

Laporan Kasus: Neuropati Optik Kompresif Bilateral yang Terinduksi oleh Schwannoma

Cinitha Nandini*, Lukisiari Agustini

Divisi Neuro Oftalmologi Departemen Ilmu Kesehatan Mata Fakultas Kedokteran
Universitas Airlangga - Rumah Sakit Umum Dr. Soetomo, Surabaya, Indonesia

Mayjen Prof. Dr. Moestopo 6-8 Surabaya

*e-mail: drcininthan@gmail.com

Abstrak

Tujuan laporan kasus ini untuk menyajikan studi lebih lanjut tentang diagnosis dan manajemen neuropati optik kompresif bilateral yang diinduksi oleh *schwannoma*. Laporan kasus ini akan membahas tentang definisi, klasifikasi, etiologi, diagnosis klinis, dan perawatan untuk neuropati optik kompresif. Wanita berusia 43 tahun mengeluhkan penglihatan kabur sejak 2 tahun lalu. Dia juga mengeluh tentang rasa sakit di kepala kanannya saat dia berjalan. Tidak ada riwayat *tinnitus* atau gangguan pendengaran. Pasien memiliki riwayat penggunaan pil kontrasepsi dan injeksi progesteron setiap 3 bulan selama 5 tahun secara bergantian. Dia juga menderita *schwannoma* pada sudut *cerebello pontine* berdasarkan pemeriksaan MRI dan histopatologi. Dari pemeriksaan fisik, ketajaman visual terbaik dikoreksi pada mata kanan adalah 5/6 *pinhole* tetap dan pada mata kiri 5/8 *pinhole* tetap. Tes Ishihara menunjukkan penurunan penglihatan warna. Didapatkan juga gaya berjalan ataksik. Dari pemeriksaan segmen anterior, terjadi penurunan refleks cahaya dan RAPD. Dari pemeriksaan segmen posterior, didapatkan *papilloedema* dan elevasi pada papil kedua mata yang dibuktikan dengan OCT dan pencitraan fundus. Pembedahan dan neuroprotektor menunjukkan hasil yang baik. Tes Ishihara membaik, refleks cahaya membaik dan tidak didapatkan RAPD. Dari segmen posterior, *papilloedema* perlahan-lahan berkurang. Didapatkan kasus neuropati optik kompresif bilateral yang diinduksi oleh *schwannoma*. Neuroprotektor dan pembedahan menunjukkan hasil yang baik.

Kata Kunci: neuropati optik kompresif, *papilloedema*, *schwannoma*, neuroprotektor

Case Report: Bilateral Compressive Optic Neuropathy Induced by Schwannoma

Abstract

The aim of this case report was to present further study about diagnosis and management of bilateral compressive optic neuropathy induced by schwannoma. This case report will discuss about the definition, classification, etiology, clinical diagnosis and treatment for compressive optic neuropathy. A case report. 43 years-old woman complained about blurred vision since 2 years ago. She also complained about pain on her right head while she was walking. There was no history of tinnitus or hearing loss. She had a history of contraception pill uses and progesterone injection every 3 months for 5 years alternately. She also suffered from schwannoma in cerebello pontine angle based on MRI and histopathology examination. From physical examination, best corrected visual acuity on right eye was 5/6 PHNI and on left eye was 5/8 PHNI. Ishihara test showed decreased colour vision. There was also ataxic gait. From

anterior segment examination, there were decreased light reflex and RAPD. From posterior segment examination, there were papilloedema and elevation on both eyes proved by OCT and fundal imaging. Neuroprotector therapy and surgery show a good result. Ishihara test are improving, light reflex are increasing and there are no RAPD anymore. From posterior segment, papilloedema are slowly diminished. The patient presents a case of bilateral compressive optic neuropathy induced by schwannoma. Neuroprotector and surgery show a good result.

Keywords: compressive optic neuropathy, papilloedema, schwannoma, neuroprotector

PENDAHULUAN

Epidemiologi *compressive optic neuropathy* di Amerika Serikat lebih jarang dibanding dengan kondisi kelainan mata lainnya. Insidensi kasus ini adalah 4 kasus tiap 100,000 individu tiap tahunnya. Mayoritas kasus disebabkan oleh Grave's Orbitopathy yang menyebabkan kompresi dari nervus optik akibat pembesaran otot ekstraokuler pada apex orbita. Lesi pada nervus optikus dimanapun pada jalur ini yang disebabkan oleh lesi ekstrinsik disebut compressive optic neuropathy (CON). Nervus optikus paling mudah terkena efek kekuatan kompresi bila nervus berada di dekat tulang atau melewati apex orbita dan kanalis optikus (Kim *et al*, 2015).

Schwannoma merupakan tumor selubung sel saraf yang jinak yang terdiri atas sel schwann yang berfungsi sebagai penghasil selubung myelin yang membungkus saraf perifer. Schwannoma memiliki nama lain yaitu neurilemoma, neuroma, neurolemoma, dan schwann cell tumor. Schwannoma adalah tumor homogen yang hanya berasal dari sel

schwann. Sel tumor selalu berada di luar dari badan saraf, namun dapat menekan badan saraf hingga merusak struktur tulang. Schwannoma relatif tumbuh secara lambat, jinak, dan hanya kurang dari 1% menjadi ganas sehingga membentuk kanker yang dikenal sebagai neurofibrosarcoma. Massa ini biasanya berkapsul sehingga angka keberhasilan pemembedahan cukup tinggi. Schwannoma diasosiasikan dengan neurofibromatosis type II dimana terjadi fungsi mutasi dari protein Merlin yang merupakan marker awal untuk membentuk sel krista neural. Bentuk paling sering dari schwannoma adalah vestibular schwannoma yang dapat menyebabkan telinga berdenging dan penurunan pendengaran. Schwannoma juga sering menyerang permukaan flexor dari tungkai. Verocay bodies adalah tanda histologis yang dijumpai pada schwannoma (Hanemann, 2006).

Compressive optic neuropathy biasanya menyebabkan kehilangan penglihatan yang permanen bila pada pemeriksaan ditemukan atrofi papil saraf optik. Namun, beberapa kondisi seperti

Graves orbitopathy dan *adenoma pituitary* setelah dilakukan intervensi pembedahan, maka perbaikan visual terjadi secara signifikan. Bila *compressive optic neuropathy* disebabkan oleh lesi malignant, maka kondisi sistemik pasien mungkin juga mengalami perburukan serta didapatkan morbiditas neurologi seperti disfungsi endokrin, kelemahan nervus kranialis, papilledema, dan stroke. Tumor di sekitar kavum orbita yang menyebabkan *compressive optic neuropathy* dapat menyebabkan gejala proptosis dan diplopia permanen. Tidak ada perbedaan angka kejadian *compressive optic neuropathy* secara jenis kelamin dan dapat terjadi di semua umur, namun lebih umum di usia lebih dari 30 tahun. Pada anak-anak, *compressive optic neuropathy* lebih sering disebabkan oleh optic nerve glioma atau *rhabdomyosarcoma* (Kim et al, 2015).

Epidemiologi *schwannoma* di Indonesia adalah kurang dari 15000 kasus di setiap tahunnya dan pada tahun 2015 adalah 7-8% dari seluruh tumor intrakranial adalah *schwannoma* serta merupakan 75%-90% dari massa di daerah *cerebellopontine*. Insidensi *schwannoma* pada tahun 1995-1999 adalah 0.6 per 100000 penduduk per tahunnya. 95 % schwannoma merupakan lesi soliter yang paling sering mengenai area saraf

vestibuler. (Gaillard, 2015; Mitra Keluarga, 2013).

Obyektif

PRESENTASI KASUS

Identitas Pasien

Nama: Nyonya Ernawati

Usia: 43 tahun

Alamat: Surabaya

Anamnesa

Kedua mata dirasakan kabur sejak 2 tahun yang lalu. kabur dirasakan perlahan makin lama makin berat. Kabur bila melihat jauh. Pasien juga merasakan nyeri bila berjalan (+) di kepala sebelah kanan. mata merah berulang (-), mblobok (-), silau (-). Penglihatan dobel (-), mata bergerak-gerak sendiri (-), mual (-), muntah (-), gangguan pendengaran (-), mata menonjol (-), kelopak mata sulit menutup (-). Riwayat jalan menabrak-nabrak (-), melihat bintik hitam melayang (-), melihat tirai hitam (-). Riwayat telinga berdenging (-) atau pendengaran menurun (-).

Riwayat KB: suntik 3 bulanan dan pil bergantian selama 5 tahun.

Riwayat trauma (-)

Riwayat penyakit dahulu : DM (+), HT (+) diketahui sejak 3 tahun yang lalu tidak teratur berobat.

Riwayat penyakit yang sama di keluarga (-)

Riwayat pengobatan: (-)

Riwayat pemakaian kacamata: (-)

Riwayat operasi: pengangkatan tumor otak

2 bulan sebelumnya

Riwayat sosial: pasien merupakan ibu rumah tangga

Pemeriksaan Fisik

Keadaan Umum: cukup

Kesadaran: compos mentis, GCS 456

Tekanan Darah: 120/80 mmHg

Nadi: 80x/menit

RR: 18x/menit

Ataxic gait +: pasien saat berjalan sering jatuh ke sisi kanan

Pemeriksaan kepala leher : anemia (-), icterus (-), cyanosis (-), dyspnea (-), pembesaran kelenjar getah bening (-)

Pemeriksaan thorax: simetris, rhonchi (-), wheezing (-), murmur (-), gallop (-)

Pemeriksaan abdomen: supel (+), bising usus normal

Pemeriksaan ekstremitas: jejas (-)

Okuli Dextra Okuli Sinistra (18 Agustus 2016)

Visus:

VOD: 5/20 cc C-1.00 Ax 90 5/6 PHNI

VOS: 5/20 cc C-1.25 Ax 90 5/8 PHNI

TIO OD: 14.6 mmHg

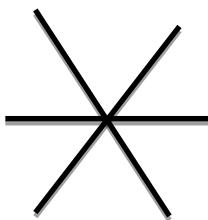
TIO OS: 14.6 mmHg

Ishihara test:

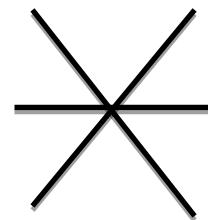
OD: 12/14

OS: 12/14

Ocular motility:



Bisa segala arah



Bisa segala arah

Nyeri -

Nyeri (-)

Segmen Anterior

Okuli Dextra Segmen Anterior Okuli

Sinistra

Tabel 1. Pemeriksaan segmen anterior

	OD	OS
Palpebra	Ptosis - Edema -	Ptosis - Edema -
Konjungtiva	Hiperemi -	Hiperemi -
Kornea	Jernih +	Jernih +
BMD	Dalam +	Dalam +
Iris	Radier +	Radier +
Pupil	-Bulat + -Reflex cahaya menurun -Diameter 3 mm	-Bulat + -Reflex cahaya menurun -diameter 3 mm
	-RAPD +	-RAPD +
Lensa	Jernih +	Jernih +

Segmen Posterior

Okuli Dextra Okuli Sinistra

Tabel 2. Pemeriksaan segmen posterior

	OD	OS
Fundus reflex +, papil N II batas kabur, warna hiperemi, dilatasi pembuluh darah (+), patton's line (-), perdarahan peri papil (-), retina: perdarahan -, eksudat -, macular reflex +	Fundus reflex +, papil N II batas kabur, warna hiperemi, dilatasi pembuluh darah (+), (+), patton's line (-), perdarahan peri papil (-), retina: perdarahan -, eksudat -, macular reflex +	Fundus reflex +, papil N II batas kabur, warna hiperemi, dilatasi pembuluh darah (+), (+), patton's line (-), perdarahan peri papil (-), retina: perdarahan -, eksudat -, macular reflex +

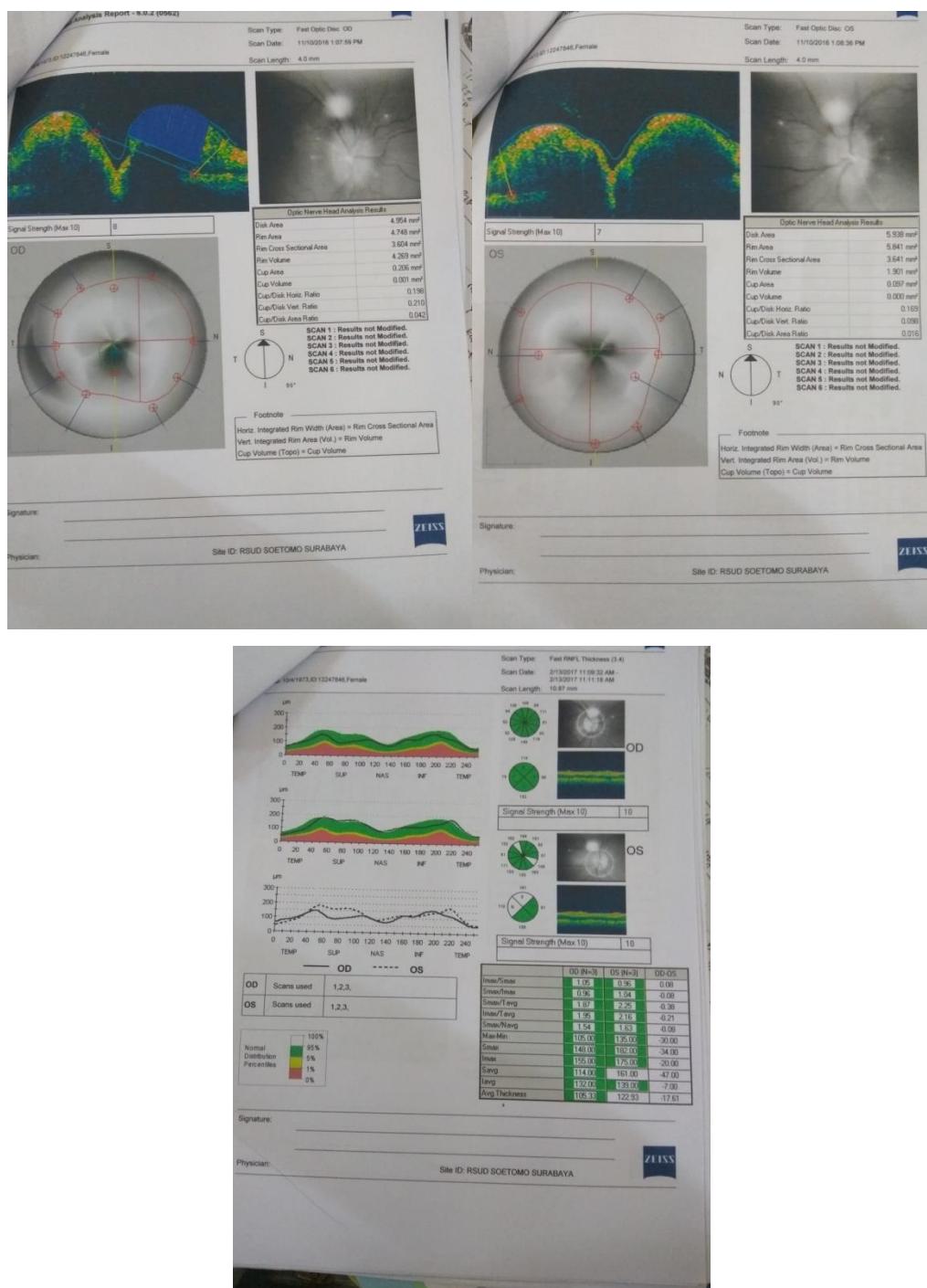
Pemeriksaan Laboratorium

- GDP: 92 mg/dl
- GD2JPP: 101 mg/dl
- Kolesterol Total: 167 mg/dl

- Triglycerida: 96 mg/dl
- HDL Kolesterol: 41 mg/dl
- LDL Kolesterol: 78 mg/dl

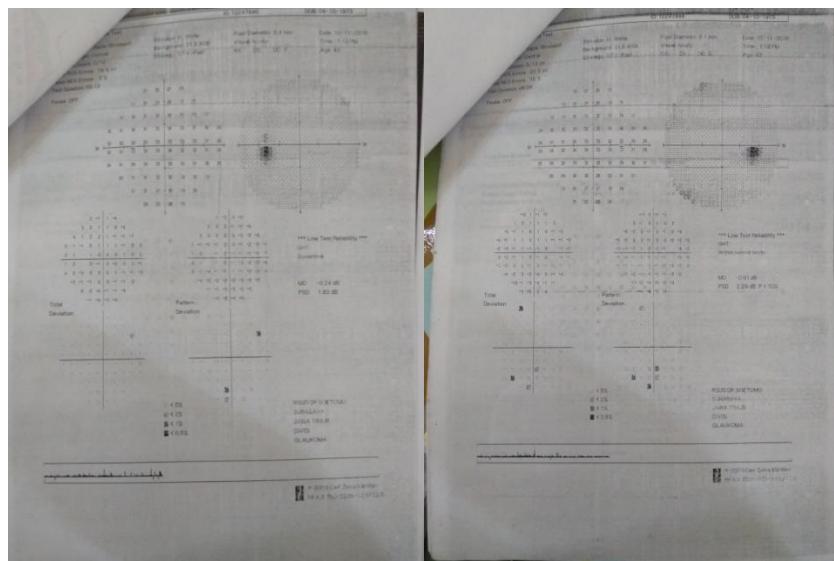
Pemeriksaan Penunjang

a. OCT



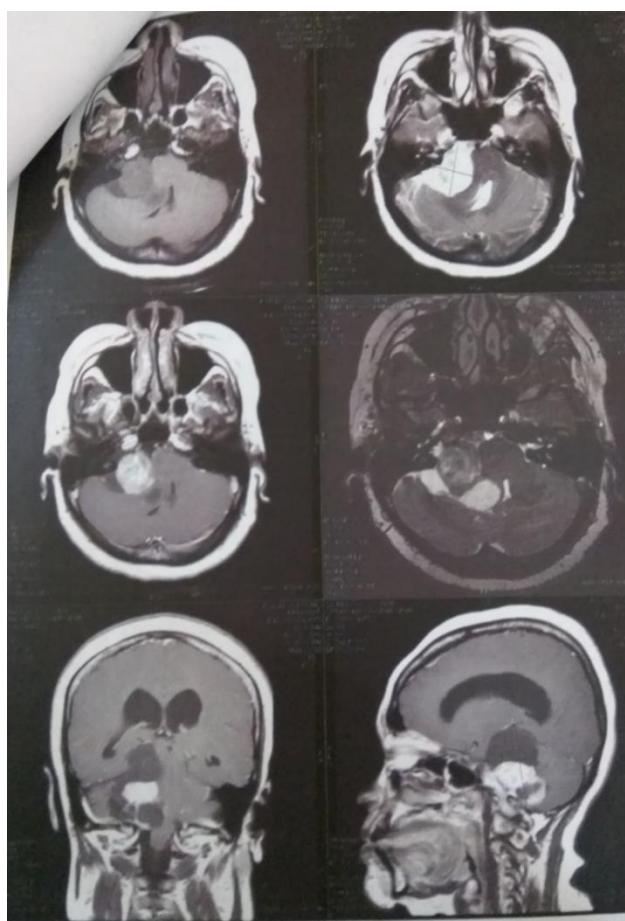
Gambar 1. OCT papil

b. Humphrey



Gambar 2. HFA

c. MRI



Kesimpulan: Cerebello pontine angle tumor + hydrocephalus non communicans

Gambar 3. MRI

d. Foto Fundus



Gambar 4. Foto fundus

e. Patologi Anatomi:

Potongan jaringan dengan pertumbuhan tumor terdiri dari:

Anthoni A dan Anthoni B. Anthoni A terdiri dari area hiposeluler mengandung proliferasi sel-sel berinti spindle, kromatin halus, inti tersusun palisading (*verocay body*). Anthoni B terdiri dari area hiposeluler inti bulat, kromatin halus, tersusun longgar, tidak tampak tanda – tanda keganasan

Kesimpulan tumor *cerebello pontine angle*:

Schwannoma

Diagnosis: ODS Compressive Optic Neuropathy ec Schwannoma

Konsultasi

Advis dr. Lukisiari, SpM (K):

- Neurotropik 1 tablet tiap 24 jam

Laporan kasus ini bertujuan untuk menjelaskan *Compressive optic neuropathy* yang disebabkan karena schwannoma yang meliputi manifestasi klinis dan pemeriksaan penunjang untuk

menegakkan diagnosis dan penatalaksanaan yang tepat.

PEMBAHASAN

Seorang wanita berusia 43 tahun mengeluh kedua mata dirasakan kabur sejak 2 tahun yang lalu dirasakan perlahan makin lama makin berat. Pasien juga merasakan nyeri kepala bila berjalan. Pasien memiliki riwayat DM dan hipertensi sejak 3 tahun yang lalu tidak teratur berobat. Dari pemeriksaan fisik ditemukan ataxic gait. Dari visus mata kanan 5/20 C-1.00 Ax 90 5/6 PHNI sedangkan mata kiri 5/20 C-1.25 Ax 90 5/8 PHNI. Dari ishihara test didapatkan penurunan penglihatan warna yaitu 12/14 untuk mata kanan dan kiri. Gerak bola mata tidak didapatkan kelainan. Dari segmen anterior didapatkan reflex cahaya yang menurun dengan RAPD +. Segmen posterior mata kanan dan kiri didapatkan papil N II batas kabur dan warna yang hiperemi yang didukung oleh pemeriksaan OCT dan foto fundus. Defek

lapang pandangan dari Humphrey tidak ditemukan kelainan. Dari pemeriksaan MRI ditemukan cerebello pontine angle tumor dan hydrocephalus non communicans dan dari hasil patologi anatomi didapatkan gambaran schwannoma.

Problem yang terjadi pada kasus ini adalah schwannoma yang menyebabkan compressive optic neuropathy yang dapat mengancam tajam penglihatan akibat proses inflamasi pada nervus optikus. Hal ini mungkin terjadi akibat faktor ekstrinsik seperti tumor intracranial maupun faktor intrinsik seperti glioma nervus optikus. Patofisiologi kompresi terhadap nervus optikus dapat berupa lesi ekstrinsik maupun lesi intrinsik. Lesi ekstrinsik dapat menyebabkan atrofi pada sel ganglion melalui iskemia maupun gangguan mekanis terhadap proses transport aksonal. Yang lebih jarang adalah lesi intrinsik pada nervus optikus seperti glioma nervus optikus yang dapat menyebabkan kerusakan pada akson melalui kompresi fasikulus di antara tumor (Kim, 2015).

Tujuan pemberian terapi dan pembedahan yang tepat untuk pasien ini adalah untuk memperbaiki tajam penglihatan dan meredakan inflamasi nervus optikus serta memperbaiki kondisi sistemik pasien.

Saat ini terapi medikamentosa diberikan untuk mencegah inflamasi lebih

lanjut setelah dilakukan pembedahan oleh teman sejawat bedah saraf. Demikian kasus ini kami laporan demi tercapainya kesepakatan dalam penatalaksanaan lebih lanjut pada penderita.

KESIMPULAN

Penanda klinis dari *compressive optic neuropathy* adalah penurunan penglihatan yang bersifat pelan namun progresif. Pada pemeriksaan dapat ditemukam penurunan tajam penglihatan, dyschromatopsia, relative afferent pupillary defect (RAPD), gangguan lapang pandangan, gangguan sensitivitas kontras, dan edema atau atrofi papil. *Compressive optic neuropathy* sering terlambat didiagnosis oleh karena sering salah diagnosis sebagai katarak, maculopathy, glaukoma, ataupun neuritis. Sebagai dokter mata, kita harus curiga kearah *compressive optic neuropathy* apabila ditemukan tajam penglihatan yang asimetrik, glaukoma yang normal atau *low-tension*, atau gejala penglihatan yang membaik dengan pemberian steroid. Tatalaksana kecurigaan *compressive optic neuropathy* juga didukung oleh *neuroimaging* seperti MRI untuk melihat adanya lesi yang menyebabkan kompresi.

Schwannoma merupakan tumor selubung sel saraf yang jinak yang terdiri atas sel schwann yang berfungsi sebagai

penghasil selubung myelin yang membungkus saraf perifer. Massa ini biasanya berakselerasi sehingga angka keberhasilan pembedahan cukup tinggi. Tujuan pemberian terapi dan pembedahan yang tepat untuk pasien ini adalah untuk memperbaiki tajam penglihatan dan meredakan inflamasi nervus optikus serta memperbaiki kondisi sistemik pasien.

Saat ini terapi medikamentosa diberikan untuk mencegah inflamasi lebih lanjut setelah dilakukan pembedahan oleh teman sejawat bedah saraf. Demikian kasus ini kami laporan demi tercapainya kesepakatan dalam penatalaksanaan lebih lanjut pada penderita.

DAFTAR PUSTAKA

- Hanemann CO and Evans DG, 2006. News on the genetics, epidemiology, medical care and translational research of Schwannomas. *Journal of neurology*, 253(12): 1533-1541.
- Hochart A, Gaillard V, Baroncini M, André N, Vannier JP et al, 2015. Bevacizumab decreases vestibular schwannomas growth rate in children and teenagers with neurofibromatosis type 2. *Journal of neuro-oncology*. 124(2): 229-236.
- Lieberman G, 2012. Radiologic Pearls of Vestibular Schwannomas.
- Park HH, Oh MC, Kim EH, Kim CY, Kim SH et al, 2015. Use of optical coherence tomography to predict visual outcome in parachiasmal meningioma. *Journal of neurosurgery*. 123(6): 1489-1499.
- Propp JM, McCarthy BJ, Davis FG and Preston-Martin S, 2006. Descriptive epidemiology of vestibular schwannomas. *Neuro-oncology*. 8(1): 1-11.