



## HUBUNGAN ANTARA LOKASI STROKE DENGAN GANGGUAN KOGNITIF PADA PENDERITA STROKE DI RSUP SANGLAH DENPASAR

Kelvin Yuwanda, Anak Agung Ayu Putri Laksmidewi, Ketut Widyastuti

*Departemen Neurologi, FK Universitas Udayana/RSUP Sanglah, Denpasar, Bali, Indonesia*

Diterima 20 Desember 2019  
Disetujui 16 Januari 2020  
Publikasi 30 Januari 2020  
Korespondensi: dr.kelvinyuwanda@gmail.com

Cara merujuk artikel ini: Yuwanda (et al). 2020. Hubungan antara Lokasi Stroke dengan Gangguan Kognitif pada Penderita Stroke di RSUP Sanglah Denpasar. Callosum Neurology Journal 3(1): 1-5. DOI: <https://doi.org/10.29342/cnj.v3i1.101>

### ABSTRAK

**Latar Belakang:** Risiko gangguan fungsi kognitif meningkat setelah suatu awitan stroke dan berhubungan dengan luaran yang buruk. Hubungan lokasi lesi dengan gangguan kognitif pada stroke masih menunjukkan hasil yang berbeda.

**Tujuan:** Untuk menilai pengaruh lokasi stroke terhadap fungsi kognitif pada pasien pascastroke.

**Metode:** Penelitian potong lintang pada penderita pascastroke di RSUP Sanglah Denpasar mulai Oktober 2018 sampai Desember 2018 dengan menggunakan *Montreal Cognitive Assessment Indonesian Version* (MoCA-Ina). Total penderita stroke yang terlibat dalam studi sebanyak 80 orang (52 laki-laki dan 28 perempuan).

**Hasil:** Gangguan kognitif didapatkan pada 60 penderita stroke (75%), sedangkan sebanyak 20 penderita stroke (25%) tidak mengalami gangguan kognitif. Pada penelitian ini, didapatkan hubungan bermakna antara lokasi stroke dengan gangguan kognitif dengan *odd ratio* (OR) 6,476 ; 95% IK 1.716-24.439;  $p=0.006$ .

**Simpulan:** Pasien stroke dengan lokasi lesi di hemisfer kiri mengalami kecenderungan gangguan fungsi kognitif dibandingkan dengan lokasi lesi di hemisfer kanan.

**Kata Kunci:** lokasi stroke, gangguan kognitif, MoCA-Ina

### ABSTRACT

**Background:** The risk of impaired cognitive function increases after an onset of stroke and it is associated with poor outcomes. The relationship of the location of the lesion with cognitive impairment in stroke still shows different results.

**Purpose:** To assess the effect of stroke location on cognitive function in post stroke patients.

**Method:** Cross sectional study was done in post stroke patients treated at Sanglah Hospital Denpasar from October 2018 to December 2018 using the *Montreal Cognitive Assessment Indonesian Version* (MoCA-Ina). The total number of stroke patients who were included in the study were 80 people (52 male and 28 female).

**Result:** Cognitive impairment were found in 60 stroke patients (75%), while as many as 20 stroke patients (25%) did not experience cognitive impairment. In this study, a significant relationship was found between stroke location and cognitive impairment with an odd ratio (OR) of 6,676; 95% CI 1,716-24,439;  $p=0,006$ .

**Conclusion:** Stroke patients with lesion located in left hemisphere tend to have cognitive function impairment compared to the right hemisphere.

**Keywords:** stroke location, cognitive dysfunction, MoCA-Ina

## Latar Belakang

Stroke adalah adanya tanda klinis fokal atau global yang terjadi mendadak, mengganggu fungsi serebral, dan berlangsung selama lebih dari 24 jam atau menimbulkan kematian, tanpa penyebab selain vaskular.<sup>1,2</sup> Stroke merupakan penyebab kedua disabilitas dan mortalitas setelah penyakit jantung iskemik di seluruh dunia. Data di Indonesia menunjukkan kecenderungan peningkatan kasus stroke, baik dalam hal kematian, kejadian, maupun kecacatan.<sup>3,4</sup>

Data nasional stroke di Indonesia menunjukkan peningkatan insiden yaitu dari 8,3/1000 penduduk pada tahun 2007 menjadi 12,1/1000 penduduk pada tahun 2013. Prevalensi stroke mencapai angka 8,3 per 1.000 penduduk di Indonesia. Daerah yang memiliki prevalensi stroke tertinggi adalah Nanggroe Aceh Darussalam yaitu 16,6 per 1.000 penduduk dan yang terendah adalah Papua yaitu 3,8 per 1.000 penduduk.<sup>5</sup>

Morbiditas pasca stroke dapat berupa masalah fisik, psikis, dan kognitif. Gangguan kognitif pasca stroke adalah suatu defisit kognitif fokal dan atau global yang terjadi dalam tiga bulan setelah awitan stroke dengan manifestasi klinis yang berlangsung minimal enam bulan dan tidak disebabkan oleh kondisi lain seperti gangguan metabolik, gangguan endokrin, vaskulitis dan depresi.<sup>6,7,8</sup> Risiko untuk mengalami gangguan fungsi kognitif meningkat sebesar tiga kali lipat setelah suatu awitan stroke, dimana 25-50% diantaranya akan berkembang menjadi demensia pascastroke.<sup>9</sup>

Risiko gangguan kognitif pascastroke dihubungkan dengan frekuensi penyakit serebrovaskular dan demensia. Berdasarkan demografis, usia dan tingkat pendidikan berhubungan dengan risiko gangguan kognitif pascastroke. Usia tidak hanya merupakan faktor risiko stroke tetapi juga merupakan faktor risiko penurunan kognitif. Terdapat bukti yang menunjukkan bahwa prevalensi penurunan kognitif pascastroke meningkat secara eksponensial seiring pertambahan usia setelah usia 65 tahun.<sup>10</sup>

Lokasi, volume dan jumlah infark adalah prediktor gangguan fungsi kognitif pasca stroke.<sup>8,11</sup> Lokasi lesi dikatakan paling berperan sebagai prediktor gangguan fungsi kognitif dibandingkan volume dan jumlah lesi. Lokasi yang paling menentukan adalah lesi hemisfer kiri, lesi supratentorial, infark

strategis dan infark di teritori arteri serebri anterior dan posterior.<sup>8,12</sup> Beberapa penelitian menunjukkan hasil yang konsisten bahwa gangguan fungsi kognitif lebih sering didapatkan pada lesi hemisfer kiri.<sup>13,14,15</sup> Penelitian lain menunjukkan hasil sebaliknya, yaitu pada lesi hemisfer kanan.<sup>16,17</sup>

Berdasarkan uraian tersebut maka diusulkan penelitian tentang pengaruh lokasi stroke terhadap fungsi kognitif di RSUP Sanglah Denpasar.

## Metode Penelitian

Studi ini merupakan suatu penelitian potong lintang pada penderita pascastroke yang dirawat di bangsal rawat inap dan poliklinik saraf RSUP Sanglah Denpasar mulai Oktober sampai Desember 2018. Subjek penelitian diambil secara konsekutif.

Kriteria inklusi dalam penelitian ini meliputi: penderita pascastroke fase akut 3 bulan sampai 2 tahun, dan pasien atau keluarga menyetujui untuk ikut sebagai subjek penelitian. Kriteria eksklusi meliputi: penurunan kesadaran/Acute confusional state/ (GCS <15), afasia berat sehingga tidak dapat mengerjakan MoCA-Ina, gangguan neurologis lain seperti penyakit parkinson, epilepsi, multiple sklerosis, riwayat cedera kepala dengan penurunan kesadaran, riwayat gangguan psikiatri (depresi atau psikotik) sebelum stroke dan gangguan sensoris penglihatan serta pendengaran yang berat.

Variabel tergantung pada penelitian ini adalah luaran kognitif pascastroke. Variabel bebas pada penelitian ini adalah lokasi lesi.

Karakteristik dasar subjek dideskripsikan berdasar jenis kelamin, usia, tingkat pendidikan, lokasi stroke, dan kognitif pasien. Pengambilan sampel dilakukan dengan metode sampling nonrandom jenis *consecutive*. Sampel yang memenuhi kriteria inklusi dan eksklusi akan dievaluasi memakai kuesioner MoCA-Ina. Data yang diperoleh ditabulasi dan diolah menggunakan program SPSS versi 20 dan menggunakan analisa uji kai kuadrat untuk mendapatkan hasil penelitian.

## Hasil Penelitian

Terdapat 80 orang penderita stroke iskemik akut yang memenuhi kriteria inklusi dan eksklusi dilibatkan dalam penelitian. Karakteristik dasar subjek penelitian dideskripsikan berdasarkan faktor demografis yaitu usia, jenis kelamin, lama

pendidikan, pekerjaan dan berdasarkan faktor klinis yaitu lokasi stroke dan fungsi kognitif. Karakteristik tersebut disajikan secara lengkap pada tabel 1 dibawah.

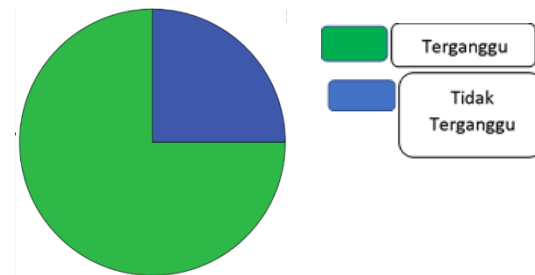
**Tabel 1.** Karakteristik dasar subjek penelitian

|                                 | Jumlah | Persentase |
|---------------------------------|--------|------------|
| <b>Kelompok Umur</b>            |        |            |
| Dewasa Awal (18-40 tahun)       | 2      | 2,5        |
| Dewasa Madya (41-60 tahun)      | 40     | 50,0       |
| Dewasa Lanjut (>60 tahun)       | 38     | 47,5       |
| <b>Jenis Kelamin</b>            |        |            |
| Laki-laki                       | 52     | 65,0       |
| Perempuan                       | 28     | 35,0       |
| <b>Tingkat Pendidikan</b>       |        |            |
| 0 tahun                         | 12     | 15,0       |
| 1-6 tahun                       | 21     | 26,3       |
| 7-12 tahun                      | 32     | 40,0       |
| >12 tahun                       | 15     | 18,8       |
| <b>Pekerjaan</b>                |        |            |
| Wiraswasta                      | 19     | 23,8       |
| Karyawan kantor                 | 14     | 17,5       |
| Buruh                           | 9      | 11,3       |
| Pensiunan kantor                | 10     | 12,5       |
| Pensiunan buruh                 | 10     | 12,5       |
| Tidak pernah bekerja            | 18     | 22,5       |
| <b>Lokasi</b>                   |        |            |
| Hemisfer kiri                   | 35     | 44         |
| Hemisfer kanan                  | 45     | 56         |
| <b>Gangguan Fungsi Kognitif</b> |        |            |
| Ya                              | 60     | 75         |
| Tidak                           | 20     | 25         |

Dari 80 subjek yang mengikuti evaluasi kognitif menggunakan MoCA-Ina, didapatkan gangguan kognitif pada 60 subjek (75%), sedangkan sisanya sebanyak 20 subjek (25%) tidak mengalami gangguan kognitif.

Didapatkan 80 subjek yang memenuhi kriteria yang dibagi menjadi 2 kelompok, yaitu kelompok subjek dengan lesi pada hemisfer kanan (45 orang) dengan kelompok subjek dengan lesi pada hemisfer kiri (35 orang). Mayoritas subjek adalah laki-laki (65%) dengan rerata usia 58,8 tahun (SB 9,08) dengan

tingkat pendidikan paling banyak pada rentang pendidikan 7-12 tahun (40%), dan pekerjaan pasien paling banyak merupakan wiraswasta (23.8%).



**Gambar 1.** Distribusi gangguan kognitif pasien pascastroke

Uji hipotesis kai-kuadrat digunakan untuk menganalisa hubungan antara lesi hemisfer dengan gangguan fungsi kognitif pasca stroke iskemik. Dari hasil uji statistik akan didapatkan nilai OR (*Odds Ratio*) dengan interval kepercayaan (IK) 95%. Kemaknaan penelitian ini ditetapkan pada nilai probabilitas  $p < 0,05$ . Hasil analisis statistik disajikan pada Tabel 2.

Tabel 2 menunjukkan kelompok subjek dengan lesi hemisfer kiri lebih banyak mengalami gangguan kognitif yaitu sebanyak 91.4% secara bermakna dibandingkan dengan kelompok dengan lesi hemisfer kanan yaitu 62.2%. Berdasarkan uji *Chi-square*, didapatkan hubungan bermakna antara lokasi lesi stroke terhadap terjadinya gangguan kognitif ( $p = 0.006$ ). *Odd Ratio* (OR) subjek dengan lesi pada hemisfer kiri untuk terjadi gangguan kognitif adalah enam kali lipat dibandingkan dengan pasien dengan lesi hemisfer kanan (OR= 6.476; 95% IK 1.716-24.439;  $p = 0.006$ ).

### Pembahasan

Penelitian ini menunjukkan bahwa gangguan kognitif pada pasien stroke lebih sering dijumpai pada pasien dengan lesi hemisfer kiri. Hal ini sesuai dengan yang dilaporkan oleh Delgado dkk., Leys dkk., dan Srikanth dkk.<sup>13,14,15</sup> Namun hal ini berbeda dengan yang dilaporkan oleh Toglia dkk., dimana didapatkan lesi pada hemisfer kanan menyebabkan penurunan fungsi kognitif dibandingkan lesi pada hemisfer kiri.<sup>17</sup> Perbedaan tersebut dapat dikarenakan pada data demografis sampel, lebih banyak sampel dengan lesi pada

**Tabel 2.** Hubungan lokasi lesi stroke terhadap gangguan kognitif

|                     | MocA-Ina                         |      |                            |      | N  | Nilai p* |
|---------------------|----------------------------------|------|----------------------------|------|----|----------|
|                     | Tidak terdapat gangguan kognitif |      | Terdapat gangguan kognitif |      |    |          |
|                     | n                                | %    | n                          | %    |    |          |
| Lesi hemisfer kanan | 17                               | 37.8 | 28                         | 62.2 | 45 | 0.006    |
| Lesi hemisfer kiri  | 3                                | 8.6  | 32                         | 91.4 | 35 |          |
| Total               | 20                               | 25   | 60                         | 75   | 80 |          |

**OR= 6.476**  
**IK 95% = 1.716-24.439**

hemisfer kanan dibandingkan hemisfer kiri.

Penjelasan mengapa hemisfer kiri yang menjadi prediktor gangguan fungsi kognitif belum jelas. Terdapat teori yang menyatakan bahwa efek lateralisasi hemisfer dari stroke pada gangguan fungsi kognitif dimediasi oleh efek stroke terhadap reseptor serotonergik. Penelitian pada hewan coba tikus menunjukkan bahwa aktivitas reseptor serotonin S2 dimediasi oleh ikatan N-methylspiperone (NMSP) pada korteks serebri. Ambilan NMSP cenderung tidak berubah pada lesi hemisfer kiri, sedangkan aktivitas ini cenderung meningkat pada lesi hemisfer kanan. Peningkatan ambilan NMSP mencerminkan peningkatan aktivitas reseptor serotonin oleh sel yang sehat. Hal ini menjadi mekanisme protektif terhadap kejadian gangguan fungsi kognitif pasca stroke.<sup>18</sup>

#### Daftar Rujukan

1. Caplan, L.R. Caplan's Stroke A Clinical Approach. 4th edition. Philadelphia: Saunders Elsevier Inc. 2009. 22p.
2. Sacco, R.L., Kasner, S.E., Broderick, J.P., Caplan, L.R., Connors, J.J., Culebras, A., Elkind, M.S.V., George, G.G., Hamdan, A.D., Higashida, R.T., Hoh, B.L., Janis, L.S., Case, C.S., Kleindorfer, D.O., Lee J.M., Moseley M.E., Peterson E.D., Turan T.N., Valderrama A.L., Vinters H.V. An Updated Definition of Stroke for the 21st Century. Stroke. 2013; 44:2064-2089.
3. Pokdi Stroke Perhimpunan Dokter Spesialis Saraf Indonesia. Guideline Stroke. Jakarta: Perdossi. 2013.
4. Aditama, T.Y. Sample Registration Survey 2014. Jakarta: Badan Penelitian dan Pengembangan Kesehatan. 2015. Departemen Kesehatan Republik Indonesia. Pedoman Interpretasi Data Klinik. 2009. Available at: <http://www.depkes.go.id/resources/download/general/Hasil%20Riskesdas%202015.pdf>.
5. Vakhnina, N.V., Nikitina, L.Y., Parfenov, V.A., Yakhno, N. N. Post-stroke cognitive impairment. Neurosci Behav Physiol. 2009; 8:719-772.
6. Gottesman, R.F. dan Hillis, A.E. Predictors and assessment of cognitive dysfunction resulting from ischaemic stroke. Lancet Neurol. 2010; 9:895-905.

7. Danovska, M., Stamenov, B., Alexandrova, M., Peychinska, D. Post stroke cognitive impairment – Phenomenology and prognostic factors. *J of IMAB*. 2012;18:290-295.
8. Hans-Peter Haring. Cognitive impairment after stroke. *Current opinion in neurology*. 2002; 15:79-84.
9. Gorelick PB, Scuteri A, Black SE, et al. Vascular Contributions To Cognitive Impairment And Dementia: A Statement For Healthcare Professionals From The American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke*. 2011; 42:2672-713.
10. Sachdev, P., Chen, X., Brodaty, H., Thompson, C., Altendorf, A., Wen, W. The determinants and longitudinal course of post-stroke mild cognitive impairment. *J Int Neuropsychol Soc*. 2009;15:915-23.
11. Bowler, J.V. Vascular Cognitive Impairment. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2005; 76:35-44.
12. Srikanth, V.K., Thrift, A.G., Saling, M.M., Anderson, J.,F.,I., Dewey, H.M., Macdonell, R., Donnan ,G. Increased Risk of Cognitive Impairment 3 Months after Mild to Moderate First-Ever Stroke, a Community-Based Prospective Study of Nonaphasic English-Speaking Survivors. *Stroke*. 2003;34:1136-1143.
13. Leys, D., Henon, H., Mackowiak-Cordoliani, M., Pasquier,.,Poststroke dementia. *Lancet Neurol*. 2005;11:725-759.
14. Delgado, C., Danoso, A., Orellana, P., Vasquez, C., Diaz, V., Behrens, M.I. Frequency and determinants of poststroke cognitive impairment at three and twelve months in Chile. *Dement Geriatr Cogn Disord*. 2010;29:397-405.
15. Rasquin, S.M.C., Verhey, F.R.J., Lousberg, R., Ladder, J. Cognitive performance after first ever stroke related to progression of vascular brain damage: a 2 year follow up CT scan study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*.2005;76:1075-1079.
16. Toglia, J., Fitzgerald, K.A., O'Dell, M.W., Mastrogiovanni, A.R., Lin, D. The Mini-Mental State Examination and Montreal Cognitive Assessment in Persons with Mild Subacute Stroke: Relationship to Functional Outcome. *Arch Phys Med Rehabil*. 2011; 92:792-797.
17. Robinson R.G. *The Clinical Neuropsychiatry of Stroke* 2nd ed. Cambridge. 2006; Chap 14:167.



## KARAKTERISTIK KLINIS DAN DERAJAT BERAT GEJALA MOTORIK PENYAKIT PARKINSON DI RSUP SANGLAH DAN RSUD WANGAYA DENPASAR

Pristanova Larasanti<sup>1</sup>, DPG Purwa Samatra<sup>1</sup>, Sri Yenni Trisnawati GS<sup>1</sup>, I Ketut Sumada<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Departemen Neurologi, FK Universitas Udayana/RSUP Sanglah, Denpasar, Bali, Indonesia

<sup>2</sup>Departemen Neurologi, RSUD Wangaya, Denpasar, Bali, Indonesia

Diterima 14 Januari 2020

Disetujui 29 Januari 2020

Publikasi 30 Januari 2020

Korespondensi: pristanova\_larasanti@student.unud.ac.id

Cara merujuk artikel ini: Larasanti (et al). 2020.

Karakteristik Klinis dan Derajat Berat Gejala Motorik

Penyakit Parkinson di RSUP Sanglah dan RSUD

Wangaya Denpasar. Callosum Neurology Journal 3(1):

6-11. DOI: <https://doi.org/10.29342/cnj.v3i1.106>

### ABSTRAK

**Latar Belakang:** Laporan *Global Burden Disease* (GBD) memperkirakan penyakit parkinson (PP) menyebabkan 3,2 juta *Disability-Adjusted Life Year* (DALY). Disabilitas terutama disebabkan oleh gejala motorik.

**Tujuan:** Untuk mengetahui karakteristik klinis dan derajat motorik pasien PP.

**Metode:** Penelitian deskriptif observasional menggunakan metode potong lintang terhadap seluruh pasien PP di poliklinik Saraf RSUP Sanglah dan RSUD Wangaya Denpasar dari bulan Desember 2018 – Februari 2019.

**Hasil:** Dari 47 subjek dengan PP, didapatkan 72.3% laki-laki, 83% memiliki awitan 1-5 tahun, dan rerata umur 63.87±8.67 tahun. Sebanyak 44.7% subjek dengan stadium

*Hoehn-Yahr* 2 dengan rerata skor MDS-UPDRS III sebesar 35.11±21.39, dan sebanyak 48.9% subjek dengan derajat ringan. Derajat motorik menunjukkan tren meningkat seiring bertambahnya stadium, namun tidak terlihat jika dibandingkan dengan awitan.

**Simpulan:** Penyakit Parkinson di RSUP Sanglah dan RSUD Wangaya lebih banyak ditemukan pada pria, usia lebih dari 50 tahun, dengan derajat sedang. Pemeriksaan dengan menggunakan MDS-UPDRS III disarankan dibandingkan pada saat pasien *ON* dan *OFF* untuk mendapatkan hasil yang lebih sensitif.

**Kata Kunci:** penyakit parkinson, derajat motorik, karakteristik

### ABSTRACT

**Background:** The *Global Burden Disease* (GBD) reported that Parkinson's Disease (PD) caused 3.2 million *Disability-Adjusted Life Year* (DALY) in 2016 which are mainly caused by motor symptoms.

**Purpose:** To determine the clinical characteristics and motor severity in PD patients.

**Method:** Descriptive observational study with cross-sectional design was done with samples taken consecutively from all patients diagnosed with PD at Neurology Polyclinic in Sanglah and Wangaya General Hospital from December 2018-February 2019.

**Result:** From 47 subjects with PD, 72.3% were male, 83% with onset of 1-5 years, and the mean age was 63.87±8.67 years. As many as 44.7% subjects had Hoehn- Yahr 2 stadium,

with an average MDS-UPDRS III score of 35.11±21.39, and 48.9% subjects had mild severity. Motor severity showed a trend that increases with increasing staging, but was not seen when compared to the onset.

**Conclusion:** Parkinson's disease in Sanglah and Wangaya General Hospital is more common in men over the age of 50, and most are moderate severity. Examination using UPDRS-III is recommended for both on ON and OFF state to achieve the more sensitive possible results.

**Keywords:** parkinson's disease, motor severity, characteristic

## Latar Belakang

Penyakit Parkinson (PP) merupakan gangguan neurodegeneratif kedua yang paling sering dijumpai.<sup>1</sup> Laporan *Global Burden Disease* (GBD) yang diterbitkan pada tahun 2018 memperkirakan pada tahun 2016 terdapat 6,1 juta individu yang menderita penyakit Parkinson secara global, dibandingkan dengan 2,5 juta pada tahun 1990.<sup>2</sup> Diperkirakan 340.000 orang dewasa di Amerika Serikat menderita PP dan jumlah ini diperkirakan akan meningkat dua kali lipat pada tahun 2030.<sup>3</sup> Insiden PP terus meningkat pada kelompok usia di atas 80 tahun dalam studi-studi di Barat, sebaliknya dalam studi-studi di Asia insidennya cenderung menurun.<sup>4</sup> Semua jenis kelamin dan kelompok etnis rentan terhadap PP, namun dari sebuah meta-analisis ditemukan PP 2 kali lebih tinggi pada pria daripada wanita.<sup>1</sup>

Laporan GBD 2018 juga menyebutkan PP menyebabkan 3,2 juta *Disability-Adjusted Life Year* (DALY) dan 211.296 mortalitas pada tahun 2016. Disabilitas pada pasien-pasien Parkinson utamanya disebabkan oleh gejala motorik yang dialami.<sup>2</sup> Penelitian oleh He dkk. dengan menggunakan kuisioner *Unified PD Rating Scale* (UPDRS) dan *PD Questionnaire-39* (PDQ-39) menunjukkan bahwa gejala motorik yang dinilai dengan UPDRS-II adalah kontributor terkuat dalam menurunkan kualitas hidup pasien karena kesulitan menyelesaikan tugas sederhana seperti menggunakan makanan, menggunakan peralatan, berpakaian, berjalan, dan berbicara.<sup>5</sup>

Skala UPDRS dikembangkan untuk melihat progresivitas penyakit. Pada tahun 2007, *The Movement Disorder Society* (MDS) mengembangkan modifikasi dari UPDRS ini menjadi MDS-UPDRS yang terbagi menjadi empat segmen (I-IV) dimana pada sistem ini, pemberian nilai dipermudah dengan menggunakan skala 0-4. Gejala motorik secara khusus dibahas dalam segmen III dari MDS-UPDRS ini.<sup>6</sup> Penelitian telah membuktikan bahwa MDS-UPDRS sensitif untuk melihat progresivitas PP terutama dalam 15 tahun pertama, dan derajat berat motorik secara sensitif digambarkan dalam hasil UPDRS-II dan III.<sup>7</sup> Dengan beban morbiditas yang tinggi akibat berbagai gejala motorik dari Parkinson, dan minimnya publikasi mengenai PP di Indonesia, dan

Bali pada khususnya, maka peneliti tertarik untuk melihat gambaran klinis dan derajat motorik penderita PP di Denpasar. Penelitian ini bertujuan untuk mengetahui karakteristik klinis dan derajat motorik pada pasien PP di RSUP Sanglah dan RSUD Wangaya Denpasar.

## Metode Penelitian

Penelitian ini adalah studi deskriptif observasional menggunakan metode potong lintang. Sampel diambil secara konsekutif dari seluruh pasien terdiagnosis PP yang menjalani perawatan di poliklinik Saraf RSUP Sanglah dan RSUD Wangaya Denpasar dari bulan Desember 2018 – Februari 2019. Data diproses menggunakan perangkat lunak pengolahan data *Statistical Package for Social Sciences* (SPSS) for Windows versi 21. Kriteria inklusi adalah semua pasien terdiagnosis PP di poliklinik Saraf RSUP Sanglah dan RSUD Wangaya Denpasar dengan kriteria eksklusi: pasien terdiagnosis parkinsonismus atau sindrom Parkinson; dan pasien dengan cacat fisik seperti amputasi, kontraktur, yang menyebabkan penilaian motorik sukar dilakukan.

Pemeriksaan motorik dilakukan dengan mengisi kuisioner UPDRS-III dan pembagian derajat motorik adalah mengikuti hasil penelitian oleh Martinez-Martin dkk., dengan nilai potong untuk derajat ringan, sedang, dan berat secara berurutan adalah 0-32, 33-58, dan >58.<sup>8</sup> Selain menghitung skor berdasarkan gejala motorik yang didapatkan saat pemeriksaan, status *ON/OFF* pasien juga dicatat dalam lembar kuisioner UPDRS-III. *ON* adalah kondisi dimana pasien merespon baik dengan terapi yang diberikan, dan *OFF* adalah kondisi dimana pasien memberikan respon yang buruk meskipun sudah mendapatkan terapi.

## Hasil Penelitian

Dari hasil observasi selama periode Desember 2018 – Februari 2019 di poliklinik saraf RSUP Sanglah dan RSUD Wangaya Denpasar, didapatkan total 47 subjek terdiagnosis dengan PP. Sebanyak 63.8% berasal dari poliklinik saraf RSUP Sanglah, dan sebanyak 72.3% (n = 34) subjek berjenis kelamin laki-laki. Rerata umur pasien adalah  $63.87 \pm 8.67$  tahun, dan sebanyak 83% dari total subjek memiliki awitan antara 1-5 tahun.

**Tabel 1.** Karakteristik dasar subjek penelitian

|                                    |              |
|------------------------------------|--------------|
| Umur (tahun)                       |              |
| - Minimum                          | 44           |
| - Maksimum                         | 84           |
| - Rata-rata                        | 63.87 ± 8.67 |
| Jenis Kelamin %                    |              |
| - Laki-Laki                        | 72.3 (n=34)  |
| - Perempuan                        | 27.7 (n=13)  |
| Asal Rumah Sakit Subjek Penelitian |              |
| - Rumah Sakit Umum Pusat Sanglah   | 63.8 (n=30)  |
| - Rumah Sakit Umum Daerah Wangaya  | 36.2 (n=17)  |
| Awitan %                           |              |
| - <1 tahun                         | 4.3 (n=2)    |
| - 1-5 tahun                        | 83.0 (n=39)  |
| - >5 tahun                         | 12.8 (n=6)   |

Sebanyak 44.7% subjek berada pada stadium *Hoehn dan Yahr* 2, diikuti berturut-turut oleh stadium 3 (34.0%), 1 (12.8%), dan 4 (8.5%). Tidak didapatkan subjek penelitian yang berada dalam stadium 5. Dari 47 subjek tersebut, 100% sedang dalam pengobatan dan didapatkan 59.6% (n=28)

dalam status *ON* atau menunjukkan respon terapi yang baik. Dari skor MDS-UPDRS III, didapatkan rerata sebesar 35.11 ± 21.39. Subjek paling banyak didapatkan dengan derajat ringan yakni sebesar 48.9% (n=23), diikuti oleh derajat sedang 36.2% (n=17).

**Tabel 2.** Karakteristik derajat berat motorik subjek penelitian

|   |               |
|---|---------------|
| <i>Staging</i> (stadium <i>Hoehn and Yahr</i> ) % |               |
| - 1   | 12.8 (n=6)    |
| - 2   | 44.7 (n=21)   |
| - 3   | 34.0 (n=16)   |
| - 4   | 8.5 (n=4)     |
| - 5   | 0             |
| Status Pengobatan %                               |               |
| - <i>ON</i>                                       | 59.6 (n=28)   |
| - <i>OFF</i>                                      | 40.4 (n=19)   |
| Skor MDS UPDRS III                                |               |
| - Minimum   | 9             |
| - Maksimum  | 101           |
| - Rerata  | 35.11 ± 21.39 |
| Derajat Motorik %                                 |               |
| - Ringan (0-32)                                   | 48.9 (n=23)   |
| - Sedang (33-58)                                  | 36.2 (n=17)   |
| - Berat (>58)                                     | 14.9 (n=7)    |

MDS UPDRS III: Movement Disorder Society Unified Parkinson's Disease Rating Scale III

Dari total 23 subjek dengan derajat ringan, sebanyak 91.3% (n=21) diperiksa dalam kondisi *ON*, sedangkan dari 17 subjek dengan derajat sedang ditemukan 58.8% (n=10) dalam kondisi

*OFF*. Seratus persen subjek dalam kelompok derajat berat diperiksa dalam kondisi *OFF* (n=7).n=19



Tabel 3. Persentase *ON/OFF* dibandingkan dengan derajat motorik dan awitan

|  | PRESENTASE <i>ON/OFF</i> (%) |             |
|--|------------------------------|-------------|
|  | ON                           | OFF         |
| <b>Derajat Motorik</b>                 |                              |             |
| - Ringan                               | 91.3 (n=21)                  | 8.7 (n=2)   |
| - Sedang                               | 41.2 (n=7)                   | 58.8 (n=10) |
| - Berat                                | 0                            | 100 (n=7)   |
| <b>Derajat Motorik Berdasar Awitan</b> |                              |             |
| Awitan <1 tahun                        |                              |             |
| - Derajat ringan                       | 0                            | 0           |
| - Derajat sedang                       | 0                            | 100 (n=2)   |
| - Derajat berat                        | 0                            | 0           |
| Awitan 1-5 tahun                       |                              |             |
| - Derajat ringan                       | 90.5 (n=19)                  | 9.5 (n=2)   |
| - Derajat sedang                       | 42.9 (n=6)                   | 57.1 (n=8)  |
| - Derajat berat                        | 0                            | 100 (n=4)   |
| Awitan >5 tahun                        |                              |             |
| - Derajat ringan                       | 100 (n=2)                    | 0           |
| - Derajat sedang                       | 100 (n=1)                    | 0           |
| - Derajat berat                        | 0                            | 100 (n=3)   |

### Pembahasan

Pada penelitian ini didapatkan 47 subjek terdiagnosis PP dengan dominasi jenis kelamin laki-laki yakni sebanyak 72.3% atau memiliki rasio 2.6 kali lebih besar dibanding wanita. Hal ini sesuai dengan laporan oleh Muangpaisan dkk. dimana rasio pria dibanding wanita secara keseluruhan lebih tinggi (1–1,2 kali pada studi di Asia, dan 0,7–2,4 kali di seluruh dunia), meskipun pada studi ini didapatkan rasio yang sedikit lebih besar.<sup>4</sup> Rerata umur subjek dalam penelitian ini adalah  $63.87 \pm 8.67$  tahun, dengan rentang usia dari umur 44–84 tahun. Hal ini sesuai dengan laporan oleh Muangpaisan dkk., dimana terjadi peningkatan insiden di atas usia 50 tahun dengan puncak pada dekade ke-7 dan ke-8. Insiden juga dilaporkan meningkat dari 14 per 100.000 pada populasi total menjadi 160 per 100.000 pada kelompok umur 65 tahun atau lebih.<sup>4</sup>

Lebih dari separuh subjek penelitian (83%) memiliki awitan antara 1-5 tahun. Hal ini mungkin bisa dijelaskan dengan kecenderungan pasien untuk mencari pertolongan medis setelah muncul gejala motorik yang mengganggu aktivitas sehari-harinya. Hawkes dkk. dalam laporannya, menyebutkan bahwa 10-20 tahun sebelum awitan gejala motorik, penderita biasanya mengeluhkan gejala-gejala

seperti hiposmia, gangguan pencernaan, gangguan tidur, atau penurunan fungsi kognitif. Progresivitas gejala dari unilateral menjadi bilateral biasanya terjadi dalam 5 tahun sejak muncul gejala motorik, dan dalam 10 tahun biasanya sudah didapatkan instabilitas postural.<sup>9</sup> Gejala non-motorik seringkali diacuhkan atau pada awalnya tidak dicurigai sebagai suatu gejala PP, karena itu umumnya pasien datang memeriksakan diri setelah gejala motorik muncul dan mulai mengganggu, yakni pada durasi 1-5 tahun dari munculnya gejala motorik.

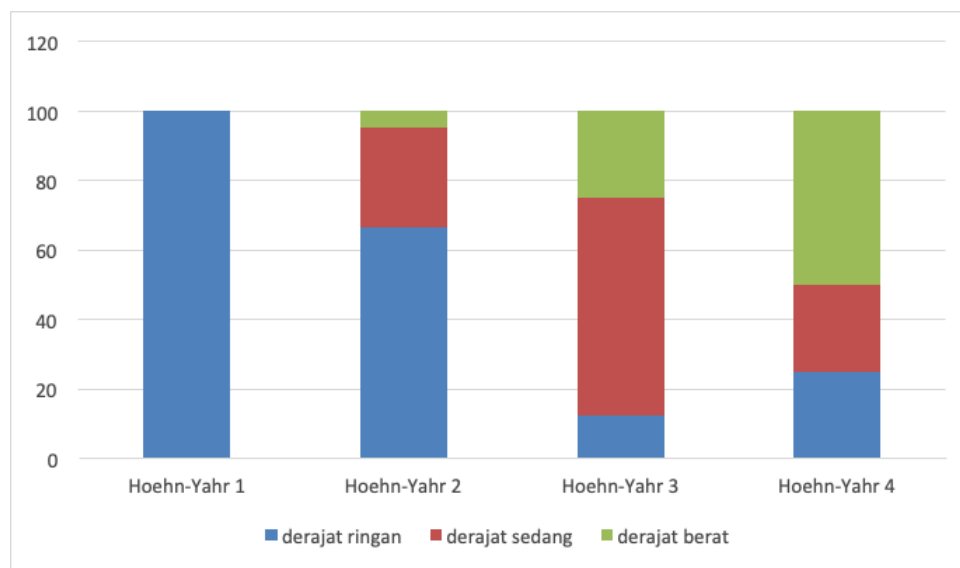
Sebanyak 44.7% pasien berada pada stadium *Hoehn dan Yahr* 2, diikuti oleh 34.0% pada stadium 3. Hasil ini sesuai dengan penjelasan sebelumnya, dimana pada studi ini lebih dari separuh pasien memiliki awitan 1-5 tahun dan sesuai dengan staging oleh Braak, gejala yang muncul berkorelasi dengan stadium *Hoehn-Yahr* 2-3.<sup>9</sup> Hanya 8.5% subjek datang dengan stadium *Hoehn-Yahr* 4 dan tidak ada subjek dengan stadium *Hoehn-Yahr* 5, hal ini mungkin bisa dijelaskan dengan tingkat mobilitas pasien yang terbatas sehingga pasien dan keluarga tidak rutin datang ke poli untuk melakukan kontrol.

Seluruh subjek penelitian menjalani pengobatan, meskipun hanya sebesar 59.6% yang statusnya *ON*.

Dalam studinya, Claramita dkk. menyebutkan bahwa masyarakat Asia Tenggara memiliki hubungan dokter-pasien yang sifatnya “sungkan”, “tidak terbuka”, dan cenderung menghindari konflik. Meskipun pasien memiliki ketidakpuasan, mereka cenderung menutupi hal tersebut dari dokter yang memeriksa, dan daripada mengungkapkan secara terbuka ketidakpuasannya dan berdiskusi mengenai hasil yang diharapkan, pasien akan mencari opini dari dokter lain.<sup>10</sup> Dengan demikian, cukup besarnya angka *OFF* pada populasi studi ini (40.4%) bisa disebabkan oleh kurang terbukanya pasien pada saat kontrol sehingga dokter yang menangani bisa berasumsi bahwa gejala teratasi dengan dosis atau regimen pengobatan yang sudah diberikan.

Pada studi ini didapatkan rerata skor MDS-UPDRS III sebesar  $35.11 \pm 21.39$  dan sebanyak 48.9% (n=23) subjek memiliki derajat ringan, diikuti 36.2% (n=17) dengan derajat sedang. Pada penelitian oleh Skorvanek dkk., frekuensi dari derajat ringan secara gradual menurun dari stadium

Hoehn-Yahr 1 hingga 5 untuk semua sub-bagian dari MDS-UPDRS, sebaliknya frekuensi derajat berat secara konsisten meningkat pada stadium *Hoehn-Yahr* 1 hingga 5. Derajat sedang didapatkan paling banyak pada stadium *Hoehn-Yahr* 3 dan derajat penyakit Parkinson ditemukan berkorelasi terutama pada MDS-UPDRS sub-bagian II dan III.<sup>7</sup> Sesuai dengan penelitian tersebut, pada studi ini juga ditemukan tren penurunan persentase derajat ringan dengan bertambahnya stadium *Hoehn-Yahr*, dan sebaliknya terjadi peningkatan persentase derajat sedang dan berat dengan bertambahnya stadium *Hoehn-Yahr*. Berdasarkan bagan 1 di bawah, ditemukan persentase yang nyaris sama antara derajat ringan dan sedang pada stadium *Hoehn-Yahr* 4. Hal ini mungkin dijelaskan oleh sedikitnya subjek dengan *Hoehn-Yahr* 4 yang terjaring dalam studi ini (n=4) sehingga gambaran tren di atas tidak terlihat dengan jelas pada stadium ini. Sesuai juga dengan penelitian oleh Skorvanek dkk., didapatkan frekuensi derajat sedang paling banyak pada stadium *Hoehn-Yahr* 3.



**Gambar 1.** Presentase derajat motorik pada masing-masing stadium *Hoehn-Yahr* berdasarkan skor MDS-UPDRS III

Meskipun tren derajat motorik pada studi ini meningkat seiring bertambahnya stadium *Hoehn-Yahr*, tren serupa tidak terlihat ketika derajat motorik dibandingkan dengan awitan. Pada studi ini, seperti ditunjukkan oleh tabel 3 di atas, didapatkan 2 subjek dengan awitan <1 tahun yang mana keduanya memiliki derajat sedang. Pada 39 subjek dengan awitan 1-5 tahun, didapatkan 53.8%

subjek dengan derajat ringan disusul 35.9% dengan derajat sedang. Pada 6 subjek dengan awitan >5 tahun didapatkan dominasi derajat berat sebesar 50% (n=3) namun juga ditemukan derajat ringan sebesar 33.3% (n=2). Hal ini mungkin bisa dijelaskan oleh kondisi *ON/OFF* pada masing-masing kelompok awitan. Pada kelompok awitan <1 tahun, semua subjek diperiksa saat dalam

keadaan *OFF*. Pada kelompok awitan 1-5 tahun, 4 subjek dengan derajat berat seluruhnya dalam kondisi *OFF*. Pada kelompok awitan 1-5 tahun dengan derajat ringan-sedang, sebaliknya ditemukan dominasi subjek dalam kondisi *ON*. Demikian juga, pada kelompok awitan >5 tahun, subjek yang didapatkan baik dengan derajat ringan maupun sedang seluruhnya diperiksa dalam kondisi *ON*.

Kelemahan penelitian ini adalah durasinya yang singkat dan cakupan penelitian yang kurang luas sehingga didapatkan jumlah sampel yang sedikit. Selain itu, pemeriksaan dikerjakan dalam satu kali pertemuan sehingga pada masing-masing subjek hasil pemeriksaan gejala motorik tidak bisa dibandingkan antara fase *ON* dan *OFF*, dan hal ini bisa menjadi faktor perancu kondisi sebenarnya dari derajat motorik subjek penelitian. Kelebihan penelitian ini terletak pada instrumen pemeriksaan fisik yang digunakan, yakni MDS-UPDRS III yang menilai semua komponen gangguan motorik pada PP dan sudah terbukti sensitif menilai perubahan derajat motorik PP dalam 15 tahun pertama perjalanan penyakitnya,<sup>7</sup> sehingga

penilaian derajat motorik bisa memberikan hasil yang lebih baik.

### Simpulan

Penyakit Parkinson di RSUP Sanglah dan RSUD Wangaya lebih banyak ditemukan pada pria dan di atas usia 50 tahun, dan paling banyak ditemukan derajat sedang. Terdapat tren perburukan derajat motorik dengan bertambahnya stadium *Hoehn-Yahr*. Perbandingan pemeriksaan MDS-UPDRS III pada saat pasien *ON* dan *OFF* disarankan pada penelitian lanjutan untuk mendapat hasil yang lebih sensitif.

### Pengakuan

Peneliti mengucapkan terima kasih kepada dr. Ni Ketut Candra Wiratmi, Sp.S dan segenap tim poli Saraf serta seluruh pihak di RSUP Sanglah dan RSUD Wangaya yang membantu kelancaran penelitian ini.

### Konflik Kepentingan

Tidak ada konflik kepentingan dalam penelitian ini.

### Daftar Rujukan

1. Abbas MM, Xu Z, Tan LCS. Epidemiology of Parkinson's Disease—East Versus West. *Movement disorders clinical practice*. 2018;5(1):14–28.
2. GBD 2016 Parkinson's Disease. Global, regional, and national burden of Parkinson's disease, 1990–2016: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2016. *Lancet Neurol*. 2018;17:939–53.
3. Dorsey E, Constantinescu R, Thompson JP, dkk. Projected number of people with Parkinson's disease in the most populous nations, 2005 through 2030. *Neurology*. 2007;68:384–386.
4. Muangpaisan W, Hori H, Brayne C. Systematic review of the prevalence and incidence of Parkinson's disease in Asia. *J Epidemiol*. 2009;19:281–293.
5. He L, Lee EY, Sterling NW, dkk. The Key Determinants to Quality of Life in Parkinson's Disease Patients: Results from the Parkinson's Disease Biomarker Program (PDBP). *J Parkinsons Dis*. 2016;6(3):523–532.
6. Goetz CG, Tilley BC, Schaftman SR, dkk. Movement Disorder Society-sponsored revision of the Unified Parkinson's Disease Rating Scale (MDS-UPDRS): scale presentation and clinimetric testing results. *Mov Disord*. 2008;23:2129–2170.
7. Skorvanek M, Martinez-Martin P, Kovacs N, dkk. Differences in MDS-UPDRS Scores Based on Hoehn and Yahr Stage and Disease Duration. *Mov Disord Clin Pract*. 2017;4(4):536–544.
8. Martinez-Martin P, Rodriguez-Blazquez R, Alvarez M, dkk. Parkinson's disease severity levels and MDS-Unified Parkinson's Disease Rating Scale. *Parkinsonism Relat Disord*. 2015;21:50–54.
9. Hawkes CH, Del Tredici K, Braak H. A timeline for Parkinson's disease. *Parkinsonism & Related Disorders*. 2010;16(2):79–84.
10. Claramita M, Nugraheni MDF, Van Dalen J, Van der Vleuten C. Patient communication in Southeast Asia: a different culture?. *Adv in Health Sci Educ*. 2013;18:15–31.



## PROFIL GANGGUAN TIDUR PENDERITA PARKINSON DI RUMAH SAKIT RUJUKAN DI KOTA DENPASAR TAHUN 2018

Winda Arista Haeriyoko<sup>1</sup>, DPG Purwa Samatra<sup>1</sup>, Sri Yenni Trisnawati GS<sup>1</sup>, IGN Budiarsa<sup>1</sup>, AA Ayu Suryapraba Indradewi Karang<sup>1</sup>, Ni Ketut Candra Wiratmi<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Departemen Neurologi, FK Universitas Udayana/RSUP Sanglah, Denpasar, Bali, Indonesia

<sup>2</sup>Departemen Neurologi, RSUD Wangaya, Denpasar, Bali, Indonesia

Diterima 20 Desember 2019  
Disetujui 16 Januari 2020  
Publikasi 30 Januari 2020  
Korespondensi: hanawinda@gmail.com

Cara merujuk artikel ini: Haeriyoko (et al). 2020. Profil Gangguan Tidur Penderita Parkinson di Rumah Sakit Rujukan di Kota Denpasar Tahun 2018. Callosum Neurology Journal 3(1): 12-16.  
DOI: <https://doi.org/10.29342/cnj.v3i1.111>

### ABSTRAK

**Latar Belakang:** Jumlah kasus Penyakit Parkinson (PP) pada tahun 2010 diperkirakan sekitar 876.665 penduduk. Gangguan tidur sering ditemukan pada penderita PP, namun jarang terdeteksi sehingga tidak diterapi dengan tepat dan mempengaruhi kualitas hidup.

**Tujuan:** Mengetahui karakteristik klinis penderita PP dengan gangguan tidur.

**Metode:** Penelitian deskriptif potong lintang menggunakan kuesioner pada penderita PP yang berobat di Poliklinik Saraf RSUP Sanglah dan RSUD Wangaya bulan September 2018 hingga Desember 2018.

**Hasil:** Terdapat 47 penderita PP dengan rerata usia  $61,87 \pm 1,25$  tahun dengan laki – laki sebanyak 34 orang

(72,3%). Awitan penyakit rata-rata 1–5 tahun (39%). Penderita PP mengalami gangguan tidur sebanyak 24 orang (51,1%). Profil gangguan tidur dengan rerata kualitas tidur buruk 55,3%; mengalami latensi tidur 1x seminggu 40,4%.

**Simpulan:** PP didominasi pasien laki-laki dengan rerata usia 63,87 tahun dengan awitan penyakit rata-rata 1–5 tahun. Gangguan tidur yang banyak ditemukan berupa terjadinya latensi tidur sebanyak 1 kali seminggu.

**Kata Kunci:** Penyakit Parkinson, gangguan tidur, karakteristik

### ABSTRACT

**Background:** The number of cases of Parkinson's disease (PD) in Indonesia is estimated to be around 876,665 in 2010. Sleep disorders are often found in PP, but rarely detected so that they are not treated properly and affect the quality of life.

**Purpose:** To determine the clinical characteristics of PD patients with sleep disorders.

**Method:** A cross-sectional descriptive study using a questionnaire on PD patients who were treated at the Neurology Clinic at Sanglah Hospital and Wangaya District Hospital in September 2018 until Desember 2018.

**Result:** There were 47 PD patients with a mean age of

$61.87 \pm 1.25$  years with 34 men (72.3%). The average onset of disease is 1-5 years (39%). There are as 24 (51.1%) PP sufferers with sleep disorders. The average of poor sleep quality is 55.3% and sleep latency 1x 40.4% a week.

**Conclusion:** PD is dominated by male patients with an average age of  $61.87 \pm 1.25$  years with onset of disease an average of 1-5 years. Sleep disorders are often found in the form of sleep latency as much as 1 time a week.

**Keywords:** PD, sleep disturbance, characteristics.

### Latar Belakang

PP menurut Perhimpunan Dokter Spesialis Saraf Indonesia (PERDOSSI) adalah bagian dari Parkinsonisme yang secara patologi ditandai oleh degenerasi ganglia basalis terutama di substansia nigra pars compacta (SNc) yang disertai adanya inklusi sitoplasmik eosinofilik (*Lewy bodies*). Penderita PP di Indonesia pada tahun 2003 terdapat sekitar 200.000-400.000.<sup>1</sup> Prevalensi PP di Indonesia tahun 2010 diperkirakan sekitar 876.665 penduduk.<sup>2</sup> Total kematian akibat PP di Indonesia menempati peringkat ke-12 di dunia atau peringkat ke-5 di Asia dengan prevalensi 1100 kematian pada tahun 2002. Kematian pada pasien Parkinson biasanya bukan disebabkan oleh PP sendiri namun lebih dikarenakan infeksi sekunder yang terjadi. PP merupakan penyakit degeneratif progresif terbanyak kedua setelah Alzheimer, sekitar 1% penduduk usia 65-69 tahun. Insomnia pada pasien Parkinson sering ditemukan, namun jarang terdeteksi dan diperhatikan, sehingga dapat menurunkan kualitas hidup pasien.<sup>2</sup> Suatu studi di Amerika Serikat yang mengkombinasikan berbagai survei nasional memperkirakan bahwa beban ekonomi setiap pasien atau keluarga untuk membiayai pengobatan PP pertahun adalah USD 12.800 lebih tinggi dibanding biaya kesehatan per tahun bagi kelompok penduduk dengan kisaran umur yang sama namun tanpa PP. Sedangkan kerugian finansial tidak langsung yang diakibatkan oleh penyakit ini, misalnya kehilangan pekerjaan akibat progresifitas penyakit ini, diperkirakan dapat mencapai angka USD 10.000 per pasien untuk setiap tahunnya.<sup>3</sup> Pada penelitian yang dilakukan oleh Welhelmina, et al. (2014) mengungkapkan hubungan signifikan antara derajat beratnya penyakit dengan insomnia yang ditunjukkan dengan menggunakan *Parkinson's Disease Sleep Scale* (PDSS) ( $p < 0,000$ ), sedangkan usia dan durasi Pasien Parkinson tidak berkaitan dengan insomnia.<sup>4</sup> Penelitian ini bertujuan untuk mendeteksi gangguan tidur pada penderita PP di kota Denpasar sehingga dapat mendeteksi dan memberi terapi gangguan tidur lebih dini pada penderita PP.

### Metode Penelitian

Penelitian ini merupakan penelitian deskriptif potong lintang terhadap data primer rekam medis di

Rumah Sakit Umum Pusat (RSUP) Sanglah dan RSUD Wangaya sejak September – Desember 2018. Populasi target penelitian ini adalah seluruh penderita PP yang berobat di Poliklinik Saraf RSUP Sanglah.

Kriteria inklusi yaitu pasien terdiagnosis Parkinson yang terbukti dari hasil anamnesis dan pemeriksaan fisik, dan dieksklusi jika informasi rekam medis pasien yang digunakan untuk penelitian tidak lengkap (usia, jenis kelamin, pekerjaan, riwayat gangguan tidur, riwayat depresi, riwayat gangguan cemas), riwayat penyakit atau sedang menderita stroke, neoplasma, infeksi, trauma kepala, dan penyakit metabolik. Teknik penentuan sampel menggunakan *total sampling* terhadap pasien Parkinson yang berobat di Poliklinik Saraf yang memenuhi kriteria inklusi. Pasien terdiagnosis Parkinson berdasarkan hasil anamnesis dan pemeriksaan fisik. Observasi dilakukan terhadap karakteristik klinis pasien penderita PP yang didapat dari Rekam Medis berupa usia, jenis kelamin, pekerjaan, riwayat gangguan tidur, riwayat depresi, riwayat gangguan cemas. Subjek dinilai gangguan cemas dan depresinya dengan skor *Hamilton Anxiety Rating Scale* (HARS) dan *Hamilton Depression Rating Scale* (HDRS). Gangguan tidur dinilai berdasarkan wawancara menggunakan kuesioner *Pittsburgh Sleep Quality Index* (PSQI). Setiap pertanyaan yang ada merujuk pada: item 1 untuk menilai gangguan pada kualitas tidur, item 2 dan 3 untuk menilai latensi tidur dan durasi tidur, item 4 untuk menilai kebiasaan tidur, item 5 untuk menilai penggunaan obat tidur, dan item 6 untuk menilai disfungsi pada siang hari. Data yang terkumpul kemudian diolah dengan perangkat lunak *International Business Machine Statistical Package for the Social Sciences* (IBM SPSS) *Statistics* versi 20 dengan tahapan berikut yaitu *data coding*, *data editing*, *data entry*, *data cleaning*, dan analisis data. Pada tahap analisis akan dijelaskan secara deskriptif mengenai distribusi sampel dan dicari persentase masing-masing variabel dan disajikan dalam bentuk tabel dan narasi.

### Hasil Penelitian

Hasil penilaian terhadap 47 subyek didapatkan rerata usia subjek adalah 63,87 tahun dengan

dominasi penderita Parkinson yang mengalami gangguan tidur pada penelitian ini adalah laki – laki 72,3%. Subjek berobat ke RSUP Sanglah sebanyak 63,8% dan ke RSUD Wangaya sebanyak 36,2%. Petani/buruh merupakan pekerjaan terbanyak subjek dengan PP yaitu sebanyak 27,1%. Subjek mengalami Penyakit Parkinson terbanyak pada awitan 1 – 5 tahun yaitu 39 orang (83%). Hasil wawancara menunjukkan sebanyak 28 dari 47 subjek mengalami gangguan tidur yaitu 59,6% dengan kualitas tidur buruk sebanyak 26 subjek (55,3%) dengan gangguan durasi tidur rata – rata 1 kali seminggu yaitu 19 subjek (40,4%).

**Tabel 1.** Peta demografis penderita PP dengan gangguan tidur di Poliklinik Penyakit Saraf RSUP Sanglah dan RSUD Wangaya periode September–Desember 2018 (N=47)

| Variabel         | N (%)      |
|------------------|------------|
| Jenis kelamin:   | 34 (72,3)  |
| - Laki-laki      | 13(27,7)   |
| - Perempuan      |            |
| Usia             |            |
| - 41 – 50 tahun  | 2 (4,3%)   |
| - 51 – 60 tahun  | 16 (34%)   |
| - 61 – 70 tahun  | 21 (44,7%) |
| - 71 – 80 tahun  | 6 (12,8%)  |
| - 81 – 90 tahun  | 2 (4,3%)   |
| Rumah Sakit      |            |
| -RSUP Sanglah    | 30 (63,8%) |
| -RSUD Wangaya    | 17 (36,2%) |
| Pekerjaan        |            |
| - Pegawai swasta | 6 (12,8%)  |
| - Pensiunan PNS  | 9 (19,1%)  |
| - PNS            | 9 (19,1%)  |
| - Petani/buruh   | 13 (27,7%) |
| - Tidak bekerja  | 5 (10,6%)  |
| - Wiraswasta     | 3 (6,4%)   |
| - Lain - lain    | 2 (4,3%)   |
| Awitan penyakit  |            |
| - <1 tahun       | 2 (4,3%)   |
| - 1 – 5 tahun    | 39 (83%)   |
| - >5 tahun       | 6 (12,8%)  |

RSUP: Rumah Sakit Umum Pusat, RSUD: Rumah Sakit Umum Daerah, PNS: Pegawai Negeri Sipil

### Pembahasan

Hasil penelitian berdasarkan usia menunjukkan rerata usia penderita PP, yaitu 63,87 tahun. Gejala

PP sekitar 5-10% pada awalnya muncul sebelum usia 40 tahun, akan tetapi rata-rata menyerang penderita dengan usia 65 tahun.<sup>4</sup> Hal ini sesuai dengan penelitian lain yang mendapatkan rerata usia penderita Parkinson pada usia >60 tahun yaitu penelitian oleh Abe di Jepang, Anugerah di Palu, Sony di Serang, dan Wilhelmina di Bandung sebesar 64,6 tahun, 65 tahun, dan 64 tahun. Berdasarkan jenis kelamin didapatkan penderita Parkinson sebagian besar laki – laki 72,3% dan perempuan 27,7% dengan perbandingan 3:1. Hal ini sesuai dengan penelitian Wilhelmina yang menyatakan bahwa prevalensi di negara Asia, jumlah penderita laki-laki lebih banyak daripada perempuan. Sama halnya dengan penelitian Sahebzadeh tahun 2016, laki-laki lebih besar kemungkinan gangguan tidur pada PP, namun

**Tabel 2.** Karakteristik klinis penderita PP dengan gangguan tidur di Poliklinik Penyakit Saraf RSUP Sanglah dan RSUD Wangaya periode Spetember – Desember 2018 (N=47)

| Variabel                | N (%)                         |
|-------------------------|-------------------------------|
| Kesimpulan PSQI         |                               |
| - Terganggu             | 28 (59,6%)                    |
| - Tidak terganggu       | 19 (40,4%)                    |
| Bagian – bagian PSQI    |                               |
| - Kualitas tidur        | Buruk<br>26 (55,3%)           |
| - Latensi tidur         | Baik<br>10 (21,3%)            |
| - Durasi tidur          | 1 kali seminggu<br>19 (40,4%) |
| - Kebiasaan tidur       | >85% 31 (66%)                 |
| - Penggunaan obat tidur | Tidak pernah<br>39 (83%)      |
| - Disfungsi siang hari  | Tidak pernah<br>29 (61,7%)    |
| HDRS                    | Normal 45 (95,7%)             |
| HARS                    | Normal 40 (85,1%)             |

PSQI: Pittsburgh Sleep Quality Index, HDRS: Hamilton Depression Rating Scale, HARS: Hamilton Anxiety Rating Scale

belum diketahui mengapa hal ini terjadi.<sup>3</sup> Begitu juga dengan hasil penelitian oleh Thom pada tahun 2013, laki-laki lebih banyak ditemukan daripada perempuan walaupun biasanya perbedaannya tidak signifikan.<sup>4,5</sup>

Pada pekerjaan penderita PP dalam penelitian ini didapatkan sebagian besar bekerja sebagai petani/buruh 27,7%, hal ini sesuai dengan Tugwell, 2008. Dalam hal ini ialah pekerjaan bertani, berkebun dan pekerja industri baja/las, sebab beberapa penelitian menunjukkan bahwa terdapat peningkatan risiko PP secara signifikan pada orang-orang dengan paparan pestisida yang termasuk insektisida dan herbisida serta paparan mangan yang lebih tinggi. Katz et al melakukan studi kasus kontrol terhadap kejadian Parkinson pada sekelompok pekerja pertanian menemukan bahwa pekerja yang terpapar pestisida secara signifikan lebih memiliki kekakuan dan berbagai gejala konstusional daripada pekerja yang tidak terpapar. Gejala individu yang terpapar yaitu bradikinesia, kekakuan, kelainan gaya berjalan dan tremor.<sup>6-8</sup>

Gangguan tidur dilaporkan terjadi pada 74-98% pasien dengan PP idiopatik (PP).<sup>9</sup> Gangguan tidur berupa fragmentasi tidur dan kantuk berlebihan di siang hari. Penyebab gangguan tidur pada PP tidak jelas, mekanisme yang dicurigai adalah adanya kelainan neurotransmitter, dan obat antiparkinson yang digunakan dalam pengobatan mungkin berkontribusi pada pengembangan gangguan tidur.<sup>10</sup> Mekanisme dopaminergik juga terlibat dalam pengaturan tidur dan patogenesis tidur. Kolinergik, katekolaminergik, indoleaminergik dan sistem peptidergik yang memainkan peran utama dalam pengaturan tidur juga diubah dalam PD. Tambahan untuk penurunan kadar dopamin, serotonin, norepinefrin, tirosin hidroksilase, dan dekarboksilase asam glutamat level juga berkurang pada otak PP.<sup>9,10</sup>

Kualitas tidur merupakan salah satu parameter penting pada pasien dengan PP. Gangguan tidur merupakan kejadian sering dan bervariasi pada pasien PP. Semakin berat gejala motorik, gangguan tidur semakin sering dikeluhkan. Pada beberapa kasus, gangguan tidur muncul beberapa tahun sebelum gejala Parkinsonisme dialami oleh pasien. Studi neuropatologi yang dilakukan oleh Ragab et al. menemukan bahwa adanya hubungan signifikan

antara gangguan tidur pada PP dan patologi alfa-sinuklein pada lokus seruleus, nukleus raphe, nukleus hipotalamik, amigdala, dan korteks entorinal. Gangguan tidur pada PP dipercaya terkait dengan kualitas hidup rendah pasien dan caregiver. Gangguan tidur dalam sampel PP sesuai dengan laporan sebelumnya yang menggunakan PSQI, dengan lebih dari setengah 59,6% melaporkan gangguan tidur.<sup>9</sup>

Pada penelitian ini didapatkan hasil penapisan skala depresi dengan menggunakan kuesioner *Hamilton Depression Rating Scale* (HDRS) adalah normal 45 (95,7%) dan penapisan skala gangguan cemas dengan menggunakan kuesioner *Hamilton Anxiety Rating Scale* (HARS) normal pada 40 (85,1%) subjek dari 47 subjek yang kami teliti. Kemungkinan keadaan depresi maupun gangguan cemas tidak berkontribusi signifikan dengan kejadian gangguan tidur. Hal ini sesuai dengan dua penelitian sebelumnya. Penelitian pertama oleh Goetz et al., yang menemukan hubungan antara depresi dan gangguan tidur, penelitian kedua Kostic et al., yang tidak menemukan perbedaan yang signifikan pada gangguan tidur antara pasien dengan depresi dan nondepresi. Kami tidak mengevaluasi klinis depresi maupun gangguan cemas pada sampel kami, ada kemungkinan bahwa pasien yang benar-benar memenuhi kriteria depresi atau gangguan kecemasan memiliki efek terkait pada pola tidur mereka. Temuan kami berbeda dari Daniel et al., yang menemukan klinis depresi memang banyak berperan varians dalam kualitas tidur pada pasien PP. Temuan gangguan cemas penting secara klinis, karena kecemasan merupakan komplikasi umum PP. Kecemasan tampaknya tidak berkontribusi secara signifikan untuk penurunan kualitas tidur pada PP.<sup>10-13</sup>

### Simpulan

Gangguan tidur pada PP berdasarkan kuesioner PSQI terutama adalah terganggunya durasi tidur yaitu sebanyak 1 kali seminggu pada 19 pasien. Pada penelitian ini rata – rata pasien tidak mengeluhkan adanya gangguan cemas ataupun depresi. Pada penelitian ini tidak menilai derajat gangguan motorik pada PP. Penelitian ini juga tidak mencari korelasi antara lama terapi, jenis terapi, dan onset didiagnosis PP yang dikaitkan dengan

gangguan tidur. Hal ini merupakan kelemahan penelitian ini.

#### Saran

Perlu dilakukan pemeriksaan PSQI rutin pada penderita PP untuk mendeteksi dini adanya gangguan tidur, oleh karena cukup mudah dan cepat sehingga dapat segera diberikan terapi.

#### Daftar Rujukan

1. Kelompok Sudi Movement Disorder (Gangguan Gerak) Perhimpunan Dokter Spesialis Saraf Indonesia (PERDOSSI). Dalam: Joesof AA, Agoes A, Purnomo H, Dalhar M, Samino. 2003. Konsensus Tatalaksana PP. Edisi Revisi.
2. Noviani E, Gunarto U, Setyono J. Hubungan Antara Merokok dengan PP di RSUD Prof. Dr. Margono Soekarjo Purwokerto. *Mandalah of Health*, Vol. 4, Issue 2, 2010. p. 81.
3. Ascherio A, Schwarzschild MA. The Epidemiology Of Parkinson's Disease: Risk Factors And Prevention. *Lancet Neurol*; 2016, 15: 1257–72.
4. Welhelmina M, Thamrin S, Nushrotul L. Karakteristik Gangguan Tidur pada PP Berdasarkan Parkinson Disease Sleep Scale. *Neurona*. 2014. 31; 222 – 227.
5. Thom SL, Kamran I, Sirwan KLD, Annemarie IR, Arfan I. Sleep And Risk Of Parkinsonism And Parkinson's Disease: A Population-Based Study. *Brain A Journal Of Neurology*. 2019. Pg: 2013 – 2022.
6. Tugwell C. Parkinson's Disease In Focus. 2008. London: Pharmaceutical Press; P. 2-18 Al-Qassabi A, Fereshtehnejad SM, Postuma RB. Sleep Disturbances In The Prodromal Stage Of Parkinson Disease. *Curr Treat Options Neurol*; 2017. 19: 22.
7. Zalukhu M. L, Phyma A. R, Pinzon R. T. Proses Menua, Stres Oksidatif Dan Peran Antioksidan. *CDK-245*, 2016, Vol. 43, Issue 10.
8. Katz, D. A., & Mchorney, C. A. The Relationship Between Insomnia And Health-Related Quality Of Life In Patients With Chronic Illness. 2002. *Journal Of Family Practice*, 51(3), 229–235.
9. Osama AR, Yasser AE, Wafik SB. Non-Motor Symptoms In Newly Diagnosed Parkinson's Disease Patients. *The Egyptian Journal Of Neurology, Psychiatry And Neurosurgery* (2019) 55:24
10. Daniel BK, Jared JT, Dawn Bowers. Sleep Disturbances And Depression Severity In Patients With Parkinson's Disease. *Brain And Behavior*. 2018.
11. Goetz CG, Wilson RS, Tanner CM, Garron DC. Relationship Among Pain, Depression And Sleep Alteration In Parkinson's Disease. 1988. *Adv Neurol*;45:345–347.
12. Kostić VS, Djurčić BM, Covicković-Sternić N, Bumbasirević L, Nikolić M, Mrsulja BB. Depression and Parkinson's disease: possible role of serotonergic mechanisms. *J Neurol*. 1987 Feb;234(2):94–6.
13. Menza MA, Rosen RL. Sleep In Parkinson's Disease. The Role Of Depression And Anxiety. 1995. *Psychosomatics*;36:262–266.

#### Ucapan Terimakasih

Penulis berterima kasih kepada peserta penelitian, staf dari RSUP Sanglah dan RSUD Wangaya yang telah berpartisipasi pada penelitian ini.

#### Konflik Kepentingan

Tidak ada konflik kepentingan perihal naskah ini.





## LAPORAN KASUS DAN TINJAUAN PUSTAKA: SINDROM TOLOSA-HUNT

Michael Poryono, I Ketut Sumada, Ni Ketut Candra Wiratmi

*Departmen Neurologi, RSUD Wangaya, Denpasar, Bali, Indonesia*

Diterima 20 Desember 2019  
Disetujui 26 Januari 2020  
Publikasi 30 Januari 2020  
Korespondensi: dr.michael.poryono@gmail.com

Cara merujuk artikel ini: Poryono (et al). 2020. Laporan Kasus dan Tinjauan Pustaka: Sindrom Tolosa-Hunt. Callosum Neurology Journal 3(1): 17-21. DOI: <https://doi.org/10.29342/cnj.v3i1.58>

### ABSTRAK

**Latar Belakang:** Sindrom Tolosa-Hunt adalah nyeri orbital atau periorbital unilateral berkaitan dengan paresis dari salah satu atau lebih saraf kranial III, IV dan/atau VI. Nyeri dan paresis pada sindrom ini membaik bila diberikan terapi kortikosteroid yang adekuat.

**Kasus:** Pasien wanita muda datang dengan nyeri orbital dan oftalmoplegia yang berulang sejak 2 tahun yang lalu. Mata kiri penderita juga mengalami ptosis dan protopsis. CT-scan kepala dengan kontras menunjukkan penebalan otot rektus lateral dan otot rektus superior. Diagnosis Sindroma Tolosa-Hunt dibuat sesuai dengan gejala klinis, CT scan kepala dengan kontras, dan respons positif terhadap pengobatan kortikosteroid.

**Diskusi:** Sindrom Tolosa-Hunt ditandai adanya nyeri orbital/periorbital dan paresis saraf kranial III, IV, dan/atau VI dengan etiologi belum diketahui. Pemeriksaan CT-scan atau MRI dapat dilakukan untuk menunjang diagnosis.

**Simpulan:** Sindrom Tolosa-Hunt merupakan diagnosis eksklusif. Gambaran klinis, *neuroimaging*, dan respons positif terhadap pengobatan kortikosteroid sangat membantu dalam menentukan diagnosis. Penderita harus diberi informasi bahwa penyakit ini dapat terjadi lagi.

**Kata Kunci:** Sindrom Tolosa Hunt, oftalmoplegia, nyeri orbita

### ABSTRACT

**Background:** Tolosa Hunt syndrome (THS) is an uncommon case defined as unilateral orbital or periorbital pain associated with paresis of one or more of the IIIrd, IVth and/or VIth cranial nerves. Pain and paresis of Tolosa-Hunt syndrome resolve when it is treated adequately with corticosteroids.

**Case:** Young female patient came with recurrent painful ophthalmoplegia since 2 years ago. She also had ptosis and proptosis on her left eye. Contrast CT-scan showed thick lateral rectus muscle and superior rectus muscle. Diagnosis of Tolosa Hunt Syndrome was made according to clinical features, contrast CT-scan of head, and positive response to corticosteroid treatment.

**Discussion:** Tolosa-Hunt syndrome is characterized by orbital/periorbital pain and cranial nerve paresis III, IV, and/or VI of unknown etiology. CT-scan or MRI can be done to support the diagnosis.

**Conclusion:** Tolosa Hunt Syndrome is a diagnosis of exclusion. Clinical features, neuroimaging, and positive response to corticosteroid treatment are very helpful in determining the diagnosis. Patient must be told that the disease can recur.

**Keywords:** Tolosa-Hunt Syndrome, ophthalmoplegia, orbital pain

### Latar Belakang

Sindrom Tolosa-Hunt pertama kali dipublikasikan oleh Eduardo Tolosa pada tahun 1954 dan disempurnakan oleh William Hunt pada tahun 1961. Insiden Sindrom Tolosa Hunt diperkirakan 1:1.000.000 orang dalam setahun. Laki-laki dan perempuan memiliki kemungkinan yang sama untuk menderita penyakit ini.<sup>1</sup>

Definisi Sindrom Tolosa-Hunt sesuai dengan *International Headache Classification* adalah nyeri orbital atau periorbital unilateral yang berkaitan dengan paresis dari salah satu atau lebih saraf kranial III, IV dan/atau VI yang disebabkan oleh peradangan granulomatosa pada sinus kavernosa, fisura orbital superior atau orbital.<sup>2</sup> Penyebab penyakit ini belum diketahui, akan tetapi secara histopatologis dijelaskan terdapat pseudotumor orbital idiopatik. Gejala klinis segera membaik setelah pemberian terapi steroid merupakan ciri khas dari penyakit ini.<sup>1</sup> Dalam artikel ini, penulis melaporkan seorang pasien wanita muda dengan diagnosis Sindrom Tolosa-Hunt. Diagnosis sesuai kriteria *International Headache Society* tahun 2018. Tujuan dari penulisan laporan kasus ini karena kasus ini menarik dan jarang terjadi. Diagnosis dini dan penatalaksanaan yang tepat sangat diperlukan agar memberikan hasil yang memuaskan sehingga penulis berharap laporan kasus ini dapat menjadi referensi bagi teman sejawat.

### Ilustrasi Kasus

Seorang wanita berusia 33 tahun datang ke Poliklinik Saraf Rumah Sakit Umum Wangaya, mengeluh bahwa bola mata sebelah kiri semakin menonjol dan terasa nyeri selama 2 bulan terakhir. Nyeri mata terasa berdenyut dan memburuk. Nyeri mata kiri muncul secara episodik sejak 2 tahun yang lalu. Pasien juga mengakui bahwa mata kirinya kadang-kadang sulit untuk bergerak ke kanan dan sering mengeluarkan air mata sejak 2 tahun lalu. Sejak 4 tahun yang lalu, pasien merasakan kelopak mata kiri semakin bertambah turun dan menutup pandangan mata kiri. Kadang-kadang pasien merasakan penglihatan tampak ganda. Riwayat pengobatan pasien hanya menggunakan obat tetes mata, tetapi pasien dan keluarga pasien tidak ingat nama obat-nya. Pasien menyangkal pernah mengalami cedera kepala,

diabetes, hipertensi, panas hilang timbul, atau penyakit pembuluh darah sebelumnya.

Pemeriksaan mata kiri pasien (gambar 1), ketajaman visual 6/6, terdapat ptosis, protopsis, gerakan mata tampak sulit saat menuju ke arah hidung, kedua pupil reaktif (refleks langsung dan tidak langsung normal pada kedua mata), dan ukuran pupil normal. Sensasi pada nervus oftalmikus masih bagus, refleks kornea langsung pada mata kanan dan kiri tidak ada kelainan. Pemeriksaan neurologi dan pemeriksaan umum lebih lanjut tidak ada kelainan.

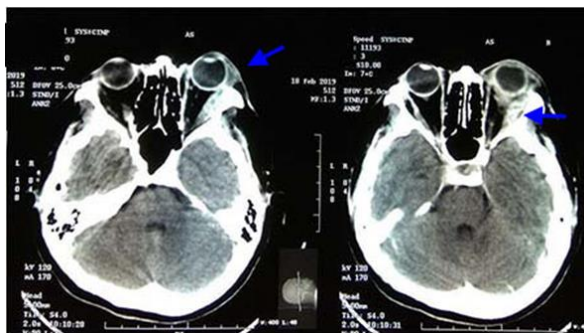


**Gambar 1.** Mata kiri tampak ptosis, protopsis, dan gangguan gerakan adduksi.

Hasil pemeriksaan laboratorium darah Hemoglobin 12,5 g/dL, Leukosit 11.130/mm<sup>3</sup> (Neutrofil 54,2%, Limfosit 35,8%, Monosit 6,0%, Eosinofil 3,5%, Basofil 0,5%), Trombosit 320.000/mm<sup>3</sup>, Gula Darah Sewaktu 118 mg/dL, Urea 19 mg/dL, Creatinin 0,7 mg/dL. Hasil Pemeriksaan CT-scan kepala dengan kontras (Gambar 2) menimbulkan kesan penebalan muskulus rektus lateralis kiri dan muskulus rektus superior kiri. Pemeriksaan MRI tidak dapat dilakukan di RSUD Wangaya.

Diagnosis Sindrom Tolosa-Hunt dibuat sesuai dengan gejala klinis, CT-scan kepala dengan kontras, dan respons positif terhadap pengobatan kortikosteroid. Pasien menerima suntikan metilprednisolon 2x62,5 mg selama 6 hari dan dosis diturunkan menjadi 1x62,5 mg selama 3 hari. Pada hari kedua perawatan, pasien merasa bahwa rasa sakit di mata sebelah kiri mulai berkurang. Pada hari ketiga perawatan, pasien terlihat lebih cepat menggerakkan bola matanya menuju ke arah hidung dibandingkan saat pertama kali datang, dan rasa nyeri juga semakin berkurang. Pada hari keempat perawatan protopsis dan ptosis tampak mulai berkurang, dosis pemberian metilprednisolon mulai diturunkan pada hari ketujuh perawatan

menjadi 1x62,5 mg. Pasien dipulangkan setelah 9 hari perawatan dan diberikan obat tablet metilprednisolon 3x4 mg selama 7 hari.



Gambar 2. Hasil CT-scan kepala dengan kontras

### Diskusi

Sindrom Tolosa-Hunt dapat terjadi pada golongan kelompok usia 1 tahun hingga dekade ke-8 kehidupan, tanpa dipengaruhi oleh jenis kelamin. Berdasarkan kriteria ICHD-3, diagnosis Sindrom Tolosa-Hunt merupakan diagnosis eksklusi. Diagnosis dapat ditegakkan dengan cara mengeliminasi diagnosis banding yang lain.

Eliminasi diagnosis banding dapat dilakukan dengan memperhatikan tanda pemeriksaan klinis, pemeriksaan laboratorium, neuroradiologi, respons positif terhadap kortikosteroid, dan terdapat rentang waktu antara timbulnya rasa nyeri mata dengan timbulnya *ophthalmoplegia* (Tabel 1).<sup>3,4</sup> Pasien dengan Sindrom Tolosa-Hunt sering datang dengan keluhan sakit kepala hebat dan nyeri mata yang hilang timbul disertai gejala *ophthalmoplegia*. *Ophthalmoplegia* dapat terjadi secara bersamaan atau bertahap setelah timbul rasa nyeri mata dalam jangka waktu hingga 2 minggu. Ketiga saraf kranial motorik otot mata dapat menjadi lemah atau lumpuh dalam berbagai kombinasi. Pemeriksaan refleks cahaya dalam batas normal. Gejala tersebut dapat sembuh sendiri tetapi cenderung untuk timbul kembali. Jika tidak diobati, gejala nyeri dapat berlangsung rata-rata 8 minggu. Hal ini disebabkan oleh karena radang granulomatosa idiopatik dari sinus kavernosa dan biasa terjadi secara unilateral.<sup>3,5</sup>

Tabel 1. Kriteria diagnosis Sindrom Tolosa-Hunt

- |  |
|--|
| A. Sakit kepala daerah orbital atau periorbital unilateral sesuai kriteria C.  |
| B. Kedua hal berikut: <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Inflamasi granulomatosa dari sinus kavernosa, fissa orbital superior berdasarkan pemeriksaan MRI atau biopsi.</li> <li>2. Parese satu atau lebih dari saraf kranial III, IV dan atau VI.</li> </ol>  |
| C. Bukti sebab akibat ditunjukkan oleh kedua hal berikut: <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Sakit kepala ipsilateral akibat inflamasi granulomatosa.</li> <li>2. Sakit kepala yang diikuti perkembangan parese saraf III, IV, dan/atau VI dalam rentang waktu <math>\leq 2</math> minggu.</li> </ol> |
| D. Tidak diperhitungkan lebih baik oleh diagnosis ICHD-3 lainnya.  |

#### Komentar:

- Beberapa kasus Sindrom Tolosa-Hunt yang dilaporkan memiliki keterlibatan tambahan dari saraf V (umumnya divisi pertama) atau saraf optik, VII atau VIII. Kadang-kadang saraf simpatis pupil ikut terlibat.
- Pemeriksaan lanjutan yang hati-hati diperlukan untuk eliminasi penyebab lain dari nyeri mata dan *ophthalmoplegia* seperti tumor, vaskulitis, meningitis basalis, sarkoidosis atau diabetes mellitus.
- Nyeri dan parese dari Sindrom Tolosa-Hunt sembuh ketika diobati secara adekuat dengan kortikosteroid.

MRI: Magnetic Resonance Imaging, ICHD-3: International Classification of Headache Disorders 3rd edition

Paralisis okulomotor dapat terjadi akibat dari trauma atau lesi desak ruang (*Space Occupying Lesion*), tetapi sebagian besar penyebabnya adalah

idiopatik. Namun demikian, gejala nyeri tidak berhubungan dengan gejala paralisis okulomotor, oleh sebab itu penyusunan diagnosis ini kemungkinannya lebih kecil karena nyeri merupakan gejala yang penting dalam kasus ini.<sup>5</sup> Dalam hal ini, pasien tidak memiliki riwayat diabetes, hipertensi, dan trauma sebelumnya. Kriteria diagnosis Sindrom Tolosa-Hunt berdasarkan *International Headache Society* pada tahun 2018 tercantum dalam (Tabel 1).<sup>2</sup>

Pemeriksaan MRI atau CT-scan kepala dapat digunakan untuk mendeteksi perubahan inflamasi pada sinus kavernosus atau fisura orbital. Pemeriksaan biopsi dapat digunakan untuk menentukan diagnosis pasti dan dilakukan untuk kasus-kasus parah dengan resiko tinggi yang terkait dengan operasi.<sup>5,6</sup>

CT-Scan kepala dapat menunjukkan pembesaran asimetris dan perubahan jaringan lunak sinus kavernosa pada sisi yang terkena sesuai dengan variasi jumlah kontras yang digunakan, akan tetapi pemeriksaan CT-Scan kurang sensitif dibanding dengan pemeriksaan MRI.<sup>5</sup>

Pemeriksaan MRI dengan kontras dan teknik penekanan lemak sering mendeteksi perubahan inflamasi dan lesi seperti gambaran massa di sinus kavernosa anterior dengan atau tanpa meluasnya inflamasi ke fisura orbita superior dan apeks orbita. Pemeriksaan tersebut merupakan alat pencitraan terbaik untuk pasien dengan nyeri mata disertai kelumpuhan saraf otot mata. Meski demikian, hasil pemeriksaan MRI tersebut tidak spesifik hanya untuk penyakit Sindrom Tolosa-Hunt karena lesi seperti meningioma, limfoma, dan sarkoidosis dapat memiliki penampilan yang mirip seperti Sindrom Tolosa-Hunt dan Sindrom Tolosa-Hunt dapat memiliki hasil MRI yang normal.<sup>4,7</sup>

Diagnosis banding untuk gejala nyeri mata dan *ophthalmoplegia* adalah infeksi, selulitis orbital, trombosis sinus kavernosus, neoplasma, anomali vaskular, dan penyakit autoimun. Trombosis sinus kavernosa dapat bersifat septik atau non-septik. Sebanyak 80% hingga 100% kasus septik dan beberapa kasus non-septik datang dengan gejala awal demam, ptosis, proptosis, kemosis, dan kelumpuhan saraf CN III, IV, dan/atau VI. Selain itu, 50% hingga 80% kasus trombosis sinus kavernosus disertai dengan gejala edema

periorbital, lesu, sakit kepala, edema diskus optikus, perubahan sensorium, dan pembengkakan vena. Gejala tersebut merupakan akibat dari pembentukan gumpalan darah karena infeksi yang disebarkan oleh bakteri gram positif di dalam sinus kavernosa. Diagnosis banding nyeri *ophthalmoplegia* dengan respons baik terhadap terapi steroid meliputi fistula kavernosa-karotid, sarkoidosis, limfoma, dan migrain *ophthalmoplegia*. Aneurisma dan meningioma jarang menimbulkan nyeri orbital, sarkoidosis dan limfoma sering menimbulkan gejala sistemik dan meningioma tidak memiliki respons baik dengan terapi steroid. Abnormalitas pembuluh darah seperti fistula kavernosa-karotis, migrain oftalmoplegik dan aneurisma tidak memiliki hubungan dengan massa pada sinus kavernosus atau apeks orbital seperti pada Sindrom Tolosa-Hunt.<sup>5,6,8</sup>

Pengobatan Sindrom Tolosa-Hunt dengan menggunakan kortikosteroid dosis tinggi dapat memperbaiki gejala secara cepat karena kortikosteroid memiliki sifat anti inflamasi. Pemberian steroid sistemik selama 48 jam pada penderita dengan Sindrom Tolosa-Hunt menghasilkan perbaikan gejala klinis secara dramatis sehingga dapat menyingkirkan diagnosis banding yang lain. Kortikosteroid dapat memperbaiki gejala paresis saraf kranial otot mata dalam 2 minggu. Dosis optimal steroid yang direkomendasikan untuk Sindrom Tolosa-Hunt adalah prednison 1-1,5 mg / kg / hari. Diagnosis alternatif disarankan jika terdapat kegagalan dari pemberian steroid. Pemeriksaan CT-Scan atau MRI sebaiknya diulangi setiap 1-2 bulan sampai ada perbaikan kelainan pencitraan. Sindrom Tolosa-Hunt memiliki prognosis yang baik, tetapi pasien harus diberitahu bahwa penyakit ini dapat kambuh dan pengobatan steroid jangka panjang mungkin diperlukan.<sup>4,5,6,8</sup>

### Simpulan

Sindrom Tolosa-Hunt merupakan nyeri orbita disertai gejala *ophthalmoplegia* unilateral dengan etiologi masih belum diketahui. Diagnosis dapat ditentukan dengan eliminasi penyebab lain dari nyeri orbita dan *ophthalmoplegia* berdasarkan gambaran klinis, pemeriksaan hasil laboratorium, *neuroimaging*, dan respons positif terhadap

kortikosteroid. Penyakit ini dapat timbul kembali setelah perawatan berhasil.

#### Ucapan Terima Kasih

Penulis mengucapkan terima kasih kepada dr. I Ketut Sumada, Sp.S dan dr. Ni Ketut Candra

Wiratmi, Sp.S yang telah memberikan saran dan waktu saat pembuatan laporan kasus ini.

#### Konflik Kepentingan

Tidak ada.

#### Daftar Rujukan

1. Patel S, Sankhe P, Dave D, et al. Tolosa Hunt syndrome: a rare syndrome. *Int J Res Med Sci.* 2015;3:3914-26.
2. Headache Classification Committee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. *Cephalalgia.* 2018;38(3):177.
3. Basu A, Mandal A. Tolosa Hunt Syndrome: Reported from West Bengal, India. *Int J Sci Stud.* 2014;2(1):51-3.
4. Samatra DP, Kesanda IMP, Indrayani IAA. Chronic Granulomatous Tolosa-Hunt Syndrome. *Bali Med J.* 2016;5(1):20-2.
5. Olsen K, Johnson A, Jorge SC, et al. Diagnosis and Treatment of Tolosa-Hunt Syndrome in the Emergency Department. *Open Journal of Emergency Medicine.* 2017;5:1-7.
6. Zurawski J, Akhondi H. Tolosa-Hunt Syndrome-A Rare Cause of headache and Ophthalmoplegia. *Lancet.* 2013;382:912.
7. Ranjan R, Banerjee A, Sarkar R, et al. Tolosa-Hunt syndrome: a rare case report with uncommon imaging findings and discussion. *Int J Res Med Sci.* 2014;2:1795-98.
8. Khera PS, Singh S, Chowdhury V, et al. Tolosa-Hunt syndrome: A Case Report. *Ind J Radiol Imag.* 2006;16(2):175-7.



## PROFIL GANGGUAN NEUROKOGNITIF PADA PENDERITA PENYAKIT PARKINSON DI RUMAH SAKIT RUJUKAN DI KOTA DENPASAR TAHUN 2018

Putri Eka Pradnyaning<sup>1</sup>, Ketut Widyastuti<sup>1</sup>, Anak Agung Ayu Putri Laksmidewi<sup>1</sup>, Sri Yenni Trisnawati<sup>1</sup>, DPG Purwa Samatra<sup>1</sup>, I Ketut Sumada<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Departemen Neurologi, FK Universitas Udayana/RSUP Sanglah, Denpasar, Bali, Indonesia

<sup>2</sup>Departemen Neurologi, RSUD Wangaya, Denpasar, Bali, Indonesia

Diterima 20 Desember 2019

Disetujui 25 Januari 2020

Publikasi 30 Januari 2020

Korespondensi: putri.eka.pradnyaning@gmail.com

Cara merujuk artikel ini: Pradnyaning (et al). 2020. Profil Gangguan Neurokognitif pada Penderita Penyakit Parkinson di Rumah Sakit Rujukan di Kota Denpasar Tahun 2018. Callosum Neurology Journal 3(1): 22-29. DOI: <https://doi.org/10.29342/cnj.v3i1.105>

### ABSTRAK

**Latar Belakang:** Gangguan fungsi kognitif memiliki dampak besar pada kualitas hidup penderita Penyakit Parkinson (PP), menambah beban pengampu dan biaya kesehatan.

**Tujuan:** Untuk mengetahui prevalensi dan profil gangguan neurokognitif penderita PP berdasarkan demografis, gejala PP, dan domain kognitif yang terganggu.

**Metode:** Penelitian ini adalah penelitian deskriptif potong lintang terhadap 47 penderita PP rawat jalan di RS rujukan Kota Denpasar.

**Hasil:** Angka kejadian gangguan neurokognitif pada pasien PP di RS rujukan Kota Denpasar sebesar 55.3% dengan distribusi terbanyak pada laki-laki (72.3%), usia  $\geq 60$  tahun

(63.8%), pendidikan perguruan tinggi atau sederajat (44.7%), dan pensiunan (21.3%). Domain yang terganggu adalah eksekutif (48.9%), memori (46.8%), visuospasial (29.8%), atensi (23.4%), dan bahasa (10.6%).

**Simpulan:** Lebih dari setengah penderita PP rawat jalan di RS rujukan Kota Denpasar mengalami gangguan neurokognitif dengan karakteristik laki-laki, usia lebih dari 60 tahun, berpendidikan tinggi, dan pensiunan. Gangguan eksekutif merupakan domain neurokognitif yang paling banyak didapatkan.

**Kata Kunci:** penyakit parkinson, gangguan neurokognitif, prevalensi

### ABSTRACT

**Background:** Impaired cognition has a major impact on quality of life, increasing caregiver burden, and health expense in patients with Parkinson Disease (PD).

**Purpose:** To determine the prevalence and profile of neurocognitive impairments in PD patients based on demographic, PD symptoms, and impaired cognitive domain.

**Method:** This study was a descriptive cross-sectional study measured 47 PD outpatients in referral hospitals in Denpasar.

**Result:** The occurrence rate of neurocognitive impairment in PD patients in referral hospital in Denpasar was 55.3%, the highest neurocognitive impairment group were male

(72.3%),  $\geq 60$  years old (63.8%), university graduate (44.7%), and retired (21.3%). Domain disturbed were executive (48.9%), memory (46.8%), visuospatial (29.8%), attention (23.4%), and language (10.6%).

**Conclusion:** More than half PD outpatients in referral hospital in Denpasar has neurocognitive impairment. Males, more than 60 years old, university graduates, and retired were dominating. Executive disturbance was the most neurocognitive disorders found.

**Keywords:** Parkinson's Disease, neurocognitive impairment, prevalence

## Latar Belakang

Penyakit Parkinson (PP) pertama kali dideskripsikan oleh James Parkinson pada tahun 1817. Penyakit ini merupakan penyakit kronis, progresif, serta memiliki gejala motorik yang khas berupa tremor, bradikinesia, rigiditas, dan instabilitas postural.<sup>1</sup> Belakangan setelah melalui eksplorasi yang panjang, diketahui bahwa PP tidak hanya berupa gejala motorik saja, tetapi juga memiliki gejala-gejala non motorik. Gejala-gejala non motorik pada PP yaitu gangguan fungsi kognitif, disfungsi sistem otonom, disfungsi sensorik, dan gangguan tidur.<sup>2,3</sup>

Fungsi kognitif merupakan aktivitas mental yang dilakukan secara sadar, misalnya berpikir, mengingat, belajar, dan menggunakan bahasa. Secara objektif fungsi kognitif dapat dinilai dengan menggunakan beberapa alat diagnosis baku, dan kemudian dapat dikelompokkan sesuai domain fungsi kognitif.<sup>4</sup> Gangguan fungsi kognitif merupakan salah satu gejala non motorik yang paling sering ditemukan pada penderita PP. Gangguan fungsi kognitif pada penderita PP dapat berkisar antara gangguan fungsi kognitif ringan atau *Parkinson's Disease Mild Cognitive Impairment* (PD-MCI) hingga gangguan fungsi kognitif berat berupa *Parkinson's Disease Dementia* (PDD).<sup>3,5</sup>

Gangguan fungsi kognitif memiliki dampak yang besar pada kualitas hidup penderita PP, menambah beban pengampu, dan menambah biaya kesehatan yang dibutuhkan. Menurut beberapa penelitian longitudinal, diketahui bahwa 25 hingga 50% penderita PP akan menjadi PD-MCI atau berkembang dari PD-MCI ke PDD setelah 5 tahun terdiagnosis, dan sekitar 80% akan menjadi PDD selama perjalanan penyakitnya.<sup>5-7</sup> Penelitian-penelitian komunitas lain mendapatkan insiden PD-MCI sebesar 20-60%, dan 10% dari PD-MCI ini akan menjadi PDD tiap tahunnya.<sup>3,8,9</sup> Jika dibandingkan dengan orang seusianya, penderita Penyakit Parkinson memiliki risiko 3 hingga 6 kali lebih besar menderita demensia.<sup>5</sup> Di Indonesia, data nasional mengenai gangguan fungsi kognitif pada penderita PP tidak banyak didapatkan, tetapi beberapa pusat pendidikan di Indonesia mendapatkan prevalensi gangguan fungsi kognitif pada penderita PP berkisar antara 20% hingga

70%.<sup>10-12</sup> Menurut Watson dan Leverenz (2010) domain gangguan fungsi kognitif yang terganggu pada PP terutama adalah fungsi eksekutif, diikuti oleh gangguan atensi, memori, visuospasial, dan bahasa.<sup>13</sup>

Data karakteristik gangguan fungsi neurokognitif pada PP di Indonesia, khususnya Bali, masih sangat minim, sehingga diperlukan penelitian dasar mengenai karakteristik gangguan fungsi kognitif pada PP di Bali. Kota Denpasar sendiri memiliki Fasilitas Kesehatan Tingkat Lanjutan (FKTL) tingkat 2 berupa RSUD Wangaya Denpasar dan FKTL tingkat 3 berupa RSUP Sanglah Denpasar sebagai rumah sakit rujukan penderita PP. Penelitian ini dilakukan di rumah sakit rujukan di Denpasar sehingga diharapkan dapat mencerminkan kondisi gangguan kognitif pada PP di seluruh Bali pada khususnya, dan Indonesia pada umumnya. Tujuan penelitian ini adalah untuk mengetahui prevalensi dan profil gangguan neurokognitif penderita PP di rumah sakit (RS) rujukan Kota Denpasar berdasarkan demografis, gejala PP, dan domain kognitif yang terganggu.

## Metode Penelitian

Penelitian ini merupakan penelitian observasional deskriptif menggunakan rancangan penelitian deskriptif potong lintang (*descriptive cross sectional*) dimana semua penderita rawat jalan PP di poliklinik RSUP Sanglah dan RSUD Wangaya Denpasar yang memenuhi kriteria inklusi akan dinilai fungsi neurokognitifnya dengan menggunakan alat ukur MoCA-Ina dan dimasukkan sebagai sampel penelitian. Populasi terjangkau penelitian ini adalah penderita PP dengan gangguan neurokognitif yang menjalani perawatan di Poliklinik Neurologi RSUP Sanglah dan RSUD Wangaya Denpasar bulan September hingga Desember 2018. Kriteria inklusi ialah: (1) penderita dengan Penyakit Parkinson; (2) penderita yang bersedia menjadi responden; (3) penderita bisa berkomunikasi secara verbal menggunakan Bahasa Indonesia. Kriteria eksklusi adalah: (1) penderita memiliki gangguan berbahasa berat seperti afasia atau disartria berat, gangguan penglihatan, dan gangguan pendengaran; (2) penderita tidak kooperatif; (3) memiliki komorbiditas yang berpotensi mempengaruhi fungsi kognitif seperti

penyakit serebrovaskular, tumor otak, gangguan hati atau ginjal yang berat, dan riwayat trauma kepala yang menyebabkan penurunan kesadaran atau opname. Pengambilan sampel dilakukan dengan metode sampling nonrandom jenis *consecutive*. Sampel yang memenuhi kriteria inklusi dan eksklusi akan dinilai karakteristiknya. Data yang diperoleh ditabulasi dan diolah menggunakan program SPSS versi 21 untuk mendapatkan hasil penelitian. Penelitian ini sudah dinyatakan layak etik oleh Komisi Etik Fakultas Kedokteran Universitas Udayana.

### Hasil Penelitian

Pada penelitian ini didapatkan 47 subjek yang memenuhi kriteria dan kemudian dapat diolah

datanya. Subjek yang didapat dari FKTL 3 sebesar 63.8%, sementara subjek yang didapatkan di FKTL 2 sebesar 27.7%. Dari keseluruhan data didapatkan angka kejadian gangguan neurokognitif pada penderita PP yang menjalani perawatan di RS rujukan di Kota Denpasar adalah sebesar 55.3%.

Profil dasar subjek penelitian dikelompokkan berdasarkan faktor demografis yaitu usia, jenis kelamin, pendidikan, dan pekerjaan. Profil dasar subjek dibagi menjadi profil dasar keseluruhan subjek penderita PP yang terlibat dan profil dasar subjek yang mengalami gangguan neurokognitif. Profil tersebut disajikan secara lengkap pada Tabel 1. Subjek penelitian juga dikelompokkan berdasarkan karakteristik PP yang diderita subjek, disajikan pada Tabel 2.

**Tabel 1.** Profil demografis subjek penelitian

| Profil Demografis                     | Total        |                | Gangguan Kognitif |                |
|---------------------------------------|--------------|----------------|-------------------|----------------|
|                                       | Jumlah       | Presentase (%) | Jumlah            | Presentase (%) |
| Rerata Umur ± Standar Deviasi (tahun) | 63.85 ± 8.68 |                | 66.35 ± 8.33      |                |
| Kelompok Umur                         |              |                |                   |                |
| <60 tahun                             | 17           | 36.2           | 7                 | 26.9           |
| ≥60 tahun                             | 30           | 63.8           | 19                | 73.1           |
| Jenis Kelamin                         |              |                |                   |                |
| Laki-laki                             | 34           | 72.3           | 18                | 69.2           |
| Perempuan                             | 13           | 27.7           | 8                 | 30.8           |
| Pendidikan                            |              |                |                   |                |
| Tidak tamat SD                        | 2            | 4.3            | 2                 | 7.7            |
| SD                                    | 9            | 19.1           | 7                 | 26.9           |
| SMP                                   | 6            | 12.8           | 5                 | 19.2           |
| SMA                                   | 9            | 19.1           | 4                 | 15.4           |
| Akademi/PT                            | 21           | 44.7           | 8                 | 30.8           |
| Pekerjaan                             |              |                |                   |                |
| Tidak bekerja                         | 5            | 10.6           | 4                 | 15.4           |
| Pensiunan                             | 10           | 21.3           | 5                 | 19.2           |
| Petani/Buruh                          | 6            | 12.8           | 4                 | 15.4           |
| Swasta                                | 11           | 23.4           | 6                 | 23.1           |
| Wiraswasta                            | 4            | 8.5            | 2                 | 7.7            |
| PNS                                   | 9            | 19.1           | 3                 | 11.5           |
| Lain-lain                             | 2            | 4.3            | 2                 | 7.7            |

\*SD=Sekolah Dasar, SMP=Sekolah Menengah Pertama, SMA=Sekolah Menengah Atas, PT=Perguruan Tinggi, PNS=Pegawai Negeri Sipil



Tabel 2. Karakteristik subjek penelitian berdasarkan profil gejala parkinson

| Profil Gejala PP                     | Total  |                | Gangguan Kognitif |                |
|--------------------------------------|--------|----------------|-------------------|----------------|
|                                      | Jumlah | Presentase (%) | Jumlah            | Presentase (%) |
| <b>Onset Gejala Parkinson</b>        |        |                |                   |                |
| < 6 bulan                            | 1      | 2.1            | 1                 | 3.8            |
| 6 bulan – 2 tahun                    | 10     | 21.3           | 5                 | 19.2           |
| 2 – 5 tahun                          | 17     | 36.2           | 9                 | 34.6           |
| 5 tahun                              | 19     | 40.4           | 11                | 42.3           |
| <b>Stadium <i>Hoehn and Yahr</i></b> |        |                |                   |                |
| 1                                    | 6      | 12.8           | 4                 | 15.4           |
| 2                                    | 21     | 44.7           | 10                | 38.5           |
| 3                                    | 16     | 34.0           | 8                 | 30.8           |
| 4                                    | 4      | 8.5            | 4                 | 15.4           |
| <b>Gejala Motorik Dominan</b>        |        |                |                   |                |
| Tremor 1 sisi                        | 4      | 8.5            | 2                 | 7.7            |
| Tremor 2 sisi                        | 11     | 23.4           | 7                 | 26.9           |
| Rigiditas 1 sisi                     | 5      | 10.6           | 2                 | 7.7            |
| Rigiditas 2 sisi                     | 8      | 17.0           | 4                 | 15.4           |
| Bradikinesia                         | 9      | 19.1           | 4                 | 15.4           |
| Instabilitas postural                | 9      | 19.1           | 6                 | 23.1           |
| Lain-lain                            | 1      | 2.1            | 1                 | 3.8            |

\*PP : Penyakit Parkinson

Gangguan neurokognitif subjek kemudian dikelompokkan berdasarkan domain kognitif yang terganggu. Status fungsional dicerminkan dengan activity daily living (ADL), di mana subjek yang mengalami gangguan dalam menjalankan ADL memerlukan bantuan dari orang-orang terdekat. Data profil gangguan neurokognitif dan status fungsional seluruh subjek tersaji pada Tabel 3.

Tabel 3. Profil gangguan neurokognitif responden

| Domain                      | Jumlah       | Presentase |
|-----------------------------|--------------|------------|
| Skor MoCA-INA               | 20.40 ± 6.45 |            |
| Atensi                      | 11           | 23.4       |
| Bahasa                      | 5            | 10.6       |
| Memori                      | 22           | 46.8       |
| Visuospasial                | 14           | 29.8       |
| Fungsi Eksekutif            | 23           | 48.9       |
| Activity Daily Living (ADL) | 7            | 14.9       |

\*MoCA-INA: Montreal Cognitive Assessment Versi Indonesian

### Pembahasan

Data demografis dasar keseluruhan subjek pada penelitian ini menunjukkan bahwa penderita PP di

RS rujukan di Denpasar lebih banyak pada laki-laki, usia dewasa lanjut ( $\geq 60$  tahun) dengan rerata umur 63 tahun, berpendidikan tinggi, dan bekerja di sektor formal. Hal ini sesuai dengan penelitian-penelitian sebelumnya yang mendapatkan bahwa usia merupakan faktor risiko utama terjadinya PP. Prevalensi dan insiden PP terus meningkat dan berbanding lurus dengan bertambahnya usia hingga mencapai puncak pada kelompok usia 80 tahun.<sup>2,4,15</sup>

Rasio pria : wanita pada PP diperkirakan mencapai 3:2, dengan awitan pada wanita diketahui pada usia lebih tua. Risiko menderita PP diketahui paling tinggi dimiliki oleh ras Hispanik, kemudian Kaukasia, Asia, dan orang kulit hitam.<sup>2,14</sup>

Gambaran klinis klasik PP adalah gejala-gejala motorik yang dominan, sesuai dengan yang dideskripsikan oleh James Parkinson pada abad ke 19. Gejala motorik PP sendiri sangat heterogen dan bervariasi antar individu. Umumnya penderita akan mengeluhkan gejala yang unilateral, dan dalam perjalanan penyakitnya bisa didapatkan gejala yang relatif menetap ataupun berkembang menjadi bilateral dan diikuti dengan gejala-gejala motorik dan non motorik lainnya.<sup>14</sup> Hampir separuh dari keseluruhan subjek pada penelitian ini telah

menderita PP selama lebih dari 5 tahun, dengan derajat berat PP berupa stadium Hoehn and Yahr 2. Gejala motorik dominan yang paling banyak ditemukan pada subjek penelitian ini adalah rigiditas 2 sisi.

Penelitian ini mendapatkan angka kejadian gangguan neurokognitif penderita PP yang menjalani perawatan di RS rujukan di Kota Denpasar sebesar 55.3%. Beberapa penelitian serupa telah dilakukan di beberapa RS rujukan di Indonesia dan didapatkan hasil angka gangguan neurokognitif pada penderita PP sebesar 70.3% di Makassar<sup>10</sup>, 39% di Manado<sup>11</sup>, dan 20% di Malang<sup>12</sup>. Data mengenai prevalensi gangguan neurokognitif pada penderita PP secara nasional di Indonesia masih minim sehingga sulit dibandingkan.

Pada kelompok subjek yang menderita gangguan neurokognitif didapatkan profil demografis subjek didominasi oleh laki-laki usia dewasa lanjut ( $\geq 60$  tahun) dengan rerata usia 66 tahun. Subjek dengan gangguan neurokognitif juga lebih banyak berpendidikan tinggi dan bekerja di sektor formal. Onset gejala PP pada kelompok subjek dengan gangguan neurokognitif paling banyak didapatkan lebih dari 5 tahun, dengan stadium Hoehn and Yahr 2, dan memiliki gejala motorik dominan saat pemeriksaan berupa rigiditas 2 sisi dan instabilitas postural. Karakteristik ini memiliki kesamaan dengan penelitian di Makassar, Manado, dan Malang yang mendapatkan gangguan neurokognitif pada penderita PP lebih banyak didapatkan pada laki-laki, rentang usia 60 hingga 80 tahun, berpendidikan SMA atau sederajat, dan merupakan pensiunan sektor formal.<sup>10-12</sup>

Penelitian kohort Deprenyl and Tocopherol Antioxidative Therapy of Parkinsonism (DATATOP) oleh Uc dkk. (2009) mendapatkan insiden gangguan kognitif pada penderita PP sebesar 2.4% pada 2 tahun pertama diagnosis PP ditegakkan dan 5.8% pada 5 tahun terdiagnosis. Rerata usia penderita gangguan kognitif pada penelitian ini adalah 61 tahun dengan stadium Hoehn and Yahr 1-3. Penderita yang mengalami gangguan fungsi kognitif dihubungkan dengan jenis kelamin laki-laki, usia yang lebih tua, gejala yang simetris, serta derajat berat gejala PP kecuali tremor.<sup>16</sup>

Penelitian oleh Silalahi (2012) di RSUP Sanglah Denpasar mendapatkan hal yang cukup serupa, yaitu semakin tinggi stadium Hoehn and Yahr PP maka kemungkinan terjadinya gangguan kognitif makin besar pula.<sup>17</sup> Penelitian oleh Huang dkk. (2015) di Taiwan menunjukkan menunjukkan sedikit kontradiksi, di mana insiden gangguan kognitif paling tinggi pada penderita PP adalah pada 6 bulan pertama terdiagnosis yaitu sebesar 11.98%, dan insiden ini menurun tiap tahunnya menjadi 3.93% pada tahun pertama, 3.50% pada 3 tahun pertama, dan 2.20% pada tahun-tahun selanjutnya.<sup>18</sup> Distribusi penderita PP pada penelitian ini lebih banyak didapatkan berada pada stadium Hoehn and Yahr 2, sehingga gangguan kognitif juga lebih banyak tampak pada kategori stadium tersebut.

Seperti pada gejala-gejala motorik, karakteristik gangguan fungsi kognitif pada PP bervariasi antar individu. Pada awalnya gangguan fungsi kognitif pada PP dianggap murni gangguan fungsi eksekutif akibat kurangnya dopamin pada jalur nigrostriatal, tetapi dalam perjalanannya seluruh domain kognitif dapat terganggu.<sup>19</sup> Keterlibatan domain kognitif yang terganggu pada PP didapatkan tergantung dari waktu awitan penyakit dan progresivitas penyakit. Pola awal gangguan fungsi kognitif pada PP dipercaya berhubungan dengan proses patologis yang terjadi.<sup>20</sup>

Pada penelitian ini didapatkan gangguan fungsi eksekutif ditemukan pada 48.9% dari keseluruhan subjek. Melihat patofisiologi gangguan fungsi kognitif pada PP yang melibatkan sirkuit prefrontal pada stadium awal, tidak mengherankan bila fungsi eksekutif merupakan gangguan yang paling awal dan paling sering ditemukan pada penderita PP. Gangguan fungsi eksekutif dapat dijumpai bahkan pada stadium pre-motorik. Pada beberapa penderita PP gangguan eksekutif bisa merupakan satu-satunya gejala kognitif hingga akhir penyakitnya.<sup>13</sup> Setelah fungsi eksekutif terganggu, gangguan yang selanjutnya dapat dijumpai pada penderita PP adalah visuospasial dan atensi yang berhubungan dengan sirkuit frontal eksekutif.<sup>20</sup> Pada penelitian ini didapatkan gangguan atensi sebesar 23.4% dan gangguan visuospasial sebesar 29.8%.

Atensi sangat berhubungan dengan fungsi eksekutif, mengingat pengaturan atensi dan fungsi

eksekutif melalui sirkuit yang sama, yaitu sirkuit dorsolateral prefrontal. Atensi juga dapat dibedakan menjadi atensi sederhana dan atensi kompleks yang penilaiannya mencakup penilaian fungsi eksekutif di saat bersamaan. Pada penderita PP stadium awal mungkin didapatkan gangguan pada atensi kompleks, tetapi atensi sederhana baru akan dijumpai pada penderita PDD.<sup>13</sup>

Gangguan visuospasial pada penderita PP dihubungkan dengan disfungsi korteks posterior. Berbagai penelitian menunjukkan bahwa skor uji visuoperseptual dan visuospasial penderita PP lebih rendah dari orang normal seusianya.<sup>21</sup> Lebih jauh lagi, gangguan visuopersepsi dan adanya halusinasi visual meningkatkan risiko perkembangan PD-MCI menjadi PDD. Pada awalnya gangguan visuospasial dikaitkan dengan gangguan motorik penderita PP, tetapi kemudian diketahui bahwa visuospasial pada penderita PP terganggu dan tidak terkait gangguan motorik.<sup>13,20</sup>

Gangguan memori pada penelitian ini didapatkan sebesar 46.8%. Gangguan memori merupakan gangguan neurokognitif yang paling umum dijumpai pada populasi lansia umum. Penelitian oleh Broeders dkk. (2013) pada penderita PP menunjukkan bahwa gangguan memori merupakan gangguan yang paling banyak dijumpai, dan bahwa gangguan memori sebelumnya merupakan prediktor terjadinya gangguan neurokognitif lebih lanjut pada penderita PP yang baru terdiagnosis.<sup>6</sup> Penelitian-penelitian lain menyebutkan pada penderita PP fungsi memori didapatkan terganggu setelah fungsi eksekutif terganggu. Fungsi memori yang paling awal terganggu pada PP adalah immediate dan delayed memory, sementara remote memory akan terganggu saat sudah mencapai tahap demensia. Memori implisit juga mulai menurun pada stadium awal PP.<sup>13</sup>

Gangguan bahasa merupakan gangguan yang paling sedikit dijumpai pada penelitian ini, hanya didapatkan pada 10.8% dari keseluruhan subjek. Hal ini sesuai dengan penelitian-penelitian sebelumnya di mana gangguan bahasa pada penderita PP masih diperdebatkan. Beberapa penelitian mengidentifikasi gangguan bahasa sebagai gangguan minor tersendiri pada PP, sementara yang lain menyatakan gangguan bahasa bukan merupakan gangguan tersendiri. Alasannya

adalah penilaian fungsi bahasa seperti phonemic verbal fluency test mengandung komponen penilaian fungsi eksekutif.<sup>13</sup>

Penelitian ini juga mencantumkan gejala motorik dominan yang diderita oleh subjek. Hal ini sesuai dengan beberapa teori yang menyebutkan bahwa gangguan motorik berhubungan dengan gangguan fungsi kognitif pada penderita PP, terutama instabilitas postural. Menurut Hausdorff dkk. (2003) defisit atensi menyebabkan perubahan besar pada gaya jalan dan stabilitas postural. Gangguan fungsi eksekutif juga didapatkan mempengaruhi integrasi informasi sensorik dan perencanaan motorik yang dibutuhkan untuk mempertahankan keseimbangan.<sup>23</sup> Penelitian pada populasi geriatri tanpa PP menemukan bahwa adanya hubungan antara gangguan fungsi kognitif, terutama atensi dan fungsi eksekutif dengan kejadian jatuh. Hal ini dihubungkan dengan gangguan respon inhibisi dan respon terhadap stimulus distraksi akibat gangguan atensi dan fungsi eksekutif.<sup>24</sup>

### Simpulan

Berdasarkan hasil penelitian dari rumah sakit rujukan di Kota Denpasar didapatkan lebih dari setengah penderita PP di Kota Denpasar mengalami gangguan fungsi kognitif. Profil dasar demografis didapatkan sebagian besar subjek yang mengalami gangguan kognitif merupakan laki-laki, usia lebih dari 60 tahun, berpendidikan tinggi, dan bekerja di sektor formal. Karakteristik dasar subjek dan karakteristik gejala PP pada penelitian ini sesuai dengan penelitian-penelitian serupa sebelumnya. Domain neurokognitif yang paling banyak terganggu adalah fungsi eksekutif, sesuai dengan penelitian dan teori gangguan fungsi kognitif pada PP sebelumnya. Deteksi dini gangguan neurokognitif pada penderita PP perlu dilakukan di pelayanan kesehatan baik primer, sekunder, maupun tersier untuk meningkatkan kualitas hidup penderita PP.

### Ucapan Terima kasih

Ucapan terima kasih kepada dr. Ni Ketut Candra Wiratmi, Sp.S dan seluruh pihak yang telah membantu penelitian ini di RSUP Sanglah Denpasar dan RSUD Wangaya Denpasar.

**Konflik Kepentingan**

Tidak ada konflik kepentingan dalam penelitian ini.

**Daftar Rujukan**

- Jankovic J. Parkinson's disease: Clinical features and diagnosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2008;79(4):368–76.
- DeMaagd G, Philip A. Parkinson's Disease and Its Management: Part 1: Disease Entity, Risk Factors, Pathophysiology, Clinical Presentation, and Diagnosis. P T [Internet]. 2015;40(8):504–32. Tersedia pada: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26236139><http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=PMC4517533>
- Yang Y, Tang B, Guo J. Parkinson ' s Disease and Cognitive Impairment. 2016;2016.
- Akdag B, Telci EA, Cavlak U. Factors affecting cognitive function in older adults: A turkish sample. *Int J Gerontol*. 2013.
- Lin CH, Wu RM. Biomarkers of cognitive decline in Parkinson's disease. *Park Relat Disord* [Internet]. 2015;21(5):431–43. Tersedia pada: <http://dx.doi.org/10.1016/j.parkreldis.2015.02.010>
- Broeders M, Velseboer DC, de Bie R, Speelman JD, Muslimovic D, Post B, et al. Cognitive change in newly-diagnosed patients with Parkinson's disease: a 5-year follow-up study. *J Int Neuropsychol Soc*. 2013.
- Pedersen KF, Larsen JP, Tysnes O-B, Alves G. Prognosis of mild cognitive impairment in early Parkinson disease: the Norwegian ParkWest study. *JAMA Neurol*. 2013.
- Aarsland D, Andersen K, Larsen JP, Lolk A, Nielsen H, Kragh-Sørensen P. Risk of dementia in Parkinson's disease: a community-based, prospective study. *Neurology*. 2001.
- Buter TC, van den Hout A, Matthews FE, Larsen JP, Brayne C, Aarsland D. Dementia and survival in parkinson disease: A 12-year population study. *Neurology*. 2008.
- Ismawati; Muis, A; Akbar, M; Goysal, Y; Kaelan CS. Hubungan Derajat Klinis dan Gangguan Kognitif pada Penderita Parkinson dengan Menggunakan MOCA-INA [Internet]. Makassar; 2013. Tersedia pada: <http://repository.unhas.ac.id/bitstream/handle/123456789/625/HubunganDerajatKlinis.pdf?sequence=1>
- Tarukbua FF, Tumewah R, PS JM. Gambaran fungsi kognitif penderita parkinson di Poliklinik Saraf RSUP Prof. Dr. R. D. Kandou Manado. e-Clinic. 2016.
- Adhayani, F; Listyaningrum, D; Sjahrir H. Gangguan Kognitif Penderita Penyakit Parkinson. *Neurona* [Internet]. 2014;31(2). Tersedia pada: <http://www.neurona.web.id/paper-detail.do?id=901>
- Watson GS, Leverenz JBB. Profile of Cognitive Impairment in Parkinson's Disease. *Brain Pathol* [Internet]. 2010;20(3):640–645. Tersedia pada: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1750-3639.2010.00373.x/full><http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=3049172&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>
- Kalia L V., Lang AE. Parkinson's disease. *Lancet* [Internet]. 2015;386(9996):896–912. Tersedia pada: [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(14\)61393-3](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(14)61393-3)
- Sterling NW, Lichtenstein M, Lee E, Lewis MM, Eslinger PJ, Du G, et al. Higher Plasma LDL-Cholesterol is Associated with Preserved Executive and Fine Motor Functions in Parkinson's Disease. *Aging Dis* [Internet]. 2016;7(3):237–45. Tersedia pada: [http://www.aginganddisease.org/EN/volumn/volumn\\_3867.shtml](http://www.aginganddisease.org/EN/volumn/volumn_3867.shtml)
- Uc EY, McDermott MP, Marder KS, Anderson SW, Litvan I, Como PG, et al. Incidence of and risk factors for cognitive impairment in an early parkinson disease clinical trial cohort. *Neurology*. 2009;73(18):1469–77.
- Silalahi PY. Korelasi Gangguan Fungsi Kognitif dengan Stadium Penyakit Parkinson. Udayana University; 2012.
- Huang Y-C, Wu S-T, Lin J-J, Lin C-C, Kao C-H. Prevalence and Risk Factors of Cognitive Impairment in Parkinson Disease. *Medicine (Baltimore)* [Internet]. 2015;94(17):e782. Tersedia pada: <http://content.wkhealth.com/linkback/openurl?sid=WKPTLP:landing>

- [page&an=00005792-201505010-00031](#)
19. Biundo R, Weis L, Antonini A. Cognitive decline in Parkinson's disease: the complex picture. *npj Park Dis* [Internet]. 2016;2(1):16018. Tersedia pada: <http://www.nature.com/articles/npjparkd201618>
  20. Adwani S, Yadav R, Kumar K, Chandra S, Pal P. Neuropsychological profile in early Parkinson's disease: Comparison between patients with right side onset versus left side onset of motor symptoms. *Ann Indian Acad Neurol*. 2016.
  21. Janvin CC, Larsen JP, Aarsland D, Hugdahl K. Subtypes of mild cognitive impairment in Parkinson's disease: Progression to dementia. *Mov Disord*. 2006.
  22. Hausdorff JM, Balash J, Giladi N. Effects of Cognitive Challenge on Gait Variability in Patients with Parkinson's Disease. *J Geriatr Psychiatry Neurol*. 2003.
  23. Barbosa AF, Chen J, Freitag F, Valente D, Souza CDO, Voos MC, et al. Marcha, postura e cognição na doença de Parkinson. *Dement e Neuropsychol*. 2016;10(4):280–6.
  24. Holtzer R, Verghese J, Xue X, Lipton RB. Cognitive processes related to gait velocity: Results from the Einstein aging study. *Neuropsychology*. 2006.



## CASE REPORT: CHOREA SYDENHAM IN YOUNG ADULT FEMALE AS SYMPTOM OF RHEUMATIC FEVER

Juliana Sie, I Ketut Sumada

*Department of Neurology, Wangaya General Regional Hospital, North Denpasar, Bali, Indonesia*

Diterima 20 Desember 2019  
Disetujui 16 Januari 2020  
Publikasi 30 Januari 2020  
Korespondensi: juliana.sie77@gmail.com

Cara merujuk artikel ini:  
Sie J (et al). 2020. Case Report: Chorea Sydenham in Young Adult Female as Symptom of Rheumatic Fever. Callosum Neurology Journal 3(1): 30-36.  
DOI: <https://doi.org/10.29342/cnj.v3i1.84>

### ABSTRACT

**Background:** Sydenham chorea is an involuntary movement disorder due to an autoimmune process. It may be part of rheumatic fever symptoms. A thorough and complete examination is needed to create the right diagnose. It will support the success of therapy and prevent other complications.

**Case:** An 18-year-old woman went to the hospital with complaints of involuntary movement on the left side accompanied by fever, breathing problems, and nausea. There were no motoric weakness, tremor or another involuntary movement. Laboratory blood results for Anti Streptolysin Titer O (ASTO) and C-Reactive Protein (CRP) results increased. The cardiologist confirmed she had mild mitral valve regurgitation. Those exams results were part of the criteria for diagnosing rheumatic fever, and the patient can get the right therapy immediately.

**Discussion:** Sydenham Chorea can't threaten the patient's life directly, but incorrect examination and treatment will cause other severe complications. That is because Chorea Sydenham is part of the autoimmune process, which can cause the other organs complication.

**Conclusion:** Sydenham Chorea may relate to rheumatic fever. Early diagnostic is essential and it will support the provision of therapy and accelerate the recovery of patients.

**Keywords:** sydenham chorea, rheumatic fever, symptoms, diagnostic criteria

## Background

Involuntary movement is a spontaneous movement that is uncontrollable, unconscious, aimless, unpredictable at any time and not controlled or stopped when the person moves and disappears during sleep time. There are several types of involuntary movement disorders. Chorea is one type of involuntary movement disorder caused by a disturbance in the part of the brain called the basal ganglia, precisely in the caudate nucleus of the corpus striatum. Chorea comes from the Greek "Chorea" which means dancing. As the name implies, the characteristics of the chorea movement resemble in a dancing. The movements are not synchronizing to each other; they are strong, fast, and jerked, while the direction of movement changes quickly. There are several types of chorea including Huntington chorea (major chorea) caused by hereditary factors, chorea due to metabolic disorders such as Wilson disease, idiopathic chorea such as physiological chorea in infants, and Sydenham chorea (chorea minor) caused by autoimmune disorders of the body.<sup>1</sup>

In Sydenham chorea, the involuntary movements symptoms started by bacterial infection of Haemolytic Streptococcus Beta A Group. The bacterial infection manifested around six months earlier before the involuntary movement symptom appears on the patient. Some data show that post-streptococcal infection might manifest into other extrapyramidal movement disorders such as dystonia, tic, tremor, but Sydenham chorea is specifically found most commonly on the patient with rheumatic fever. This symptom is part of rheumatic fever disease. Sydenham chorea attacks women more often than men with a ratio of 3:1 and more often appears on children around 5-15 years old.<sup>2</sup>

Unfortunately, there is no exact number about the Sydenham chorea incident in Indonesia yet. There is some proof that in developing countries, the incidence of rheumatic fever is higher due to poor sanitation compared to developed countries.<sup>3</sup> Those involuntary movements can appear on the face, arms, or lower limbs. Involuntary movements that arise during an attack can be repeated from several minutes to hours, either with a resting interval between movements or continuously. It is common

for patients to experience pain or fatigue due to repeated movements uncontrollably. Aside from chorea, rheumatic fever can also manifest in ballistic movement due to damage of other parts in basal ganglia, meningeal irritation, encephalomyelitis, and optic neuritis.<sup>4</sup>

Other symptoms commonly complained include fever, shortness of breath due to abnormalities in the heart valves, weakness and pain in the limbs. Those are mainly caused by the inflammation of the organs due to the infection process caused by Streptococcus. To deal with abnormalities of Sydenham chorea, a comprehensive and complete examination is required. This step is needed to create a proper diagnosis and will support the success of therapy. The goal of therapy is not only to overcome the symptoms of involuntary motion disorders but also to eliminate the main causes, overcome additional symptoms, and prevent other severe complications. Therefore, sometimes treatment and teamwork of several specialists are needed so the diagnosis can be properly made. When those are accomplished, the therapy can be administered to the patients as soon as possible.<sup>5</sup> Some laboratory blood tests such as erythrocyte sedimentation rate and C-reactive protein are needed to determine whether there is an inflammatory process and to know the existence of the previous infection. Another useful examination to determine the presence of Haemolytic Streptococcus Beta A Group bacterial infection previously was the Anti Streptolysin O (ASTO) blood examination. There is a precaution that 20% of Sydenham chorea patients have no serological evidence of previous Streptococcus infection.<sup>3</sup>

ECG or echocardiography is needed to check if there is a rheumatic fever disorder that affects the part of the heart, although not every patient might experience it. The principle of therapy in Sydenham chorea itself is by giving penicillin group antibiotics, or erythromycin and anti-inflammatory groups to eliminate the etiology of streptococcal bacterial infection. If complications are found in the heart valve, it is recommended to immediately request further treatment from the cardiologist. Whereas the involuntary movement abnormalities can be medicated by antipsychotic drugs which function as dopamine antagonists and have the

effect of being anti-spasmodic to control abnormal movements.

This case report provides information about the symptoms of Sydenham chorea, which is sometimes forgotten as part of the symptoms of rheumatic fever. Understanding the symptoms of Sydenham chorea and rheumatic fever can lead to an earlier establishment of the diagnosis. This information will be useful to provide appropriate management in patients with Sydenham chorea and can avoid further complications from rheumatic fever.

### Case Illustration

An 18-year-old young woman was sent to the ER of Wangaya Regional Hospital with the main complaint of the left side of the body moved uncontrollably and can't be stopped for the last three days. In the beginning, these movements only appear a few minutes every few hours. As time goes, the duration is getting longer, and the frequency increases more often. Those symptoms were causing discomfort and disrupting the patient's activity. When the patient came to the hospital for treatment, she was still experiencing involuntary movements that occur in parts of the body covering the neck area, up to the left arm. The movements are slow, repetitive, swinging, similar to the movement of a dancer, which occur unnoticed and cannot be controlled. The duration of movement happening from 5-10 minutes to each attack and reappears several times. There is a break between several attacks when no involuntary movement is happening. The patient also experienced other symptoms such as fever, shortness of breath, nausea, and muscle pain (arthralgia) due to repetitive involuntary movement. In the past nine months, there was a history of repetitive rhinitis and pharyngitis. Patients claimed there had been no previous history of a similar disease and no history of seizures in either the patient or family. The patient also denied using other drugs as medication. During the examination, the patient had full awareness. The consciousness level was Compos Mentis with GCS score E4V5M6, and had adequate contact. The patient was moderately ill, with a body temperature of 38.50C, blood pressure 130/80 mmHg, respiratory rate 30x / minute, pulse

frequency 110x / minute, 99% oxygen saturation. The neurological examination results consisted of isochore pupils with positive bilateral light reflex, no meningeal signs were found. There were no weaknesses and lateralization. The results of motor and muscle tone examination were within normal limits. No pathological reflex was found. No other involuntary movements such as hemiballismus, athetosis or tremor were found. Laboratory tests carried out in the form of routine blood with leukocyte results: 15.46 / ul, neutrophils: 71, 5%, lymphocytes: 15.1%, monocytes: 13.1%. Examination of the chest x-ray on anterior-posterior position showed the result of the heart, lung, pleura, and diaphragm were in normal condition. On Echocardiography examination, there was a sinus tachycardia rhythm. During the patient stay at the hospital, other blood tests were being examined. Those tests were Anti-Streptolysin Titer O (ASTO), and C-Reactive Protein (CRP) with ASTO results: 450 IU / mL and CRP: 4.5 mg / L. The neurologist gave medication of antipsychotic therapy which functions as an anti-spasm to reduce involuntary movements. The chosen drug was haloperidol tablet 2x5 mg, and diazepam tablet 2x5 mg if the involuntary movement symptoms not showing any improvement. The neurologist then consults the patient to get further examination and treatment from a cardiologist. Echocardiography was performed by a cardiologist, and mild mitral regurgitation was found. Treatments for this abnormality are acetosal tablet 3x500mg, and benzathine Penicillin 1.2 million IU IM per injection for two days. For other additional symptoms, the patient has to take paracetamol tablets 3x500 mg to treat the fever. The injection of Proton Pump Inhibitor (PPI) class drug was administered to prevent stomach irritation and reduce nausea. After the third day of treatment, the patient condition had improved, and she experienced less involuntary movements in the left part of her. The patient also experienced fewer symptoms of fever, nausea and shortness of breath. The dose of haloperidol is reduced to 3x2.5 mg (1/2 tablet) orally and maintained until home. The patient returned home on the 6th day and had planned to control her condition at the neurology clinic five days after leaving the hospital. The



patient was also got advice to take head CT-scan examination when she visited the neurology clinic if there were going to be any other neurological symptoms during her stay at home.

### Discussion

Sydenham chorea is a neurological manifestation of rheumatic fever and occurs 20-40% in patient with rheumatic fever. It was caused by the infection of Haemolytic Streptococcus Group A bacteria. During the infection, the patient's body forms immunoglobulin G antibodies which reacting to cross the Streptococcus membrane antigens and cells in the neuronal cytoplasm of the caudate nucleus and subthalamic nucleus (intracellular tubulin and extracellular lysoganglioside). This process happens because the antigens from Streptococcus bacteria molecularly in the patient's body disguise themselves so that they are similar to the cells found in the cytoplasmic wall of the basal ganglia, especially the caudate nucleus (this process is also called mimicry). This cause the host antibody not only attack antigens from Streptococcus bacteria but also contributes to damage to basal ganglia cells because the host antibodies cannot distinguish between the original bacterial antigen and the basal ganglia cell wall which has been modified by Streptococcus bacterial antigens. As a result of damage to the basal ganglia cell wall, its function is to control and change the movements of rough movements to be smooth and regular also damaged. This movement abnormality is a neurological manifestation of rheumatic fever.<sup>6</sup>

It is only one part of an autoimmune disease caused by bacterial infection with Haemolytic Streptococcus Group A. Rheumatic fever is a collection of some abnormality that appears due to this autoimmune process. The Streptococcus antigen is also reported to have similarities to the structure on the muscle fibers of the heart wall organ. That causes the abnormalities in the heart is also a frequent manifestation<sup>7</sup>

Diagnosing Sydenham chorea is not enough just by having a physical examination or a brief history. A thorough anamnesis is needed, including the history of the patient's illness to the symptoms of other diseases and the accompanying complications. To be able to diagnose rheumatic fever, the latest 2015

Jones criteria used by the AHA are used. It is said that the patient meets the criteria for rheumatic fever when there are two major criteria or one major criterion plus two minor criteria from the classification of rheumatic fever by Jones. There are three major criteria, and three minor criteria of Jones diagnosis criteria can be found on the patient which are appropriate for rheumatic fever diagnosis. The major criteria found in this patient are the presence of subclinical carditis where cardiac abnormalities are found on echocardiography in the form of mild mitral regurgitation. Physical examination revealed tachycardia with shortness of breath in the initial complaint. And for the second major criteria is the presence of Sydenham chorea itself. Whereas for the two minor criteria in this patient were the symptoms of fever with the results of ASTO blood laboratory tests: 400 IU / mL and CRP patients with 4.5 mg/dl where both values experienced an increase. The patient also experienced muscle pain (polyarthralgia) caused by the rapid involuntary movement. These symptoms have met the diagnostic criteria for rheumatic fever according to the latest revised Jones classification in 2015. (table 1). Another supporting factor is the female gender of the patient, where the female sex has a high incidence of Sydenham chorea in rheumatic fever. Even though the patient's age is over 15 years, it does not rule out the diagnosis possibility of rheumatic fever. The diagnose of rheumatic fever for this patient is supported by the symptoms and previous history of respiratory tract infection, which are matching the Jones criteria for rheumatic fever.<sup>8</sup> The symptoms of cardiac abnormalities in the patient are only mild, which is the presence of tachycardia and mild tightness. But to ensure there is no further complication in the heart organ, the patient must go through several examinations on the second day of treatment. Those are among others an echocardiography, electrocardiography (ECG), and chest X-ray. From the chest X-ray, no abnormality was found, and there was only a sinus rhythm tachycardia on the ECG results. On echocardiography examination, there was mild mitral regurgitation due to an autoimmune process caused by bacterial infection of Haemolytic Streptococcus Group A which caused inflammation

in the heart area.<sup>9</sup> Other supportive examinations such as CT scan or MRI were not performed because they usually did not produce significant results in Sydenham chorea patient with rheumatic fever and the patient was not showing any other neurological abnormalities.<sup>10</sup> The patient is still given the advice to take head CT-Scan examination during her visit to the neurology polyclinic if she had any other neurological symptoms.

The medication she took was for eliminating the infection of the Haemolytic Streptococcus group A which is the etiology of the autoimmune process itself. The therapy was in the form of penicillin class antibiotics, namely benzathine penicillin at a dose of 1.2 million IU IM injection/day, administered for two days. Other antibiotic choices to treat Haemolytic Streptococcus Group A infections is azithromycin with the dose of 500 mg once daily for 5-7 days or clarithromycin 2x250 mg each day for 10 days. The treatment for the symptoms of involuntary movement was neuroleptic drugs. The chosen drug therapy is haloperidol. It's working against chorea by inhibiting the effect of dopamine and increasing its turnover. Dopamine is a neurotransmitter, a signaling molecule in the brain which is involved in motor control. The increased activity of dopamine is thought to cause chorea. The exact mechanism is not yet fully understood but it is thought to block so-called dopamine D2 receptors. This prevents dopamine from binding to receptors, which interfering with dopamine's action in the result, and it will control abnormal movements in the end. The dose given on the therapy is 2x5mg tablets. In addition, the patient was also given diazepam with a dose of 2x5 mg given which was only used on the first day of treatment because the patient already shows improvement after given the previous drug.

Diazepam is a benzodiazepine class of drugs that used to increase levels of GABA concentration in cauda, putamen, substantia nigra, and globus pallidus. By analogy with increased GABA activity can reduce chorea movement. Usually given as adjuvant therapy. The mild manifestations of the patient's heart were treated by using aspirin. The use of aspirin is intended as a non-steroid anti-inflammatory to deal with damage to the heart organs due to streptococcus infections. The

recommended dose is 100 mg/kg which is divided into 4 doses per day, but the high dose is feared to give negative side effects to the patient's gastrointestinal tract so that the administration drug dose is adjusted to 3 x 500 mg tablet. Non-steroid anti-inflammation drugs are a better option for treating carditis rather than a steroid one. That's because non-steroid anti-inflammation drugs can be used continuously without having to taper off the dose when the therapy has to stop. Anti-inflammation drugs can be used for 2-4 weeks, depending on the clinical progress. The patient was also medicated by using Proton Pump Inhibitor (PPI) drugs to reduce nausea and reduce the risk of stomach irritation. Paracetamol 3x500mg tablet was given to reduce fever. Prophylaxis treatment can be given for young patients around 3-15 years old who have resistant symptoms or recurrent infection of Streptococcus.

The chosen prevention therapy is the continuous injection of benzathine G penicillin 1.2 million units every 3-4 weeks. The other oral antibiotics used as prophylaxis isn't as effective.

But this prevention might different for each patient because of the inconvenience of frequent injection.<sup>1</sup> The early diagnosis is very important because it will affect the administration of therapy. Sydenham chorea does not directly threaten life immediately, but other symptoms of rheumatic fever can have a fatal effect on the patient. The complication which might appear due to mistreated and misdiagnosis are permanent damage to basal ganglia which can cause untreated involuntary movement and worsening the muscle spasm. Another severe complication is heart failure due to further damage to heart tissue which can cause death. Sydenham chorea in this patient appears because it is part of rheumatic fever symptoms so that the treatment is not separated only from medication to stop the symptoms of involuntary motion alone. With the right diagnosis and early treatment, the symptoms of the patient's illness gradually reduced and other severe complications can be avoided. The patient is taking advice to maintain hygiene for preventing recurrent upper respiratory tract infections which can cause repetitive infections and can manifest again into rheumatic fever.<sup>12</sup>

**Table 1.** Jones criteria for rheumatic fever (revised 2015) and patient's condition and symptoms

| Symptoms   | Low-risk population (ARF incidence $\leq 2$ per 100.000 school-aged children or all-age RHD prevalence of $\leq 1$ per 1000 population year | Moderate/high-risk population (Children not clearly from a low-risk population) | Patient's Case   |
|--|---|---|--|
| <b>Major Criteria</b>  |   |   |  |
| Carditis   | Clinic or subclinic   | Clinic or subclinic   | Subclinic  |
| Arthritis  | Only polyarthritis  | Monoarthritis, polyarthritis and or polyarthralgia                              | Polyarthralgia (muscle pain due to involuntary movement) |
| Chorea   | Yes   | Yes   | Yes  |
| Erythema Marginatum  | Yes   | Yes   | No   |
| Subcutaneous Nodules   | Yes   | Yes   | No   |
| <b>Minor Criteria</b>  |   |   |  |
| Fever  | $\geq 38,5^{\circ}\text{C}$   | $\geq 38^{\circ}\text{C}$   | $\geq 38,5^{\circ}\text{C}$                              |
| Arthralgia   | Polyarthralgia  | Monoarthralgia  | Polyarthralgia   |
| ESR  | Peak ESR $\geq 60$ mm in 1 hour   | Peak ESR $\geq 30$ mm in 1 hour   | -  |
| CRP  | $\geq 3,0$ mg/dl  | $\geq 3,0$ mg/dl  | 4.5mg/dl   |
| PR interval (duration depend on age, unless carditis is found) | Prolonged   | Prolonged   | -  |

### Conclusion

Sydenham Chorea is an involuntary movement disorder that can be part of rheumatic fever symptoms. It may attack young adult who has recurrent upper respiratory tract infections in the last six months, the presence of fever, and the

appearance of abnormalities in the heart. When the patient can get treatment immediately, it will reduce the risk of other severe complications such as permanent damage to basal ganglia and cardiac heart muscle.

### References

1. Obeso AJ, Schapira VHA, Olanow WC. Parkinson and other movement disorder. In: Kasper D, Hauser S, Jameson LJ, et al, editors. Harrison's neurology in clinical medicine. 4th ed. New York: Mc Graw Hill Education; 2017: 428-430.
2. Louis DE. Involuntary movement. In: Mayer AS, Rowland PL, Honig SL, et al, editors. Merritt's Neurology. 11th ed. New York: Wolters Kluwer; 2015:88-92.
3. World Health Organization. Epidemiology of group A streptococci, rheumatic fever, and rheumatic heart disease: Report of a WHO

- expert consultation.2015. [cited 2019 June 26];3(3); 1-3. Available from: [https://www.who.int/cardiovascular\\_diseases/publications/trs923/en/](https://www.who.int/cardiovascular_diseases/publications/trs923/en/)
4. Ropper HA, Brown HR. Abnormalities of movement and posture due to disease of basal ganglia. In: Adams and Victor's principles of neurology. 10th ed. New York: McGraw-Hill. 2015:74-79.
  5. Wallace MR. Rheumatic fever clinical presentation. *MedscapeJournal*. 2019 Jan 17; 45(2) 34-43.
  6. Kirvan CA, Swedo SE, Kurahara D, et al. Streptococcal mimicry and antibody-mediated cell signalling in the pathogenesis of Sydenham's chorea. *Autoimmunity jour*. 2016. May. 23; 39:21-24.
  7. Khoury JS, Chitnis T. Antibody associated neurological syndrome. In: Daroff BR, Jankovic J, Mazziota CJ, editors. *Bradley's neurology in clinical practice*. 7th ed. New York: Elsevier; 2016:694-697.
  8. Gietka P, Isabela S, Hernik E, et al. Rheumatic fever-new diagnostic criteria. *Rheumatologia Journal*.2018 Feb 28;56(1): 37-41.
  9. Mahmoud H, Said K, Kotit S, et al. Prevalence and prognostic value of echocardiographic screening for rheumatic heart disease. *British medical journal*.2018 Aug; 12(2): 8-13
  10. Yimenicioglu S, Yakut A, Ekici A, et al. Clinical and neuroimaging finding of Sydenham's chorea. *Iran J Pediatr*. 2014 Jun; 24(3): 300-306.
  11. Singer SH, Dean LS. Treatment of Sydenham's chorea: a review of the current evidence. *Tremor journal*.2017 Jun 1; 12(3):23-29.
  12. Williams KA, Swedo SE. Post infectious autoimmune disorders: Sydenham chorea, PANDAS and beyond. *Brain res* 2015; 1617:144-54.



## LAPORAN KASUS: HEMATOMA EPIDURAL SPINAL SPONTAN

Alvin Hendellyn<sup>1</sup>, Desie Yuliani<sup>1</sup>, Tjokorda G. B. Mahadewa<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Departemen Neurologi, RSUD Wangaya, Denpasar, Bali, Indonesia

<sup>2</sup>Departemen Bedah Saraf, FK Universitas Udayana/RSUP Sanglah, Denpasar, Bali, Indonesia

Diterima 3 September 2019  
Disetujui 29 Januari 2020  
Publikasi 30 Januari 2020  
Korespondensi: alvin.hendellyn@gmail.com

Cara merujuk artikel ini:  
Hendellyn A (et al). 2020. Laporan Kasus: Hematoma Epidural Spinal Spontan. Callosum Neurology Journal 3(1): 37-42.  
DOI: <https://doi.org/10.29342/cnj.v3i1.96>

### ABSTRAK

**Latar Belakang:** Hematoma epidural spinal spontan atau *Spontaneous Spinal Epidural Hematome (SSEH)* adalah akumulasi darah di ruang epidural tulang belakang yang menekan medula spinalis dan menimbulkan defisit neurologis. Diagnosis *SSEH* ditegakkan dengan pemeriksaan penunjang MRI. Tatalaksana pilihan untuk kasus *SSEH* adalah laminektomi dekompresi dan evakuasi hematoma.

**Kasus:** Pada kasus ini, pasien datang dengan keluhan paraparesis inferior tipe UMN dan gangguan sensibilitas yang akut tanpa riwayat trauma dan faktor risiko yang berhubungan dengan *SSEH*. Pasien menjalani laminektomi dan menunjukkan perbaikan klinis yang signifikan.

**Diskusi:** Penyebab *SSEH* pada kasus ini adalah suatu kavernoma. Pasien pada kasus ini mengalami perbaikan klinis yang signifikan setelah mendapatkan tindakan laminektomi.

**Simpulan:** Hematoma epidural spinal spontan (*SSEH*) merupakan kasus yang jarang terjadi tetapi memiliki prognosis yang baik apabila diberikan tatalaksana yang tepat dan cepat. Tindakan laminektomi menjadi pilihan utama tatalaksana pada pasien. Prognosis pada kasus *SSEH* ini sangat ditentukan oleh status neurologis sebelum operasi dilakukan.

**Kata Kunci:** Hematoma Epidural Spinal Spontan, paraparesis inferior, laminektomi

### ABSTRACT

**Background:** Spontaneous spinal epidural hematoma (SSEH) is an accumulation of blood in epidural space of the spine compressing spinal cord and causing neurological deficits. MRI can be used to support SSEH diagnosis. Treatment of choice for SSEH cases is decompression laminectomy and hematoma evacuation.

**Case:** The patient came with acute paraparesis upper motor neuron type and sensibility disturbances, without history of trauma and any risk factors associated with SSEH. The patient underwent laminectomy and showed significant clinical improvement.

**Discussion:** The risk factor for SSEH in this case is cavernoma.

**Conclusion:** Spontaneous spinal epidural hematoma is a rare case but has a good prognosis if treated quickly and correctly. Laminectomy is the first choice of treatment for this patient. The prognosis of SSEH cases is highly determined by the pre-operation neurological status of the patient.

**Keywords:** Spontaneous Spinal Epidural Hematome, paraparesis inferior, laminectomy

## Latar Belakang

*Spontaneous Spinal Epidural Hematoma (SSEH)* merupakan suatu proses patologi pada tulang belakang dimana terdapat akumulasi darah di ruang epidural dan menekan medula spinalis tanpa riwayat trauma yang diketahui atau penyebab iatrogenik sebelumnya.<sup>1</sup> Insiden *SSEH* diperkirakan sebanyak 0,1 dalam 100.000 kasus per tahun dan penyebab pastinya masih belum diketahui.<sup>2</sup> Beberapa teori menghubungkan *SSEH* dengan malformasi arteri-vena atau koagulopati.<sup>2</sup> Beberapa faktor risiko *SSEH*, antara lain koagulopati, penggunaan antikoagulan, anomali pembuluh darah, herniasi diskus, penyakit *Paget*, manuver Valsalva dan kemungkinan hipertensi.<sup>2,3</sup> Pasien dengan *SSEH* akan datang dengan nyeri punggung berat yang akut dan secara cepat muncul gejala kompresi medula spinalis atau gejala sindrom kauda equina.<sup>3</sup> MRI menjadi pemeriksaan penunjang pilihan utama untuk kasus *SSEH*.<sup>9</sup> Dekompresi segera dibutuhkan sebagai tatalaksana pasien *SSEH* terutama *SSEH* dengan progresifitas defisit neurologis yang cepat.<sup>4</sup> Defisit neurologis sebelum terapi merupakan faktor prognostik yang penting dan pasien dengan *SSEH* membutuhkan program rehabilitasi secepat mungkin setelah operasi untuk luaran pasien yang lebih baik pasien yang lebih baik.<sup>4,5</sup>

## Ilustrasi Kasus

Laki-laki berusia 22 tahun datang ke UGD (Unit Gawat Darurat) dengan keluhan kelemahan mendadak kedua tungkai bawah sejak 1 hari SMRS. Pasien saat itu sedang tidur dan saat bangun tidur pasien merasakan kedua tungkai bawah tidak dapat digerakkan. Pasien juga mengeluhkan kesemutan dari dada hingga ujung kaki. Selain kesemutan, pasien juga mengeluhkan nyeri dari kedua tungkai bawah yang menjalar ke atas hingga perut pasien. Rasa nyeri dideskripsikan pasien seperti tertusuk-tusuk dengan skala nyeri menurut pasien 7/10. Riwayat trauma disangkal pasien. Selain itu, pasien juga mengeluhkan sulit buang air kecil. 1 minggu sebelumnya pasien mengeluhkan kelemahan kedua tungkai bawah dan rasa kesemutan dari pinggul hingga ujung kaki. Kesemutan juga dirasakan dari pinggul naik ke dada. Keluhan nyeri juga pasien rasakan dan

menurut pasien nyerinya terasa berat yang dirasakan pada kedua tungkai bawah hingga ke pinggul pasien. Saat itu, keluhan menghilang sendiri tanpa pengobatan. Keluhan demam, nyeri kepala, kelemahan separuh tubuh disangkal pasien. Pada pemeriksaan fisik, tidak ditemukan kelainan yang signifikan pada pemeriksaan generalisata dan tanda-tanda vital stabil. Pada pemeriksaan neurologis, kesadaran pasien *compos mentis* dengan GCS E<sub>4</sub>V<sub>5</sub>M<sub>6</sub>. Pemeriksaan saraf kranial dalam batas normal dan tanda rangsang meningeal negatif. Ditemukan defisit neurologis berupa paraparesis inferior tipe UMN, dengan kekuatan motorik grade 3 dan hiporefleksia pada pemeriksaan refleks KPR dan APR. Refleks Babinski ditemukan pada hari kedua perawatan. Pada pemeriksaan sensorik, ditemukan hipestesia setinggi dermatom medulla spinalis segmen Th7 kebawah. Berdasarkan skor ASIA pasien saat awal datang adalah *grade C*, yaitu kelemahan motorik dibawah lesi medulla spinalis dengan kekuatan otot  $\leq$  grade 3.

Pasien kemudian didiagnosis sebagai Mielitis Transversa Segmen Th7-Th8 dengan diagnosis banding Sindroma *Guillain-Barre* dan kelainan vaskular pada medulla spinalis, kemudian direncanakan untuk dilakukan pemeriksaan MRI torako-lumbal dengan kontras dengan sentrasi pada segmen medula spinalis Th5. Hasil MRI dapat dilihat pada **Gambar 1**. Hasil pemeriksaan MRI menunjukkan lesi batas tegas, ukuran sekitar 1,3 x 0,3 x 3,3 cm di epidural setinggi level Th4-5 posterior, tampak slight hiperintens pada T1WI, hipointens pada T2WI serta tidak menunjukkan penyngatan signifikan setelah pemberian Gadolinium (kontras). Lesi tampak menyebabkan spinal canal stenosis ringan setinggi level tersebut, mengarah ke suatu gambaran epidural hematoma.

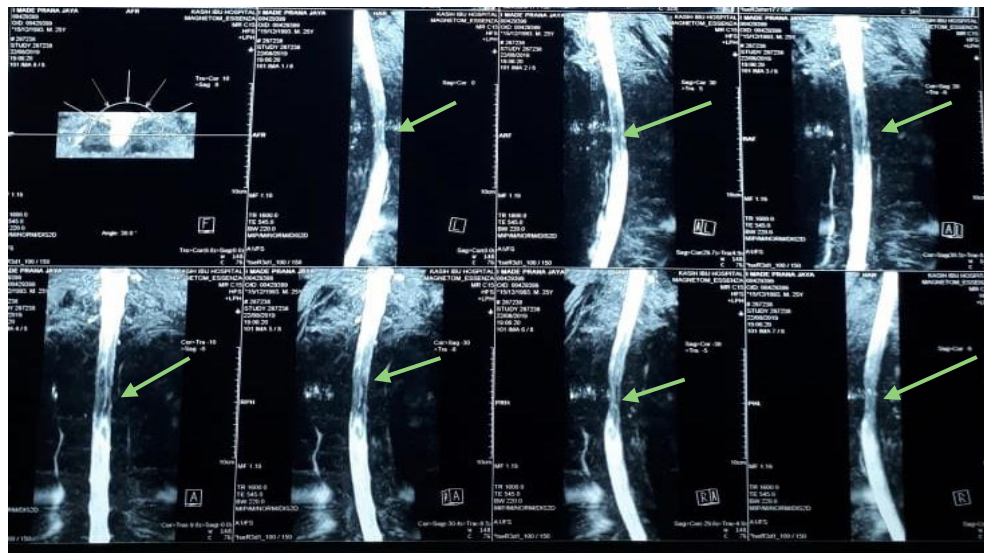
Pada pasien juga dilakukan pemeriksaan penunjang laboratorium dengan hasil dalam batas normal. Selama masa perawatan pasien diberikan terapi cairan ringer laktat 500 ml/8 jam, metilprednisolon 2x62,5 mg IV, Ketorolac 3x30 mg IV, Omeprazole 2x40 mg IV, Seftriakson 2x2 g IV dan Gabapentin 2x300 mg PO. Semua terapi medikamentosa diberikan selama 2 hari masa perawatan.

Hasil pemeriksaan MRI torako-lumbal dengan kontras menunjukkan lesi hipointens pada T2-*weighted imaging* seperti tampak pada **Gambar 1**.

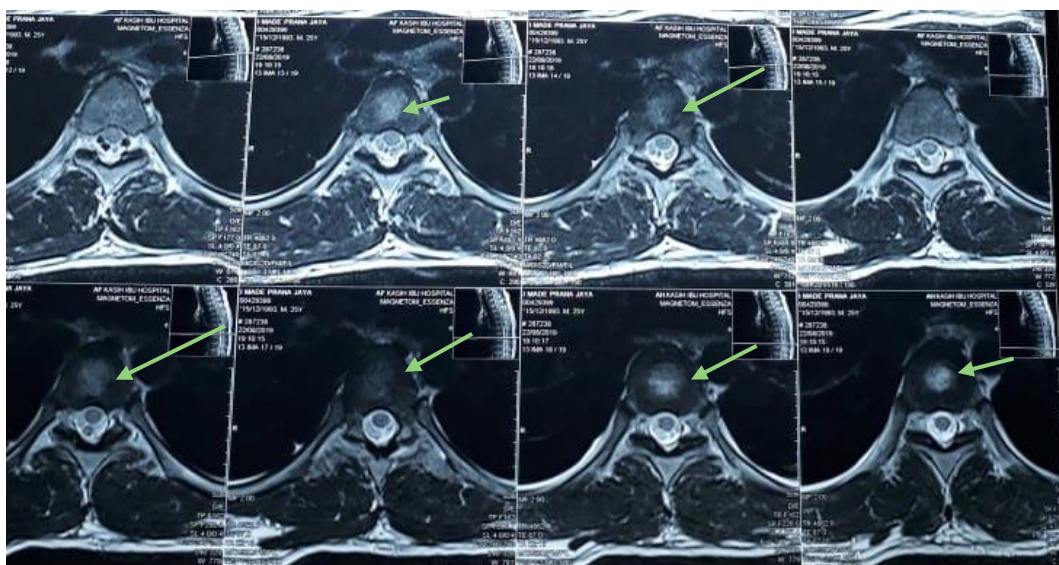
Tampak juga bahwa lesi tidak menyangat kontras. Lesi hipointens ini kemudian dicurigai suatu tumor ekstrapedukula dengan diagnosis banding epidural hematoma spinal spontan (*spontaneous spinal epidural hematome*). Kemudian pasien dikonsultasikan kepada spesialis bedah saraf untuk dilakukan operasi laminektomi. Diagnosis pasca-operasi laminektomi adalah *SSEH*. Pada pemeriksaan patologi anatomi, dari jaringan epidural spinal,

menunjukkan bagian dari suatu kavernoma yang mendukung diagnosis *SSEH*.

Pasien kemudian menjalani perawatan pasca operasi selama 3 hari dan mengalami perbaikan klinis yang signifikan. Paraparesis inferior pasien membaik, setelah operasi kekuatan motorik pasien kembali menjadi *grade 5* dan keluhan hipestesia dan parestesia membaik. Skor ASIA pasien pada saat pulang dari rumah sakit adalah *grade E*, yaitu fungsi motorik dan sensorik normal.



Gambar 1. MRI medula spinalis segmen Torako-lumbar potongan Axial (setelah kontras)



Gambar 2. MRI medula spinalis segmen torakal potongan coronal + myelografi (setelah kontras). Anak panah kuning menunjukkan lesi dan kompresi medulla spinalis

### Pembahasan

Pada kasus ini, pasien laki-laki berusia 25 tahun, datang dengan keluhan kelemahan pada kedua tungkai bawah yang mendadak sejak 1 hari SMRS. Kelemahan disertai nyeri dan rasa kesemutan dari kedua tungkai bawah hingga perut pasien. Riwayat trauma disangkal pasien. 1 minggu yang lalu pasien mengeluhkan keluhan serupa, yaitu kelemahan kedua tungkai bawah dan rasa kesemutan serta nyeri dari pinggul hingga ujung kaki. Pada pemeriksaan fisik neurologis ditemukan defisit neurologis berupa paraparesis inferior tipe UMN, dengan kekuatan motorik grade 3 dan hiporefleksia pada pemeriksaan refleks KPR dan APR. Refleks Babinski ditemukan pada hari kedua perawatan. Pada pemeriksaan sensorik, ditemukan hipestesia setinggi dermatom medulla spinalis segmen Th7 kebawah.

Secara teoritis, *SSEH* seringkali terjadi pada pasien dengan usia 40-50 tahun dan lebih banyak pada laki-laki dibandingkan perempuan dengan perbandingan 1,4:1.<sup>6</sup> Pada kasus ini pasien berusia 25 tahun, sedangkan berdasarkan epidemiologi *SSEH* biasanya terjadi pada usia 40-50 tahun, dikarenakan pada kasus ini faktor risikonya adalah suatu anomali pembuluh darah, maka gejala dapat muncul pada usia berapapun. Terdapat juga kemungkinan bahwa pasien mengalami ketegangan (*strain*) yang berulang-ulang pada tulang belakang yang mencetuskan hematoma epidural spinal pada pasien. Selain itu, pada kasus ini *SSEH* terjadi pada segmen torakal medula spinalis. Hingga saat ini, masih belum ada penelitian mengenai sebaran segmen dominan untuk *SSEH*, secara epidemiologi, sehingga *SSEH* dapat terjadi pada segmen medula spinalis mana saja.

Gejala pada *SSEH* klasik seringkali muncul nyeri leher atau punggung hingga paraplegia/paraparesis atau quadriplegia/quadriparesis, tergantung dari lokasi dan keparahan kompresi medula spinalis.<sup>3</sup> Proses trauma atau riwayat operasi sebelumnya merupakan faktor risiko untuk terjadinya suatu hematoma epidural.<sup>2</sup> Beberapa literatur mengatakan bahwa terdapat hubungan yang erat antara *SSEH* dan malformasi arteri-vena, penggunaan antikoagulan, penyakit koagulopati, hemangioma vertebra dan bahkan hipertensi.<sup>2,4</sup> Namun, sebuah penelitian meta analisis

mengatakan bahwa tidak terdapat peningkatan risiko dari *SSEH* pada pasien-pasien dengan hipertensi.<sup>7</sup> Terdapat juga penelitian yang melaporkan peningkatan risiko hingga 17-30% dari seluruh kasus *SSEH* yang berhubungan dengan penggunaan antikoagulan, begitu juga trauma ringan, kehamilan, hemofilia dan leukemia.<sup>6</sup> Sumber perdarahan *SSEH* hingga saat ini belum diketahui dengan pasti, namun beberapa penelitian memiliki teori bahwa sumber perdarahannya berasal dari rupturnya vena epidural, arteri epidural atau malformasi pembuluh darah.<sup>8</sup> Terdapat teori yang mengatakan bahwa pleksus epidural interna yang memperdarahi abdomen dan thorax memiliki tekanan yang rendah, sehingga memiliki risiko yang tinggi untuk ruptur ketika terdapat peningkatan tekanan oleh manuver Valsalva.<sup>8</sup> Perubahan pada komposisi dari pembuluh darah dan juga efek kumulatif dari gravitasi yang menyebabkan dilatasi pada pembuluh darah mungkin dapat menjelaskan prevalensi tinggi *SSEH* pada usia dewasa muda (40-50 tahun).<sup>7</sup>

Ketika suatu *SSEH* dicurigai berdasarkan gejala klinis pasien, modalitas pemeriksaan penunjang yang dipilih adalah MRI.<sup>8</sup> Gambaran MRI dalam 24 jam pertama akan tampak isointens pada gambaran T1 dan hiperintens pada gambaran T2.<sup>2,8</sup> Setelah 24 jam, hematoma akan tampak hiperintens pada gambaran T1 dan T2, sedangkan gambaran hematoma kronik akan tampak hipointens pada T1 dan T2.<sup>2,8</sup> Terkadang lesi dapat menyangat kontras pada keadaan perdarahan aktif.<sup>13</sup> Untuk perdarahan sendiri, dapat dibagi menjadi hiperakut (<24 jam), akut (1-3 hari) dan kronik (14 hari). Pada pasien dilakukan pemeriksaan MRI torako-lumbal dengan kontras dan ditemukan lesi hipointens pada segmen medula spinalis Th7-Th8 dan tampak penekanan medula spinalis. Lesi tersebut tidak menyangat kontras.

Ketika diagnosis sudah dapat ditegakkan, maka intervensi pembedahan yang cepat perlu dilakukan.<sup>2</sup> Beberapa penelitian menyarankan operasi dekompresi dilakukan dalam 12-48 jam sejak onset, tetapi beberapa penelitian masih gagal membuktikan perbedaan signifikan berdasarkan waktu dilakukannya dekompresi sejak onset.<sup>8</sup> Indikator prognosis yang paling penting adalah status neurologis pasien sebelum operasi



dilakukan.<sup>9</sup> Pasien yang memiliki gejala yang lebih berat dengan progresifitas yang cepat lebih mungkin memiliki hematoma yang lebih besar dan berhubungan dengan hasil yang lebih buruk, terutama apabila melibatkan  $\geq 4$  segmen medulla spinalis.<sup>9</sup> Pilihan terapi untuk kasus *SSEH* adalah hemilaminektomi atau laminektomi yang diikuti oleh irigasi dan debridemen.<sup>8,10</sup> Pasien pasien ini dilakukan laminektomi dan hasil dari patologi anatomi menunjukkan suatu kavernoma yang sesuai dengan diagnosis hematoma epidural.

Indikator skor yang dapat digunakan adalah *ASIA* (*American Spinal Injury Association*) skor, yang dapat dinilai pada saat awal pasien datang. Pada pasien ini didapatkan *ASIA* skor *Grade C*, yaitu kelemahan motorik dibawah lesi medulla spinalis dengan kekuatan otot  $\leq$  grade 3 dan menjadi *grade E*, yaitu fungsi motorik dan sensorik normal, setelah operasi. Penjelasan *ASIA* skor secara

lengkap dapat dilihat pada **Tabel 1**. Berdasarkan teori, prognosis pada pasien akan lebih baik apabila pasien datang dengan status neurologis sebelum operasi yang minimal dibandingkan pasien dengan gejala defisit neurologis yang lebih berat terutama pada fungsi sensorik.<sup>11</sup>

Yang menarik dari studi kasus kali ini adalah bahwa pasien datang dengan onset gejala yang akut, namun pada MRI ditemukan lesi hipointens. Apabila melihat teori yang disebutkan bahwa lesi hipointens akan muncul pada hematoma yang kronik pada gambaran T1 dan T2. Hal ini mungkin karena pasien tidak menyadari gejala-gejala awal yang muncul sebelum onset yang diceritakan pasien, seperti kesemutan (*paraesthesia*) atau rasa baal (*hipesthesia*) yang hilang dengan sendirinya. Kemungkinan lain juga adalah pada pasien terjadi perdarahan berulang, yang walaupun kasusnya sangat jarang, tetapi masih mungkin terjadi.

**Tabel 1.** *ASIA* (*American Spinal Injury Association*) *Impairment Scale*

| <i>Grade</i>   | Keterangan  |
|----------------|---|
| <i>Grade A</i> | <b>Komplit</b><br>Tidak ada fungsi sensorik dan motorik pada segmen sacral S4-S5  |
| <i>Grade B</i> | <b>Inkomplit Sensorik</b><br>Fungsi sensorik masih ada (tanpa fungsi motorik) dibawah NLI ( <i>neurological level of injury</i> ) dan melibatkan segmen sacral S4-S5 (sensorik raba halus dan nyeri pada S4-S5 atau <i>deep anal pressure</i> ) |
| <i>Grade C</i> | <b>Inkomplit Motorik</b><br>Fungsi motorik masih ada dibawah NLI dan kelemahan sebagian besar otot penting ( <i>key muscles</i> ) dibawah NLI <i>grade</i> $\leq 3$   |
| <i>Grade D</i> | <b>Inkomplit Motorik</b><br>Fungsi motorik masih ada dibawah NLI dan kelemahan sebagian besar otot penting ( <i>key muscles</i> ) dibawah NLI <i>grade</i> $> 3$  |
| <i>Grade E</i> | <b>Normal</b><br>Fungsi sensorik dan motorik normal   |

### Simpulan

Hematoma epidural spinal spontan (*SSEH*) merupakan kasus yang jarang terjadi tetapi memiliki prognosis yang baik apabila diberikan tatalaksana yang tepat dan cepat. Pada pasien yang datang dengan keluhan paraplegia/paraparesis atau quadriplegia/quadruparesis tipe UMN dan dengan

gejala gangguan sensibilitas, haruslah dipikirkan *SSEH* sebagai salah satu diagnosis banding. Faktor risiko *SSEH* seperti penggunaan antikoagulan, penyakit koagulopati, hemangioma vertebra dan bahkan hipertensi perlu diidentifikasi untuk dapat menunjang diagnosis. Pemeriksaan penunjang yang menjadi pilihan utama adalah MRI, yang akan

menunjukkan lesi hiperintens, pada keadaan akut, atau lesi hipointens, pada keadaan kronik. Tindakan laminektomi menjadi pilihan utama tatalaksana

pada pasien. Prognosis pada kasus *SSEH* ini sangat ditentukan oleh status neurologis sebelum operasi dilakukan.

#### Daftar Rujukan

1. Jackson R. Case of spinal apoplexy. *Lancet*. 1869;94(2392):5–6.
2. Al-Mutair A, Bednar DA. Spinal epidural hematoma. *J Am Acad Orthop Surg* 2010;18:494-502.
3. Gopalkrishnan CV, Dhakoji A, Nair S. Spontaneous cervical epidural hematoma of idiopathic etiology: case report and review of literature. *J Spinal Cord Med*. 2012 Mar;35(2):113–7.
4. Groen R, Ponsen H. The spontaneous spinal epidural hematoma. A study of the etiology. *J Neurol Sci* 1990;98:121–138.
5. Holtås S, Heiling M, Lönnroft M. Spontaneous spinal epidural hematoma: findings at MR imaging and clinical correlation. *Radiology*. 1996 May;199(2):409–13.
6. Dziedzic T, Kunert P, Krych P, et al. Management and neurological outcome of spontaneous spinal epidural hematoma. *J Clin Neurosci* 2015;22:726-9.
7. Bakker NA, Veeger NJ, Vergeer RA, et al. Prognosis after spinal cord and cauda compression in spontaneous spinal epidural hematomas. *Neurology* 2015;84:1894-903.
8. Zhong W, Chen H, You C, et al. Spontaneous spinal epidural hematoma. *J Clin Neurosci* 2011;18:1490-4.
9. Rajz G, Cohen JE, Harnof S, et al. Spontaneous spinal epidural hematoma: the importance of preoperative neurological status and rapid intervention. *J Clin Neurosci* 2015;22:123-8.
10. Babayev R, Eksiz MS. Spontaneous thoracic epidural hematoma: a case report and literature review. *Childs Nerv Syst* 2016;32:181-7.
11. Groen RJ, van Alphen HA. Operative treatment of spontaneous spinal epidural hematomas: a study of the factors determining postoperative outcome. *Neurosurgery*. 1996 Sep;39(3):494–508.
12. American Spinal Injury Association. International Standards for Neurological Classifications of Spinal Cord Injury. revised ed. Chicago, Ill: American Spinal Injury Association; 2019.