

Ependimoma intrakranial dan tampilannya pada pemeriksaan CT Scan

Arif Faisal dan Alip Asmadi

Bagian/SMF Radiologi, Fakultas Kedokteran Universitas Gadjah Mada/RSUP Dr. Sardjito, Yogyakarta

ABSTRACT

Arif Faisal and Alip Asmadi - *Intracranial ependymoma and its appearance on CT Scan.*

Intracranial ependymoma is an uncommon central nervous system neoplasma which happens in all age groups but has higher incidence occurring in the posterior fossa in infants and children. The location of the tumor is in the ventricle system, especially the fourth ventricle. Depending on its position to tentorium, the tumors can be divided into supratentorial and infratentorial. Hydrocephalus and calcifications usually occur in both types of tumors. Ependymomas have unspecific and varied appearance in density on computed tomography examination, but most of them are isodense. The supratentorial ependymoma tends to be hypodense, cystic-like lesion and enhanced (homogenous and nonhomogenous) after contrast injection. The infratentorial ependymoma are mostly hypodense and similar enhancement to supratentorial tumor. Treatments consist of surgical resection and radiotherapy, but the overall results are not very effective.

Keywords : ependymoma - infratentorial tumor - supratentorial tumor - contrast enhancement

(B.I.Ked, Vol. 27, No. 4:219-223, Desember 1995)

PENGANTAR

Ependimoma adalah suatu neoplasma susunan saraf pusat yang berasal dari sel ependima yang melapisi ventrikel otak dan canalis centralis medulla spinalis. Ependimoma termasuk neoplasma yang jarang, pertumbuhannya lambat dan biasanya bersifat jinak^{1,2}. Sekitar 5% menunjukkan gambaran yang ganas sebagai ependimoblastoma atau ependimoma maligna^{3,4,5}. Tanpa melihat golongan umur ependimoma meliputi 4% dari seluruh tumor intrakranial dan tidak tampak perbedaan yang nyata mengenai insidensi pada pria dan wanita^{6,7,8}.

Gambaran *computerized tomography* (CT) pada ependimoma sangat bervariasi, kadang-kadang menunjukkan densitas rendah (hipoden), isoden atau densitas tinggi (hiperden) dan dapat ditemukan pula sebagai massa kistik dan pembentukan kalsifikasi⁸. Tujuan tulisan ini adalah untuk mempelajari dan menguraikan lebih lanjut

tentang ependimoma, khususnya yang berhubungan dengan tampilannya pada gambaran pemeriksaan CT scan.

PEMBAHASAN

Ependima atau glioepitel merupakan lapisan epitel tipis yang melapisi ventrikel otak dan canalis medullaris. Ependima berasal dari sel-sel neuroektodermal yang merupakan suatu jaringan primitif dari *neural tube*. Sebagian dari sel-sel tersebut bermigrasi dan menyebar yang kemudian membentuk neuron dan glia pada susunan saraf pusat. Beberapa ependima mengalami modifikasi membentuk plexus choroideus, paraphysis, epi-physis (corpus pineale), neurohypophysis dan lain-lain. Lapisan yang relatif tidak aktif dari sel tersebut tetap persisten dan melapisi plexus choroideus dan membatasi cavitas dalam otak dan medulla spinalis⁹. Sel ependima dan derivatnya dapat menyebabkan berbagai kelainan apabila terjadi proses patologis, yaitu: ependimoma, papilloma plexus choroideus, kista koloid, pinealoma, glioma dan beberapa jenis lain. Pada epen-

dimoma sel-sel endidima berdiferensiasi menjadi sel-sel neoplasma^{6,10}. Secara histologis pada endidimoma terdapat sel-sel perivaskular berbentuk roset (bentuk kanal atau tubulus) yang menyerupai kelenjar pada sel-sel endidima normal, berbentuk pseudoroset (sel-sel tersusun sirkular) atau berbentuk papilar^{3,11,12}.

Berdasarkan tipe sel yang menyusunnya maka endidimoma dikenal beberapa macam, yaitu: a. *cellular ependymoma*, apabila terdapat proliferasi sel endidima dengan gambaran sel embrional tanpa diferensiasi lebih lanjut; b. *adenoid* atau *epithelial ependymoma*, apabila terdapat diferensiasi sel endidima yang lebih matur dan terdapat ruang atau celah; c. *papillary ependymoma*, bila terdapat sel-sel bentuk papilar¹⁰. Menurut Lyons & Kelly¹³ aktivitas biologi endidimoma berkaitan erat dengan lokasi tumor. Endidimoma supratentorial pada umumnya mempunyai aktivitas mitosis lebih tinggi atau lebih agresif daripada endidimoma infratentorial. Tetapi tingkat malignansi tumor tidak berhubungan dengan hasil terapi secara meyakinkan¹.

Endidimoma dapat terjadi pada semua kelompok umur, menurut Swartz *et al.*¹⁴ 77% terdapat pada usia kurang dari 18 tahun dan 73% terdapat di regio fossa posterior, insidensi endidimoma sangat jarang, hanya terdapat 27 kasus dalam periode 5 tahun (Januari 1975 sampai Juli 1980) seperti yang dilaporkan Swartz *et al.*¹⁴; Schiffer *et al.*¹² melaporkan 50% endidimoma supratentorial dan 60% endidimoma infratentorial usia kurang dari 16 tahun. Pada penelitian Lyons & Kelly¹³ mengenai endidimoma di fossa posterior didapatkan 77% pada usia 16 tahun atau lebih dan hanya 23% pada usia kurang dari 5 tahun. Tumor ini dapat terjadi sepanjang sel endidima dari axis neuralis, namun paling sering timbul pada fossa cranii posterior, dan insidensi tumor infratentorial 2 kali lebih banyak daripada tumor supratentorial^{7,8,14}. Sebagian besar endidimoma infratentorial terdapat pada ventrikel IV, sedangkan endidimoma supratentorial dapat timbul pada ventrikel lateralis dan ventrikel III, namun lebih cenderung tempatnya dekat dengan trigonum ventrikel lateralis¹⁴. Sebanyak 73 kasus tumor intraventrikular yang dilaporkan Morrison *et al.*¹⁵ terdapat 7 kasus (10%) endidimoma dengan lokasi 57% di dalam ventrikel IV dan 43% di korpus ventrikel lateral. Dilaporkan juga

kejadian endidimoma supratentorial lebih banyak pada orang dewasa, sedangkan pada anak lebih sering pada ventrikel IV. Sebagian dari endidimoma tidak berhubungan dengan sistem ventrikel tetapi terjadi pada parenkim otak seperti yang dilaporkan Swartz *et al.*¹⁴ bahwa 5 dari 6 kasus endidimoma terletak di substansia alba cerebrum.

Endidimoma intrakranial cenderung meluas secara lokal dan menyebar melalui cairan cerebrospinal ke dalam ruang subarachnoid, dari ventrikel IV ke cisterna magna selanjutnya turun ke medulla spinalis^{3,14}. Perluasan itu juga terjadi dengan *plasticlike fashion* melalui recessus lateralis dan melalui foramen Magendie masuk ke dalam cisterna di dekatnya¹⁶.

Gejala klinis pada endidimoma sangat tergantung pada lokasi tumor. Endidimoma supratentorial pada umumnya dengan gejala ringan sehingga tumor menjadi besar sebelum diagnosis ditegakkan. Kejadian ini disebabkan endidimoma supratentorial sering dimulai dalam parenkim otak¹⁷. Gejala klinis yang sering timbul adalah serangan fokal maupun general menyerupai epilepsi, tanda kenaikan tekanan intrakranial dan pada stadium lanjut terjadi defisit neurologis atau sindroma psikis¹¹.

Endidimoma infratentorial yang sebagian besar terdapat di dalam ventrikel IV dapat didiagnosis lebih awal, karena terjadi tanda-tanda kenaikan tekanan intrakranial yang menonjol, seperti nyeri kepala, mual, muntah dan edema papil. Kenaikan tekanan intrakranial disebabkan terjadi hydrocephalus obstructiva³. Menurut penelitian Lyons & Kelly¹³ gejala klinis endidimoma infratentorial yang berkaitan dengan kenaikan tekanan intrakranial: nyeri kepala, mual, muntah dan gangguan keseimbangan mencapai 60%, vertigo (13%), dysphagia (10%). Gejala klinis lain adalah ataxia (67%), nystagmus (63%), dysmetria (30%), reflex abnormal (23%), kelumpuhan nervus cranialis (20%) dan edema papil (13%).

Hasil pemeriksaan *CT-scan* endidimoma intrakranial sangat bervariasi dan kadang tidak khas. Gejala klinis dan usia penderita dapat membantu dalam menegakkan diagnosis¹⁴. Beberapa penulis menekankan pada pembagian endidimoma supratentorial dan infratentorial. Berdasarkan letaknya endidimoma memberi ciri-ciri yang berbeda di samping ada kesamaan-

nya^{3,5,11,13,14,18,19}. Untuk mendapatkan diagnosis CT-scan yang lebih tepat maka mutlak diperlukan teknik pemeriksaan pra dan pasca pemberian bahan kontras intravena. Beberapa hal yang perlu diperhatikan pada gambaran CT-scan ependimoma intrakranial adalah: a) Lokasi tumor: ependimoma supratentorial pada umumnya terletak pada hemispherium cerebri dan biasanya jauh dari linea mediana, sering di daerah parieto-oksipital⁴. Swartz *et al.*¹⁴ melaporkan 5 dari 6 kasus ependimoma supratentorial (83%) berada di parenchyma cerebri, hanya satu berada intraventrikular. Apabila terletak periventrikular cenderung terdapat di daerah trigonum ventrikel lateral. Sedangkan, ependimoma infratentorial pada umumnya terjadi pada ventrikel IV, hampir selalu pada linea mediana dan kadang-kadang meluas ke dalam parenchyma cerebelli atau cerebellopontine angle. Dilaporkan juga 80-100% ependimoma infratentorial terdapat di ventrikel IV^{4,13,18,19}. b) Ukuran: ependimoma supratentorial cenderung berukuran lebih besar daripada ependimoma infratentorial dan menurut Armington *et al.*¹⁷ ependimoma supratentorial berukuran lebih dari 4 cm, sedangkan ependimoma infratentorial jauh lebih kecil. Swartz *et al.*¹⁴ melaporkan 7 dari 12 ependimoma infratentorial berukuran 3 cm atau kurang dan sisanya berukuran 4-6 cm. c). Tepi tumor: ependimoma bisa berbatas tegas, tapi bisa juga tidak tegas. Pada dasarnya ependimoma lebih tepat dikatakan sebagai tumor yang berbatas moderat dengan tepi rata atau tidak rata dengan atau tanpa disertai edema di sekitar tumor¹⁷. d) Densitas: ependimoma sebelum pemberian bahan kontras menunjukkan densitas hipoden, isoden atau hiperden. Ependimoma supratentorial lebih sering dengan densitas hipoden (56%) sedangkan ependimoma infratentorial sebagian besar isoden^{9,14,19}. e). Konsistensi tumor: penampilan kistik sering didapat terutama pada ependimoma supratentorial dibandingkan dengan ependimoma infratentorial^{14,15}. Menurut Armington *et al.*²¹ 84% ependimoma supratentorial adalah kistik, sedangkan pada ependimoma infratentorial hanya 7% bersifat kistik. f). Kalsifikasi: pada lebih dari 50% ependimoma terdapat kalsifikasi di dalam tumor. Kalsifikasi tersebut berbentuk punctata atau kadang-kadang dengan ukuran lebih besar^{2,8,14,19}. Kalsifikasi mempunyai arti penting untuk

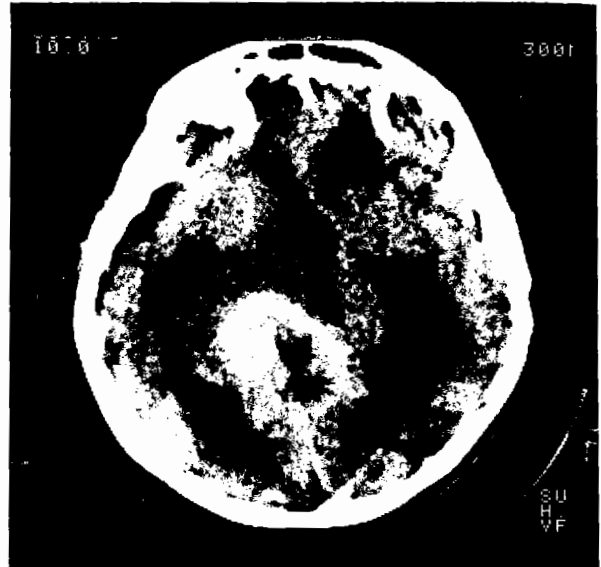
diagnosis ependimoma supra- dan infratentorial dan tidak ada perbedaan frekuensi yang bermakna antara keduanya^{14,20}. g). Perdarahan: perdarahan dalam tumor pada CT-scan tampak sebagai lesi hiperden dan hal ini sangat jarang dijumpai pada ependimoma, bahkan tidak pernah ditemukan pada ependimoma supratentorial. Angka kejadiannya berkisar 0-13%^{14,19}. h). Hydrocephalus: sering terjadi pada ependimoma intrakranial akibat obstruksi pada ventrikel oleh ependimoma supratentorial dan infratentorial. Keadaan ini lebih sering terjadi pada ependimoma infratentorial karena letaknya pada ventrikel IV^{5,15,19}. 1). Pengaruh bahan kontras: banyak laporan menyatakan pemberian bahan kontras intravena menyebabkan peningkatan densitas (*enhance*) yang sedang sampai kuat pada tumor ependimoma. Pola peningkatan densitas sangat bervariasi, bisa homogen, nonhomogen atau bentuk cincin (*ring enhancement*). Terhadap pola peningkatan densitas tidak terdapat perbedaan yang bermakna antara ependimoma supra dan infratentorial, sebagian besar pola tersebut adalah bentuk cincin atau homogen dan jarang inhomogen¹⁹. Pada laporan lain diterangkan bahwa 6 tumor supratentorial pada pre kontras isoden, kemudian seluruhnya terlihat peningkatan densitas yang homogen atau nonhomogen. Sedangkan, pada tumor infratentorial yang 80% isoden, hanya satu peningkatan densitas yang nyata. Di sini diberikan contoh tampilan CT-scan kepala pada kasus ependimoma infratentorial (GAMBAR 1 dan 2).

Mengingat sangat bervariasinya tampilan ependimoma pada CT-scan maka perlu diperhatikan diagnosis banding kelainan tersebut. Tumor yang menyerupai ependimoma pada CT-scan adalah: astrocytoma (derajat rendah dan tinggi), medulloblastoma, papilloma plexus choroideus, giant-cell subependymal astrocytoma^{14,18,19}. Pada astrocytoma derajat rendah jarang terdapat kalsifikasi dan *enhancement*, selain itu astrocytoma lebih sering dijumpai di supratentorial dibandingkan dengan ependimoma. Astrocytoma mempunyai frekuensi lebih tinggi di lobus temporalis dan lobus frontalis, jarang terjadi pada anak-anak dan lebih sering pada usia dekade ke 4⁹. Glioblastoma multiforme (astrocytoma derajat tinggi) mirip dengan ependimoma apabila memberikan densitas isoden atau hipoden, jarang ada

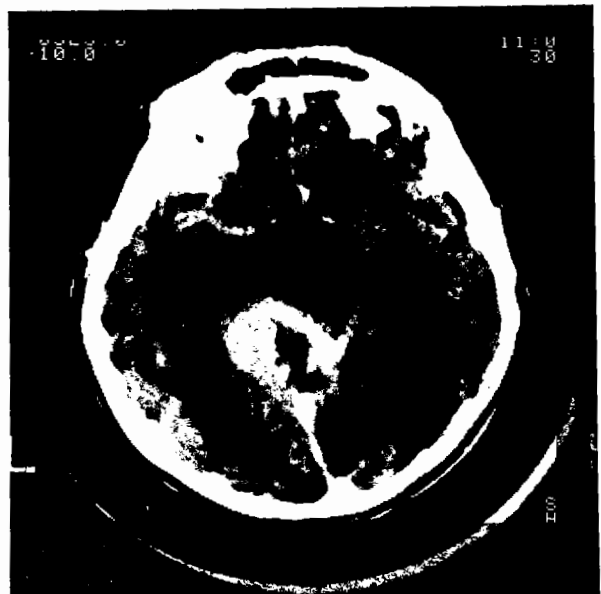
perdarahan dalam tumor dan adanya edema perifokal^{3,19}. Pada glioblastoma multiforme jarang ada kalsifikasi, sering terjadi nekrosis dan lebih sering timbul pada ganglion basale dan bisa berupa *butterfly glioblastoma*. Biasanya terjadi pada usia dekade 5-7¹¹. Medulloblastoma sering terjadi pada usia muda seperti ependimoma, tetapi pada *CT-scan* menunjukkan massa hiperden dengan *enhancement* yang homogen. Kalsifikasi dapat terjadi pada 15% medulloblastoma, bentuknya besar (*large clumps*) jarang bentuk *punctata*¹⁴. Medulloblastoma mempunyai frekuensi tinggi di fossa cranii posterior dan lebih sering pada ventrikel IV disertai dengan hidrocephalus^{11,15}. Papilloma plexus choroideus sering mirip ependimoma intraventrikular dan periventrikular, kejadiannya juga pada usia anak (*juvenile*). Primer biasanya timbul pada ventrikel IV, trigonum dan ventrikel lateral dan sangat jarang pada ventrikel III. Seperti ependimoma, tumor ini dapat berupa massa yang isoden sampai hiperden ringan dan dapat juga dengan kalsifikasi. Pemberian kontras menyebabkan peningkatan densitas yang kuat dan homogen. Apabila terjadi hidrocephalus, ini merupakan akibat obstruksi maupun hipersekresi¹¹. *Giant-cell subependymal astrocytoma* biasanya ditemukan pada penderita *tuberous sclerosis* dan berlangsung pada usia muda^{11,14,19}. Tumor ini tumbuh intraventrikular atau periventrikular dekat foramen Monroi, sehingga mudah disertai hidrocephalus. Hampir sama dengan ependimoma, *giant-cell subependymal astrocytoma* menunjukkan densitas isoden sampai hiperden, pasca kontras umumnya terjadi peningkatan densitas yang kuat dan homogen^{11,19}.

Tindakan terapi pada kasus ependimoma adalah pembedahan yang diikuti dengan radioterapi. Lokasi tumor sering di daerah berbahaya sehingga sukar untuk dilakukan reseksi sempurna^{3,7}. Kesulitan melakukan reseksi total oleh karena tumor cenderung membungkus sekeliling pembuluh darah dan nervi craniales¹⁶. Prognosis ependimoma pada umumnya jelek, tetapi terapi pembedahan yang diikuti dengan radioterapi mempunyai prognosis lebih baik dibandingkan dengan pembedahan saja⁴. Berkaitan dengan prognosis, ternyata tidak ada perbedaan antara ependimoma tipe maligna dengan tipe benigna, kedua tipe cenderung kambuh lokal dan meng-

alami disseminasi dalam perjalanan waktu¹⁶. Menurut Healey *et al.*¹ ependimoma yang hanya dengan terapi pembedahan diikuti radioterapi berkisar antara 34-69%. Untuk mengatasi gejala klinis akibat hidrocephalus dilakukan *ventricular shunting*.



GAMBAR 1. - Massa tumor infratentorial yang berhubungan dengan ventrikel IV. Densitas tumor lebih tinggi daripada jaringan otak, batas tegas, di bagian tengah terdapat area kistik, kalsifikasi tidak jelas. Pelebaran ventrikel III dan lateralis kanan kiri menunjukkan hidrocephalus. Penampilan pada *CT-scan* sesuai dengan ependimoma infratentorial



GAMBAR 2. - Setelah injeksi bahan kontras intravena tampak peningkatan densitas (*enhancement*) pada massa tumor.

KESIMPULAN

Ependimoma merupakan neoplasma susunan saraf pusat yang jarang, pada umumnya bersifat benigna, dapat terjadi pada semua umur tetapi paling sering pada golongan umur muda. Lokasi tumor biasanya berhubungan dengan ventrikel dan intraventrikular terutama ventrikel IV dan dapat juga berlokasi pada parenchyma cerebri. Mengenai letaknya dikenal sebagai supratentorial dan infratentorial, berdasarkan lokasinya yang dibatasi oleh tentorium.

Pemeriksaan *CT-scan* pada ependimoma sangat bervariasi dan tidak patognomonis, sehingga dalam menegakkan diagnosis perlu diketahui umur penderita dan gejala-gejala klinis. Pada *CT-scan* ependimoma supratentorial lebih sering berlokasi pada parenchyma cerebri, ukuran biasanya lebih besar, batas moderat atau sedikit iregular, densitas lebih sering hipoden sehingga memberi kesan kistik, dapat disertai hydrocephalus dan pasca injeksi bahan kontras tidak menunjukkan perbedaan mengenai kenaikan densitas (*enhancement*) dan pola kenaikan densitas tumor. Ependimoma infratentorial dengan *CT-scan* menampilkan lokasi lebih sering intraventrikular, ukuran biasanya lebih kecil, batas moderat atau sedikit iregular dengan atau tanpa edema perifokal, densitas sebagian besar isoden, jarang memberi kesan kistik, hampir selalu disertai hydrocephalus, dan respon pasca bahan kontras sama dengan ependimoma supratentorial.

Diagnosis banding terpenting dari ependimoma adalah astrocytoma, medulloblastoma, papilloma plexus choroideus dan *giant-cell subependymal astrocytoma*. Di sini ditemukan beberapa kesamaan dan beberapa perbedaan di antara masing-masing tumor. Terapi ependimoma adalah pembedahan dan radioterapi, namun prognosis masih tetap jelek.

KEPUSTAKAAN

1. Healey EA, Barpnes PD, Kupsky WJ, Scott RM, Sal-

- Sallam SE. The prognostic significant of post operative residual tumor in ependymoma. *Neurosurgery* 1991; 28: 666-70.
2. Meschan I. Rontgen sign in diagnostic imaging, 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1985.
 3. Gilroy J. Basic neurology. 2 nd. New York: Maxwell Macmillan Pergamon Publishing Co; 1992.
 4. Samuels MR. Manual of neurologic therapeutic, 5th ed. New York: Little Brown and Company, 1995.
 5. Silverman FN, Kuhn JP. Caffey's pediatric X-ray diagnostic: an integrated imaging approach. 9th ed. Philadelphia: Mosby Company, 1993.
 6. Adam RD, Victor M. Principle of neurology. 5th ed. New York: McGraw Hill Inc, 1993.
 7. Prince MR, Chew FS. Ependymoma of the fourth ventricle. *AJR* 1991; 157: 1278.
 8. Haaga JR, Alfidi RJ. Computed tomography of the whole body. 2nd ed. Washington DC: Mosby Company; 1988.
 9. Osborn AG, Deines JH, Wing SD. The evaluation of ependymal and subependymal lesions by cranial computed tomography. *Radiology* 1978; 127: 397-401.
 10. Morehead RP. Human pathology. New York: McGraw Hill Book Company; 1965.
 11. Lange S, Grumme T, Kluge W, Ringel K, Meese W. Cerebral and spinal computerized tomography, 2nd ed. Munchen: Schering AG; 1989.
 12. Schiffer DS, Chio A, Craviato H, Giordana MT. Ependymoma: Internal correlations among pathological signs: the anaplastic variant. *Neurosurgery* 1991; 29: 206-10.
 13. Lyons MK, Kelly PJ. Posterior fossa ependymoma: report of 30 cases and review of the literature. *Neurosurgery* 1991; 28: 659-65.
 14. Swartz JD, Zimmerman RA, Bilaniuk LT. Computed tomography of intracranial ependymomas. *Radiology* 1982; 143: 97-101.
 15. Morrison G, Sabel DF, Kelly WM, Norman D. Intraventricular massa lesion. *Radiology* 1984; 153: 435-42.
 16. Lee SH, Rao KCVG, Zimmerman RA. Cranial MRI and CT, 3th ed. San Fransisco: McGraw Hill Inc, 1992.
 17. Meschan I. Synopsis of radiologic anatomy. Philadelphia: WB Saunders Company; 1980.
 18. Soato GP, Press GA, Hesselink JR, Salamon M. Intracranial ependymoma and subependymoma: MR manifestation. *AJR* 1990; 154: 873-945.
 19. Armington WG, Osborn AG, Lutterky DA. Supratentorial ependymoma: CT appearance. *Radiology* 1985; 157: 367-72.
 20. Sutton D: Textbook of radiology and medical imaging. 5th ed. Vol. II New York: Churchill Livingstone, 1993.