



Case Report

Butterfly Glioblastoma pada Laki-Laki Usia 24 Tahun

Dewa Kartika, Nurdopo Baskoro

Departemen Radiologi Fakultas Kedokteran Universitas Diponegoro / RSUP Dr. Kariadi Semarang

Abstrak

p-ISSN: 2301-4369 e-ISSN: 2685-7898
<https://doi.org/10.36408/mhjcm.v8i3.678>

Diajukan: 04 Januari 2019
Diterima: 05 Maret 2019

Afiliasi Penulis:

Departemen Radiologi,
Fakultas Kedokteran
Universitas Diponegoro
Semarang

Korespondensi Penulis:

Dewa Kartika
Jalan Prof. H. Soedarto, S.H Tembalang,
Semarang 50275, Indonesia

E-mail:

dewa.dk.kartika@gmail.com

Latar belakang : *Butterfly Glioma* adalah *high grade astrocytoma*, biasanya glioblastoma (*WHO grade IV*), yang melintasi garis tengah melalui *corpus callosum*. *Komissura white matter* lainnya kadang juga terlibat. Istilah kupu-kupu mengacu pada ekstensi yang melewati garis tengah seperti sayap. *Butterfly Glioma* paling sering terjadi di lobus frontal, melintasi garis tengah melalui *genu corpus callosum*, namun *butterfly glioma posterior* kadang juga ditemui.

Laporan kasus : Seorang pasien laki-laki usia 24 tahun dengan keluhan utama 9 bulan, yang lalu. Penglihatan kabur, konsentrasi menurun. Kejang (-). Kemudian 3 bulan yang lalu mata tidak bisa melihat. Dan 1 bulan yang lalu tubuh lemas susah digerakkan. Pemeriksaan patologi anatomi menunjukkan *Pilocytic Astrocytoma*. Pemeriksaan CT scan kepala menunjukkan Massa solid inhomogen intraxial (ukuran ± AP 7,6 x 8,9 x CC 6,2 cm) disertai kalsifikasi di dalamnya pada *corpus callosum* yang tampak *cross mid line* (sisi kiri lebih dominan) membentuk gambaran *butterfly sign* dengan perifocal edema → curiga gambaran glioblastoma multiformis.

Pembahasan : Hasil pemeriksaan anamnesis dan pemeriksaan fisik pasien ini menunjukkan kecurigaan adanya SOL. Pemeriksaan CT scan kepala menunjukkan Massa solid inhomogen intraxial disertai kalsifikasi di dalamnya pada *corpus callosum* yang tampak *cross mid line* (sisi kiri lebih dominan) membentuk gambaran *butterfly sign* dengan perifocal edema → curiga gambaran glioblastoma multiformis. Dari PA didapatkan hasil *Pilocytic astrocytoma*. Sedangkan gambaran radiologi *Pilocytic astrocytoma* berupa lesi kistik dengan nodul mural yang *enhanced*. Kasus ini secara radiologis lebih mengarah ke *Butterfly Glioblastoma* dengan adanya lesi yang melewati garis tengah, serta ada komponen nekrotik dan perdarahan. Modalitas imejing pilihan yang dapat dilakukan pada kasus *Butterfly Glioblastoma* adalah CT scan dan MRI.

Simpulan : Kasus ini secara radiologis lebih mengarah ke *Butterfly Glioblastoma* dengan adanya lesi yang melewati garis tengah, serta ada komponen nekrotik dan perdarahan. Dan pemeriksaan radiologis yang dapat digunakan pada *Butterfly Glioblastoma* adalah CT scan dan MRI.

Kata kunci : *Butterfly Glioblastoma*, CT

Butterfly glioblastoma in 24-year-old men

Abstract

Introduction : Butterfly Glioma is a high grade astrocytoma, usually glioblastoma (WHO grade IV), which crosses midline through the corpus callosum. Other white matter commissions are sometimes involved. The term butterfly refers to an extension through midline like a wing. Butterfly Glioma is most common in frontal lobe, crossing midline through genu of corpus callosum. Posterior butterfly glioma is sometimes arise.

Case report : A 24-year-old male patient complaints blurred vision to blindness, decreased concentration, limb weakness since 9 months ago. No seizure. Biopsy showed Pilocytic Astrocytoma. Head CT scan shows intra-axial heterogenous solid mass (size \pm AP 7.6 x 8.9 x CC 6.2 cm) and intra tumora lcalcification in corpus callosum and perifocal edema which crosses mid line (left side is more dominant) forming a butterfly sign in high suspicion of glioblastoma multiforme.

Discussion: The results of the history examination and physical examination of these patients showed suspicion of SOL. Head CT scan shows intraxial inhomogeneous solid mass with calcification in it in the corpus callosum which appears cross mid line (left side is more dominant) forming a butterfly sign with perifocal edema gambaran suspicious features of glioblastoma multiformis. From PA, the results of Pilocytic astrocytoma were obtained. While the radiology of Pilocytic astrocytoma is a cystic lesion with enhanced mural nodules. This case radiologically leads to Butterfly Glioblastoma with lesions that pass through the midline, and there are necrotic and bleeding components. The modalities of choice imaging that can be done in the Butterfly Glioblastoma case are CT scans and MRI.

Conclusion : This case radiologically leads to Butterfly Glioblastoma with the presence of lesions that pass through the midline, and there are necrotic and bleeding components. CT scan and MRI can be helpful in diagnosing Butterfly Glioblastoma

Keywords : Butterfly Glioblastoma, CT Scan, cross mid line

PENDAHULUAN

Butterfly Glioma adalah *high grade astrocytoma*, biasanya glioblastoma (*WHO grade IV*), yang melintasi garis tengah melalui corpus callosum. Komissura white matter lainnya kadang juga terlibat. Istilah kupu-kupu mengacu pada ekstensi yang melewati garis tengah seperti sayap.¹ Butterfly Glioma paling sering terjadi di lobus frontal, melintasi garis tengah melalui genu corpus callosum, namun butterfly glioma posterior kadang juga ditemui.²

Glioblastoma adalah neoplasma otak primer, yang terdiri dari sekelompok tumor yang secara genetis dan fenotip heterogen.¹ Sembilan puluh persen kasus glioblastoma multiforme berkembang de novo (glioblastoma primer) dari sel glial normal dengan multistep tumorigenesis. 10% sisa glioma adalah kasus neoplasma sekunder, berkembang melalui perkembangan dari tumor derajat rendah (astrocytoma difus atau anaplastik) yang memakan waktu sekitar 4-5 tahun.⁴ Glioma sekunder didiagnosis sebagian besar pada orang dengan usia rata-rata 39 tahun, tumbuh lebih lambat dan memiliki prognosis yang lebih baik.

Data epidemiologis menunjukkan bahwa jumlah kasus glioblastoma yang tercatat di Eropa dan Amerika Utara adalah 2-3 per 100.000 orang dewasa setiap tahun,⁹ dan tingkat kejadian pada pria dibandingkan dengan wanita berada pada tingkat 1,26 : 1.⁶ Kasus glioblastoma pada anak-anak dan neonatus juga dilaporkan. Diperkirakan bahwa insiden tumor ini adalah 1,1-3,6 per 100.000 bayi,¹² dengan proporsi 3,3 anak laki-laki dengan glioblastoma untuk satu anak perempuan.

Etiologi glioblastoma sampai saat ini masih tetap belum diketahui pada banyak kasus. Familial Glioma

memenuhi sekitar 5% dari glioma ganas, dan kurang dari 1% glioma berhubungan dengan sindrom genetic seperti neurofibromatosis, Sindrom Turcot, atau sindrom Li-Fraumeni.

Modalitas pencitraan pilihan yang sering digunakan adalah CT Scan dan MRI.

LAPORAN KASUS

Identitas

Nama : Tn. C
 No. RM : C658231
 Umur : 24 tahun
 Jenis kelamin : Laki-laki
 Pekerjaan : Mahasiswa
 Alamat : Semarang

Keluhan utama

Nyeri kepala

Riwayat penyakit sekarang

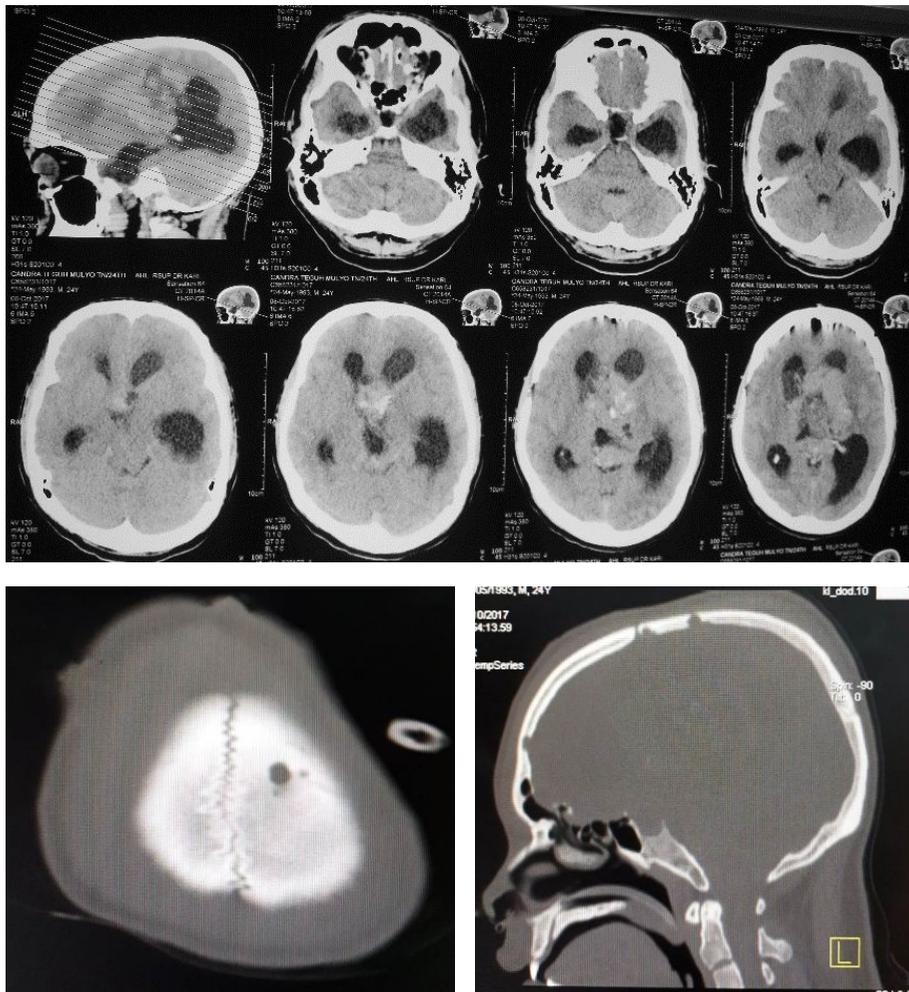
Pasien mengeluh nyeri kepala persisten mulai sekitar 9 bulan, yang lalu. Penglihatan kabur, konsentrasi menurun. Kejang(-). Kemudian 3 bulan yang lalu mata tidak bisa melihat. Dan 1 bulan yang lalu tubuh lemas susah digerakkan

Riwayat penyakit dahulu

Pasien belum pernah sakit seperti ini sebelumnya

Pemeriksaan fisik

Keadaan umum : Tampak lemah, compos mentis
 Tanda vital



Gambar 1. MSCT kepala dengan kontras (8/102017)

Tekanan darah : 130/80 mmHg
 Nadi : 84 kali/menit
 Respiratory rate : 20 kali/menit
 Suhu : 36,5°C

Kepala : Pupil isokor, reflek cahaya kanan kiri menurun, visus keduanya 0
 Leher : Kaku kuduk (-)
 Thoraks : Dalam batas normal
 Abdomen : Supel, nyeri tekan (-)
 Ekstremitas : Atas: 3/3
 Bawah: 3/3

Pemeriksaan laboratorium

Hb : 14,5 g/dL (13–16 g/dL)
 Ht : 32,3 % (40–54 %)
 Eritrosit : 4,86 x 10⁶ /μL (4,4–5,9 x 10⁶ /μL)
 Leukosit : 21.2 x 10³ /μL (3,8–10,6 x 10³ /μL)
 GDS : 107 mg/dL (80–160 mg/dL)

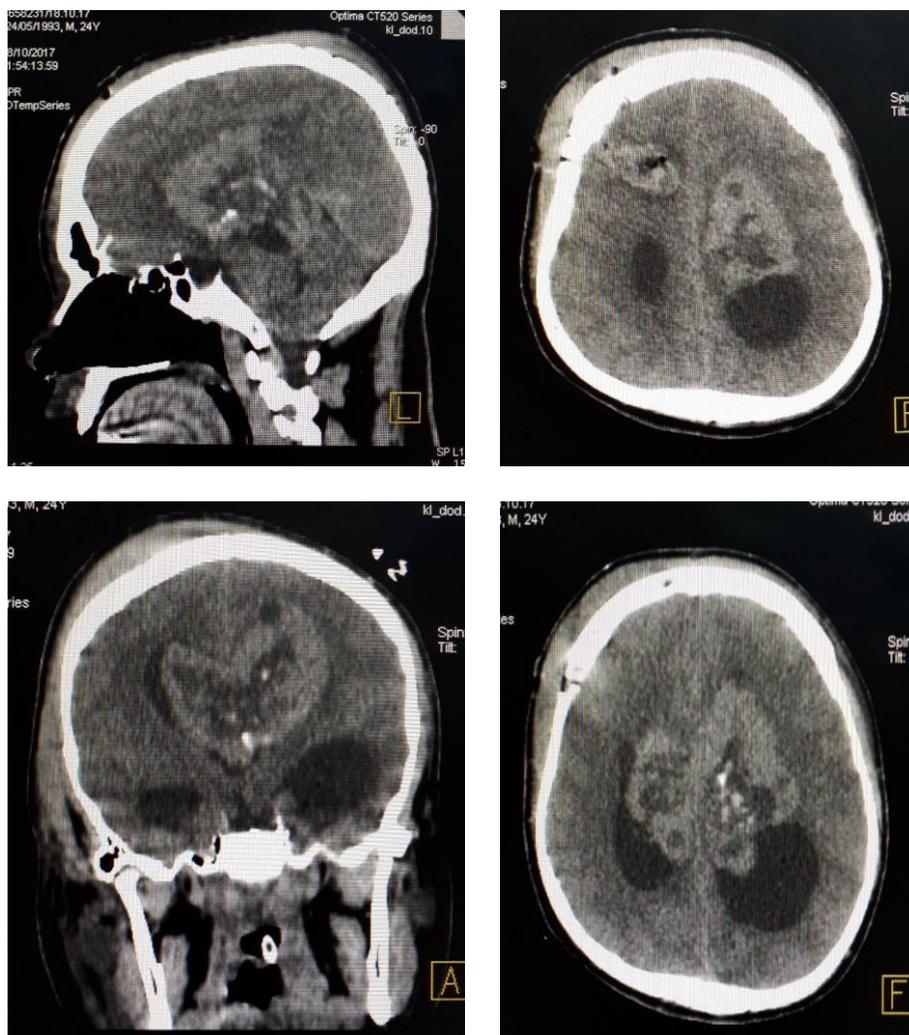
Hasil Patologi Anatomi : Pylocytic Astrocytoma (WHO grade II)

Pemeriksaan MSCT kepala dengan kontras (8/102017) (Gambar 1)

- Tampak lesi isohipodens (CT Number 12–41 HU) disertai kalsifikasi di dalamnya pada corpus collosum yang *cross midline* (dominan sisi kiri) yang membentuk gambaran *butterfly sign* (ukuran AP 7,6 cm x LL 8,9 x CC 6,2 cm) disertai perifocal edema. Paska injeksi kontras tampak *enhacement* inhomogen (CT Number 27–70 HU)
- Sulcus kortikalis dan fissure sylvii kanan kiri tampak menyempit
- Ventrikel lateral kanan kiri, III, dan IV tampak melebar
- Sisterna perimesencephalic tampak menyempit
- Multipel lesi litik pada os frontoparietal kanan kiri

Kesan:

- Massa solid inhomogen intraxial (ukuran ± AP 7,6 x 8,9 x CC 6,2 cm) disertai kalsifikasi di dalamnya pada corpus callosum yang tampak *cross midline* (sisi kiri lebih dominan) membentuk gambaran *butterfly sign* dengan perifocal edema → gambaran butterfly sign



Gambar 2. MSCT kepala tanpa kontras 16/10/2017

dengan perifocal edema → curiga gambaran glioblastoma multiformis (butterfly glioblastoma multiformis)

- Tampak tanda-tanda peningkatan tekanan intracranial
- Multiformis lesi litik pada os frontoparietal kanan kiri cenderung bone metastasis

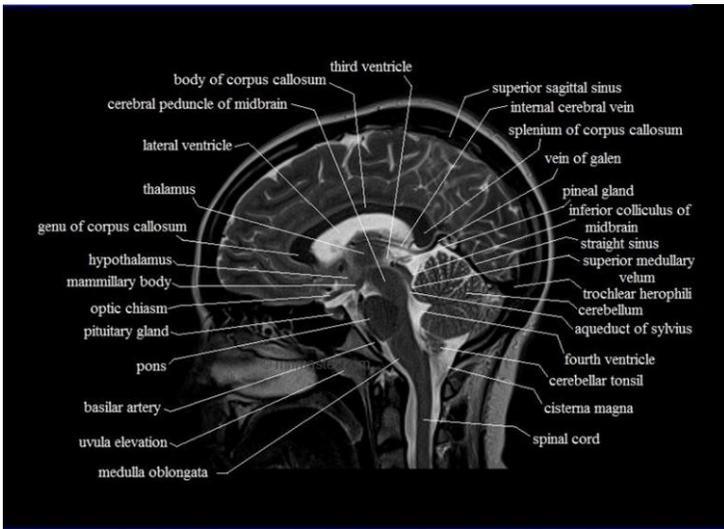
Kemudian pasien dilakukan craniotomi biopsi tanggal 16.10.2017

Pemeriksaan MSCT kepala tanpa kontras 16/10/2017 dibandingkan dengan foto tanggal 8/10/2017 (post craniotomi) (Gambar 2)

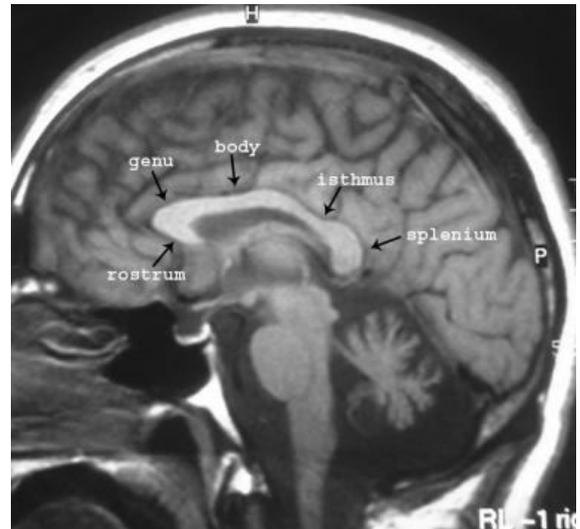
- Masih tampak lesi isohipodens (CT Number 15–49 HU) bentuk lobulated batas sebagian tak tegas tepi sebagian ireguler disertai kalsifikasi dalamnya pada intraventrikuler meluas ke aquaduktus sylvii dan ke intraventrikular lateral kanan kiri (sisi kiri lebih

dominan) ukuran relatif sama dibandingkan sebelumnya (dominan sisi kiri) (ukuran saat ini ± AP 7,7 cm x LL 8,9 x CC 6,2 cm, ukuran sebelumnya ± AP 7,6 cm x LL 8,9 x CC 6,2 cm) membentuk gambaran butterfly sign yang mengobstruksi ventrikel lateral kanan kiri dan III.

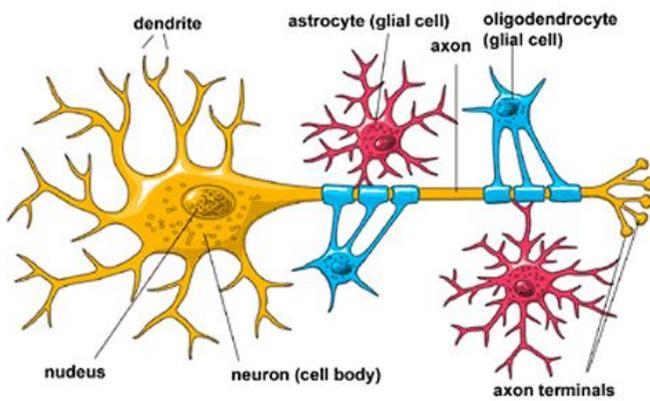
- Tampak pula lesi hiperdens (CT Number 50–70 HU, volume ± 7,91 ml) disertai perifocal edema dan lesi hipodens (CT Number - 578 HU) pada lobus frontal kanan
- Sulcus kortikalis dan fissure sylvii kanan kiri tampak menyempit
- Ventrikel lateral kanan kiri, III, dan IV tampak melebar
- Sisterna perimesencephalic tampak menyempit
- Multipel lesi litik pada os frontoparietal kanan kiri
- Tampak defek pada os frontal dan os parietal kanan (post operasi)



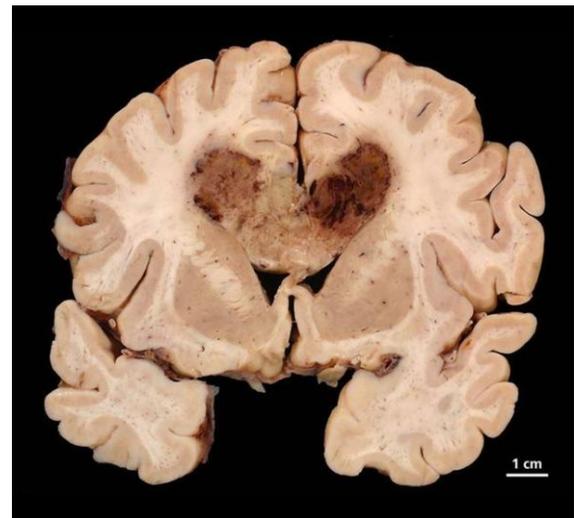
Gambar 3. Anatomi brain MRI



Gambar 4. Corpus callosum



Gambar 5. Sel glia



Gambar 6. Perdarahan dan nekrosis pada massa cross corpus callosum adalah tanda klasik untuk glioblastoma –butterfly glioma⁷

Kesan:

- Massa solid inhomogen bentuk lobulated disertai kalsifikasi dalamnya pada intraventrikuler meluas ke aquaduktus sylvii dan ke intraventrikular lateral kanan kiri (sisi kiri lebih dominan) ukuran relatif sama dibandingkan sebelumnya (dominan sisi kiri) (ukuran saat ini ± AP 7,7 cm x LL 8,9 x CC 6,2 cm) membentuk gambaran *butterfly sign* yang mengobstruksi ventrikel lateral kanan kiri dan III.
- *Intracerebral Haemorrhage* (volume ± 7,91 ml) disertai perifocal edema dan pneumocephalic pada lobus frontal kanan
- Tampak tanda-tanda peningkatan tekanan intracranial.

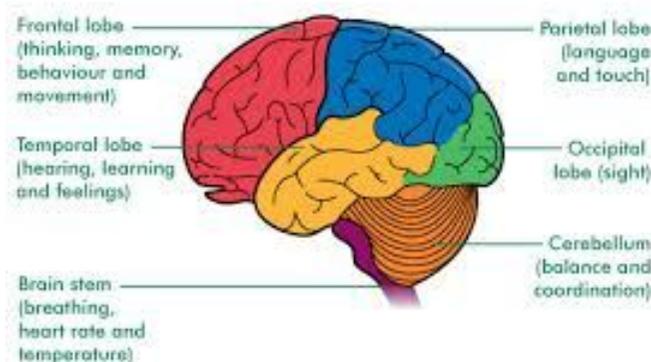
PEMBAHASAN

Butterfly Glioma

Butterfly Glioma adalah *high grade* astrocytoma, biasanya glioblastoma (WHO grade IV), yang melintasi garis tengah melalui corpus callosum. Kommissura *white matter* lainnya kadang juga terlibat. Istilah kupu-kupu mengacu pada ekstensi yang melewati garis tengah seperti sayap.¹

Butterfly Glioma paling sering terjadi di lobus frontal, melintasi garis tengah melalui genu corpus callosum, namun butterfly glioma posterior kadang juga ditemui.²

Glioblastoma adalah tumor otak yang ditemukan paling ganas yang berasal dari sel glia. Sel glia adalah sel pendukung yang utama dalam sistem saraf pusat. Sel glia



Gambar 7. Area otak dan fungsinya



Gambar 8. Butterfly glioblastoma Lesi bentuk irreguler dengan area nekrotik yang meluas melewati commisura anterior lobus frontal yang paska injeksi kontras tampak rim enhancing⁷

atau neuroglia memang berfungsi melekatkan CNS menjadi satu bagian yang utuh. Sel glia juga mengontrol persediaan substansi kimia yang diperlukan neuron untuk berkomunikasi dengan neuron lain, melindungi neuron yang satu dari pengaruh neuron yang lain sehingga pesan yang disampaikan antara neuron yang satu dengan yang lain tidak campuraduk, serta berfungsi memusnahkan dan melepaskan sel-sel saraf yang mati.

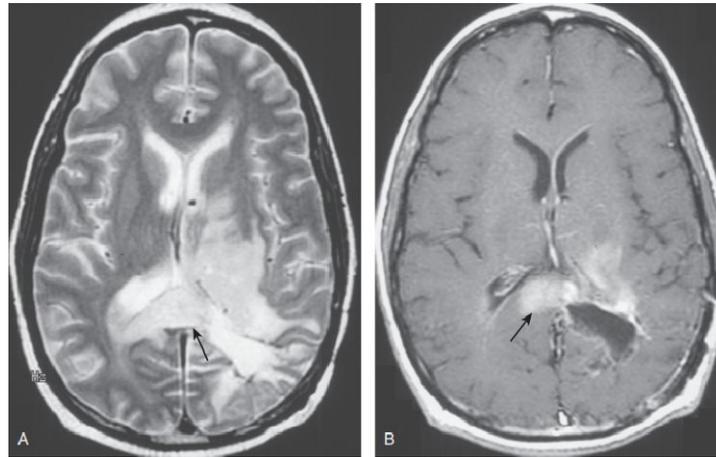
Glioblastoma adalah jenis kanker agresif yang dapat terjadi di otak atau sumsum tulang belakang. Dari perkiraan 17.000 tumor otak primer terdiagnosis di Amerika Serikat setiap tahunnya sekitar 60% adalah glioma. Glioma merupakan kelompok heterogen neoplasma yang berbeda dari kelompok lain baik dalam lokasi pada system saraf pusat, usia dan distribusi jenis kelamin, potensi pertumbuhan, tingkat invasive, fitur morfologi dan respon terhadap pengobatan steroid.²

Glioblastoma adalah tumor ganas yang paling umum terjadi dan paling agresif dan bersifat primer,

yang melibatkan sel-sel glia dan 52% dari semua kasus tumor jaringan otak fungsional dan 20% dari semua tumor intracranial. Meskipun glioblastoma merupakan tumor otak primer, kejadian glioblastoma hanya 2-3 kasus per 100.000 orang di Eropa dan Amerika Utara. Glioblastoma biasanya terdapat pada orang dewasa yang terdiri dari campuran heterogen diferensiasi buruk astrosit neoplastik dan letaknya istimewa di dalam hemisfer serebri dan glioblastoma jarang pada batang otak (terutama pada anak-anak) dan medulla spinalis. Tumor ini dapat berkembang dari low astrositoma atau anaplastik astrositoma.^{2,5}

Epidemiologi

The National Cancer Institute pada tahun 2012 memperkirakan 22.910 orang dewasa (12.630 pria dan 10.280 wanita) akan terdiagnosis dengan tumor otak dan system syaraf lainnya pada tahun tersebut. The National Cancer Institute juga memperkirakan bahwa pada tahun



Gambar 9. Butterfly glioblastoma pada *deep front oparietal* kiri dengan perluasan melalui corpus callosum. **(A)** Potongan aksial MRI T2WI setinggi bagian atas ventrikel tiga tampak area hiperintens difus yang luas meliputi thalamus posterior kiri, ganglia basalis kiri, dan *white-matter* subkortikal regio parietooccipital kiri. Perlu diperhatikan lesi hiperintens tersebut juga meluas ke dalam dan melebarkan splenium corpus callosum (panah), melewati midline ke bagian kolateral hemisfer dan membentuk gambaran “butterfly glioma”. **(B)** potongan aksial T1 kontras menunjukkan enhancement heterogen pada splenium (panah) dan mengelilingi atrium ventrikel lateral kiri yang terdilatasi dan bergeser ke posterior. Tumor mengobstruksi bagian posterior ventrikel, dan enhancement kontras pada pinggir atrium menunjukkan penyebaran tumor ke sub endipital.¹⁷

2012, 13.700 pasien akan mengakibatkan kematian. Tingkat kejadian tahunan 4-5 kasus per 100.000 orang, jumlah pasien baru yang didiagnosis glioblastoma setiap tahun berjumlah 10.000 di Amerika Utara dan tiga juta diseluruh dunia. glioblastoma memenuhi sekitar 15% dari semua tumor otak dan terutama terjadi pada orang dewasa antara usia 45–70 tahun. Antara tahun 2005 dan 2009 angka usia rata-rata kematian karena kanker otak dari sistem syaraf adalah usia 64 tahun. Meskipun kemajuan terapi medis dan bedah sudah cukup berkembang, namun *survival rate* rata-rata masih <2 tahun.⁶

Kemajuan tidak terlalu pesat dalam pengobatan Glioblastoma telah terjadi dalam 25 tahun terakhir. Meskipun terapi saat ini tetap paliatif, dapat memperpanjang kelangsungan hidup yang berkualitas. Tanpa terapi pasien dengan glioblastoma meninggal dalam waktu <3 bulan. Pasien yang diterapi dengan optimal termasuk dengan reseksi bedah, radioterapi, dan kemoterapi, memiliki *survival rate* sekitar 12 bulan. Kurang dari 25% pasien bertahan hingga 2 tahun dan kurang dari 10% pasien bertahan hingga 5 tahun.⁴

Kejadian glioblastoma di Amerika Serikat sedikit lebih umum pada orang kulit putih dan dalam review 1.003 glioblastoma biopsi dari RS Universitas Zurich, laki-laki memiliki dominan tipis dibandingkan perempuan, dengan rasio laki-laki:perempuan 3:2. Glioblastoma dapat bermanifestasi pada segala usia, dengan kejadian utama pada 45–70 tahun. Penelitian secara serial dari University Hospital Zurich (review

1.003 biopsi GMB) 70% pasien dalam kelompok usia ini dan usia rata-rata 53 tahun.⁴

Etiologi

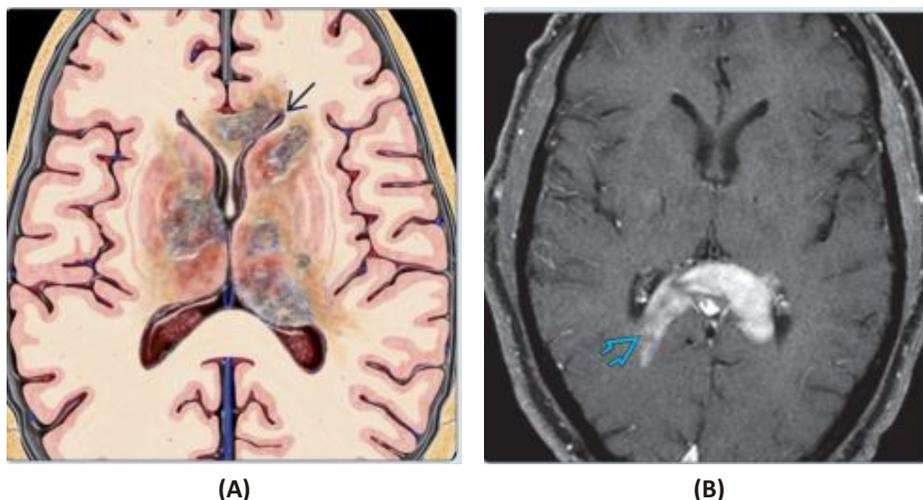
Etiologi glioblastoma sampai saat ini masih tetap belum diketahui pada banyak kasus. Familial Glioma memenuhi sekitar 5% dari glioma ganas, dan kurang dari 1% glioma berhubungan dengan sindrom genetic seperti neurofibromatosis, Sindrom Turcot, atau sindrom Li-Fraumeni.

Beberapa faktor resiko yang memungkinkan terjadinya glioblastoma meliputi:

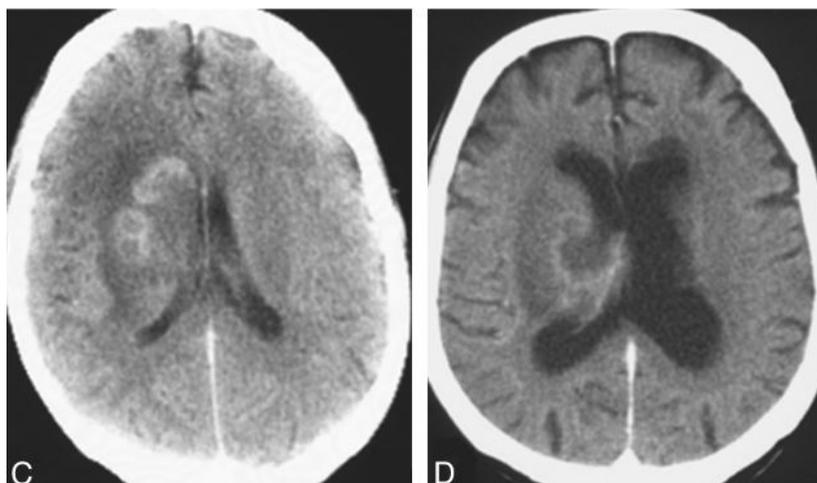
1. Faktor genetik
2. Penggunaan ponsel
Penggunaan ponsel sebagai salah satu factor resiko penyebab glioblastoma masih kontroversi. Namun sebuah laporan baru-baru ini dirilis multinasional menyimpulkan bahwa penelitian yang independen dari acara industry telekomunikasi yang menggunakan telepon seluler dapat menimbulkan resiko yang signifikan untuk tumor otak dan beberapa Negara Eropa telah mengambil langkah-langkah untuk membatasi penggunaan ponsel oleh anak-anak.
3. Cedera kepala, Senyawa N-Nitroso, bahaya kerja, paparan medan electromagnet.⁴

Patogenesis

Astrocitoma mengfiltrasi otak dan sering berkaitan dengan kista dalam berbagai ukuran. Walaupun



Gambar 10. (A) Grafik aksial tampak multiple lesi periventricular pada ganglia basalis, talamus, dan corpus callosum, tipikal dari limfoma SSP primer (PCNSL). (B) Pasien 76 tahun dengan PCNSL. Axial T1 C+ MRI menunjukkan massa yang *enhance homogen cross corpus callosum splenium*⁷



Gambar 11. Limfoma SSP primer (PCNSL) CT scan kontras pasien AIDS dengan limfoma menunjukkan lesi rim *enhancement* pada *white matter* periventricular kanan.¹²

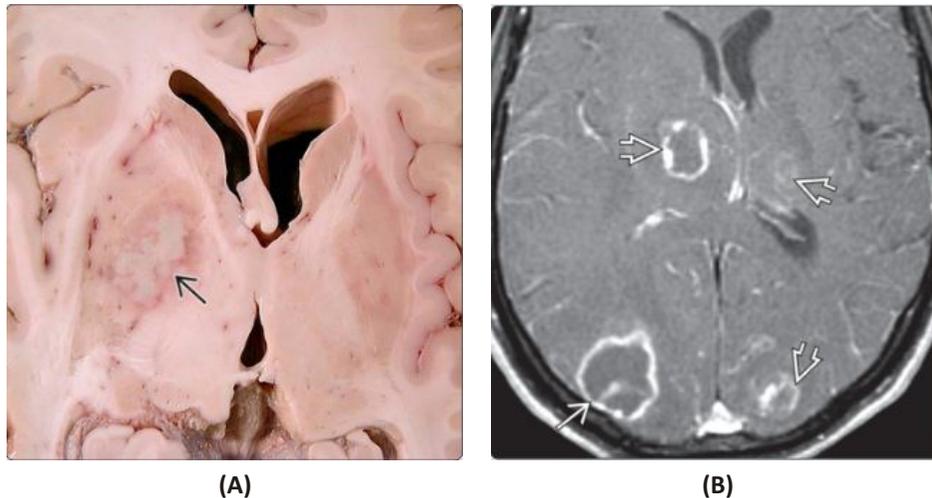
mengfiltrasi jaringan otak, efeknya pada fungsi otak sedikit sekali pada permulaan penyakit. Pada umumnya astrositoma tidak bersifat ganas walaupun dapat mengalami perubahan keganasan menjadi glioblastoma.

Glioblastoma dapat diklasifikasi sebagai tumor primer atau sekunder. Primer glioblastoma untuk sebagian besar kasus sekitar 60% pada orang dewasa yang lebih tua dari 50 tahun. Tumor ini merupakan tumor *de novo*, tanpa bukti klinis atau patologis dari yang sudah ada sebelumnya. Penampakan klinis singkat, biasanya kurang dari 3 bulan. glioblastoma sekunder sekitar 40% biasanya berkembang pada pasien yang lebih muda (<45 tahun) melalui perkembangan ganas dari astrositoma grade rendah (WHO grade II) atau anaplastik astrositoma (WHO grade III). Waktu yang diperlukan

untuk perkembangan ini bervariasi, mulai kurang dari 1 tahun hingga lebih dari 10 tahun, dengan interval rata-rata 4,5 tahun. Peningkatan kasus menunjukkan bahwa glioblastoma primer dan sekunder berbeda dalam hal genetic, usia serta respon terhadap terapi.⁴

Selama satu dekade terakhir konsep genetic yang berbeda yang mengarah ke titik akhir fenotipik umum menunjukkan sedikit tumpang tindih dan merupakan entitas penyakit yang berbeda. Studi mulai menilai prognosis terkait dengan mutasi yang berbeda. Beberapa kelainan genetic yang lebih umum dijelaskan sebagai berikut:

1. Hilangnya heterozygote (LOH) : LOH pada kromosom 10q lengan adalah perubahan gen yang paling sering untuk glioblastoma primer maupun



Gambar 12. Neurotoxoplasmosis

(A) Patologi spesimen ventrikel pada pasien dengan HIV / AIDS menunjukkan toksoplasmosis abscess di nukleus lentiformis kanan. Lesinya nekrotik dan tidak berbatas tegas.

(B) Aksial T1WI C + MR menunjukkan beberapa lesi yang ring enhanced cincin di thalamus dan lobus oksipital kiri⁷

sekunder, terjadi pada 60–90% kasus. Mutasi ini tampaknya khusus untuk glioblastoma dan ditemukan jarang pada kasus tumor lain. Mutasi ini terkait langsung dengan kelangsungan hidup yang pendek.

2. Mutasi pada p53, gen penekan tumor berada diatas perubahan genetic pertama kali diidentifikasi pada tumor otak astrocytic. Gen p53 muncul untuk dihapus atau diubah pada sekitar 25–40% dari semua glioblastoma, dan lebih sering pada yang sekunder. P53 *immunoreactivity* tampaknya terkait dengan tumor yang timbul pada usia yang lebih muda.
3. *Epidermal Growth Factor* (EGFR) gen epidermal; Gen EGFR terlihat dalam pengendalian proliferasi sel. Beberapa mutasi genetik yang jelas, termasuk berlebih dari reseptor serta penyusunan tulang yang menghasilkan isoform terpotong. Namun semua mutasi yang relevan secara klinis tampaknya mengandung fenotipe yang sama menyebabkan peningkatan aktivitas. Tumor ini biasanya menunjukkan hilangnya simultan kromosom 10 tapi jarang p53 bermutasi bersamaan. Ekspresi atau aktivasi mutasi pada gen ini lebih sering pada mutasi glioblastoma primer, dengan mutasi muncul 40–50% dari tumor ini. Salah satu varian umum seperti EGFRvIII, telah menjanjikan sebagai target untuk inhibitor kinase, immunotoxins, dan vaksin peptide.⁴

Tanda dan Gejala

Gejala klinis pasien dengan glioblastoma biasanya pendek (<3 bulan >50% pasien).⁵ Gejala bervariasi tergantung pada lokasi tumor otak, tetapi mungkin termasuk salah satu dari berikut:⁶

1. Hemiparese
2. Mual dan muntah
3. Sakit kepala persisten
4. Penglihatan ganda atau kabur
5. Kehilangan nafsu makan
6. Perubahan suasana hati dan kepribadian
7. Perubahan dalam kemampuan untuk berpikir dan belajar

Kejang

Menurut Jeffrey gejala umum meliputi sakit kepala, mual dan muntah, perubahan kepribadian, dan memperlambat fungsi kognitif, adapun tanda fokal tergantung letak dari glioblastoma tersebut, yaitu hemiparese, kehilangan sensorik, kehilangan penglihatan, afasia, dll.⁸

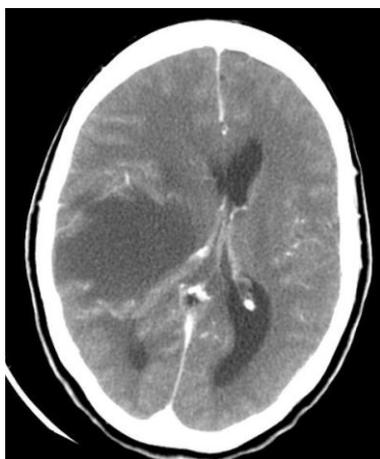
Pemeriksaan Penunjang

Tidak ada studi laboratorium khusus yang membantu dalam mendiagnosis butterfly glioblastoma. Genetika tumor berguna untuk memprediksi respon terhadap terapi *adjuvant*. Studi pencitraan otak yang penting untuk membuat diagnosis, termasuk yang berikut:

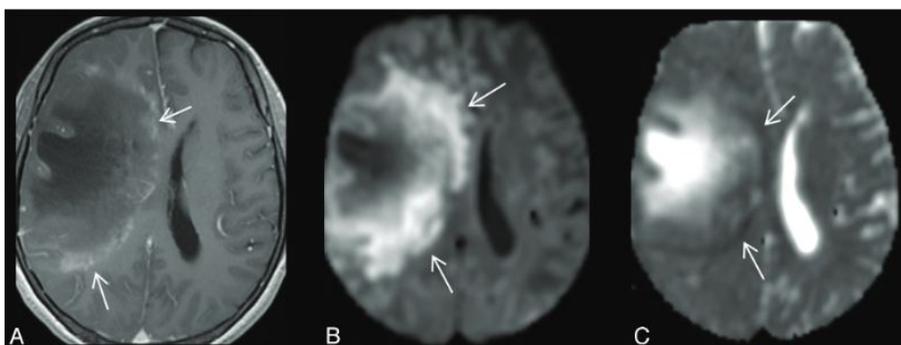
1. *Computed Tomography*

Pada CT Scan, butterfly glioblastoma biasanya muncul sebagai lesi hipodens berbentuk tidak teratur dengan zona ringlike dengan peningkatan kontras dan penumbra edema cerebral. Dan lesi yang melintasi garis tengah melalui corpus callosum. Komissura white matter lainnya kadang juga terlibat. Istilah kupu-kupu mengacu pada ekstensi yang melewati garis tengah seperti sayap.⁷

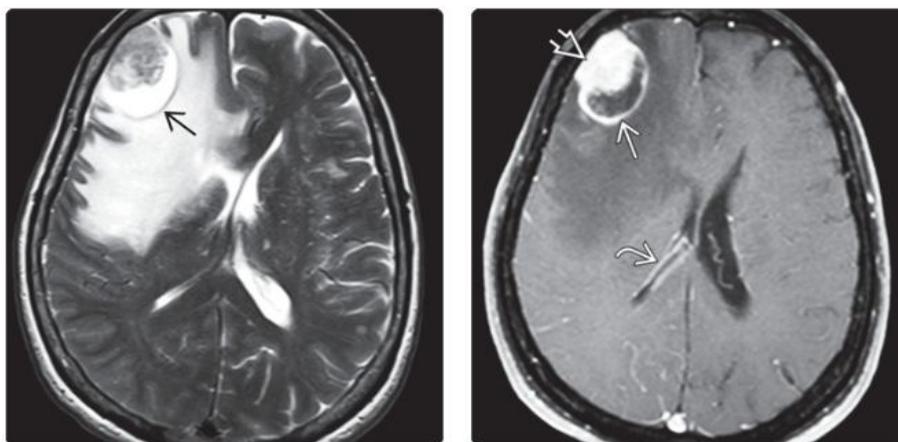
CT Scan menawarkan tingkat kepercayaan yang relatif tinggi untuk diagnosis butterfly glioblastoma. Namun beberapa lesi mungkin seperti glioblastoma, termasuk abses otak, infark dengan transformasi



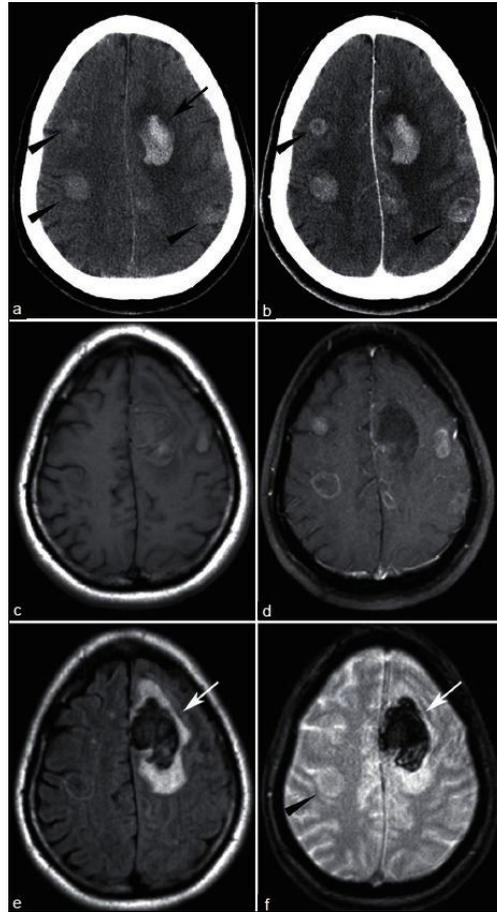
Gambar 13. *Tumefactive demyelinating lesion* (TDL) Lesi hipoatenuasi yang besar dengan ring enhancement cincin yang tidak jelas, nekrosis sentral, edema perilesional, dan efek massa pada periventricular kanan.¹³



Gambar 14. Perempuan 28 tahun dengan TDL besar pada lobus frontal kanan. **(A)** Pada T1 kontras tampak enhancement heterogen pada tepi medial lesi (panah). Pada DWI **(B)** dan ADC **(C)** map tampak area restriksi.¹³



Gambar 15. Metastasis otak dari karsinoma paru⁷ **(A)** Aksial T2WI MR menunjukkan metastasis soliter di frontal kanan lobus. Sebagian besar dari edema mengelilingi lesi dan ada herniasi subfalcine dari lateral ventrikel akibat efek massa. **(B)** Aksial T1 C + FS pada pasien yang sama menunjukkan soliter metastasis parenkim memiliki kista dan nodul. Juga tampak *ependymal enhancement* sepanjang dinding sebelah kanan ventrikel lateral.



Gambar 16. Kasus seorang laki-laki 44 tahun dengan kanker paru

- (a) CT menunjukkan perdarahan pada frontal kiri (panah) dengan multipel lesi hiperdens tambahan (kepala panah).
 (b) CT menunjukkan enhancement, lebih baik dalam menggambarkan massa (kepala panah).
 (c) MRI T1–W tanpa kontras dan (d) dengan kontras menunjukkan multipel lesi yang enhancing.
 (e) FLAIR menunjukkan edema vasogenik di sekitar perdarahan (panah), tetapi sedikit edema yang berhubungan dengan lesi lainnya.
 (f) T2 menunjukkan adanya perdarahan frontal kiri (panah) tetapi tidak ada darah di dalam lesi lainnya (kepala panah). Patologi mengungkapkan kanker paru-paru sel kecil.⁷

hemoragik, dan neoplasma dari kelas yang lebih rendah dibandingkan dengan glioblastoma. Selain itu beberapa jenis demielinasi lesi, misalnya *giant multiple sclerosis plaques*) mungkin meniru glioblastoma dan bentuk multifocal glioblastoma dapat dibedakan dari difus multiple sklerosis.⁷

Pada CT scan kepala dengan kontras didapatkan:

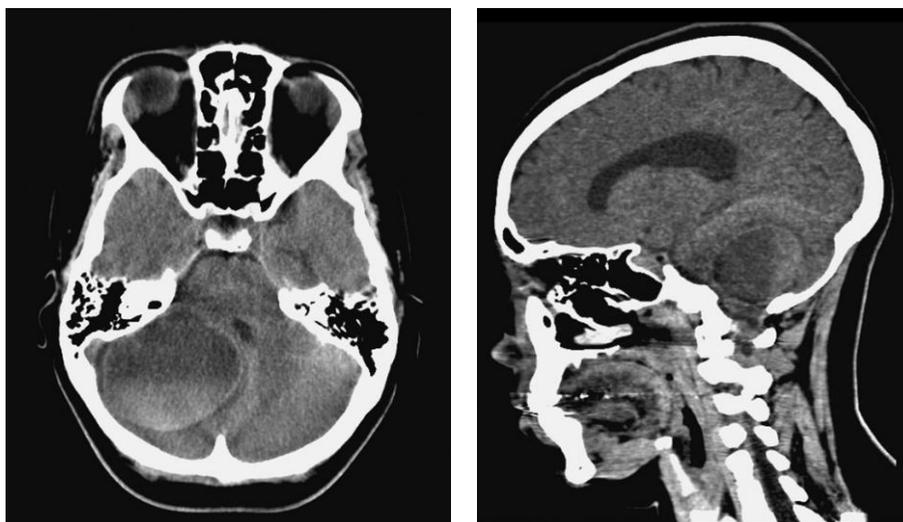
- Batas yang tebal dan irregular, dari iso hingga *slightly hyperattenuating*
- Area tengah ireguler yang hipodense menunjukkan area necrosis
- Efek massa
- Vasogenik edema di sekitarnya
- Perdarahan dan kalsifikasi kadang terlihat
- Heterogenous *enhancement* pada tepinya

2. *Magnetic resonance Imaging (MRI)*

MRI secara signifikan lebih sensitif terhadap tumor dalam penemuan edema peritumor dan merupakan modalitas piluhan utama untuk pemeriksaan pasien yang diduga atau dikonfirmasi glioblastoma. Gambaran yang diberikan hampir sama dengan CT Scan, yaitu multiintensitas. Namun MRI lebih sensitive dalam mendiagnosis glioblastoma.⁷

MRI

- T1
 - o hipo-isointense mass pada white matter
 - o central heterogeneous signa (necrosis, intratumoural haemorrhage)
- T1 C+ (Gd)
 - o enhancement yang bervariasi
 - o tepi perifer dan irregular dengan komponen



Gambar 17. CT Scan non kontras. Lesi kistik bulat pada fossa posterior¹⁶

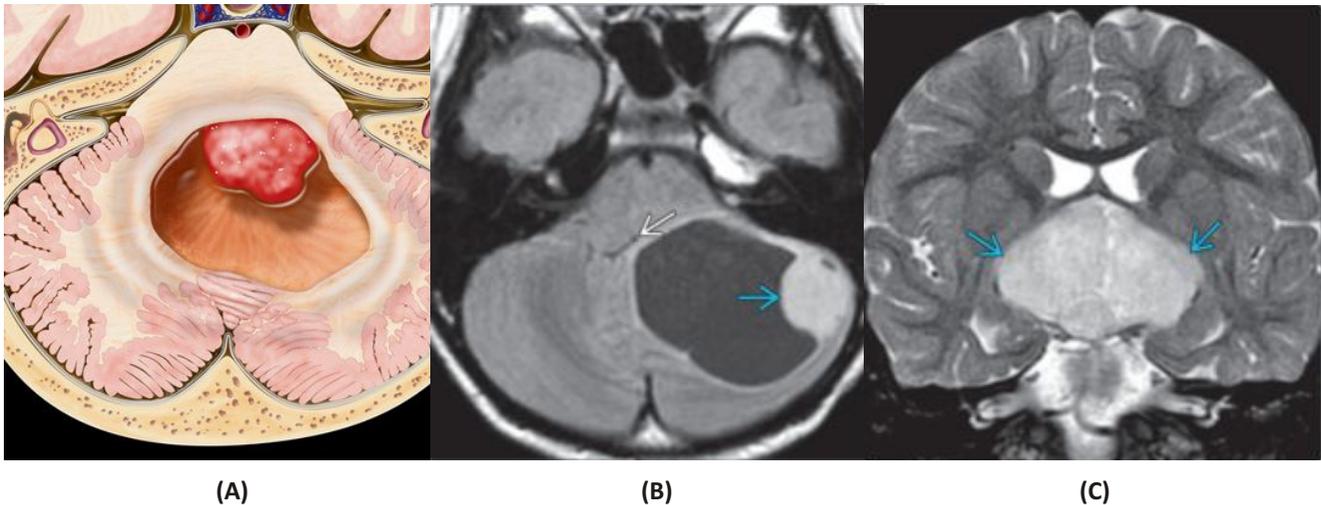
- o nodular
- o biasanya surrounds necrosis
- T2/FLAIR
 - o hiperintense
 - o dikelilingi vasogenik edema
 - o flow voids kadang terlihat
- GE/SWI
 - o susceptibility artefact on T2* from blood products (or occasionally calcification)
 - o Low-intensitas rim from blood product⁶
 - incomplete and irregular in 85% when present
 - mostly located inside the peripheral enhancing component
 - absent dual rim sign
- DWI/ADC
 - o Komponen solid
 - elevasi signal pada DWI umumnya terdapat pada solid/enhancing komponen diffusion restriksi biasanya hampir sama dengan white matter normal, tetapi meningkat secara signifikan bila dibandingkan dengan vasogenik edem di sekitarnya
 - ADC values berkorelasi dengan grade¹³
 - ✓ WHO IV (glioblastoma) = $745 \pm 135 \times 10^{-6} \text{ mm}^2/\text{s}$
 - ✓ WHO III (anaplastic) = $1067 \pm 276 \times 10^{-6} \text{ mm}^2/\text{s}$
 - ✓ WHO II (low grade) = $1273 \pm 293 \times 10^{-6} \text{ mm}^2/\text{s}$
 - ✓ ADC threshold value of $1185 \times 10^{-6} \text{ mm}^2/\text{s}$ sensitifitas (97,6%) and spesifitas (53,1%) in the discrimination of high-grade (WHO grade III & IV) and low-grade (WHO grade II) gliomas¹³

- o non-enhancing nekrotik / kistik komponen
 - sebagian besar (>90%) memiliki hasil ADC values $>1000 \times 10^{-6} \text{ mm}^2/\text{s}$
 - care must be taken in interpreting cavities with blood product
- MR perfusion: rCBV meningkat dibandingkan dengan lower grade tumours dan normal brain
- MR spectroscopy
 - o karakteristik hasil spectroscopic
 - choline : meningkat
 - lactate : meningkat
 - lipids : meningkat
 - NAA : meningkat
 - myoinositol : meningkat

3. Positron Emission Tomography (PET)

Setelah operasi, membedakan antara tumor yang berulang dan jaringan parut yang timbul dengan MRI saja mungkin sulit. PET scan berguna dalam hal ini.³ PET scan merupakan prosedur yang sering digunakan untuk pencitraan molekuler. Pencitraan molekuler adalah salah satu pencitraan medis yang memberikan gambaran rinci tentang apa yang terjadi didalam tubuh pada tingkat molekuler dan seluler. Dimana prosedur seperti pencitraan diagnostic lainnya seperti x-ray, CT Scan dan USG terutama menawarkan gambar anatomi, pencitraan molekuler memungkinkan dokter untuk melihat bagaimana tubuh berfungsi dan untuk mengukur kimia dan proses biologi. Pencitraan molekuler menawarkan wawasan yang unik kedalam tubuh manusia.³

Pencitraan molekuler dalam hal diagnosis dapat memberikan informasi yang tidak mungkin tercapai dengan teknologi pencitraan lain atau yang akan membutuhkan lebih banyak prosedur invasive seperti biopsy atau pembendaan guna mengidentifikasi penyakit pada tahap awal dan menentukan lokasi yang



Gambar 18. Pilocytic astrocytoma

- (A) Grafik aksial menunjukkan karakteristik lesi kistik dengan nodul mural pada fossa posterior
 (B) Axial FLAIR MRI menunjukkan adanya lesi hipointens dengan mural nodul cerebellum kiri yang mendesak dan menyebabkan penyempitan ventrikel IV.
 (C) Coronal T2WI MRI menunjukkan lesi yang hyperintense pada hypothalamus, chiasma⁷

tepat dari tumor sering sebelum gejala terjadi atau kelainan dapat dideteksi dengan tes diagnostic lainnya.³

PET menunjukkan akumulasi FDG (mewakili peningkatan metabolisme glukosa) yang biasanya lebih besar atau mirip dengan metabolisme pada *grey matter*.³

Hasil Radiologi yang dilaporkan

Ketika melaporkan diagnosis dari massa yang kemungkinan merupakan glioblastoma, yang sebaiknya dilaporkan adalah:

- Morfologi
 - o Ukuran
 - o Derajat dari sentral necrosis
 - o Non-enhancing tumor yang melibatkan korteks, *deep grey or white matter*: (dilihat pada ADC untuk nilai yang lebih rendah)
 - o presence of necrosis
- Hubungan dengan
 - o eloquent area
 - o major white matter tract
 - o pembuluh darah besar
- Perluasan
 - o melewati garis tengah
 - o sampai batang otak
 - o subependymal
 - o diseminasi CSF

Tindakan diagnostic lainnya yang dapat digunakan, sebagai berikut:

- a. Electroencephalography: dapat menunjukkan temuan sugestif, tapi temuan spesifik untuk glioblastoma tidak akan diamati
- b. Pungsi lumbal (umumnya kontraindikasi tapi

kadang-kadang diperlukan untuk mengesampingkan limfoma)

- c. Studi cairan cerebrospinal tidak signifikan memfasilitasi diagnostic spesifik glioblastoma

Dalam kebanyakan kasus, pemeriksaan lengkap tidak praktis dan tidak mungkin untuk dilakukan. Tumor ini tidak memiliki margin yang jelas, mereka cenderung menyerang secara lokal dan menyebar disepanjang substansia grisea menciptakan penampilan beberapa glioblastoma atau glioma multisenter pada studi pencitraan.^{7,8}

Klasifikasi

Klasifikasi astrositoma secara umum dan yang paling banyak dipakai menurut *World Health Organization* (WHO) dibagi dalam beberapa tipe dan grade:^{8,9}

- o **Astrositoma pilositik (Grade I)**
Tumbuh lambat dan jarang menyebar ke jaringan sekitarnya. Tumor ini biasa terjadi pada anak-anak dan dewasa muda. Mereka dapat disembuhkan secara tuntas dan memuaskan. Namun demikian, apabila mereka menyerang pada tempat yang sukar dijangkau masih dapat mengancam hidup. Biasanya terdapat pada hemispheric, diencepa, optic, brainstem dan cerebellum.
- o **Astrositoma difusa (Grade II)**
Tumbuh lambat, namun menyebar ke jaringan disekitarnya. Beberapa dapat berlanjut ke tahap berikutnya. Kebanyakan terjadi pada dewasa muda. Beberapa variannya: protoplasmic, gemistocytic, fibrillary.

- o **Astrojitoma anaplastik (Grade III)**
Sering disebut sebagai astrojitoma maligna. Tumbuh dengan cepat dan menyebar ke jaringan disekitarnya. Sel-sel tumor sekitarnya terlihat berbeda dibanding dengan sel-sel yang normal. Rata-rata pasien yang menderita tumor jenis ini berumur 41 tahun. Biasanya terdapat pada hemispheric, diencepa, optic, brainstem dan cerebellum.
- o **Glioblastoma (Grade IV)**
Tumbuh dan menyebar secara agresif. Sel-selnya sangat berbeda dibanding yang normal. Menyerang pada orang dewasa berumur 45-70 tahun. Tumor ini merupakan salah satu tumor otak primer dengan prognosis yang sangat buruk. Beberapa jenis variannya giant cell glioblastoma dan gliosarcoma. Sepenuhnya klasifikasi glioblastoma adalah tidak praktis dan tidak dimungkinkan karena tumor ini tidak memiliki garis tepi yang jelas. Sebaliknya mereka memiliki kecenderungan untuk menyerang lokal dan menyebar disepanjang *white matter*. Seperti corpus callosum, capsul internal, radiasi optic, commissurae anterior, fornix, dan daerah subependimal. Penyebaran tersebut dapat membuat tampilan beberapa glioblastoma atau glioma multisenter pada studi pencitraan. Analisis histologist telah menunjukkan hanya 2-7% dari glioblastoma adalah tumor independen daripada penyebaran jauh dari situs utama. Meskipun pertumbuhan yang cepat infiltrative, glioblastoma cenderung tidak menyerang ruang subarachnoid dan akibatnya jarang bermetastasis melalui cairan serebro spinal (CSS). Penyebaran hematogen ke jaringan ekstraneural sangat jarang pada pasien yang tidak memiliki intervensi bedah sebelumnya, penetrasi dura, sinus vena dan tulang.⁴

Diferential Diagnosa

Limfoma SSP primer (PCNSL)

Limfoma SSP primer (PCNSL) adalah tumor yang relatif jarang, terhitung 2,5% dari semua tumor otak. Menurut definisi, tidak ada penyakit sistemik bersamaan pada saat diagnosis, yang membedakannya dari keterlibatan CNS dari limfoma sistemik (limfoma SSP sekunder).^{11,12}

PCNSL terletak pada ganglia basalis, atau periventricular *white matter* 60-80% supratentorial, kadang cross corpus callosum, sepanjang permukaan ependymal.²⁶ Keterlibatan Corpus callosum dapat dilihat dengan PCNSL, glioblastoma (GBM), dan jarang metastasis atau demielinasi. Pada CT digambarkan massa periventrikular yang *diffusely enhancing* pada pasien imunokompeten. Sedang pada pasien immunocompromised terlihat perdarahan atau nekrosis. Sedangkan dengan MRI digambarkan lesi pada T1 hipointens, T2 iso-hiperintens, enhancement homogen restricted diffusion. Biasanya, ada sedikit edema vasogenik dan tidak ada nekrosis di sentralnya, DWI

dapat membantu dalam membedakan karena seluler yang lebih tinggi dan limfoma lebih sering menunjukkan restriksi difusi dengan nilai ADC yang lebih rendah. Sedang PWI didapatkan rasio rCBV rendah.^{11,12}

Neurotoxoplasmosis

Neurotoxoplasmosis juga dikenal sebagai toksoplasmosis serebral, adalah infeksi oportunistik yang disebabkan oleh parasit *Toxoplasma gondii*. Dan biasanya mempengaruhi pasien dengan HIV/AIDS serta merupakan penyebab tersering abses serebral pada pasien ini.¹⁹ *Toxoplasma gondii* ditemukan di mana-mana dan antibodi terhadap organisme dapat diidentifikasi pada 30% dari semua manusia. Dalam kebanyakan kasus, infeksi tidak menunjukkan gejala. Namun, pada pasien *immunocompromised* (terutama mereka dengan HIV/AIDS), infeksi dapat menjadi efektif. Infeksi paling mungkin terjadi setelah jumlah CD4 menurun di bawah 200.¹⁴

Biasanya, neurotoksoplasmosis digambarkan sebagai daerah hipodens yang multipel terutama di ganglia basalis dan di persimpangan kortikomedulla. Namun, mereka dapat dilihat di fossa posterior. Ukuran bervariasi, dari kurang dari 1 cm hingga lebih dari 3 cm.¹⁴

CT Scan

Paska kontras ada enhancement nodular atau cincin yang biasanya tipis dan halus. Kadang muncul kalsifikasi seperti titik atau tebal dan 'chunky'.^{7,14}

MRI

- T1 : mungkin sulit untuk diidentifikasi, tetapi biasanya isointens atau hipointens
- T2 : intensitas bervariasi, dari hiperintens hingga isointens
 - hiperintens : menunjukkan adanya necrotising encephalitis
 - isointens : menunjukkan proses abscess lesi dikelilingi oleh edema perilesional
- T1 C : lesi sering menunjukkan ring enhancement atau nodular enhancement.
- MR Spektroskopi
 - peningkatan laktat
 - peningkatan lipid
 - Cho, Cr, dan NAA menurun
 - peningkatan puncak lipid-laktat adalah karakteristik²⁶

Tumefactive demyelinating lesion (TDL)

Tumefactive demyelinating lesion (TDL), disebut juga sebagai monofocal akut demielinasi inflamasi (MAID), adalah bentuk demielinasi lokal agresif, biasanya bermanifestasi sebagai lesi soliter (atau kadang-kadang beberapa lesi) lebih besar dari 2 cm yang dapat menyerupai neoplasma pada pencitraan.

Pada pencitraan mereka biasanya terlihat berupa efek massa atau edema sekitarnya, peningkatan kontras

dalam pola cincin terbuka, nilai ADC tinggi, dan volume darah otak relatif rendah (rCBV).^{13,14}

MRI

- Ring-enhancing
- Difus infiltratif
- Megakistik
- Balo-like
- **T1 C+ (Gd)**
 - Setengah dari TDL menunjukkan kontras enhancement
 - Pola Enhancement berupa open ring dan bagian yang tidak lengkap dari ring pada sisi *gray matter* dari lesi
- **Perfusion imaging**
 - Membantu membedakan TDL dengan *high grade* glioma dan limfoma
 - Mean berarti volume darah otak relatif pada TDL telah ditemukan secara substansial kurang dari pada *high grade* glioma dan limfoma
- **Diffusion imaging (DWI)**
Dapat membantu membedakan ring enhancing TDL dengan abses serebri.
- MR spectroscopy
 - Peningkatan cholin
 - Peningkatan lactat^{13,14}

Brain Metastasis

Tumor otak sekunder (metastasis) muncul dari Tumor di luar CNS menyebar ke CNS (biasanya via penyebaran hematogen) dan Neoplasma CNS primer menyebar dari satu situs ke lain (biasanya ekstensi geografis). Metastasis ke otak diperkirakan merupakan sekitar 25-50% dari tumor intrakranial pada pasien yang dirawat di rumah sakit.^{7,17}

Gambaran radiologisnya berupa :

- Round enhancing lesi (zona perbatasan arteri)
 - Sebagian besar metastasis circumscribed / diskrit > infiltrasi, bulat > linear
 - 50% bersifat soliter; 20% memiliki 2 metastasis
 - 30% pasien memiliki 3 atau lebih
- Intensitas sinyal MR bervariasi dengan :
- Selularitas
 - Adanya / tidak adanya perdarahan
 - Biasanya tidak *no restricted* pada DWI
 - Pengecualian: Metastasis seluler yang padat dapat *retracted*¹⁷

PENATALAKSANAAN

Pengobatan glioblastoma saat ini adalah kuratif. Sementara tingkat kematian secara keseluruhan tinggi. Penemuan terbaru mengarah ke pemahaman tentang mekanisme biologi molekuler dan mutasi gen dikombinasikan dengan uji klinis yang mengarah

kependekatan terapi lebih menjanjikan. Beberapa hambatan tetap ada, termasuk heterogenitas tumor, lokasi, dan agresifitas. Oleh karena itu, pengobatan pasien dengan glioma ganas masih tetap paliatif dan meliputi operasi, radioterapi dan kemoterapi.⁵

Setelah diagnosis awal glioblastoma, pengobatan standar terdiri dari reseksi bedah maksimal, radioterapi dan kemoterapi bersamaan dengan adjuvant dengan temozolomide.⁸ temozolomide adalah agen alkilasi oral aktif yang digunakan untuk orang-orang yang baru didiagnosis dengan glioblastoma. Hal itu disetujui oleh *Food and Drug Administration* (FDA) Amerika Serikat pada Maret 2005. Penelitian telah menunjukkan bahwa obat ini telah ditoleransi dengan baik dan memberikan manfaat kelangsungan hidup.⁵

Scott *et al* 2011 menemukan bahwa pasien tua dengan glioblastoma yang menjalani radioterapi telah meningkatkan kelangsungan hidup secara keseluruhan dibandingkan dengan mereka yang tidak menjalani pengobatan radioterapi. Bukti terbaru menunjukkan bahwa pada pasien berusia lebih dari 60 tahun, pengobatan dengan telozolamide dikaitkan dengan kelangsungan hidup lebih lama dibandingkan pengobatan dengan radioterapi standar bagi mereka lebih dari 70 tahun temozolamide atau radioterapi *hypofractionated* dikaitkan dengan kelangsungan hidup berkepanjangan dibandingkan pengobatan dengan radioterapi difraksinasi standar.⁵

Terapi radiasi selain operasi atau pembedahan dikombinasi dengan kemoterapi telah menunjukkan kelangsungan hidup yang lebih panjang dibandingkan dengan pemberian terapi pembedahan saja. Penambahan radioterapi operasi telah terbukti *enhancement* ketahanan hidup dari 3-4 bulan untuk 7-12 bulan. Hubungan respon dosis untuk glioblastoma menunjukkan bahwa dosis radiasi kurang dari 4500 hasil cGy dalam hidup rata-rata 13 minggu dibandingkan dengan kelangsungan hidup rata-rata 42 minggu dengan dosis 6000cGy. Hal ini biasanya diberikan 5 hari perminggu dalam dosis 1,8-2,0 Gy.⁵

Salah satu tindakan yang akan dilakukan pada pasien dengan glioblastoma adalah tindakan pembedahan. Sebuah analisis dari 28 studi menemukan durasi rata-rata kelangsungan hidup dari total atas reseksi subtotal untuk glioblastoma selama 11 bulan (Sanai, 2008). Tumor ini tidak dapat disembuhkan dengan operasi, tujuan bedah untuk menegakkan diagnosis patologis, meringankan efek massa, dan jika mungkin mencapai total reseksi untuk memfasilitasi terapi adjuvant. Kebanyakan glioblastoma kambuh dan tumbuh disekitar tempat reseksi. Indikasi untuk reoperasi dari astrositoma ganas setelah pengobatan awal dengan operasi, radiasi dan kemoterapi tidak mapan. Reoperasi diindikasikan terutama dalam menghadapi massa berulang yang mengancam nyawa, terutama jika radionekrosis dari tumor berulang

dicurigai sebagai penyebab kerusakan klinis dan radiografi.^{5,6}

Prognosis

Glioblastoma adalah salah satu tumor yang paling ganas dengan kelangsungan hidup rata-rata kurang dari satu tahun meskipun dengan pengobatan optimal. Dalam serangkaian 279 pasien yang menerima radiasi dan kemoterapi agresif hanya 5 dari 279 pasien (1,8%) bertahan lebih lama dari 3 tahun.⁵

Kelangsungan hidup pasien tergantung pada berbagai parameter klinis. Usia yang lebih muda, kinerja Karnofsky (ukuran standar kemampuan pasien kanker untuk melakukan tugas sehari-hari), radioterapi dan kemoterapi semua berkorelasi dengan peningkatan hasil. Bukti klinis juga menunjukkan bahwa pada reseksi kelangsungan hidup pasien akan lebih lama.⁹ Pendekatan baru untuk pengelolaan Glioblastoma diperlukan. Pendaftaran pasien dalam uji klinis akan menghasilkan informasi baru mengenai terapi yang lebih baik. Pendekatan baru, seperti penggunaan terapi gen dan imunoterapi, serta metode ditingkatkan untuk pengiriman antiproliferatif, antiangiogenic, dan noninvasif terapi, memberikan harapan untuk masa depan.^{5,6}

Pilocytic Astrocytoma

Juvenile pilocytic astrocytoma atau *cystic cerebellar astrocytoma* adalah tumor otak yang terjadi lebih sering pada anak-anak dan dewasa muda. Biasanya muncul di cerebellum, dekat batang otak, di wilayah hipotalamus, atau chiasma opticum, tetapi mereka dapat terjadi di daerah mana astrosit hadir. *Juvenile pilocytic astrocytoma* dianggap WHO grade I tumor dalam klasifikasi WHO (2016) dari tumor CNS dan memiliki prognosis yang relatif baik. Tumor ini memiliki berbagai gambaran berupa lesi kistik dengan nodul mural yang enhanced. Kalsifikasi ditemukan di sekitar seperlima dari kasus.¹⁵

Juvenile pilocytic astrocytoma ada hubungan dengan neurofibromatosis tipe 1 (NF1), dan glioma optik adalah salah satu tumor yang paling sering ditemui pada pasien dengan gangguan ini.¹⁶

Epidemiologi

Astrocytomas pilocytic adalah tumor pada anak muda, dengan 75% terjadi pada dua dekade pertama kehidupan, biasanya di akhir dekade pertama (9–10 tahun). Tidak ada predisposisi gender yang diakui. Meskipun hanya mencakup antara 0,6–5,1% dari semua neoplasma intrakranial (1,7–7% dari semua tumor glial) mereka adalah tumor otak primer yang paling umum pada masa kanak-kanak, terhitung untuk 70–85% dari semua astrocytomas serebelum.¹⁵

Tanda dan gejala

Anak-anak yang terkena pilocytic astrocytoma dapat

hadir dengan gejala yang berbeda yang mungkin termasuk gagal tumbuh (kurangnya berat badan yang sesuai / penurunan berat badan), sakit kepala, mual, muntah, iritabilitas, tortikolis (leher miring atau leher kaku) kesulitan untuk mengkoordinasikan gerakan dan keluhan penglihatan (termasuk nystagmus). Keluhan dapat bervariasi tergantung pada lokasi dan ukuran neoplasma.¹⁵

Pemeriksaan radiologis

CT Scan

Berbagai astrocytomas pilocytic tampak sebagai :

- Komponen cystic besar dengan nodul mural yang enhancing : 67%
- Non-enhancing cyst wall : 21%
- Enhancing cyst wall : 46%
- Heterogeneous, mixed solid and multiple cysts and central necrosis : 16%
- Completely solid: 17%
- Kalsifikasi kadang bias terjadi
- Haemorrhage adalah komplikasi yang tidak biasa

MRI

- T1
 - o solid component : iso to hypointense dibandingkan dengan otak di sekitarnya
 - o komponen kistik : fluid signal kecuali perdarahan
- T1C+
 - o kontras enhancement
 - o cyst wall enhances pada sekitar 50% kasus
- T2
 - o komponen solid : hiperintensa dibandingkan dengan otak di sekitarnya
 - o komponen kistik : *high signal*
- T2*
 - o signal loss pada kalsifikasi atau perdarahan.¹⁶

Penatalaksanaan

Reseksi bedah, jika lengkap, biasanya bersifat kuratif. Beberapa ahli bedah menganjurkan bahwa hanya nodul yang perlu direseksi untuk efek penyembuhan. Ketika ada reseksi yang tidak tuntas dapat ditindaklanjuti dengan radioterapi. Kemoterapi dapat diberikan dalam beberapa kasus di mana letak tumor tidak mungkin dilakukan operasi.¹⁶

Prognosis

Secara umum *pilocytic astrocytoma* dianggap memiliki prognosis yang sangat baik dengan kelangsungan hidup 10 tahun secara keseluruhan dilaporkan lebih dari 90%. *Pilocytic astrocytoma* hanya sangat jarang berkembang menjadi bentuk yang lebih ganas, Namun, prognosis untuk tumor di wilayah hipotalamus/kiasmatic (di mana varian pilomyxoid terjadi) dan tumor di mana reseksi bedah lengkap tidak dilakukan (atau tidak dapat

dilakukan karena lokasi) memiliki kelangsungan hidup yang kurang menguntungkan. Selain itu, sesekali *pilocytic astrocytoma* yang menunjukkan penyebaran leptomeningeal akan memiliki hasil yang lebih buruk.¹⁶

SIMPULAN

Butterfly Glioma adalah *high grade astrocytoma* (WHO grade IV), yang melintasi garis tengah melalui corpus callosum. Butterfly Glioma paling sering terjadi di lobus frontal.

Modalitas yang pilihan adalah CT Scan dan MRI. Butterfly glioma digambarkan sebagai lesi bentuk irreguler dengan area nekrotik yang meluas melewati commisura anterior lobus frontal yang paska injeksi kontras tampak rim enhancing.

Differential diagnose untuk Butterfly glioma adalah primary CNS lymphoma (terutama pasien AIDS), cerebral toxoplasmosis (terutama pasien AIDS), *Tumefactive demyelination*, dan cerebral metastasis.

Dari pemeriksaan PA didapatkan hasil *Pilocytic astrocytoma*. Sedangkan *Pilocytic astrocytoma* lebih sering terjadi pada anak-anak. Lokasi biasanya muncul di cerebellum, dekat batang otak, di wilayah hipotalamus, atau chiasma opticum. Dan gambaran radiologisnya *Pilocytic astrocytoma* memiliki gambaran berupa lesi kistik dengan nodul mural yang enhanced.

Kasus ini secara radiologis lebih mengarah ke Butterfly Glioblastoma dengan adanya lesi yang melewati garis tengah, serta ada komponen nekrotik dan perdarahan. Umur pasien juga termasuk umur dewasa.

DAFTAR PUSTAKA

1. Agrawal A. Butterfly glioma of the corpus callosum. J Cancer Res Ther. 2009 Jan-Mar;5(1):43-5. PubMed PMID: 19293489
2. Alex L, et al. 2013. Imaging in Glioblastoma Multiforme. Emedicine Medscape. <http://emedicine.medscape.com>.
3. Drive. 2013. What is PET? Society of Nuclear Medicine and Molecular Imaging. <http://www.snm.org>. diakses 2 Desember 2014
4. Jeffrey. 2013. Improved Survival in Glioblastoma Patients Who Take Bevacizumab in Glioblastoma Multiforme. Emedicine. medscape <http://emedicine.medscape.com>
5. Preusser M, et al. 2011. Current Concepts and Management of glioblastoma. Ann Neurol.;70(1):9-21. [medline].
6. Shepard. 2012. Glioblastoma multiforme. American Association of Neurological Surgeons. <http://aans.org>.
7. John. R. Haaga. Text book. CT and MRI of The Whole Body fifth edition. Page 65-72
8. David N. Louis. Arie Perry. Guido R, Andreas. The 2016 World Health Organization of Tumors of the Central Nervous System: a summary . Page 5-8
9. ABTA, <http://www.abta.org/brain-tumor-information/types-of-tumors/astrocytoma.html>
10. Jahnke K, Schilling A, Heidenreich J et al. Radiologic morphology of low-grade primary central nervous system lymphoma in immunocompetent patients. AJNR Am J Neuroradiol. 26 (10): 2446-54. AJNR Am J Neuroradiol (full text) - Pubmed citation
11. Schwaighofer BW, Hesselink JR, Press GA et al. Primary intracranial CNS lymphoma: MR manifestations. AJNR Am J Neuroradiol. 10 (4): 725-9. AJNR Am J Neuroradiol (abstract) - Pubmed citation :
12. I.S. Haldorsen, A. Espeland and E-Larsson in American Journal of Neuroradiology June 2011 Central Nervous System Lymphoma : Characteristic Findings on Traditional and Advanced Imaging
13. Cha S, Pierce S, Knopp EA et-al. Dynamic contrast-enhanced T2*-weighted MR imaging of tumefactive demyelinating lesions. AJNR Am J Neuroradiol. 22 (6): 1109-16. AJNR Am J Neuroradiol (citation) - Pubmed citation
14. Sarbu N, Shih RY, Jones RV et-al. White Matter Diseases with Radiologic-Pathologic Correlation. Radiographics. 2016;36 (5): 1426-47. doi:10.1148/rg.2016160031 - Pubmed citation
15. Collins VP, Jones DT, Giannini C. Pilocytic astrocytoma: pathology, molecular mechanisms and markers. Acta Neuropathol. 2015 Jun;129(6):775-88. doi: 10.1007/s00401-015-1410-7. Epub 2015 Mar 20.
16. Koeller KK, Rushing EJ. From the archives of the AFIP: pilocytic astrocytoma: radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 24 (6): 1693-708. doi:10.1148/rg.246045146 - Pubmed citation
17. Anne G. Osborn, MD, FACR. Karen L. Salzman, MD. Miral D. Jhaveri, MD Diagnostic Brain Imaging. Third edition. 2016. P 452-470