

BAB 1

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Diantara tumor otak pada *pediatri*, *medulloblastoma* merupakan tumor ganas yang paling sering ditemui, kejadiannya mencakup hampir 20% dari seluruh kasus tumor susunan saraf pusat pada *pediatri* (Bailey dan Cushing, 1925). *Medulloblastoma* dikatakan pada beberapa referensi termasuk dalam kelompok tumor neuroepitel embrional pada serebelum (Kunschner, 2002). Tumor ini ditemukan terutama pada *fossa posterior* dan memiliki potensi untuk menyebar melalui celah *subarachnoid* dan bahkan pada beberapa kasus dapat bermetastasis keluar dari susunan saraf pusat (James T. Rutka dan Hoffman, 1996).

Sejak pertama kali diperkenalkan oleh Harvey Cushing dan Percival Bailey pada tahun 1925 pendekatan dan penatalaksanaan dari *medulloblastoma* telah mengalami perubahan yang sangat dinamis (Kunschner, 2002). Saat ini standar penatalaksanaan untuk *medulloblastoma* ditentukan berdasarkan klasifikasi kriteria resiko standar dan tinggi dengan modalitas terapi meliputi kombinasi antara tindakan pembedahan, radioterapi serta kemoterapi. *Outcome* bergantung pada beberapa faktor, termasuk usia, staging, sisa tumor post operatif dan respon terhadap terapi (Taylor *et al.*, 2012).

World Health Organization (WHO) mengklasifikasikan *medulloblastoma* menjadi 4 sub tipe, yaitu *medulloblastoma* klasik, *medulloblastoma* desmoplastik, *medulloblastoma* dengan ekstensi nodular, dan *medulloblastoma large cell* (Kleihues *et al.*, 2002). Semua sub tipe dikategorikan sebagai *grade 4*, akan tetapi

sekitar 60% dari pasien memiliki angka kelangsungan hidup lebih dari 5 tahun yang menunjukkan bahwa *medulloblastoma* merupakan neoplasma yang heterogen (Rood, MacDonald dan Packer, 2004). Penjelasan tentang variasi perilaku biologis ini dapat dikaitkan dengan ekstensi dari reseksi, fitur molekular yang buruk, atau sifat agresif histologikal. Resiko stratifikasi untuk respon terapi dan relaps yaitu berdasarkan lokasi, ekstensi reseksi, penyebaran metastasis sepanjang jalur cairan serebrospinal (CSS, meskipun didapatkan bukti yang berkembang bahwa histopatologikal maupun fitur genetik molekular dapat merupakan penilaian untuk memprediksi perilaku dari *medulloblastoma* (Eberhart *et al.*, 2002; Urberuaga *et al.*, 2006; McManamy *et al.*, 2007).

Reseksi tumor *medulloblastoma* yang agresif dapat meningkatkan resiko komplikasi pembedahan. Morbiditas neurologis pascaoperasi untuk *pediatri*, di luar dari ekstensi tumor residual, yaitu sebesar 24% dan dapat meningkat mencapai 44% setelah dilakukan reseksi yang total (Douglas Cochrane *et al.*, 1994; Albright *et al.*, 2000). Angka kejadian sindroma *fossa posterior* seperti mutisme serebelar dapat meningkat setelah reseksi total dibandingkan bila dilakukan reseksi subtotal (Korah *et al.*, 2010). Banyak pasien dengan mutisme serebelar pascaoperasi memiliki defisit kognitif yang persisten, defisit bicara, dan ataxia (Robertson *et al.*, 2006). *Medulloblastoma* sering melekat pada dasar dari ventrikel 4, reseksi dari *medulloblastoma* yang kecil yang melekat pada struktur kritikal seperti batang otak dapat meningkatkan morbiditas secara hebat (Gajjar *et al.*, 1996). Reseksi yang maksimal seaman mungkin yang memperhatikan struktur kritikal dengan mengharapkan prognosis yang terbaik merupakan tantangan dalam operasi tumor bedah saraf.

Di RSUD Dr. Soetomo sendiri belum terdapat data terkait faktor prognosis dan luaran pada pasien dengan *medulloblastoma*. Sehingga berdasarkan alasan tersebut, penulis membuat penelitian ini dengan harapan dapat memperpanjang kelangsungan hidup pasien dan memberikan KIE kepada pasien serta keluarga pasien secara komprehensif.

1.2 Rumusan Masalah

Bagaimana pengaruh ekstensi reseksi dan gambaran histopatologi sebagai faktor prognosis dan luaran pasien *pediatri* dengan *medulloblastoma* di RSUD Dr. Soetomo periode tahun 2016-2020?

1.3 Tujuan Penelitian

1.3.1 Tujuan umum

1. Mengetahui pengaruh ekstensi reseksi dan gambaran histopatologi sebagai faktor prognosis dan luaran pasien *pediatri* dengan *medulloblastoma* di RSUD Dr. Soetomo periode tahun 2016-2020

1.3.2 Tujuan khusus

1. Mengetahui angka *overall survival* pada pasien *medulloblastoma* yang telah dilakukan terapi di RSUD Dr. Soetomo pada tahun 2016-2020.
2. Mengetahui angka *progression free survival* pada pasien *medulloblastoma* yang telah dilakukan terapi di RSUD Dr. Soetomo pada tahun 2016-2020.
3. Menganalisis hubungan ekstensi reseksi dengan prognosis dan luaran pada pasien *pediatri* dengan *medulloblastoma* di RSUD Dr. Soetomo pada tahun 2016-2020.

4. Menganalisis hubungan gambaran histopatologi dengan prognosis dan luaran pasien *pediatri* dengan *medulloblastoma* di RSUD Dr. Soetomo pada tahun 2016-2020.
5. Menganalisis hubungan pemberian radioterapi dengan prognosis dan luaran pasien *pediatri* dengan *medulloblastoma* di RSUD Dr. Soetomo pada tahun 2016 - 2020.
6. Menganalisis hubungan ekstensi reseksi dan pemberian radioterapi dengan prognosis dan luaran pasien *pediatri* dengan *medulloblastoma* di RSUD Dr. Soetomo pada tahun 2016 - 2020.
7. Menganalisis hubungan gambaran histopatologi dan pemberian radioterapi dengan prognosis dan luaran pasien *pediatri* dengan *medulloblastoma* di RSUD Dr. Soetomo pada tahun 2016 - 2020.
8. Menganalisis hubungan ekstensi reseksi dan gambaran histopatologi dengan prognosis dan luaran pasien *pediatri* dengan *medulloblastoma* di RSUD Dr. Soetomo pada tahun 2016 - 2020.

1.4. Manfaat Penelitian

1.4.1 Manfaat teoritis

1. Dapat memberikan informasi dan pengetahuan tentang profil pasien *pediatri* dengan *medulloblastoma* yang dirawat di RSUD Dr. Soetomo pada tahun 2016-2020.
2. Dapat memberikan informasi mengenai hubungan ekstensi reseksi dan gambaran histopatologi dengan luaran pasien *pediatri* dengan *medulloblastoma*

3. Dapat dijadikan acuan dasar penelitian selanjutnya.

1.4.2 Manfaat terapan

1. Penelitian ini bermanfaat bagi pihak rumah sakit dalam mempersiapkan peralatan, ruang operasi dan tenaga kesehatan sehingga mampu menangani apabila ada penderita *medulloblastoma*.
2. Diharapkan dapat dilakukan latihan penanganan kasus emergensi terutama mengenai penanganan *medulloblastoma* untuk prognosa yang lebih baik bagi penderita.
3. Diharapkan dapat dilakukan KIE yang lebih baik mengenai pencegahan dan tatalaksana kasus *medulloblastoma* kepada keluarga penderita *medulloblastoma*.