

Kasus Poresefali pada Seorang Anak Laki-Laki Berusia 12 Tahun

Nurchaya Sinaga

Departemen Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran, Universitas Muhammadiyah Sumatera Utara, Medan,
Indonesia

E-mail: Sinaganurchaya8@gmail.com

Abstrak

Kista poresefali merupakan keadaan terdapatnya celah kavitas kistik pada otak atau lebih spesifik menunjukkan adanya area kistik fokal dari encephalomalacia yang berhubungan dengan ventrikel dan atau ruang subarachnoid. Manifestasi klinis dari kista poresefali sangatlah beragam, tergantung dari ukuran kista dan lokasi pada hemisfer otak. Bisa asimtomatik sampai pada sangat terganggu. Poresefali klinis harus dicurigai jika pasien menunjukkan hemiplegia spastik, makrosefali asimetris, transiluminasi tengkorak unilateral, atau terdapatnya supresi tegangan pada satu sisi pada EEG. Pada laporan kasus ini dilaporkan seorang anak laki-laki berusia 12 tahun dengan kista poresefali yang telah dilakukan drainase dan menunjukkan perbaikan klinis. Diagnosis poresefali dikonfirmasi dengan CT scan. Tatalaksana dan pathogenesis poresefali masih sedikit diketahui. Perlu penelitian dan evaluasi lanjut terhadap perkembangan kedepannya.

Kata kunci: Laporan kasus, poresefali, kista

Abstract

Porencephaly cyst are the presence of the clefts of the cystic cavity in the brain or more specifically suggesting the presence of a focal cystic area encephalomalacia associated with ventricles or subarachnoid space. The clinical manifestations of porencephaly cyst extract are very diverse, depending of the cyst and the location of the hemispheres of the brain. It can be asymptomatic until it is very disturbed. Clinical porencephaly should be suspected if the patient shows spastic hemiplegia, unilateral asymmetrical macrocephaly or presence of suppression on one side of the EEG. The case reported here are a case of porencephalic cyst formation in a 12-year-old male after drainage that shows clinical improvement. The diagnosis of porencephaly was confirmed by CT scan. Little is known about the pathogenesis and appropriate management of porencephaly. Further studies of the implications of porencephaly for neurodevelopment and behavior are needed.

Keywords: Case report, porencephaly, cyst

Laporan Kasus

Seorang anak laki-laki berusia 12 tahun dibawa ke rumah sakit karena keluhan kelemahan anggota gerak sebelah kiri sejak 1 tahun. Keluhan kelemahan semakin memberat dalam 3 bulan ini sehingga anak sulit bangkit dari tidur dan ketika berjalan menyeret anggota gerak bawah sebelah kirinya. Selain kelemahan anggota gerak, pasien juga mengeluhkan sakit kepala dalam 2 tahun ini. Terdapat riwayat kejang bersifat umum tanpa didahului demam sebanyak 2 kali dengan durasi 5 menit, anak masih bisa berbicara dan tidak ada keluhan buang air besar maupun buang air kecil.

Pada pemeriksaan fisik di rumah sakit, anak tampak lemah tanpa ditemukan sesak dengan frekuensi pernapasan 24 x/menit, tidak terdapat napas cuping hidung maupun retraksi. Suhu pasien 37,2^o C dan sirkulasi stabil. Pada pemeriksaan kepala, lingkaran kepala 52 cm (normosefal) dengan refleks cahaya normal, pupil isokor. Terdapat paresis nervus fasialis kanan sentralis. Tidak terdapat tanda rangsang kaku kuduk. Pemeriksaan ekstremitas bawah sinistra dijumpai kekuatan otot +4 +3+3+3 .

Pasien menjalani pemeriksaan CT scan kepala tampak multiple kistik di daerah periventrikuler dengan adanya hidrosefalus. Pemeriksaan EEG menunjukkan kesan abnormal dengan terdapatnya hipofungsi umum sedang.

Pasien didiagnosis dengan hemiparesis sinistra *et causa* kista multipel dan hidrosefalus. Pemeriksaan darah lengkap menunjukkan hasil normal. Kemudian dilakukan *craniotomy* dengan mengalirkan cairan kista dengan drain. Berdasarkan tindakan bedah disebut kista berada intraventrikular berjumlah dua dan insisi pada kista yang berukuran paling besar yang berisi cairan jernih kekuningan. Terapi yang diberikan yaitu antibiotik berspektrum luas ceftriaxon per 12 jam, phenobarbital 2 x 30 mg dan tatalaksana fisioterapi 2 kali seminggu.

Pascacraniotomi, keluhan kelemahan berkurang dengan kekuatan ekstremitas kiri lebih baik dibanding sebelumnya. Keluhan sakit kepala juga sudah mulai berkurang dan pasien mulai dapat bangkit dari berbaring keduduk tanpa dibantu. Namun paresis nervus fasialis masih menetap. Kemudian pasien kemudian dipulangkan untuk perawatan lanjutan di poli rawat jalan neurologi anak.

Setelah 2 minggu pascacraniotomi pasien menunjukkan perbaikan yang pesat dimana kemampuan berjalan membaik terlihat dari kaki tidak diseret lagi. Namun paresis nervus fasialis masih menetap. Ibu penderita melaporkan tidak terdapat kejang dan keluhan sakit kepala. Kemudian pasien dianjurkan berobat ulang setelah 1 bulan.

Pada kunjungan berikutnya penderita mengeluhkan kelemahan anggota gerak timbul kembali. Penderita menjadi kesulitan untuk beraktifitas seperti awal sebelum dilakukan tindakan craniotomi. Terdapat kejang sebanyak 2 kali dan sakit kepala yang timbul kembali. Tindakan pemeriksaan CT scan ulang dilakukan dan didapatkan gambaran radiologi seperti gambar 2.A dan 2.B.

Tindakan *craniotomy* dilakukan kembali dan dilakukan insisi pada kedua kista dan cairan kista dianalisis. Penderita menunjukkan perbaikan yang signifikan setelah tindakan operasi, kelemahan anggota gerak menjadi berkurang sehingga gerakan normal dapat dilakukan kembali. Analisis sitologi cairan kista dilaporkan berupa cairan jernih kekuningan yang sesuai dengan massa kistik di ventrikular.

Porencefali atau disebut sebagai kista porencefali adalah suatu istilah yang digunakan secara luas dan bervariasi. Secara luas menunjukkan adanya celah dari kavitas kistik pada otak atau lebih spesifik menunjukkan adanya area kistik fokal dari encephalomalasia yang berhubungan dengan ventrikel dan atau ruang subarahnoid.

Porencefali merupakan gangguan yang sangat jarang yang mengenai sistem saraf pusat yang mana akan terbentuk kista atau kavitas yang terisi oleh cairan serebrospinal dan berkembang di dalam otak. Kondisi ini dapat terjadi setelah serangan stroke, tetapi yang paling sering adalah infeksi setelah lahir, tetapi dapat juga disebabkan oleh perkembangan abnormal sebelum lahir (merupakan penyakit genetik dan lebih jarang).

Adanya suatu kista yang berhubungan dengan ventrikuler dan atau ruang

subarachnoid sebagai tanda dari porencefali masih merupakan perdebatan. Penggunaan istilah kista tanpa memandang ada atau tidaknya hubungan. Sehingga terbagi atas *internal porencephalic cyst* jika terdapat hubungan dengan ventrikel, *external porencephalic cyst* jika berhubungan dengan ruang subarachnoid dan *other porencephalic* jika berhubungan dengan keduanya baik ventrikel dan subarachnoid.



A



B

Gambar 1. A. Kista multipel; B. Hidrosefalus sebelum dilakukan tindakan drainage pertama kali



A



B

Gambar 2. A. Kista multipel; B. Hidrosefalus setelah drainage dilakukan

Manifestasi klinis dari kista poresefali sangatlah beragam. Manifestasi klinis tergantung dari ukuran kista dan lokasi pada hemisfer otak, dapat asimtomatik sampai pada sangat mengganggu.¹ Poresefali pada bayi bisa terlihat sebagai retardasi psikomotor dengan berbagai tingkatan. Gejala dapat juga bersama dengan hemiparesis, bangkitan motor fokal dan gejala lainnya. Disfungsi mental berat dan kelainan motor berkisar dari tetraplegia spastik hingga rigiditas deserebrasi dapat terjadi pada poresefali yang displastik. Gangguan fungsional susunan saraf pusat lebih berat pada kasus dengan hidrosefalus. Poresefali klinis harus dicurigai jika pasien menunjukkan hemiplegia spastik, makrosefali asimetris, transluminasi tengkorak unilateral, atau terdapatnya supresi tegangan pada satu sisi pada EEG. Poresefali sering juga disertai dengan gangguan sensori seperti hemianestesi dan hemianopia selain gangguan motorik. Pada umumnya gejala poresefali bersifat unilateral.²⁻⁴ Pada kasus ini kista yang ditemukan bersifat multipel dengan ditemukan secara klinis kelemahan anggota gerak dan kejang. Pada pemeriksaan EEG ditemukan perlambatan yang merupakan hipofungsi umum sedang.

Menurut Oprigan A dkk, tanda dan gejala awal yang ditimbulkan akibat poresefali ini muncul dengan jelas pada tahun pertama kehidupan, berupa spastisitas dan kejang. Gangguan berbahasa, retardasi mental dan defisit neurologi biasanya muncul setelahnya. Selain itu poresefali juga dihubungkan dengan gangguan psikotik pada saat dewasa.¹⁻⁶

Lingkar kepala sangat bervariasi, dapat normal atau kecil atau *sinekia alternative* dapat membuat suatu katup satu arah yang berefek pada pelebaran kista dan ekspansi tulang atau hidrosefalus yang menyebabkan kepala menjadi lebih besar.^{1,7} Pada kasus ini tidak ditemukan makrosefali.

Diagnosis poresefali dikonfirmasi dengan pemeriksaan USG, CT dan MRI. Kista poresefali terlihat sebagai kista intrakranial yang memiliki batas yang tegas dan tengahnya mengalami atenuasi yang sama dengan cairan serebrospinal. Biasanya tidak ditemukan adanya efek massa pada parenkim yang berdekatan, walaupun kista dapat meluas dan menghasilkan efek massa yang luas. Tidak terdapat peningkatan dengan kontras dan tidak ada komponen solid.^{3,7-9} Pada awalnya kasus ini dicurigai merupakan abses cerebri dengan ditemukan batas yang tegas pada pemeriksaan CT scan dengan kontras. Diagnosis banding poresefali adalah kista neuroglial, kista arachnoid, schizensefali dan holoprosensefali.⁴

Tatalaksana poresefali sebagian besar merupakan tindakan konservatif, berupa terapi medikamentosa maupun fisioterapi. Terapi medikamentosa yang digunakan meliputi obat-obatan antiepilepsi yang biasanya efektif mengontrol gejala epilepsi. Namun pada beberapa keadaan dimana epilepsi sulit terkontrol dibutuhkan tindakan operasi. Beberapa tehnik operasi dapat dilakukan untuk penanganan poresefali seperti *callostomy*, *temporal lobectomy* maupun *functional hemispherectomy*. Sebagian ahli menggunakan tehnik operasi yang lain seperti menghubungkan pembuatan *shunt* antara kista poresefali dengan ventrikel lateralis.^{1,5,6,8} Pada kasus ini tindakan *craniotomy* sebanyak dua kali dilakukan karena tindakan drainase pertama hanya mengurangi gejala obstruksi selama 6 minggu.

Prognosis tergantung lokasi dan luasnya kista atau kavitas yang ditimbulkan. Beberapa anak dengan kelainan poresefali dapat berkembang dengan problem neurologis yang kecil dan memiliki intelegensi normal, sedangkan yang lainnya tidak dapat berkembang dan meninggal sebelum dekade kedua kehidupannya.^{5,9-13} Pada kasus ini tidak

ditemukan gangguan perilaku, tumbuh kembang. Penderita merupakan anak kelas 5 Sekolah Dasar. Tindakan *craniotomy* sebanyak 2 kali yang dilakukan memerlukan konfirmasi ulang pemeriksaan CT scan. Apakah kondisi perkembangan cairan yang mengisi kista poreensefali akan berulang kembali? Pada kasus ini tindakan operasi drainase kedua dapat mengurangi efek massa lebih dari 6 bulan. Pasien masih mendapat obat antiepilepsi untuk mengontrol kejangnya. Namun dibutuhkan pemantauan jangka panjang terhadap kasus ini untuk evaluasi tumbuh kembang dan prognosis anak kedepannya.

Daftar Pustaka

1. Oprigan A, Popescu B. Intracranial cysts : an imagery diagnostic challenge. The Scientific World Journal, 2013 :1-9
2. Brian V, Ahed N, Darbar A, Acute hydrocephalus secondary to obstruction of the foramen of Monro and cerebral aqueduct caused by a choroid plexus cyst in the lateral ventricle : a case report. J Neurosurg pediatrics.2007;107:236–239.
3. Pappalardo EM, Militello M, Rapisarda G. Fetal intracranial cysts : prenatal diagnosis and outcome.Journal of Prenatal Medicine 2009; 3 (2): 28-30
4. Osborn A, Preece MT. Intracranial cyste: Radiology-patology correlation imaging approach. Radiology 2006;3:650-657.
5. Park HY, Lee SH, Shin SH.A porencephalic cyst formation in a 6-year-old female with a functioning ventriculoperitoneal shunt: a case-based review. Child's Nervous System.2018 ; 34:611–61
6. Sugimoto K¹, Enomoto T, Nose T.Reversible porencephaly. Alteration of the cerebrospinal fluid flow after shunt malfunction.Chilids Nerv Syst. 1991 Nov;7(7):394-8.
7. Kakisaka Y, Wang ZI, Shibata S, Takahashi Y, Mosher JC, Alexopoulus AV, Burgess RC. MEG may reveal hidden population of spikes in epilepsy with porencephalic cyst/encephalomalacia. J Clin Neurophysiol.2017;34:546-549.
8. Santin-Amo JM, Rico-Cotelo M, Serramito-Garcia R, Gelabert-Gonzalez M, Allut AG. Reversible porencephalic cyst related to shunt dysfunction. Rev Neurol.2014;58:255-8
9. Ozeki M, Funato M, Teremoto T, dkk.Reversible cerebrospinal fluid edema and porencephalic cyst, a rare complication of ventricular catheter : Case Reports. Journal of Clinical Neuroscience.2009; 17: 658–661
10. Blumkin L¹, Watemberg N, Lev D, Malingier G, Luckman Y, Ben-Zeev B, Lerman-Sagie T.Nonprogressive Familial Leukoencephalopathy With Porencephalic Cyst and Focal SeizuresNeurol 2006;21:145–148;
11. Ou SF¹, Chi CS, Shian WJ, Mak SC, Wong TT. Unilateral porencephalic cyst presenting as infantile spasms: a case report. Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei). 1995 Feb;55(2):203-8.
12. James A. Blackman, MD, MPH; Gail A. McGuinness, MD; James F. Bale, Jr, MD; Wilbur L. Smith, Large Postnatally Acquired Porencephalic Cysts: Unexpected Developmental Outcomes. J Child Neurol 1991;6:58-64).
13. Abergel A; Lacalm A; Massoud M; Massardier J; des Portes V; Guibaud L. Expanding Porencephalic Cysts: Prenatal Imaging and Differential Diagnosis.Fetal Diagn Ther. 2017; 41(3):226-233