

Myasthenic Crisis Care Up to Date

William Stevenson

Alamat Korespondensi: dr_wilson86@yahoo.com

Abstrak

Miastenia crisis merupakan komplikasi dari *myasthenia gravis* ditandai dengan memburuknya kelemahan otot dan dapat mengakibatkan kegagalan pernapasan yang mengancam kehidupan. *Airway, Breathing and Circulation life support* sangat penting dalam manajemen krisis miastenia disamping pemberian obat-obatan. Pasien dengan miasthenia crisis umumnya memerlukan perawatan di ICU. Artikel ini memberikan *update* mengenai tatalaksana miasthenia crisis.¹

Kata kunci : krisis miasthenic, kegagalan pernafasan, life support, ICU

Abstract

Myasthenia crisis is a complication of myasthenia gravis is characterized by a worsening of muscle weakness and can lead to life-threatening respiratory failure. Airway, Breathing and Circulation as life support is very important in myasthenic crisis management in addition to the provision of medicines Patients with miasthenia crisis generally require treatment in the ICU. This article provides an update on the treatment of myasthenia crisis¹

Keywords : myasthenic crisis, lifethreatening-respiratory failure, life support, ICU

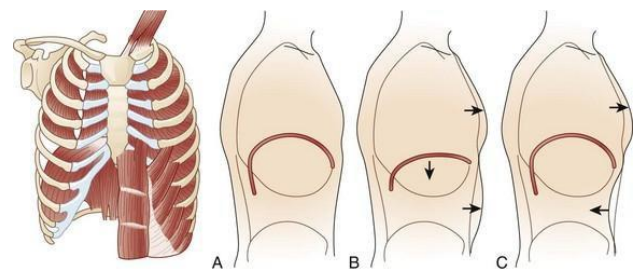
Pendahuluan

Myasthenia gravis (MG) adalah suatu gangguan autoimun yang mempengaruhi transmisi neuromuskuler, menyebabkan kelemahan umum atau lokal yang ditandai dengan *fatigability*. Angka kejadian tahunan 0,25-2 pasien per 100 000. *Myasthenia gravis* paling sering dikaitkan dengan antibodi terhadap reseptor acetylcholine (AChR) di pos-sinaptik *motor end plate*. *Miastenia crisis* merupakan komplikasi dari *myasthenia gravis* yang ditandai dengan memburuknya kelemahan otot dan dapat mengakibatkan kegagalan pernapasan yang mengancam kehidupan.¹

Faktor pemicu *miastenia crisis* harus cepat diidentifikasi dan segera diatasi; setengah dari pasien ini pemicu tidak dapat diidentifikasi. Faktor pemicu umum *miasthenia crisis* adalah infeksi misal pneumonia.¹

Patofisiologi

Selama respirasi, paru-paru *expand* dan *recoil* dalam dua cara: dengan gerakan diafragma ke bawah dan ke atas untuk memperluas dan mempersempit rongga dada, dan dengan elevasi dan depresi dari tulang rusuk untuk meningkatkan-menurunkan diameter anteroposterior dada (Gambar 1).²



Gambar 1.²

Normal position of diaphragm (A).
 Normal mechanism (B).
 Paradoxical breathing (C).²

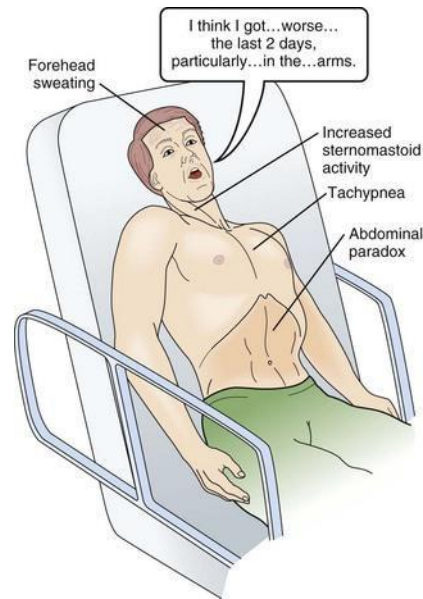
Pada gagal pernafasan neuromuskuler, fungsi ventilasi menurun melalui dua mekanisme: (1) kelemahan otot pernafasan atau kelelahan (melibatkan diafragma dan otot-otot interkostal), dan (2) kelemahan orofaringeal, yang mengarah ke obstruksi saluran napas bagian atas dan ketidakmampuan untuk mengeluarkan sekret.²

Kelemahan otot pernafasan menyebabkan tidal volume pernafasan rendah dan pertukaran gas yang buruk menyebabkan takipnea dan kemudian hiperkapnia selanjutnya bisa memperburuk hipoksia tersebut. Secara klinis, pasien akan sering berhenti selama bicara dan sesak napas pasien membaik dalam posisi tegak.²

*Tabel 1. Pathophysiologic Changes with Neuromuscular Failure*²

- Normal respiratory function is present with VC of 65 mL/kg.
- Poor cough is evident with accumulation of secretions and with VC of 30 mL/kg.
- With VC of 20 mL/kg, the sigh mechanism is impaired, and atelectasis and hypoxia develop.
- Sigh is lost with VC of 15 mL/kg, and atelectasis and shunting appear.
- Hypoventilation starts with VC of 10 mL/kg.
- Hypercapnia develops with VC between 5 and 10 mL/kg.

Bedside ABG dapat membantu untuk mendeteksi hiperkapnia dan hipoksia. Hal ini penting untuk mengenali bahwa pada pasien dengan gagal napas neuromuskular. Hasil analisis ABG sering tetap relatif normal sampai kelemahan otot pernafasan parah atau gagal total berkembang.²



Gambar 2. Emergency Department Care²

Pasien *myasthenia gravis* yang mengalami kesulitan pernafasan dapat mengalami krisis miastenia atau krisis kolinergik. Sebelum kemungkinan ini dapat dibedakan, pastikan ventilasi dan oksigenasi memadai sangat penting. Pasien dengan krisis miastenia dapat mengalami apnea tiba-tiba, dan mereka harus diperhatikan dengan seksama.³

Airway and Breathing

Membuka jalan napas, penyedotan cairan sekret. Pemberian oksigen aliran tinggi, dan mengukur saturasi oksigen dengan pulse oksimetri. Jika pernafasan tetap tidak memadai, ventilasi dengan *bag-valve mask* sambil siapkan intubasi segera.³

Setelah jalan napas aman, penyelidikan penyebab memburuknya *myasthenia gravis* dapat dilanjutkan, dengan penyebab yang paling umum infeksi, diikuti oleh pengobatan yang tidak memadai dengan cholinesterase inhibitor.³

Imaging

Chest X Ray (CXR)

CXR diindikasikan untuk menentukan adanya aspirasi atau pneumonia yang biasanya terjadi pada pasien dengan myasthenia gravis.³

CT scan dan MRI

Computed tomography (CT) scanning dan *magnetic resonance imaging (MRI)* dada sangat akurat dalam mendeteksi thymoma. Setiap pasien dengan myasthenia gravis harus diskriminasi untuk neoplasma ini.³

Intensive Care Unit (ICU)

Pasien dengan miasthenia crisis umumnya memerlukan perawatan di ICU. Respirasi support sangat penting dalam manajemen krisis miasthenia. Dua pertiga sampai 90% dari pasien dengan krisis miasthenia membutuhkan intubasi dan ventilator mekanik. Setelah diintubasi, pasien harus ditempatkan pada ventilator dibantu pengaturan dengan tidal volumes of 8-10 cc/kg berat badan and pressure support of 8-15 cm H₂O untuk mencegah atelektasis.¹

Noninvasive ventilation (NIV) dapat digunakan untuk mencegah intubasi atau reintubation pasien di crisis myasthenic. Dengan bilevel positive airway pressure (BiPAP), tekanan positif diterapkan selama kedua fase respirasi, meningkatkan aliran udara dan mengurangi kerja pernapasan selama inspirasi dan mencegah collapsnya jalan napas dan atelektasis selama ekspirasi. Pada pasien yang awalnya dikelola dengan NIV, intubasi endotrakeal dan ventilasi mekanik harus dimulai jika pasien terus memburuk atau sesak napas, peningkatan kerja pernapasan, takipnea, atau hiperkapnia. Sebuah prediktor independen dari kegagalan NIV adalah hiperkapnia (PCO₂ > 45 mm Hg). Kapasitas Vital, NIF, dan PEF tidak berguna dalam hasil memprediksi.¹

2 terapi farmakologis utama yang tersedia untuk krisis miasthenia adalah imunoglobulin intravena (IVIg) dan Plasma Exchange (PE). Pemberian khas IVIg adalah 400 mg / kg sehari selama 5 hari. Efek samping yang paling umum yang terkait dengan IVIg adalah sakit kepala.¹

Plasmapheresis menghilangkan antibodi, termasuk antibodi autoimun yang bertanggung jawab untuk penyakit ini. Perbaikan klinis membutuhkan waktu beberapa hari terjadi dan berlangsung sampai 3 minggu.³

Kortikosteroid digunakan dalam hubungannya dengan IVIg dan PE. Prednison dosis tinggi (60-100 mg sehari atau 1-1,5 mg / kg / d) dapat dilakukan bersamaan dengan IVIg atau PE, karena prednison mulai bekerja setelah 2 minggu, di mana efek PE dan IVIG berkurang.¹

Thymectomy tetap menjadi bagian dari pengobatan pada pasien dengan tumor thymus.¹

Penutup

Myasthenic crisis adalah suatu keadaan emergency yang harus dapat diwaspadai dan dikenali segera. Ketidakpatuhan dengan obat, infeksi, dan stres fisiologis lainnya dapat mengakibatkan eksaserbasi fulminan penyakit. Penyebab paling umum dari krisis miasthenia sering infeksi, meskipun penyebab idiopatik juga umum. Faktor pencetus timbulnya myasthenic crisis hendaknya dicari, walau tidak selalu dapat ditemukan. Kegawatdaruratan myasthenic crisis yaitu gagal napas harus diwaspadai dan dikenali secara dini melalui anamnesa, gejala klinis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang lainnya sesuai indikasi.^{1,2,3}

Assesment dan tatalaksana myasthenic crisis yang cepat dan tepat harus dilakukan segera agar prognosis kedepan baik dan angka mortalitas pasien dapat dikurangi. Tatalaksana kondisi emergency hendaknya tidak melupakan algoritma basic life support ABC dimana Airway, Breathing, and Circulation harus diamankan dulu /secured. Evaluasi dan penatalaksanaan lanjutan miasthenia crisis memerlukan konsultasi dengan tim ahli dokter spesialis saraf, dokter spesialis anestesi, intensivis, dan unit lain sebagai satu tim dan dukungan fasilitas memadai seperti intensive care unit (ICU) dan ventilator seringkali diperlukan.^{1,2,3}

Artikel ini bertujuan memberikan overview up to date miasthenic crisis care dimana mungkin saja terdapat perbedaan dosis obat dan standar treatment yang ditampilkan

sumber artikel dengan guideline yang ada / standard operasional rumah sakit. Dalam hal pengobatan miastenia crisis dimana jenis, dosis obat, dan cara pemberian obat tetap merupakan tanggungjawab teman sejawat sebagai praktisi.

Daftar Pustaka

1. Linda C. Wendell, MD and Joshua M. Levine, MD. Myasthenic Crisis. Available in <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3726100/> accessed 31 December 2016
2. Manoj K. Mittal and Eelco F.M. Wijdicks Muscular Paralysis Myasthenia Gravis and Guillaine-Barré Syndrome available in <http://clinicalgate.com/muscular-paralysis-myasthenia-gravis-and-guillaine-barre-syndrome/> accessed 31 December 2016
3. William D Goldenberg, MD, Richard H Sinert, DO; et al. Chief Editor: Robert E O'Connor, MD, MPH. Emergent Management of Myasthenia Gravis available <http://emedicine.medscape.com/article/793136-overview#a3>, and <http://emedicine.medscape.com/article/793136-overview#a4>, <http://emedicine.medscape.com/article/793136-overview#a9>, and <http://emedicine.medscape.com/article/793136-overview#a10> accessed 31 December 2016