

## INTISARI

**Hanifah Arrozi<sup>1</sup>, Wahyu Damayanti<sup>2</sup>, Sumadiono<sup>3</sup>**

Bagian Ilmu Kesehatan Anak Fakultas Kedokteran Universitas Gadjah Mada, Divisi  
Gastrohepatologi Anak, Divisi Alergi dan Imunologi Anak RSUP Dr. Sardjito, Yogyakarta

**Latar belakang:** *Juvenile dermatomyositis* (JDM) adalah penyakit idiopatik multisistem yang menyebabkan inflamasi terutama mengenai otot dan kulit yang bersifat relaps-remisi. Penyakit ini merupakan penyakit yang jarang dengan onset terutama pada usia 7 tahun serta lebih sering terjadi pada anak perempuan. Manifestasi kelainan kulit dapat bervariasi dan kadang disertai panniculitis. Sekitar 90% pasien mengalami minimal satu kerusakan organ diantaranya kelainan kulit permanen.

**Tujuan:** Untuk melakukan pengamatan, pemantauan, dan memberikan intervensi kepada pasien JDM dalam manajemen terpadu dan holistik. Oleh karena itu, pemantauan jangka panjang diperlukan untuk mencegah komplikasi sehingga pasien akan memiliki luaran, prognosis, dan kualitas hidup yang baik.

**Metode:** Kami telah mengamati pasien JDM selama 18 bulan dari September 2015 sampai dengan Februari 2017 di Yogyakarta.

**Hasil:** Pasien menunjukkan perbaikan kondisi pada akhir pengamatan yaitu tercapai remisi. Aktivitas penyakit yang diukur dengan skor aktivitas penyakit *Disease Activity Score* (DAS) menunjukkan penurunan aktivitas penyakit selama pemantauan. Kadar enzim *creatinine kinase* (CK) tidak menunjukkan peningkatan, sedangkan enzim aminotransferase dan LDH mengalami kenaikan pada awal sakit. Perbaikan kondisi klinis JDM dan panniculitis, serta parameter laboratoris normal menunjukkan respon terapi. Selama pengamatan, pasien mengalami kerusakan organ kulit berupa skar dan obesitas akibat efek samping steroid serta pola makan yang salah. Penilaian kualitas hidup berdasarkan kuesioner PedsQL menunjukkan peningkatan terutama pada fungsi fisik.

**Kesimpulan:** Pencapaian luaran optimal pada pasien JDM membutuhkan terapi adekuat, kepatuhan pengobatan dan kolaborasi tim antara pasien, keluarga, dan tenaga medis. Dukungan keluarga dan lingkungan sekitar berperan dalam meningkatkan kualitas hidup pasien

**Kata kunci:** *Juvenile dermatomyositis* (JDM), panniculitis, kelainan kulit, anak

## ABSTRACT

**Hanifah Arrozi<sup>1</sup>, Wahyu Damayanti<sup>2</sup>, Sumadiono<sup>3</sup>**

<sup>1</sup>Pediatric Resident, School of Medicine, Universitas Gadjah Mada, Yogyakarta, Indonesia

<sup>2</sup>Gastrohepatology Division, Pediatrics, School of Medicine, Universitas Gadjah Mada, Yogyakarta, Indonesia

<sup>3</sup>Allergy Immunologic Division, Pediatrics, School of Medicine, Universitas Gadjah Mada, Yogyakarta, Indonesia

**Background:** Juvenile dermatomyositis (JDM) is a idiopathic multisystem disease that affect inflammation in muscles and skin with relapsing-remitting episodes. This rare disease is more common in girls with mean onset at age of 7 years. Skin manifestation may vary and occasionally accompanied by panniculitis. About 90% of patients might experienced at least one organ damage including skin scar.

**Objective:** To observe, monitor, and provide interventions to JDM patient in integrated and holistic management. Therefore, long-term monitoring is mandatory to prevent complications, so that the patients will have outcomes, prognosis, and good quality of life.

**Methods:** We had followed-up JDM patient for 18 months, from September 2015 to Februari 2017 in Yogyakarta.

**Results:** The clinical condition was showed significant improvement at the end of observation which remission was achieved. Disease activity was evaluated by Disease Activity Score (DAS) which revealed diminished of disease activity. Creatinine kinase (CK) was normal, however aminotransferase and LDH enzymes were increased at the onset of illness. Good therapeutic response was indicated by improvement of clinical condition, in addition to normal laboratory parameters. During observation, skin scar was occurred as one of organ damage manifestation. Furthermore, obesity was occurred due to steroid side effects and poor diet. Quality of life was assessed with PedsQL and showed increased in physical function.

**Conclusion:** Optimal outcomes might be attained by adequate therapy, good patient's adherence, and collaboration between families and medical staffs. Family and environment supports were essential for improving quality of life.

**Keywords :** Juvenile dermatomyositis (JDM), panniculitis, skin manifestation, children