

DIAGNOSIS SINDROM ORTNER (*CARDIO VOCAL HOARSENESS*) PADA PASIEN PENYAKIT JANTUNG REMATIK: SEBUAH LAPORAN KASUS

Ngurah Agung Reza Satria Nugraha Putra¹, I Ketut Susila²

¹Dokter Umum, RS BaliMed Buleleng

²Departemen Penyakit Dalam, Fakultas Kedokteran, Universitas Pendidikan Ganesha

e-mail: ngurah.agungreza@gmail.com, susilasppj@gmail.com

Abstrak

Demam rematik merupakan penyebab utama stenosis mitral di seluruh dunia. Sindrom Ortner (*cardio vocal syndrome*) adalah komplikasi yang jarang terjadi pada stenosis mitral rematik. Hal ini disebabkan oleh kelumpuhan saraf laring kiri yang berulang, terutama disebabkan oleh penekanan saraf mekanis dari struktur kardiovaskular yang membesar. Seorang wanita berusia 76 tahun dengan penyakit jantung rematik kronis mengeluhkan suara serak selama 17 hari disertai sesak napas, mual, dan muntah selama 1 minggu. Pemeriksaan auskultasi menunjukkan bunyi jantung pertama yang keras di daerah mitral serta irama yang tidak teratur. Pada pemeriksaan elektrokardiogram ditemukan deviasi aksis kanan dan fibrilasi atrium. Rontgen dada menunjukkan adanya kardiomegali. Meskipun fungsi ventrikel kiri dan kanan normal, ekokardiografi menunjukkan stenosis mitral yang parah disertai regurgitasi mitral ringan. Pengobatan konservatif diberikan yaitu berupa kombinasi diuretik, beta-blocker, antagonis vitamin K, dan penghambat reseptor angiotensin. Dokter THT juga dikonsultasikan, dan pasien dirawat secara konservatif.

Kata kunci: suara serak; sindrom ortner; nervus laringeus rekuren kiri; stenosis mitral

Abstract

Rheumatic fever is the most common cause of mitral stenosis worldwide. Ortner's syndrome (*cardio vocal syndrome*) is a rare complication of rheumatic mitral stenosis. It is caused by left recurrent laryngeal nerve palsy, which is primarily caused by mechanical nerve affection from enlarged cardiovascular structures. A 76-year-old female with chronic rheumatic heart disease complained of hoarseness of voice for 17 days, shortness of breath, nausea, and vomiting for 1 week. Auscultation revealed a loud first heart sound in the mitral area as well as irregular rhythms. Right axis deviation and atrial fibrillation were discovered on the electrocardiogram. A chest X-ray revealed cardiomegaly. Despite normal left and right ventricular function, echocardiography revealed severe mitral stenosis and mild mitral regurgitation. Conservative treatment included a diuretics combination, a beta-blocker, a vitamin K antagonist, and an angiotensin receptor blocker. An ENT was also consulted, and the patient was treated conservatively.

Keywords: hoarseness; ortner's syndrome; left recurrent laryngeal nerve; mitral stenosis

PENDAHULUAN

Demam rematik merupakan penyebab paling umum stenosis mitral di seluruh dunia, terutama di negara berkembang. Sesak napas, nyeri dada, dan hemoptisis adalah manifestasi klinis tersering akibat stenosis mitral rematik. Insiden timbulnya gejala akibat kompresi atrium kiri yang membesar ke struktur yang berdekatan hanya sedikit yang didokumentasikan. Suara serak yang disebabkan oleh kelumpuhan saraf laringeus rekuren merupakan komplikasi stenosis mitral yang jarang terjadi. Ketika kelumpuhan pita suara disebabkan oleh proses kardiovaskular, kondisi ini disebut sebagai Sindrom Ortner.^{1,2} Menurut beberapa peneliti, penyakit katup mitral bertanggung jawab atas 0,6%-5% insidensi kelumpuhan saraf laringeus rekuren. Penelitian prospektif juga menunjukkan bahwa kelumpuhan saraf laringeus rekuren sisi kiri lebih sering terjadi dibandingkan sisi kanan serta dilaporkan dapat terjadi pada semua kelompok usia.^{3,4}

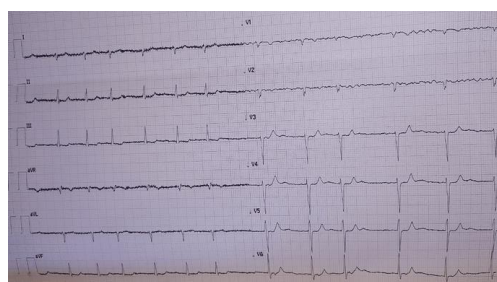
Meskipun kasus ini pertama kali dideskripsikan pada tahun 1897 oleh Nobeit Ortner, hanya beberapa kasus yang dilaporkan dalam literatur selama setengah abad terakhir. Insidensi dan prevalensi Sindrom Ortner masih jarang didokumentasikan, khususnya di Indonesia. Bukti ilmiah yang ada hingga saat ini hanya terbatas pada serangkaian laporan kasus serta belum terdapat pedoman ataupun rekomendasi mengenai diagnosis dan tatalaksana Sindrom Ortner.^{4,5} Diagnosis dan tatalaksana yang cepat dan tepat terkait kondisi patologi kardiovaskular yang menyebabkan kelumpuhan pita suara dapat mengembalikan suara serak menjadi normal. Hal terpenting adalah kelumpuhan pita suara dapat mengimitasi (*mimicking*), sehingga menutupi proses kardiovaskular yang berpotensi mengancam nyawa yang memerlukan penanganan segera.^{1,2,6}

ILUSTRASI KASUS

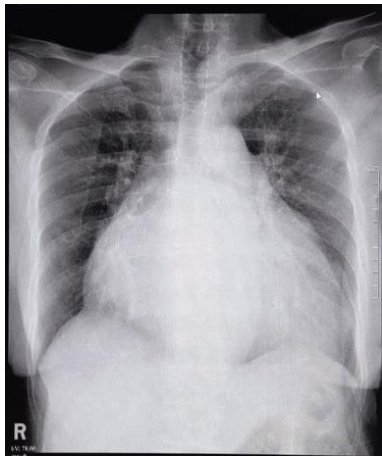
Seorang wanita berusia 76 tahun dengan penyakit jantung rematik kronis datang ke UGD dengan keluhan sesak napas sejak 1 minggu yang lalu dan memburuk sejak 1 hari sebelum masuk rumah sakit. Mual dan muntah juga dikeluhkan sejak 1 minggu. Pasien juga

mengeluhkan timbul suara serak sejak 17 hari sebelum masuk rumah sakit. Tidak ada demam, batuk, atau sakit tenggorokan. Pasien memiliki riwayat gigi berlubang, namun pengobatannya tidak tuntas. Pasien mempunyai riwayat hipertensi dan gagal jantung serta rutin mengonsumsi obat-obatan seperti carvedilol 2x3,125 mg, spironolakton 1x25 mg, warfarin 1x2 mg, dan furosemid 1x40 mg. Tidak terdapat riwayat penyakit yang sama dalam keluarga.

Pemeriksaan tanda-tanda vital menunjukkan tekanan darah 130/80 mmHg, denyut nadi 88 kali/menit (tidak teratur), laju pernapasan 20 kali/menit, dan suhu 36,7°C. Pemeriksaan fisik menunjukkan adanya retraksi dinding dada dan bunyi napas vesikuler tanpa ronki atau mengi. Bunyi jantung pertama terdengar keras di daerah mitral dengan irama yang tidak teratur selama auskultasi. Tidak terdapat edema pada kedua ekstremitas. Hasil pemeriksaan laboratorium tidak menunjukkan adanya abnormalitas. Selanjutnya, dilakukan pemeriksaan elektrokardiogram yang menunjukkan adanya deviasi aksis kanan dan fibrilasi atrium (Gambar 1). Kardiomegali (rasio kardiotoraks 81%) dan pulmonum kongestif terlihat pada rontgen dada (Gambar 2).

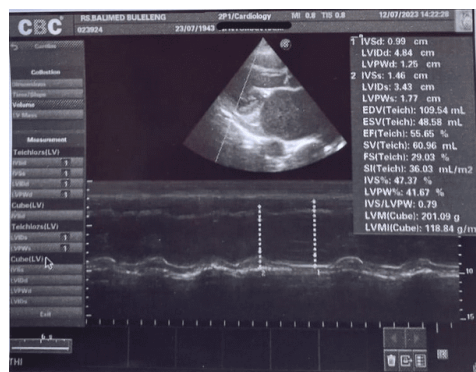


Gambar 1. Pemeriksaan elektrokardiogram dada pada pasien.



Gambar 2. Pemeriksaan rontgen dada pada pasien.

Studi ekokardiografi mengkonfirmasi adanya stenosis mitral yang parah dan regurgitasi mitral ringan akibat proses rematik dengan fungsi ventrikel kiri dan ventrikel kanan yang normal [*left ventricle ejection fraction* (LVEF) 55,6% dan *tricuspid annular plane systolic excursion* (TAPSE 27mm)] (Gambar 3).



Gambar 3. Pemeriksaan ekokardiografi pada pasien.

Pasien diberikan tatalaksana konservatif berupa diuretik (spironolakton 1x25 mg intraoral dan furosemid 2x20 mg intravena), penyekat beta (carvedilol 2x6,125 mg intraoral), antagonis vitamin K (warfarin 2x2 mg intraoral), dan penyekat reseptor angiotensin (candesartan 1x8mg intraoral). Pasien juga dirujuk ke dokter spesialis THT dan diberikan terapi konservatif berupa metilprednisolon 2x62,5 mg intravena, ranitidin 2x150mg intravena, mecobalamin 3x500 µg intravena, antasida intraoral 3xC1, dan diet makanan lunak. Dokter THT tidak melakukan endoskopi

pada pasien karena keterbatasan sarana dan prasarana.

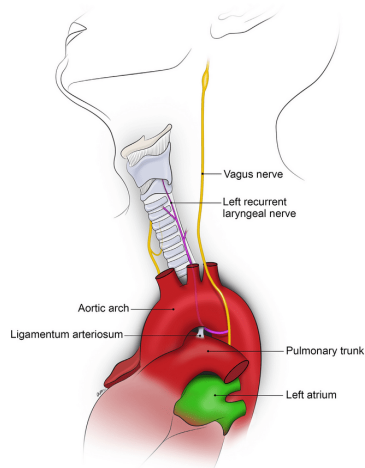
PEMBAHASAN

Sindrom kardio vokal (Sindrom Ortner) disebabkan oleh kompresi saraf laringeus rekuren kiri akibat pembesaran atrium kiri. Hal ini pertama kali dilaporkan oleh Nobert Ortner pada tiga pasien stenosis mitral yang parah pada tahun 1897. Suara serak ini disebabkan oleh kompresi saraf laringeus rekuren kiri oleh atrium kiri yang membesar akibat stenosis mitral. Namun, sejumlah kondisi jantung dan non-jantung lainnya dapat menjadi penyebab terjadinya sindrom ini (Tabel 1). Stocker dan Enterline mempublikasikan deskripsi komprehensif pertama mengenai sindrom kardiovokal dalam jurnal berbahasa Inggris pada tahun 1958.^{1,7,8}

Saraf laringeus rekuren memberikan suplai motorik ipsilateral ke otot intrinsik laring. Saraf ini berasal dari saraf vagus pada tingkat yang berbeda di sisi kiri dan kanan. Awalnya, saraf ini turun ke dada sebelum muncul di antara trakea dan kerongkongan untuk mencapai leher. Saraf vagus kanan menciptakan saraf laringeus rekuren kanan pada tingkat arteri subklavia. Saraf laringeus rekuren kanan melingkar dari anterior ke posterior di sekitar arteri ini sebelum naik ke leher pada alur trakeoesofagus. Saraf vagus kiri menghasilkan saraf laringeus rekuren kiri pada tingkat arkus aorta transversal. Saraf ini melingkar dari anterior ke posterior di sekitar pembuluh darah dan naik di sepanjang batas trakea posterolateral. Ketika saraf laringeus rekuren kiri lewat di bawah arkus aorta, saraf ini melewati jendela aortopulmonalis yang sempit dan tepat di belakang ligamentum arteriosum. Saraf laringeus rekuren memasuki laring melalui otot krikofaring dan mempersarafi otot laring intrinsik yang mengontrol fonasi (Gambar 4). Suara serak dapat terjadi akibat disfungsi saraf ini. Cedera pada kedua sisi saraf menyebabkan timbulnya gejala yang lebih parah.¹⁻³

Pemeriksaan rontgen dada dilakukan sebagai pemeriksaan pencitraan awal. Selanjutnya, pemeriksaan ekokardiografi terbukti dapat membantu untuk mengidentifikasi kelainan struktural pada

struktur jantung, seperti dilatasi atrium kiri dan arteri pulmonalis. Jika ekokardiografi menunjukkan adanya dilatasi atrium kiri dan arteri pulmonalis yang signifikan, maka pemindaian *computed tomography* (CT) atau *magnetic resonance imaging* (MRI) tidak diperlukan. Jika hasil ekokardiografi adalah normal, maka CT atau MRI leher dan dada harus dilakukan.¹



Gambar 4. Diagram saraf laring rekuren kiri (ungu), yang muncul dari saraf vagus kiri (kuning).²

Pada pasien ini, gejala, tanda, dan riwayat pasien pada saat awal datang menimbulkan kecurigaan diagnosa Sindrom Ortner. Pemeriksaan rontgen dada dan ekokardiografi sangat membantu menegakkan diagnosis pada kasus ini. Pemeriksaan ekokardiografi yang menunjukkan adanya stenosis mitral parah dan regurgitasi mitral ringan akibat proses rematik, yang mana ini terbukti sebagai modalitas pemeriksaan terpenting dalam membantu penegakkan diagnosa Sindrom Ortner selain pemeriksaan rontgen dada.

Mengingat prognosis penyakit ini bergantung pada durasi cedera, maka diagnosis dini penyebab kelumpuhan saraf laringeus rekuren kiri sangatlah penting. Tingkat pemulihan kerusakan saraf ditentukan oleh durasi cedera. Untuk luaran yang baik pada sindrom Ortner, maka kondisi kardiovaskular atau kelainan pembuluh darah yang mendasari harus ditangani.^{1,3} Gejala yang timbul dapat diatasi dengan pemberian diuretik, penyekat beta, digoksin, penghambat saluran kalsium non-dihidropiridin, dan ivabradine. Pada pasien

dengan fibrilasi atrium, antikoagulasi menggunakan antagonis vitamin K dengan target INR 2 hingga 3 direkomendasikan. Pada kasus ini, tatalaksana yang dilakukan pada pasien sudah sesuai dengan pedoman dari *European Society of Cardiologist* (ESC) dan *European Association for Cardio-Thoracic Surgery* (EACTS) tahun 2021. Pasien dengan stenosis mitral sedang hingga berat serta fibrilasi atrium harus tetap menggunakan antagonis vitamin K, tetapi tidak menggunakan antikoagulan oral langsung.⁹ Jika gejala yang ditimbulkan adalah parah dan pasien tidak patuh terhadap pengobatan, maka tatalaksana pembedahan terkait pengencangan pita suara harus dipertimbangkan untuk dilakukan.^{1,3}

Kekurangan yang timbul pada laporan kasus ini adalah tidak dilakukannya pemeriksaan endoskopi laring serta pemindaian CT kepala, leher, dan toraks. Hal ini menyebabkan tidak diketahuinya dengan jelas etiologi pasti terjadinya sindroma ini serta tidak dapat mengkonfirmasi secara pasti diagnosis Sindrom Ortner. Konfirmasi diagnostik meliputi studi endoskopi laring serta pemindaian CT kepala, leher, dan dada penting untuk dilakukan. Evaluasi tomografi ditujukan untuk menunjukkan adanya kelainan laring serta adanya kemungkinan lesi pada perjalanan saraf vagus dan saraf laringeus rekuren dari dasar tengkorak ke jendela aortopulmoner, yang mana ini akan menguatkan diagnosis pasti Sindrom Ortner

Tabel 1. Penyebab sindrom kardio vokal.²

1. Lesi Valvular

Stenosis Mitral (tersering)
Regurgitasi Mitral

2. Lesi Shunt

Defek septum atrium
Defek septum ventrikel
Duktus arteriosus paten
Sindroma eisenmenger

3. Penyebab Struktural

Miksoma atrium
Aneurisma ventrikel

4. Penyebab Lain

Hipertensi arteri pulmonal primer
Iatrogenik
Cor pulmonale
Efusi perikardium
Dilatasi pulmonal akibat beberapa penyebab

SIMPULAN

Sindrom Ortner merupakan kondisi langka yang dapat disebabkan oleh berbagai gangguan kardiopulmoner. Dengan mengetahui adanya sindrom Ortner, maka dapat dilakukan penanganan dini, sehingga dapat mencegah terjadinya kelumpuhan pita suara. Hal ini memungkinkan deteksi dini kelainan kardiovaskular yang mendasari serta penyakit yang berpotensi fatal. Dalam mengevaluasi kelumpuhan pita suara adalah penting untuk melihat kondisi di luar laring guna mencari penyebab kelumpuhan pita suara pada pasien yang mengalami suara serak. Selain itu, penting juga melakukan pemeriksaan jantung secara rutin untuk menyingkirkan penyebab kelumpuhan pita suara. Suara serak mungkin tidak dapat disembuhkan pada saat diagnosis ditegakkan. Kondisi yang mendasari adalah faktor terpenting dalam menentukan prognosis.¹⁻³

DAFTAR PUSTAKA

Tammiraju I, Krishna TR, Prasad PV, Babu KJ. Ortner's syndrome (Cardio Vocal Hoarseness) – A rare entity in modern era. A case report. *IHJ Cardiovasc Case Reports*. 2018 May 1;2(2):82–4.
Kheok SW, Salkade PR, Bangaragiri A, Koh NSY, Chen RC. Cardiovascular

Hoarseness (Ortner's Syndrome): A Pictorial Review. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2021 Sep 1;50(5):749–54.
Pranathi K. A Case Report of Ortner's Syndrome, Cardiovascular Hoarseness—An Infrequent Entity in the Contemporary World. *Indian J Cardiovasc Dis Women - WINCARS [Internet]*. 2021 Oct 11 [cited 2023 Aug 17];06(03):189–90. Available from: <http://www.thieme-connect.com/products/ejournals/html/10.1055/s-0041-1736254>
Verma S, Talwar A, Talwar A, Khan S, Krishnasastry KV, Talwar A. Ortner's syndrome: A systematic review of presentation, diagnosis and management. *Intractable Rare Dis Res [Internet]*. 2023 Aug 31 [cited 2023 Oct 4];12(3):141. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34453165/>
AKM Monwarul I, Ishrat Jahan S, Kaniz Fatema A, Rezvey S, Saima A. Ortner's Syndrome in the Modern Era: A Series of 7 Cases. *Glob J Rare Dis*. 2018 Dec 29;001–4.
Zaharudin I, Ariffin Azizi Z. Thoracic Aortic Aneurysm as A Cause of Ortner's Syndrome – A Case Series. *Med J Malaysia*. 2016 Jun;71.
Murillo-Deluzquez M, McKee C, Collazos-Noriega M, Cua CL, Tobias JD. Ortner's Syndrome in an Infant With Congenital Heart Disease. *J Med Cases [Internet]*. 2022 Jul 1 [cited 2023 Oct 4];13(7):354. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34453165/>
Dutra BL, Campos L da C, Marques H de C, Vilela VM, Da Silva Carvalho RED, Duque AGDS. Ortner's syndrome: a case report and literature review. *Radiol Bras [Internet]*. 2015 Jul 1 [cited 2023 Oct 4];48(4):260. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34453165/>
Vahanian A, Beyersdorf F, Praz F, Milojevic M, Baldus S, Bauersachs J, et al. 2021 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur Heart J [Internet]*. 2022 Feb 14 [cited 2023 Aug 17];43(7):561–632. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34453165/>