

PROFIL PASIEN ENSEFALOKEL ANAK USIA 0 -18 TAHUN DI DEPARTEMEN BEDAH SARAF RSUD DR. SOETOMO SURABAYA

Avida Marisa Ilmi¹, Viskasari Pintoko Kalanjati², Wihasto Suryaningtyas³

¹ Mahasiswa Program Studi Kedokteran, Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga

²Departemen Anatomi dan Histologi, Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga

³Departemen Bedah Saraf, RSUD Dr. Soetomo Surabaya

ABSTRACT

Background: Data of encephalocele patient is rarely found in Indonesia, especially in East Java. Researcher conducted an observation about profile of encephalocele patient age 0–18 years old at Department of Neurosurgery, Dr. Soetomo Hospital, Surabaya, Indonesia. **Objective:** To observe profile of encephalocele patient age 0–18 years at Department of Neurosurgery, Dr. Soetomo Hospital, Surabaya, Indonesia. **Material and method:** This is cross sectional observation research observing medical record of encephalocele patient age 0–18 years at Department of Neurosurgery, Dr. Soetomo Hospital, Surabaya, Indonesia from 2010 to 2012. This study also observe age groups, gender, address, and types of encephalocele. **Results:** 27 male and 23 female patients were included. From 5 types based on the defect location, 30 patients are diagnosed as nasofrontal encephalocele, nasoorbita is found at 17 patients, while nasofrontoorbita, maksilonasoorbita and nasoethmoorbita is found at 1 patient each. The most dominant age group is 0 – 3.5 years old (n=15). From 50 patients, 43 patients were from outside Surabaya. **Conclusions:** The number of male patients diagnosed with encephalocele were slightly higher compared to female patients. Nasofrontal type was the predominant type amongst other types. The majority of encephalocele patients were 0 – 3.5 years old. These patients mostly were from outside of Surabaya city.

Keywords: Encephalocele, children, nasofrontal

ABSTRAK

Latar belakang: Data pasien ensefalokel belum banyak ditemukan di Indonesia terutama Jawa Timur, karena itu peneliti ingin mengetahui profil pasien ensefalokel anak usia 0-18 tahun di Poli Bedah Saraf RSUD Dr. Soetomo. **Tujuan:** Untuk mengetahui profil pasien ensefalokel anak usia 0-18 tahun di Poli Bedah Saraf RSUD Dr. Soetomo. **Metode dan materi:** Penelitian ini menggunakan studi observasi *cross sectional* dari data rekam medis pasien ensefalokel usia 0-18 tahun di Poli Bedah Saraf RSUD Dr. Soetomo Surabaya periode Januari 2010 – Desember 2012. Penelitian ini mencakup kelompok usia, jenis kelamin, alamat asal, dan tipe ensefalokel berdasarkan letak kelainan. **Hasil:** Terdapat 27 pasien laki-laki dan 23 pasien perempuan. Dari 5 tipe berdasarkan letak kelainan, terdapat 30 pasien terdiagnosis tipe nasofrontal, tipe nasoorbita didapatkan pada 17 pasien, sedangkan tipe nasofrontoorbita, maksilonasoorbita dan nasoethmoorbita masing-masing terdiagnosis pada 1 pasien. Kelompok usia yang paling dominan adalah 0-3,5 tahun (n=15). Empat puluh tiga dari 50 pasien berasal dari luar Surabaya. **Simpulan:** Dari studi ini, didapatkan bahwa pasien laki-laki sedikit lebih banyak dari perempuan. Tipe ensefalokel yang paling sering terjadi adalah tipe nasofrontal. Kasus ensefalokel paling sering dilaporkan pada kelompok usia 0 – 3,5 tahun. Pasien ensefalokel yang berasal dari luar Surabaya lebih banyak dibandingkan pasien dari Surabaya.

Kata kunci: Ensefalokel, anak, nasofrontal

Korespondensi: VP. Kalanjati, email: viskasari-p-k@fk.unair.ac.id

Latar belakang

Ensefalokel adalah suatu bentuk *Neural Tube Defects (NTD)* yang sering ditemukan pada neonatus yang berpengaruh pada otak. Adanya kelainan menutupnya tuba neuralis pada saat kehamilan menyebabkan adanya jarak pada tulang tengkorak. Jarak ini merupakan defek sebagai jalan keluar untuk penonjolan isi rongga tengkorak melewati batas-batas normalnya. Pada beberapa kasus, selain isi rongga tengkorak,

ditemukan pula cairan serebrospinal (Ghatan, 2011). Ensefalokel lebih jarang ditemukan daripada *neural tube defects* yang lain. Angka insidens untuk ensefalokel antara 10 - 20 % dari semua NTD. Prevalensinya diperkirakan antara 0,8 - 5 tiap 10.000 lahir hidup (Kehila *et al.*, 2015). Pada Amerika Utara dan Eropa, insiden ensefalokel ditemukan 1 dari 35.000 kelahiran hidup (Rifi, *et al.*, 2015). Prevalensi tinggi ditemukan pada wilayah Asia Tenggara. Dari

beberapa penelitian menyatakan bahwa kelainan ini memiliki korelasi dengan ras dan geografis. Prevalensi kelainan ini ditemukan lebih tinggi pada negara miskin dan negara berkembang. Disebutkan pula bahwa kelainan ini juga dipengaruhi oleh keadaan gizi pada ibu hamil yang secara tidak langsung memiliki korelasi dengan kondisi sosial ekonomi dari masyarakat (Oucheng, *et al.*, 2010).

Ensefalokel atau disebut juga *cranium bifidum* merupakan kelainan yang ditandai menonjolnya isi tengkorak. Etiologi dari kelainan ini masih belum diketahui dan sampai saat ini masih terus diperdebatkan. Klasifikasi berdasarkan lokasinya sangat beragam, dapat dibedakan menjadi oksipitoservikal, parietal, temporal, sinsipital (frontal/anterior) dan basal (Lumenta, *et al.*, 2009). Suwanwela & Suwanwela (1972) membagi ensefalokel menjadi oksipital, frontoetmoidal, basal dan *cranial vault* (Suwanwela & Suwanwela, 1972). Beberapa penelitian menyebutkan bahwa tipe ensefalokel berdasarkan letak kelainan ini dipengaruhi oleh ras dan geografis penderita. Hoving (2000) menyebutkan bahwa pada penduduk Amerika, Eropa dan belahan dunia bagian barat banyak ditemukan ensefalokel tipe basal (Hoving, 2000). Ensefalokel frontoetmoidal merupakan jenis yang paling sering ditemukan pada penduduk Asia, terutama Asia Tenggara. Ensefalokel-frontoetmoidal dibedakan lagi menjadi beberapa klasifikasi, beberapa diantaranya adalah ensefalokel nasofrontal, nasoorbita, dan nasoetmoidal. Kasus yang paling sering ditemukan adalah frontoetmoidal (Tirumandas, *et al.*, 2013). Di Indonesia, sesuai keadaan geografisnya yang terletak di Asia Tenggara, ensefalokel sinsipital memiliki prevalensi tinggi, berkisar 1:5000. Sekitar 80% dari seluruh kasus ensefalokel yang terjadi, merupakan ensefalokel tipe frontoetmoidal. Tetapi tipe lain juga pernah dilaporkan terjadi (Hoving, 2000).

Data mengenai ensefalokel belum banyak diteliti di Indonesia, terutama di Jawa Timur. Oleh karena itu, penelitian ini dilakukan untuk mengetahui profil pasien ensefalokel usia 0 - 18 tahun yang ada di Poli Bedah Saraf, RSUD Dr. Soetomo, Surabaya. Dengan adanya data tersebut, diharapkan dapat memberi gambaran mengenai pencegahan dan penyuluhan di daerah untuk memeriksakan pasien dengan dugaan ensefalokel lebih awal.

Tujuan

Penelitian ini dilakukan untuk mengetahui profil pasien ensefalokel anak usia 0-18 tahun di Poli Bedah Saraf RSUD Dr. Soetomo. Selain itu, penelitian ini juga bertujuan untuk mengetahui kelompok usia, jenis kelamin, sebaran demografi serta tipe ensefalokel berdasarkan letak kelainan pada pasien ensefalokel usia 0 - 18 tahun yang ada di Poli Bedah Saraf, RSUD Dr. Soetomo pada Bulan Januari 2010- Desember 2012.

Metode dan materi

Jenis penelitian ini merupakan studi observasi *cross sectional* dengan menggunakan data rekam medis pasien ensefalokel anak usia 0-18 tahun di Poli Bedah Saraf RSUD Dr. Soetomo, Surabaya bulan Januari 2010 – Desember 2012. Dari data rekam medis ditemukan 52 pasien. Jumlah pasien yang memenuhi kriteria inklusi sampel terdapat 50 anak. Kriteria inklusi sampel adalah pasien berusia 0-18 tahun dan memenuhi kriteria ensefalokel yang ditentukan, yaitu didapatkan *hernia sac*, gangguan morfometri orbita berupa pelebaran jarak interkantus lateral dan gangguan morfometri pada os nasal berupa pelebaran jarak interkantus medial. Pasien berusia lebih dari 18 tahun atau data tidak ditemukan dan/ atau tidak lengkap dieklusi dari sampel penelitian ini. Penelitian ini mencakup tipe ensefalokel berdasarkan letak kelainan, volume *hernia sac*, jarak interkantus medial serta jarak interkantus lateral. Observasi menggunakan hasil pemeriksaan CT-Scan kepala dengan instrumen lembar pengumpulan data. Analisis data menggunakan Microsoft Word 2007.

Hasil

Dalam kurun waktu tersebut, didapatkan 52 pasien ensefalokel dengan rincian 24 pasien perempuan dan 28 pasien laki-laki. Dari 52 pasien ensefalokel, terdapat 50 pasien yang memiliki rekam medis lengkap sehingga sesuai dengan kriteria inklusi sampel yang dibutuhkan. Dari 50 pasien ensefalokel tersebut, terdapat 27 pasien laki-laki (54%) dan 23 pasien perempuan (46%). Berdasarkan hasil penelitian, tipe terbanyak yang terdapat pada seluruh pasien laki-laki dan perempuan yang terdiagnosis ensefalokel usia 0 - 18 tahun adalah tipe nasofrontal, yaitu 30 pasien sedangkan tipe nasoorbita terdiagnosis pada 17 pasien. Tipe yang paling sedikit adalah tipe nasofrontoorbita, nasoethmoorbita dan maksilonasoorbita. Ketiga tipe ini masing-masing

hanya terdiagnosis pada 1 pasien. Ensefalokel paling banyak terdiagnosis pada kelompok usia G1 (0-<3,5 tahun), yaitu sebanyak 15 pasien. Dari penelitian, didapatkan 43 pasien yang berasal dari luar Surabaya dan 7 pasien yang berasal dari Surabaya.

Tabel 1. Data karakteristik pasien ensefalokel di Poli Bedah Saraf RSUD Dr. Soetomo

		Laki-laki (n)	Perempuan (n)	Total (n)
Tipe	NF	19	11	30
Ensefalokel	NO	6	11	17
	NFO	1	-	1
	MNO	-	1	1
	NEO	1	-	1
Kelompok Usia	G1	11	4	15
	G2	1	1	2
	G3	4	3	7
	G4	3	2	5
	G5	1	3	4
	G6	2	1	3
	G7	1	4	5
	G8	4	5	9
Alamat	S	3	4	7
	LS	24	19	43

Keterangan:

1. NF = Nasofrontal
2. NO = Nasoorbita
3. NFO = Nasofrontoorbita
4. MNO = Maksilonasoorbita
5. NEO = Nasoethmoorbita

Kelompok Usia (Bastir et al., 2006):

1. G1 = 0 - 3,5 tahun
2. G2 = <3,5 - 5,5 tahun
3. G3 = <5,5 - 7,5 tahun
4. G4 = <7,5 - 9,5 tahun
5. G5 = <9,5 - 11,5 tahun
6. G6 = <11,5 - 13,5 tahun
7. G7 = <13,5 - 15,5 tahun
8. G8 = <15,5 - 18 tahun

S = Surabaya

LS = Luar Surabaya

Diskusi

Berdasarkan hasil penelitian didapatkan 27 pasien laki-laki (54%) dan 23 pasien perempuan (46%). Hasil yang sama juga didapatkan pada penelitian sebelumnya yang dilakukan oleh Nagpal (2014), ditemukan lebih banyak pasien laki-laki daripada perempuan (Nagpal, 2014). Penelitian

sebelumnya yang pernah dilakukan di RSUD Dr. Soetomo Surabaya pada tahun 2017 juga menunjukkan rasio laki-laki dibandingkan perempuan sebesar 1,13:1 (Arifin, *et al.*, 2018). Oucheng, *et al.* (2010) menyebutkan bahwa masyarakat daerah terpencil dengan tingkat sosioekonomi rendah di Asia Tenggara memiliki kecenderungan untuk lebih mengutamakan kesehatan anak laki-laki dibandingkan perempuan. Kebudayaan ini mungkin menjadi penyebab kejadian ensefalokel lebih banyak terdeteksi pada pasien laki-laki walaupun pada kenyataannya mungkin saja sebaliknya (Oucheng, *et al.*, 2010). Kemungkinan lain, hal tersebut disebabkan karena angka kelahiran bayi laki-laki sedikit lebih besar dibanding bayi perempuan dengan rasio 1,04 (Urquia, *et al.*, 2016).

Namun berdasarkan penelitian lain, didapatkan angka kejadian pasien perempuan lebih banyak daripada pasien laki-laki dengan rasio laki-laki dibanding perempuan 0,8:1 (Laharwal, *et al.*, 2016). Berdasarkan teori, kelainan kongenital defek tuba neuralis seperti ensefalokel, terutama tipe anterior, tidak terdapat predileksi seks. Selain karena etiologi ensefalokel yang masih tidak dapat dipastikan, belum ada penelitian yang membuktikan adanya faktor yang menyebabkan kelainan ini muncul lebih sering pada jenis kelamin tertentu (Sachdeva, 2014). Angka kejadian ensefalokel juga sulit untuk diketahui secara pasti mungkin juga dikarenakan data yang dimiliki oleh negara Asia Tenggara, termasuk Indonesia, tidak lengkap. Hal ini juga menunjukkan bahwa dibutuhkan peningkatan surveilans ensefalokel sebagai salah satu upaya untuk menangani kelainan ini (Zaganjor, *et al.*, 2016).

Di daerah Asia Tenggara, termasuk Indonesia, tipe ensefalokel yang sering ditemukan adalah ensefalokel frontoetmoidal atau anterior. Ensefalokel anterior dibedakan lagi berdasarkan letak lesi menjadi tipe nasofrontal, nasoorbita dan nasoethmoidal. Selain 3 tipe tersebut, pada beberapa kasus sering ditemukan *overlap* dengan tipe yang lain, misalnya pada penelitian ini ditemukan tipe nasoethmoorbita, nasofrontoorbita, dan maksilonasoorbita yang masing-masing terdiagnosis pada 1 orang pasien (2%). Pada penelitian ini, berdasarkan hasil rekam medis laporan radiologi ditemukan 30 pasien (60%) terdiagnosis ensefalokel tipe nasofrontal. Penelitian sebelumnya yang dilakukan oleh Kehila *et al.* (2015) juga mendapatkan hasil yang

serupa. Selain peran penting faktor genetik, faktor lingkungan juga memegang peran penting. Nutrisi ibu hamil, terutama asupan asam folat, juga berpengaruh karena ensefalokel merupakan penyakit yang multifaktorial (Laharwal *et al.*, 2016).

Pada penelitian ini, pasien ensefalokel paling banyak ditemukan pada kelompok usia 0-3,5 tahun. Penelitian sebelumnya juga menunjukkan bahwa pasien ensefalokel kelompok usia muda lebih banyak ditemukan daripada usia yang lebih tua (Arifin *et al.*, 2018). Hal ini mungkin disebabkan karena ensefalokel merupakan kelainan kongenital yang tandanya sudah muncul saat lahir dengan ukuran yang bervariasi sehingga pada anak yang ukuran *hernia sac* sudah besar sejak lahir dapat segera dikenali dan diperiksakan. Pasien dengan usia lebih tua juga dilaporkan. Hal ini mungkin disebabkan karena pada beberapa pasien menunjukkan ukurannya membesar seiring bertambahnya usia, sehingga tanda ensefalokel dapat dikenali setelah usia bertambah. Walaupun sebagian pasien juga menyebutkan bahwa tidak terdapat penambahan ukuran *hernia sac* seiring usia bertambah (Oucheng, *et al.*, 2010).

Berdasarkan penelitian, pasien yang berasal dari luar Surabaya lebih banyak daripada pasien dari Surabaya. Hal ini mungkin disebabkan karena RSUD Dr. Soetomo merupakan rumah sakit rujukan bagi Indonesia bagian timur sehingga pasien ensefalokel dari daerah luar Surabaya dirujuk ke RSUD Dr. Soetomo. Selain itu, hal ini mungkin terjadi karena ensefalokel berkaitan erat dengan kondisi sosioekonomi masyarakat. Pada beberapa penelitian yang pernah dilakukan sebelumnya, angka kejadian terjadinya NTD pada penduduk dengan ekonomi rendah ditemukan lebih tinggi daripada penduduk dengan ekonomi menengah keatas (Laharwal, *et al.*, 2016). Angka kejadian ensefalokel yang tinggi pada suatu daerah dengan kondisi ekonomi buruk serta tingginya angka kejadian di negara berkembang dibandingkan negara maju menegaskan bahwa kelainan ini memang berkorelasi kuat dengan kemiskinan (Oucheng, *et al.*, 2010). Beberapa penelitian menyatakan bahwa NTD berhubungan erat dengan keadaan gizi pada ibu hamil dan anak. NTD lebih sering dijumpai pada ibu hamil yang malnutrisi, terutama asam folat (Imbard, *et al.*, 2013).

Simpulan

Dari studi ini, didapatkan bahwa pasien laki-laki sedikit lebih banyak dari perempuan. Tipe ensefalokel yang paling sering terjadi adalah tipe nasofrontal. Kasus ensefalokel paling sering dilaporkan pada kelompok usia 0 – 3,5 tahun. Pasien ensefalokel yang berasal dari luar Surabaya lebih banyak dibandingkan pasien dari Surabaya.

Daftar pustaka

- Arifin, M. Suryaningtyas, W. Bajamal, A.H., 2018. Frontoethmoidal encephalocele: clinical presentation, diagnosis, treatment, and complications in 400 cases. *Child's Nervous System*, 34: 1161–1168.
- Bastir, M. Roas, A. O'Higgins, P., 2006. Craniofacial levels and the morphological maturation of the human skull. *Journal of Anatomy*, 209: 637-654.
- Ghatan, S. Encephalocele. Dalam: Winn HR, ed. 2011 *Youmans Neurological Surgery*. 6th ed. Vol. 2. Philadelphia: Elsevier Saunders, 1898-1905.
- Hoving, E.W., 2000. Nasal Encephalocele. *Child's Nervous System*, 16: 702–706.
- Imbard, A. Banoist, J.F. Blom, H.J., 2013. Neural tube defects, folic acid and methylation. *International Journal of Environmental Research and Public Health*.
- Kehila, M. Ghades, S. Abouda, H.S. Masmoudi, A. Chanoufi, M.B., 2015. Antenatal Diagnosis of a Rare Neural Tube Defect: Sincipital Encephalocele. *Case Reports in Obstetrics and Gynecology*.
- Laharwal, M.A. Sarmast, A.H. Ramzan, A.U. Wani, A.A. Malik, N.K. Arif, S.H. Rizvi, M., 2016. Epidemiology of the neural tube defects in Kashmir Valley. *Surgical Neurology International*, 7(35).
- Lumenta, C.B. Rocco, C.D. Haase, J. Mooij, J.J.A., 2009. *Neurosurgery*. New York: Springer, 97- 111.
- Nagpal, T., 2014. A Subcranial Approach of Anterior Skull Base Pathology (Nasal Encephalocele). *Clinical Rhinology: An International Journal*, 7(1): 22-23.
- Oucheng, N. Lauwers, F. Gollogly, J. Draper, L. Joly, B. Roux, F.E., 2010. Frontoethmoidal meningoencephalocele: appraisal of 200 operated cases. *Journal of Neurosurgical Pediatrics*, 541-549.

- Rifi, L. Barkat, A. Khamlichi, A.E. Boulaadas, M. Ouahabi, A.E., 2015. Neurosurgical management of anterior meningo-encephaloceles about 60 cases. *Pan African Medical Journal*, 21: 215.
- Sachdeva, S. Kapoor, R. Paul, R. Yadav, R., 2014. Recurrent Meningitis with Upper Airway Obstruction in A Child: Frontonasal Encephalocele- A Case Report. *Journal of Clinical and Diagnostic Research*, 8(8).
- Suwanwela, C. & Suwanwela, N., 1972. A morphological classification of sincipital encephalomeningoceles. *Journal of Neurosurgery*, 36(2).
- Tirumandas, M. Sharma, A. Gbenimacho, I. Shoja, M.M. Tubbs, R.S. Oakes, W.J. Loukas, M., 2012. Nasal Encephaloceles : a review of etiology, pathophysiology, clinical presentations, diagnosis, treatment, and complication. *Childs Nerve System*, 29(5): 739-744.
- Urquia, M.L. Ray, J. Wanigaratne, S. Moineddin, R. O'Campo, P., 2016. Variation in male-female infant ratios among births to Canadian and Indian-born mothers, 1990-2011: a population-based register study. *Canadian Medical Association Journal Open*, 4(2): 116-123.
- Zaganjor, I. Sekkarie, A. Tsang, B.L. Williams, J. Razzaghi, H. Mulinare, J., 2016 Describing the Prevalence of Neural Tube Defects Worldwide: A Systematic Literature Review. *PLoS ONE*, 11(4).