

Miastenia Gravis: Diagnosis, Tatalaksana, dan Indikasi Rujukan

Sistem Saraf • SKDI Miastenia gravis

Course komprehensif tentang miastenia gravis untuk dokter layanan primer: epidemiologi, patofisiologi autoimun, manifestasi klinis, pemeriksaan penunjang, tatalaksana awal, dan kriteria rujukan ke spesialis saraf.

Modul 1: Modul 1: Dasar-Dasar Miastenia Gravis

1.1 Epidemiologi dan Patofisiologi Miastenia Gravis

Definisi dan Epidemiologi

Miastenia gravis (MG) adalah penyakit autoimun kronis berupa kelemahan otot fluktuatif yang memburuk dengan aktivitas dan membaik dengan istirahat. Penyebabnya adalah autoantibodi terhadap reseptor asetilkolin (AChR) di neuromuscular junction. Prevalensi global 100–200 per juta, insidensi 10–15 per juta per tahun. Perempuan dominan usia muda, laki-laki setelah dekade keenam.

Etiologi dan Faktor Risiko

Faktor risiko: predisposisi genetik (HLA-B8, DR3), penyakit autoimun lain (Hashimoto, RA, LES), timoma (10–15%), hiperplasia timus (50–70%), infeksi, stres, kehamilan, dan obat (aminoglikosida, fluoroquinolon, magnesium).

Patofisiologi

Antibodi IgG anti-AChR menyebabkan degradasi reseptor, blokade situs pengikatan, dan kerusakan membran postsinaptik. Hasilnya: berkurangnya AChR fungsional sehingga potensial aksi gagal mencapai ambang. Subtipe serologis lain (anti-MuSK, anti-LRP4) bekerja berbeda namun menghasilkan kelemahan serupa.

Implikasi Klinis Awal

Pemahaman autoantibodi mendasari terapi imunomodulator. Identifikasi faktor pencetus penting untuk mencegah eksaserbasi.

> Disclaimer: Informasi ini untuk tujuan pendidikan. Selalu verifikasi dengan pedoman klinis terkini.

1.2 Klasifikasi dan Subtipe Miastenia Gravis

Klasifikasi Osserman

Osserman I: okular (ptosis, diplopia). Osserman IIA: generalisata ringan. Osserman IIB: generalisata sedang dengan keterlibatan bulbar. Osserman III: akut fulminan. Osserman IV: kronik berat progresif.

Subtipe Berdasarkan Antibodi

Anti-AChR positif (80–85% generalisata) paling umum. Anti-MuSK (5–10%) dominan bulbar dan leher. Anti-LRP4 lebih jarang. Seronegatif (5–10%) memiliki antibodi tak terdeteksi.

Subtipe Berdasarkan Usia

Onset dini (<50 tahun, perempuan, hiperplasia timus), onset lanjut (>50 tahun, laki-laki, timus normal), terkait timoma (perlu evaluasi imaging dan operasi).

Skor Klinis Terkini

MGFA Clinical Classification dan Quantitative MG Score (QMG) lebih objektif dan terstandar untuk memantau respons terapi.

> Disclaimer: Informasi ini untuk tujuan pendidikan. Selalu verifikasi dengan pedoman klinis terkini.

Modul 2: Modul 2: Manifestasi Klinis dan Diagnosis

2.1 Gambaran Klinis dan Pemeriksaan Fisik

Manifestasi Klinis Utama

Kelemahan otot fluktuatif yang memburuk sore hari atau setelah aktivitas, membaik dengan istirahat. 50% kasus onset berupa ptosis dan diplopia intermiten; 80% berkembang generalisata dalam 2 tahun. Keterlibatan bulbar menyebabkan disfagia, disartria, kesulitan mengunyah. Keterlibatan skeletal menyebabkan kelemahan tungkai dan leher. Kasus berat melibatkan otot pernapasan (krisis miasteanik).

Pola Kelemahan Khas

Kelemahan asimetris dan fluktuatif, berbeda dengan distrofi (progresif, simetris). Kekuatan menurun pada pemeriksaan berulang. Pupil jarang terlibat, berbeda dari sindrom Lambert-Eaton.

Pemeriksaan Fisik

Tes tatapan ke atas 1–2 menit (ptosis memberat), tes kepala berulang, tes menghitung keras (suara pelo). Periksa kekuatan otot leher.

Red Flags Krisis

Sesak napas progresif, penggunaan otot bantu napas, sianosis, disfagia berat, fatigue. Pasien memerlukan penanganan darurat dan ventilasi mekanik.

> Disclaimer: Informasi ini untuk tujuan pendidikan. Selalu verifikasi dengan pedoman klinis terkini.

2.2 Pemeriksaan Penunjang dan Diagnosis Banding

Pemeriksaan Serologi

Anti-AChR adalah baku emas: sensitivitas 80–85% pada MG generalisata, 30–50% pada okular. Anti-MuSK diperiksa bila anti-AChR negatif dengan klinis kuat MG. Anti-LRP4 pada kasus seronegatif.

Elektrofisiologi

RNS menunjukkan decremental response >10% pada 2–3 Hz. SFEMG paling sensitif (>95%) tetapi memerlukan keahlian khusus; menunjukkan jitter meningkat dan blocking.

Pencitraan dan Tes Tambahan

CT/MRI mediastinum untuk evaluasi timus. Ice pack test sebagai uji sederhana pada MG okular. Tes tensilon (edrophonium) sebaiknya hanya dilakukan oleh dokter berpengalaman di fasilitas dengan akses resusitasi karena risiko bradikardia dan henti napas. FVC dan NIF penting untuk pemantauan krisis.

Diagnosis Banding

Lambert-Eaton (membaik dengan aktivitas, terkait kanker paru sel kecil), botulisme (descending, gangguan pupil), distrofi otot, miopati inflamasi, stroke, MS, ALS.

> Disclaimer: Informasi ini untuk tujuan pendidikan. Selalu verifikasi dengan pedoman klinis terkini.

Modul 3: Modul 3: Tatalaksana dan Rujukan

3.1 Tatalaksana Awal dan Farmakologi

Peran Layanan Primer

Layanan primer berperan dalam edukasi, identifikasi faktor pencetus, dan melanjutkan piridostigmin yang diresepkan spesialis. Inisiasi imunosupresan harus dilakukan oleh atau setelah konsultasi spesialis saraf.

Antikolinesterase

Piridostigmin lini pertama: 30–60 mg oral setiap 3–4 jam, maksimal 120 mg setiap 3 jam. Efek samping (kram perut, diare) diatasi antikolinergik.

Kortikosteroid

Inisiasi kortikosteroid harus oleh atau setelah konsultasi spesialis saraf karena risiko steroid-induced worsening. Dokter layanan primer tidak memulai prednison tanpa konsultasi tersebut.

Imunosupresan Non-Steroid

Azathioprine (2–3 mg/kgBB/hari, onset 6–12 bulan) sebagai steroid-sparing. Methotrexate, mycophenolate, cyclosporine sebagai alternatif. Rituximab untuk kasus refrakter oleh spesialis.

Terapi Rumatan

Pemantauan kekuatan otot, efek samping obat, eksaserbasi menggunakan MGFA/QMG. Laboratorium rutin sesuai jenis imunosupresan.

> Disclaimer: Informasi ini untuk tujuan pendidikan. Selalu verifikasi dengan pedoman klinis terkini.

3.2 Krisis Miasteanik dan Indikasi Rujukan

Definisi Krisis

Krisis miasteanik adalah eksaserbasi berat dengan kegagalan otot pernapasan yang memerlukan ventilasi mekanik. Pencetus: infeksi, perubahan dosis imunosupresan, obat yang memperburuk MG, kehamilan, pembedahan.

Tatalaksana Darurat

Penanganan krisis memerlukan rawat ICU multidisiplin. Tatalaksana utama: dukungan ventilasi mekanik, plasmaferesis (5 kali dalam 2 minggu) atau IVIG (0,4 g/kgBB/hari selama 5 hari), metilprednisolon IV dosis tinggi. Neostigmin parenteral (0,5–2 mg IM/SC) bersifat adjuvan, bukan tatalaksana utama. Antikolinesterase saja tidak cukup mengatasi krisis.

Obat yang Harus Dihindari

Aminoglikosida, fluoroquinolon, azithromycin, beta-blocker, verapamil, magnesium, succinylcholine, kuinin, lithium.

Indikasi Rujukan

Kasus baru (konfirmasi diagnosis), respons suboptimal piridostigmin, inisiasi imunosupresan, evaluasi timus, kehamilan, krisis miasteanik (rujukan darurat ke ICU).

> Disclaimer: Informasi ini untuk tujuan pendidikan. Selalu verifikasi dengan pedoman klinis terkini.

3.3 Studi Kasus dan Pembelajaran Klinis

Kasus 1: MG Okular Onset Baru

Perempuan 28 tahun, ptosis kanan dan diplopia intermiten sejak 3 bulan, memburuk sore hari. Rujuk ke spesialis saraf untuk konfirmasi (anti-AChR, EMG). Piridostigmin 30 mg setiap 6 jam dapat dimulai setelah konsultasi spesialis.

Kasus 2: MG Generalisata Risiko Krisis

Laki-laki 62 tahun, MG terdiagnosis, gejala memberat 5 hari dengan infeksi saluran napas, sesak napas, disartria, disfagia, SpO2 92%. Rujuk segera ke IGD dengan fasilitas ICU sambil berikan oksigen dan pantau saturasi.

Kasus 3: MG pada Kehamilan

Perempuan 30 tahun, MG dalam remisi, hamil trimester pertama. Perlu kolaborasi obstetri, neurologi, neonatologi. Gejala membaik trimester 2–3, risiko eksaserbasi postpartum. Bayi berisiko transient neonatal MG.

Pembelajaran Klinis

Presentasi MG bervariasi. Deteksi dini faktor pencetus krusial. Kolaborasi multidisiplin esensial. Edukasi pasien tentang tanda bahaya dan kepatuhan terapi sangat penting.

> Disclaimer: Informasi ini untuk tujuan pendidikan. Selalu verifikasi dengan pedoman klinis terkini.

Daftar Pustaka / Referensi

1. Sanders, D.B., Wolfe, G.I., Benatar, M., Evoli, A., Gilhus, N.E., Illa, I., Kuntz, N., Massey, J.M., Melms, A., Murai, H., Nicolle, M., Palace, J., Richman, D.P., Verschuuren, J., Narayanaswami, P. International consensus guidance for management of myasthenia gravis: 2020 update. *Neurology*, 96(3), pp.114-122 (2021).
2. Jameson, J.L., Fauci, A.S., Kasper, D.L., Hauser, S.L., Longo, D.L., Loscalzo, J. (eds.). *Harrison's Principles of Internal Medicine*, 21st edition. McGraw Hill (2022).
3. Gilhus, N.E., Verschuuren, J.J.. Myasthenia gravis: a clinical-immunological update. *Journal of Neurology*, 266(7), pp.1849-1854 (2019).
4. Lee, J.H., Choi, Y.C.. Treatment of myasthenia gravis. *Current Treatment Options in Neurology*, 20(10), pp.43 (2018).
5. Meriggioli, M.N., Sanders, D.B.. Diagnosis of myasthenia gravis. *Neurologic Clinics*, 36(2), pp.269-285 (2018).
6. Ropper, A.H., Samuels, M.A., Klein, J.P. *Adams and Victor's Principles of Neurology*, 11th edition. McGraw Hill (2019).
7. European Academy of Neurology (EAN) Guideline Task Force. Myasthenia gravis: recommendations for clinical practice. *European Journal of Neurology*, 27(12), pp.2384-2396 (2020).

Disclaimer / Pernyataan Penting

Materi dalam dokumen ini disusun untuk tujuan pendidikan kedokteran berdasarkan kurikulum SKDI 2012. Informasi klinis harus selalu diverifikasi dengan sumber terkini (pedoman nasional, jurnal terindeks, konsultasi supervisor klinis). Penulis dan Malayan Saintifika tidak bertanggung jawab atas keputusan klinis yang diambil berdasarkan materi ini semata.