 2004.
4. Satyanegara. Ilmu bedah saraf; editor,L.Djoko Listiono.-Ed 3, 1998
5. Gilroy. Basic Neurology, 2nd ed.Mc Graw Hil Inc. Pergamon Pres. Singapore, 1992
6. Lindsay, K., Bone, I., Callander, R., 1997 Neurology and Neurosurgery Illustrated, 3th ed. Churchill, Livingstone, Tokyo
7. Pothula VB, Lesser T, Mallucci C, may P, Foy P, Vestibular schwannomas in children. Otol Neurotol 22: 903-907, 2001
8. Timothy C.Heen MD, Acoustic Neuroma, April 2004