

## LAPORAN KASUS

### DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY

Akhmad Yun Jufan, Djayanti Sari, Karlina Mahardieni\*

Konsultan Anestesiologi dan Terapi Intensif FK UGM / RSUP Dr. Sardjito Yogyakarta

\*Peserta PPDS I Anestesiologi dan Terapi Intensif FK UGM / RSUP Dr. Sardjito Yogyakarta

#### ABSTRAK

*Duchenne muscular dystrophy merupakan suatu kelainan otot yang sering ditemui. Penyakit ini terpaut pada kromosom X yang disebabkan oleh mutasi gen dystrophin. Gejalanya berupa kelemahan otot proksimal yang berat, bersifat degenerasi progresif dan infiltrasi lemak ke otot. Efek duchenne muscular dystrophy terhadap otot respirasi dan berhubungan dengan kardio-miopati yang dapat mengarah ke kematian.*

*Dilaporkan anak laki-laki usia 12 tahun dengan diagnosa duchenne muscular dystrophy dd/ Baker's muscular dystrophy dilakukan prosedur biopsi. Pasien dinilai sebagai status fisik ASA 2 yang dilakukan general anesthesia dengan teknik TIVA. Setelah persiapan preoperasi, pasien diberikan ko induksi dengan midazolam 1,5mg, induksi dengan ketamine 20mg. Pemeliharaan anestesi dengan O<sub>2</sub> melalui nasal kanul. Hemodinamik durante operasi stabil dengan jalan nafas terjaga dengan kepala ekstensi. Operasi berlangsung selama 20menit. Perdarahan minimal dan urine output 25cc. Kondisi pasien setelah operasi stabil dan kembali ke bangsal.*

**Kata Kunci :** muscular distrofi, anestesi, agen intravena.

#### ABSTRACT

*Duchenne muscular dystrophy (DMD) is a common muscular abnormalities. This x-linked disorder is caused by dystrophin gene mutation. Its symptoms include progressive proximal muscular weakness and lipid infiltration to the muscle. DMD effect on respiratory muscle and cardiomyopathy can lead to death.*

*A 12 years old patient diagnosed with DMD dd/ Baker's muscular dystrophy underwent biopsy procedure. Assessed as ASA physical status 2, this patient anesthetized generally with total intravenous anesthesia technique. Once preoperative preparations established, patients was co-induced with 1.5 mg midazolam, then induced by 20 mg ketamine. Maintenance was achieved on binasal canul oxygen. Hemodynamic was stable during the procedure, and airway was maintained by head extension. The procedure took 20 minutes of time with minimally bleed and urine output 25 cc. Patients kept stable post-operatively, then sent back to the ward.*

**Keywords :** muscular dystrophy, anesthesia, intravenous agent.

#### PENDAHULUAN

Asal usul nama *duchenne muscular dystrophy* berasal dari seorang ahli saraf dari Perancis yang bernama Guillaume Benjamin Amand Duchenne (1806 – 1875), dimana beliau menggambarkan penyakit ini pada tahun 1860an. *Duchenne muscular dystrophy* merupakan kelainan otot yang paling sering. Kelainan tersebut merupakan penyakit *x-linked* yang disebabkan oleh mutasi gen *dystrophin*. Penyakit ini ditandai oleh kelemahan otot

maksimal, degenerasi progresif dan infiltrasi lemak di otot. Kreatin kinase meningkat pada stadium awal sebagaimana juga enzim hepar. Gejala klinis *duchenne muscular dystrophy* berat dan belum ada terapi yang memadai. Kelemahan dan atrofi otot yang berat dan progresif menyebabkan hilangnya kemampuan otot-otot pada anak remaja. *Duchenne muscular dystrophy* melibatkan otot-otot pernafasan dan berhubungan dengan kardiomiopati dilatasi. Pasien dengan *duchenne muscular dystrophy* rentan

terhadap anestesi umum dan prosedur sedasi. Pasien tersebut memiliki risiko rabdomyolisis, hiperkalemia, gejala mirip hipertermia maligna dan gagal jantung ketika pasien terpapar anestesi inhalasi dan suksinilkolin. Obat anestesi intravena seperti propofol, ketamine dan dexmedetomidine merupakan alternatif dan sering digunakan dalam berbagai dosis.<sup>1,2</sup>

Banyak risiko-risiko yang dihadapi pada pasien dengan *duchenne muscular dystrophy* hingga dapat mengakibatkan kematian. Pada laporan kasus ini akan menjelaskan mengenai hal hal yang menjadi pertimbangan-pertimbangan dalam melakukan pembiusan pada kasus *duchenne muscular dystrophy*, sehingga morbiditas dan mortalitas pada kasus ini menjadi berkurang dan pencegahan dapat dilakukan secara optimal.

### DEFINISI

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 pascaoperasi 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.<sup>3,4</sup>

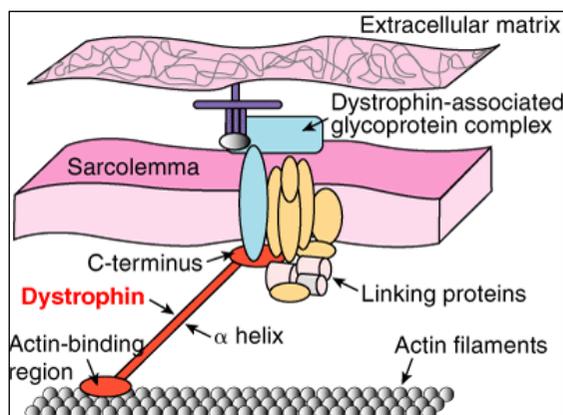
### Epidemiologi

Insidennya hampir sepertiga dari 10.000 kelahiran anak laki-laki dan sering timbul pada usia 3 – 5 tahun. Seseorang yang terkena akan memproduksi *dystrophin* abnormal yang merupakan protein dimana ditemukan pada sarkolema serabut otot.<sup>3</sup>

### Patogenesis

*Dystrophin* adalah suatu protein berbentuk batang dengan berat molekul 427 KD, yang

menyusun 5% membran protein sitoskeletal, pembentukannya diatur oleh gen pada lengan pendek kromosom X (Xp21), dan diwariskan secara resesif. *Dystrophin*, bersama dengan protein sarkolema lainnya, menstabilkan permukaan membran otot selama kontraksi dan relaksasi. (lihat gambar 1) *Dystrophin* adalah produk protein yang bertanggung jawab atas hubungan antara serabut otot dengan matriks ekstraselular melalui suatu kompleks protein yang berisi banyak subunit. Tidak adanya *dystrophin* menyebabkan kalsium berlebihan menembus sarkolema (membran sel). Melalui suatu proses kaskade yang kompleks, kalsium berlebihan menyebabkan terciptanya oksigen reaktif dan inaktivasi enzim-enzim antioksidan. Hal ini menyebabkan stres oksidatif di dalam sel yang merusak sarkolema dan membiarkan lebih banyak pintu masuk untuk kalsium, dan pada akhirnya menghasilkan kematian sel. Serabut otot mengalami nekrosis dan pada akhirnya digantikan dengan adiposa dan jaringan ikat.<sup>4</sup>



Gambar 1. Dystrophin pada serabut otot.<sup>4</sup>

### Gejala klinis

Tanda-tanda pada pasien ini antara lain kelemahan otot proksimal simetris dimana menimbulkan gangguan cara berjalan. Infiltrasi lemak menyebabkan pelebaran (pseudohipertrofi) otot-otot, terutama otot dibetis. Tanda klasik Gower terlihat pada tahun ke tiga dan sering tampak pada anak usia 4 – 5 tahun. Kelemahan yang berlangsung cepat dan kontraktur biasanya menyebabkan kifoskoliosis. Banyak pasien sudah menggunakan kursi roda pada usia 12 tahun. Karena kelemahan

otot, scoliosis merupakan gambaran yang biasa nampak pada kondisi ini. Pada kelemahan otot yang berat sekalipun, pergerakan okuler tetap terjaga baik sebagaimana fungsi berkemih dan buang air besar. Pasien tersebut juga mengalami penurunan fungsi kognitif dimana nilai kecerdasan intelektual <70.<sup>3,4</sup>

Kecepatan penyakit ini dapat diperlambat dengan terapi glukokortikoid selama 2 – 3 tahun pada beberapa pasien. Penurunan intelektual sering terjadi namun secara umum tidak progresif. Kreatin kinase plasma (CK) meningkat 10 – 100 kali lipat dari normal bahkan pada tahap awal penyakit ini dan mencerminkan peningkatan permeabilitas membran sel otot yang abnormal. Karier genetik pada wanita biasanya memiliki kadar CK yang tinggi dengan tingkat derajat kelemahan otot yang bervariasi dan keterlibatan kardiak yang jarang. Konsentrasi myoglobin plasma dapat juga meningkat. Degenerasi otot pernafasan pada pasien dengan distrofi otot mempengaruhi mekanisme batuk dan mengarah pada retensi sekret dan sering kali infeksi pulmonal. Kombinasi kifoskoliosis dan kelemahan otot dapat mengakibatkan kelainan ventilasi restriktif yang berat. Semua pasien *Duchenne muscular dystrophy* mengalami kardiomiopati. Hipertensi pulmoner sering terjadi pada penyakit progresif ini. Degenerasi otot jantung pada pasien dengan distrofi otot juga sering terjadi namun menghasilkan dilatasi atau hipertrofi kardiomiopati hanya pada 10% pasien. Mitral regurgitasi sekunder pada disfungsi otot papiler juga ditemukan pada 25% pasien. Abnormal elektrokardiogram termasuk interval PR memanjang, kompleks QRS dan segmen ST abnormal dan gelombang R yang tinggi pada precordium kanan dengan gelombang Q dalam precordium kiri. Aritmia atrial sering terjadi. Kematian pada usia muda biasanya sering terjadi karena infeksi paru berulang, gagal nafas atau gagal jantung.<sup>3</sup>

## **Diagnosis**

### **1. CPK**

Pada pasien DMD, CPK keluar dari sel otot ke dalam aliran darah, sehingga kadar yang tinggi (hampir 50 sampai 100 kali lipat) mengkonfirmasi

bahwa ada kerusakan otot. Nilai CPK bisa setinggi 15,000 - 35,000 iu/l (normal =60 iu/l).<sup>5</sup>

### **2. Tes DNA**

Gen *dystrophin* terdiri dari 79 ekson, dan analisa DNA dapat mengidentifikasi jenis mutasi yang spesifik pada ekson tertentu. Delesi atau duplikasi di dalam gen *dystrophin* bisa dideteksi oleh analisa *Southern blot* atau metode-metode *polymerase chain reaction (PCR)* pada 65% dari pasien.<sup>5</sup>

### **3. Biopsi otot**

Ahli genetika dapat melakukan pelabelan fluoresen atau menemukan sejumlah protein *dystrophin* di dalam darah.<sup>5</sup>

## **Penatalaksanaan**

Belum pernah dilaporkan adanya kesembuhan dari DMD, meskipun penelitian sel induk (*stem cell*) menunjukkan beberapa kemungkinan untuk menggantikan jaringan otot yang rusak. Penatalaksanaan ditujukan pada pengendalian gejala untuk memaksimalkan kualitas hidup. Kortikosteroid seperti prednison meningkatkan kekuatan otot dan menunda keparahan beberapa gejala. Progresifitas penyakit pada beberapa pasien bisa tertunda sampai dengan 2–3 tahun dengan pengobatan steroid. Aktivitas fisik yang lembut seperti berenang sangat dianjurkan. Sedangkan ketidak-aktifan (seperti beristirahat di tempat tidur) dapat menambah buruk penyakit. Fisioterapi bisa sangat menolong untuk memelihara kekuatan dan fungsi otot. Peralatan-peralatan orthopedi (seperti penyangga dan kursi roda) dapat memperbaiki mobilitas dan kemampuan diri sendiri. Penyangga kaki yang memegang engkel pada tempatnya selama tidur, dapat menunda terjadinya kontraktur.<sup>3</sup>

Penatalaksanaan lain dapat berupa fisioterapi dimana bertujuan untuk:<sup>6</sup>

1. Memperlambat berkembangnya kontraktur dan deformitas dengan program peregangan otot dan latihan yang sesuai
2. Antisipasi dan meminimalkan komplikasi-komplikasi sekunder lain
3. Memonitor fungsi respirasi, membantu latihan bernafas dan metoda pengeluaran sekresi jalan nafas.

### **Prognosis**

DMD pada akhirnya mempengaruhi semua otot volunter, serta melibatkan jantung dan otot pernafasan pada tahap lanjut. Daya tahan hidup jarang melebihi umur 30 tahun. Kematian pada umumnya terjadi akibat gangguan pada jantung dan respirasi. Degenerasi otot-otot pernapasan mengganggu mekanisme batuk yang efektif dan mengakibatkan retensi sekret dan seringnya terjadi infeksi paru-paru. Kombinasi kifoskoliosis yang bermakna dan kelemahan otot menghasilkan gangguan ventilasi restriktif yang parah. Degenerasi otot jantung juga sering terjadi, mengakibatkan dilatasi atau hipertropi kardiomiopati pada 10% pasien. Regurgitasi mitral sekunder akibat disfungsi otot papila juga ditemukan pada 25% pasien. Kelainan Elektro-kardiografi (EKG) termasuk perpanjangan interval P-R, kelainan segmen QRS dan ST, dan gelombang R dominan di atas prekordium kanan dengan gelombang Q yang dalam pada prekordium kiri. Aritmia atrial sering terjadi.<sup>4,7</sup>

### **Pertimbangan manajemen anestesi**

- Penilaian preoperasi

Penilaian anestesi dengan cermat sangat diminta dalam mengidentifikasi risiko pada beberapa kondisi dan dampaknya pada teknik anestesi. Pertanyaan penting seperti: berapa lama pasien mengalami kelemahan otot? Apakah kelemahan tersebut stabil atau bertambah berat? Apakah ada keterbatasan aktivitas? Indikasi berjalan dengan kaki terseret atau meminta asisten untuk dapat berdiri dari posisi duduk.<sup>8</sup>

Gambaran klinis spesifik antara lain hipertrofi otot-otot di daerah betis pada pasien *Duchenne muscular dystrophy*. Kapasitas fungsional pada organ lain dapat sulit dinilai pada kelemahan otot yang berat. Pada pasien *Duchenne muscular dystrophy* terdapat degenerasi progresif serabut otot kardiak yang menyebabkan defek konduksi dan kardiomiopati. Disfagia dan penurunan motilitas gaster biasanya sering terjadi.<sup>8</sup>

- Pertimbangan anestesi

Manajemen anestesi pasien ini sangatlah rumit tidak hanya karena kelemahan otot namun juga oleh manifestasi jantung dan paru. Adanya hubungan hipertermia maligna telah diperkirakan namun hal ini tidak dapat dibuktikan. Premedikasi preoperatif dengan sedatif atau opioid sebaiknya dihindarkan karena dapat meningkatkan risiko aspirasi yang dikarenakan kelemahan otot, hipomotilitas gaster atau keduanya. Posisi selama operasi dapat diperburuk oleh kifoskoliosis atau oleh kontraktur fleksi dari ekstremitas atau leher. Suksinilkolin sebaiknya dihindari pada pasien dengan *Duchenne muscular dystrophy* karena respon yang tidak dapat diperkirakan dan risiko hiperkalemia berat atau memicu hipertermia maligna. Walaupun pada beberapa pasien menunjukkan respon normal terhadap obat-obatan pelumpuh otot nondepolarisasi, lainnya mungkin dapat sangat sensitif. Depresi respirasi atau sirkulasi dapat terlihat pada penggunaan anestesi volatil pada pasien dengan penyakit yang sudah lanjut dan anestesi regional atau anestesi lokal dapat dipilih pada pasien ini. Morbiditas perioperatif biasanya karena komplikasi respirasi. Pasien dengan kapasitas vital < 30% diprediksikan mengalami risiko yang lebih besar dan sering memerlukan ventilasi mekanik saat pascaoperasi.<sup>3</sup>

Kebanyakan anak dengan penyakit neuromuskuler akan meningkatkan sensitivitas terhadap obat-obatan pelumpuh otot nondepolarisasi. Miotonia dapat dipicu oleh suksinilkolin atau inhibitor kolinesterase. Gangguan elektrolit dengan perubahan cepat pada potassium dan gula darah dapat terjadi. Fluktuasi ini dapat diperburuk oleh stress fisiologis seperti dehidrasi dan hipotermia. Pasien dengan abnormal kardiak sebaiknya dimonitor dan diterapi sebelumnya. Gangguan respirasi pascaoperasi merupakan perhatian terpenting setelah pasien tersebut teranestesi. Blok lokal anestesi membantu mengurangi penggunaan obat-obatan analgetik lainnya.

Setelah operasi besar atau operasi lama, perhatian sebaiknya diberikan periode ventilasi pascaoperasi terutama setelah kehilangan darah yang nyata, hipotermia atau keduanya. Untuk operasi besar, pendekatan multidisiplin direkomendasikan namun pada operasi minor, diskusi tentang risiko-risiko harus melibatkan orang tua dan ahli bedah.<sup>8</sup>

Kondisi yang hanya mengaitkan hipertermia maligna secara pasti adalah sindrom King-Denborough, *central core disease* dan miopati Evan. Pasien dengan gangguan neuromuskuler lainnya telah menunjukkan gejala hipertermia maligna selama pembiusan total, namun hubungan gejala tersebut dengan hipertermia maligna sejati belum dapat dijelaskan. Tidak ada hubungan antara *Duchenne muscular dystrophy* dengan hipertermia maligna.<sup>8</sup>

#### LAPORAN KASUS

Anak Laki-laki, 12 tahun dengan berat badan 34 kg didiagnosis suspek Duchenne muscular dystrophy dengan diagnosis banding Becker muscular dystrophy akan dilakukan biopsi otot Gastrocnemius. Dari hasil anamnesis keluhan utama: pasien tidak dapat berjalan sejak 1 tahun yang lalu. Riwayat penyakit sebelumnya 5 tahun yang lalu orang tua pasien menyadari bahwa anaknya berjalan seperti diseret, demam (-), muntah (-), BAB dan BAK baik. Pasien dibawa berobat ke mantri namun tidak ada perubahan. 2 tahun yang lalu orang tua pasien menyadari cara berjalan anak seperti bebek. Pasien tidak sanggup berjalan ke tempat yang tinggi. Jika ingin berdiri dari posisi duduk, pasien melakukan seperti merambat (Gower sign (+)). Dari posisi berbaring ke posisi duduk, pasien harus miring terlebih dahulu dan kemudian merayap melalui pinggir tempat tidur. Demam (-), muntah (-), BAB dan BAK baik. 1 tahun yang lalu pasien mengalami kesulitan berdiri. 4 bulan yang lalu pasien tidak dapat berjalan maupun berdiri. Riwayat trauma sebelumnya (-), riwayat infeksi (-). Riwayat asma (-), alergi (-), diabetes mellitus (-), kejang (-), sianosis (-), Riwayat penyakit keluarga yang menderita penyakit serupa (-)

Dari pemeriksaan fisik didapatkan pasien tampak lemah dengan tanda vital Nadi: 80x/menit Laju napas 20x/menit, dan pasien tidak demam. Pemeriksaan lain dalam batas normal, kecuali hasil pemeriksaan ekstremitas bawah didapatkan reflex fisiologis ekstremitas bawah menurun. Dan kekuatan motoric ekstremitas bawah 1.

Pemeriksaan penunjang hasil laboratorium didapatkan nilai CPK/CK 4051 (nilai normal 39-308) dan CKMB 329 (nilai normal 7-25). Hasil Pemeriksaan elektrokardiografi didapatkan gambaran *Atrial Premature Beat* dan dari hasil pemeriksaan elektromiografi didapatkan hasil neuropati tipe aksonal bilateral (sedang- berat), gambaran miopati, tidak ada lesi mielum cervical dd: miopati, polineuropati (sekunder). Dari gambaran Echocardiografi tampak adanya kardiomiopati dilatasi, TI trivial

Persiapan prabedah pasien dipuaskan selama 6 jam. Pasien datang ke kamar operasi 15 menit sebelum operasi dimulai, sudah terpasang infus abocath no 22 dengan cairan RL. Setelah tiba di kamar penerimaan pasien, pasien diberikan premedikasi Midazolam 1,5 mg. Setelah tersedasi pasien dimasukkan ke kamar operasi, dipasang monitor EKG dan pulseoksimetri. Kemudian diinduksi dengan ketamine 20mg. Pasien diposisikan miring ke kiri dengan kedua kaki dan kepala dilipat kedalam. Pemeliharaan anestesi dengan O<sub>2</sub> nasal kanul 2 L/m. Operasi berlangsung 20menit. hemodinamik stabil dengan HR 72 – 87 kali/menit. Selama operasi diberikan propofol 10 mg. Jumlah perdarahan minimal dan *urine output* 25cc. Pasca operasi pasien observasi di ruang pulih sadar. Setelah 1 jam di ruang pulih sadar, pasien sudah sadar penuh dan kemudian dikembalikan ke bangsal.

#### PEMBAHASAN

Pasien ini secara khas menunjukkan tanda klinis penderita *Duchenne muscular dystrophy*. Tanda awal penyakit berupa kelemahan anggota tubuh dimulai dari bagian bawah secara progresif mengikuti bertambahnya usia. Anamnesis pada keluarga tidak dijumpai riwayat penyakit serupa pada anggota keluarga yang lain. Pemeriksaan

fisik pasien menunjukkan adanya kelemahan pada kedua kakinya sehingga pasien tidak mampu berdiri. Hanya terasa adanya kontraksi otot tanpa disertai pergerakan tungkai. Pemeriksaan penunjang yang khas adalah dijumpainya peningkatan kadar CPK sebanyak 13-100 kali kadar normal. CPK dijumpai dalam kadar tinggi pada 3 jaringan tubuh, yaitu jantung, otak, dan otot. Kondisi yang menunjukkan peningkatan kadar CPK antara lain:

- Jantung: infark miokard maupun cedera jantung lainnya
- Otot: latihan otot berat, kejang berat, poliomyelitis, rabdomiolisis, obat miotoksik (misalnya Lovastatin), hipertermia maligna, operasi ortopedi, keganasan muskuloskeletal, dan lain-lain.
- Otak: stroke, cedera kepala

Persiapan operasi pada pasien *duchenne muscular dystrophy* ditujukan untuk mengurangi resiko aspirasi. Pada pasien ini dipuaskan yang cukup (6 jam) karena bila puasanya diperpanjang pasien akan mengalami dehidrasi dan kelemahan otot semakin bertambah. Selama operasi dihindari obat-obat yang bersifat mencetuskan hipertermia maligna, mendepresi nafas dan mendepresi kardiovaskular. Pada pasien ini dilakukan teknik anestesi umum dengan menggunakan teknik TIVA. Pertimbangan pemilihan TIVA antara lain karena pada pasien *duchenne muscular dystrophy* kontraindikasi diberikan suxamethonium karena hal ini berdampak pada henti jantung sekunder intraoperatif yang dikarenakan rabdomiolisis dan hiperkalemia. Yakinkan bahwa mesin anestesi 'bersih' dari agen anestesi. Selain itu, ahli anestesi harus mengantisipasi adanya potensial jalan nafas sulit dimana pada pasien *duchenne muscular dystrophy* biasanya memiliki lidah besar, obesitas dan keterbatasan pergerakan leher. Hal lain yang harus diperhatikan adalah minimal depresi jantung dan paru. Obat-obatan yang digunakan sebaiknya *short-acting* dan cepat dimetabolisme karena terdapat peningkatan sensitivitas obat-obatan terutama pada obat pelumpuh otot non depolarisasi. Hati-hati pada penggunaan opioid.<sup>9,10</sup>

Dilema berkurang pada penatalaksanaan anestesi pada anak yang terkulai. Terdapat beberapa petunjuk untuk para ahli anestesi untuk menerka etiologi dari penyakit neuromuskuler. Anak dengan kelainan otot yang bervariasi akan cenderung memiliki riwayat kelainan otot pada keluarga. Pada pemeriksaan fisik akan terdapat otot-otot betis yang hipertrofi, hipotonia menyeluruh dan peningkatan kadar kreatin kinase. Ketika diagnosis spesifik telah diketahui sebaiknya teknik TIVA dipilih pada anak dengan kelainan otot. Risiko rabdomiolisis dan hipertermia maligna ketika menggunakan agen inhalasi mencapai 1,09% (Flick et al). Jika propofol digunakan sebagai agen primer maka risiko sindrom *propofol infusion* dan rabdomiolisis diminimalisir dengan menggunakan dosis <4mg/kg dan untuk durasi singkat (<48jam).<sup>9</sup>

## KESIMPULAN

*Duchenne muscular dystrophy* adalah suatu wujud dari distrofi otot yang dengan cepat memburuk, disebabkan oleh suatu gen cacat pada *dystrophin*. Komplikasi anestesi yang berat dapat dihindari apabila dapat diprediksi sebelumnya. Penatalaksanaan anestesi pada pasien ini diperumit tidak hanya oleh kelemahan otot tetapi juga oleh manifestasi kelainan jantung. Komplikasi respirasi merupakan penyebab tersering pada morbiditas perioperatif. Prinsip utama termasuk mencegah aspirasi paru-paru, menghindari depresi respirasi atau sirkulasi yang berlebihan, menghindari pelumpuh otot jika memungkinkan, dan menghindari obat-obat yang telah diketahui mencetuskan hipertermia maligna. Hubungan antara distrofi muskuler dan hipertermia maligna belum dapat dipastikan.

## DAFTAR PUSTAKA

1. Jung H., et al. 2011. How should we monitor pediatric patients with DMD?. *Korean Society of Anesthesiology*. Korea. 61(2); 159-161
2. Cunliffe M., Sarginson R. 2002. Bone and Joint Surgery: Anesthetic considerations and postoperative management. *Principal and Practice Pediatric Anesthesia*. McGraw-Hill. New York. 56; 1089

- 
3. Butterworth J., Mackey D., Wasnick J. 2013. Anesthesia for Patients with Neuromuscular Disease. *Morgan and Mikhail's clinical anesthesiology*. McGraw-Hill Education. New York. 34; 747-757
  4. Mancuso T. 2008. Neuromuscular disorders. *A Practical Approach Pediatric Anesthesia*. Lippincott Williams and Wilkins. Philadelphia. 27; 541-531
  5. Sethee J., Dunn P. 2007. Clinical Anesthesia Procedures of the Massachusetts General Hospital. Lippincott Williams and Wilkins. Philadelphia. 12; 205-206
  6. Muldoon S., et al. 2008. Special Consideration in Anesthesia Care. *Anesthesiology*. McGraw-Hill. New York. 89; 1971
  7. Goudsouzian N. 1993. Muscle Relaxants. *A Practice of Anesthesia for Infants and Childrens 2<sup>nd</sup> edition*. Saunders. Philadelphia. 9; 164-165
  8. Ragoonanan V., Russel W. 2010. Anesthesia for children with neuromuscular disease. Continuing education in anesthesia, critical care and pain. *British Journal of Anesthesia*. England. 10; 143-147
  9. Dekket E. 2010. Anesthesia and the pediatric patient with neuromuscular disease. *S Afr J Anesthesiology Analgesia*. Leicester. 16;1-4
  10. Morgan P. 2011. *Smith's Anesthesiology for Infants and Children 8<sup>th</sup> edition*. Elsevier. New York. 36;1-7
-