

Overload Cairan pada Anak dengan Nefritis Lupus

Roro Rukmi Windi¹, Risti Graharti¹

¹Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

Abstrak

Systemic lupus erythematosus (SLE) merupakan kelainan autoimun multisistem dengan karakteristik disregulasi sistem imun, pembentukan autoantibodi dan kompleks imun. Nefritis lupus adalah komplikasi ginjal pada SLE. Penyakit ini ditandai periode remisi dan episode serangan akut dengan gambaran klinis yang beragam dengan berbagai organ yang terlibat. Penyebab kematian pasien dengan SLE onset anak merupakan multifaktorial. Penyebab paling umum meliputi infeksi, gagal ginjal, dan penyakit kardiopulmoner. Pada laporan kasus kematian ini, dilaporkan kasus seorang anak perempuan usia 12 tahun 3 bulan yang menderita nefritis lupus dengan komorbiditas, selama perawatan terjadi *overload* cairan memperburuk fungsi respirasi serta kontraktilitas jantung. Pada anamnesis didapatkan bahwa 1,5 tahun pertama kali muncul keluhan demam naik turun, pucat, nyeri sendi, bercak merah di telapak tangan, pipi dan dahi, juga didapatkan sariawan di mulut. Keterlibatan mukokutan terjadi pada hampir 90% pasien dengan SLE. Terdapat tiga ruam yang dijelaskan dalam kriteria klasifikasi SLE, termasuk fotosensitivitas. *The malar rash* atau "*butterfly*" *rash* merupakan manifestasi kulit yang umum ditemukan dan merupakan ciri khas dari penyakit ini. Terjadi pada eminensia malar dan melintasi hidung tapi tidak melewati lipatan nasolabial. Dahi dan dagu juga mungkin akan terpengaruh. Ruam dapat muncul sebagai *blush* atau erupsi makulopapular bersisik dan biasanya tidak gatal. Anamnesis pasien didapatkan bahwa pasien tersebut mengalami adanya bercak kemerahan pada pipi dandahi. Pada perawatan saat ini didapatkan ulkus yang tersebar di mukosa mulut.

Kata kunci: anak, komplikasi, nefritis lupus.

Fluid Overload In Children With NephritisLupus

Abstract

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a multisystem autoimmune disorder characterized by immune system dysregulation, autoantibody formation and immune complex. Lupus nephritis is a renal complication of SLE. The disease is characterized by periods of remission and episodes of acute attacks with diverse clinical features with the various organs involved. The cause of death of patients with SLE onset of children is multifactorial. The most common causes include infection, renal failure, and cardiopulmonary disease. In this case report of death, a case of a 12-year-old 3-month-old girl suffering from lupus nephritis with comorbidities, which then occurs during treatment of fluid overload which worsens respiratory function and cardiac contractility. The past history showed that 1.5 years ago, the patient firstly suffered from fever, pale, joint pain, red spot on palms, cheeks, and forehead, also mouth ulcers. Mucocutaneous involvement occurs in almost 90% of patients with SLE. There are three rashes described in the SLE classification criteria, including photosensitivity. The malar rash or "butterfly" rash is a commonly discovered skin manifestation and is characteristic of the disease. Occurs in malar eminence and across the nose but not beyond the nasolabial fold. The forehead and chin may also be affected. The rash may appear as a scaly, scaly maculopapular blush and is usually not itchy. The patient has ever been found to have red patches on the cheeks. In this current treatment found ulcus in the oral mucosa.

Keywords: children, complications, lupus nephritis.

Korespondensi: dr. Roro Rukmi WIndi, Sp. A, alamat Jl. Soemantri Brodjonegoro No. 1, HP 0721-706144, e-mail rorowp@gmail.com

Pendahuluan

Systemic lupus erythematosus (SLE) merupakan kelainan autoimun multisistem dengan karakteristik disregulasi sistem imun, pembentukan autoantibodi dan kompleks imun yang menghasilkan inflamasi dan menyebabkan kerusakan pada berbagai organ tubuh.¹ Kasus SLE pada anak diperkirakan 0,6 tiap 100.000 anak tiap tahunnya. Onset dari SLE jarang pada usia dibawah 5 tahun, pada umumnya pasien SLE didiagnosis pada usia remaja. SLE paling sering terjadi pada perempuan dibandingkan laki-laki dengan rasio 3:1, setelah pubertas rasio meningkat menjadi 9:1.² Besarnya prevalensi SLE pada jenis

kelamin perempuan tersebut kemungkinan berkaitan erat dengan faktor hormonal serta pengaruh dari kromosom X. SLE yang terjadi pada masa anak-anak (*juvenile* SLE) mempunyai perjalanan penyakit yang lebih agresif dibandingkan dengan SLE yang terjadi pada dewasa.

Nefritis lupus adalah komplikasi ginjal pada SLE. Penyakit ini ditandai periode remisi dan episode serangan akut dengan gambaran klinis yang beragam dengan berbagai organ yang terlibat. Keterlibatan ginjal cukup sering ditemukan yang dibuktikan secara histopatologis pada kebanyakan pasien dengan SLE dengan biopsi dan otopsi ginjal. Gejala

nefritis lupus secara umum adalah proteinuria, hipertensi dan gangguan ginjal. Nefritis lupus merupakan komplikasi paling serius pada SLE dan prediktor prognosis yang buruk.

Penyebab kematian pasien dengan SLE onset anak merupakan multifaktorial. Penyebab paling umum meliputi infeksi, gagal ginjal, dan penyakit kardiopulmoner. Beberapa studi meneliti secara khusus faktor risiko kematian pada SLE onset anak, walaupun gagal ginjal dan infeksi diyakini berperan penting.¹ Infeksi merupakan penyebab utama kematian pada lebih dari 50% kematian SLE onset anak. Infeksi berat terjadi pada keadaan disfungsi sistem imun, terutama pada pasien dengan *End Stage Renal Failure* (ESRF, pengobatan immunosupresif, dan paparan patogen resisten obat selama di rumah sakit dan kunjungan klinik.

Kasus

Pada laporan kasus kematian ini, dilaporkan kasus seorang anak perempuan usia 12 tahun 3 bulan yang menderita nefritis lupus. Selain itu didapatkan komorbiditas, yang kemudian selama perawatan terjadi overload cairan dan memperburuk fungsi respirasi dan kontraktibilitas jantung. Anamnesis menunjukkan 7 hari sebelum masuk rumah sakit anak mengeluh nyeri seluruh mulut karena sariawan, nyeri menelan (+), Buang air kecil (BAK) masih sering (dikatakan 5-6 x/ hari), warna jernih dan jumlah banyak, BAB 1-2 x/hari, konsistensi lunak. Lima hari sebelum masuk rumah sakit anak masih mengeluh sariawan dan tidak mau makan, nyeri jika menelan (+), lemas (+), BAK dikatakan berkurang dari biasanya, sekitar 2-3x/hari, warna jernih, jumlah sedikit. Satu hari sebelum masuk rumah sakit anak semakin lemas karena tidak mau makan lalu anak dibawa ke Rumah Sakit dr. Kariadi.

Riwayat penyakit dahulu didapatkan, anak 1,5 tahun sebelum masuk rumah sakit mengeluh demam (+) naik turun, pucat (+), nyeri sendi (+), bercak merah di telapak tangan (+), pipi (+), dahi (+), sariawan (+), dicurigai *idiopathic Thrombocytopenic Purpura* (ITP) dan dilakukan *Bone Marrow Puncture* (BMP), dikatakan hasil tidak mendukung suatu ITP. Anak masih mengeluh demam tinggi naik turun dan nyeri tulang, perut membesar (+), sesak (+) lalu anak dibawa

ke RS swasta di Semarang, dilakukan pemeriksaan sel LE (tidak didapatkan sel LE), *anti-double stranded DNA* (anti-dsDNA) dan didapatkan hasil dsDNA lebih dari 3200 sehingga anak didiagnosis Sistemik Lupus Eritematosus (SLE) dan dirujuk ke RS dr. Kariadi. Pada anak juga dilakukan pemeriksaan *antibody nucleic acid* (ANA) dan didapatkan hasil 199,9 unit. Selama perawatan didapatkan anak edema seluruh tubuh, asites, sesak (karena pembesaran perut), dari pemeriksaan urin didapatkan proteinuria, dan dari pemeriksaan darah didapatkan trombositopeni. Kemudian anak didiagnosis SLE dan nefritis lupus. Anak juga dilakukan pemeriksaan ekokardiografi didapatkan hasil *Atrial Septal Defect* (ASD) kecil, efusi perikardium minimal, disarankan untuk evaluasi 6 bulan kemudian. Hasil ekokardiografi evaluasi didapatkan tak tampak ASD, regurgitasi trikuspidal (*tricuspidal regurgitation*) ringan dan regurgitasi mitral (*mitral regurgitation*) ringan. Sejak ditegakkan diagnosis nefritis lupus anak kontrol di rawat inap setiap 1 bulan sekali dan mendapatkan terapi sesuai protokol nefritis lupus dengan Mycophenolate Mofetil (MMF) dan steroid. Saat dirawat inap dilakukan pemantauan efek samping obat, tanda vital dan urin rutin. Selama kontrol dari pemeriksaan urin selalu didapatkan proteinuria.

Riwayat penyakit keluarga didapat tidak ada anggota keluarga yang sakit seperti ini. Ayah bekerja sebagai pegawai negeri sipil, ibu tidak bekerja. Tinggal di rumah sendiri. Menanggung 3 anak yang belum mandiri. Biaya pengobatan ditanggung Penerima Badan Penyelenggara Jaminan Sosial (BPJS) non Penerima Bantuan Iuran (PBI) kelas satu. Tampak sosial ekonomi cukup. Riwayat imunisasi dasar lengkap sesuai usia, imunisasi booster tidak diberikan.

Pada hari perawatan pertama, tanggal 16 Februari 2015 pukul 19.00 wib, di bangsal, didapatkan seorang anak perempuan usia 12 tahun 3 bulan, berat badan 26,5 kg, tinggi badan 144 cm, WAZ : NA, HAZ : -1,15, BMI : -3,73, sadar, tidak ada demam dan tidak dispneu. Tanda vital: HR: 120 x/menit, pada nadi didapatkan isi dan tegangan cukup, frekuensi napas 22 x/menit, tekanan darah

96/66 (57), suhu 36,5°C (aksiler), dan saturasi oksigen 98%. Kepala: mesosefal, Mata: *konjungtiva* palpebra tidak anemis, sklera tidak ikterik, tidak edema. Telinga: tidak didapatkan *discharge*, Hidung: tidak didapatkan nafas cuping, Mulut: Tidak sianosis, didapatkan stomatitis luas, ulkus, tidak didapatkan mukosa atau bibir kering. Leher: simetris, tidak didapatkan pembesaran limfonodi, tidak didapatkan kaku kuduk; Dada: simetris, retraksi (-), Palpasi: stem fremitus kanan sama dengan kiri, Perkusi: sonor seluruh lapangan paru, Auskultasi: Suara dasar vesikuler normal, suara tambahan: Tidak didapatkan hantaran, ronki, atau wheezing. Pemeriksaan fisik jantung: bunyi jantung I-II normal, bising sistolik grade II/6 punctum maksimum di apeks. Abdomen: datar, supel, turgor kembali cepat, tidak ada pembesaran hepar atau pun lien. Ekstremitas atas dan bawah kesan dalam batas normal. Pemeriksaan laboratorium pada hari perawatan I: tanggal 16 Februari 2015 pukul 21.11 wib: Hb 9,0 gr%, Ht 26,3 %, eritrosit 3,2 juta/mmk, MCH 28 pg, MCV 81,9 fl, MCHC 34,2 g/dL, leukosit 4.500/mmk, trombosit 85.000/mmk; SGOT 136 U/L, SGPT 46 U/L, total protein 3,3 g/ dL, gula darah sewaktu 105 mg/dL; albumin 1,5 g/dL, ureum 55 mg/dL, creatinin 0,44 mg/dL, natrium 136 mmol/L, kalium 4 mmol/L, chlorida 100 mmol/L. Pasien didiagnosa dengan: nefritis lupus dengan ulkus pada mulut, hipoalbuminemi, anemia, malnutrisi kronis, gangguan fungsi hati dengan dd/ efek samping obat MMF. Pasien diberikan infus D5 ½ NS 960/40/10 tetes/menit, diprogramkan mengevaluasi keadaan umum, tanda vital, *balance cairan* dan diuresis.

Pada hari perawatan II, tanggal 17 Februari 2015 pukul 07.00 wib, di bangsal, didapatkan keluhan nyeri menelan. Keadaan umumsadar, tidak ada demam dan tidak dispneu. Tanda vital: HR: 139 x/menit, Nadi: isi dan tegangan cukup, RR: 24 x/menit, Tensi: 92/65 mm/Hg, Suhu: 36,4°C (aksiler), SpO2: 98%. *Balance cairan* +2 ml, diuresis 0,9 ml/jam. Kepala: mesosefal, Mata: *konjungtiva* palpebra tidak anemis, sklera tidak ikterik, tidak edema. Telinga: tidak didapatkan *discharge*, Hidung: tidak didapatkan nafas cuping, Mulut: Tidak sianosis, didapatkan stomatitis luas, ulkus, tidak didapatkan mukosa atau bibir kering. Leher: simetris, tidak didapatkan pembesaran nll, tidak didapatkan kaku kuduk; Dada: simetri, retraksi (-), Palpasi: stem fremitus

kanan sama dengan kiri, Perkusi: sonor seluruh lapangan paru, Auskultasi: Suara dasar vesikuler normal, suara tambahan: Tidak didapatkan hantaran, ronki, atau wheezing. Pemeriksaan fisik jantung: bunyi jantung I-II normal, bising sistolik grade II/6 punctum maksimum di apeks. Abdomen: datar, supel, turgor kembali cepat, tidak ada pembesaran hepar atau pun lien. Ekstremitas atas dan bawah kesan dalam batas normal. Keseimbangan cairan +2 ml, diuresis 0,9 ml/jam. Diagnosis masih tetap. Diberikan infus D5 ½ NS 960/40/10 tetes/menit, usaha albumin 150 ml diberikan bertahap 3 kali: 1) 50 ml diberikan dalam 4 jam, 2) 50 ml diberikan dalam 4 jam, 3) 50 ml diberikan 50 ml diberikan dalam 4 jam, setiap kali pemberian albumin diberikan masing-masing injeksi furosemid 10 mg intravena sebelum dan sesudahnya, terapi MMF dihentikan sementara, prednison tablet 2-1-1, nistatin drop 3 ml/8 jam. Diet: 3 x lunak, 3 x 200 ml susu. Dilakukan monitoring keadaan umum, tanda vital, keseimbangan cairan dan diuresis, akseptabilitas diet. Pemeriksaan laboratorium pada hari perawatan II: tanggal 17 Februari 2015 pukul 19.55 wib, urin rutin: warna kuning, jernih, berat jenis 1,025, PH 6,0, protein ≥ 300 mg/dl, reduksi negatif, urobilinogen 0,2, bilirubin negatif, aseton negatif, nitrit negatif, sedimen epitel 3-4/LPK (0-40), sedimen epitel tubulus 0-1/LPB (0-6), sedimen leukosit 1-2/LPB (0-20), sedimen eritrosit 1-2/LPB, sedimen kristal negatif, sedimen silinder patologi negatif, granula kasar 0-2 (negatif), granula halus 0-2 (negatif), silinder hialin negatif, silinder epitel negatif, silinder eritrosit, silinder leukosit, benang mukus positif, bakteri positif 1, *yeast cell* negatif.

Hari perawatan II tanggal 17 Februari 2015 pukul 20.45 di bangsal: pasien mengeluh sesak, batuk, nyeri saat menelan. Keadaan umum: sadar napas spontan, takipneu, dispneu. Tanda vital: HR: 168 x/menit, Nadi: isi dan tegangan cukup, RR: 38 x/menit, Tensi: 103/65 (77), Suhu: 36,9°C (aksiler), SpO2: 97% (dengan oksigen nasal 2 liter/menit). Kepala: mesosefal, Mata: *konjungtiva* palpebra tidak anemis, sklera tidak ikterik, tidak edema. Telinga: tidak didapatkan *discharge*, Hidung: tidak didapatkan nafas cuping, Mulut: Tidak sianosis, didapatkan stomatitis luas, ulkus, tidak didapatkan mukosa atau bibir kering. Leher: simetris, tidak didapatkan pembesaran

nnll, tidak didapatkan kaku kuduk; Dada: simetri, didapatkan retraksi (+) epigastrial, Palpasi: stemfremitus kanan sama dengan kiri, Perkusi:sonorseluruh lapangan paru, Auskultasi: Suara dasar vesikuler melemah di paru kanan dan kiri, suara tambahan: didapatkan ronki basah halus di basal paru kanan dan kiri, dan wheezing di paru kanan dan kiri. Pemeriksaan fisik jantung: bunyi jantung I-II normal, bising sistolik grade II/6 punctum maksimum di apeks. Abdomen: datar, supel, turgor kembali cepat, tidak ada pembesaran hepar atau pun lien. Ekstremitas atas dan bawah kesan dalam batas normal. Pasien diases dengan *potensial respiratory failure*, nefritis lupus, anemia, malnutrisi kronik, hipoalbuminemia, gangguan fungsi hati dd/ efek samping obat MMF dan ulkus pada mulut. Pasien diberikan oksigenasi dengan oksigen masker *rebreathing* 6 liter/menit, diprogramkan untuk foto toraks AP-lateral. Terapi lainnya tetap. Dari pemeriksaan radiologis x-foto toraks 17 Februari pukul 23.35: Jantung: CTR 76%, apeks jantung bergeser ke lateral, pinggang jantung mendatar, elevasi bronkus utama kiri, batas kanan jantung bergeser ke lateral, kesan: pankardiomegali dd/ efusi perikardium, Paru: corakan vaskular tampak meningkat disertai *blurring* vaskuler, tampak bercak pada perihiler dan parakardial kanan, kesan: gambaran edema pulmonum, masih mungkin disertai infiltrat paru, efusi pleura dupleks.

Hari perawatan II tanggal 17 Februari 2015 pukul 21.45 di bangsal: masih didapatkan keluhan sesak, batuk, nyeri saat menelan. Keadaan umum sadar napas spontan, takipneu, dispneu. Tanda vital: HR: 165 x/menit, pada nadi isi dan tegangan cukup, frekuensi napas 40 x/menit, tekanan darah 103/65 mmhg, suhu 36,9°C (aksiler), dan saturasi oksigen 97% (dengan oksigen masker *rebreathing* 6 liter/menit). Pemeriksaan fisik lain tetap. Pasien didiagnosis dengan *potensial respiratory failure et causa* edema pulmonum, efusi pleura dupleks, nefritis lupus, anemia, malnutrisi kronik, hipoalbuminemi, gangguan fungsi hati dd/ efek samping obat MMF dan ulkus pada mulut. Dikonsulkan ke bagian pediatri gawat darurat dan mendapatkan tatalaksana untuk drip furosemid 4 mg/kgbb/hari, monitoring keseimbangan cairan dan diuresis/8 jam, dan setuju untuk perawatan di HCU.

Pada hari perawatan III tanggal 18

Februari jam 01.30 pasien sudah pindah di HCU: didapatkan keluhan sesak, demam, dan batuk, nyeri saat menelan. Keadaan umum sadar napas spontan, lemah, takipneu, dispneu. Tanda vital: HR: 160 x/menit, pada nadi isi dan tegangan cukup, frekuensi napas 36 x/menit, tekanan darah 102/69 (80), suhu 39,3°C (aksiler) dan saturasi oksigen 97% (dengan oksigen masker *rebreathing* 6 liter/menit). Pemeriksaan fisik lain tetap. Diberikan terapi oksigen dengan masker *rebreathing* 6 liter/menit, infus D10% 480/20/5 tetes/menit makro + NaCl 3% (2 meq) 108 ml + KCl otsu (2 meq) 54 ml menjadi 500 ml D10%, drip furosemid 4 mg/kgbb/hari, injeksi parasetamol 260 mg/4 jam (suhu >38°C), peroral: prednison 2-1-1 tablet, nistatin *drop* 3 ml/8 jam. Diet: 6 x 100 ml susu pediasure. Diprogramkan monitoring keadaan umum, tanda vital, tanda distress respirasi, dilakukan pemasangan *dower catheter*, monitoring keseimbangan cairan dan diuresis tiap 8 jam, nebulisasi dengan ventolin 1 *respule* tiap 6 jam, dan usaha albumin 20% 100 ml diberikan bertahap 3 kali: 1) 50 ml diberikan dalam 4 jam, 2) 50 ml diberikan dalam 4 jam, setiap kali pemberian albumin diberikan masing-masing injeksi furosemid 10 mg intravena sebelum dan sesudahnya. Pukul 07.00 wib, di HCU, didapatkan keluhan sesak berkurang, tidak demam, batuk berkurang, nyeri saat menelan. Keadaan umum sadar napas spontan, lemah, takipneu berkurang, dispneu berkurang, retraksi berkurang. Tanda vital: HR: 136 x/menit, pada nadi isi dan tegangan cukup, frekuensi napas 26 x/menit, tekanan darah 87/65 mmhg, suhu: 37°C (aksiler) dan saturasi oksigen 100% (dengan oksigen masker *rebreathing* 6 liter/menit). Keseimbangan cairan -25 ml, diuresis 0,6 ml/jam. Kepala: mesosefal, Mata: *konjungtiva* palpebra tidak anemis, sklera tidak ikterik, tidak edema. Telinga: tidak didapatkan *discharge*, Hidung: tidak didapatkan nafas cuping, Mulut: Tidak sianosis, didapatkan stomatitis luas, ulkus, tidak didapatkan mukosa atau bibir kering. Leher: simetris, tidak didapatkan pembesaran nnll, tidak didapatkan kaku kuduk; Dada: simetris, didapatkan retraksi (+) epigastrial berkurang, Palpasi: stemfremitus kanan sama dengan kiri, Perkusi: sonor seluruh lapangan paru, Auskultasi: Suara dasar vesikuler melemah di paru kanan dan kiri, suara tambahan: didapatkan ronki basah halus di basal paru kanan dan kiri, dan tidak

didapatkan suara tambahan paru lainnya. Pemeriksaan fisik jantung: bunyi jantung I-II normal, bising sistolik grade II/6 *punctum maximum* di apeks. Abdomen: datar, supel, turgor kembali cepat, tidak ada pembesaran hepar ataupun lien. Ekstremitas atas dan bawah kesan dalam batas normal.

Pada hari perawatan IV, tanggal 19 Februari 2015 pukul 07.00 wib, di *High Care Unit* (HCU), didapatkan keluhan sesak, tidak demam, *nasogastric tube* (NGT) kecoklatan (+). Keadaan umum apatis, napas spontan, lemah, takipneu (+), dispneu (+). Tanda vital: frekuensi jantung 161 x/menit, pada nadi isi dan tegangan cukup, frekuensi napas 54x/menit, tekanan darah 123/57 mmhg, suhu 36,2°C (aksiler), dan saturasi oksigen 90% (dengan oksigen masker *rebreathing* 6 liter/menit). Balance cairan -80 ml, diuresis 0,9 ml/jam, Kepala: mesosefal, Mata : *conjungtiva* palpebra tidak anemis, sklera tidak ikterik, tidak edema. Telinga: tidak didapatkan *discharge*, Hidung: didapatkan nafas cuping, Mulut: Tidak sianosis, didapatkan stomatitis luas, ulkus, tidak didapatkan mukosa atau bibir kering. Leher: simetris, tidak didapatkan pembesaran nll, tidak didapatkan kaku kuduk; Dada: simetri, didapatkan retraksi (+), epigastrial. Palpasi: stemfremitus kanan sama dengan kiri, Perkusi: sonor seluruh lapangan paru, Auskultasi: Suara dasar vesikuler melemah di paru kanan dan kiri, suara tambahan: didapatkan ronki basah halus di basal paru kanan dan kiri, dan tidak didapatkan suara tambahan paru lainnya. Pemeriksaan fisik jantung: bunyi jantung I-II normal, bising sistolik grade II/6 *punctum maximum* di apeks. Abdomen: datar, supel, turgor kembali cepat, tidak ada pembesaran hepar atau pun lien. Ekstremitas atas dan bawah akrosianosis (+), akral dingin (-), *cappillary refill time* <2 detik. Pemeriksaan laboratorium pada hari perawatan ke empat : tanggal 19 Februari 2015 pukul 06.03 *Blood Gas Analysis* (BGA): FiO₂ 48%, pH 7,16, pCO₂ 36, pO₂ 36, pH (T) 7,17, pCO₂ (T) 35, pO₂ (T) 34, HCO₃⁻ 12,8, TCO₂ 13,9, Beecf -15,9, BE (B) -15,0, SO₂c 51%, A-aDO₂ 264, RI 7,8. Pemeriksaan darah pukul 10.32 wib: Hb 7,1 gr%, Ht 21,1%, eritrosit 2,5 juta/mmk, MCH 28,5 PG, MCV 84,5 Fl, MCHC 33,7 g/dL, leukosit 29.700/mmk, trombosit 82.000/mmk; gula darah sewaktu 245 mg/dL; albumin 1,7 g/dL, ureum 74 mg/dL, creatinin 1,31 mg/dL, calcium

1,73 mmol/L, natrium 134 mmol/L, kalium 5,5 mmol/L, chlorida 101 mmol/L, PPT 14,8 (normal 9,4-11,3) detik PPTK 10,9 detik (1,3 kali), APTT 81detik (normal 23,4-36,8), APTTK 30,3 detik. Pasien di diagnosis dengan *potensial respiratory failure ec edema pulmonum*, nefritis lupus, anemia, malnutrisi kronik, hipoalbuminemi, gangguan fungsi hati dd/ efek samping obat MMF, ulkus pada mulut, observasi perdarahan saluran cerna dd/ trombositopeni, pemanjangan studi koagulasi.

Diberikan terapi infus D12,5% 840/35 ml/jam + NaCl 3% (2 meq) 60 ml + KCl otsu (2 meq) 30 ml, injeksi aminofusin pediatrik 5% 11 ml/jam, drip furosemid 4 mg/kgbb/hari, injeksi parasetamol 269 mg/4 jam, injeksi omeperazol 20 mg/12 jam. Peroral: sucralfat sirup 5 ml/6 jam.

Pemeriksaan laboratorium pada hari perawatan III: tanggal 19 Februari 2015 pukul 09.30 produk NGT berwarna kemerahan. Keadaan umum pasien somnolen. Tanda vital: frekuensi jantung 147 x/menit, nadi lemah, frekuensi napas 38x/menit, tekanan darah 111/768 mmhg, dan suhu 37°C (aksiler), serta saturasi oksigen 88%. *Cappillary refill* > 2 detik, akral sianosis, akral dingin. Pasien didiagnosis dengan syok hipovolemik, diberi bolus *ringer lactate* (RL) 20 cc/kgbb, drip dobutamin 5 µcg/kgbb/menit.

Tanggal 19 Februari 2015 pukul 09.40 produk NGT masih berwarna merah. Keadaan umum sopor, sianosis. Tanda vital: HR: 100x/menit, Nadi: tak teraba, RR: 28 x/menit, Tensi: 60/30, Suhu: 36°C (aksiler), SpO₂: 60%. *cappillary refill time* > 2 detik, akral sianosis, akral dingin. Pasien diases dengan syok dd/ syok hipovolemik, diberi bolus RL 20 cc/kgbb, drip dobutamin 5 µcg/kgbb/menit.

Tanggal 19 Februari 2015 pukul 09.45 produk NGT masih berwarna merah. Keadaan umum koma, sianosis. Tanda vital: frekuensi jantung 0 x/menit, nadi tak teraba, frekuensi napas 0 x/menit, tekanan darah tak terukur, suhu 36°C (aksiler), dan saturasi oksigen 20%. *cappillary refill time* > 2 detik, akral sianosis, akral dingin. Pasien didiagnosis dengan apneu, dilakukan resusitasi kardiopulmoner, injeksi adrenalin 0,1 cc/kgbb, pasien tetap mengalami perburukan dan akhirnya meninggal.

Pembahasan

Pada pasien 1,5 tahun yang lalu, sebelum didiagnosis terdapat keluhan demam (+) naik turun, pucat (+), nyeri sendi (+), bercak merah di telapak tangan (+), pipi (+), dahi (+), sariawan di mulut (+). Sistemik Lupus Eritematosus (SLE) pada anak bukan kondisi yang umum meskipun tidak jarang ditemukan, perlu dipertimbangkan pada anak dengan keluhan sakit lebih dari 1 minggu dengan keterlibatan multisistem tanpa suatu diagnosis pasti. Gejala klinis yang paling sering adalah demam, lemah, *malar rash*, dan artritis.

Pada pasien ini berdasarkan catatan medik perawatan sebelumnya saat awal didiagnosis SLE didapatkan anti dsDNA lebih dari 3200 IU/mL, ANA 199,9 unit, dan urinalisis didapatkan proteinuria, hematuria dan sedimen. Kadar C3 dan C4 masih normal masing-masing adalah <31,8 mg/dL dan <9,0 mg/dL. ANA ditemukan pada 99% pasien dengan SLE, tetapi juga ditemukan positif pada penyakit rematik lainnya, seperti *mixed connective tissue disease* dan dermatomyositis. Pemeriksaan ANA positif harus diinterpretasikan bersama dengan gejala klinis. Kadar ANA bukan merupakan instrumen diagnostik untuk SLE, tetapi kadar yang lebih tinggi, seperti titer 1:1280 dapat dicurigai untuk SLE. Anti-dsDNA dan kadar komplemen merupakan penanda penyakit penting dan membantu memandu dosis obat.^{3,4,5} Anti-dsDNA sangat spesifik untuk SLE dan dapat ditemukan pada >75% pasien dengan pSLE. Kadar anti-dsDNA biasanya diperiksa saat penegakan diagnosis dan sepanjang perjalanan penyakit untuk memantau aktivitas penyakit. Nilai tinggi serta peningkatan aktivitas penyakit lainnya sugestif untuk SLE aktif.

Pada pasien ini sebelum ditegakkan diagnosis SLE didapatkan keluhan pucat, muncul bercak merah di telapak tangan (+), pipi (+), dahi (+). Dari hasil laboratorium saat ini didapatkan anemia (Hb 9,0 g/dL (normal 12-15 g/dL)), leukopeni (leukosit 4500/uL (normal 5.000-13.500/uL)) dan trombositopeni (trombosit 85.000/uL, normal 150.000-400.000/uL)).

Kelainan hematologi yang sering pada SLE dapat berupa anemia, trombositopenia, leukopenia, gangguan koagulasi. Trombositopenia terjadi akibat penghancuran trombosit oleh antibodi spesifik. Ada

beberapa mekanisme yang menyebabkan gangguan pada sistem hematopoetik diantaranya adalah disregulasi sel T. Mediator-mediator yang dihasilkan oleh sel T seperti interferon gamma atau *tumor necrotizing factor* (TNF) berperan dalam supresi sumsum tulang. Disamping itu adanya serum inhibition juga dapat menekan stem sel yang normal dan proliferasi colony forming unit. Yang terakhir adalah peran autoantibodi perifer.^{6,7,8}

Arthralgia dan artritis sangat umum terjadi pada SLE. Berbeda dengan karakteristik artritis pada *juvenile idiopathic arthritis*, artritis pada SLE biasanya nonerosif. Pada pasien ini ditemukan adanya keluhan pada sendi. Namun dari pemeriksaan fisik tidak didapatkan adanya tanda-tanda radang seperti bengkak, kemerahan, nyeri saat digerakkan karena artritis pada SLE biasanya bersifat nonerosif atau nondestruktif sehingga biasanya pada pemeriksaan radiologi pada sendi pasien dengan SLE hanya didapatkan kelainan minimal.^{8,9}

Keterlibatan mukokutan terjadi pada hampir 90% pasien dengan SLE. Terdapat tiga ruam yang dijelaskan dalam kriteria klasifikasi SLE, termasuk fotosensitivitas. *Malar rash* atau "*butterfly*" *rash* merupakan manifestasi kulit yang umum ditemukan dan merupakan ciri khas dari penyakit ini. Terjadi pada *eminensia malar* dan melintasi hidung tapi tidak melewati lipatan nasolabial. Dahi dan dagu juga mungkin akan terpengaruh. Ruam dapat muncul sebagai *blush* atau erupsi makulopapular bersisik dan biasanya tidak gatal.⁹ Dari anamnesis, pasien tersebut pernah pernah didapatkan adanya bercak kemerahan pada pipi dan dahi. Pada perawatan saat ini didapatkan ulkus yang tersebar di mukosa mulut.

Manifestasi kelainan jantung yang sering pada SLE yaitu perikarditis dengan atau tanpa efusi. Selain itu dapat juga terjadi miokarditis. Miokarditis dapat menyebabkan terjadinya gagal jantung kongestif, kardiomegali dan gangguan konduksi. Kelainan jantung yang lain adalah kelainan katup.^{8,9} Dari anamnesis dan catatan medik pada pasien ini pada awal pemeriksaan ekokardiografi didapatkan hasil ASD kecil, efusi perikardium minimal, enam bulan kemudian dilakukan evaluasi dan didapatkan hasil tak tampak ASD, regurgitasi trikuspidal

(*tricuspidal regurgitation*) ringan dan regurgitasi mitral (*mitral regurgitation*) ringan.

Efusi pleura mungkin ditemukan sebagai manifestasi pertama pulmoner pada SLE anak. Pada hari perawatan kedua (malam hari pukul 20.45) didapatkan keluhan sesak dan batuk, dari pemeriksaan fisik didapatkan takipneu dan dispneu, saturasi oksigen 97% (dengan oksigen nasal 2 liter/menit), pada pemeriksaan auskultasi paru didapatkan suara dasar vesikuler dan suara tambahan paru berupa ronkhi basah halus, dari pemeriksaan x-foto toraks AP-lateral didapatkan hasil Jantung: CTR 76%, apeks jantung bergeser ke lateral, pinggang jantung mendatar, elevasi bronkus utama kiri, batas kanan jantung bergeser ke lateral, kesan: pankardiomegali dd/ efusi perikardium, Paru: corakan vaskular tampak meningkat disertai *blurring* vaskuler, tampak bercak pada perihiler dan parakardial kanan, kesan: gambaran edema pulmonum, masih mungkin disertai infiltrat paru, efusi pleura dupleks.

Terdapat beragam manifestasi gastrointestinal pada SLE, mulai dari mulut sampai saluran cerna paling bawah. Manifestasi yang paling sering yang dapat dikenali dengan mudah adalah ulkus pada mulut. Pada pasien ini gejala dan tanda manifestasi gastrointestinal berupa ulkus pada mulut, nyeri jika menelan atau disfagi, tidak mau makan, riwayat asites dan peningkatan fungsi hati (SGOT 136 U/L (normal 15-34 U/L, SGPT 56 U/L (normal 15-60 U/L)), tetapi tidak didapatkan hepatomegali. Asites merupakan temuan yang sering didapatkan jika vasculitis dan inflamasi terjadi pada mesenterika. Hepatomegali sering terjadi tetapi tidak berat, peningkatan ringan kadar enzim hepar terjadi pada 25% kasus.

Simpulan

Sejak awal diagnosis SLE ditegakkan sudah didapatkan keterlibatan ginjal, didapatkan proteinuria, eritrosit dan sedimen,

dan penurunan fungsi ginjal, hipertensi dan edema. Hal ini sesuai dengan kelas 4 kriteria WHO.

Daftar Pustaka

1. Brent LH, Hamed FA. Lupus Nephritis. In: James K, Blom, eds. Lupus Erythematosus. Washington, PA: Lippincott Williams and Wilkins. 2008; 12: 849-67.
2. Belmont MH. Lupus Clinical Overview. In: James K, Blaire M, eds. Nephritis Lupus. New York, PA: McShane; 2006; 5:123-58.
3. Rus V, Maury EE, Hochberg MC. Epidemiology of Systemic Lupus Erythematosus. In: Wallace DJ, Hahn BH, eds. Dubois' Lupus Erythematosus. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2007; 7:34-44.
4. Dooley MA. Clinical and laboratory features of lupus nephritis. In: Wallace DJ, Hahn BH, eds. Dubois' Lupus Erythematosus. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2007; 7:1112-30.
5. Gloor JM. Lupus nephritis in children. Lupus. 1998; 7(9):639-43.
6. Bartels CM, Muller D. The Systemic Lupus Erythematosus (Rheumatology). Arthritis Rheum 1998; 239: 1856-9
7. Tan EM, Cohen AS, Fries JF, Masi AT, McShane DJ, Rothfield NF, et al. The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum 1982; 25:1271-7.
8. Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus [Letter]. Arthritis Rheum 1997; 40:1725.
9. Sudoyo AW et al. Nefritis lupus. In : Buku Ajar Ilmu Penyakit Dalam Jilid 3. Edisi IV. Jakarta : Pusat Penerbitan Ilmu Penyakit Dalam Universitas Indonesia, 2007.