Kelainan Otak Bawaan

Saturday, 14 June 2008

Kelainan Otak Bawaan Kelainan otak bisa terjadi pada saat otak sedang dibentuk maupun setelah otak terbentuk sempurna. beberapa kelainan otak dapat diketahui sebelum bayi lahir, yaitu melalui pemeriksaan usg dan pemeriksaan cairan ketuban.

Anensefalus Anensefalus adalah suatu keadaan dimana sebagian besar tulang tengkorak dan otak tidak terbentuk. Anensefalus adalah suatu kelainan tabung saraf (suatu kelainan yang terjadi pada awal perkembangan janin yang menyebabkan kerusakan pada jaringan pembentuk otak dan korda spinalis). Anensefalus terjadi jika tabung saraf sebelah atas gagal menutup, tetapi penyebabnya yang pasti tidak diketahui. penelitian menunjukkan kemungkinan anensefalus berhubungan dengan racun di lingkungan juga kadar asam folat yang rendah dalam darah. Anensefalus ditemukan pada 3,6-4,6 dari 10.000 bayi baru lahir. faktor resiko terjadinya anensefalus adalah: - riwayat anensefalus pada kehamilan sebelumnya - kadar asam folat yang rendah. - resiko terjadinya anensefalus bisa dikurangi dengan cara meningkatkan asupan asam folat minimal 3 bulan sebelum hamil dan selama kehamilan bulan pertama. Gejalanya berupa: - ibu : polihidramnion (cairan ketuban di dalam rahim terlalu banyak) - bayi o tidak memiliki tulang teng o tidak memiliki otak (hemisfer serebri dan serebelum) o kelainan pada gambaran wajah o kelainan jantung. Pemeriksaan yang biasa dilakukan adalah: - kadar asam lemak dalam serum ibu hamil - amniosentesis (untuk mengetahui adanya peningkatan kadar alfa-fetoprotein) - kadar alfa-fetoprotein meningkat (menunjukkan adanya kelainan tabung saraf) - kadar estriol pada air kemih ibu - usg. Bayi yang menderita anensefalus tidak akan bertaha mereka lahir dalam keadaan meninggal atau akan meninggal dalam waktu beberapa hari setelah lahir. Mikrosefalus Mikrosefalus adalah suatu keadaan dimana ukuran kepala (lingkar puncak kepala) lebih kecil dari ukuran kepala rata-rata pada bayi berdasarkan umur dan jenis kelamin.

dikatakan lebih kecil jika ukuran lingkar kepala kurang dari 42 cm atau lebih kecil dari standar deviasi 3 dibawah angka rata-rata. Mikrosefalus seringkali terjadi akibat kegagalan pertumbuhan otak pada kecepatan yang normal. berbagai keadaan dan penyakit yang mempengaruhi pertumbuhan otak bisa menyebabkan mikrosefalus. Mikrosefalus seringkali berhubungan dengan keterbelakangan mental. Mikrosefalus bisa terjadi setelah infeksi yang menyebabkan kerusakan pada otak pada bayi yang sangat muda (misalnya meningitis dan meningoensefalitis). Penyebab utama: - sindroma down - sindroma cri du chat - sindroma seckel - sindroma rubinstein-taybi - trisomi 13 - trisomi 18 smith-lemli-opitz - sindroma cornelia de lange Penyebab sekunder: - fenilketonuria pada ibu yang tidak terkontrol keracunan metil merkuri - rubella kongenital - toksoplasmosis kongenital - sitomegalovirus kongenital - penyalahgunaan obat oleh ibu hamil - kekurangan gizi (malnutrisi). Perawatan pada mikrosefalus tergantung kepada penyebabnya. Bayi yang menderita mikrosefalus seringkali bisa bertahan hidup tetapi cenderung mengalami keterbelakangan mental, gangguan koordinasi otot dan kejang. Ennsefalokel Ensefalokel adalah suatu kelainan tabung saraf yang ditandai dengan adanya penonjolan meningens (selaput otak) dan otak yang berbentuk seperti kantung melalui suatu lubang pada tulang tengkorak. Ensefalokel disebabkan oleh kegagalan penutupan tabung saraf selama perkembangan janin. Gejalanya berupa: - hidrosefalus - kelumpuhan keempat anggota gerak (kuadriplegia spastik) - gangguan perkembangan - mikrosefalus - gangguan penglihatan - keterbelakangan mental d pertumbuhan - ataksia - kejang. Beberapa anak memiliki kecerdasan yang normal. Ensefalokel seringkali disertai dengan kelainan kraniofasial atau kelainan otak lainnya. Biasanya dilakukan pembedahan untuk mengembalikan jaringan otak yang menonjol ke dalam tulang tengkorak, membuang kantung dan memperbaiki kelainan kraniofasial yang terjadi. Untuk hidrosefalus mungkin perlu dibuat suatu shunt. Pengobatan lainnya bersifat simtomatis dan suportif.

Prognosisnya tergantung kepada jaringan otak yang terkena, lokasi kantung dan kelainan otak yang menyertainya. Porensefalus Porensefalus adalah suatu keadaan dimana pada hemisfer serebri ditemukan suatu kista atau rongga abnormal. Porensefalus merupakan akibat dari kerusakan otak dan biasanya berhubungan dengan kelainan fungsi otak. tetapi beberapa anak yang menderita porensefalus memiliki kecerdasan yang normal. Hidranensefalus Hidranensefalus adalah suatu keadaan dimana hemisfer serebri tidak ada dan digantikan oleh kantung-kantung yang berisi cairan serebrospinalis. Ketika lahir, bayi tampak normal. ukuran kepala dan refleks spontannya (misalnya refleks menghisap, menelan, menangis dan menggerakkan lengan dan tungkainya) tampak normal. tetapi beberapa minggu kemudian, biasanya bayi menjadi rewel dan ketegangan ototnya meningkat. Setelah berusia beberapa bulan, bisa terjadi kejang dan hidrosefalus. gejala lainnya adalah: - gangguan penglihatan - gangguan pertumbuhan - tuli - kelumpuhan (kuadriplegi spastis) - gangguan kecerdasan. Hidranensefalus merupakan bentuk porensefalus yang ekstrim dan bisa disebabkan oleh infeksi pembuluh darah atau cedera yang terjadi pada saat usia kehamilan telah mencapai 12 minggu. Diagnosisnya mungkin tertunda selama beberapa bulan karena perilaku awalnya relatif normal. beberapa bayi menunjukkan kelainan pada saat lahir, yaitu berupa kejang, mioklonus (kejang atau kedutan otot atau sekelompok otot) dan gangguan pernafasan. Tidak ada pengobatan yang pasti untuk hidranensefalus. pengobatannya bersifat simtomatis dan suportif. prognosis hidranensefalus adalah jelek, bayi biasanya meninggal sebelum berumur 1 tahun. Hidrosefalus bisa diatasi dengan membuat shunt. Hidrosefalus Hidrosefalus adalah penimbunan cairan serebrospinal yang berlebihan di dalam otak. Cairan serebrospinal dibuat di dalam otak dan biasanya beredar ke seluruh bagian otak, selaput otak serta kanalis spinalis, kemudian diserap ke dalam sistem peredaran darah.

jika terjadi gangguan pada peredaran maupun penyerapan cairan serebrospinal, atau jika cairan yang dibentuk terlalu banyak, maka volume cairan di dalam otak menjadi lebih tinggi dari normal. penimbunan cairan menyebabkan penekanan pada otak sehingga memaksa otak untuk mendorong tulang tengkorak atau merusak jaringan otak. Gejalanya bervariasi, tergantung kepada penyebab dari penyumbatan aliran cairan serebrospinal dan luasnya kerusakan jaringan otak akibat hidrosefalus.

pada bayi, cairan menumpuk pada sistem saraf pusat dan menyebabkan ubun-ubun menonjol serta kepala membesar. kepala bisa membesar karena piringan tulang tengkorak belum sepenuhnya menutup. tetapi, jika tulang tengkorak telah

menutup (sekitar usia 5 tahun), maka tulang tengkorak tidak dapat membesar lagi. Pada anak-anak, resiko terjadinya hidrosefalus ditemukan pada: - kelainan bawaan - tumor pada sistem saraf pusat - infeksi dalam kandungan infeksi sistem saraf pusat pada bayi atau anak-anak (misalnya meningitis atau ensefalitis) - cedera pada proses kelahiran - cedera sebelum atau sesudah lahir (misalnya perdarahan subaraknoid).

Mielomeningokel adalah suatu penyakit dimana terjadi penutupan yan g tidak sempurna pada kolumna spinalis dan berhubungan erat dengan hidrosefalus. Pada anak-anak yang lebih besar, resiko terjadinya hidrosefalus adalah: - riwayat kelainan bawaan - space-occupying lesions atau tumor otak maupun korda spinalis - infeksi sistem saraf pus - perdarahan otak - trauma. Gejala awal pada bayi: - kepala membesar - ubun-ubun menonjol dengan pembesaran kepala - sutura terpisah. Gejala pada hidrosefalus lanjutan: - rewel, tidak dapat menahan emosi - kejang otot. Gejala lanjut: - penurunan fungsi mental - gangguan perkembangan - penurunan pergerakan - gerakan menjadi lambat atau terhambat - tidak mau makan/menyusu - lemas, tidur terus - beser - mena nada tinggi, keras dan singkat - gangguan pertumbuhan. Gejala pada bayi yang lebih tua dan anak-anak bervariasi, tergantung kepada luas kerusakan akibat penekanan terhadap otak. gejalanya mirip dengan gejala hidrosefalus lanjutan pada anak-anak atau bisa berupa: - sakit kepala - muntah - gangguan penglihatan - juling - perge tidak terkendali - hilangnya koordinasi - langkahnya tidak tegas - kelainan mental (misalnya psikosa). Menge tulang tengkorak secara perlahan dengan ujung jari tangan akan menunjukkan suara abnormal akibat penipisan dan pemisahan tulang-tulang tengkorak.

vena pada tulang tengkorak tampak melebar. lingkar kepala membesar atau kepala membesar hanya pada bagian tertentu (paling sering di daerah dahi). mata tampak tertekan (gambaran sunset, dimana bagian putih mata terlihat diatas iris).

pemeriksaan saraf menunjukkan adanya defisit neurologis fokal (gangguan fungsi saraf yang sifatnya lokal) dan refleks yang abnormal. Pemeriksaan yang biasa dilakukan: - transiluminasi kepala bisa menunjukkan adanya cairan abnormal yang tertimbun di berbagai daerah di kepala - ct scan kepala - pungsi lumbal dan pemeriksaan cairan serebrospinal rontgen kepala (menunjukkan adanya penipisan dan pemisahan tulang tengkorak) - scan otak dengan radioisotop bisa menunjukkan adanya kelainan pada jalur cairan serebrospinal - arteriografi pembuluh darah otak. - ekoensefalogran (usg otak, menunjukkan adanya pelebaran ventrikel akibat hidrosefalus maupun perdarahan intraventrikuler). Tujuan pengobatan adalah meminimalkan atau mencegah terjadinya kerusakan otak dengan cara memperbaiki aliran cairan serebrospinal. Pembedahan adalah pengobatan utama pada hidrosefalus. jika memungkinkan, sumber penyumbatan diangkat. jika tidak memungkinkan, maka dibuat suatu shunt sehingga cairan serebrospinal tidak perlu melewati daerah yang tersumbat.

shunting ke luar daerah otak bisa dilakukan ke atrium kanan jantung atau peritoneum. Kauterisasi atau pengangkatan sebagian ventrikel yang menghasilkan cairan serebrospinal secara teoritis bisa mengurangi jumlah cairan serebrospinal yang dibentuk. Jika ada tanda-tanda infeksi, segera diberikan antibiotik. jika terjadi infeksi yang berat, kemungkinan shunt harus dilepas. Pemeriksaan lanjutan harus dilakukan secara rutin sepanjang hidup penderita untuk menilai tingkat perkembangan anak dan untuk mengobati setiap kelainan intelektual, saraf maupun fisik. Jika tidak diobati, angka kematian mencapai 50-60%. anak yang bertahan hidup akan mengalami kelainan intelektual, fisik dan saraf. Prognosis untuk hidrosefalus yang diobati bervariasi, tergantung kepada penyebabnya. jika anak bertahan hidup selama 1 tahun, maka hampir sepertiganya memiliki fungsi intelektual yang normal tetapi kelainan sarafnya tetap ada. hidrosefalus yang tidak disebabkan oleh infeksi memiliki prognosis yang terbaik, sedangkan jika penyebabnya adalah tumor maka prognosisnya paling buruk. Sindroma arnold-chiari Sindroma arnold-chiari adalah suatu kelainan pada pembentukan otak bagian bawah (batang otak). Sindroma ini seringkali berhubungan dengan hidrosefalus. Sumber: www.medicastore.com