



Hidrosefalus dan Tatalaksana Bedah Sarafnya

Khrisna Rangga Permana

Alumna Fakultas Kedokteran Universitas Brawijaya, Malang, Jawa Timur, Indonesia

ABSTRAK

Hidrosefalus merupakan kondisi penumpukan cairan serebrospinal (CSS) mengakibatkan peningkatan tekanan intrakranial (TIK) dan juga penekanan jaringan normal sekitar. Hidrosefalus dapat diakibatkan gangguan produksi, aliran atau penyerapan CSS. Prevalensi hidrosefalus sekitar 3 tiap 1000 kelahiran. Penanganan dengan *shunt* atau pengaliran ke tempat lain melalui teknik ETV (*endoscopic third ventriculostomy*).

Kata kunci: ETV, hidrosefalus, intervensi, *shunt*

ABSTRACT

Hydrocephalus is a condition when cerebrospinal fluid (CSF) build-up results in increased intracranial pressure (ICP) and suppression to normal surrounding tissue. Hydrocephalus may occur due to interference with the production, flow or absorption of CSF. The prevalence is about 3 per 1000 births. CSF excess is managed by shunt or drainage through ETV (*endoscopic third ventriculostomy*). **Khrisna Rangga Permana.** **Hydrocephalus and Its Neurosurgical Interventions.**

Keywords: ETV, hydrocephalus, intervention, shunt

PENDAHULUAN

Istilah hidrosefalus berasal dari kata Yunani "hydro" yang berarti air dan "kephalos" yang berarti kepala yang diperkenalkan oleh Socrates lebih dari 2.000 tahun silam.¹ Hidrosefalus merupakan kondisi penumpukan cairan serebrospinal (CSS) yang mengakibatkan peningkatan tekanan intrakranial (TIK) dan juga penekanan jaringan normal di sekitarnya. Penyebabnya bisa pada gangguan produksi atau gangguan aliran maupun penyerapan kembalinya. Prevalensi hidrosefalus berkisar 3 kasus setiap 1.000 kelahiran.² Hidrosefalus bisa kongenital atau didapat; umumnya terkait dengan penyakit lain sehingga harus dicari penyebabnya. Hidrosefalus bisa terjadi pada semua kelompok usia, umumnya pada bayi atau lanjut usia di atas 60 tahun.³ Mortalitas hidrosefalus terkait peningkatan TIK akibat desakan cairan CSS. Penanganan kelebihan CSS pada hidrosefalus dilakukan dengan membuat *shunt* atau pengaliran ke tempat lain melalui tindakan operatif.

ETIOLOGI DAN PATOGENESIS

Kecepatan produksi cairan serebrospinal (CSS) normal pada orang dewasa adalah 0,35 mL/menit (20 mL/jam atau 500 mL/24 jam). CSS memiliki fungsi di antaranya adalah

sebagai peredam untuk mencegah cedera saraf dan mengeluarkan zat asing atau hasil metabolisme ke luar otak. CSS diproduksi oleh pleksus koroideus di sistem ventrikel. Kapasitas ventrikel lateral dan ketiga normal kira-kira 20 mL, sedangkan volume CSS total pada orang dewasa adalah 120-150 mL. Pada neonatus jumlah total CSS berkisar 20-50 mL dan meningkat seiring bertambahnya usia.⁴ Pada keadaan normal, CSS didaur ulang lebih dari tiga kali setiap hari. Dari pleksus koroideus, CSS mengalir ke ventrikel lateralis yang berjumlah dua buah. Setelah itu mengalir ke ventrikel ketiga melalui foramen interventrikularis atau foramen Monro. Selanjutnya akan mengalir ke ventrikel ke empat melalui aqueductus Sylvii (aqueductus cerebri), CSS mengalir menuju ke ruang subaraknoid melalui foramen Luschka dan foramen Magendie dan akhirnya ke area sinus sagitalis, tempat CSS diserap melalui vilus arakhnoidal ke aliran sistemik.

Hidrosefalus dapat terjadi akibat gangguan produksi, aliran atau penyerapan CSS;⁵ pada umumnya bisa dibagi menjadi dua tipe, yaitu tipe komunikans dan tipe non-komunikans (obstruktif). Hidrosefalus tipe komunikans disebabkan oleh gangguan produksi atau penyerapan CSS tanpa disertai gangguan

aliran. Hidrosefalus tipe non-komunikans atau obstruktif disebabkan karena gangguan aliran CSS.

Penyebab hidrosefalus dibedakan atas kongenital atau didapat. Penyebab kongenital meliputi *neural tube defects*, kista arakhnoid, sindrom *Dandy-Walker*, dan malformasi *Arnold-Chiari*. Penyebab hidrosefalus didapat bisa meliputi tumor otak, meningitis, abses otak, cedera kepala, dan perdarahan intrakranial non-traumatik.⁶

DIAGNOSIS

Gejala hidrosefalus mungkin bisa berbeda pada setiap kelompok usia. Pada kelompok usia bayi gejala yang paling bisa terlihat adalah ukuran kepala membesar (**Gambar 1**).⁶

Makrokrania merupakan gejala yang sering ditemukan pada kelompok usia anak, yaitu ukuran kepala lebih besar dari dua deviasi standar atau persentil 98 ukuran normal sesuai usia.⁷ Hidrosefalus anak sering disertai *sunset phenomenon*, yaitu gejala klinis akibat peningkatan TIK (terlihat hingga 40% anak-anak dengan hidrosefalus obstruktif dan 13% anak-anak dengan disfungsi *shunt*).⁸ *Sunset phenomenon* muncul dengan aspek klinis



gangguan gerak bola mata ke arah atas dan gangguan retraksi kelopak mata, sehingga menyerupai matahari yang sedang tenggelam.⁹ Gejala lain berupa nistagmus horizontal, rewel, pertumbuhan kurang baik, lingkaran kepala bertambah besar, kulit kepala licin dengan pelebaran vena-vena subkutan, mual dan muntah.⁶



Gambar 1. Hidrosefalus dengan sunset phenomenon

Gejala tersering hidrosefalus pada dewasa adalah nyeri kepala atau penurunan kesadaran bertahap, dikaitkan dengan efek desakan CSS ke daerah sekitar.

Pemeriksaan fisik dengan transluminasi, yaitu menyinari kepala dengan lampu senter di ruangan gelap. Dikatakan positif jika lebar halo dari tepi sinar di regio frontal lebih dari 2,5 cm, di regio oksipital lebih dari 1 cm.^{8,9}

CT (*computerized tomography*) scan kepala menjadi pemeriksaan baku emas saat ini untuk hidrosefalus, mampu memberikan gambaran lebih jelas sehingga penyebabnya dapat dievaluasi lebih baik,¹⁰ dan mampu memberi gambaran prognosis lebih baik. USG (*ultrasonography*) dapat mendeteksi hidrosefalus pada bayi.¹¹ Fontanela bayi yang masih terbuka karena sutura belum menutup akan mempermudah gelombang USG mendeteksi cairan berlebih di kepala.¹² Foto *x-ray* kepala memiliki nilai untuk evaluasi penutupan sutura yang nantinya dikaitkan dengan kompensasi peningkatan TIK.¹³ MRI (*magnetic resonance imaging*) dapat membedakan letak obstruksi dan umumnya digunakan pada kasus hidrosefalus non-

komunikans. MRI sebenarnya lebih baik mendeteksi letak obstruksi daripada *CT scan*, namun karena masalah biaya dan umumnya memerlukan pembiusan jika dilakukan pada anak, maka MRI bukan pemeriksaan rutin pertama.¹⁴

Pada hidrosefalus bisa dilakukan pemantauan TIK.¹⁴ Ventrikulografi bisa dilakukan dengan memasukkan bahan kontras. Pada bayi baru lahir bisa dilakukan pemeriksaan laboratorium TORCH (*Toxoplasma, Rubella, Cytomegalovirus* dan *Herpes simplex virus*) untuk menyaring kemungkinan hidrosefalus kongenital. Pemeriksaan sampel CSS juga bisa dilakukan untuk kultur bakteri dan uji kepekaan antibiotik.¹⁵

DIAGNOSIS BANDING

Hidrosefalus memiliki diagnosis banding diantaranya: makrosefali familial, kista subaraknoid, higroma subdural, empiema subdural, hematoma kronis, abses otak, dan tumor otak.¹⁶

TERAPI MEDIKAMENTOSA

Terapi medikamentosa tetap memiliki peran pada penanganan hidrosefalus, meliputi pemberian obat golongan diuretik dan fibrinolisis.²⁰ Jenis diuretik *acetazolamide* atau *furosemide* dengan mekanisme kerja mengurangi produksi CSS oleh pleksus koroidalis.²⁰ Namun sejauh ini, tidak ada obat yang efektif untuk hidrosefalus. Kebanyakan hidrosefalus membutuhkan pembedahan untuk mengurangi tekanan di otak dengan memberikan jalur lain agar CSS terkurus dan diserap menjauh dari otak.³

SEJARAH KONSEP DAN INTERVENSI HIDROSEFALUS

Pembahasan penanganan bedah saraf sudah dimulai sejak beberapa abad silam. Pada abad pertengahan di Timur Tengah, Abu al-Qasim Khalaf ibn al-Abbas Al-Zahrawi menjabarkan diagnosis hidrosefalus dan konsep penumpukan cairan di kepala. Haraf ed Din, seorang ilmuwan Arab, menjelaskan anatomi hidrosefalus dan solusinya melalui drainase ventrikular perkutan pada abad ke-15.¹⁷ Namun karena minimnya konsep aseptik saat itu, mortalitas dan morbiditas masih tinggi. Andreas Vesalius dan Vesalius pada abad ke-16, melalui otopsi hidrosefalus pada anak, mengklarifikasi konsep lama hidrosefalus. Mereka mengatakan bahwa cairan tersebut

tidak berada di antara tengkorak dan selaput otak, melainkan di dalam ventrikel otak. Konsep ini juga dikonfirmasi oleh Ibnu Sina, bahwa kumpulan cairan di antara selaput otak luar dan tengkorak disebut hematoma yang berbeda dari hidrosefalus. Pada abad ke-19, François Magendie mampu menjelaskan anatomi dan fisiologi ventrikel dan aliran CSS pada otak. Hal ini diperkuat oleh Hubert von Luschka, seorang anatomis dari Jerman, berhasil menjelaskan struktur foramen Magendie. Pada awal abad ke-20, Lewis Weed menjelaskan konsep embriologi pleksus koroidalis dan mengkonfirmasi kapasitas penyerapan vili arakhnoid. Hal ini mampu menjelaskan bahwa hidrosefalus tidak hanya karena alirannya yang terganggu, namun bisa karena gangguan proses produksi atau penyerapannya.^{18,19}

Pada tahun 1900-an, terapi *shunt* ventrikel mulai diperkenalkan sebagai terapi hidrosefalus. Harvey Williams Cushing, ahli bedah saraf, menemukan teknik yang menghubungkan ruang subaraknoid lumbar ke rongga peritoneal atau retroperitoneum dengan menggunakan selang khusus yang melewati korpus vertebra L-4. CSS berlebih dialirkan ke peritoneum atau atrium kanan jantung. Namun karena komplikasi *ventriculo-atrial (VA) shunt* yang tinggi seperti emboli pulmonal, lebih sering dilakukan *ventriculo-peritoneal (VP) shunt*.¹⁸ Walter Edward Dandy lalu memperkenalkan konsep "*third ventriculostomy*", yaitu teknik *bypass* dengan cara membuat lubang di lantai ventrikel ke tiga sehingga CSS dari ventrikel ke tiga dapat mengalir ke luar. Dengan perkembangan teknologi, teknik ini juga dipadukan dengan alat endoskopi dengan tingkat keamanan yang lebih baik.^{18,19}

INTERVENSI BEDAH SARAF

Shunt atau mengalirkan CSS ke rongga lain merupakan salah satu teknik bedah saraf untuk penanganan hidrosefalus, adalah pilihan pembedahan efektif baik untuk kasus hidrosefalus obstruktif atau komunikans. *Shunt* berbentuk selang panjang yang di ujungnya terdapat katup untuk mengatur kecepatan aliran CSS; terdiri dari *shunt* eksternal dan *shunt* internal. *Shunt* eksternal contohnya adalah pungsi lumbal serial; jenis *shunt* eksternal ini sudah mulai ditinggalkan karena risiko infeksi akibat tindakan berulang, juga faktor kenyamanan pasien karena prosedur



invasif berulang. Pungsi lumbal serial hanya bisa dilakukan pada hidrosefalus komunikans. Alternatif lain adalah *shunt* internal; konsepnya adalah mengalirkan CSS ke rongga lain untuk nantinya diserap ke peredaran sistemik.^{3,19}

Berdasarkan lokasi drainasenya, *shunt* dibagi menjadi beberapa tipe, yaitu *ventriculo-peritoneal shunt* (VP *shunt*) ke rongga peritoneum, *ventriculo-cisternal shunt* (VC *shunt*) ke sisterna magna, *ventriculo-atrial shunt* (VA *shunt*), *ventrikulo-sinus shunt* (VS *shunt*) ke sinus sagitalis superior, *ventriculo-subgaleal shunt* (SG *shunt*) ke ruang subgaleal, *ventriculo-pleural shunt* (VPL *shunt*) ke rongga pleura dan *ventrikulo-mediastinal shunt* (VM *shunt*) ke mediastinum.²⁰

VP *shunt* memiliki keunggulan tidak perlu diganti seiring pertumbuhan tinggi pasien karena cukup menggunakan kateter panjang pada pemasangan pertama.²⁰ VA *shunt* harus diganti seiring pertumbuhan tinggi pasien, sehingga sudah mulai ditinggalkan. SG *shunt* umumnya sementara pada bayi yang terlalu kecil atau prematur untuk mentoleransi jenis *shunt* lainnya. VPL *shunt* umumnya dilakukan jika *shunt* lain sulit atau tidak mungkin. Perbedaan utama antara *shunt* biasanya pada bahan dan jenis katup apakah katup bisa

diatur atau tidak.²⁰

ETV (*endoscopic third ventriculostomy*) merupakan intervensi lain selain *shunt*. ETV adalah prosedur membuat lubang di lantai ventrikel ketiga menggunakan endoskopi yang ditempatkan di dalam sistem ventrikel melalui lubang burr, sehingga CSS mengalir langsung ke sisterna basalis melewati penyumbatan. ETV merupakan pilihan utama untuk kasus hidrosefalus non-komunikans.²¹ ETV mungkin bekerja baik pada obstruksi murni seperti stenosis akuaduktus, atau pada tumor. Respon ETV baik pada pasien dengan *shunt* selama bertahun-tahun dan berkembang menjadi hidrosefalus obstruktif.^{21,22} MRI akan menunjukkan adanya penyumbatan jalur CSF.²¹

KOMPLIKASI TERKAIT INTERVENSI

Oklusi *shunt* adalah komplikasi yang paling umum pada populasi hidrosefalus anak, menyebabkan sekitar 50% dari semua kegagalan *shunt*.²⁰ Obstruksi bagian proksimal bisa terkait dengan darah, sel tumor atau kadar protein CSS yang tinggi. Obstruksi distal dikaitkan dengan pertumbuhan fisik pasien terutama jika *shunt* dipasang semasa anak-anak.²¹ Bagian distal selang bisa melekat ke jaringan sekitar umumnya terkait

infeksi, kehamilan atau gangguan saluran pencernaan.²¹ ETV bisa dipertimbangkan pada *shunt* bertahun-tahun yang mengalami obstruksi.²¹

Shunt memiliki risiko infeksi lebih tinggi dibandingkan ETV. Tingkat infeksi *shunt* berkisar 5%-8%.^{20,22} Komplikasi lain adalah perdarahan; risiko perdarahan umumnya dikaitkan dengan ruptur arteri basilaris. Hematoma dan kebocoran CSS juga dapat terjadi pasca operasi. Pada *shunt* sering terjadi *over-drainage*, yang bisa menyebabkan nyeri kepala.²²

PROGNOSIS

Hidrosefalus akan mengancam jika terjadi penekanan batang otak akibat herniasi tonsilar. *Follow-up* pasca operasi bermanfaat karena sekitar 50% kegagalan yang terjadi pada 6 bulan pertama.²³

SIMPULAN

Hidrosefalus merupakan kondisi penumpukan cairan serebro spinal (CSS). *Shunt* dan ETV menjadi modalitas utama penanganan hidrosefalus. Kesuksesan tergantung dari pemilihan intervensi yang tepat untuk jenis dan penyebab hidrosefalus serta *follow-up* yang baik.

DAFTAR PUSTAKA

1. Thompson S. An introduction to hydrocephalus: types, treatments and management. *Br J Neurosci Nurs*. 2017;13(1):36-40.
2. Alebous H, Hasan A. Prevalence of congenital hydrocephalus in the Hashemite kingdom of Jordan: A hospital-based study. *Nat Sci*. 2012;04(10):789-91.
3. McAllister J, Williams M, Walker M, et al. An update on research priorities in hydrocephalus: Overview of the third National Institutes of Health-sponsored Symposium "Opportunities for Hydrocephalus Research: Pathways to Better Outcomes". *J Neurosurg*. 2015;123(6):1427-38.
4. Orešković D, Klarica M. Measurement of cerebrospinal fluid formation and absorption by ventriculo-cisternal perfusion: What is really measured? *Croat Med J*. 2014;55(4):317-27.
5. Bradley W. CSF Flow in the brain in the context of normal pressure hydrocephalus. *Am J Neuroradiol*. 2014;36(5):831-7.
6. Rath G, Dash H. Anaesthesia for neurosurgical procedures in paediatric patients. *Indian J Anaesth*. 2012;56(5):502.
7. Moussa D, El Nekeidy A, Abougabal A, Omar T, Saleh T. The role of MRI and MRS in the diagnosis of non-hydrocephalic macrocrania in infancy and early childhood. *Egypt J Radiol Nuclear Med*. 2016;47(1):275-89.
8. Croft D, Almarzouqi S, Morgan M, Lee A. Setting Sun Sign. *Encyclopedia of Ophthalmology*. 2015:1-2.
9. DeBenedictis CN, Rubin SE, Kods SR. Esotropia in Children with Ventricular-Peritoneal Shunts. *Strabismus*. 2015 Sep. 23 (3):117-20.
10. Gupta N, Grover H, Bansal I, Hooda K, Sapire J, Anand R et al. Neonatal cranial sonography: ultrasound findings in neonatal meningitis—a pictorial review. *Quant Imaging Med Surg*. 2017;7(1):123-31.
11. Schwamb R, Dalpiaz A, Miao Y, Gonka J, Khan S. Clinical manifestations of hydrocephalus: A review. *Neurol Clin Neurosci*. 2014;2(6):173-7.
12. Miskin N, Patel H, Franceschi A, Ades-Aron B, Le A, Damadian B et al. Diagnosis of normal-pressure hydrocephalus: Use of traditional measures in the era of volumetric MR Imaging. *Radiology*. 2017;285(1):197-205.
13. Damasceno B. Neuroimaging in normal pressure hydrocephalus. *Dementia & Neuropsychologia*. 2015;9(4):350-5.
14. Thakur S, Serulle Y, Miskin N, Rusinek H, Golomb J, George A. Lumbar puncture test in normal pressure hydrocephalus: Does the volume of CSF removed affect the response to tap?. *Am J Neuroradiol*. 2017;38(7):1456-60.
15. Ivkovic M, Liu B, Ahmed F, Moore D, Huang C, Raj A et al. Differential diagnosis of normal pressure hydrocephalus by MRI mean diffusivity histogram analysis. *Am J Neuroradiol*. 2012;34(6):1168-74.
16. Alkharabsheh AR, Momani L, Al-Zubi N, Al-Nuaimy W. Developments in e-systems engineering (DESE) 2010; pp.39-43.
17. Adzick NS: Fetal surgery for spina bifida: Past, present, future. *Semin Pediatr Surg*. 2013: 22:10-7.



18. Vogel TW, Bahuleyan B, Robinson S, Cohen AR. The role of endoscopic third ventriculostomy in the treatment of hydrocephalus. *J Neurosurg Pediatr.* 2013 Jul. 12(1):54-61.
19. Pal SS, Dubey S. A study of VP shunt in management of hydrocephalus. *Int Surg J* 2017;4:1697-701.
20. Del Bigio M, Di Curzio D. Nonsurgical therapy for hydrocephalus: A comprehensive and critical review. *Fluids and Barriers of the CNS.* 2015;13(1).
21. Isaacs A, Bezchlibnyk Y, Yong H, Koshy D, Urbaneja G, Hader W et al. Endoscopic third ventriculostomy for treatment of adult hydrocephalus: long-term follow-up of 163 patients. *Neurosurg Focus.* 2016;41(3):E3.
22. Demerdash A, Rocque B, Johnston J, Rozzelle C, Yalcin B, Oskouian R et al. Endoscopic third ventriculostomy: A historical review. *Br J Neurosurg.* 2016;31(1):28-32.
23. Lee JH, Back DB, Park DH, Cha YH, Kang SH, Suh JK. Increased vascular endothelial growth factor in the ventricular cerebrospinal fluid as a predictive marker for subsequent ventriculoperitoneal shunt infection : A Comparison study among hydrocephalic patients. *J Korean Neurosurg Soc.* 2012 Jun. 51(6):328-33.
24. Vinchon M, Rekate H, Kulkarni A. Pediatric hydrocephalus outcomes: A review fluids and barriers of the CNS. 2012;9(1):18.

CME

Serap ilmunya, Raih SKP-nya
www.kalbemed.com/CME.aspx