

Distonia Servikalis (Tortikolis)

Keyko Septiyanti W, S.Ked*,
dr.M.N.Gaharu, Sp.S**

* Fak. Kedokteran Universitas Yarsi
** RS Bhayangkara RS Sukanto,
Jakarta

Distonia adalah kontraksi otot involunter yang berulang, yang sering menyebabkan gerakan memutar dengan postur yang abnormal. Distonia dapat berupa kontraksi sebagian kecil kelompok otot sampai berat. Gejala diperburuk oleh stres dan kelelahan. Estimasi prevalensi pada distonia antara 2-50 kasus per juta pada onset awal distonia.

Distonia mempunyai klasifikasi menurut gejala khas yaitu:

1. **Distonia torsi:** dikenal sebagai *dystonia musculorum deformans* atau DMD, merupakan distonia generalisata yang jarang terjadi dan dapat diturunkan;
2. **Distonia servikalis** atau **tortikolis** merupakan distonia fokal yang paling sering ditemukan; blefarospasme merupakan penutupan kelopak mata yang tidak disadari dengan gejala awalnya berupa hilangnya pengendalian pengedipan mata;
3. **Distonia oromandibular,** yang menyerang otot-otot rahang sehingga sulit terbuka atau tertutup, otot bibir dan lidah.
4. **Distonia spastik/laringeal** yang menyebabkan kesulitan bicara atau bernafas;
5. **Sindroma Meige** adalah gabungan blefarospasme dan distonia oromandibula;
6. **Limb dystonia,** dapat muncul dengan gejala distonia pada lengan atau kaki.

MANIFESTASI KLINIS

Distonia servikalis atau tortikolis, merupakan keadaan otot-otot leher berkontraksi disertai perputaran leher dengan arah gerakan horizontal atau vertikal. Tortikolis berasal dari bahasa Latin, *tortus*: memutar dan *collum*: leher

Gejala yang ditemukan yaitu kepala miring ke salah satu arah, leher menjadi tidak seimbang dan pendek pada bagian yang fibrosis. Di sisi fibrosis, telinga mendekati bahu,

garis mata dan bahu membentuk sudut, posisi wajah jadi asimetris, dan terdapat benjolan berbatas tegas yang melibatkan satu atau kedua *caput sternocleidomastoideus*. Benjolan bersifat tidak nyeri, terdiri dari jaringan fibrotik dengan deposit kolagen dan migrasi *fibroblast* di sekitar serat *sternocleidomastoideus* yang atrofi.

ETIOLOGI

Kelainan atau trauma tulang belakang leher dapat jadi penyebab tortikolis. Penyebab lain melibatkan infeksi, spondilosis, tumor, jaringan parut, atau kelemahan ligamen di wilayah atlantoaxial. Tortikolis jarang sebagai manifestasi sekunder kalsifikasi diskus intervertebralis, tumor tulang belakang leher, spondilitis, malformasi arteri dan kelainan tulang lainnya. Infeksi disekitar jaringan lunak leher serta saluran pernafasan dapat menyebabkan kontraktur otot atau adenitis.

Tortikolis dapat juga akibat mekanisme kompensasi penyakit lain. Pasien biasanya datang dengan kemiringan kepala untuk mengompensasi tremor kepala esensial atau diplopia sekunder ke otot okular atau kelumpuhan saraf. Tortikolis juga dapat disebabkan reaksi sekunder terhadap obat-obatan seperti misalnya *phenotiazin*, *metoclopramide*, *haloperidol*, *carbamazepine*, *phenytoin*, dan terapi *L-dopa*.

PATOFISIOLOGI

Patofisiologi dari kelainan tortikolis bersifat idiopatik. Ini dikaitkan dengan hilangnya penghambatan pada berbagai tingkat dari sistem saraf serta meningkatkan rangsangan kortikal dan reorganisasi. Perhatian difokuskan pada daerah ganglia basal, karena ada perubahan dalam aliran darah dan metabolisme dalam struktur basal ganglia.

Tortikolis kongenital jarang dijumpai (insidensi <2%) dan diyakini disebabkan trauma lokal jaringan lunak leher sebelum atau selama persalinan. Trauma otot sternocleidomastoideus saat proses persalinan menyebabkan fibrosis yang menyebabkan pemendekan

dari otot sternocleidomastoideus. Dapat juga terjadi hematoma yang diikuti dengan kontraktur otot. Biasanya ini lahir dengan persalinan sunggang atau menggunakan forsep. Penyebab lain yang mungkin yakni herediter dan oklusi arteri atau vena yang menyebabkan fibrosis jaringan didalam otot sternocleidomastoideus.

Patofisiologi tortikolis didapat, tergantung dari penyakit yang mendasarinya. Spasme otot leher yang menyebabkan tortikolis merupakan hasil dari trauma atau inflamasi dari otot servikal atau nervus kranialis dari proses penyakit yang berbeda. Tortikolis

dan lateral fleksi ke arah yang berlawanan.

DIAGNOSIS

Tujuan utama dalam pemeriksaan fisik adalah menemukan bukti untuk tortikolis sebagai temuan utama yang mewakili proses primer, dengan ditandai adanya distoni tambahan di tungkai atau tangan yang minimal dan unilateral.

Adanya asimetri kraniofasial menunjukkan tortikolis kongenital atau lama. Pemeriksaan berbagai gerak aktif dan pasif harus dievaluasi. Leher diraba untuk menemukan massa, adenopati dan nyeri fokal. Pemeriksaan neurologis lengkap dilakukan termasuk pengujian kekuatan dan defisit sensorik. Karakterisasi kepala dan postur leher mencakup komponen tonik dan gerakan kepala distonik (komponen phasic berupa sentakan spasmodik dan osilasi frekuensi tinggi).

dilakukan setidaknya 2 kali sehari, dilakukan 10-15 peregangan, dengan waktu dilatasi 30 detik. Terapi fisik yang lain, dengan masase pada otot leher dan jaringan subkutan yang kaku, mobilisasi sendi, dan terapi kraniosakral. Pada anak lebih besar digunakan penyangga (*torticollis brace*).

Antikolinergik dosis tinggi (misalnya, trihexyphenidyl 20-120 mg/hari) bermanfaat pada anak tetapi kurang dewasa karena jarang dapat mentolerir dosis tinggi. Beberapa preparat dopamine agonis ataupun antagonis, glutamat inhibitor rilis atau *glutamat receptor blockers* dapat digunakan. Selain itu dapat juga diguakan clonazepam atau baclofen.

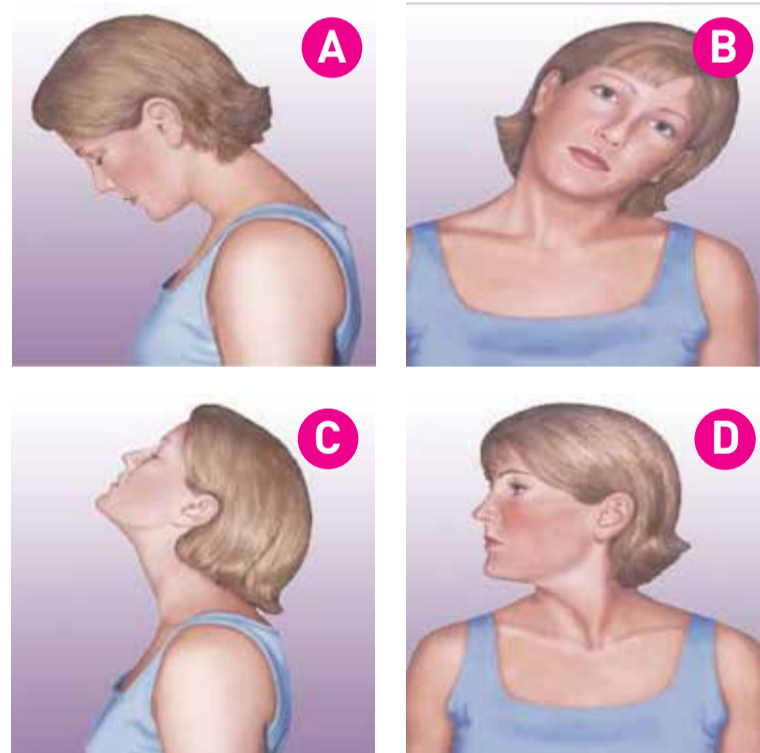
Beberapa studi melaporkan penggunaan injeksi toksin botulinum untuk segala jenis tortikolis. Toksin botulinum bertindak memblokir pelepasan asetilkolin pada sambungan neuromuskuler, menyebabkan kelemahan otot dan mengurangi distonia. Namun belum ada bukti ilmiah kuat untuk keamanan dan efisiensinya.

Kemajuan teknologi mendorong *US Food and Drug Administration* (US-FDA) untuk setuju penggunaan stimulator. *Deep Brain Stimulation* (DBS) membantu memodulasi sirkuit di otak, sehingga berfungsi lebih efektif. Ini dilakukan dengan mengirimkan sinyal listrik terus menerus ke sasaran tertentu di otak, yang memblokir impuls penyebab disfungsi neurologis. Targetnya adalah *ventralis-intermediate-nucleus* di *thalamus*, *globus pallidus pars interna*, dan *inti subthalamica*. Keuntungan DBS adalah efek yang reversibel dan dapat disesuaikan status klinis pasien. DBS cukup aman dan efektif, tetapi ada beberapa risiko seperti perdarahan otak, stroke, gangguan berbicara, kebocoran cairan serebrospinal yang dapat menyebabkan sakit kepala atau meningitis.

PROGNOSIS

Semakin muda usia pasien tortikolis, maka semakin baik prognosisnya. Hasil yang positif didapatkan pada sekitar 90% kasus yang melakukan latihan peregangan setiap hari dengan cara yang benar. Rekurensinya sekitar 2%. Pada beberapa kasus dengan pemasangan DBS menunjukkan perbaikan yang bermakna. MD

*Daftar Pustaka tersedia di redaksi



Gambar 1. Gambaran klinis

- A. Anterocollis, kepala miring ke depan dengan dagu ke arah dada dan otot-otot leher anterior
B. Laterocollis, kepala miring ke satu sisi dengan telinga ke arah bahu; asimetris
C. Retrocollis, kepala miring di hiperekstensi, dengan arah ke otot leher posterior
D. Torticollis rotasi, kepala diputar sekitar sumbu panjang dengan hidung dan dagu ke arah bahu

akut dapat disebabkan oleh trauma tumpul pada kepala dan leher atau dari kesalahan posisi saat tidur. Tortikolis akut biasanya akan sembuh dengan sendirinya dalam beberapa hari sampai minggu. Berbeda dengan tortikolis otot kongenital, kepala miring jauh dari otot sternocleidomastoideus yang terkena. Dikenal sebagai posisi "*cock robin*", kepala rotasi ke sisi yang berlawanan dengan dislokasi

TATALAKSANA

Pada bayi, peregangan secara pasif dan manual pada otot sternocleidomastoideus sebelum usia 12 bulan adalah terapi fisik yang paling efektif. Ini dapat dilakukan orang tua dengan cara satu tangan berada pada kepala dan bahu ipsilateral, kemudian fleksi lateral dari kepala dilakukan bersamaan dengan rotasi ke arah yang berlawanan. Ini