

LAPORAN KASUS

Tatalaksana Intensive Care Unit Pasien Krisis Miastenia yang dipicu oleh Pneumonia Komunitas

Agung Ari Budy Siswanto,¹ Sobaryati,² Nurita Dian Kestriani,³ Ardi Zulfariansyah,³
Erwin Pradian,³ Suwarman,³ Tinni T. Maskoen³

¹Rumah Sakit Orthopedi Dr. R Soeharso Surakarta,

²SMF Neurologi Fakultas Kedokteran Universitas Padjadjaran

³Departemen Anestesiologi dan Terapi Intensif Fakultas Kedokteran Universitas Padjadjaran/
RSUP Dr. Hasan Sadikin Bandung

Abstrak

Krisis miastenia adalah suatu eksaserbasi akut dari miastenia gravis, dimana kelemahan yang terjadi sampai melibatkan otot-otot pernafasan sehingga mengakibatkan kegagalan napas akut dan memerlukan dukungan ventilasi mekanik. Krisis miastenia merupakan komplikasi miastenia gravis yang paling berbahaya dan mengancam jiwa bila tidak segera ditangani. Timbulnya krisis miastenia dapat dipicu oleh berbagai faktor, salah satunya adalah infeksi paru yang didapat di masyarakat (pneumonia komunitas). Tatalaksana *Intensive Care Unit* (ICU) pasien krisis miastenia meliputi tatalaksana terhadap kegawatan respirasi, tatalaksana terhadap miastenia gravis, tatalaksana terhadap faktor pencetusnya dan dukungan nutrisi yang adekuat. Intubasi endotrakeal dan dukungan ventilasi mekanis merupakan pilihan utama tatalaksana kegawatan respirasi. Plasmaferesis adalah salah satu metoda terapi yang terbukti efektif dan efisien dalam menanggulangi krisis miastenia. Terapi lainnya adalah pemberian agen anticholinesterase, agen immunosupresif kronis, terapi immunomodulator cepat, dan thymektomi. Terapi standar untuk menanggulangi pneumonia komunitas mengikuti panduan *Infectious Diseases Society of America* (IDSA) terkini. Dukungan nutrisi yang adekuat juga diperlukan untuk menunjang keberhasilan terapi. Diagnosis dini dan terapi yang adekuat diharapkan bisa memperbaiki prognosis pasien krisis miastenia. Pada laporan kasus ini kami sajikan tatalaksana ICU pasien krisis miastenia yang dipicu oleh pneumonia komunitas, yang dirawat di ICU RS. Hasan Sadikin Bandung pada bulan Oktober 2019.

Kata Kunci: Krisis miastenia, plasmaferesis, pneumonia komunitas

ICU Management of Patient with Myasthenia Crisis Induced by Community Acquired Pneumonia

Abstract

Myasthenia crisis is an acute exacerbation of myasthenia gravis, where weakness occurs to involve respiratory muscles resulting in acute respiratory failure and requires mechanical ventilation support. Myasthenia crisis is miastenia gravis's most dangerous and life-threatening complication if it is not treated immediately. The emergence of myasthenia crisis can be triggered by various factors, one of which is a lung infection obtained in the community (community acquired pneumonia). Management of myasthenia crisis patients in the ICU include respiration management, management of myasthenia gravis, management of the triggering factors, and nutritional support. Endotracheal intubation and mechanical ventilation support are the main therapy in the management of respiratory emergencies. Plasmapheresis is one of the methods of therapy that has proven to be effective and efficient in dealing with the Myasthenic Crisis. Other therapies include administration of anticholinesterase agents, chronic immunosuppressive agents, rapid immunomodulatory therapy, and thymectomy. Standard therapy for community acquired pneumonia follows the current Infectious Diseases Society of America (IDSA) guidelines. Adequate nutritional support is also needed to support the success of therapy. Early assessment and adequate therapy is expected to improve the prognosis of myasthenia crisis. In this case report we present the ICU management of myasthenia crisis triggered by community acquired pneumonia, who was treated at ICU RS. Hasan Sadikin Bandung in October 2019.

Key words: Community acquired pneumonia, myasthenic crisis, plasmapheresis

Korespondensi: Agung Ari Budi Siswanto, dr., SpAn, Rumah Sakit Orthopedi Dr. R Soeharso Surakarta, Jl. Semangka no 2 Surakarta, Email: agungari362@gmail.com

Pendahuluan

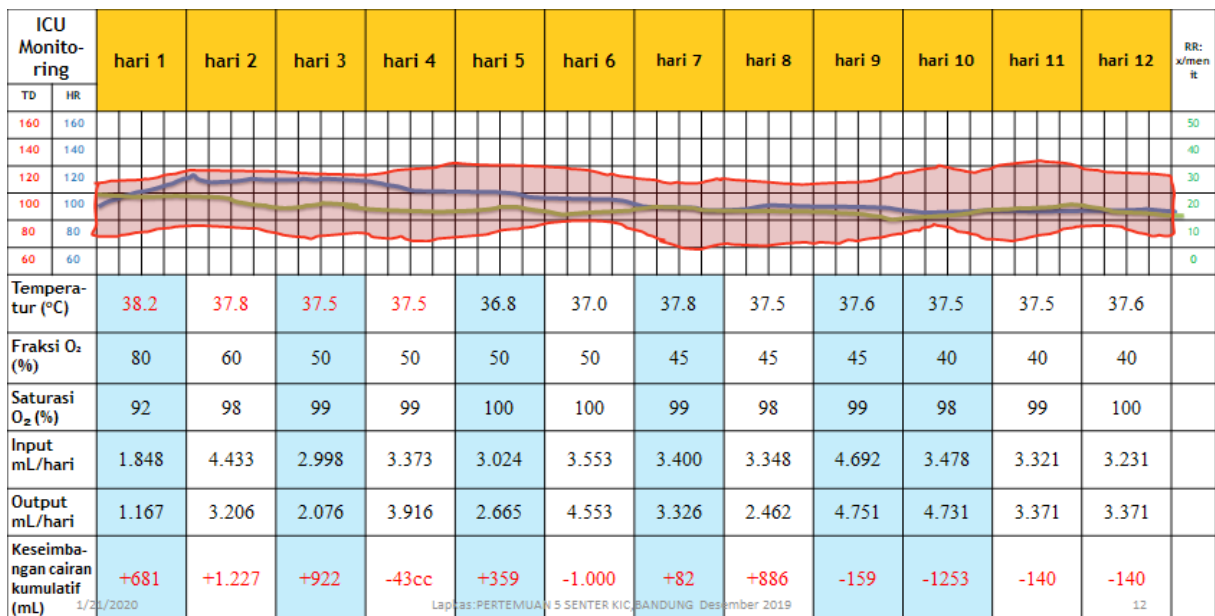
Miastenia gravis adalah suatu penyakit kelainan auto imun saraf perifer berupa terbentuknya antibodi terhadap reseptor pascasinaptik asetilkolin (AChR) nikotik pada *myoneural junction*. Penurunan jumlah reseptor ACh ini menyebabkan penurunan kekuatan otot yang progresif, ditandai dengan kelemahan yang berfluktuasi dan melibatkan kombinasi yang bervariasi dari otot okular, bulbar, ekstremitas, dan otot pernapasan. Penurunan kekuatan otot ini bisa terjadi pemulihan setelah beristirahat. Miastenia Gravis adalah kelainan primer paling umum dari transmisi neuromuskular dan salah satu kelainan neurologis yang paling dapat diobati.^{1,2}

Prevalansi miastenia gravis adalah 14 per 100.000 populasi (kira-kira 17.000 kasus) di Amerika. Sebelum usia 40 tahun, penyakit ini terjadi 3 kali lipat lebih banyak pada wanita dibanding dengan pria, namun pada usia yang lebih tua persentasenya sama. Berdasarkan laporan Riset Kesehatan Dasar (RISKESDAS) 2010, insiden miastenia gravis di Indonesia diperkirakan 1 kasus dari 100.000 penduduk. Data yang didapatkan di Rumah Sakit Cipto

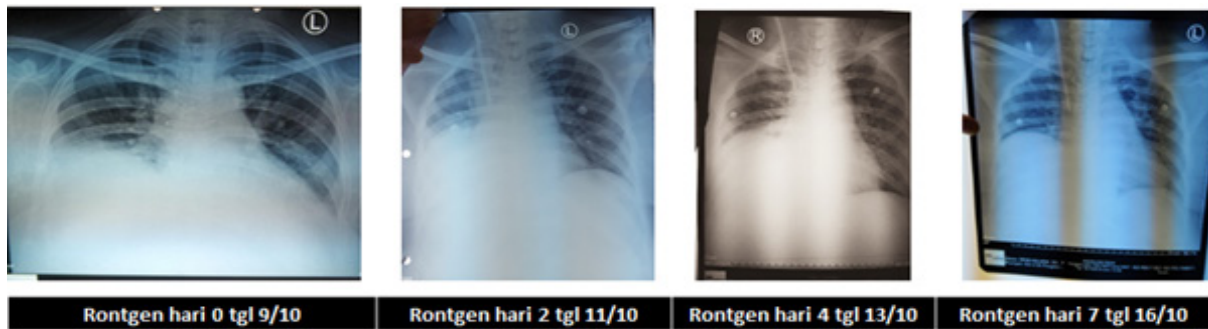
Mangunkusumo, Jakarta, terdapat 94 kasus dengan diagnosis miastenia gravis pada periode tahun 2010 sampai tahun 2011.³

Krisis miastenia didefinisikan sebagai suatu eksaserbasi akut dari miastenia gravis, dimana kelemahan yang terjadi sampai melibatkan otot-otot pernapasan sehingga mengakibatkan kegagalan napas akut dan memerlukan bantuan ventilasi mekanik. Krisis miastenia merupakan komplikasi miastenia gravis yang paling berbahaya dan mengancam jiwa bila tidak segera ditangani. Krisis miastenia biasanya terjadi dalam 2 tahun pertama setelah onset terkenanya miastenia gravis (pada sekitar 74% kasus). Antara 15% sampai 20% pasien miastenia gravis akan mengalami setidaknya satu episode krisis miastenia ini. Pada beberapa pasien, krisis miastenia bisa jadi merupakan presentasi awal dari miastenia gravis.⁴

Krisis miastenia dapat terjadi secara spontan sebagai bagian dari perjalanan alami miastenia gravis itu sendiri. Krisis miastenia juga dapat dipicu oleh berbagai masalah lain yang menjadi penyebab umumnya. Diantaranya adalah infeksi (terutama pneumonia), kelainan elektrolit (termasuk kalsium, fosfat, magnesium), penyakit tiroid (baik hipotiroid atau hipertiroid),



Gambar 1 Flowchart ICU monitoring (sumber:dokumentasi pribadi)



Gambar 2 Evaluasi Rontgen Dada

Sumber: Dokumentasi pribadi

pembedahan / trauma, kehamilan dan persalinan, serta obat-obatan (obat-obatan yang memperburuk Myastenia Gravis dan bisa juga akibat *tapering* obat immunosupresif).⁴

Pneumonia komunitas atau *community acquired pneumonia* (CAP) adalah penyakit peradangan akut pada parenkim paru yang disebabkan oleh infeksi (bakteri, virus, jamur, atau parasit), yang didapat di luar rumah sakit (masyarakat). Hanya 20% dari kasus ini yang memerlukan perawatan di rumah sakit. Dari keseluruhan kasus CAP yang dirawat di rumah sakit, hanya 10 sampai 20% yang memerlukan perawatan di ruang rawat intensif / ICU. Infeksi terutama pneumonia merupakan penyebab paling umum yang bisa memicu terjadinya krisis miastenia.⁵

Plasmaferesis yang berarti penarikan atau removal plasma, adalah prosedur di mana plasma dipisahkan dari sel-sel darah dan diganti dengan *fresh frozen plasma* (FFP), produk darah atau pengganti plasma. Istilah lainnya adalah *plasma exchange* (PLEX). Keduanya bersinonim meski sebenarnya prosedurnya berbeda. Dasarnya adalah fakta bahwa zat-zat yang bersirkulasi dalam darah (seperti toksin ataupun auto-antibodi) terakumulasi dalam plasma darah dan dapat merusak atau mengganggu reseptor tertentu. Akibatnya akan menimbulkan berbagai penyakit autoimun, termasuk di dalamnya adalah miastenia gravis.⁶

Pemahaman tentang patofisiologi krisis miastenia dan faktor pencetusnya sangat diperlukan untuk tatalaksana krisis ini.

Tabel 1 *Setting* ventilasi mekanik harian

	Hari 1 10/10	Hari 2 11/10	Hari 3 12/10	Hari 4 13/10	Hari 5 14/10	Hari 6 15/10	Hari 7 16/10	Hari 8 17/10	Hari 9 18/10	Hari 10 19/10	Hari 11 20/10	Hari 21/10
Mode	SIMV- PC	P- SIMV	P- SIMV	P- SIMV	P- SIMV	Spon tan	Spon tan	Spon tan	Spon tan	Spon tan	NRM 8lpm	Binasal 3lpm
RR	12	12	12	12	14	14	14	14	14	14		
VT	370	370	360	360	343	343	345	350	345	350		
PS	14	14	14	14	4	4	4	4	4	4		
PEEP	6	5	6	6	5	5	5	5	5	5		
FiO ₂	80%	50%	50%	50%	45%	45%	45%	45%	45%	45%		
PP	20	20	20	20								
Driving Pressure	15	15	14	14								
SpO ₂	99%	98%	99%	99%	99%	100%	99%	99%	99%	99%	99%	98%

sumber: dokumentasi pribadi

Tabel 2 Hasil Pemeriksaan Laboratorium di ICU

Hari	Hb	AT	AL	Hct	Cr	GDS	Alb	Na	K	Cl	Ca	tCO ₂	pH	pCO ₂	PO ₂	HCO ₂	BE	SaO ₂
1							3,1					39,3	7,354	66,3	129,6	37,3	10,1	97,7
7												28,3	7,457	38,0	193,2	27,1	3,8	99,3
8	10,2	213	14,14	35,4		100	2,06	133	3,9	110	4,46							
9	9,7	267	15,02	33,7		83		139	2,8	109	4,53		7,39 2	55,7	142,5	29,5	3,4	97,8
10									3,3	112	4,25		7,47 7	46,4	173,7	34,9	11,0	99,6
11					0,48			136	2,7	109	4,63							

Tatalaksana ICU pasien krisis miastenia meliputi tatalaksana terhadap kegawatan respirasi, tatalaksana terhadap miastenia gravis, tatalaksana terhadap faktor pencetus, dan dukungan nutrisi.

Deskripsi Kasus

Pada laporan kasus ini kami sajikan tatalaksana ICU pasien wanita usia 42 tahun dengan gagal nafas akut akibat krisis miastenia yang dipicu oleh pneumonia komunitas. Pasien ini mempunyai riwayat penyakit miastenia gravis dan sudah menjalani operasi timektomi 5 bulan yang lalu di Rumah Sakit Hasan Sadikin (RSHS) Bandung. Pada pasien ini dilakukan prosedur plasmaferesis sebanyak 6 seri selama 12 hari perawatan dengan hasil remisi lengkap terhadap kelemahan otot okular, bulbar, otot-otot ekstremitas dan pernapasannya.

Perawatan di IRD

Pasien rujukan dari RS. Al Islam Bandung dengan keluhan utama badan lemah dan sesak napas. Keluhan badan lemah disertai dengan kelopak mata sebelah kanan berat untuk membuka, pandangan mata ganda, sulit untuk menelan ludah, serta napas terasa berat. Keluhan membaik bila pasien beristirahat.

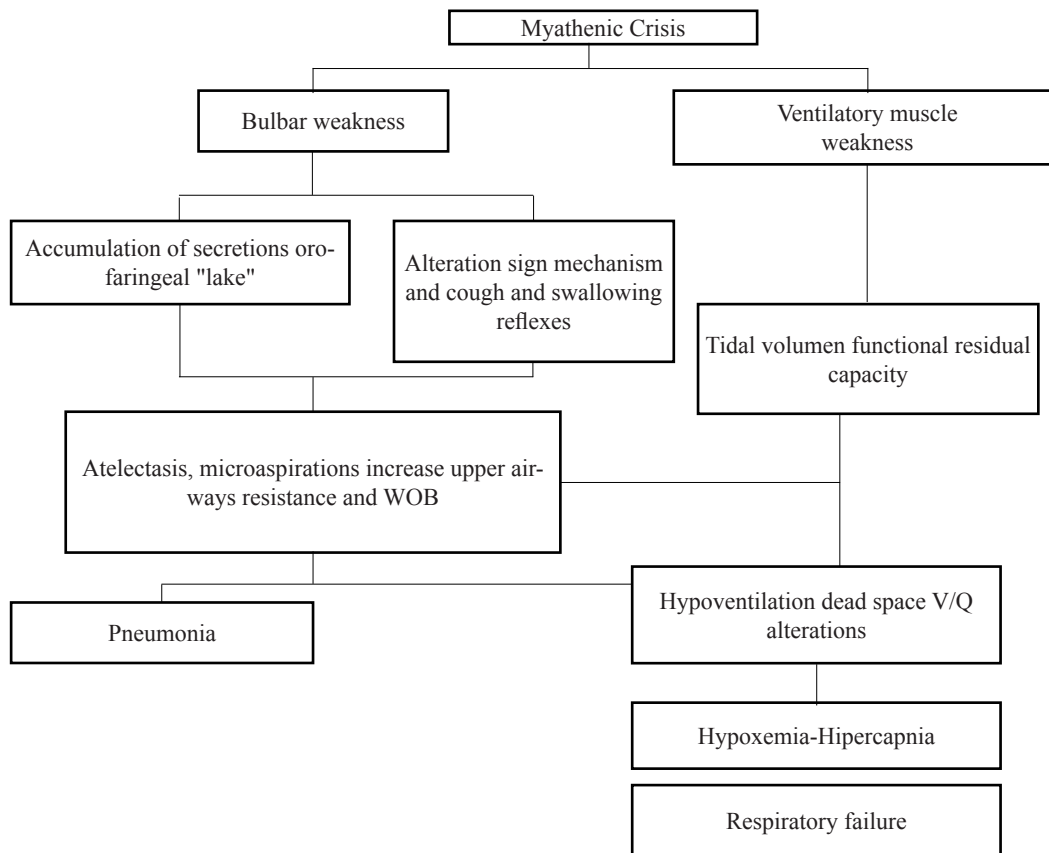
Seminggu sebelum merasakan badan lemah, pasien menderita batuk berdahak dan demam. Diobati sendiri dengan obat pengencer dahak sambil tetap rutin minum obat miastenia gravis dari dokter syaraf. Karena keluhan tidak membaik dan makin lemah, pasien berobat dan dirawat inap RS. Al Islam Bandung. Pasien mendapat terapi standar miastenia gravis tablet oral *pyridostigmine* 60mg diminum 2x sehari,

tablet metilprednisolon 4mg diminum 2x sehari, serta obat pengencer dahak N-acetilsistein. Dosis obat juga sudah dinaikkan sampai 2x lipatnya, namun belum ada perbaikan. Kelemahan otot, dan kesulitan menelan bertambah. Pasien dirujuk ke RS. Hasan Sadikin Bandung untuk mendapatkan tatalaksana selanjutnya.

Riwayat penyakit dahulu pasien ini pernah terdiagnosis sebagai pasien miastenia gravis dan pernah dirawat di RSHS Bandung untuk menjalani plasmaferesis sebanyak 2 siklus masing masing 6 seri. Pasien juga pernah menjalani operasi timektomi 5 bulan yang lalu di rumah sakit ini. Pasien mempunyai riwayat asma sejak usia 17 tahun, tidak rutin minum obat asma. Riwayat alergi semua disangkal. Riwayat penyakit keluarga semua disangkal.

Dari pemeriksaan fisik didapatkan kondisi umum tampak sakit berat, kesadaran somnolen, *glassgow coma scale* (GCS) E3V4M5. Tanda vital tekanan darah 150/90 mmHg, denyut jantung 113x/menit dengan laju pernapasan 29x/menit, suhu badan 38,5°C. Berat badan pasien ini 70kg, tinggi badan 160cm termasuk *overweight* dengan *body mass index* (BMI) 27,3kg/m².

Survei primer didapatkan jalan napas bersih, tulang leher stabil, auskultasi dada didapatkan suara tambahan ronki di paru kanan bawah, tanpa ada *wheezing*. Pada dinding dada juga didapatkan bekas luka operasi di tengah. Penilaian saraf tampak gangguan saraf okulomotorius berupa kelopak mata kanan jatuh, pandangan mata terasa ganda, pupil isokor. Keluhan lainnya adalah sulit menelan, tangan dan kaki melemah. Survei sekunder didapatkan *jugular venous pressure*



Gambar 3 Patofisiologi gagal napas pada krisis miastenia
Sumber: Godoy 2013

(JVP) tidak meningkat.

Pemeriksaan penunjang laboratorium didapatkan hasil HB 9,2g/dL, Lekosit 13.180/ μ l, Trombosit 508.000/ μ l, Hematokrit 33,1%, Urem 27,7 mg/dL, Creatinin 0,76 U/L, GDS 139mg/dL, elektrolit Natrium 139 mmol/L, Kalium 4,6mmol/L, Kalsium 5,2mmol/L, Magnesium 2,5 mmol/L.

Diagnosis kerja impending krisis miastenia dengan gagal napas hiperkapnia dan pneumonia komunitas. Pada 1 jam pertama dilakukan pengambilan sampel sputum dan darah, kemudian diberikan terapi antibiotik empirik injeksi Ceftriaxon 1g/12jam IV. Terapi lainnya adalah injeksi *neostigmine methylsulfate* 25mg IV/hari yang dikombinasikan dengan *sulfas atropine* 1,25mg IV/hari, injeksi *methylprednisolone* 62,5mg/8jam IV, tablet oral salbutamol 2x2mg per oral, sirup ambroxol 3x1cth per oral, dan diberikan nebulisasi setiap 6 jam dengan

salbutamol dan ipratropium bromide. Profilaksi tukak lambung diberikan injeksi *omeprazole* 40mg/12jam IV. Selanjutnya pasien dirawat di bangsal.

Perawatan di bangsal

Di bangsal keluhan subjektif sesak napas dan lemah masih berlanjut. Pemeriksaan objektif didapatkan kesadaran *somnolen* dengan GCS E3.V4.M5. Respirasi spontan 28x permenit dengan *non rebreathing mask* (NRM) 10 liter tercapai saturasi oksigen 92%. Dari pemeriksaan klinis dan laboratoris kondisi pasien cenderung menurun selama dua hari perawatan di bangsal. Pemeriksaan laboratorium analisa gas darah (AGD) pH 7,35, $p\text{CO}_2$ 66.3mmHg, $p\text{O}_2$ 126,9mmHg, HCO_3 37.3mEq/L, $t\text{CO}_2$ 39.3, standart BE 10,1, saturasi O_2 97,7%. Pasien mengalami gagal napas hiperkapnik.

Diagnosis pasien impending krisis miastenia dengan insufisiensi respiratori, dan pneumonia

komunitas. Terapi melanjutkan program terapi dari IGD, dengan penggantian antibiotik empirik menjadi injeksi meropenem 1g/8jam IV, dikombinasikan dengan injeksi levofloxacin 750mg IV. Keseimbangan cairan selama perawatan 2 hari di bangsal positif 42mL.

Selama perawatan di bangsal pasien mengeluh tidak bisa tidur, stres karena sakitnya dan stres karena terganggu pasien sebelahnya. Sesak napas bertambah, terjadi desaturasi dengan saturasi oksigen 88%. Pasien diintubasi dan diberikan oksigen, selanjutnya dirawat di ICU. Perawatan di ICU

Hari ke-1 sampai hari ke-3 (tanggal 10 oktober sampai 12 oktober 2019) keluhan subjektif masih dirasakan badan terasa lemah, sesak napas. Objektif kesadaran sulit dinilai, pasien tersedasi dengan injeksi midazolam 3mg/jam dan injeksi morfin 10mcg/kg/jam, dengan penilaian *Richmond Agitation-Sedation Scale* (RASS) (-)2, dan nilai *Acute Physiologi And Chronic Health Evaluation* (APACHE) 7. Pemeriksaan fisik masih didapatkan suara dasar vesicular dan suara tambahan ronki di paru kanan.

Terpasang *endotracheal tube* (ETT) nomer 7,0 kedalaman 21cm. Pernapasan dengan ventilator mode SIMV PC, RR 12x/menit, TV 312mL, PS 14, PEEP 5mmHg, FiO₂ awal 80% diturunkan bertahap sampai 50%, PP antara 18mmHg sampai 21mmHg, tercapai SpO₂ antara 94% sampai 99%. Tekanan darah 140/90 mmHg stabil tanpa dukungan obat *vasopressor*. Irama jantung sinus takikardi dengan denyut awal 110x/menit, membaik jadi 60x/menit. Suhu masih demam dengan temperatur 38,5°C -37,8°C. Hasil pemeriksaan laboratorium dan keseimbangan cairan tertera pada tabel laborat dan keseimbangan cairan.

Terapi dilakukan plasmaferesis ke-1 dan ke-2 dengan penggantian plasma 3000mL (plasmanat 1000mL, koloid 1000mL, dan NaCl 0,9% 1000mL). Selama plasmaferesis, hemodinamik stabil dan oksigenasi pasien juga baik. Terapi lainnya melanjutkan terapi dari bangsal dengan tambahan terapi infus paracetamol 1g/6jam IV bila demam saja, injeksi N-Acetylcistein 20mg/8jam sebagai mukolitik. Anemia (HB 9,2mg/dL) diberikan tranfusi *packed red cell* (PRC) 2 labu. Hari ke dua pasien mulai diberikan

nutrisi enteral dengan target 70% dari kebutuhan kalorinya sekitar 1500 kkal, diberikan dalam 6x pemberian @250 kkal.

Hari ke-4 sampai hari ke-9 (tanggal 12 Oktober 2019 sampai 17 Oktober 2019) keluhan subjektif badan lemah berkurang, sesak berkurang semakin baik.. Hari ke-5 mulai mode spontan dan mulai *weaning* ventilasi. Hemodinamik stabil tanpa dukungan obat *vasopressor*, ECG sinus ritme, denyut jantung antara 60 sampai 100x/menit. Laboratorium terlampir di tabel dibawah. Hari ke-7 pemberian nutrisi sudah 100% kebutuhan kalori perhari yaitu 30 kkal/kgBB ideal (1.500kkal) dengan pemberian 350kkal tiap 4jam, protein 2g/kgBB perhari (total kalori perhari 2100 kkal/ hari dengan protein 100g/hari). Prokinetik diberikan injeksi Metoclopramid Hcl 10mg/8jam IV dari hari ke-3. Antibiotik terus diberikan sampai hari ke-7 perawatan.

Hari ke 7 keluhan Subjektif tidak ada. Hasil laborat kultur dari darah dan sputum hasil tidak ada pertumbuhan kuman. Hasil Rontgen tanggal 16 Oktober 2019 perbaikan (perselubungan di paru kanan berkurang). Pemeriksaan laborat *procalcitonin* di awal dan di akhir terapi antibiotik sebagai panduan pemberian terapi antibiotik belum rutin dilakukan.

Hari ke-10 dan ke-11 (tanggal 19 Oktober 2019 dan 20 Oktober 2019) keluhan subjektif tidak ada. Pemeriksaan objektif kondisi umum baik, ptosis sudah tidak ada, GCS E4M6Vx, respirasi spontan TV 234mL, PEEP 5mmHg, FiO₂ 45%, PP 9mmHg, dilakukan *weaning* ventilasi dengan oksigenasi T-Piece 6 lpm sampai 2jam kemudian pasien diekstubasi dan diberikan oksigenasi dengan NRM 8 lpm. Hasil pemeriksaan laboratorium terlampir di tabel hasil laboratorium.

Hari ke-12, tanggal 21 Oktober 2019, pasien dipindahkan ke ruang perawatan di HCU. Plasmaferesis sudah lengkap 1 siklus (6 seri) dengan respons klinis yang sangat baik dengan remisi total okular, bulbar dan kelemahan anggota badan.

Pembahasan

Prinsip utama dari setiap tatalaksana penyakit adalah penegakan diagnosis sedini mungkin dan

segera diikuti dengan terapi adekuat. Evaluasi dan penilaian ulang dilakukan secara simultan untuk menilai perkembangan terapi sekaligus panduan untuk langkah terapi selanjutnya. Panduan yang ada akan selalu diperbarui dan disempurnakan sesuai *evidence base* terkini. Tujuannya adalah untuk hasil luaran pasien yang lebih baik.

Dalam pembahasan ini akan kami uraikan tentang tatalaksana ICU pasien krisis miastenia yang dipicu oleh pneumonia komunitas, dengan panduan terkini yang kami aplikasikan pada pasien yang menjadi subjek laporan kasus ini. Tatalaksana krisis miastenia meliputi tatalaksana terhadap kegawatan respirasi/gagal napas, tatalaksana miastenia gravis, tatalaksana terhadap faktor pencetusnya yaitu pneumonia komunitas dan terapi pendukung lainnya yaitu pemberian nutrisi yang adekuat.

Tatalaksana gagal napas pada krisis miastenia:

Kegagalan pernapasan adalah kondisi klinis yang terjadi ketika sistem pernapasan gagal mempertahankan fungsi utamanya yaitu pertukaran gas, di mana PaO_2 lebih rendah dari 60 mmHg dan atau PaCO_2 lebih tinggi dari 50 mmHg. Gagal napas pada krisis miastenia adalah akibat terganggunya ventilasi yang berupa melemahnya otot-otot jalan napas atas, otot pernapasan, atau kombinasi dari kedua grup otot tadi. Baik otot inspirasi maupun ekspirasi bisa terpengaruh sehingga terjadi gagal napas. Disfungsi respirasi juga bisa terjadi karena obstruksi jalan napas atas oleh karena kolapsnya orofaring atau obstruksi karena lidah yang jatuh dan oleh lemahnya otot-otot pernapasan untuk melawan tersumbatnya jalan napas sehingga PaCO_2 akan meningkat di atas 45 mmHg (hiperkapnia). Tipe gagal napas pada krisis miastenia adalah gagal napas tipe 2 (hiperkapnia) akibat terganggunya sistem ventilasi karena gangguan pada sistem saraf tepi, otot pernapasan, dan kelemahan dinding dada. Patofisiologi krisis miastenia sampai terjadi gagal napas adalah sebagai berikut.^{7,8}

Di samping gangguan pada sistem saraf perifer akibat miastenia gravis, pasien ini juga terdiagnosis sebagai pneumonia komunitas. Artinya pada pasien ini juga terjadi peradangan akut pada alveolar paru yang biasanya akan terjadi gagal napas tipe 1 (hipoksia).

Untuk membedakan tipe gagal napas pada pasien ini bisa kita ukur dari gradien PO_2 alveolar arteri. Efisiensi paru-paru dalam melakukan respirasi dapat dievaluasi lebih lanjut dengan mengukur gradien O_2 alveolar-arteri. Perbedaan ini dihitung dengan persamaan $\text{PAO}_2 = \text{FiO}_2 \times (\text{PB} - \text{PH}_2\text{O}) - \text{PACO}_2 / \text{R}$. PAO_2 adalah PO_2 alveolar, FiO_2 adalah konsentrasi fraksional oksigen dalam gas inspirasi, PB adalah tekanan barometrik, PH_2O adalah tekanan uap air pada 37 °C, PACO_2 adalah PCO_2 alveolar (diasumsikan sama dengan PaCO_2), dan R adalah perbandingan pertukaran pernapasan. R tergantung pada konsumsi oksigen dan produksi karbon dioksida. Saat diam, rasio VCO_2 ke ventilasi oksigen (VO_2) adalah sekitar 0,8. Persamaan di atas bisa digunakan untuk membedakan 2 tipe gagal napas. Pada pasien ini utamanya adalah gagal napas tipe 2 hiperkapnik karena terjadi hipoventilasi dengan PaCO_2 lebih dari 50%, PaO_2 kurang dari 60%, dan gradien alveolar-arterial PO_2 normal sekitar 0,8.^{7,10}

Manajemen respirasi pada kasus ini lebih diutamakan untuk mengatasi hiperkapnia karena krisis miastenia. Utamanya dengan intubasi dan dukungan ventilasi mekanik. Pasien ini kemungkinan memerlukan dukungan ventilasi mekanik lebih dari 3 hari sehingga *non invasive ventilation* (NIV) tidak dipilih. Dari data yang ada, sekitar 66% sampai 90% pasien krisis miastenia memerlukan intubasi dan ventilasi mekanik bila terjadi obstruksi jalan napas atas atau disfagia berat dengan risiko aspirasi.¹¹

Setting ventilator awal dengan mode *assisted (assisted control / volume control)* tidal volume antara 8 sampai 10 mL/kg PBW dan pressure support 8–15 cm H₂O. Hal ini untuk mencegah atelektasis dan meminimalkan *work of breathing* (WOB) pasien. Besarnya support yang dibutuhkan sangat tergantung kondisi pasien. Prinsip *lung protective strategy* yang diterapkan pada pasien ini adalah dengan mengoptimalkan bantuan ventilasi mekanik dan menghindari terjadinya volutrauma, atelekttrauma, hiperoksia, dan pneumonia aspirasi pada pasien. *Setting* ventilasi volume tidal kurang dari 6,5 mL / kg, PEEP antara 5 sampai 24 cmH₂O, *plateau pressure* kurang dari 30 cmH₂O, FiO_2 sekecil mungkin sebagaimana diizinkan untuk mencapai saturasi antara 88% sampai 95%. Pasien diposisikan elevasi kepala sekitar

30° sampai 45° dari tempat tidur. Hiperkapnia dengan pH lebih dari 7,25 diizinkan. Bila perlu menggunakan laju aliran udara yang lebih tinggi untuk penyakit saluran napas obstruktif, untuk mencapai rasio I: E yang memuaskan.^{8,12}

Obat pelumpuh otot memang sebaiknya digunakan awal untuk dukungan penuh ventilasi mekanik. Obat pelumpuh otot non depolarisasi seperti vecuronium lebih disarankan daripada obat pelumpuh otot depolarisasi seperti suksinilkolin terkait dengan jumlah reseptor AChR pasca sinaps fungsional untuk transmisi neuromuskular.⁸

Pengukuran *forced vital capacity* (FVC) merupakan pengukuran yang paling bermanfaat untuk saat ini. Jika FVC normal dan pasien sesak napas, ini menunjukkan bahwa ada hal lain yang sedang terjadi (misalnya emboli paru dan gagal jantung). Hal ini juga menunjukkan bahwa pasien mungkin tidak memerlukan perawatan ICU untuk miastenia gravis. Jika FVC sangat rendah (misalnya kurang dari 30mL/kg), ini mendukung diagnosis krisis miastenia dan perlu ICU untuk pemantauan intensif. Fungsi lainnya pengukuran FVC adalah untuk menentukan respons terapi. Penentuan respons terapi dilakukan dengan mengukur FVC dua atau tiga kali sehari. Pada pasien ini awalnya FVC memang rendah sehingga memerlukan ICU, namun bisa respon dengan terapi. Akhir perawatan ICU, FVC normal dan pasien tidak sesak napas lagi.

Weaning ventilasi seharusnya segera dimulai begitu ada perbaikan klinis dari pasien yang dicirikan dengan naiknya *vital capacity* pasien yang bisa mencapai lebih dari 15 mL/kgPBW. *Setting* ventilasi pasien segera diubah ke mode spontan dengan *pressure support* dan trigger dari pasien sendiri. *Setting* ventilasi mekanik diturunkan secara bertahap sampai ke *setting* minimal, Dari literatur yang ada, rata-rata pasien bisa diekstubasi setelah 13 hari atau kurang dari 2 minggu (tergantung kondisi pasien). Reintubasi bisa terjadi pada sekitar 25% pasien krisis miastenia yang diekstubasi.⁸

Tatalaksana miastenia gravis:

Tatalaksana miastenia gravis diawali dengan penegakan diagnosis. Dari anamnesis, pasien mempunyai riwayat penyakit miastenia gravis

yang diderita sejak satu tahun yang lalu. Pasien juga sudah menjalani perawatan di rumah sakit sebanyak dua kali. Selama dirawat, pasien mendapatkan serial plasmaferesis sebanyak 6x. Pasien juga sudah pernah menjalani operasi pengangkatan kelenjar timus 5 bulan yang lalu, dan pernah mengalami perburukan kondisi yang menyebabkan gagal napas dan memerlukan bantuan ventilator.

Dari klinis pasien didapatkan peningkatan kelemahan umum atau gejala bulbar dan gejala neurologis yang diikuti kelemahan otot pernapasan sebagai penanda awal. Pasien sejak di rumah sudah mengeluhkan badannya lemah, pandangan mata double, kelopak mata kanan terasa berat untuk membuka dan mulai sulit menelan. Berangsur pasien juga mulai mengeluhkan napasnya sesak dan berat.^{11,13}

Selain anamnesis dan pemeriksaan klinis, diagnosis miastenia gravis dapat ditegakkan dengan uji klinis dan serologis. Pemeriksaan itu diantaranya adalah : pemeriksaan fisik dan neurologis, test *edrophonium* atau *piridostigmin*, test darah, *electrodiagnosis single fiber electromyography* (EMG), pencitraan diagnostik *computed tomography* (CT) atau *magnetic resonance imaging* (MRI) dan test pengujian fungsi paru.¹¹

Sebagian besar individu dengan miastenia gravis memiliki kadar antibodi reseptor asetilkolin (serum AChR Ab) yang meningkat secara tidak normal. Sensitivitas test ini lebih dari 80% di antara pasien dengan miastenia gravis parah yang membutuhkan perawatan ICU. Sebagian pasien memiliki antibodi terhadap tirosin kinase spesifik otot (MuSK), yang diperlukan untuk pengelompokan AChR. Pasien miastenia gravis dengan antibodi positif anti-MuSK biasanya hadir dengan kelemahan okulobulbar. Idealnya uji serologi darah ini dilakukan sebelum dan sesudah terapi, disamping untuk diagnostik juga untuk melihat kemajuan terapi. Pada pasien ini tidak dilakukan uji serologi ini karena belum menjadi prosedur rutin di rumah sakit ini.¹¹

Pada sekitar 85% pasien auto-antibodi, pemeriksaan serologi ditujukan untuk memeriksa reseptor nikotinik nikotinat pascasinaps dalam serum dan mengkonfirmasi diagnosis, tetapi secara umum, tidak secara tepat memprediksi

tingkat kelemahan atau respon terhadap terapi. Antibodi terhadap tirosin kinase spesifik otot terdeteksi pada sekitar 50% pasien miastenia gravis generalisata yang seronegatif untuk antibodi reseptor asetilkolin. Kadar antibodi tirosin kinase spesifik otot tampaknya berkorelasi dengan keparahan penyakit dan respons pengobatan. Antibodi terhadap antigen otot yang lain dapat juga ditemukan pada beberapa pasien miastenia gravis yang berpotensi memberikan informasi diagnostik yang berguna secara klinis. Kegunaannya sebagai biomarker yang relevan (ukuran keadaan penyakit atau respons terhadap pengobatan) saat ini tidak jelas.¹⁴

Kelemahan adalah gejala umum dari banyak gangguan lain, diagnosis miastenia gravis sering terlewatkan atau tertunda (kadang-kadang hingga dua tahun) pada orang yang mengalami kelemahan ringan atau pada orang-orang yang kelemahannya dibatasi hanya untuk beberapa otot. Pada pasien ini kami hanya menggunakan anamnesis dan pemeriksaan klinis untuk penegakan diagnosisnya.^{13,15}

Setelah diagnosis miastenia gravis ditegakkan, maka langkah selanjutnya adalah melakukan terapi dan evaluasi terapi. Saat ini, miastenia gravis secara umum sudah dapat dikontrol. Ada beberapa terapi yang tersedia untuk membantu mengurangi kelemahan otot yang terjadi, diantaranya adalah timektomi, obat kolinesterase, obat immunosupresif dan plasmeferesis.

Timektomi adalah tindakan operasi ini untuk menghilangkan kelenjar timus. Meskipun mekanisme pasti kepekaan otomatis terhadap AChR tidak jelas, kelainan kelenjar timus (hiperplasia dan neoplasia) hampir pasti memainkan peran dalam sebagian besar pasien miastenia gravis. Hiperplasia Timus sering terjadi pada pasien miastenia gravis muda dengan antibodi AChR positif, terutama wanita. Hiperplasia timus ditemukan pada sekitar 15% pasien dengan miastenia gravis dan pada sekitar 32% pasien dengan krisis miastenia. Pasien miastenia gravis dengan hiperplasia timus harus diobati dengan timektomi. Satu penelitian retrospektif menemukan bahwa pasien miastenia gravis yang telah menjalani timektomi memiliki insiden lebih sedikit terjadi krisis miastenia dan episode yang tidak terlalu parah. Insiden berkisar

antara 12% hingga 34%. Pasien ini adalah wanita umur 42 tahun dan sudah menjalani operasi timektomi 5 bulan sebelum terkena krisis miastenia.⁸

Obat antikolinesterase (*pyridostigmine*) bekerja dengan memperlambat pemecahan asetilkolin pada sambungan neuromuskular sehingga akan meningkatkan transmisi neuromuskular dan meningkatkan kekuatan otot. Respons respirasi spontan dan peningkatan volume tidal diharapkan terjadi pada pemberian injeksi *pyridostigmine* ini dan seharusnya dipantau dengan pengukuran kadar serum AChR Ab level sebelum dan sesudah terapi. Dosis awal diberikan 60 mg per oral tiap 6 jam. Dosis dapat dititirasi ke dosis maksimum 120 mg per oral tiap 4 jam. *Pyridostigmine* dapat diberikan secara intravena, tetapi pada 1/30 dosis obat oral. Selalu berhati-hati untuk munculnya efek samping antikolinergik yaitu peningkatan sekresi dan bradikardia. Pada pasien ini digunakan *neostigmin methylsulfate* 50mg/hari dikombinasikan dengan *atropin sulfat* 1,25mg/hari untuk mengatasi efek sampingnya.

Obat immunosupresif bekerja meningkatkan kekuatan otot dengan menekan produksi antibodi abnormal. Obat ini diantaranya adalah prednisone, azathioprine, mycophenolate mofetil, tacrolimus, dan rituximab. Pada pasien ini digunakan injeksi *methylprednisolon* 62,5 mg IV tiap 12 jam dan tablet oral *azathioprine*.⁴

Plasmaferesis dan immunoglobulin intravena bertujuan untuk menghilangkan antibodi yang merusak, walaupun efektivitasnya biasanya hanya berlangsung selama beberapa minggu hingga bulan. Plasmaferesis adalah prosedur dimana plasma dipisahkan dari sel-sel darah dan diganti dengan FFP, produk darah atau *plasma substitute*. Substitusi ini bisa FFP, albumin, koloid, ataupun cairan lain. Konsepnya adalah fakta bahwa zat-zat yang beredar seperti racun atau autoantibodi terakumulasi dalam plasma, sehingga penghilangan faktor-faktor itu bisa menjadi terapi. Volume plasma yang disubstitusi adalah 1–1,5x *estimated plasma volume*. Darah dipompa melalui filter secara kontinyu 50mL–200mL/menit. Diameter filternya sebesar 0,2µm – 0,6µm. Proses filtrasi memakan waktu sekitar 3 jam untuk tiap serinya.^{4,16}

Setting filtrasi *blood flow rate*: 100 – 150 mL/menit. *Inlet replacement fluid heater* temperatur 37°C. *Priming* 1L NaCl 0,9% ditambah 5.000 u Heparin. Volume substitusi 1/3 volume dengan NaCl dan 2/3 volumenya dengan *Human Albumin* 5%. *Calcium replacement* dengan kalsium glukonas 20 mL diencerkan NaCl 0,9% sampai 50mL dan diberikan selama plasmaferesis. Antikoagulan diberikan *loading dose* Heparin 1.000 u dilanjutkan dengan 500 u/jam. Menurut pedoman yang ada, plasmaferesis dilakukan 5 sampai 7 kali untuk setiap siklus terapi standar. Dapat dilakukan setiap hari atau selang satu hari.¹⁶

Kadar titer serum antibodi AChR bisa dijadikan indikator kemajuan terapi. Seharusnya AChR Antibodi ini diukur sebelum dan sesudah terapi plasmaferesis. Pada pasien ini kami gunakan plasmaferesis serial sebanyak 6 kali dengan teknik membran filtrasi dengan hasil luaran yang bagus. Indikatornya adalah kemajuan klinis saja. Pemeriksaan serologi sebelum dan sesudah terapi tidak kami lakukan karena memang belum tersedia.¹⁶

Terapi farmakologis lainnya pada krisis miastenia adalah *intravenous Immunoglobulin* (IVIg). Keduanya memiliki kelebihan dan kekurangan. Tidak ada bukti bermakna mengenai keunggulan pemilihan PLEX dibanding dengan IVIG. Sebagian besar pakar dan panduan, percaya bahwa PLEX bekerja lebih cepat dan efektif. Metode PLEX sering menjadi lini pertama untuk eksaserbasi akut. Pertukaran plasma biasanya menyebabkan perbaikan dalam beberapa hari. Ini secara langsung menghilangkan antibodi reseptor anti-asetilkolin dari tubuh. Keuntungan utama dari pertukaran plasma adalah respons yang lebih cepat dibandingkan dengan IVIG (yang mungkin memerlukan beberapa minggu untuk melihat perbaikan). Untuk eksaserbasi yang tidak terlalu parah, IVIG mungkin bermanfaat namun membutuhkan waktu lebih lama untuk bekerja (sekitar 2 sampai 3 minggu). Kemanjuran IVIG mungkin lebih berkelanjutan dan dapat digunakan dalam situasi di mana pertukaran plasma tidak tersedia atau kontraindikasi. Dosis IVIG adalah 2 gram/kg, biasanya dibagi lebih dari 2 atau 5 hari.^{4,8}

Komplikasi plasmaferesis berhubungan

dengan akses vaskular, hipokalsemia, hipotensi, koagulopati, maupun alergi terhadap produk darah atau filter. Pada pasien ini tidak terjadi komplikasi tersebut di atas.¹⁶

Perawatan pasien krisis miastenia bersifat individual dan tergantung pada usia pasien. Keparahan penyakit terutama ditentukan oleh keterlibatan otot pernapasan atau keterlibatan bulbar, serta laju perkembangannya. Kemajuan dalam ventilasi mekanik dan perawatan ICU yang lebih baik sangat berperan dalam menurunkan angka mortalitas yang terkait dengan krisis miastenia.^{8,11}

Nilai-nilai laboratorium abnormal yang dapat mempengaruhi kekuatan otot juga harus diperbaiki. Deplesi kalium, magnesium, dan fosfat semuanya dapat memperburuk krisis miastenia dan harus dikoreksi. Hematokrit kurang dari 30% dapat memengaruhi kelemahan dengan menurunkan kapasitas pengangkutan oksigen. Gizi yang cukup, penting untuk menghindari keseimbangan energi negatif dan memburuknya kekuatan otot.⁸

Tatalaksana pneumonia komunitas

Pasien kami diagnosis dengan pneumonia komunitas sebagai pemicu timbulnya krisis miastenia. Kecurigaan ke arah pneumonia komunitas karena klinis didapatkan gejala batuk, perubahan karakteristik sputum, suhu tubuh lebih 38°C, sesak, dan nyeri dada. Pada pemeriksaan fisik ditemukan tanda konsolidasi dan ronki, dan dari hasil pemeriksaan laboratorium didapatkan leukosit lebih dari 10,000/ μ L atau kurang dari 4,500/ μ L. Pemeriksaan foto toraks didapatkan *infiltrate / air bronchogram* di paru kanan. Pasien ini termasuk pneumonia berat berdasarkan klasifikasi IDSA/ATS karena memenuhi tiga kriteria minor (batuk, demam, sesak napas, sputum kental) atau satu kriteria mayor yaitu penggunaan ventilasi mekanik.⁵

Tatalaksana pneumonia komunitas dilakukan sesuai pedoman antibiotik empirik di Unit Rawat Intensif. Pada 1 jam pertama dilakukan pengambilan sampel dari sputum dan darah untuk kultur. Selanjutnya diberikan injeksi Ceftriaxon 1g/12jam IV sebagai antibiotik empirik. Penggunaan Antibiotik Empirik pada pasien ini mengikuti algoritme dari IDSA untuk antibiotik

empirik pada pneumonia komunitas.⁵

Rekomendasi antibiotik untuk pneumonia komunitas mengikuti pedoman ini. Bila tidak ada faktor risiko infeksi pseudomonas, antibiotik empirik CAP adalah beta laktam (sefotaksim, seftriakson atau ampicilin-sulbaktam) dikombinasi dengan salah satu *macrolid* atau *fluorokuinolon* respiratorik (moksifloksasin, levofloksasin). Bila pasien alergi terhadap penisilin, sebagai pengganti direkomendasikan fluorokuinolon dan aztreonam.⁵

Bila dicurigai bakteri pseudomonas sebagai penyebab CAP maka pilihan antibiotik golongan antipneumokokus, antipseudomonal beta laktam (piperasilin-tazobaktam, sefepime, imipenem atau meropenem) dikombinasi dengan salah satu siprofloksasin atau levofloksasin 750 mg, atau beta laktam tersebut dikombinasi dengan azitromisin dan aminoglikosida atau beta laktam dikombinasi aminoglikosida dan fluoroquinolon. Vancomycin atau linezolid direkomendasikan untuk infeksi *Methicillin-Resistant Staphylococcus Aureus* (MRSA).⁵

Selanjutnya dari klinis dan hasil pemeriksaan laboratorium pasien dievaluasi. Pada pasien ini infeksi berawal dari komunitas bersamaan dengan pelemahan otot pernafasan akibat miastenia gravis. Pasien tidak syok septik, namun ada riwayat penggunaan antibiotik lama dan perawatan di rumah sakit sebelumnya sehingga berisiko terpapar kuman pseudomonas. Pasien ini juga mendapat terapi immunosupresan (azathiopirin dan kortikosteroid) sehingga diperlukan antibiotik spektrum luas termasuk anti jamur.

Setelah di ruang perawatan, antibiotik diganti dengan injeksi meropenem 1 gram/8jam IV dengan infus lambat 3–4 jam, dikombinasi dengan injeksi Levofloxacin 750mg IV. Fungsi ginjal dan hepar pasien baik sehingga bisa kami berikan dosis penuh. Lama pemberian antara 7 sampai 10 hari (*short course therapy*) sesuai rekomendasi pemberian antibiotik *de-Eskalasi*. Klinis membaik meski hasil laboratorium menunjukkan hitung leukosit masih 15.200/ μ l dan hasil kultur tidak didapatkan pertumbuhan kuman. Sesuai panduan, pemberian antibiotik sudah bisa dihentikan. Pada pasien ini, pemeriksaan procalcitonin belum kami periksa sehingga injeksi meropenem dan levofloxacin masih dilanjutkan sampai hari ke 7.⁵

Pada pasien ini juga belum diberikan obat anti jamur. Sesuai panduan terapi jamur seharusnya isolasi mikrobiologis *Candida sp* dilakukan setelah mengambil sampel dari berbagai lokasi tubuh seperti darah, pernapasan, urin, nanah dan lain lain. Skrining untuk kolonisasi candida dilakukan dua kali seminggu dengan pengambilan sampel rutin dari aspirasi trakea dan urin. Hasil evaluasi *Candida Score* didapatkan hasil 2. Nilai lebih dari 2,5 dianggap signifikan. Sampel dari aspirasi trakea atau urin diperoleh saat masuk. *Candida score* akhir hanya ditentukan ketika hasil kultur tersedia. Pada pasien ini hanya secara klinis terdapat sepsis, namun tidak diberikan *total parenteral nutrition* (TPN), tidak dilakukan pembedahan, dan tidak terdapat bukti multifokal kolonisasi (nilai 2). Kami memutuskan untuk tidak memberi antijamur.¹⁷

Tatalaksana pendukung pemberian nutrisi

Tujuan terapi nutrisi adalah membantu menurunkan respons metabolik terhadap stres, mencegah kerusakan sel akibat stres oksidatif, dan memodulasi respons imun. Hal ini dapat dicapai dengan pemberian nutrisi enteral dini, pemberian makro dan mikronutrien yang sesuai dan kontrol gula darah yang baik.¹⁸

Penilaian kebutuhan nutrisi dimulai dari mengetahui status nutrisi melalui anamnesis, pemeriksaan fisik dan pengukuran antropometri. Riwayat penurunan berat badan, anoreksia, keluhan gastrointestinal (muntah, diare) dan pemeriksaan fisik tanda dari malnutrisi perlu diperhatikan.¹⁸

Pada pasien ini BB 70kg, TB 160cm, *Basal Metabolic* (BMI) 27,3 kg/m² (*overweight*) tidak didapatkan riwayat *undernutrisi* sebelumnya dan hemodinamik stabil sehingga tidak ada kontraindikasi pemberian nutrisi dini untuk enteral maupun parenteral. Kebutuhan energi bisa ditentukan menggunakan rumus prediktif (*Harris Benedict Equation, Schofield equations, FAO/WHO/UNU equations*) atau berdasarkan pengukuran *kalorimetri indirek*. Berdasar rumus *Harris Benedict Equation*, pasien ini *basal metabolic rate* (BMR) nya adalah sekitar 1434 kkal/hari. Pasien ini pekerja swasta yang jarang olahraga maka hitungan total energi ekspenditurnya adalah BMR x 1,53 jadi sekitar

$1,329 \times 1,53 = 1972$ kkal/hari.¹⁹

Perhitungan lain berdasarkan panduan *American Society for Parenteral and Enteral Nutrition* (ASPEN) dan *European Society for Parenteral and Enteral Nutrition* (ESPEN), kebutuhan kalori diberikan berdasarkan hasil pengukuran kalorimeter indirek. Pada pasien ini kami gunakan penghitungan kebutuhan energi berdasar berat badan (20–25kkal/kg/hari kalori dan 1,5g/kg protein pada fase akut, 25kkal–30 kkal/kg/hari kalori dan 1,5g/kg–2,5g/kg protein pada fase anabolik. Pasien ini fase akutnya membutuhkan antara 1.400kkal sampai 1.750kkal/hari dengan protein 105g. Pada fase akut dari pasien sepsis, disarankan untuk pemberian *trophic feeding* (10–20 mL/jam dinaikkan bertahap hingga 500 kkal/hari atau 50%–70% total kebutuhan).

Setelahnya pasien kami berikan nutrisi 1.750kkal sampai 2.100kkal/hari dengan protein 105–175g/hari. Nutrisi diberikan secara enteral terbagi dalam 4-6 x pemberian per hari. Saluran cerna baik, tidak ada residu, peristaltik baik.¹⁸

Pada pasien ini sempat kami berikan prokinetik *metoclopramid Hcl* pada hari ke-3, karena ada tanda intoleransi nutrisi dengan bertambahnya residu. Pemberian nutrisi enteral tetap kami lanjutkan. Imunonutrisi (*selenium, arginin, glutamin, karnitin, asam lemak Omega3*) tidak kami berikan karena tidak terbukti bermanfaat bagi perbaikan pasien.

Komplikasi dari krisis miastenia yang paling sering adalah demam karena infeksi. Infeksi yang terjadi bisa dari pneumonia, bronchitis, maupun dari traktus urinarius. Komplikasi yang lain yaitu sepsis, *deep vein thrombosis* (DVT), komplikasi kardiak, malnutrisi selama perawatan, dan lainnya. Pada pasien ini tidak didapatkan tanda komplikasi lainnya.⁸

Perubahan dalam pengobatan menyebabkan prognosis dan angka mortalitas pasien miastenia gravis juga ikut berubah lebih baik. Kemajuan pengobatan saat ini yang menggabungkan agen inhibitor kolinesterase, obat immunosupresif, plasmaferesis, imunoterapi, dan perawatan suportif di unit perawatan intensif membuat sebagian besar pasien dengan miastenia gravis memiliki rentang hidup yang hampir normal.

Pada pasien dengan kelemahan umum, nadir

kelemahan maksimal biasanya dicapai dalam 3 tahun pertama penyakit. Akibatnya, setengah dari kematian terkait penyakit juga terjadi selama periode ini. Mereka yang selamat dari 3 tahun pertama penyakit biasanya mencapai kondisi stabil atau membaik. Memburuknya penyakit jarang terjadi setelah 3 tahun.²⁰

Morbiditas yang terjadi adalah akibat dari gangguan kekuatan otot intermiten yang dapat menyebabkan aspirasi, peningkatan kejadian Pneumonia, jatuh, dan kegagalan pernapasan jika tidak diobati. Obat-obatan yang digunakan untuk mengendalikan penyakit juga dapat menghasilkan efek samping.

Timektomi menghasilkan remisi total pada sejumlah pasien, namun prognosinya juga sangat bervariasi, mulai dari remisi hingga kematian. Angka mortalitas miastenia gravis dalam 4 dekade terakhir terjadi penurunan dramatis dari 75% menjadi 4,5% dengan faktor risiko utama adalah usia lebih tua dari 40 tahun, riwayat episode penyakit miastenia gravis yang progresif, dan timoma.²¹

Simpulan

Deteksi dini krisis miastenia dan penyebabnya adalah penting. Pada pasien krisis miastenia, kondisi yang mengancam jiwa adalah gagal napas karena melemahnya otot pernapasan. Tatalaksana jalan napas yang adekuat, berupa intubasi endotrakea dan bantuan ventilasi mekanik harus segera diberikan pada pasien ini. Terapi yang agresif untuk faktor pencetusnya (pneumonia komunitas), dukungan nutrisi yang adekuat dan upaya rehabilitasi dini turut menunjang kesembuhan pasien. Terapi dilakukan sesuai panduan terkini krisis miastenia dan pneumonia komunitas. Saat ini plasmaferesis masih merupakan standar terapi yang efektif, dan efisien untuk krisis miastenia. Dengan kemajuan terapi saat ini, pasien krisis miastenia mempunyai harapan hidup yang lebih baik dengan menurunnya angka mortalitas pasien.

Daftar Pustaka

1. Dewanto G, Suwono W, Riyanto B, Turana Y. Panduan praktis diagnosis & tata laksana penyakit saraf. 1st ed. Jakarta: EGC; 2009.

2. Sathasivam S. Diagnosis and management of myasthenia gravis. *Progress in Neurology and Psychiatry*. 2014;18(1):6-14.
3. Vernino S. Autoantibody Profiles and Neurological Correlations of Thymoma. *Clinical Cancer Research*. 2004;10(21):7270–5.
4. Farkas J. Myasthenia gravis & myasthenic crisis [Internet]. 2019 [cited 6 March 2019]. Available from: <https://emcrit.org/ibcc/myasthenia/>
5. Pangalila F, Soepandi P, Albandjar C, Sukesih L. *Pedoman Antibiotik Empirik di Unit Rawat Intensif*. 1st ed. Jakarta: Perdici; 2019.
6. Pradian E, Maskoen T, A M, A S. *Continuous Renal Replacement Therapy (CRRT) & Plasmapheresis*. Jakarta: PERDICI; 2018.
7. Shebi E, Burns B. *Respiratory Failure*. NCBI [Internet]. 2019 [cited 6 November 2019];. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK526127/>
8. Wendell L, Levine J. Myasthenic Crisis. *The Neurohospitalist*. 2011;1(1):16–22.
9. Godoy D, Mello L, Masotti L, Napoli M. The myasthenic patient in crisis: an update of the management in Neurointensive Care Unit. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*. 2013;71(9A):627–39.
10. Kaynar A, Pinsky M. How is the alveolar-arterial PO₂ gradient measured in the pathophysiology of respiratory failure?. *Medscape Anesthesiology*. 2018;.
11. Bird S. Overview of the treatment of myasthenia gravis. *UpToDate*. 2019;.
12. Schepens T, Goligher E. Lung- and Diaphragm-protective Ventilation in Acute Respiratory Distress Syndrome. *Anesthesiology*. 2019;130(4):620–33.
13. Koroshetz W. National Institute of Neurological Disorders and Stroke. [Internet]. National Institutes of Health. 2019 [cited 13 August 2019]. Available from: <http://www.myasthenia.org>
14. Meriggioli M, Sanders D. Muscle autoantibodies in myasthenia gravis: beyond diagnosis?. *Expert Review of Clinical Immunology*. 2012;8(5):427–38.
15. Sanders D, Wolfe G, Benatar M, Evoli A, Gilhus N, Illa I et al. International consensus guidance for management of myasthenia gravis. *Neurology*. 2016;87(4):419–25.
16. Pradian E, Mansjoer A, Maskoen T, Sugiarto A. *Continuous Renal Replacement Therapy (CRRT) and Plasmapheresis*. 1st ed. Jakarta: PERDICI; 2018.
17. Dash C, Pal A, Sinha S. Evaluation of Candida Score: a bedside scoring system for early antifungal therapy in non-neutropenic critically ill patients. *International Journal of Advances in Medicine*. 2019;6(2):521.
18. Trilaksmi A, Semedi B, Pangalila F, Wisudarti C. *Penatalaksanaan Sepsis dan Syok Septik (Optimalisasi FASTHUGBID)*. 1st ed. Jakarta: Perdici; 2017.
19. Auley D. *Medical calculators, clinical resources, clinicians ultimate guide to drug therapy*. USA: Global RPH; 2018.
20. Jowkar A, Lorenzo N. What is the prognosis of myasthenia gravis (MG)?. *Medscape Anesthesiology*. 2018;:1–3.
21. Goldenberg W, Chang A. *Emergent Management of Myasthenia Gravis*. *Medscape Anesthesiology*. 2018.