

THE RELATION BETWEEN MODIFIED ERASMUS GBS OUTCOME SCORES (mEGOS) AND MOTORIC ONSET IN GUILLAIN BARRE SYNDROME

Margaretta *, Dwi Pudjonarko **

* Neurology Resident Diponegoro University / Dr. Kariadi Hospital Semarang

** Senior Lecturer Neurology Department Diponegoro University / Dr. Kariadi Hospital Semarang

Background:

Guillain-Barré syndrome (GBS) is an acute neuropathy peripheral immune post infection with varied clinical course and outcomes. Motoric deficit is a common complaint which brought patients come to the hospital. In GBS, the "residual weakness" and muscle weaknesses happen frequently. It leads to a decrease in the quality of the patient's daily life. Modified Erasmus Guilain Barre Score (mEGOS) is a prognostic models to predict motoric outcome in 6 (six) months period.

Object:

To determine whether there is a relationship between mEGOS and the onset of motoric at GBS.

Method:

Subjects were taken from the medical records as secondary data in January 2013-August 2014 who were diagnosed Guilain Barre syndrome. Data were analyzed using SPSS Statistics 17.0 version. Normality tests were taken. The correlation between mEGOS and the motoric onset were analyzed using Spearman's correlation test. The results were considered significant when $p < 0.05$.

Result:

There were 26 cases of GBS with 16 men (61.5%) and 10 women (38.5%), mean age 40.38 years (SD=14). Motoric onset average on 7 days (SD=7,68) range 1-30 days. Cranial nerve involvement 57.7%. Patients with background of respiratory tract infection (23.1%), followed by gastrointestinal tract infections (15.3%), the rest did not have a diagnosis of infectious diseases before the onset of weaknesses (61.5%), with means of medical research council (MRC) sumscore was 4 (SD=2.191). Value of 1st mEGOS average was 6 (SD=2,2) range 1-8 and 2nd mEGOS average was 6 (SD=3,02) range 1-12. From Spearman's correlation table were obtained 1st mEGOS ($r=0,096$; $p=0,640$) and 2nd mEGOS ($r=-0,002$; $p=0,992$). No correlation between 1st mEGOS and 2nd mEGOS and onset of motoric at GBS.

Conclusion:

There is no correlation between mEGOS and the onset of motoric at GBS.

Key word: Guillain Barre Syndrome, mEGOS, MRC *sumscore*

HUBUNGAN MODIFIED ERASMUS GBS OUTCOME SCORES (mEGOS) TERHADAP ONSET MOTORIK PADA SINDROMA GUILLAIN BARRE

Margaretta*, Dwi Pudjonarko**

*Residen Bagian Ilmu Penyakit Saraf FK UNDIP/ RSDK Semarang

**Dosen Bagian Ilmu Penyakit Saraf FK UNDIP/RDSK Semarang

ABSTRAK

Latar Belakang

Sindrom Guillain-Barré (SGB) merupakan neuropati imunopascainfeksi akut perifer dengan perjalanan klinis dan hasil yang bervariasi. Defisit motorik merupakan keluhan yang sering membawa pasien datang ke rumah sakit. Pada SGB sering terjadi “*residual weakness*” dan kelemahan otot yang berulang. Hal ini menyebabkan penurunan kualitas hidup sehari-hari pasien. *Modified Erasmus Guillain Barre Score (mEGOS)* merupakan model prognostik untuk memprediksi *outcome* motorik dalam 6 (enam) bulan pertama.

Tujuan

Peneliti bertujuan untuk mengetahui apakah terdapat hubungan mEGOS dengan onset motorik pada SGB.

Metode

Subjek penelitian diambil dari data sekunder rekam medis dari tahun Januari 2013-Agustus 2014 yang didiagnosis Sindroma Guillain Barre. Analisis data menggunakan SPSS Statistik versi 17.0. Dilakukan uji normalitas data. Korelasi antara mEGOS dengan onset motorik menggunakan uji korelasi *spearman*'s. Hasil dianggap bermakna apabila $p < 0,05$.

Hasil

Terdapat 26 kasus SGB dengan jumlah pria 16 (61,5%) dan wanita 10 (38,5%), usia rata-rata 40,38 tahun (SD=14). Onset motorik rata-rata 7 hari (SD=7,68) dengan kisaran 1-30 hari. Keterlibatan saraf kranial 57,7%. Riwayat infeksi saluran pernapasan (23,1%) diikuti infeksi saluran gastrointestinal (15,3%), sisanya tidak memiliki riwayat penyakit menular sebelum onset kelemahan (61,5%), Rata-rata MRC *sumscore* 4 (SD=2,191). Nilai median mEGOS 1 rata-rata 6 (SD=2,2) dengan kisaran 1-8 dan mEGOS 2 rata-rata 6 (SD=3,2) dengan kisaran 1-12. Dari tabel korelasi *spearman*'s didapatkan mEGOS 1 ($r=0,096$; $p=0,640$) dan mEGOS 2 ($r=-0,002$; $p=0,992$). Tidak terdapat hubungan antara mEGOS 1 dan mEGOS 2 dengan onset motorik pada SGB.

Kesimpulan

Tidak terdapat hubungan antara mEGOS dengan onset motorik pada SGB.

Kata Kunci : Sindroma Guillain Barre, mEGOS, MRC *sumscore*

Pendahuluan

Sindrom Guillain Barré (SGB) merupakan poliradikulopati akut dengan manifestasi klinis yang bervariasi. Kriteria diagnostik yang akurat sangat penting untuk perawatan pasien dan prognosis. SGB memiliki beberapa varian namun yang merupakan varian paling umum yaitu *Acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy* (AIDP) yang muncul sebagai kelemahan motorik yang progresif. Subtipe lain seperti sindrom Miller-Fisher kurang umum.^{1,2}

Angka kejadian penyakit ini di seluruh dunia berkisar antara 1-1,5 kasus per 100.000 penduduk per tahun.¹ Penyakit ini dapat mengenai semua umur dengan puncaknya pada dewasa muda dan dewasa. Data di Indonesia mengenai gambaran epidemiologi belum didapatkan. Insidensi terbanyak di Indonesia adalah dekade I, II, III (dibawah usia 35 tahun) dengan jumlah penderita laki-laki lebih banyak dibanding wanita.³

SGB sering sekali berhubungan dengan infeksi akut non spesifik. Insidensi kasus SGB yang berkaitan dengan infeksi ini sekitar antara 56% - 80%, yaitu 1 sampai 4 minggu sebelum gejala neurologi timbul seperti infeksi saluran pernafasan atas atau infeksi gastrointestinal. Gangguan gastrointestinal lebih cenderung mendahului AMSAN (*Acute Motoric Sensoric Axonal Neuropathy*) yang berhubungan dengan pemulihan lebih lambat dan risiko disabilitas yang lebih tinggi.⁴

Secara umum, diagnosis SGB ditegakkan secara klinis. Namun demikian, temuan laboratorium seperti demielinasi dalam studi konduksi saraf (NCS) atau disosiasi sitoalbumin pada cairan serebrospinal, membantu dalam konfirmasi diagnosis.^{5,6} Kriteria diagnostik yang akurat untuk SGB sangat penting dalam praktek klinis, terutama pada fase awal penyakit ketika pengobatan khusus yang paling efektif dan pasien memerlukan pemantauan untuk mencegah komplikasi yang mengancam jiwa.

Pasien dengan SGB juga memiliki variabilitas dalam proses perkembangan penyakit, keparahan maksimum, respon pengobatan dan tingkat pemulihan. Perkembangan gejala klinis SGB mencapai tingkat maksimum keparahan 2-6 minggu setelah onset awal gejala dan biasanya berhenti berkembang setelah lima minggu. Tidak terdapat karakter klinis patognomonik dan belum didapatkan biomarker khusus untuk membedakan SGB dan penyakit yang menyerupai SGB. Tergantung pada karakteristik klinis hadir pada pasien individu. Hal inilah yang menyebabkan banyaknya kejadian *misdiagnosis*.⁷

Prognosis pada kasus SGB biasanya baik, menunjukkan pemulihan fungsional lengkap atau dengan defisit minimal 90% dari pasien 1 tahun setelah onset penyakit. Tingkat kematian digambarkan antara 1-18%.⁶ Namun karena terdapat potensi kematian atau cacat yang signifikan, setiap pasien SGB harus dirawat di rumah sakit untuk perawatan suportif multidisiplin.⁸ Beberapa faktor telah diidentifikasi sebagai prediktor disabilitas jangka panjang apabila didapatkan tidak adanya respon motorik, riwayat diare sebelumnya, keterlibatan aksonal, ketidakmampuan untuk berjalan dalam 14 hari, usia tua, perkembangan yang progresif.⁴

Beberapa penelitian sebelumnya banyak dilakukan identifikasi kriteria pasien SGB yang dikaitkan dengan prognosis buruk. Contoh *The Erasmus GBS Outcome Score* (EGOS) yang merupakan model prognostik berdasarkan usia, diare, dan skor kecacatan SGB setelah 2 minggu perawatan di rumah sakit yang secara akurat memprediksi kemampuan berjalan pada 6 bulan berikutnya. Namun, untuk mengoptimalkan pengobatan SGB harus diterapkan dalam tahap yang lebih awal.⁹

Modified Erasmus GBS Outcome Score (mEGOS) merupakan modifikasi dari EGOS. Usia, diare, dan *MRCsumscore* digunakan untuk mengembangkan model untuk praktek klinis. mEGOS dapat diterapkan saat hari pertama perawatan rumah sakit dan pada hari perawatan ke 7. Ketika digunakan saat masuk, skor mEGOS berkisar dari 0 - 9 dengan 4 kategori untuk *MRCsumscore*, 3 kategori usia, dan 2 kategori untuk riwayat diare sebelumnya (Tabel 1). mEGOS

dianggap lebih menguntungkan dibanding EGOS berhubungan dengan efek terapi dan prediksi luaran motorik.⁹

Prognostic factors	Score	Prognostic factors	Score
Age at onset, y		Age at onset, y	
≤40	0	≤40	0
41-60	1	41-60	1
>60	2	>60	2
Preceding diarrhea ^a		Preceding diarrhea ^a	
Absent	0	Absent	0
Present	1	Present	1
MRC sumscore (at hospital admission)		MRC sumscore (at day 7 of admission)	
51-60	0	51-60	0
41-50	2	41-50	3
31-40	4	31-40	6
0-30	6	0-30	9
mEGOS	0-9	mEGOS	0-12

Abbreviations: mEGOS = modified Erasmus GBS Outcome Score; MRC = Medical Research Council.
^a Diarrhea in the 4 weeks preceding the onset of weakness.

Tabel 1. modified Erasmus GBS Outcome Scale (mEGOS)⁹

METODE

Penelitian ini dilakukan dengan menggunakan data sekunder dari rekam medis RS dr. Kariadi Semarang sejak Januari 2013-Agustus 2014. Metode penelitian deskriptif analitik. Subyek penelitian adalah seluruh pasien yang telah didiagnosa sindroma Guillain Barre dengan kriteria klinis dan kriteria pemeriksaan cairan serebrospinal yang mendukung ke arah SGB.^{5,6}

Instrumen yang digunakan pada penelitian adalah *modified Erasmus GBS Score* (mEGOS) dengan komponen usia, diare, dan *MRC sumscore*. Skor mEGOS pertama diambil saat hari pertama perawatan, nilai berkisar dari 0-9 dan skor mEGOS kedua diambil saat hari ketujuh perawatan, nilai berkisar dari 0-12. Terdapat 4 kategori untuk *MRC sumscore*, 3 kategori usia, dan 2 kategori untuk riwayat diare sebelumnya.⁹

Medical Research Council (MRC) sumscore didefinisikan sebagai jumlah dari skor 6 otot yang berbeda diukur secara bilateral, yang menghasilkan

sumscore mulai dari 0 (tetraplegic) sampai 60 (normal). Diklasifikasikan menjadi 4 kelas yaitu sangat ringan (MRC 51-60), ringan (MRC 41-50), sedang (MRC 31-40), berat (MRC 0-30).

Analisis data meliputi statistik deskriptif dan uji korelasi, dengan menggunakan SPSS Statistik versi 17.0. Dilakukan normalisasi data. Data yang berskala numerik akan dideskripsikan sebagai rerata, sedangkan variabel yang bersifat kategorikal akan dideskripsikan sebagai distribusi frekuensi (n) dan persentase (%). Distribusi data dalam penelitian ini tidak terdistribusi normal maka analisis data dengan uji korelasi Spearman. Korelasi antara mEGOS dengan onset digambarkan dengan *scatter plot*. Hasil dianggap bermakna apabila $p < 0,05$.

HASIL

Pada penelitian ini didapatkan 26 kasus sindroma Guillain Barre. Terdapat perbedaan pada jenis kelamin (pria 61,5% dan wanita 38,5%), dengan usia rata-rata 40,38 tahun (SD=14). Onset motorik rata-rata 7 hari (SD=7,68) dengan kisaran 1-30 hari. Kebanyakan pasien tidak memiliki riwayat penyakit menular sebelum onset kelemahan (61,5%), infeksi saluran pernapasan (23,1%) diikuti infeksi saluran gastrointestinal (15,3%). Data demografi dan klinis terangkum dalam Tabel 2 dan 3.

Tabel2 . Data epidemiologi pasien SGB

	Frekuensi	(%)
Jenis kelamin		
Pria	16	61,5
Wanita	10	38,5
Riwayatpenyakit sebelumnya		
Infeksi saluran nafas	6	23,1
Infeksi gastrointestinal	4	15,3
Tidak ada	16	61,5
Defisit motorik (MRC)		
Sangat ringan	3	11,5
Ringan	6	23,1
Sedang	5	19,2
Berat	12	46,1
Nervus cranial		

Parese nn. kranial (+)	15	57,7
Parese nn. kranial (-)	11	42,3

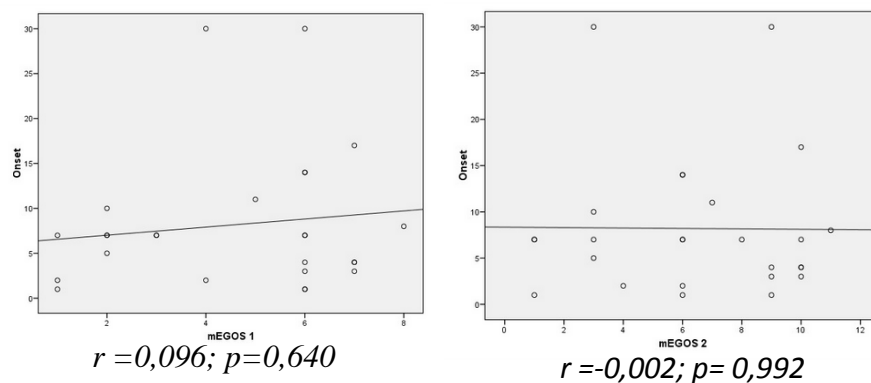
*MRC = *Medical Research Council*

*mEGOS = *modified Erasmus GBS Outcome Scale*

Tabel 3 . Data epidemiologi pasien SGB

	Mean \pm SD	Median Min-Max
Usia (tahun)	40,38 \pm 14,7	40,50 (20-75)
Onset (hari)	8,19 \pm 7,68	7 (1-30)
Defisit motorik (MRC) Sangat ringan Ringan Sedang Berat	4 \pm 2,191	4 (0-6)
mEGOS mEGOS 1 mEGOS 2	4,62 \pm 2,22 6,42 \pm 3,20	6,00 (1-8) 6,00 (1-11)

Pada penelitian ini didapatkan MRC *sumscore* pada kelas sangat ringan (11,5%), kelas ringan (23,1%), kelas sedang (19,2%) dan kelas berat (46,1%). Rata-rata4 (SD=2,19). Keterlibatan saraf kranial lebih banyak didapatkan (57,7%). Nilai mEGOS 1 rata-rata 6 (SD=2,2) dengan kisaran 1-8 dan mEGOS 2 rata-rata 6 (SD=3,2) dengan kisaran 1-12.



Gambar 1. Hubungan antara mEGOS 1 dan mEGOS 2 terhadap onset motorik

Kesimpulan: Uji korelasi *spearman's* pada mEGOS 1 dan mEGOS 2 terhadap onset motorik didapatkan nilai $p > 0,05$, sehingga disimpulkan tidak terdapat hubungan.

PEMBAHASAN

Pada penelitian ini didapatkan subyek penelitian dengan jenis kelamin pria lebih dominan dan rata-rata usia 40 tahun (SD=14,7). Hal ini sesuai dengan data epidemiologi yang menjelaskan bahwa terdapat perbedaan jenis kelamin pada SGB yaitu lebih banyak terjadi pada pria dan insidensi meningkat dengan bertambahnya usia.¹⁰

Hampir seluruh pasien SGB datang ke rumah sakit dengan keluhan gangguan motorik.² Hasil penelitian menyatakan rata-rata pasien datang saat onset hari ke 7 (SD=7,68), dengan berbagai tingkatan gejala motorik. Kelemahan motorik terjadi paling berat setelah 2 minggu pertama dan membaik sempurna pada minggu ke 3. Sebanyak 46,1% pasien SGB datang dengan gangguan motorik berat (MRC 0-30).

Defisit motorik terjadi dengan derajat yang bervariasi, dapat terjadi peningkatan hingga terjadi kondisi paralisis total. Pada mEGOS menggunakan *medical research council (MRC) sumscore* untuk mendiagnosis defisit motorik. MRC *sumscore* dianggap memiliki keunggulan karena sederhana, akurat dalam mengukur kekuatan otot dan tidak membutuhkan peralatan tambahan dalam diagnosis. MRC *sumscore* juga dapat memprediksi *ICU and hospital survivor*, dimana skor > 48 memprediksi lama perawatan di ICU kurang dari 2 minggu.¹¹

Pentingnya prediksi *outcome* motorik pada SGB karena pada SGB sering terjadi gejala sisa atau "*residual weakness*" dan tidak jarang terjadi kelemahan otot yang relaps. Semua hal tersebut dapat menurunkan kualitas hidup pasien karena ketergantungan terhadap orang lain dalam aktivitas sehari-hari menjadi tinggi. Oleh sebab itu, pentingnya mEGOS diterapkan sedini mungkin pada hari pertama perawatan dan diulang pada hari ke tujuh. Selain dapat sebagai prognosis

juga berkaitan dengan efektivitas terapi dimana waktu terapi SGB terbaik saat 2 (dua) minggu sejak onset.

Model prognostik mEGOS diterapkan pada hari pertama perawatan rumah sakit dengan rata-rata 6 (SD=2,22) dan hari ke 7 rata-rata 6 (SD=33,02) didasarkan pada usia, riwayat diare sebelumnya, dan MRC *sumscore*. Skor mEGOS pada hari pertama memiliki kemampuan prediksi yang lebih rendah dibanding skor mEGOS pada hari ketujuh. Skor yang rendah pada hari pertama berhubungan dengan hasil buruk dan tingginya angka kecacatan.¹⁰

Berdasar hasil statistik, mEGOS tidak berhubungan dengan onset motorik. Sehingga dapat disimpulkan bahwa perhitungan skor mEGOS tetap akurat sebagai prediktor motorik.

KESIMPULAN

Tidak terdapat hubungan antara mEGOS dengan onset motorik pada SGB.

DAFTAR PUSTAKA

1. Fokke C, Berg B, Drenthen J, Walgaard C, Antoon P, Casper B. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome and validation of Brighton criteria. *Brain* 2014; 137; 33–43
2. Vucic S, Kiernan MC, Cornblath DR: Guillain-Barré syndrome: An update. *J Clin Neurosci* 2009, 16:733-741
3. Muid M. Manifestasi klinis dan laboratoris penderita Sindroma Guillain Barre di ruang perawatan anak RSUD dr. Saiful Anwar Malang. *Jurnal Kedokteran Brawijaya*, Vol. XXI, No. 2, Agustus 2005.
4. Durand MC, Porcher R, Orlikowski D, et al. Clinical and electrophysiological predictors of respiratory failure in Guillain-Barré syndrome: a prospective study. *Lancet Neurol*. 2006;5(12):1021–1028.
5. Sejvar JJ, Kohl KS, Gidudu J, Amato A, Bakshi N, Baxter R, et al.: Guillain-Barré syndrome and Fisher syndrome: case definitions and guidelines for collection, analysis, and presentation of immunization safety data. *Vaccine* 2011, 29:599-612.
6. Van Doorn PA, Ruts L, Jacobs BC: Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome. *Lancet Neurol* 2008, 7:939-950
7. Levin KH. Variants and mimics of Guillain-Barre syndrome. *Neurologist* 2004; 10: 61–74
8. Lindenbaum Y, Kissel JT, Mendell JR. Treatment approaches for Guillain-Barré syndrome and chronic inflammatory demyelinating polyradiculo-neuropathy. *Neurol Clin*. 2001;19(1):187–204.
9. Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, Doorn V, Steyerberg E, Jacobs B. Early recognition of poor prognosis in Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 2011; 76(11): 968–75.
10. Gonzales I, Sanz I, Javier F, Arpa J. Guillain-Barre Syndrome: Natural history and prognostic factors: a retrospective review of 106 cases. *BMC Neurology* 2013, 13:95
11. Connolly B, Thompson A, Moxham J, Hart N. Relationship of Medical Research Council Sum Score with Physical Function in Patient Post Critical illness. *Am J Respir Crit Care Med* 185;2012:A3075