

INTISARI

Latar belakang: Sindrom Down merupakan kelainan kromosomal terbanyak yang paling sering ditemukan dan diperkirakan terjadi pada 1-10 dari 1.000 kelahiran hidup di seluruh dunia. Kesintasan pada sindrom Down telah meningkat dikarenakan oleh kemajuan di bidang medis dan penanganan operasi. Mortalitas tertinggi terjadi pada tiga tahun pertama kehidupan dengan komorbid terbanyak adalah kelainan jantung dan gastrointestinal. Selain itu, berat lahir rendah terjadi lebih sering terjadi pada sindrom Down dibandingkan dengan populasi umum dan merupakan faktor yang berkontribusi terhadap tingginya mortalitas.

Tujuan: Saat ini, kesintasan sindrom Down di Indonesia masih belum diketahui. Oleh karena itu, tujuan penelitian ini adalah untuk mengetahui kesintasan tiga tahun pada sindrom Down.

Metode: Penelitian ini menggunakan seluruh rekam medis dengan sindrom Down di RSUP dr. Sardjito, Yogyakarta, selama 2013 sampai 2016, sedangkan data dengan rekam medis yang tidak lengkap dieksklusi. Analisis kesintasan menggunakan kurva Kaplan-Meier selama tiga tahun dan rasio *hazard* dianalisis menggunakan *cox regression*.

Hasil: Kesintasan sindrom Down satu, dua dan tiga tahun adalah 80,1%, 72,4%, dan 70,8%. Terdapat 45% pasien sindrom Down yang disertai dengan kelainan jantung bawaan, 11% kelainan gastrointestinal dan 9% dengan keduanya. Kesintasan tiga tahun dengan kelainan vs tanpa kelainan jantung bawaan adalah 61,4% (78/127) vs 81,7% (89/109) ($p=0,001$). Kesintasan tiga tahun dengan kelainan vs tanpa kelainan gastrointestinal adalah 47,8% (22/46) vs 76,3% (145/190) ($p<0,001$). Selain itu, kesintasan tiga tahun pada berat lahir rendah vs berat lahir cukup adalah 64,6% (42/65) vs 71,6% (111/155) ($p=0,328$).

Kesimpulan: Penyakit jantung bawaan dan kelainan gastrointestinal menurunkan kesintasan sindrom Down.

Kata kunci: Sindrom Down, mortalitas, kesintasan, komorbid

ABSTRACT

Background: Down syndrome is the most common congenital chromosomal anomaly and occurs in about 1-10 :1.000 live birth globally. Reports stated an increasing survival rate because of advance medical and surgical care. The highest mortality in Down syndrome takes place in the first three years of life with its comorbidities are congenital heart disease and gastrointestinal defect. Low birth weight were also more common in Down syndrome children compared to normal children and was one of the contributing factor to higher mortality.

Objective: Currently, survival rate in Indonesia is still unknown, therefore we examined three-years survival rate among children with Down syndrome.

Method : We included all medical records with Down syndrome children, in Sardjito General Hospital, Yogyakarta, during 2013 to 2016 and we excluded medical records with inadequate data. Three-year survival rate was analysed using Kaplan-Meier and hazard ratio was analysed using cox regression.

Results: The 1-year, 2-years and 3-years survival rate in Down syndrome children were 80.1%, 72.4%, and 70.8% respectively. Overall, 45% of births with Down syndrome had a cardiac anomaly, 11% had a gastrointestinal anomaly, and 9% had both cardiac and gastrointestinal anomaly. Three-year survival with heart defect was 61.4% (78/127) and without was 81.7% (89/109) ($p=0.001$). Three-year survival with gastrointestinal defect was 47.8% (22/46) and without was 76.3% (145/190) ($p<0.001$). Furthermore, three-year survival with low birth-weight was 64.6% (42/65) and without was 71.6% (111/155) ($p=0.328$).

Conclusion: Heart and gastrointestinal defect lowers the survival rate in Down syndrome.

Keywords: Down syndrome, mortality, survival rate, comorbid