

ABSTRACT

Background

Spinal muscular atrophy (SMA) is an autosomal recessive disease associated with neurodegenerative disorders which affects the nervous system of controlling muscle movement.^{1,2} The progressiveness of the disease occurs slowly with the distribution from the caudal to the cranial direction and is symmetrical. Undeterred progressiveness may trigger a wide variety of complications.³

Objective

To determine the outcomes and effects of intervention management in type 2 SMA patients

Method

12 months of monitoring and multidisciplinary intervention of a girl aged 6 years and 6 months with type 2 SMA. This study observes the outcomes of the progression of type 2 SMA disease. Monitoring is carried out on the neuromusculoskeletal system, respiration, digestion, nutritional status, child development, side effects of drugs, and psychosocial conditions. The interventions given are physiotherapy, occupational therapy, the use of corsets, pneumococcal immunization and influenza, nutrition management, medication with valproic acid and salbutamol. Other interventions are adjusted based on issues found at the time of monitoring.

Results

With multidisciplinary intervention, improvements were obtained in the child's output. The progressiveness of the disease is not found in this case.

Conclusion

Regular monitoring and multidisciplinary intervention can improve the outcomes of SMA patients and prevent the progression of the disease.

Keywords

Type 2 Spinal Muscular Atrophy, multidisciplinary intervention, outcomes.

ABSTRAK

Latar belakang

Spinal muscular atrophy (SMA) merupakan penyakit resesif autosomal yang berkaitan dengan kelainan neurodegeneratif yang mempengaruhi sistem saraf pengendali gerakan otot.^{1,2} Progresifitas penyakit ini terjadi lambat dengan distribusi dari arah kaudal ke kranial dan bersifat simetris. Progresifitas yang tidak dicegah dapat menimbulkan berbagai macam komplikasi.³

Tujuan

Untuk menentukan luaran dan efek dari manajemen intervensi pada pasien SMA tipe 2.

Metode

Monitoring selama 12 bulan dan intervensi multidisiplin terhadap anak perempuan berusia 6 tahun 6 bulan dengan SMA tipe 2. Penelitian ini mengamati luaran dari progresifitas penyakit SMA tipe 2. Monitoring dilakukan pada sistem neuromuskuloskeletal, respirasi, pencernaan, status gizi, perkembangan anak, efek samping obat, dan kondisi psikososial. Intervensi yang diberikan adalah fisioterapi, okupasi terapi, pemakaian korset, imunisasi pneumokokus dan influenza, manajemen nutrisi, medikasi dengan asam valproat dan salbutamol. Intervensi lainnya disesuaikan berdasarkan masalah yang ditemukan pada saat pemantauan.

Hasil

Dengan intervensi multidisiplin didapatkan perbaikan pada luaran anak. Progresifitas penyakit tidak ditemukan pada kasus ini.

Kesimpulan

Pemantauan teratur dan intervensi multidisiplin dapat memperbaiki luaran pasien SMA dan mencegah progresifitas dari penyakit.

Kata Kunci

Spinal Muscular Atrophy tipe 2, intervensi multidisiplin, luaran.