

## INTISARI

### KUALITAS HIDUP PASIEN *SPINAL MUSCULAR ATROPHY* ANAK INDONESIA MENGGUNAKAN PEDSQL<sup>TM</sup> 3.0 MODUL NEUROMUSKULER

Andrea Zephania<sup>1</sup>, Dian Kesumapramudya Nurputra<sup>2</sup>, Braghmandita Widya Indraswari<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Program Studi Kedokteran, Fakultas Kedokteran, Kesehatan Masyarakat, dan Keperawatan Universitas Gadjah Mada, Yogyakarta, Indonesia

<sup>2</sup>Departemen Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran, Kesehatan Masyarakat, dan Keperawatan Universitas Gadjah Mada, Yogyakarta, Indonesia

**Latar Belakang:** Spinal Muscular Atrophy (SMA) adalah kelainan genetik yang menyebabkan kelemahan otot progresif dan berdampak pada kualitas hidup pasien. Evaluasi *Health-Related Quality of Life* (HRQoL) penting untuk memahami dampak penyakit ini. Namun, hingga saat ini, belum ada penelitian yang menilai HRQoL pasien SMA anak di Indonesia menggunakan PedsQL<sup>TM</sup> 3.0 Modul Neuromuskuler, instrumen yang dirancang khusus untuk gangguan neuromuskuler.

**Tujuan:** Menilai perbedaan rata-rata skor PedsQL<sup>TM</sup> 3.0 Neuromuskuler Module berdasarkan tipe SMA serta mengeksplorasi pengaruh faktor medis dan sosiodemografis terhadap HRQoL pasien SMA anak di Indonesia.

**Metode:** Penelitian ini merupakan studi analitik komparatif dengan desain *cross-sectional*. Data dikumpulkan melalui kuesioner PedsQL<sup>TM</sup> 3.0 Modul Neuromuskuler *proxy-report* yang diisi oleh orang tua pasien dari Komunitas Spinal Muscular Atrophy Indonesia. Variabel independen meliputi tipe SMA, jumlah komplikasi, penggunaan alat bantu kursi roda, perawatan pasien, kepemilikan asuransi kesehatan, *direct cost*, dan *indirect cost*, sedangkan variabel dependen adalah skor total PedsQL<sup>TM</sup> 3.0 Modul Neuromuskuler.

**Hasil:** Sebanyak 44 pasien berpartisipasi. Tidak ditemukan perbedaan signifikan dalam total skor PedsQL<sup>TM</sup> berdasarkan tipe SMA ( $p = 0,513$ ). Namun, terdapat perbedaan signifikan dalam domain komunikasi ( $p = 0,031$ ), di mana pasien SMA tipe 1 memiliki skor terendah. Skor komunikasi yang lebih rendah ini mengindikasikan kesulitan dalam menyampaikan kebutuhan, kemungkinan akibat kelemahan otot bulbar dan penggunaan alat bantu pernapasan. Jumlah komplikasi yang lebih banyak menurunkan skor HRQoL secara signifikan ( $p = 0,038$ ), dan penggunaan kursi roda dikaitkan dengan skor HRQoL yang lebih rendah ( $p = 0,014$ ). Faktor ekonomi, seperti kepemilikan asuransi kesehatan dan pengeluaran orang tua, tidak menunjukkan perbedaan signifikan terhadap skor HRQoL.

**Kesimpulan:** HRQoL pasien SMA dipengaruhi oleh jumlah komplikasi dan penggunaan alat bantu, bukan hanya tipe SMA. Perbedaan signifikan dalam domain komunikasi menunjukkan bahwa pasien SMA tipe 1 lebih rentan mengalami hambatan dalam interaksi sosial dan konsultasi medis. Perawatan konvensional di Indonesia belum menunjukkan dampak signifikan terhadap HRQoL pasien SMA, sehingga diperlukan akses terapi yang lebih optimal serta strategi untuk meningkatkan komunikasi pasien.

**Kata kunci:** *spinal muscular atrophy, health-related quality of life, PedsQL<sup>TM</sup> 3.0 Modul Neuromuskuler, laporan orang tua, penyakit neuromuskuler.*

## ABSTRACT

### QUALITY OF LIFE OF INDONESIAN PEDIATRIC SPINAL MUSCULAR ATROPHY PATIENTS USING PEDSQL<sup>TM</sup> 3.0 NEUROMUSCULAR MODULE

Andrea Zephania<sup>1</sup>, Dian Kesumapramudya Nurputra<sup>2</sup>, Braghmandita Widya Indraswari<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Medicine Study Program, Faculty of Medicine, Public Health, and Nursing Gadjah Mada University, Yogyakarta, Indonesia

<sup>2</sup>Department of Child Health, Faculty of Medicine, Public Health, and Nursing Gadjah Mada University, Yogyakarta, Indonesia

**Background:** Spinal Muscular Atrophy (SMA) is a genetic disorder causing progressive muscle weakness and impacting patients' quality of life. Evaluating Health-Related Quality of Life (HRQoL) is crucial to understanding the disease's impact. However, no study has specifically assessed the HRQoL of pediatric SMA patients in Indonesia using the PedsQL<sup>TM</sup> 3.0 Neuromuscular Module, an instrument designed for neuromuscular disorders.

**Objective:** To assess differences in PedsQL<sup>TM</sup> 3.0 Neuromuscular Module scores based on SMA type. Additionally, this study aims to explore the influence of medical and sociodemographic factors on the HRQoL of children with SMA in Indonesia.

**Methods:** This cross-sectional analytical study collected data using the PedsQL<sup>TM</sup> 3.0 Neuromuscular Module proxy-report questionnaire, completed by parents of patients from the Spinal Muscular Atrophy Indonesia Community. Independent variables included SMA type, number of complications, wheelchair use, patient care, health insurance, parental expenditure (direct costs and indirect costs). The dependent variable was the total PedsQL<sup>TM</sup> 3.0 Neuromuscular Module score.

**Results:** A total of 44 patients participated. No significant differences were found in total PedsQL<sup>TM</sup> scores based on SMA type ( $p = 0.513$ ). However, a significant difference was observed in the communication domain ( $p = 0.031$ ), where SMA type 1 patients had the lowest scores. The lower communication scores suggest difficulties in expressing needs, likely due to bulbar muscle weakness and respiratory support use. More complications significantly reduced HRQoL scores ( $p = 0.038$ ), and wheelchair use was associated with lower HRQoL scores ( $p = 0.014$ ). Economic factors, such as health insurance ownership and parental expenditure, did not show significant differences in HRQoL scores.

**Conclusion:** HRQoL in SMA patients is influenced by the number of complications and assistive device use rather than SMA type alone. The significant differences in the communication domain suggest that SMA type 1 patients face greater social and medical communication barriers. Conventional treatments in Indonesia have not shown a significant impact on HRQoL, highlighting the need for better access to optimized therapies and communication support strategies.

**Keywords:** spinal muscular atrophy, health-related quality of life, PedsQL<sup>TM</sup> 3.0 Neuromuscular Module, proxy-report, neuromuscular diseases.