
ACTIVE ASSISTED MOVEMENT DALAM MENJAGA KEMAMPUAN FUNGSIONAL PADA KONDISI DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY**Oleh****M Izza Zulfana Faqih¹, Wahyu Tri Sudaryanto², Salma Muazzaroh³****^{1,2,3} Program Studi Profesi Fisioterapi, Fakultas Ilmu Kesehatan, Universitas****Muhammadiyah Surakarta****Email: yovanwidodo02@gmail.com**

Article History:*Received: 19-05-2023**Revised: 26-05-2023**Accepted: 23-06-2023***Keywords:***Duchenne Muscular Dystrophy, Active Assisted, Passive Movement And Stretching*

Abstract: Background: Duchenne muscular dystrophy which is a recessive x-linked disorder that often affects males. Duchenne muscular dystrophy is caused by mutations in the dystrophin gene at the Xp21 locus so that dystrophin protein is not produced or dystrophin deficiency and structural abnormalities occur. Dystrophinopathies are X-linked recessive disorders affecting 1 in 5,000 to 1 in 6,000 live male births. The prevalence of DMD is less than 10 cases per 100,000 males. **Objective:** Physiotherapy management in this case aims to determine the benefits of providing physiotherapy interventions in the form of active assisted and passive movement and stretching in patients with Duchenne muscular dystrophy. **Methods:** This case report was conducted at PLDPI Surakarta by taking patients with Duchenne muscular dystrophy cases by providing physiotherapy modalities in the form of active assisted and passive movement and stretching for 3 physiotherapy sessions. Furthermore, measurements were taken with the GMFM and XOTR Scale in the first to third physiotherapy. **Results:** From the physiotherapy management given, it was found that functional ability and muscle strength remained unchanged and did not develop. **Conclusion:** Physiotherapy management in this case report is proven to be able to maintain functional ability and muscle strength in patients with Duchenne muscular dystrophy.

PENDAHULUAN

Distrofi muskuler merupakan gangguan hereditas yang bersifat heterogen dimana ditandai dengan nekrosis serabut otot yang mengarah kepada degenerasi dan kelemahan otot. Risiko anestesi meningkat pada pasien yang lemah dimana dapat mengganggu pembersihan sekret dan pemindahan pasca operasi serta meningkatkan risiko gagal nafas dan aspirasi paru. Duchenne muscular dystrophy merupakan bentuk kelainan otot yang paling banyak dan paling berat. Bentuk kelainan yang lain yaitu Becker, miotonik dan gangguan otot fasioskapulohumeral dan sendi panggul. Duchenne muscular dystrophy dimana merupakan kelainan x-linked resesif yang sering berdampak pada laki laki (Yun Jufan et al., 2016).

Dystrophinopathies adalah gangguan resesif terkait kromosom X yang mempengaruhi 1 dari 5.000 hingga 1 dari 6.000 kelahiran laki-laki hidup, Prevalensi DMD kurang dari 10 kasus per 100.000 laki-laki dan tampaknya sama antara daerah. pasien dengan DMD dapat bertahan hidup hingga usia empat puluhan, terutama berkat pengembangan pedoman perawatan dan manajemen serta perbaikan pengobatan untuk disfungsi kardiopulmoner. Kelangsungan hidup pasien dengan DMD telah meningkat dari waktu ke waktu. Sebuah penelitian di Prancis menemukan bahwa rata-rata harapan hidup adalah 25,77 tahun bagi mereka yang lahir sebelum tahun 1970 dan 40,95 tahun bagi mereka yang lahir setelah tahun 1970. DMD pada wanita sangat jarang (<1 per juta). Pembawa wanita (mereka yang memiliki mutasi *DMD* pada satu kromosom X) biasanya asimtomatik tetapi, dalam kasus yang jarang terjadi, menyerupai BMD. Sekitar 2,5–19% karier memiliki gejala otot rangka dan 7,3–16,7% berkembang menjadi kardiomiopati dilatasi, pembawa juga mungkin memiliki gejala jantung tambahan, termasuk ekokardiogram abnormal tanpa keterlibatan otot. Hingga 13,3% wanita karier dengan mutasi BMD memiliki gejala otot rangka dan kardiomiopati dilatasi tetapi gangguan pernapasan biasanya tidak terjadi (Duan et al., 2021)

Duchenne muscular dystrophy disebabkan oleh mutasi gen dystrophin di lokus Xp21 sehingga tidak dihasilkannya protein dystropin atau terjadi defisiensi dan kelainan struktur dystropin. Dystrophin membentuk suatu kompleks protein yang fungsi utamanya adalah untuk menstabilkan membran plasma dan menghubungkan sitoskeleton dari setiap serat otot yang mendasari lamina basal (matriks ekstraselular). Defisiensi dystrophin pada membran plasma akan menyebabkan tidak adanya kompleks dystrophin protein dan kerusakan costamer sehingga menyebabkan kerapuhan membran plasma yang berakibat hilangnya beberapa komponen yang ada di sitoskeleton sehingga menyebabkan gangguan homeostasis kalsium. Nekrosis dapat terjadi akibat peningkatan konsentrasi kalsium yang tidak terkontrol pada sel mengakibatkan aktifnya enzim-enzim proteolitik yang menyebabkan proteolisis sel dan membran sel dan akhirnya kematian sel dan akhirnya diganti dengan adiposa dan jaringan ikat. Gangguan regenerasi, adanya inflamasi, dan ketidakmampuan adaptasi vaskular serta fibrosis juga dapat berkontribusi pada patogenesis muskular dystrophy (Cornelis & Gessal, 2021)

Gejala terlihat antara usia 2-4 tahun. Pasien mulai mengalami kesulitan bermain dengan teman sebayanya, baik secara fisik dan kadang secara kognitif (gangguan *verbal working memory*). Anak akan mengalami gejala khas berupa *gowers sign*, pola jalan seperti bebek (waddling gait), dan jalan jinjit. Pada fase selanjutnya anak menggunakan kursi roda bahkan bisa sampai tidak bisa mempertahankan postur tubuh untuk duduk, Terjadi komplikasi berupa gangguan respirasi, gangguan jantung, disfungsi gastrointestinal dan masalah ortopedik yang berupa kontraktur dan skoliosis yang memburuk waktu fase non ambulasi lanjut (Cornelis & Gessal, 2021)

Peran Fisioterapi penting untuk mengurangi progresifitas penurunan fungsi otot dan kemampuan fungsional yang secara sekunder terjadi akibat adanya penurunan aktivitas fisik pada penderita DMD, meminimalkan problem kontraktur, komplikasi kardiorespirasi dan meningkatkan kapasitas fisik (Ningrum & Nusadewiarti, 2019)

METODE PENELITIAN

Metode penelitian yang digunakan merupakan case report (studi kasus) yang dilakukan pada pasien penderita distrofi muscular progresif atau Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) di Pusat Layanan Disabilitas dan Pendidikan Inklusi Solo pada bulan Oktober 2022. Keluhan pasien adalah kesulitan menggerakkan tubuhnya terutama alat gerak bawah dan lemas pada alat gerak atas, anak susah untuk fokus, gangguan lingkup gerak sendi, hipotonus, kontraktu. Program yang diberikan yaitu breathing exercise, active assisted movement, playtherapy.

Pengukuran yang dilakukan yaitu kemampuan motorik anak dengan menggunakan GMFM, terdiri dari 5 dimensi yaitu berdiri dan berguling, duduk, merangkak dan berlutut, berdiri, berjalan. Dimana tiap dimensi diberi skor pada skala ordinal 4 poin yaitu 0 = tidak memulai, 1 = memulai <10% aktivitas, 2 = sebagian menyelesaikan 10% hingga < 100% aktivitas, 3 = menyelesaikan kegiatan (Russell et al., 2000).

Pengukuran kekuatan otot menggunakan XOTR scale yaitu pengukuran pada semua anggota gerak badan termasuk ekstremitas atas dan bawah dengan kriteria penilaian tertentu. Dalam menentukan nilai tonus otot tidak hanya menggunakan gerakan aktif atau pasif, melainkan melihat reaksi tonus postural dan besar fiksasi yang diberikan. Dengan cara ini kita dapat melihat sejauh mana tonus otot abnormal dan kualitas tersebut yang mengganggu gerakan atau aktivitas serta ekstermitas yang lebih di prioritaskan (Ananda et al., 2022).

HASIL DAN PEMBAHASAN

Hasil

1. Evaluasi Motorik Kasar dengan GMFM

Tabel 1. Hasil Evaluasi Motorik kasar

Dimensi	Score
Lying	82,3%
Sitting	83,3%
Crawling and Kneeling	50%
Standing	5,1%
Walking, Running, Jumping	0%

Total score mendapatkan poin 44,14 menunjukkan anak berada pada posisi kemampuan fungsional Crawling and Kneeling

2. Evaluasi Kekuatan Otot dengan XOTR Scale

Tabel 2. Hasil Evaluasi Kekuatan Otot

	Dextra	Sinistra
AGA	T	T
AGB	T	T

Keterangan:

X (Normal) = Ada Kontraksi

O (Zero) = Tidak ada kontraksi

T (Trace) = Ada Kontraksi, dan sedikit gerakan melawan grafitasi

R (Reflek) = Gerakan yang terjadi merupakan reaksi reflek

Pembahasan

Pada penderita DMD dapat terjadi imobilisasi akibat kelemahan otot sehingga dapat berakibat fibrosis otot dan kekakuan sendi, maka perlu dilakukan latihan lingkup gerak sendi active assisted untuk mencegah hal tersebut. Latihan dilakukan di semua arah gerak sendi untuk menjaga integritas sendi dan otot, selain itu untuk menjaga kekuatan otot agar tidak menurun sekaligus untuk menjaga lingkup gerak sendi (Cornelis & Gessal, 2021).

Pada fase ambulasi, pencegahan kontraktur terutama pada tendon achilles, hamstring dan illiotibial band (tensor fascia lata) yaitu dengan peregangan (stretching) exercise secara hati-hati minimal 2x sehari, setiap kali meregang ditahan 10 detik, selama 10 kali (Cornelis & Gessal, 2021)

Evaluasi motorik kasar dengan GMFM dan kekuatan otot dengan skala XOTR tidak mengalami peningkatan dan juga tidak mengalami penurunan. Tujuan dari pemberian fisioterapi adalah mempertahankan kemampuan fungsional pasien selama mungkin, menghambat kehilangan kemampuan fungsional berhubungan dengan kegiatan sehari-hari dan dapat mengoptimalkan kemandirian anak laki-laki dengan DMD. Latihan fisik dapat menghambat penurunan kemampuan otot dan fungsional tubuh akibat tidak sering digunakan. Rekomendasi latihan volunter yang nyaman sudah luas digunakan dalam kehidupan sehari-hari dengan prinsip latihan menggunakan intensitas rendah bermanfaat dan tidak menyakiti untuk anak laki-laki dengan DMD (Ningrum & Nusadewiarti, 2019)

Latihan yang diberikan kepada pasien selama kurang lebih sebulan mendapatkan hasil yaitu memperlambat berkembangnya kontraktur dan deformitas dengan program peregangan otot dan latihan yang sesuai, antisipasi dan meminimalkan komplikasi sekunder lain, memonitor fungsi respirasi, membantu latihan bernafas dan metoda pengeluaran sekresi jalan nafas.

KESIMPULAN

Berdasarkan studi kasus yang telah dilaksanakan sebanyak 3 kali sesi fisioterapi di bulan Oktober 2023 pada pasien atas nama An. A usia 10 tahun dengan diagnosis duchenne muscular dystrophy. Keluhan dirasakan oleh pasien yaitu merasa lemas pada bagian tubuh alat gerak atas dan tidak bisa menggerakkan bagian tubuh pada alat gerak bawah. Setelah diberikan intervensi fisioterapi berupa active assisted movement sebanyak 3 kali sesi didapatkan kekuatan otot dan kemampuan fungsional yang tidak menurun.

DAFTAR PUSTAKA

- [1] Ananda, D., Nainggolan, R. D., & Vera, Y. (2022). Pengaruh Sensori Integration Dan Isotonic Exercise Terhadap Peningkatan Kekuatan Otot Pada Anak Down Syndrome. 2, 44–51.
- [2] Cornelis, E., & Gessal, J. (2021). Duchene Muscular Disorder. Jurnal Medik Dan Rehabilitasi, 3(1), 1–10. <https://ejournal.unsrat.ac.id/index.php/jmr/article/view/32925/31088%0Ahttps://ejournal.unsrat.ac.id/index.php/jmr/article/view/32925>
- [3] Duan, D., Goemans, N., Takeda, S., & Mercuri, E. (2021). Duchenne muscular dystrophy. NATURE REVIEWS, DISEASE PRIMERS, 543–549. <https://doi.org/10.1201/b13434>
- [4] Ningrum, M. S., & Nusadewiarti, A. (2019). Penatalaksanaan Distrofi Muskular Progresif pada Anak Laki - Laki Usia 10 Tahun Melalui Pendekatan Dokter Keluarga Progressive Muscular Dystrophy Management in 10 Years Boy Through Family Medicine Approach.

Majority, 8(2), 32–40.

- [5] Russell, D. J., Avery, L. M., Rosenbaum, P. L., Raina, P. S., Walter, S. D., & Palisano, R. J. (2000). Improved scaling of the gross motor function measure for children with cerebral palsy: Evidence of reliability and validity. *Physical Therapy*, 80(9), 873–885. <https://doi.org/10.1093/ptj/80.9.873>
- [6] Yun Jufan, A., Sari, D., Mahardieni, K., Anestesiologi dan Terapi Intensif UGM, K. F., & Sardjito Yogyakarta, R. (2016). Laporan Kasus Jurnal Komplikasi Anestesi volume 3 nomor 2 , Maret 2016 Duchenne Muscular Dystrophy. 3, 47–53.

HALAMAN INI SENGAJA DIKOSONGKAN