

WALLENBERG'S SYNDROME

Zelta Pratiwi Gustimigo¹, Fitriyani²

¹Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

²Bagian Ilmu Penyakit Saraf, Rumah Sakit Dr. H. Abdoel Moelek, Bandar Lampung, Lampung

Abstrak

Wallenberg's syndrome dikarakteristikan dengan adanya defisit sensoris yang mengenai badan dan ekstremitas yang berlawanan dengan lesi infark serta defisit motorik yang mengenai wajah dan nervus kranial di sisi yang sama dengan lesi infark. *Wallenberg's syndrome* atau *lateral medullary syndrome* atau sindroma arteri cerebelar posterior inferior (PICA syndrome) disebabkan karena adanya cedera pada bagian lateral medula di otak akibat obstruksi arteri cerebelar posterior inferior atau dengan tersumbatnya arteri vertebralis. Manifestasi klinis *wallenberg's syndrome* adalah vertigo dan sakit kepala, ataksia gait cerebelar, disfagia, disfonia, horner's syndrome dan abnormalitas sensoris termasuk wajah dan tubuh. CT-scan atau MRI dengan metode *diffusion-weighted neuroimaging* menjadi metode yang paling efektif untuk menilai pasien yang memiliki tanda dan gejala *wallenberg's syndrome*. Penatalaksanaan terdiri atas perbaikan keadaan umum, medikamentosa dan rehabilitasi. *Recombinant tissue activator plasminogen* (rT-Pa), nimodipin dan antiplatelet dapat diberikan pada penyakit ini. Rehabilitasi yang dapat diterapkan adalah *balance training* karena keseimbangan berdiri pasien *wallenberg's syndrome* lebih buruk pada semua indeks dibandingkan dengan orang normal. Rehabilitasi untuk ketidakseimbangan dimulai dari penilaian fisik ekstremitas bawah, kontrol keseimbangan, gait dan endurans. *Dynamic balance* dan gait training, serta *visual feedback training* menjadi bagian dari program ini.

Kata kunci: CVD, PICA, stroke, *wallenberg's syndrome*

WALLENBERG'S SYNDROME

Abstract

Wallenberg's syndrome is characterized by sensory deficit that affects the body and limb opposite the infarct lesion and motor deficits concerning the face and cranial nerve on the same side of infarct lesions. Wallenberg's syndrome or lateral medullary syndrome or posterior inferior cerebellar artery syndrome (PICA syndrome) caused by injury to the lateral part of the medulla in brain due to posterior inferior cerebellar arterial or with blockage of the vertebralis artery. The clinical manifestations of wallenberg's syndrome are vertigo and headache, cerebellar gait ataxia, dysphagia, dysphonia, horner's syndrome and sensory abnormality including face and body. CT-scan or MRI with the diffusion-weighted neuroimaging method being the most effective method for assessing patients who have signs and symptoms of wallenberg's syndrome. The management consists of general improvement, medication and rehabilitation. Recombinant tissue activator plasminogen (rT-Pa), nimodipin and antiplatelet can be given to this disease. Rehabilitation that can be applied is balance training because the standing balance of wallenberg's syndrome patient is worse on all indexes compared to normal people. Rehabilitation for imbalances starting from the physical assessment of the lower extremities, balance control, gait and endurans. Dynamic balance and gait training, also visual feedback training become part of this program.

Keywords: CVD, PICA, stroke, wallenberg's syndrome

...
Korespodensi: Zelta Pratiwi Gustimigo | Jl Arif Rahman Hakim No 1 TR 1 Wayhalim Permai Bandar Lampung | HP 081369792970 e-mail: zeltapratwigustimigo@gmail.com

Pendahuluan

Wallenberg's syndrome termasuk ke dalam bagian besar penyakit *cerebrovaskular disease* (CVD). CVD mempunyai pembagian yang luas seperti oklusi dari pembuluh darah besar seperti arteri karotis interna, arteri cerebral anterior, arteri cerebral media, arteri cerebral posterior, arteri vertebral, arteri basilar atau keduanya digabung menjadi vertebrobasilar. *Wallenberg's syndrome* dapat disebabkan oleh infark arteri cerebelar posterior inferior yang ditandai dengan defisit motorik ipsilateral dan sensoris kontralateral.¹

Wallenberg's syndrome ditemukan oleh Adolf Wallenberg pada tahun 1895 mengenai gejala yang didapatkan dan melakukan autopsi pada tahun 1901 dan menemukan adanya oklusi pada arteri cerebelar posterior inferior. Sindroma ini dikarakteristikan dengan adanya defisit sensoris yang mengenai badan dan ekstremitas yang berlawanan dengan lesi infark serta defisit motorik yang mengenai wajah dan nervus kranial di sisi yang sama dengan lesi infark.²

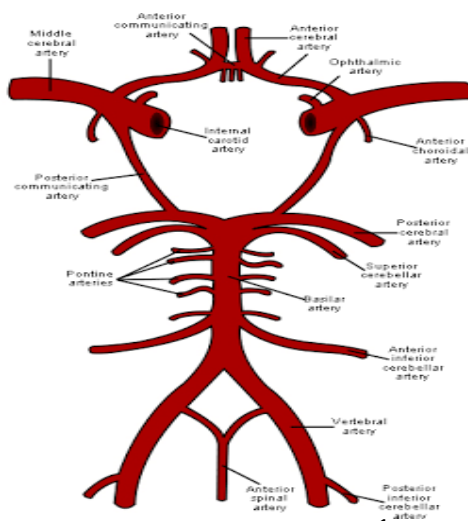
Isi

Definisi *Wallenberg's syndrome*

Wallenberg's syndrome atau *lateral medullary syndrome* atau sindroma arteri cerebelar posterior inferior (PICA syndrome) merupakan suatu penyakit dimana pasien memiliki gejala neurologis yang disebabkan karena adanya cedera pada bagian lateral medula di otak.¹ Sindroma wallenberg merupakan suatu infark yang terjadi pada lateral medulla yang dapat terjadi akibat insufisiensi vertebrobasilar dan membahayakan arteri cerebelar posterior inferior. Stroke dapat terjadi akibat oklusi arteri vertebralis atau cabangnya atau emboli.¹⁰

Anatomi

Arteri vertebralis merupakan cabang dari bagian pertama a. subclavia. Berjalan ke atas melalui foramen processus transversus vertebra C1-C6. Pembuluh ini masuk ke otak melalui foramen magnum dan berjalan ke atas, depan dan medial medula oblongata. Arteri vertebralis dan cabangnya memperdarahi medula dan bagian bawah serebelum. Setiap arteri vertebralis biasanya memberi cabang menjadi arteri cerebelli posterior inferior. Serebelum sendiri diperdarahi oleh arteri cabang long circumfleksial, arteri cerebelli posterior inferior dan arteri cerebelli anterior inferior serta arteri cerebelli superior. Medula diperdarahi oleh arteri cerebelli posterior inferior dan cabang kecil langsung dari arteri vertebralis.



Gambar 1. Sirkulus willisi.¹

Etiologi

Sindroma wallenberg disebabkan oleh obstruksi arteri cerebelar posterior inferior (PICA) atau dengan tersumbatnya arteri vertebralis (VA).³ Sindroma wallenberg umumnya disebabkan oleh thrombosis atau emboli VA atau PICA. Emboli berasal dari jantung saat pasien memiliki serangan infark miokard.⁴ Sindrom wallenberg terjadi akibat infark pada lateral medulla oblongata yang disebabkan oleh diseksi arteri vertebral atau aterosklerosis.⁵

Disamping oklusi arteriosklerosis-thrombosis pada arteri vertebralis intrakranial homolateral atau arteri serebri inferior posterior, hanya oklusi arteri basilaris atau arteri vertebralis ekstrakranial distal yang mungkin berperan. Pada kasus tertentu, sindroma ini disebabkan oleh perubahan vaskular terkait sifilis, metastase atau ensefalitis pada regio dorsolateral medulla oblongata. Pada kasus yang jarang, penyakit demielinasi, tumor, perdarahan dan malformasi serebrovaskular juga dapat menghasilkan sindroma wallenberg tipikal atau parsial.⁶

Faktor Resiko

Faktor resiko terjadinya sindroma wallenberg, antara lain:

1. Manipulasi pada leher (trauma);
2. Penyakit jaringan ikat seperti sindroma Ehlers-Danlos;
3. Faktor resiko stroke seperti usia, jenis kelamin laki – laki, merokok, hipertensi dan hiperkolesterolemia.¹⁰

Usia merupakan faktor utama pembentukan ateroma, sehingga merupakan faktor utama terjadinya stroke. Stroke lebih sering terjadi pada pria. Diperkirakan bahwa insidensi stroke pada wanita lebih rendah dibandingkan pria, akibat adanya estrogen yang berfungsi sebagai proteksi pada proses aterosklerosis.

Hipertensi merupakan faktor yang penting pada patogenesis terjadinya stroke iskemia dan perdarahan. Biasanya berhubungan dengan tingginya tekanan diastolik. Mekanismenya belum diketahui secara pasti, tetapi pada percobaan hewan didapatkan bahwa adanya tekanan darah yang tinggi menyebabkan kerusakan endotel pembuluh darah dan meningkatkan

permeabilitas dinding pembuluh darah terhadap lipoprotein. Hiperglikemi kronis akan menimbulkan glikolisis protein-protein dalam tubuh. Bila hal ini berlangsung hingga berminggu-minggu, akan terjadi *advanced glycosylate end products* (AGES) yang toksik untuk semua protein. AGE protein yang terjadi diantaranya terdapat pada reseptor makrofag dan reseptor endotel. AGE reseptor dimakrofag akan meningkatkan produksi *tumor necrosis factors* (TNF), interleukine-I (IL-I), *insuline like growth factors-I* (IGF-I). Produk ini akan memudahkan proliferasi sel dan matriks pembuluh darah. AGE reseptor yang terjadi di endotel menaikkan produksi faktor jaringan endotelin-I yang dapat menyebabkan konstriksi pembuluh darah dan kerusakan pembuluh darah.

Onset sindroma wallenberg adalah progresif, sering terjadi pada usia 40 tahun dan telah diidentifikasi dominan pada laki – laki usia pertengahan (30-78 tahun). Berbagai jenis faktor resiko seperti hipertensi, hiperkolesterolemia dan diabetes sering ada pada sindroma wallenberg. Hipertensi arterial diketahui telah menjadi faktor resiko primer yaitu sekitar 52%.¹¹

Mekanisme terjadinya *Wallenberg's syndrome*, antara lain:⁹

1. Penyakit arteri besar (stenosis atau oklusi signifikan pada arteri vertebralis);
2. Emboli kardiogenik;
3. Penyakit pembuluh darah kecil (ketika pasien memiliki riwayat infark);
4. Diseksi arterial;
5. Etiologi yang tidak dapat dijelaskan.

Manifestasi Klinis

Zhang *et al* mendeskripsikan 5 pola kelemahan sensoris pada sindroma wallenberg, yaitu :

1. Tipe-1 : Wajah ipsilateral serta badan dan ekstremitas kontralateral;
2. Tipe-2 : Wajah ipsilateral serta wajah, badan dan ekstremitas kontralateral;
3. Tipe-3 : Wajah dan tubuh kontralateral;
4. Tipe-4 : Wajah ipsilateral serta badan dan tungkai kontralateral;
5. Tipe-5 : Wajah, lengan dan badan bagian atas kontralateral.¹

Sindroma wallenberg dengan gejala tambahan berupa hemiplegia kontralateral disebut sebagai *babinski nageotte syndrome*.

Sedangkan sindroma wallenberg disertai hemiparesis ipsilateral dengan babinski positif dan baal kontralateral disebut *opal'ski syndrome*. *Wallenberg's syndrome* biasanya ditandai dengan vertigo, disartria, nistagmus, ipsilateral ataksia, penurunan sensasi wajah, Horner syndrome, penurunan sensasi pada tubuh kontralateral. Kombinasi tanda dan gejala bervariasi tergantung lokasi lesi.⁹

Manifestasi sindroma wallenberg, antara lain :

1. Vertigo dan sakit kepala (91%);
2. Ataksia gait cerebellar (88%);
3. Disfagia (61%);
4. Disfonia (55%);
5. Horner's syndrome (73%);
6. Abnormalitas sensoris termasuk wajah (85%) dan tubuh (94%).¹

Tabel 1. Struktur Yang Berperan Dalam Timbulnya Gejala Klinis Pada *Wallenberg's Syndrome*

Gejala klinis	Struktur yang berperan
Ipsilateral	
1. Nyeri, baal, kelainan sensasi pada setengah wajah	Traktus descenden dan nukleus N.V
2. Ataxia ekstremitas dan jatuh pada sisi sakit	Restiform body, cerebellar hemisphere, serat olivocerebellar, traktus spinocerebellar
3. Vertigo, mual dan muntah	Nukleus Vestibular dan hubungannya
4. Nistagmus, diplopia, oscilopsia	Nukleus Vestibular dan hubungannya
5. Horner syndrome (miosis, ptosis dan anhidrosis)	Traktus descending simpatis
6. Disfagia, serak, berkurang refleks menelan, paralisis pita suara	Serat N.IX dan X (ambigus)
7. Kehilangan rasa	Nucleus and tractus solitarius
8. Baal ipsilateral lengan, badan atau kaki	Nukleus Cuneate and gracile
9. Cekukan (hiccup)	Tidak pasti
Kontralateral	
Nyeri dan kelainan rasa suhu pada setengah badan atau muka	Spinothalamic

Ataksia dan ketidakseimbangan dapat mengakibatkan pola gait dan aktivitas sehari-hari pasien terganggu sehingga menurunkan kualitas hidup pasien.⁷ Salah satu gejala

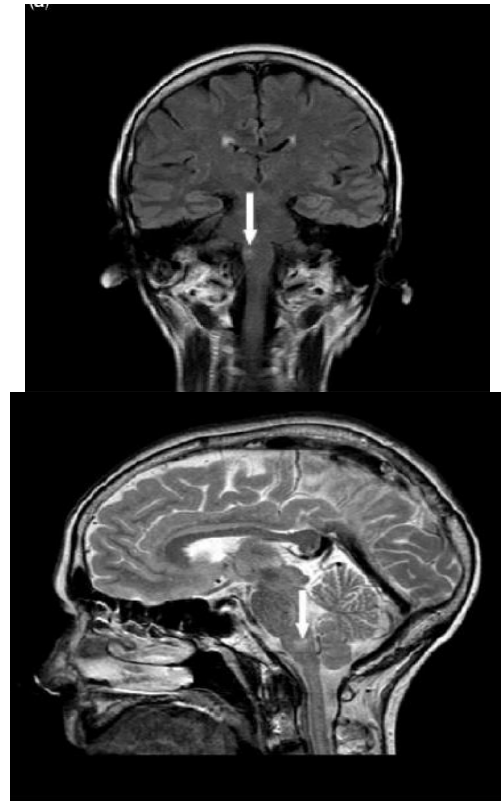
pathognomonic sindroma wallenberg adalah defisit sensoris rasa nyeri dan suhu ipsilateral wajah and kontralateral esktremitas. Hal ini terjadi akibat kerusakan traktus trigeminus dan traktus sphinotalamika lateral. Infark pada nucleus vestibular dapat mengakibatkan timbulnya muntah vertigo dan nistagmus, ketika cidera terjadi pada cerebelar inferior dapat menimbulkan ataksia ipsilateral. Ipsilateral pharyngeal, laryngeal, dan palatal (seperti disfagia, suara sesak dan cegukan) disebabkan oleh infark pada nucleus, regulator glossopharyngeal dan refleks vagal eferen. *Horner's syndrome* yang berkaitan dengan defisit visual dapat disebabkan oleh kerusakan pada serabut saraf simpatis asenden dan pembuluh darah yang sering terlibat adalah arteri vertebralis yang diikuti oleh arteri cerebelar posterior inferior.⁸

Pemeriksaan Penunjang

Pada kebanyakan kasus, diagnosis ditegakkan berdasarkan manifestasi klinis yang dikeluhkan oleh pasien yang dikonfirmasi dengan pemeriksaan fisik. Meskipun konfirmasi dengan metode neuroradiologi sering digunakan sebagai penunjang diagnosis. Pencitraan yang dapat digunakan adalah CT-scan atau MRI dengan metode *diffusion-weighted neuroimaging* menjadi metode yang paling efektif untuk menilai pasien yang memiliki tanda dan gejala sindroma wallenberg.¹¹

Pemeriksaan penunjang yang dapat dilakukan jika dicurigai penyakit ini adalah:

1. Darah lengkap;
2. Laju endap darah;
3. Gula darah (sewaktu, puasa dan 2 jam postprandial);
4. Fungsi ginjal (ureum dan kreatinin);
5. Asam urat;
6. Screening penyakit kolagen (ANA, ACA, C3,C4);
7. Serologi sifilis;
8. Elektrokardiografi;
9. X'ray (cervical dan kepala).
Dapat dilihat bila adanya spondilosis cervical yang dapat mengkompresi a.vertebralis sedangkan dengan foto kepala, dapat terlihat bila ada tumor maupun perdarahan.
- 10.USG Doppler;
- 11.CT-Scan;
- 12.MRI.



Gambar 2. Gambar MRI yang Menunjukkan Infark Medullar Lateral Kanan¹²

Penatalaksanaan

Strategi penatalaksanaan *Wallenberg's syndrome* sama dengan penatalaksanaan stroke pada umumnya, mempunyai tujuan utama untuk memperbaiki keadaan penderita sehingga kesempatan hidupnya maksimum.

1. Breathing

Dengan pernapasan yang baik, oksigen akan cukup untuk diperfusikan ke otak. Pengobatan dengan oksigen hanya perlu bila kadar oksigen darah berkurang.

2. Brain

Udem otak dan kejang-kejang harus dicegah dan diatasi.

3. Blood

Tekanan Darah dijaga agar tetap cukup tinggi untuk mengalirkan darah ke otak. Kadar Hb dan glukosa harus dijaga cukup baik untuk metabolisme otak. Keseimbangan elektrolit harus dijaga.

4. Bowel

Defekasi dan nutrisi harus diperhatikan.

5. Bladder

Miksi dan balance cairan harus diperhatikan.

Penatalaksanaan akut sindroma otak dimulai dengan penilaian awal dan oksigenasi yang adekuat. Komplikasi paru dapat dihindari dengan fisioterapi dada. Fisioterapi mencegah komplikasi yang dapat timbul dari imobilitas, susah menelan dan neuropati kranial yang lain. Ulserasi kornea dapat diatasi dengan *lateral tarsorrhaphy* atau *botulinum therapy*. Alat elektronik tambahan dapat digunakan untuk membantu komunikasi.¹²

Pengelolaan medikamentosa yang dapat dilakukan :

1. Pemberian obat-obatan yang dapat memperbaiki aliran darah ke otak seperti *recombinant tissue activator plasminogen* (rt-PA) tetapi hal ini bermanfaat apabila diberikan kurang dari 3 jam setelah terjadi serangan. Fungsinya ialah untuk rekanalisasi arteri yang mengalami oklusi. Dosis secara intravena adalah 0,9 mg/kgBB maksimal 90 mg dengan 10 % secara bolus dalam 1 menit dan sisanya infus drip selama 1 jam.
2. Nimodipin, dapat menurunkan morbiditas dan mortalitas terutama bila diberikan dalam 12 jam pertama.
3. Pemberian antikoagulan tidak dilakukan sampai ada hasil pemeriksaan imaging yang memastikan bahwa tidak ada pendarahan *intracranial* primer. Contoh obat antikoagulan adalah heparin
4. Pemberian antiplatelet agregasi seperti aspirin, clopidogrel, dipiridamol.
5. Pemakaian vasodilator seperti pentoksifilin tidak dianjurkan dalam terapi stroke iskemik akut.
6. Pemberian obat-obatan neuroprotektan (citicolin).
7. Pengobatan terhadap faktor-faktor resiko seperti hipertensi (menurunkan tekanan darah harus secara bertahap), hiperglikemi atau hipoglikemi.

Salah satu rehabilitasi yang dapat diterapkan adalah *balance training*. Berdasarkan penelitian yang telah dilakukan, dimana peneliti menilai keseimbangan pasien sindroma wallenberg sebelum dan setelah terapi, keseimbangan berdiri pasien sindroma wallenberg secara signifikan lebih buruk pada semua indeks dibandingkan dengan orang normal. Setelah menjalani program rehabilitasi secara komprehensif, keseimbangan mengalami perbaikan yang signifikan. Rehabilitasi untuk ketidakseimbangan dimulai

dari penilaian fisik ekstremitas bawah, kontrol keseimbangan, gait dan endurans. *Dynamic balance* dan gait training, serta visual *feedback training* menjadi bagian dari program ini.⁷

Ringkasan

Wallenberg's syndrome disebut juga lateral medullary syndrome atau sindroma arteri cerebelar posterior inferior. Sindroma wallenberg merupakan suatu infark yang terjadi pada lateral medulla yang dapat terjadi akibat insufisiensi vertebrobasilar dan membahayakan arteri cerebelar posterior inferior. Sindroma wallenberg disebabkan oleh obstruksi arteri cerebelar posterior inferior (PICA) atau dengan tersumbatnya arteri vertebralis (VA). Faktor resiko terjadinya sindroma wallenberg, antara lain manipulasi pada leher (trauma), penyakit jaringan ikat seperti sindroma Ehlers-Danlos, serta faktor resiko stroke seperti usia, jenis kelamin laki – laki, merokok, hipertensi dan hiperkolesterolemia. Onset sindroma wallenberg sering terjadi pada usia 40 tahun dan telah diidentifikasi dominan pada laki – laki usia pertengahan (30-78 tahun).

Zhang *et al* mendeskripsikan 5 pola kelemahan sensoris pada sindroma wallenberg, yaitu tipe-1 dengan kelainan pada wajah ipsilateral serta badan dan ekstremitas kontralateral, tipe-2 pada wajah ipsilateral serta wajah, badan dan ekstremitas kontralateral, tipe-3 pada wajah dan tubuh kontralateral, tipe-4 pada wajah ipsilateral serta badan dan tungkai kontralateral, serta tipe-5 pada wajah, lengan dan badan bagian atas kontralateral.

Pada kebanyakan kasus, diagnosis ditegakkan berdasarkan manifestasi klinis yang dikeluhkan oleh pasien yang dikonfirmasi dengan pemeriksaan fisik. Pencitraan yang dapat digunakan adalah CT-scan atau MRI dengan metode *diffusion-weighted neuroimaging* menjadi metode yang paling efektif untuk menilai pasien yang memiliki tanda dan gejala sindroma wallenberg. Penatalaksanaan Wallenberg's syndrome dimulai dengan penilaian awal dan oksigenasi yang adekuat. Pengelolaan medikamentosa yang dapat dilakukan dengan pemberian obat-obatan yang dapat memperbaiki aliran darah ke otak seperti *recombinant tissue activator plasminogen* (rt-PA) tetapi hal ini bermanfaat apabila diberikan kurang dari 3 jam setelah

terjadi serangan. Nimodipin dapat menurunkan morbiditas dan mortalitas terutama bila diberikan dalam 12 jam pertama. Selain itu juga dapat dilakukan pemberian obat-obatan neuroprotektan (citicolin) dan pengobatan terhadap faktor-faktor resiko seperti hipertensi (menurunkan tekanan darah harus secara bertahap), hiperglikemi atau hipoglikemi.

Daftar Pustaka

1. Parathan KK, Kannan R, Chitrabalam P, Senthil K. A rare variant of wallenberg 's syndrome: opalski syndrome. J of Clin and Diag Research. 2014. 8(7):5-6.
2. Tyagi AK, Ashish A, Lepcha A, Balraj A. Subjective visual vertical and horizontal abnormalities in a patient with lateral medullary syndrome - a case report. Iranian J of Otorhinolaryngology. 2015. 27(1):75-80.
3. Kato S, Takikawa M, Ishihara S, Yokoyama A, Kato M. 2014. Pathologic reappraisal of Wallenberg's syndrome: a pathologic and analysis of literature. Yonago Acta Med. 2014. 57:1-14.
4. Saha R, Alam S, Hossain MA. Lateral medullary syndrome (wallenberg's syndrome) - a case report. Faridpur Med Coll J. 2010. 5(1):35-6.
5. Ueda M, Nishiyama Y, Abe A, Katayama Y. Hemorrhagic Wallenberg's syndrome. Intern Med. 2013. 52(1):2383-4.
6. Zhang HL, Wu J, Liu P, Lei J, Liu J. Wallenberg's syndrome caused by hemorrhage in medulla oblongata: a case report. Journal Health. 2010. 2(10):1218-20.
7. Hyena E, Yoon TS, Han SJ. Improvement of quiet standing balance in patients with Wallenberg's syndrome after rehabilitation. Ann Rehabil Med 2011; 35(1): 791-7
8. Louisa DW, Dholakia N, Raymonda MJ. Wallenberg's syndrome with associated motor weakness in a two-week-postpartum female. Case rep neurol. 2015. 7(1):186-90.
9. Mekkaouil A, Irhoudane H, Ibrahim A, Yousfi A. Dysphagia caused by a lateral medullary infarction syndrome (Wallenberg's syndrome). Pan African Med J. 2012. 12(1):92-3.
10. Kim SI, Swanson TA, Hussain NN. Underground Clinical Vignettes. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. 2007.hlm.136-7.
11. Foley J dan Goldent C dalam Noogle CA, Dean RS, Horton AM. The Encyclopedia: Neuropsychological Disorder. Newyork: Springer. 2012.hlm.751-2.
12. Balami JSM, Chen RL, Buchan AM. Stroke syndromes and clinical management. Q J Med. 2013. 106(1):607-15.

Simpulan

Sindroma wallenberg atau sindroma medula lateral atau sindroma arteri cerebelar posterior inferior merupakan suatu penyakit dimana pasien memiliki gejala neurologis yang disebabkan karena adanya cedera pada bagian lateral medula di otak dengan etiologi adanya oklusi dapat berupa trombotik ataupun emboli. Adanya oklusi ini menyebabkan terjadinya infark pada bagian lateral dari medula oblongata.