

Latar belakang: Juvenile dermatomyositis (JDM) adalah penyakit autoimun yang terjadi pada anak dengan usia 5 - 14 tahun, ditandai oleh peradangan otot, kulit, saluran pencernaan, jantung, sendi, dan organ lainnya. Calsinosis adalah salah satu komplikasi yang sering terjadi dalam beberapa tahun setelah didiagnosis 1 - 3 tahun setelah onset JDM. JDM memiliki periode peningkatan aktivitas karena peradangan pada pembuluh darah dan jaringan otot (periode relaps dan remisi).

Tujuan: Untuk mengamati, memantau, dan memberikan intervensi kepada pasien JDM dalam manajemen terpadu dan holistic. Oleh karena itu pemantauan jangka panjang diperlukan untuk mencegah komplikasi dan bertujuan pasien akan memiliki kualitas hidup dan prognosis yang lebih baik.

Metode: Kami telah mengamati pasien JDM selama 18 bulan dari Juni 2016 hingga November 2017 di Yogyakarta.

Hasil: Pasien menunjukkan peningkatan kondisi pada akhir pengamatan meskipun memiliki calsinosis pada pengamatan bulan ke-11. Aktivitas penyakit yang diukur dengan skor aktivitas penyakit (DAS) menunjukkan penurunan aktivitas penyakit selama pemantauan. Enzim otot pada pasien normal dan tidak pernah meningkat, sedangkan LDH pada pasien menurun dibandingkan dengan baseline (968U / L menjadi 341U / L). Penurunan tingkat enzim otot menunjukkan pasien merespons terapi dengan baik. Selama pengamatan, pasien mengalami obesitas, hipertensi dan gejala cushingoid akibat terapi jangka panjang steroid, sedangkan tidak ada efek samping metotreksat dan hidroksi kloroquin. Ada peningkatan kualitas hidup berdasarkan kuesioner PedsQL.

Kesimpulan: Untuk mencapai hasil yang optimal dari pasien dengan JDM membutuhkan kolaborasi tim multidisiplin yang baik antara pasien, keluarga, dan tenaga medis. Semua intervensi nonfarmakologis dan farmakologis selama pemantauan yang telah dilakukan harus dilanjutkan karena ada kemungkinan penyakit dapat terjadi berulang (periode kambuh).

Kata kunci: juvenile dermatomyositis, calsinosis, autoimun



UNIVERSITAS
GADJAH MADA

JUVENILE DERMATOMYOSITIS

ANINDITYA DWI M, dr. Endy Paryanto Prawirohartono, MPH., Sp.A(K); dr. Sumadiono, Sp.A(K)

Universitas Gadjah Mada, 2019 | Diunduh dari <http://etd.repository.ugm.ac.id/>

Background : Juvenile dermatomyositis (JDM) is an autoimmune disease occurring in children between 5 – 14 years old, characterized by inflammation of muscle, skin, gastrointestinal tract, heart, joints, and other organs. Calsinosis is one complication that often occurs within a few years after being diagnosed as 1 – 3 years after onset of JDM. JDM has a period of increased activity due to inflammation in blood vessels and muscle tissue (relapse and remission period).

Objective : To observe, monitor, and giving interventions to JDM patient in an integrated and holistic management, therefore a long-term monitoring is necessary to prevent complications, with the aim that patients will have a better quality of life and prognosis.

Metode : We had observed JDM patient for 18 months from June 2016 to November 2017 in Yogyakarta.

Result : The patient showed improvement in the condition at the end of observation even though has calsinosis in observation of the 11th month. Disease activity is measured by disease activity score (DAS) shows a decrease disease activity during monitoring. Muscle enzymes in patients were normal and never increase, whereas LDH in patients decreased compared to baseline (968U/L to 341U/L). Decreasing muscle enzyme levels shows patients responding well to the therapy. During observation, patient has obesity, hypertension and cushingoid symptoms due to steroid long-term therapy, whereas no side effect of methotrexate and hydroxychloroquine. There is an improved quality of life based on PedsQL questionnaire.

Conclusion : To achieve optimal outcomes from patients with JDM requires good multidisciplinary team collaboration between patient, family, and medical personnel. All nonpharmacological and pharmacological interventions during monitoring that have been carried out should be continued as there is a possibility that disease may occur recurrence (relapse period).

Keywords : juvenile dermatomyositis, calsinosis, autoimmune