

## ***SUBACUTE CUTANEOUS LUPUS ERYTHEMATOSUS PADA PENDERITA LUPUS ERITEMATOSUS SISTEMIK***

**Sayu Widiawati, IGAA. Dwi Karmila**  
*Bagian Ilmu Kesehatan Kulit dan Kelamin*

*Fakultas Kedokteran Universitas Udayana/Rumah Sakit Umum Pusat Sanglah Denpasar Bali*

### **ABSTRAK**

Lupus eritematosus (LE) merupakan penyakit autoimun dengan variasi klinis luas dari manifestasi terbatas pada kulit hingga sistemik. *Cutaneous lupus erythematosus* yang spesifik dibedakan menjadi *acute cutaneous lupus erythematosus*, *subacute cutaneous lupus erythematosus* (SCLE), dan *discoid lupus erythematosus*. Deteksi dini penyakit masih merupakan tantangan, karena LE dikenal sebagai “*the great imitators*”. Kasus, perempuan, usia 8 tahun dengan riwayat bercak merah pada wajah, dan punggung, disertai demam berulang. Lesi kulit berupa makula dan papul yang berkembang menjadi lesi papuloskuamosa dan beberapa lesi anular. Pemeriksaan histopatologi menunjukkan pola reaksi likenoid sesuai SCLE. Pada kasus juga memenuhi kriteria sebagai lupus eritematosus sistemik. Penatalaksanaan meliputi terapi definitif berupa kortikosteroid sistemik dan topikal, terapi suportif, simptomatis, dan pada kasus didapatkan respon terapi yang baik. [MEDICINA 2015;46:130-4].

**Kata kunci:** *systemic lupus erythematosus, subacute cutaneous lupus erythematosus, deteksi dini.*

## **SUBACUTE CUTANEOUS LUPUS ERYTHEMATOSUS OF SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS PATIENT**

**Sayu Widiawati, IGAA. Dwi Karmila**

*Department of Dermatology and Venereology*

*Udayana University Medical School / Sanglah Hospital Denpasar Bali*

### **ABSTRACT**

Lupus erythematosus (LE) is an autoimmune disease that has wide range clinical variation, from limited to the skin until systemic manifestation. There are three form of specific cutaneous lupus erythematosus; acute cutaneous lupus erythematosus, subacute cutaneous lupus erythematosus (SCLE), and discoid lupus erythematosus. Early detection of LE is still challenging consider LE known as “*the great imitators*”. Case, 8 years old girl, with a red patch on her face, back and extremities, accompanied by recurring fever. Skin lesion present as erythematous maculae and papule, that evolve into papulosquamous lesion and few with anular shape. Histopathology examination show lichenoid reaction reveal SCLE. The patient also meet the ACR's criteria for the classification of SLE. Therapy given were definitive therapy including systemic and topical corticosteroid, suportif and symptomatic therapy also. The case show good response to these therapy. [MEDICINA 2015;46:130-4].

**Keywords:** *systemic lupus erythematosus, subacute cutaneous LE (SCLE), early detection.*

### **PENDAHULUAN**

Lupus eritematosus (LE) merupakan penyakit autoimun dengan spektrum yang luas yaitu dari manifestasi terbatas pada kulit hingga sistemik. Manifestasi lupus eritematosus pada kulit, menurut James N. Gilliam, diklasifikasi menjadi lupus eritematosus kutaneus spesifik dan lupus eritematosus kutaneus nonspesifik. Lupus eritematosus

kutaneus spesifik dibedakan menjadi 3 tipe yaitu *acute cutaneous LE* (ACLE), *subacute cutaneous LE* (SCLE), dan *chronic cutaneous LE* (CCLE). Tipe SCLE dibedakan menjadi bentuk anular dan papuloskuamosa.<sup>1-3</sup>

*Subacute cutaneous LE* secara klinis dan histopatologi berada di antara bentuk CCLE dengan tendensi meninggalkan jaringan sikatrik dan bentuk ACLE yang berlangsung lebih singkat dan tidak meninggalkan jaringan

sikatrik.<sup>4</sup> Pada SCLE awalnya timbul lesi berupa makula eritema atau papul eritema yang berkembang menjadi lesi papuloskuamosa atau berupa plak berbentuk anular yang bergabung membentuk susunan polikistik. Lesi SCLE yang sembuh dapat menimbulkan dispigmentasi.<sup>1,3</sup>

Lupus eritematosus sistemik merupakan penyakit autoimun dengan manifestasi klinis yang bervariasi melibatkan multiorgan,

ditandai adanya antibodi antinuklear (ANA). Kriteria diagnosis SLE ditegakkan jika memenuhi paling sedikit empat dari sebelas kriteria klasifikasi dari *American College of Rheumatologi*.<sup>1,5,6</sup> Dari ketiga spektrum lupus eritematosus kutaneus tersebut, penderita dengan ACLE memiliki tendensi paling besar mengalami SLE yaitu 20% hingga 60%, dibandingkan tipe SCLE 10% hingga 15% dan DLE hanya 5% hingga 10%.<sup>2,4,7</sup> Sekitar 15-20% dari semua kasus SLE, terjadi dalam dua dekade pertama kehidupan.<sup>3,8</sup>

Deteksi dini lupus eritematosus masih merupakan tantangan, karena penyakit ini diketahui sebagai “*the great imitators*” dengan gejala bervariasi yang sering menyerupai penyakit lain.<sup>9,10</sup> Berikut dilaporkan kasus, SCLE pada penderita SLE dengan tujuan untuk memberikan informasi sehingga dapat sebagai bahan pertimbangan dalam diagnosis lupus eritematosus karena dengan deteksi dini dan pengobatan yang lebih tepat dapat menurunkan morbiditas dan mortalitas penderita.<sup>6,7</sup>

#### ILUSTRASI KASUS

Seorang perempuan, usia 8 tahun, suku Bali, warga negara Indonesia, dikonsulkan dari

bagian Pediatri, dengan *mixed connective tissue disease* disertai lesi kulit. Dari heteroanamnesis, didapatkan keluhan utama timbul bercak dan bintik merah yang tidak terasa gatal pada bagian wajah, lengan, dan kaki kanan dan kiri. Awalnya timbul bercak merah di dahi sejak 3 bulan yang lalu, kemudian bercak merah menyebar di pipi, lengan, tangan, punggung, dan kaki. Kulit penderita dikeluhkan cepat menjadi merah setelah terpapar sinar matahari kurang lebih sejak 4 bulan yang lalu. Penderita mengalami demam sejak dua bulan yang lalu. Penderita sebagai murid sekolah dasar, yang sering terpapar sinar matahari saat penderita berangkat dan pulang sekolah. Tidak ada riwayat nyeri sendi, luka pada mulut, dan minum obat-obatan dalam waktu lama. Tidak ada riwayat penyakit yang sama sebelumnya dan penyakit yang sama pada anggota keluarga.

Pada pemeriksaan fisik, didapatkan status *present* keadaan umum penderita lemah, berat badan penderita 18 kilogram, dan temperatur tubuh 38,9°C. Pada status generalis konjungtiva palpebra tampak pucat, dan tampak periungual eritema secara simetris. Status dermatologi pada wajah, punggung, dan tangan bagian dorsal didapatkan efloresensi

makula eritema, multipel, batas tegas, bentuk geografika, ukuran bervariasi, beberapa tampak berkonfluen dengan skuama tipis di permukaannya. Beberapa tampak erosi, ditutupi krusta coklat kehitaman, papul eritema multipel, bentuk bulat, ukuran bervariasi beberapa tampak berkonfluen (**Gambar 1 dan 2**). Pemeriksaan diaskopi pada makula eritema tampak pucat pada penekanan (**Gambar 3**). Pada mukosa bibir dan genitalia tidak ditemukan kelainan.

Pada pemeriksaan darah lengkap didapatkan penurunan hemoglobin 6,90 g/dl dan pada pemeriksaan hapusan darah tepi didapatkan gambaran anemia normokrom normositer. Pemeriksaan urin lengkap didapatkan proteinuri. Hasil pemeriksaan radiologi toraks AP didapatkan kesan efusi pleura.

Hasil pemeriksaan tes ANA yang positif yaitu pola nukleoli dengan titer lebih dari 1:1000 dan pola granuler sitoplasmik dengan titer lebih dari 1:1000. Pemeriksaan histopatologi biopsi kulit didapatkan gambaran *civatte bodies* pada epidermis, degenerasi vakuola pada dermis, dan infiltrat limfosit ringan di sekitar pembuluh darah dermis. Gambaran morfologi sesuai dengan *subacute cutaneous lupus erythematosus* (**Gambar 4**).



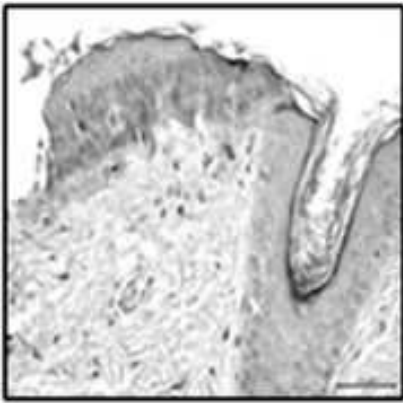
**Gambar 1.** Lesi wajah.



**Gambar 2.** Lesi di tangan.



**Gambar 3.** Tes diaskopi.



**Gambar 4.** Pemeriksaan histopatologi menunjukkan pola reaksi likenoid.

bagian dorsal, efloresensi makula hiperpigmentasi, multipel, batas tegas, bentuk geografika dan beberapa tampak bentuk anular, ukuran bervariasi (**Gambar 5 dan 6**). Penatalaksanaan yang diberikan metilprednisolon 3 x 8 mg secara oral sesuai bagian pediatri, salep hidrokortison 2,5% pada lesi, dan terapi suportif lainnya.



**Gambar 5.** Lesi di wajah.



**Gambar 6.** Lesi di tangan.

pengaruh konsumsi obat-obatan, dan paparan tembakau pada perokok. Faktor-faktor tersebut menginduksi apoptosis sel yang melepaskan autoantigen. Kemudian autoantigen ini dipresentasikan pada sel T, sehingga terbentuk sel T dan sel B yang teraktivasi dan membentuk autoantibodi. Autoantibodi akan menimbulkan respon inflamasi dan injuri jaringan sehingga timbul manifestasi klinis lupus eritematosus.<sup>1,3,11</sup>

Terdapat 3 bentuk lupus eritematosus kutaneus yang spesifik yaitu ACLE, SCLE dan CCLE. Seperti pada SLE, insidens SCLE paling sering pada wanita usia muda hingga pertengahan. Lesi SCLE dapat berawal dari lesi makula atau papul eritema simetris dengan skuama tipis yang berevolusi menjadi lesi papuloskuamosa atau bentuk anular. Sebagian besar penderita SCLE memiliki lesi papuloskuamosa atau bentuk anular dengan susunan polisiklik, sebagian kecil memiliki kedua jenis lesi tersebut. Karakteristik lesi SCLE ditandai adanya fotosensitivitas, dan timbul terutama pada area yang terpapar sinar matahari seperti daerah leher, punggung bagian atas, bahu, lengan bagian ekstensor, daerah "V" pada dada, dan agak jarang timbul pada area wajah.<sup>1,2,3,6</sup> Penyembuhan lesi SCLE tanpa menimbulkan jaringan parut, namun berupa dispigmentasi baik hipopigmentasi maupun hiperpigmentasi, dapat timbul bercak putih (*vitiligo-like leukoderma*) dan telangiektasis. Sekitar 50% lesi SCLE berhubungan dengan manifestasi arthritis pada SLE.

Pemeriksaan penunjang yang dapat dilakukan yaitu pemeriksaan histopatologi, imunopatologi dengan immunofluoresen, dan pada pemeriksaan serologi. Pada pemeriksaan histopatologi lesi SCLE akan tampak reaksi likenoid dengan degenerasi vakuola pada lapisan basal, dapat terlihat apoptosis keratinosit (*civatte bodies*) dan sel radang

Diagnosis kerja *subcute cutaneus lupus erythematosus*, dengan penatalaksanaan pemberian salep hidrokortison 2,5% dua kali sehari pada lesi kulit. Dari Bagian Pediatri, diagnosis kerja lupus eritematosus sistemik dengan gizi kurang. Penatalaksanaan yang diberikan berupa rawat inap, terapi definitif metilprednisolon 3 x 12 mg intravena *tapering-off*, terapi suportif dan simptomatis lainnya.

Pada pengamatan selanjutnya, tidak didapatkan keluhan munculnya lesi baru, lesi lama mulai menghitam dan beberapa tampak memudar. Demam tidak ada dan batuk sudah reda. Penderita sudah dapat makan dan minum seperti biasa. Pada pemeriksaan fisik didapatkan keadaan umum baik.

Status dermatologi pada wajah, punggung, dan tangan

#### DISKUSI

Lupus eritematosus merupakan penyakit autoimun, yang ditandai adanya autoantibodi terhadap antigen nuklear. Etiologi dan patogenesis lupus eritematosus secara sederhana merupakan interaksi antara faktor host dengan faktor lingkungan yang menyebabkan hilangnya *self-tolerance* dan memicu timbulnya autoimunitas.<sup>1,3</sup> Faktor host terdiri dari faktor suseptibilitas genetik, adanya peran penting *toll-like receptor* (TLR) dan interferon tipe 1 (IFN). Faktor host yang kedua yaitu faktor hormonal dengan peningkatan risiko SLE pada wanita. Faktor lingkungan terdiri dari faktor radiasi sinar ultraviolet merupakan faktor lingkungan yang terpenting, selanjutnya terdapat pengaruh dari faktor infeksi terutama infeksi virus Epstein-Barr,

limfosit yang jarang. Infiltrat sel radang tampak lebih superfisial. Dengan pemeriksaan imunofluoresen didapatkan gambaran *lupus band*. Pemeriksaan serologi merupakan evaluasi paling penting untuk anak-anak yang diduga menderita SLE, dan antibodi antinuklear (ANA) adalah uji skrining yang paling bermanfaat. Profil serologis pada anak-anak dengan SLE mirip dengan orang dewasa, meskipun beberapa penulis telah melaporkan sedikit peningkatan insiden uji antibodi yang positif. Tes ANA memiliki sensitivitas hingga 90% namun memiliki spesifitas yang rendah.<sup>11</sup> Pemeriksaan untuk mendeteksi autoantibodi Ro pada sirkulasi sangat menunjang penegakan diagnosis SCLE, namun pemeriksaan ini tidak mutlak dilakukan dalam penegakan diagnosis SCLE.<sup>2,3,6</sup>

Kasus SCLE pada anak yang dilaporkan oleh Rai dkk<sup>12</sup> menunjukkan manifestasi klinis berupa lesi plak bentuk anular pada area wajah, ekstremitas atas dan bawah dan adanya fotosensitivitas. Pada pemeriksaan imunofluoresen didapatkan gambaran *lupus band*.

Pada kasus, lesi kulit ditegakkan sebagai SCLE berdasarkan manifestasi klinis, pemeriksaan histopatologi dan serologi. Lesi SCLE pada kasus berupa makula eritema dan papul eritema yang berkonfluen membentuk gambaran papuloskuamosa, dan didapatkan beberapa lesi berbentuk anular. Pada pemeriksaan histopatologi didapatkan gambaran reaksi likenoid sesuai dengan SCLE, dan pada pemeriksaan serologi didapatkan tes ANA positif dengan titer > 1:1000.

Setidaknya 10 hingga 15% pasien SLE atau yang memenuhi setidaknya 4 dari kriteria klasifikasi lupus eritematosus sistemik yang diajukan oleh *American College of Rheumatology* (ACR) memiliki lesi kulit sesuai SCLE.<sup>13</sup>

Manifestasi klinis SLE pada kasus meliputi adanya lesi fotosensitivitas, serositis berupa pleuritis, kelainan hematologi berupa anemia dan limfopenia, kelainan ginjal berupa proteinemia dan tes ANA yang positif dengan titer > 1:1000.

Terapi LE saat ini bergantung pada luas lesi lokal dan keterlibatan sistemik. Terapi sistemik pada SLE antara lain prednison atau prednisolon 1-2 mg/kg/hari dalam 2 atau 3 dosis terbagi, diberikan pada fase awal SLE untuk mencapai remisi. Dosis rendah dapat digunakan pada penderita dengan gejala yang lebih ringan sebesar 0,5 mg/kg/hari.<sup>3,6</sup> Pada penatalaksanaan lupus eritematosus sedapat mungkin menghindari atau mengeliminasi pemakaian kortikosteroid, mengingat efek samping yang dapat ditimbulkan pada penggunaan jangka panjang. Agen terapi sistemik lainnya berupa antimalaria golongan hidroklorokuin, penambahan agen immunosupresif pada kortikosteroid, dapat diberikan agen biologi golongan anti TNF seperti *etanercept*, *adalimumab*, dan *ifliximab*.<sup>5,13,14</sup>

Terapi topikal pada lupus eritematosus kutaneus meliputi pemberian kortikosteroid topikal atau inhibitor kalsineurin seperti pimekrolimus 1% dan takrolimus 0,1%. Kortikosteroid topikal diberikan selama 2 minggu diikuti 2 minggu selanjutnya sebagai fase istirahat untuk meminimalisir efek samping yang dapat ditimbulkan. Pemberian terapi suportif lainnya seperti memperbaiki status gizi penderita juga berperan penting dalam penatalaksanaan SLE.<sup>3,13,14</sup>

Tata laksana pada kasus berupa pemenuhan kebutuhan nutrisi dan cairan secara parenteral maupun oral, terapi definitif metilprednisolon 3 x 12 mg intravena *tapering off*, terapi topikal hidrokortison 2,5% yang

dioleskan dua kali sehari, terapi simptomatis dan suportif lainnya. Setelah 12 hari perawatan, kondisi penderita membaik, penatalaksanaan dilanjutkan dengan rawat jalan, dengan pemberian metilprednisolon dengan dosis *tapering-off*. Penderita dan keluarga diberikan penjelasan supaya melindungi kulit penderita dari paparan sinar matahari langsung dengan menggunakan perlindungan fisik atau mengaplikasikan krim tabir surya. Perbaikan prognosis lupus eritematosus pada anak telah meningkat secara dramatis. Pada beberapa laporan saat ini didapatkan angka harapan hidup 5 tahun, mencapai 100% dan angka harapan hidup 10 tahun mencapai 90%.<sup>3,6</sup> Pada kasus prognosis adalah dubius.

## RINGKASAN

Telah dilaporkan kasus *subacute cutaneous lupus eritematosus* pada penderita lupus eritematosus sistemik. Diagnosis SCLE ditegakkan berdasarkan anamnesis adanya riwayat fotosensitif, dan timbulnya lesi kulit pada wajah, dada, dan ekstremitas bagian atas. Pada pemeriksaan fisik didapatkan lesi makula dan papul eritema yang berkonfluen membentuk susunan papuloskuamosa dan beberapa lesi anular. Diagnosis SCLE dikonfirmasi dengan pemeriksaan histopatologi yang menunjukkan pola reaksi likenoid sesuai SCLE. Pada kasus juga memenuhi kriteria ACR untuk klasifikasi SLE. Tata laksana yang diberikan terapi definitif berupa kortikosteroid sistemik dan topikal, terapi suportif dan terapi simptomatis lainnya. Setelah penderita mengalami perbaikan klinis, tata laksana dilanjutkan dengan rawat jalan. Keluarga penderita diberikan penjelasan mengenai penyakit, dan pencegahan kekambuhan.

**DAFTAR PUSTAKA**

1. Bertias G, Cervera R. Report of a task force of the EULAR Standing Committee for international clinical studies including therapeutics. *Ann Rheum Dis.* 2008;67:195-205.
2. Kuhn A, Sontheimer R, Ruzicka T. Clinical manifestations of cutaneous lupus erythematosus. Dalam: Kuhn A, Lehmann P, Ruzicka T, penyunting. *Cutaneous Lupus Erythematosus.* Heidelberg: Springer; 2005. h. 59–92.
3. Costner I, Sontheimer D. Lupus erythematosus. Dalam: Goldsmith A, Katz I, Gilchrist A, Paller AS, Leffell J, Wolff K, penyunting. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine.* New York: McGraw Hill; 2012. h. 1909–26.
4. Berbert L, Mantese A. Cutaneous lupus erythematosus-clinical and laboratory aspect. *An Bras Dermatol.* 2005; 80(2):119-31.
5. Paller S, Mancini J. Collagen Vascular Disorders. Dalam: Paller S, Mancini J, penyunting. *Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology.* Philadelphia: Elsevier; 2011.h.499-508.
6. Sudewi, Kurniati, Suyoko M, Munasir Z, Akib P. Karakteristik klinis lupus eritematosus sistemik pada anak. *Sari Pediatri.* 2009;11(2): 109-12.
7. Brunner I, Gladman D, Ibanez D, Urowitz D, Silverman D. Difference in disease features between childhood-onset and adult-onset systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum.* 2008;58: 556-62.
8. Manson J, Rahman A. Systemic lupus erythematosus[diakses 25 November 2012]. Diunduh dari: <http://www.OJRD.com/content1/1/6>.
9. Paller G, Kala K, Thomson D, Hahn D. Demographics and presenting clinical feature of childhood systemic lupus erythematosus. *South Africa Medical Journal.* 2005;95: 424-7.
10. Goodfield M, Jones S. The 'connective tissue diseases'. Dalam: Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C, penyunting. *Rook's Textbook of Dermatology.* Oxford: Wiley-Blackwell; 2010. h. 51.1–51.138.
11. Weedon D. The lichenoid pattern ('interface dermatitis'). Dalam: Weedon D, penyunting. *Weedon's Skin Pathology.* Brisbane: Churchill Livingstone Elsevier; 2010. h. 35–70.
12. Rai M, Balachandran C. Subacute cutaneous lupus erythematosus (SCLE) presenting in childhood. *Dermatology Online Journal.* 2005; 11(2):27-9.
13. Gronhagen M. Cutaneous lupus erythematosus: An update. *Indian Dermatol Online.* 2014;5(1):7-13.
14. Santos M, Borges C, Coreria M, Telles R, Lanna C. Assessment of nutritional status and physical activity in systemic lupus erythematosus patients. *Bras J Rheumatol.* 2010;50(6):631-45.