



# Tata Laksana Kraniofaringioma Anak

Nurul Hidayah,<sup>1</sup> Srisabrina Christia<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Dokter Umum PKM Belawae, Kabupaten Sidenreng Rappang, Sulawesi Selatan

<sup>2</sup>Dokter Umum RS Pelita Kasih, Sangatta, Kabupaten Kutai Timur, Kalimantan Timur, Indonesia

## ABSTRAK

Kraniofaringioma adalah tumor jinak neuroepitelial di sekitar kelenjar hipofisis. Dua tipe kraniofaringioma berdasarkan morfologinya, yaitu tipe *adamantinomatous* (ACP) yang lebih sering dijumpai dan tipe papiler (PCP). Gejala yang sering dijumpai saat diagnosis adalah defisiensi hipotalamus/hipofisis, gangguan penglihatan, dan peningkatan tekanan intrakranial. Tujuan pembedahan, baik reseksi total maupun subtotal, adalah dekompresi jaras optik dan ventrikel. Radioterapi setelah reseksi subtotal memberikan hasil yang lebih baik dibandingkan hanya reseksi subtotal. Radiasi dapat dilakukan pada anak usia >3 tahun, namun pada praktiknya lebih sering pada anak usia >5 tahun. Tata laksana kraniofaringioma membutuhkan tim multidisiplin.

**Kata Kunci:** Kelenjar hipofisis, kraniofaringioma, neuroepitelial.

## ABSTRACT

Craniopharyngioma is a benign neuroepithelial tumor around the pituitary gland. Two types of craniopharyngioma based on their morphology are the more common adamantinomatous type (ACP) and the papillary type (PCP). The most common symptoms at diagnosis are hypothalamic/pituitary deficiency, visual disturbances, and increased intracranial pressure. The goal of surgery, whether total or subtotal resection, is decompression of the optic tract and ventricle. Radiotherapy after subtotal resection gives better results; it can be done in children >3 years old, but in practice, it is more often done in children >5 years old. Management of craniopharyngioma requires a multidisciplinary approach. **Nurul Hidayah, Srisabrina Christia. Management of Craniopharyngioma in Children.**

**Keywords:** Pituitary gland, craniopharyngioma, neuroepithelial.



Cermin Dunia Kedokteran is licensed under a Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International License.

## PENDAHULUAN

Kraniofaringioma adalah tumor langka intrakranial berasal dari sisa epitel duktus kraniofaringeal atau disebut juga kantong Rathke. World Health Organization (WHO) mengklasifikasikan tumor ini sebagai tumor derajat I.<sup>1</sup>

Secara histologis, tumor ini dibagi dalam dua subtipe, yaitu adamantinomatosa dan papiler, yang berbeda dalam hal distribusi usia dan asal. Tipe adamantinomatosa sebagian besar menyerang pasien yang berusia kurang dari 14 tahun dan oleh karena itu, dianggap sebagai tipe "pediatrik", yang mencakup 5%-10% tumor sistem saraf pusat pada kelompok usia ini.<sup>2</sup>

## EPIDEMIOLOGI

Insiden kraniofaringioma 0,5 sampai 2,5 kasus per 1 juta populasi dan 30%-50% kasus terdiagnosis selama masa anak-anak

dan remaja. Kraniofaringioma adalah tumor intrakranial *non-neuroepithelial* tersering pada anak (<18 tahun), yaitu sekitar 5%-11% dari seluruh tumor intrakranial pada anak. Tidak ada perbedaan terkait *gender* pada studi populasi. Tipe ACP ditemukan pada anak usia 5-15 tahun dan pada dewasa dengan usia puncak 45-60 tahun, tipe *papilar* (PCP) ditemukan pada kelompok dewasa dengan usia rata-rata 40-55 tahun, pada kasus sangat langka pernah dilaporkan pada anak.<sup>1,3</sup>

## ETIOPATOGENESIS

Dua teori utama perkembangan kraniofaringioma adalah teori embrionik dan teori metaplastik. Kedua teori ini berkorelasi dengan dua subtipe histologis kraniofaringioma, yaitu *adamantinomatous craniopharyngioma* (ACP) dan *papillary craniopharyngioma* (PCP).<sup>4</sup>

Teori embrionik terkait dengan perkembangan

ACP, yang merupakan subtipe lebih umum dan dapat dijumpai di semua kelompok umur. Selama embriogenesis, terjadi penonjolan pada atap ektodermal stomodeum yang dikenal sebagai kantong Rathke. Penonjolan ini meluas menuju dasar diensefalon untuk kemudian membentuk adenohipofisis atau kelenjar hipofisis anterior. Secara bersamaan, neuroepitelium dari dasar ventrikel ketiga (daerah infundibular) membentuk kelenjar hipofisis posterior dan tangkai infundibular. Epitel ektodermal dan neuroepitel kemudian bertemu di sella membentuk kelenjar pituitari/hipofisis. Sel-sel kantong Rathke berproliferasi dengan cepat selama minggu ke-5 kehamilan, memanjang ke arah kranial membentuk duktus kraniofaringeal, kemudian berinvolusi pada minggu ke-7 kehamilan. Pada beberapa kasus, duktus kraniofaringeal gagal berinvolusi total dan diperkirakan sisa sel ini yang akan bermetaplastasi menjadi kraniofaringioma tipe *adamantinomatous*; kraniofaringioma dapat

**Alamat Korespondensi** email: [sabrinachristia@gmail.com](mailto:sabrinachristia@gmail.com)



berasal dari posisi mana pun di sepanjang jalur migrasi kantong Rathke; perkembangan kraniofaringioma dapat terjadi intrasellar ataupun suprasellar. Selain itu, ACP diyakini terbentuk karena mutasi somatik pada CTNNb1. Mutasi CTNNb1 merupakan mutasi titik pada exon 3 yang menyebabkan protein  $\beta$ -catenin berlebihan, sehingga mengaktifkan jalur pensinyalan Wnt yang menyebabkan proliferasi sel, invasi, dan perkembangan tumor.<sup>4-6</sup>

Teori metaplastik terkait dengan perkembangan PCP, terutama pada dewasa. Sel adenohipofisis pars tuberalis dapat mengalami metaplasia membentuk sarang sel skuamosa, selanjutnya berproliferasi dan menyebabkan PCP. Berbeda dari ACP, PCP umumnya berkembang karena mutasi BRAF somatik.<sup>4</sup> Mutasi BRAF menyebabkan aktivasi jalur MAPK/ERK (*mitogen activated protein kinase/extracellular signal regulated kinases*), yang pada akhirnya meningkatkan pertumbuhan sel, proliferasi, dan kelangsungan hidup sel.<sup>7</sup> Mutasi ini dikaitkan dengan perkembangan banyak tumor lain termasuk melanoma maligna dan karsinoma tiroid papiler.<sup>5</sup>

### KLASIFIKASI

Terdapat 2 tipe kraniofaringioma berdasarkan morfologinya, yaitu tipe adamantinomatosa yang lebih sering dijumpai dan tipe papiler.<sup>9-10</sup>

Tipe adamantinomatosa (*childhood*) tampak menyerupai neoplasma jaringan pembentuk gigi dan lebih berbentuk kistik dengan komponen padat lebih kecil dengan kalsifikasi. Cairan kista mengandung kolesterol, sisa-sisa sel nekrotik, dan makrofag yang memberikan karakteristik kental coklat hingga hitam menyerupai minyak mesin. Ciri patologi lain yaitu cenderung melekat ke pembuluh darah dan struktur saraf yang berdekatan, khususnya hipotalamus. Pada umumnya, tipe ini memiliki batas tidak jelas dengan struktur anatomi sekitarnya, menyebabkan reaksi glial antara permukaan tumor dan jaringan sekitar yang ditandai dengan reaksi gliosis dengan serat Rosenthal yang sering ditemukan pada neuropil yang terkompresi di sekitar jaringan otak. Secara mikroskopik, sel epitel tipe ini tersusun menyerupai pola adamantinoma, ditandai dengan lapisan dasar mengandung sel berinti gelap yang berhubungan dengan lapisan intermedia sel stellata yang dikelilingi

lapisan epitel kolumnar. Distribusi usia tipe ini adalah pada anak-anak dengan usia puncak 5-15 tahun dan pada dewasa dengan usia puncak 45-60 tahun.<sup>8-10</sup>

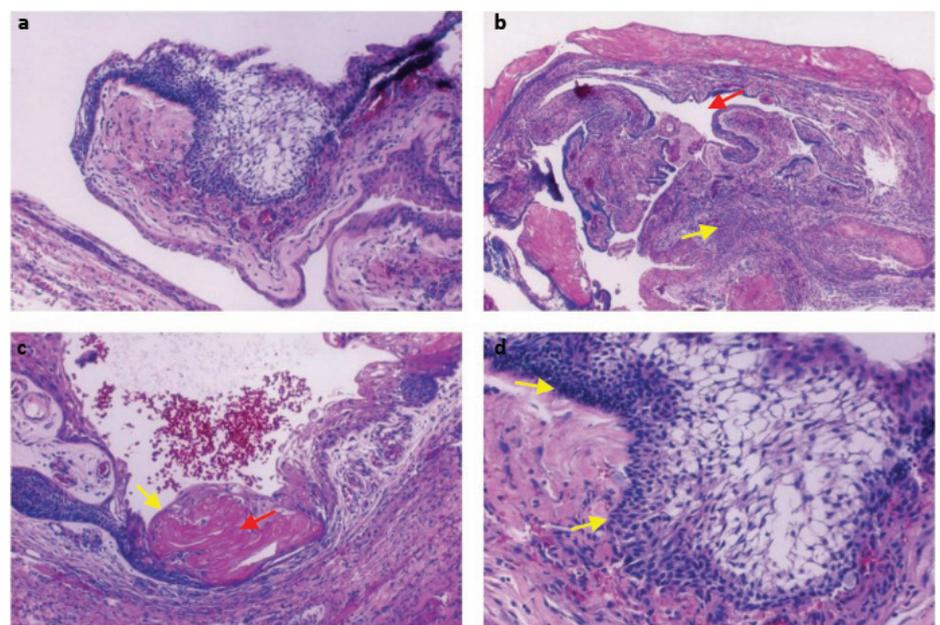
Tipe papiler hampir secara eksklusif ditemukan pada dewasa dengan usia rata-rata 40-55 tahun, pernah dilaporkan kasus sangat langka pada anak-anak. Tipe ini lebih banyak berbentuk padat walaupun kadang kistik dan cenderung melibatkan ventrikel 3.<sup>8</sup>

### KLINIS

Gejala meliputi gangguan penglihatan, peningkatan intrakranial yang bermanifestasi nyeri kepala, mual atau muntah, dan disfungsi endokrin. Kraniofaringioma pada anak sering terlambat dideteksi, bahkan banyak yang ditemukan secara kebetulan karena lambatnya pertumbuhan tumor dan gejala yang tidak spesifik. Pasien sering baru terdiagnosis setelah muncul gejala neurologis. Tanda disfungsi endokrin termasuk defisiensi hormon pertumbuhan, insufisiensi adrenokortikal, hipotiroidisme sentral, hipogonadisme hipogonadotropik, pubertas prekok, hiperprolaktinemia, diabetes insipidus sentral, dan obesitas hipotalamus dapat membantu diagnosis lebih dini.<sup>6,11</sup>

Kraniofaringioma adalah tumor yang tumbuh lambat dengan gejala bervariasi seperti nyeri kepala, gangguan penglihatan, dan defisiensi hipofisis. Keluhan utama pada 60%-75% pasien adalah nyeri kepala dan muntah yang berhubungan dengan peningkatan tekanan intrakranial. Gangguan penglihatan terjadi pada 50%-75% pasien akibat penekanan jalur optikus, paling sering adalah hemianopsia bitemporal akibat penekanan *chiasma opticum*. Namun, anak-anak jarang menyadari perubahan penglihatan hingga mengalami kehilangan penglihatan permanen.<sup>4</sup>

Diperkirakan 40%-80% pasien menunjukkan setidaknya satu gejala defisiensi hormonal pada awal diagnosis. Hormon yang terganggu meliputi hormon pertumbuhan (*growth hormone/GH*) pada 75% pasien anak yang menunjukkan gejala perawakan pendek. Pada dewasa, 40% pasien mengalami defisiensi gonadotropin yang bermanifestasi sebagai amenore pada wanita dan kehilangan libido serta disfungsi ereksi pada pria, pada anak menyebabkan keterlambatan pubertas. Sekitar 25% pasien akan mengalami defisiensi adrenokortikal (*adrenocorticotrophic hormone/ACTH*) yang menyebabkan penurunan berat badan, artralgia, pusing, dan hipotensi. Defisiensi *thyroid stimulating hormone* (TSH)



**Gambar 1.** a. Kraniofaringioma tipe adamantinomatosa dengan pola maturasi epitel sangat khas, b. Pada pembesaran mikroskop yang lebih kecil, tumor mengandung komponen epitel, baik *solid* (panah kuning) maupun kistik (panah merah), ini berkaitan dengan peradangan kronik pada stroma fibrosa, c. Karakteristik lain ACP adalah adanya nodul eosinofil yang telah terkeratinisasi (panah kuning) dengan "ghosted nuclei" (panah merah); d. Pada pembesaran mikroskop yang lebih kuat, sel tumor yang membatasi stroma (panah kuning) berbentuk palisade (seperti tiang pembatas).



terdapat pada 25% pasien dengan gejala kenaikan berat badan, kelelahan, kulit kering, intoleransi dingin, konstipasi, dan gagal tumbuh. Defisiensi vasopresin atau dikenal sebagai diabetes insipidus, dilaporkan pada sekitar 20% pasien dengan gejala poliuria dan polidipsi.<sup>4</sup>

Pada 35% pasien kraniofaringioma disertai gejala disfungsi hipotalamus, seperti obesitas, defisit neuropsikologis, dan gangguan irama sirkadian pada awal diagnosis. Insiden disfungsi hipotalamus meningkat menjadi 65%-80% setelah terapi bedah radikal. Akibat gangguan pengaturan rasa kenyang, pengeluaran energi dan efek sistem saraf simpatis pusat, pasien sindrom hipotalamus akan berkembang menjadi obesitas yang sebagian besar tidak berespons terhadap modifikasi konvensional gaya hidup (seperti diet dan olahraga).<sup>3,12</sup>

## PEMERIKSAAN PENUNJANG

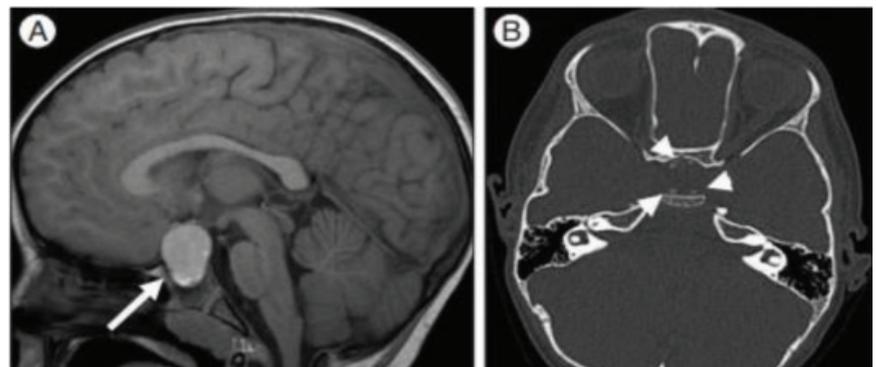
### Pencitraan

Pemeriksaan radiologi untuk diagnosis kraniofaringioma dapat dengan foto polos kepala; sekitar 66% pasien dewasa dan >90% pasien anak menunjukkan beberapa kelainan di antaranya pelebaran sella, erosi *clinoid* dan *dorsum sella*, atau kalsifikasi suprasellar. Lebih dari 80% pasien anak-anak dan 40% pasien dewasa menunjukkan kalsifikasi.<sup>9</sup>

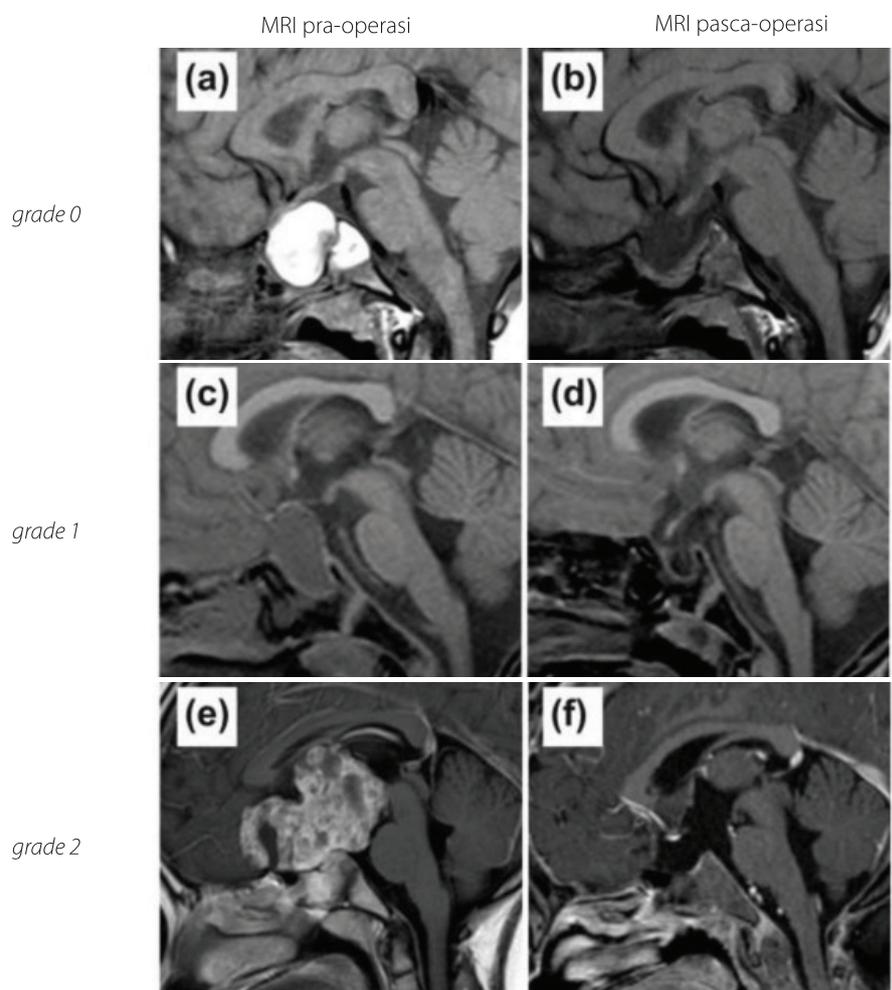
Saat ini pemeriksaan penunjang foto polos sebagian besar sudah digantikan oleh *CT scan* dan MRI sebagai pencitraan dasar untuk diagnosis.

Kraniofaringioma tipe papiler umumnya padat dan tanpa kalsifikasi, kraniofaringioma tipe adamantinomatosa memiliki kombinasi khas yang disebut "90% rule", yaitu sekitar 90% tumor terutama berbentuk kistik, 90% menunjukkan penonjolan kalsifikasi, dan sekitar 90% dinding kista menyerap kontras. Pada MRI sebelum kontras, bagian padat dan dinding kista mungkin menunjukkan variasi signal T1. Pada T2 *weighted*, tumor biasanya hipo dan hiperintens.<sup>12,13</sup>

Selain untuk diagnosis, ukuran dan lokasi pada MRI juga penting untuk keputusan tindakan dan risikonya. German Craniopharyngioma Registry mengklasifikasikan kraniofaringioma pada anak berdasarkan keterlibatan struktur hipotalamus: tumor sella tanpa kontak



**Gambar 2.** Anak laki-laki usia 2 tahun dengan kraniofaringioma tipe adamantinomatosa, **A.** T1 *weighted* potongan sagittal menunjukkan intensitas signal terang yang menyebar (tanda panah) pada massa sellar dan suprasellar. **B.** *CT scan* tanpa kontras potongan aksial menunjukkan lengkungan dengan densitas tinggi (tanda panah) pada bagian tepi massa, menunjukkan kalsifikasi.<sup>10</sup>



**Gambar 3.** MRI dan data IMT dari 3 pasien *childhood-onset craniopharyngioma* dengan tingkat HI berbeda sebelum pembedahan (A,C,E) dan lesi hipotalamus (HL) setelah pembedahan (B,D,F). Kraniofaringioma (A,B) terutama berlokasi di area intrasellar, tanpa HI (0: no HI (A)/no HL (B)). IMT saat diagnosis: - 1,37 SD; IMT 24 bulan setelah reseksi: 0,00 SD. Kraniofaringioma (C dan D) yang melibatkan hipotalamus anterior (I: anterior HI (C)/HL pada area anterior hipotalamus (D)). IMT saat diagnosis: +2,32 SD; IMT 24 bulan setelah reseksi: +2,45 SD; kraniofaringioma (E dan F) yang melibatkan anterior dan posterior hipotalamus (II: anterior dan posterior HI (E)/HL pada area anterior dan posterior hipotalamus (F)). IMT pada saat diagnosis: +1,37 SD; IMT 24 bulan setelah reseksi kompli: +7,47 SD. *Mammillary bodies* menjadi penjelaras batas antara anterior dan posterior bagian yang terkait/lesi.<sup>1</sup>



dengan struktur hipotalamus dikategorikan sebagai HI (*hypothalamic involvement*) tingkat 0, HI tingkat I adalah kraniofaringioma dengan kontak/penekanan hipotalamus anterior tanpa melibatkan *mammillary bodies*, dan HI tingkat II terutama merujuk pada dislokasi, penekanan atau destruksi seluruh bagian hipotalamus, termasuk hipotalamus anterior, *mammillary bodies*, dan hipotalamus posterior.<sup>1</sup>

### Pemeriksaan Endokrin

Semua pasien memerlukan pemeriksaan hormonal. Pemeriksaan laboratorium harus meliputi hormon kortisol pagi, ACTH, TSH, T4 bebas, *follicle stimulating hormone* (FSH), estrogen (wanita), testosteron (pria), GH, *insulin-like growth factor-1*, prolaktin, serum natrium, serta pemeriksaan massa jenis dan osmolalitas urin.<sup>4</sup>

Kriteria hipopituitarisme adalah: (1) Disfungsi jalur gonad: kadar testosteron rendah dengan kadar FSH, LH (*lutinizing hormone*), dan prolaktin abnormal pada laki-laki dewasa, kadar estradiol rendah dengan kadar prolaktin abnormal atau kadar FSH dan LH normal atau rendah pada wanita dewasa, dan penurunan kadar FSH dan LH pada pasien anak. (2) Penurunan fungsi GH: penurunan kadar *insulin growth factor-1* (IGF-1), atau tes toleransi insulin (ITT) glukosa darah <400 mg/L, kadar GH <5 µg/L. (3) Hipotiroidisme sentral: penurunan kadar tiroksin bebas (FT4) disertai kadar tirotropin normal atau rendah. (4) Disfungsi adrenokortikal sentral: kadar kortisol pagi hari <30 µg/L atau tes toleransi insulin (ITT) glukosa darah <400 mg/L. (5) Pada diabetes insipidus didapatkan poliuria hipotonik yang tidak sesuai (*urine output* >3 L/24 jam dan osmolalitas urin <300 mOsm/kg) dengan kadar natrium serum tinggi atau normal.<sup>14</sup>

### TATA LAKSANA

Terapi standar saat ini adalah pembedahan diikuti terapi radiasi tambahan; akan tetapi, kualitas hidup pasien sering terdampak bahkan setelah tindakan pembedahan. Defisiensi hormon hipofisis merupakan faktor penting yang memengaruhi kualitas hidup jangka panjang dan berhubungan dengan luaran yang buruk.<sup>2,7,14</sup>

Morbiditas dan mortalitas kraniofaringioma tidak hanya terkait dengan tumor primernya, tetapi juga terkait kecenderungan kambuh

bahkan setelah eksisi bedah radikal dengan selang waktu rata-rata 3 tahun. Meskipun diklasifikasikan sebagai tumor jinak, penatalaksanaannya bisa sulit karena pertumbuhan tumor yang tidak dapat diprediksi dan keterlibatan struktur penting di sekitarnya terutama fungsi penglihatan dan fungsi hipotalamus-hipofisis.<sup>2,7,14</sup>

Modalitas terapi saat ini adalah eksisi total tumor jika tidak ada invasi hipotalamus atau reseksi subtotal dengan radioterapi pasca-operasi jika terdapat invasi tumor. Gangguan endokrin biasanya permanen dan memerlukan terapi penggantian. Strategi terapi individual harus diterapkan oleh tim interdisipliner yang berpengalaman untuk menghindari atau meminimalkan konsekuensi jangka panjang.<sup>2,7,14</sup>

### Pembedahan

Pembedahan, baik reseksi total maupun subtotal, pada kraniofaringioma terutama bertujuan untuk efek dekomresi (menghilangkan efek penekanan) pada jaras optik dan ventrikel. Beberapa penulis lebih merekomendasikan reseksi total karena selain efek penekanan massa tumor dapat dihilangkan total, tingkat rekurensinya rendah sehingga prognosis lebih baik.<sup>9</sup> Namun, reseksi total hanya dapat dilakukan jika tanpa merusak struktur sekitarnya terutama neurovaskular dan jaras optik, selain itu tumor masih tetap dapat kambuh bahkan setelah reseksi total, sehingga pemilihan metode pembedahan sangat bergantung pada kondisi pasien ataupun tumornya.<sup>9,12</sup>

Salah satu dampak utama pembedahan terutama pada kasus tipe adamantinomatosa anak adalah disfungsi hipotalamus akibat cedera prosedur pembedahan. Cedera tersebut menyebabkan peningkatan risiko kenaikan berat badan, diabetes insipidus, dan hipopituitari. Analisis Vijay, *et al*, pada pasien anak dengan diagnosis kraniofaringioma yang diberi penanganan pembedahan antara Februari 1997 hingga Desember 2018 di Texas Children's Hospital menyimpulkan bahwa: GTR (*gross total resection*) dan CD (*cyst decompression*) + PBT (*proton beam therapy*) memberikan rasio perbandingan PFS (*progression free survival*) selama 5 tahun yang mirip. Tingkat hipopituitari dan DI (diabetes insipidus) lebih tinggi dengan GTR, tetapi tingkat HyOb (*hypothalamic obesity*) mirip

antara kedua strategi penanganan. PBT dapat mengurangi dampak hipopituitari dan DI meskipun radiasi berpotensi risiko komplikasi jangka panjang serius seperti vaskulopati progresif atau keganasan.<sup>9,12,16</sup>

Beberapa pendekatan bedah, yaitu subfrontal, pterional, transfenoidal, *transcallosal*, dan endoskopik endonasal; yang sering digunakan adalah subfrontal, pterional, *orbitozygomatic*, dan transfenoidal. Pemilihan pendekatan pembedahan bertujuan: memberikan paparan dekat lesi, visualisasi adekuat, kontrol struktur neurovaskular, dan retraksi jaringan otak minimal. Seperti yang ditunjukkan pada **Tabel**, jika dasar ventrikel 3 terlibat, rute transnasal banyak dipilih. Jika dasar ventrikel 3 intak, pendekatan translaminar dan transkallosal menjadi pilihan.<sup>9,15</sup>

### Radioterapi

Radioterapi sebagai terapi adjuvan setelah reseksi subtotal atau sebagai terapi utama pada kraniofaringioma rekuren; radioterapi setelah reseksi subtotal memberikan hasil yang lebih baik dibandingkan hanya reseksi subtotal.<sup>17</sup>

Umumnya radiasi dapat dilakukan pada anak usia >3 tahun, namun pada praktiknya lebih sering dilakukan pada anak usia >5 tahun. Radioterapi pada anak dapat menyebabkan dampak negatif pada perkembangan kognitif dan IQ (*intelligence quotient*). Penurunan fungsi tersebut biasanya berkaitan dengan: usia terlalu muda saat diberi terapi radiasi, dosis radioterapi, dan volume jaringan otak yang terpapar.<sup>17</sup>

Pilihan radiasi termasuk *external fractionated field treatment*, *stereotactic radiosurgery* (SRS; *via gamma knife or linear accelerator*), *fractionated stereotactic radiotherapy/SRT*, and *stereotactic intracavitary implantation of radionuclides*.<sup>17</sup>

### Terapi Hormonal

#### 1. Hormon Pertumbuhan

Defisiensi GH *postoperative* terjadi pada 88%-100% pasien. Kadar hormon yang rendah pada anak akan memengaruhi pertumbuhan dan kualitas hidup jangka panjang. Pasien yang mendapat terapi pengganti GH menunjukkan respons baik dan tidak ada efek terhadap risiko progresivitas dan angka kekambuhan



tumor dibandingkan dengan pasien tanpa terapi pengganti hormon.<sup>18</sup> Penentuan saat memulai terapi substitusi pasca-operatif harus secara individual berdasarkan kondisi pasien seperti usia, tahap pubertas, usia tulang, kecepatan pertumbuhan, dan konsentrasi serum *insulin like growth factor-1*.<sup>1</sup> Somatotropin, sebuah hormon pertumbuhan dari DNA rekombinan untuk menggantikan GH alami dari hipofisis, digunakan sebagai terapi pengganti pada defisiensi GH.<sup>18</sup>

## 2. Hormon Gonadotropin

Penggantian hormon harus dilakukan secara individual tergantung usia dan pertumbuhan pasien. Pengobatan dini dengan hormon seks dapat menyebabkan terhentinya pertumbuhan. Pada anak perempuan, kombinasi estrogen dan progesteron digunakan untuk menginduksi pubertas. Pengobatan biasanya dimulai dengan estrogen dosis terendah yang ditingkatkan bertahap, dengan pemberian progesteron berkala untuk mencegah hiperplasia rahim. Pada anak laki-laki, pemberian testosteron dimulai pada usia 12-15 tahun sesuai pertumbuhannya.<sup>4</sup>

## 3. Defisiensi TSH

Fungsi tiroid harus dievaluasi pasca-operasi karena 29%-85% pasien akan mengalami hipotiroidisme setelah operasi atau setelah terapi radiasi. Terapi pengganti hipotiroid yang tepat adalah *levothyroxine*.<sup>4</sup> Pada pasien dengan defisiensi TSH dan ACTH, penggantian *hydrocortisone* harus dilakukan sebelum pemberian *levothyroxine* karena *levothyroxine* meningkatkan laju metabolisme *glucocorticoid* dan pemberian *L-thyroxine* sebelum *hydrocortisone* dapat menyebabkan krisis adrenal.<sup>14</sup>

## 4. Defisiensi ACTH

Pasien harus dievaluasi setelah operasi dengan memeriksa kadar kortisol pagi karena >50% anak terdiagnosis insufisiensi adrenal setelah operasi dan radiasi.<sup>4</sup> Disfungsi adrenokortikal dapat berdampak besar terhadap rehabilitasi pasien, sehingga terapi penggantian hormon merupakan kunci pengobatan kraniofaringioma.<sup>14</sup> Dosis pengganti *glucocorticoid* adalah 6-9 mg/m<sup>2</sup> dengan penyesuaian dosis seiring bertambahnya usia dan berat badan.<sup>4</sup>

## 5. Defisiensi Vasopresin

Diabetes insipidus dapat berkembang pada 70% pasien setelah operasi. Penting dilakukan pemantauan *urine output*, kadar natrium plasma, osmolalitas, dan berat jenis urin pasca-operasi. *Desmopressin acetate* (DDAVP) oral atau *nasal spray* adalah terapi utama.<sup>1</sup>

## KOMPLIKASI

Komplikasi CP dapat terjadi akibat penekanan struktur otak di sekitarnya, dapat juga akibat operasi reseksi tumor. Komplikasi tersebut antara lain:<sup>4</sup>

- Gangguan lapangan pandang dan kebutaan
- Diabetes insipidus dan hipernatremia
- Hidrosefalus
- Kejang
- Gangguan hormon hipofisis
- Obesitas hipotalamus
- Kematian

## PROGNOSIS

Sifat tumor dan pemilihan moda terapi sangat memengaruhi luaran. Reseksi total memiliki tingkat kesintasan 5 tahun sebesar 58%-100% dan tingkat kesintasan 10 tahun sebesar 24%-100%, eksisi subtotal memiliki tingkat kesintasan 5 tahun sebesar 37%-71% dan

tingkat kesintasan 10 tahun sebesar 31%-52%; reseksi subtotal disertai radioterapi memiliki tingkat kesintasan 5 tahun sebesar 69%-95% dan tingkat kesintasan 10 tahun sebesar 62%-84%.<sup>9</sup>

Walaupun tingkat kesintasan lebih tinggi setelah reseksi total, kejadian disfungsi endokrin lebih sering, di antaranya hipopituitari, diabetes insipidus, hipotiroid, dan hiperprolaktinemia; hal ini berkaitan dengan cedera struktur aksis hipotalamus-hipofisis saat pembedahan dan keterlibatan tumor pada struktur tersebut, sedangkan tingkat obesitas hipotalamus pasca-penanganan tidak berbeda signifikan di antara modalitas terapi tersebut.<sup>8,9,16</sup>

Luaran fungsional buruk berhubungan dengan ukuran tumor yang besar dan melibatkan hipotalamus, kejadian hidrocefalus, usia muda, dan operasi berulang akibat kekambuhan. Disfungsi neurokognitif, termasuk kesulitan konsentrasi, belajar, dan mengingat, diketahui sebagai komplikasi dari operasi radikal. Epilepsi dan gangguan penglihatan, termasuk penurunan tajam penglihatan atau penyempitan lapang pandang juga telah dilaporkan.<sup>9</sup>

## SIMPULAN

Kraniofaringioma adalah tumor jinak intrakranial yang membutuhkan pendekatan multidisiplin untuk meningkatkan prognosis dan kualitas hidup pasien. Beberapa modalitas terapi yang tersedia seperti bedah, radioterapi, adjuvan, dan terapi target. Kemajuan teknik pembedahan, radioterapi, dan kemoterapi telah memberikan hasil jangka panjang yang lebih baik.

Tabel. Jenis pembedahan kraniofaringioma berdasarkan lokasi tumor.<sup>15</sup>

Lokasi Tumor	Pendekatan Bedah
Ventrikel 3	<i>Interhemispheric transcallosal</i>
	<i>Frontolateral/orbitozygomatic translamina terminalis</i>
	<i>Combined frontolateral-transcallosal</i>
Suprasellar/Suprakhiasma	<i>Endoscopic transnasal translamina terminalis</i>
	<i>Frontolateral/orbitozygomatic</i>
	<i>Pterional</i>
Infrakiasma	<i>Endoscopic transnasal transselar</i>
	<i>Frontolateral/orbitozygomatic</i>
	<i>Pterional</i>



## DAFTAR PUSTAKA

1. Muller HL, Otte A. Childhood-onset craniopharyngioma. *J Clin Endocrinol Metabolism*. 2021;106(10):3820-36.
2. Serbis A, Tsinopoulou VR, Papadopoulou A, Kolanis S, Sakellari EI, Margaritis K, et al. Predictive factors for pediatric craniopharyngioma recurrence: An extensive narrative review. *Diagnostics* 2023;13(9):1588.
3. Muller HL, Merchant TE, Warmuth-Metz M, Martinez-Barbera JP, Puget S. Craniopharyngioma. *Nature Rev*. 2019;5:75.
4. Torres MO, Shafiq I, Mesfin FB. Pediatric craniopharyngioma. National Library of Medicine [Internet]. 2022. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK519027/>.
5. Drapeau A, Walz PC, Eide JG, Ruginio AJ, Shaikhouni A, Mohyeldin A, et al. Pediatric craniopharyngioma. *Child's Nervous System* 2019;35:2133-45.
6. Diaz MJ, Kwak SH, Root KT, Fadil A, Nguyen A, Ladehoff L, et al. Current approaches to craniopharyngioma management. *Front. Biosci.* 2022;27(12):328.
7. Lithgow K, Hamblin R, Karavitaki N. Craniopharyngiomas. National Library of Medicine [Internet]. 2022. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK538819/>.
8. Greenberg MS. *Handbook of neurosurgery*. 9th Ed. New York: Thieme; 2020.
9. Krisht KM, Gottfried ON, Couldwell WT. Craniopharyngioma. In: Bernstein M, Berger MS, editors. *Neuro-oncology the essential*. 3rd Ed. New York: Thieme; 2015 .p. 418-28.
10. Lee IH, Zan E, Bell WR, Burger PC, Sung H, Yousem DM. Craniopharyngiomas: Radiological differentiation of two types. *J Korean Neurosurg*. 2016;59(5):466-70.
11. Huang CC, Lin KL, Wu CT, Jung SM, Wang CJ, Chen YC, et al. Clinical and endocrinological manifestations of childhood-onset craniopharyngioma before surgical removal: A report from one medical center in Taiwan. *Pediatr Neonatol*. 2021;62(2):181-6
12. Muller HL. The diagnosis and treatment of craniopharyngiomas. *Neuroendocrinol*. 2020;110:753–66.
13. Frühwald MC, Rutkowski S. Tumors of the central nervous system in children and adolescents. *Dtsch Arztebl Int*. 2011;108(22):390-7.
14. Zhou Z, Zhang S, Hu F. Endocrine disorder in patients with craniopharyngioma. *Front Neurol*. 2021;12:737743
15. Hendricks BK. *The neurosurgical atlas* [Internet]. 2022.
16. Available from: <https://www.neurosurgicalatlas.com/volumes/cranial-base-surgery/other-skull-base-tumors/craniopharyngioma-transcranial-approach>.
17. Ravindra VM, Okcu MF, Ruggieri L, Frank TS, Paulino AC, McGovern SL , et al. Comparison of multimodal surgical and radiation treatment methods for pediatric craniopharyngioma long-term analysis of progression-free survival and morbidity. *J Neurosurg Pediatr*. 2021;28(2):152-9
17. Alkhalidi H, Hawkins CE. Histopathological features of common pediatric brain tumors. In: Mehta MP, editor. *Principles and practice of neuro-oncology: A multidisciplinary approach*. New York: Demos Medical; 2011 .p. 213.
18. Alotaibi NM, Noormohamed N, Cote DJ, Alharthi S, Doucette J, Zaidi HA, et al. Physiologic growth hormone-replacement therapy and craniopharyngioma recurrence in pediatric patients: A meta-analysis. *World Neurosurg*. 2017;09:165.