

INTISARI

Latar belakang: *Duchenne Muscular Dystrophy* atau DMD merupakan kelainan otot langka yang paling sering terjadi pada anak-anak. Kelainan ini adalah kelainan hereditas terkait kromosom X resesif dengan insidensi 1 dari 3600 anak laki-laki yang ditandai dengan kelemahan dan kerusakan otot yang progresif, terutama di daerah ekstremitas bawah sehingga gejala yang jelas terlihat adalah pasien kesulitan berdiri dan kehilangan kemampuan berjalannya (ambulatori). Pada awal dekade kedua, progresivitas penyakit ini akan mengenai otot-otot paru-paru dan jantung yang akan bermuara kepada kegagalan nafas dan disfungsi jantung sehingga pasien akan meninggal. Salah satu cara penegakkan diagnosis dari penyakit ini adalah dengan biopsi otot skelet. *Grading* gambaran histopatologis otot dapat menggambarkan keadaan otot skelet pasien. *Grading* yang buruk menggambarkan kerusakan otot yang parah, sehingga pasien akan menunjukkan manifestasi klinis berupa hilangnya fungsi motoris otot. Salah satunya ditunjukkan dengan status ambulatorinya (kemampuan berjalan).

Tujuan: Mengetahui hubungan *grading* histopatologi biopsi otot dengan status ambulatori pada pasien DMD di RSUP dr. Sardjito dan RSA UGM.

Metode: Penelitian ini merupakan penelitian analitik-observasional dengan desain penelitian potong lintang (*cross sectional*) dengan sampel pasien yang terdiagnosis DMD pada tahun 2016-2018. Penelitian diawali dengan pemeriksaan histopatologis pada jaringan otot pasien kemudian dihubungkan dengan status ambulatori pasien. Analisis data dilakukan dengan *uji fisher exact* dengan tingkat kepercayaan 95% untuk mengetahui hubungan kedua variabel. Analisis multivariabel dengan regresi logistik juga dilakukan untuk mengetahui pengaruh variabel lain, yakni usia terhadap status ambulatori.

Hasil: Dari 30 sampel laki-laki dengan rata-rata usia $8,89 \pm 2,06$ tahun, 53,3% (n=16) masih dapat berjalan dan 83,3% (n=25) memiliki *grading* histopatologi biopsi otot derajat tinggi. Hasil analisis menunjukkan bahwa terdapat hubungan *grading* histopatologi biopsi otot dengan status ambulatori ($p=0,045$), namun *grading* histopatologi biopsi otot bukan merupakan prediktor independen dari status ambulatori ($p>0,05$). Hasil analisis juga menunjukkan bahwa terdapat hubungan antara usia dengan status ambulatori ($p=0,045$). Usia merupakan prediktor independen dari status ambulatori ($p=0,049$) dengan OR 1,881 (CI 95% 1,002-3,531).

Kesimpulan: Terdapat hubungan antara *grading* histopatologi biopsi otot dengan status ambulatori pada pasien DMD di RSUP dr. Sardjito dan RSA UGM.

Kata kunci: *Grading* histopatologi biopsi otot, status ambulatori, *Duchenne Muscular Dystrophy*

ABSTRACT

Background: Duchenne Muscular Dystrophy or DMD is a rare muscle disorder that most often occurs in children. This disease is inherited as X-linked recessive trait. The incidence is 1 in 3600 liveborn infant boy. It is characterized by progressive muscle weakness, especially in the lower extremities, so patients will have difficulty in standing and will lose their ambulatory ability. At the beginning of the second decade, the progression of this disease will affect lung muscle and heart which lead to respiratory failure and cardiac dysfunction, so the patient will die. One of tools used for diagnosing DMD is biopsy of skeletal muscle. Histopathologic grading can describe patient's muscle condition. Poor grading describes severe muscle damage, so the patient will loss its muscle motor function. One of the clinical manifestations is the change in their ambulatory status.

Objective: To find out the relation between histopathological grading of muscle biopsy and ambulatory status in DMD patients at dr. Sardjito hospital and UGM academic hospital.

Method: This study was an analytic-observational study with cross sectional design using DMD patients which was diagnosed in 2016-2018 as samples. The study began with a histopathological examination of the patient's muscle tissue and then its relationship with ambulatory status was determined. Data analysis was performed using fisher exact test with confidence level of 95% for determining the relationship between both variables. Multivariabel analysis with logistic regression was also performed to determine the effect of other variables, such as age, on ambulatory status.

Results: Of the 30 male samples with an average age of $8,89 \pm 2,06$ years, 53,3% (n=16) are still able to walk and 83,3% (n=25) have high grade histopathological feature. The analysis shows that there is a relation between histopathological grading of muscle biopsy and ambulatory status ($p=0,045$), but histopathological grading of muscle biopsy is not an independent predictor for ambulatory status ($p>0,05$). The analysis also shows that there is a relation between age and ambulatory status ($p=0,045$). Age is an independent predictor for ambulatory status ($p=0,049$) with OR 1,881 (95% CI 1,002-3,531)

Conclusion: There is a relation between histopathological grading of muscle biopsy and ambulatory status in DMD patients at dr. Sardjito hospital and UGM academic hospital.

Keywords: Muscle biopsy histopathological grading, ambulatory status, Duchenne Muscular Dystrophy