

**PERBANDINGAN PROGRESIVITAS KLINIS MOTORIK
DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY DAN BECKER MUSCULAR
DYSTROPHY YANG DIDIAGNOSIS BERDASARKAN HASIL BIOPSI
OTOT PADA PASIEN ANAK DI RSUP DR SARDJITO**

Zakiah Nur Istianah¹, Sunartini^{1,2}, Sasmito Nugroho^{1,2}

¹Bagian Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran, Kesehatan Masyarakat dan Keperawatan, Universitas Gadjah Mada, Yogyakarta, Indonesia

²RSUP Dr Sardjito, Yogyakarta Indonesia

INTISARI

Latar belakang: kerusakan sel otot pada *Duchenne muscular dystrophy* (DMD) disebabkan oleh mutasi genetik pada gen distrofin yang bertugas sebagai pengatur stabilitas otot, sehingga mengakibatkan destruksi yang progresif dan kelemahan otot. Pemeriksaan biopsi otot melalui pengecatan imunohistokimia (IHK) dapat membedakan *Becker muscular dystrophy* (BMD) dan DMD. Progresivitas klinis motorik pada DMD lebih cepat terjadi dibandingkan pada BMD.

Tujuan: Mengetahui progresivitas klinis motorik anak dengan DMD dan BMD dalam evaluasi 1 tahun.

Metode: Kami melakukan penelitian kohort retrospektif dengan subyek anak DMD dan BMD usia <18 tahun yang sudah terdiagnosis lebih dari satu tahun berdasarkan pemeriksaan biopsi otot. Data diambil dari Januari 2013 hingga Desember 2016 di RSUP Dr Sardjito. Analisis statistik bivariat menggunakan analisis *Chi square* dan *Fisher exact test*.

Hasil: Dari 15 subyek (11 subyek dengan DMD dan 4 subyek dengan BMD), progresivitas klinis motorik berhubungan dengan hasil biopsi otot yang mengarah pada DMD ($p = 0,03$; RR 3,63; IK 95% 0,65 – 20,6). Penurunan fungsi motorik kasar berhubungan dengan hasil biopsi otot DMD ($p = 0,009$; RR 4,00; IK 95% 0,73 – 21,83). Penurunan fungsi motorik halus tidak berhubungan dengan hasil biopsi otot ($p = 0,077$). Faktor usia, gizi, terapi steroid dan fisioterapi tidak berhubungan dengan progresivitas klinis motorik pada DMD dan BMD. Kekuatan penelitian dihitung karena jumlah sampel minimal tidak terpenuhi dengan hasil 80%.

Kesimpulan: Hasil pemeriksaan biopsi otot dapat digunakan sebagai faktor prediktor progresivitas klinis motorik pada anak dengan distrofi muskular.

Kata kunci: biopsi otot, imunohistokimia, progresivitas klinis motorik, DMD, BMD

**COMPARISON OF MOTORIC CLINICAL PROGRESSIVITY OF
DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY AND BECKER MUSCULAR
DYSTROPHY – DIAGNOSED BY MUSCLE BIOPSY ON CHILD
PATIENTS IN RSUP DR SARDJITO**

Zakiah Nur Istianah¹, Sunartini^{1,2}, Sasmito Nugroho^{1,2}

¹Department of Child Health, Faculty of Medicine, Public Health and Nursing,
Gadjah Mada University, Yogyakarta, Indonesia

²RSUP Dr. Sardjito, Yogyakarta Indonesia

ABSTRACT

Background: Muscle cell damage in Duchenne muscular dystrophy (DMD) is caused by a genetic mutation in a dystrophin gene that acts as a regulator of muscle stability, resulting in progressive destruction and muscle weakness. Muscle biopsy examination through immunohistochemistry (IHC) can differentiate Becker muscular dystrophy (BMD) and DMD. The clinical progression of motor in DMD occurs faster than in BMD.

Objective: To determine the clinical progression of child motor with DMD and BMD in 1 year evaluation.

Methods: We conducted a retrospective cohort study with DMD and BMD children <18 years old who had been diagnosed for more than one year through a muscle biopsy examination. Data was taken from January 2013 to December 2016 in RSUP Dr Sardjito. Bivariate statistical analysis using Chi square and Fisher exact test analysis.

Results: Of 15 subjects (11 subjects with DMD and 4 subjects with BMD), the clinical progression of motor was associated with a muscle biopsy result leading to DMD ($p = 0.03$; RR 3.63; IK 95% 0.65 – 20.6). Decreased gross motor function was associated with DMD muscle biopsy results ($p = 0.009$; RR 4.00; IK 95% 0.73 – 21.83). Decreased fine motor function was not associated with muscle biopsy results ($p = 0.077$). Factors of age, nutrition, steroid therapy and physiotherapy are not associated with clinical progression of motor in DMD and BMD. The strength of the study was 80%, it was calculated because the minimum sample size was not met.

Conclusions: The results of a muscle biopsy examination can be used as a predictor factor of clinical motor progression in children with muscular dystrophy.

Keywords: muscle biopsy, immunohistochemistry, motor clinical progression, DMD, BMD