

MISSIDENTIFIED AS A LOW-GRADE GLIOMA: AN UNUSUAL RETROCEREBELLAR DERMOID CYST CASE REPORT

Ratna Sutanto^{3,4}, Lutfi H^{1,2}, Harsan^{1,2}, Patricia Diana⁵, Jourdy Keintjem¹, Jeffrey Tanudjaja⁴

¹Department of Neurosurgery, Siloam Hospital Lippo Village, Tangerang, Indonesia

²Department of Neurosurgery, Pelita Harapan University, Tangerang, Indonesia

³Radiology Department, Siloam Hospital Lippo Village, Tangerang, Indonesia

⁴Radiology Residency, Pelita Harapan University, Tangerang, Indonesia

⁵Department of Pathology Anatomy, Siloam Hospital Lippo Village, Tangerang, Indonesia

Pendahuluan

Kista dermoid adalah lesi kongenital yang jarang terjadi yang berasal dari inklusi ektodermal selama embriogenesis, menyumbang kurang dari 1% dari tumor intrakranial. Kista dermoid berasal dari jaringan ektoderm di mana gangguan terjadi selama perkembangan embriologis pada usia 3-5 minggu. Kista ini sering disalahartikan sebagai kista epidermoid, teratoma, atau kista araknoid. Jenis kista intrakranial dapat dibedakan berdasarkan lokasinya, karena setiap kista memiliki preferensi lokasinya sendiri.¹

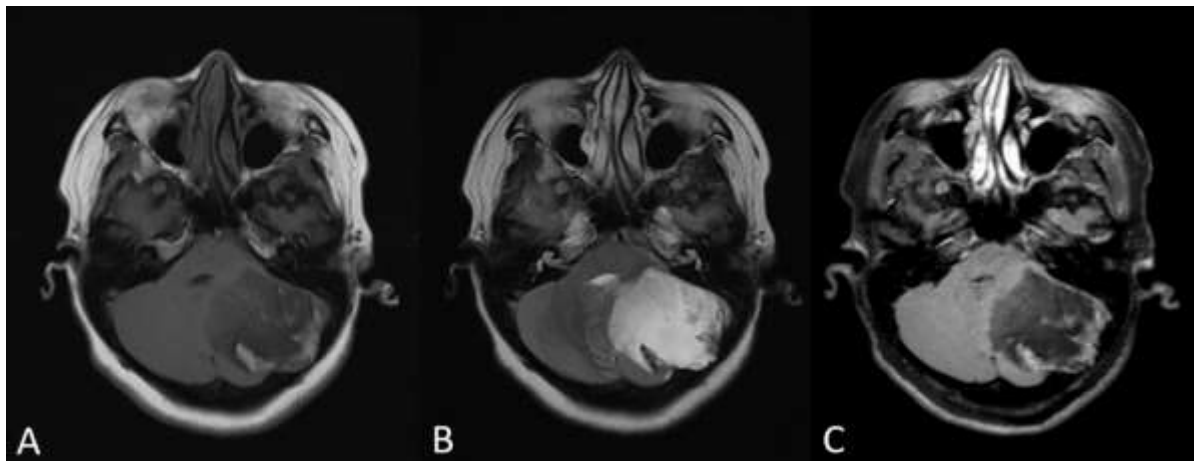
Karakteristik tumor ini adalah tumor ekstra-aksial yang sering ditemui di garis tengah, supratentorial (daerah sellar, parasellar, frontonasal) dan jarang infratentorial (vermis serebelum atau ventrikel keempat). Kista dilapisi oleh epitel skuamosa berlapis, yang mengandung kolagen, rambut, kelenjar sebacea, kelenjar apokrin, dan minyak. Kista ini lebih sering pecah daripada kista epidermoid, karena produksi minyak dan rambut dari pelengkap kulit yang mengisi kista.² Diferensiasi Tumor otak kecil biasanya merupakan tumor metastasis, hemangioblastoma, astrositoma pilositik serebelum, liponeurositoma serebelum, abses, hemangioma kavernosum³

Deskripsi Kasus

Perempuan 32 tahun, Ms R, datang dengan keluhan awal sering merasa pusing, jalan tidak seimbang dirasakan sudah 6 bulan sebelum masuk rumah sakit. Satu bulan dirasakan pandangan menjadi ganda, kelemahan pada kaki kanan dan nyeri pada kepala semakin memberat. Dari anamnesa pasien juga tidak ada penyakit komorbid.

Pemeriksaan awal, kondisi umum pasien baik. Temuan pemeriksaan fisik secara umum adalah normal. Pemeriksaan neurologis menunjukkan pupil berukuran 4 mm bilateral dengan refleks cahaya yang reaktif, serta eksotropia mata kiri. Pemeriksaan motorik menunjukkan adanya kesulitan ringan dalam menggerakkan kaki kanan. Pemeriksaan gaya berjalan tidak dilakukan karena ketidaknyamanan pasien.

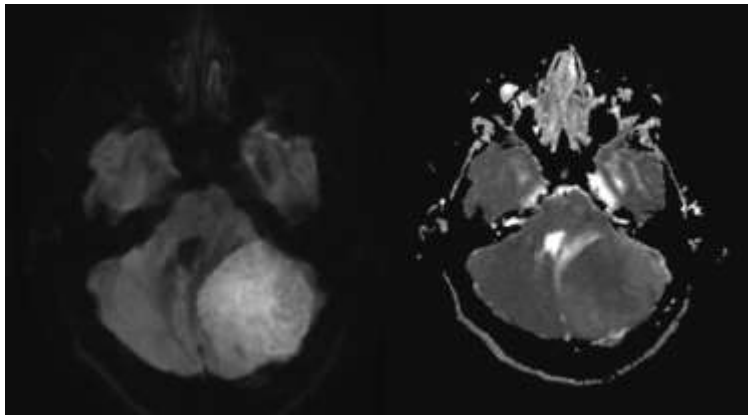
Pada pemeriksaan Magnetic Resonance Imaging (MRI) didapatkan massa pada cerebellum kiri dicurigai intra-axial karena batasnya yang tidak tegas, dengan karakteristik hiperintens pada T2-W dengan foci hipointense, hipointens T1-W dengan foci hiperintens dan signal tidak tereduksi dengan fat saturation pada T1-W dengan Contrast dicurigai massa didalamnya terdapat fokus-fokus perdarahan (Gambar 1).



Gambar 1. Massa cerebellum kiri dicurigai intra-axial dengan fokus perdarahan intratumor. T1-W (A), T2-2W(B) dan T1-W *fat saturation* dengan Contrast (C).

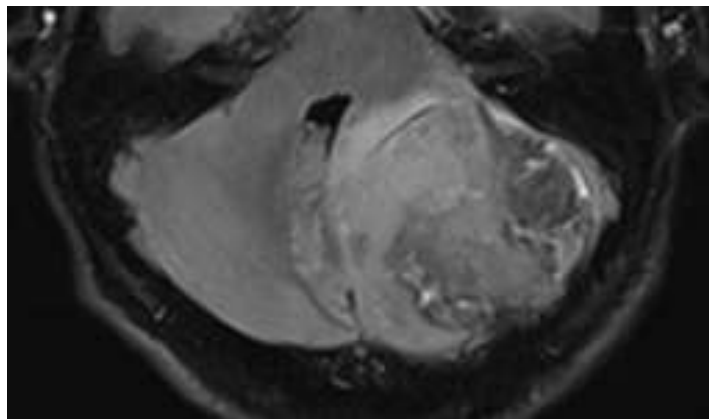
Pada sequence diffusion water imaging (DWI) dan apparent diffusion coefficient (ADC), didapatkan restriksi difusi pada massa (Gambar 2) dengan minimal edema pada *fluid attenuated recovery*

(FLAIR) (Gambar 3). Semua karakteristiknya dicurigai ini merupakan massa intra-axial pada cerebellum kiri cocok dengan low grade glioma pada cerebellum.



Gambar 2. Pada sequence DWI didapatkan adanya *restricted diffusion* yang dikonfirmasi dengan sequence ADC.

Kemudian pasien dilakukan penanganan segera dengan operatif. Langkah pertama dalam penatalaksanaan adalah penempatan *programmable ventriculo peritoneal* (VP) shunt (Gambar 4). Hal ini sangat penting dalam menstabilkan tekanan intracranial (TIK), VP-Shunt yang dapat diprogram ini memberikan fleksibilitas untuk penyesuaian drainase *cerebrospinal fluid* (CSF) pasca operasi, sehingga memastikan tekanan intrakranial terkontrol secara optimal.



Gambar 3. Edema disekitar tumor hanya minimal terlihat pada FLAIR

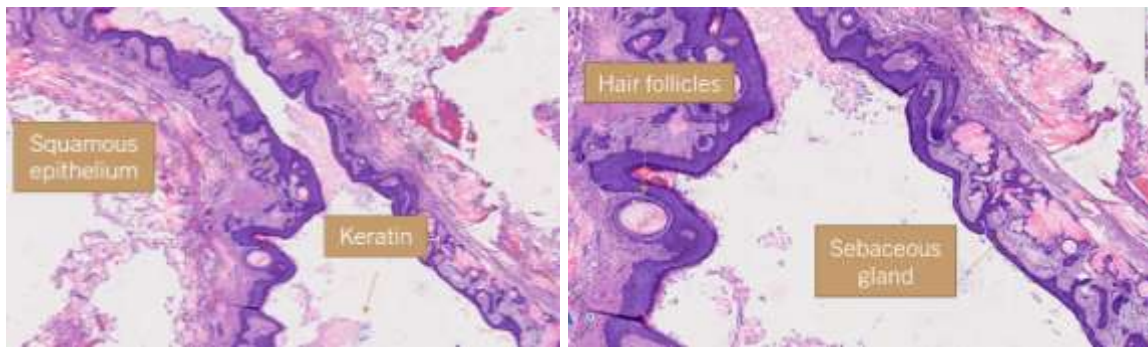
Kemudian dilakukan craniotomi, tumor direseksi dengan cara sedikit demi sedikit untuk meminimalkan cedera akibat retraksi, dengan drainase CSF yang terus menerus melalui VP shunt yang membantu mempertahankan bidang operasi yang jelas. Tampak tumor padat, kenyal, dapat disuction dengan alat *cavitron ultrasonic surgical aspirator (CUSA)*, tidak terlihat perdarahan intratumoral, konsistensi dinding tumor dengan intratumoral sama dan tidak ada cairan intratumoral

Pada hari pasca operasi, pasien kesadarannya kembali penuh dan tidak melaporkan adanya keluhan khusus. Temuan obyektif termasuk skor Glasgow Coma Scale (GCS) 15, dengan pupil berukuran 2 mm secara bilateral dan refleks cahaya yang reaktif. Pencitraan pasca operasi menunjukkan reseksi yang memuaskan dengan edema residu minimal dan tidak ada perdarahan yang signifikan, yang menegaskan keefektifan pendekatan ini (Gambar 5). Pasien terus menunjukkan perbaikan neurologis keluhan limbung, pandangan ganda membaik dan sakit kepala tidak dikeluhkan kembali.



Gambar 4. Penampakan tumor intraoperatif

Pemeriksaan histopatologi menunjukkan bahwa tumor kista dilapisi oleh epitel skuamosa berlapis dengan serpihan keratin dan lapisan kulit (folikel rambut dan kelenjar sebacea). Sedangkan lumen tumor diisi dengan keratin (Gambar 5). Sehingga hasil histopatologi ini menyingkirkan kecurigaan utama *low-grade glioma cerebellum* pada pasien ini, penampakannya lebih cocok dengan kista dermoid yang mengandung banyak keratin dan tidak ada darah yang ditemukan pada potongan tumor yang dikirim.



Gambar 5. HE 2x, dinding dilapisi oleh epitel skuamosa berlapis dengan folikel rambut, kelenjar sebacea dan lumen yang diisi dengan keratin.

Diskusi

Presentasi kasus kista dermoid intrakranial pada pasien ini berada di lokasi yang tidak biasa yaitu fossa posterior tepatnya dibelakang cerebellum dimana biasanya tumor ini ditemukan di sellar, parasellar, fronto nasal. Lokasi tumor ini menimbulkan banyak kecurigaan bentuk tumor yang lain seperti *low-grade* glioma, kista epidermoid, lipoma atau kista arachnoid.²

Selain lokasinya, presentasi tumor pada MRI juga memberikan tantangan tersendiri untuk menegaskan jenis tumor termasuk kedalam intra- atau extra-axial, dikarenakan batas tumor yang tidak tegas, dan tanda-tanda extra-axial tumor yang tidak terlihat jelas. Kesalahan interpretasi sebagai tumor intra-axial dapat mengakibatkan dokter operator bedah saraf salah mengambil rencana Tindakan untuk pasien. Alasan kuat tumor merupakan extra-axial adalah tanda *cerebrospinal fluid (CSF) cleft*, dan *broad dural base* pada tumor.⁴

Dengan memperhatikan bahwa tumor ini adalah *extra-axial* tumor maka dapat disimpulkan glioma bukan merupakan jawaban yang tepat. Lokasi tumor *extra-axial* retro cerebellar masih dapat diduga beberapa jenis tumor, seperti tumor lipoma, kista arachnoid maupun lipoma. Lipoma dapat dibedakan dengan bantuan *Fat saturation/ Fat supression* pada MRI, mengakibatkan signal tumornya akan melemah. Kista arachnoid, memiliki batas yang jelas berbeda dengan tumor pasien ini. Kista epidermoid sebenarnya

merupakan jenis tumor yang paling sesuai dengan MRI pada pasien ini, dimana hypointense pada T1-W, hiperintens pada T2-W, restriksi difusi pada DWI/ ADC (Tabel 1).^{2, 4-6}

	DERMOID CYST	EPIDERMOID CYST	LIPOMA	LOW GRADE GLIOMA	ARACHNOID CYST
CT-Scan	Low Attenuation (fat density)	Low Attenuation (cellular debris & cholesterol)	Low Attenuation	Low attenuation	Well circumscribed and imperceptible wall low attenuation (CSF like)
T1-W	Hyperintense (cholesterol)	Isointense to CSF, rare hyperintense on white epidermoid	Hyperintense	Hypointense ill-defined margins	Hypointense (CSF like)
T1 C+	Non enhancing. Pial enhancement if cyst ruptured	Thin peripheral enhancement	No enhancement	No enhancement - Heterogenous enhancement	No enhancement
T2	Hypointense-Hyperintense	Isointense to CSF, slightly hyperintense to grey matter	Hyperintense	Hyperintense ill-defined margins	Hyperintense, no solid component
FLAIR	Heterogenous signal	Heterogenous/ dirty	-	Hyperintense	-
DWI/ADC	Not restricted	Restricted	-	Facilitated-Unrestricted	Not restricted
Fat saturated sequences	-	-	Low Signal	-	-

Tabel 1. Diferensial diagnosis retrocerebellar tumor pada kasus ini

Gambaran atipikal pada tumor ini fapat disebabkan pada tumor kaya keratin seperti kasus ini. Retrocerebellar kista dermoid ini dapat menyebabkan restriksi difusi pada DWI/ ADC.⁷ Kista dermoid pasien ini mengandung keratin tinggi seperti epidermoid sehingga terlihat *hypointense* T1-W dan *hyperintense* dibanding *grey matter* pada T2-W. Biasanya pada T1-W kista dermoid lebih sering terlihat *hyperintense* mirip dengan kolesterol karena kandungan sebum yang dihasilkan kelenjar sebacea.⁸

Foci *hyperintense* yang terlihat pada T1-W dan *hypointense* pada T2-W awalnya dibaca sebagai perdarahan intratumoral tapi tidak terbukti saat intraoperatif, sehingga kemungkinannya adalah kandungan sebum dari tumor dermoid pasien ini.

Kesimpulan

Membedakan tumor intrakranial intra dan ekstra-aksial merupakan tantangan tersendiri. Penilaian cermat terhadap gejala klinis dan tanda radiologis tumor ekstra-aksial sangat penting. Pelaporan mengenai penampakan kista dermoid atipikal baik dari lokasi maupun tampilan MRI ini diharapkan dapat membantu diagnosis di masa mendatang.

References

1. Kalmegh PP, Patil SK, Hande A, Sonone AM, Akolkar S, Pakhale A. A Dermoid Cyst of the Head, Neck, and Face Region: A Case Report. *Cureus* [Internet]. 2024 Jan 12 [cited 2025 Jan 10]; Available from: <https://www.cureus.com/articles/217691-a-dermoid-cyst-of-the-head-neck-and-face-region-a-case-report>
2. Osborn, A. G., & Preece, M. T. (2006b). Intracranial cysts: Radiologic-Pathologic correlation and Imaging approach. *Radiology*, 239(3), 650–664. <https://doi.org/10.1148/radiol.2393050823>
3. Greenberg, M. S., Abel, N., & Agazzi, S. (2019). Handbook of Neurosurgery. In *Georg Thieme Verlag eBooks*. <https://doi.org/10.1055/b-006-161147>
4. *The Radiology Assistant: Systematic Approach to Brain Tumors* [Internet]. 2008 [cited 2025 Feb 26]. Available from: <https://radiologyassistant.nl/neuroradiology/brain-tumor/systematic-approach>
5. Glick Y, Gaillard F. Arachnoid cyst. *Radiopaedia.org* [Internet]. 2008 May 2; Available from: <https://radiopaedia.org/articles/arachnoid-cyst>
6. Bertot B, Steele WJ, Boghani Z, Britz G. Diagnostic Dilemma: Cerebellopontine Angle Lipoma Versus Dermoid Cyst. *Cureus*. 2017 Nov 30;9(11):e1894. doi: 10.7759/cureus.1894. PMID: 29399424; PMCID: PMC5790211.
7. Orakcioglu B, Halatsch M e., Fortunati M, Unterberg A, Yonekawa Y. Intracranial dermoid cysts: variations of radiological and clinical features. *Acta Neurochirurgica* [Internet]. 2008 Nov 19;150(12):1227–34. Available from: <https://doi.org/10.1007/s00701-008-0152-x>
8. Rasuli B, Dawes L. Intracranial dermoid cyst. *Radiopaedia.org* [Internet]. 2008 May 2; Available from: <https://radiopaedia.org/articles/intracranial-dermoid-cyst-1>