

TESIS

MAGNETIC RESONANCE IMAGING (MRI) KEPALA PADA PASIEN MENINGOENSEFALOKEL UNTUK MEMPREDIKSI KETERLIBATAN SINUS VENOSUS SEBELUM TINDAKAN OPERASI DI RSUP WAHIDIN SUDIROHUSODO MAKASSAR

Disusun dan Diajukan Oleh :

Ayu Yuniandini

C 104 215 108



PROGRAM PENDIDIKAN DOKTER SPESIALIS-1

PROGRAM STUDI ILMU BEDAH

FAKULTAS KEDOKTERAN

UNIVERSITAS HASANUDDIN

MAKASSAR

2020

TESIS

**MAGNETIC RESONANCE IMAGING (MRI) KEPALA PADA
PASIEN MENINGOENSEFALOKEL UNTUK MEMPREDIKSI
KETERLIBATAN SINUS VENOSUS SEBELUM TINDAKAN
OPERASI DI RSUP WAHIDIN SUDIROHUSODO MAKASSAR**

*Use of Magnetic Resonance Imaging To Predict Venous Sinus
Involvement Before Surgery in Meningoencephalocelic Patients at
Wahidin Sudirohusodo Hospital Makassar*

Sebagai Salah Satu Syarat Untuk Mencapai Gelar Spesialis-1
Program Studi Ilmu Bedah

Disusun dan Diajukan Oleh :

AYU YUNIANDINI

C 104 215 108

Kepada

**PROGRAM PENDIDIKAN DOKTER SPESIALIS-1
PROGRAM STUDI ILMU BEDAH FAKULTAS KEDOKTERAN
UNIVERSITAS HASANUDDIN
MAKASSAR
2020**

LEMBAR PENGESAHAN TESIS

MAGNETIC RESONANCE IMAGING (MRI) KEPALA PADA PASIEN MENINGOENSEFALOKEL UNTUK MEMPREDIKSI KETERLIBATAN SINUS VENOSUS SEBELUM TINDAKAN OPERASI DI RSUP WAHIDIN SUDIROHUSODO MAKASSAR

Disusun dan diajukan oleh :

Ayu Yuniandini
C104215108

Telah dipertahankan di depan Panitia Ujian yang dibentuk dalam rangka Penyelesaian Studi Program Pendidikan Dokter Spesialis Bedah Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin, pada tanggal 08 Oktober 2020

dan dinyatakan telah memenuhi syarat kelulusan

Menyetujui :

Pembimbing Utama,


Pembimbing Pendamping,



Dr. dr. Nasrullah, Sp.BS (K)
NIP. 196505081996031001

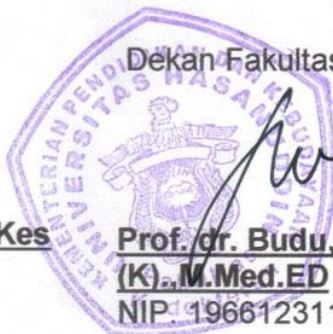

Dr. dr. Andi Alfian Zainuddin, MKM
NIP. 19830727200912100

Ketua Program Studi

Dekan Fakultas Kedokteran


Dr. dr. Prihantono, Sp.B(K)Onk, M.Kes
NIP. 19740629 2008121 001


Prof. dr. Budu, Ph.D., Sp.M
(K), M.Med.ED
NIP. 196612311995031009



PERNYATAAN KEASLIAN

Yang bertanda tangan dibawah ini :

Nama : Ayu Yuniandini
NIM : C104215108
Program Studi : Ilmu Bedah, Fakultas Kedokteran
Jenjang : S2

Menyatakan dengan ini bahwa Tesis dengan judul ” Magnetic Resonance Imaging (MRI) Kepala Pada Pasien Meningoensefalokel Untuk Mepredikisi Keterlibatan Sinus Venosus Sebelum Tindakan Operasi di RSUP Wahidin Sudirohusodo Makassar “ adalah karya saya sendiri dan tidak melanggar hak cipta pihak lain. Apabila di kemudian hari Tesis saya ini terbukti bahwa sebagian atau keseluruhannya adalah hasil karya orang lain yang saya pergunakan dengan cara melanggar hak cipta pihak lain, maka saya bersedia menerima sanksi.

Makassar, 20 Januari 2021

Yang Menyatakan



Ayu Yuniandini

KATA PENGANTAR

Segala puji dan syukur penulis panjatkan kehadiran Allah Subhana 'waa Ta'ala, atas berkah, rahmat dan hidayah-Nya sehingga penulis dapat menyelesaikan karya akhir ini yang berjudul "MAGNETIC RSEONANCE IMAGING (MRI) KEPALA PADA PASIEN MENINGOENSEFALOKEL UNTUK MEMPREDIKSI KETERLIABATAN SINUS VENOSUS SEBELUM TINDAKAN OPERASI DI RSUP WAHIDIN SUDIROHUSODO MAKASSAR", karya ini disusun sebagai tugas akhir dalam Program Pendidikan Dokter Spesialis (Sp-1) Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin.

Penulis menyadari bahwa penyusunan karya akhir ini masih sangat jauh dari sempurna, sehingga dengan segala kerendahan hati penulis mengharapkan kritik, saran dan koreksi dari semua pihak. Banyak hambatan dan tantangan yang penulis hadapi dalam penyusunan karya akhir ini tetapi atas bimbingan serta semangat yang diberikan pembimbing penulis : **Dr.dr.Nasurullah,SpBS(K)**, **dr.Nikmatia Latief,SpRad(K)**, **Dr.dr.Andi Alfian Zainuddin, MKM**, **Dr.dr.Willy Adhimarta,SpBS(K)** dan **dr.Andi Ihwan,SpBS**, serta **Prof.dr.Andi Asadul Islam,SpBS(K)** dan **Dr.dr.Djoko Widodo,SpBS(K)** sehingga penulisan karya ini dapat selesai dengan baik. Terima kasih atas segala arahan, bimbingan dan bantuan yang telah diberikan mulai dari pengembangan minat terhadap permasalahan, pelaksanaan selama penelitian hingga penyusunan dan penulisan sampai dengan selesainya karya akhir ini.

Pada kesempatan ini juga, penulis ingin menyampaikan rasa terima kasih dan penghargaan sebesar-besarnya kepada **Prof.Dr Dwia Aries Tina Pulubuhu,MA** selaku Rektor Universitas Hasanuddin; **dr. Ueng Bahrun,Sp.PK(K),Ph.D** selaku Manajer Program Pasca Sarjana Unhas; serta **Prof.dr.Budu,Sp.M(K),Ph.D** sebagai Dekan Fakultas Kedokteran Unhas ; **Dr.dr.Irfan Idris,M.Kes**, sebagai Wakil Dekan Bidang Akademik, Riset dan Inovasi, yang telah memberi kesempatan kepada kami untuk mengikuti Program Pendidikan Dokter Spesialis I Ilmu Bedah FK UNHAS.

Kepada **Dr.dr.Warsingih,SpB-KBD** selaku Ketua Departemen Ilmu Bedah FK UNHAS, **Dr. dr. Prihantono, Sp.B(K)Onk** selaku Ketua Program Studi Ilmu Bedah FK UNHAS, yang dengan sabar mendidik, membimbing serta menanamkan rasa percaya diri yang kuat dalam diri penulis. Dan kepada **dr.Arman Bausat,SpB,Sp.OT(K)Spine** selaku dosen pembimbing akademik penulis.

Kepada para Guru dan Staf Dosen Departemen Ilmu Bedah yang telah mendidik dan membimbing kami dengan sabar dalam meningkatkan ilmu dan keterampilan pada diri kami. Terima kasih juga kepada para teman sejawat **Residen Bedah** atas bantuan dan dorongan moral selama pendidikan, khususnya dalam penyusunan proposal, pelaksanaan penelitian dan penulisan laporan hasil penelitian ini. Terima kasih kepada seluruh pegawai dan karyawan Departemen Ilmu Bedah FK UNHAS yang tak dapat disebutkan satu per satu dan semua pihak yang telah banyak membantu tanpa mengenal waktu. Semoga Allah Subhana 'waa Ta'aala yang akan membalas kebaikan kalian semua.

Kepada Direksi beserta seluruh staf RSUP Wahidin Sudirohusodo, khususnya bagian **Radiologi**, terima kasih atas kesempatan yang diberikan kepada penulis untuk menyelesaikan penelitian ini. Dan kepada tim **IGD, OK CITO dan COT** di RSUP Wahidin Sudirohusodo dan **RS Jejaring** yang tidak bisa disebutkan satu persatu, terima kasih atas bantuan dan bimbingannya selama pendidikan. Dan kepada staf **PPDS FK UNHAS** terima kasih atas bantuannya.

Terima kasih yang tak terhingga dan penghargaan yang besar kepada orang tua tercinta ayahanda **H.M.Idris Aman,S.Sos** dan ibunda **dr.Hj.Rusmi Sufran,M.Kes Rahimahullah** (ibunda tercinta yang telah meninggal dunia 10 hari setelah penulis mendapat gelar spesialis bedah) atas dukungan dan doa yang diberikan. Terima kasih kepada suami tercinta **Nur Ashari Hijrah,S.E,M.Acc.,Ak** beserta anak semata wayang **Arrumaisha Kamilah Ashari** yang dengan sabar menunggu penulis menyelesaikan pendidikan. Kepada tante dan om yang sudah penulis anggap orang tua sendiri, **Murayani Sufran,SH,MH** dan **Bachtiar Dg.Mattuppu,S.E**. Kepada mertua (**HLHijrah Mappelawa,SH** dan **Ir.Nuraeni Marzuki**) yang senantiasa mendukung dan mendoakan, saudara-saudara penulis (**dr.Putri Febrianty,M.Tr.Adm.Kes, M.Iqbal Reza Ramadhan,SH, Andi Istianah Nur,S.E, Andi Asrul Bahar, dr.Nur Arwita Rahayu dan Nur Aqsha Hijrah, SH**) dan seluruh keluarga besar atas doa dan dukungannya baik moral maupun materil yang tak ternilai selama penulis menjalani proses pendidikan.

Kepada teman-teman Angkatan PPDS Juli 2015 yang berjuang bersama dan saling memberikan dukungan selama pendidikan, terima kasih atas bantuannya. Semoga kita dapat megamalkan ilmu yang telah kita dalami.

Akhir kata penulis menyadari masih banyak kekurangan dalam penyusunan karya akhir ini dan tidak menutup kemungkinan penulis mempunyai khilaf dan salah. Untuk itu penulis mengucapkan permohonan maaf yang sebesar-besarnya. Semoga Allah Subhana 'waa Ta'ala memberikan rahmat dan kesehatan serta berkah yang melimpah sehingga kita dapat dipertemukan kembali dalam suasana bahagia. Semoga tesis ini dapat bermanfaat dalam pengembangan ilmu pengetahuan.

Makassar, 15 Desember 2020



AYU YUNIANDINI

ABSTRAK

MAGNETIC RESONANCE IMAGING (MRI) KEPALA PADA PASIEN MENINGOENSEFALOKEL UNTUK MEMREDIKSI KETERLIBATAN SINUS VENOSUS SEBELUM TINDAKAN OPERASI DI RSUP WAHIDIN SUDIROHUSODO MAKASSAR

Ayu Yuniandini^{a*}, Nasrullah Mustamir^b, Nikmatia Latief^c, Andi Alfian Zainuddin^d, Andi Ihwan^b, Willy Adhimarta^b, Prihantono^a, Asrul Mappiwali^a

^a*Department of Surgery Faculty of Medicine, Hasanuddin University, Makassar, Indonesia*

^b*Department of Neurosurgery, Faculty of Medicine, Hasanuddin University, Makassa, Indonesia,*

^c*Department of Radiology, Faculty of Medicine, Hasanuddin University, Makassar, Indonesia*

^d*Department of Public Health and Community Medicine Science, Faculty of Medicine, Hasanuddin University, Makassar, Indonesia.*

*E-mail : ayuyaay@gmail.com

Mobile No.: +6282114006731

Address for Postal Correspondance: ¹Department of Surgery, Makassar, Indonesia, 90245

ABSTRACT

Latar Belakang: Meningoensefalokel merupakan kelainan kebocoran cairan serebrospinal, herniasi parenkim otak dan selaput meningen melalui defek pada tulang cranium yang memerlukan modalitas penanganan yang kompleks. Peranan Magnetic Resonance Imaging (MRI) pada kasus meningoensefalokel diketahui dapat memvisualisasikan ukuran, luas, isi lesi dan keterlibatan dural venous sinus (DVS) sehingga memungkinkan perencanaan pembedahan dan prognosis penyakit. Tujuan penelitian ini adalah menilai peran MRI dalam memprediksi keterlibatan DVS pada lesi meningoensefalokel.

Metode Penelitian: Penelitian ini merupakan studi analitik observasional dengan pendekatan cross-sectional. Sejumlah 28 sampel dilakukan skrining pre-operasi dengan metode MRI untuk menilai keterlibatan DVS pada lesi meningoensefalokel. Data interpretasi MRI kemudian dibandingkan dengan temuan intra-operasi. Selanjutnya dilakukan uji statistik untuk menilai kesesuaian data secara signifikan.

Hasil Penelitian: Dari 28 sampel meningoensefalokel didominasi oleh perempuan sebanyak 54,3% pada rentang usia neonatal dan bayi masing-masing 39,3%. Lokasi kelainan paling banyak ditemukan pada area oksipital 39,3%, dengan kelainan penyerta mayoritasnya adalah hidrosefalus non komunikans 21,4%. Komplikasi post operasi yang mengalami residif sejumlah 28,6% dan mengalami kematian sebanyak 14,3%. Hasil uji Chi-Square menunjukkan adanya hubungan yang bermakna antara hasil MRI pre-operasi dengan temuan intra-operasi dalam hal keterlibatan DVS pada lesi meningoensefalokel dengan nilai signifikansi $p=0,016$, serta nilai sensitivitas dan spesifitas masing-masing 100% dan 92,3%.

Kesimpulan: MRI menunjukkan hasil yang akurat dalam memprediksi keterlibatan DVS pada lesi meningoensefalokel. Modalitas ini dapat dijadikan skrining rutin pre-operasi pada kasus meningoensefalokel.

Keywords: *meningoencephalocele, venous sinuses involvement, magnetic resonance imaging (MRI), MR venography*

ABSTRAK

Use of Magnetic Resonance Imaging To Predict Venous Sinus Involvement Before Surgery in Meningoencefalocelic Patients at Wahidin Sudirohusodo Hospital, Makassar

Ayu Yuniandini^{a*}, Nasrullah Mustamir^b, Nikmatia Latief^c, Andi Alfian Zainuddin^d, Andi Ihwan^b, Willy Adhimarta^b, Prihantono^a, Asrul Mappiwali^a

^a*Department of Surgery Faculty of Medicine, Hasanuddin University, Makassar, Indonesia*

^b*Department of Neurosurgery, Faculty of Medicine, Hasanuddin University, Makassar, Indonesia,*

^c*Department of Radiology, Faculty of Medicine, Hasanuddin University, Makassar, Indonesia*

^d*Department of Public Health and Community Medicine Science, Faculty of Medicine, Hasanuddin University, Makassar, Indonesia.*

*E-mail : ayuyaay@gmail.com

Mobile No.: +6282114006731

Address for Postal Correspondance: ¹Departement of Surgery Hasanuddin University. Perintis Kemerdekaan Street KM 11, Makassar, Indonesia, 90245

ABSTRACT

Background: meningoencephalocele is a type of encephalocele, with cerebrospinal fluid (CSF) leakage, herniation of the brain parenchyma, and the meningeal membrane through a defect in the cranium, Parenchymal herniation of the brain with cerebrospinal fluid (CSF) surrounds it into the dural venous sinuses (DVS) or calvarium without a visible bone defect outside the cranium is described on magnetic resonance imaging (MRI) **Methods:** in this cross sectional study, we investigate head MRI and MR venography (MRV) from patients with meningoencephalocele whether there was evidence of a venous sinuses involvement before surgery. That evidence was assessed to analyze its relationship to the pre-operative MRI. Data were taken from the Hospital Information System (SIRS) and medical records of the patients. Imaging data were obtained from the radiology department of the same center. Accuracy of MRI as a predictor of venous sinuses involvement was done by calculating the value of sensitivity, specificity, positive predictive value, and negative predictive value.

Results: there is a significant relationship between the use of head MRI in meningoencephalocele patients before surgery to the finding of venous sinuses involvement during surgery; in other words, the presence of venous sinuses during head MRI was statistically significant (p-value <0.05). The predictor values, including sensitivity, specificity, positive predictive value and negative predictive value each were 100%, 92,3%, 50%, and 100%.

Conclusion: the patients with meningoencephalocele that allows the venous sinuses involvement into the cele should have MRI and MRV examinations before surgery.

Keywords: *meningoencephalocele, venous sinuses involvement, magnetic resonance imaging (MRI), MR venography*

DAFTAR ISI

DAFTAR ISI.....	I
DAFTAR TABEL.....	XI
DAFTAR GAMBAR	XII
BAB I PENDAHULUAN	1
A. Latar Belakang Masalah	1
B. Rumusan Masalah	4
C. Tujuan Penelitian.....	4
D. Manfaat Penelitian.....	5
BAB II TINJAUAN PUSTAKA.....	6
A. Telaah Pustaka.....	6
1. Meningoensefalokel.....	6
2. Insidensi dan Epidemiologi	7
3. Klasifikasi	7
4. Etiologi.....	12
5. Anatomi Kepala	13
6. Sinus Venosus.....	16
7. Patogenesis Meningoensefalokel.....	17
8. Diagnosis Meningoensefalokel.....	20
9. <i>Magnetic Resonance Imaging (MRI)</i>	22
10. <i>Magnetic Resonance Angiography</i>	25
B. Kerangka Konseptual	30
C. Kerangka Teori.....	31
D. Hipotesis	31
BAB III METODE PENELITIAN.....	32
A. Rancangan Penelitian	32
B. Lokasi dan Waktu Penelitian.....	32
C. Populasi dan Teknik Sampel	32
D. Kriteria Inklusi dan Eksklusi.....	32
E. Definisi Operasional.....	33
F. Kriteria Objektif	33
G. Metode Pemeriksaan	34
H. Alur Penelitian.....	35
I. Analisis Data.....	35
J. Pertimbangan Etika.....	35
BAB IV HASIL DAN PEMBAHASAN	<u>39</u>

A.	Hasil Penelitian.....	<u>39</u>
B.	Pembahasan	<u>46</u>
C.	Kekuatan dan Kelemahan Peneliti	<u>51</u>
BAB V KESIMPULAN DAN SARAN.....		<u>52</u>
A.	Kesimpulan.....	<u>52</u>
B.	Saran	<u>52</u>
DAFTAR PUSTAKA		<u>53</u>

DAFTAR TABEL

Tabel 1 Klasifikasi ensefalokel menurut Naidich, et.al. 1992	10
Tabel 2 Uji analisis bivariat	36
Tabel 3 Karakteristik penelitian	40
Tabel 4 Hubungan penggunaan MRI kepala pada pasien meningoensefalokel terhadap keterlibatan sinus venosus saat tindakan operasi dilakukan	44

DAFTAR GAMBAR

Gambar 1 Klasifikasi ensefalokel	10
Gambar 2 Anatomi kranium	144
Gambar 3 Anatomi parenkim otak	15
Gambar 4 Anatomi DVS	17
Gambar 5 Diagram asal perkembangan malformasi NTD.....	18
Gambar 6 Meningoensefalokel oksipital dengan MRI potongan sagittal T1W1...	23
Gambar 7. Gambar potongan axial T2W1 menunjukkan (a) hilangnya sinyal void pada sinus sigmoid sinistra; dan (b) adanya ektopia serebellar.....	24
Gambar 8 MRI (a) potongan sagittal T2W1 menunjukkan meningoensefalokel oksipital dan (b) potongan axial disertai herniasi serebelum	25
Gambar 9 MRI (a) potongan sagittal T2W1 regio parietokspital; (b,c) MRV menunjukkan driage sinus venosus yang abnormal dengan struktur vena ekstensi ke dalam sac	26
Gambar 10 Ilustrasi repair oksipital ensefalokel (a) posisi dan persiapan; (b) Insisi kulit sirkumferensial dengan preservasi duramater	28
Gambar 11 Kerangka konsep penelitian	30
Gambar 12 Kerangka teori penelitian	31
Gambar 13 Alur penelitian.....	35
Gambar 14 Foto klinis pasien dengan lokasi meningoensefalokel yang berada pada lokasi Fronto-ethmoidal (A), Parietal (B), dan Occipital (C).....	42
Gambar 15 Foto intraoperasi pasien dengan meningoensefalokel oksipital(A) posisi prone dengan marker insisi sirkumferensial (B) Gliosis (C) lobus occipital (fungsional).....	43
Gambar 16 MRI (A) potongan sagittal pasien meningoensefalokel oksipital T2W1 yang menunjukkan keterlibatan sinus transversus ke dalam sac (B) MRV menunjukkan drainase vena yang abnormal ke dalam cele/sac.....	46

BAB I

PENDAHULUAN

A. Latar Belakang Masalah

Meningoensefalokel merupakan jenis dari ensefalokel, didapatkan kelainan kebocoran cairan serebrospinal (CSF), herniasi parenkim otak dan selaput meningeal melalui defek pada kranium (Kiyamaz, 2010). Meningoensefalokel telah dikenal sejak zaman kuno, tetapi pertama kali digambarkan pada abad ke-16. Dua bentuk utama telah dijabarkan yakni meningoensefalokel bawaan dan meningoensefalokel paska trauma. Berdasarkan lokasinya, meningoensefalokel diklasifikasikan menjadi meningoensefalokel oksipital dan frontoethmoidal atau sincipital (Balseris, 2015).

Meningoensefalokel lebih jarang ditemukan dibandingkan dengan defek *neural tube* (NTD) yang lain. Angka insiden sekitar 10 - 20 % dari semua jenis NTD. Prevalensinya diperkirakan antara 0,8 - 5 tiap 10.000 lahir hidup (Kehila dkk, 2015). Di Amerika Utara, Eropa dan Asia utara, oksipital ensefalokel mendominasi pada frekuensi yang bervariasi antara 0,8 dan 4,0 per 10.000 kelahiran hidup, dan sincipital ensefalokel jauh lebih jarang. Sebaliknya, di Asia Tenggara, sincipital ensefalokel adalah tipe yang dominan dan terjadi pada 1 dari 5000 kelahiran hidup, dan oksipital ensefalokel lebih jarang terjadi. Ensefalokel basal kongenital hanya mewakili 10% dari semua ensefalokel (Ghatan, 2011). Di Indonesia, sesuai

keadaan geografisnya yang terletak di Asia Tenggara, sekitar 80% dari seluruh kasus ensefalokel yang terjadi, merupakan ensefalokel tipe frontoetmoidal (Ilmi, 2019).

Meningokel, terkadang dikenal dengan nama latin *Cranium bifidum*, adalah NTD yang ditandai oleh tonjolan seperti kantung (*sac*) pada meningen, yaitu membran yang menutupi otak, herniasi melalui lubang di kranium, sedangkan meningoensefalokel adalah tonjolan parenkim otak, CSF, serta meninges melalui defek kranial ini. Patogenesis terjadinya karena gangguan dalam pemisahan permukaan ektoderm (lapisan epitel) dan neurektoderm (jaringan saraf) di garis tengah tepat setelah penutupan lipatan saraf. Hal ini dianggap sebagai defek "keterlambatan" neurulasi yang terjadi selama minggu ke-4 kehamilan, terjadi karena kegagalan fusi selama embriogenesis neuro-kranium tulang rawan dan membran neuro-kranium atau visera-kranium (Jeyaraj, 2018).

Lapisan dalam duramater membentuk dinding *dural venous sinuses* (DVS) yang menunjukkan spesialisasi berbeda dari pembuluh vena klasik. Jika aliran CSF melalui vili arachnoid bocor ke dalam DVS, struktur vena dalam dan superfisial cerebri sehingga DVS membawa semua isi otak yang dapat dilepas melalui CSF dan darah vena. Meningoensefalokel yang disertai keterlibatan DVS adalah kejadian yang sangat jarang terjadi, yang dapat muncul sebagai defek pengisian DVS pada pemeriksaan radiologi. Tidak ada informasi terperinci tentang mekanisme, gejala dan tatalaksana

meningoensefalokel dengan keterlibatan DVS dalam kepustakaan (Karatag, 2013).

Meningoensefalokel yang meliputi basis kranium tetap tidak bergejala hingga ada kebocoran CSF, meningitis, kejang, atau sakit kepala dan ketika dilakukan pemeriksaan radiologi didapatkan massa yang terdiri dari meningen dan otak yang jelas terletak di luar batas kranium. Herniasi parenkim otak dengan CSF yang mengelilinginya ke dalam DVS atau calvarium tanpa defek tulang yang tampak pada luar kranium dijelaskan pada *Magnetic Resonance imaging* (MRI) (Battal, 2014). Gregor, dkk (tahun 2010) menemukan bahwa MRI dapat mengungkapkan deskripsi anatomi yang tepat dari meningoensefalokel, struktur otak yang herniasi, dapat menunjukkan gambaran khas malformasi dalam beberapa kasus dan juga dapat mengkonfigurasi daerah batang otak.

Selain itu, MRI juga dapat menentukan luasnya jaringan otak dalam ensefalokel dan menentukan isinya sebelum operasi untuk lebih menentukan perencanaan pembedahan dan prognosis penyakit. MRI tampaknya menjadi modalitas pencitraan yang paling baik untuk diagnosis yang akurat, meskipun CT (*computed tomography*) scan dan MRI adalah modalitas yang saling melengkapi, terutama untuk perencanaan pembedahan. CT dapat memberikan detail yang baik untuk tulang, menentukan lokasi dan luasnya defek (Silva dkk, 2016).

Selanjutnya, *Magnetic Resonance Venography* (MR venografi) adalah investigasi optimal untuk memvisualisasikan hubungan *sac* dengan DVS

(Alwahab dkk, 2017). Penggambaran terperinci anatomi vaskular menggunakan MR angiografi dan venografi mungkin diperlukan, terutama pada ensefalokel besar dan dapat menentukan batas operasi dan prognosis (Sather dkk, 2009).

Penulis merasa tertarik untuk meneliti Hubungan antara MRI kepala sebagai skrining rutin pada pasien meningoensefalokel terhadap keterlibatan DVS saat tindakan operasi di RSUP Wahidin Sudirohusodo Makassar.

B. Rumusan Masalah

Apakah MRI kepala pada pasien meningoensefalokel dapat menjadi skrining rutin untuk memprediksi keterlibatan sinus venosus sebelum tindakan operasi di RSUP Wahidin Sudirohusodo Makassar ?

C. Tujuan Penelitian

1. Tujuan umum

Mengetahui MRI kepala pada pasien meningoensefalokel sebagai prediksi keterlibatan sinus venosus sebelum tindakan operasi di RSUP Wahidin Sudirohusodo Makassar.

2. Tujuan khusus

- a. Menilai MRI kepala pada pasien meningoensefalokel.
- b. Menilai MR venografi kepala pada pasien meningoensefalokel.
- c. Menilai hubungan antara MRI kepala pada pasien meningoensefalokel terhadap keterlibatan sinus venosus saat dilakukan tindakan operasi.

D. Manfaat Penelitian

- a. Memberikan informasi tambahan dalam pengelolaan meningoensefalokel, khususnya dalam hal evaluasi sebelum operasi agar kerusakan otak sekunder dapat ditekan seoptimal mungkin sehingga kualitas luaran suatu meningoensefalokel dapat menjadi lebih baik.
- b. Dapat digunakannya parameter pencitraan untuk melengkapi parameter lain khususnya MRV kepala sebagai patokan penilaian meningoensefalokel dan pengelolaannya.

BAB II

TINJAUAN PUSTAKA

A. Telaah Pustaka

1. Meningoensefalokel

Ensefalokel adalah herniasi parenkim otak, menings dan CSF di luar batas kranium. Ensefalokel telah digambarkan sejak zaman kuno, pertama kali digambarkan dalam sebuah patung kuno dan kemudian dalam karya seni abad pertengahan. Deskripsi tertulis pertama kali dari dokter berkebangsaan Belanda Petrus Forestus (1590) dan J.F.C Corvinius (1749). Sejak itu banyak laporan kasus dan seri kasus telah dikumpulkan, epidemiologi dan variasi regional telah digambarkan, dan hasil jangka panjang anak-anak yang dirawat di akhir abad ke-20 telah didokumentasikan. Setengah abad terakhir telah menyaksikan kemajuan ilmu, peningkatan pencitraan dan perawatan prenatal, lebih banyak pengakuan global terhadap anomali perkembangan ini, dan akses yang lebih baik ke perawatan berkualitas untuk anak-anak di negara-negara berkembang, di mana kejadian kondisi ini lebih tinggi (Ghatan, 2011)

Ensefalokel merupakan kondisi neurologis bawaan di mana ada tonjolan isi kranial di luar batas normal kranium melalui defek di calvarium. Meningoensefalokel adalah jenis ensefalokel. Meningoensefalokel terdiri dari kebocoran abnormal CSF dan herniasi jaringan otak dan selaput meningeal melalui defek pada kranium.

Meningoensefalokel disebabkan oleh suatu defek osifikasi pada kranium. Tulang yang paling sering terkena adalah bagian skuamosa dari tulang oksipital, yang mungkin sebagian atau seluruhnya mengalami defek. Jika defek oksipital kecil, hanya meninges menonjol melalui defek tersebut disebut meningokel, tetapi jika defeknya besar bagian dari otak dapat menembus melalui defek ke dalam kantung meningeal disebut meningoensefalokel (Choudhury, 2014; Alwahab dkk, 2017).

2. Insidensi dan Epidemiologi

Meningoensefalokel adalah kondisi yang jarang terjadi dengan angka kejadiannya bervariasi dari 0,008% hingga 0,03% di berbagai belahan dunia, sedangkan prevalensi meningoensefalokel basal adalah 1 dari 35.000 kelahiran hidup (Balseris, 2015). Frontoethmoidal meningoensefalokel umum terjadi di negara Asia Tenggara, dengan insiden 1 dari 5.000 kelahiran hidup. Lesi ini mempengaruhi anak-anak dari kelas sosial ekonomi rendah, tetapi etiologinya masih kurang dipahami (Gupta, 2014).

3. Klasifikasi

Klasifikasi ensefalokel dibagi berdasarkan penyebab dan lokasi anatomi pada kelainan tersebut. Ensefalokel primer merupakan kelainan bawaan dan didapatkan saat lahir, sedangkan ensefalokel sekunder adalah kelainan yang diperoleh dan umumnya disebabkan oleh trauma atau cacat

pasca bedah. Ensefalokel primer dibagi kedalam tiga jenis utama, yaitu; (Tomita, 2019)

1. Ensefalokel sincipital (fronto-ethmoidal) merupakan lesi yang mungkin tidak terlihat dari klinis atau mungkin timbul dengan deformitas kraniofacial yang ditandai dengan hipertelorisme, *telecanthus*, *orbital dystopia*, atau mikro unilateral / anophthalmus.
2. Ensefalokel basal (trans-sphenoidal, spheno-ethmoidal, trans-ethmoidal, dan spheno-orbital) merupakan kelainan yang mungkin atau tidak terlihat pada inspeksi eksternal, tetapi mungkin ada perluasan nasal *bridge*, hipertelorisme, atau anomali midfacial lainnya. Pada pasien mungkin didapatkan massa pada nasal atau epifaring, sulit bernapas, infeksi saluran napas atas yang berulang, nasal discharges, meningitis berulang, atau kebocoran CSF.
3. Ensefalokel oksipital biasanya jelas dan pada saat lahir dan dapat didiagnosis secara prenatal dengan menggunakan USG. Jaringan saraf biasanya ditutupi oleh kulit. Pasien dengan ukuran yang relatif besar dapat dikaitkan dengan defisit saraf kranial, kesulitan dalam menyusui, spastisitas, kebutaan, kejang, atau keterlambatan perkembangan. Defisit neurologis dapat berkembang setelah lahir jika hidrosefalus berkembang. Jaringan ensefalokel oksipital juga dapat dikaitkan dengan *hind-brain anomaly*, dimana lobus oksipital / hernia serebellar mendistorsi struktur fossa posterior.

Klasifikasi ensefalokel juga dijelaskan oleh Naidich, et.al. 1992 sebagai berikut:

- a. Occipito-cervical, jika defek pada skull melibatkan tulang oksipital, foramen magnum dan arcus posterior C1, C2, dll.
- b. Oksipital, jika defek terletak di antara foramen magnum dan lambda.
- c. Parietal, jika defek terletak di antara lambda dan bregma.
- d. Lateral, jika defek terletak di sepanjang sutura koronal atau lambdoid sejauh fontanel anterolateral dan posterolateral.
- e. Interfrontal, jika defek terletak di antara bregma dan nasal.
- f. Temporal, jika defek terletak di sepanjang permukaan superior piramida petrous.
- g. Fronto-ethmoidal (sinonim: sincipital), jika defek terletak di antara tulang nasal dan tulang ethmoid.
- h. Spheno-orbital, jika ostium untuk herniasi melibatkan foramen optik, fisura orbital superior, atau kerusakan pada dinding orbital.
- i. Spheno-maxillary, jika ostium untuk herniasi meluas melalui fisura orbital superior dan fisura orbital inferior ke dalam fosa pterigopalatina.
- j. Nasopharyngeal, jika defek terletak di dalam tulang ethmoid, sphenoid, atau basioccipital.

TABLE 1: Classification of cephaloceles

Cephaloceles involving the convexity

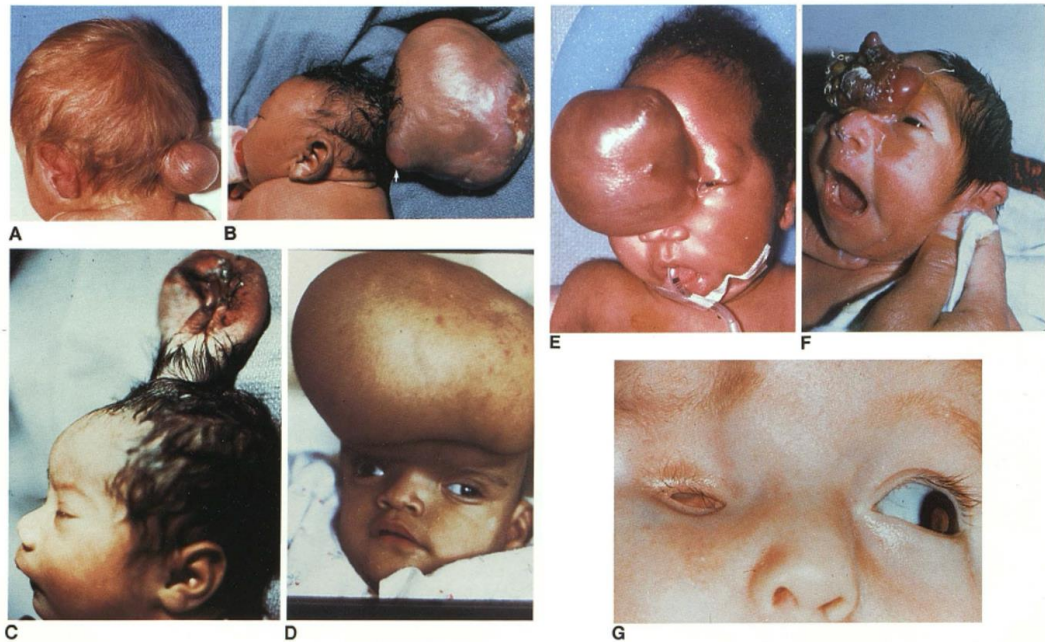
- A. Cervico-occipital cephalocele
- B. Inferior occipital cephalocele
- C. Superior occipital cephalocele
- D. Parietal (sagittal) cephalocele
- E. Lateral cephalocele
 - 1. Coronal and pterional
 - 2. Lambdoidal and asterional
- F. Interfrontal cephalocele

Cephaloceles involving the skull base

- G. Temporal
- H. Fronto-ethmoidal (sincipital) cephalocele
 - 1. Naso-frontal type
 - 2. Naso-ethmoidal type
 - 3. Naso-orbital (anterior orbital) type
- I. Spheno-orbital (posterior orbital) cephalocele
- J. Spheno-maxillary cephalocele
- K. Nasopharyngeal cephalocele
 - 1. Transethmoidal type
 - 2. Spheno-ethmoidal type
 - 3. Transsphenoidal type
 - 4. Basioccipital type

Note.—Adapted from Nager (45).

Tabel 1. Klasifikasi ensefalokel menurut Naidich, et.al. 1992



Gambar 1. Klasifikasi ensefalokel
(Gambar dikuti dari pustaka Naidich, et.al. 1992)

Klasifikasi lain yang cukup umum dan masih banyak digunakan hingga saat ini adalah yang pertama dijelaskan oleh Suwanwela dan Suwanwela pada tahun 1972, yang membagi meningoensefalokel menurut lokasi sebagai berikut: (Jeyaraj, 2018).

- a. Ensefalomeningokel oksipital (75% kasus)
- b. Encephalomeningocele prinsipal (10% kasus)
 1. Ensefalomeningokel frontoethmoidal (FEEM)
 - Nasofrontal (keluar dari kranium di antara tulang frontal)
 - Naso-ethmoidal (keluar di antara tulang nasal dan kartilago nasal dan terletak di inferior tulang nasal)
 - Naso-orbital (keluar melalui defek pada prosesus maxillaris frontal dan menyebabkan proptosis dan *displacement*).
 2. Ensefalomeningokel interfrontal
 3. Berhubungan dengan defek kraniofasial
- c. Ensefalomenigokel konveksitas (5% kasus)
 1. Parietal ensefalomenigokel
- d. Ensefalomenigokel basal (10% kasus)
 1. Intra-sphenoidal
 2. Trans-sphenoidal (mengalami herniasi di nasofaring melalui defek posterior ke *cribriiform plate*)
 3. Trans-ethmoidal (keluar melalui *cribriiform plate* ke dalam meatus superior, meluas secara medial ke *turbinate* medial)

4. Spheno-ethmoidal (keluar melalui *cribriform plate*, di antara sel ethmoidal posterior dan sphenoid hingga muncul di nasofaring)
5. Fronto-sfenoid atau spheno-orbital (memasuki orbital melalui fisura orbital superior dan dapat menyebabkan eksophthalmus).

4. Etiologi

NTD adalah cacat lahir yang berat pada sistem saraf pusat yang berasal selama embriogenesis dan hasil dari kegagalan proses morfogenetik dari penutupan *neural tube*. Pada vertebrata yang lebih tinggi, *neural tube* dihasilkan oleh proses yang membentuk, menekuk, dan memadukan lempengan saraf, dan fusi di garis tengah dorsal semakin menguatkan *neural tube* saat terbentuk. Jika penutupan tidak selesai, neuroepithelium tetap terpapar pada lingkungan dan akibatnya mengalami degenerasi dan defisit neuron. Jenis dan tingkat keparahan NTD ini bervariasi sesuai dengan tingkat poros tubuh yang terpengaruh. Dengan demikian, kegagalan penutupan di otak dan sumsum tulang belakang menghasilkan anensefali dan spina bifida terbuka (myelomeningocele) serta meningoensefalokel (Greene D, 2014).

Baru-baru ini, bukti menemukan bahwa *5,10-methylenetetrahydrofolate reduktase* memainkan peran dalam pembentukan *neural tube* di beberapa lokasi penutupan, tetapi cacat pada gen defek gagal menunjukkan hubungan apa pun dengan pembentukan meningoensefalokel frontoethmoidal. Studi menunjukkan bahwa apoptosis yang tidak memadai antara ektoderm saraf dan permukaan dapat menyebabkan pengembangan meningoensefalokel; studi lain telah mengaitkan paparan berbagai teratogen, seperti aflatoksin, dengan pengembangan

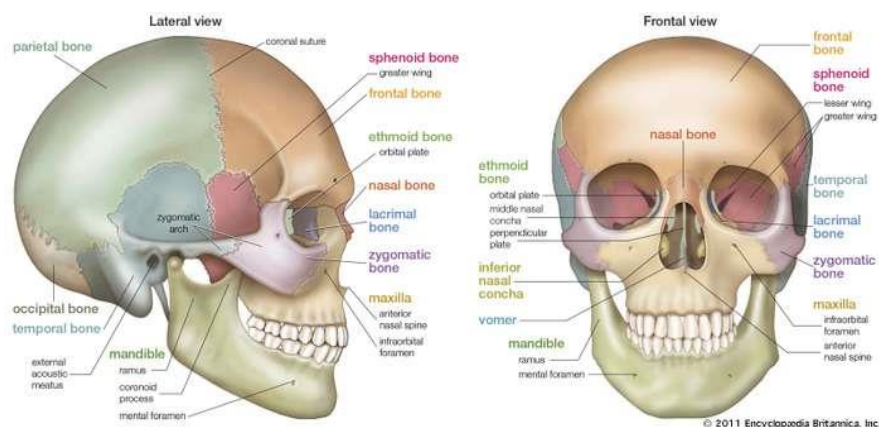
meningoensefalokel. Faktor lain yang pernah ada dan diselidiki dalam perkembangan ensefalokel termasuk hipertermia, infeksi virus, hipervitaminosis, hipoksia, iradiasi, dan terapi asam folat selama kehamilan (Tirumandas M, 2013).

5. Anatomi Kranium

Kranium, yang terletak di aspek paling superior dari kerangka aksial, memainkan peran penting dalam melindungi otak sambil memberikan dukungan struktural untuk perlekatan otot. Hal ini memberikan bentuk wajah manusia dan memungkinkan untuk berbagai perbedaan visual di antara individu manusia. Kranium adalah kompleks dari 22 tulang yang dibagi menjadi 8 tulang kranium dan 14 tulang wajah. Delapan tulang kranium termasuk tulang frontal, 2 tulang temporal, 2 tulang parietal, tulang sphenoid, tulang ethmoid, dan tulang oksipital. Tulang kranium dipisahkan oleh sutura koronal, lambdoid, sagital, dan squamosal. Keempat belas tulang wajah termasuk 2 konka hidung, 2 tulang hidung, 2 tulang maksila, 2 tulang palatina, 2 tulang lakrimal, 2 tulang zygomatik, mandibula, dan vomer. Masing-masing tulang ini memainkan peran penting dalam pembentukan struktural kranium dan peran pelindung dalam tubuh manusia (Anderson BW. 2019).

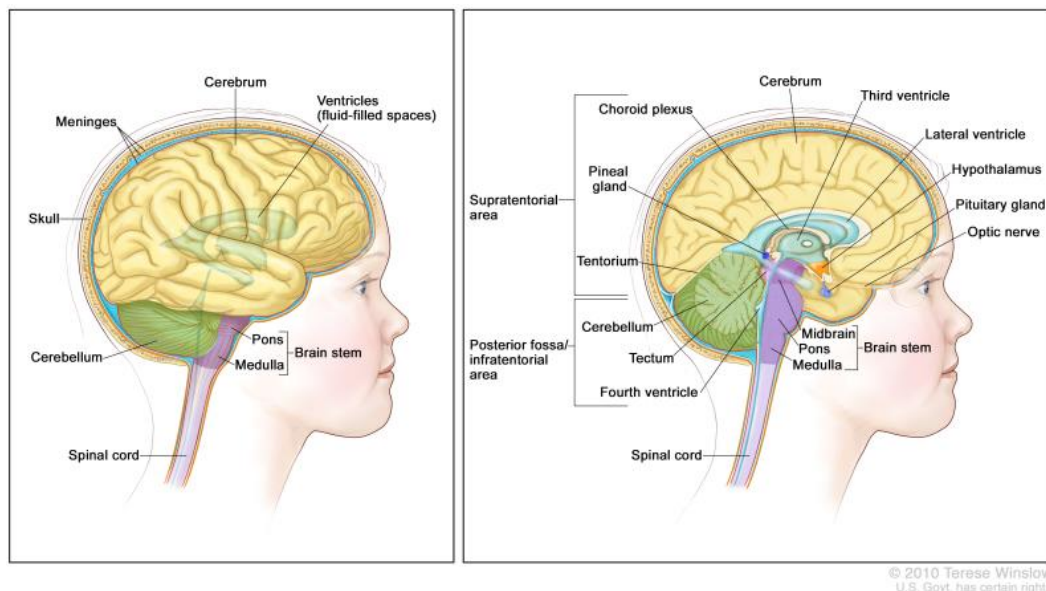
Fungsi kranium bersifat mendukung dan melindungi secara struktural. Fungsi ini melindungi isi dalamnya : serebri, serebelum, batang otak, dan orbita. Secara struktural, hal ini mendukung otot-otot wajah dan kulit kepala, memberikan pegangan untuk otot dan tendon. Hal ini juga melindungi kompleks saraf dan vaskular yang memberi nutrisi dan menginervasi otak, otot wajah, dan kulit (Anderson BW. 2019).

Sebagian besar suplai darah ke kranium dan isinya berasal dari karotid dan sisanya berasal dari arteri vertebralis. Karotid terbagi menjadi karotid internal dan eksternal. Karotid eksternal bergerak ke sisi leher dan bercabang beberapa kali, memberi nutrisi struktur superfisial kranium dan wajah. Arteri meningeal media, cabang dari arteri maksila, Arteri ini dan cabangnya juga merupakan suplai darah utama ke tulang kranium. Karotid internal tidak memiliki cabang di leher dan memasuki pangkal kranium, memasok struktur di bagian dalam rongga kranium. Karotid internal dan arteri vertebralis bergabung dalam anastomosis besar untuk membentuk Lingkaran Willis. Lingkaran ini dibentuk oleh arteri yang berkomunikasi anterior, dua arteri serebral anterior, dua arteri serebri menengah, dua arteri yang berkomunikasi posterior, dua arteri serebral posterior, dan arteri basilar yang merupakan kombinasi paling unggul dari dua arteri vertebra. Pembuluh darah mengalir melalui DVS, saluran kompleks drainase vena yang menuju ke vena jugulars internal dan berakhir ke sisi kanan jantung (Anderson BW. 2019).



Gambar 2. Anatomi cranium
(Gambar dikutip dari *Encyclopedia Britannica Anatomy*, 2011)

Korteks serebral terdiri dari asosiasi kompleks neuron-neuron padat yang menutupi bagian terluar otak. Ini merupakan girus abu-abu otak. Berada tepat di bawah meninges, korteks serebral terbagi menjadi empat lobus: lobus frontal, temporal, parietal, dan oksipital, masing-masing dengan banyak fungsi. Secara karakteristik dikenal untuk tonjolan jaringan otak yang dikenal sebagai gyri, bergantian dengan celah yang dalam yang dikenal sebagai sulci. Lipatan otak adalah adaptasi terhadap pertumbuhan dalam ukuran otak selama evolusi. Berbagai lipatan jaringan otak memungkinkan otak besar untuk masuk ke dalam ruang kranium yang relatif kecil yang harus tetap kecil untuk mengakomodasi proses kelahiran. Sulci terkenal termasuk fisura Sylvian yang membagi lobus temporal dari lobus frontal dan parietal, sulkus sentral yang memisahkan lobus frontal dan parietal, sulkus parieto-oksipital yang membagi lobus parietal dan oksipital yang membagi lobus kuneus dari gyrus lingual (Javed K, 2019).



Gambar 3. Anatomi parenkim otak
(Gambar dikutip dari pustaka Winslow, 2010)

Area supratentorial (bagian atas otak) berisi serebrum, ventrikel lateral, dan ventrikel ketiga (dengan cairan serebrospinal ditunjukkan dengan warna biru), choroid pleksus, kelenjar pineal, hipotalamus, kelenjar hipofisis, dan saraf optik. Fossa posterior / area infratentorial mengandung serebelum, tektum, ventrikel keempat, dan batang otak (otak tengah, pons, dan medula). Tentorium memisahkan supratentorium dari infratentorium. Kranium dan meninges melindungi otak dan sumsum tulang belakang (Winslow, 2010).

6. *Dural Venous Sinuses (DVS)*

DVS adalah saluran vena yang terletak di intrakranial antara dua lapisan duramater (lapisan endosteal dan lapisan meningeal). DVS dapat dikonseptualisasikan sebagai vena epidural yang terperangkap. Tidak seperti vena-vena lain di tubuh, DVS berjalan sendiri, tidak sejajar dengan arteri. Selain itu, DVS tidak memiliki katup, memungkinkan aliran darah dua arah di vena intrakranial. Penting juga untuk dicatat bahwa daerah drainase vena intrakranial berbeda dengan daerah arteri serebral mayor. Bersama-sama, DVS membentuk jalur drainase utama dari otak, terutama ke vena jugularis interna (Kilic T, 2008).

DVS tersusun atas sinus-sinus yang berpasangan dan yang tidak berpasangan. DVS yang tidak berpasangan : sinus sagitalis superior (SSS), sinus sagitalis inferior (SSI), *straight* sinus, sinus occipital dan sinus interkavernosa. Sedangkan DVS yang berpasangan antara lain : sinus transversus, sinus sigmoid, sinus petrosal superior, sinus petrosal inferior, sinus kavernosus, sinus sphenoparietal, dan plexus vena basilar (Greenberg, 2017).

SSS adalah DVS terbesar, berjalan di bidang sagital di aspek superior dari falx cerebri, meluas dari foramen cecum anterior ke terminasi pada pertemuan sinus di tonjolan oksipital internal posterior, di mana biasanya berlanjut ke kanan dan ke sinus transversal kanan, menerima darah vena dari vena kortikal dari hemisfer cerebri (Greenberg, 2017).

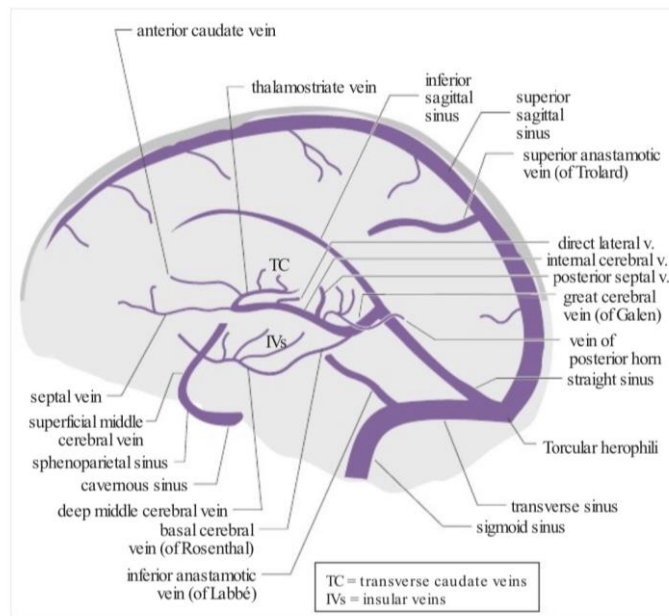


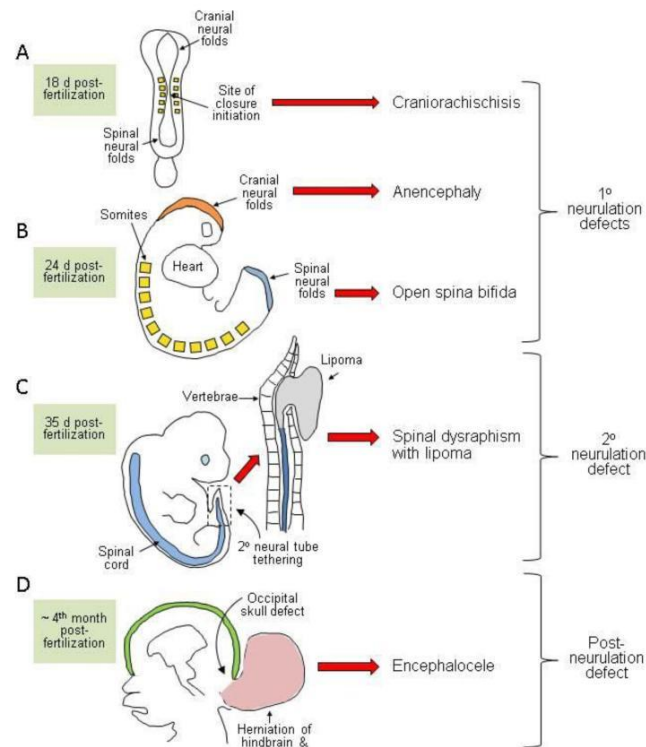
Fig. 2.9 Internal carotid venogram (lateral view) (Reprinted courtesy of Eastman Kodak Company)

Gambar 4. Anatomi DVS
(Gambar diambil dari *Handbook of Neurosurgery* Mark S. Greenberg, 2017)

7. Patogenesis Meningoensefalokel

Patogenesis meningoensefalokel dijelaskan dengan gangguan dalam pemisahan permukaan ektoderm (lapisan epitel) dan neurektoderm (jaringan saraf) di garis tengah tepat setelah penutupan lipatan saraf. Hal ini dianggap sebagai defek "keterlambatan" neurulasi yang terjadi selama minggu ke-4

kehamilan, terjadi karena kegagalan fusi selama embriogenesis neurokranium tulang rawan dan membran neurocranium atau viscerocranium (Jeyaraj P, 2018).



Gambar 5. Diagram asal perkembangan malformasi NTD (Gambar dikutip dari pustaka Greene D, 2014)

Di otak dan sebagian besar tulang belakang, pembentukan *neural tube* pada dasarnya melibatkan neuroepitelium di garis tengah untuk menghasilkan lipatan saraf yang mengangkat, bertemu, dan bergabung di garis tengah punggung (neurulasi primer). Penutupan *neural tube* secara simultan menggulung sepanjang sumbu rostrocaudal, penutupan *neural tube* terputus dengan lokasi inisiasi yang berbeda terletak pada tingkat aksial. Selain itu, persyaratan morfologis dan molekuler untuk penutupan bervariasi di sepanjang sumbu tubuh, sehingga NTD individu biasanya hanya mempengaruhi sebagian dari *neural tube*. Dengan

demikian, NTD dapat dikaitkan dengan kegagalan peristiwa inisiasi tertentu atau gangguan perkembangan penutupan antara lokasi-lokasi ini (Greene D, 2014).

Selain defek pada perkembangan janin, meningoensefalokel dapat terjadi setelah fraktur tulang kranium. Fraktur tulang kranium adalah suatu komplikasi pada pasien pediatrik akibat trauma kepala. Fraktur tulang kranium sebagian besar merupakan fraktur linier dengan dural yang mendasarinya, yang menghasilkan herniasi membran arachnoid atau jaringan otak. Sebuah mekanisme katup yang disebabkan oleh tekanan pulsatile dari parenkim otak, menghasilkan pembesaran fraktur dan akumulasi membran arachnoid yang terperangkap dan CSF (Moudrous, 2016).

Gangguan neurulasi primer termasuk *craniorachischisis* (a) *neural tube* gagal untuk memulai penutupan, meninggalkan sebagian besar otak dan seluruh tulang belakang terbuka. Jika penutupan berhasil dimulai, maka lipatan saraf kranial dan / atau tulang belakang mungkin gagal menutup (b) *exencephaly* / anensefali dan spina bifida (myelomeningokel). (C) Gangguan neurulasi sekunder terdiri dari kegagalan *neural tube* untuk benar-benar terpisah dari jaringan yang berdekatan, mengakibatkan mobilitas berkurang. Sumsu tulang belakang ditutupi oleh kulit dan sering dikaitkan dengan akumulasi jaringan lemak (lipoma) melalui mekanisme yang belum diketahui. (D) Defek *postneurulation* dapat timbul ketika struktur tulang kerangka gagal berkembang sepenuhnya. Herniasi meninges, dengan atau tanpa jaringan otak, melalui defek kranium (ditampilkan di sini sebagai oksipital tetapi kadang parietal atau fronto-etmoidial) menghasilkan

ensefalokel / meningoensefalokel, sedangkan defek analog di regio spinal menghasilkan meningocele (Greene D, 2014).

Lapisan dalam duramater membentuk dinding DVS yang menunjukkan spesialisasi berbeda dari pembuluh vena. Drainase CSF melalui vili arachnoid mengalir ke DVS, dalam dan superfisial struktur vena otak. Jadi, DVS membawa semua ekstrak otak yang bisa dilepas melalui CSF dan darah vena. Herniasi jaringan otak, mungkin menyumbat DVS sehingga mengarah ke perubahan patologis (Karatag, 2013).

DVS herniasi ke dalam *sac* encefalokel adalah hal yang sangat jarang terjadi yang dapat terlihat sebagai defek pengisian DVS pada pemeriksaan radiologis. Tidak ada informasi rinci tentang mekanisme, gejala dan pengobatan meningoensefalokel dengan keterlibatan DVS dalam pustaka (Karatag, 2013).

8. Diagnosis Meningoensefalokel

Sebagian besar penegakan diagnosis kasus encefalokel pada saat lahir. Meningoensefalokel dikaitkan dengan anomali wajah termasuk glabella yang luas, hipertorisme, labioschisiz, palatoschisiz, polidaktili, polikistik ginjal, kelainan pada genitalia (gambaran sindrom *Meckel-Gruber*), mikrosefali, mikroagnathia (madibular hipoplasia) dan hidrosefalus. Meningoensefalokel pada diagnosis antenatal dapat menggunakan *ultrasonography* (USG), akurasi diagnostik dapat mencapai 80%. Modalitas pencitraan lainnya termasuk: CT scan, MRI, dan MRA juga dapat digunakan untuk evaluasi rinci lebih lanjut tetapi penggunaannya terbatas karena jarang terjadi anomali (Alwahab A, 2017).

Neuroimaging harus dilakukan untuk mengevaluasi malformasi intrakranial dan mengidentifikasi struktur dan parenkim yang terkait serta anomali vaskular. CT scan efektif untuk mendeteksi defek kranial secara luas. Namun, MRI lebih efektif untuk mendeteksi hingga ke tingkat herniasi saraf, utamanya pada ensefalokel basal. Neuroimaging juga dapat mendeteksi jika didapatkan hidrosefalus. MRI janin memiliki sensitivitas yang lebih tinggi dalam mendeteksi defek pada *neural tube* dan dapat digunakan dalam beberapa kasus ketika hasil pemeriksaan USG tidak optimal atau diagnosis tidak pasti, atau untuk mengevaluasi kasus berisiko tinggi (Tomita, 2019)

Modalitas terbaik dalam melihat massa jaringan lunak dan isinya dapat dilakukan CT *scan* dengan MRI. CT *scan* merupakan pemeriksaan yang ideal memperlihatkan defek kraniofasial dan nilai anatomi tulang dan jarak intraorbital. Sebelum operasi, CT harus dilakukan untuk mengevaluasi dan mendokumentasikan lokasi, ukuran, isi lesi, integritas dari kranium anterior, dan herniasi intrakranial ke daerah hidung. Penelitian telah menunjukkan bahwa CT *scan* tiga dimensi (3D) dapat menunjukkan luasnya defek basis kranium (Tirumandas M, 2013).

Selain itu, pemeriksaan MRI postnatal mengkonfirmasi temuan prenatal dan menunjukkan informasi morfologi tambahan seperti anatomi vaskular. Selanjutnya, MRV adalah pemeriksaan yang optimal untuk memvisualisasikan hubungan DVS ke *sac*, Angiografi digital atau angioresonansi dilakukan untuk mengevaluasi adanya struktur vaskular pada kecurigaan meningoensefalokel. Sementara CT *scan* digunakan untuk mendeteksi luasnya kerusakan kranial (Alwahab A, 2017).

MRI dan CT merupakan modalitas pemeriksaan yang relatif mahal, namun beberapa ahli merekomendasikan penggunaan MRI sebagai modalitas penilaian awal. Ensefalokel basal secara klinis sulit untuk didiagnosis karena adanya herniasi secara internal, dalam mendiagnosis subtype ini lebih efektif dengan menggunakan teknik CT dan MRI (Tirumandas M, 2013).

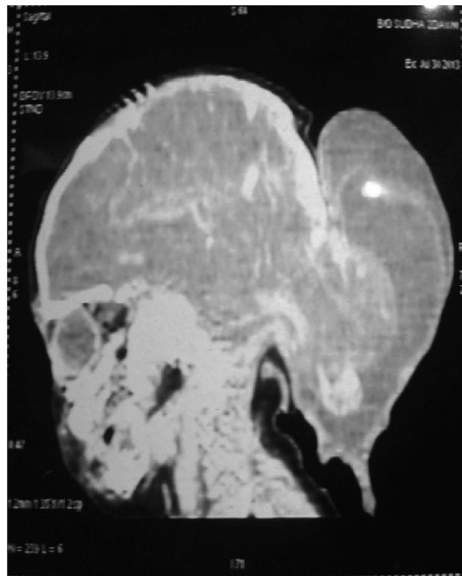
9. *Magnetic Resonance Imaging (MRI)*

Perkembangan MRI untuk digunakan dalam penyelidikan medis telah memberikan dampak yang sangat besar dalam bidang diagnosis. Gregor J. dkk, dalam Alwahab A, 2017, menemukan bahwa MRI dapat memperlihatkan deskripsi anatomi yang tepat dari meningoensefalokel dan struktur otak yang mengalami pergeseran, dan menunjukkan temuan khas malformasi Chiari III dalam beberapa kasus. Selain itu juga mampu memperlihatkan susunan pada daerah batang otak (Alwahab A, 2017).

Dalam diagnosis meningoensefalokel, MRI memiliki tiga keunggulan utama dibandingkan CT scan: (1) *scanning* orthogonal pada hampir semua bidang; (2) peningkatan resolusi terhadap jaringan lunak; dan (3) berbagai pilihan akuisisi untuk membedakan berbagai jaringan. Sehingga MRI memberikan tampilan pada meningoensefalokel paling akurat yang dapat membedakan dengan patologi inflamasi atau neoplastik (Zinreich SJ, 1992).

Meskipun resolusi pada tulang yang diberikan oleh MRI tidak memuaskan, resolusi jaringan lunak justru sebaliknya. Kemampuan MRI dapat melakukan *scanning* ortogonal hampir pada semua bidang. Tampak langsung pada otak, fovea ethmoidales, *cribriform plate*, dan sinus etmoid sangat penting

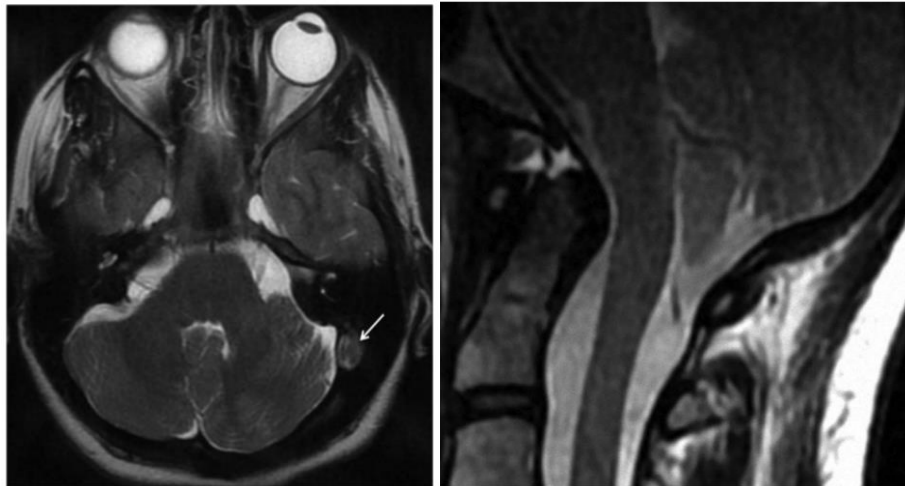
dalam pemeriksaan ini. Potongan koronal dan / atau sagital melalui *cribriform plate* akan secara optimal memperlihatkan herniasi otak ke dalam sinus ethmoid dan rongga hidung, hal ini membantu membedakan antara massa intranasal yang terisolasi dan massa yang timbul dari kompartemen intrakranial dan memanjang secara intranasal. Hasil temuan massa jaringan lunak terisolasi yang menempel pada *cribriform plate* dan *fovea ethmoidales* harus meningkatkan kecurigaan terhadap meningoensefalokel intranasal (Zinreich SJ, 1992).



Gambar 6. Meningoensefalokel oksipital dengan MRI potongan sagital T1W1 (Gambar dikutip dari pustaka Pahuja HD, 2014)

Filling defek atau cacat pengisian pada DVS dianggap sebagai sebuah problem yang menantang. Utamanya pada kasus pasien dengan gejala, karena banyak lesi yang harus disingkirkan utamanya trombosis sinus. Selain itu, granulasi arachnoid, tumor dan ensefalokel pada sinus dural juga merupakan penyebab yang jarang dari filling defek sinus dural. Irisan tipis multiplanar 3D-

BRAVO dan 3D-FIESTA pada MRI menunjukkan dengan jelas kontinuitas dari filling defek dengan jaringan otak (Karatag O, 2013).

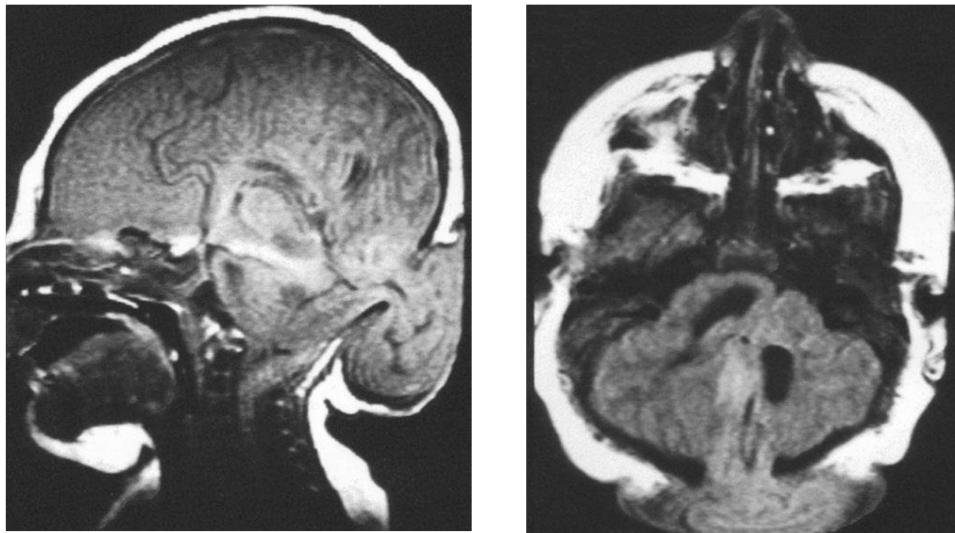


Gambar 7. Gambar potongan axial T2W1 menunjukkan (a) hilangnya sinyal void pada sinus sigmoid sinistra; dan (b) adanya ektopia serebellar (Gambar dikutip dari pustaka Karatag O, 2013)

MRI kranialis dengan gelombang 1,5 T dapat memperlihatkan hilangnya sinyal void pada sinus sigmoid kiri serta adanya herniasi serebelar melalui foramen magnum. Irisan tipis multiplanar 3D-kecepatan gradien echo T1-weighted (*Brain volume Imaging (BRAVO)*) dan 3D-fast imaging employing steady state acquisition (*FIESTA*) menunjukkan filling defek sinus sigmoid sinistra yang memberikan kesan perluasan jaringan otak temporal sinistra. Pada BRAVO kranial potongan koronal dan sagital yang ditingkatkan kontras, filling defek jaringan lunak bertangkai dalam sinus sigmoid sinistra yang jelas ditunjukkan sebagai herniasi serebral ke sinus sigmoid (Gambar 7). Diagnosis akhir dari invaginasi okult spontan (ensefalokel) dari parenkim temporal ke dalam sinus sigmoid sinistra dan ektopia serebellar. Gambar MRI tambahan yang

diperoleh untuk mengevaluasi seluruh kanalis spinalis menunjukkan adanya deformitas atau kavitas pada medulla spinalis (Karatag O, 2013).

Dengan perkembangan ilmu terbaru dalam MRI, DVS dapat divisualisasikan dengan korelasi yang sama baiknya dengan digital subtraction angiography (DSA). Pencitraan sistem vena serebral menggunakan MRI dapat dilakukan dengan menggunakan metode penambahan atau tanpa penambahan kontras (Protas M, 2020).



Gambar 8. MRI (a) potongan sagittal T2W1 menunjukkan meningoensefalokel oksipital dan (b) potongan axial disertai herniasi serebelum (Gambar dikutip dari pustaka Karatag O, 2013)

10. *Magnetic Resonance Venography*

DVS adalah sinus yang dilapisi oleh endotel, yang terletak di antara dua lapisan dura (meningeal dan endosteal). Banyak modalitas pencitraan yang dapat digunakan untuk memvisualisasikan DVS. Modalitas pencitraan ini termasuk CT venography (CTV), MRI, MRV dengan *time-of-flight* (TOF-MRV), MRV dengan

kontras, dan *digital subtraction angiography* (DSA). Modalitas pencitraan pilihan dapat bervariasi dengan patologi yang dicurigai. Teknik non-invasif, seperti MRI dengan MRV dengan kontras, secara bertahap menggantikan DSA sebagai modalitas pencitraan pilihan untuk *dural venous sinus thrombosis* (DVST) (Protas M, 2020).



Gambar 9. (a) MRI potongan sagital T2W1 regio parietoksipital; (b,c) MRV menunjukkan drainage sinus venosus yang abnormal dengan struktur vena ekstensi ke dalam sac

(Gambar dikuti dari *Handbook Neurosurgery* Greenberg 2017)

TOF konvensional dan *Phase Contrast* (PC) MRV, yang tidak memerlukan penggunaan agen kontras paramagnetik. Karakteristik khas TOF-MRV termasuk *conventional gradient echo* (GRE), TR pendek, *flip angle intermediate* atau tinggi, dan TE pendek. Kelebihan TOF-MRV yaitu sensitif terhadap aliran lambat, waktu yang singkat (5-8 menit), dan tidak ada persyaratan untuk injeksi. Kekurangan termasuk dapat terjadi kehilangan sinyal intravaskular artifaktual karena ketidakpekaan terhadap *in-plane flow* atau karena tortuositas dan aliran turbulen, *High-signal* dari *background* dengan nilai T1 yang pendek dan gerakan pasien menyebabkan kesalahan pembacaan pada pembuluh darah (Protas M, 2020).

Karakteristik khas dari PC-MRV termasuk GRE konvensional, gradien bipolar berada sepanjang satu aksis atau lebih, dan variabel *coding* kecepatan yang menyesuaikan terhadap kekuatan gradien bipolar untuk menghasilkan pergeseran 180 derajat. Keuntungannya termasuk kemampuan untuk mengukur aliran dan menentukan arah aliran dan penekanan yang lebih besar pada jaringan yang terletak dibelakang. Kekurangannya dalam memprediksi VENC dan waktu yang dibutuhkan lama (Protas M, 2020).

Untuk mengatasi keterbatasan dari MRV tanpa kontras, penggunaan MR 3D dengan kontras telah disarankan dan sekarang digunakan dengan frekuensi yang meningkat di banyak institusi. MRV dengan kontras sampai saat ini terdapat 3 jenis yaitu *Gadolinium-Enhanced Three-Dimensional Magnetic Resonance Venography*, *Fluoro/Auto-Triggered Gadolinium-Enhanced Three-Dimensional Magnetic Resonance Venography*, dan *Time-Resolved Gd-Enhanced MR Venography* (Protas M, 2020).

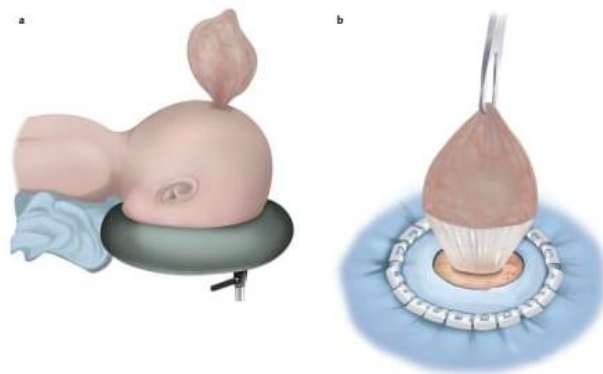
11. Penatalaksanaan

Tindakan operasi dilakukan sedini mungkin setelah penderita layak untuk menjalaninya. Dapat digunakan “rule of ten”, yaitu usia 10 minggu, berat badan 10 pon, dan hemoglobin 10 gram/dl. Tujuan utama operasi adalah untuk mengangkat sac ensefalokel, mempertahankan fungsi dari jaringan saraf, dan menutup luka dengan jaringan kulit yang non-displastik (Satyanegara,2007).

Pada penderita ensefalokel dengan tanda-tanda infeksi (ada luka yang terbuka), maka perlu dilakukan perawatan lokal dan pemberian antibiotika dosis tinggi. Pada kasus yang disertai dengan gejala peningkatan TIK, memerlukan

tindakan drainase atau pemasangan VP *shunt* terlebih dahulu sebelum dilakukan reseksi ensefalokelnya (Satyanegara 2014).

Teknik operasi disesuaikan per-individu berdasarkan hasil evaluasi pemeriksaan diagnostik. Pada kasus yang mempunyai defek tulang relatif kecil dan tanpa disertai adanya gejala peningkatan TIK maupun infeksi, biasanya dapat dilakukan reseksi langsung. Demikian pula teknik ini berlaku untuk ensefalokel di daerah parietal dan oksipital. Operasi reseksi transkranial ditunjukkan bagi kasus-kasus ensefalokel di daerah anterior dan anterobasal dengan maksud menutup duramater secara lebih sempurna untuk menghindari risiko kebocoran CSF pasca pembedahan. Setelah selang beberapa waktu, baru dilakukan operasi tahap kedua untuk rekonstruksi wajah dari eksternal (Satyanegara, 2014)

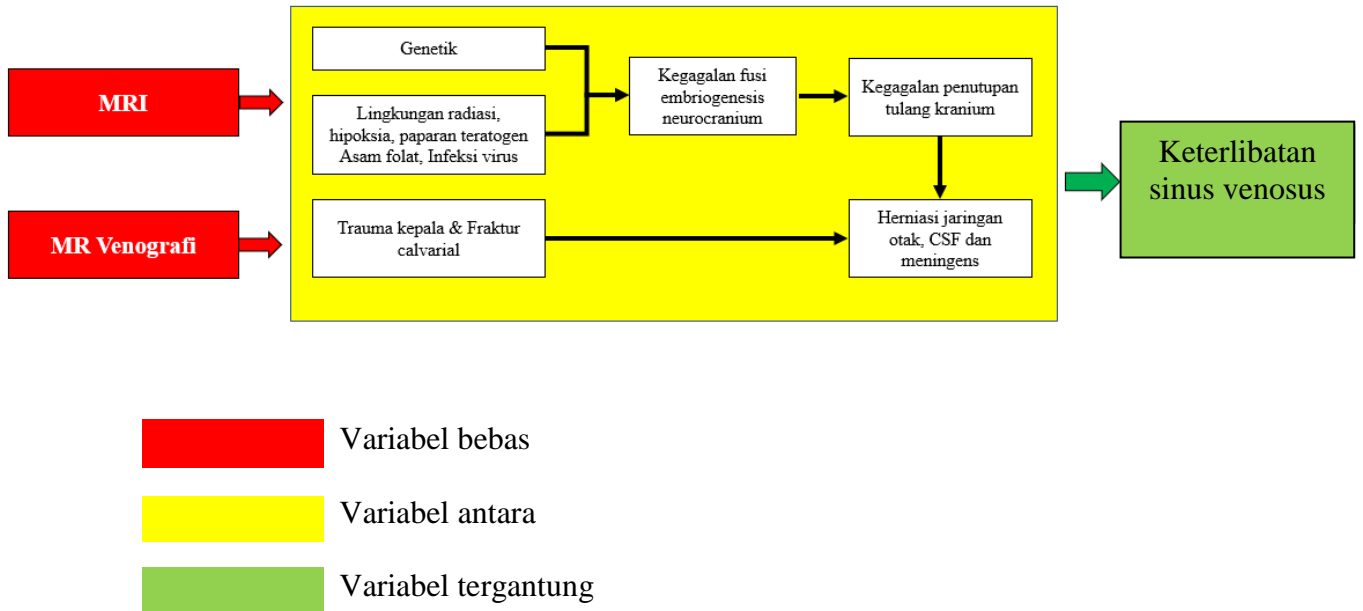


Gambar 10. Ilustrasi repair oksipital ensefalokel (a) posisi dan persiapan; (b) Insisi kulit sirkumferensial dengan preservasi duramater (Gambar dikutip dari Atlas of Pediatric Neurosurgery, Saunders 1996)

12. Prognosis

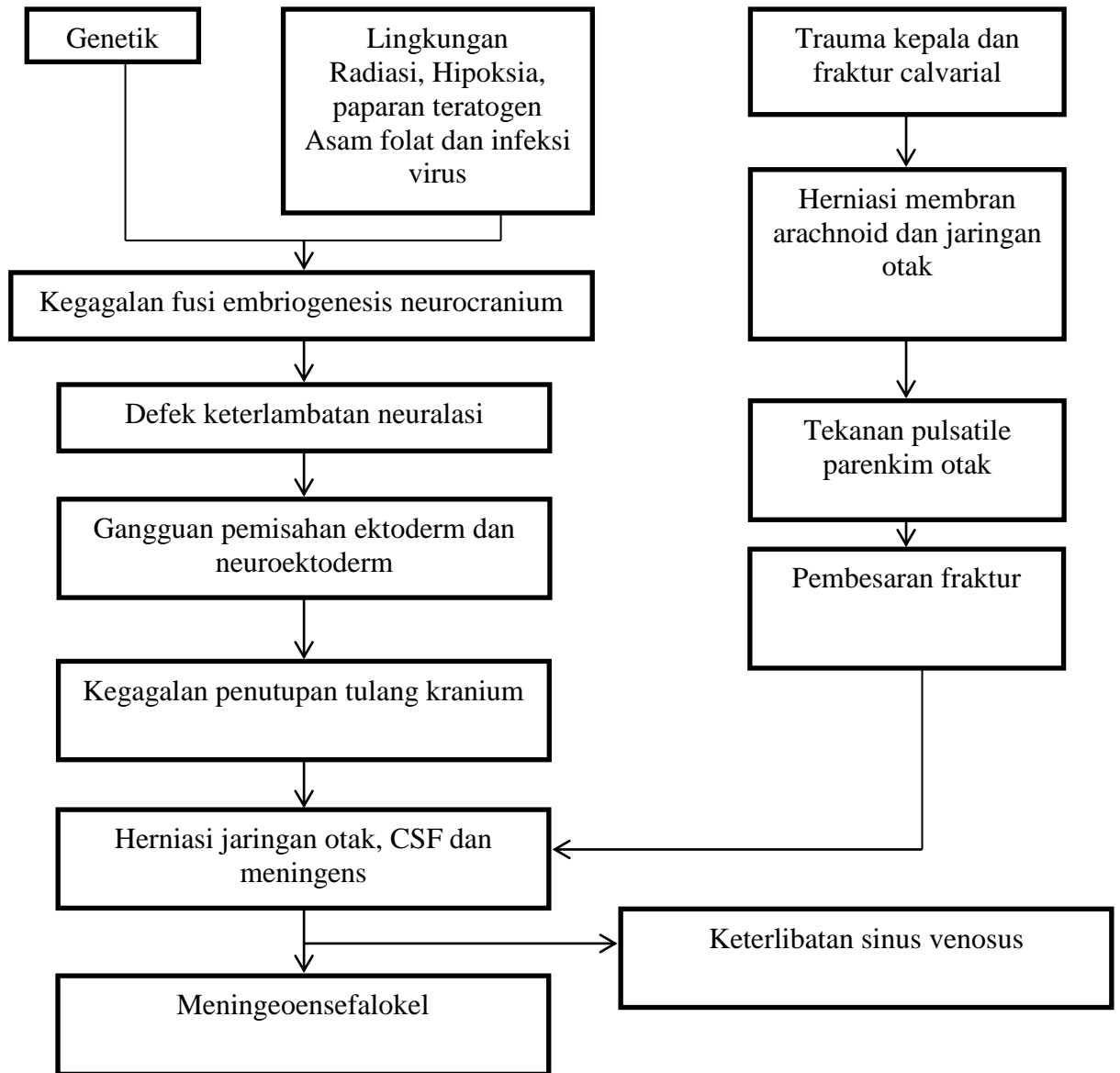
Prognosis sangat bervariasi. Berdasarkan literatur, 53% sefalokel tanpa disertai kelainan intrakranial. Perkembangan mental dan fisik pasien cukup baik, 28% perkembangan mental normal, walaupun ada gangguan fisik dapat muncul seperti epilepsi, gangguan visus sampai buta, strabismus, gangguan pendengaran, gangguan penciuman, gangguan motoric dan gangguan bicara, dan 19% mengalami retradasi mental. Adanya hidroseflus juga berpengaruh dalam menentukan prognosa keadaan mentalnya di masa mendatang. Hampir separuh kasus disertai hidrosefalus yang terjadi pasca operasi penutupan defek. Angka mortalitas berkisar antara 1-10% (Satyanegara, 2014).

B. Kerangka Konseptual



Gambar 11. Kerangka konsep penelitian

C. Kerangka Teori



Gambar 12. Kerangka teori penelitian

D. Hipotesis

- Terdapat Hubungan antara MRI kepala pada pasien meningoensefalokel terhadap keterlibatan sinus venosus saat tindakan operasi