

Anak Perempuan Berusia 14 Tahun dengan Lupus Eritematosus Sistemik dengan Nefritis dan Hipertensi *Grade I*

Tiffany Putri Alamanda¹, A. Taruna², Yusuf Aulia Rahman²

¹Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

²Bagian Ilmu Penyakit Dalam, Rumah Sakit Umum Daerah Abdoel Moeloek

Abstrak

Penyakit Lupus Eritematosus Sistemik (LES) merupakan penyakit inflamasi autoimun kronis yang belum jelas penyebabnya, memiliki variasi gambaran klinis yang luas, dan tampilan perjalanan penyakit yang beragam. Sebagian besar penderitanya merupakan perempuan usia produktif (15-44 tahun), namun dapat pula menyerang laki-laki, kelompok anak-anak dan remaja. Pada kasus ini, kami melaporkan anak perempuan berusia 14 tahun datang dengan keluhan wajah melepuh disertai rambut rontok, bengkak pada seluruh tubuh, demam, nyeri sendi, dan sariawan. Keluhan dirasakan sejak 5 bulan sebelum masuk rumah sakit. Pada pemeriksaan fisik didapatkan tampak sakit ringan, kesadaran kompos mentis, nadi 96 x/menit reguler, pernafasan 25 x/menit, dan suhu 36,2 oC. Kepala normal, rambut hitam tipis, ubun-ubun besar datar, mata tidak cekung, nampak palpebra normal, konjungtiva ananemis, sklera anikerik, asianosis. Pada pemeriksaan thorak, paru dan jantung dalam batas normal. Pada pemeriksaan abdomen terlihat cembung, bising usus normal. Genitalia tidak tampak kelainan. Ekstremitas tidak ditemukan edema, akral hangat. Pemeriksaan neurologis kesan dalam batas normal. Pada hasil pemeriksaan laboratorium hematologi didapatkan kesan anemia ringan dan leukositopenia. Pada hasil pemeriksaan kimia darah didapatkan peningkatan kadar ureum. Pada pemeriksaan urin didapatkan proteinuria (+) dan didapatkan darah samar pada urin. Terapi yang diberikan pada pasien ini antara lain Siklofosfamid 70 mg/ 12 jam IV, Metilprednisolon 1 mg/kgBB/hari IV, Furosemid 3x25mg PO, Spironolakton 2x25mg PO, Amlodipin 1x10mg PO, Prednison 3x10mg PO, dan Captopril 2x25 mg PO.

Kata Kunci: Anak, Nefritis Lupus, Lupus Eritematosus Sistemik

A Girl 14 Years Old with Systemic Lupus Erythematosus with Nephritis and Grade I Hypertension

Abstract

Systemic Lupus Erythematosus (SLE) is a chronic autoimmune inflammatory disease whose cause is not yet clear, has a wide variety of clinical features, and the appearance of a variety of diseases. Most sufferers are women of productive age (15-44 years), but can also attack men, groups of children and adolescents. In this case, we report a 14-year-old girl with a blister of face accompanied by hair loss, swelling in the whole body, fever, joint pain, and thrush. Complaints are felt 5 months before entering the hospital. On physical examination it was found that there was mild pain, awareness of mentis compost, 96 x / minute regular pulse, breathing 25 x / minute, and temperature of 36.2 oC. Normal head, thin black hair, large flat crown, non-concave eyes, normal palpebral appearance, conjunctival ananemia, anicteric sclera, asianosis. On examination of the thoracic, lung and heart normal limits. On abdominal examination look convex, normal bowel sounds. Genitalia does not appear to be abnormal. Extremity is not found edema, warm acral. Neurological examination is normal. In the results of laboratory examination of hematology obtained an impression of mild anemia and leukositopenia. The results of blood chemistry examination showed an increase in urea levels. In the urine examination obtained proteinuria (+) and obtained vague blood in the urine. Therapy given to these patients included 70 mg / 12 hours IV Cyclophosphamide, 1 mg / kgBD daily Methylprednisolone IV, Furosemid 3x25 mg PO, 2x25 mg PO Spironolactone, Amlodipine 1x10 mg PO, Prednisone 3x10 mg PO, and Captopril 2x25 mg PO.

Keywords: Children, Lupus Nephritic, Systemic Lupus Erythematosus

Korespondensi: Tiffany Putri Alamanda | Alamat Jl. Dr. Samratulangi No. 17 Penengahan Bandarlampung | HP 081367113604 | e-mail: tiffanyalamanda@gmail.com

Pendahuluan

Penyakit Lupus Eritematosus Sistemik (LES) merupakan penyakit inflamasi autoimun kronis yang belum jelas penyebabnya, memiliki variasi gambaran klinis yang luas, dan tampilan perjalanan penyakit yang beragam.¹

Sebagian besar penderitanya merupakan perempuan usia produktif (15-44 tahun),

namun dapat pula menyerang laki-laki, kelompok anak-anak dan remaja. Terdapat beberapa faktor risiko yang diduga berpengaruh terhadap respon imun antara lain: faktor genetik, lingkungan, dan hormonal.^{1,2}

Penderita LES umumnya mengeluh lemah, demam, malaise, anoreksia dan berat

badan menurun. Pada penyakit yang sudah lanjut (berbulan-bulan sampai tahunan) akan menunjukkan manifestasi klinis yang lebih spesifik dan lengkap serta cenderung melibatkan multiorgan. Manifestasi dapat bersifat ringan sampai berat yang dapat mengancam jiwa.²

Keluhan yang disampaikan oleh pasien dapat berupa kelelahan; penurunan berat badan; demam; manifestasi muskuloskeletal, kulit, paru, jantung, ginjal, gastrointestinal, neuropsikiatri, dan hemi-limfatik. Demam sebagai gejala konstitusional sulit dibedakan dengan penyakit lain seperti infeksi, karena suhu tubuh dapat lebih dari 40°C tanpa adanya bukti infeksi lain seperti leukositosis. Demam akibat LES biasanya tidak disertai menggigil. Keluhan muskuloskeletal dapat berupa nyeri otot (mialgia), nyeri sendi (arthralgia), atau inflamasi sendi (arthritis). Keluhan ini sering dianggap sebagai manifestasi arthritis rheumatoid karena keterlibatan sendi yang banyak dan simetris. Pada LES, keterlibatan sendi pada umumnya tidak akan menyebabkan deformitas. Lesi mukokutanus yang tampak sebagai bagian dari LES dapat berupa suatu reaksi fotosensitivitas, *discoid LE (DLE)*, *subacute cutaneous lupus erythematosus (SACLE)*, lupus profundus/paniculitis, alopesia, lesi vaskuler berupa eritema periungual, livedo retikularis, telangiectasia, *fenomena Raynaud's* dan lain-lain.^{3,4}

Berbagai manifestasi klinis pada paru-paru dapat terjadi baik berupa radang interstitial parenkim paru (pneumonitis), emboli paru, hipertensi pulmonum, perdarahan paru atau *shrinking lung syndrome*. Pneumonitis lupus dapat terjadi secara akut atau berlanjut menjadi kronik. Pada keadaan akut perlu dibedakan dengan pneumonia bakterial. Apabila terjadi keraguan untuk diagnosis dapat dilakukan tindakan invasif seperti biopsi bronkoalveolar. Pneumonitis lupus memberikan respon yang baik terhadap pemberian kortikosteroid.³⁻⁵

Perikarditis harus dicurigai apabila dijumpai adanya keluhan nyeri substernal, *friction rub*, *silhouette sign* pada foto dada, ataupun melalui gambaran EKG dan ekokardiografi. Penyakit jantung koroner dapat pula dijumpai pada penderita LES dan bermanifestasi sebagai angina pectoris, infark miokard, atau gagal jantung kongestif.

Valvulitis, gangguan konduksi serta hipertensi merupakan komplikasi lain yang juga sering ditemukan.^{4,5}

Keterlibatan ginjal dijumpai pada 40-75% penderita, yang sebagian besar terjadi setelah 5 tahun penderita LES. Gejala atau tanda keterlibatan renal pada umumnya tidak tampak sebelum terjadi kegagalan ginjal atau sindrom nefrotik. Pemeriksaan terhadap pyuria (>5/LPB) tanpa disertai bukti adanya infeksi serta peningkatan kadar serum kreatinin menunjukkan adanya keterlibatan ginjal pada penderita LES.⁵

Manifestasi gastrointestinal tidak spesifik pada penderita LES, karena dapat merupakan cerminan keterlibatan berbagai organ pada penyakit ini atau sebagai akibat pengobatan. Secara klinis *vasculitis* tampak adanya keluhan penyakit pada esophagus, *mesenteric inflammatory bowel disease (IBS)*, *pancreatitis* dan penyakit hati.^{3,4}

Keterlibatan susunan saraf pusat dapat bermanifestasi sebagai epilepsi, hemiparesis, lesi saraf kranial, lesi batang otak, meningitis aseptik atau myelitis transversal. Sedangkan lesi pada susunan saraf tepi dapat bermanifestasi sebagai neuropati perifer, myasthenia gravis atau mononeuritis multipleks. Dari segi psikiatrik, gangguan fungsi mental dapat bersifat organik dan non organik. Limfadenopati baik menyeluruh maupun terlokalisir sering dijumpai pada penderita LES. Organ limfoid lain yang sering terkena adalah limfa yang biasanya disertai pembesaran hati. Kelainan hematologik sangat bervariasi dan bahkan dapat menyerupai gangguan darah perifer. Anemia dapat dijumpai pada satu periode dalam perkembangan penyakit LES.³⁻⁵

Penegakan diagnosis LES dapat mengacu pada kriteria *the American College of Rheumatology (ACR)* revisi tahun 1997 dimana diagnosis harus memenuhi 4 dari 11 kriteria tersebut yang terjadi secara bersamaan atau dengan tenggang waktu. Sementara itu, untuk menilai aktivitas penyakit LES (*lupus flare*) dapat menggunakan kriteria *MEX SLEDAI*. Kemudian dihitung total skor dengan interpretasi skor ≥ 12 : *flare* berat, diperlukan *pulse dose* metilprednisolon 500-1000 mg perhari selama 3 hari; 9-11: *flare* moderat, 4-8: *flare* ringan, < 4: bukan *flare*. Untuk *flare* ringan-moderat, bila sudah mendapat terapi steroid, dilanjutkan pemberian steroid dengan imunosupresan.¹

Tes imunologik awal yang diperlukan untuk menegakkan diagnosis LES adalah tes antinuclear antibody (ANA). Tes ANA diperiksa hanya pada pasien dengan tanda dan gejala mengarah pada LES. Pada penderita LES ditemukan tes ANA yang positif sebesar 95-100%, akan tetapi hasil tes ANA dapat positif pada beberapa penyakit lain yang mempunyai gambaran klinis menyerupai LES misalnya infeksi kronis (tuberkulosis), penyakit autoimun (misalnya *mixed connective tissue disease*, arthritis reumatoid, tiroiditis autoimun), keganasan atau pada orang normal. Jika hasil tes ANA negatif, pengulangan segera tes ANA tidak diperlukan, tetapi perjalanan penyakit reumatik sistemik termasuk LES, seringkali dinamis dan berubah, mungkin diperlukan pengulangan tes ANA pada waktu yang akan datang terutama jika didapatkan gambaran klinis yang mencurigakan. Bila tes ANA dengan menggunakan sel Hep-2 sebagai substrat negatif, dengan gambaran klinis tidak sesuai LES umumnya diagnosis LES dapat disingkirkan. Beberapa tes lain yang perlu dikerjakan setelah tes ANA positif adalah tes antibodi terhadap antigen nuklear spesifik, termasuk anti-dsDNA, Sm, nRNP, Ro (SSA), La (SSB), Scl-70 dan anti-Jo. Antibodi terhadap *double stranded (native) DNA (dsDNA)* adalah yang paling spesifik terhadap LES dan ditemukan pada 80-90% penderita yang tidak diobati. Kehadiran titer anti-dsDNA dikaitkan dengan aktifitas LES. Beberapa penelitian telah membuktikan bahwa peningkatan titer anti-DNA mendahului *lupus flares* pada lebih dari 80% penderita.^{1,2}

Penatalaksanaan LES bergantung pada derajat keparahannya. Pilar pengobatan LES ini dilakukan secara bersamaan dan berkesinambungan agar tujuan pengobatan tercapai. Tujuan khusus pengobatan LES adalah: a. Mendapatkan masa remisi yang panjang, b. Menurunkan aktivitas penyakit seringan mungkin, c. Mengurangi rasa nyeri dan memelihara fungsi organ agar aktivitas hidup keseharian tetap baik guna mencapai kualitas hidup yang optimal. Pilar pengobatan LES di Indonesia terdiri dari: edukasi dan konseling, program rehabilitasi, dan terapi medikamentosa dengan OAINS, antimalaria, kortikosteroid, imunosupresan/sitotoksik, dan terapi lainnya.^{1,2,6}

Pada studi ini dilaporkan sebuah kasus pada seorang anak perempuan berusia 14

tahun dengan Lupus Eritematosus Sistemik dengan Nefritis dan Hipertensi *grade I*.

Kasus

An. PA, perempuan usia 14 tahun, berat badan 32 kg, datang dengan keluhan utama wajah melepuh disertai dengan rambut rontok, bengkak pada seluruh tubuh, demam, nyeri sendi, dan sariawan. 5 bulan SMRS pasien mengeluhkan kulit wajah melepuh, gatal, dan panas setelah menggunakan bedak racikan kecantikan yang diberikan oleh tetangganya. Kulit wajah menjadi kemerahan diikuti dengan munculnya vesikel dan bula terutama di bagian pipi dan leher. Pasien juga mengeluhkan rambut rontok diikuti dengan bengkak seluruh bagian tubuh. Bengkak hilang timbul dan berpindah-pindah dari satu bagian tubuh kebagian tubuh lain, dimulai dari kaki sebelah kanan. Pasien juga mengeluhkan demam naik turun bersamaan dengan kulit wajah yang melepuh. 4 bulan SMRS pasien mengalami sariawan selama 2 bulan dan juga flu. Pasien dibawa ke puskesmas dan dirawat selama 1 bulan kemudian dirujuk ke RSUD Mesuji dan dirawat selama 1 minggu, kemudian pasien dirujuk kembali ke RSUD Menggala dan dirawat selama 1 minggu. Kemudian pasien dirujuk ke RSAM dan dirawat selama 1 bulan dan didiagnosis menderita Lupus Eritematosus Sistemik. 4 bulan SMRS setelah pertama dirawat, pasien tidak pernah datang bulan. Pasien pertama kali datang bulan pada usia 13 tahun dan selalu datang teratur setiap bulannya.

Pada pemeriksaan fisik didapatkan KU tampak sakit ringan, nadi 96 x/menit isi dan tegangan cukup, pernafasan 25 x/menit, dan suhu 36,2 °C. Tekanan darah pada ekstremitas superior 120/100 dan 160/ 130, pada ekstremitas inferior 130/100 dan 160/100, berada diantara persentil 50th 107/64, 90th 120/78, 95th 124/82, 99th 131/89. Kepala normal, rambut hitam tipis, ubun-ubun besar datar, mata tidak cekung, nampak palpebra normal, konjungtiva ananemis, sklera anikterik, asianosis. Pada pemeriksaan thorak, paru dan jantung dalam batas normal. Pada pemeriksaan abdomen terlihat cembung, bising usus normal. Genitalia tidak tampak kelainan. Ekstremitas tidak ditemukan edema, akral hangat. Pemeriksaan neurologis kesan dalam batas normal. Pada hasil pemeriksaan laboratorium

hematologi didapatkan kesan anemia ringan dan leukositopenia.

Pada hasil pemeriksaan kimia darah didapatkan peningkatan kadar ureum. Pada pemeriksaan urin didapatkan proteinuria (+) dan didapatkan darah samar pada urin. Pada pasien belum dilakukan pemeriksaan seroimunologis.

Terapi yang diberikan pada pasien ini antara lain Siklofosfamid 70 mg/ 12 jam IV, Metilprednisolon 1 mg/kgBB/hari IV, Furosemid 3x25mg PO, Spironolakton 2x25mg PO, Amlodipin 1x10mg PO, Prednison 3x10mg PO, dan Captopril 2x25 mg PO. Prognosis pasien ini adalah *quo ad vitam dubia ad malam, quo ad functionam dubia ad malam, quo ad sanationam dubia ad malam*.

Pembahasan

Anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang pada kasus ini sudah tepat untuk menegakkan diagnosis Nefritis lupus ec LES. Pada anamnesis didapatkan beberapa keluhan atau gejala klinis sebagai berikut: 5 bulan SMRS pasien mengeluhkan kulit wajah melepuh → salah satu manifestasi mukokutaneus dari LES, gatal dan panas setelah menggunakan bedak racikan kecantikan yang diberikan oleh tetangganya. Kulit wajah menjadi kemerahan diikuti dengan munculnya vesikel dan bula terutama di bagian pipi dan leher.²

Pasien juga mengeluhkan rambut rontok → salah satu manifestasi mukokutaneus dari LES diikuti dengan bengkak seluruh bagian tubuh. Bengkak hilang timbul dan berpindah-pindah dari satu bagian tubuh kebagian tubuh lain, dimulai dari kaki kanan. Pasien juga mengeluhkan demam → salah satu manifestasi sistemik dari LES naik turun bersamaan dengan kulit wajah yang melepuh. 4 bulan SMRS pasien mengalami sariawan → salah satu manifestasi Hematologik (leukopenia sehingga daya tahan tubuh menurun) dari LES selama 2 bulan dan juga flu → salah satu manifestasi Hematologik (leukopenia sehingga mudah terinfeksi penyakit) dari LES.²⁻⁵

Pasien dibawa ke puskesmas dan dirawat selama 1 bulan kemudian dirujuk ke RSUD Mesuji dan dirawat selama 1 minggu, kemudian pasien dirujuk kembali ke RSUD Menggala dan dirawat selama 1 minggu. Kemudian pasien dirujuk ke RSAM dan dirawat selama 1 bulan. 4

bulan SMRS setelah pertama dirawat, pasien tidak pernah datang bulan → salah satu manifestasi Sistemik (penurunan berat badan → anoreksia dan penurunan nafsu makan) dari SLE. Pasien pertama kali datang bulan pada usia 13 tahun dan selalu datang teratur setiap bulannya.^{2,3,5}

Dari pemeriksaan fisik didapatkan keadaan umum baik, tampak sakit ringan, tekanan darah dan pernafasan Os masih dalam kategori normal, yaitu: pernafasan 25 x/menit, denyut nadi normal, yaitu 96x/menit dan suhu normal, yaitu 36,2⁰C. Pada pemeriksaan status generalis tidak didapatkan kelainan yang berarti kecuali pada muka terdapat malar rash (+), butterfly rash (+), terdapat 2 bulapada daerah dagu berukuran 5x10 mm dan 2x2 mm, terdapat kebotakan pada beberapa bagian rambut, pada mata terdapat konjungtiva ananemis (+/+) → salah satu gejala klinis dari LES.³⁻⁵

Pada pemeriksaan hematologi ditemukan penurunan kadar Hb, penurunan jumlah leukosit, penurunan jumlah eritrosit, penurunan kadar hematokrit, penurunan trombosit, penurunan neutrofil batang neutrofil pada hitung jenis → salah satu hasil hematologi penegakan diagnosis SLE. Berdasarkan kasus didapatkan 6 kriteria ACR sehingga dapat ditegakkan diagnosis SLE.^{1,2}

Diagnosis nefritis lupus ditegakkan jika pasien SLE ditemukan kelainan ginjal seperti proteinuria lebih besar atau sama dengan 1 gram /24 jam dengan atau tanpa hematuria (>8 eritrosit/ LPB), dengan atau tanpa penurunan fungsi ginjal sampai 30% dan dengan atau tanpa hipertensi. Diagnosis definitif ditegakkan dengan biopsi ginjal dan berdasarkan klasifikasi morfologi dari WHO. Berdasarkan kasus didapatkan hasil lab terbaru yaitu didapatkan protein 100 mg/hari, dengan hematuria (30 eritrosit/ LPB), dengan peningkatan kadar ureum sebesar 25% (54mg/dL) serta disertai hipertensi dapat ditegakkan nefritis lupus dengan masa pengobatan sehingga hasilnya didapatkan adanya perbaikan.²

Baik untuk LES ringan, sedang atau berat, diperlukan gabungan strategi pengobatan atau disebut pilar pengobatan. Pilar pengobatan LES ini seyogyanya dilakukan secara bersamaan dan berkesinambungan agar tujuan pengobatan tercapai. Pilar pengobatan Lupus Eritematosus Sistemik: (1) Edukasi dan konseling. Pasien dan

keluarga diberi penjelasan mengenai lupus dan penyebabnya, tipe dari penyakit LES dan peragai dari masing-masing tipe, masalah yang terkait dengan fisik: kegunaan latihan terutama yang terkait dengan pemakaian steroid seperti osteoporosis, istirahat, pemakaian alat bantu maupun diet, mengatasi infeksi secepatnya maupun pemakaian kontrasepsi, pengenalan masalah aspek psikologis: bagaimana pemahaman diri pasien LES, mengatasi rasa lelah, stress emosional, trauma psikis, masalah terkait dengan keluarga atau tempat kerja dan pekerjaan itu sendiri, mengatasi rasa nyeri, pemakaian obat menyangkut jenis, dosis, lama pemberian dan sebagainya. Perlu tidaknya suplementasi mineral dan vitamin. Obat-obatan yang dipakai jangka panjang contohnya obat antituberkulosis dan beberapa jenis lainnya termasuk antibiotika. Di mana pasien dapat memperoleh informasi tentang LES, adakah kelompok pendukung, yayasan yang bergerak dalam masyarakat LES dan sebagainya. (2) Program rehabilitasi. Salah satu pentingnya pemahaman akan turunnya massa otot hingga 30% apabila pasien dengan LES dibiarkan dalam kondisi imobilisasi selama lebih dari 2 minggu. Usaha rehabilitasi medis dengan cara istirahat, terapi fisik, terapi dengan modalitas, dan lain-lain. (3) Medikamentosa. Obat-obatan yang digunakan antara lain: OAINS, Antimalaria, Steroid, Imunosupresan/ Sitotoksik, dan Terapi lain.^{1,2,6}

Lupus nefritis, serebritis atau trombositopenia: 40-60 mg/ hari (1mg/kgBB) prednison atau yang setara selama 4-6 minggu yang kemudian diturunkan secara bertahap, dengan didahului pemberian metilprednisolon intravena 500 mg sampai 1 gram/hari selama berturut-turut. Obat Imunosupresan atau Sitotoksik. Terdapat beberapa obat kelompok imunosupresan/ sitotoksik yang biasa digunakan pada LES yaitu: azatioprin, siklofosamid, metotreksat, siklosporin, mikofenolat mofetil. Pada keadaan tertentu seperti lupus nefritis, lupus serebritis, perdarahan paru atau sitopenia, seringkali diberikan gabungan antara kortikosteroid dan imunosupresan / sitotoksik karena memberikan hasil pengobatan yang lebih baik.^{1,6}

Beberapa obat lain yang dapat digunakan pada keadaan khusus LES mencakup: Intravena immunoglobulin terutama IgG, dosis 400 mg/

kgBB/ hari selama 5 hari, terutama pada pasien LES dengan trombositopenia, anemia hemolitik, nefritis, neuropsikiatrik LES, manifestasi mukokutaneus, atau demam yang refrakter dengan terapi konvensional. Plasmapheresis pada pasien LES dengan sitopenia, krioglobulinemia dan lupus serebritis. Thalidomide 25-50 mg/ hari pada lupus diskoid. Danazol pada trombositopenia refrakter. Dehydroepiandrosterone (DHEA) dikatakan memiliki steroid sparring effect pada LES ringan. Dapsone dan derivat retinoid pada LES dengan manifestasi kulit yang refrakter dengan obat lainnya. Rituximab suatu monoklonal antibodi kimerik dapat diberikan pada LES yang berat. Belimumab suatu monoklonal antibodi yang menghambat aktivitas stimulator limfosit sel B telah dilaporkan efektif dalam terapi LES (saat ini belum tersedia di Indonesia). Terapi eksperimental diantaranya antibodi monoklonal terhadap ligan CD40 (CD40LmAb). Dialisis, transplantasi autologus stem-cell.^{1,6}

Ruam klasik (*butterfly rash*) terjadi pada sepertiga sampai setengah anak-anak pada masa onset, namun bukan gejala patognomonik. Lesi diskoid jarang terjadi pada anak, biasanya terjadi di kepala atau ekstremitas dengan distribusi yang asimetris. Lesi ini predominan pada perjalanan penyakit lupus kronik. Lupus diskoid lebih banyak terjadi pada anak-anak kulit hitam. Mukosa oral merupakan tempat tersering terjadinya ulserasi pada anak dengan LES. Atralgia dan artritis terjadi pada sebagian besar anak dengan LES. Pada beberapa anak, artritis bersifat persisten ditandai dengan bengkak, nyeri, dan berkurangnya gerakan.⁷

Lupus nefritis lebih sering terjadi pada anak dibandingkan dewasa. Lupus nefritis biasanya asimtomatik, meskipun pada beberapa anak terdapat hematuria makroskopik atau edema yang berkaitan dengan sindrom nefrotik. Sebagian besar gejala awal berupa hematuria mikroskopik, proteinuria, penurunan filtrasi glomerular, dan hipertensi.^{8,9}

Kelainan sistem saraf pusat (SSP) menjadi penyebab utama morbiditas dan mortalitas pada 20-95% anak. Secara umum, kelainan neuropsikiatrik yang dapat muncul berupa depresi, kesulitan berkonsentrasi atau mengingat dengan psikosis (termasuk halusinasi paranoid). Kerusakan kognitif jarang

terjadi pada anak dengan LES pada fase akut.^{7,8,10}

Perikarditis merupakan manifestasi yang sering terjadi pada 30% anak dengan LES akut. Dapat ditandai dengan nyeri prekordial yang dieksaserbasi oleh berbaring atau nafas dalam, dan mereda dengan bangun duduk dan condong kedepan. Kelainan ini jarang disertai kardiomegali atau *friction rub*. Miokarditis terjadi pada 15% anak dengan manifestasi klinis yang bervariasi mulai dari hipertrofi miokardium, pembesaran ventrikel kiri, atau gangguan hantaran ritme. Adanya takikardi tanpa demam menunjukkan kemungkinan miokarditis. Penyakit koroner dapat terjadi pada anak dengan usia yang lebih tua atau dengan masa sakit yang lama. Lesi klasik LES pada jantung berupa endokarditis Libman-Sacks jarang terjadi pada anak. Lesi ini ditandai dengan nodul fibrinoid pada jaringan kolagen katup jantung. Fenomena Raynaud pada anak ditandai dengan perubahan warna pada ekstremitas distal, yang berawal dari jari distal yang menjadi pucat, biasanya karena paparan dingin atau emosi. Pleuropulmonal klinis atau subklinis sering terjadi pada anak dengan LES, ditandai dengan efusi pleura dan pleuritis, pneumonitis akut dan kronik serta perdarahan pulmonal.^{7,9,10}

Anemia normokromik normositer juga dapat terjadi pada sebagian besar anak. Gejala gastrointestinal seperti pankreatitis dan hepatomegali juga dapat terjadi pada anak disebabkan efek samping dari pengobatan. Amenore juga sering menyertai pasien LES yang sudah mengalami pubertas. Penatalaksanaan pada LES didasarkan pada derajat berat ringannya penyakit, sehingga tidak terdapat perbedaan penatalaksanaan pada anak dan dewasa.^{7,8,10}

Simpulan

Penyakit Lupus Eritematosus Sistemik (LES) merupakan penyakit inflamasi autoimun kronis yang belum jelas penyebabnya, memiliki variasi gambaran klinis yang luas, dan tampilan perjalanan penyakit yang beragam. Sebagian besar penderitanya merupakan wanita usia produktif (15-44 tahun).

Penatalaksanaan LES bergantung pada derajat keparahan dan tidak ada perbedaan penatalaksanaan medikamentosa pada anak. Tujuan khusus pengobatan LES adalah

mencegah terjadinya *flare*, mengurangi rasa nyeri, dan memelihara fungsi organ agar aktivitas hidup keseharian tetap baik guna mencapai kualitas hidup yang optimal. Pilar pengobatan LES di Indonesia terdiri dari: edukasi dan konseling, program rehabilitasi, dan terapi medikamentosa dengan OAINS, antimalaria, kortikosteroid, immunosupresan/sitotoksik, dan terapi lainnya.

Daftar Pustaka

1. Perhimpunan Reumatologi Indonesia. 2011. *Diagnosis dan Pengelolaan Lupus Eritematosus Sistemik*.
2. WHO. 2006. *Principles and Methods for Assessing Autoimmunity Associated With Exposure to Chemicals: Environmental Health Criteria 236*.
3. Cervera R, Khamashta MA, Font J, Sebastiani GD, Gill A, Lavilla P, et al. 2003. Morbidity and Mortality in Systemic Lupus Erythematosus during 10 years period, A Comparison of Early and Late Manifestation in Cohort of 1000 patient. *Medicine*. 82: 299-308
4. Bertias G, Cervera R, Boumpas DT. 2012. Systemic Lupus Erythematosus: Pathogenesis and Clinical Features. *EULAR Textbook on Rheumatic Disease*. p476-505.
5. Buyon JP. 2008. Systemic lupus erythematosus, a clinical and laboratory features. In: Klippel JH, Stone JH, Crofford LJ, White PH, Editors. *Primer on rheumatic disease*. 13th Ed. p303-7.
6. Longo DL, Fauci AS, Kasper DL, Hauser SL, Jameson JL, Loscalzo J. 2013. *Harrison's Principle of Internal Medicine*. 18th Ed; Chapter 319.
7. Alatas, Husein, dkk. 2004. *Buku Ajar Nefrologi Anak Edisi 2*. Jakarta: Balai Penerbit Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia.
8. Webb, Nicholas and Robert Postlethwaite. 2003. *Clinical Paediatric Nephrology 3rd Edition*. USA: Oxford University.
9. Tutuncu ZN, Kalunian KC. 2007. The Definition and classification of systemic lupus erythematosus. In: Wallace DJ, Hahn BH, editors. *Dubois's lupus erythematosus*. 7th ed. Philadelphia: Lippincott William & Wilkins. p16-9.
10. Malleson, Pete, Tekano J. 2007. *Diagnosis*

and Management of Systemic Lupus Erythematosus in Children. *Journal of Pediatric and Child Health* 18(2). USA: Elsevier.