

SKRIPSI

2023

**GAMBARAN KADAR HEMOGLOBIN PADA
TINGKAT KEPARAHAN PASIEN SISTEMIK LUPUS
ERITEMATOSUS DI RSUP DR. WAHIDIN SUDIROHUSODO**

TAHUN 2020 DAN 2021



Mohammad Aqil Hardjo

C011191234

Pembimbing:

Dr.dr.Femi Syahrani, Sp.PD,K-R

**FAKULTAS KEDOKTERAN
UNIVERSITAS HASANUDDIN**

MAKASSAR

2023

HALAMAN PENGESAHAN

Telah disetujui untuk dibacakan pada seminar akhir di Departemen Ilmu Kesehatan Anak Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin dengan judul:

**“GAMBARAN KADAR HEMOGLOBIN TERHADAP TINGKAT
KEPARAHAN PENYAKIT SISTEMIK LUPUS ERITEMATOSUS DI RS
UP WAHIDIN SUDIROHUSODO PADA TAHUN 2020 DAN 2021”**

Hari/Tanggal : Selasa, 27 JUNI 2023

Waktu : 07.00 WITA

Tempat : *Zoom Meeting*

Makassar, 27 JUNI 2023

Mengetahui,



Dr. dr. Femi Syahrani, K-R

NIP. 19750421 200604 2001

HALAMAN PENGESAHAN

Skripsi ini diajukan oleh

Nama : Moh. Aqil Hardjo
NIM : C011191234
Fakultas / Program Studi : Kedokteran / Pendidikan Dokter Umum
Judul Skripsi : Gambaran Kadar Hemoglobin pada tingkat keparahan pasien sistemik lupus eritematosus di RSUP Wahidin Sudirohusodo pada Tahun 2020 dan 2021

Telah berhasil dipertahankan dihadapan dewan penguji dan diterima sebagai bahan persyaratan yang diperlukan untuk memperoleh gelar sarjana kedokteran pada Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin

DEWAN PENGUJI

Pembimbing : Dr.dr.Femi Syahriani,SpPD,K-R

Penguji1:Prof.Dr.dr.HaeraniRasyid,M.Kes,SpPD,K-GH,SpGK

Penguji 2 : Dr.dr.Tutik Harjianti, SpPD, K-HOM

Ditetapkan di : Makassar

Tanggal : 27 Juni 2023

HALAMAN PENGESAHAN

SKRIPSI

“GAMBARAN KADAR HEMOGLOBIN TERHADAP TINGKAT KEPARAHAN PENYAKIT SISTEMIK LUPUS ERITEMATOSUS DI RS UP WAHIDIN SUDIROHUSODO PADA TAHUN 2020 DAN 2021”

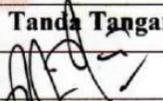
Disusun dan Diajukan Oleh:

Moh Aqil Hardjo

C011191234

Menyetujui

Panitia Penguji

| No | Nama Penguji | Jabatan | Tanda Tangan |
|----|---|------------|---|
| 1 | Dr.dr.Femi Syahrani,SpPD,K-R | Pembimbing |  |
| 2 | Prof.Dr.dr.HaeraniRasyid,M.Kes,SpPD,K-GH,SpGK | Penguji 1 |  |
| 3 | Dr.dr.Tutik Harjianti, SpPD, K-HOM | Penguji 2 |  |

Mengetahui,

Wakil Dekan Bidang Akademik dan Kemahasiswaan
Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin
Hasanuddin

Dr.Agussalim Bukhari, M.Clin.Med.,Ph.D.,Sp.GK(K)
NIP. 1967008211999031001

Ketua Program Studi Sarjana Kedokteran
Fakultas Kedokteran Universitas

dr. Ririn Nislawati, Sp.M, M. Kes
NIP. 19810118200912200

**DEPARTEMEN ILMU KESEHATAN ANAK
FAKULTAS KEDOKTERAN UNIVERSITAS
HASANUDDIN MAKASSAR**

2022

TELAH DISETUJUI UNTUK DICETAK DAN DIPERBANYAK

Skripsi dengan Judul:

**“GAMBARAN KADAR HEMOGLOBIN TERHADAP TINGKAT
KEPARAHAN PENYAKIT SISTEMIK LUPUS ERITEMATOSUS DI RS
UP WAHIDIN SUDIROHUSODO PADA TAHUN 2020 DAN 2021”**

Makassar, 27 Juni 2023

Mengetahui,



Dr. dr. Femi Syahriani, K-R

NIP. 19750421 200604 2001

HALAMAN PERNYATAAN ANTI PLAGIARISME

Yang bertanda tangan dibawah ini

Nama : Moh Aqil Hardjo

NIM : C011191234

Program Studi : Pendidikan Dokter Umum

Dengan ini menyatakan bahwa seluruh skripsi ini adalah hasil karya saya. Apabila ada kutipan atau pemakaian dari hasil karya orang lain berupa tulisan, data, gambar, atau ilustrasi baik yang telah dipublikasi atau belum dipublikasi, telah direferensi sesuai dengan ketentuan akademis.

Saya menyadari plagiarisme adalah kejahatan akademik, dan melakukannya akan menyebabkan sanksi yang berat berupa pembatalan skripsi dan sanksi akademik yang lain.

Makassar, 27 Juni 2023

Yang menyatakan



Moh Aqil Hardjo

C011191234

ABSTRAK

SKRIPSI
FAKULTAS KEDOKTERAN
UNIVERSITAS HASANUDDIN
JUNI, 2023

Moh.Aqil Hardjo
Dr.dr. Femi Syahriani, Sp.PD. K-R

GAMBARAN KADAR HEMOGLOBIN PADA TINGKAT KEPARAHAN PASIEN
SISTEMIK LUPUS ERITEMATOSUS DI RSUP. DR.WAHIDIN
SUDIROHUSODO, TAHUN 2020-2021

Latar Belakang: Sistemik Lupus Eritematosus merupakan penyakit autoimun yang menyerang berbagai sistem dalam tubuh manusia dengan manifestasi klinis yang beragam. Penyebab belum diketahui secara pasti. Angka kematian terus meningkat dan menjadi masalah Kesehatan masyarakat.

Metode Penelitian: Menggunakan metode penelitian deskriptif analitik dengan rancangan perbandingan kadar hemoglobin pada penderita dengan pendekatan *cross-sectional study*.

Hasil Penelitian: Subyek dengan Skor Max Sledai terdapat 4(13%) dengan tingkat keparahan ringan, 9(29%) dengan keparahan sedang, dan 18(58%) dengan tingkat keparahan berat. Sejumlah 9 (32.1%) memiliki kadar hemoglobin rendah dengan tingkat keparahan ringan, 4(14.3%) dengan tingkat keparahan sedang dan 15(53.6%) memiliki kadar hemoglobin rendah dengan tingkat keparahan berat. Anemia hemolitik autoimun 12(932.1%) merupakan jenis anemia yang paling banyak ditemukan, selanjut adalah anemia defisiensi besi 9 (32.1%) dan 7(25%) anemia penyakit kronik

Kesimpulan: Semakin tinggi skor Max Sledai, maka makin rendah kadar hemoglobin. Anemia hemolitik autoimun paling sering didapatkan, selanjutnya adalah anemia defisiensi besi dan anemia penyakit kronik.

Kata Kunci: Sistemik Lupus Eritematosus, Kadar Hemoglobin, Anemia

ABSTRACT

UNDERGRADUATE THESIS
MEDICAL FACULTY
HASANUDDIN UNIVERSITY
JUNI, 2023

Moh.Aqil Hardjo
Dr.dr. Femi Syahriani, Sp.PD. K-R

DESCRIPTION OF HEMOGLOBIN LEVELS IN PATIENTS OF SYSTEMIC LUPUS ERITEMATOSUS AT GENERAL HOSPITAL RSUP DR. WAHIDIN SUDIROHUSODO, PERIOD 2020-2021.

Background: Systemic Lupus Erythematosus is an autoimmune disease that attacks various systems in the human body with various clinical manifestations. The cause is not known with certainty. The death rate continues to increase and is a public health problem.

Research Methods: Using a descriptive analytic research method with a comparative design of hemoglobin levels in patients with a cross-sectional study approach.

Results: Subjects with a Max Sledai Score were 4(13%) with mild severity, 9(29%) with moderate severity, and 18(58%) with severe severity. A total of 9 (32.1%) had low hemoglobin levels with mild severity, 4 (14.3%) had moderate severity and 15 (53.6%) had low hemoglobin levels with severe severity. Autoimmune hemolytic anemia 12 (32.1%) was the most common type of anemia, followed by iron deficiency anemia 9 (32.1%) and 7 (25%) anemia of chronic disease

Conclusion: The higher Max Sledai score, the lower the hemoglobin level. Autoimmune hemolytic anemia is the most common, followed by iron deficiency anemia and anemia of chronic disease.

Keywords: Systemic Lupus Erythematosus, Hemoglobin Levels, Anemia

KATA PENGANTAR

Puji dan syukur kami panjatkan ke hadirat Allah SWT, Tuhan Yang Maha Pemurah dan Maha Penolong, atas berkat rahmat dan karuniaNya, penulis dapat menyelesaikan skripsi ini sebagai salah satu syarat untuk kelulusan dan memperoleh gelar sarjana di Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin dengan judul” Gambaran Kadar Hemoglobin Pada Tingkat Keparahan Pasien Sistemik Lupus Eritematosus di RSUP dr.Wahidin Sudirohusodo, Tahun 20220-2021”.

Proses penelitian, penyusunan serta penyelesaian skripsi ini tentunya penulis sangat banyak mendapatkan bantuan, dukungan dan saran sehingga skripsi dapat terselesaikan. Ucapan terima kasih yang sebesar-besarnya penulis haturkan kepada:

1. Tuhan Yang Maha Esa, atas seizinnya maka skripsi ini dapat terselesaikan, sungguh tiada daya dan upaya kecuali dengan kekuatan Allah SWT
2. Kedua orang tua penulis ayahanda dr. Marhaen Hardjo, M.Biomed., Ph.D dan ibunda drg. Sukaeni Ibrahim, Ph.D serta kakak saya Marsuki Hardjo, S.Ked dan adik saya Nurfaika Hardjo yang selalu memberikan dorongan, semangat serta doa yang tidak pernah hentinya.
3. Prof.Dr.dr. Haerani Rasyid, M.Kes., Sp.PD-KGH., Sp.GK (K), selaku Dekan Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin dan juga selaku penguji atas dorongan, masukan dan saran untuk kesempurnaan skripsi ini
4. Dr.dr. Femi Syahrani, Sp.R-K, selaku dosen pembimbing penulis atas arahan, bimbingan dan motivasi beliau penulis dapat menyusun dan menyelesaikan skripsi ini
5. Dr.dr.Tutik Harjianti, Sp.PD-KHOM, selaku dosen penguji yang telah memberikan banyak masukan dan sarannya.
6. Juliani Ibrahim, M.Si., Ph.D yang selalu memberikan masukan, saran dan semangat untuk pembuatan skripsi ini.
7. Teman – teman sejawat Fakultas kedokteran Universitas Hasanuddin Angkatan 2019 (FILAGRIN) yang memberikan dukungan dan semangat dalam penyelesaian skripsi ini. Semoga Tuhan memberikan berkah dan rahmatnya kepada kita semua

8. Terakhir namun tak kalah pentingnya, saya berterima kasih kepada diri saya, saya ingin berterima kasih kepada diri saya karena percaya diri. Saya ingin berterima kasih kepada diri saya untuk semua kerja keras ini. Saya ingin berterima kasih kepada diri saya karena tidak memiliki hari libur. Saya ingin berterima kasih kepada diri saya karena tidak pernah berhenti. Saya berjanji ke depannya mejadi lebih baik.

Akhir kata, penulis mengucapkan syukur dan terima kasih kepada semua pihak yang terlibat dalam penyelesaian skripsi ini. Sekiranya, penulis mengharapkan kritik membangun serta saran untuk menyempurnakan skripsi ini. Semoga skripsi dapat memberi manfaat.

Makassar, 27 Juni 2023

Penulis,

Moh. Aqil Hardjo

DAFTAR ISI

| | |
|---|-----------|
| SAMPUL | i |
| DAFTAR ISI | ii |
| BAB 1 PENDAHULUAN | 1 |
| 1.1 Latar Belakang..... | 1 |
| 1.2 Rumusan Masalah..... | 2 |
| 1.3 Tujuan Penelitian..... | 2 |
| 1.4 Manfaat Penelitian..... | 3 |
| BAB II TINJAUAN PUSTAKA | 4 |
| A. Sistemik Lupus Eritematosus..... | 4 |
| 1. Definisi..... | 4 |
| 2. Etiologi..... | 4 |
| 3. Epidemiologi..... | 6 |
| 4. Patomekanisme..... | 6 |
| 5. Manifestasi Klinis..... | 7 |
| 6. Pemeriksaan Penunjang..... | 7 |
| 7. Diagnosis..... | 9 |
| 8. Prognosis..... | 14 |
| B. Anemia..... | 14 |
| 1. Definisi..... | 14 |
| 2. Anemia pada Sistemik Lupus Eritematosus..... | 15 |
| 3. Aktivitas Penyakit SLE..... | 16 |
| 4. Tingkatan Keparahan Aktivitas Penyakit SLE berdasarkan SLEDAI..... | 17 |
| BAB III METODOLOGI PENELITIAN | 22 |
| a. Desain Penelitian..... | 22 |
| b. Tempat dan Waktu Penelitian..... | 22 |
| c. Populasi Penelitian dan Data Sampel..... | 22 |
| d. Definisi Operasional..... | 23 |
| BAB IV HASIL PENELITIAN | 24 |
| BAB V PEMBAHASAN | 27 |
| BAB VI PENUTUP | 29 |
| DAFTAR PUSTAKA | 30 |

BAB I

PENDAHULUAN

A Latar Belakang

Lupus Erythematosus Sistemik (LES) adalah penyakit autoimun, yang ditandai dengan adanya antibodi terhadap inti sel organ atau sistem dalam tubuh, dengan presentasi klinis yang beragam. (Pons-Estel GJ,2017). Sistem kekebalan tubuh pada penyakit ini akan mengalami kehilangan kemampuan untuk melihat perbedaan antara substansi asing dengan sel dan jaringan tubuh sendiri. Pada penyakit SLE terjadi produksi antibodi berlebihan namun tidak menyerang kuman atau antigen tetapi menyerang sistem kekebalan sel dan jaringan tubuh itu sendiri. Antibodi seperti ini disebut sebagai “auto-antibodi” yang bereaksi dengan antigen “sendiri” membentuk kompleks imun. Kompleks imun yang terdapat dalam jaringan akan mengakibatkan terjadinya peradangan dan kerusakan pada jaringan tersebut. meningkat. Penyebab dari SLE belum diketahui secara pasti, namun diperkirakan berhubungan dengan genetik, lingkungan dan faktor hormonal (Liu, C.C, 2013).

Prevalensi Sistemik Lupus Eritematosus di Amerika Serikat diperkirakan sekitar 50 per 100.000 orang, insiden SLE sembilan kali lebih sering pada wanita dibandingkan dengan laki-laki. Pada tahun 2016 Perhimpunan SLE Indonesia (PESLI) menemukan bahwa rata-rata kejadian Lupus Sistemik Eritematosus adalah 10,5 persen, berdasarkan data dari delapan rumah sakit. Angka kematian akibat penyakit Lupus Sistemik Eritematosus terus meningkat di Indonesia, dan menjadi masalah dalam kesehatan masyarakat. Hal ini dikarenakan usia harapan hidup masyarakat Indonesia yang semakin meningkat, dan faktor risiko, atau faktor yang menjadi predisposisi atau penyebab penyakit tidak menular pada seseorang atau kelompok tertentu juga semakin meningkat (Rees F,2017)

Penyebab dari Sistemik Lupus Eritematosus belum diketahui secara pasti namun diduga melibatkan interaksi yang kompleks dan multi faktorial antara variable, genetik, imunologik, hormonal, dan faktor lingkungan. lain. Manifestasi hematologi pada SLE dapat berupa anemia, leukopenia, dan trombositopenia. (Di, S., & Kariadi, R. 2018)

Tingkatan keparahan SLE sering kali terdapat kondisi yang mendasarinya, termasuk salah satu dari manifestasi hematologinya, yakni Anemia. Semakin rendah kadar hemoglobin, biasanya semakin serius suatu penyakit yang mendasarinya. Anemia pada penderita Sistemik Lupus Eritematosus kurang mendapat perhatian dari kalangan peneliti, hal ini ditandai dengan masih kurangnya sumber literasi atau publikasi ilmiah mengenai Sistemik Lupus Eritematosus yang mengkaitkan dengan gejala Anemia. Berdasarkan latar belakang diatas, maka peneliti tertarik untuk melakukan penelitian “Gambaran Kadar Hemoglobin Pada Tingkat Keparahan Pasien Sistemik Lupus Eritematosus di RSUP. dr. Wahidin Sudirohusodo, Makassar, tahun 2020-2021

B. Rumusan Masalah

Berdasarkan latar belakang diatas, maka rumusan masalah dalam penelitian ini adalah “Bagaimana Kadar Hemoglobin Pada Tingkat Keparahan Pasien Sistemik Lupus Eritematosus di RSUP dr. Wahidin Sudirohusodo, Makassar, tahun 2020-2021”

C. Tujuan Penelitian

Mengetahui gambaran kadar hemoglobin pada tingkat keparahan pasien Sistemik Lupus Eritematosus di RSUP dr. Wahidin Sudirohusodo, Makassar pada tahun 2020-2021

D.Manfaat

a. Manfaat Bagi Masyarakat

Penelitian ini diharapkan dapat memberikan sumbangan informasi kepada masyarakat, khususnya kepada penderita Sistemik Lupus Eritematosus, mengenai gambaran kadar hemoglobin terhadap tingkat keparahan penyakit Sistemik Lupus Eritematosus

b. Manfaat Bagi Institusi Pendidikan

- Bagi Institusi Pendidikan

Memberikan masukan kepada institusi pendidikan khususnya sebagai bahan pembelajaran pada proses belajar mahasiswa kedokteran yang berarti dan bermanfaat.

- Bagi Peneliti

Meningkatkan pengetahuan dan menambah pengalaman peneliti tentang gambaran kadar hemoglobin pada tingkat keparahan pasien Sistemik Lupus Eritematosus pada RSUP dr. Wahidin Sudirohusodo, Makassar tahun 2020 - 2021.

BAB II

TINJAUAN PUSTAKA

A. Sistemik Lupus Eritematosus

1. Defenisi

Sistemik Lupus Eritematosus (SLE) merupakan penyakit autoimun yang menyerang berbagai sistem dalam tubuh manusia dan dengan manifestasi klinis yang beraneka ragam. Sistem kekebalan tubuh yang terdapat pada SLE akan mengalami kehilangan kemampuan untuk melihat perbedaan antara substansi asing dengan sel dan jaringan tubuh sendiri. Pada penyakit SLE terjadi produksi antibodi yang berlebihan namun tidak menyerang kuman atau antigen tetapi menyerang sistem kekebalan sel dan jaringan tubuh sendiri. Antibodi seperti ini disebut “auto-antibodi” yang bereaksi dengan antigen “sendiri” membentuk kompleks imun. Kompleks imun yang terdapat dalam jaringan akan mengakibatkan terjadinya peradangan dan kerusakan pada jaringan. Penyakit ini sering dijuluki dengan istilah “*great imitator*” (peniru yang ulung) / penyakit seribu wajah oleh karena manifestasinya yang beragam. Gejala penyakit SLE dapat terjadi dari ringan sampai berat. (Kemenkes RI, 2017)

Penyakit Sistemik Lupus Eritematosus telah menjadi salah satu penyakit sistemik utama di dunia. Tanda objektif kelainan medis pada Sistemik Lupus Eritematosus dipengaruhi oleh peradangan sistemik dan kehancuran jaringan yang memiliki dampak serius yang menyebabkan kecacatan bahkan sampai pada kematian. (Rindhi BV, 2014).

2. Etiologi

Faktor genetik merupakan salah satu faktor penyebab terjadinya penyakit ini, orang yang memiliki keluarga dengan gejala SLE memiliki kemungkinan 30 kali lebih besar untuk mengalami SLE dibandingkan dengan orang yang

tidak memiliki riwayat keluarga. Faktor penyebab lainnya adalah faktor lingkungan, SLE biasanya dipicu oleh sinar ultra violet B, kebiasaan diet mengkomsumsi lemak jenuh, obat- obatan dan virus infeksius atau endogen. (Welltsazia Rindhi, D. 2014).

Penyebab Sistemik Lupus Eritematosus terdiri dari dua faktor (Hikmah, 2018)

yaitu :

a. Faktor Genetik

Jumlah, usia, dan anggota keluarga yang menderita penyakit autoimun menentukan frekuensi autoimun pada keluarga tersebut. Pengaruh riwayat keluarga terhadap terjadinya penyakit ini pada individu tergolong rendah, yaitu 3-18 %. Faktor genetik dapat mempengaruhi keparahan penyakit dan hubungan familial ini ditemukan lebih besar pada keluarga dengan kondisi sosial ekonomi yang tinggi.

b. Faktor Lingkungan

Beberapa faktor lingkungan yang dapat memicu terjadinya Sistemik Lupus Eritematosus antara lain :

1.Hormon

Hormon esterogen dapat merangsang sistim imun tubuh dan penyakit ini sering terjadi pada perempuan terutama saat usia reproduktif dimana terdapat kadar estrogen yang tinggi

2. Obat-obatan

Beberapa obat dapat menyebabkan terjadinya gangguan sistem imun melalui mekanisme *molecular mimicry*, yaitu molekul obat memiliki struktur yang sama dengan molekul didalam tubuh sehingga menyebabkan gangguan imun

3. Infeksi

Infeksi dapat memicu respon imun dan pelepasan isi sel yang rusak akibat infeksi dan dapat meningkatkan respon imun sehingga menyebabkan penyakit autoimun

4. Paparan sinar ultra violet

Adanya paparan sinar ultraviolet dapat menyebabkan kerusakan dan kematian sel kulit serta berkaitan dengan fotosintesis pada penderita.

3. Epidemiologi

Masih belum diketahui data secara pasti mengenai prevalensi SLE di Indonesia. SLE jarang terjadi pada usia pubersitas namun sering dimulai pada usia dekade kedua hingga keempat beberapa studi menunjukkan puncak kedua kasus baru pada usia 50 tahun. Distribusi jenis kelamin cukup jelas, SLE berkembang pada usia produktif sekitar sepuluh kali lipat pada wanita daripada pria dengan usia yang sama. Pada usia lebih muda, wanita tiga sampai empat kali lebih sering daripada pria. (Welltsazia Rindhi, D. 2014).

4. Patomekanisme

Penyakit SLE terjadi akibat terganggunya regulasi kekebalan yang menyebabkan peningkatan auto antibodi yang berlebihan. Gangguan imunoregulasi ditimbulkan oleh kombinasi antara faktor-faktor genetik, hormonal (sebagaimana terbukti biasanya terjadi pada usia reproduktif) dan lingkungan (cahaya matahari, infeksi, paparan zat kimia). Akibat kombinasi hal-hal tersebut sistem imun tubuh kehilangan kemampuan untuk membedakan antigen dari sel dan jaringan tubuhsendiri. Penyimpangan reaksi imunologi ini akan menghasilkan antibodi secara terus menerus. Antibodi ini juga berperan dalam pembentukan kompleks imun sehingga mencetuskan penyakit inflamasi imun sistemik dengan kerusakan multiorgan.

Dalam keadaan normal, sistem kekebalan berfungsi mengendalikan pertahanan tubuh untuk melawan infeksi. Pada penyakit SLE dan penyakit auto imun lainnya, sistem pertahanan tubuh ini berbalik melawan antigen dari tubuh sendiri.

Antibodi yang dihasilkan menyerang sel tubuhnya sendiri. Antibodi ini menyerang sel darah, organ dan jaringan tubuh, sehingga dapat terjadi kerusakan organ.

4. Manifestasi Klinis

Gambaran klinis SLE sangat bervariasi, baik keterlibatan dalam organ pada suatu waktu maupun keparahan manifestasi penyakit pada organ tersebut. Kebanyakan pasien dengan SLE memiliki penyakit ringan sampai sedang dengan gejala kronis, diselingi oleh peningkatan aktivitas penyakit secara bertahap ataupun secara tiba-tiba. Gambaran klinis SLE menjadi rumit karena dua hal. Pertama, walaupun SLE dapat menyebabkan berbagai gejala dan tanda, tidak semua gejala dan tanda pada pasien dengan SLE disebabkan oleh penyakit tersebut. Kedua, efek samping pengobatan, khususnya penggunaan glukokortikoid jangka panjang, harus dibedakan dengan gejala dan tanda SLE. Manifestasi klinis SLE pada tahap awal dapat berupa lemah badan, berat badan turun, serta demam. (Maidhof, W., & Hilas, O, 2012).

4. Pemeriksaan Penunjang

Untuk menegakkan suatu diagnosis, pasien yang memiliki kecurigaan terkait penyakit SLE setelah anamnesis dan pemeriksaan fisis perlu dilakukan pemeriksaan lanjutan. Pemeriksaan tersebut dapat berupa pemeriksaan hematologi, serologis, dan juga imunologis. Kelainan hematologi secara umum dapat dilakukan dengan pemeriksaan laboratorium dasar berupa pemeriksaan Darah Perifer Lengkap (DPL). Pemeriksaan ini bertujuan untuk menilai kelainan hematologi secara umum seperti anemia, leukopenia dan trombositopenia. Selain itu juga untuk mengetahui kelainan seperti proteinuria, hematuria dan kelaianan sedimen yang dapat menunjukkan keterlibatan ginjal (Karpouzas GA. 2013).

Pemeriksaan serologis dapat berupa pemeriksaan Antibodi Antinuklear (ANA) yang merupakan pemeriksaan serologi yang dapat ditemukan pada pasien dengan kecurigaan SLE yang menunjukkan suatu kondisi autoimun dan dapat ditemukan

pada 95-100% pasien SLE. Pemeriksaan ANA bersifat positif jika nilainya berada nilai referensi masing-masing. Referensi tersebut adalah *Indirect Immunofluorescence* (IIF) dan *Enzyme-Linked Immunosorbent Assay* (ELISA) yang memiliki sensitivitas dan spesifitas berbeda dengan sesuai kenaikan dari titer, yakni sensitivitasnya cenderung menurun dan spesifitasnya meningkat. Bila didapatkan hasil pemeriksaan ANA negatif, maka perlu dilakukan pengulangan pemeriksaan ketika terjadi perubahan dari manifestasi klinis penyakit SLE yang dinamis. Selanjutnya, terdapat *anti-double stranded DNA* (anti-dsDNA) yang merupakan bagian dari pemeriksaan ANA. Pemeriksaan yang positif ini didapatkan pada 37-98% dari pasien SLE. Pemeriksaan ini dapat dilakukan dengan metode seperti *Critihidia Lucillae Immunifluorescence test* (CLIFT). (Agmon-Levin, et.al, 2014).

Pemeriksaan imunologi yang dapat dilakukan berupa *anti-smith* (anti-Sm) yang positif dapat mencapai 24,9% sampai dengan 40% pada pasien SLE dengan sensitivitas sebesar 7-41% dengan spesifitas 93-100%. Selain itu, juga terdapat Antibodi Antifosfolipid (APL) yang berhubungan dengan aktivitas penyakit secara umum. Pemeriksaan ini dapat ditemukan secara positif pada 30-40% pada pasien SLE. Pemeriksaan ini direkomendasikan untuk dilakukan apabila pasien memiliki riwayat komplikasi kehamilan termasuk abortus berulang atau thrombosis pada arteri ataupun vena. Pemeriksaan imunologi seseorang juga dapat dilakukan dengan pemeriksaan komplemen yang membentuk sebagian sistem kekebalan tubuh. Pada umumnya, aktifnya penyakit SLE akan ditandai dengan menurunnya level komplemen C3 dan C4. Komplemen C3 dan C4 adalah suatu senyawa protein yang membantu sistem kekebalan tubuh dan membantu proses peradangan. (Petri M, 2014)

5. Diagnosis

Diagnosis SLE ditegakkan berdasarkan gejala klinis dan pemeriksaan penunjang.

Kriteria klasifikasi SLE dapat membantu penegakkan diagnosis. Terdapat 2 kriteria klasifikasi SLE yang dapat digunakan yaitu ACR 1997 dan SLICC 2012 .

Tabel 3.1 Kriteria klasifikasi LES - ACR 1997^{19,22}

| Kriteria | Batasan |
|---------------------|--|
| Ruam malar | Eritema yang menetap, rata atau menonjol, di atas area malar; tidak melibatkan lipatan nasolabial. |
| Ruam diskoid | Bercak eritema menonjol dengan skuama keratolitik yang lekat dan sumbatan folikular (<i>follicular plugging</i>). Pada lesi lanjut dapat ditemukan parut atrofi (<i>atrophic scarring</i>). |
| Fotosensitivitas | Ruam kulit yang disebabkan reaksi abnormal terhadap sinar matahari, berdasarkan anamnesis pasien atau yang dilihat oleh dokter pemeriksa. |
| Ulkus mulut | Ulkus mulut atau nasofaring, umumnya tidak nyeri dan dilihat oleh dokter pemeriksa. |
| Artritis nonerosif | Melibatkan dua atau lebih sendi perifer; ditandai dengan nyeri tekan, bengkak, atau efusi. |
| Serositis | |
| Pleuritis | a. Riwayat nyeri pleuritik atau <i>pleuritic friction rub</i> yang didengar oleh dokter pemeriksa atau terdapat bukti efusi pleura. <i>Atau</i> |
| Perikarditis | b. Terbukti dari rekaman elektrokardiografi (EKG) atau <i>pericardial friction rub</i> atau terdapat bukti efusi perikardium. |
| Gangguan ginjal | a. Proteinuria menetap >0,5 gram/hari atau >3+ tanpa pemeriksaan kuantitatif. <i>atau</i> b. Silinder seluler: dapat berupa silinder eritrosit, hemoglobin, granular, tubular, atau campuran. |
| Gangguan neurologi | a. Kejang yang bukan disebabkan oleh obat-obatan atau gangguan metabolik (misalnya uremia, ketoasidosis, atau ketidakseimbangan elektrolit). <i>atau</i> b. Psikosis yang bukan disebabkan oleh obat-obatan atau gangguan metabolik (misalnya uremia, ketoasidosis, atau ketidakseimbangan elektrolit). |
| Gangguan hematologi | a. Anemia hemolitik dengan retikulositosis. <i>atau</i> b. Leukopenia <4.000/mm ³ pada dua kali pemeriksaan atau lebih. <i>atau</i> c. Limfopenia <1.500/mm ³ pada dua kali pemeriksaan atau lebih. <i>atau</i> d. Trombositopenia <100.000/mm ³ tanpa disebabkan oleh obat-obatan. |
| Gangguan imunologi | a. Anti-DNA: antibodi terhadap <i>native DNA</i> dengan titer yang abnormal. <i>atau</i> b. Anti-Sm: antibodi terhadap antigen nuklear Sm. <i>atau</i> |

Tabel 3.1 Kriteria klasifikasi LES - ACR 1997 (lanjutan)^{19,22}

| Kriteria | Batasan |
|----------|--|
| | <p>c. Temuan positif antibodi antifosfolipid yang didasarkan atas:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) kadar serum antibodi antikardiolipin IgG atau IgM yang abnormal, <i>atau</i> 2) tes lupus antikoagulan positif menggunakan metoda standar, <i>atau</i> 3) tes serologi sifilis positif palsu sekurang-kurangnya selama 6 bulan dan dikonfirmasi dengan tes imobilisasi <i>Treponema pallidum</i> atau tes absorpsi antibodi treponema fluoresen. |
| ANA | Titer abnormal antibodi antinuklear berdasarkan pemeriksaan imunofluoresensi atau pemeriksaan setara pada waktu kapanpun perjalanan penyakit tanpa keterlibatan obat yang diketahui berhubungan dengan lupus yang diinduksi obat. |

Keterangan: (a) Klasifikasi ini terdiri atas 11 kriteria. Diagnosis LES harus memenuhi 4 dari 11 kriteria yang terjadi secara simultan atau serial. (b) ANA: *antinuclear antibody*; Anti-dsDNA: *anti-double stranded DNA*; Anti-Sm: *anti-Smith*

| Kriteria | Batasan |
|--|--|
| Kriteria klinis | |
| Lupus akut yang berhubungan dengan kulit | <p>Termasuk ruam malar (tidak diperhitungkan jika berupa diskoid malar) Lupus bulosa, nekrolisis epidermal toksik varian LES, ruam lupus makulopapular, ruam lupus fotosensitivitas (tanpa dermatomiositis) <i>atau</i></p> <p>Lupus subakut yang berhubungan dengan kulit (lesi psoriaformis nonindurasi dan/atau polisiklik anular yang membaik tanpa pembentukan jaringan parut meskipun terkadang disertai gangguan pigmentasi pascainflamasi atau telangiektasis)</p> |
| Lupus kronik yang berhubungan dengan kulit | <p>Ruam diskoid klasik: terlokalisasi (di atas leher); generalisata (di atas dan bawah leher)</p> <p>Lupus hipertrofi (verukosa), lupus panikulitis (profundus), lupus mukosa, lupus eritematosus tumidus, <i>chilblain lupus</i>, lupus diskoid/likem planus yang tumpang-tindih</p> |
| Ulkus oral | Ulkus palatum, <i>buccal</i> , lidah, atau nasal (tanpa penyebab lain, misalnya vaskulitis, <i>Behcets</i> , infeksi (herpes), <i>inflammatory bowel disease/IBD</i> , artritis reaktif) |
| Alopesia tanpa jaringan parut | Penipisan difus atau rambut mudah patah yang terlihat rusak (tanpa penyebab lain, misalnya alopesia areata, obat, defisiensi besi, dan alopesia androgenik) |
| Sinovitis ≥ 2 sendi | Ditandai oleh pembengkakan atau efusi atau nyeri tekan pada 2 atau lebih sendi dan kekakuan sendi selama 30 menit atau lebih pada pagi hari |

Tabel 3.2 Kriteria Klasifikasi LES - SLICC 2012 (lanjutan)²⁰

| Kriteria | Batasan |
|---------------------------|--|
| Serositis | Pleuritis tipikal selama lebih dari 1 hari atau efusi pleura atau <i>pleural rub</i> nyeri perikardium tipikal (nyeri pada posisi berbaring dan membaik dengan duduk membungkuk) selama lebih dari 1 hari atau efusi perikardium atau <i>pericardial rub</i> atau perikarditis yang dibuktikan dengan EKG (tanpa penyebab lain, misalnya infeksi, uremia, dan <i>Dressler's pericarditis</i>) |
| Gangguan ginjal | Rasio protein/kreatinin urine (atau protein urine 24 jam) merekpresentasikan 500 mg protein/24 jam atau silinder eritrosit |
| Gangguan neurologi | Kejang, psikosis, mononeuritis multipleks (tanpa penyebab lain, misalnya vaskulitis primer), mielitis, neuropati kranial atau perifer (tanpa penyebab lain, misalnya vaskulitis primer, infeksi, diabetes melitus), <i>acute confusional state</i> (tanpa penyebab lain, misalnya toksik-metabolik, uremia, obat) |
| Anemia hemolitik | |
| Leukopenia/ limfopenia | Leukopenia <4.000/mm ³ minimal satu kali pemeriksaan (tanpa penyebab lain, misalnya sindrom Felty, obat, dan hipertensi portal). <i>atau</i> Limfopenia <1.000/mm ³ minimal satu kali pemeriksaan (tanpa penyebab lain, misalnya kortikosteroid, obat, infeksi) |
| Trombositopenia | <100.000/mm ³ minimal satu kali pemeriksaan (tanpa penyebab lain, misalnya obat, hipertensi portal, dan <i>thrombotic thrombocytopenic purpura/TTP</i>) |
| Kriteria imunologi | |
| ANA | Di atas nilai referensi laboratorium |
| Antibodi anti-dsDNA | Di atas nilai referensi laboratorium, kecuali dengan metode ELISA diperlukan hasil dua kali di atas nilai referensi |
| Anti-Sm | Positif |
| Antibodi antifosfolipid | Salah satu dari: <ul style="list-style-type: none"> • antikoagulan lupus positif • <i>rapid plasma reagin</i> (RPR) positif palsu • titer antikardiolipin (IgA, IgG, atau IgM) sedang atau tinggi • anti-β2 glikoprotein I (IgA, IgG, atau IgM) positif |
| Komplemen rendah | C3 rendah, C4 rendah, atau CH50 rendah |
| Tes Coomb direk positif | Tanpa adanya anemia hemolitik |

Keterangan: (a) Kriteria bersifat kumulatif dan tidak harus muncul secara bersamaan. (b) Pasien termasuk klasifikasi LES apabila memenuhi 4 dari 17 kriteria, sekurang-kurangnya 1 kriteria klinis dan 1 kriteria imunologi; atau pasien dengan nefritis yang sesuai dengan LES dan terbukti dari biopsi disertai dengan pemeriksaan ANA atau anti-dsDNA positif.

Kriteria klasifikasi ACR 1997 terdiri dari 11 kriteria klinis dan laboratorium. Pasien termasuk klasifikasi SLE jika memenuhi 4 dari 11 kriteria. Sementara itu kriteria SLICC 2012 terdiri dari 17 kriteria. Pasien termasuk klasifikasi SLE jika memenuhi 4 dari 17 kriteria dengan minimal 1 kriteria klinis dan 1 kriteria imunologi. Menurut studi validasi yang dilakukan oleh Petri M, *et al* (2013), kriteria klasifikasi SLICC 2012 memiliki sensitifitas lebih tinggi (97% versus 83%) dan spesifitas lebih rendah (84% versus 96%) dibandingkan ACR 1997.

Pada tahun 2018 telah diajukan kriteria klasifikasi baru dari EULAR/ACR yang telah divalidasi dengan sensitifitas 96,12% dan spesifitas 93,38%. Kriteria klasifikasi ini dapat digunakan jika titer ANA-IF positif $>1:80$ (atau positif dengan metode pemeriksaan lain yang ekuivalen) dan tidak ada kemungkinan penyebab selain SLE. Pasien dimasukkan dalam klasifikasi SLE jika memiliki skor total lebih dari 10 dengan minimal 1 kriteria klinis.

- Riwayat titer ANA-IF positif $\geq 1:80$ (atau positif dengan metode pemeriksaan lainnya yang ekuivalen) diperlukan untuk memasukkan pasien ke dalam klasifikasi LES.
- Untuk setiap kriteria, skor tidak dihitung jika terdapat kemungkinan penyebab selain LES (seperti infeksi, keganasan, obat, *rosacea*, penyakit endokrin, penyakit autoimun lainnya).
- Kemunculan satu kriteria minimal satu kali sudah dianggap cukup.
- Kriteria tidak perlu terjadi bersamaan.
- Minimal terdapat satu kriteria klinis.
- Dalam setiap domain, hanya kriteria dengan skor tertinggi yang dihitung untuk skor total.

| Domain klinis | Poin |
|---|-------------|
| Domain konstitusional | |
| Demam | 2 |
| Domain kulit | |
| <i>Nonscarring alopecia</i> | 2 |
| Ulkus oral | 2 |
| Lupus kutaneus subakut atau diskoid | 4 |
| Lupus kutaneus akut | 6 |
| Domain Artritis | |
| Sinovitis pada minimal 2 sendi atau nyeri sendi pada minimal 2 sendi, dan kekakuan sendi minimal 30 menit | 6 |
| Domain neurologi | |
| Delirium | 2 |
| Psikosis | 3 |
| Kejang | 5 |
| Domain serositis | |
| Efusi pleura atau perikardium | 5 |
| Perikarditis akut | 6 |
| Domain hematologik | |
| Leukopenia | 3 |
| Trombositopenia | 4 |
| Hemolisis autoimun | 4 |
| Domain ginjal | |
| Proteinuria $>0,5$ g/24 jam | 4 |
| Lupus nefritis kelas II atau V | 8 |
| Lupus nefritis kelas III atau IV | 10 |
| Domain imunologi | Poin |
| Domain antibodi antifosfolipid | |
| IgG antikardiolipin >40 GPL atau IgG anti- $\beta 2$ GP1 >40 unit atau antikoagulan lupus | 2 |
| Domain protein komplemen | |
| C3 rendah atau C4 rendah | 3 |
| C3 rendah dan C4 rendah | 4 |
| Domain imunologi | Poin |
| Domain antibodi yang sangat spesifik | |
| Antibodi anti-dsDNA | 6 |
| Antibodi anti-Smith | 6 |

Keterangan: Pasien dimasukkan dalam klasifikasi LES jika skor total ≥ 10 dengan minimal satu kriteria klinis

6. Prognosis

Prognosis untuk masing-masing individu bergantung pada berbagai faktor termasuk gejala klinis, sistem organ yang terlibat, dan kondisi komorbid. Konsekuensi jangka panjang SLE, termasuk pada *late lupus syndrome*, merupakan salah satu perhatian. Penyebab mortalitas utama pada dekade pertama penyakit adalah aktivitas penyakit sistemik, gagal ginjal dan infeksi: selain itu kejadian trombo-emboli semakin sering menjadi penyebab mortalitas. (Matsumoto M, 2013)

B. Anemia

1. Defenisi

Anemia adalah kondisi tubuh di mana kadar hemoglobin dalam darah berada di bawah dari normal. Hemoglobin sendiri merupakan suatu komponen yang terdapat dalam sel darah merah atau disebut dengan eritrosit yang berperan sebagai pengikat oksigen dan penghantar ke seluruh jaringan pada tubuh. Kurangnya kadar oksigen dalam jaringan otak maupun pada otot dapat menyebabkan gejala hilangnya konsentrasi, daya tahan fisik, serta kebugaran dalam menjalankan suatu aktivitas. Anemia dapat terjadi karena berbagai sebab, seperti adanya defisiensi besi, defisiensi asam folat, vitamin B12 dan juga protein. Namun, diketahui bahwa kekurangan gizi besi pada tahap awal mungkin tidak menimbulkan gejala anemia tapi mampu mempengaruhi fungsi suatu organ. (Andika, A, 2019)

Anemia merupakan salah satu manifestasi hematologik dari SLE, dan biasanya normokronik normositer. Keparahan anemia seringkali merefleksikan kondisi yang mendasarinya, termasuk SLE. Semakin rendah kadar hemoglobin (Hb), biasanya semakin berat suatu penyakit yang mendasarinya (Ratnadi, 2015)

2. Anemia pada Sistemik Lupus Eritematosus

Anemia merupakan salah satu manifestasi hematologi dari SLE yang terjadi karena meningkatnya penghancuran dari sel eritrosit atau hemolisis yang diikuti dengan ketidakmampuan dari sumsum tulang dalam memproduksi sel eritrosit untuk mengatasi kebutuhan tubuh terhadap kurangnya kadar dari sel eritrosit. Hemolisis terjadi karena adanya suatu intoleransi terhadap komponen tersendiri (*self-intolerance*) yang menjadi pemicu utama dalam pembentukan auto antibodi. Autoantibodi akan menyerang *self molecules* pada nucleus, eritrosit, limfosit, trombosit dan lain-lainnya. Gangguan antibodi paling banyak terdapat pada *Antinuclear-antibody*, *double stranded antibody*, dan Antibodi Smith yang memiliki efek utama klinis kepada area ginjal dan kulit. Kerusakan yang terjadi akan menyisakan antigen *self molecules* yang merupakan puing reruntuhan sel yang hancur kemudian tersebar di pembuluh darah dan akan memicu pembentukan dari kompleks imun. Pengendapan dari kompleks imun nantinya akan menyebabkan inflamasi pada berbagai organ. (Sandhu, G, et.al, 2012). Selain dari hal tersebut, kekurangan dari sel eritrosit akan menyebabkan terjadinya hiperplasia sumsum tulang sehingga produksi sel eritrosit akan meningkat dari angka yang normal untuk mencegah terjadinya anemia.

Jenis anemia pada penyakit SLE yang paling umum ditemukan ialah anemia penyakit kronik, anemia defisiensi besi, dan auto immune anemia hemolytic (AIHA) Anemia penyakit kronik terjadi apabila kadar serum berada dalam kadar normal atau rendah disertai dengan kadar ferritin ataupun meningkatnya keterlibatan eritropoiesis yang mengalami gangguan (Klein, A., & Molad, Y.,2021).

Autoimmune anemia hemolytic (AIHA) merupakan jenis anemia pada SLE yang ditandai dengan kerusakan eritrosit karena adanya autoantibodi terhadap sel darah merah yang menyebabkan terjadinya destruksi eritrosit (hemolisis). Sebagian besar dari pasien yang mengidap SLE dengan anemia jenis ini mengalami *warm antibody type* AIHA (WA-AIHA) yang diperantarai oleh antibodi yang bereaksi pada antigeneritrosit pada suhu 37 derajat Celcius dan menyebabkan hemolisis pada suhu yang sama. (Karpouzas GA. 2013).

Meskipun pada penyakit SLE terdapat berbagai jenis anemia, pada penelitian yang dilakukan oleh Voulgarelis dkk (2000) disebutkan bahwa tingkatan keparahan dari anemia berhubungan dengan aktivitas penyakit SLE hanya berlaku pada pasien yang mengalami defisiensi besi. Adapun tingkat keparahan penyakit SLE ditetapkan untuk memperkecil berbagai kemungkinan kesalahan dalam proses pengelolaan SLE.

3. Aktivitas penyakit SLE

Penilaian yang dilakukan terhadap penyakit SLE dibutuhkan agar dapat disesuaikan dengan rencana terapi yang akan diterapkan setelah penegakan diagnosa dilakukan. Instrumen validasi penilaian aktivitas penyakit SLE yang diterapkan sebagai indeks global yang berlaku saat ini adalah skor penilaian *Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index* (SLEDAI) yang berlaku untuk klasifikasi tingkatan keparahan penyakit berdasarkan gejala yang sudah ditetapkan untuk setiap sistem organ pada tubuh. Selain itu juga, skor SLEDAI dapat digunakan untuk menentukan luaran penyakit (Galarza-Maldonado, C. et.al, 2010).

Berdasarkan rekomendasi yang diberikan oleh Perhimpunan Reumatologi Indonesia (IRA) pada tahun 2011, Indonesia menggunakan perangkat skor MEX- SLEDAI untuk menilai derajat aktivitas penyakit SLE karena dianggap praktis dan akurat dalam menilai hasil terapi. MEX-SLEDAI adalah versi modifikasi dari SLEDAI yang telah dikembangkan sejak tahun 1992. Penilaian dengan skor ini dapat dilakukan setiap 3-6 bulan sekali terdapat perubahan aktivitas penyakit (Uribe A.G, et.al. 2004)

4. Tingkatan Keparahan Aktivitas Penyakit SLE berdasarkan SLEDAI

Tingkat keparahan penyakit SLE adalah tingkat keparahan penyakit yang sesuai dengan penilaian yang digunakan sesuai dengan standar skor SLEDAI yang didasarkan pada manifestasi klinis yang dialami oleh pasien. Penetapan derajat aktivitas SLE yang ringan dimulai dari rentang skor dibawah dari angka 6 yang meliputi Alopesia difus, atralgia, mialgia, kelelahan, ruam kulit, ulkus oral, serta kadar dari trombosit yang berada pada rentang 50-100.000/mm³ Sedangkan rentang skor 6 sampai 12 yang merupakan SLE tingkat sedang meliputi Alopesia dengan inflamasi pada kulit kepala, artritis, demam, hepatitis, pleuritis, perikarditis, vaskulitis kulit, serta kadar dari trombosit yang berada pada rentang 20.000- 50.000/mm³. Kemudian, untuk SLE tingkat berat berada pada rentang skor diatas dari 12 dengan meliputi manifestasi berupa asites, enteritis, mielopati, miosistism neuritis optik, pleuritis berat dengan efusi pleura, perikarditis, psikosis, ruam kulit, dan trombosit yang berada pada rentang <20.000/mm³.

Tabel 3.4 Penetapan derajat aktivitas LES nonrenal (rekomendasi IRA)

| LES ringan | LES sedang | LES berat |
|--|---|---|
| Alopesia difus | Alopesia dengan inflamasi kulit kepala | Asites |
| Artralgia | Artritis | Enteritis |
| Mialgia | Demam | Mielopati |
| Kelelahan | Hepatitis | Miositis |
| Ruam kulit yang berhubungan dengan lupus $\leq 9\%$ luas permukaan tubuh (LPT) | Pleuritis, perikarditis | Neuritis optik |
| Ulkus oral | Ruam kulit hingga 9-18% LPT | Pleuritis berat dengan efusi pleura, DAH |
| Trombosit 50-100.000/mm ³ | Vaskulitis kulit $\leq 18\%$ luas permukaan tubuh | Perikarditis dengan efusi perikardium berat |
| | Trombosit 20.000-50.000/mm ³ | Psikosis, sindrom delirium akut, serebritis |
| | | Ruam kulit >18% LPT |
| | | Trombosit <20.000/mm ³ |
| ATAU | ATAU | ATAU |
| SLEDAI <6 | SLEDAI 6-12 | SLEDAI ≥ 12 |
| ATAU | ATAU | ATAU |
| MEX-SLEDAI 2-5 | MEX-SLEDAI 6-9 | MEX-SLEDAI ≥ 10 |

Lampiran 1. Penilaian aktivitas penyakit LES (SLEDAI 2000)³⁸

| Deskriptor | Definisi | Skor |
|----------------------|--|------|
| Kejang | Onset baru. Tidak termasuk penyebab metabolik, infeksi, atau obat-obatan. | 8 |
| Psikosis | Perubahan kemampuan melakukan aktivitas normal karena gangguan persepsi berat terhadap realita. Termasuk halusinasi, inkoheren, asosiasi longgar yang nyata, isi pikir yang sempit, cara pikir yang tidak logis, perilaku aneh yang tidak terkoordinasi atau katatonik. Tidak termasuk uremia dan obat-obatan. | 8 |
| Sindrom otak organik | Perubahan fungsi mental dengan gangguan orientasi atau memori atau fungsi intelektual lainnya disertai onset yang cepat dan karakteristik klinis yang fluktuatif. Termasuk kesadaran berkabut dengan penurunan kapasitas konsentrasi dan ketidakmampuan mempertahankan atensi terhadap lingkungan disertai minimal 2 kriteria berikut: gangguan persepsi, pembicaraan inkoheren, insomnia atau kantuk di siang hari, peningkatan atau penurunan aktivitas psikomotor. Tidak termasuk penyebab metabolik, infeksi, dan obat-obatan. | 8 |
| Visual | Perubahan retina karena pembentukan badan sistoid lupus eritematosus sistemik, perdarahan retina, eksudat serosa atau perdarahan koroid, neuritis optik (tidak disebabkan hipertensi, obat-obatan, atau infeksi). | 8 |
| Nervus kranialis | Onset neuropati sensorik atau motorik yang baru dengan keterlibatan nervus kranialis | 8 |
| Nyeri kepala lupus | Nyeri kepala berat dan persisten; dapat berupa migren | 8 |
| Serebrovaskular | Sindrom baru. Tidak termasuk arteriosklerosis. | 8 |
| Vaskulitis | Ulserasi, gangren, nodul lunak di jari, infark periungal, perdarahan splinter. Vaskulitis dibuktikan dengan biopsi atau angiogram. | 8 |
| Artritis | Lebih dari 2 sendi dengan keluhan nyeri dan tanda inflamasi. | 4 |
| Miositis | Nyeri atau kelemahan otot bagian proksimal yang berhubungan dengan peningkatan kadar kreatinin fosfokinase/aldolase, perubahan elektromiograf, atau hasil biopsi yang menunjukkan miositis. | 4 |
| Silinder | Besi (<i>heme</i>), granular, atau eritrosit | 4 |
| Hematuria | Eritrosit >5/LPB. Tidak termasuk penyebab lain. | 4 |
| Proteinuria | Protein >0,5 gram dari eksresi urine/24 jam. Onset baru atau kenaikan >0,5 gram per 24 jam. | 4 |

Lampiran 2. Penilaian aktivitas penyakit LES (MEX-SLEDAI)⁴³

| Deskriptor | Definisi | Skor |
|--------------------|--|------|
| Gangguan neurologi | <p>Psikosis. Perubahan kemampuan melaksanakan aktivitas normal akibat gangguan persepsi terhadap realita yang berat. Termasuk: halusinasi, inkoheren, asosiasi longgar, miskin isi pikir, berfikir tidak logis, perilaku aneh/disorganisasi/katatonik. Eksklusi: uremia dan pemakaian obat.</p> <p>CVA (Cerebrovascular Accident). Sindrom baru. Eksklusi: arteriosklerosis.</p> <p>Kejang. Onset baru. Eksklusi metabolik, infeksi, atau pemakaian obat.</p> <p>Sindrom Otak Organik. Perubahan fungsi mental dengan gangguan orientasi, memori, atau fungsi intelektual lain dengan onset cepat dan gambaran klinis fluktuatif. Misalnya: a) kesadaran berkabut dengan penurunan kapasitas berkonsentrasi dan ketidakmampuan mempertahankan atensi terhadap lingkungan. Disertai minimal 2 dari b) gangguan persepsi; bicara inkoheren; insomnia atau kantuk di siang hari; peningkatan atau penurunan aktivitas psikomotor. Eksklusi penyebab metabolik, infeksi, atau penggunaan obat.</p> <p>Mononeuritis. Onset baru dari defisit sensorik atau motorik di satu atau beberapa saraf kranial atau perifer.</p> <p>Mielitis. Onset baru dari paraplegia dan/atau gangguan kontrol BAK/BAB. Eksklusi penyebab lainnya</p> | 8 |
| Gangguan renal | <p>Silinder. Heme granular atau eritosit.</p> <p>Hematuria. >5 eritrosit/LPB. Eksklusi penyebab lainnya (batu, infeksi).</p> <p>Proteinuria. Onset baru, >0,5 g/L pada spesimen acak. Peningkatan kreatinin (>5 mg/dL).</p> | 6 |
| Vaskulitis | Ulserasi, gangren, nodul lunak pada jari, infark periungual, splinter hemoragik. Data vaskulitis dari biopsi atau angiogram. | 4 |
| Hemolisis | Hb<12,0 g/dL dan retikulosit terkoreksi >3% | 3 |
| Trombositopenia | Trombositopenia <100.000. Tidak disebabkan oleh obat. | |
| Miositis | Nyeri dan kelemahan otot proksimal, yang berhubungan dengan peningkatan <i>creatinine phosphokinase</i> (CPK) | 3 |
| Artritis | Nyeri sendi lebih dari 2 disertai pembengkakan atau efusi | 2 |
| Gangguan mukokutan | <p>Ruam malar. Onset baru atau berulang dari eritema malar yang menonjol.</p> <p>Ulkus mukosa. Onset baru atau berulang dari ulserasi oral atau nasofaring.</p> <p>Alopesia. bercak abnormal berupa kerontokan rambut secara difus atau rambut mudah tercabut.</p> | 2 |

Penilaian aktivitas penyakit LES (MEX-SLEDAI) (lanjutan)⁴¹

| Deskriptor | Definisi | Skor |
|--------------------|--|------|
| Serositis | Pleuritis. Riwayat nyeri pleuritik atau <i>pleural rub</i> atau efusi pleura pada pemeriksaan fisik. Perikarditis. Riwayat nyeri perikardial atau terdengar <i>rub</i> . Peritonitis. Nyeri abdomen difus dengan nyeri lepas (eksklusi penyakit intraabdomen) | 2 |
| Demam Kelelahan | >38°C setelah mengeksklusi penyebab infeksi Kelelahan yang tidak dapat dijelaskan | 1 |
| Leukopenia | Leukosit <4.000/mm ³ , tidak disebabkan obat. | 1 |
| Limfopenia | Limfosit <1.200/mm ³ , tidak disebabkan obat. | |

Penilaian aktivitas penyakit LES (SLEDAI 2000) (lanjutan)³⁸

| Deskriptor | Definisi | Skor |
|----------------------------------|---|------|
| Piuria | Leukosit >5/LPB. Tidak termasuk penyebab infeksi. | 4 |
| Ruam malar baru | Onset ruam tipe inflamasi yang baru atau berulang. | 4 |
| Alopesia | Onset kebotakan abnormal dan difus yang baru atau berulang. | 4 |
| Membran mukosa | Onset ulkus oral atau nasal yang baru atau berulang. | 4 |
| Pleuritis | Nyeri dada pleuritik dengan <i>pleural rub</i> atau efusi atau penebalan pleura. | 4 |
| Perikarditis | Nyeri perikardial dengan <i>pericardial rub</i> atau efusi (minimal 1). Kelainan ini dibuktikan dengan EKG atau ekokardiografi. | 4 |
| Kadar komplemen rendah | Penurunan kadar CH50, C3, atau C4 (hingga di bawah rentang nilai normal). | 2 |
| Peningkatan protein pengikat DNA | Lebih dari 25% pengikatan dengan pemeriksaan <i>Farr</i> (hingga di atas rentang nilai normal yaitu 25%) | 2 |
| Demam | Lebih dari 38°C setelah mengeksklusi penyebab infeksi. | 1 |
| Trombositopenia | Platelet <100.000 | 1 |
| Leukopenia | Hitung leukosit <3.000/mm ³ (tidak disebabkan obat-obatan) | 1 |