

Volume 15 Nomor 1 Desember 2017

JOI

- **EDITORIAL**
- **SKIN FLAP PADA KULUPAK MATA**
- **PETTERI DENGAN BENTANG BAWA DAN PERIFERALITIS KORNIA**
- **STROKE PERIFERIKALIS BAWA DAN PERIFERALITIS KORNIA BERSAMA TUMOR GANGLIOLIFERAL MATA**
- **DISYNOPIA BERGOLONGAN KORBAL PADA BUKU NEMO POKOKNYA GUNAKAN MATA DAN PERIFERALITIS**
- **COMPARISON OF THE EXPRESSION OF WNT5A AND WNT5B IN CONJUNCTIVAL AND EYE TISSUE SURROUNDING LESION**
- **THE COMPARISON OF TETRACYCLINE AND DOXYCYCLINE TREATMENT ON CORNEAL EPITHELIAL WOUND HEALING IN THE FOREBFT ACID-BURN MODEL**
- **CHERRY WALKER SYNDROME IN A 7-MONTH-OLD BOY**
- **COMBINATION OF CILIARY-BLIND FLAP, ANGLE REBELLAR FLAP AND DIRECT CLOSURE FOR LARGE PROXIMATION LOWER EYE AND BROW CAN BE SEEN**
- **LOW-LEVEL STEM CELL TRANSPLANTATION IN LEBRAL STEM CELL DEFICIENCY AFTER STEVEN JOHNSON SYNDROME**
- **HYPGLOBLIA AND PTOSIS RECONSTRUCTION AFTER LASERMAJ SURVIVAL MALIGNANT TUMOR CORNEA**



Suppl. S1P (Suppl. Kumpulan Makalah) 2017, 15(1), 1-100. Surabaya, Indonesia

JOI	Vol. 15	No. 1	Hal. 170 - 246	Surabaya Desember 2017	ISSN 1410-1141
-----	---------	-------	----------------	---------------------------	-------------------

Table of Contents

No.	Title	Page
1	CYTOKINES	-
2	SKIN FLAP PADA KELOPAK MATA	-
3	FITTING LENZA KONTAK RIGID GAS PERMEABLE (RGP)	-
4	TEKNIK PEMBEDAHAN REKONSTRUKSI PASCA EKSISI TUMOR GANAS KELOPAK MATA	-
5	DIPLOPIA BINOKULER AKIBAT PARESIS N III, IV DAN VI DI RS MATA DR. YAP YOGYAKARTA	-
6	COMPARISON OF P53 EXPRESSION IN HPV(+) AND HPV(-) IN CONJUNCTIVAL AND EYELID SQUAMOUS NEOPLASIA	-
7	THE COMPARISON OF TETRACYCLINE AND DOXYCYCLINE TREATMENT ON CORNEAL EPITHELIAL WOUND HEALING IN THE RABBIT ACID-BURN MODEL	-
8	DANDY WALKER SYNDROME IN 7 MONTH-OLD BOY	-
9	COMBINATION OF CUTLER -BEARD FLAP,V-Y GLABELLAR FLAP AND DIRECT CLOSURE FOR LARGE RESECTION UPPER EYELID AND MEDIAL CANTHUS	-
10	LIMBAL STEM CELL TRANSPLANTATION IN LIMBAL STEM CELL DEFICIENCY AFTER STEVEN JOHNSON SYNDROME	-
11	HYPOGLOBUS AND PTOSIS RECONSTRUCTION AFTER LACRIMAL BENIGN MESENCHYMAL TUMOR EXCISION	-
12	Association Between Refractive Changes And Blood Glucose Changes In Diabetic Mellitus Type 2 Patient	-
13	Management of the Complication After Silicone Fluid Injection at Facial and Eyelid Region	-
14	The Difference of Epidermal Growth Factor Concentration Between Fresh and Freeze-Dried Amniotic Membranes	-
15	Sindroma Laurence-Moon-Bardet-Biedl	-
16	Bilateral Orbital Apex Syndrome	-
17	Human Papilloma Virus in Progressive Pterygium and Stationary Pterygium	-
18	Clinical Difference between Autograft Post Operated Pterygium Using Fibrin Glue and Polyglycolic Acid 10-0 Suture	-

DANDY WALKER SYNDROME IN 7 MONTH-OLD BOY

DANDY WALKER SYNDROME IN 7 MONTH-OLD BOY

Author :

Dewi Rosalina |

Department of Ophthalmology, Medical Faculty Airlangga University, Dr. Soetomo Hospital, Surabaya

Correspondence: Dewi Rosalina, c/o.: Departemen/SMF Ilmu Kesehatan Mata Fakultas Kedokteran Unair/RSU Dr. Soetomo, Jl. Mayjend. Prof. Dr. Moestopo 6-8 Surabaya 60286

Lina Puspita Hutasoit |

Department of Ophthalmology, Medical Faculty Airlangga University, Dr. Soetomo Hospital, Surabaya

Uyik Unari |

Department of Ophthalmology, Medical Faculty Airlangga University, Dr. Soetomo Hospital, Surabaya

Diany Yogiantoro |

Department of Ophthalmology, Medical Faculty Airlangga University, Dr. Soetomo Hospital, Surabaya

Abstract

Objective:To report an unusual case of a 7 month old boy with Dandy Walker Syndrome. **Method:**A case report, a 7 month-old boy was referred to an ophthalmologist by a pediatrician with diagnosis Dandy Walker Syndrome. USG cranium examination revealed a presence of large cyst in the posterior fossa which extends to the fourth ventricle, and also hypoplasia of both cerebellum hemisphere. CT Scan of the head showed multiple craniocerebral anomalies which includes corpus callosum hypogenesis and Dandy Walker malformation. From ophthalmologic examination we found visual acuity of both eyes still responsive to light and environment and no sign of ptosis, sixth nerve paralysis, papilledema or optic atrophy. **Result:** We keep the patient under observation especially for any sign of papilledema or optic atrophy. **Conclusion:** Dandy Walker syndrome is a congenital abnormality that affects midline structure of the cerebellum, with hydrocephalus caused by atresia of foramen Luschka and Magendi. Increased intra cranial pressure can cause compression to the optic nerve and chiasma, and leads to papilledema and optic atrophy in chronic cases that left untreated. Therefore, besides the primary management of hydrocephalus, regular visit to ophthalmologist is necessary and awareness should be taken for any ocular abnormalities related to this syndrome, such as ptosis, sixth nerve paralysis, papilledema or optic atrophy.

Keyword : Dandy, Walker, Syndrome, hydrocephalus, optic, atrophy, ,

Daftar Pustaka :

DANDY WALKER SYNDROME IN 7 MONTH-OLD BOY

Dewi Rosalina, Lina Puspita Hutasoit, Uyik Unari, Diany Yogiantoro
Department of Ophthalmology, Medical Faculty Airlangga University, Dr. Soetomo Hospital, Surabaya

ABSTRACT

Objective: To report an unusual case of a 7 month old boy with Dandy Walker Syndrome. **Method:** A case report, a 7 month-old boy was referred to an ophthalmologist by a pediatrician with diagnosis Dandy Walker Syndrome. USG cranium examination revealed a presence of large cyst in the posterior fossa which extends to the fourth ventricle, and also hypoplasia of both cerebellum hemisphere. CT Scan of the head showed multiple craniocerebral anomalies which includes corpus callosum hypogenesis and Dandy Walker malformation. From ophthalmologic examination we found visual acuity of both eyes still responsive to light and environment and no sign of ptosis, sixth nerve paralysis, papilledema or optic atrophy. **Result:** We keep the patient under observation especially for any sign of papilledema or optic atrophy. **Conclusion:** Dandy Walker syndrome is a congenital abnormality that affects midline structure of the cerebellum, with hydrocephalus caused by atresia of foramen Luschka and Magendie. Increased intra cranial pressure can cause compression to the optic nerve and chiasma, and leads to papilledema and optic atrophy in chronic cases that left untreated. Therefore, besides the primary management of hydrocephalus, regular visit to ophthalmologist is necessary and awareness should be taken for any ocular abnormalities related to this syndrome, such as ptosis, sixth nerve paralysis, papilledema or optic atrophy.

Keywords: Dandy Walker Syndrome, hydrocephalus, optic atrophy

Correspondence: Dewi Rosalina, c/o.: Departemen/SMF Ilmu Kesehatan Mata Fakultas Kedokteran Unair/RSU Dr. Soetomo, Jl. Mayjend. Prof. Dr. Moestopo 6-8 Surabaya 60286

PENDAHULUAN

Malformasi atau Sindroma Dandy-Walker adalah suatu kelainan kongenital yang jarang terjadi dan secara karakteristik ditandai dengan adanya agenesis atau hipoplasia dari vermis serebelum, dilatasi kistik dari ventrikel 4 dan pembesaran fosa posterior. Sindroma tidak jarang disertai dengan banyak kelainan lain, namun pada dasarnya diagnosa sindroma Dandy-Walker dapat ditegakkan dengan didapatkannya ketiga gejala tersebut.

Sekitar 70-90% penderita menderita hidrosefalus, yang biasanya terjadi setelah lahir. Sindroma Dandy-Walker dikatakan juga berhubungan dengan atresia dari foramen Magendie dan Luschka. Kelainan ini pertama kali dikemukakan pada tahun 1914 oleh Dandy dan Blackfan, dan kemudian D'Agostino pada tahun 1963 and Hart pada tahun 1972 menegaskan kembali karakteristik trias dari malformasi Dandy-Walker ini.^{1,2,3}

Malformasi Dandy-Walker terjadi pada saat

embriogenesis, yaitu terjadi gangguan pada proses perkembangan dari hemisfer serebelum dan ventrikel 4. Dandy dan Blackfan pada tahun 1914 dan Taggart dan Walker pada tahun 1942 menyakini bahwa terjadinya kelainan perkembangan serebelum sudah terjadi sebelum proses diferensiasi dari foramen ventrikel 4, terjadi blok atau atresia pada foramen Luschka dan Magendie, dan menyebabkan transformasi kistik pada atap ventrikel 4 dan pada akhirnya menyebabkan hidrosefalus obstruktif (non komunikatif) karena adanya gangguan absorpsi cairan serebrospinal.³

Penyebab dari malformasi ini sampai saat ini belum diketahui. Namun dikatakan terdapat beberapa faktor predisposisi, yaitu paparan infeksi rubella dan toksoplasmosis, alkohol, warfarin, serta isotretinoin pada trimester pertama kehamilan. Penderita kelainan ini tiga kali lebih banyak pada wanita, dan didapatkan pada anak dengan usia bervariasi, mulai baru lahir sampai pada usia agak besar. Beberapa kasus melaporkan terjadinya malformasi Dandy-Walker ini pada usia dewasa, namun jarang terjadi.³

Kelainan di luar sistem saraf dilaporkan terjadi pada 20-33% penderita, termasuk kelainan di mata yaitu berupa katarak, disgenesis dari retina dan koloboma khoroid. Selain itu dapat juga terjadi ptosis, paresis nervus VI, papil edema serta papil atrofi pada kasus kronis yang terbengkalai.^{1,2,3}

LAPORAN KASUS

Seorang anak laki-laki usia 7 bulan dibawa orang tuanya ke dokter spesialis mata atas rujukan dari dokter spesialis anak dengan diagnosa Sindroma Dandy-Walker. Dari pemeriksaan fisik didapatkan tajam penglihatan kedua mata masih memberikan respon terhadap cahaya dan lingkungan, segmen anterior kedua bola mata dalam batas normal dan tidak terdapat adanya kelainan kongenital lain yang menyertai, tidak didapatkan tanda ptosis, paresis nervus VI maupun gangguan gerakan otot rektus lateral. Dari pemeriksaan segmen posterior, didapatkan papil saraf optik yang normal, tidak ada tanda papil edema maupun atrofi, dan juga tidak didapatkan disgenesis retina dan koloboma khoroid.

Ibu dari penderita mempunyai riwayat

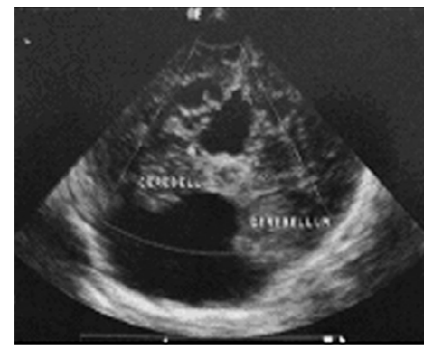
pemeriksaan ante natal yang lengkap. Didapatkan hasil pemeriksaan USG pada kehamilan usia 33 minggu, gambaran kelainan kongenital mayor berupa pelebaran fosa posterior (*cerebello-vermis / cisterna magna*), defek vermis, pemisahan hemisfer serebelum ke lateral dan gambaran ventrikel 4 yang bersambung dengan vermis dan fosa posterior yang menyerupai gambaran pada malformasi Dandy-Walker. Setelah lahir, dilakukan USG saat penderita berusia 1 hari didapatkan gambaran struktur kistik besar di tengah fosa posterior yang menjadi satu dengan ventrikel 4 disertai hipoplasia dari kedua hemisfer serebelum. Dari CT scan kepala pada saat penderita berusia 3 bulan didapatkan gambaran lesi kistik pada fosa posterior yang melebar sebagian sampai ke arah anterior diantara ventrikel lateral kanan dan kiri, hipoplasia vermis serebelum, pelebaran sutura *lamdoidea*, hipogenesis *corpus callosum*, dan dilatasi kistik ventrikel 3 dan 4 dengan kesimpulan *multiple craniocerebral anomalies* dan malformasi Dandy-Walker.



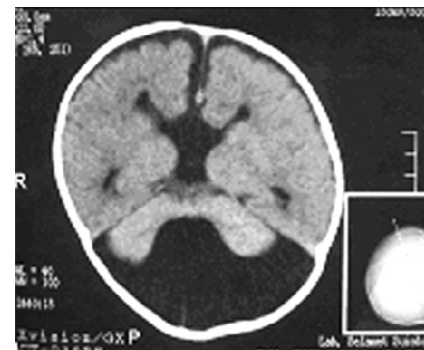
Gambar 1. USG ante natal, tampak pelebaran fosa posterior (*cerebello-vermis / cisterna magna*)



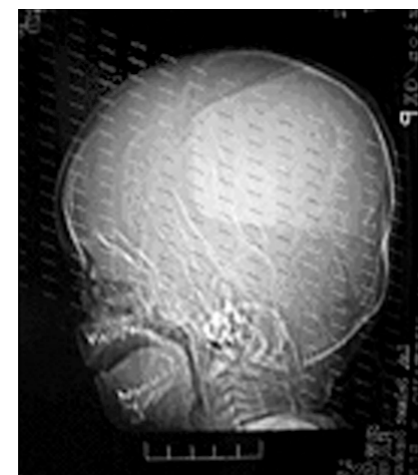
Gambar 2. USG post natal, tampak struktur kistik besar di tengah fosa posterior yang menjadi satu dengan ventrikel 4.



Gambar 3. USG post natal, tampak hipoplasia dari kedua hemisfer serebelum.



Gambar 4. CT Scan (aksial), tampak hidrocefalus dan kista fosa posterior, hemisfer serebelum yang hipoplastik dengan winged appearance.



Gambar 5. CT Scan (sagital), tampak penonjolan tulang occipital.

PEMBAHASAN

Malformasi Dandy-Walker secara karakteristik ditandai dengan adanya agenesi atau hipoplasia dari vermis serebelum, dilatasi kistik dari ventrikel 4 dan pembesaran fosa posterior. Penderita kelainan ini pada umumnya datang dengan kelainan hambatan pertumbuhan (*developmental delay*), pembesaran lingkaran kepala dan hidrocefalus, yang tampak pada 90% penderita. Kelainan lain dapat terjadi tergantung dengan kelainan kongenital penyerta. Tanda-tanda peningkatan tekanan intrakranial terlihat pada anak usia lebih besar dan orang dewasa, namun jarang terlihat pada bayi. Selain pembesaran lingkaran kepala, dapat tampak kelainan pada tulang kepala, yaitu penonjolan pada *occiput* karena pembesaran dari fosa posterior. Gangguan keseimbangan, spastisitas, dan gangguan gerakan halus juga sering terjadi. Perkembangan intelektual yang rendah berhubungan dengan gangguan pendengaran, dan penglihatan, serta kelainan sistemik dan sistem saraf.³

Kelainan di luar sistem saraf dilaporkan terjadi pada 20-33% penderita, termasuk kelainan di mata yaitu berupa katarak, disgenesis dari retina dan koloboma khoroid. Selain itu dapat juga terjadi ptosis, paresis nervus VI, papil edema serta papil atrofi pada kasus kronis yang terbengkalai. Papil edema dan papil atrofi disebabkan oleh peningkatan tekanan intrakranial yang menyebabkan penekanan pada saraf optik dan *chiasma* optik.^{1,2,3}

Alat bantu untuk menegakkan diagnostik malformasi Dandy-Walker meliputi foto *skull*, USG kepala (*cranial sonography*), CT Scan dan MRI. Secara radiologis, dari foto *skull* didapatkan pembesaran fosa posterior serta penipisan dan penonjolan tulang *occipital*. USG kepala dapat digunakan untuk menegakkan diagnosa pre dan post natal, pada pre natal dilakukan *in utero* setelah minggu ke 18 kehamilan yaitu setelah vermis terbentuk sempurna, sedangkan post natal dapat dilakukan pendekatan transfontanel atau posterolateral dari fontanel. CT Scan memperlihatkan absennya vermis serebelum secara total maupun parsial, kista pada fosa posterior yang menjadi satu dengan ventrikel 4, perubahan posisi dan hipoplasia hemisfer serebelum, perubahan letak

dari pons, penonjolan tulang pada fosa posterior, dan hidrocefalus. Gambaran terbaik didapatkan dengan MRI, dimana terlihat jelas perubahan posisi dari serebelum yang terpisah jauh dari struktur lain, hipoplasia vermis, pembesaran fosa posterior, terbentuknya kista di fosa posterior dan melihat hubungan antara kista dengan ventrikel 4 dengan jelas. Dari beberapa alat tersebut, USG dan MRI merupakan alat diagnostik terbaik, dimana diagnosa awal dapat ditegakkan dengan USG pre dan post natal yang dapat dilakukan dengan mudah dan tidak memerlukan sedatif, selanjutnya bila perlu dikonfirmasi dengan MRI.³

Pada kasus ini, dari pemeriksaan fisik tampak tanda pembesaran lingkaran kepala dan hidrocefalus. Di bidang mata, tidak didapatkan kelainan, baik dari pemeriksaan pada segmen anterior maupun posterior. Alat bantu diagnostik yang digunakan adalah USG kepala dan CT Scan kepala yang menunjukkan gambaran lesi kistik pada fosa posterior yang melebar sebagian sampai ke arah anterior diantara ventrikel lateral kanan dan kiri, hipoplasia vermis serebelum, pelebaran sutura *lambdaidea*, hipogenesis *corpus callosum*, dan dilatasi kistik ventrikel 3 dan 4 dengan kesimpulan *multiple craniocerebral anomalies* dan malformasi Dandy-Walker.

Penatalaksanaan kelainan ini pada umumnya secara primer dari bidang bedah saraf yaitu dengan membuat saluran (*shunt*) untuk mengalirkan cairan serebrospinal dan mengatasi hidrocefalus, baik *cystoperitoneal* maupun *ventriculoperitoneal*.³ Namun selain itu, pemeriksaan dini dan kunjungan teratur ke ahli mata sangat diperlukan mengingat kelainan ini dapat menyebabkan komplikasi berupa

papil edema serta papil atrofi pada kasus kronis yang terbengkalai, dan menyebabkan terganggunya perkembangan fungsi penglihatan pada anak.

KESIMPULAN DAN SARAN

Sindroma Dandy Walker adalah suatu kelainan kongenital yang mengenai struktur yang terletak digaris tengah serebelum dengan hidrocefalus yang diakibatkan oleh atresia foramen Luschka dan Magendi.

Peningkatan tekanan intraokuler dapat berakibat kompresi terhadap nervus optikus dan kiasma yang menimbulkan papiledema dan atrofi optik. Pada kasus-kasus kronis yang tidak tertangani. Oleh karenanya disamping penanganan primer hidrocefalusnya perlu kontrol secara teratur ke dokter ahli mata dan waspada pada kelainan-kelainan mata yang berkaitan dengan sindroma ini seperti ptosis, paralisa nervus VI, papiledema atau atrofi optik.

DAFTAR PUSTAKA

1. Behrman R.E; et al: *Textbook of Pediatrics*; Ed. Nelson W.E, W.B Saunders Philadelphia, 1983, p378-381.
2. Geeraets W.J : *Ocular Syndrome*; 3rd Edition, Department of Ophthalmology, Department of Biophysics, Medical College of Virginia, Virginia Commonwealth University Richard, Virginia, 1995, p 133.
3. Incesu L, et al: *Dandy Walker Malformation*; Department of Radiology, Ondokuz Mayıs University School of Medicine, Turkey, www.emedicine.com, October 2003.