

Gerakan Involunter Pada Anak

Dr Husein Albar, Dr. P. Nara

Laboratorium Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin/Rumah Sakit Umum UjungPandang, Ujungpandang

PENDAHULUAN

Gerakan involunter (GI) ialah suatu gerakan spontan yang tidak disadari, tidak bertujuan, tidak dapat diramalkan dan dikendalikan oleh kemauan, bertambah jelas waktu melakukan gerakan volunter atau dalam keadaan emosi dan menghilang waktu tidur.

GI yang sering dijumpai pada anak akibat gangguan ganglia basalis dan/atau serebelum mencakup tremor, korea, atetosis, distonia dan hemibalismus. GI yang timbul bukan karena gangguan pada inti-inti organ tersebut, misalnya tic, spasmus dan mioklonia tidak dibicarakan.

GI bukan suatu penyakit dalam arti sebenarnya, melainkan suatu manifest* klinik penyakit gangguan ganglia Walls dan/atau serebelum 1,2,3 Kelainan ini terutama ditemukan pada anak dengan kelumpuhan otak.

PATOFISIOLOGI

Suatu fungsi motorik yang sempurna pada otot rangka memerlukan kerjasama yang terpadu antara sistem piramidal (P) dan ekstrapiramidal (EP). Sistem P terutama untuk gerakan volunter sedang sistem EP menentukan landasan untuk dapat terlaksananya suatu gerakan volunter yang trampil dan mahir. Dengan kata lain, sistem EP mengadakan persiapan bagi setiap gerakan volunter berupa pengolahan, pengaturan dan pengendalian impuls motorik yang menyangkut tonus otot dan sikap tubuh yang sesuai dengan gerakan yang akan diwujudkan.

Sistem EP terdiri atas: 1). Inti-inti korteks serebri area 4S, 6 & 8; 2). Inti-inti subkortikal ganglia- basalis yang meliputi inti kaudatus, putamen, globus palidus, substansi nigra, korpus subtalamikum dan inti talamus ventrolateralis; 3). Inti ruber dan formasio retikularis batang otak dan 4). Serebelum. Inti-inti tersebut saling berhubungan melalui jalur-jalur khusus yang membentuk tiga lintasan lingkaran (sirkuit). Sedangkan sistem P, dari korteks serebri area 4 melalui jalur-jalur kortikobulbar dan kortikospinal (lintasan piramidal) menuju ke "lower motor neuron (LMN)"².

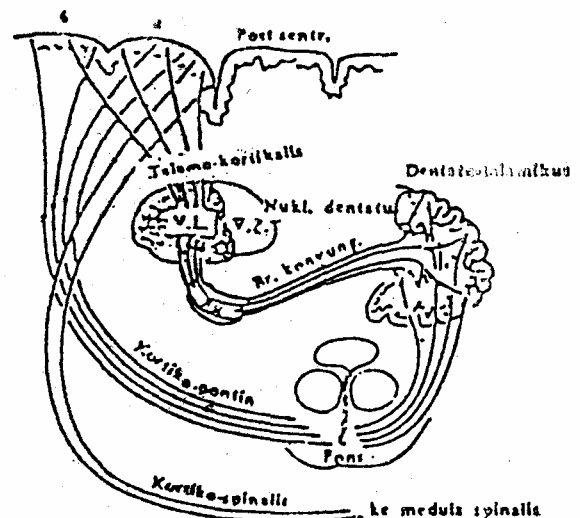
Untuk mengetahui mekanisme terjadinya GI, terlebih dahulu dijelaskan pengertian perihal jalannya impuls motorik

yang digunakan untuk mempersiapkan dan membangkitkan gerakan volunter. Impuls motorik & EP sebelum diteruskan ke LMN akan mengalami pengolahan di berbagai inti ganglia basalis dan korteks serebelum sehingga telah siap sebagai impuls motorik/pengendali bagi setiap gerakan yang akan diwujudkan impuls motorik P. Keduanya merupakan suatu kesatuan yang tidak terpisahkan dalam membangkitkan setiap gerakan volunter yang sempurna.

Ada 3 jalur sirkuit untuk pengolahan impuls motorik tersebut² :

1) Sirkuit pertama

Lintasan sirkuit pertama akan dilalui oleh impuls motorik yang dicetuskan di area 4 dan 6, lalu dihantarkan ke inti basal pons, korteks serebelum, inti dentatus, inti ruber dan inti ventrolateralis dan akhirnya kembali ke korteks motorik P dan EP area tersebut (Gambar 1).

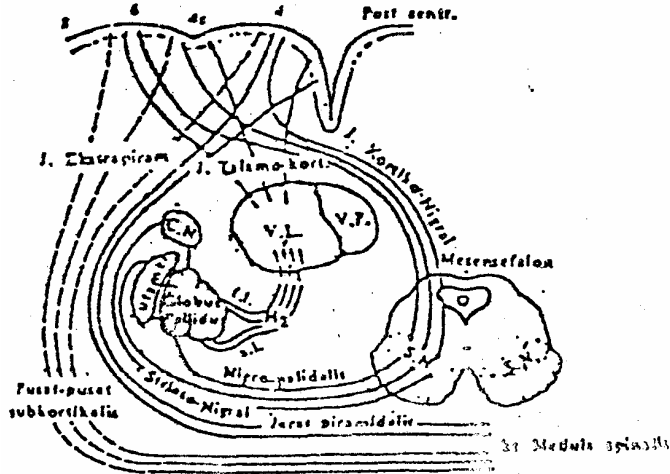


Gambar 1 : Sirkuit pertama (2)

2). Sirkuit kedua

Merupakan lintasan yang akan dilalui oleh impuls motorik dari

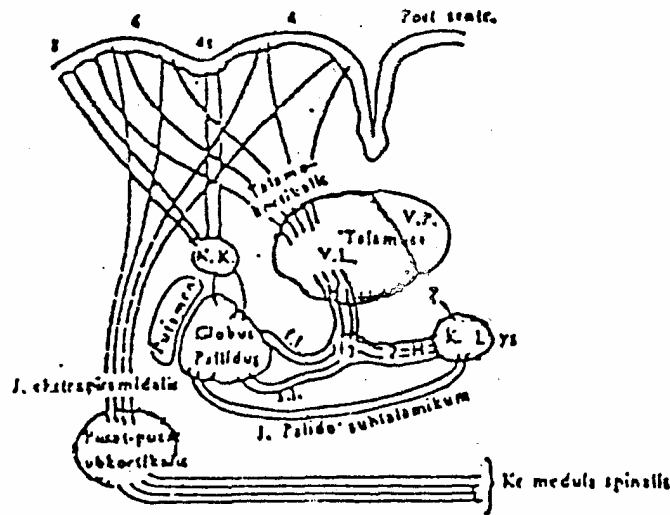
korteks serebri area 4, 4S dan 6, menuju ke substansi nigra, putamen, globus palidus, inti ventrolateralis talami dan kembali ke korteks motorik P & EP area 4, 4S dan 6 (Gambar 2).



Gambar 2 : Sirkuit ke dua²

3) Sirkuit ketiga

Impuls motorik dan area 4S dan 8 akan melalui sirkuit ini menuju ke inti kaudatus, globus palidus dan inti ventrolateralis talami dan selanjutnya kembali ke korteks motorik area P dan EP area 6. Sebagian impuls tersebut akan diteruskan ke inti Luys sebelum kembali ke korteks yang bersangkutan (Gambar 3).



Gambar 3 : Sirkuit ke tiga²

Bila ada gangguan pada salah satu jalur sirkuit atau inti ganglia basalis atau serebelum, maka gangguan umpan balik ke korteks motorik P dan EP akan timbul. Hal ini disebabkan karena impuls motorik yang semula dicetuskan di korteks motorik area bersangkutan tidak dapat diteruskan melalui jalur sirkuit atau tidak dapat dikelola oleh inti-inti ganglia basalis dan serebelum yang terganggu. Dengan demikian akan bangkit gerakan yang tidak terkendali sistem EP berupa gerakan involunter. Bergantung pada lokalisasi lesi maka GI thpat berbentuk tremor

bila lesi pada serebelum atau substansi nigra, korea pada inti kaudatus dan globus palidus, atetosis path bagian luar putamen dan globus palidus, distonia path bagian dalam putamen dan inti kaudatus dan hemibalismus pada inti Luys^{1,4}. Pada suatu penyakit tertentu dapat dijumpai satu atau beberapa jenis GI. Seperti pada kelumpuhan otak tipe subkortikal, dapat ditemukan semua jenis GI tersebut di atas^{3,5}.

JENIS-JENIS GERAKAN INVOLUNTER

Tremor

Paling sering dijumpai pada anak penderita GI. Tremor akan bangkit bila terdapat gangguan pada serebelum atau substansi nigra sehingga kelangsungan hubungan di antara berbagai inti dalam sirkuit pertama/dua akan terganggu dan mekanisme umpan balik tidak akan terjadi dengan sempurna.

Tremor ialah suatu GI yang timbul berulang-ulang, cepat dan beraturan, terdiri atas kontraksi sekelompok otot rangka dengan fungsi berlawanan secara bergantian dan berirama^{1,3,6,7}

Pada anak dapat dijumpai beberapa jenis tremor :

1) Tremor serebelum

Tremor ini bersifat khas, bertambah jelas bila melakukan gerakan volunter. Misalnya pada anak yang sedang mengambil mainan atau pada uji telunjuk-hidung. Tremor ini juga disebut "intention tremor"^{1,4,5,7}. Lesi yang terdapat pada serebelum, atau gangguan pada jaras serebelopetal akan membangkitkan tremor kasar, frekuensi rendah 3 — 5 siklus per detik dan baru muncul bila gerakan akan berhenti ("terminal tremor"). Sedangkan gangguan pada jaras dentatorubral menimbulkan "tremor rubral" yang halus, frekuensi kurang dari 3 siklus per detik dan bertambah nyata bila tangan sedang mempertahankan suatu posisi/sikap tertentu^{4,5}

Pengobatan tremor serebelum sangat sulit, dapat dicoba pemberian sedatif walaupun hasilnya kurang memuaskan.

2) Tremor Parkinson

Penyakit parkinson yang jarang terdapat pada anak, disebut "juvenile parkinsonism". Tremor timbul sebagai salah satu gejala klinik akibat lesi pada substansi nigra. Tremor parkinson disebut pula "resting tremor" karena akan bangkit/bertambah jelas bila istirahat dan berkurang/hilang waktu melakukan gerakan volunter. Penyakit Parkinson selain tremor, ditandai pula oleh kekakuan dan bradikinesia^{8,9}.

Pada penyakit ini terdapat degenerasi substansi nigra sehingga terjadi pengurangan/penghentian produksi dopamin sebagai neurotransmitter sel-sel saraf daerah tersebut. Dopamin diberikan dalam bentuk levodopa karena dopamin tidak dapat menembus sawar darah otak. Dalam jaringan otak, levodopa selanjutnya akan diubah menjadi dopamin^{1,4,8}.

Salah satu kepastakaan tidak menganjurkan pemberian levodopa pada anak berusia kurang dari 15 tahun⁸. Selain levodopa dapat dipakai obat-obat antikolinergik seperti triheksifenidil dan difenhidramin⁴.

3) Tremor esensial.

Bersifat herediter, diturunkan secara autosom dominan sehingga disebut tremor heredofamilial, "inherited tremor" atau "hereditary tremor"^{1,8,9}. Kelainan ini timbul akibat lesi pada serebelum, namun etiologi dan patologiannya sampai sekarang belum diketahui.

Tremor esensial dapat menyerang anak-anak dan orang dewasa terutama usia 4—16 tahun⁸. Tremor bangkit secara berirama dengan frekuensi 4—10 siklus per detik, dimulai pada jari-jari tangan lalu menyebar ke proksimal dan jarang pada tungkai, kepala atau lidah. Perjalanan penyakit berlangsung progresif tetapi lambat^{1,8,9}.

Diagnosis ditegakkan berdasarkan riwayat penyakit dalam keluarga tanpa disertai gejala lain dan progresinya lambat. Pengobatan sukar karena resisten terhadap obat-obatan. Prognosis jelek, tremor menetap selama hidup^{8,9}.

4) Tremor iatrogenik.

Timbul akibat intoksikasi obat terhadap sistem EP daerah substansi nigra atau serebelum, misalnya obat-obat golongan adrenergik, prostigmin, fenitoin, metoklopramid, reserpin, fenotiasin dan butirifenon^{1,4,8}. Dengan sedativa dan penghentian obat, tremor akan hilang.

Korea

Gerakan koreatik menyerupai gerakan seorang penari, namun lebih kasar, tidak beraturan, berlangsung cepat dan singkat, bangkit terutama pada ekstremitas superior bagian distal. Kadang-kadang timbul pada lidah, muka, bahu dan kaki/tungkai^{1,3,7}. Gerakan ini mempunyai ciri-ciri GI umumnya. Gerakan koreatik lebih gesit dan cepat daripada gerakan atetotik, bila timbul pada satu sisi tubuh disebut hemikorea.

Dalam klinik dibedakan 2 jenis gerakan koreatik :

2) Korea mayor (Korea Huntington)

Merupakan salah satu gejala klinik penyakit Huntington. Penyakit ini bersifat herediter yang diturunkan secara autosom dominan, akibat degenerasi ganglia basalis terutama pada inti kaudatus yang bersifat menahun progresif. Lebih sering pada orang dewasa di atas umur 30 tahun, sangat jarang pada anak. Sekitar 1—5% terdapat pada anak di atas umur 3 tahun (*juvenile type*). Pada tipe juvenil, 75% dengan riwayat keluarga positif yakni ayahnya^{1,3,8}.

Manifestasi klinik lain berupa kekakuan, bradikinesi, kejang dan retardasi intelektual. Tidak ada pengobatan khusus. Prognosis jelek. Kematian biasanya terjadi 3—10 tahun sesudah timbul gejala klinik¹.

2) Korea minor

Sering disebut korea Sydenham, *St Vitus' dance* atau korea akuisita. Patogenesisnya masih belum jelas, diduga berhubungan dengan infeksi reuma sebab 75% kasus menunjukkan riwayat demam rematik¹⁰. Sangat mungkin reaksi antigen-antibodi pasca infeksi streptokok betahemolitikus grup A yang berperan. Selain pada demam rematik, korea ini dapat juga bermanifestasi pada ensefalitis/ensefalopati dan intoksikasi obat^{4,8,9,10}.

Kira-kira 80% kasus terdapat pada usia 5—15 tahun, perempuan: lelaki = 2—3 : 1^{8,9}. Gejala klinik berupa gerakan-gerakan koreatik pada tangan/lengan menyerupai gerakan tangan seorang penari/pemain piano, adakalanya pada kaki/tungkai dan muka¹⁰. Perjalanan penyakit bervariasi, dapat sembuh spontan dalam 2—3 bulan tetapi dapat pula sampai setahun. Tidak ada pengobatan khusus selain sedativa.

ATETOSIS

Gerakan atetotik juga mirip gerakan seorang penari tetapi

lebih kasar dan tidak beraturan, terdiri atas gerakan supinasi-pronasi dan fleksi-ekstensi secara berselingan yang disertai hiperkinesia otot. Gerakan ini tidak hanya terbatas pada tangan/lengan tetapi juga pada otot-otot wajah, lidah, leher dan kaki/tungkai^{2,3,7}. Gerakan atetotik seringkali sukar dibedakan dari gerakan koreatik sehingga disebut koreo-atetotik. Namun atetosis yang klasik dapat dibedakan karena pada korea gerakannya lebih cepat, gesit dan berliku-liku tajam, sedangkan path atetosis lebih lambat, meliuk-liuk dan jangkauan gerakannya lebih panjang^{1,4}. Gerakan atetotik ditemukan pada beberapa penyakit:

1) Kelumpuhan otak (*cerebral palsy*)

Biasanya dijumpai pada anak terutama bayi baru lahir akibat kerusakan otak non-progresif yang terjadi intrauterin, waktu lahir atau segera sesudah lahir. Kelumpuhan otak yang disertai gerakan atetotik/koreo-atetotik termasuk kelumpuhan otak tipe subkortikal, akibat lesi pada komponen ganglia basalis. Tipe ini meliputi 5—15% kasus kelumpuhan otak.

Terdapat 2 faktor perinatal sebagai penyebab utama kelumpuhan otak tipe subkortikal ialah hiperbilirubinemia (*kern ikterus*) dan asfiksi berat^{5,10,11}. Gejala klinik biasanya baru tampak sesudah umur 18 bulan^{8,11}. Dapat ditemukan gerakan atetotik, koreo-atetotik maupun jenis GI lainnya bergantung pada lokasi kerusakan. Pengobatan hanya simptomatik dan suportif.

2) Sindrom Lesch-Nyhan

Kelainan ini sangat jarang dijumpai, ditandai oleh gerakan koreo-atetotik bilateral, retardasi mental, mutilasi diri dan hiperurikemia⁸. Etiologi belum diketahui; dihubungkan dengan defisiensi enzim hipoksantin-guanin fosforibosil transferase pada eritrosit, fibroblast dan ganglia basalis.

Merupakan penyakit herediter yang diturunkan secara *sex-linked* resesif pada kromosom X sehingga hanya terdapat pada anak lelaki^{5,8}.

Gerakan atetotik mulai timbul pada umur 6—8 bulan, kemudian diikuti gerakan koreo-atetotik dan pada usia di atas 2 tahun sudah dapat ditemukan sindrom yang lengkap.

Pengobatan dengan alopurinol 8 mg/kgBB sehari dalam tiga kali pemberian. Prognosis jelek.

3) Penyakit Hallervorden-Spatz

Kelainan degeneratif pada substansi nigra dan globus pallidus yang herediter dan diturunkan secara autosom resesif^{5,8,9}. Etiologi tidak diketahui, diduga ada hubungan dengan deposisi pigmen yang mengandung zat besi pada kedua daerah tersebut. Namun tidak jelas adanya gangguan metabolisme zat besi yang menyertainya⁵.

Penyakit ini jarang dijumpai. Gejala klinik biasanya manifestasi pada umur 8-10 tahun berupa gerakan atetotik, kekakuan pada lengan/tungkai dan retardasi mental yang progresif. Kadang-kadang timbul kejang^{5,8}. Perjalanan penyakit lambat progresif. Tidak ada pengobatan, prognosis jelek, biasanya meninggal dalam 5-20 tahun⁸.

DISTONIA

Lebih jarang ditemukan daripada tremor, korea atau atetosis. Gerakan distonik ialah gerakan-gerakan memutar pada sumbu-nya/persendian yang terjadi berulang-ulang sehingga dapat memberikan suatu postur yang menetap. Gerakan ini terdapat terutama pada otot-otot ekstremitas dan daerah columna vertebralis. Sering disebut sebagai torsi distonik^{3,4}. Gerakan distonik

akan bangkit bila ada lesi pada bagian dalam putamen dan inti kaudatus^{1,2}

Gerakan distonik dapat dijumpai pada penyakit-penyakit berikut:

1) Distonia muskolorum deformans

Penyakit herediter yang ditandai oleh gejala klinik tunggal berupa gerakan distonik pada anggota gerak dan punggung yang berlangsung progresif^{3,8,12} Etiologi tidak diketahui⁸.

Dikenal dua jenis kelainan menurut sifat genetik:

a) Distonia muskolorum deformans yang diturunkan secara autosomresesif. Jenis ini lebih banyak dijumpai pada orang Jahudi, biasanya manifes pada masa anak. Gejala yang mula-mula muncul ialah gerakan distonik pada satu lengan/tungkai¹².

b) Distonia muskolorum deformans yang diturunkan secara autosom dominan. Bentuk ini dapat menyerang semua usia, progresif lambat dan timbul pertama pada otot aksial sehingga menimbulkan tortikolis spasmodik^{3,8,12} Tidakada respons terhadap obat-obatan. Tindakan pembedahan (*stereotactic thalamotomy*) memberi hasil baik terutama pada hemidistonia^{3,12}.

2) Distonia iatrogenik (distonia akut).

Gerakan distonik timbul beberapa menit/jam sesudah pemberian obat peroral/suntikan seperti proklorperazin (Stemetil), tietilperazin (Torecan) dan metoklopramid. Dalam klinik sering disebut pseudo-tetanus^{4,12} manifestasi klinik berupa kekakuan pada leher dan bahu sehingga penderita memutar-mutar kepala/lehemya berulang-ulang, dapat juga mengenai rahang. Kelainan ini biasanya dijumpai pada anak di bawah 15 tahun tetapi dapat juga pada orang dewasa misalnya ibu hamil. Distonia hilang dengan sedativa dan penghentian obat penyebab.

HEMIBALISMUS

Suatu GI yang bangkit berulang-ulang, menyerupai gerakan volunter pada waktu melempar atau mengayunkan sesuatu akibat kontraksi otot-otot proksimal. Gerakan ini berlangsung terus menerus, hanya berhenti waktu tidur sehingga sangat melelahkan^{1,2}. Bila mengenai kedua sisi tubuh disebut balismus. Gangguan pada inti Luys akan membangkitkan hemibalismus.

Dalam klinik dapat dijumpai hemibalismus sebagai gejala penyakit tertentu misalnya kelumpuhan otak tipe subkortikal bersama GI lainnya^{5,10}.

RINGKASAN

Gerakan involunter ialah suatu gerakan yang timbul spontan, tidak disadari, tidak bertujuan, tidak dapat diramalkan dan dikendalikan oleh kemauan sebagai akibat lesi pada ganglia basalis dan/atau serebelum.

Gerakan involunter akan bertambah jelas dalam keadaan

emosi atau waktu melakukan gerakan volunter dan hilang waktu tidur.

Dikenal beberapa jenis gerakan involunter, antara lain tremor, korea, atetosis, distonia dan hemibalismus bergantung pada lokasi lesi.

Kelainan ini bukan suatu penyakit dalam arti sebenarnya, tetapi hanya manifestasi klinik sesuatu penyakit dengan gangguan ganglia basalis dan/atau serebelum.

Pengobatan bersifat konservatif atau pembedahan, bergantung jenis gerakan involunter dan penyakit dasar. Gerakan involunter dengan kausa kongenital atau herediter mempunyai prognosis jelek.

SUMMARY

Involuntary movements are spontaneous, purposeless, unpredictable and uncontrollable movements due to lesions in the basal ganglia and/or cerebellum. They become more apparent with emotional stress or voluntary movements and disappear during sleep.

There are several types of involuntary movements such as tremor, chorea, athetosis, dystonia and hemibalismus depending on the site of lesion(s).

They are merely clinical manifestations of several underlying diseases involving basal ganglia and cerebellum.

The treatment could be either conservative or surgical depending on the type of the movements and the underlying diseases. Involuntary movements resulting from congenital or genetic origin usually have a bad prognosis

KEPUSTAKAAN:

1. Lees AI Parkinson's Disease and other Involuntary Movements Disorders. Medicine International (1) 1983 : 1516—21.
2. Mahar Mardjono dan Sidharta P. Neurologi Klinik Dasar, Jakarta PT Dian Rakyat. 1978 : hal. 4—10, 42—49.
3. Nelson WE. Textbook of Pediatrics. 12th. ed. Philadelphia, London, Toronto, WB Saunders Co., 1983; pp 1548, 1549, 1571, 1584, 1585.
4. Sidharta P. Neurologi Klinik dalam Praktek Umum. Cetakan II, Jakarta: PT. Dian Rakyat, 1979; hal 363—4, 366—72.376—8, 387—190.
5. Lightwood R, Brimblecombe F and Barltrop D. Patterson's Sick Children 9th ed. London: Bailliere, Tindall and Cassel, 1972; 489, 490, 500.
6. Barness. Manual of Pediatrics: Physical Diagnosis. 3rd. ed. Year Book Medical Publishers Inc. Chicago. 1969. pp. 165-6.
7. MacBryde CM. Signs and Symptoms: Applied Physiologic, Pathologic and Clinical Interpretation. 3rd ed. Philadelphia, Montreal: JB Lippincott Co. 1957; pp. 648-51. .
8. Farmer TW. Pediatric Neurology. 2nd. ed. Hagerstown, Maryland: Harper & Row Publishers Inc. 1975; pp. 390—400, 413-4. .
9. Ford FR Diseases of the Nervous System in Infancy, Childhood and Adolescence. Springfield, Illinois: Charles C Thomas Publisher, 1966; pp. 256, 257, 296, 297, 583—8. .
10. Jolly H. Diseases of Children 2nd ed. Oxford, London : Blackwell Scientific Publications, 1966; pp. 293—295.
11. Menkes .TH. 2nd.ed. Philadelphia: Lea and Febiger, 1975; pp. 193-196, 198, 202.
12. Hosking GP. Degenerative Disorders without Known-Storage. Advanced Paediatric Course in Child Neurology 2th February-6th March 1983. Faculty of Medicine University Kebangsaan Malaysia, Kuala Lumpur.