

KRANIOFARINGIOMA PAPILER DENGAN PAPIL ATROFI PRIMER BILATERAL PADA PASIEN WANITA USIA MUDA: SEBUAH LAPORAN KASUS

Iqi Siti Rizkiah¹, Diorita Dyah Prayanti²

¹Residen Neurologi Universitas Airlangga - Rumah Sakit Pusat Otak Nasional, Jakarta Timur, DKI Jakarta

²Divisi Neuroonkologi - Rumah Sakit Pusat Otak Nasional, Jakarta Timur, DKI Jakarta

ABSTRAK

Pendahuluan: Kraniofaringioma adalah tumor intrakranial langka, terutama muncul di daerah sellar atau parasellar, dengan dua sub tipe yakni adamantinomatous dan papiler. Kraniofaringioma papiler umumnya ditemukan pada pasien dewasa dengan rentang usia 40-55 tahun. Pada laporan kasus ini, ditemukan kraniofaringioma sub tipe papiler pada pasien wanita usia 18 tahun.

Laporan Kasus: Seorang wanita usia 18 tahun dengan penurunan tajam penglihatan progresif, nyeri kepala kronik progresif, belum pernah menstruasi sejak usia 13 tahun. Berdasarkan pemeriksaan fisik generalis tidak ditemukan tanda seks sekunder wanita, berdasarkan pemeriksaan neurooftalmologi ditemukan penurunan visus pada kedua mata, hemianopia bitemporal, serta papil atrofi primer bilateral. Hasil pemeriksaan laboratorium menunjukkan hiperprolaktinemia, hasil pemeriksaan *Magnetic Resonance Imaging* kepala dengan kontras menunjukkan massa ekstraaksial intrasella sampai suprasella, solid kistik, kemungkinan kraniofaringioma. Pasien dilakukan tindakan operasi *Extended Endonasal Transsphenoidal Tumor Surgery* dengan reseksi tumor sebagian, hasil pemeriksaan patologi menunjukkan kraniofaringioma sub tipe papiler.

Diskusi: Kraniofaringioma papiler umumnya terjadi pada populasi dewasa, hanya 2% yang terjadi pada usia muda. Pada kasus ini, penekanan kraniofaringioma pada stuktur saraf optik mengakibatkan papil atrofi, pada kiasma optikum mengakibatkan hemianopia bitemporal, pada kelenjar pituitari mengakibatkan hiperprolaktinemia dan amenore primer. Keluhan gangguan penglihatan tidak ada perbaikan setelah dilakukan tindakan operasi. Diagnosis dan tatalaksana yang tertunda mengakibatkan prognosis yang lebih buruk. Oleh karena itu, deteksi dan pengobatan dini penting untuk prognosis yang lebih baik.

Kata kunci: kraniofaringioma, tumor sella, tumor parasella, kraniofaringioma papiler, kraniofaringioma adamantinomatous.

PENDAHULUAN

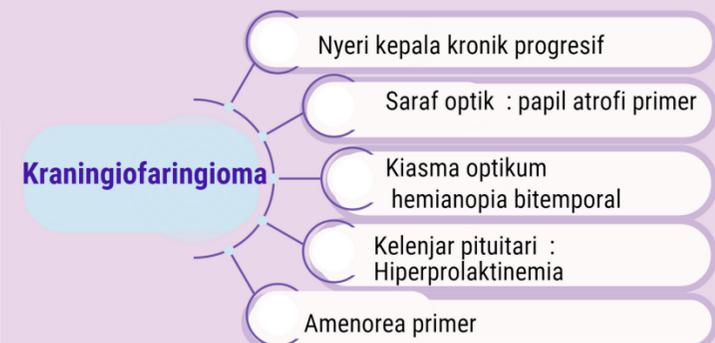
Kraniofaringioma adalah tumor intrakranial jinak (WHO grade I) yang terutama muncul pada daerah sellar atau parasellar dengan angka kejadian 2-5% dari seluruh tumor intrakranial. Secara histopatologis, tumor ini dibagi menjadi dua sub tipe yakni kraniofaringioma adamantinomatous dan kraniofaringioma papiler. Kraniofaringioma papiler umumnya ditemukan pada pasien dewasa dengan rata-rata usia 40-55 tahun dan sangat jarang terjadi pada kelompok usia muda.¹

LAPORAN KASUS

Seorang wanita usia 18 tahun dengan penurunan tajam penglihatan progresif, nyeri kepala kronik progresif, belum pernah menstruasi sejak usia 13 tahun. Berdasarkan pemeriksaan fisik generalis tidak ditemukan tanda seks sekunder wanita, berdasarkan pemeriksaan neurooftalmologi ditemukan visus mata kanan 3/60 dan visus mata kiri 1/300, hemianopia bitemporal, serta papil atrofi primer bilateral. Hasil pemeriksaan laboratorium menunjukkan hiperprolaktinemia (2.074 ng/mL). Pasien dilakukan tindakan operasi *Extended Endonasal Transsphenoidal Tumor Surgery* dengan reseksi tumor sebagian

DISKUSI

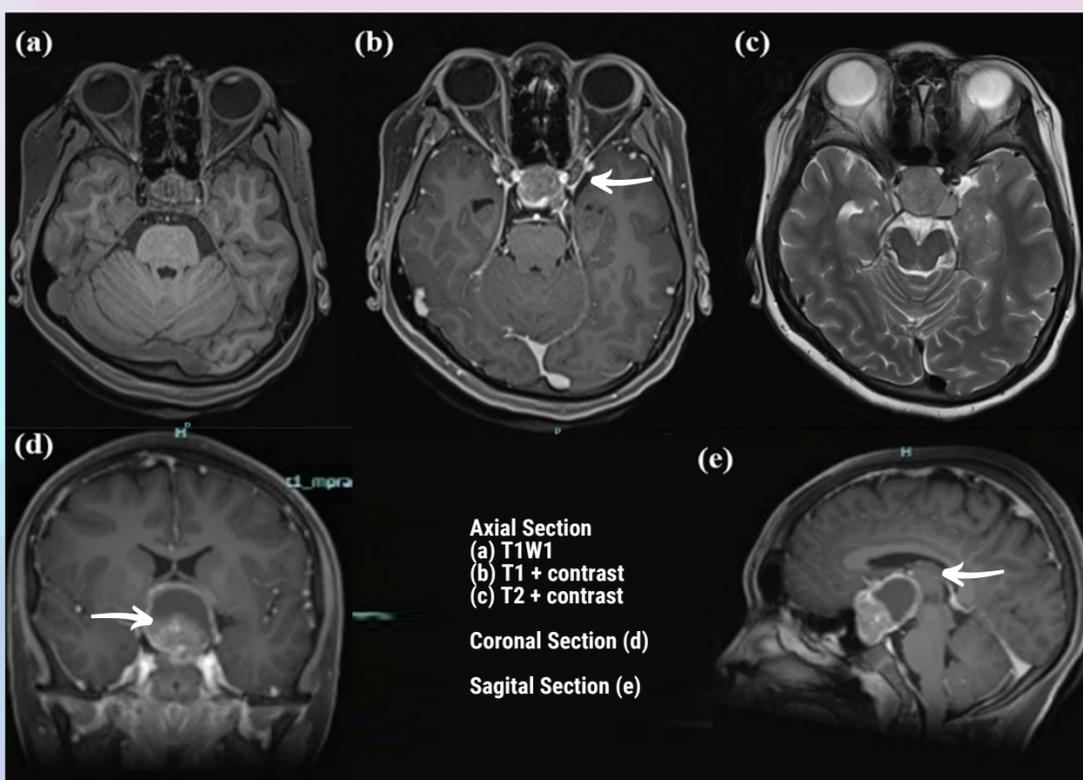
Kraniofaringioma papiler dikaitkan dengan mutasi BRAF-V600E, yang dapat menyebabkan tumorigenesis.¹ Pada pasien usia muda manifestasi klinis yang paling sering meliputi nyeri kepala (78%), gangguan menstruasi (57%), mual dan muntah (54%), gangguan lapang pandang (46%), gangguan tajam penglihatan (39%), gagal tumbuh (32%).²



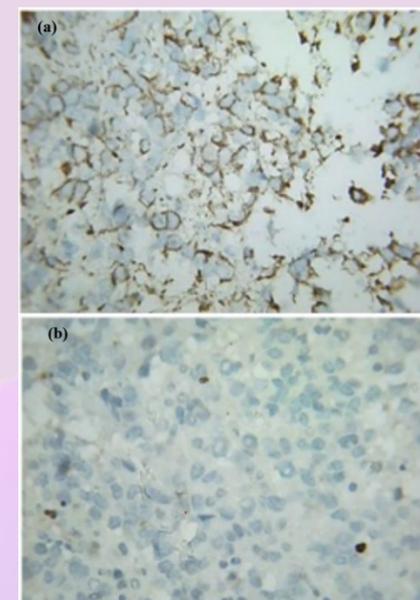
Gambar 2. Manifestasi klinis pasien akibat penekanan kraniofaringioma pada struktur otak

Prognosis penglihatan pada pasien dengan penekanan diagnosis yang terlambat serta kompresi struktur jaras penglihatan yang berlangsung lama mengakibatkan keluaran yang lebih buruk.³

Targeted therapy untuk kraniofaringioma papiler dalam fase uji klinis II yakni *BRAF-inhibitor*, 93.7% pasien menunjukkan respon terapi dengan rata-rata penurunan ukuran tumor sebesar 85%.⁴



Gambar 1. *Magnetic Resonance Imaging* kepala dengan kontras menunjukkan massa ekstraaksial intrasella sampai suprasella dengan diameter 2 x 3 x 2,4 cm solid dan 2,3 x 2,8 x 3,4 cm kistik, hiposeluller, hipovaskuler, kalsifikasi dan postbleeding.



Gambar 3. Hasil pemeriksaan imunokemistri

(a)AE 1/3 positif
(b)Synaptophysin negatif.

DAFTAR PUSTAKA

- Wu, J., Wu, X., Yang, Y. Q., Ding, H., Yang, L., Bao, Y. Y., Hong, T. (2021). Association of histological subtype with risk of recurrence in craniopharyngioma patients: a systematic review and meta-analysis. *Neurosurgical Review*, 1-12.
- Badshah, A., Mudasir, M., & Humayun, M. (2021). Craniopharyngioma Presenting With Bilateral Optic Atrophy. *Journal Of Medical Sciences*, 29(02), 132-134.
- Teng, H., Liu, Z., Yan, O., He, W., Jie, D., Qie, Y., Xu, J. (2021). Nomograms for Predicting Overall Survival Among Patients with Craniopharyngiomas at Initial Diagnosis: A SEER Population-Based Analysis. *International Journal of General Medicine*, 14, 3517.
- Reyes, M., Taghvaei, M., Yu, S., Sathe, A., Collopy, S., Prashant, G., Karsy, M. (2022). Targeted Therapy in the Management of Modern Craniopharyngiomas.