

NINE SYNDROME DENGAN VERTICAL GAZE PALSY PADA PASIEN DENGAN PERDARAHAN BATANG OTAK: SEBUAH LAPORAN KASUS ***NINE SYNDROME WITH VERTICAL GAZE PALSY IN A BRAINSTEM HAEMORRHAGE: A CASE REPORT***

Gracella Tanjaya¹, Komang Bagus Ananda Adi Setiawan¹, Maula N Gaharu²

1 Fakultas Kedokteran dan Ilmu Kesehatan Universitas Katolik Indonesia Atma Jaya

2 Departemen Ilmu Penyakit Saraf, RS Bhayangkara Tk. I Puskokkes Polri

Korespondensi: gracellatanjaya4@gmail.com

ABSTRAK

Nine syndrome merupakan sindrom batang otak yang timbul akibat adanya lesi pada pons dan merupakan salah satu variasi yang jarang ditemukan. Sindrom ini memberikan gambaran horizontal gaze palsy disertai dengan hemiparalisis nervus fasialis ipsilateral bagian LMN, disertai dengan adanya hemiparalisis kontralateral dan hemihipestesia. Pada laporan kasus ini, gambaran nine syndrome disertai dengan adanya vertical gaze palsy dan *Horner's syndrome* yang mengindikasikan keterlibatan yang luas dan ekstensif hingga mesensefalon. Saat ini, belum terdapat laporan kasus dengan klinis serupa dan hanya sedikit temuan kasus *Nine Syndrome*.

Kata kunci: *Nine Syndrome, Vertical Gaze Palsy, Horner's Syndrome*

ABSTRACT

Nine Syndrome is a rare brainstem syndrome that arises due to a lesion in the pons and represents one of the uncommon variants of pontine syndromes. It is characterized by a horizontal gaze palsy accompanied by ipsilateral lower motor neuron (LMN) facial nerve palsy, along with contralateral hemiparesis and hemihypesthesia. In this case report, Nine Syndrome is also accompanied by vertical gaze palsy and Horner's syndrome, indicating widespread and extensive involvement extending up to the mesencephalon. To date, there have been no reported cases with a similar clinical presentation, and documented cases of Nine Syndrome remain extremely limited.

Keywords: *Nine Syndrome, Vertical Gaze Palsy, Horner's Syndrome*

INTRODUKSI

Lesi pada batang otak dapat menimbulkan berbagai macam manifestasi klinis, mengingat strukturnya yang kecil namun mencakup banyak struktur penting pada area tersebut. Perdarahan pada batang otak menyumbang sekitar 5.0-13.4% dari perdarahan intrakranial.¹ Berbagai struktur penting, terutama nukleus saraf kranial berlokasi pada area pons, seperti nukleus abduzens, nukleus fasialis, struktur yang mempengaruhi pergerakan mata yaitu *paramedian pontine reticular formation* (PPRF) dan *medial longitudinal fasciculus* (MLF), serta jaras-jaras penting yang mengatur fungsi motorik dan sensorik yaitu jaras spinotalamik

serta lemniskus medial.² Beberapa sindrom telah dikenal sebagai kumpulan gejala akibat lesi pada area pons seperti *one-and-a-half syndrome*, *eight-and-a-half syndrome*, *Millard-Gubler syndrome*, dan *Foville Syndrome*.³ Bentuk yang lebih langka dari perdarahan pons dikenal sebagai *nine-syndrome*, dengan manifestasi klinis serupa dengan *eight-and-a-half syndrome* disertai dengan hemiparalisis dan hemihipestesia. Pada lesi yang meluas sampai ke tegmentum lateral dapat menyebabkan gangguan pada serabut saraf simpatik dan dapat menimbulkan gambaran *Horner's Syndrome* dengan klinis ptosis, enoftalmus, miosis, dan anhidrosis.^{4,5}

LAPORAN KASUS

Pada tingkat yang lebih atas dari struktur pons, mesensefalon mempunyai peran penting dalam gerakan bola secara vertikal. Struktur batang otak yang sangat kecil memungkinkan lesi tidak terbatas hanya pada satu bagian batang otak saja. Keterlibatan pada mesensefalon seringkali ditandai dengan adanya *vertical gaze palsy*.⁶ Sampai saat ini, belum terdapat laporan atau identifikasi terkait sindrom yang berkaitan dengan manifestasi klinis *Nine Syndrome* yang disertai dengan adanya *vertical gaze palsy* dan gambaran *Horner's syndrome*. Berikut ini kami paparkan laki-laki berusia 59 tahun dengan perdarahan mesensefalon hingga pons disertai dengan riwayat hipertensi tidak terkontrol dengan gambaran klinis yang belum banyak ditemui.

LAPORAN KASUS

Pasien laki-laki berusia 59 tahun, dibawa ke rumah sakit dengan keluhan penurunan

buruk menyebabkan kendali tekanan darah yang buruk, dimana tekanan darah sistolik pasien biasanya berkisar 190-200 mmHg. Meskipun pasien menyadari secara penuh kondisi tekanan darah yang tinggi, pasien masih mempunyai kebiasaan merokok sekitar $\frac{1}{2}$ - 1 bungkus rokok per harinya. Obat tekanan darah hanya dikonsumsi ketika pasien merasakan gejala seperti sakit kepala. Berdasarkan autoanamnesis sesudah pasien mengalami perbaikan kesadaran, pasien menyangkal adanya nyeri kepala yang berat, mual dan muntah, serta pusing sebelum terjadi penurunan kesadaran.

Kesadaran pasien saat tiba di rumah sakit dinilai dengan *Glasgow Coma Scale* yaitu E3M5V3 dan kemudian mengalami perburukan menjadi E2V1M4 pada hari kedua perawatan, dimana pasien kemudian dilakukan intubasi untuk mengamankan jalan nafas. Berikut merupakan gambaran CT Scan pada pasien:



Gambar 1. Pemeriksaan CT Scan Non-Kontras: Intracerebral hemorrhage (ICH) di midbrain hingga pons dengan estimasi volume 4.7 mL disertai dengan edema perifokal minimal. Letak perdarahan berlokasi pada area dorsolateral sinistra yang relatif meluas hingga area paramedian.

kesadaran sejak 2 jam SMRS yang timbul secara tiba-tiba. Berdasarkan alloanamnesis dengan keluarga, pasien awalnya sedang tertidur dan mendengkur namun tidak merespon saat dibangunkan. Sebelumnya, pasien menyangkal ada riwayat demam, mual, muntah, nyeri kepala, kelemahan anggota gerak, ataupun cedera kepala. Pasien diketahui memiliki riwayat hipertensi lebih dari 5 tahun dengan pengobatan amlodipine 5 mg. Kepatuhan terapi pasien yang

Sesudah 6 hari perawatan, pasien dilakukan tindakan pemasangan trakeostomi. Pada hari ke-11 perawatan, kesadaran pasien mengalami perbaikan menjadi E4M6Vx dengan nafas spontan dan dilepaskan dari ventilator dengan O₂ 15 lpm. Pasien pulang pada hari perawatan ke-14 dengan kesadaran E4M6Vx dengan tanda-tanda vital stabil on O₂ 4 lpm. Pemeriksaan neurologis nervus kranialis menunjukkan gambaran sebagai berikut:



Gambar 2. Posisi dan kedudukan bola mata *resting condition*

Pada pemeriksaan motorik didapatkan hemiparese dextra dengan kekuatan motorik ekstremitas atas 2222/5555 (**Gambar 5A**) dan ekstremitas bawah 4444/5555 (**Gambar 5C dan 5D**). Pemeriksaan refleks patologis memberikan hasil negatif baik pada kelompok Babinski maupun non Babinski. Refleks fisiologis menunjukkan adanya hiperefleks yang digambarkan dengan adanya klonus achilles pada kedua ekstremitas, dominan pada sisi kanan. Sedangkan pada pemeriksaan kooperatif, ditemukan adanya defek pada rangsang getar ekstremitas sisi kanan.

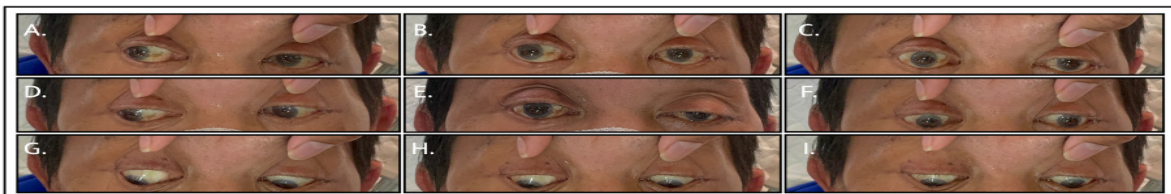
DISKUSI

Manifestasi klinis dari perdarahan otak dapat terjadi akibat penekanan dari lesi perdarahan, juga akibat edema perifokal yang terjadi pada area sekitar lesi. Perdarahan pada area batang otak umumnya menimbulkan manifestasi klinis dalam bentuk sindrom, dan gejala-gejala tersebut membantu untuk

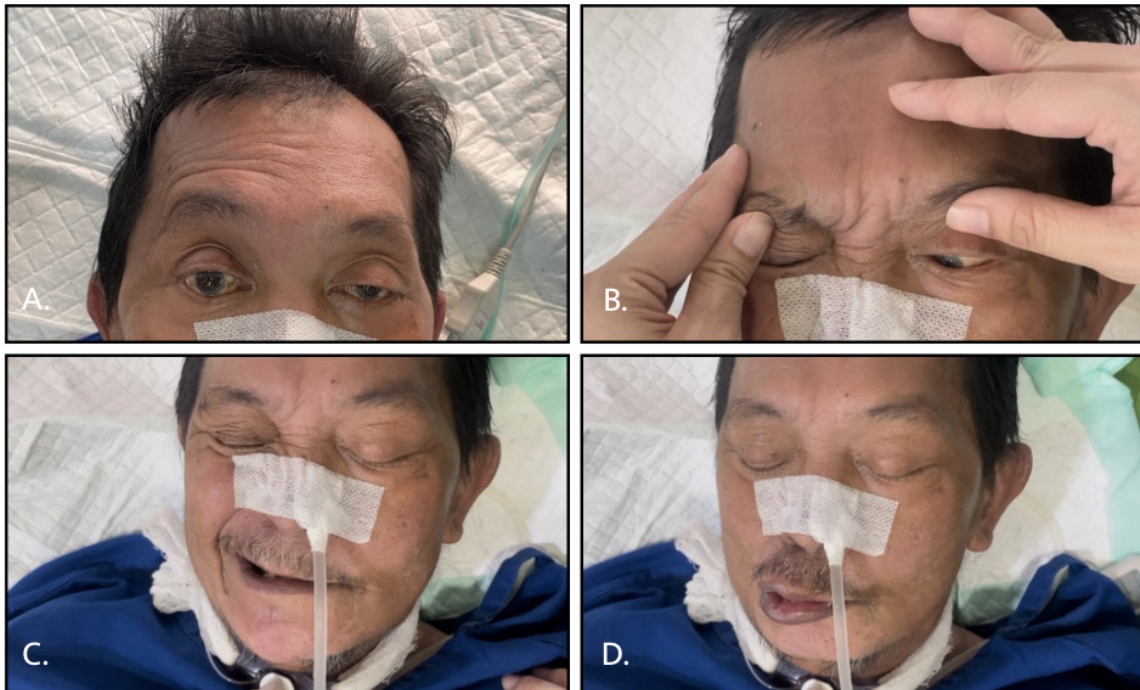
Tabel 1. Hasil pemeriksaan Nervus Kranialis

Nervus Kranialis	Hasil Pemeriksaan
N. II, III, IV, VI	Refleks cahaya (+/+), pupil isokor (3 mm/2 mm), ptosis dan enoftalmus oculi sinistra (Gambar 2), gerak bola mata menunjukkan <i>left gaze palsy</i> dan <i>upward vertical gaze palsy</i> ke tengah dan kiri (Gambar 3)
N. VII	Terdapat lesi pada <i>lower motor neuron</i> (LMN) sisi kiri ditandai dengan hilangnya kerutan dahi, ketidakmampuan mengangkat alis, ketidakmampuan menutup mata secara adekuat, senyum asimetris, gerakan mencucu asimetris (Gambar 4)
N. XII	Lidah tidak terdapat deviasi, atrofi, fasikulasi

menggambarkan area otak yang terkena. Istilah *nine syndrome* pertama kali dicetuskan pada tahun 2013, yaitu sindrom yang melibatkan *eight-and-a half syndrome* yang disertai dengan hemiparese dan hemihipestesi.⁷ Sindrom ini dapat bersifat *overlapping* dengan *foville syndrome* dengan trias *horizontal gaze palsy* ipsilateral, paralisis nervus fasialis ipsilateral, dan hemiparese kontralateral. Namun, sindrom ini berbeda dengan *foville syndrome* dalam letak lesi, dimana *nine syndrome* tidak terbatas hanya pada paramedian pons, tetapi sampai ke bagian tegmentum.⁴ Lesi yang meluas sampai tegmentum pada *nine syndrome* menyebabkan lesi pada *medial longitudinal fasciculus* (MLF) yang akan dibahas berikutnya.



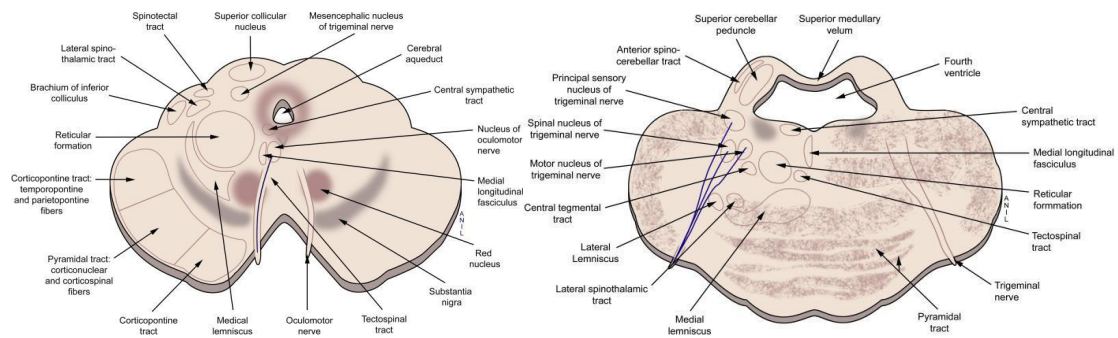
Gambar 3. Gerak bola mata ke 9 arah. Gambar 3B dan 3C menunjukkan adanya ketidakmampuan mata untuk melirik ke atas tengah dan kiri (*upward vertical gaze palsy*). Gambar 3F menunjukkan adanya *left gaze palsy*.



Gambar 4. Pemeriksaan nervus fasialis (N. VII) menunjukkan adanya lesi LMN



Gambar 5. (A) Perbandingan kekuatan motorik ekstremitas atas; (B) Lateralisasi dextra; (C) Kekuatan motorik ekstremitas bawah dextra; (D) Kekuatan motorik ekstremitas bawah sinistra



Gambar 6 dan 7: Struktur internal mesensefalon dan pons⁸

Pada pasien yang dipaparkan pada laporan kasus berdasarkan CT Scan kepala non-kontras, lesi ditemukan pada area dorsolateral sinistra dari mesensefalon hingga pons dengan volume 4,7 mL yang meluas hingga ke area paramedian pons dan pretectal mesensefalon. Pemeriksaan gerakan bola mata menunjukkan adanya *horizontal gaze palsy* ke arah lesi yang menunjukkan adanya keterlibatan struktur yang mempengaruhi gerakan mata horizontal. Adanya lesi pada *paramedian pontine reticular formation* (PPRF) dan *medial longitudinal fasciculus* (MLF) bertanggung jawab atas adanya manifestasi klinis berupa gangguan gerakan konjugasi ke arah lesi (ipsilateral).⁶ Ketika mata diberikan rangsangan untuk melirik bersamaan ke arah kiri, PPRF akan menerima rangsangan dan menyebabkan abduksi pada mata kiri, sekaligus memberikan sinyal kepada nukleus okulomotor melalui MLF pada mata kanan sehingga dapat menyebabkan gerakan konjugasi. Pada *nine syndrome*, terdapat lesi pada PPRF dan MLF ipsilateral terhadap lesi yang menimbulkan defek gerak konjugasi ke kiri dan ketidakmampuan mata kiri untuk adduksi pada saat melirik ke kanan.⁶ Meskipun pada gerakan adduksi mata kiri pasien saat melirik ke kanan tidak sepenuhnya mengalami kelumpuhan, namun terdapat nistagmus dari mata kanan sebagai suatu respon kompensasi.^{3,6}

Adanya gambaran ptosis, enoftalmus, dan miosis pada mata kiri (ipsilateral dengan lesi) menggambarkan gambaran klinis yang tumpang tindih antara *nine syndrome* dan *foville syndrome*. Pada *foville syndrome*, seringkali disertai dengan adanya Horner's Syndrome akibat kerusakan

saraf simpatetik desendens.⁹ *Nine syndrome* atau *foville syndrome* sama-sama dapat menimbulkan manifestasi klinis berupa hemiparese dan hemihipestesia (terutama pada rangsang getar) sisi kontralateral, disertai dengan gangguan sensorik pada wajah ipsilateral. Hal ini sejalan dengan temuan klinis pasien, yaitu adanya hemiparese dan hemihipestesia sisi kontralateral dari lesi yang menjelaskan keterlibatan struktur jaras kortikospinal dan lemniskus medial. Penilaian nervus trigeminus pada pasien ini sayangnya sulit dinilai akibat inkonsistensi dari jawaban pasien pada saat pemeriksaan.

Temuan yang menarik dari studi ini adalah adanya defek pada gerak mata vertikal, dimana terdapat kelumpuhan pada *upward gaze* bagian tengah dan kiri (ke arah lesi). Gerakan bola mata secara vertikal sendiri diatur oleh dua struktur utama yang terletak pada mesensefalon yaitu *rostral interstitial nucleus of medial longitudinal fasciculus* (riMLF) dan *posterior commissure*. Lesi pada bagian riMLF umumnya menyebabkan gangguan pada *downward gaze* sedangkan kelainan *upward gaze* lebih sering berhubungan dengan adanya gangguan pada *posterior commissure*.⁶ Adanya lesi yang meluas pada mesensefalon terutama bagian dorsal memungkinkan adanya keterlibatan dari *posterior commissure* yang menimbulkan manifestasi klinis kelumpuhan gerak mata vertikal.

KESIMPULAN

Sampai saat ini, belum terdapat laporan kasus yang memberikan gambaran klinis serupa yaitu gabungan antara *Nine Syndrome* dengan keterlibatan defek gerakan mata vertikal. Klinis

ini dapat memperluas spektrum dari manifestasi klinis sindrom pada batang otak. Penilaian pencitraan menggunakan MRI dapat membantu menilai struktur mana yang terlibat secara lebih jelas.

DAFTAR PUSTAKA

1. Chen L, Chen T, Mao G, Chen B, Li M, Zhang H, et al. Clinical neurorestorative therapeutic guideline for brainstem hemorrhage (2020 China version). *Journal of Neurorestoratology*. 2020 Dec;8(4):232–40.
2. Singhdev J, Asranna A, Sureshbabu S, Mittal G, Singla S, Peter S, et al. Nine syndrome: Case report and review of clinical signs in internuclear ophthalmoplegia. *Ann Indian Acad Neurol*. 2018;21(4):325.
3. Ng CY, Yong GY, Ngai JJ, Zainal-Abidin ZB. A rare diagnosis of nine syndrome: Clinical, imaging findings, and literature review. *Taiwan Journal of Ophthalmology*. 2024 Jul;14(3):431–6.
4. Al Salkhadi A, Al Salkhadi MA, Baker MB. A Rare Presentation of Posterior Circulation Strokes: A Case Report of Nine Syndrome. *Cureus* [Internet]. 2024 Sep 6 [cited 2025 May 21]; Available from: <https://www.cureus.com/articles/276862-a-rare-presentation-of-posterior-circulation-strokes-a-case-report-of-nine-syndrome>
5. Khazaal O, Marquez DL, Naqvi IA. Foville Syndrome. In: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025.
6. Madhusudanan M. ABC of Gaze and Ocular Oscillations. *Annals of Indian Academy of Neurology*. 2022 Oct;25(Suppl 2):S113–9.
7. Rosini F, Pretegianni E, Guideri F, Cerase A, Rufa A. Eight and a Half Syndrome with Hemiparesis and Hemihyesthesia: The Nine Syndrome? *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*. 2013 Nov;22(8):e637–8.
8. Gupta D. Neuroanatomy. In: *Essentials of Neuroanesthesia* [Internet]. Elsevier; 2017 [cited 2025 May 21]. p. 3–40. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/B9780128052990000014>
9. Cheng HC, Yen MY, Wang AG. Foville's syndrome with ipsilateral internuclear ophthalmoplegia due to spontaneous pontine hemorrhage. *Taiwan Journal of Ophthalmology*. 2013 Jun;3(2):75–7.