

# HIDROSEFALUS PADA ANAK-ANAK DAN DEWASA

Dr. Achmad adam, dr., M.Sc., SpBS

## PENDAHULUAN

Hidrocefalus menggambarkan keadaan peningkatan tekanan intrakranial karena peningkatan cairan cerebrospinal (CSF). Sejarah Hidrocefalus sudah banyak dikenal sejak ± abad ke-5 SM, Hippocrates menggambarkan hidrocefalus sebagai presentasi klinis karena akumulasi air di intrakranial. Kemudian, Galen menjelaskan tentang Plexus Choroid dan hubungannya dengan cairan cerebrospinal di dalam otak, walaupun pengetahuan tentang hal ini masih kurang pemahamannya. Pada abad ke-17, Willis menjelaskan bahwa plexus choroid mensekresikan cairan cerebrospinal dan absorpsinya ke dalam sistem vena dalam otak, walaupun penjelasan ini masih kurang dapat dijelaskannya. Pada 1701, Pachioni menjelaskan tentang *granulationes arachnoidea*, walau masih belum tepat menjelaskan fungsinya dalam produksi cairan cerebrospinal daripada fungsi absorpsinya, namun akhirnya padaakhir abad ke-19, penjelasan tentang fisiologi produksi cairan cerebrospinal dan absorpsinya telah dapat dijelaskan dengan lebih baik.

Evolusi dalam tatalaksana hidrocefalus juga terbagi dalam 3 tahap. Tahap pertama, pada masa Renaissance, ditandai dengan pemahaman yang kurang mengenai proses fisiologis dan patologisnya, sehingga tatalaksana pembedahan maupun tanpa pembedahan tidak memberikan hasil yang bermanfaat. Tahap kedua, periode antara abad ke-19 dan pertengahan abad ke-20, dimana fisiologi dan patologi cairan cerebrospinal dapat dijelaskan dengan lebih baik, namun pilihan tatalaksana masih terlalu dini dilakukan. Pada tahun 1891, Quincke melakukan pungsi lumbal sebagai modalitas diagnostik dan terapi pada hidrocefalus. Sedangkan Keen melakukan drainase ventrikel cerebri melalui pendekatan temporal. Beragam kanulasi lumbal dan ventrikel cerebri telah dilakukan dengan hasil yang berbeda satu dengan lainnya. Chusing melaporkan tatalaksana hidrocefalus dengan cara membuat hubungan (*shunting*) lumbal-peritoneum. Lespinasse pada tahun 1910 merupakan yang pertama kali mengenalkan koagulasi plexus choroidea dan penggunaan endoskopik (sistoskopik) pada kanulasi ventrikel cerebri. Pada tahun 1922, Dandy merupakan orang pertama yang melakukan *third ventriculostomy* menggunakan pendekatan subfrontal, dan setahun kemudian Mixter melakukan ETV (*endoscopic third ventriculostomy*) pada hidrocefalus non komunikan dengan menggunakan uretroskopik. Pada tahun 1939, Torkildsen mengenalkan penggunaan *valveless rubber catheter* untuk menghubungkan ventrikel lateral dengan sisterna magna pada hidrocefalus non komunikan.

Tahap ketiga dari evolusi tatalaksana hidrocefalus dimulai saat perkembangan *shunt* silikon yang dengan *unidirectional valve* pada tahun 1950an. Nulsen dan Spitz menggunakan *stainless steel unidirectional valves* yang dihubungkan ke kateter berbahan karet untuk diversi CSF dari ventrikel ke

dalam vena jugularis pada pasien anak-anak dengan hidrocefalus. Hal inilah yang melandasi perkembangan dan variasi dalam tata laksana hidrocefalus.

Sehingga, *ventriculoperitoneal shuntings* merupakan standar tatalaksana operatif pada hidrocefalus, walaupun dalam perkembangannya terdapat beragam lokasi dan cara *shunting* CSF. Bagaimanapun juga sistem *shunting* tersebut menyebabkan tubuh harus “mengenal” adanya benda asing yang ditanam dalam tubuh, sehingga komplikasi dan resiko dalam sistem *shunting* dapat berhubungan dengan terjadinya infeksi dan masalah pada insersi *shunt* yang sering terjadi pada praktiknya. Perkembangan teknologi dan endoskopik dengan penggunaan *endoscopic third ventriculostomy* (ETV) dalam tatalaksana operatif hidrocefalus non komunikan dapat menjadi alternatif pilihan mengingat komplikasi pada sistem *shunting*.

### CAIRAN CEREBROSPINAL (CSF) DAN PATOFISIOLOGI HIDROSEFALUS

CSF merupakan cairan yang tidak berwarna yang dihasilkan terutama di plexus choroidea ventrikel lateral, ventrikel ke-2 dan ventrikel ke-4, serta sebagian kecil ( $\pm 20\%$ ) dari ruang interstisial dan permukaan ependim dari dinding ventrikel. Sedangkan, di kompartemen spinalis, CSF dihasilkan dari duramater yang membungkus radiks-radiks saraf (tabel 6.1).

**TABLE 6.1 Sites of Cerebrospinal Fluid Production**

Compartment	Site
Intracranial	Choroid plexus of the lateral, third, and fourth ventricles Ependymal lining Interstitial space
Spinal	Dura of the nerve root sleeves

Sekitar 95% CSF diproduksi dari plexus choroidea di ventrikel lateral. CSF juga berada pada sisterna, ruang subarachnoidea, dan yang melingkupi otak dan medulla spinalis.

Beberapa karakteristik CSF :

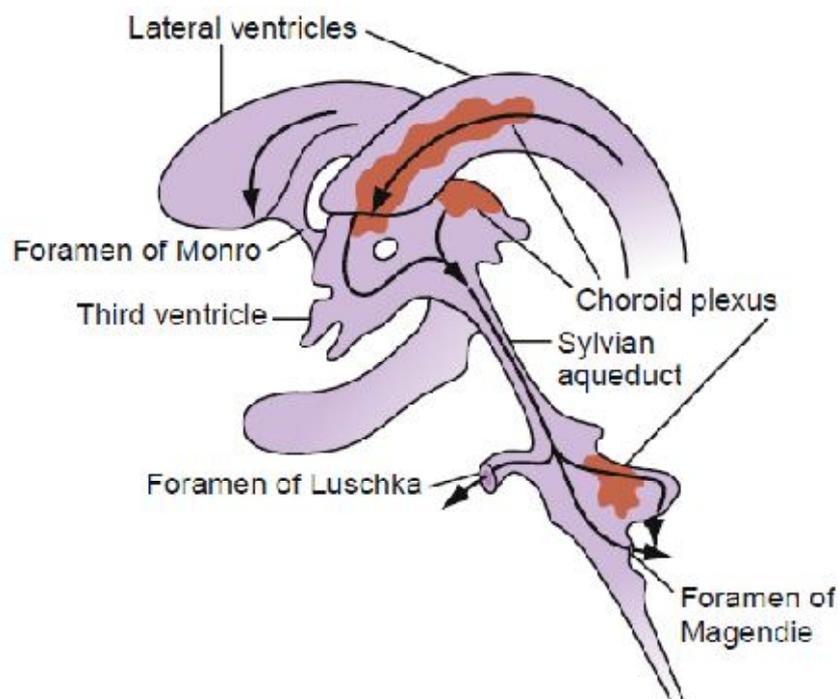
- Pada bayi memiliki total CSF sekitar 50 ml, sedangkan pada dewasa 150 ml, dengan 50% berada di masing-masing otak dan spinal.
- Pada bayi akan memproduksi CSF 25 ml/hari, pada dewasa 0,3-0,35 ml/menit ( $\pm 500$  ml/hari).
- Tekanan intrakranial pada bayi 9-12 cmH<sub>2</sub>O, sedangkan pada dewasa 18-20 cmH<sub>2</sub>O.
- Secara umum produksi CSF tidak tergantung pada tekanan intrakranial (ICP), namun absorpsi CSF tergantung kepada ICP yang diatur oleh vili-vili arachnoidal di sekitar sinus-sinus duramater.

Sirkulasi dan fisiologi dari CSF cukup kompleks. Sekitar 2 abad yang lalu, Alexander Monro memberikan prinsip fisiologis dan hubungan tentang komposisi intrakranial yang dibuktikan secara ekperimental oleh Kellie, sehingga dikenal saat ini sebagai doktrin Kellie-Monro (tabel 6.2), yang menjelaskan tentang ruang “kaku” dari tengkorak, jumlah/volume komponen intrakranial termasuk di dalamnya CSF, darah, dan otak yang merupakan dalam jumlah atau nilai yang tetap/konstan. Sehingga, apabila terdapat perubahan salah satu komponen (contoh : peningkatan CSF) akan memberikan kompensasi pada perubahan salah satu atau lebih dari komponen yang lainnya. Namun, pada anak usia kurang dari 2 atau 3 tahun, dengan fontanel yang masih terbuka, sehingga doktrin ini tidak bisa dibuktikan.

### TABLE 6.2 The Monro-Kellie Doctrine

The sum of intracranial contents to include blood, CSF, and brain should remain constant in a fixed container, such as the skull.

Perjalanan dari CSF berlangsung terus-menerus dan berkesinambungan, dimulai dari ventrikel lateral menuju ke Foramen interventriculare Monro ke ventrikel ke-3, kemudian melalui Aquaduktus Sylvius menuju ke ventrikel ke-4, selanjutnya akan melalui Foramen Magendie dan Luschka untuk beredar di dalam ruang subarachnoidea (gambar 1).



Gambar 1. Cerebrospinal fluid flow through the ventricular system

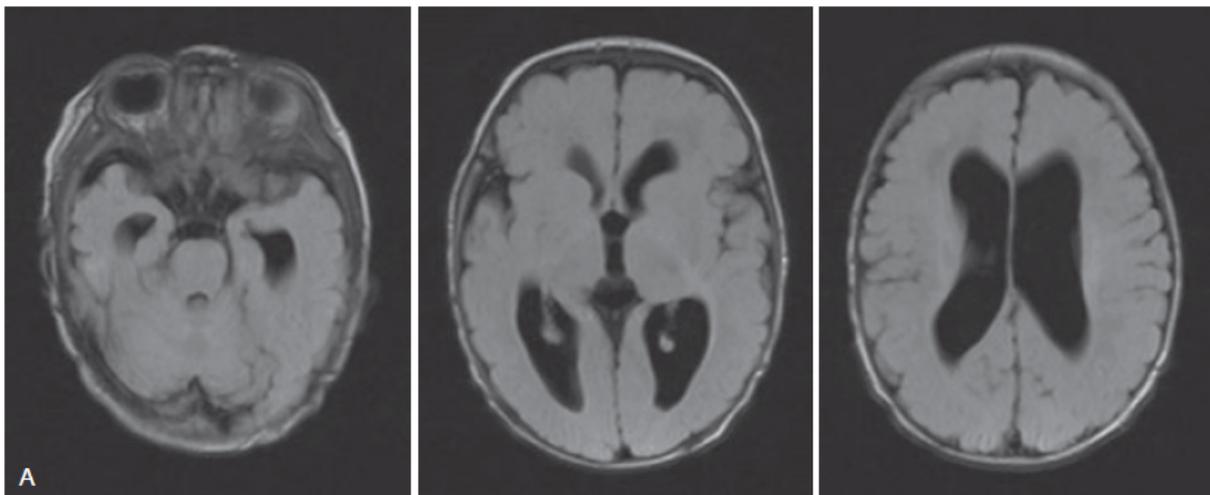
Dari ruang subarachnoidea, CSF akan di absorpsi ke dalam sirkulasi vena melalui granulationes arachnoidea. Disregulasi dalam produksi, sirkulasi, dan absorpsi dari CSF akan memberikan gejala atau tanda hidrosefalus.

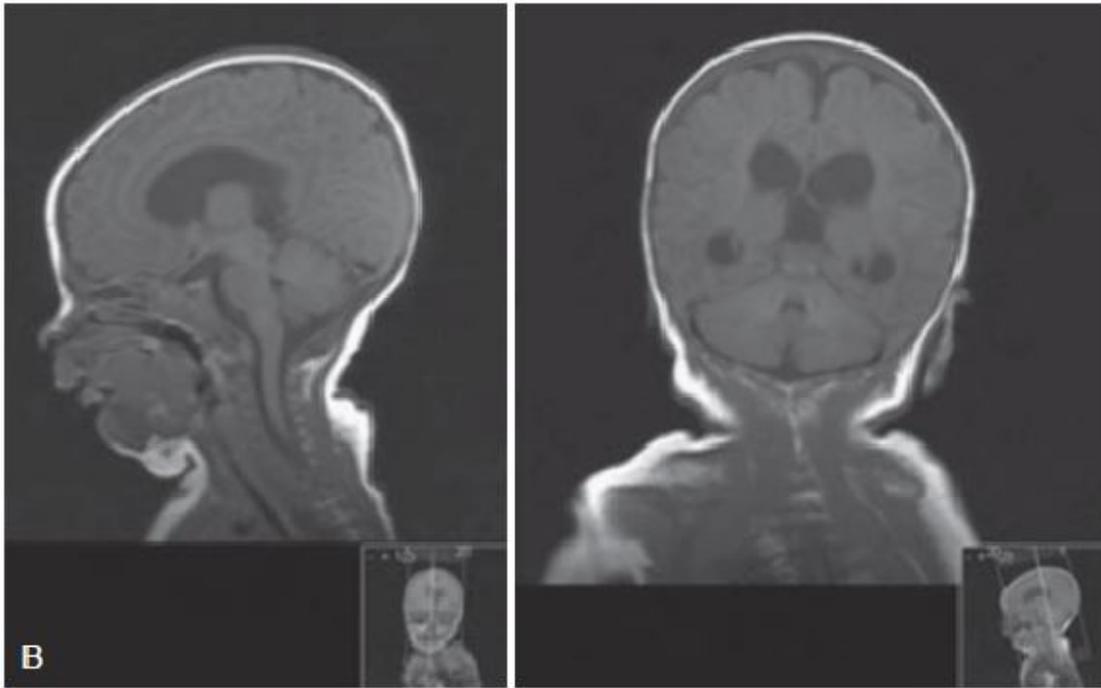
Beberapa tipe hidrosefalus dapat dikelompokkan sebagai overproduksi CSF, seperti pada tumor plexus choroidalis. Namun, pada kebanyakan kasus, hidrosefalus terjadi karena adanya obstruksi di sepanjang aliran CSF. Tumor pada ventrikel lateral dapat menyebabkan hidrosefalus karena adanya efek massa dan overproduksi CSF bila tumor berasal dari plexus choroidea. Tumor yang banyak terdapat di ventrikel lateral termasuk diantaranya meningioma, glioma, dan tumor plexus choroidea. Tumor plexus choroidea jarang didapatkan, sering terjadi pada anak usia dibawah 2 tahun, dengan insidensi 1% dari semua tumor intrakranial.

Obstruksi pada foramen interventrikuler Monro dapat disebabkan oleh atresia kongenital, adanya membran, atau gliosis akibat perdarahan, hal-hal tersebut akan menyebabkan pembesaran ventrikel unilateral (ventrikulomegali unilateral).

Gangguan pada ventrikel ke-3 karena adanya kista dan tumor akan menyebabkan hidrosefalus obstruktif. Kista koloid yang ditemukan pada aspek anterior-superior ventrikel ke-3, yang insidensinya kurang dari 2% dari tumor intrakranial pada populasi orang dewasa, yang memberikan gejala hidrosefalus obstruktif akut sampai kronik pada foramen Monro.

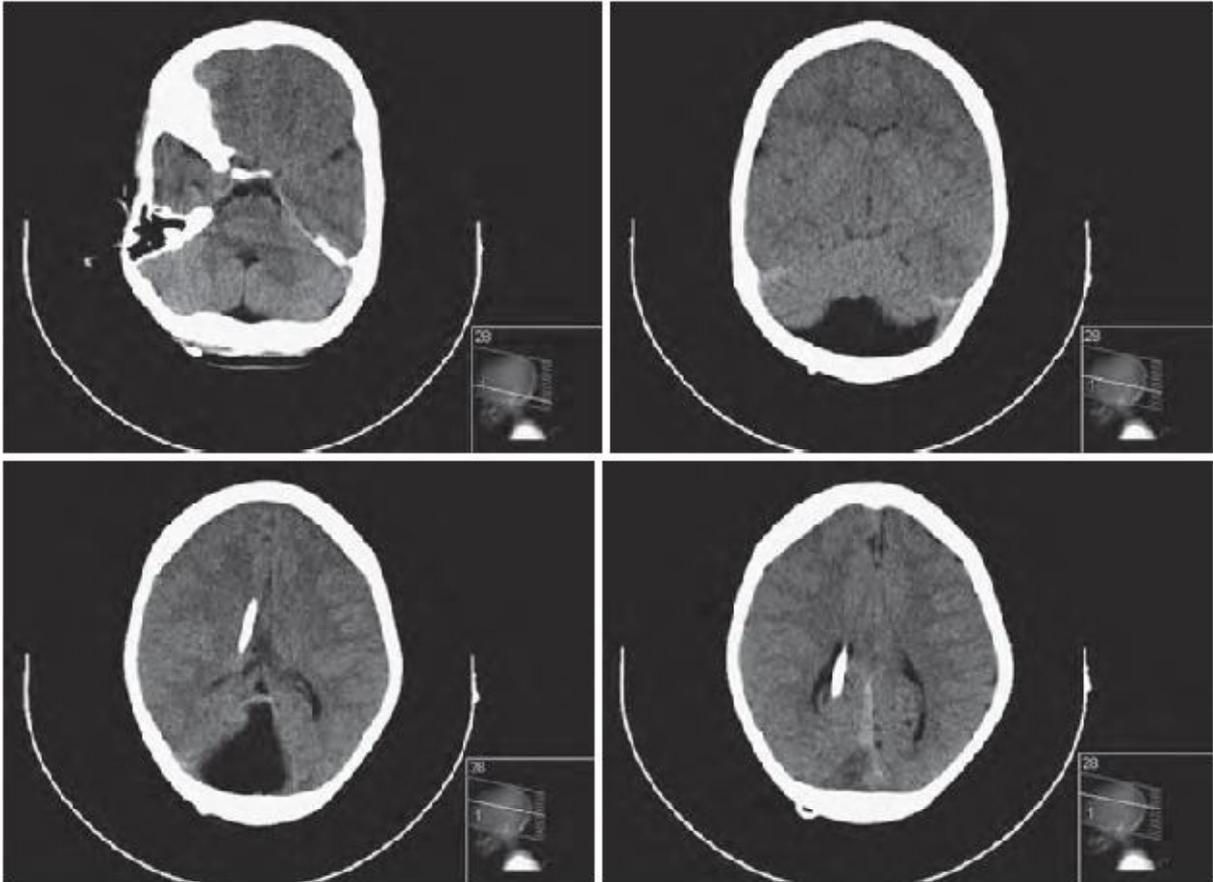
Obstruksi juga dapat terjadi pada level Aqueductus Sylvius, terutama pada neonatus yang memiliki diameter kecil (0,2-0,5 mm). Obstruksi pada level ini akan memberikan gambaran pelebaran ventrikel ke-3 sampai dengan ventrikel lateral. Malformasi kongenital pada level ini bisa meliputi stenosis aqueduct, *forking*, pembentukan septa, dan gliosis subependimal akibat infeksi intrauterin (Gambar 2).





*Gambar 2. A 3-month-old boy with hydrocephalus due to aqueductal stenosis. Note the enlarged lateral and third ventricles with a small fourth ventricle. A, T1-weighted axial noncontrast magnetic resonance image (MRI). B, T1-weighted sagittal and coronal noncontrast MRI*

Kelainan pada ventrikel ke-4 dan basal foramen juga bisa menjadi lokasi obstruksi aliran CSF yang menyebabkan hidrosefalus. Malformasi Dandy-Walker yang terjadi pada bayi dengan gambaran pembesaran kistik di fossa posterior yang disebabkan hipoplasia dari vermis cerebellum dan atrofi cerebellum, yang juga berhubungan dengan hidrosefalus, dan dapat disertai dengan gangguan kongenital lainnya (Gambar 3).



*Gambar 3. Child with a Dandy-Walker malformation and shunted hydrocephalus. Note the right occipital ventricular shunt catheter.*

Tumor pada fossa posterior dan ventrikel ke-4 akan memberikan gambaran hidrocefalus akut atau kronis, disertai dengan gejala lain yang mengikutinya sesuai dengan lesinya. Pada populasi orang dewasa, tumor yang banyak terdapat di fossa posterior meliputi metastasis, glioma, neuroma, meningioma, dan hemangioblastoma. Pada anak-anak, tumor infratentorial kebanyakan akan menyebabkan hidrocefalus seperti pada medulloblastoma, ependimoma, astrositoma cerebelli, dan *brainstem glioma*. Kelainan kongenital lainnya seperti pada Malformasi Chiari akan menyebabkan hidrocefalus obstruktif di sekitar basis kranium. Obstruksi dari aliran CSF juga dapat disebabkan pada level *granulationes arachnoidea* karena gangguan absorpsi CSF.

### **KLASIFIKASI HIDROSEFALUS**

Terdapat beberapa perbedaan klasifikasi hidrocefalus berdasarkan populasi usia, patofisiologi dan presentasi klinis. Secara umum, hidrocefalus digolongkan ke dalam hidrocefalus non-obstruktif yang berhubungan dengan pembesaran sistem ventrikel (contohnya : hidrocefalus *ex vacuo*) dan hidrocefalus obstruktif (gangguan pada aliran CSF atau absorpsi) seperti dijabarkan pada Tabel 6.3.

**TABLE 6.3 Hydrocephalus Classification**

Type	Features
Nonobstructive	Ventricular enlargement (e.g., hydrocephalus ex vacuo)
Obstructive	
Communicating	Obstruction outside the ventricular system (e.g., subarachnoid space or arachnoid villi)
Noncommunicating	Obstruction within the ventricular system (e.g., aqueduct or basal foramina)

### ETIOLOGI DAN PRESENTASI KLINIS

Gambaran klinis hidrosefalus ternyata berkaitan dengan usia. Pada bayi dengan hidrosefalus dapat memberikan gambaran klinis : fontanel (ubun-ubun) anterior yang tegang dan cembung; peningkatan lingkaran kepala rata-rata 0,5 – 2 cm tiap minggu; gangguan menyusui, muntah-muntah, makrosefalus. Pada bayi yang lebih tua dan anak-anak, tengkorak menjadi lebih kaku, sehingga penampilan klinis berupa paralisis Nervus Abducens dan Paralisis gerak bola mata vertikal (tanda Perinaud).

Pada anak-anak, hidrosefalus dapat terjadi sebagai akibat sekunder dari neoplasma atau trauma. Gambaran klinis dapat berupa nyeri kepala (tumpul, terutama ketika saat terbangun), gangguan penglihatan (pandangan kabur atau ganda), letargis, muntah-muntah, penurunan prestasi belajar, dan gangguan endokrin (contoh : penampilan pendek, pubertas precoks). Pada pemeriksaan fisik dapat ditemukan papiledema dan paralisis CN VI, hiperrefleksi dan clonus. Pada tahap lanjut yang memberat akan ditemukan tanda-tanda trias Cushing (bradikardi, hipertensi, pernafasan ireguler) sehingga memerlukan tindakan yang segera.

Pada usia dewasa, gambaran klinisnya dapat berupa Akut (TTIK) atau Kronis (tekanan intrakranial normal atau rendah). Gejala umumnya berupa nyeri kepala, yang memberat saat berbaring, mual-muntah, gangguan penglihatan (pandangan kabur atau ganda), papiledema pada funduskopik, paralisis otot rectus lateral, ataxia, dan gangguan kesadaran.

### DIAGNOSIS

Studi tentang *neuroimaging* sangat membantu dalam penegakan diagnosis hidrosefalus. Diagnosis saat ini dapat ditegakkan secara intrauterin dengan USG maupun MRI. Saat ini diagnosis hidrosefalus secara radiologi dilakukan dengan CT scan kepala. Penilaian CT scan secara anatomis yaitu pembesaran semua sistem ventrikel. Penilaian Evan ratio dengan mengukur rasio cornu frontal dari ventrikel lateral dengan diameter terbesar biparietal, dengan nilai abnormal apabila  $> 0,3$ . Penilaian besar dari cornu temporal dari ventrikel lateral  $> 2$  mm.

## TATALAKSANA HIDROSEFALUS

Tatalaksana hidrocefalus meliputi : non-operatif dan operatif.

### TATALAKSANA NON-OPERATIF

Manajemen ini ditujukan untuk menurunkan produksi CFS dan meningkatkan absorpsinya. Manajemen yang dilakukan adalah pemberian farmakoterapi dengan pemberian Azetazolamide (carbonic anhydrase inhibitor) dengan dosis 100 mg/kgBB/hari dan Furosemide (diuretik) dengan dosis 1 mg/kgBB/hari. Perlu diperhatikan juga bahwa obat-obat tersebut diatas juga memberikan resiko atau efek samping seperti metabolisme asidosis, letargis, penurunan nafsu makan, ketidakseimbangan elektrolit, takipneu, dan diare. Obat lain juga meliputi Hyaluronidase, manitol, urea, dan gliserol.

### TATALAKSANA OPERATIF

Tatalaksana ini dibagi lagi menjadi 2 prosedur : *shunting* dan *non-shunting*. Pada prosedur non-shunting berupa : ETV, reseksi lesi yang menyumbat aliran CSF, dan apabila diperlukan ablasi plexus choroidea.

Sedangkan pada prosedur shunting bertujuan untuk diversi CSF ke ruang atau organ tubuh lain yang memiliki kemampuan reabsorpsi seperti pericardium, peritoneum, rongga pleura.

Proses kanulasi ventrikel dapat dilakukan melalui pendekatan frontal, parietal, dan occipital. Beberapa ahli bedah saraf lebih memilih pendekatan secara parietal karena mudah jangkauannya dari scalp ke abdomen. Metode yang dilakukan bervariasi seperti pada tabel 6.7.

TABLE 6.7 Sites for Ventricular Cannulation		
Site	Entry	Trajectory and Course
Frontal (Kocher's point)	Frontal horn, 2-3 cm from midline, midpupillary line, 1 cm anterior to coronal suture	Perpendicular to skull, medial canthus in the coronal plane, external auditory meatus in the sagittal plane
Parietal (Keen's point)	Trigone, 2.5-3 cm posterior and superior to pinna	Perpendicular to skull
Occipital (Frazier's point)	Occipital horn, 6-7 cm above Inlon, 3-4 cm from midline	Parallel to skull base, aiming for middle of forehead

## KOMPLIKASI TATALAKSANA HIDROSEFALUS

Komplikasi shunting pada hidrocefalus paling sering meliputi : malfungsi shunt (underdrainage CSF atau overdrainage CSF) dan infeksi pada sistem ventrikel atau shunt (tabel 6.8 dan 6.9).

**TABLE 6.8 Common Shunt Complications**

Underdrainage of CSF (from obstruction or disconnection)  
Overdrainage of CSF  
Infection

**TABLE 6.9 Uncommon Complications of Cerebrospinal Fluid Shunts**

<b>Cranial</b>	<b>Peripheral</b>
Subdural hygroma	Shunt tube migration
Hemorrhage (subdural or intraparenchymal)	Shunt tube disconnection/fracture
Seizure	Abdominal pseudocyst formation
Hemiparesis/new neurological deficits (due to misplaced catheters)	Bowel perforation
	Peritonitis
	Abdominal hernia
	Endocarditis (VA shunts)
	Immune-mediated glomerulonephritis (VA shunts)

## DAFTAR PUSTAKA

- **Ellenbogen, Richard G. Abdulrauf, Saleem I, Sekhar, Lalgam N.** *Principles of Neurological Surgery, 3rd edition.* ELSEVIER-SAUNDERS. 2012. Philadelphia.
- **Campbell, William W. DeJong's The Neurologic Examination, 6th Edition.** 2005. Lippincott Williams & Wilkins
- **Snell, Richard S.** *Clinical NEUROANATOMY 4th Edition.* Lippincott-Raven. 1997.