

Diagnosis dan Tatalaksana Polymyositis

Ade Yonata

Departemen Penyakit Dalam, Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

Abstrak

Polymyositis adalah miopati inflamasi idiopatik yang menyebabkan kelemahan otot simetris proksimal, peningkatan kadar enzim otot rangka, serta elektromiografi (EMG) dan temuan biopsi otot yang spesifik. Wanita 51 tahun datang ke rumah sakit dengan keluhan utama nyeri pada otot tangan dan kaki sejak 3 minggu sebelum masuk rumah sakit. Laboratorium menunjukkan peningkatan transaminase dan *creatin kinase* (CK) serta ANA dan anti-dsDNA yang positif. Pasien didiagnosis polymyositis autoimun dan diterapi dengan steroid. Polymyositis merupakan penyakit yang jarang. Diagnosis dan tatalaksana yang baik pada pasien polymyositis dapat mengurangi keluhan pasien dan memperbaiki kualitas hidupnya. [JuKe Unila 2015; 5(9):69-75]

Kata kunci: autoimun, myopati, polymyositis

Diagnosis and Treatment of Polymyositis

Abstract

Polymyositis is an idiopathic inflammatory myopathy that causes symmetric proximal muscle weakness, increased skeletal muscle enzyme levels, and characteristics electromyography (EMG) and muscle biopsy findings. A 51-year-old woman came to the hospital with a chief complaint of pain in the muscles of the arms and legs since three weeks before admission. Laboratory findings showed increased of transaminase and creatin kinase (CK) and positive result of ANA and anti-dsDNA. Patients was diagnosed with autoimmune polymyositis. Patients then was treated with corticosteroids. Polymyositis is a rare disease, good diagnosis and management of patients with polymyositis will reduce patient's symptoms and improve her quality of life. [JuKe Unila 2015; 5(9):69-75]

Keywords: autoimmune, myopati, polymyositis

Korespondensi: dr. Ade Yonata, M.MolBiol, Sp.PD., alamat Jln. Prof. Soemantri Brodjonegoro No. 1, HP 081283165458, e-mail ade.yonata@fk.unila.ac.id

Pendahuluan

Polymyositis adalah miopati inflamasi idiopatik yang menyebabkan kelemahan otot simetris proksimal, peningkatan kadar enzim otot rangka, serta elektromiografi (EMG) dan temuan biopsi otot yang spesifik.¹⁻³

Patofisiologi polymyositis masih belum sepenuhnya diketahui, namun mekanisme autoimun merupakan patogenesis utama penyakit ini. Agen yang mencetuskan mekanisme autoimun polymyositis tetap tidak diketahui, kemungkinan cedera otot yang dimediasi virus atau cedera mikrovaskuler menyebabkan pelepasan autoantigen otot.³⁻⁴

Miopati inflamasi idiopatik adalah penyakit yang relatif jarang terjadi, dengan insiden berkisar 0,5-8,4 kasus per juta penduduk. Polymyositis lebih sering terjadi pada wanita dibandingkan pada pria (rasio 2:1). Polymyositis biasanya mempengaruhi orang dewasa dengan umur >20 tahun, terutama yang berusia 45-60 tahun.⁴

Diagnostik kriteria dan skema klasifikasi didasarkan pada kombinasi klinis,

laboratorium, dan evaluasi patologi. Kriteria yang paling berguna untuk diagnosis adalah kelemahan otot proksimal, elevasi enzim serum, karakteristik EMG, dan histopatologi biopsi otot yang khas. Laporan ini menyajikan kasus pengelolaan pasien dermatomyositis pada orang dewasa.

Kasus

Wanita 51 tahun datang ke RS dengan keluhan utama nyeri pada otot lengan dan kaki sejak tiga minggu sebelum masuk rumah sakit (SMRS).

Sejak satu bulan SMRS pasien mengeluh nyeri pada paha kanan. Paha dikatakan sedikit bengkak. Demam disangkal. Nyeri dirasakan terus-menerus. Pasien berobat ke dokter umum, dicek darah, dan dikatakan asam urat tinggi. Pasien diberi obat, namun tidak tahu namanya, namun tidak ada perbaikan. Pasien diberi obat alopurinol dan natrium diklofenak.

Sejak tiga minggu SMRS pasien mengeluh nyeri pada lengan dan kaki. Nyeri terjadi pada otot lengan dan kaki serta nyeri

pada sendi-sendi tangan dan kaki. Nyeri pada otot dirasakan lebih berat dibanding nyeri sendi. Nyeri terutama terjadi pada lengan kiri dan bahu kiri. Nyeri pada otot dan sendi terjadi terus menerus dan bertambah bila digerakkan. Tidak ditemukan riwayat trauma, bengkak sendi, kaku sendi pagi hari, demam, batuk pilek, mual, dan muntah. BAB biasa, perubahan pola BAB disangkal. BAK biasa. Nyeri bertambah sejak satu minggu SMRS. Pasien berobat ke dokter dan diberi obat, pasien tidak tahu nama obatnya, namun tidak ada perbaikan. Sulit menelan disangkal, sesak/sulit bernafas disangkal. Bengkak di kaki disangkal.

Riwayat rambut rontok disangkal, kemerahan di pipi tidak ada/kulit jika terkena matahari tidak ada, sariawan tidak ada. Badan lemah ada, riwayat penurunan berat badan disangkal disangkal. Riwayat stroke tidak ada. Riwayat kelemahan otot sebelumnya tidak ada. Riwayat penggunaan narkoba suntik disangkal, transfusi darah disangkal. Riwayat makan obat-obatan lain sebelum sakit disangkal, riwayat konsumsi alkohol disangkal.

Pasien tidak ada riwayat sakit seperti ini sebelumnya. Riwayat diabetes mellitus dan hipertensi disangkal. Di keluarga tidak ada penyakit seperti ini sebelumnya. Tidak ada riwayat penyakit keganasan di keluarga.

Dari pemeriksaan fisik status lokalis kulit dalam batas normal, tidak ada *rash* atau kemerahan pada seluruh kulit. Terdapat nyeri tekan pada seluruh otot lengan atas dan bawah, kanan dan kiri serta seluruh otot tungkai mulai paha dan otot tungkai bawah baik kanan dan kiri. Nyeri tekan paling hebat terdapat pada otot bahu kanan serta bisep dan trisep kanan. Tidak terdapat bengkak otot ataupun otot yang kaku. Otot tidak ada yang atrofi. Terdapat juga nyeri tekan pada sendi glenohumeral kanan serta metakarpofalangeal kanan. Tidak didapatkan merah dan tidak teraba panas pada daerah sendi-sendi tubuh. Motorik dalam batas normal.

Dari pemeriksaan lab didapatkan leukosit 6.800/uL, Hb 12,4 g/dL, Ht 39%, trombosit 263.000, MCV 86,4 fL, MCH 27,7pg. SGOT 946, SGPT 220. Ureum 36 mg/dL, kreatinin 0,5 mg/dL, gula darah sewaktu 108, elektrolit darah natrium 137, kalium 3,99 dan klorida 112, LED 27, GGT 19, alkali fspasienfatase 19, asam urat darah 7,6, trigliserida 174, kolesterol total 147, HDL 31, LDL 81, CK 11433 U/l, LDH 2530. RF negatif,

CRP positif, ANA positif, C3 123 mg/dl, C4 29mg/dl, anti dsDNA 28,3 u/l. EKG dalam batas normal.

Pasien diberikan terapi diet lunak 1.900 kkal, natrium diklofenak 2x50 mg, serta lansoprazol 1x30 mg caps. Perawatan hari ke dua pasien masih mengeluh nyeri tidak ada perbaikan. Masalah pada pasien yaitu suspek polimiyositis dengan diagnosis banding inclusion body myositis, myositis infeksi, dan myositis yang diinduksi obat serta hiperurisemia. Pasien diterapi dengan natrium diklofenak 2x50 mg, metilprednisolon 4 mg 3-3-2, serta lansoprazol 1x30 mg caps. Natrium diklofenak dihentikan.

Pasien dikonsultasikan ke bagian neurologi untuk diperiksa EMG. Hasil pemeriksaan neurologi didapatkan reflek patologis dianggap myositis dengan suspek infark lama. Saran dari bagian neurologi diberikan metilprednisolon 4x125 mg, neurobion 1x1, morfin sulfat 1x10 mg, dan gabapentin 3x100 mg. Natrium diklofenak dihentikan. Pasien juga disarankan *CT scan*, dan EMG belum dapat dilakukan karena nyeri otot masih berat. Pasien dikonsulkan ke bedah untuk biopsi otot dan direncanakan dilakukan di kamar operasi. Pasien persiapan operasi.

Perawatan hari ke-4, pasien sudah merasa baik dan tidak nyeri otot lagi. Pasien terlihat dapat berjalan tanpa ada nyeri. Pasien minta pulang paksa dengan alasan sudah perbaikan dan tidak ada biaya lagi. Berdasarkan data terakhir yang ada, pasien didiagnosis dengan polymiositis et causa autoimun. Pasien diterapi pulang dengan metilprednisolon 4 mg 3-3-2, lansoprazole 1x30 mg, neurobion 1x1, morfin sulfat 1x10 mg, dan gabapentin 3x100 mg. Pasien diminta untuk kontrol ke poliklinik.

Pembahasan

Polymyositis adalah miopati inflamasi idiopatik yang menyebabkan kelemahan otot simetris proksimal, peningkatan kadar enzim otot rangka, EMG karakteristik, dan temuan otot biopsi. Miopati inflamasi idiopatik, yang lebih dikenal dengan miositis terdiri dari polymyositis, dermatomyositis (DM), dan *inclusion body* myositis (IBM). DM secara klinis mirip dengan polymyositis, adalah inflamasi miopati idiopatik terkait dengan karakteristik manifestasi dermatologis. IBM adalah inflamasi perlahan miopati idiopatik dengan karakteristik

temuan patologis umumnya ditemukan pada laki-laki yang lebih tua.¹⁻³

Bohan dan Peter menggolongkan miopati inflamasi idiopatik sebagai berikut:⁴

- I – Polimiyositis idiopatik primer
- II – Dermatomyositis idiopatik primer
- III – Polymyositis atau dermatomyositis berhubungan dengan malignansi
- IV – Polymyositis atau dermatomyositis anak-anak
- V – Polymyositis atau dermatomyositis berhubungan dengan penyakit jaringan ikat lainnya
- VI – *Inclusion body* myositis
- VII – Lain-lain (misal *eosinophilic* myositis, myositis ossificans, *focal* myositis, *giant cell* myositis)

Miopati inflamasi idiopatik adalah penyakit yang relatif jarang terjadi, dengan insiden berkisar 0,5-8,4 kasus per juta penduduk. Di Amerika Serikat, polymyositis lebih umum di ras kulit hitam. Polymyositis kurang umum di kalangan orang Jepang. Polymyositis lebih sering terjadi pada wanita dibandingkan pada pria (rasio 2:1); Polymyositis biasanya mempengaruhi orang dewasa dengan umur >20 tahun, terutama yang berusia 45-60 tahun. Polymyositis jarang mempengaruhi anak-anak, tidak seperti dermatomyositis. Kebanyakan pasien dengan polymyositis merespon positif terhadap terapi immunosupresif tetapi mungkin memerlukan pengobatan seumur hidup. *Five-year survival rates* telah diperkirakan lebih dari 80%. Penyebab kematian termasuk kelemahan otot yang parah, keterlibatan paru, keterlibatan jantung, terkait keganasan, dan komplikasi terapi immunosupresif, terutama infeksi.⁴⁻⁶

Mekanisme autoimun nampaknya mendasari patogenesis polymyositis. Meskipun agen yang mencetuskan polymyositis tetap tidak diketahui, kemungkinan cedera otot yang dimediasi virus atau cedera mikrovaskuler menyebabkan pelepasan autoantigen otot. Autoantigen ini kemudian dipresentasikan ke limfosit T oleh makrofag dalam otot. *Activated T lymphocytes* berproliferasi dan melepaskan sitokin seperti interferon gamma (IFN-gamma) dan interleukin 2 (IL-2). IFN-gamma mempromosikan aktivasi makrofag lebih lanjut dan pelepasan mediator inflamasi seperti IL-1 dan *tumor necrosis factor-alpha* (TNF-alpha).

Selain itu, sitokin ini mendorong ekspresi dari molekul *major histocompatibility complex* (MHC) kelas I dan II dan molekul adhesi pada sel otot. Serat otot dirusak ketika limfosit T (sitotoksik) dan CD8 bertemu antigen dalam hubungannya dengan molekul MHC kelas I pada sel otot. Makrofag melanjutkan lebih lanjut proses kerusakan baik secara langsung maupun dengan mengeluarkan sitokin.

Bohan dan Peter (1975) menyarankan kriteria untuk membantu dalam diagnosis dan klasifikasi dermatomyositis dan polymyositis (Tabel 1). Dari 5 kriteria, 4 terkait dengan penyakit otot, yaitu (1) kelemahan progresif simetris proksimal, (2) peningkatan enzim otot, (3) elektromiogram abnormal, dan (4) biopsi otot abnormal, sedangkan ke-5 adalah adanya kelainan kulit yang kompatibel. Diagnostik dari myositis harus dicurigai pada orang dewasa dengan mulainya subakut atau onset mendadak dari kelemahan otot proksimal simetris. Diagnosis dari myositis didukung oleh tanda laboratorium miopati seperti peningkatan CK serum atau *lactate*

Tabel 1. Kriteria Diagnosis Poliomyositis Setelah Bentuk Miopati Lain Disingkirkan^{6,9}

1. Kelemahan otot proksimal yang simetris, sering
2. Elektromiografi miopati
Durasi pendek, kecil, amplitudo rendah, potensial polifasik, potensial fibrilasi, terlihat bahkan pada saat istirahat, frekuensi tinggi yang *bizarre*, *discharge* yang berulang
3. Peningkatan aktivitas enzim serum yang terkait myositis: creatine kinase, aldolase, laktat dehidrogenase, transaminase (alanine transaminase, aspartate transaminase)
4. Adanya inflamasi kronis pada biopsi
Nekrosis tipe I dan tipe II fibrosis otot
Degenerasi dan regenerasi serat otot dengan variasi
Koleksi fokal sel mononuklear perivaskuler atau intersisial

Definite polymyositis: kriteria 1-4, *probable polymyositis*: tiga dari kriteria 1-4

Possible polymyositis: 2 atau 3 kriteria 1-4.

dehydrogenase (LDH), perubahan miopati EMG atau biopsi otot dengan tanda miopati. Diagnosis pasti dapat dibuat bila terdapat perubahan histopatologi pada biopsi otot. Perubahan ini meliputi infiltrat sel inflamatori mononuklear, regenerasi dan degenerasi serat otot.^{1,7,8}

Penerapan kriteria ini mengasumsikan bahwa infeksi, toksik, metabolik, miopati endokrin atau *dystrophic* telah dikeluarkan dengan evaluasi yang tepat.

Pada pasien ini didapatkan keluhan nyeri pada otot lengan dan kaki sejak 3 minggu SMRS. Nyeri dirasakan terutama pada otot bahu. Didapatkan juga kelemahan pada seluruh otot lengan dan kaki kanan dan kiri. Nyeri dirasakann juga pada sendi tangan dan kaki. Nyeri pada otot dirasakan lebih berat dibanding nyeri sendi. Nyeri terutama terjadi pada lengan kiri dan bahu kiri. Nyeri pada otot dan sendi terjadi terus menerus dan bertambah bila digerakkan. Pada laboratorium didapatkan peningkatan enzim kreatin kinase 11.433 U/l dan LDH 2.530 u/l serta peningkatan transaminase SGOT 946 dan SGPT 220. Pasien ini memang hingga pulang paksa belum sempat dilakukan EMG karena saat itu pasien masih terlau nyeri sehingga bagian neurologi tidak dapat melakukan EMG. Biopi otot direncanakan dan telah dipersiapkan bersama bagian bedah, namun pasien menolak dan pulang paksa. Pada pasien ini didapatkan 2 dari 4 kriteria Bohan untuk polymyositis sehingga pasien dipikirkan kemungkinan (*possible*) polymyositis.

Polymyositis termasuk dalam penyakit *idiopathic infalamatory myophaty* (autoimun myositis) yang terdiri dari polymyositis,

dermatomyositis, dan *inclusion body* myositis. Pada dermatomyositis semua kriteria Bohan harus ada disertai dengan manifestasi klinis pada kulit yang berupa eritema atau rash pada kulit.⁹⁻¹⁰ Pada pasien ini tidak didapatkan adanya manifestasi kulit sehingga dermatomyositis disingkirkan. Pada IBM biasanya terdapat pada laki-laki umur >50 tahun, keterlibatan ototnya biasanya asimetris dan respon terapi dengan kortikosteroid yang buruk.^{2,6}

Pada pasien ini didapatkan gejala klinis berupa nyeri otot yang berat. Pada kepustakaan dikatakan 30% atau 2 dari 3 pasien polymyositis dapat mengalami nyeri otot walau sebagian besar pasien polymyositis tidak ada nyeri otot (*painless*).^{2,6,10} Beberapa kondisi penyakit dengan nyeri otot luas dapat menjadi diagnosis banding. Kondisi nyeri otot akibat infeksi terutama *viral myopathy* biasanya dikaitkan dengan adanya demam.¹¹ Kondisi lain diantaranya *polymyalgia rheumatica* yang biasanya disertai kaku muskuloskeletal pagi hari lebih dari satu jam. Perbedaan yang penting dengan polymyositis yaitu CK yang normal pada *polymyalgia rheumatica*.^{2,6,12} Kondisi nyeri otot yang lain yaitu fibromyalgia, biasanya terjadi pada wanita muda atau umur pertengahan, dan sering disertai gangguan tidur dan gangguan psikologis seperti ansietas atau depresi serta CK yang normal.^{6,9}

Creatine kinase, laktatedehidrogenase (LD), aldolase, aspartate aminotransferase (AST), dan alanine aminotransferase (ALT) merupakan enzim otot yang rutin diperiksa pada evaluasi myopati. Pada myositis terdapat kerusakan myosit sehingga terjadi pelepasan

Tabel 2. Perbedaan Polymyositis dengan *Inclusion Body* Myositis¹

	Inclusion Body Myositis	Polymyositis
Demografik	Laki-laki > perempuan Umur > 50 tahun	Perempuan > laki-laki Semua umur, terutama 40-50 tahun
Keterlibatan otot	Proksimal dan distal Asimetris	Proksimal Simetris
Keterlibatan organ ekstramuskular	Neuropati	Paru, jantung, sendi
ANA	Kadang-kadang positif	Seringkali positif
Antibodi spesifik miositis	Tidak ada	Ada
EMG	Miopatik dan neuropatik	Miopatik
Biopsi otot	Infiltrat sel T CD8 <i>Red-rimmed vacuoles</i> berisi amiloid	Infiltrat sel T CD 8
Respon terapi imunosupresif	Buruk	Seringkali baik

enzim-enzim spesifik intra myosit ke dalam darah yang ditunjukkan dengan peningkatan enzim CK, LDH, serta transaminase. Hampir semua pasien dengan polymyositis mengalami peningkatan setidaknya satu enzim otot, sebagian besar dapat memiliki peningkatan semua enzim otot tersebut. Pada kasus berat, dikatakan konsentrasi CK serum dapat meningkat hingga 50 kali normal.^{2,7,10} Pada pasien ini didapatkan CK 11.433 U/l, suatu peningkatan >50 kali nilai normal 140 U/l, sehingga dapat diperkirakan ini merupakan kasus polymyositis yang berat. Creatine kinase tidak spesifik untuk myositis dan dapat terdapat pada kondisi lain. 10-20% pasien dapat memiliki nilai CK dalam *range* normal.³

Elektromiografi pada pasien sayangnya belum dilakukan karena bagian neurologi tidak dapat melakukan saat itu karena pasien masih sangat nyeri otot. EMG adalah bagian dari prosedur diagnostik. Perubahan miopatik termasuk perubahan potensi unit motor miopatik dengan atau tanpa *discharge* dan fibrilasi. Suatu EMG normal tidak menyingkirkan diagnosis myositis. Sensitivitas terhadap perubahan EMG tidak jelas, sehingga EMG tidak dianjurkan sebagai penilaian hasil pengobatan. Biopsi pada pasien telah direncanakan dan telah dipersiapkan, namun pada hari akan dilakukan biopsi otot pasien minta pulang paksa. Biopsi otot penting untuk mengkonfirmasi perubahan inflamasi dan untuk membedakan antara PM dan IBM, serta menyingkirkan miopati lainnya. Jarum biopsi otot menunjukkan nekrosis dan regenerasi serat dalam hubungannya dengan infiltrat sel inflamasi dengan limfosit di sekitar pembuluh darah dan di antara serat otot. Biopsi otot yang positif diperlukan untuk diagnosis definitif polymyositis.^{6,9,13}

Manifestasi klinis ekstrapuskuloskeletal dapat menyertai dan harus juga ditanyakan pada pasien-pasien yang dicurigai myositis.²⁻⁴

1. Gejala sistemik seperti demam, malaise, penurunan berat badan, arthralgia, dan fenomena Raynaud, terutama ketika inflamasi miopati terkait dengan gangguan jaringan ikat. Pada pasien ini terdapat malaise dan arthralgia. Demam dan fenomena Raynaud tidak ditemukan
2. Disfagia, odinofagia, dan *nasal regurgitation* dapat terjadi karena keterlibatan otot lurik orofaringeal dan kerongkongan bagian atas.

Pada pasien ini tidak ditemukan keluhan gastrointestinal.

3. Gangguan jantung, termasuk cacat konduksi atrioventrikular, takiaritmia, kardiomiopati dilatasi, fraksi ejeksi yang rendah, dan gagal jantung kongestif, jarang dapat terjadi. Hal ini terjadi baik dari penyakit itu sendiri atau dari hipertensi yang berhubungan dengan penggunaan jangka panjang glukokortikoid. Pada pasien ini, baik anamnesis, pemeriksaan fisik, serta EKG semuanya dalam batas normal.
4. Disfungsi paru, karena kelemahan otot dada, penyakit paru interstisial, atau pneumonitis yang diinduksi obat (misalnya, dari metotreksat), yang dapat menyebabkan dispnea, batuk produktif, dan aspirasi pneumonia. Pada pasien ini tidak didapatkan keluhan pernafasan serta pemeriksaan fisik paru dalam batas normal, namun observasi kemungkinan perburukan respirasi tetap dilakukan secara ketat.
5. Artralgia, sinovitis, atau bentuk artropati dengan subluksasi pada sendi interfalangealis dapat terjadi pada beberapa pasien dengan DM dan PM yang memiliki antibodi Jo-1. Pasien ini terdapat artralgia saja yang tidak terlalu nyeri. Antibodi Jo-1 belum sempat diperiksa pada pasien ini.

Rheumatoid factor pada pasien ini negatif sehingga kemungkinan adanya rheumatoid arthritis diperkecil. Pasien polymyositis dapat memiliki RF positif namun terjadi hanya sekitar 5-10% pasien polymyositis.¹⁴ Pasien diperiksa penanda Anti Nuclear Antibody untuk membuktikan penyebab autoimun pada kondisi myositis pasien. ANA positif merupakan komponen esensial untuk kondisi autoimun sistemik seperti *systemic lupus erythematosus* (SLE) dan juga dapat ditemukan pada polymyositis. Sensitivitas ANA pada SLE dapat mencapai 93%, skleroderma 85%, dan pada polymyositis/dermatomyositis 61%.¹⁵ Dengan ANA positif pada pasien ini dikonfirmasi penyebabnya adalah mekanisme autoimun, bukan karena myositis infeksi ataupun myositis yang diinduksi obat. Anti-dsDNA pasien 28,3 iu/ml yang merupakan nilai normal. Anti-dsDNA relatif spesifik (97%) untuk SLE sehingga kondisi SLE pada pasien dapat disingkirkan. Pasien ini juga memiliki CRP positif yang meningkat sebagai bagian dari

respon fase akut terhadap inflamasi yang terjadi akibat proses kerusakan akibat reaksi autoimun.¹⁵ C3 dan C4 yang merupakan bagian sistem komplemen diperiksa untuk melihat peranannya pada aktivitas autoimun polymyositis. Hasil didapatkan C3 123 mg/dl dan C4 29mg/dl yang merupakan nilai normal.

Beberapa autoantibodi spesifik pada polymyositis saat ini telah ditemukan dan dapat digunakan untuk mengkonfirmasi kondisi myositis.^{1,5,10} Pasien ini belum sempat dilakukan pemeriksaan autoantibodi spesifik myositis dikarenakan telah pulang paksa setelah perawatan 3 hari.

Kortikosteroid merupakan obat lini pertama untuk polymyositis. Terapi glukokortikoid untuk pasien diawali dengan prednison dengan dosis 1 mg/kgBB per hari sampai enam minggu pertama terapi, dengan penilaian yang berkelanjutan dari respon klinis. Dosis prednison 1 mg/kgBB per hari tidak boleh bertahan lebih enam minggu karena potensi terjadinya miopati glukokortikoid. Setelah empat sampai enam minggu dengan dosis awal, *tapering* prednison harus dimulai.^{1,16,17} Tidak ada standar *tapering* untuk myopathies inflamasi, tetapi *tapering* yang dijelaskan di bawah ini sering digunakan.

Bila pada minggu ke-6 setelah steroid diberikan tidak menunjukkan perbaikan yang diharapkan, maka dapat ditambahkan azatioprin dengan dosis 2-3 mg/kgBB, dimulai dengan dosis 50 mg 1 kali sehari. Bila setelah 3 minggu tidak ada perbaikan dosis azatioprin dinaikkan hingga 100 mg per hari dan dapat dinaikkan lagi hingga mencapai dosis maksimal 150 mg/hari. Selama pemberian azatioprin harus hati-hati terhadap kemungkinan efek samping penekanan sumsum tulang dan gangguan fungsi hati.^{1,16,17}

Metotreksat juga dapat diberikan pada polymyositis dengan dosis awal 7,5 mg/minggu dan dapat dinaikkan sampai 15 mg/minggu bila setelah 4-6 minggu tidak didapatkan perbaikan yang diharapkan. Siklofosamid dan siklosporin A jarang diberikan pada polymyositis walaupun mungkin dapat memberikan efek yang baik. Siklosporin A memberikan hasil yang baik pada myositis dengan anti-Jo-1 positif dan polymyositis refrakter. Dosis siklosporin A untuk miositis adalah 2,5-5 mg/kgBB/hari.^{1,16,17}

Terapi imunoglobulin telah terbukti efektif dalam kasus-kasus yang resisten terhadap dermatomyositis di RCT dan juga pada polymyositis dan sindrom overlap. Namun karena terbatasnya ketersediaan dan mahal, terapi ini umumnya disediakan untuk pengobatan kasus yang parah, khususnya mereka dengan kelemahan otot bulbar atau otot pernafasan yang tidak respon dengan glukokortikoid. Pada pasien dengan disfagia berat yang menghalangi asupan gizi yang memadai, terapi *intravenous immunoglobulin* (IVIG) dapat menyebabkan peningkatan dramatis dalam menelan dan dapat menghindari kebutuhan untuk gastrostomi perkutan. Terapi imunoglobulin juga merupakan terapi pilihan pada pasien dengan myositis dengan imunodefisiensi.^{9,16}

Rehabilitasi dan terapi fisik sangat penting dalam pengelolaan myositis. Latihan fisik sekarang direkomendasikan sebagai terapi kombinasi dengan pengobatan immunosupresif bersamaan. Menggabungkan latihan dengan terapi immunosupresif adalah aman dan memiliki efek menguntungkan yang jelas pada fungsi otot. Variabel yang paling penting pada pasien dengan myositis adalah fungsi fisik. Evaluasi kinerja otot harus melibatkan pengukuran kekuatan otot dan daya tahan otot. Pada pasien terapi fisik

Tabel 3. Autoantibodi Spesifik Polymyositis¹

Autoantibodi	Antigen	Gambaran Klinik
Anti-PM sel	Tak diketahui	Miositis, skleroderma, artritis
Anti-Ku	DNA-binding proteins	Overlap miositis-skleroderma-SLE
Anti-KJ	<i>Unidentified translation factor</i>	PM, pneumonitis interstitial, fenomena Raynaud
Anti-Fer	<i>Elongation factor 1alfa</i>	Miositis
Anti-MJ	Tak diketahui	DM juvenil
Anti-MAS	<i>tRNA antigen related</i>	Miositis, hepatitis, rabdomiolisis, alkoholik
Anti-U1RNP	<i>U1 small nuclear RNP</i>	Overlap PM-Skleroderma
Anti-sNRNP's	RNP's	Overlap PM-Skleroderma
Anti-Ro/SSA	Protein RNA	Miositis dengan sindrom Sjogren atau SLE

belum sempat dilakukan karena klinis nyeri otot yang sangat berat.^{5,16}

Prognosis polymyositis tergantung pada jenis kelamin, usia, tingkat keparahan miopati, keganasan, disfagia, dan masalah kardiopulmonal. Pada dewasa prognosis lebih baik, kecuali berkaitan dengan keganasan.^{3,10}

Simpulan

Polymyositis termasuk salah satu miopati inflamasi idiopatik. Patofisiologi yang utama adalah mekanisme autoimun. Kami telah mendiagnosis suatu pasien dengan possible polymyositis berdasarkan keluhan nyeri dan kelemahan otot yang simetris serta peningkatan enzim-enzim otot antara lain creatine kinase, LDH, dan transaminase. Kemungkinan miopati lain disingkirkan berdasarkan anamnesis dan pemeriksaan fisik. Penyebab autoimun miopati pada pasien dikonfirmasi dengan ANA yang positif sekaligus menyingkirkan kemungkinan bentuk miopati non-autoimun yang lain. Pasien diterapi dengan metilprednisolon *pulse dose* dikarenakan klinis miopati yang berat. Setelah tiga hari perawatan dengan pemberian satu hari *pulse dose* metilprednisolon, pasien mengalami kemajuan klinis yang berarti.

Daftar Pustaka

1. Setiyohadi BG. Miologi. Dalam: Sudoyo AW, Setiyohadu BG, Alwi I, Simadibrata M, Setiati S, editor. Buku ajar ilmu penyakit dalam. Edisi ke-4. Jakarta: Pusat Penerbitan Departemen Ilmu Penyakit Dalam FKUI; 2006.
2. Dalakas MC, Hohlfeld R. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet*. 2003; 362:971.
3. Dalakas MC. Polymyositis, dermatomyositis, and inclusion body myositis. Dalam: Braunwald, editor. *Harrison's principles of internal medicine*. Edisi ke-16. New York: McGraw-Hill; 2005.
4. Pappu R. Polymyositis [internet]. New York: WebMD LLC.; 2014 [diakses tanggal 3 November 2014]. Tersedia dari: <http://emedicine.medscape.com/article/335925-overview>.
5. Christopher-Stine L. Adult inflammatory myopathies. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology*. 2004; 18(3):331-44.
6. Rendt K. Inflammatory myopathies: narrowing the differential diagnosis. *Cleveland Clinic Journal of Medicine*. 2001; 68(6):505.
7. Wortmann RL. Idiopathic inflammatory myopathies. Dalam: Goldman L, Bennett JC, editor. *Cecil textbook of medicine*. Edisi ke-21. Saunders; 2000.
8. Wortmann RL. Polymyositis & dermatomyositis. Dalam: Imboden J, Hellmann D, Stone J, editor. *Current rheumatology diagnosis & treatment*. New York: McGraw-Hill; 2004.
9. Lundberg E, Ingrid VJ, Dani Lara. Polymyositis, dermatomyositis, inflammatory diseases of muscle and other myopathies. Dalam: Bijlsma JW, editor. *Eular compendium on rheumatic disease*. Edisi pertama. Switzerland: EULAR; 2009.
10. Ballinger APS. Polymyositis & dermatomyositis. Dalam: Ballinger APS, editor. *Clinical medicine*. Edisi ke-3: Philadelphia: Saunders; 2003.
11. Zafar MJ. Infectious myositis [internet]. New York: WebMD LLC.; 2014 [diakses tanggal 3 November 2014]. Tersedia dari: <http://emedicine.medscape.com/article/1168167-overview>.
12. Van der Meulen MFG, Bronner IM, Hoogendijk JE, Burger H, van Venrooij WJ, Voskuyl AE, et al. Polymyositis: an overdiagnosed entity. *Neurology*. 2003; 61:316.
13. Papadakis MA, McPhee SJ, Rabow MW. *Current medical diagnosis & treatment*. Edisi ke-45. New York: McGraw-Hill; 2008.
14. Shmerling RH, Delbanco TL. The rheumatoid factor: an analysis of clinical utility. *American Journal of Medicine*. 1991; 91:528-34.
15. Drake LA, Dinehart SM, Farmer ER. Guidelines of care for dermatomyositis. *American academy of dermatology. Journal of American Academy Dermatology*. 1996; 34:824.
16. Choy EH, Isenberg DA. Treatment of dermatomyositis and polymyositis. *Rheumatology (Oxford)*. 2002; 41(1):7-13.
17. Vleugels RA, Callen JP. Dermatomyositis: Current and future therapies. *Expert Rev Dermatology*. 2009; 4:581.