

LAPORAN KASUS

Manajemen Anestesi pada Pasien dengan Chiari Malformation dan Syringomyelia

Anesthesia Management of Chiari Malformation and Syringomyelia

Tomas Ari Kurniawan ✉*, I Ketut Sinardja *

*Bagian Anestesi dan Terapi Intensif Fakultas Kedokteran Universitas Udayana Rumah Sakit Umum Pusat Sanglah Denpasar

✉Korespondensi / correspondence: tom_kun98@yahoo.com

ABSTRACT

Background: Chiari malformation is an anatomical abnormality of cerebellum where the cerebellar tonsils descend toward the foramen magnum and cause a series of clinical symptoms. In general, this disorder has 4 types of classification based on the degree of severity of anatomical abnormalities of the cerebellum. In some cases, the disorder is also accompanied by syringomyelia. Actions that can be done to reduce the clinical symptoms such as by decompressing the skull bone occipital part, so as to reduce the symptoms of an emphasis on the down part of the cerebellum.

Case: Our patients had Chiari malformation type 2 in the presence of syringomyelia. Clinical symptoms appear in the form of head and neck pain back, accompanied by weakness in the left hand. Through surgery, performed the foramen magnum decompression and duroplasty. Anesthesia is done under general anesthesia intravenously, given induction with propofol and fentanyl, propofol intravenous maintenance dose of 100 mcg/kg/min. Postoperative pain patients managed with epidural analgesia which is mounted on the cervical spine area as high as 3, with a regimen of 0.1% bupivacaine and morphine 0.5 mg in a volume of 5 ml.

Summary: Chiari malformation is the anatomical abnormalities of the cerebellum that has dangerous potential. Compression occurs at the foramen magnum can cause bulbar palsy and apnea. Decompression actions undertaken to prevent the occurrence of paralysis. Patients with Chiari malformation and syringomyelia is often accompanied by hydrocephalus. Planned anesthetic management should not cause an increase in intra-cranial pressure.

Keywords: Chiari malformation, syringomyelia.

ABSTRAK

Latar belakang: Chiari malformation merupakan kelainan anatomi dari otak kecil dimana tonsil cerebellum turun ke arah Foramen magnum dan menimbulkan serangkaian gejala klinis. Secara umum kelainan ini memiliki 4 tipe klasifikasi berdasarkan derajat beratnya kelainan anatomi dari cerebellum. Pada beberapa kasus

dijumpai kelainan juga disertai dengan syringomyelia. Tindakan yang bisa dikerjakan untuk mengurangi gejala klinis antara lain dengan melakukan dekompresi pada tulang cranium bagian occipital, sehingga dapat mengurangi gejala penekanan pada bagian cerebellum yang turun.

Kasus: Pasien kami mengalami Chiari malformation tipe 2 dengan adanya syringomyelia. Gejala klinis yang muncul berupa nyeri kepala dan leher bagian belakang, disertai dengan kelemahan pada tangan kiri. Melalui tindakan operatif, dikerjakan dekompresi foramen magnum dan duroplasty. Anestesi dikerjakan dengan anestesi umum intravena, diberikan induksi dengan propofol dan fentanyl, pemeliharaan dengan propofol intravena dosis 100 mcg/kg/menit. Nyeri paska operasi pasien dikelola dengan epidural analgesia yang dipasang pada daerah setinggi vertebra cervical 3, dengan regimen bupivakain 0,1% dan morfin 0,5 mg dalam volume 5 ml.

Ringkasan: Chiari malformation adalah kelainan anatomi cerebellum yang memiliki potensi berbahaya. Kompresi yang terjadi pada foramen magnum dapat menyebabkan terjadinya bulbar palsy dan menyebabkan apnea. Tindakan dekompresi dikerjakan untuk mencegah terjadinya kelumpuhan tersebut. Pasien dengan Chiari malformation seringkali disertai dengan syringomyelia dan hidrosefalus. Manajemen anestesi yang direncanakan sebaiknya tidak menimbulkan peningkatan tekanan intra kranial.

Kata kunci: Chiari malformation, syringomyelia.

PENDAHULUAN

Sebagian besar ahli menyetujui bahwa Chiari Malformation adalah pertumbuhan tonsil cerebellum ektopik. Pada tahun 1891, saat mempelajari efek hidrosefalus pada cerebellum, Chiari mendeskripsikan beberapa perubahan yang kemudian dikenal sebagai Chiari Malformation. Tipe 1 dari kelainan ini merupakan pemanjangan tonsil cerebellum yang berbentuk kerucut mengarah ke kanalis spinalis.¹

Pasien pertama Chiari menderita hidrosefalus juga, dan temuan ini menggambarkan hernia tonsiler yang

disebabkan oleh peningkatan Tekanan Intra Kranial (TIK) yang disebabkan oleh hidrosefalus. Beberapa kasus yang serupa dilaporkan beberapa dekade kemudian, terutama pada literatur dari Inggris. Kasus Chiari malformation pada orang dewasa yang tidak disertai dengan hidrosefalus dipublikasikan oleh Aring pada tahun 1938. Beberapa kasus yang lain yang dilaporkan kemudian, sebagian besar berhubungan dengan syringomyelia. Antara 1960 dan 1970 baru mulai banyak dipublikasikan tentang Chiari malformation, sehingga

pengertian mengenai Chiari malformation lebih dimengerti.^{2,3}

Dengan adanya MRI, dengan kemampuannya untuk melihat potongan secara sagital, telah mengembangkan diagnosis Chiari malformation. Insidensi Chiari malformation yang terlihat pada pemeriksaan MRI adalah antara 0,56% dan 0,77%, dan 15 – 30% pasien tersebut asimtomatis. Ektopik tonsil cerebellum diidentifikasi pada 0,62% pasien yang menjalani diseksi otak. Diestimasikan bahwa lebih dari 3500 dekompresi dikerjakan setiap tahun di Amerika Serikat untuk Chiari malformation. Penyakit ini lebih banyak ditemui pada wanita, dengan rasio 3 : 1 terhadap laki-laki. Umur onset penyakit ini 25 tahun, dan saat diagnosis ditegakkan berkisar 5 tahun setelah onset.³

KASUS

Pasien perempuan 39 tahun, ASA 2, didiagnosa dengan Chiari malformation tipe 2 + Syringomyeli direncanakan untuk foramen magnum dekompresi dan duroplasty. Pada evaluasi praanestesia pasien mengeluh nyeri pada leher dan kepala belakang sejak 10 tahun yang lalu, disertai dengan lemas pada tangan kirinya sehingga pasien tidak mampu menggenggam dengan kuat. Dari pemeriksaan fisik ditemukan *drop hand* pada tangan kiri dengan sensibilitas yang menurun pada lengan kiri. Dari pemeriksaan MRI ditemukan syringomelia spinal cord setinggi cervical-7 sampai thorakal-3 dengan

tanda-tanda, *low lying tonsila cerebellum* 18 mm dari foramen magnum. Durante operasi pasien diberikan premedikasi dengan midazolam 2 mg dan ondancetron 4 mg. Kemudian pasien diinduksi menggunakan propofol 150 mg dan diberikan suplemen analgesia fentanyl 150 mg. Fasilitas intubasi dengan vecuronium 6 mg. Kemudian pasien diintubasi dengan pipa endotrakeal no.7. setelah intubasi, pasien diposisikan dengan posisi prone. Pemeliharaan anestesia dengan *Compressed air*, O₂, propofol *continous* 100 mcg/kg/menit, vecuronium dan fentanyl intermiten. Selama operasi berlangsung hemodinamik stabil. Post operasi sebelum operator menutup luka operasi terlebih dahulu dipasang epidural cateter dengan ujung kateter diletakkan di Cervical 3. Diberikan regimen awal bupivacaine 0,1% + morphine 0,5 mg volume 5 ml. setelah operasi selesai pasien dapat bernapas spontan dan kemudian dikembalikan ke posisi supine dan diberikan kombinasi sulfas atropine 0,5 mg dan neostigmine 1 mg. Setelah pasien bernapas spontan adekuat dilakukan ekstubasi dalam kondisi pasien masih tidur dalam. Post operasi pasien dirawat di ICU dengan analgetik epidural analgesia bupivacaine 0,1% + Morphine 0,5 mg volume 5 ml setiap 8 jam yang kemudian di perpanjang intervalnya secara perlahan dan paracetamol 500 mg per oral setiap 6 jam. Hari ke 2 post operasi pasien dipindahkan ke ruang perawatan biasa. Pasien pulang pada hari ke 7. Selama 7 hari paska operasi pasien sama sekali

Tabel 1. Klasifikasi dari *Chiari Malformation*

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

tidak mengeluh sakit dengan VAS 0. Tanpa keluhan mual dan muntah. Epidural kateter dicabut sebelum pasien pulang.

PEMBAHASAN

Chiari malformation adalah suatu kelainan anatomi dari cerebellum dimana bagian tonsil memanjang dan posisi turun ke arah Foramen Occipitalis Magnum, sehingga sering kali terjadi kompresi terhadap bagian cerebellum tersebut. Berikut adalah klasifikasi dari Chiari malformation pada tabel 1.⁴

Pada pasien yang kami rawat memiliki kriteria yang sesuai dengan klasifikasi Chiari malformation tipe II, dimana diagnosis ditegakkan dengan pemeriksaan MRI yang didapatkan *low lying tonsilla cerebellum* disertai dengan syringomyelia setinggi Servikal 7 hingga Thorakal 3. Manifestasi klinis yang mungkin dijumpai antara lain pada tabel 2.^{3,4}

Klinis yang didapatkan antara lain nyeri pada leher bagian belakang disertai

dengan kelemahan pada ekstremitas atas kiri dan drop hand. Paresis yang dijumpai pada kasus ini kemungkinan juga disebabkan adanya syringomyelia yang diderita juga oleh pasien.

Selama tindakan dekompresi, pasien dikerjakan dengan anestesi umum dengan posisi prone. Beberapa hal yang harus dijaga selama tindakan anestesi dan pembedahan adalah gejala hemodinamik yang mungkin dapat terjadi, mengingat lokasi operasi berada di dekat medulla oblongata. Selama tindakan operasi, pasien relatif stabil dan tidak mengalami gejala hemodinamik. Paska operasi dilakukan pemasangan kateter epidural di cervical, untuk manajemen nyeri paska operasi. Selama perawatan baik di ruang intensif, dan di ruang rawat, pasien bebas rasa nyeri dengan regimen analgetik yang kami berikan. Kelebihan yang didapatkan dengan menggunakan analgesia regional untuk manajemen nyeri paska operasi, antara lain adalah untuk mengurangi penggunaan obat-obat analgesia sistemik, terutama opioid, dengan tujuan

Tabel 2. Manifestasi Klinis yang Mungkin Dijumpai

Sistem	Gejala Subyektif	Tanda Obyektif
Okuler	Fotofobia, diploopia, tekanan pada retroorbital. Abnormalitas lapang pandang	Papil edema, pulsasi vena hilang, kelumpuhan otot ekstra okuler
Otologik	Pusing, tinnitus, penurunan pendengaran, tekanan pada telinga, vertigo, hiperakusis	Nistagmus, SNHL, test keseimbangan yang abnormal
Batang otak bagian bawah, saraf kranialis	Disfagia, disartria, apnea saat tidur, nyeri tenggorokan, palpitasi, sinkop, hipertensi	Gangguan pada gag reflex, paralisis pita suara, kelumpuhan saraf hipoglossus, kelumpuhan saraf spinal
Cerebellum	Gait yang tidak seimbang, koordinasi buruk, tremor	Dismetria, ataksia
Sistem sensorik	Nyeri pada oksipital dan retro orbital, nyeri cervical, parestesia, sensibilitas posisi yang buruk, nyeri terbakar	Analgesia, gangguan proprioceptif
Sistem motorik	Kelemahan	Kelemahan, spastisitas, hiperrefleksia
Lain-lain	Kelemahan kronis, gangguan memori, muntah, inkontinensia, impoten, gangguan tropik	

untuk menekan terjadinya efek samping yang tidak diinginkan berupa mual dan muntah, depresi pernafasan, dan gangguan motilitas usus. Anestesi lokal diberikan dengan konsentrasi yang tipis, diharapkan tidak memiliki efek blokade pada system saraf motorik, dimana blok motorik pada daerah cervical memiliki resiko terjadinya kelumpuhan otot-otot pernafasan. Konsentrasi bupivakain 0,1% memberikan analgesia tanpa disertai dengan blok motorik pada pasien yang kami rawat.

RINGKASAN

Chiari malformation adalah kelainan anatomi cerebellum yang memiliki potensi berbahaya. Kompresi yang terjadi pada foramen magnum dapat menyebabkan terjadinya bulbar palsy dan menyebabkan apnea. Tindakan dekompresi dikerjakan untuk mencegah terjadinya kelumpuhan tersebut. Pasien dengan Chiari malformation seringkali disertai dengan syringomyelia dan hidrosefalus. Manajemen anestesi yang direncanakan sebaiknya tidak menimbulkan peningkatan tekanan intra kranial.

DAFTAR PUSTAKA

1. Salman MS. The cerebellum in Chiari type II malformation. *Neuroembryol Aging*. 2008;5:14–22
2. Wetjen NM. Chiari Malformation and Syringomyelia: Investigating the Natural History and Predicting Outcomes. *Neurosciences Update* 2011. 8(4) : 1-7
3. Bejjani G.K. Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview. *Neurosurg Focus*. 2000;11:1–8.
4. Fernández AA1, Guerrero AI, Martínez MI, Vázquez ME, Fernández JB, Chesa i Octavio E, Labrado Jde L, Silva ME, de Araoz MF, García-Ramos R, Ribes MG, Gómez C, Valdivia JI, Valbuena RN, Ramón JR. Malformations of the craniocervical junction (Chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment). *BMC Musculoskelet Disord*. 2009 Dec 17;10 Suppl 1:S1.