

**BAHAN AJAR I**  
***BELLS PALSY***

Nama Mata Kuliah/Bobot SKS	: Sistem Neuropsikiatri / 8 SKS
Standar Kompetensi	: area kompetensi 5: landasan ilmiah kedokteran
Kompetensi Dasar	: menerapkan ilmu kedokteran klinik pada sistem neuropsikiatri
Indikator	: menegakkan diagnosis dan melakukan penatalaksanaan awal sebelum dirujuk sebagai kasus emergensi
Level Kompetensi	: 4A
Alokasi Waktu	: 2 x 50 menit

**1. Tujuan Instruksional Umum (TIU) :**

Mampu mengenali dan mendiagnosis penyakit-penyakit akibat lesi pada saraf kranial dan batang otak, serta melakukan penanganan sesuai dengan tingkat kompetensi yang ditentukan, dan melakukan rujukan bila perlu.

**2. Tujuan Instruksional Khusus (TIK) :**

- a. Mampu menyebutkan patogenesis terjadinya *bells palsy*
- b. Mampu melakukan penapisan / penegakan diagnosis *bells palsy*
- c. Mampu melakukan promosi kesehatan dan pencegahan *bells palsy*
- d. Mampu melakukan manajemen / terapi awal *bells palsy*

Isi Materi:

## **BAB I**

### **PENDAHULUAN**

Bell's palsy merupakan kelemahan wajah dengan tipe *lower motor neuron* yang disebabkan oleh keterlibatan saraf fasialis idiopatik di luar sistem saraf pusat, tanpa adanya penyakit neurologik lainnya. Sindrom ini pertama sekali dideskripsikan pada tahun 1821 oleh seorang anatomis dan dokter bedah bernama Sir Charles Bell. Insidens sindrom ini sekitar 23 kasus per 100 000 orang setiap tahun. Manifestasi klinisnya terkadang dianggap sebagai suatu serangan stroke atau gambaran tumor yang menyebabkan separuh tubuh lumpuh atau tampilan distorsi wajah yang akan bersifat permanen. Oleh karena itu, perlu diketahui mengenai Bell's palsy oleh dokter umum agar tata laksana yang tepat dapat diberikan tanpa melupakan diagnosis banding yang mungkin didapatkan.

## **BAB II**

### **TINJAUAN PUSTAKA**

#### **Anatomi**

Saraf fasialis atau saraf kranialis ketujuh mempunyai komponen motorik yang mempersarafi semua otot ekspresi wajah pada salah satu sisi, komponen sensorik kecil (nervus intermedius Wrisberg) yang menerima sensasi rasa dari 2/3 depan lidah, dan komponen otonom yang merupakan cabang sekretomotor yang mempersarafi glandula lakrimalis. Saraf fasialis keluar dari otak di sudut serebello-pontin memasuki meatus akustikus internus. Saraf selanjutnya berada di dalam kanalis fasialis memberikan cabang untuk ganglion pterygopalatina sedangkan cabang kecilnya ke muskulus stapedius dan bergabung dengan korda timpani. Pada bagian awal dari kanalis fasialis, segmen labirin merupakan bagian yang tersempit yang dilewati saraf fasialis; foramen meatal pada segmen ini hanya memiliki diameter sebesar 0,66 mm.

#### **Etiologi dan Patofisiologi**

Terdapat lima teori yang kemungkinan menyebabkan terjadinya Bell's palsy, yaitu iskemik vaskular, virus, bakteri, herediter, dan imunologi. Teori virus lebih banyak dibahas sebagai etiologi penyakit ini. Burgess et al mengidentifikasi genom virus herpes simpleks (HSV) di ganglion genikulatum seorang pria usia lanjut yang meninggal enam minggu setelah mengalami Bell's palsy. Murakami et al. menggunakan teknik reaksi rantai polimerase untuk mengamplifikasi sekuens genom virus, dikenal sebagai HSV tipe 1 di dalam cairan endoneural sekeliling saraf ketujuh pada 11 sampel dari 14 kasus Bell's palsy yang dilakukan dekompresi pembedahan pada kasus yang berat. Murakami et al. menginokulasi HSV dalam telinga dan lidah tikus yang menyebabkan paralisis pada wajah tikus tersebut. Antigen virus tersebut kemudian ditemukan pada saraf fasialis dan ganglion genikulatum. Dengan adanya temuan ini, istilah paralisis fasialis herpes simpleks atau herpetika

dapat diadopsi. Gambaran patologi dan mikroskopis menunjukkan proses demielinisasi, edema, dan gangguan vaskular saraf.

### **Manifestasi Klinis**

Berdasarkan letak lesi, manifestasi klinis Bell's palsy dapat berbeda. Bila lesi di foramen stylomastoid, dapat terjadi gangguan komplit yang menyebabkan paralisis semua otot ekspresi wajah. Saat menutup kelopak mata, kedua mata melakukan rotasi ke atas (Bell's phenomenon). Selain itu, mata dapat terasa berair karena aliran air mata ke sakus lakrimalis yang dibantu muskulus orbikularis okuli terganggu. Manifestasi komplit lainnya ditunjukkan dengan makanan yang tersimpan antara gigi dan pipi akibat gangguan gerakan wajah dan air liur keluar dari sudut mulut. Lesi di kanalis fasialis (di atas persimpangan dengan korda timpani tetapi di bawah ganglion genikulatum) akan menunjuk semua gejala seperti lesi di foramen stylomastoid ditambah pengecapan menghilang pada dua per tiga anterior lidah pada sisi yang sama. Bila lesi terdapat di saraf yang menuju ke muskulus stapedius dapat terjadi hiperakusis (sensitivitas nyeri terhadap suara keras). Selain itu, lesi pada ganglion genikulatum akan menimbulkan lakrimasi dan berkurangnya salivasi serta dapat melibatkan saraf kedelapan.

### **Pemeriksaan Fisik**

Paralisis fasialis mudah didiagnosis dengan pemeriksaan fisik yang lengkap untuk menyingkirkan kelainan sepanjang perjalanan saraf dan kemungkinan penyebab lain. Adapun pemeriksaan yang dilakukan adalah pemeriksaan gerakan dan ekspresi wajah. Pemeriksaan ini akan menemukan kelemahan pada seluruh wajah sisi yang terkena. Kemudian, pasien diminta menutup mata dan mata pasien pada sisi yang terkena memutar ke atas. Bila terdapat hiperakusis, saat stetoskop diletakkan pada telinga pasien maka suara akan terdengar lebih jelas pada sisi cabang muskulus stapedius yang paralisis. Tanda klinis yang membedakan Bell's palsy dengan stroke atau kelainan yang bersifat sentral lainnya adalah tidak terdapatnya kelainan

pemeriksaan saraf kranialis lain, motorik dan sensorik ekstremitas dalam batas normal, dan pasien tidak mampu mengangkat alis dan dahi pada sisi yang lumpuh.

### **Diagnosis Banding**

Diagnosis banding paralisis fasialis dapat dibagi menurut lokasi lesi sentral dan perifer. Kelainan sentral dapat merupakan stroke bila disertai kelemahan anggota gerak sisi yang sama dan ditemukan proses patologis di hemisfer serebri kontralateral; kelainan tumor apabila onset gradual dan disertai perubahan mental status atau riwayat kanker di bagian tubuh lainnya; sklerosis multipel bila disertai kelainan neurologis lain seperti hemiparesis atau neuritis optika; dan trauma bila terdapat fraktur os temporalis pars petrosus, basis kranii, atau terdapat riwayat trauma sebelumnya. Kelainan perifer yang ditemukan dapat merupakan suatu otitis media supuratif dan mastoiditis apabila terjadi reaksi radang dalam kavum timpani dan foto mastoid menunjukkan suatu gambaran infeksi; herpes zoster otikus bila ditemukan adanya tuli perseptif, tampak vesikel yang terasa amat nyeri di pinna dan/atau pemeriksaan darah menunjukkan kenaikan titer antibodi virus varicella-zoster; sindroma Guillain-Barre saat ditemukan adanya paresis bilateral dan akut; kelainan miastenia gravis jika terdapat tanda patognomonik berupa gangguan gerak mata kompleks dan kelemahan otot orbikularis okuli bilateral; tumor serebello-pontin (tersering) apabila disertai kelainan nervus kranialis V dan VIII; tumor kelenjar parotis bila ditemukan massa di wajah (angulus mandibula); dan sarcoidosis saat ditemukan tanda-tanda febris, perembesan kelenjar limfe hilus, uveitis, parotitis, eritema nodosa, dan kadang hiperkalsemia.

### **Pemeriksaan Penunjang**

Bell's palsy merupakan diagnosis klinis sehingga pemeriksaan penunjang perlu dilakukan untuk menyingkirkan etiologi sekunder dari paralisis saraf kranialis. Pemeriksaan radiologis dengan CT-scan atau

radiografi polos dapat dilakukan untuk menyingkirkan fraktur, metastasis tulang, dan keterlibatan sistem saraf pusat (SSP). Pemeriksaan MRI dilakukan pada pasien yang dicurigai neoplasma di tulang temporal, otak, glandula parotis, atau untuk mengevaluasi sklerosis multipel. Selain itu, MRI dapat memvisualisasi perjalanan dan penyengatan kontras saraf fasialis. Pemeriksaan neurofisiologi pada Bells palsy sudah dikenal sejak tahun 1970- sebagai prediktor kesembuhan, bahkan dahulu sebagai acuan pada penentuan kandidat tindakan dekompresi intrakanikular. Grosheva et al melaporkan pemeriksaan elektromiografi (EMG) mempunyai nilai prognostik yang lebih baik dibandingkan elektroneurografi (ENG). Pemeriksaan serial EMG pada penelitian tersebut setelah hari ke-15 mempunyai positive-predictivevalue (PPV) 100% dan negative-predictive-value (NPV) 96%. Spektrum abnormalitas yang didapatkan berupa penurunan amplitudo Compound Motor Action Potential (CMAP), pemanjangan latensi saraf fasialis, serta pada pemeriksaan blink reflex didapatkan pemanjangan gelombang R1 ipsilateral. Pemeriksaan blink reflex ini sangat bermanfaat karena 96% kasus didapatkan abnormalitas hingga minggu kelima, meski demikian sensitivitas pemeriksaan ini rendah. Abnormalitas gelombang R2 hanya ditemukan pada 15,6% kasus

### **Tata Laksana**

Peran dokter umum sebagai lini terdepan pelayanan masyarakat berupa identifikasi dini dan merujuk ke spesialis saraf (jika tersedia) apabila terdapat kelainan lain pada pemeriksaan neurologis yang mengarah pada penyakit yang menjadi diagnosis banding Bell's palsy. Jika tidak tersedia, dokter umum dapat menentukan terapi selanjutnya setelah menyingkirkan diagnosis banding lain. Terapi yang diberikan dokter umum dapat berupa kombinasi non-farmakologis dan farmakologis seperti dijelaskan di bawah ini.

### **Terapi Non-farmakologis**

Kornea mata memiliki risiko mengering dan terpapar benda asing. Proteksinya dapat dilakukan dengan penggunaan air mata buatan (artificial tears), pelumas (saat tidur), kaca mata, plester mata, penjahitan kelopak mata atas, atau tarsorafi lateral (penjahitan bagian lateral kelopak mata atas dan bawah). Masase dari otot yang lemah dapat dikerjakan secara halus dengan mengangkat wajah ke atas dan membuat gerakan melingkar. Tidak terdapat bukti adanya efektivitas dekompresi melalui pembedahan saraf fasialis, namun tindakan ini kadang dilakukan pada kasus yang berat dalam 14 hari onset. Rehabilitasi fasial secara komprehensif yang dilakukan dalam empat bulan setelah onset terbukti memperbaiki fungsi pasien dengan paralisis fasialis. Namun, diketahui pula bahwa 95% pasien sembuh dengan pengobatan prednison dan valasiklovir tanpa terapi fisik. Rehabilitasi fasial meliputi edukasi, pelatihan neuro-muskular, masase, meditasirelaksasi, dan program pelatihan di rumah. Terdapat empat kategori terapi yang dirancang sesuai dengan keparahan penyakit, yaitu kategori inisiasi, fasilitasi, kontrol gerakan, dan relaksasi. Kategori inisiasi ditujukan pada pasien dengan asimetri wajah sedang-berat saat istirahat dan tidak dapat memulai gerakan pada sisi yang lumpuh. Strategi yang digunakan berupa masase superfisial disertai latihan gerak yang dibantu secara aktif sebanyak 10 kali yang dilakukan 1-2 set per hari dan menghindari gerakan wajah berlebih. Sementara itu, kategori fasilitasi ditujukan pada pasien dengan asimetri wajah ringan-sedang saat istirahat, mampu menginisiasi sedikit gerakan dan tidak terdapat sinkinesis. Strategi yang digunakan berupa mobilisasi jaringan lunak otot wajah yang lebih agresif dan reedukasi neuromuskular di depan kaca (feedback visual) dengan melakukan gerakan ekspresi wajah yang lambat, terkontrol, dan bertahap untuk membentuk gerakan wajah yang simetris. Latihan ini dilakukan sebanyak minimal 20-40 kali dengan 2-4 set per hari. Berikutnya adalah kategori kontrol gerakan yang ditujukan pada pasien dengan simetri wajah ringan-sedang saat istirahat, masih mampu

menginisiasi sedikit gerakan, dan terdapat sinkinesis. Strategi yang digunakan berupa mobilisasi jaringan lunak dalam otot wajah dengan agresif, reedukasi neuromuskular di depan kaca seperti kategori fasilitasi, namun secara simultan mengontrol gerakan sinkinesis pada bagian wajah lainnya, dan disertai inisiasi strategi meditasi-relaksasi. Kategori terakhir adalah relaksasi yang ditujukan pada pasien dengan kekencangan seluruh wajah yang parah karena sinkinesis dan hipertonisitas. Strategi yang digunakan berupa mobilisasi jaringan lunak dalam otot wajah dengan agresif, reedukasi neuromuskular di depan kaca, dan fokus pada strategi meditasi-relaksasi yaitu meditasi dengan gambar visual atau audio difokuskan untuk melepaskan ketegangan pada otot yang sinkinesis. Latihan ini cukup dilakukan 1-2 kali per hari. Bila setelah menjalani 16 minggu latihan otot tidak mengalami perbaikan, pasien dengan asimetri dan sinkinesis perlu dipertimbangkan untuk menjalani kemodenervasi untuk memperbaiki kualitas hidupnya, baik gerakan, fungsi sosial, dan ekspresi emosi wajah. Pada keadaan demikian perlu dikonsultasikan ke bagian kulit atau bedah plastik. Konsultasi ke bagian lain, seperti Telinga Hidung Tenggorok dan kardiologi perlu dipertimbangkan apabila terdapat kelainan pemeriksaan auloskop atau pembengkakan glandula parotis dan hipertensi secara berurutan pada pasien

### **Terapi Farmakologis**

Inflamasi dan edema saraf fasialis merupakan penyebab paling mungkin dalam patogenesis Bell's palsy. Penggunaan steroid dapat mengurangi kemungkinan paralisis permanen dari pembengkakan pada saraf di kanalis fasialis yang sempit. Steroid, terutama prednisolon yang dimulai dalam 72 jam dari onset, harus dipertimbangkan untuk optimalisasi hasil pengobatan. Dosis pemberian prednison (maksimal 40- 60 mg/hari) dan prednisolon (maksimal 70 mg) adalah 1 mg per kg per hari peroral selama enam hari diikuti empat hari tapering off. Efek toksik dan hal yang perlu diperhatikan pada penggunaan steroid jangka panjang (lebih dari 2 minggu)

berupa retensi cairan, hipertensi, diabetes, ulkus peptikum, osteoporosis, supresi kekebalan tubuh (rentan terhadap infeksi), dan Cushing syndrome. Ditemukannya genom virus di sekitar saraf ketujuh menyebabkan preparat antivirus digunakan dalam penanganan Bell's palsy. Namun, beberapa percobaan kecil menunjukkan bahwa penggunaan asiklovir tunggal tidak lebih efektif dibandingkan kortikosteroid. Penelitian retrospektif Hato et al mengindikasikan bahwa hasil yang lebih baik didapatkan pada pasien yang diterapi dengan asiklovir/ valasiklovir dan prednisolon dibandingkan yang hanya diterapi dengan prednisolon. Axelsson et al juga menemukan bahwa terapi dengan valasiklovir dan prednison memiliki hasil yang lebih baik. de Almeida et al menemukan bahwa kombinasi antivirus dan kortikosteroid berhubungan dengan penurunan risiko batas signifikan yang lebih besar dibandingkan kortikosteroid saja. Data-data ini mendukung kombinasi terapi antiviral dan steroid pada 48-72 jam pertama setelah onset. Namun, hasil analisis Cochrane 2009 pada 1987 pasien dan Quant et al dengan 1145 pasien menunjukkan tidak adanya keuntungan signifikan penggunaan antiviral dibandingkan plasebo dalam hal angka penyembuhan inkomplit dan tidak adanya keuntungan yang lebih baik dengan penggunaan kortikosteroid ditambah antivirus dibandingkan kortikosteroid saja. Studi lebih lanjut diperlukan untuk menentukan keuntungan penggunaan terapi kombinasi. Dosis pemberian asiklovir untuk usia >2 tahun adalah 80 mg per kg per hari melalui oral dibagi dalam empat kali pemberian selama 10 hari. Sementara untuk dewasa diberikan dengan dosis oral 2 000-4 000 mg per hari yang dibagi dalam lima kali pemberian selama 7-10 hari. Sedangkan dosis pemberian valasiklovir (kadar dalam darah 3-5 kali lebih tinggi) untuk dewasa adalah 1 000-3 000 mg per hari secara oral dibagi 2-3 kali selama lima hari. Efek samping jarang ditemukan pada penggunaan preparat antivirus, namun kadang dapat ditemukan keluhan berupa adalah mual, diare, dan sakit kepala.

## **Komplikasi**

Sekitar 5% pasien setelah menderita Bell's palsy mengalami sekuele berat yang tidak dapat diterima. Beberapa komplikasi yang sering terjadi akibat Bell's palsy, adalah (1) regenerasi motor inkomplit yaitu regenerasi suboptimal yang menyebabkan paresis seluruh atau beberapa muskulus fasialis, (2) regenerasi sensorik inkomplit yang menyebabkan disgeusia (gangguan pengecap), ageusia (hilang pengecap), dan disestesia (gangguan sensasi atau sensasi yang tidak sama dengan stimuli normal), dan (3) reinervasi yang salah dari saraf fasialis. Reinervasi yang salah dari saraf fasialis dapat menyebabkan (1) sinkinesis yaitu gerakan involunter yang mengikuti gerakan volunter, contohnya timbul gerakan elevasi involunter dari sudut mata, kontraksi platysma, atau pengerutan dahi saat memejamkan mata, (2) crocodile tear phenomenon, yang timbul beberapa bulan setelah paresis akibat regenerasi yang salah dari serabut otonom, contohnya air mata pasien keluar pada saat mengkonsumsi makanan, dan (3) clonic facial spasm (hemifacial spasm), yaitu timbul kedutan secara tiba-tiba (shock-like) pada wajah yang dapat terjadi pada satu sisi wajah saja pada stadium awal, kemudian mengenai sisi lainnya (lesi bilateral tidak terjadi bersamaan).

## **Prognosis**

Perjalanan alamiah Bell's palsy bervariasi dari perbaikan komplit dini sampai cedera saraf substansial dengan sekuele permanen. Sekitar 80-90% pasien dengan Bell's palsy sembuh total dalam 6 bulan, bahkan pada 50-60% kasus membaik dalam 3 minggu. Sekitar 10% mengalami asimetri muskulus fasialis persisten, dan 5% mengalami sekuele yang berat, serta 8% kasus dapat rekuren. Faktor yang dapat mengarah ke prognosis buruk adalah palsy komplit (risiko sekuele berat), riwayat rekurensi, diabetes, adanya nyeri hebat post-aurikular, gangguan pengecap, refleks stapedius, wanita hamil dengan Bell's palsy, bukti denervasi mulai setelah 10 hari

(penyembuhan lambat), dan kasus dengan penyengatan kontras yang jelas. Faktor yang dapat mendukung ke prognosis baik adalah paralisis parsial inkomplit pada fase akut (penyembuhan total), pemberian kortikosteroid dini, penyembuhan awal dan atau perbaikan fungsi pengecap dalam minggu pertama. Kimura et al menggunakan blink reflex sebagai prediktor kesembuhan yang dilakukan dalam 14 hari onset, gelombang R1 yang kembali terlihat pada minggu kedua menandakan prognosis perbaikan klinis yang positif. Selain menggunakan pemeriksaan neurofisiologi untuk menentukan prognosis, House-Brackmann Facial Nerve Grading System dapat digunakan untuk mengukur keparahan dari suatu serangan dan menentukan prognosis pasien Bell's palsy.

### DAFTAR PUSTAKA

1. Aminoff MJ, Greenberg DA, Simon RP. Disorders of peripheral nerves: Bell palsy. In: Aminoff MJ, Greenberg DA, Simon RP, editors. *Clinical Neurology*. 6th Ed. USA: The McGraw-Hill Companies, Inc; 2005. p. 182.
2. Lo B. Emergency medicine-neurology: Bell's palsy. Eastern Virginia: Medscape. 2010.
3. Hauser WA, Karnes WE, Annis J, Kurland LT. Incidence and prognosis of Bell's palsy in the population of Rochester, Minnesota. *Mayo Clin Proc*. 1971;46:258.
4. Ropper AH, Adams RD, Victor M, Brown RH. Disease of spinal cord, peripheral nerve, and muscle. In: Ropper AH, Brown RH, editors. *Adam and Victor's Principles of Neurology*. 8th Ed. USA: The McGraw-Hill Companies, Inc.; 2005. p. 1180-2.
5. Noback CR, Strominger NL, Demarest RJ, Ruggiero DA. Cranial nerves and chemical senses. In: Strominger NL, editor. *The human nervous system: structure and function*. 6th Ed. New Jersey: Humana Press; 2005. p. 253.
6. Sabirin J. Bell's palsy. In: Hadinoto HS, Noerjanto M, Jenie MN, Wirawan RB, Husni A, Soetedjo, editors. *Gangguan gerak*. Semarang: Badan Penerbit Universitas Diponegoro. 1996. p. 163- 72.
7. Seok JI, Lee DK, Kim KJ. The usefulness of clinical findings in localising lesions in Bell's palsy: comparison with MRI. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2008;79:418-20.
8. Burgess RC, Michaels L, Bale JF Jr., Smith RJ. Polymerase chain reaction amplification of Herpes Simplex Viral DNA from the geniculate ganglion of a patient with Bell's palsy. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1994;103:775.

9. Murakami S, Honda N, Mizobuchi M, Nakashiro Y, Hato N, Gyo K, et al. Rapid diagnosis of varicella Zoster Virus in acute facial palsy. *Neurology*. 1998;51:1202.
10. Ginsberg L. Penglihatan dan nervus kranialis lainnya. In: Ginsberg L, editor. *Lecture Notes-Neurologi*. Jakarta: Penerbit Erlangga. 2005. p. 35.



## BAHAN AJAR

I

**Nama Mata Kuliah/Bobot SKS : Neuropsikiatri/ 8 SKS**

**Standar Kompetensi : Area kompetensi 5 : Landasan Ilmiah kedokteran**

**Kompetensi dasar :Menerapkan ilmu kedokteran klinik pada sistem**

**neuropsikaitri**

**Indikator :Menegakkan diagnosis dan melakukan rujukan ke spesialis saraf**

**Level kompetensi : 2**

### **SINDROMA HORNER**

**Alokasi Waktu : 2x50 menit**

#### **1. TIU :**

Dapat mengenali dan mendiagnosis penyakit-penyakit akibat lesi pada saraf kranial dan batang otak, serta melakukan penanganan sesuai dengan tingkat kompetensi yang ditentukan, dan melakukan rujukan bila perlu.

#### **2. TIK :**

1. Dapat mengenali gejala-gejala akibat lesi pada batang otak
2. Dapat mengenali gejala-gejala akibat kelainan pada nervus kranialis
3. Dapat mendiagnosis dan melakukan penatalaksanaan kasus Bell's Palsy
4. Dapat mendiagnosis dan melakukan rujukan untuk kasus Sindroma Horner

## **Sindrom Horner**

Sindrom Horner's adalah suatu sindrom yang terdiri dari kelainan berupa masuknya bola mata, ptosis kelopak mata atas, kelopak mata atas sedikit naik, kontraksi dari pupil, penyempitan dari fissa palpebra, anhidrosis dan warna kemerahan di sisi wajah yang sakit, disebabkan oleh paralisis saraf simpatis servikal.

Sindroma Horner's juga disebut dengan Bernard's Syndrome, Bernard-Horner's Syndrome dan Horner's Ptosis.

## **ETIOLOGI**

Sindroma horner terutama disebabkan oleh adanya kerusakan atau gangguan pada jalur saraf simpatis. Sindroma horner dapat merupakan kongenital, didapat ataupun murni hereditas (autosomal dominan). Terganggunya serat-serat simpatis dapat terjadi secara sentral (misalnya, antara hipotalamus dan titik tempat keluar serat-serat dari medula spinalis bagian servikal kedelapan hingga torakal kedua) atau secara perifer (misal pada rantai simpatis servikal, pada ganglion servikalis superior, atau sepanjang arteri karotis).

Lesi lesi yang menyebabkan sindroma Horner mengganggu serat-serat preganglionik ketika lesi lesi ini mendesak toraks bagian atas. Semua lesi yang menyebabkan disfungsi simpatis postganglionik berlokasi di intrakranial atau intraorbita karena ganglion servikalis superior terletak dekat tulang tengkorak.

Sindrom horner preganglionik mengindikasikan keparahan patologi yang mendasari dan berhubungan dengan insidensi tinggi malignansi. Keterlibatan postganglionik mempunyai penyebab primer benigna (misal pada vascular headache)

Central (first order)	Preganglionic (second order)	Postganglionic (third order)
Hypothalamus	Pulmonary apical lesions	Superior cervical ganglion
Tumour	Subclavian artery aneurysm	Trauma
Stroke	Apical lung tumour	Jugular venous ectasia
Brainstem	(Pancoast tumour)	Iatrogenic (surgical neck dissection)
Demyelination	Mediastinal tumours	Internal carotid artery
Stroke	Cervical rib	Dissection
Tumour	Iatrogenic	Aneurysm
Cervicothoracic spinal cord	Thyroid malignancy	Trauma
Myelitis		Arteritis
Syringomyelia		Thrombosis
Arteriovenous malformation		Tumour
Demyelination		Skull-base lesions
Infarction		(nasopharyngeal carcinoma, lymphoma)
Tumour		Cavernous sinus lesion
Trauma		Tumours
		Invasive pituitary tumour
		Inflammation
		Thrombosis
		Carotid aneurysm

Tabel 1. Penyebab Sindroma Horner Pada Orang Dewasa<sup>1</sup>

## PATOFISIOLOGI DAN GEJALA KLINIS

Seperti yang telah diterangkan di atas, bahwa sindroma Horner's terdiri dari ptosis, miosis, enoftalmus dan anhidrosis. Semua gejala klinis ini disebabkan oleh karena adanya proses di tulang belakang pada servikal VIII sampai dengan torakal I. Di sini ada saraf simpatis yang berpengaruh pada ptosis. Biasanya kelainan ini ditemui pada proses lues (sifilis). Lues (raja singa) atau dalam dunia kedokteran lebih dikenal dengan sifilis, merupakan penyakit infeksi yang disebabkan oleh "Treponema pallidum" sangat kronis dan bersifat sistemik. Pada perjalanannya dapat menyerang hampir semua alat tubuh, dapat menyerupai banyak penyakit, mempunyai masa laten dan dapat ditularkan dari ibu ke janin.

Trepanoma pallidum mencapai sistem kardiovaskuler dan sisitem saraf pada waktu dini, tetapi kerusakan secara perlahan-lahan sehingga memerlukan waktu bertahun-tahun untuk menimbulkan gejala klinis.

Pemeriksaan tulang belakang servikal tidak boleh dilupakan pada setiap penderita yang mengemukakan keluhan bahwa kuduk, bahu dan lengan sakit. Adanya Sindroma Horner harus dihubungkan dengan proses patologik di leher dan fosa supraklavikularis. Penelitian terhadap gerakan leher, kepala, lengan dan tangan adalah penting untuk menentukan adanya nyeri pada persendian atau selaputnya. Nyeri yang disebabkan oleh proses patologik setempat dapat ditunjuk oleh penderita dengan tepat sebagai "pegal atau linu", sering kali tidak dapat dilokalisasi oleh penderita dengan tepat. Dalam hal ini sindroma Horner melengkapi gambaran penyakit tersebut bersamaan dengan parastesia, paresis serta anhidrosis pada lengan. Sindroma Horner berkorelasi dengan lesi pleksus brakhialis, mengingat sindroma Horner itu dihasilkan oleh terputusnya hubungan ortosimpatetik dari ganglion servikal superior yang terletak di daerah pleksus brakhialis. Orang dewasa menunjukkan sindroma lesi pleksus brakhialis bahwa (Jenis Dejerine-Klumpke) jelas mirip sindroma Horner's pada sisi tangan yang lumpuh. Kelumpuhan tersebut menimbulkan claw hand yang disertai hipostesia atau parestesia pada kulit yang menutupi ulnar tangan dan pergelangan tangan. Pada blokade ganglion stellatum secara tepat akan didapat sindroma Horner langsung setelah xylocain disuntikan. Pada saat itu juga wajah dan leher sisi ipsilateral menjadi merah, serta mukosa hidung menjadi bengkak sehingga hidung tersumbat. Dengan blokade ganglion stellatum 3 – 5 kali dengan interval 3 – 5 hari perbaikan yang sempurna dapat diperoleh. Paralisis lower motor neuron akibat lesi di pleksus dan fasikulus tidak berbahaya, berbeda dengan kelumpuhan yang terjadi akibat lesi di nervus radialis dan nervus medianus. Selain data anamnestik dan pemeriksaan sensoris, masih ada satu gejala penting yang dapat mengungkapkan lokasi lesi di pleksus atau fasikulus yaitu sindroma Horner's. Sindrom ini terdapat miosis, enoftalmus, ptosis dan anhidrosis hemifasialis. Yang hampir selamanya dijumpai ialah ptosis, miosis, dan anhidrosis hemifasialis.

Proses neoplastik yang berada di kutub paru-paru dapat menimbulkan kelumpuhan-kelumpuhan pada otot-otot bahu dan lengan yang disertai sindroma Horner's pada sisi ipsilateral. Ptosis atau blefaroptosis adalah menurunnya palpebra superior, akibat pertumbuhan yang tidak baik atau paralisa dari muskulus levator palpebra. Ada bermacam-macam derajat ptosis. Bila hebat dan mengganggu penglihatan oleh karena palpebra superior menutupi pupil, maka ia mencoba menaikkan palpebra tersebut dengan memaksa muskulus occipitofrontalis berkontraksi, sehingga di dahi timbul berkerut-kerut dan alisnya terangkat. Kalau lebih hebat lagi, untuk dapat mengatasinya, supaya penglihatan tercapai sebaik-baiknya maka penderita akan menjatuhkan kepalanya ke belakang. Tanda-tanda ini adalah karakteristik untuk ptosis. Pada ptosis didapat pula garis lipatan kulit yang berbentuk seperti huruf S, pada palpebranya. Penyebab dari ptosis, ada yang kongenital dan akwisita. Yang kongenital biasanya bilateral, disebabkan oleh gangguan bentuk muskulus levator palpebra. Kadang-kadang dengan kelainan kongenital yang lainnya. Bisa herediter, yang herediter bersifat dominan autosom. Sedang yang akwisita biasanya unilateral, akibat: paralisis N.III, yang mengurus muskulus levator palpebra. Seringkali bersamaan dengan paralisa muskulus rectus superior. Hal ini dapat ditemukan pada Myastenia gravis (melumpuhnya otot secara progresif). Terjadinya perlahan-lahan, mulai timbul pada malam hari karena capai, sembuh keesokan harinya, kemudian menetap. Miosis adalah suatu keadaan dimana garis tengah pupil kurang dari 2 mm. Dimana ukuran normal garis tengah pupil tersebut adalah antara 4 – 5 mm pada penerangan sedang. Pupil sangat peka terhadap rangsangan cahaya dengan persarafan afferent nervus kranialis II sedangkan efferentnya nervus kranialis III. Sehingga mengecil bila cahaya datang (miosis) dan membesar bila tidak ada atau sangat sedikit sekali cahaya (remang-remang), keadaan ini disebut dengan midriasis yaitu diameter pupil lebih dari 5 mm.

Enoftalmus, merupakan dimana bola mata letaknya lebih ke dalam, di dalam ruang orbita. Penyebabnya antara lain: kelainan kongenital, lanjut umur, karena berkurangnya jaringan lemak di orbita, fraktur dari salah satu dinding orbita terutam dasar orbita, dimana bola mata dapat masuk ke dalam sinus maksilaris, enoftalmus pada orang berumur dibawah 25 tahun, merupakan bagian dari sindroma Horner's yang terdiri dari ptosis, miosis, enoftalmus dan anhidrosis.

Anhidrosis merupakan suatu gejala karena kuman lues menyerang sistem persarafan, sehingga produksi minyak terhambat atau kurangnya produksi minyak disebabkan oleh proses yang abnormal dikarenakan oleh kuman lues tersebut. Gejala-gejala miosis, ptosis dan anhidrosis yang merupakan manifestasi blokade aktivitas simpatik dikenal sebagai sidroma Horner's.



## **DIAGNOSIS**

Diagnosis dapat ditegakkan dengan penggunaan cocaine topikal atau apraclonidine tetes. Mekanisme kerja cocaine adalah dengan mem-blok reuptake norepinefrin yang normalnya dilepaskan dari ujung ujung saraf. Jika terjadi gangguan pada jalur simpatis, norepinefrin tidak dilepaskan, cocaine

tidak mempunyai efek adrenergik. Pupil yang terpengaruh pada pasien dengan sindroma horner kurang berdilatasi dengan cocaine dibanding pupil yang normal. Cocaine hidroklorida 10% diteteskan pada kedua mata dan setelah 60menit, anisokor semakin jelas, karena pupil yang normal lebih berdilatasi dibanding pupil horner.

Pada pemeriksaan foto thorax dapat ditemukan karsinoma bronkogenik apikal yang merupakan penyebab tersering dari sindroma horner. Jika stroke yang dicurigai sebagai penyebab dari sindroma horner, maka seharusnya dilakukan CT scan.

Pada horner sindrom dengan rasa nyeri dapat dicurigai adanya diseksi arteri karotis, dan pasien harus melakukan pemeriksaan MRI atau MRA.

### **DIAGNOSA BANDING**

- Adie pupil
- Argyll Robertson pupil
- Holmes adie pupil
- Senile miosis
- Third nerve palsy

### **TATALAKSANA**

Tatalaksana pada sindroma horner tergantung pada etiologi yang mendasarinya. Tujuan penatalaksanaan adalah untuk mengeradikasi proses penyakit yang mendasarinya. Intervensi pembedahan diindikasikan dan dilakukan berdasarkan etiologi tertentu, termasuk diantaranya bedah saraf pada sindrom horner yang terkait aneurisma, dan juga bedah vaskuler untuk penyebab seperti diseksi arteri karotis atau aneurisma.

## Referensi

1. Prof. Dr. I. Gusti Ng. Gd. Ngoerah. Nervi Kranialis. Dalam: Dasar-Dasar Ilmu Penyakit Saraf. Penerbit Universitas Airlangga. Surabaya. 1990: 37– 40.
2. Dorland; Kamus Kedokteran, Penerbit Buku Kedokteran EGC, Edisi 26, cetakan II, Jakarta 1996.
3. Mahar Mardjono, Priguna Sidarta. Neurologi Klinis Dasar, Edisi 5, Penerbit PT. Dian Rakyat, Jakarta 1992
4. Tsementzis,2000. Differential diagnosis in Neurology and Neurosurgery. New York: Thieme Stuttgart, 85-92.