



Manajemen krisis *Myasthenia*: case report

Myasthenia Crisis Management: A Case Report

Ezra Michael Mulyadi¹, Naomi Ditya Sari², Hapsari Kartika Dewi³, Raihan Adham Mufadhdhal¹, Salomo Hizkia Suprabowo¹

¹Program Studi Profesi Dokter, Fakultas Kedokteran Universitas Tarumanagara Jakarta

²Departemen Ilmu Penyakit Saraf RSUD R.A.A Soewondo Pati

³Dokter Umum RSUD RAA Soewondo Pati

ABSTRACT

Myasthenia gravis (MG) is an autoimmune condition caused by antibodies to acetylcholine (ACh) which affects the work of skeletal muscles at the neuromuscular junction. This can result in muscle weakness, including the work of the respiratory muscles. One of the complications that can occur from MG is a myasthenic crisis which leads to respiratory failure. The prevalence of cases is 2-7 cases per 10,000 people with the incident occurring more often in women than men. This case report aims to describe a case of myasthenia gravis (MG) in a 38-year-old patient. This type of research is a case report. This type of case study tends to pay attention to problems and descriptions of their management, especially at RSUD R.A.A Soewondo Pati for cases that researchers want to find. The subject in this case report is a 38-year-old woman who came to the ER with routine MG care with complaints of shortness of breath followed by difficulty swallowing and weakness throughout the body. The examination tools are physical examination, Wartenberg test and counting test. Data analysis technique uses descriptive analysis. The report showed that from the physical examination, the patient's general condition appeared weak with Glasgow Coma Scale (GCS) E4M6V5. Vital signs recorded a blood pressure of 154/90 mmHg, heart rate of 95 beats/minute, respiratory rate of 26 beats/minute, body temperature of 36.6°C, and oxygen saturation of 95%. The Wartenberg test and counting test were positive. Examination of neurological status revealed a disorder of the oculomotor nerve in the form of ptosis accompanied by diplopia. The treatment that the patient has undergone includes the administration of Mestinon and Methylprednisolone.

Keywords: *Myasthenia gravis; autoimmune; myasthenic crisis*

ABSTRAK

Miastenia gravis (MG) merupakan sebuah kondisi autoimun yang diakibatkan oleh antibodi pada asetilkolin (ACh) dimana mempengaruhi kerja dari otot skelet pada tautan otot saraf. Hal ini dapat mengakibatkan kelemahan kerja otot, termasuk kerja dari otot pernafasan. Komplikasi yang dapat terjadi dari MG salah satunya yakni krisis myasthenia yang mengarah terjadinya kegagalan pernafasan. Prevalensi kasus ialah 2-7 kasus tiap 10.000 orang dengan kejadian lebih sering terjadi pada wanita dibandingkan pria. Laporan kasus ini bertujuan untuk menggambarkan kasus myasthenia gravis (MG) pada seorang pasien berusia 38 tahun. Penelitian ini merupakan laporan kasus yang berfokus pada gambaran penatalaksanaan dan permasalahan di RSUD R.A.A. Soewondo Pati terhadap kasus yang diteliti. Subjek dalam laporan ini adalah seorang perempuan berusia 38 tahun yang datang ke instalasi gawat darurat (IGD) dengan riwayat perawatan rutin untuk myasthenia gravis (MG). Pasien mengeluhkan sesak napas, kesulitan menelan, serta kelemahan pada seluruh tubuh. Pemeriksaan yang dilakukan meliputi pemeriksaan fisik, tes Wartenberg, dan tes menghitung (*counting test*). Analisis data dilakukan menggunakan teknik deskriptif. Hasil laporan menunjukkan bahwa dari pemeriksaan fisik, kondisi umum pasien tampak lemah dengan Glasgow Coma Scale (GCS) E4M6V5. Tanda-tanda vital mencatat tekanan darah 154/90 mmHg, denyut jantung 95 kali/menit, laju pernapasan 26 kali/menit, suhu tubuh 36,6°C, dan saturasi oksigen 95%. Pada Wartenberg test dan *counting test*, hasil pemeriksaan menunjukkan hasil positif. Pemeriksaan status neurologis mengungkapkan adanya gangguan pada saraf okulomotorius berupa ptosis yang disertai diplopia. Adapun perawatan yang telah dijalani oleh pasien meliputi pemberian Mestinon dan Metilprednisolon.

Kata Kunci : *Myastenia gravis, autoimun, krisis miastenia*

Korespondensi: Ezra Michael Mulyadi, Program Studi Profesi Dokter, Fakultas Kedokteran Universitas Tarumanagara, Jakarta, Indonesia, ezramichael1001@gmail.com

PENDAHULUAN

Myasthenia gravis (MG) merupakan suatu kondisi autoimun yang diperantarai oleh antibodi terhadap reseptor asetilkolin (AChR) di membran *postsynaptic* pada *neuromuscular junction*. Rusaknya AChR pada membran *post-synaptic* mengakibatkan menurunnya kekuatan otot secara progresif yang dapat dilihat dari kelemahan yang berfluktuasi dan dapat melibatkan kelemahan yang bervariasi dari otot bulbar, okular, ekstremitas serta otot pernafasan. Kondisi ini dapat pulih setelah beristirahat (1).

Myasthenia gravis (MG) merupakan penyakit yang dapat diobati, namun penyakit ini dapat mengakibatkan morbiditas dan bahkan mortalitas yang signifikan, yang biasanya dapat dihindari, atau setidaknya dikurangi, dengan diagnosis yang tepat waktu dan pengobatan penyakit yang tepat. Gejala utama miastenia secara umum adalah kelemahan yang dapat menyerang hampir semua otot lurik. Seringkali, keterlibatan otot ekstraokular dan atau levator palpebra terlihat pada suatu saat dalam perjalanan penyakit. Gejala pada mata biasanya berhubungan dengan kelemahan otot orofacial, bulbar, ekstremitas, leher, dan/atau pernafasan. Dengan cara ini, spektrum klinis berkisar dari bentuk gejala mata saja hingga kelemahan parah pada ekstremitas, otot bulbar, dan otot pernafasan (2).

Myasthenia gravis (MG) adalah penyakit langka. Diperkirakan sebagian besar ahli saraf mungkin menemui pasien dengan MG sekali dalam 3-4 tahun dan praktik mereka tidak akan mencakup lebih dari empat pasien dengan MG secara bersamaan. Berdasarkan 35 penelitian hingga tahun 2007, angka kejadian MG bervariasi dari 1,7 hingga 21,3, dengan angka global sebesar 5,3 per juta orang-tahun. Pada tahun 2019, terdapat penambahan penelitian sehingga prevalensi Miastenia Gravis menjadi 0,15 hingga 61,33 per juta orang-tahun. Saat ini, angka kematian akibat penyakit ini adalah 5-9%, angka kematian keseluruhan di rumah sakit adalah 2,2% dan 4,7% pada krisis miastenia. Prediktor kematian yang paling penting adalah usia dan kegagalan pernafasan. Angka kematian sedikit lebih tinggi pada laki-laki (14%) dibandingkan perempuan (11%) (3).

Diagnosis *myasthenia gravis* ditegakkan berdasarkan anamnesis, pemeriksaan neurologis, elektrodiagnostik, serologi untuk antibodi Reseptor Asetilkolin (AChR) dan Muscle specific Kinase (MuSK) serta CT Scan thorax. Anamnesis adanya kelemahan atau kelumpuhan otot yang berulang setelah aktivitas dan membaik setelah istirahat dan paling sering menyerang otot mata seperti diplopia tau ptosis. Keluhan kelumpuhan anggota badan juga dapat terjadi seperti otot deltoid, triseps, dan ekstensor jari (1) (4).

Klasifikasi *myasthenia gravis* sangat penting untuk keberhasilan tatalaksana dan terapi. Klasifikasi *myasthenia gravis* menurut *Myasthenia Gravis Foundation of America* (MGFA) berdasarkan manifestasi klinis dan derajat kelemahan motorik yang sering digunakan untuk evaluasi pasien dalam praktik sehari-hari (1).

Class	Clinical symptoms
I	Any ocular weakness
II	Mild Weakness. May also have ocular muscle weakness of any severity
II A	Predominantly affecting limb, axial muscles, or both. May also have lesser involvement of oropharyngeal, respiratory muscles or both
II B	Predominantly affecting oropharyngeal, respiratory muscles, or both. May also have lesser or equal involvement of limb, axial muscles or both
III	Moderate weakness affecting other than ocular muscles. May also have ocular muscle weakness of any severity
III A	Predominantly affecting limb, axial muscles, or both. May also have lesser involvement of oropharyngeal, respiratory muscles or both
III B	Predominantly affecting oropharyngeal, respiratory muscles, or both. May also have lesser or equal involvement of limb, axial muscles or both
IV	Severe weakness affecting other than ocular muscles. May also have ocular muscle weakness of any severity
IV A	Predominantly affecting limb, axial muscles, or both. May also have lesser involvement of oropharyngeal, respiratory muscles or both
IV B	Predominantly affecting oropharyngeal, respiratory muscles, or both. May also have lesser or equal involvement of limb, axial muscles or both
V	Defined by intubation, with or without mechanical ventilation, except when employed during routine postoperative management

doi:10.1371/journal.pone.0114060.t001

Gambar 1. Klasifikasi *Myasthenia Gravis* Foundation of America (MGFA)

Krisis miastenia (MC) adalah komplikasi *myasthenia gravis* (MG) yang mengancam jiwa yang memerlukan ventilasi mekanis, pemberian makanan suportif, dan perawatan neurointensif. Kelemahan dapat terjadi dalam beberapa menit hingga beberapa hari dan mencakup flaksid dengan imobilitas, dispnea berat, insufisiensi pernapasan, dan aspirasi (5) (6).

Prevalensi krisis miastenia secara keseluruhan cukup rendah yaitu 30/1 juta jiwa karena miastenia gravis merupakan penyakit langka. Namun perlu dicatat bahwa 15-20% pasien miastenia gravis mengalami setidaknya satu krisis dalam hidup mereka. Paling sering, krisis terjadi dalam 2 tahun pertama penyakit atau bahkan merupakan manifestasi pertama dari miastenia gravis yang belum terdiagnosis pada hingga 20% (7).

Durasi rata-rata Krisis miastenia adalah sekitar 2 minggu (median 12-14 hari ventilasi) dengan pengobatan yang memadai, namun pengobatan yang berkepanjangan tidak jarang terjadi dan seringkali disebabkan oleh penyakit penyerta dan komplikasi, sehingga sekitar 20% masih mendapatkan ventilasi mekanis setelah 1 bulan (7).

Risiko terulangnya miastenia krisis seumur hidup adalah sekitar 30%. Data mengenai angka kematian bervariasi antara 2–5% hingga lebih dari 16%. Hasil yang mematikan hampir tidak pernah disebabkan oleh krisis itu sendiri, namun karena penyakit penyerta atau komplikasi pada akhirnya menjadi hal yang membatasi (6).

Laporan kasus ini bertujuan untuk menggambarkan kasus *myasthenia gravis* pada seorang pasien berusia 38 tahun. Dalam laporan ini dilaporkan pasien mengalami sesak nafas dan diberikan pengobatan dan pemberian oksigen untuk mengatasi keluhan tersebut.

METODE

Penelitian ini merupakan laporan kasus yang berfokus pada permasalahan dan gambaran penatalaksanaan, khususnya di RSUD R.A.A. Soewondo Pati terhadap kasus yang diteliti. Laporan ini dilaksanakan di RSUD R.A.A. Soewondo Pati pada tanggal 23 Desember 2023. Subjek laporan kasus adalah seorang wanita berusia 38 tahun yang dibawa ke instalasi gawat darurat (IGD) RSUD R.A.A. Soewondo Pati dengan keluhan utama berupa sesak napas, yang disertai kesulitan menelan dan kelemahan pada seluruh tubuh. Pemeriksaan yang dilakukan meliputi pemeriksaan fisik, *Wartenberg test*, dan *counting test*. *Wartenberg test* digunakan untuk menilai integritas persarafan motorik intrinsik tangan pada kasus dugaan neuropati ulnaris. Sementara itu, *counting test* diterapkan untuk mengevaluasi tingkat perbaikan kekuatan otot pernapasan pasien.

Analisis data dalam laporan ini dilakukan dengan teknik deskriptif. Laporan kasus ini disusun berdasarkan Surat Uji Etik yang dikeluarkan oleh UPT RSUD R.A.A. Soewondo Pati dengan nomor 800/4192/011 pada tanggal 21 Desember 2023.

HASIL

Seorang wanita 38 tahun dibawa ke IGD RSUD RAA Soewondo Pati dengan keluhan sesak nafas yang diikuti dengan sulit menelan dan kelemahan seluruh tubuh. Pasien sudah menjalani pengobatan rutin untuk MG berupa Mestinon 4x1 dan Methilprednisolon oral 1x8mg dari RSUP Dr. Kariadi namun keluhan dirasa tidak membaik.



Gambar 2. Ptosis pada pasien sebelum diberikan pengobatan.



Gambar 3. Perbaikan ptosis pada pasien setelah pengobatan

Dari pemeriksaan fisik didapatkan kondisi umum nampak lemah dengan *Glasgow Coma Scale* E4M6V5, tekanan darah 154/90mmHg, denyut jantung 95x/menit, laju pernafasan 26x/menit, suhu 36.6°C dan saturasi O₂ 95%. Pada *Wartenberg test* dan *counting test* hasil positif. Pada status neurologis tampak gangguan pada saraf okulomotorius berupa ptosis dengan disertai diplopia.

PEMBAHASAN

Krisis miastenia merupakan komplikasi miastenia gravis yang dapat mengancam nyawa. Pada kondisi ini terjadi kelemahan yang menyerang pada otot-otot pernafasan sehingga pasien akan sangat sulit untuk bernafas dan lama kelamaan akan mengarah pada kondisi gagal nafas. Pada beberapa kasus pemberian ventilasi dan ventilasi mekanik sangat dibutuhkan terutama pada kasus yang melibatkan kelemahan otot bulbar (orofaringeal) yang berat yang mengarah pada obstruksi jalan nafas atas atau disfagia berat dengan aspirasi (8).

Gagal nafas yang terjadi pada krisis miastenia ialah akibat dari terganggunya ventilasi yakni lemahnya otot pernafasan bagian atas, otot pernafasan ataupun kombinasi dari keduanya. Baik otot ekspirasi maupun inspirasi bisa terpengaruh sehingga mengarah pada terjadinya kegagalan nafas. Disfungsi respirasi juga dapat terjadi dikarenakan oleh obstruksi jalan nafas akibat orofaring yang kolaps ataupun karena lidah yang jatuh dan lemahnya otot pernafasan untuk mengenal sumbatan jalan nafas sehingga terjadinya hiperkapnia. Hal ini merupakan akumulasi dari gangguan pada system saraf tepi, otot pernafasan, serta kelemahan pada dinding dada (9) (10).

Pada kasus ini, pasien diberikan nasal kanul dengan 4lpm dikarenakan kondisi pasien yang masih dalam tahapan belum terjadi kegagalan nafas yang terminal (derajat 5) dan saturasi pasien meningkat menjadi 99%. Pemberian Mestinon dengan dosis (*pyridostigmine*) yang bekerja dengan memperlambat siklus pemecahan asetilkolin pada *neuromuscular junction* sehingga terjadi peningkatan transmisi dari neuromuscular dan kekuatan dari otot. Hal ini juga mempengaruhi kerja dari otot pernafasan sehingga terjadi respons respirasi spontan. Pemberian dari Metilprednisolon (kortikosteroid/imunosupresif) dapat meningkatkan kekuatan otot dengan menurunkan jumlah antibodi abnormal. Pada pasien ini digunakan injeksi Metilprednisolon 125mg IV tiap 12 jam sehingga pernafasan pasien sangat terbantu dibanding pemberian metilprednisolon oral (11) (12).

Faktor pemicu miastenia krisis paling umum adalah infeksi. Infeksi yang paling umum terjadi adalah infeksi pneumonia bacterial dan infeksi saluran pernapasan atas akibat bakteri atau virus. Faktor lain yang mendahului termasuk paparan suhu ekstrem, nyeri, stress fisik atau emosional (7).

Tujuan tatalaksana miastenia gravis adalah untuk mengendalikan gejala simtomatik, mencegah progresifitas, dan mencegah komplikasi terjadinya miastenia krisis. Terapi yang diberikan Acetylcholinesterase Inhibitor piridostigmin bromida yang bekerja dengan memperlambat degradasi asetilkolin yang memungkinkan berada pada taut saraf otot

lebih lama. Pemberian prednisone dapat dimulai dengan dosis awal 10-20 mg, dinaikan bertahap 1x sehari dengan maksimal 120mg/ 6 jam lalu diturunkan sampai dosis minimal efektif. Selain itu juga dapat diberikan Azatioprin golongan immunosupresif, plasma exchange, intravenous immunoglobulin dan timektomi (1) (13).

Gejala utama krisis miastenia (yang akan segera terjadi) adalah kelemahan otot pernapasan dan bulbar yang progresif cepat, yang menyebabkan dekompensasi dengan aspirasi dan insufisiensi pernapasan. Pemeriksaan klinis dan riwayat klinis harus mengarah pada diagnosis dini MG dengan krisis (yang akan datang). Deteksi tanda bahaya dan perburukan gejala secara dinamis memerlukan rawat inap di unit perawatan intensif. Karena gejala bulbar dengan aspirasi dan atau insufisiensi pernafasan, intubasi dini untuk mengamankan jalan nafas sangat penting.

Terapi mencakup pengobatan simtomatik dengan piridostigmin atau neostigmin dan pengobatan kausal akut dengan imunoabsorpsi atau plasmaferesis atau sebagai alternatif dengan immunoglobulin. Jika digunakan sejak dini, intubasi masih dapat dicegah dan perbaikan klinis dapat dicapai dalam beberapa hari. Pada saat yang sama, immunosupresi dengan kortikosteroid dan azathioprine harus dimulai atau dioptimalkan. Untuk eskalasi, rituximab adalah sebuah pilihan. Diagnosis dini dan pengobatan infeksi serta komplikasi lain seperti delirium mempengaruhi perjalanan penyakit selanjutnya (14) (15).

SIMPULAN

Mengenali *sign and symptoms* dari krisis miastenia secara dini sangat membantu prognosis dari pasien dengan miastenia gravis. Kondisi yang mengancam yakni terjadinya kegagalan nafas dapat terbantu dengan tatalaksana jalan nafas yang adekuat serta pemberian terapi secara agresif, serta pemberian nutrisi yang baik dan rehabilitasi dini turut menunjang prognosis yang baik dari pasien.

SARAN

Berdasarkan analisis dari laporan kasus didapatkan gambaran klinis sebagai krisis miastenia. Oleh karena itu, pengenalan dini terhadap kondisi ini, disertai dengan pemberian terapi yang adekuat, serta evaluasi dan penilaian ulang secara simultan, menjadi hal yang sangat penting dalam penanganan krisis miastenia.

DAFTAR PUSTAKA

1. Aninditha T. Buku Ajar Neurologi Volume 2 Edisi 2. Jakarta: Departemen Neurologi; 2022.
2. Estephan E de P, Baima JPS, Zambon AA. Myasthenia gravis in clinical practice. Arq Neuropsiquiatr. 2022;80:257–65.
3. Bubuioc AM, Kudebayeva A, Turuspekova S, Lisnic V, Leone MA. The epidemiology of myasthenia gravis. J Med Life. 2021;14(1):7–16.
4. Melzer N, Ruck T, Fuhr P, Gold R, Hohlfeld R, Marx A, et al. Clinical features, pathogenesis, and treatment of myasthenia gravis: a supplement to the Guidelines of the German Neurological Society. J Neurol. 2016;263(8):1473–94.
5. Stetefeld H, Schroeter M. SOP Myasthenic Crisis. Neurol Res Pr. 2019;
6. Bird SJ, Levine JM. Myasthenic crisis. QJM An Int J Med. 2009;102(2):97–107.
7. Wendell LC, Levine JM. Myasthenic crisis. Dict Rheumatol. 2009;139–139.
8. Godoy DA, de Mello LJV, Masotti L, Di Napoli M. The myasthenic patient in crisis: An update of the management in Neurointensive care unit. Arq Neuropsiquiatr. 2013;71(9 A):627–39.
9. Hogan CD, Lee J, Sleigh BC, Banerjee PR, Ganti L. Acute Myasthenia Crisis: A Critical Emergency Department Differential. Cureus. 2020;
10. Harjana LT, Hardiono H. Myasthenia Crisis Vs Cholinergic Crisis: Challenges in Crisis Management Without Plasmapheresis or Intravenous Immunoglobulin (IVIG). Indones J Anesthesiol Reanim. 2020;2(2):53.
11. Singh S, Govindarajan R. COVID-19 and generalized Myasthenia Gravis exacerbation: A case report. Clin

- Neurol Neurosurg. 2020;196.
12. Tugasworo D, Kurnianto A, Retnaningsih, Andhitara, Ardhini Y, Daynuri R, et al. Myasthenia Gravis and Arrhythmia in *Covid-19*: A Case Report. *Bali Med J*. 2021;10(1):314–9.
 13. Widjaja D, Puspitasari V. Case Report : Generalized Myasthenia Gravis. *Medicinus*. 2020;7(5):150.
 14. Payus AO, Hsiang JLW, Qian LJ, Ibrahim A, Raymond AA. Myasthenic crisis as the first presentation of myasthenia gravis: A case report. *Am J Case Rep*. 2021;22(1):1–4.
 15. Salari N, Fatahi B, Bartina Y, Kazeminia M, Fatahian R, Mohammadi P, et al. Global prevalence of myasthenia gravis and the effectiveness of common drugs in its treatment: a systematic review and meta-analysis. *J Transl Med*. 2021;19(1).