

## Pendekatan Diagnosis dan Tatalaksana Syringomyelia Sekunder dengan Komplikasi Gagal Nafas

Dzulfiqar<sup>1</sup>, Fidha Rahmayani<sup>2</sup>, Ari Wahyuni<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Mahasiswa, Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

<sup>2</sup>Departemen Ilmu Penyakit Saraf, Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

<sup>2</sup>Departemen Anestesi, Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

### Abstrak

Syringomyelia merupakan kondisi yang jarang terjadi ditandai dengan adanya kavitas berisi cairan yang disebut *syrinx*, dalam Medulla Spinalis (MS). *Syrinx* yang semakin membesar ini menyebabkan kerusakan neurologis yang progresif melalui kombinasi antara adanya tekanan langsung pada jaringan neural dan iskemia. Berdasarkan penyebabnya, syringomyelia dibagi menjadi primer dan sekunder. Lebih dari setengah jumlah kasus dari syringomyelia sekunder disebabkan oleh Malformasi Chiari (MC) tipe I. Prevalensi MC lebih tinggi pada anak-anak dan dewasa muda dibandingkan dengan usia tua. Diagnosis secara efektif ditentukan menggunakan *Magnetic Resonance Imaging* (MRI) dengan terapi yang sesuai berdasarkan penyebab utamanya. Pada jurnal ini kami menampilkan kasus seorang wanita usia 59 tahun yang datang dengan kelemahan seluruh anggota gerak yang timbul progresif selama 3 bulan terakhir disertai gagal nafas. Dari pemeriksaan fisik didapati tetraplegi tipe flaksid dan arefleksia pada seluruh ekstremitas. Hasil MRI menunjukkan adanya syringomyelia setinggi servikal 2 sampai 6 dengan MC tipe I. Dekompresi foramen magnum menjadi pilihan terapi pada pasien ini dengan tujuan mengembalikan aliran cairan serebrospinal yang abnormal. Dekompresi foramen magnum pada pasien dewasa dapat memberikan perbaikan dengan komplikasi yang minimal.

**Kata kunci:** Gagal napas, malformasi chiari tipe I, syringomyelia, tetraplegi flaksid progresif

## Approach of Diagnosis and Management of Secondary Syringomyelia with Respiratory Failure

### Abstract

Syringomyelia is a rare condition characterized by fluid-filled cavities called syrx in spinal cord. Enlarging syrx often cause progressive neurological damage, through combination of direct pressure on neural tissue and ischemia. Syringomyelia divided into primary and secondary based on it's cause. More than half of secondary syringomyelia cases are caused by Chiari Malformation (CM) type I. Prevalence of CM is higher in children and younger adult than older adult. Diagnosis is effectively determined by Magnetic Resonance Imaging (MRI) and management are based on the main cause of syringomyelia. In this study, we describe a case in a 59 year-old women presented with progressive weakness of all extremities for the past three months associated with respiratory failure. In physical examination we found flaccid type tetraplegia and absent of reflexes in all extremities. MRI result found syringomyelia from cervical 2 until 6 with MC type I. Foramen magnum decompression become primary management in syringomyelia caused by CM type I in order to return the abnormal flow of cerebrospinal fluid. Foramen magnum decompression in adults can improve the symptoms with minimal complication.

**Keywords:** Chiari malformation type I, progressive flaccid tetraplegia, respiratory failure, syringomyelia

Korespondensi: dr. Fidha Rahmayani, M.Sc, Sp.S, alamat Jalan Purnawirawan Gang Swadaya 7 No. 15 Gunung Terang B. Lampung, HP 081367740130, e-mail fidha0704@gmail.com

### Pendahuluan

Syringomyelia berasal dari bahasa Yunani yang terdiri dari kata *syrinx*, yang berarti tabung dan *myelos* yang berarti sumsum.<sup>1</sup> Pertama kali dideskripsikan oleh Johann Conrad Brunner pada tahun 1688, syringomyelia merupakan kondisi yang jarang terjadi dengan karakteristik adanya kavitas berisi cairan yang disebut *syrinx*, terbentuk dan membesar dalam Medulla Spinalis (MS).

*Syrinx* yang semakin membesar ini menyebabkan kerusakan neurologis yang progresif.<sup>2</sup>

Gejala dan kelainan fungsi yang timbul tergantung dari lokasi kerusakan saraf. *Syrinx* paling sering terbentuk pada segmen servikal MS sehingga hal ini menyebabkan timbulnya gejala pada kedua lengan dan tungkai. Gejala lain dapat berupa rasa seperti terbakar atau nyeri kronis, kelemahan otot progresif

dan/atau kaku, kesemutan, disfungsi otonom seperti keringat berlebih, sulit berkemih, gangguan defekasi dan impotensi. Jika *syrinx* memanjang hingga ke batang otak atau disebut juga *syringobulbia*, maka akan menyebabkan terganggunya koordinasi fungsi batang otak, seperti fungsi menelan, gagal nafas hingga kematian.<sup>2,3</sup>

Syringomyelia memiliki prevalensi 2-18 kasus per 100.000 individu.<sup>4</sup> Berdasarkan penyebabnya syringomyelia dibagi menjadi primer dan sekunder. Syringomyelia primer atau idiopatik digunakan untuk mendeskripsikan syringomyelia yang terjadi tanpa adanya abnormalitas pada MS setinggi foramen magnum, atau tidak ditemukannya penyebab spesifik dari sirkulasi *Cerebro Spinal Fluid* (CSF) yang abnormal. Penyebab tersering dari syringomyelia sekunder ialah malformasi Chiari tipe I, yang ditemukan pada hampir 50% dari total kasus. Cedera MS merupakan penyebab tersering kedua yang dalam perkembangannya dapat menjadi syringomyelia pada 0,5-4,5% hingga mencapai 30%, berdasarkan hasil autopsi pasien cedera MS. Pada urutan ketiga ada infeksi, kebanyakan akibat komplikasi dari meningitis TB dilanjutkan dengan syringomyelia iatrogenik akibat prosedur operatif ataupun diagnostik (pungsi lumbal dan myelografi).<sup>5</sup>

Beberapa hal yang menjadi faktor resiko terjadinya syringomyelia ialah kelompok individu dengan resiko iatrogenik, sebagai contoh, banyak nya perdarahan pada lokasi pembedahan atau adanya trauma tusuk multipel yang nantinya dapat meningkatkan resiko fibrosis dan dapat menghalangi sirkulasi dari CSF. Faktor resiko lain yaitu adanya cedera MS kompliit yang dapat meningkatkan resiko kejadian syringomyelia hingga dua kali lipat, dan stenosis kanalis spinalis >25% serta kifosis pasca trauma >15°.<sup>4</sup>

Diagnosis secara efektif ditentukan dengan *Magnetic Resonance Imaging* (MRI) dengan penatalaksanaan berupa dekompresi MS, koreksi deformitas tulang, memisahkan adhesi, serta pemasangan *shunting*. Terapi dapat ditunda jika syringomyelia tidak menimbulkan gejala (asimptomatik).<sup>1</sup> Penting untuk menghindari aktivitas fisik yang

meningkatkan ketegangan dan peningkatan beban kerja tulang punggung.<sup>1,3</sup>

## Kasus

Seorang wanita usia 59 tahun yang merupakan kiriman dari rumah sakit sebelumnya datang ke ICU RSUD Abdul Moeloek dengan keluhan gagal nadas dan kelemahan keempat anggota gerak. Kelemahan tersebut timbul secara progresif selama 3 bulan terakhir. Pasien juga mengeluhkan sulit BAK. Tidak ada riwayat batuk lama ataupun operasi sebelumnya. Pasien juga menyangkal adanya riwayat trauma.

Pada pemeriksaan fisik didapati tanda vital tekanan darah 100/70 mmHg, nadi 100x/menit terpasang ventilator, suhu 36,5°C. Pada pemeriksaan darah lengkap terdapat leukositosis sebesar 16.100/ $\mu$ L. Pemeriksaan elektrolit, fungsi ginjal, fungsi hepar, dan analisis gas darah dalam batas normal. Pada pemeriksaan neurologis terdapat kelemahan fungsi motorik seluruh ekstremitas (0/0) tipe flaksid, arefleksia pada ekstremitas superior maupun inferior, tidak didapati adanya refleks patologis dan klonus. Pada pemeriksaan penunjang Rontgen Thoraks didapati adanya edema paru dan efusi pleura kiri (gambar 1). USG abdomen, vesica urinaria terkesan normal. MRI servikal (gambar 2) menunjukkan adanya syringomyelia setinggi servikal 2 sampai 6, terdapat *multiple disc bulging* pada intervertebralis servikal 4-5, servikal 5-6 dan servikal 6-7. Pasien kemudian dikonsulkan ke bagian bedah saraf dengan diagnosis akhir syringomyelia disertai penyempitan fossa posterior dan kanalis stenosis servikalis I suspek malformasi Chiari tipe I serta direncanakan untuk dilakukan dekompresi foramen magnum.

Pasien dirawat bersama dengan dokter spesialis paru dan mendapat terapi Retapril 300mg 1x1 tab, fluconazole 150mg 2x1 tab, Levofloxacin 500mg 1x1 tab, Azythromisin 500 mg 1x1 tab, Methylprednisolone 62,5mg per 12 jam, Flumicyl per 8 jam, Nebu combivent/8 jam serta Bronkoterapi.



Gambar 1. Rontgen Thorak



Gambar 2. MRI servikal menunjukkan adanya syringomyelia pada C2 hingga C6

### Pembahasan

Malformasi Chiari (MC) adalah suatu kelainan anatomi dari cerebellum dimana bagian tonsil memanjang dan posisi turun ke arah foramen oksipitalis magnum, sehingga sering kali terjadi kompresi terhadap bagian cerebellum tersebut. Klasifikasi dari tipe MC di deskripsikan dalam tabel 1.<sup>6</sup>

Tabel 1. Klasifikasi Malformasi Chiari<sup>6</sup>

Tipe Malformasi	Deskripsi
Tipe I	Pemanjangan tonsil dan bagian medial dari lobus inferior cerebellum membentuk proyeksi berbentuk kerucut, yang menyertai medulla oblongata di kanalis spinalis
Tipe II	Kesalahan letak dari bagian inferior vermis, pons, dan medulla oblongata serta pe-manjangan ventrikel IV (banyak kasus disertai spina bifida)
Tipe III	Seluruh cerebellum herniasi ke kanalis spinalis cervicalis
Tipe IV	Hipoplasia cerebellum

Prevalensi MC lebih tinggi pada anak-anak dan dewasa muda. Hal ini dikarenakan MC dapat terjadi tanpa menimbulkan gejala (asimtomatik), dan terdapat perubahan posisi tonsil cerebellar yang terjadi seiring dengan bertambahnya usia. Namun, tidak menutup kemungkinan hal ini dapat terjadi pada orang tua. Wanita memiliki prevalensi MC lebih tinggi dibandingkan laki-laki dan cenderung menimbulkan gejala.<sup>7</sup>

Penyebab tersering dari seluruh kejadian syringomyelia adalah adanya malformasi Chiari tipe I (10-60% kasus) berdasarkan laporan *surgical series* terbaru. Syringomyelia akibat MC tipe I dapat timbul baik pada anak-anak maupun orangtua.<sup>8</sup> Terdapat beberapa teori yang menjelaskan terbentuknya syringomyelia diantaranya *cerebellar piston theory*, *intramedullary pulse pressure theory*, dan meningkatnya tekanan subarachnoid spinalis. Syringomyelia akibat MC tipe I terjadi akibat kecilnya fossa posterior disertai penyempitan ruang CSF. Selanjutnya hal ini menyebabkan peningkatan aliran CSF yang pulsatil dan tekanan pada spatium subarachnoid yang selanjutnya menyebabkan terbentuknya *syrinx*.<sup>9</sup>

Dari anamnesis didapati adanya kelemahan motorik progresif pada seluruh ekstremitas disertai gagal nafas. Kelainan fungsi yang timbul tergantung dari lokasi kerusakan saraf. Karena *syrinx* yang terbentuk sepanjang C2 hingga C6 sehingga menyebabkan timbulnya gejala pada kedua

lengan dan tungkai. Seperti yang dilaporkan oleh Gentry dkk dalam laporan kasusnya, syringomyelia akibat MC tipe I dapat menyebabkan gagal nafas. Mekanisme yang mendasari berupa adanya penekanan pada segmen servikal MS sehingga menyebabkan kelemahan otot pernafasan yang dipersarafi segmen C4-5.<sup>2,10</sup>

Pada pasien didapati adanya *Acute Flaccid Paralysis*. Secara klinis berarti adanya kelemahan motorik dengan onset yang cepat termasuk adanya kelemahan otot pernafasan dan menelan, berlangsung secara progresif dengan keparahan maksimum terjadi dalam beberapa hari hingga minggu. Berdasarkan kasus yang dilaporkan terkait tetraparesis tipe flaksid yang progresif pada wanita usia 72 tahun, diagnosis banding yang mungkin menjadi penyebab keadaan ini digambarkan dalam tabel 2.<sup>11,12</sup>

Berdasarkan hal tersebut penyebab *Upper Motor Neuron* (UMN) harus disingkirkan dengan dilakukan MRI servikal.<sup>12</sup> Syringomyelia dengan penyempitan fossa posterior akibat MC tipe I ditemukan secara insidental pada pencitraan MRI. Pada kasus ini, tidak dilakukan pemeriksaan CSF maupun elektromiografi, *Gullian- Barre Syndrome* dapat disingkirkan karena dari anamnesis tidak didapati adanya pencetus berupa infeksi ataupun diare 1 bulan sebelum onset, dan tidak adanya keluhan sensoris yang dominan.<sup>13</sup>

Pada pemeriksaan fisik didapati tetraplegi progresif tipe flaksid, tanpa ditandai dengan karakteristik lesi UMN. Pada kasus ini, walaupun lesi utama terdapat di UMN namun gejala (*Lower Motor Neuron*) LMN muncul lebih dominan. Serupa dengan kasus yang dilaporkan oleh Mimura dkk, pasien usia 13 tahun dengan Syringomyelia berukuran besar, memiliki gejala kelemahan otot progresif tipe flaksid pada ekstremitas inferior nya. Gejala ini terjadi akibat adanya kerusakan pada konus akibat dari penekanan *syrinx* yang meluas dari segmen vertebra servikal bagian atas hingga ke conus.<sup>14</sup> *Syrinx* yang membesar ini menyebabkan kerusakan neurologis yang progresif, melalui kombinasi antara adanya tekanan langsung pada jaringan neural dan iskemia.<sup>2</sup>

**Tabel 2. Diagnosis Banding Penyebab Kelemahan Otot<sup>12</sup>**

Diagnosis Banding	
Myelopati	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <i>Compressive myelopathy</i></li> <li>• <i>Transverse myelitis</i>, ensefalitis batang otak</li> <li>• <i>Necrotising myelopathy</i></li> <li>• <i>Infection polimyelitis</i>, enterovirus, flavivirus</li> </ul>
Neuropati	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Primer <i>Gullian-Barre Syndrome</i></li> <li>• Sekunder                             <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Metabolik (diabetes, uremia, porphyria)</li> <li>○ Infeksi (Lyme disease, difteri, HIV, hepatitis C)</li> <li>○ Toksin (alkohol, organophosphate, heksakarbon, logam berat)</li> <li>○ Autoimun (Vaskulitis neuropati)</li> <li>○ Malignant paraneoplasti</li> </ul> </li> </ul>
Neuromuskular Junction	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Miastenia Gravis</li> <li>• Botulinum</li> <li>• Bisa ular</li> </ul>
Myopati	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <i>Acute inflammatory myopathies</i></li> </ul>
Lain-lain	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Gangguan konversi</li> <li>• Infark batang otak (<i>Lock In Syndrome</i>)</li> </ul>

Manajemen pasien dengan syringomyelia ditentukan berdasarkan etiologi nya. Pada pasien dengan MC tipe 1, dekompresi foramen magnum menjadi pilihan terapi dengan tujuan mengembalikan aliran cairan serebrospinal yang abnormal. Dekompresi foramen magnum terdiri dari kraniektomi suboksipital dan pelepasan arkus posterior dari C1, pembukaan dura dan arachnoid, serta reseksi dari perlekatan arachnoid bila ada. Pembedahan ini menciptakan perluasan sisterna magna secara artifisial.<sup>15</sup> Teknik ini memberikan perbaikan secara radiologis pada 80% pasien.<sup>3</sup> Pada studi retrospektif yang membandingkan hasil keluaran operasi dekompresi pada tiga kelompok umur, yaitu anak (0-18 tahun), dewasa muda (19-40 tahun), dan dewasa tua (>40 tahun) menunjukkan kelompok dewasa tua memiliki potensi perbaikan yang sama

dengan dewasa muda tanpa peningkatan resiko komplikasi.<sup>16</sup> Wanita usia 76 tahun dengan syringomyelia akibat MC tipe I berhasil menjalani operasi dekompresi, dalam 6 bulan keluhan kelemahan tungkainya membaik, cara berjalan serta pergerakan sendi kembali normal.<sup>17</sup>

Pada tahun 1970 hingga 1980, *syringosubarachnoid* dan *syringopleural shunts* digunakan secara luas sebagai terapi pembedahan pada kasus syringomyelia pasca trauma. Namun pada dekade terakhir, efektivitas teknik ini dipertanyakan karena banyak ditemukan berbagai kasus dengan komplikasi mekanis dan infeksi. Terapi terkini untuk syringomyelia pasca trauma ialah laminektomi dekompresi dan rekonstruksi spatium subarachnoid menggunakan adhesiolisis pada lokasi fraktur. Teknik ini memberikan perbaikan radiologis dari *syrinx* pada 80% pasien.<sup>3</sup>

Ketika terjadi kegagalan dalam upaya untuk mengurangi ukuran *syrinx* atau didapati adanya rekurensi, dibutuhkan re-eksplorasi dari *craniovertebral junction* dan diseksi ekstensif dari adhesi arachnoid di seluruh foramina ventrikel keempat. Pemasangan *stents* ditempatkan di dalam Foramen Magendie untuk mencegah adhesi berulang (rekuren). Syringomyelia pasca trauma atau pasca inflamasi yang mengalami rekurensi membutuhkan eksplorasi dan adhesiolisis berulang. *Syringopleural* atau *syringosubarachnoid shunts* dapat dilakukan pada pasien yang telah menjalani pembedahan dekompresi namun tidak didapati adanya penyusutan ukuran *syrinx*.<sup>3</sup>

Pada kasus syringomyelia yang disertai hidrosefalus, hidrosefalus ditangani terlebih dahulu sebelum dilakukan dekompresi. Ketika dilakukan *ventricular shunting*, ukuran kavitas *syrinx* biasanya mengecil, namun bukan berarti tindakan dekompresi tidak perlu dilakukan. Pada pasien dengan *ventriculoperitoneal shunt* dengan syringomyelia yang terkontrol, adanya rekurensi syringomyelia menunjukkan bahwa terdapat obstruksi pada *shunt* sampai memang dibuktikan tidak. Perbaikan *shunt* harus dilakukan sebelum memikirkan tindakan bedah lain.<sup>3</sup>

Pada kasus ini, pilihan terapi yang akan dilakukan yaitu dekompresi yang bertujuan untuk memperbaiki aliran CSF yang terganggu akibat prolaps tonsil cerebellar sehingga dapat mengurangi keluhan dan mengembalikan fungsi motorik pasien.<sup>3,15,17</sup>

## Simpulan

Malformasi Chiari tipe I merupakan penyebab tersering dari syringomyelia sekunder. Dekompresi foramen magnum pada pasien dewasa menjadi pilihan dalam kasus ini untuk dapat mengembalikan fungsi motorik dengan komplikasi minimal.

## Daftar Pustaka

1. Yeh PC, Jayaram P, Paily P. Syringomyelia: From the Cervicomedullary Junction to the Conus. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*. 2015; 94(12): e125-6
2. Elliot NSJ, Bertram CD, Martin BA, Brodbelt AR. Syringomyelia: A review of the biomechanics. *Journal of Fluids and Structure*. 2013; 40: 1-24
3. Sgouros S. Syringomyelia. Dalam: Squire LR, editor. *Encyclopedia of Neuroscience* vol 9 Elsevier. Oxford: Academic Press; 2009. hlm 839-47.
4. Sakushima K, Tsuboi S, Yabe I, Hida K, Terai S, Uehara R et al. Nationwide survey on the epidemiology of syringomyelia in Japan. *Journal of the Neurological Sciences*. 2012; 313:147-52.
5. Giner J, Lopez CP, Hernandez B, Gomez de la Riva A, Isla A, Roda JM. Update on the pathophysiology and management of syringomyelia unrelated to Chiari malformation. *Neurología*. 2019; 34(5):318-25.
6. Fernández AA1, Guerrero AI, Martínez MI, et.al. Malformations of the craniocervical junction (Chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment). *BMC Musculoskelet Disord*. 2009 Dec 17;10 Suppl 1:S1.
7. Kahn EN, Muraszko KM, Maher CO. Prevalence of Chiari I Malformation and Syringomyelia. *Neurosurg Clin N Am*. 2015; 26:501–507

8. Batzdorf U, Benzel EC, Ellenbogen RG, Ferrante FM, Green BA, Menezes AH, et al., editor. Chiari Malformation And Syringomyelia: A Handbook for Patients and their Families. Longview: American Syringomyelia Alliance Project; 2008.
9. Yudoyono F, Widhiatmo AO, Wirjowartani BA. Progressive Neurological Deficit in Adult Idiopathic Syringomyelia (IS):Case Report and Literature Review. *Journal of Medicine and Health*. 2016; 1(3): 258-63
10. Gentry JB, Gonzales JM, Blacklock JB. Respiratory Failure Caused by Chiari I Malformation with Associated Syringomyelia. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. 2001; 103(1): 43-45.
11. Yadav AK, Bhattarai P, Aryal B, Gupta PP, Chaudhari S, Yadav A. Acute Flaccid Paralysis: An Approach to Diagnosis. *Health Renaissance*. 2015; 13(2):164-69
12. Lim R, Sathasivam S, Larner AJ. An acute Evolving Flaccid Quadriparesis in an Elderly Women. *PLoS Med*. 2008; 5(8):1211-13
13. Walling AD, Dickson G. Guillain-Barre Syndrome. *American Academy of Family Physicians*. 2013; 87(3):191-97
14. Mimura T, Asajima S, Saruhashi Y, Matsusue Y. A case of Arnold–Chiari Syndrome with Flaccid Paralysis and Huge Syringomyelia. *Spinal Cord*. 2004; 42: 541-44.
15. Takigami I, Kiyato K, Kodama H, Hosoe H, Tanimoto S, Shimizu K. Foramen Magnum Decompression for The Treatment of Arnold Chiari Malformation Type I with Associated Syringomyelia in an Elderly Patient. *Spinal Cord*. 2005; 43:249-251.
16. Gilmer SH, Xi M, Young SH. Surgical Decompression for Chiari Malformation Type I: An Age-Based Outcomes Study Based on the Chicago Chiari Outcome Scale. *World Neurosurgery*. 2017; 107:285-90.
17. Geroldi C, Frisoni GB, Bianchetti A, Trabucchi M. Chiari Malformation with Syringomyelia in An Elderly Women. *Age and Aging*. 1999; 28:399-400.