

ABSTRACT

Most of embryological defects of the central nervous system which cause congenital defect in infants, are caused by the failure of closure of neural tube ends (neural tube defect) on the 3rd and 4th weeks. These defects usually occur are spina bifida, anencephaly, microcephaly and hydrocephaly.

These defects become serious problems in the society, because of their high morbidity and mortality rates. In 1000 infant births, occult spina bifida is 0.5-0.8, cystica spina bifida is 1.5-4.2, meningocele and others is 1, anencephaly is 0.6-1.7 and hydrocephaly is 0.2-0.86.

Anencephaly mortality rate is the highest, it is found up to 100 % and hydrocephaly showed a defect that is usually followed by other defects such as Arnold-Chiari malformation and Dandy-Walker malformation.

Radiological examination (screening) mother's serum for α -fetoprotein, is the effective method to ensure the risk pregnancy for embryo that suffer neural tube defect in the uterus.

Generally, there is no medicine that could treat those defects, but the treatment could be done by surgery to repair the defects, except on microcephaly with too small size of the head and anencephaly where the infant died few hours after born.

Keywords: Neural tube defect, Arnold-Chiari malformation, Dandy-Walker malformation, microcephaly, anencephaly, hydrocephaly

INTISARI

Kelainan embriologis sistem saraf pusat, yang sebagian besar mengakibatkan terjadinya kelainan kongenital bayi, pada umumnya disebabkan oleh karena gagalnya penutupan lipat-lipat ujung saraf tuba neuralis (defek tuba neuralis) pada minggu ke-3 dan ke-4. Kelainan yang biasa terjadi berupa spina bifida, hidrocefali, anensefali, mikrocefali dan hidrocefali.

Kelainan-kelainan ini merupakan masalah yang serius di tengah masyarakat, karena tingkat morbiditas dan mortalitasnya yang tinggi. Untuk setiap 1000 kelahiran bayi spina bifida okulta terjadi 0,5-0,8, spina bifida kistika 1,5-4,2, meningokel dll. 1, anensefali 0,6-1,7, dan hidrocefali 0,2-0,86.

Anensefali mempunyai tingkat mortalitas tertinggi, mencapai angka 100 % dan hidrocefali merupakan kelainan yang sering di ikuti oleh kelainan lain berupa malformasi Arnold-Chiari dan malformasi Dandy-Walker.

Pemeriksaan radiologis (skrining) serum ibu untuk memeriksa α -fetoprotein, merupakan metode efektif untuk mengetahui kehamilan yang beresiko terhadap janin yang menderita defek tuba neuralis dalam uterus.

Pada umumnya belum ada obat yang bisa mengobati kelainan-kelainan ini, namun dapat dilakukan tindakan bedah untuk menghilangkan kelainan yang ditimbulkan kecuali pada mikrocefali karena memang kepalanya yang kecil dan anensefali karena umumnya bayi meninggal beberapa jam setelah lahir.

Kata Kunci : Sistem Saraf Pusat, Kelainan Embriologis, Kelainan