

Siringomieli dan penanganannya

Laporan kasus

Siti Musfiroh*, P. Sudiharto**

* Bagian Ilmu Penyakit Saraf, ** Bagian Bedah Saraf,
Fakultas Kedokteran, Universitas Gadjah Mada/RSUP Dr. Sardjito,
Yogyakarta

ABSTRACT

Siti Musfiroh, P. Sudiharto - *Syringomyelia and its treatment - A case report*

Syringomyelia is a chronic progressive degenerative disorder of the spinal cord, characterized clinically by brachial amyotrophy and segmental sensory loss of dissociated type. Pathologically shows cavitation in the central parts of the spinal cord, usually at the cervical region but extending upward into medulla oblongata and pons or downward into the thoracic or even the lumbar segments. This disorder doesn't product weakness of the limb. The early symptom, was weighty and stiffness of the neck, and painful of the right arm. After four years her right shoulder was pain too and there was anesthesia, with Magnetic Resonance Imaging we knew that she had syringomyelia in the cervical area. She became excellent outcome after shunting. Conclusion : the case was the shoulder arm syndrom case with segmental anesthesia which was becoming worst, it should be suspicious of syringomyelia and it must be treated by establishing shunt.

key word : syringomyelia - brachial amyotrophy - anesthesia - magnetic resonance imaging.

ABSTRAK

Siti Musfiroh, P. Sudiharto - *Siringomieli dan penanganannya - Laporan kasus*

"Siringomieli" adalah suatu gangguan degeneratif dari medulla spinalis yang kronik progresif, yang ditandai secara klinik dengan "amiotrofi brakhialis" dan kehilangan rasa segmental dengan type "dissosiasi", secara patologik dengan adanya ruangan pada daerah servikal tetapi dapat meluas ke atas ke medulla oblongata dan pons atau ke bawah sampai segmen torakal dan lumbal. Pada kasus ini tidak ada kelemahan anggota gerak. Simptom awal, penderita merasa berat dan kekakuan pada leher, lengan kananya terasa nyeri. Setelah empat tahun, bahu kanannya juga nyeri dan ada anestesia dengan alat *Magnetic Resonance Imaging* dapat diketahui bahwa dia mempunyai "siringomieli" pada daerah servikal. Dia menjadi baik setelah dipasang "shunt". Kesimpulan : Kasus *Shoulder arm syndrome* dengan anestesi sesegmen yang makin lama makin menjadi jelek patut dicurigai adanya "siringomieli" dan harus dilakukan *shunting* atau pengaliran cairannya.

(B.I.Ked. Vol. 30, No. 3:149-154, September 1998)

PENGANTAR

Siringomieli adalah suatu gangguan degeneratif yang kronik progressif dari medulla spinalis dengan gejala klinis adanya amiotrofi brakhialis dan gangguan kehilangan rasa sensoris dengan

tipe dissosiasi yang disebabkan karena adanya ruangan di bagian sentral medulla spinalis, biasanya di daerah servikal dan dapat meluas ke atas ke medulla oblongata dan pons, ke bawah ke daerah torakal dan lumbal¹. Gejala klinis dari siringomieli bermacam-macam tergantung pada topiknya, besar atau kecil ruangan di medulla spinalis dan panjangnya ruangan di medulla spinalis².

Siti Musfiroh, Department of Neurology, Faculty of Medicine,
Gadjah Mada University, Yogyakarta, Indonesia

Menurut Adams & Victor¹ yang merupakan modifikasi dari Barnett et al.³, klasifikasi dari siringomieli ada empat tipe :

- Tipe I. Siringomieli dengan sumbatan foramen magnum dan pelebaran kanalis sentralis.
- Tipe II. Siringomieli tanpa sumbatan foramen magnum (idiopatik).
- Tipe III. Siringomieli dengan penyakit lain dari medulla spinalis. A. tumor medulla spinalis; B. mielopati traumatik. C. arakhnoiditis spinalis & pachimeningitis.
- Tipe IV. Hidromieli murni dengan atau tanpa hidrosefalus.

Mulai timbul penyakit biasanya *insidious* dan perkembangan penyakitnya secara progresif tetapi tidak teratur. Gambaran klinis yaitu adanya kelemahan sesegmen, atrofi otot tangan dan lengan dan refleks tendo menghilang, anestesia sesegmen tipe *dissosiasi* (terpisah-pisah) pada leher, bahu dan lengan.

Menurut Finlayson⁴, selaput otak dari penderita siringomieli biasanya normal, kemungkinan ada penebalan fibrotik dan penebalan *leptomening* pada penderita yang sebelumnya dengan meningitis dan mielititis. Pada ruangan di medulla spinalis terdapat cairan santokrom. Ruangan yang terjadi biasanya terletak dalam substansia grisea, dorsal dari kanalis sentralis, dapat meluas ke lateral dan posterior untuk merusak kolumna lateralis dan posterior. Mungkin simetris atau asimetris, silindris atau bahkan multilokular.

Gejala kebanyakan dimulai pada umur 10-60 tahun⁴ atau umur 35-45 tahun^{1,4}. Laki-laki dan perempuan terdapat dalam jumlah yang sama¹, atau laki-laki lebih banyak daripada perempuan⁴. Pada banyak kasus vertebranya tampak kifoskoliosis^{1,5} atau bisa dengan subluksasio⁶. Separuh dari penderita tipe I dan II dari siringomieli, kebanyakan dengan nyeri unilateral dan terasa seperti terbakar dan kebanyakan terdapat pada tepi daerah yang ada gangguan sensorisnya.

Permasalahan yang dijumpai di sini adalah tidak adanya kelemahan anggota gerak sama sekali, juga tidak ada atrofi otot baik pada tangan ataupun di lengan meskipun pada medulla spinalis daerah servikal ditemukan ada ruangan yang memanjang antara Vc₂ - V_{th1} dan tampak besar.

LAPORAN KASUS

Seorang perempuan umur 45 tahun, pekerjaan pegawai Dinas Pertanian, mendapat rawat jalan di RSUD Wates Kulon Progo Yogyakarta. Anamnesis: Penderita merasa bahu kanan kemeng merambat ke lengan kanan. Leher seperti dibebani dan kaku yang dirasakan sudah selama tiga bulan. Riwayat trauma (-), sakit panas lama (-). Pemeriksaan tangan dan lengan kanan sedikit berkurang kekuatannya daripada kiri, refleks fisiologis kanan dan kiri atas dan bawah menurun. Refleks patologis tak ditemukan. Diagnosis sementara *shoulder arm syndrome*. Foto ronsen vertebra servikalis kesan Spondylolesthesis servikalis Vc₅ dan kompresi aksial Vc₅. Terapi: pemakaian korset kollar dan pemberian analgetik dan anti inflamasi kalau perlu. *Follow up*: pasien kalau memakai korset malah merasa kemeng, pengobatan dengan natrium diklofenak hanya sedikit menolong. Empat tahun kemudian penderita mengeluh bahu kanan kemeng sekali dan sekitar bahu kanan tak terasa panas jika kena panas, misalnya kena setrika panas. Pemeriksaan saat itu kekuatan anggota atas dan bawah kanan dan kiri normal. Refleks fisiologis menurun semua, refleks patologis tak ditemukan. Ada daerah anestesi di bahu kanan. Atrofi otot-otot tangan dan lengan kurang tampak karena penderita memang terkesan kurus. Pemeriksaan laboratorium. : Hb 12,2g/dl. Al 4000. Gula darah at random 84mg/dl Karena ada kesan suatu keprogresivan dari penyakitnya maka dilakukan pemeriksaan MRI di RSUD Bethesda Yogyakarta. Pemeriksaan MRI potongan sagital menunjukkan: terdapat ruangan yang memanjang dalam medulla spinalis setinggi Vc₂ - V_{th1}.

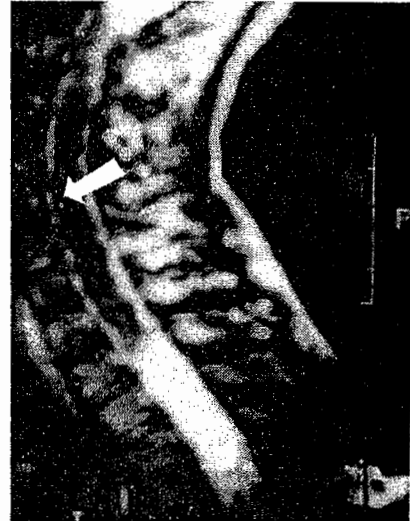
Pada penderita dilakukan laminektomi dan dipasang "shunt". Laporan operasi *Syringo subduro shunt*: Dilakukan operasi laminektomi setinggi servikal 5-6. Durameter dibuka lebih kurang 1,5 - 2 cm, kemudian dilakukan pungsi ke syring, (tampak mielum sudah tipis) dan keluar cairan yang warnanya jernih, kemudian lewat lubang pungsi dimasukkan pipa semilunar (dari karet silikon) panjang 3-4 cm dan difikasi pada durameter dan sebagian dimasukkan ke ruang subdural (\pm 1,5 cm) kemudian dura dijahit kembali. Setelah dipasang subduro-shunt maka myelum tampak mengempis. *Follow up*: 2 bulan

setelah operasi, bahu kiri kadang-kadang terasa kemeng. Kekuatan anggota gerak kanan, kiri atas dan bawah sama = 5; refleks fisiologis semua masih menurun. Diberikan analgetik antiinflamasi tablet bila perlu. Tujuh bulan setelah operasi, bahu kanan dan kiri kadang-kadang masih terasa kemeng dan berat, sedang hipestesia masih ditemukan dibahu kanan dan kiri tetapi dengan

kualitas tak berat. Kepala terasa berat dan sakit, kemudian dilakukan *CT Head Scan* dan terdapat sedikit hygroma, setelah diberikan Diamox tablet 2x1 tablet per hari selama \pm 1 bulan, nyeri kepala berkurang. Satu tahun setelah operasi, kadang-kadang masih terasa kemeng dan berat dibahu kanan dan kiri. Diberikan analgetika tablet bila perlu.



GAMBAR 1.



GAMBAR 2.

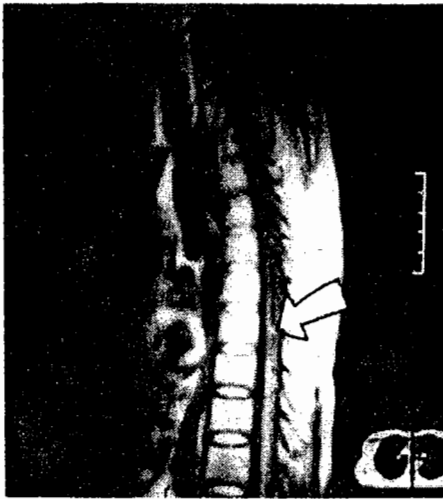


GAMBAR 3.



GAMBAR 4.

GAMBAR 1, 2, 3 dan 4 adalah foto-foto dari MRI daerah servikal penderita dengan potongan sagital sebelum diadakan "shunt". Tampak ruangan pada medulla spinalis (syring) setinggi Vc2 - Vth1.



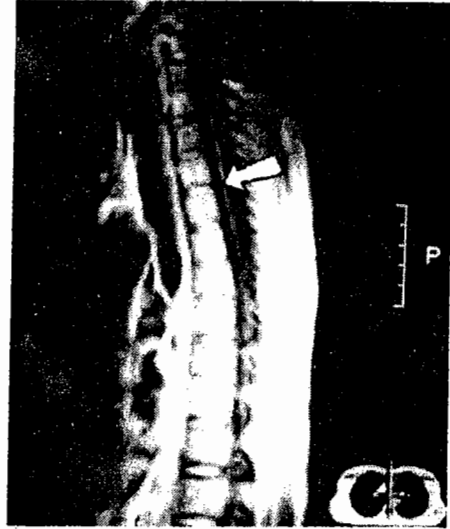
GAMBAR 5.



GAMBAR 5.



GAMBAR 7.



GAMBAR 8.

Gambar 5, 6, 7 dan 8 adalah foto-foto MRI daerah servikal dengan potongan sagital sesudah diadakan *shunting* (1 bulan sesudah operasi). Tampak ruangan (*syrinx*) pada medulla spinalis sudah menyempit.

PEMBAHASAN

Penderita siringomieli terutama di daerah servikal biasanya dijumpai adanya atrofi pada lengan dan tangan; pada penderita ini tak disadari adanya atrofi baik pada tangan dan lengan kemungkinan karena keseluruhan tubuh penderita terkesan kurus, juga adanya kelemahan anggota gerak sesegmen pada penderita ini tak ditemukan

meskipun pada awal pemeriksaan dijumpai kelemahan ringan dari tangan dan lengan kanan, tetapi setelah berjalan lama penyakitnya tak dijumpai adanya kelemahan tadi. Adanya keluhan anestesia segmental dengan tipe disosiasi dan refleks tendo yang hilang dari penderita ini sudah sesuai dengan temuan-temuan sebelumnya. Siringomieli di sini adalah siringomieli tanpa sumbatan foramen Magnum (tipe II) karena setelah

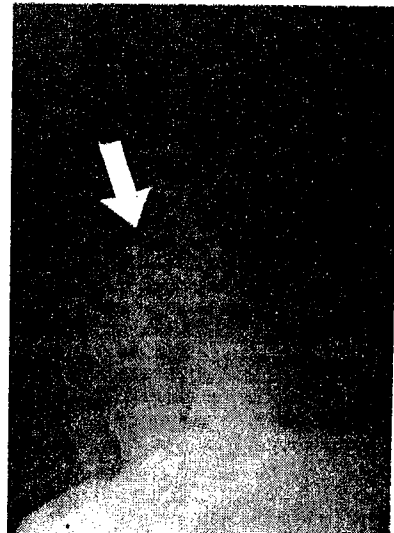
diadakan operasi dan kemudian dilakukan *CT head scan* ternyata hasilnya dalam batas normal, meskipun ada sedikit higroma. Keluhan brakhialgia pada penderita ini sesuai dengan penderita siringomieli yang diutarakan oleh Adams & Victor¹.

Ronsen vertebra servikalis sebelum operasi memang menunjukkan spondilolestesis servikalis dan hiperlordosis servikalis, ini sesuai dengan yang diutarakan oleh Hou *et al*⁶ dan Schurch *et al*⁵. Penderita mengeluh ada gangguan anestesia setelah empat tahun perjalanan penyakitnya. Hal ini kemungkinan sebelumnya sudah ada gangguan, tetapi karena tipe anestesia biasanya disosiasi maka tak pernah dikeluhkan oleh penderita. Pada penderita tak dilakukan MRI dengan potongan melintang (transversal) karena persoalannya biaya dan juga bagi dokter bedah saraf yang akan melakukan operasi sudah bisa mengerjakan dengan MRI potongan sagital.

Dengan demikian letak siring serta besar kecilnya siring terhadap medulla spinalis terutama pada penampang melintangnya menjadi pekerjaan rumah bagi penyaji kasus ini.

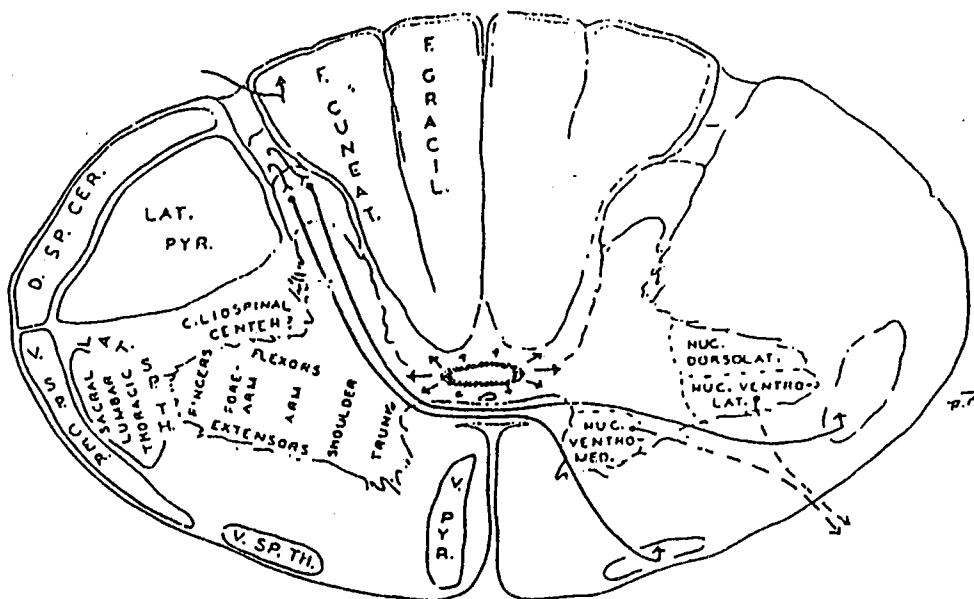
Gangguan sensorik yang timbul di sini sebagai disosiasi sensorik yaitu terganggunya perasa protopatik (perasa suhu, nyeri dan raba) secara bilateral pada dermatom-dermatom yang sesuai dengan segmen medula spinalis yang mengandung

lubang (siring) tanpa adanya gangguan perasa proprioseptif (perasa gerak, getar, sikap dan tekan)⁷.

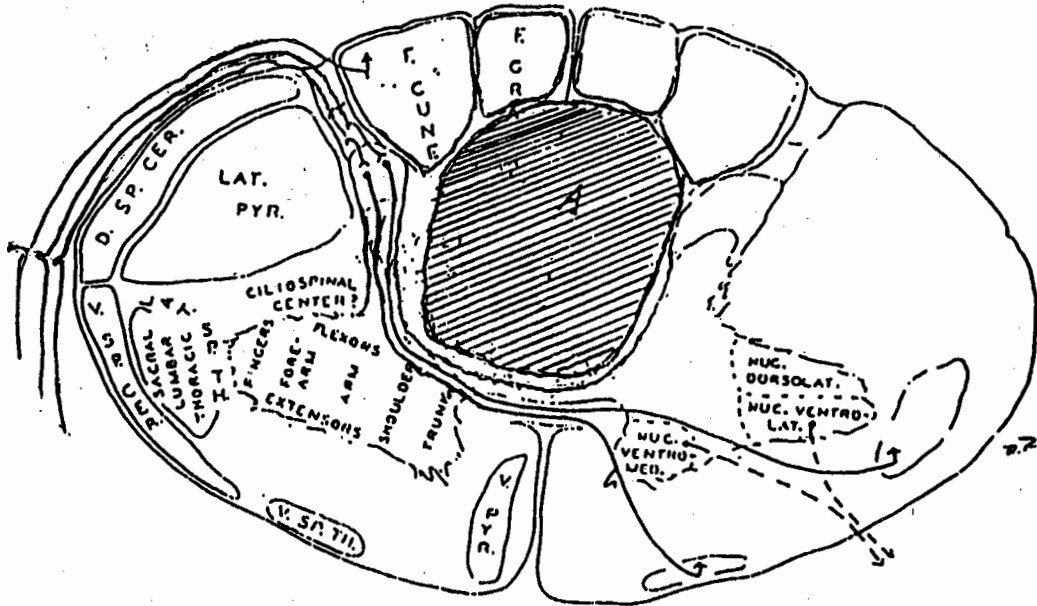


GAMBAR 9. - Foto ronsen vertebra servikalis dari lateral. Tampak spondilolistesis servikalis setinggi Vc5 dan kompresi Vc5.

Pada penderita ini terjadi keluhan brakhialgia kanan sejak awal. Hal ini disebabkan karena adanya spondilolistesis servikalis setinggi Vc5 di mana sebetulnya akibat dari tekanan hidromieli



GAMBAR 10. - Diagram penampang melintang medulla spinalis Segmen servikalis bawah⁴.



GAMBAR 11. - Diagram penampang melintang medulla spinalis segmen servikalis bawah setelah siringomieli atau pada penderita ini hidromeieli

yang terus-menerus di daerah servikal. Adanya spondilolistesis servikalis ini akan merangsang radiks dan saraf spinalis daerah servikalis yang melalui foramen intervertebrale setinggi C5 sehingga menimbulkan nyeri mulai dari leher sampai lengan kanan.

SIMPULAN

Penderita dengan keluhan *shoulder arm syndrome*/brakialgia dan gangguan anestesia sesegmen yang dengan pengobatan dan beberapa tindakan tidak memperbaiki keadaan bahkan gejalanya makin bertambah kemungkinan besar suatu siringomieli di daerah servikal dan harus dilakukan *shunting* atau mengalirkan cairannya

KEPUSTAKAAN

1. Adams RD, Victor M. Syndrome of segmental sensory dissociation with brachial amyotrophy (syringomyelic

syndrome). Principles of neurology 5th ed. New York: McGraw-Hill Book Company, 1993.

2. Michals FA, Ramsey RG. Syringomyelia. Orthop. Nurs, 1996 Sept-Oct; 15(5): 33 - 40.
3. Barnett HJM, Foster JB, Hudgson P. Syringomyelia. Philadelphia: WB Saunders, 1973.
4. Finlayson AI. Syringomyelia and related conditions. In: Baker AB Baker LH, editors. Clinical neurology Revised Ed. Vol 3. Philadelphia: Harper & Row Publishers, 1981.
5. Schurch B, Wichmann W, Rossier AB. Post-traumatic syringomyelia (Cystic myelopathy): A prospective study of 449 patients with spinal cord injury. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1996; 60 (1): 61-7.
6. Hou JW, Lin Yj, Wang PJ, Wang TR. Atlantoaxial subluxation and syringomyelia in Down syndrome: report of one case. Acta Paediatr Sin 1992: Nov - Dec; 33(6): 473-7.
7. Sidharta P, Gangguan sensorik akibat lesi di dalam medulla spinalis. Tata Pemeriksaan Klinis Dalam Neurologi. Jakarta: PT Dian Rakyat. 1980.