

# Kelainan Degeneratif Saraf Tepi

SMF Bedah Saraf RSUP Dr. M. Djamil  
<http://www.angelfire.com/nc/neurosurgery>

1

Proses degenerasi saraf tepi yang mempersarafi terutama otot ekstremitas bagian distal.



## Neuropati Saraf Tepi

### Degenerasi akson dan mielin

Saraf tunggal (CTS) atau multi (GBS)

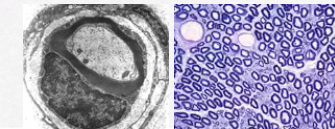
Semua usia, tu. pria 30-50 tahun

### Deskripsi

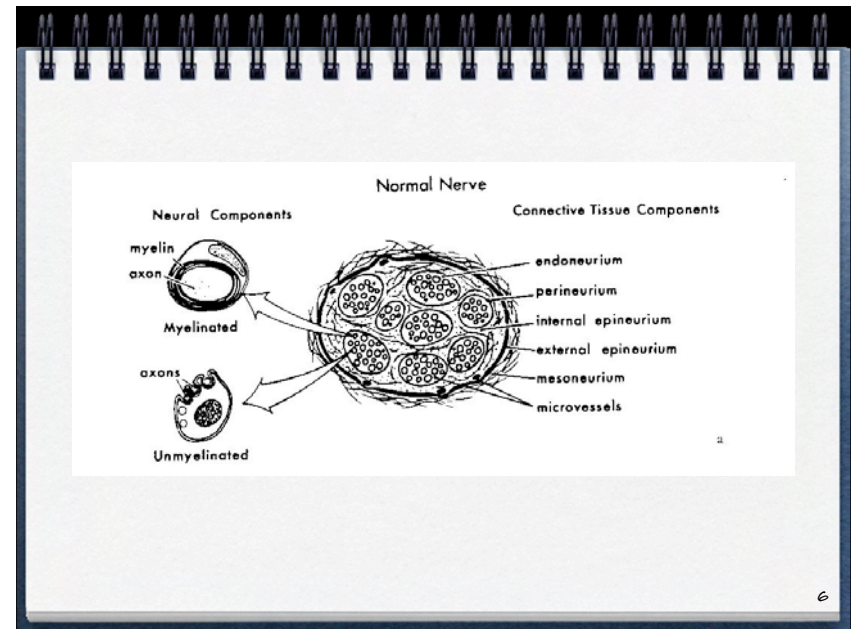
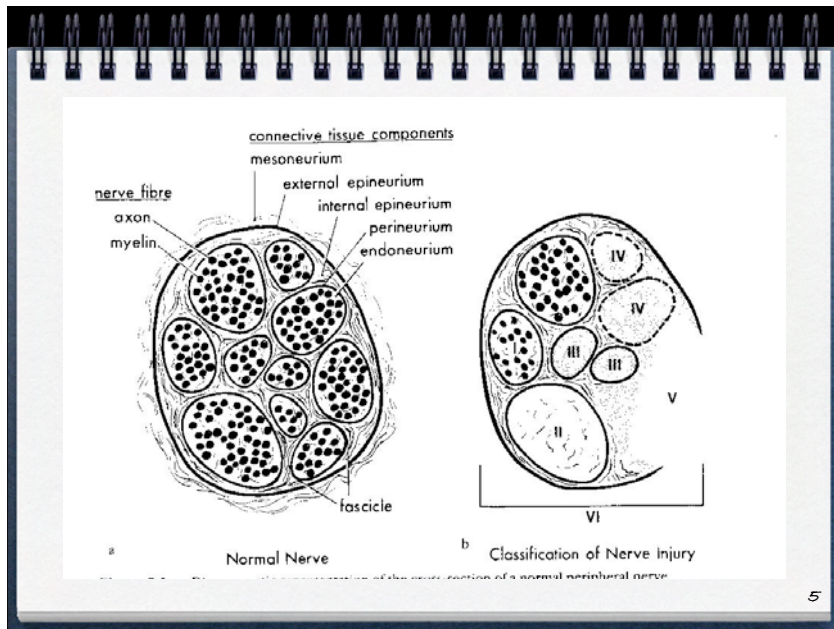
Gangguan komunikasi perifer dengan otak: ringan hingga berat

Onset pelan, kompensasi otot sehat

## Anatomi



- Akson, endoneurium, perineurium-fasikel, epineurium, mielin, nodus Ranvier, sel Schwann Edema → TIK > → ADO < → edema
- Akson bermielin dan tidak bermielin Simptom TIK > tergantung penyebab
- Mielin : 70 % lemak, 30% protein : isolator, fasilitasi konduksi
- Nodus Ranvier : Konduksi Salsator



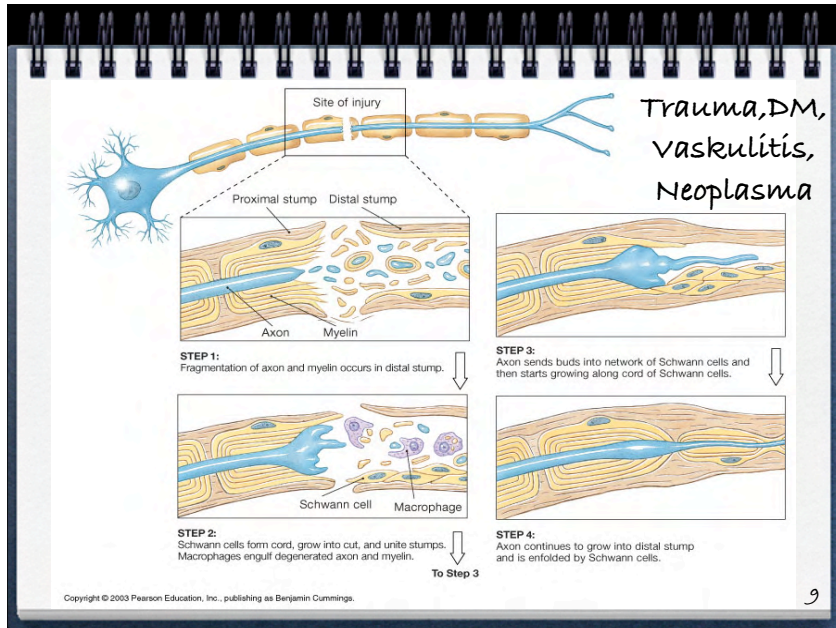
## Pola Patologis SST

- ⊕ □ Degenerasi Wallerian
- ⊕ □ Aksonopati distal
- ⊕ □ Demielinasi segmental

## Degenerasi Wallerian

- ➔ □ Distal : disintegrasi struktur dan degradasi kimia
- ➔ □ Badan sel : Disagregasi RER, badan sel mmbulat, sitolasma bening, inti keperifer :
  - Khromatolisis sentral : sintesis protein
- ➔ □ Schwann : Proliferasi → mielin baru





## Aksonopati Distal

BSB Sumbar

- ➔ Distal ⇒ dies back (obat, racun industri)
- ➔ Neurofilamen, organel terkumpul di akson yang degenerasi
- ➔ Berat = DW.
- ➔ Lanjut, akson bermielin hilang
- ➔ Akibat patologis pada badan neuronal

## Demielinasi Segmental

BSB Sumbar

- ➔ Hancur/hilangnya mielin. Akson intak
- ➔ Konduksi salsatori hilang
- ➔ Cepat/reversibel atau akson hilang/permanen
- ➔ Akson tak bermielin, mielin tipis, onion bulbs, hilangnya akson
- ➔ NP infl, difteritik, leukodistrf, Charcot-Marie

D/, aksonal/demielinatif, E/

Pemeriksaan Neuropati

CSS :  
demielinatif  
inflamatori :  
peningkatan protein,  
pleositosis

EMG : denervasi/  
kelainan otot primer

Riwayat Klg, lingk, sistemik, PD, lab

NCV : aks :  
amplitudo pot.  
aksi rendah,  
demielinasi :  
perlambatan/blok

Bila ragu : biopsi *Sural*, morfometri,  
preparat berkas serabut, biopsi kulit

## Pemeriksaan Neuropati

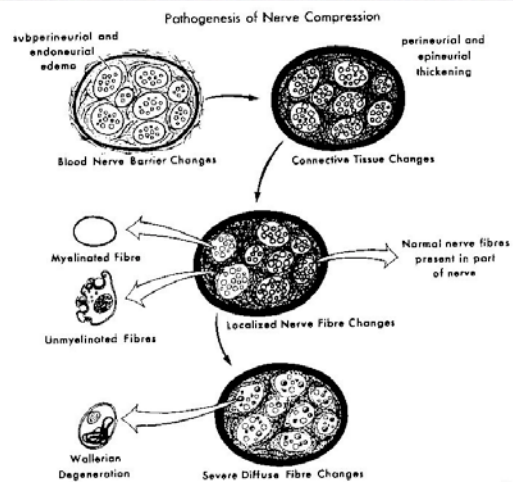
Biopsi sural :  
aksonal/  
demyelinatif,  
akut/kronis.  
Hanya beberapa  
spesifik

Biopsi kulit :  
diabetik/  
serabut  
bermielin  
kecil/tidak  
bermielin

## Etiologi Utama



- ➔ *Oto-immunitas* : poliradikuloneuropati demielinatif inflamatori
- ➔ *vaskulitis* : kelainan jaringan ikat
- ➔ Kelainan *sistemik* : DM, uremia, sarkoidosis, myxedema, akromegali
- ➔ *Kanser* : neuropati paraneoplastik
- ➔ *Kompresi* dan trauma



15

## Etiologi Utama



- ➔ *Infeksi* : leprosi, kelainan Lyme, AIDS, herpes zoster
- ➔ *Disproteinemia* : mieloma, krioglobulinemia
- ➔ Defisiensi *nutrisional* & *alkoholisme*
- ➔ Bahan *industri* toksik & obat-obatan
- ➔ *Keturunan*



## Gejala

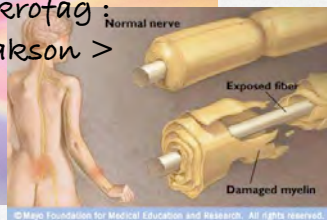
- + Rasa terbakar, ditusuk-tusuk, baal, sensitif : dari jari keproksimal
- + Berat : kelemahan otot
- + Risiko tidak disadari
- + DM : bisa setelah 15-20 tahun onset
- + Anemia pernisiiosa awal : pucat, lemah, sesak, kulit kuning, nyeri mulut/lidah

## Neuropati Diabetika

- Penyebab tersering
- Lebih dari 1/2 DM lama
- Jenis : pnp simetrik kronik, np proksimal (amiotrofi diabetika), mono np, rp kranial
- Dasar : iskemia
- Penebalan arteriola (membrana basal)
- Perub. glikasi non enzim & biokimia lain

## NP Demielinatif Inflammatori

- Jarang. Kelainan imun
- Antibodi-act. T-lymph > antigen :  
↑reaksi inflamasi & makrofag :  
hancurkan mielin dan akson >
- GBS dan CIDP



## 1. Guillain Barre

- var ; AIDP (90%), AMAN, Miller Fisher S
- AIDP : parestesi jari → lemah, arefleksi → buruk dengan cepat → plato dalam 4 minggu → pemulihan
- Beberapa lengkap dalam 1-2 hari
- Lumpuh lengkap, tidak bisa bernafas
- 5% tewas, 10% yang hidup : gejala sisa

# 1. Guillain Barre

- NCV: ↓/blok, Lab : ↑protein, relatif sedikit sel (dissosiasi albuminositologik)
- PA : mononuklir perivaskuler, demielinasi, makrofag.
- Paling berat pada radiks dan pleksus
- Pemulihan : mielin tipis (ada regenerasi)
- AMAN : akson rusak, sedikit inflamasi

# 1. Guillain Barre

- Didahului infeksi Kompilebakter Jejuni, Sitomegalovirus, Mikoplasma dll, vaksinasi (gangliosida GM1/GM2) : > < antibodi (membran nodal & mielin para nodal) → inflamasi ↑
- Tindakan : Penggantian plasma & immunoglobulin IV

# 2. CIDP

- Kronik berulang → cacat berat permanen
- NCV : ↓/blok, ↑ latensi distal & F wave
- CSS : Protein ↑, sel tidak
- PA : demielinasi, mielin tipis (deg. tidak lengkap), hipertrofik, akson hilang, terberat proksimal/radiks, otoimmun
- Th/ : ganti plasma, ig IV, kortikosteroid

# Neuropati Hereditier

- Jarang : kelainan penimbunan lisosomal, kelainan peroksisomal, amiloidoses familial : Bagian defek metabolik sistemik
- NP motor/sensori hereditier : tunggal
- Contoh : CMT (Terbanyak), FAP



# 1. Charcot-Marie-Tooth

□ CMT1, CMT2, CMT X-link, CMT3

□ CMT1 :

- paling sering, 1/2.500, dominan otosomal, lemah/atrofi otot distal tu. peroneal (stork leg), pes cavus, hilang sensori, tremor aksi, mulai saat kanak-kanak, bisa hidup normal



# 1. Charcot-Marie-Tooth

□ CMT1 :

- NCV : ↓, PA : demielinasi, mielin tipis (regenerasi), akson hilang, onion bulb, neuropati hipertrofik
- Genetik. Duplikasi krom 17 gen PMP 22 (diferensiasi Schwann): ↑/mutasi, atau mutasi gen Myelin Protein Zero (MPZ)

# 1. Charcot-Marie-Tooth

□ CMT2 :

- Genetik. Aksonopati distal.

□ CMT X-link :

- Mutasi protein gap junction connexin 32. Gen PMP22 hilang : gangguan sensor tekanan

# 1. Charcot-Marie-Tooth

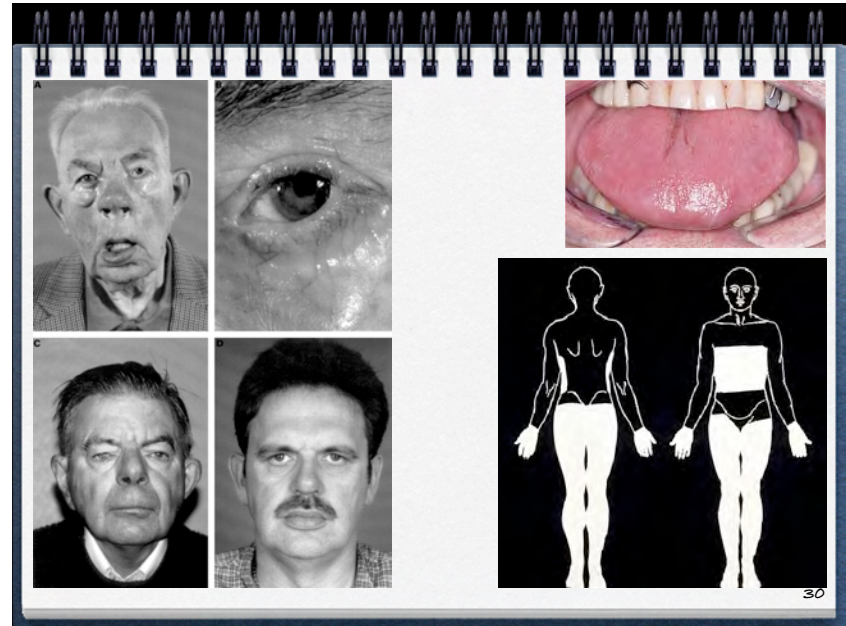
□ CMT3 (kelainan Dejerine-Sottas):

- Mutasi otosom dominan & resesif gen PMP22, MPZ dll.
- NP hipertrofik demielinatif infantil
- Pentingnya protein mielin untuk stabilitas struktur mielin
- Perubahan genetik, fenotip bisa sama

## 2. NP Amiloid Familial



- ➔ Terutama mutasi *otosom dominan* gen *transthyretin*
- ➔ Protein mutan berbentuk *amiloid* merusak SST, jantung, ginjal, GIT dll
- ➔ Pertama dan paling berat : serabut *kecil*
- ➔ Hilangnya *sensasi* nyeri, suhu, *otonom*
- ➔ Transthyretin diproduksi *hati* → transplantasi



## Neuropati Vaskulitik

- Poli-*arteritis* nodosa :
  - *Mono* np tunggal/multipel (iskemik), *poli* np asimetrik/simetrik distal
  - Biopsi sural : arteritis *necrotizing*, infiltrasi *inflamatori* perivaskuler, perdarahan dengan disposisi *hemosiderin*, *neovaskulerisasi* epineural, perubahan *fasikel*. Otot : *vaskulitis*, *atrofi* denervasi

31



32



## Tidak Terhadap SST

- Terapi *spesifik* atasi penyebab
- Terapi *fisik*
- Terapi kelainan *sekunder*

33

## Sekian

SMF Bedah Saraf RSUP Dr. M. Djamil  
<http://www.angelfire.com/nc/neurosurgery>

34

