

LUPUS ERITEMATOSUS SISTEMIK: SEBUAH LAPORAN KASUS

Ida Ayu Tri Wedari
Fakultas Kedokteran Universitas Udayana, Denpasar, Bali

ABSTRAK

Lupus eritematosus sistemik merupakan penyakit autoimun yang ditandai dengan produksi antibodi terhadap komponen-komponen inti sel yang berhubungan dengan manifestasi klinis yang luas. Sembilan puluh persen kasus lupus eritematosus sistemik menyerang wanita muda dengan insiden puncak pada usia 15-40 tahun selama masa reproduktif dengan rasio wanita dan laki-laki 5:1. Etiologinya tidak jelas, diduga berhubungan dengan gen respon imun spesifik pada kompleks histokompatibilitas mayor klas II, yaitu HLA-DR2 dan HLA DR3. Manifestasi klinis yang muncul heterogen dan hampir melibatkan semua sistem organ dari kondisi sendi dan kulit yang ringan sampai pasien dengan penyakit berat yang menyerang sistem saraf pusat, paru, saluran pencernaan, dan ginjal. Penanganan terutama ditujukan untuk mengontrol serangan gejala yang akut dan berat dan menekan gejala pada tingkat yang bisa ditoleransi dan mencegah kerusakan organ.

Kata kunci: Lupus eritematosus sistemik

SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS : CASE REPORT

ABSTRACT

Systemic lupus erythematosus (systemic lupus erythematosus, SLE), an autoimmune disease characterized by the production of antibodies against components of the cell nucleus that is associated with a broad clinical manifestations. Ninety percent of cases of systemic lupus erythematosus attacking a young woman with a peak incidence at 15-40 years of age during the reproductive period with the ratio of women and men 5:1. Its etiology is unclear, allegedly associated with a specific immune response genes in the major histocompatibility complex class II, HLA-DR2 and HLA DR3. Clinical manifestations which appear heterogeneous and involve almost all organ systems of the condition of the joints and skin of patients with mild to severe disease that attacks the central nervous system, lungs, gastrointestinal tract, and kidneys. Treatment is mainly aimed at controlling the symptoms of the acute attack and suppress symptoms and weight at a level that can be tolerated and prevent organ damage.

Keyword: Systemic Lupus Erythematosus

PENDAHULUAN

Lupus Eritematosus Sistemik merupakan kondisi inflamasi yang berhubungan dengan sistem imunologi yang dapat menyebabkan kerusakan multi organ. Lupus Eritematosus didefinisikan sebagai gangguan autoimun, dimana sistem tubuh menyerang jaringannya sendiri. LES tergolong penyakit kolagen-vaskular yaitu suatu kelompok penyakit yang melibatkan sistem muskuloskeletal, kulit, dan pembuluh darah yang mempunyai banyak manifestasi klinik sehingga diperlukan pengobatan yang kompleks. Tingkat LES sangat bervariasi antar negara, etnis, usia, gender, dan perubahan dari waktu ke waktu. Penyakit ini terjadi sembilan kali lebih sering pada wanita dibandingkan pria, terutama pada wanita di usia melahirkan anak tahun 15 sampai 35.^{1,2}

Penyebab LES masih belum diketahui. Ada sedikit keraguan bahwa penyakit ini diperantarai oleh respons imun abnormal yang berkaitan dengan adanya berbagai antibodi dan kompleks imun di dalam plasma yang menyebabkan efek-efek patologik yang terlihat pada lupus eritematosus. Penyebab respons ini banyak diyakini akibat autoimun, meskipun terdapat

bukti adanya pengaruh virus dan genetik. Etiologi lain yang diduga dapat menyebabkan LES antara lain induksi obat, genetik, dan virus.^{2,3}

Pada LES, antibodi ditunjukkan terhadap antigen yang terutama terletak pada nukleoplasma. Antigen sasaran ini meliputi DNA, protein histon dan non-histon. Ciri khas autoantigen ini adalah tidak spesifik pada suatu jaringan dan merupakan komponen integral semua jenis sel. Antibodi ini secara bersama-sama disebut ANA (anti-nuclear antibody). Dengan antigennya yang spesifik, ANA membentuk kompleks imun yang beredar dalam sirkulasi. Kompleks imun ini akan mengendap pada berbagai macam organ dengan akibat terjadinya fiksasi komplemen pada organ tersebut. Bagian penting dalam patogenesis LES adalah terganggunya mekanisme regulasi yang dalam keadaan normal mencegah automunitas patologis pada individu yang resisten.^{1,3,4}

Gejala paling sering pada LES adalah pada sistem muskuloskeletal, berupa arthritis atau artralgia (93%) dan seringkali mendahului gejala-gejala lainnya. Kelainan kulit, rambut atau selaput lendir ditemukan pada 85 % kasus LES, kelainan ginjal ditemukan

pada 68 % kasus LES. Kelainan lain dapat berupa jantung, paru, abdomen, pembesaran kelenjar getah bening sering atau manifestasi neuropsikiatrik.^{3,5}

Untuk membedakan lupus dengan penyakit lain, ahli medis dari *American Rheumatism Association* telah menetapkan 11 kriteria kelainan yang terjadi dalam mendiagnosis lupus eritematosus yaitu bila ada 4 poin dari 11 manifestasi kelainan. Kriteria ini dikemukakan oleh Dr Graham Hughes pada tahun 1982 yaitu : ruam malar, ruam diskoid, fotosensitifitas, ulser pada rongga mulut, artritis, serositis, gangguan pada ginjal, gangguan pada sistem saraf, gangguan perdarahan, gangguan imunologis, antibodi antinuclear.^{1,2,6}

Tujuan penatalaksanaan pada penderita lupus adalah untuk meningkatkan keadaan umum penderita, mengontrol lesi yang ada, mengurangi bekas luka, dan untuk mencegah pertumbuhan lesi lebih lanjut. Penderita lupus juga perlu mengetahui kemungkinan adanya manifestasi sistemik yang beresiko serius, sehingga perlu dilakukan pemeriksaan klinis dan pemeriksaan laboratorium secara reguler. Pengobatan sesuai standar medis meliputi pemberian kortikosteroid

(topical atau intralesi) dan antimalaria. Dukungan psikologis merupakan kebutuhan utama bagi pasien SLE. Perawat dapat member dukungan dan dorongan serta, setelah pelatihan, dapat menggunakan ketrampilan konseling ahli. Pemberdayaan pasien, keluarga, dan pemberi asuhan memungkinkan kepatuhan dan kendali personal yang lebih baik terhadap gaya hidup dan penatalaksanaan regimen bagi mereka.^{4,7}

ILUSTRASI KASUS

Pasien perempuan, 42 tahun datang sadar ke UGD RSUP Sanglah (18/08/2013) dengan keluhan lemas seluruh tubuh. Lemas dikatakan sejak \pm 1 bulan dan memberat 1 hari sebelum MRS. Keluhan awalnya dirasakan ringan, membaik dengan beristirahat dan pasien masih bisa beraktivitas seperti biasa. Lemas dirasakan terus menerus dan semakin lama lemas semakin memberat, tidak membaik walau pasien telah beristirahat. Lemas dirasakan seperti habis melakukan aktivitas yang sangat berat. Pasien tidak bisa melakukan pekerjaan rumah tangga seperti biasanya sehingga hanya bisa berbaring di tempat tidur saja. Saat ini keluhan lemas dirasakan sudah membaik

dan pasien sudah bisa duduk dengan bantuan. Lemas juga disertai dengan keluhan nyeri kepala, demam, sariawan pada mulut dan nyeri menelan.

Keluhan nyeri kepala dirasakan sejak 6 hari sebelum MRS. Nyeri dirasakan di seluruh kepala seperti tertindih beban. Nyeri muncul terus menerus dan dirasakan memberat saat beraktivitas.

Pasien juga mengeluhkan demam sejak 5 hari sebelum MRS. Demam dikatakan naik turun. Keluhan nyeri kepala dan demam membaik setelah minum obat dan kembali muncul beberapa jam kemudian. Saat ini pasien sudah tidak mengeluhkan adanya nyeri kepala ataupun demam.

Pasien mengeluhkan sariawan pada mulut dan nyeri telan sejak 6 hari sebelum MRS. Sariawan dan nyeri telan dirasakan semakin memberat hingga pasien sulit makan. Saat ini keluhan sariawan dan nyeri tenggorokan dirasakan sudah membaik.

Selain itu pasien juga mengeluhkan batuk. Batuk muncul 4 hari setelah MRS. Batuk hilang timbul, disertai dahak kental, berwarna putih, volume sekitar $\frac{1}{4}$ sendok makan. Batuk dirasakan tidak terlalu berat. Batuk juga tidak disertai darah.

Nyeri sendi bahu dan siku sejak 1 bulan dan memberat 6 hari sebelum MRS. Nyeri memberat saat bahu digerakkan dan membaik jika diistirahatkan. Nyeri sendi ini mengganggu pergerakan pasien sehingga mengganggu aktivitasnya. Saat ini keluhan nyeri sendi dirasakan sudah sedikit membaik.

Pasien juga mengeluhkan muncul bercak-bercak kemerahan pada daerah pipi, lengan atas kanan dan kiri, punggung, telapak tangan dan telapak kaki. Keluhan ini muncul sejak ± 6 bulan sebelum MRS. Bercak ini muncul hilang timbul, tidak gatal, tidak bentol dan tidak nyeri.

Pasien juga mengeluhkan rambut rontok sejak 3 bulan dan adanya penurunan berat badan sejak ± 6 bulan sebelum MRS. Pasien tidak tahu persis berapa jumlah penurunan berat badan karena tidak pernah menimbang secara rutin.

Aktivitas buang air kecil dikatakan normal seperti biasa. Pasien buang air kecil sebanyak 3-4 kali per hari, dengan volume urine ± 1 gelas aqua (± 120 cc), warna kuning pekat. Keluhan nyeri saat buang air kecil disangkal. Buang air besar dikatakan normal dengan jumlah 1 kali sehari, dengan

warna kuning, konsistensi padat. BAB hitam maupun BAB bercampur darah disangkal oleh pasien.

Keluhan seperti sesak, nyeri dada, rasa berdebar pada dada, nyeri pada perut juga disangkal oleh pasien.

Pasien sudah sempat berobat ke dokter karena keluhan lemas, demam, dan nyeri telan yang ia rasakan dan telah mendapatkan obat penurun panas, antibiotik dan vitamin (pasien mengaku lupa nama obatnya). Keluhan yang ia rasakan hanya membaik sedikit dengan pemberian obat dan muncul lagi setelah beberapa jam. Karena lemas dirasakan semakin memberat maka pasien dibawa ke IRD RSUP Sanglah.

Dari riwayat penyakit dahulu, pasien mengatakan pernah mengalami keluhan yang sama seperti dengan yang dialami sekarang. MRS 2 tahun yang lalu di RSUP Sanglah selama seminggu karena keluhan lemas dan oleh dokter didiagnosis sebagai penyakit Lupus. Pasien rutin kontrol dan minum obat metilprednisolone. Riwayat penyakit jantung, hipertensi, alergi obat, kencing manis, penyakit hati, atau penyakit persendian tidak ada.

Dari riwayat penyakit dalam keluarga, tidak ada keluarga yang memiliki keluhan yang sama seperti

pasien. Keluarga pasien juga tidak ada yang menderita penyakit jantung, hipertensi, alergi obat, penyakit hati atau penyakit persendian.

Pasien merupakan seorang ibu rumah tangga dan kadang membuat kue untuk dijual. Kesehariannya pasien hanya mengerjakan pekerjaan rumah tangga dan mengasuh ketiga anaknya.

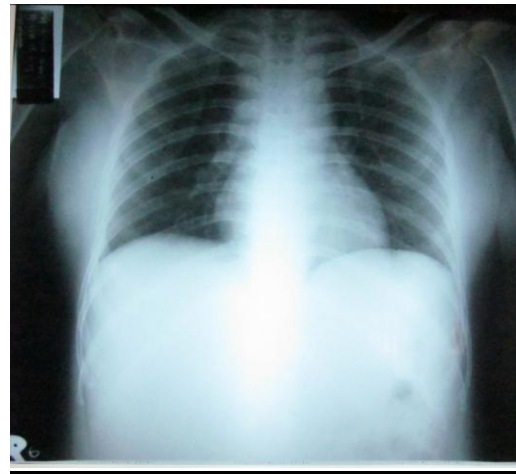
Dari pemeriksaan fisik umum, didapatkan kesan sakit sedang, kesadaran compos mentis (GCS E₄V₅M₆), VAS 2/10, tekanan darah 120/80 mmHg, nadi 98 kali / menit, respirasi 16 kali/menit, reguler temperatur aksila 36,4 °C, tinggi badan 153 cm, berat badan 43 kg, BMI 18,37 kg/m², status gizi normal.

Pada pemeriksaan mata tidak ditemukan konjungtiva anemis pada kedua mata. Pada pemeriksaan leher dan THT dalam batas normal. Pada pemeriksaan thorax, jantung dan paru tidak ditemukan kelainan. Pada pemeriksaan abdomen dari inspeksi, auskultasi, palpasi, dan perkusi dalam batas normal. Pemeriksaan ekstremitas, dari inspeksi tampak rash, dari palpasi ditemukan edema pada ekstremitas bawah kanan dan kiri, serta makula eritema pada regio brachii D et S, palmar manus D et S, plantar pedis D et S.

Pada pasien dilakukan pemeriksaan penunjang. Dari pemeriksaan darah lengkap yang dilakukan, didapatkan penurunan RBC sebesar $3,30 \times 10^6/\mu\text{L}$, HGB 8,25 g/dL, HCT 28,8% , PLT $125 \times 10^3/\mu\text{L}$. Pada pemeriksaan kimia klinik, ditemukan peningkatan SGOT sebesar 640,80 U/L, dan SGPT 144,80 U/L, terdapat penurunan albumin sebesar 2,29 g/dL dan total protein sebesar 6,33 g/dL. Pada pemeriksaan urine lengkap didapatkan peningkatan keton +1, urobilinogen +1, bilirubin +1, Eritrosit +3. Pemeriksaan *direct coomb test* dan *indirect coomb test* didapatkan kesimpulan bahwa ditemukan adanya *auto immune antibody* juga IgG yang pada sel darah merah penderita in vivo serta tidak ditemukan adanya *ireguler allo antibody* yang *coated* pada sel darah merah penderita in vivo. Pada pemeriksaan imunologi didapatkan A-HCVII dan HBSAG-II yang nonreaktif. Pada pemeriksaan imunoserologi ditemukan titer ANA 1/1000 positif, pola nucleoli. Titer ANA 1/1000 positif, pola cytoplasmic granular.

Pada pemeriksaan radiologi, dilakukan pemeriksaan thoraks AP didapatkan kesan pneumonia. Pada rontgen BOF tak tampak batu opaque

sepanjang traktus urinarius dan meteorismus.



Gambar 1. Foto Rontgen Thorax AP Pasien

Pada pasien ini diagnosis dengan Lupus Eritematosus Sisteik, dengan anemia ringan normokromik normositer et causa hemolitik autoimun, hipoalbumin et causa inflamasi kronis dan loss , transaminitis ec reaktif, serta Hospital Acquired Pneumonia.

Pada pasien ini diberikan terapi berupa diet 1800 kkal, IVFD NaCl 0,9% : Aminofusin = 1 : 1, 20 tetes per menit, Methylprednisolone 3x16 mg per oral, Ciprofloxacin 2x4 mg intravena, Ceftriaxone 2x2 gr intravena, Paracetamol 3x500 mg per oral. Rencana diagnosis berupa sputum gram/kultur/ST, dan monitoring keluhan dan tanda-tanda vital.



Gambar 2. Rontgen BOF Pasien



Gambar 3. Rontgen Manus Kanan Kiri AP/Oblique Pasien

DISKUSI

American College of Rheumatology telah menetapkan 11 kriteria kelainan yang terjadi dalam mendiagnosis lupus eritematosus antara lain adanya ruam malar, ruam diskoid, fotosensitifitas, ulser pada rongga mulut, artritis, serositis, gangguan pada ginjal, gangguan pada sistem saraf, gangguan perdarahan, gangguan imunologis, antibodi antinuclear.^{1,4}

Pasien perempuan umur 42 tahun yang mengeluh lemas sejak satu bulan SMRS keluhannya disertai dengan nyeri sendi dan pinggang, muka kemerahan, dan rambut rontok. Dari keluhan tersebut pasien dicurigai dengan lupus eritematosus sistemik.

Selanjutnya dilakukan pemeriksaan darah dan urin. Dari pemeriksaan tersebut didapatkan kondisi anemianormokromiknormositer,hipoalbuminemia, peningkatan SGOT dan SGPT, proteinuria, dan hematuria. Anemia normokromik mikrositer diduga terjadi akibat adanya hemolisis. Proteinuria dan hematuria pada pasien menunjukkan terjadinya kerusakan pada ginjal terutama pada bagian glomerulus. Adanya kerusakan jaringan pada organ

dalam ditunjukkan dengan peningkatan SGOT dan SGPT.^{8,9}

Diagnosis lupus eritematosus sistemik dapat diperkuat dengan pemeriksaan spesifik untuk menilai kadar autoimun pada pasien. Untuk pemeriksaan gangguan imunologis dapat dilakukan Tes Coombs dan Tes Antinuclear Antibody (ANAs). Pada Tes *Coombs* akan ditemukan antiphospholipid antibody (anticardiolipin immunoglobulin G [IgG] atau immunoglobulin M [IgM] atau lupus antikoagulan) yang positif. Hal ini menandakan adanya antibodi pada sel tubuh yang normal yang menyebabkan limfosit menganggap sel tubuh normal sebagai antigen.^{4,9}

Antinuclear antibodies (ANAs) dianggap positif pada pasien dengan LES apabila ditemukan titer tinggi (>1:160) diperiksa pada kondisi tidak sedang menggunakan obat-obatan yang menginduksi lupus. Tujuan dari pemeriksaan ANA adalah untuk mencari autoantibodi yang positif pada >95% pasien. Hasil titer IgG yang tinggi terhadap double stranded DNA (dsDNA) adalah spesifik untuk pasien sistemik lupus eritematus.^{4,7,9}

Pada pasien ditemukan adanya autoimun antibodi dengan Direk

Coombs Test positif juga IgG yang coated pada sel darah merah penderita. Pada pasien juga didapatkan titer tinggi yang positif. Oleh karena itu pasien didiagnosis sebagai lupus eritematosus sistemik karena memenuhi lebih dari 4 dari kriteria ACR dengan kondisi hipoalbuminemia dan anemia hipokromikmikrositer.

Tujuan penatalaksanaan LES adalah untuk mengurangi gejala dan melindungi organ. Pasien LES dengan keterlibatan organ biasanya diberikan kortikosteroid untuk menekan inflamasi sehingga tidak terdapat kerusakan organ lebih lanjut. Kortikosteroid lebih baik dari NSAID dalam mengurangi peradangan terutama jika melibatkan organ dalam. Kortikosteroid dapat diberikan peroral, injeksi langsung ke persendian atau intravena.^{5,6}

Pada pasien diberikan kortikosteroid dosis tinggi, methylprednisolone 3x16mg per oral karena pasien mengalami kondisi anemia hemolisis autoimun (ditunjukkan dari hasil Coomb's test). Pada pasien diberikan Paracetamol 4x500mg bertujuan sebagai analgesik secara spesifik untuk nyeri pada pasien.

Penggunaan kortikosteroid dosis tinggi menyebabkan perlunya

monitoring pasien karena efek samping yang ditimbulkan akibat penggunaan obat ini. Pasien perlu dilakukan KIE agar melindungi diri dari paparan sinar matahari dan menghindari aktivitas kerja yang berat.^{3,7}

Angka bertahan hidup pada pasien LES adalah 90 sampai 95% setelah 2 tahun, 82 sampai 90% setelah 5 tahun, 71 sampai 80% setelah 10 tahun, dan 63 sampai 75% setelah 20 tahun. Prognosis buruk (sekitar 50% mortalitas dalam 10 tahun) dikaitkan dengan ditemukannya kadar kreatinin serum tinggi [$>124 \mu\text{mol/l}$ ($>1,4 \text{ mgdl}$)], hipertensi, sindrom nefrotik (ekskresi protein urin 24 jam $>2,6 \text{ g}$), anemia [hemoglobin $<124 \text{ g/l}$ ($12,4 \text{ g/dl}$)], hipoalbuminemia, hipokomplemenemia, dan aPL pada saat diagnosis.^{1,3,9}

Penyebab mortalitas utama pada dekade pertama penyakit adalah aktivitas penyakit sistemik, gagal ginjal, dan infeksi; selain itu, kejadian tromboemboli semakin sering menjadi penyebab mortalitas.^{2,7}

Pada pasien didapatkan diagnosis dubia ad malam dengan sifat dari penyakit ini yang progresif. Pada pasien didapatkan anemia hemolitik, proteiuria dan hematuria. Kerusakan ginjal pada pasien telah terjadi.

DAFTAR PUSTAKA

1. Anna MQ, Peter VR, et al. *Diagnosis of Systemic Lupus Erythematosus*. Diunduh 31 Agustus 2013 : <http://www.aafp.org>
2. Bertsias G, Ricard Cervera, Dimitrios T Boumpas. *Systemic Lupus Erythematosus: Pathogenesis and Clinical Features*. Diunduh 2 September 2013 : http://www.eular.org/edu_textbook.cfm. pp: 476-5055.
3. Hom G, Graham RR, Modrek B, Taylor KE, Ortmann W, Garnier S, et al. Association of Systemic Lupus Erythematosus with C8orf13-BLK and ITGAM-ITGAX. *N Engl J Med* 2008 Jan 20; 358: 900-9.7.
4. Kasper DL, Braunwald E, Fauci A, Hauser S, Longo D, Jameson JL. *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 16th ed. USA: McGraw-Hill; 2005.8.
5. Isselbacher, Braunwald, Wilson, Martin, Fauci, Kasper. 2000. *Lupus Erythematosus Sistemik*. Dalam Harrison : Prinsip-Prinsip Ilmu Penyakit Dalam. Jakarta : EGC, p: 1835.9.
6. Golman L, Ausiello D (eds). *Cecil Textbook of Medicine*. 22nd ed. USA: WB Saunders Company; 2003.10.
7. Petri MA, Systemic lupus erythematosus: *Clinical aspects*. In: Koopman WJ. Editor. Arthritis and Allied conditions. 15th ed. Philadelphia: Lippincott William & Wilkins. 2005:1473-147411.
8. Mok C. C, C S Lau. Pathogenesis of systemic lupus erythematosus. *J Clin Pathol* 2003;56:481 – 49012.

9. McPhee SJ, Ganong WF. 2006.
Pathophysiology of Disease. 5th ed.
USA: McGraw HillCompanies