

BAB 1

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Meningomielokel (MMC) adalah suatu kelainan bawaan pada sistem saraf pusat yang menyebabkan sekuel serius pada berbagai sistem (Khattak *et al.*, 2018). MMC ditandai oleh adanya defek kutaneus pada garis tengah, protrusi dari meningen dan jaringan saraf, defisit neurologis seperti paraplegia dan disfungsi berkemih, hidrosefalus, dan Chiari malformasi tipe 2 (Copp *et al.*, 2015). MMC dilaporkan sekitar 6/10000 kelahiran hidup di Amerika Serikat meskipun ibu hamil telah diperkaya dengan asam folat (Alford *et al.*, 2019).

Pada pasien anak dengan MMC, hidrosefalus merupakan suatu masalah utama pada kebanyakan kasus (Khattak *et al.*, 2018). Hidrosefalus mewakili 80-90% anak-anak dengan MMC (O'Hayon *et al.*, 1998; Volpe *et al.*, 2006). Hidrosefalus yang tampak secara klinis saat lahir menjadi salah satu indikasi untuk dilakukan pemasangan ventrikulo-peritoneal (VP) *shunt* secara dini bersamaan dengan penutupan defek MMC, yang dapat mengurangi risiko, komplikasi, dan mungkin dapat mengurangi risiko kebocoran cairan serebrospinal (CSS) dan dehisens luka (Rintoul *et al.*, 2002). Hidrosefalus dapat tidak terlihat secara klinis saat lahir dan dapat berkembang beberapa waktu kemudian setelah pasien anak dilakukan tindakan penutupan defek MMC (Rintoul *et al.*, 2002).

Penutupan MMC dapat menghilangkan defek spinal sebagai jalur drainase CSS (Sutton *et al.*, 1999). Peran penting lainnya adalah terjadinya herniasi hindbrain seperti pada kasus Chiari malformasi tipe 2. Drainase CSS berlebihan

pada saat penutupan defek MMC dapat mengakibatkan deteriorasi dari herniasi hindbrain, menyebabkan oklusi dari foramen Lushcka dan Magendie, sehingga muncul hidrosefalus (Sgouros, 2005). Hal ini membuat pasien anak harus dilakukan tindakan diversifikasi CSS dan hal ini dapat menjadi suatu beban tambahan dikarenakan anak harus menjalani prosedur untuk masalah tersebut dan menerima pemberian obat anestesi berulang, hal ini menjadi suatu kekhawatiran tersendiri terutama pada pasien anak yang rentan (McLone, 1998).

Salah satu penyebab hidrosefalus adalah adanya infeksi dari susunan saraf pusat (SSP) sekunder dan dapat mencapai 60% kasus (Warf, 2005). Hal tersebut juga berkaitan dengan waktu pemilihan tindakan penutupan defek MMC, apabila ditunda lebih dari satu hari setelah dilahirkan, berhubungan dengan meningkatnya resiko infeksi (Attenello *et al.*, 2016). MMC thorakal memiliki kecenderungan terjadinya resiko infeksi secara umum dan VP *shunt* yang lebih tinggi (Schroeder *et al.*, 2012). Studi lain mengatakan bahwa penyebab terjadinya infeksi intrakranial pada pasien MMC yaitu adanya infeksi dari *neural placode*, hidrosefalus, lokasi lesi di atas regio lumbal, dan prosedur penutupan defek, yang merupakan faktor signifikan (Anegbe *et al.*, 2019).

Terdapat beberapa penelitian sebelumnya tentang faktor yang berhubungan dengan hidrosefalus pada pasien dengan MMC. Indikator hidrosefalus seperti karakteristik fontanella mayor, lingkaran kepala (LK) saat lahir, kecepatan pertumbuhan lingkaran kepala berhubungan dengan pemasangan *shunt*. Informasi pada imaging seperti *ventricular index* (VI) dan *thalamooccipital distance* (TOD) pada ultrasonografi (USG), dan *frontooccipital horn ratio* (FOHR) pada CT Scan kepala merupakan parameter yang signifikan untuk evaluasi pasien sebelum

dilakukan tindakan pemasangan VP *shunt* pada pasien dengan MMC (Phillips *et al.*, 2014). FOHR dapat membuat estimasi yang akurat pada ukuran ventrikel menggunakan CT Scan dan tidak berubah seiring bertambahnya usia (Kan *et al.*, 2007). Sebagai asesmen volume ventrikel secara tidak langsung, FOHR dapat dipakai sebagai derajat ventrikulomegali pada pasien dengan MMC yang membutuhkan diversifikasi CSS tanpa memperhatikan tanda dan gejala lain pada pasien (Phillips, Gelsonimo, Pownall *et al.*, 2014). Pengukuran diameter ventrikel otak menggunakan ultrasonografi (USG) pre-operatif dengan parameter diameter bifrontal, diameter bicaudate, dan diameter body dari ventrikel lateral memungkinkan untuk memprediksi kejadian hidrosefalus pascaoperasi penutupan defek MMC. Hal ini sangat berguna karena prediksi tersebut dapat menjadikan satu tahap terapi dengan dua kondisi, MMC dan hidrosefalus, sehingga menurunkan morbiditas pasien (Wakhlou and Ansari, 2004).

Adanya suatu herniasi hindbrain yang persisten pada gambaran *Magnetic Resonance Imaging* (MRI) enam minggu setelah dilakukan prosedur penutupan defek MMC prenatal dapat memprediksi terjadinya hidrosefalus setelah dilahirkan (Zarutskie *et al.*, 2019). Penelitian lain menyarankan bahwa pemasangan *shunt* diperuntukkan untuk pasien dengan hidrosefalus berat dengan gejala klinis peningkatan tekanan intrakranial (TIK). Dilatasi ventrikel ringan atau sedang, ventrikulomegali yang persisten, dan peningkatan ukuran ventrikel setelah prosedur penutupan defek MMC dapat berhasil diterapi tanpa pemasangan *shunt* dengan melakukan pemantauan lanjutan klinis, neurologis, dan MRI kepala secara berkala, ditandai dengan resolusi komplisit dari hidrosefalus (Sankhla *et al.*, 2009).

Penulis bertujuan untuk memprediksi kejadian hidrosefalus pascaoperasi penutupan defek pada pasien anak dengan MMC, dengan mengetahui klinis pasien anak berupa karakteristik fontanella mayor, ukuran lingkar kepala saat lahir, lokasi lesi MMC, klinis infeksi sistemik dan lokal, dan pengukuran diameter ventrikel otak berupa FOHR menggunakan CT scan kepala. Penulis lebih memilih CT scan kepala dibandingkan USG karena keunggulannya dalam melihat kelainan lainnya pada pasien. Kemudian dianalisis hubungan dengan terjadinya hidrosefalus pascaoperasi penutupan defek MMC dengan membuat sistem skoring. Jika kejadian hidrosefalus ini dapat di prediksi, penulis berharap pasien anak dapat menjalani operasi satu tahap penutupan defek MMC dengan atau tanpa *shunt*. Hal ini diharapkan dapat mengurangi resiko, komplikasi, dan morbiditas pada pasien anak.

1.2 Rumusan Masalah

Apa faktor yang berhubungan kejadian hidrosefalus pascaoperasi penutupan defek MMC di RSUD Dr. Soetomo?

1.3 Tujuan Penelitian

1.3.1 Tujuan umum

Menganalisis faktor yang berhubungan dengan kejadian hidrosefalus pascaoperasi penutupan defek MMC di RSUD Dr. Soetomo.

1.3.2 Tujuan khusus

1. Menganalisis usia saat operasi sebagai faktor yang berhubungan dengan kejadian hidrosefalus pascaoperasi penutupan defek meningomielokel.

2. Menganalisis infeksi lokal sebagai faktor yang berhubungan dengan kejadian hidrosefalus pascaoperasi penutupan defek meningomielokel.
3. Menganalisis infeksi sistemik sebagai faktor yang berhubungan dengan kejadian hidrosefalus pascaoperasi penutupan defek meningomielokel.
4. Menganalisis karakteristik fontanella mayor sebagai faktor yang berhubungan dengan kejadian hidrosefalus pascaoperasi penutupan defek meningomielokel.
5. Menganalisis letak defek myelomeningocele sebagai faktor yang berhubungan dengan kejadian hidrosefalus pascaoperasi penutupan defek meningomielokel.
6. Menganalisis lingkaran kepala sebagai faktor yang berhubungan dengan kejadian hidrosefalus pascaoperasi penutupan defek meningomielokel.
7. Menganalisis FOHR sebagai faktor yang berhubungan dengan kejadian hidrosefalus pascaoperasi penutupan defek meningomielokel.

1.4 Manfaat Penelitian

1.4.1 Manfaat teoritis

1. Memberi informasi dan pengetahuan tentang profil pasien anak dengan MMC tanpa hidrosefalus sebelum prosedur penutupan defek.
2. Hasil penelitian dapat digunakan sebagai kepustakaan penelitian selanjutnya mengenai pasien anak dengan MMC yang diprediksi terjadi hidrosefalus.

1.4.2 Manfaat praktis

1. Hasil penelitian dapat dijadikan sistem skoring berdasarkan analisis faktor yang berhubungan dengan kejadian hidrocefalus pascaoperasi penutupan defek MMC.
2. Hasil penelitian dapat digunakan sebagai bahan pertimbangan prosedur tindakan satu tahap dalam penanganan pasien anak dengan MMC yang diprediksi terjadi hidrocefalus dengan menggunakan sistem skoring.