

TANTANGAN DIAGNOSIS DAN TERAPI MYASTHENIA GRAVIS

Diagnostic and Therapeutic Challenges of Myasthenia Gravis

Farah Aziizah, *Mutia Sinta, *Dwi Kusumaningsih

¹Mahasiswa Fakultas Kedokteran, Universitas Muhammadiyah Surakarta

*Dokter Spesialis Saraf RSUD Dr. Hardjono S. Ponorogo
aziizahfarah@yahoo.com

ABSTRAK

Myasthenia gravis adalah penyakit autoimun yang menyerang neuromuskular junction ditandai oleh suatu kelemahan otot dan cepat lelah akibat adanya antibodi terhadap reseptor asetilkolin (AchR) sehingga jumlah AchR di neuromuskular junction berkurang. Pada pemeriksaan watenberg/simpson test dan uji tensilon akan menimbulkan ptosis, sedangkan uji prostigmin akan menghilangkan ptosis. Pengobatan dapat diberikan piridostigmin bromida (mestinon) 30-120 mg/3-4 jam/oral, dosis parenteral 3-6 mg/4-6 jam/ iv dan prednison dimulai dengan dosis awal 10-20 mg. Seorang perempuan berusia 30 tahun mengeluhkan sulit bicara, suara hilang, mata kiri tidak bisa membuka dan sulit menelan. Mata kiri dapat dibuka setelah dikompres, suara perlahan membaik setelah istirahat. Pasien didiagnosis dengan myasthenia gravis dan mendapatkan terapi per oral berupa mestinon 3x60 mg; prednison 2x5 mg.

Kata Kunci: Myasthenia Gravis, Mestinon, Prednison, Penyakit Autoimun, AchR

ABSTRACT

Myasthenia gravis is an autoimmune disease that attacks neuromuscular junction characterized by muscle weakness and fatigue due to antibodies to acetylcholine receptors (AchR) so the amount of AchR in neuromuscular junction is reduced. On watenberg / simpson test and tensilon test will cause ptosis, while prostigmin test will eliminate ptosis. Treatment can be given pyridostigmine bromide (mestinon) 30-120 mg / 3-4 hours / oral, parenteral dose 3-6 mg / 4-6 hours / iv and prednisone starting with an initial dose of 10-20 mg. A 30-year-old woman complained of difficulty speaking, voice was lost, left eye could not open and difficult to swallow. The left eye can be opened after compressing, the sound slowly improves after resting. Patients were diagnosed with myasthenia gravis and received oral therapy of mestinon 3x60 mg; prednisone 2x5 mg.

Keywords: myasthenia gravis, mestinon, prednison, autoimmune disease, AchR

PENDAHULUAN

Myasthenia gravis adalah reseptor asetilkolin (AchR) sehingga penyakit autoimun yang menyerang jumlah AchR di neuromuskular neuromuskular junction ditandai oleh junction berkurang. Prevalensi suatu kelemahan otot dan cepat lelah penderita dengan Myasthenia gravis akibat adanya antibodi terhadap di Amerika Serikat pada tahun 2004

diperkirakan mencapai 20 per 100.000 penduduk. Insiden Myasthenia gravis mencapai 1 dari 7500 penduduk, menyerang semua kelompok umur. Pada umur 20-30 tahun Myasthenia gravis lebih banyak dijumpai pada wanita. Sementara itu diatas 60 tahun lebih banyak pada pria (perbandingan ratio wanita dan pria adalah 3:2). Pada Myasthenia Gravis terjadi penurunan jumlah Acetyl Choline Receptor (AChR). Kondisi ini mengakibatkan Acetyl Choline (ACh) yang tetap dilepaskan dalam jumlah normal tidak dapat mengantarkan potensial aksi menuju membran post-synaptic. Kekurangan reseptor dan kehadiran ACh yang tetap pada jumlah normal akan mengakibatkan penurunan jumlah serabut saraf yang diaktifkan oleh impuls tertentu. Pengurangan jumlah AChR ini dipercaya

disebabkan karena proses auto-immun di dalam tubuh yang memproduksi anti-AChR bodies, yang dapat memblok AChR dan merusak membran post-synaptic.

Penyakit Myasthenia gravis ditandai dengan adanya kelemahan dan kelelahan. Kelemahan otot terjadi seiring dengan penggunaan otot secara berulang, dan semakin berat dirasakan di akhir hari. Gejala ini akan menghilang atau membaik dengan istirahat. Pada awal terjadinya Myasthenia gravis, otot kelopak mata dan gerakan bola mata terserang lebih dahulu. Akibat dari kelumpuhan otot-otot tersebut, muncul gejala berupa penglihatan ganda (melihat benda menjadi ada dua atau disebut diplopia) dan turunnya kelopak mata secara abnormal (ptosis).

Myasthenia gravis dapat menyerang otot-otot wajah, Penderita juga akan merasakan kelemahan dalam mengunyah dan menelan makanan sehingga berisiko timbulnya regurgitasi dan aspirasi. Selain itu, terjadi gejala gangguan dalam berbicara, yang disebabkan kelemahan dari langit-langit mulut dan lidah. Myasthenia gravis yang berat menyerang otot-otot pernafasan sehingga menimbulkan gejala sesak nafas.

Diagnosis Myasthenia gravis dapat ditegakkan berdasarkan anamnesis dan pemeriksaan fisik yang khas, tes antikolinesterase, EMG, serologi untuk antibodi AchR dan CT-Scan atau MRI thoraks untuk melihat adanya timoma. Myasthenia gravis dapat dibuktikan dengan watenberg/simpson test, Tes pita suara, Uji Tensilon (edrophonium

chloride), Uji Prostigmin (neostigmin).

Pengobatan dapat diberikan piridostigmin bromida (mestinon) 30-120 mg/3-4 jam/oral, dosis parenteral 3-6 mg/4-6 jam/ iv dan prednison dimulai dengan dosis awal 10-20 mg. Timektomi umumnya dianjurkan pada pasien umur 10-55 tahun dengan Myasthenia gravis generalisata. Timektomi diindikasikan pada terapi awal pasien dengan keterlibatan ekstremitas bawah dan bulbar.

LAPORAN KASUS

Seorang wanita usia 30 tahun datang ke RSUD Hardjono Ponorogo dengan keluhan sulit bicara sejak 3 minggu disertai suara yang hilang, mata kiri tidak bisa membuka, sulit menelan dan terkadang tersedak. Tetapi, pasien tidak pernah mengeluhkan kelemahan anggota

gerak saat sedang aktivitas ataupun lelah serta pandangan ganda.

Pada pemeriksaan didapatkan keadaan umum pasien baik, Glow Coma Scale (GCS) E4 V5 M6, tekanan darah 110/80 mmHg, nadi 74x/menit, frekuensi nafas 18x/menit dengan suhu 37,3°C. Pada pemeriksaan status internus (kepala, leher, thoraks, abdomen dan ekstremitas) dalam batas normal. Pada pemeriksaan status neurologis, kesadarannya kompos mentis, meningeal sign dalam batas normal, nervus cranialis didapatkan Parese N. Oculomotorius (Gambar 1), N. Vagus (Disfonia) dan N. Hypoglossus (Disartria). Pemeriksaan motorik, sensorik, reflek fisiologis, reflek patologis, fungsi cerebellum, fungsi vegetatif dalam batas normal. Hasil pemeriksaan laboratorium dan

penunjang lainnya dalam batas normal.



Gambar 1. Ptosis pada mata kiri



Gambar 2. Ptosis hilang setelah dikompres

Saat pasien berada dibangsal rawat inap, mata kiri pasien yang tidak bisa membuka dikompres lalu didiamkan beberapa menit setelah itu mata pasien sudah mulai bisa membuka seperti pada Gambar 2.

DISKUSI

Pasien seorang wanita berusia 30 tahun yang tergolong dalam kelompok wanita usia muda kurang dari 40 tahun dimana Myasthenia Gravis sering terjadi. Gejala awal yang tampak pada pasien ini adalah suara yang hilang (disfonia), mata

kiri tidak bisa membuka (ptosis), sulit menelan dan terkadang tersedak. Gejala diatas sesuai karakteristik Myasthenia Gravis, meskipun pada pasien tidak didapatkan kelemahan anggota gerak. Disfonia pada pasien dibuktikan dengan tes pita suara dan Ptosis dengan mengompres mata kiri pasien. Selain dari klinis, gejala yang terlihat pada pasien bisa dilihat dari pemeriksaan neurologis. Pasien tidak mengeluhkan sesak yang menandakan bahwa pasien tidak dalam keadaan Krisis Myasthenia Gravis.

Penatalaksanaan pada pasien ini dengan cara terapi non farmakologi dan farmakologi. Terapi non farmakologi yang dapat diberikan yaitu kurangi aktivitas sehari-hari yang dapat membuat lelah serta untuk mengurangi ptosis selain

dengan pemberian edrophonium chloride ataupun prostigmin dapat dengan cara mengompres bagian mata yang terkena. Terapi farmakologi yang diberikan pada pasien ini yaitu mestinon 3x60 mg dan prednison 2x5 mg.

KESIMPULAN

Myasthenia gravis adalah penyakit autoimun yang menyerang neuromuskular junction ditandai oleh suatu kelemahan otot dan cepat lelah akibat adanya antibodi terhadap reseptor asetilkolin (AChR). Pada umur 20-30 tahun Myasthenia gravis lebih banyak dijumpai pada wanita. Sementara itu diatas 60 tahun lebih banyak pada pria (perbandingan ratio wanita dan pria adalah 3:2). Diagnosis Myasthenia gravis dapat ditegakkan berdasarkan anamnesis dan pemeriksaan fisik yang khas, tes antikolinesterase, EMG, serologi

untuk antibodi AchR dan CT-Scan atau MRI thoraks.

PERSANTUNAN

Saya berterima kasih kepada dr. Mutia Sinta, Sp. S dan dr. Dwi Kusumaningsih, Sp. S yang telah berkenan meluangkan waktu dalam membimbing serta mencurahkan tenaga dan pikiran untuk menelaah dan menilai kelayakan artikel ilmiah ini.

DAFTAR PUSTAKA

1. Sherwood L. 2012. Fisiologi Manusia dari Sel ke Sistem. In: *Taut Neuromuskular*. 6 th ed. Jakarta: Penerbit Buku Kedokteran EGC.
2. Setiyohadi B. *Miologi*. In: Sudoyo AW, Setiyohadi, Bambang, Alwi, idrus, Simadibrata K., Marcellus, Setiati, Siti, editor. 2009. Buku Ajar Ilmu Penyakit Dalam. Jakarta: InternaPublishing.
3. Ropper AH, Brown, Robert H. 2005. *Adam And Victor's Principles of Neurology*. In: *Myasthenia Gravis And Related Disorders Of The Neuromuscular Junction* 8 th ed. United State of America: McGraw-Hill Medical Publishing Division.
4. www.mda.org.nz. 2010. *Myasthenia Gravis*. Muscular Dystrophy association of New Zealand Inc.
5. Howard JF. 2008. *Myasthenia Gravis A Manual for the Health Care Provider*. Myasthenia Gravis Foundation of America.
6. Hughes BW, Casillas, Maria Luisa Moro De , Kaminski, Henry J. 2004. *Pathophysiology of Myasthenia Gravis*. Thieme Medical Publishers;24 Number 1:p21-7.
7. Mumenthaler M, Mattle H. 2006. *Fundamentals of Neurology*. In: *Myasthenia Gravis*. Germany: Georg Thieme Verlag.
8. Ilmu Penyakit Saraf S. 2014. *Standar Pelayanan Medik*. Makassar: Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin.
9. Wilkinson I, Lenox, Graham. 2005. *Essential Neurology*. In: *Peripheral Neuromuscular Disorders*. USA: Blackwell Publishing Ltd.
10. Feldman EL, Grisold W, Russell JW, Zifko UA. 2005. *Atlas of Neuromuscular Diseases*. In: *Myasthenia Gravis*. Austria: SpringerWienNewYork. p. p337-44.
11. Rohkamm R. 2004. *Color Atlas of Neurology*. In: *Myopathies*. New York: Thieme Verlag.