

Seorang Anak dengan *Tethered Cord Syndrome*

A Child with Tethered Cord Syndrome

Bekti Safarini^{1*}

ABSTRACT

Tethered Cord Syndrome (TCS) refers to a group of neurological disorders related to malformations of the spinal cord, pulling of the spinal cord at the base of spinal canal. Tethered cord syndrome can be seen at any age but most often during childhood. A few children complain of diffuse pain in lower extremities or urological symptoms, 20% - 30% of the patients will have a neurogenic bladder. A 9 years old girl, complained to have a flank pain and enuresis. A mass is palpable at right flank. Ultrasound revealed duplex hydronephrosis and hydroureter with trabeculated bladder. Voiding Cystourethrography showed grade V vesicoureteral reflux (VUR) and neurogenic bladder appearance. Lumbosacral MRI demonstrated tethered cord with adjacent lipoma and spina bifida (Sains Medika, 4(1):89-96).

Key words: *Tethered Cord, neurogenic bladder*

ABSTRAK

Tethered cord syndrome mengacu pada sejumlah gangguan neurologis yang berkaitan dengan malformasi medulla spinalis, berupa tertariknya medulla spinalis ke basis canalis spinalis. Tethered cord syndrome dapat ditemukan pada semua usia, tetapi paling sering pada anak-anak. Beberapa anak mengeluh nyeri difus pada ekstremitas inferior atau gejala urologi, 20%-30 % pasien akan menderita neurogenic bladder. Seorang anak perempuan berusia 9 th, mengeluh nyeri pada flank dan enuresis. Teraba massa pada flank kanan. Pada pemeriksaan USG, ditemukan hidronefrosis dan hidroureter dupleks dengan trabeculated bladder. Pemeriksaan Voiding cystourethrography menunjukkan gambaran refluks vesikoureter grade V. MRI lumbosakral menunjukkan adanya tethered cord dengan lipoma dan spina bifida di dekatnya (Sains Medika, 4(1):89-96).

Kata kunci : *Tethered cord, neurogenic bladder*

PENDAHULUAN

Tulisan ini bertujuan melaporkan kasus seorang anak usia 9 th dengan *tethered cord syndrome* (TSC). Kelainan tersebut ditandai dengan conus medularis yang letaknya dibawah lumbal 2 dapat disertai massa yang menahan conus medularis atau terdapat penebalan filum terminalis (Oliver *et al.*, 2006). Pada populasi dewasa normal sekitar 98 % conus medularis terletak di atas lumbal 2 dan kurang dari 2% terletak setinggi lumbal 3 (Zawadzki *et al.*, 2002; Roxana *et al.*, 2008).

Gangguan fungsi traktus urinarius dan konstipasi merupakan gambaran klinis yang sering ditemui pada anak-anak dan muncul setelah usia 2 tahun (Zawadzki *et al.*, 2002; Roxana *et al.*, 2008). Gejala urologi pada *tethered cord syndrome* bervariasi seperti incontinenasia, retensio urin, hidronefrosis, infeksi saluran kencing dan refluks vesikoureter. Apabila gejala tersebut terlambat terdeteksi akan mengakibatkan keadaan

¹ Bagian Radiologi Fakultas Kedokteran Universitas Islam Sultan Agung Semarang

* Email: bektisafarini@gmail.com

yang lebih buruk yaitu terjadi gagal ginjal. Oleh karena itu diagnosis dini pada *tethered cord* dengan gejala urologi sangatlah penting sehingga kasus berikut ini dilaporkan (Chen *et al.*, 2000). Insidensi TCS tidak diketahui dengan pasti, seringnya didiagnosis karena adanya gejala-gejala yang muncul atau kadang dijumpai tanpa sengaja (Cuong *et al.*, 2007).

TINJAUAN PUSTAKA

Definisi

Tethered cord syndrome (TCS) adalah kelainan yang ditandai dengan konus medularis yang letaknya dibawah lumbal 2 dapat disertai massa yang menahan konus medularis atau terdapat penebalan filum terminalis (Oliver *et al.*, 2006).

Etiologi

Terjadi karena tidak sempurnanya involusi ujung medula spinalis ditandai dengan konus medularis yang gagal naik ke level normal. Penyebab paling sering pada kelainan kongenital ini adalah lipoma intraspinal, filum terminalis yang tebal dan adesi fibrous. Hal tersebut mengakibatkan penarikan dan kompresi bagian terbawah medula spinalis dan menahan migrasi normal konus medularis ke kranial (Zawadzki *et al.*, 2002).

Insidensi

Insidensi TCS tidak diketahui dengan pasti, seringnya TCS didiagnosis karena adanya gejala-gejala yang muncul atau kadang dijumpai tanpa sengaja (Cuong *et al.*, 2007). Pada sebuah jurnal dikatakan bahwa TCS ini dikaitkan dengan ditemukannya abnormalitas cutaneous stigmata, kelainan vertebra, malformasi anorectal atau urogenital (Warf *et al.*, 1994).

Patofisiologi

Medula spinalis normal secara anatomis diawali pada pertemuan os. Occipital dan vertebra cervical, melanjut kebawah dalam kolumna vertebralis sampai regio pertengahan lumbal. Kemudian melanjut ke bawah sebagai cauda equina dan berhubungan dengan jaringan nonfungsional disebut filum terminalis, yang memiliki

sifat elastis seperti karet. Medula spinalis dan tulang vertebra, awalnya memiliki panjang yang sama, namun pada masa fetus dan anak-anak mengalami pertumbuhan, vertebra lebih cepat pertumbuhannya daripada medula spinalis, oleh karena itu medula spinalis terlihat lebih naik dalam kolumna vertebralis. Pada keadaan normal medula spinalis ujungnya menggantung bebas dalam selubung spinalis dilindungi oleh cairan serebrospinal (Roxana *et al.*, 2008).

Terjadinya *tethered* pada masa pertumbuhan anak karena medula spinalis tidak bebas berpindah dan naik ke atas dalam kolumna vertebralis. Pada bagian bawah dari medula spinalis yang tertarik akan mengakibatkan kerusakan progresif neurologi. Sirkulasi darah pada medula spinalis dan ekstremitas bawah dapat berkurang dan pada banyak kasus mengakibatkan impuls syaraf lemah bahkan hilang (Yamada, 2004).

Disfungsi neural pada *tethered* berlangsung secara bertahap, pertama terjadi gangguan metabolik atau hipoksia, kedua, elektrofisiologi medula berkaitan dengan distorsi membran neural. Secara singkatnya, hipoksia berarti berkurangnya O₂ yang mengakibatkan berkurangnya impuls elektrik (Yamada, 2004).

Gejala dan Tanda

TCS menyebabkan kehilangan fungsi progresif pada atau dibawah level medula spinalis yang mengalami gangguan disertai atau tanpa nyeri pada lumbal bagian bawah. Kelainan ini sering disertai dengan spina bifida. Sebagai kunci diagnosis kelainan TCS yang disertai spina bifida adalah kerusakan progresif fungsi neurologi pada atau dibawah level defek yaitu antara lain kelainan inkontinensia uri dan alvi (Zawadzki *et al.*, 2002; Roxana *et al.*, 2008).

Tanda dan gejala tersering pada TCS antara lain: (1) nyeri; (2) gangguan berjalan, (3) inkontinensia urin progresif, termasuk gejala urgensi, frekuensi dan enuresis; (4) Inkontinensia alvi progresif meliputi urgensi, frekuensi dan encopresis; (5) *Neurogenic bladder*; (6) Defisit sensoris dan motoris pada ekstremitas bawah; (6) Kelemahan otot; (7) Atrofi otot; (8) Skoliosis/lordosis; (9) Kelainan kaki; (10) Manifestasi di kulit seperti lipomyeloma, lipomyelomeningocele, myelocoele, myelomeningocele (Zawadzki *et al.*, 2002; Weissleder *et al.*, 2007).

Diagnosis Imaging

Gambaran secara umum ditandai dengan penebalan filum terminale > 2 mm di level L5-S1 dapat disertai fibrolipoma pada filum terminalis.

Foto Polos

Seringnya tidak didapatkan gambaran yang khas, hanya dapat memperlihatkan spina bifida (Weissleder *et al.*, 2007).

CT Scan

Dapat memperlihatkan gambaran kelainan curvatura vertebra seperti skoliosis. Selain itu dapat melihat adanya spina bifida, kelainan fusi vertebra dan segmentasi (Zawadzki *et al.*, 2002; Weissleder *et al.*, 2007)

Magnetic Resonance Imaging

Magnetic resonance imaging (MRI) adalah sarana terbaik yang dapat melihat medula spinalis. Banyak pasien dengan spina bifida dicurigai *tethered* spinal dilakukan pemeriksaan MRI, namun pengambilan diagnosa tetap harus dikombinasikan antara klinis dan pemeriksaan MRI.

Gambaran TCS pada pemeriksaan MRI antara lain :

- Conus medularis terletak dibawah L2
- Penebalan filum terminalis (diameter > 2mm)
- Elongasi medula spinalis.
- Tampak gambaran struktur lipoma, lipomyelocele, lipomyelomeningocele dan fibrolipom pada filum terminalis
- Obliterasi subarachnoid space pada medula spinalis bagian bawah atau adesi serabut syaraf.
- Jaringan parut intradural karena post operasi.

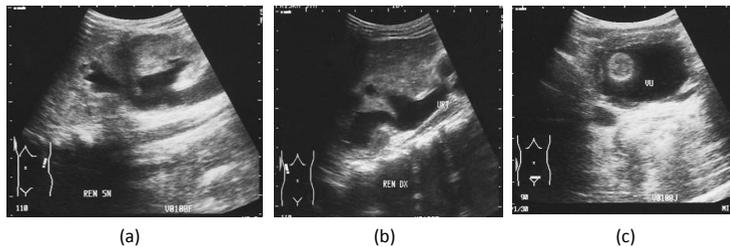
(Zawadzki *et al.*, 2002; Weissleder *et al.*, 2007)

LAPORAN KASUS

Seorang anak perempuan usia 9 tahun datang ke rumah sakit dengan keluhan nyeri pinggang dan sering ngompol. Pada pemeriksaan fisik teraba massa pada pinggang

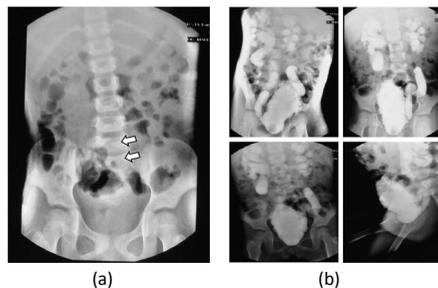
kanan. Dari pemeriksaan laboratorium ditemukan leukositosis dan azotemia. Pada usia 3 tahun anak tersebut pernah menjalani operasi pengangkatan *soft tissue* tumor di daerah lumbal bawah yang sudah ada sejak lahir.

Pemeriksaan USG dilakukan untuk mengetahui keadaan organ intraabdomen, terutama keadaan traktus urinariusnya. Hasil pemeriksaan USG didapatkan gambaran hidronefrosis dan hidroureter dupleks serta gambaran dinding verika urinaria yang tebal dan irreguler (Gambar 1). Pemeriksaan tersebut belum dapat menyingkirkan penyebab dari enuresis karena belum dapat dipastikan ada tidaknya ureter ektopik. Oleh karena itu, diusulkan pemeriksaan *Voiding Cystourethrogram*.



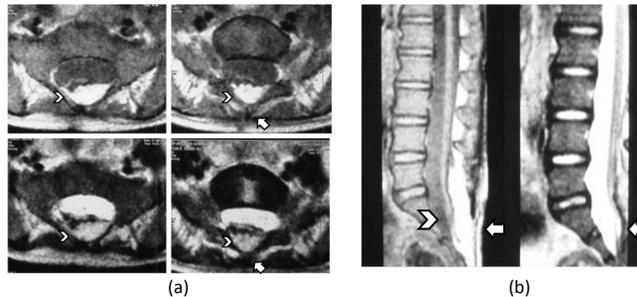
Gambar 1. Pemeriksaan USG: (a) Pada potongan longitudinal ginjal kiri tampak hidronefrosis dan pelebaran ureter; (b) Pada potongan longitudinal ginjal kanan tampak hidronefrosis dan pelebaran ureter; (c) Potongan transversal pada regio suprapubik tampak vesika urinaria dinding tebal dan irreguler

Pada pemeriksaan *voiding cystourethrogram* didapatkan gambaran refluks vesikoureter grade V dan gambaran neurogenik blader (Gambar 2).



Gambar 2. Pemeriksaan *Voiding cystourethrogram*: (a) Pada foto polos tampak gambaran spina bifida pada vertebra L 5 dan S 1 (tanda panah); (b) Tampak ureter kanan-kiri lebar dan berkelok-kelok serta kalik dan pelvis renalis yang sangat lebar (refluks vesikoureter grade V). Vesika urinaria tampak dindingnya irreguler, *pine tree appearance* dan muara ureter kanan-kiri pada vesika urinaria.

Selain pemeriksaan di atas juga dilakukan pemeriksaan MRI lumbosakral untuk memastikan bahwa kelainan neurogenik blader disebabkan karena kelainan neurologis. Dari hasil MRI didapatkan gambaran *tethered cord* disertai lipoma didekatnya dan spina bifida vertebra L5, S1 (Gambar 3).



Gambar 3. (a) MRI Lumbosakral T1WI& T2WI potongan axial (tanda panah = defek lamina posterior L5-S1, ujung panah = struktur lipoma); (b) MRI Lumbosakral T1WI dan T2WI potongan sagittal (ujung panah = conus medularis yang letaknya terlalu ke bawah yaitu setinggi vertebra L5-S1, tanda panah=struktur lemak yang berdekatan dengan conus medularis)

PEMBAHASAN

Pada laporan kasus di atas membahas mengenai seorang anak perempuan usia 9 tahun dengan keluhan nyeri pinggang dan sering ngompol. Secara umum tidak ditemukan kelainan pada pemeriksaan fisik seperti nyeri punggung, gangguan berjalan serta kelainan kelemahan tungkai, namun secara laboratorium dicurigai adanya gangguan pada traktus urinarius, kemudian dilakukan pemeriksaan USG. Dari pemeriksaan tersebut didapatkan gambaran hidronefrosis dan hidroureter dupleks serta *trabeculated bladder*. Oleh karena itu, dicurigai adanya refluk vesikoureter dan untuk memastikan apakah keluhan enuresis tersebut karena adanya ureter etopik maka dilakukan pemeriksaan *voiding cystourethrogram*. Dari pemeriksaan tersebut didapatkan gambaran refluks vesikoureter grade V dan gambaran *neurogenik blader*.

Kemudian dilakukan pemeriksaan MRI lumbosakral untuk lebih memastikan bahwa kelainan *neurogenik blader* ini penyebabnya karena adanya kelainan neurologis. Pada pemeriksaan MRI ditemukan gambaran *tethered cord* disertai spina bifida occulta L5,S1 dan lipoma.

TCS adalah kelainan neurologis yang disebabkan karena tertariknya ujung medula

spinalis ke level yang lebih rendah dari keadaan normal (Oliver *et al.*, 2006). Gejala klinisnya juga bervariasi dari yang ringan sampai berat. Kurang dari 50% ditemukan kelainan pada kulit dan pada anak-anak seringnya ditemukan gangguan pada traktus urinarius. Kadang juga disertai keluhan nyeri pada punggung, anggota gerak dan gangguan berjalan (Zawadzki *et al.*, 2002; Roxana *et al.*, 2008; Warf *et al.*, 1994).

Kelainan *tethered cord syndrome* dengan foto polos biasanya tidak ditemukan kelainan kecuali bila ada gambaran spina bifida dan sekitar 20% kasus disertai skoliosis. Pada pemeriksaan CT Scan didapatkan skoliosis, spina bifida, kelainan fusi dan segmentasi vertebra. Hasil USG *real time* menunjukkan berkurangnya gerakan pulsatil medulla spinalis. Pada pemeriksaan MRI T1WI dan T2WI terdapat gambaran penebalan filum terminalis dengan atau tanpa disertai gambaran hiperintense lipoma. Biasanya filum terminalis tebalnya lebih dari 2 mm dengan conus medularis letak rendah (Dahnert *et al.*, 2003; Kuhn *et al.*, 2003; Yamada, 2004).

Dari kasus di atas didapatkan seorang anak perempuan dengan gangguan fungsi vesika urinaria, spina bifida occulta dengan struktur lipoma didekatnya serta gambaran *tethered cord*, oleh karena itu diagnosa kasus tersebut adalah *tethered cord syndrome*.

KESIMPULAN

Pada pasien dengan gangguan traktus urinarius disertai riwayat *soft tissue mass* di daerah lumbal dan belum dapat diketahui pasti penyebabnya perlu dicurigai adanya TCS. Pasien dengan gangguan urologi dan *tethered cord* perlu dideteksi secara dini dan MRI adalah pemeriksaan terpilih untuk menegakkan diagnosa *tethered cord*.

DAFTAR PUSTAKA

- Chen CC, Chen WC, Lu HF., 2000, Urological Problems in tethered cord syndrome, *J.Urol R.O.C*, 11:6-11.
- Cuong JB, R.Share T, Jerry D., 2007, Tethered cord syndrome in children, *Neurosurg Focus* 23 (2) : E2 : 1-8.
- Dahnert W.,2003, *Radiology review manual 5th edition*, United State of Amerika, Lippincott Williams & Wilkins, 221-2.
- Kuhn.JP, Slovis TL, Haller JO.Caffey's., 2003, *Pediatric diagnostic imaging 10th edition*, Volume 1, United State of America, Mosby, 313-16.

Oliver S.C, Wallace WP, James AB, John RH.C., 2006, *Clinical Magnetic Resonance Imaging Volume 2*, 3th Editions. Saunders Elsevier. USA : 2281-2312.

Roxana S, Gunny, WK Kling C., 2008, *Pediatric Neurology in Diagnostic imaging Graiger & allissons*, Volume 2, 5th Edition, Livingstone Elsevier, Philadelphia: 1653-1668.

Warf BC, Scoott RM, Barnes PD, Hendren WH., 1994, Tethered spinal cord in patient with anorectal and urogenital malformations, *Pediatric Neurosurg*, 19: 25-30.

Weissleder R, Wittenberg J, Harisinghani MG, Chen JW., 2007. *Spine. In: Primer of Diagnostic imaging*. Fourth Edition. Mosby Elsevier, Philadelphia : 584-585.

Yamada S., 2004, Pathophysiology of tethered cord syndrome: correlation with symptomatology, *Neurological Focus*, 16(2).

Zawadzki MB, Chen MZ, Moore KR, Salzman KL, Osborn AG., 2002, *Pocket Radiologist Spine*, WB.Saunders Company, USA : 31-3.