

# SYRINGOMYELIA

## Serial Kasus

Prijo Sudibjo, Sekar Satiti, dan Ahmad Asmedi  
Lab. Ilmu Penyakit Saraf Fakultas Kedokteran Universitas Gadjah Mada  
SMF Penyakit Saraf RS Dr. Sardjito  
Jogjakarta

---

### Abstract

*Background:* Syringomyelia is a rare case, constituting less than 1% of admissions in neurological clinics. Symptoms usually begin between the ages of 25 to 40 years old, males and females are equally affected but occasionally males somewhat higher than females. As the nerve fibers inside the spinal cord are damaged, a wide variety of symptoms from motor, sensory, and autonomic system can occur depending upon the size and location of syrinx.

*Purpose:* This presentation will describe the clinical characteristic of syringomyelia.

*Methods :* Medical record review of the patients diagnosed as syringomyelia with spinal cord MRI or myelo-CT hospitalized in Dr. Sardjito Hospital since January 1998-September 2003. We search the data about clinical symptom of each patients.

*Results:* There were four males (66,7%) and two females (33,3%) with a distribution of age 25 until 48 years old, the mean age was 36 years old. Average symptom onset was 10,2 years. All cases are progressive (100%), had no familial history, and one case had a history of cervical trauma. There are three cases (50%) with tetraparesis, two cases (33,3%) with biparesis, and one case (16,7%) with monoparesis superior. The main symptoms included dissociated sensory loss especially to pain and temperature, muscle weakness, atrophy, reduce of physiological reflex (100%), fasciculation, pain (66,7%), paresthesia, spasticity (50%), disturbance of sweating and scoliosis (16,7%).

*Key words:* syringomyelia – incidence – clinical features – diagnosis.

### Pendahuluan

Syringomyelia merupakan gangguan degeneratif yang bersifat kronik progresif dengan gejala awal timbul pada usia dewasa awal (25 - 40 tahun). Kasus ini sangat jarang ditemukan, insiden pada laki-laki sama dengan perempuan<sup>1</sup>. Syringomyelia umumnya terjadi pada usia 25-40 tahun

dengan insidensi pada laki-laki sedikit lebih besar daripada perempuan<sup>2,3</sup>. Pada beberapa kasus syringomyelia bersifat familial meskipun jarang terjadi<sup>2</sup>. Hanya terdapat kurang dari 1% kasus syringomyelia dari seluruh pasien yang datang di klinik saraf<sup>4</sup>.

Gambaran klinis sangat bervariasi tergantung arah pelebaran

*syrinx* ke arah transversal atau longitudinal. Pelebaran biasanya terjadi ke arah anterior dari kanalis spinalis daripada ke arah kanan atau kiri<sup>5</sup>. Oleh karena gejalanya yang sangat bervariasi, sehingga perlu dipikirkan adanya kelainan medula spinalis yang lain sebagai diagnosis banding, yaitu: (1). Hematomyelia, terjadi rasa sakit mendadak pada area yang terkena dan adanya riwayat trauma, (2). Tumor intrameduler, kelainan neurologi cenderung berjalan lebih cepat dan protein LCS meningkat, (3). Tumor ekstrapeduler, lebih sering muncul dengan nyeri radikuler dan obstruksi atau bloking rongga subarakhnoid, protein LCS meningkat, (4). ALS, tidak ada abnormal sensorik dan secara umum ada peningkatan refleks, (5). Spondilosis Cervikalis, hilangnya sensori sesuai radix yang terkena<sup>5</sup>.

Laporan kasus ini dibuat karena syringomyelia merupakan kasus yang langka dengan adanya gejala klinis yang sangat bervariasi melibatkan sistem motorik, sensorik dan otonom, yang mempunyai gambaran klinis yang mirip dengan kelainan lain di medula spinalis.

### **Tujuan**

Untuk mendeskripsikan karakteristik klinik dari penderita syringomyelia yang dirawat inap di RS Dr. Sardjito Jogjakarta pada Januari 1998 hingga September 2003.

### **Metode**

Melakukan *review* catatan medis penderita syringomyelia berdasarkan *International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problem-10 (ICD-10)* yang dirawat di RS Dr. Sardjito sejak bulan Januari 1998 hingga September 2003. Dilakukan telaah terhadap anamnesis, pemeriksaan fisik

serta pemeriksaan penunjang pada masing-masing pasien. Anamnesis meliputi adanya keluhan sensorik, motorik dan otonom. Pemeriksaan fisik dilakukan terhadap adanya disosiasi sensorik, serta defisit motorik yang melibatkan komponen *Lower Motor Neuron* atau *Upper Motor Neuron*. Pemeriksaan penunjang meliputi MRI medula spinalis atau myelo-CT yang memastikan diagnosis syringomyelia.

### **Hasil**

Didapatkan 6 penderita syringomyelia yang dirawat inap di RS Dr. Sardjito sejak bulan Januari 1998 hingga September 2003.

### **Kasus 1**

Seorang perempuan usia 48 tahun, pekerjaan guru, alamat Klino Ngambon Bojonegoro datang dengan keluhan utama kelemahan ke-empat anggota gerak. Kurang lebih 10 tahun sebelum masuk rumah sakit (SMRS) penderita merasakan kelemahan pada jari-jari tangan disertai rasa nyeri sampai ke lengan atas. Semakin lama kedua tangan dan lengan semakin kurus disertai kedutan, tak dapat merasakan panas atau dingin, serta disertai kelemahan pada kedua tungkainya. Pada pemeriksaan dijumpai tetraparesis campuran, dimana paresis pada ekstremitas atas bersifat flaksid disertai atrofi otot-otot lengan dan jari-jari tangan, menurunnya tonus otot dan refleks fisiologis pada lengan serta tak ditemukan adanya refleks patologis. Adapun paresis pada ekstremitas bawah sifatnya spastik. Pemeriksaan sensibilitas menunjukkan adanya disosiasi sensibilitas. Pemeriksaan M.R.I pada T1 *wighted image* menunjukkan adanya pelebaran luar biasa kanalis medularis segmen servikal dan T2 *weigted image*

tampak rongga subdural yang masih baik. Gambaran ini menunjukkan syringomyelia setinggi C II-VII. Laboratorium darah normal. ENMG terdapat neuropati berat di n. Medianus kanan dan kiri, n. Ulnaris kanan dan kiri, aksonopati n. Tibialis kanan, denervasi m. Ekstensor Digiti Brevis, m. Abd. Halucis kanan.

### **Kasus 2**

Seorang perempuan usia 29 tahun, pekerjaan buruh, alamat Sentono RT2/3 Ngering Jogonalan Klaten datang dengan keluhan utama kelemahan keempat anggota gerak. Kurang lebih 15 tahun SMRS, penderita merasa tangan kanannya tebal-tebal. Semakin lama tangan kanannya kurang bisa merasakan panas dan dingin serta sedikit melemah dibandingkan tangan kirinya. Keluhan semakin memberat dan bahu kanan terasa berat dan lebih tinggi daripada bahu kiri, serta terasa tebal-tebal, tangan kiri terasa tebal-tebal dan lemah. Kelemahan juga terjadi pada kedua tungkai yang semakin memberat. Kedua tangan tampak kurus dan dekok-dekok, disertai kedutan. Pada pemeriksaan didapatkan tetraparesis campuran, dimana paresis pada ekstremitas atas bersifat flaksid disertai atrofi otot-otot lengan dan jari-jari tangan, menurunnya tonus otot dan refleks fisiologis pada lengan, fasikulasi pada tangan dan jari-jari serta tak ditemukan adanya refleks patologis. Adapun paresis pada ekstremitas bawah sifatnya spastik, pemeriksaan sensibilitas menunjukkan adanya disosiasi sensibilitas. Pemeriksaan M.R.I tampak kanalis vertebralis melebar dengan lesi hipointens di dalam medula spinalis pada T1W1 setinggi C II sampai daerah thorakal yang menjadi hiperintens pada T2W1, menunjukkan adanya

syringohydromyelia servikothorakal. Laboratorium darah normal.

### **Kasus 3**

Seorang laki-laki usia 35 tahun, pekerjaan PNS, alamat Mojorejo Bareng Klaten datang dengan keluhan utama kelemahan anggota gerak atas. Kurang lebih 15 tahun SMRS penderita merasa tangan kiri sampai dengan tengkuk jimpe-jimpe yang dirasakan semakin memberat. Semakin lama lengan kirinya kurang bisa merasakan panas dan dingin serta melemah dan mengecil dibandingkan lengan kanannya. Lengan kanan juga menjadi jimpe-jimpe dan lemah. Pemeriksaan didapatkan biparesis flaksid disertai atrofi otot-otot lengan dan jari-jari tangan, menurunnya tonus otot dan refleks fisiologis pada lengan, fasikulasi pada tangan dan jari-jari serta tak ditemukan adanya refleks patologis. Pemeriksaan sensibilitas menunjukkan adanya disosiasi sensibilitas. Pemeriksaan M.R.I dengan T1W1 tampak adanya pelebaran kanalis medularis pada segmen C II sampai C VII dan Th I dan T2W1 menunjukkan rongga terisi cairan. Gambaran ini menunjukkan syringomyelia setinggi C II sampai Th I. Laboratorium darah normal.

### **Kasus 4**

Seorang laki-laki umur 36 tahun, pekerjaan Tani, alamat Bangas Gadingsari Sanden Bantul, datang dengan keluhan kelemahan keempat anggota gerak. Kurang lebih 17 tahun SMRS penderita merasa hanya separuh tubuhnya sebelah kiri yang berkeringat bila penderita melakukan aktifitas, sementara separuh tubuhnya yang kanan tidak keluar keringat sama sekali. Semakin lama tungkai kirinya terasa baal dan melemah, yang dirasakan

semakin memberat, disertai dengan kelemahan dan baal pada kedua tangan dan apabila memegang es atau benda panas tidak merasakan dingin atau panas. Bahu kiri terasa nyeri, otot-otot kedua lengan dan telapak tangannya terasa makin kurus, dekok-dekok dan kedutan. Tak lama kemudian disertai pula kelemahan pada tungkai kanan. Pemeriksaan didapatkan adanya tetraparesis campuran, dimana atas flaksid disertai atrofi otot-otot lengan, tangan dan punggung, menurunnya tonus otot dan refleks fisiologi. Adapun paresis pada ekstremitas bawah bersifat spastik. Pemeriksaan sensibilitas menunjukkan disosiasi nyeri dan suhu. Pemeriksaan MRI pada T1W1 tampak gambaran hipointens memanjang mulai setinggi C V hingga Th IV, yang menjadi hiperintens pada T2W1 yang menunjukkan adanya syringomyelia setinggi C V hingga Th IV. Pemeriksaan LCS dalam batas normal.

#### **Kasus 5**

Seorang laki-laki usia 43 tahun, pekerjaan buruh, alamat Sawangan Alian Kebumen RT 03 RW 05 datang dengan keluhan utama kelemahan dan kaku pada kedua lengan dan tangan. Sejak 2 tahun SMRS penderita merasakan kesemutan pada tengkuk sampai lengan dan kedua tangan kanan dan kiri, nyeri, kesemutan, disertai dengan kelemahan. Semakin lama penderita tidak dapat merasakan panas atau dingin bila memegang gelas berisi air panas atau es dan kedua tangannya mulai kurus dan dekok-dekok. Sebelum keluhan muncul penderita mengaku pernah jatuh dan terjadi benturan pada leher dan punggungnya 3 tahun sebelum gejala awal muncul. Pemeriksaan didapatkan adanya biparesis flaksid disertai penurunan refleks fisiologis, penurunan

tonus otot dan atrofi pada oror-otot lengan dan tangan. Terdapat disosiasi sensibilitas nyeri dan suhu setinggi dermatom C7 sampai Th 1. Pemeriksaan myelografi yang dilanjutkan dengan myelo CT tampak gambaran kontras mengisi ruang subarachnoid dengan lebar tidak sama, tak tampak *filling defect* maupun tumor medula. Gambaran ini memberikan kesan adanya syringomyelia di daerah thorakal atas masih belum dapat disingkirkan. Pemeriksaan laboratorium darah dalam batas normal.

#### **Kasus 6**

Seorang laki-laki usia 25 tahun, pekerjaan wiraswasta, alamat Tegalmulyo RT 2/2 Tegalmulyo Kemalang Klaten Jawa Tengah. Datang dengan keluhan utama lengan bawah dan tangan kanan lemah dan mengecil. Sejak 2 tahun SMRS sekitar siku kanan bila terkena sinar matahari terasa panas dan nyeri. Semakin lama dirasakan kesemutan dan kedutan pada tangan dan jari-jari tangan kanan. Tak lama kemudian mulai dirasakan kelemahan pada lengan bawah dan tangan kanan, dan bila memegang gelas yang berisi teh panas atau es penderita tidak dapat merasakan panas atau dingin. Lengan bawah dan tangan kanannya mengecil, telapak tangan dan punggung tangan kanannya tampak dekok-dekok. Pemeriksaan didapatkan monoparesis superior dekstra flaksid disertai atrofi otot-otot lengan bawah dan tangan kanan, menurunnya tonus otot dan refleks fisiologi. Didapatkan adanya disosiasi sensibilitas nyeri dan suhu pada dermatom C5 sampai Th 1. Pemeriksaan MRI pada T1W1 menunjukkan gambaran hipointens intramedulair meluas dari pangkal C III hingga thorakal yang menjadi

hiperintens pada T2W1 yang menunjukkan adanya syringomyelia serviko-thorakal. Pemeriksaan ENMG lesi mulai sel motorik kornu anterior ke perifer terutama kanan. Laboratorium darah normal.

## Pembahasan

Dijumpai 6 penderita syringomyelia yang telah dirawat di RS Sardjito terdiri dari empat laki-laki (66,7%) dan dua perempuan (33,3%) dengan umur rata-rata 36 tahun seperti tampak pada tabel 1.

Tabel 1. Gambaran klinis 6 penderita syringomyelia yang dirawat di RS Dr. Sardjito.

KRITERIA	Ks 1	Ks 2	Ks 3	Ks 4	Ks 5	Ks 6	%
Umur	48	29	35	36	43	25	@ 36
Jenis Kelamin	P	P	L	L	L	L	P 33,3 L 66,7
Awal muncul gejala (th)	10	15	15	17	2	2	10,17
Onset	KP	KP	KP	KP	KP	KP	100
Sifat Defisit Motorik	Tetra Sup : Fl Inf : Sp	Tetra Sup : Fl Inf : Sp	Bi Flaksid	Tetra Sup : Fl Inf : Sp	Bi Flaksid	Mono Flaksid	T 50 B 33,3 M 16,7
Defisit sensorik-motorik	S→M	S→M	S→M	S→M	S→M	S→M	100
Disosiasi Sensorik	+	+	+	+	+	+	100
Nyeri	-	-	+	+	+	+	66,7
Paresthesi	+	-	-	-	+	+	50
Gangguan berkeringat	-	-	-	+	-	-	16,7
Penurunan reflek fisiologis	+	+	+	+	+	+	100
Fasikulasi	+	+	-	+	-	+	66,7
Atrofi	+	+	+	+	+	+	100
Kelemahan otot	+	+	+	+	+	+	100
Skoliosis	-	-	+	-	-	-	16,7
Riwayat trauma	-	-	-	-	+	-	16,7
Imaging	MRI	MRI	MRI	MRI	Myelogram+CT	MRI	--

**Keterangan :** S : sensorik EI : ekstremitas inferior Th : Thoracal  
M : motorik Fl : Flaksid Ks : kasus  
KP : kronik progresif Sp : Spastik  
T, B, M : Tetra, Bi, dan Monoparesis C : Cervical

Hal ini sesuai dengan data yang diperoleh *National Institute of Neurological Disorder and Stroke* bahwa syringomyelia umumnya terjadipada usia dewasa muda antara umur 25-40 tahun dengan insidensi pada laki-laki sedikit lebih besar daripada perempuan<sup>2</sup>. Dari 4.109 pasien yang dirawat di bangsal saraf RS DR. Sardjito sejak Januari 1998 hingga September 2003 hanya terdapat 6 penderita syringomyelia (0,15%). Jumlah kasus syringomyelia yang ditemukan pada

laporan ini lebih kecil dari laporan sebelumnya yang menunjukkan angka kejadian yang kurang dari 1% dari seluruh pasien yang datang ke klinik saraf<sup>4</sup>.

Dari keenam pasien tersebut terdapat 5 pasien yang dilakukan pemeriksaan MRI medulla spinal dan hanya terdapat 1 pasien yang hanya dilakukan pemeriksaan myelografi dilanjutkan dengan myelo-CT. Semua gambaran MRI menunjukkan adanya syringomyelia dengan adanya dengan

adanya gambaran hipointens (T1W1) atau hiperintens (T2W1) di dalam medulla spinalis yang tampak memanjang pada potongan sagital. Sedangkan myelo-CT menunjukkan gambaran syringomyelia dengan adanya pelebaran pada medulla spinalis sehingga memberikan gambaran kontras yang tidak sama di ruang subarachnoid. Pada awalnya untuk diagnosis syringomyelia digunakan myelografi dengan kontras yang dilanjutkan dengan CT-Scan yang dapat memperlihatkan adanya pelebaran dari medulla spinalis. Myelografi secara sendiri jarang digunakan untuk diagnosis syringomyelia<sup>2,5</sup>. Setelah ditemukannya MRI maka diagnosis syringomyelia lebih baik ditegakkan dengan MRI karena dapat memberikan gambaran tentang struktur medulla spinalis secara lebih detail. MRI dapat menunjukkan adanya *syrinx* dengan perluasan abnormal pada potongan sagital atau beberapa kondisi yang lain di dalam medulla spinalis seperti keberadaan tumor di dalamnya<sup>2,5,6,7</sup>. Selain itu MRI mempunyai keamanan yang tinggi, serta tidak menimbulkan rasa sakit<sup>2</sup>.

Pada keenam pasien tersebut tidak didapatkan penyebab pasti dari syringomyelia dan hanya terdapat satu pasien (16,7%) dengan riwayat trauma leher dan punggung tiga tahun sebelumnya. Data sebelumnya menunjukkan kira-kira 90% kasus syringomyelia disebabkan oleh adanya gangguan kongenital yaitu Chiari malformation tipe I. Dari keseluruhan kasus Chiari malformation tipe I kira-kira hanya sebesar 50% saja yang menunjukkan gejala syringomyelia<sup>1</sup>. Adapun sebagian kasus syringomyelia lain yang pernah dilaporkan terdapat 1% sampai 4%<sup>8</sup>, atau 0,3% sampai 3%<sup>9</sup> dari kasus timbul sebagai komplikasi dari

trauma medulla spinalis. Belum didapatkan data kejadian syringomyelia oleh faktor penyebab yang lain.

Dikenal adanya dua tipe mayor syringomyelia berdasarkan pada etiologi dan ada tidaknya hubungan dengan kanalis sentralis, *Communicating syringomyelia* dan *Non-communicating syringomyelia*. *Communicating syringomyelia* adalah dilatasi kanalis spinalis yang bersifat primer dan hampir selalu dihubungkan dengan abnormalitas dari foramen magnum seperti *Chiari malformation* tipe 1 atau *basilar arachnoiditis* baik pos infeksi atau idiopatik. Pada tipe ini terdapat hubungan langsung antara *syrinx* dengan sistem ventrikular, sehingga cairan didalamnya mempunyai konsistensi yang sama dengan cairan serebrospinal. *Non-communicating syringomyelia* kista terbentuk pada substansi dari medulla spinalis dan tidak berhubungan langsung dengan kanalis sentralis atau spatium subarachnoid. Tipe ini kemungkinan disebabkan oleh trauma, idiopatik, neoplasma (kebanyakan glioma) atau arachnoiditis, tanpa keterlibatan fossa posterior atau foramen magnum<sup>9</sup>.

Post traumatik syringomyelia merupakan kasus yang jarang tetapi bila terjadi akan menimbulkan sekuele yang serius. Pada laporan ini, pasien dengan riwayat trauma tiga tahun sebelumnya hanya dilakukan pemeriksaan myelografi yang dilanjutkan dengan myelo-CT sehingga hanya didapatkan gambaran pelebaran pada medulla spinalis saja<sup>5</sup>. Untuk dapat memberikan gambaran yang jelas tentang adanya proses patologis yang ada di medulla spinalis harus dilakukan MRI medulla spinalis<sup>2,5,6,7</sup>. Studi klinis sebelumnya dengan *Computerized Tomography* menunjukkan insidensi sebesar 1%-5% kasus, tetapi dengan MRI mendapatkan

hasil lebih besar dari 22%. Kavitas sering terjadi dari inti jaringan nekrotik (*myelomalacic cores*) daripada lisis dari hematoma<sup>10</sup>, dan akan memberikan gambaran *non-communicating syringomyelia*<sup>9</sup>. Lain halnya dengan penelitian El Massry & Biyani yang menyimpulkan bahwa hanya terdapat 3,43% saja dari semua kasus trauma medula spinalis yang berlanjut sebagai syringomyelia. Interval antara trauma sampai terdiagnosanya syringomyelia berkisar antara 6 bulan sampai 34 tahun (rata-rata 8,6 tahun)<sup>11</sup>.

Pada laporan ini semua kasus menunjukkan gejala yang bersifat kronis progresif. Onset mulai timbulnya gejala pada keenam pasien ini sangat bervariasi antara 2 tahun sampai 17 tahun atau rata-rata sekitar 10,2 tahun. Sesuai dengan data sebelumnya bahwa sebagian besar syringomyeli terjadi secara kronis progresif dalam beberapa tahun<sup>1,2,8,12</sup> meskipun ada beberapa yang menunjukkan gejala akut<sup>2</sup>.

Keluhan yang pertama kali dirasakan adalah adanya gangguan sensorik berupa rasa nyeri (66,7%), paresthesi (50%), dan gangguan otonom berupa anhidrosis (16,7%) yang timbul sebelum gejala klasik (disosiasi sensorik) muncul. Gangguan sensorik dapat terjadi akibat keterlibatan dari kornu posterior<sup>3</sup>, sedangkan anhidrosis terjadi karena keterlibatan dari serabut otonom di kornu lateralis<sup>3,5</sup>. Rasa nyeri yang dirasakan berupa perasaan perih atau perasaan seperti terbakar. Hal ini sesuai dengan penelitian sebelumnya bahwa keluhan nyeri atau disesthesia adalah keluhan yang pertama kali dirasakan oleh penderita syringomyelia yaitu sebesar 59% serta dapat menimbulkan disabilitas pada 67% penderitanya<sup>4</sup>. Nyeri yang dirasakan dapat berupa nyeri seperti terbakar,

perih, seperti tertusuk jarum atau seperti tertekan, yang diperberat dengan batuk atau bersin<sup>3,4</sup>. Nyeri yang terjadi dapat muncul spontan (93%) atau paroksismal (70%)<sup>4</sup> yang kebanyakan dirasakan di daerah punggung atas, punggung bawah, kepala dan leher, bahu, serta anggota gerak atas<sup>3,4</sup>.

Pada laporan ini, semua kasus menunjukkan adanya gejala klasik berupa disosiasi sensorik pada seluruh kasus (100%) yang merupakan bukti keterlibatan dari decussatio sensorik bila terjadi pada dua sisi. Apabila jaras spinothalamikus lateralis terlibat maka disosiasi sensorik terjadi kontralateral lesi<sup>3,5</sup>. Keluhan ini baru dirasakan beberapa tahun setelah onset penyakit. Penelitian sebelumnya dengan menggunakan *Pain-related Somatosensory Evoked Potentials (Pain-SEP)* menyimpulkan bahwa *Pain-SEP* abnormal ditemukan pada semua pasien syringomyelia dan sebanding dengan derajat klinis dari gangguan sensasi nyeri dan suhu<sup>13</sup>. Akan tetapi penelitian lain menyimpulkan bahwa tidak semua penderita syringomyelia menimbulkan gejala disosiasi sensorik, hanya terdapat sekitar 49% kasus saja, sehingga perlu dipertimbangkan dengan diagnosis banding penyakit yang lain yang mengenai medula spinalis<sup>14</sup>.

Gejala defisit motorik yang timbul berupa kelemahan pada anggota gerak atas dan bawah, dimana kelemahan pada anggota gerak atas bersifat *lower motor neuron (LMN)* dan anggota gerak bawah bersifat *upper motor neuron (UMN)*. Gejala LMN terjadi bila sel-sel kornu anterior terlibat dan gejala UMN terjadi bila jaras kortikospinalis yang terlibat<sup>3,5</sup>. Gejala UMN lebih sering ditemukan pada anggota gerak bawah dibandingkan dengan anggota gerak atas<sup>3</sup>. Gejala

LMN yang muncul dapat berupa fasikulasi, penurunan refleks tendo, atrofi otot dan tidak munculnya refleks patologis. Adapun gejala UMN yang muncul adalah adanya spastisitas, peningkatan refleks tendo, munculnya refleks patologis dan klonus pada kaki. Skoliosis yang terjadi pada 1 pasien (16,7%) terjadi karena ketidakseimbangan akibat kelemahan yang terjadi pada otot-otot sternomastoid dan trapesius<sup>3</sup>.

Gangguan berkeringat berupa anhidrosis hanya terjadi pada satu pasien (16,7%) yang menunjukkan keterlibatan sistem otonom. Penelitian sebelumnya menyebutkan bahwa dari 30 pasien syringomyelia terdapat 26,7% dengan hipohidrosis, 33,3% dengan segmental hiperhidrosis, dan 40% dengan normohidrosis. Adanya hiperhidrosis terjadi karena hiperaktivitas dari *Sympathetic Preganglionic Neurons* (SPGNs) dengan dua kemungkinan mekanisme. Pertama, SPGNs secara langsung dirangsang dengan adanya kerusakan jaringan minimal disekitarnya, dan kedua, kerusakan dari *Inhibitory Local Interneurons* (ILINs) yang mendahului kerusakan SPGNs sehingga aktivitas SPGNs akan meningkat. Tetapi penelitian ini juga menyimpulkan bahwa syringomyelia dengan gejala hiperhidrosis dapat memberikan informasi bahwa medula spinalis masih intak atau hanya terjadi gangguan minimal. Pada laporan ini karena terjadi anhidrosis, maka kemungkinan besar sudah terjadi gangguan yang cukup besar pada medula spinalis<sup>15</sup>.

Analisa LCS hanya dilakukan pada satu pasien yang menunjukkan hasil yang normal. Hal ini sesuai dengan data sebelumnya bahwa pada syringomyelia analisis LCS dalam batas

normal, dan dapat terjadi peningkatan kadar protein bila terjadi tumor pada medulla spinalis<sup>2,5</sup>.

Terdapat dua pasien yang dilakukan pemeriksaan elektrofisiologi (ENMG), satu pasien menunjukkan adanya neuropati berat di n. Medianus kanan dan kiri, n. Ulnaris kanan dan kiri, aksonopati n. Tibialis kanan, denervasi m. Ekstensor Digiti Brevis, m. Abd. Halucis kanan (pasien 1). Pasien berikutnya ENMG menunjukkan adanya lesi mulai sel kornu anterior setinggi C IV - VII ke perifer terutama kanan. Kepustakaan menyebutkan bahwa pemeriksaan elektrofisiologi menunjukkan penurunan potensial aksi dari otot-otot hipotenar pada adanya syringomyeli di daerah servikal. Didapatkan fibrilasi dan penurunan potensial motorik pada otot-otot kecil tangan<sup>5</sup>. Peneliti lain menyimpulkan bahwa studi EMG penderita syringomyelia terjadi potensial aksi yang sangat tidak stabil dengan durasi yang sangat panjang pada m. interosseusdorsalis pertama dibandingkan m. biceps brachii dan m. extensor digitorum komunis. Hal ini menunjukkan keterlibatan sel-sel kornu anterior pada segmen brachial<sup>16</sup>.

Dapat dirangkum disini bahwa gejala syringomyelia yang pertama kali muncul adalah rasa nyeri dan atau paresthesi yang terdistribusi pada daerah leher kepala, punggung atas lengan dan tangan. Namun adanya gejala ini belum bisa memberikan gambaran tentang syringomyelia, tetapi harus didukung dengan gejala lain berupa disosiasi sensoris terhadap nyeri dan suhu, kelemahan otot, penurunan refleks tendo dan atrofi pada otot bahu, lengan dan tangan. Keterlibatan anggota gerak bawah selalu bersifat UMN.

## Ringkasan

Telah dilaporkan 6 kasus syringomyelia yang dirawat di RS Sardjito sejak bulan Januari 1998 sampai dengan September 2003. Terdiri dari empat kasus laki-laki (66,7%) dan dua kasus perempuan (33,3%) dengan umur rata-rata 36 tahun dan onset rata-rata timbulnya gejala 10,2 tahun. Terdapat tiga kasus dengan tetraparesis (50%), dua kasus dengan biparesis (33,3%), dan satu kasus dengan monoparesis superior (16,7%).

Tanda klinis utama yang muncul adalah : disosiasi sensoris terhadap nyeri dan suhu, kelemahan otot, atrofi otot, dan penurunan refleks fisiologis (100%), fasikulasi, nyeri (66,7%), paresthesi, spastisitas (50%), gangguan berkeringat, skoliosis (16,7%). Dari keenam pasien tersebut diperoleh diagnosis pasti pasien dari hasil MRI dan hanya satu pasien dengan myelografi yang dilanjutkan dengan myelo-CT.

## DAFTAR PUSTAKA

1. Victor, M and Ropper, AH. *Principles of Neurology*. 7<sup>th</sup> Ed. Mc. Graw Hill Inc. New York. 2001.
2. NINDS. *Syringomyelia*. National Institute of Health. <http://www.ninds.nih.gov/>. Juli 2001.
3. Kiriakopoulos, ET., *Syringomyelia*. Department of Neurology, University of Maryland Medicine, 22 South Greene Street, Baltimore. <http://www.umm.edu/ency/article/001398sym.htm>. 2002.
4. Cohodarevic, T, Mailis, A, Montanera, W. *Syringomyelia: Pain, Sensory Abnormalities, and Neuroimaging*. *The Journal of Pain* 2000; Vol. 1(1): 54-66.
5. Gilroy J. *Basic Neurology*, Second ed., Mc Graw Hil Inc., Pergamon Press. Singapore. 1992.
6. Lindsay, KW., *Neurology and Neurosurgery Illustrated*, third ed., Churchill Livingstone Inc, The Britain Press, New York. 1992.
7. Bernard, JL, Vincent FM. *Neurology, Problem in primary care.*; Medical Economics Books, Oradell, New Jersey. 1987.
8. Greenberg, MS. *Handbook of Neurosurgery*, Fifth ed., Thieme Medical Publisher, Greenberg Graphics Inc., New York. 2001.
9. Jinkins, JR., Reddy, S., Leite, CC., Bazan, C., Xiong, L. MR of Parenchymal Spinal Cord Signal Change as a Sign of Active Advancement in Clinically Progressive Posttraumatic Syringomyelia. *Am. J. Neuroradiol* 1998; 19: 177-82
10. Squier, MV and Lehr, RP. Post-traumatic Syringomyelia. , *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1994; Vol 27: 1095-98.
11. El Massry, WS and Biyani, A. Incidence, Management, and outcome of Post-traumatic Syringomyelia. In Memory of Mr. Bernard Williams. , *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1996; Vol 60: 141-6.
12. Muller, D. *Syringomyelia*. Division of Neurological Surgery, University of Missouri, Columbia. 2003.
13. Kakigi, R, Shibasaki, H, Kuroda, Y, Neshige, R, Endo, C, Tubachi, K, Kishikawa, T. Pain-related Somatosensory Evoked Potentials in Syringomyelia. *Brain*. 1991; Vol. 114, Issue 4, p: 1871-89.
14. Honan, WP and Williams, B. Sensory Loss in Syringomyelia: not necessarily dissociated. *Journal of The Royal Society of Medicine* 1993; Vol 86, issue 9, p: 519-20.

15. Sudo, K, Fujiki, N, Tsuji, S, Ajiki, M, Higashi, T, Niino, M, Kikuchi, S, Moriwaka, S, Tashiro, K, 1999. Focal (segmental) Dyshidrosis in Syringomyelia, *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1999; 67: 106-8.
16. Schwartz, MS., Stalberg, E., and Swash, M. Pattern of Segmental Motor Involvement in Syringomyelia: A Single Fibre EMG Study. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* 1980; Vol. 43: 150-155.

# Syringomyelia

Serial Kasus



**Oleh: Prijo Sudibjo, Sekar Satiti, dan Ahmad Asmedi**

**Lab. Ilmu Penyakit Saraf Fakultas Kedokteran Universitas Gadjah Mada**

**SMF Penyakit Saraf RS Dr. Sardjito**

**Jogyakarta**

