



Diagnosis dan Terapi Miastenia Gravis pada Anak

Saktivi Harkitasari

PPDS I, Ilmu Penyakit Saraf, Fakultas Kedokteran Universitas Udayana/RSUP Sanglah,
Denpasar, Bali, Indonesia

ABSTRAK

Miastenia gravis merupakan penyakit autoimun paut saraf otot yang didapat. Manifestasi klinis penyakit ini adalah gejala kelemahan yang berfluktuasi dan bervariasi pada otot-otot okuler, anggota gerak, pernapasan, dan bulbar. Miastenia gravis tipe okuler lebih banyak dijumpai dan memiliki usia awitan lebih awal. Pengobatan miastenia gravis menggunakan penghambat asetilkolinesterase, kortikosteroid, *azathioprine*, plasmaferesis, imunoglobulin intravena, dan timektomi. Prognosis miastenia gravis pada anak-anak lebih baik daripada dewasa.

Kata kunci: Miastenia gravis, autoimun, diagnosis, terapi

ABSTRACT

Myasthenia gravis is an acquired autoimmune neuromuscular junction disease. The clinical manifestations are fluctuating weaknesses of ocular, limbs, respiratory, and bulbar muscles. Ocular myasthenia is the most frequent type with earlier age of onset. Treatment of myasthenia gravis uses acetylcholinesterase inhibitors, corticosteroids, azathioprine, plasmapheresis, intravenous immunoglobulin, and thymectomy. Prognosis in children are better than in adults. **Saktivi Harkitasari. Diagnosis and Therapy of Myasthenia Gravis in Children.**

Keywords: Myasthenia gravis, autoimmune, diagnosis, therapy

DEFINISI

Miastenia gravis merupakan penyakit autoimun paut saraf otot yang didapat. Penyakit ini memiliki karakteristik, yaitu kelemahan dan kelelahan otot skelet. Manifestasi klinis berupa kelemahan berfluktuasi dan bervariasi yang mengenai otot okuler, anggota gerak, pernapasan, dan bulbar.¹

EPIDEMIOLOGI

Insiden miastenia gravis pada anak-anak 0,9 – 2,0 kasus per 1 juta anak tiap tahun pada populasi pediatrik usia 0 – 17 tahun di Kanada dari tahun 2010 hingga 2011. Angka yang lebih tinggi didapatkan di Amerika Utara, yaitu 9,1 per 1 juta penduduk. Sebanyak 4,2% terjadi pada usia 0 – 9 tahun dan 9,5% pada usia 9 – 19 tahun. Sri-udomkajorn (2011) mendapatkan bahwa miastenia gravis pada anak lebih banyak mengenai perempuan, usia awitan rata-rata biasanya 4 tahun dan tipe okuler lebih sering daripada tipe generalisata. Hasil yang berbeda pernah

dilaporkan bahwa usia awitan terjadi pada anak yang lebih tua, yaitu usia 13 tahun dan lebih banyak tipe generalisata.² Miastenia gravis tipe okuler lebih banyak pada ras Asia, sedangkan tipe generalisata lebih banyak pada ras Eropa dan Amerika.^{1,2}

KLASIFIKASI

Miastenia gravis pada anak diklasifikasikan sebagai berikut:²⁻⁵

1. Miastenia gravis kongenital
Biasanya pada usia kurang dari 2 tahun, memiliki pola familial serta tidak berespons terhadap terapi steroid. Jenis ini jarang dijumpai.
2. Miastenia gravis *juvenile*
Biasanya terjadi setelah usia 5 tahun, tidak memiliki pola familial dan memiliki karakteristik mekanisme autoimun.
3. Miastenia gravis neonatal
Onset paling cepat timbul dalam beberapa jam setelah kelahiran. Beberapa kasus di-

laporkan dalam 1 hari, paling lambat dalam 3 hari. Merupakan miastenia gravis yang didapat dari seorang ibu penderita miastenia gravis, bersifat *self-limited* atau sementara, karena hanya disebabkan oleh transfer antibodi terhadap reseptor asetilkolin maternal melalui plasenta. Remisi sempurna lebih banyak didapatkan pada jenis ini.

Berdasarkan lokasinya, miastenia gravis terdiri dari tipe okuler dan tipe generalisata. Klasifikasi lain miastenia gravis, yaitu tipe asetilkolin dan tipe muskarinik.¹

PATOFISIOLOGI

Patofisiologi miastenia gravis melalui mekanisme autoimun. Adanya antibodi terhadap reseptor asetilkolin di paut saraf otot mengurangi transmisi impuls saraf ke otot. Antibodi terhadap reseptor muskarinik lebih jarang ditemukan. Faktor genetik berperan penting pada miastenia gravis anak-anak.

Antigen HLA (*Human Lymphocyte Antigens*)

Alamat korespondensi email: saktiviharkitasari@yahoo.co.id



memegang peranan pada penyakit autoimun dan sering dikaitkan dengan miastenia gravis; HLA-DR3, -A1, -DQw2 dan -B8 berkaitan dengan 60% pasien miastenia gravis kulit putih. Adanya antigen ini meningkatkan kejadian miastenia gravis terlebih pada pasien yang seropositif terhadap reseptor asetilkolin. Kejadian ini juga dikaitkan dengan penyakit Graves dan riwayat keluarga penyakit tiroid, serta diabetes melitus.^{2,4}

DIAGNOSIS

Anamnesis

Manifestasi klinis berupa gejala kelemahan otot okuler, anggota gerak, pernapasan, dan bulbar yang berfluktuasi dan bervariasi, membaik dengan istirahat. Pasien tampak normal pada pagi hari dan mengeluh diploopia, sulit bicara atau paresis pada sore hari.^{1,2}

Gejala okuler lebih sering didapatkan, yaitu 53%, sedangkan ekstraokuler sebanyak 47%. Ptosis merupakan gejala awal yang paling sering, dapat ditemukan juga oftalmoplegia dan diploopia. Pada 86% kasus akan mengalami progresivitas dari tipe okuler ke tipe generalisata dalam 2 tahun. Gejala bulbar di antaranya disfagia, sulit mengunyah, dan disfonia, sedangkan gejala umum meliputi intoleransi aktivitas fisik dan kelemahan. Gejala yang lebih berat berupa kesulitan bernapas. Penyakit ini juga dihubungkan dengan keterlambatan tumbuh kembang dan ansietas atau depresi. Manifestasi klinis pada bayi yang dapat ditemui, yaitu ptosis, kelemahan wajah, kelemahan menangis, kesulitan makan, kelemahan menyeluruh, hipotonia, dan insufisiensi respirasi.^{1,2}

Miastenia gravis kongenital mempunyai manifestasi klinis berupa hipotonia, kontraktur tungkai dan keterlambatan perkembangan motorik dengan kelemahan dan memiliki otot yang kecil akibat terganggu perkembangannya.²

Miastenia gravis neonatal timbul dalam 48 jam setelah dilahirkan, tetapi dapat muncul lebih lambat yaitu 10 hari. Manifestasi klinis miastenia gravis neonatal, yaitu kesulitan menyusu (kelemahan menyusu dan menelan atau tidak adanya refleks menyusu), hipotonia, gerakan yang lemah, tidak ada refleks Moro, refleks *rooting*, refleks menggenggam, refleks tendon, kelemahan gerakan kepala,

kesulitan bernapas (sianosis, mukus dalam faring, bersendawa), kelemahan menangis, kurangnya ekspresi wajah, mulut terbuka dengan rahang yang jatuh, ptosis, kedipan mata berkurang, strabismus, dan tidak ada refleks kornea.^{5,6}

Miastenia gravis juga pernah dilaporkan pada bayi usia 10 bulan³ dengan gejala ptosis dan oftalmoplegia mata kanan. Gejala ini membaik sempurna setelah pasien tidur dan setelah diinjeksi edrofonium 0,15 mg/KgBB intravena. Pemeriksaan stimulasi repetitif menunjukkan respons dekremen.



Gambar 1. Foto pasien bayi usia 10 bulan dengan ptosis mata kanan.³



Gambar 2. Perbaikan ptosis setelah pemberian edrofonium intravena.³

Titer antibodi reseptor asetilkolin meningkat, yaitu 5,8 nmol/L (nilai normal 0,8 nmol/L). Terapi neostigmin 1 x 3 mg per hari kombinasi dengan prednisolon 0,5 mg/kg memberikan perbaikan pada *follow up* 1 tahun. Steroid kemudian diturunkan perlahan setelah 6 bulan (Gambar 1 dan 2).³

Manifestasi klinis miastenia gravis pre-pubertas, pubertas atau post-pubertas berbeda. Miastenia gravis pada pre-pubertas lebih sering tipe okuler, sedangkan pada post-pubertas lebih sering tipe generalisata. Miastenia gravis pubertas dan post-pubertas lebih banyak diderita perempuan.²

Beberapa obat dan kondisi tertentu dapat mengakibatkan perburukan klinis atau menginduksi eksaserbasi miastenia gravis. Obat-obatan ini antara lain golongan antibiotik (neomisin, streptomisin, kanamisin, gentamisin, tobramisin, polimiksin B, kolistin, oksitetrasiklin, linkomisin, klindamisin), golongan antireumatik (d-penisilamin, klorokuin), antikonvulsan (difenilhidantoin, fenitoin, trimetadon), obat-obatan kardiovaskuler (lidokain, kinin, kuinidin, prokainamid hidroklorid, propranolol, oksprenolol), psikotropika (garam litium, klorpromazin), hormon (kortikosteroid, ACTH – *adrenocorticotropin hormone*, hormon tiroid), anti-hipertensi (penyekat β , penghambat kanal kalsium), obat penghambat neuromuskuler (suksinilkolin klorida, derivat kurare), dan obat lain seperti magnesium sulfat dan sitrat, *levothyroxine*, garam magnesium, narkotik, barbiturat. Pencetus lain non-spesifik seperti infeksi, aktivitas fisik, stres emosional, kehamilan, hipokalemia, operasi dengan anestesi umum, hipotiroid atau hipertiroid, sewaktu, selama dan setelah haid, perubahan suhu yang ekstrem serta aspirasi.⁶

Pemeriksaan Fisik

Pemeriksaan fisik meliputi adanya ptosis baik unilateral maupun bilateral, diploopia, gangguan fungsi menelan, hipotonia, kegagalan tumbuh kembang, kelemahan otot ekstraokuler, kelemahan wajah, hipofonia atau disfonia, disartria, kelemahan fleksi leher, rahang yang menggantung, kelemahan gelang bahu, kelemahan panggul, distres napas dan kegagalan napas. Tidak terdapat gangguan sensibilitas dan refleks tendon normal.^{2,6}



Pemeriksaan *bed side* untuk memastikan diagnosis, yaitu *persistent upward gaze* untuk menilai adanya ptosis. Selain itu, juga terdapat tes tensilon (edrofonium klorida). Pemeriksaan ini membutuhkan *monitoring* kardiorespirasi dan hati-hati apabila terdapat kecurigaan besar terhadap miastenia gravis kongenital, karena pasien sering menunjukkan perburukan klinis akibat pemberian penghambat asetilkolinesterase. Tes ini berguna membantu diagnosis miastenia gravis atau membedakan antara krisis miastenik dan krisis kolinergik. Pemeriksaan ini membutuhkan waktu singkat dan durasi aksi obat yang cepat. Sebelumnya harus dipastikan bahwa jalan napas pasien paten dan ventilasi adekuat. Dosis inisial diberikan dalam dosis kecil, yaitu 2 mg intravena. Bila tidak timbul efek samping maka dosis selanjutnya diberikan 3 mg dan dinilai adanya perbaikan kekuatan otot, ekspresi wajah, postur, dan fungsi respirasi dalam 1 menit. Jika belum menunjukkan perbaikan, dosis tambahan 5 mg dapat diberikan hingga dosis maksimal 10 mg total pemberian. Perbaikan ini dapat bertahan selama 5 menit. Selama prosedur pemeriksaan ini pasien harus dipantau, karena dapat timbul efek samping kolinergik, yaitu salivasi, lakrimasi, berkeringat, *flushing*, fasikulasi perioral, bradikardi, blok konduksi jantung, fibrilasi ventrikel, dan asistol. Bradiaritmi dan sinkop pernah dilaporkan pada 0,16%. Atropin harus selalu disediakan sebagai antidotum. Kekuatan otot dapat membaik setelah tindakan ini atau kelemahan masih dapat tampak. Pemeriksa harus berhati-hati terhadap efek kolinergik yang tidak diinginkan, seperti hipersalivasi yang dapat menyebabkan eksaserbasi distres napas dan berisiko aspirasi. Waktu paruh edrofonium adalah 10 menit. Apabila pasien tidak menunjukkan perbaikan klinis setelah pemberian dosis maksimal edrofonium, berarti pasien mengalami krisis kolinergik atau ada penyebab kelemahan lain selain miastenia gravis. Karena efeknya yang cepat, pengulangan dosis sering diperlukan sebelum pasien mendapat antikolinesterase oral. Pasien dengan eksaserbasi gejala tidak terlalu berat menunjukkan derajat perbaikan yang tidak terlalu terlihat. Selain tes tensilon, juga terdapat tes lain untuk membantu diagnosis miastenia gravis, yaitu tes prostigmin (*neostigmin bromide*), pada neonatus diberikan dengan dosis 0,05 – 0,5

mg sedangkan pada anak yang lebih besar 0,5 – 1,5 mg secara intramuskuler atau subkutan. Tes ini akan memberikan perbaikan klinis dalam 10 – 15 menit dan bertahan 1 hingga 3 jam. Atropin sulfat 0,065 mg pada neonatus atau 0,5 mg pada anak yang lebih besar kadang diberikan secara subkutan untuk mencegah efek muskarinik dari neostigmin. Tes hitung juga sering dikerjakan, pasien diminta menghitung dari angka 1 hingga 100 maka suara akan mengecil. Selain itu, tes lengan atau tungkai yang diangkat lurus maka akan muncul kelemahan setelah beberapa menit. Tes leher dengan angkat dan tunduk akan menyebabkan kelemahan gerakan ini.^{2,5,6}

Selain tes tensilon, pemeriksaan lain yang berguna untuk menegakkan diagnosis miastenia gravis, yaitu tes keping es. Pendinginan dapat memperbaiki transmisi neuromuskuler, sehingga pada pasien ptosis, penempatan es di kelopak mata akan memperbaiki ptosis. Es dapat ditempatkan di dalam sarung tangan atau dibungkus handuk dan diletakkan secara lembut di atas kelopak mata selama 2 menit atau 5 – 10 menit. Tes dikatakan positif bila terdapat resolusi ptosis. Pemeriksaan ini memiliki sensitivitas 82% dan spesifisitas 96%.⁶

Derajat keparahan miastenia gravis dapat dinilai dengan klasifikasi Osserman:⁴

1. Derajat 1 : kelemahan terbatas pada otot ekstraokuler (*ocular myasthenia gravis*)
2. Derajat 2 : kelemahan generalisata yang ringan atau sedang tanpa keterlibatan otot pernapasan, perjalanan penyakit lambat, krisis (-), respons terhadap obat baik (*mild generalized myasthenia gravis*)
3. Derajat 3 : gejala skeletal dan bulbar berat, krisis (-), respons terhadap obat kurang baik (*moderate generalized myasthenia gravis*)
4. Derajat 4 : perjalanan penyakit cepat, penyakit akut fulminan dengan gangguan pernapasan awal, krisis (+), respons terhadap obat buruk, timoma (insiden tinggi), kematian tinggi (*acute fulminating myasthenia gravis*)
5. Derajat 5 : penyakit berat dengan keterlibatan gangguan pernapasan yang

mengancam jiwa, gejala sama dengan derajat 3 tetapi perjalanan dari derajat 2, krisis (+), angka kematian tinggi (*late severe myasthenia gravis*)

Fungsi pasien dapat dinilai dengan OBFR (*Oculobulbar Facial Respiratory Score*). Skor ini dapat membantu klinisi, terutama pada disfungsi bulbar miastenia gravis muskarinik. *Activity Daily Living* pasien dapat dinilai dengan MG-ADL (*Myasthenia Gravis Activity Daily Living*). Derajat klinis miastenia gravis dapat juga dinilai dengan skor QMG (*Quantitative Myasthenia Gravis*). Skor ini mempunyai 13 poin. Penilaian meliputi diplopia, ptosis, otot wajah, menelan, berbicara, rentang pergerakan lengan kanan dan kiri, fungsi kapasitas vital, tes menggenggam tangan kanan dan kiri, mengangkat kepala, rentang pergerakan tungkai kanan dan kiri.^{7,8,9}

Pemeriksaan Penunjang

Pemeriksaan penunjang untuk diagnosis miastenia gravis meliputi : laboratorik, tes genetik, biopsi otot, neurofisiologi hingga radiologi seperti *CT-scan* thoraks.²

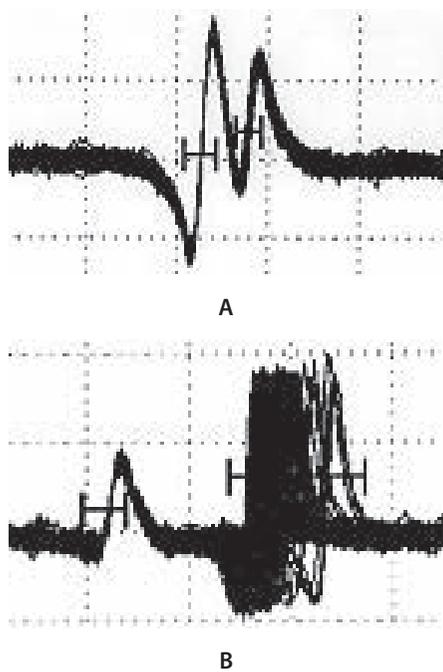
Pemeriksaan laboratorik, yaitu tes antibodi terhadap reseptor asetilkolin dalam serum; kadar melebihi 1,8 nmol/L dapat menunjang diagnosis. Selain itu, juga diperlukan tes genetik. Antibodi terhadap reseptor asetilkolin ditemukan pada 80% miastenia gravis dewasa, pada 92% miastenia gravis *juvenile* atau masa pubertas dan post-pubertas, dan sebanyak 52% pada pre-pubertas. Ditemukan persentase tinggi seronegatif pada miastenia gravis anak, terutama pada pasien pre-pubertas atau dengan miastenia gravis *juvenile* terisolasi. Pada anak yang antibodi terhadap reseptor asetilkolinnya negatif, tetapi gejala timbul pada usia lebih muda, mungkin suatu miastenia gravis kongenital. Sekitar 40% – 50% pasien yang antibodi terhadap reseptor asetilkolinnya negatif ternyata memiliki antibodi terhadap reseptor muskarinik. Miastenia gravis tipe muskarinik lebih sering pada wanita, klinis lebih berat dengan gejala, terutama pada bulbar dan otot-otot pernapasan. Antibodi terhadap reseptor muskarinik sangat jarang pada anak-anak.^{2,3}

Pemeriksaan neurofisiologi pada penyakit miastenia gravis adalah *single-fiber*

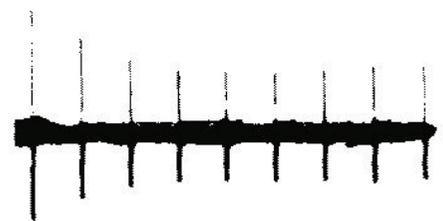


electromyography (SFEMG) dan/atau stimulasi saraf repetitif. Tindakan ini sangat sulit dilakukan pada anak-anak terkait tolerabilitas dan kepatuhan pasien, sehingga tidak jarang membutuhkan sedasi. Hasil SFEMG pasien miastenia gravis menunjukkan peningkatan *jitter* (Gambar 3).^{2,10} Stimulasi saraf repetitif dengan frekuensi 3/detik pada saraf motorik dikatakan positif jika memberikan respons dekremen lebih besar dari 10% (Gambar 4).

Pemeriksaan radiologi juga penting. Foto polos thoraks diperlukan untuk mendeteksi pneumonia yang sering terjadi. Selain itu, perlu dilakukan MRI (*Magnetic Resonance Imaging*) atau CT (*Computed Tomography*) thoraks untuk mendeteksi adanya timoma. Foto polos thoraks tidak sensitif untuk mendeteksi timoma.⁶ Kemungkinan adanya neoplasma ini sebaiknya diperiksa pada setiap pasien miastenia gravis.



Gambar 3. Gambar A menunjukkan hasil SFEMG normal, sedangkan gambar B menunjukkan peningkatan *jitter*.¹⁰



Gambar 4. Respons dekremen saat stimulasi saraf repetitif pada miastenia gravis.¹⁰

Tes diagnostik lain, yaitu biopsi otot untuk diperiksa *in vitro*, untuk mengetahui jumlah reseptor asetilkolin pada celah sinaps. Selain itu, pengecatan *immunocytochemical* pada *motor endplates* dapat mendeteksi imunoglobulin dan komplemen. Tes genetik juga bermanfaat pada kasus miastenia gravis.¹¹

Diagnosis Banding

Manifestasi klinis miastenia gravis kongenital mirip miopati kongenital, distrofia muskulum, dan miopati metabolik. Suatu gangguan neuromuskuler yang dapat menyerupai miastenia gravis adalah sindrom Eaton-Lambert. Gejala klinis sindrom Eaton-Lambert adalah kelemahan fluktuatif dan progresif perlahan-lahan. Secara paradoks, kekuatan justru dapat membaik sementara setelah kontraksi otot berulang. Perbaikan setelah pemberian tensilon tidak jelas dan antibodi terhadap reseptor asetilkolin tidak dapat dideteksi. Pembesaran CMAP (*compound muscle action potentials*) lebih dari 40% setelah kontraksi volunter maksimal selama 15 detik atau setelah stimulasi repetitif dengan frekuensi 50/detik konsisten dengan diagnosis sindrom Eaton-Lambert.

Selain itu, gejala botulismus dapat menyerupai miastenia gravis, tetapi *onset* biasanya mendadak dan cepat progresif, disertai gejala gastrointestinal. Toksin botulismus mempengaruhi pelepasan asetilkolin dari membran presinaptik. Bila dosis toksin rendah, kelemahannya ringan dan timbul disfagia. Kebanyakan penderita botulismus menderita kelemahan, pandangan kabur, mual dan muntah dalam 18 – 36 jam setelah terkena toksin. Reaksi pupil negatif membantu membedakan botulismus dengan gangguan paut saraf otot lain. Stimulasi saraf repetitif dengan frekuensi 3/detik menghasilkan penurunan amplitudo (*decrement*) CMAP pada miastenia gravis, sedangkan adanya fasilitasi respons motorik pada stimulasi dengan frekuensi cepat 50/detik mendukung diagnosis botulismus.^{2,12}

TERAPI

Terapi miastenia gravis *juvenile* di antaranya:⁴
1. Piridostigmin bromida
Dosis yang dianjurkan 1 mg/kg setiap 4 sampai 6 jam. Terapi ini termasuk lini pertama. Efeknya cepat dalam 15 – 30 menit. Efek

samping muskarinik meliputi kram, diare, salivasi, lakrimasi, dan bradikardia.

2. Kortikosteroid

Dimulai dari dosis 20 mg 4 kali sehari ditingkatkan 10 mg tiap 3 sampai 5 hari. Indikasi terapi ini pada kasus berat yang tidak responsif dengan piridostigmin. Remisi atau perbaikan terjadi pada 65 – 75% pasien. Efek samping yang dapat timbul, yaitu dispepsia, ulkus gaster, hipertensi, intoleransi glukosa, katarak, retensi air, dan peningkatan berat badan.

3. Timektomi

Diindikasikan pada miastenia gravis generalisata, usia pubertas hingga 60 tahun. Sangat menguntungkan bagi pasien yang memiliki timoma, banyak yang remisi setelah pembedahan. Komplikasi tindakan harus dipahami dengan baik.

4. Azathioprine

Dosis awal 50 mg per hari, dosis terapeutik 2 – 3 mg/kg/hari. Terapi ini diberikan bila terdapat kontraindikasi pemberian kortikosteroid, tidak efektif atau toleransinya buruk. Efek samping adalah demam, mual, nyeri abdominal, leukopenia, hepatotoksitas, peningkatan risiko keganasan bila digunakan jangka panjang, dan teratogenik. Efek perbaikan klinis sangat lama, yaitu 2 – 6 bulan.

5. Plasmaferesis

Dosis plasmaferesis, yaitu 55 ml/kg/hari selama 5 hari. Biasanya perbaikan terjadi setelah pemberian ke-3 dan menetap hingga 2 – 4 minggu. Terapi ini diindikasikan untuk pre-timektomi, krisis miastenik, kelemahan yang cepat, dan progresivitas gejala.

6. Siklosporin

Dosis siklosporin 3 – 5 mg/kg/hari diberikan 2 kali sehari. *Onset* terapi lebih cepat dibandingkan *azathioprine*. Terapi ini lebih dipilih bila pasien refrakter dengan terapi lain. Efek samping yang dapat timbul yaitu disfungsi renal, hipertensi, nyeri kepala, hirsutisme, ensefalopati, dan kejang.

7. Imunoglobulin intravena

Dosis yang dianjurkan yaitu 400 mg/kg/hari selama 5 hari atau 1 gram/kg/hari selama 2 hari. Terapi ini dipilih bila plasmaferesis tidak dapat dikerjakan. Terapi ini memberikan



perbaikan klinis cepat, biasanya ditoleransi baik dan tanpa komplikasi. Kerugian terapi ini dibandingkan plasmaferesis, yaitu perbaikan klinis lebih lambat, nyeri kepala, *flu-like syndrome*.

Pasien miastenia gravis yang mengalami distress napas harus segera dijaga jalan napasnya, baik dengan *triple maneuver* maupun dengan *suctioning*. Penting diberi bantuan ventilasi dengan oksigen aliran tinggi dan ukur saturasi oksigen dengan oksimeter. Apabila respirasi masih belum adekuat harus segera dilakukan bantuan ventilasi dengan *bag-valve mask* sambil

dipersiapkan untuk intubasi. Pasien yang tidak mempunyai refleks muntah dianjurkan dipasang *oropharyngeal tube*.⁶

KOMPLIKASI

Komplikasi yang dapat terjadi pada miastenia gravis, yaitu krisis miastenik dan krisis kolinergik. Krisis miastenik terjadi akibat perburukan penyakit, ditandai dengan gejala memberat dan sering disertai distress dan kegagalan napas.⁶

Krisis kolinergik terjadi akibat dosis penghambat kolinesterase berlebihan seperti neostigmin, piridostigmin, dan

physostigmine. Gejala berupa gejala kolinergik, seperti diare, kram abdominal, hipersalivasi, lakrimasi, inkontinensia urin, hipermotilitas saluran gastrointestinal, emesis, miosis. Krisis kolinergik dapat menyebabkan bronkospasme, seperti *wheezing*, *bronchorrhea*, kegagalan napas, diaforesis, dan sianosis.⁶

PROGNOSIS

Miastenia gravis anak-anak memiliki prognosis lebih baik. Banyak kasus terkontrol dan remisi sempurna tanpa pengobatan, tetapi membutuhkan perawatan jangka panjang pada pasien usia lebih dari 3 tahun.¹

DAFTAR PUSTAKA

1. Sri-udomkajorn S, Panichai P, Liumsuwan S. Childhood myasthenia gravis: Clinical features and outcomes. *J Medical Assoc Thailand* 2011;94. Suppl. 3: S152-S157.
2. Vander Pluym J, Ajsar JV, Jacob FD, Mah JK, Grenier D, Kolski H. Clinical characteristics of pediatric myasthenia: A surveillance study. *Pediatrics* 2013;132(4),pp. 1-8.
3. Chaudhuri ZC, Pandey PK, Bhomaj S. Childhood myasthenia gravis in an infant. *BMJ*. 2013;86:704-05.
4. Gradient P, Bolton J, Puri V. Juvenile myasthenia gravis: Three case reports and a literature review. *J Child Neurol*. 2009;24:584-90.
5. Namba T, Brown SB, Grob D. Neonatal myasthenia gravis: Report of two cases and review of the literature. *Pediatrics* 2013;45: 488-504.
6. Goldenberg W. Emergent management of myasthenia gravis. Philadelphia: McGraw-Hill; 2013.
7. Farrugia ME, Kennett RP, Robson MD et al. Development of a new oculobulbar facial respiratory score in the assessment of bulbar MG. *BMJ* 2013.
8. Konishi T, Yoshiyama Y, Takamori M. Longterm treatment of generalized myasthenia gravis with FK 506 (Tacrolimus). *J Neurol Neurosurg Psychiatr*. 2005;76: 448-50.
9. Barohn RJ. The quantitative myasthenia gravis (QMG) test. Dallas: Myasthenia Gravis Foundation of America; 2013.
10. Al-Lozi. Myasthenia gravis: Diagnostic tests. *Indian Acad Neurol*. 2013;14: 64-7.
11. Finnis MF, Jayawant S. Juvenile myasthenia gravis: A paediatric perspective. SAGE-Hindawi access to research. Oxford: Hindawi Publishing Corporation; 2011. pp. 1-7.
12. PERDOSSI. Buku acuan: Modul gangguan saraf tepi, gangguan saraf otonom dan gangguan paut saraf-otot. Jakarta: Kolegium Neurologi Indonesia; 2009.