

TUMOR SUDUT SEREBELLOPONTIN

Nasrul Musadir

Abstrak. Tumor pada sudut serebellopontin (CPA) merupakan massa abnormal yang sering terjadi. Sudut serebellopontin merupakan sudut pada fossa posterior yang terbentuk antara tulang temporal, serebellum dan pons. Tumor pada sudut serebellopontin mencapai 5-10 % dari seluruh tumor intrakranial yang terjadi. Jenis tumor yang paling sering didapati masa daerah tersebut adalah Acoustic Neuroma (vestibular schwannoma). Tumor yang berada pada daerah tersebut mempunyai manifestasi klinis yang bervariasi. Gejala yang sering dialami awalnya berupa gangguan pendengaran, gangguan keseimbangan dan kelainan nervus kranialis. Pada tahap lanjut, penderita tumor CPA bisa mengalami hidrocefalus dan akan mengalami gejala-gejala akibat peningkatan tekanan intrakranial. Penanganan tumor CPA terus mengalami kemajuan. Selain dengan pembedahan untuk mengangkat tumor, kemajuan teknik radiasi semakin menggembirakan. Ada dua cara untuk melakukan radiasi yaitu dengan *Fractioned stereotactic radiotherapy* dan *stereotactic radiosurgery*. Penggunaan *Gamma Knife radiosurgery* semakin berkembang dan menunjukkan hasil yang baik. (JKS 2015; 1: 56-59)

Kata kunci : Sudut serebellopontin, tumor, acoustic neuroma, gamma knife radiosurgery

Abstract. Tumor in Cerebellopontin Angle (CPA) is most common abnormal mass in adult. Cerebellopontin Angle is the region in fossa posterior between temporal bone, cerebellum and pons. Tumor in CPA consist 5-10 % of all the intracranial tumor. Acoustic Neuroma is the most common tumor in CPA. Clinical manifestation of the tumor in that area is varied between each case. In initially, the most common symptom are hearing loss, cerebellar dysfunction and cranial nerve palsy. In later stage, hydrocephalus can be found and as the result can increase intracranial pressure. Management of the CPA tumor still developing until now. Surgery can be used for brain tumor, radiation technic have been developed. There were two different method of radiation, such as *Fractioned stereotactic radiotherapy* and *stereotactic radiosurgery*. The used of *Gamma Knife radiosurgery* is become frequent, developed, and have good result. (JKS 2015; 1: 56-59)

Keyword : Sudut serebelloponiti ,tumor, acoustic neuroma, gamma knife radiosurgery

Pendahuluan

Sudut serebelopontin/cerebellopontine angle (CPA), yaitu suatu daerah berbentuk segitiga pada fossa posterior yang dibatasi oleh tulang temporal, serebelum dan pons.¹ Pada daerah ini sering terdapat masa abnormal yang kemudian disebut sebagai tumor CPA, sering terjadi pada orang dewasa dan terdiri dari 5-10% dari seluruh tumor intrakranial.^{2,3} Tumor yang tumbuh pada daerah ini dapat menyebabkan berbagai gejala neurologis yang serius bahkan kematian jika tumor terus tumbuh membesar dan menekan batang otak. Gejala yang sering terjadi berupa kehilangan pendengaran ipsilateral,

hipestesi pada wajah dan gangguan keseimbangan.¹ Pada gambaran imaging otak sering didapati adanya hidrocefalus.

Jenis tumor yang sering dijumpai pada CPA adalah *vestibular schwannoma* (*neuroma akustik*). Jenis ini merupakan yang paling banyak ditemukan, mencapai 75% dari keseluruhan tumor pada CPA.⁴ Jenis-jenis lainnya yang jarang terjadi adalah meningoma, kista epidermoid, kista arakhnoid, schwannoma fasial, hemangioma, papiloma pleksus choroidalis, paragangliomas dan tumor metastase.^{1,2,3,5} Angka kejadian tumor ganas pada CPA berupa metastase hanya 1-2 % dari seluruh tumor CPA.² Diagnosis dan tatalaksana tumor CPA diharapkan akan semakin baik, seiring dengan

Nasrul Musadir adalah Dosen Bagian Neurologi Fakultas Kedokteran Universitas Syiah Kuala Banda Aceh

berkembangnya teknik imaging, teknik pembedahan mikro dan *radiosurgery*..

Anatomi

Pada fossa Posterior terdapat daerah segitiga yang disebut sebagai sudut serebelopontin. Daerah ini dibatasi di bagian anterolateral oleh tulang temporal, di bagian medial dibatasi oleh pons, sementara pada bagian atasnya dibatasi oleh tentorium serebeli, bagian bawah oleh tonsila serebeli dan olive medularis. Sementara dura posterior membatasi pada bagian anterior, sedangkan pons dan serebebelum menjadi pembatas bagian posterior. Pada bagian atas dan bawah dari CPA melintas beberapa nervus kranialis yaitu n.V, n.VII dan n.VIII yang kemudian menuju *Internal Auditory Canal (IAC)*.¹

Etiologi

Penyebab dari tumor CPA belum sepenuhnya diketahui. Diduga erat tumor tersebut mempunyai kaitan dengan *Neurofibromatosis* tipe 2 (NF2) dan hal ini berkaitan dengan proses molekuler. Dari berbagai penelitian, adanya NF2 pada penderita tumor CPA menunjukkan berbagai variasi. Dari suatu penelitian, dari 33 kasus, 61% diantaranya mempunyai NF2.⁶ Sementara pada literatur lain, tumor yang sporadik terjadi mencapai 95% dan 5 % sisanya berkaitan dengan NF2. *Neurofibromatosis* dapat terjadi dalam dua bentuk. Bentuk pertama biasanya melalui saraf seluruh tubuh, terutama pada kulit dan tipe ke-2 menyebabkan tumor akustik pada kedua sisi.⁷ NF-2 juga berkaitan dengan terjadinya Meningoma dan sekitar 20% dari penderita Meningoma mempunyai bentuk dari *Neurofibromatosis*.⁵

Gejala Klinis

Pada 1917, Harvey Cushing menggambarkan gejala-gejala yang terjadi pada Neuroma Akustik sesuai dengan perkembangan tumor yang terjadi, yaitu gangguan pendengaran dan disfungsi labirin, nyeri occipitofrontal, ataksia

serebelar dan berbagai gangguan nervus kranialis.^{4,5} Gejala yang terjadi pada tumor CPA sangat bervariasi tergantung dari ukuran, lokasi dan perkembangan dari tumor.

Gejala Auditoris

Kehilangan pendengaran yang asimetris atau unilateral merupakan gejala yang paling banyak terjadi pada Neuroma Akustik, mencapai 95% dari seluruh penderita tumor jenis ini.⁴ Penderita akan mengeluh kehilangan pendengaran yang semakin lama semakin bertambah berat. Gejala lain yang sering didapati adalah tinnitus.^{2,4,5} Gejala ini sangat mungkin berkaitan dengan onset kehilangan pendengarannya, namun sering juga dijumpai timbulnya gejala tanpa keluhan kehilangan pendengaran. Biasanya penderita akan datang dengan keluhan adanya perasaan bising dengan nada tinggi secara terus-menerus. Tinitus biasanya terjadi ipsilateral dengan lokasi tumor.

Gejala Vestibular

Keluhan vertigo atau ilusi gangguan gerak, merupakan gejala lain yang sering didapati, mencapai 58% dari seluruh penderita. *Disequilibrium*, perasaan seperti melayang atau tidak seimbang merupakan gejala yang banyak dikeluhkan. Terjadinya vertigo berkaitan dengan terjadinya penekanan pada nervus vestibuler atau terjadinya gangguan suplai darah pada sistem vestibular. Namun karena pertumbuhan tumor yang perlahan, vertigo yang terjadi pada penderita tumor CPA akan timbul secara lambat dan terkadang hal ini dapat dikompensasi oleh otak terhadap gangguan pada fungsi vestibular, sehingga penderita sering tidak mengeluhkannya.⁴

Disfungsi Serebelar

Seiring dengan pertumbuhan tumor, ketika terjadi penekanan atau gangguan pada serebelum, maka dapat terjadi gejala-gejala gangguan serebelar, termasuk inkoordinasi, ataksia dan *disequilibrium*

yang umumnya terjadi belakangan. Jika sudah mencapai tahap ini, maka gejala-gejala tersebut biasanya akan berkelanjutan dan terjadi terus-menerus. Inkoordinasi yang terjadi lebih berat dirasakan pada ekstermitas bawah dibandingkan ekstermitas atas. Keadaan lain yang mungkin terjadi yaitu nistagmus, tremor dan hipotonia.⁴

Gejala pada Nervus Kranialis

Nervus kranialis yang paling sering terganggu adalah nervus trigeminus. *Facial hypesthesia* atau parestesia dapat terjadi, kemudian kehilangan reflek kornea, dan seiring peningkatan pertumbuhan tumor, akan didapat gejala-gejala seperti kesemuatan dan mati rasa pada region wajah penderita. Jika tumor terus tumbuh membesar, bisa terjadi atrofi pada otot-otot pengunyah.⁴

Gejala Lain

Keadaan klinis lain yang bisa didapati yaitu nyeri kepala, hidrosefalus, gangguan saraf kranial bawah dan gangguan batang otak. Umumnya gejala-gejala ini terjadi jika lokasi tumor sudah keluar dari *internal auditory canal*. Nyeri kepala yang terjadi berkaitan dengan penekanan pada iritasi pada neural, vaskuler dan dura. Kemudian dapat obstruksi ventrikel IV dapat terjadi dan menghambat aliran cairan otak sehingga terjadi hidrosephalus; penderita bisa mengalami muntah, diplopia, perubahan status mental dan pada pemeriksaan funduskopi akan ditemukan papiledema. Gangguan pada nervus Glossopharyngeus dan vagus dapat menyebabkan suara serak, disfagia dan aspirasi. Penekanan pada nervus Hipoglossus kemudian menyebabkan disartria.⁴

Diagnostik

Tidak mudah untuk menegakkan diagnosis tumor CPA saat awal perjalanan penyakit. Pada fase awal, tumor CPA akan menunjukkan gejala klinis yang tidak berbeda jauh dengan gejala tumor intrakranial yang lain. Adanya keluhan

gangguan pendengaran, tinnitus dan gangguan keseimbangan patut dicurigai sebagai tumor CPA. Kemudian pemeriksaan nervi cranialis dengan titik berat pada nervus trigeminus, okulomotorius, n.fasialis, dan dan nervus kranialis yang lebih rendah. Dilanjutkan dengan pemeriksaan fungsi serebelar perlu dilakukan untuk mengetahui kemungkinan gangguan keseimbangan dan koordinasi. Perhatikan kemungkinan tanda-tanda nistagmus..

Pemeriksaan Penunjang

Jika dari anamnesis dan pemeriksaan fisik neurologis mendukung kecurigaan ke arah tumor CPA, maka perlu dilanjutkan dengan pemeriksaan penunjang. Pemeriksaan penunjang yang perlu dilakukan antara lain tes audiologi, tes vestibular, auditory brainstem respon dan terakhir pemeriksaan radiologis menjadi *gold standar* untuk menentukan diagnosis tumor CPA.

Test Audiologi

Tes audilogi tidak hanya diperlukan untuk menegakkan diagnosis tumor CPA, namun juga diperlukan untuk merencanakan terapi terhadap gangguan kehilangan pendengaran. *Pure tone audimetri* dan *speech audimetri* merupakan pemeriksaan pertama yang harus dilakukan. Kemudian tes dapat dilanjutkan dengan tes ambang *reflek akustik* dan *Auditory brainstem response*.⁴

Tes kalori dan tes *Vestibuler Evoked Myogenic Potensial (VEMP)* dapat dilakukan untuk mengetahui apakah kerusakan terjadi di bagian inferior atau superior dari nervus vestibular. VEMP juga dapat digunakan untuk mengetahui bagaimana *reflek vestibulospinal* pada penderita tumor CPA.⁸

Pemeriksaan Radiologis

Pemeriksaan imaging otak merupakan gold standard untuk menentukan letak dan jenis tumor CPA. CT scan dan MRI otak merupakan pilihan yang dapat dilakukan.^{4,5}

CT scan merupakan pemeriksaan penunjang yang dapat memberikan gambaran tumor intrakranial. Akan terlihat gambaran iso sampai hipodens pada CT scan non-kontras dan gambaran penyangatan yang homogen setelah injeksi zat kontras.⁴ CT scan mempunyai keunggulan dalam mendeteksi erosi tulang, hyperostosis, kalsifikasi dan penyebaran tumor dalam telinga tengah.⁵

MRI menjadi pilihan lainnya dalam mendeteksi tumor CPA. MRI dengan kontras dapat memberikan gambaran yang lebih jelas terhadap jaringan lunak, ukuran tumor dan morfologi serta hubungan antara daerah yang normal dan tidak normal. Daerah yang kistik, nekrosis dan pendarahan dapat terlihat dengan jelas.⁴

Manajemen Terapi

Tujuan dari terapi pada tumor adalah untuk mengontrol perkembangan tumor dan meminimalkan kerusakan yang terjadi terhadap saraf kranialis, batang otak, pembuluh darah dan koklea. Beberapa pilihan yang dapat dilakukan yaitu observasi, *stereotactic radiosurgery*, bedah mikro atau gabungan antara *stereotactic radiosurgery* dan bedah mikro.⁹ Namun, terkadang juga pemilihan terapi observasi, radioterapi atau pembedahan ditentukan oleh umur pasien saat diagnosa ditegakkan, kondisi pasien, tingkat kerusakan gangguan pendengaran, ukuran tumor dan keinginan pasien sendiri. Semakin besar ukuran tumor semakin kompleks manajemen terapi yang harus dilakukan dan membutuhkan kerjasama dari beberapa disiplin ilmu.⁷

Gamma Knife Radiosurgery telah menunjukkan keberhasilan yang baik pada pilihan terapi terhadap Vestibuler schwannomas di CPA. Peningkatan usia hidup yang lebih baik dengan perbaikan fungsi pendengaran telah ditunjukkan oleh terapi jenis ini.⁹ Pemakaian *stereotactic radiosurgery* setelah pembedahan juga telah sering dilakukan dan menunjukkan

keberhasilan kontrol terhadap tumor dan outcome yang lebih baik.¹⁰

Daftar Pustaka

1. Cross J and Coles A (2002). The Cerebello-pontin Angle. ACNR. Vol.2 No. 3. P.16-17
2. Shohet J.A. Skull base Tumor and other CPA Tumor. Diunduh dari www.emedicine.medscape.com/article.883090-overview. tanggal 7 September 2015
3. Yang D, Zhao Y, Song L, Guo F (2013) A rare case of Pediatric cerebellopontin angle meningioma presenting seizure. Life Science Journal ; 10(3), p.1307-1309
4. Kim L.J, Klopfenstein J.D, Porter R.W, Simp M.J (2004). Acoustic Neuromas : Symptoms and Diagnosis. Barrow Quarterfly. Vol.20.No.4.p.7-13
5. Springborg JB, Poulsgaard L, Thomsen J (2008). Nonvestibular Schwannoma Tumors in the Cerebellopontin Angle: A structured Approach and Management Guideline. Skull Base / Vol. 18. No.4.p.217-227
6. Holman M.A, Schmitt W.R, Carlson M.L, Driscoll C.L.W, Beatty C.W, Link M.J (2013). Pediatric cerebellopontine Angle and internal auditory canal tumor. Journal Neurosurgery Pediatric 12; p.317-324.
7. Anonim. Mayfieldclinic and Spine Institute. Acoustic Neuroma (Vestibular Schwannoma). Diunduh dari www.mayfieldclinic.com/pdf/pe-acoustic.pdf .p.1-6 tanggal 7 September 2015.
8. Garem H.E, Gafy R.E, Mourad M, Talaat M (2010) Vestibular Evoked Myogenic in Cases of Vestibular Schwannomas. Int.Adv.Otol; 6 (2).206-210.
9. Moosa S, Ding D (2015). Role of Stereotactic Radiosurgery in the Management of Cerebellopontin Angle Tumors. Austin Journal of Radiation Oncologi And Cancer. Vol.1.1-2.
10. Anwer H, Elserly T.H, Elmola S, Fayed Z.Y (2013). Evaluation of stereotactic radiosurgery For Cerebellopontin Angle (CPA) Meningioma and Schwannoma after Mikrosurgical Decompression. Egyptian Journal of neurosurgery. Vol.28. No.4. 13-20.