

**Histopathological and Clinical Profile of Patients with
Duchenne / Becker Muscular Dystrophy
in Dr. Sardjito General Hospital Yogyakarta
2010 - 2015**

Meydita Fauzia Putri Insani¹; Ery Kus Dwianingsih²;
Rusdy Ghazali Malueka³

¹Faculty of Medicine, Universitas Gadjah Mada

²Pathology Anatomy Department, Faculty of Medicine,
Universitas Gadjah Mada

³Neurology department, Dr. Sardjito general hospital,
Yogyakarta

ABSTRACT

Background: Duchenne muscular dystrophy (DMD)/Becker muscular dystrophy (BMD) are the most common type of muscle dystrophy in childhood. Both affecting muscle function by altering dystrophin protein production and function, however BMD patients are presented with slower progression and milder presentation. Histopathological and clinical examination are procedures to support the diagnosis of DMD/BMD.

Objective: Present the histopathological and clinical characteristic of patient with DMD/BMD from 2010 - 2015 in Dr. Sardjito general hospital and identify whether the characteristics of those patients support each other to support the diagnosis of DMD/BMD.

Method: We review clinical finding from patient's medical records and observe muscle biopsy sample stored in department of anatomical pathology Dr. Sardjito General Hospital.

Results: All of the patients are male. The patients are presented with calf pseudohypertrophy (62,5%), increase Creatine Kinase (CK) level (93,75%), positive Gower's sign (100%) and abnormal gait (81,25%). Most common feature in the histopathological exam is the variation of muscle fiber diameter size (88,8%). Other features that commonly seen are fat and fibrosis reconstitution (83,3 %), necrosis (61,1%), leukocyte infiltration (22,2%), and increase nucleus number (11,1%).

Conclusion: Histopathology examination result of patients with DMD/BMD are proven to support the clinical profile. Positive Gower's sign and variation in muscle diameter size is the most common features.

Key Words: Clinical profile, Histopathology, Duchenne Muscular Dystrophy, Becker Muscular Dystrophy

**Histopatologi dan Profil Klinis Pasien dengan
Duchenne/ Becker Muscular Dystrophy
Di RSUP Dr. Sardjito Yogyakarta
2010 - 2015**

Meydita Fauzia Putri Insani¹; Ery Kus Dwianingsih²;
Rusdy Ghazali Malueka³

¹Fakultas Kedokteran, Universitas Gadjah Mada

²Departemen Pathologi Anatomi, Fakultas Kedokteran,
Universitas Gadjah Mada

³Departemen Neurologi, RSUP Dr. Sardjito, Yogyakarta

INTISARI

Latar Belakang: *Duchenne muscular dystrophy (DMD)/Becker muscular dystrophy (BMD)* adalah bentuk *muscular dystrophy* yang paling sering ditemukan pada anak-anak. Keduanya mempengaruhi fungsi otot dengan mengganggu produksi dan fungsi protein Dystrophin, tetapi BMD menimbulkan gejala yang lebih ringan dan progresi yang lebih lambat. Pemeriksaan klinis dan histopatologi adalah prosedur untuk mendukung diagnosis DMD/BMD.

Tujuan: Mempresentasikan Karakteristik hitopatologi dan klinis pasien dengan DMD/BMD tahun 2010 - 2015 di RSUP Dr.Sardjito dan mengidentifikasi apakah karakteristik tersebut saling mendukung diagnosis.

Metode: Kami mengulas penemuan klinis dari rekam medis pasien dan sampel biopsy otot dengan Pewarnaan Hematoxylin eosin yang disimpan di bagian Patologi Anatomi RSUP Dr. Sardjito.

Hasil: Semua pasien adalah laki-laki. Pasien-pasien tersebut mengalami *pseudohypertrophy* betis (62,5%), kenaikan level Creatine Kinase (CK) (93,75%), *Gower's sign* positif(100%) and gaya berjalan abnormal(81,25%). Fitur paling sering dalam pemeriksaan histopatologi adalah variasi ukuran diameter otot (88,8%). Fitur lain yang sering ditemukan yaitu deposisi lemak dan jaringan fibrosis (83,3 %), necrosis (61,1%), infiltrasi leukocyte (22,2%), dan kenaikan jumlah nucleus (11,1%).



Simpulan: Histopathologi dari pasien terbukti mendukung profil klinis dari pasien dengan DMD/BMD. *Gower's sign* positif dan variasi ukuran diameter otot adalah karakteristik yang paling sering ditemukan

Kata Kunci: profil klinis, Histopathologi, Duchenne Muscular Dystrophy, Becker Muscular Dystrophy.