

MIXED CONNECTIVE TISSUE DISEASE (MCTD)

Saamy Dewi Ratih*, Sumadiono**, Sunartini Hapsara***

*Mahasiswa Magister Ilmu Kedokteran Klinis, Fakultas Kedokteran, Kesehatan Masyarakat, dan Keperawatan Universitas Gadjah Mada, Yogyakarta, Indonesia

**Departemen Ilmu Kesehatan Anak, Universitas Gadjah Mada, Yogyakarta, Indonesia.

***Departemen Ilmu Kesehatan Anak, Universitas Gadjah Mada, Yogyakarta, Indonesia.

INTISARI

Latar belakang :

Penyakit jaringan ikat campuran atau *Mixed Connective Tissue Disease* (MCTD) merupakan kasus yang sangat jarang dengan manifestasi yang overlap antara penyakit autoimun lain seperti *rheumatoid arthritis*, *polimiositis/ dermatomyositis*, *lupus eritomatosus sistemik (LES)*, *sistemik sklerosis*. MCTD memiliki karakteristik secara imunologi berupa adanya profil autoantibodi spesifik pada pasien yang ditandai dengan tingginya titer anti-U1 ribonukleoprotein, anti-RNP antibodi disertai kriteria klinis spesifik. Pengenalan dan diagnosis penyakit yang akurat sangat penting untuk mencegah morbiditas jangka panjang.

Tujuan :

Tujuan dari pengamatan kasus panjang ini adalah pemberian intervensi secara terpadu pada pasien *Mixed Connective Tissue Disease* yang diharapkan dapat menekan progresifitas penyakit serta memperbaiki kualitas hidup pasien seoptimal mungkin dengan memantau faktor-faktor prognostik yang dapat dimodifikasi.

Metode :

Metode penelitian ini adalah observasional prospektif (*time series*) selama 12 bulan. Pengumpulan data melalui rekam medis, wawancara langsung, pemeriksaan fisik langsung, pemeriksaan laboratorium, pemeriksaan penunjang lainnya dan kunjungan rumah yang dilakukan secara periodik.

Hasil : Pemantauan dilakukan sejak April 2020 hingga Maret 2021 pada seorang anak laki-laki usia 13 tahun dengan diagnosis MCTD berdasarkan kriteria Alarcon-Segovia.

Luaran yang diperoleh pada sistem respirasi tidak didapatkan infeksi, namun ditemukan gangguan paru restriktif ringan pada akhir pengamatan, penurunan kadar vitamin D akibat efek samping obat, dan pemantauan serta suplementasi masih dilakukan hingga hingga akhir pengamatan. Kondisi kualitas hidup yang mengalami peningkatan sejalan dengan perbaikan aktivitas penyakit dan kemandirian untuk melakukan aktifitas sehari-hari mengalami perbaikan setelah anak rutin kontrol.

Kesimpulan :

Pemantauan telah dilakukan selama 12 bulan. Intervensi yang dilakukan meliputi neuromuskuler, respirasi, kardiovaskuler, pertumbuhan, status nutrisi, kualitas hidup, kepatuhan minum obat dan efek samping obat, pengendalian infeksi serta komplikasi. Pada saat pemantauan, terdapat beberapa kendala yang mempengaruhi faktor prognostik dan luaran pasien baik luaran jangka pendek serta luaran jangka panjang.

Kata kunci : MCTD, pediatrik, prediktor, autoimun.

MIXED CONNECTIVE TISSUE DISEASE (MCTD)

Saumy Dewi Ratih*, Sumadiono**, Sunartini Hapsara***

*Student of Masters in Clinical Medicine, Faculty of Medicine, Public Health, and Nursing, Gadjah Mada University, Yogyakarta, Indonesia

**Department of Pediatrics, Gadjah Mada University, Yogyakarta, Indonesia.

***Department of Pediatrics, Gadjah Mada University, Yogyakarta, Indonesia.

ABSTRACT

Background :

Mixed connective tissue disease or *Mixed Connective Tissue Disease* (MCTD) is a very rare case with overlapping manifestations among other autoimmune diseases such as *rheumatoid arthritis*, *polymyositis/ dermatomyositis*, *systemic lupus erythematosus (LES)*, *systemic sclerosis*. MCTD has immunological characteristics in the form of a specific autoantibody profile in patients characterized by high titers of anti-U1 ribonucleoprotein, anti-RNP antibodies accompanied by specific clinical criteria. Accurate recognition and diagnosis of disease is very important to prevent long-term morbidity.

Objectives:

The purpose of this long case observation is to provide integrated interventions to patients *Mixed Connective Tissue Disease* which is expected to suppress the progression of the disease and improve the patient's quality of life as optimally as possible by monitoring modifiable prognostic factors.

Methods :

This research method is a prospective observational (*time series*) for 12 months. Data collection through medical records, direct interviews, direct physical examinations, laboratory examinations, other supporting examinations and periodic home visits.

Results : Monitoring was carried out from April 2020 to March 2021 on a person 13 year old boy with MCTD based diagnosis Alarcon-Segovia criteria.

The outputs obtained from the respiratory system were not found to be infection, but mild restrictive lung disorders were found at the end of the observation, decreased vitamin D levels due to drug side effects, and monitoring and supplementation were still carried out until the end of the observation. The condition of quality of life has increased in line with the improvement in disease activity and the independence to carry out daily activities has improved after routine control of children.

Conclusion :

Monitoring has been carried out for 12 months. Interventions performed included neuromuscular, respiratory, cardiovascular, growth, nutritional status, quality of life, medication adherence and drug side effects, infection control and complications. long term outcome.

Keywords : MCTD, pediatric, predictor, autoimmune.