

# Sindrom Guillan Barre

dr. Hawin Nurdiana, M.Kes, SpA



# DEFINISI

\*

- Sindrom Guillan Barre (SGB) adalah demielinasi polineuropati akut yang menyeluruh, dapat berlangsung akut atau subakut, mungkin terjadi secara spontan atau setelah infeksi.

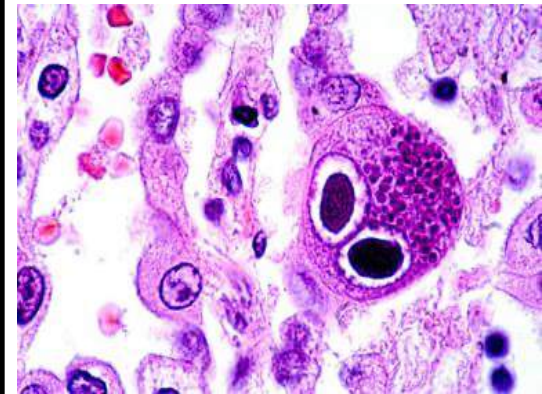
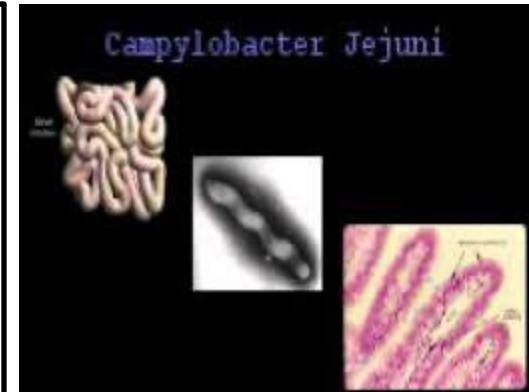
\*


- SGB terutama mengenai neuron motorik, namun dapat juga mengenai neuron sensorik dan otonom.



# ETIOLOGI

- Pada sebagian besar kejadian SGB, terdapat riwayat infeksi yang mendahului beberapa minggu sebelumnya
- Infeksi pada saluran pernapasan dan saluran pencernaan adalah yang paling sering ditemui.
- Organisme yang berhasil diisolasi terutama adalah *Campylobacter Jejuni* (30%), *Cytomegalovirus* (10%), dan *Epstein-Barr Virus*.



A world map showing the continents of North America, South America, Europe, Africa, and Antarctica. Three blue callout boxes are overlaid on the map, providing information about Guillain-Barré syndrome. The top callout is positioned over North America and Europe, the bottom-left over South America, and the bottom-right over Africa and the Indian Ocean. The map labels include CANADA, UNITED STATES, RUSSIA, AFRICA, ATLANTIC OCEAN, INDIAN OCEAN, Weddell Sea, and ANTARCTICA.

Amerika Serikat, Australia,  
dan Eropa menunjukkan  
insiden terjadinya SGB  
adalah 1-3/100.000 penduduk  
per tahun dan hasil serupa  
juga ditemukan di negara-  
negara lain di Asia.

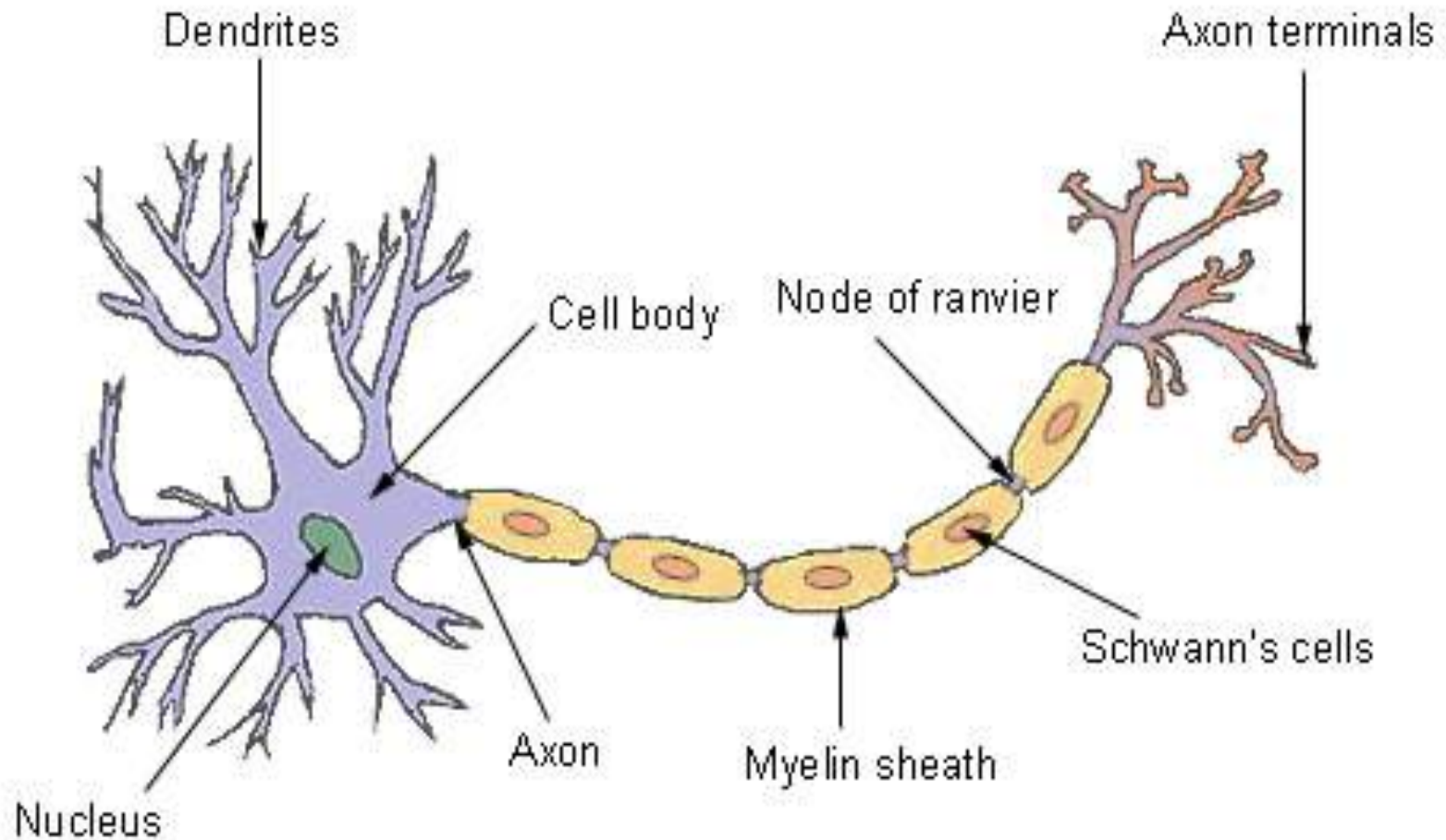
Insiden sindrom  
Guillain-Barré  
diperkirakan 0,25-0,65  
per 1000 kasus karena  
infeksi C. jejuni, dan 0,6-  
2,2 per 1000 kasus  
*Cytomegalovirus*.

Angka kejadian  
sedikit lebih tinggi  
pada laki-laki  
dibandingkan  
perempuan (laki-laki :  
perempuan = 1,5 : 1).



# ANATOMI

## Structure of a Typical Neuron





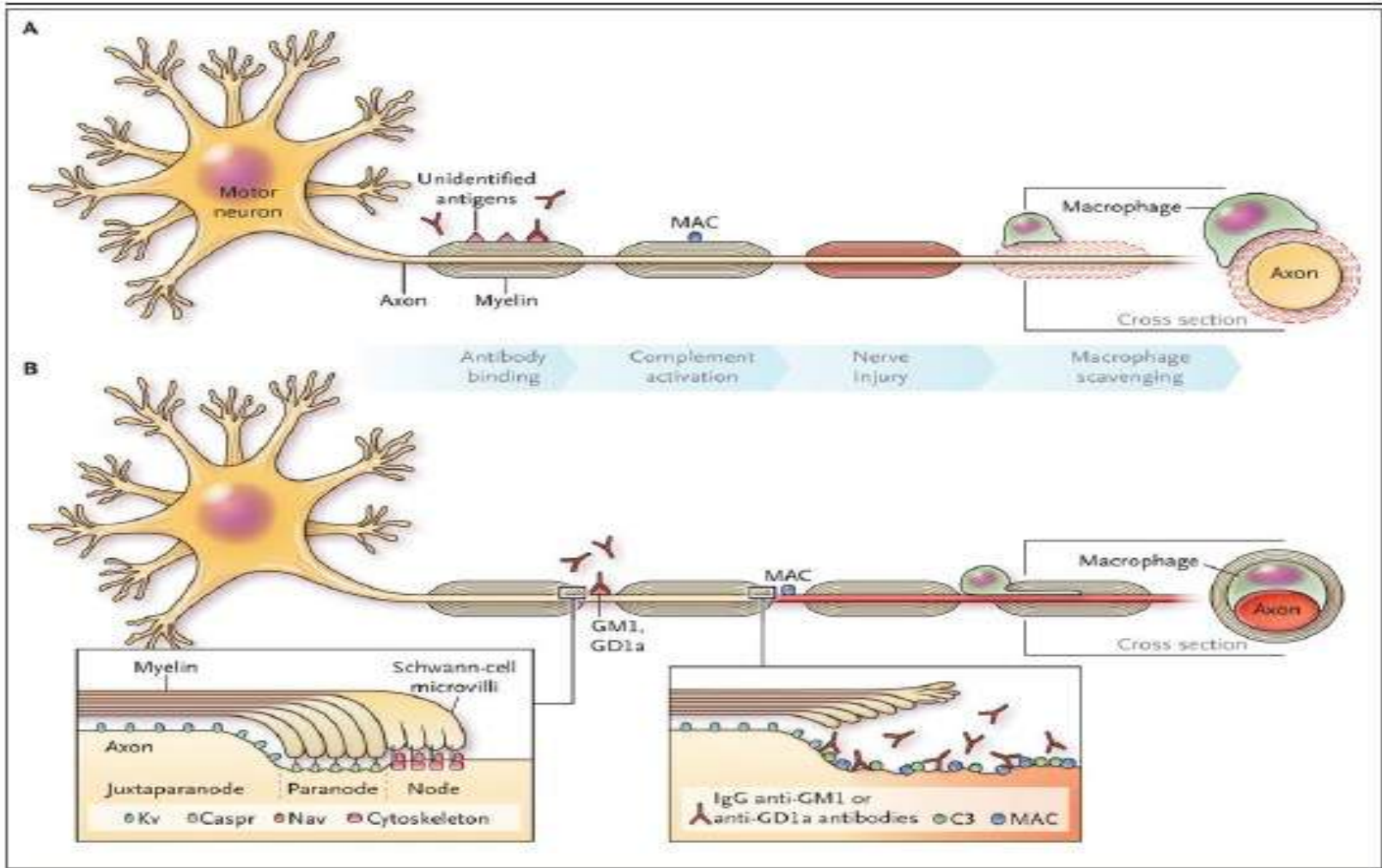
# KLASIFIKASI

<i>Acute Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy (AIDP)</i>	<i>Acute motor axonal neuropathy (AMAN)</i>	<i>Acute motor and sensory axonal neuropathy (AMSAN)</i>	<i>Miller-Fisher Syndrome</i>
AIDP mengenai neuron motorik, namun dapat mengenai neuron sensorik dan otonom	Sering terjadi pada anak-anak dan menyerang hanya akson dari neuron motorik.	Sering terjadi pada dewasa. Antibodi menyerang akson neuron motorik dan sensorik. Pada AMSAN sering terjadi <i>muscle-wasting</i> .	Pada sindrom ini terjadi trias yang terdiri dari paralisis otot-otot ekstraokular, ataksia, dan arefleksia.





# PATOFISIOLOGI





# MANIFESTASI KLINIK

→ Terdapat riwayat infeksi disaluran cerna atau saluran pernapasan, seperti diare, *common cold*, dan pneumonia

→ Sekitar 10 hari kemudian, pasien mengalami paralisis yang khas, yang dikenal *Landry's ascending paralysis*

→ Reflex tendon kemudian menghilang tetapi tidak terdapat atrofi pada otot, gangguan sensibilitas berat, ringan atau tidak ada sama sekali





# DIAGNOSIS

## Anamnesis

*Kelemahan anggota gerak  
Riwayat Infeksi saluran nafas atas/  
Infeksi saluran pencernaan*

## Pemeriksaan Fisik

*Landry's ascending paralysis  
Parese N. kranialis  
Gangguan Sensoris  
Hiporefleks*

Pemeriksaan LCS  
Peningkatan kadar protein,  
dapat mencapai 200-300  
mg/100 ml

Kecepatan konduksi yang  
berkurang

## Pem. Laboratorium

## Pemeriksaan EMG

Anamnesis yang baik dan benar bisa menegakkan 80% **DIAGNOSIS**



# TATALAKSANA

## **Terapi suportif :**

- Penanganan terapeutik awal bersifat suportif yang terfokus pada dukungan ventilasi, tekanan darah, dan fungsi jantung.

## **Terapi Imunoterapi :**

Dosis yang diberikan 0,4-0,5 gram/kg/kali selama 4-5 hari berturut-turut dengan total dosis 2 gr/kg.

## **Terapi plasmafaresis:**

Plasmafaresis dini telah ditemukan untuk menurunkan keparahan gejala. Plasmafaresis dilakukan 3-5 kali dalam kurun waktu 5-10 hari, dengan dosis 40-55 ml/kg/kali.

# POLIOMIELITIS

# Definisi

**Poliomielitis** merupakan suatu penyakit kelumpuhan syaraf yang bersifat akut yang disebabkan karena virus RNA golongan Enterovirus, Famili Picornaviridae

- Predileksi pada sel kornu anterior medula spinalis, inti motorik batang otak dan area motorik korteks otak → kelumpuhan serta atrofi otot.
- 50-70% menyerang pada anak usia < 3 tahun
- Penularan tersering terjadi secara infeksi droplet dari orofaring/saliva (jarang) atau tinja penderita yang infeksius.

# Patofisiologi


Virus yang tertelan akan menginfeksi epitel orofaring, tonsil, kelenjar limfe leher dan usus kecil → viremia → SSP



Menempel dan berkembang biak pada sel yang mengandung PVR



Pada saluran cerna menyebar ke monosit dan kelenjar limfe yang terkait. Replikasi pada otak: kerusakan permanen



Replikasi di sumsum tulang belakang → kerusakan sel dan kelumpuhan serta atrofi  
Di batang otak → kelumpuhan bulbar dan kelumpuhan pernafasan.



# Manifestasi Klinis

*In apparent Infection*

*Abortif Poliomyelitis*

Non paralitik Poliomyelitis (meningitis aseptik)

Paralitik Poliomyelitis

# *In apparent Infection*

- Tanpa gejala klinik
- Manifestasi yang banyak terjadi (72%)

# Abortif Poliomiелitis

## Gejala:

- Panas yang tidak terlalu tinggi
- Perasaan lemas
- Tidak ada nafsu makan
- sakit pada tenggorokan
- Gangguan gastrointestinal
- Nyeri kepala ringan.

- Pemeriksaan fisik dalam batas normal
- Pemeriksaan CSS normal dan
- Sembuh dalam waktu 24-72 jam.

# Non paralitik Poliomyelitis

- Gejala: demam tinggi 39,5 °C, sakit kepala, nyeri pada otot, hiperestesi dan parestesi, tidak ada nafsu makan, mual, muntah, konstipasi atau diare dapat timbul.
- PF:kaku kuduk, brudzinki dan kernig positif, perubahan refleks permukaan dan refleks dalam ↓
- Lumbal pungsi: peningkatan sel, pada permulaan PMN kemudian berubah menjadi MN, protein normal/ sedikit ↑meningkat,dan glukosa normal.

# Paralitik Poliomyelitis

- Gejala: dimulai dengan demam, kelemahan yang terjadi dalam beberapa jam, nyeri kepala dan muntah.
- Dalam waktu 24 jam terlihat kekakuan pada leher dan punggung. Penderita terlihat mengantuk, iritabel, dan kecemasan.
- Onset terjadinya paralisis tiba tiba dan berlangsung dalam beberapa jam dapat melibatkan lebih dari satu ekstremitas.

## Kasus Ringan

- Kelumpuhan Asimetris
- Ekstremitas bagian bawah lebih sering terkena dibanding atas

## Kasus Berat

- Quadriplegia
- Kelumpuhan yang bersifat bulber : insufisiensi pernafasan, gangguan menelan, kelumpuhan pita suara dan kesulitan bicara
- Tipe bulbo spinal manifestasi klinisnya gabungan kelumpuhan tipe spinal dan bulber.



# Poliomielitis spinal

- Kelemahan bagian proksimal lebih berat dari distal, lebih sering mengenai fleksor, asimetris
- Pada kasus yang ringan: hanya mengenai beberapa motor unit.
- Paralisis ekstremitas bawah lebih sering dari pada ekstremitas atas dan otot tubuh paling jarang terkena.
- Otot mengalami kelumpuhan flaksid, refleks tendon menghilang, dan atropi terjadi 5-7 hari setelah lumpuh.

# Poliomyelitis bulbar

- Gejala klinis:
  - gangguan menelan dan fonasi
  - paralisis otot fasialis unilateral atau bilateral
  - kelumpuhan otot lidah (kadang-kadang)

# Diagnosis

- DARAH
  - Lekositosis ringan, predominasi PMN pd fase akut
- CSS
  - $\Sigma$  Sel  $\uparrow$  10 – 500/ml, PMN  $\uparrow$ , protein normal (standar pre paralitik)
  - Standar paralitik :  $\Sigma$  sel  $\downarrow$ , PMN  $\downarrow$ , manosit  $\uparrow$ , prot  $\uparrow$
- Viral Isolation: Feses, faring, CSS,urin
- Uji Serology: kenaikan titer antibodi >4x antara fase akut dan konvalescen
- EMG: utuk membedakan kelumpuhan krn kelainan otot



# Pengelolaan Kasus

## ● Paralitik → dirawat inap, min 7 hari

- ✓ Diet tinggi kalori, tinggi protein → fase akut diet cair
- ✓ Ruangan yg tenang, ventilasi cukup
- ✓ Kebersihan mulut – isap lendir hati-hati
- ✓ Alas tempat tidur keras & rata
- ✓ Perubahan posisi hati-hati

## ● Roborantia saraf

# Pengelolaan Kasus



## ● FISIOTERAPI

### ✓ Std. Akut $\pm$ 6 minggu

- Istirahat
- Posisi tepat
- Fisioterapi pasif

### ✓ Std. Konvalesen

- Fisioterapi aktif

### ✓ Std. Residual

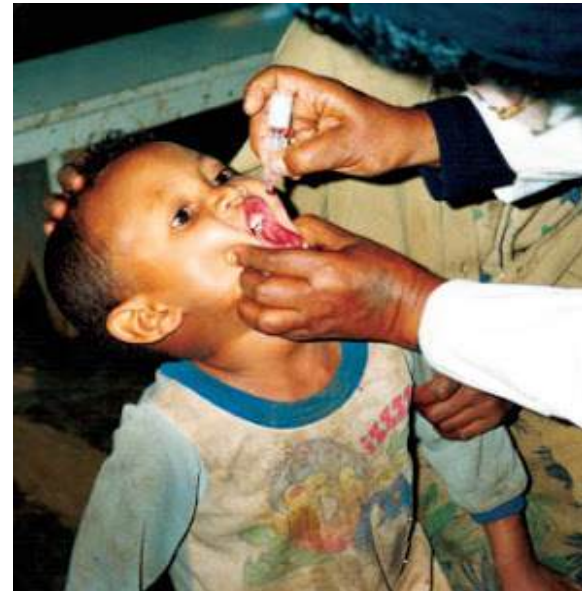
- Perbaiki fungsi  $\rightarrow$  protesa/bedah ortopedi

## ● EDUKASI



# Pencegahan

- Imunisasi
- Terdapat dua macam vaksin yaitu virus yang in aktif (Salk) dan live attenuated virus (sabin).
- Live attenuated virus vaccine lebih efektif dalam pencegahan polio dibandingkan virus yang inaktivasi.



## Perbedaan dasar antara vaksin virus live attenuated dan vaksin virus in-aktif

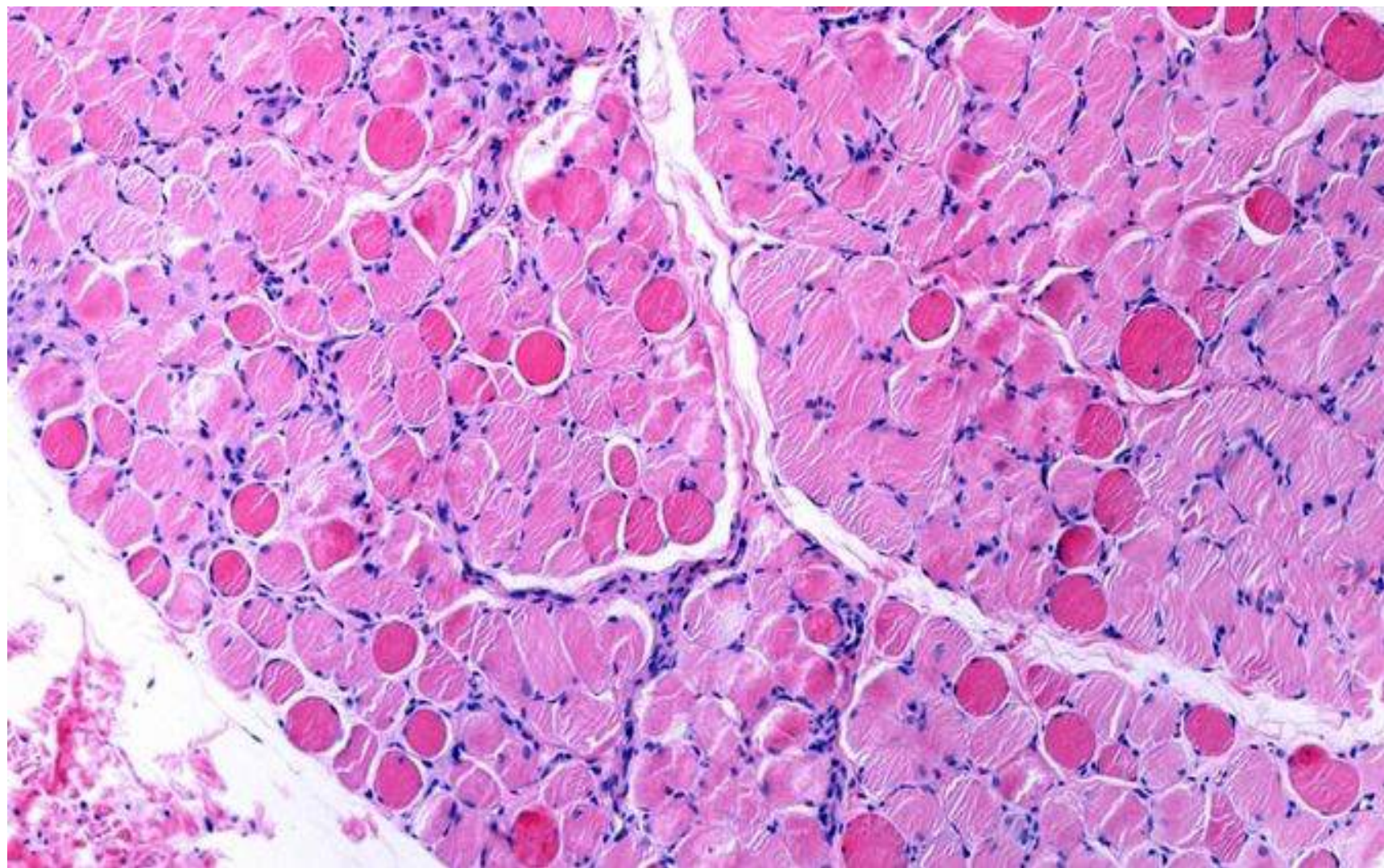
1. Dengan vaksin hidup, rangsangan antigen tidak tergantung dari dosis yang diberikan
2. Respons imun pada vaksin hidup tidak hanya dari antibodi dalam sirkulasi tetapi juga pada respons lokal pada saluran cerna. Selain peninggian IgG, IgM, IgA serum juga terbentuk IgA pada mukosa nasal dan duodenal.

# **Duchenne Muscular Dystrophy**

# Definisi

- *Duchenne Muscular Dystrophy* (DMD) merupakan kondisi melemahnya otot sehingga penderitanya bisa mengalami disabilitas atau cacat.
- DMD merupakan penyakit genetik yang menyebabkan kelemahan pada otot volunter atau otot yang bekerja secara sadar.

- DMD biasanya **lebih parah** dibandingkan tipe penyakit distrofi otot lainnya.
- Gejala DMD: usia anak-anak  
Penderita biasanya mencapai usia dewasa muda (20 atau 30 tahunan).
- Anak laki-laki > wanita





# Etiologi

- *Duchenne Muscular Dystrophy* (DMD) merupakan penyakit genetik yang dapat diturunkan di dalam keluarga.
- Penderita biasanya memiliki **mutasi gen** yang berhubungan dengan protein otot yang disebut *dystrophin*.
- Fungsi protein tersebut adalah membuat sel otot tetap utuh. Gangguan terhadap protein tersebut/ ketiadaannya → kerusakan otot secara cepat ketika anak penderita DMD bertumbuh.

- Riwayat keluarga dengan DMD ↑ risiko untuk terkena penyakit ini.
- DMD dapat terjadi walaupun tidak ada riwayat penyakit tersebut dalam keluarga (keluarga dapat menjadi pembawa (*silent carrier*) DMD).
- Anak laki-laki > perempuan.
- Anak perempuan yang mendapat turunan gen DMD → menjadi pembawa yang asimtomatik.  
**Anak laki-laki yang mendapat turunan gen DMD akan menjadi penderitanya.**



# Gejala Klinis

- Gejala baru muncul usia 2-6 tahun. Penderita terlihat normal pada masa bayi.
- Gejala DMD bervariasi, meliputi:
  - ✓ kesulitan berjalan atau bahkan tidak bisa berjalan sama sekali
  - ✓ betis yang membesar
  - ✓ tidak bisa belajar (terjadi pada sepertiga penderita DMD)
  - ✓ kurangnya perkembangan keterampilan motorik
  - ✓ kondisi fatiq atau kelelahan berat
  - ✓ kelemahan pada tangan, kaki, panggul, dan leher yang memburuk secara cepat

# MUSCULAR DYSTROPHY

Progressive weakness & wasting of muscles



- ❖ Onset 1 - 5 years old
- ❖ Genetic: primarily males

❖ Gower's sign

❖ history of motor development delay

❖ clumsiness

❖ frequent falls

❖ difficulty climbing stairs

❖ waddling gait



❖ ambulation frequently impossible by age 12.

❖ as breathing muscles become more affected, life-threatening infections are common: this usually leads to death by age 15-18 years.



## Nursing Considerations

- .fatigue
- .diet
- .mobility
- .psychological effects

# Diagnosis

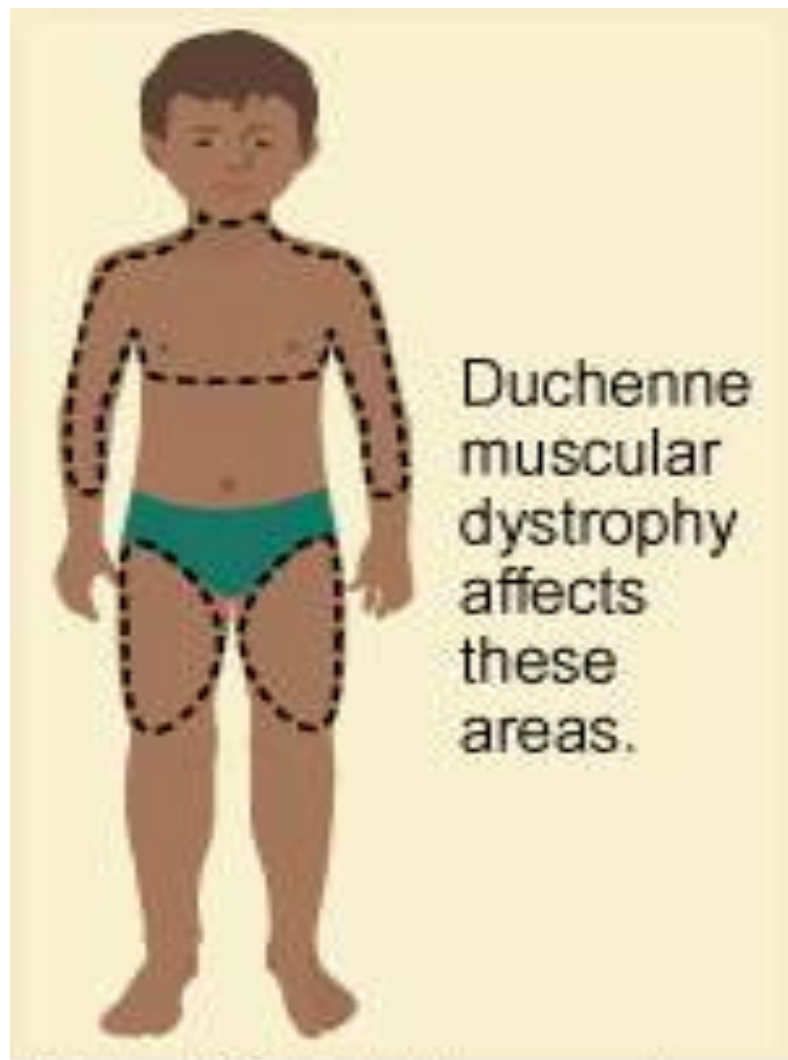
- Diagnosis *Duchenne Muscular Dystrophy* (DMD) akan ditelusuri dari gejala distrofi otot.
- Pemeriksaan rutin akan membuktikan:
  - Gejala kelemahan otot.
  - Kurangnya koordinasi otot.
- Pemeriksaan penunjang:
  - Pemeriksaan darah: tes kreatinin fosfokinase → Enzim yang dikeluarkan tubuh ketika otot memburuk.
  - Biopsi otot → menentukan tipe dari distrofi otot.

# Tatalaksana

- DMD tidak dapat disembuhkan.
- Pengobatan bertujuan:
  - Mengurangi gejala
  - Mencegah semakin memburuknya kondisi penderita
  - Memperpanjang harapan hidup penderita.
- Penderita DMD akan kehilangan kemampuan untuk berjalan sekitar usia 12 tahun : diperlukan penyangga kaki atau kursi roda.
- Terapi fisik juga bisa dilakukan untuk menjaga otot pada kondisi terbaiknya.
- Obat-obatan steroid atau anti radang bisa diberikan untuk memperpanjang fungsi otot.
- Pada tahap akhir, kemampuan otot paru-paru pasien juga akan berkurang →membutuhkan alat ventilator

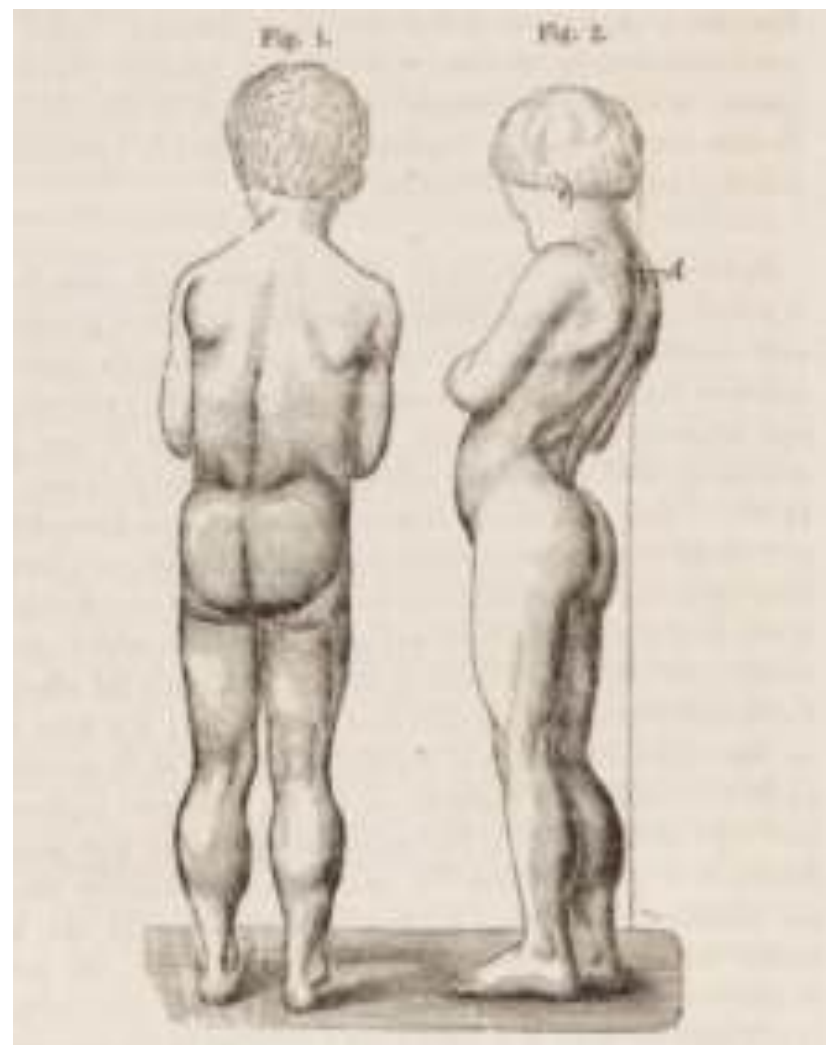
# Pencegahan Duchenne Muscular Dystrophy

- Mencegah *Duchenne Muscular Dystrophy* (DMD) sulit untuk dilakukan karena penyakit ini berhubungan dengan kelainan genetik. Perjalanan memburuknya penyakit ini juga biasanya cepat terjadi sehingga cukup sulit untuk dikendalikan.



Duchenne muscular dystrophy affects these areas.

KidsHealth® All rights reserved.



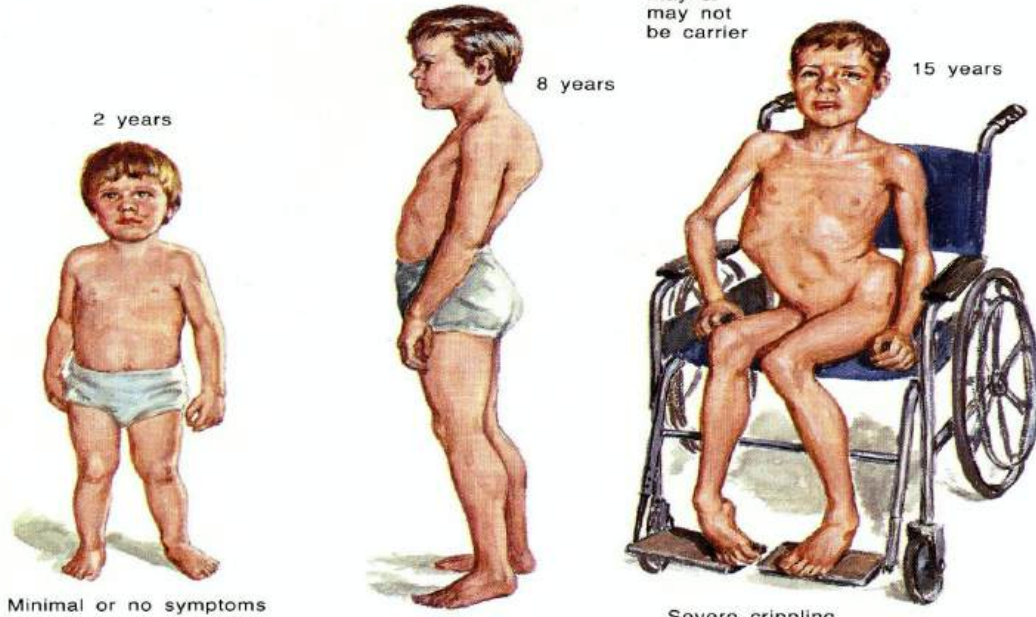
# Duchenne's Muscular Dystrophy

Sex-linked recessive inheritance

Mother normal, carrier

Father normal

Only males affected, but females may be carriers



Minimal or no symptoms

Severe crippling deformities and contractures

Progression with age { Weakness, especially of pelvic girdle muscles; marked lordosis, enlarged calves



Calf muscles usually but not always enlarged

Lordosis disappears when child sits

*F. Netter M.D.*  
© CIBA







**Trimakasih**