

Luaran Klinis Anak Sindrom West dengan Palsi Serebral

Departemen Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran, Kesehatan Masyarakat,
dan Keperawatan Universitas Gadjah Mada / RS Sardjito

INTISARI

Latar belakang: Sindrom West adalah salah satu sindrom epilepsi pada anak. Trias sindrom ini yaitu ada nya kejang berupa spasme, gambaran EEG hypsarrhythmia dan terhambat atau terhenti pertumbuhan. Sindrom ini terjadi pada 2-3 kasus per 1000 kelahiran hidup. Etiologi dapat terjadi pada masa prenatal, perinatal, dan post natal. Pasien dengan spasme infantile yang muncul pada usia 3 - 4 tahun pada usia transisi dapat menjadi Lennox-Gastaut syndrome pada 18% kasus. Faktor prognostik diantaranya adalah usia onset, gambaran EEG hypsarrhythmia, etiologi, tatalaksana awal dan respon terapi, frekuensi kejang, infeksi berulang, gangguan pendengaran dan penglihatan. Luaran jangka panjang anak dengan sindrom West yaitu kualitas hidup yang buruk karena komplikasi gangguan saraf yang sangat berat. Pengenalan gejala, diagnosis dan tatalaksana lebih awal sangat dibutuhkan untuk mencegah komplikasi yang lebih berat.

Tujuan: Mengamati luaran klinis jangka panjang dan faktor penyulit serta memberikan intervensi terhadap masalah yang muncul, memonitor respon terapi serta efek samping obat serta evaluasi tumbuh kembang pasien.

Hasil: Kondisi pasien saat awal pemantauan yaitu kejang 2-4x/hari dengan durasi 20-30 detik, mikrosefali, palsi serebral tetraparese spastik GMFCS 5, hipotrofi makula okular dextra dan sinistra, severe sensorineural hearing loss aurikula sinistra, severely underweight, normoheight, gizi kurang. Intervensi yang dilakukan adalah meliputi 3 komponen yaitu kebutuhan dasar, kebutuhan khusus sindrom West dan kebutuhan khusus palsi serebral. Kebutuhan dasar berupa pemantauan pertumbuhan dan perkembangan, imunisasi tambahan, edukasi, monitoring dan intervensi cepat terhadap faktor penyulit seperti infeksi dan kesehatan rumah. Kebutuhan khusus sindrom West yaitu pemberian intervensi farmakologi obat anti kejang dan nonfarmakologis dengan diet ketogenik serta kepatuhan dan efek samping keduanya. Intervensi khusus palsi serebral berupa fisioterapi. Selama 12 bulan pengamatan tidak didapatkan rehospitalisasi akibat kejang dan penyakit infeksi, frekuensi kejang diadaptkan sama sebelumnya namun durasi berkurang dari 20-30 detik menjadi 3-5 detik perkali kejang. Aspek pertumbuhan dan perkembangan didapatkan kesan menetap dan tidak ada regresi yang berarti, sedangkan untuk palsi serebral tidak terjadi retardasi dibandingkan saat awal pemantauan.

Kesimpulan: Intervensi dan pemantauan yang komprehensif dan rutin serta berkelanjutan mempunyai peran penting untuk memperbaiki luaran klinis pasien sindrom West dengan palsi serebral sehingga dapat meningkatkan kualitas hidup.

Kata kunci: Sindrom West, palsi serebral, tatalaksana komprehensif, luaran jangka panjang.

Clinical Outcomes in Children with West Syndrome and Cerebral Palsy

Department of Child Health, Faculty of Medicine, Public Health, and Nursing,

Universitas Gadjah Mada / RS Sardjito

ABSTRACT

Background: West Syndrome is a type of epilepsy in children characterized by three main features: seizures in the form of spasms, EEG findings of hypsarrhythmia, and developmental delays or stagnation. It occurs in approximately 2-3 cases per 1000 live births. The etiology can originate during the prenatal, perinatal, or postnatal periods. Children with infantile spasms that begin between the ages of 3 and 4 may develop Lennox-Gastaut syndrome in about 18% of cases. Prognostic factors include the age of onset, EEG findings of hypsarrhythmia, etiology, initial management and therapy response, seizure frequency, recurrent infections, and disturbances in hearing and vision. The long-term outcomes for children with West Syndrome are often poor due to severe neurological complications. Early recognition of symptoms, accurate diagnosis, and prompt management are crucial in preventing more severe complications.

Objective: To observe long-term clinical outcomes and complications, provide interventions for emerging issues, monitor responses therapies, and evaluate the patient's growth and development.

Results: At the beginning, the patient has seizures 2-4 times per day, duration of 20-30 seconds, microcephaly, spastic tetraparesis cerebral palsy (GMFCS level 5), macular hypoplasia in both eyes, severe sensorineural hearing loss in the left ear, severely underweight, normoheight, and moderate acute malnutrition. The interventions included three main components: basic requirement, specific requirement related to West Syndrome, and specific requirement related to cerebral palsy. Basic requirements focused on monitoring growth and development, administering additional immunizations, providing education, and rapid interventions for complications such as infections and home health. The specific requirement related to West Syndrome included pharmacological interventions with anti-seizure medications and non-pharmacological strategies like a ketogenic diet, alongside adherence and monitoring for side effects. Specific interventions for cerebral palsy involved physiotherapy. During the 12-month monitoring period, there were no rehospitalizations due to seizures or infections. The frequency of seizures remained consistent, but the duration decreased from 20-30 seconds to 3-5 seconds per episode. Observations of growth and development showed stable progress with no significant regression, and there was no delay in the condition of cerebral palsy compared to the initial assessment.

Conclusion: Comprehensive and ongoing monitoring and interventions are crucial for improving the clinical outcomes of patients with West Syndrome and cerebral palsy, ultimately enhancing their quality of life.

Keywords: West Syndrome, cerebral palsy, comprehensive management, long-term outcomes