



Journal Reading

Clinical Characteristic Myasthenia Gravis among Indonesians

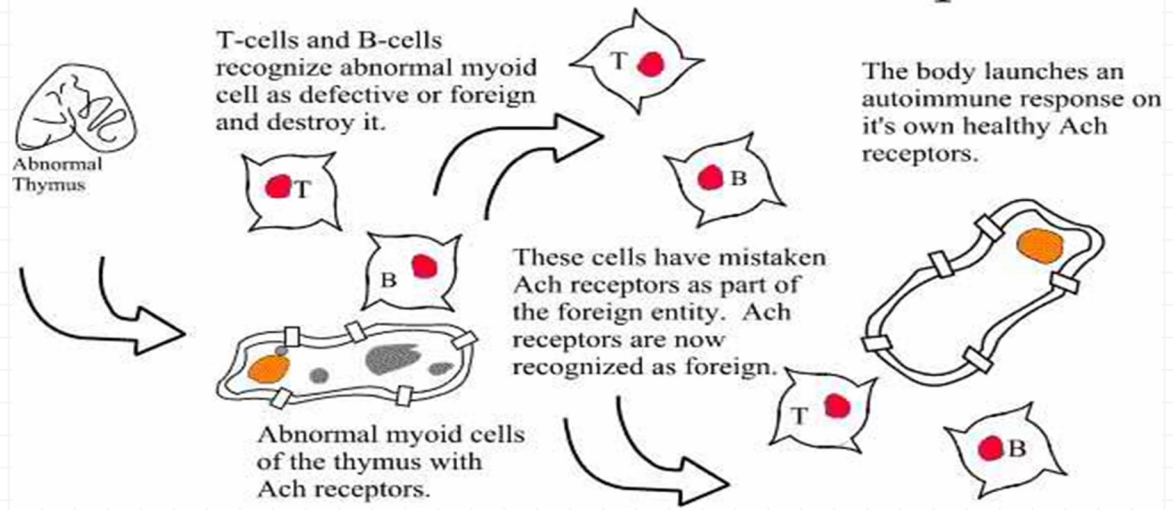
Pembimbing:
dr. Nurtakdir Kurnia Setiawan, Sp. S, M.Sc, M.H

Disusun Oleh:
Malvin Dharma

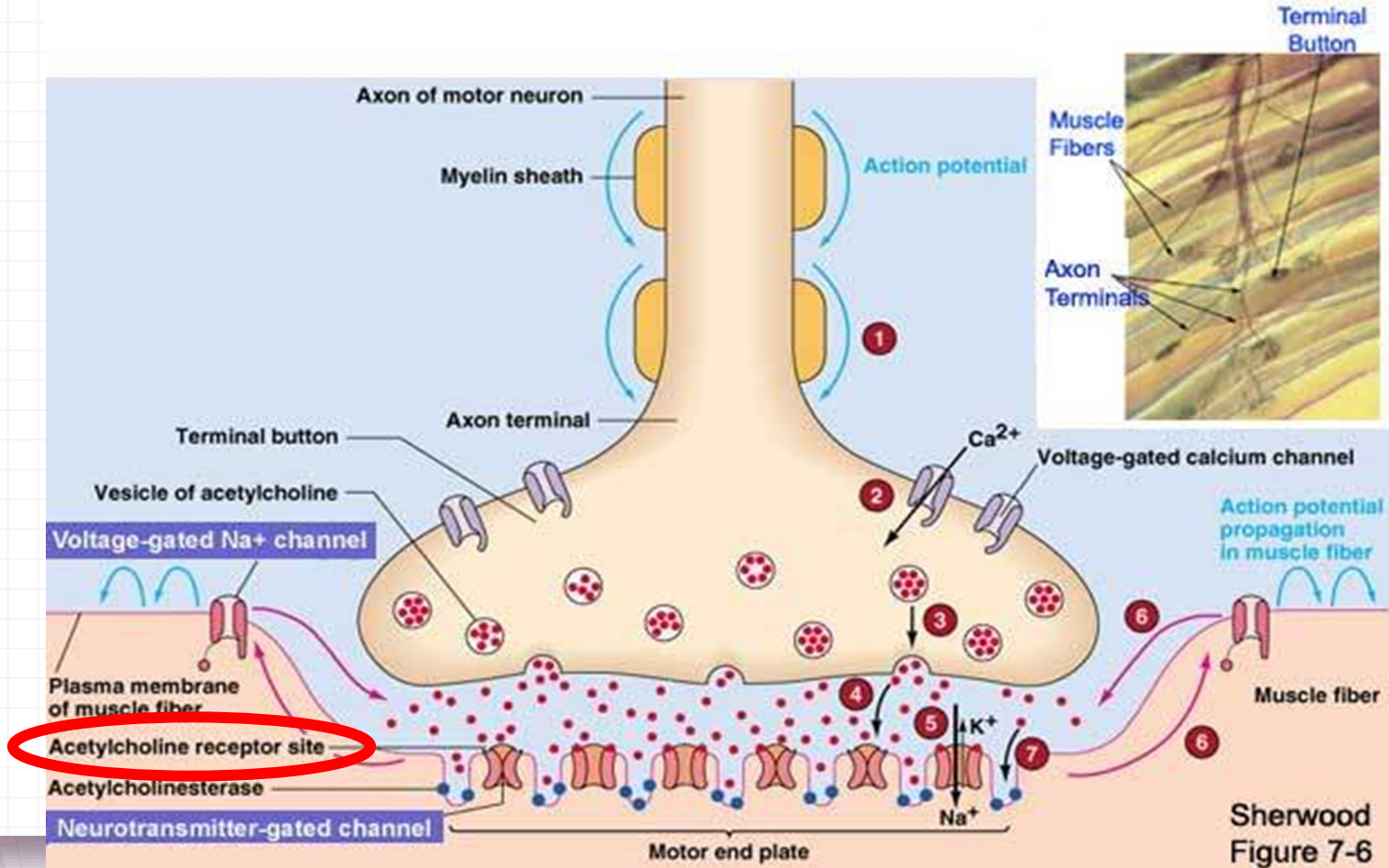
PENDAHULUAN

- **MG** adalah kelainan neuromuskular yang mengganggu fungsi normal pada neuromuscular junction

Adult-Onset Autoimmune Response



The Neuromuscular Junction



1. Perempuan > laki-laki, 10% anak-anak dan remaja
2. Puncak onset: perempuan decade 2 dan 3, laki-laki decade 5 dan 6
3. Kejadian MG 0,25 – 2,0 kasus per 1.000.000 penduduk per tahun dengan peningkatan prevalensi tahunan sebesar 72:1.000.000 (kisaran 15-179)
4. Keluarga dekat berisiko 4,5% mengalami MG

1. Klasifikasi MG berdasarkan klinis:
 - a. Kelompok I MG okular
 - b. Kelompok II MG umum
 - i. Myasthenia umum ringan
 - ii. Myasthenia umum sedang
 - iii. Myasthenia umum berat

Klasifikasi MG menurut **MGFA** (*Myasthenia Gravis Foundation of America*)

Kelas I	Adanya kelemahan otot-otot okular, kelemahan pada saat menutup mata, dan kekuatan otot-otot lain normal.
Kelas II	Terdapat kelemahan otot okular yang semakin parah, serta adanya kelemahan ringan pada otot-otot lain selain otot okular.
Kelas Iia	Mempengaruhi otot-otot aksial, anggota tubuh, atau keduanya. juga terdapat kelemahan otot-otot orofaringeal yang ringan.
Kelas Iib	Mempengaruhi otot-otot orofaringeal, otot pernapasan atau keduanya. Kelemahan pada otot-otot anggota tubuh dan otot-otot aksial lebih ringan dibandingkan kelas Iia.
Kelas III	Terdapat kelemahan yang berat pada otot-otot okular. Sedangkan otot-otot lain selain otot-otot okular mengalami kelemahan tingkat sedang.
Kelas IIIa	Mempengaruhi otot-otot anggota tubuh, otot-otot aksial, atau keduanya secara predominan. Terdapat kelemahan otot orofaringeal yang ringan.
Kelas IIIb	Mempengaruhi otot orofaringeal, otot-otot pernapasan, atau keduanya secara predominan. Terdapat kelemahan otot-otot anggota tubuh, otot-

	otot aksial, atau keduanya dalam derajat ringan.
Kelas IV	Otot-otot lain selain otot-otot okular mengalami kelemahan dalam derajat yang berat, sedangkan otot-otot okular mengalami kelemahan dalam berbagai derajat.
Kelas Iva	Secara predominan mempengaruhi otot-otot anggota tubuh dan atau otot-otot aksial. Otot orofaringeal mengalami kelemahan dalam derajat ringan.
Kelas Ivb	Mempengaruhi otot orofaringeal, otot-otot pernapasan atau keduanya secara predominan. Selain itu juga terdapat kelemahan pada otot-otot anggota tubuh, otot-otot aksial, atau keduanya dengan derajat ringan. Penderita menggunakan <i>feeding tube</i> tanpa dilakukan intubasi.
Kelas V	Penderita terintubasi, dengan atau tanpa ventilasi mekanik. ^{6,9}

Klasifikasi MG menurut **Osserman**

1. Kelompok I Miastenia Okular : hanya menyerang otot-otot okular, disertai ptosis dan diplopia. Sangat ringan dan tidak ada kasus kematian (15-20 %)
2. Kelompok II A : Miastenia umum ringan : progres lambat, biasanya pada mata , lambat laun menyebar ke otot-otot rangka dan bulbar. Sistem pernafasan tidak terkena, respon terhadap terapi obat baik angka kematian rendah (30 %)
3. Kelompok II B : Miastenia umum sedang : progres bertahap dan sering disertai gejala okular, lalu berlanjut semakin berat dengan terserangnya otot-otot rangka dan bulbar. Respon terhadap terapi obat kurang memuaskan dan aktivitas pasien terbatas (25 %)
4. Kelompok III: Miastenia fulminan akut : progres yang cepat dengan kelemahan otot-otot rangka dan bulbar yang berat disertai mulai terserangnya otot-otot pernafasan. Biasanya penyakit berkembang maksimal dalam waktu 6 bulan. Dalam kelompok ini, persentase thymoma paling tinggi. Respon terhadap obat buruk dan angka kematian tinggi (15%)
5. Kelompok IV : Miastenia Berat lanjut : timbul paling sedikit 2 tahun sesudah progress gejala-gejala kelompok I atau II. Respon terhadap obat dan prognosis buruk. (10 %)

1. Klasifikasi MG berdasarkan subtype antibody
 - a. MG dengan antibodi AChR (80%)
 - b. MG dengan antibodi anti-MuSK (4%)
 - c. MG dengan antibodi anti-LRP4 (2%)
 - d. myasthenia seronegative
 - e. myasthenia dengan koeksistensi autoimun

1. Manifestasi Klinis

- a. Kelemahan otot rangka yang **berfluktuasi**
 - i. Asimetrik ptosis
 - ii. Pengelihatan ganda
 - iii. Kelemahan otot ekstremitas
 - iv. Gangguan menelan
 - v. Gangguan bicara
 - vi. Respiratory paralysis



1. 10-20% mengenai hanya otot kelopak mata
2. Mayoritas mengenai juga otot general dalam waktu 24 bulan setelah onset
3. Biopsi otot menunjukkan tanda miopati dengan abnormalitas mitokondria

METODE

- Dalam penelitian ini 12 pasien MG dianalisis dan pasien direkrut dari RSUD Zainoel Abidin dari bulan Januari sampai November 2019.
Penelitian dengan metode cross-sectional retrospective

NO	Variable	Classification	Total (n)	Percentage (%)	
1	Gender	Male	3	25	
		Female	9	75	
2	Age (Year) study	<35 years	6	50	
		>35 years	6	50	
3	Age (Year) onset	<35 years	9	75	
		>35 years	3	25	
4	Occupation	Housewives	7	58	
		Employee	2	17	
		Students	3	25	
5	Residence	West Aceh	1	8.3	
		Aceh Besar	1		
		Middle Aceh	1		
		Aceh Jaya	1		
		Bireun	1		
		Banda aceh	3		25
		Pidie	3		25
		Subulussalam	1		
6	Education				
7	Types of MG	Ocular	1	8	
		General	11	92	

8	Osserman's class	1-3	4	33
		4-5	8	67
9	Clinical Distribution	-Ocular Symptoms	12	100
		-Bulbar Symptoms	11	92
		-Motor Symptoms	11	92
		-Respiratory Symptoms	4	33
		-ICU Care/ MV	3	25
		-MG Crisis	3	25
10	MGFA grade of worst crisis	I/IIa/Iib	2	17
		IIIa/IIIb/IVa/IVb/V	10	83

11	Treatments	- mestinon - mestinon + metil - mestinon + TPE	3 6 3	25 50 25
12	Hospital stay (Average in days)	<7 >7	2 10	17 83
13	Risk Factors	Thyroid disease Neoplasm	1 1	
14	Complications	Pneumonia Kidney Disease		
15	EKG Findings Thorax Findings	Atrial Fibrillöse STEMI Normal Cardiomegaly Pneumonia Normal	- - 12 - - 12	100 100
16	Brain Imaging	normal	12	100
17	CT scan Thorax Thymic Pathology	normal	12	100

DISKUSI

1. Mestinon (piridostigmin bromide) merupakan Acetilkolinesterase inhibitory ang merupakan obat lini I MG.
2. Bekerja dengan cara menginaktifkan atau menghancurkan kolinesterase sehingga asetilkolin tidak segera dihancurkan. Akibatnya aktifitas otot dapat dipulihkan mendekati normal.
3. OA 15-30 menit, puncaknya 2 jam. Efek bertahan selama 3-4 jam
4. Dosis awal 15-30mg PO setiap 4-6 jam, dititrasi bergantung pada respon pasien
5. ESO: kram perut, diare, peningkatan air liur dan sekret bronkial

1. Kortikosteroid diberikan sbg anti inflamasi dan agen imunomodulasi untuk menobati autoimun
2. Hanya diberikan pd kasus sedang-berat, tidak respon terhadap metotrexat, dan tidak respon thd timketomi
3. Penggunaan jangka panjang terbukti efektif untuk remisi atau perbaikan pada sebagian besar pasien. Awalnya dpt terjadi perburukan namun 2-4 mg kemudian terjadi perbaikan klinis.
4. Biasanya dikombinasikan dengan obat immunosupresif lainnya untuk efek terapeutik lbh baik dan memendekan durasi konsumsi obat.

1. IVIG direkomendasikan untuk krisis MG, pada pasien dengan kelemahan parah tidak respon dengan pengobatan lain. Dosis 1 g/kg.
2. IVIG juga efektif pada MG sedang-berat yang memburuk menjadi krisis
3. IVIG telah terbukti mengurangi morbiditas dan kematian selama krisis MG, memperpendek waktu pemakaian ventilator dan rawat inap.

1. TPE bekerja dengan menghilangkan factor humoral spt antibody anti-AChD dan kompleks imun dari sirkulasi.
2. Direkomendasikan untuk krisis MG, pada pasien dengan kelemahan parah tidak respon dengan pengobatan lain.
3. Efektif untuk eksaserbasi akut
4. Komplikasi: masalah pd akses IV, hipotensi, ggn koagulasi
5. Dosis pertukaran 30-50 ml/kgBB, sehari 3-8 kali
6. Bila dikombinasikan dengan pemberian obat immunosupresif, akan sangat bermanfaat untuk kasus yang parah, namun tidak berguna dalam pengobatan kasus kronis

1. Timektomi dilakukan terutama jika timoma ditemukan
2. American Association of Neurology merekomendasikan thymectomy untuk ps MG non-thymomatous
3. Sebagian besar pasien dapat mencapai remisi simtomatik dengan obat immunosupresif dan kolinesterase inhibitor.

KESIMPULAN

1. Kasus MG yang dilaporkan adalah 12 kasus, hal yang dilaporkan meliputi kondisi klinis saat pertama kali tiba di rumah sakit.
2. Penelitian ini berguna untuk alokasi sumber daya dan perencanaan dalam pelayanan kesehatan.
3. Banyak wilayah di seluruh yang belum memiliki data epidemiologis MG yang lengkap, dan lebih banyak penelitian diperlukan untuk menghasilkan lebih banyak prediksi yang akurat.