

SINDROM PIRAMIDAL BILATERAL MENYERUPAI KLINIS SINDROM GUILLAIN-BARRE

BILATERAL PYRAMIDAL SYNDROME MIMICKING GUILLAIN-BARRE SYNDROME

Putri Auliya,* Ahmad Yanuar Safri,* Taufik Mesiano,* Winnugroho Wiratman,*
Fitri Octaviana,* Manfaluthy Hakim*

ABSTRACT

A 35-year-old man came with weakness in all four limbs with ascending paralysis. The patient experienced a weakness in the right leg initially, followed by the left leg within three hours and involved both arms within one day. The patient was taken to the emergency room afterwards, and within four days, the patient developed tetraplegia, experienced weaknesses of the vocal cord and must be assisted by the ventilator. Lumbar puncture and plasmapheresis were performed, but no improvement was seen. Subsequently, the patient underwent magnetic resonance imaging (MRI) and obtained a picture of subacute infarction on bilateral medulla oblongata pyramidal seen in "heart shape". Patients were rehabilitated and given secondary stroke preventive therapy. Clinical findings in this patient were very similar to the clinical findings in Guillain-Barre Syndrome as this cause delayed diagnosis and therapy of the stroke. Both of these two syndromes can be life-threatening because respiratory failure can occur.

Keywords: Bilateral pyramidal syndrome, GBS, Guillain-barre syndrome, stroke

ABSTRAK

Seorang pria, 35 tahun, datang dengan kelemahan keempat anggota gerak dengan pola *ascending*. Pasien awalnya mengalami kelemahan tungkai kanan, dilanjutkan tungkai kiri dalam waktu 3 jam, dan ke kedua lengan dalam waktu 1 hari. Pasien dibawa ke instalasi gawat darurat (IGD) dan dalam 4 hari pasien menjadi tetraplegi, kelemahan pita suara, dan sesak yang harus dibantu oleh ventilator. Dilakukan pungsi lumbal lalu plasmapheresis tetapi tidak didapatkan perbaikan. Selanjutnya pasien dilakukan *magnetic resonance imaging* (MRI) dan didapatkan gambaran infark subakut pada piramidal medulla oblongata bilateral dalam bentuk "heart shape". Pasien dilakukan rehabilitasi dan diberikan terapi preventif stroke sekunder. Klinis pasien yang sangat mirip dengan klinis sindrom Guillain-barre menyebabkan tertundanya diagnosis stroke, sehingga terapi yang tepat menjadi tertunda. Disisi lain, kedua sindrom ini dapat mengancam nyawa karena dapat terjadi gagal nafas sedangkan tatalaksana dari kedua kasus sangat berbeda.

Kata Kunci: SGB, sindrom piramidal bilateral, sindrom Guillain-barre, stroke

*Departemen Neurologi Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia/RSUP Cipton Mangunkusumo, Jakarta.
Korespondensi: putri.auliya@ui.ac.id

PENDAHULUAN

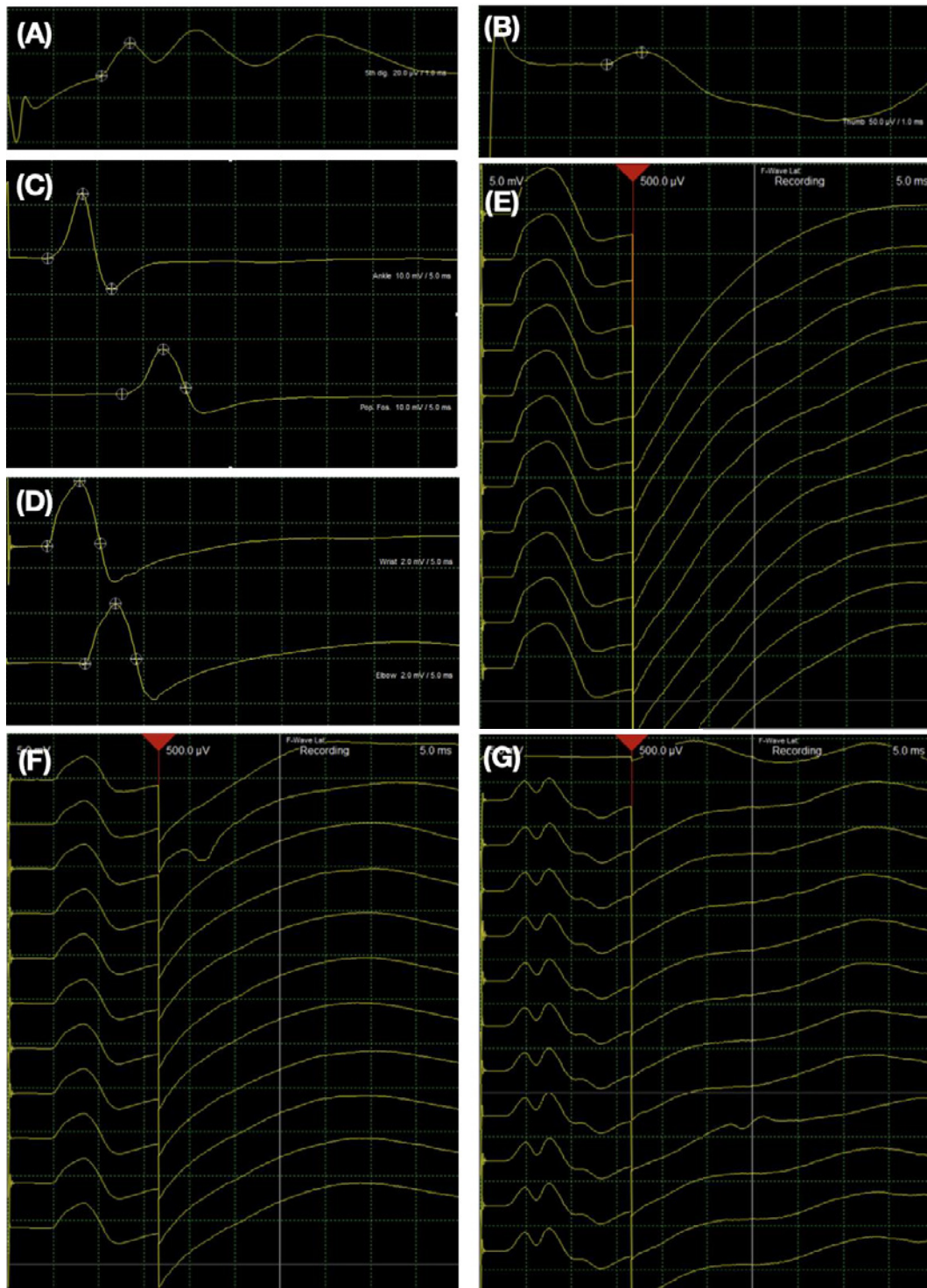
Infark piramidal medulla bilateral atau dikenal juga sebagai infark medulla medial bilateral merupakan kasus stroke medulla oblongata yang sangat jarang.^{1,2} requiring intubation and mechanical ventilation. Brain magnetic resonance imaging (MRI) Infark ini disebabkan oleh gangguan arteri spinalis anterior bilateral.¹ Kejadian infark pada medulla oblongata sangat jarang, yakni 3,8% dari seluruh infark di otak. Area kaudal medulla adalah area infark paling jarang dari seluruh infark medulla (6%) dan hanya 2% kejadian infark di anteromedial medulla oblongata sisi kaudal.^{3,4} Sedangkan infark spesifik pada area piramidal medulla bilateral belum ada data.

Pada beberapa laporan kasus sebelumnya, pasien dengan stroke pada daerah ini selalu dicurigai sebagai sindroma Guillain-barre (SGB).^{1,4-6} Infark

piramidal bilateral, sesuai dengan jarak yang berada disana akan menyebabkan kelemahan keempat ekstremitas dan otot-otot penyangga tubuh. Selain itu, kelemahan yang disebabkan terganggunya nervus hipoglossus juga dapat dijumpai.⁶

Kelemahan pada pasien dengan infark piramidal medulla bilateral memiliki ciri *lower motor neuron* (LMN), yakni kelemahan *flaccid* dan kadang disertai arefleksia. Walaupun kelemahan tetap terjadi secara mendadak, tetapi pada beberapa kasus ditemui kelemahan juga bersifat *ascending*. Selain dari kelemahan motorik, kelemahan hipoglossus terjadi pada 43,2% kasus, gangguan menelan 16,2%, *gaze palsy* 13,5%, serta gagal nafas pada 24,3% kasus.²

Kelemahan motorik, gangguan bulbar, serta gagal nafas menyebabkan gejala yang terjadi pada pasien serupa dengan pasien-pasien SGB.

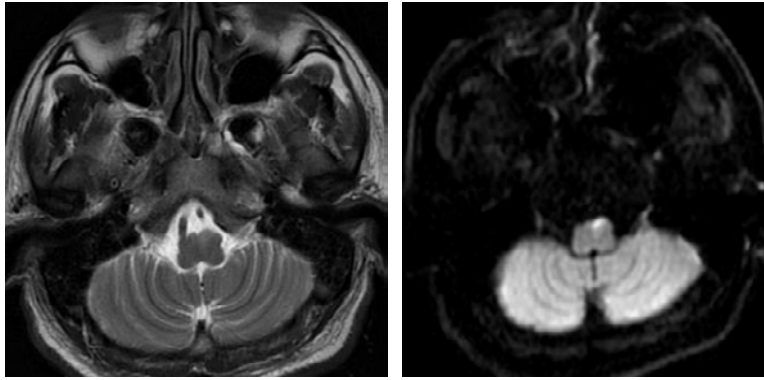


Gambar 1. (A) Konduksi hantar saraf sensorik ulnaris kiri; (B) KHS sensorik medianus kanan; (C) Konduksi hantar saraf motorik tibialis kanan; (D) Konduksi hantar saraf motorik medianus kanan; (E) *F-Wave* medianus kiri; (F) *F-Wave* tibialis kanan; (G) *F-Wave* ulnaris kanan

Pasien dengan infark piramidal medulla bilateral hanya memiliki kekhasan kelemahan yang terjadi mendadak pada keempat ekstremitas, tetapi beberapa kasus dapat lebih membingungkan karena terjadi kelemahan secara *ascenden*.

KASUS

Seorang pria, 35 tahun, datang dengan kelemahan keempat anggota gerak. Awalnya pasien mengalami kelemahan tungkai kanan, diikuti



Gambar 2. *Magnetic resonance imaging* kepala potongan setinggi medulla oblongata

tungkai kiri dalam waktu 3 jam, dan kedua lengan dalam waktu 1 hari. Pasien datang ke IGD dalam keadaan tetraparesis. Keempat ekstremitas pasien tampak *flaccid* tetapi refleks fisiologis masih positif pada keempat ekstremitas. Kelemahan pasien terus memberat setiap harinya. Sebelumnya pasien sudah terdiagnosis hipertensi dan stroke dengan sekuele kelemahan minimal sisi tubuh kiri serta pasien memiliki diabetes melitus yang terkontrol.

Pada hari keempat, pasien mengalami tetraplegi dan gagal nafas sehingga dipasang ventilator. Pasien dicurigai sebagai SGB, dilakukan lumbal punksi, tes kecepatan hantar saraf, dan plasmaforesis. Hasil dari lumbal punksi menunjukkan hasil normal. Tes kecepatan hantar saraf memperlihatkan menghilangnya *F-Wave* yang masih dapat sesuai dengan gambaran sindrom Guillain-Barre. Pasien dilakukan trakeostomi dan plasmaforesis tetapi tidak menunjukkan perbaikan.

Pascaplasmaforesis pasien diputuskan untuk dilakukan MRI kepala. Hasil MRI menunjukkan gambaran infark pada medial medulla oblongata bilateral yang membentuk gambaran “*heart shape*”. Diagnosis sindrom Guillain-Barre pasien gugur dan pasien dilakukan pemberian pengobatan preventif terhadap stroke sekunder dan rehabilitasi.

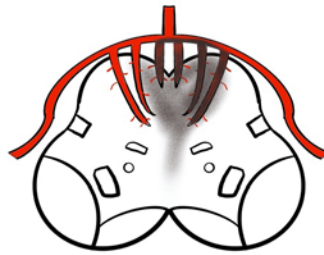
PEMBAHASAN

Pasien ini memiliki keluhan tetraparesis dengan pola *ascending* dan *flaccid*. Pasien juga mengalami gagal nafas yang membutuhkan ventilator. Keadaan ini menyebabkan klinisi akan berpikir kearah kelemahan lower motor neuron. Pasien dipikirkan dengan diagnosis sindrom Guillain-Barre (SGB).

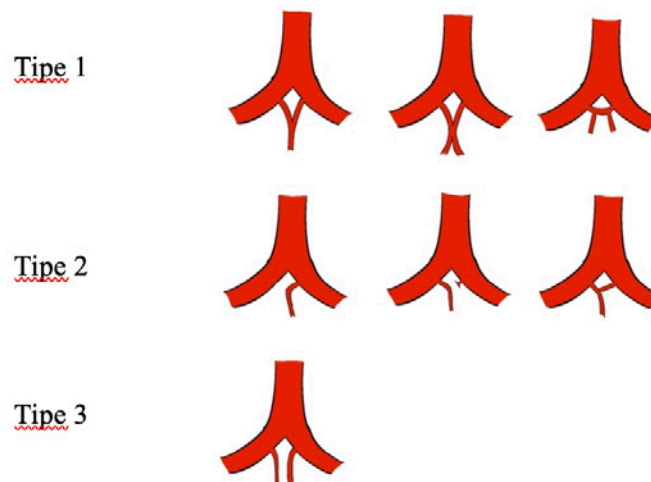
Klinis dari SGB termasuk kelemahan ekstremitas yang *ascending*, *flaccid*, dan arefleksia, dapat juga mengenai bulbar, fasial, dan gagal nafas. Umumnya SGB didahului oleh infeksi, tetapi pada 11,32% kasus didapatkan pasien SGB tanpa didahului infeksi.⁷ Pasien juga tidak memiliki klinis kelemahan dengan arefleksia. Pasien masih memiliki refleks +2 pada keempat ekstremitas. Pada SGB, masih terdapat 10% pasien dengan refleks yang positif.⁸ Pasien dilakukan lumbal punksi pada hari keempat dengan hasil normal. Pada sindrom Guillain-Barre, lumbal punksi dapat normal hingga 50% kasus pada minggu pertama, sehingga pasien masih dapat dikatakan dalam SGB.⁸

Hasil tes kecepatan hantar saraf (KHS) pasien menunjukkan hilangnya *F-wave* pada keempat ekstremitas (Gambar 1). Hasil dari pemeriksaan KHS sering ditemukan juga normal pada pasien GBS dengan onset kurang dari satu minggu.^{8,9} Pada stroke, belum ada laporan pemanjangan latensi pada sisi tubuh yang paresis, tetapi masih bisa didapatkan pemendekan amplitudo dan pemendekan persistensi *F-Wave*.¹⁰ Hasil dari pertimbangan klinis dan pemeriksaan penunjang ini menyebabkan pasien diputuskan didiagnosis SGB dan diberikan plasmaforesis. Plasmaforesis dilakukan hingga 5 siklus, tetapi tidak didapatkan perbaikan pada pasien.

Selanjutnya pasien dilakukan pemeriksaan MRI kepala dan didapatkan gambaran iskemik subakut pada area piramidal medulla bilateral yang berbentuk “*heart shape*” (Gambar 2). Infark dari piramidal medulla bilateral ini dapat terjadi akibat stenosis dari hubungan arteri vertebral dan basilar (Gambar 3).¹¹ Selain itu, arteri spinalis anterior juga



Gambar 3. Stenosis Fokal pada Hubungan Arteri Vatebro-Basiler



Gambar 3. Variasi Arteri Spinalis Anterior¹²

memiliki banyak varian normal (Gambar 4).¹² Varian arteri spinalis anterior yang memungkinkan terjadi penyumbatan bilateral dari medulla oblongata medial adalah jenis arteri spinalis tipe 2, tetapi belum ada yang menyebutkan apakah dapat terjadi gangguan hanya pada piramidnya saja atau tidak.¹² Tetapi hal ini memungkinkan tipe 2 juga mensuplai piramid medulla secara bilateral.

Dari semua hasil pemeriksaan diatas, pasien dinyatakan sebagai stroke iskemik dan diberikan terapi preventif stroke sekunder. Bila pasien datang lebih awal dan masih dalam rentang stroke hiperakut, maka keraguan akan klinis ini dapat menyebabkan tertundanya trombolisis sebagai terapi standar. Manajemen lainnya, seperti mempertahankan tekanan darah juga dapat tidak sesuai untuk stroke iskemik. Tidak dapat ditentukan apakah pasien terdapat jenis varian arteri spinalis karena arteri ini juga tidak terlihat bila kita lakukan angiografi. Dalam tatalaksana stroke vaskularisasi posterior, seperti vaskularisasi anterior, preventif stroke sekunder juga

harus mempertimbangkan faktor risiko terjadinya stroke. Pasien memiliki hipertensi dan diabetes mellitus. Pada stroke vaskularisasi posterior seperti halnya vaskularisasi anterior, faktor risiko tertinggi adalah hipertensi (47,9%), diikuti merokok (37,8%), konsumsi alkohol (23%), diabetes mellitus (21%), hiperlipidemia (6,4%), dan atrial fibrilasi (6,5%).^{11,13,14} Terlihat pada pasien, sebelumnya pasien memiliki stroke dengan vaskularisasi anterior dan selanjutnya sirkulasi posterior.

Jika dibandingkan antara sirkulasi anterior dan sirkulasi posterior, pada stroke sirkulasi posterior lebih sering ditemukan kejadian *paten foramen ovale* (PFO). Selain itu, kejadian diseksi arteri servikal.¹⁴ Pada pasien ini penting untuk tatalaksana hipertensi dan diabetes mellitus yang merupakan dua faktor risiko terjadinya stroke dan selanjutnya dicari faktor risiko PFO dan diseksi arteri.

KESIMPULAN

Pasien dengan klinis tetraparesis *ascending* yang khas selama ini sebagai klinis SGB, harus

benar-benar diperiksa komponen LMN dan UMN. Hal ini menyebabkan kita masih memikirkan hal lain selain SGB, salah satunya stroke pada piramidal medulla bilateral. Ketepatan klinis dan pemeriksaan penunjang yang diminta akan menentukan terapi yang tepat untuk pasien. Tata laksana dari stroke ini sama dengan tatalaksana stroke pada umumnya yakni preventif stroke sekunder dan menangani faktor-faktor risiko dari pasien.

DAFTAR PUSTAKA

1. Searcy S, Akinduro OO, Spector A, Yoon JW, Brown BL, Freeman WD. Heart-Shaped Bilateral Medullary Pyramidal Infarction as a Pathognomonic Finding of Anterior Spinal Artery Occlusion. *Neurocrit Care*. 2018;28(3):388–94.
2. Pongmoragot J, Parthasarathy S, Selchen D, Saposnik G. Bilateral medial medullary infarction: A systematic review. *J Stroke Cerebrovasc Dis* [Internet]. 2013;22(6):775–80. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2012.03.010>
3. Hong YH, Zhou LX, Yao M, et al. Lesion Topography and Its Correlation With Etiology in Medullary Infarction: Analysis From a Multi-Center Stroke Study in China. *Front Neurol*. 2018;9:813. Published 2018 Sep 27. doi:10.3389/fneur.2018.00813
4. Tokuoka K, Yuasa N, Ishikawa T, Takahashi M, Mandokoro H, Kitagawa Y, et al. A case of bilateral medial medullary infarction presenting with “heart appearance” sign. *Tokai J Exp Clin Med*. 2007;32(3):99–102.
5. Torabi AM. Bilateral Medial Medullary Stroke: A Challenge in Early Diagnosis. *Case Rep Neurol Med*. 2013;2013:1–3.
6. Kaji S, Katada H, Sato S, Shibayama H, Fukutake T, Kikuchi Y, et al. Isolated infarction of medullary pyramid: Its clinical features and pathology. *J Neurol Sci* [Internet]. 2013;333:e220. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jns.2013.07.868>
7. Sudulagunta SR, Sodalagunta MB, Sepehrar M, Khorram H, Bangalore Raja SK, Kothandapani S, et al. Guillain-Barré-syndrom: Klinisches bild und behandlung. *GMS Ger Med Sci*. 2015;13.
8. Safri AY. Sindrom Guillain Barre. In: Aninditha T, Wiratman W, editors. *Buku Ajar Neurologi*. 1st ed. Penerbit Kedokteran Indonesia; 2017. p. 677–87.
9. Berciano J, Orizaola P, Gallardo E, Pelayo-Negro AL, Sánchez-Juan P, Infante J, et al. Very early Guillain-Barré syndrome: A clinical-electrophysiological and ultrasonographic study. *Clin Neurophysiol Pract* [Internet]. 2020;5:1–9. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S2467981X19300423>
10. Naseri M, Petramfar P, Ashraf A. Effect of motor imagery on the F-wave parameters in hemiparetic stroke survivors. *Ann Rehabil Med*. 2015;39(3):401–8.
11. S. KJ, S. HY. Medial Medullary Infarction. *Stroke* [Internet]. 2009 Oct 1;40(10):3221–5. Available from: <https://doi.org/10.1161/STROKEAHA.109.559864>
12. Er U, Fraser K, Lanzino G. The anterior spinal artery origin: A microanatomical study. *Spinal Cord*. 2008;46(1):45–9.
13. Zeng Q, Tao W, Lei C, Dong W, Liu M. Etiology and risk factors of posterior circulation infarction compared with anterior circulation infarction. *J Stroke Cerebrovasc Dis* [Internet]. 2015;24(7):1614–20. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2015.03.033>
14. Von Sarnowski B, Schminke U, Grittner U, Tanislav C, Böttcher T, Hennerici MG, et al. Posterior versus Anterior Circulation Stroke in Young Adults: A Comparative Study of Stroke Aetiologies and Risk Factors in Stroke among Young Fabry Patients (sifap1). *Cerebrovasc Dis*. 2017;43(3–4):152–60.