

**KLINIS POLIMIOSITIS PADA KASUS LUPUS ERITEMATOSUS SISTEMIK: SEBUAH LAPORAN KASUS**Wayan Sadhira Gita Krisnayanti<sup>1\*</sup>, Putu Devara Karunia Esa<sup>2</sup>, Kurnia Halim<sup>3</sup><sup>1</sup>Universitas Kristen Krida Wacana<sup>2-3</sup>Universitas Tarumanagara

Email Korespondensi: sadhiragitakrisnayanti@gmail.com

Disubmit: 20 April 2024

Diterima: 16 Juli 2024

Diterbitkan: 01 Agustus 2024

Doi: <https://doi.org/10.33024/mnj.v6i8.14905>**ABSTRACT**

*Multiple organ involvement in Systemic Lupus Erythematosus (LES) cases is characteristic of a diverse clinical picture, one of which is skeletal muscle tissue. This occurs because LES is an autoimmune disease that can chronically attack body tissues which have an impact on the patient's clinical presentation. The aim of this case report is to present the clinical presentation, examination, and management of polymyositis in systemic lupus erythematosus. A 28-year-old woman with complaints of pain in large joints, there are other complaints such as bruises on both legs, fever that does not arise, mouth ulcers that are difficult to heal pounding, weight loss of 6 kg within one month while the patient's appetite increases, angry spots on the neck that spread to the face, chest, both hands and sometimes itching and weakness in the left leg. The diagnosis of LES was based on the American College of Rheumatology diagnostic criteria. The diagnosis of polymyositis was based on Bohan and Peter's classification criteria for polymyositis and dermatomyositis. The patient was treated with Methylprednisolone 1x8 mg, Azathioprine 3x50 mg and Hydroxychloroquine (HCQ) 1x200 mg. In conclusion, the clinical presentation of Polymyositis in LES patient treated with Corticosteroid, Immunosuppressive, and HCQ gave satisfactory outcome to improve the clinical and patient's markers.*

**Keywords:** *Systemic Lupus Erythematosus, Polymyositis, Lupus Myositis, Autoimmune.*

**ABSTRAK**

Keterlibatan banyak organ pada kasus Lupus Eritematosus Sistemik (LES) merupakan karakteristik dari gambaran klinis yang beragam, salah satunya jaringan otot rangka. Hal ini terjadi karena LES merupakan penyakit autoimun yang dapat menyerang jaringan tubuh secara kronis yang berdampak kepada presentasi klinis pasien. Tujuan laporan kasus ini adalah menyajikan presentasi klinis, pemeriksaan, dan manajemen polimiositis pada lupus eritematosus sistemik. Perempuan usia 28 tahun dengan keluhan nyeri pada sendi besar, terdapat keluhan lain seperti lebam-lebam pada kedua tungkai, demam yang hilang timbul, sariawan yang sulit sembuh berdebar, berat badan turun 6 kg dalam waktu satu bulan sedangkan nafsu makan pasien bertambah, bercak kemerahan di leher yang menyebar hingga ke wajah, dada, kedua tangan dan terkadang gatal serta terdapat kelemahan pada tungkai kiri. Diagnosis LES

didapatkan berdasarkan kriteria diagnostik *American College of Rheumatology*. Diagnosis polimiositis berdasarkan kriteria klasifikasi Bohan dan Peter untuk polimiositis dan dermatomiositis. Pasien diterapi dengan Methylprednisolone 1x8 mg, Azathioprine 3x50 mg dan Hydroxychloroquine (HCQ) 1x200 mg. Kesimpulan dari presentasi klinis pasien Polimiositis pada LES yang diterapi dengan Kortikosteroid, Imunosupresif, dan HCQ memberikan luaran yang memuaskan untuk memperbaiki klinis dan petanda pasien.

**Kata Kunci:** Lupus Eritematosus Sistemik, Polimiositis, Miositis Lupus, Autoimun

## PENDAHULUAN

Lupus eritematosus sistemik (LES) merupakan penyakit autoimun sistemik kronis yang ditandai dengan gambaran klinis yang sangat beragam disertai keterlibatan berbagai macam jaringan seperti kulit, paru-paru, ginjal, sendi, darah, serta sistem saraf pusat dan perifer. Akibat dari keterlibatan berbagai organ ini memunculkan manifestasi klinis seperti nefritis lupus, ensefalopati lupus, trombositopenia, dan miositis (Liang et al., 2017; Tiniakou et al., 2022). Secara demografis, prevalensi miositis lupus dominan terjadi pada perempuan dibandingkan laki-laki dengan rentang usia muda  $\leq 18$  tahun, hal ini sesuai dengan penelitian yang dilakukan oleh Julia F. Simard dkk, yang menyatakan prevalensi LES di Swedia pada tahun 2010 sejumlah 144 pada perempuan per 100.000 kasus LES/tahun dan hanya 25 pada laki-laki per 100.000 kasus LES/tahun (Simard et al., 2014).

Manifestasi muskuloskeletal pada LES berdampak besar terhadap kualitas hidup pasien. Miositis dapat menjadi gejala yang muncul sebelum diagnosis LES ditegakkan, miopati sendiri dapat didiagnosis jika memenuhi beberapa kriteria seperti adanya kelemahan otot objektif, peningkatan enzim Creatin Phosphokinase (CPK/CK), dan elektromiografi (EMG) yang abnormal (Pauling et al., 2021).

Sekitar 5-10% pasien LES menunjukkan peningkatan enzim otot, meliputi Creatin Phosphokinase, aminotransferase, aldolase, dan laktat dehidrogenase. Hal ini menggambarkan kejadian manifestasi muskuloskeletal pada pasien LES mempunyai angka yang tinggi (Sutrisno et al., 2017).

Pada pasien LES dengan manifestasi kelainan muskuloskeletal dalam observasi penelitian 10 tahun tingkat frekuensi penggunaan jenis kelas obat adalah antimalaria (95,0%), kortikosteroid (oral dan parenteral; 92,2%), imunosupresan (57,8%), NSAID (47,6%) dan agen biologis (6,9%), dimana Imunosupresan yang paling sering digunakan adalah mikofenolat mofetil (MMF) sebanyak 30,9% dan agen biologis yang paling sering digunakan adalah rituximab sebanyak 4,2% (Bello et al., 2022).

Tujuan laporan kasus ini adalah menyajikan sebuah kasus seorang perempuan usia 28 tahun dengan diagnosis LES disertai manifestasi dari miositis lupus.

## Ilustrasi Kasus

Melaporkan kasus pada tanggal 16 Oktober 2023 perempuan umur 28 tahun datang dengan keluhan nyeri sendi kaki dan tangan disertai kelemahan kaki kiri sejak 1 minggu. Keluhan nyeri didapatkan pada satu ataupun dua sendi besar, terdapat keluhan lain seperti lebam-lebam pada kedua tungkai. Pasien

mengatakan nyeri sendi tidak membaik setelah pemberian anti nyeri. Pasien mengatakan onset pertama kali muncul sejak enam tahun yang lalu, dimulai dari nyeri sendi hebat yang hilang timbul, lebam di area tungkai atas, pasien sering mengalami demam hilang timbul, pernah mengalami anemia sedang 1 tahun yang lalu dan pasien sering mengalami sariawan yang sulit sembuh. Pasien menyangkal adanya riwayat penyakit kronis dan medis lain yang relevan. Riwayat kebiasaan seperti konsumsi alkohol sejak muda, pasien tidak merokok dan aktivitas fisik rutin. Pada riwayat penyakit keluarga terdapat keluarga dari ayah memiliki penyakit autoimun.

Kondisi pasien sadar penuh datang ke Poli Penyakit Dalam dan memiliki tanda-tanda vital seperti tekanan darah 110/80 mmHg, denyut nadi 92 kali per menit, frekuensi napas 20 kali per menit, suhu tubuh aksila 36,9°C, dan saturasi oksigen 98% dengan skala nyeri 4. Pada pemeriksaan fisik head to toe didapatkan beberapa hematoma pada tungkai atas. Direncanakan untuk pemeriksaan ANA Profile dan ANA IF dengan hasil ANA IF dengan pola : *speckled*, titer 1:100 dan pola : *spindle fibers*, titer 1:320. Pada pemeriksaan ANA profile didapatkan hasil *borderline* (+) pada *Jo-1 antigen* (Jo).

Pada tanggal 21 Oktober 2023 pasien mengeluh nyeri sendi hebat dan kelemahan pada tungkai kiri hingga pasien sulit untuk berjalan. Pasien ke UGD kemudian diperiksa dengan tanda-tanda vital seperti tekanan darah 90/70 mmHg, denyut nadi 103 kali per menit, frekuensi napas 20 kali per menit, suhu tubuh aksila 38,6°C, dan saturasi oksigen 98% dengan skala nyeri 6. Pada pemeriksaan fisik didapatkan kelemahan pada tungkai bawah sebelah kiri dan lain-lain dalam

batas normal. Dilakukan pemeriksaan hematologi lengkap, kimia darah dan elektrolit, ditemukan hasil hematologi yang bermakna berupa Hb 9,2 g/dL dan trombosit 91.000/uL, hasil pemeriksaan laboratorium lain dalam batas normal. Pasien diberikan terapi injeksi Methylprednisolone 125 mg per hari, Paracetamol 500 mg tiap 8 jam, injeksi Ranitidine 50 mg tiap 8 jam dan injeksi Ketorolac 10 mg tiap 6 jam (jika nyeri). Setelah 3 hari pemberian terapi pasien mengatakan nyeri berkurang dan pasien sudah bisa berjalan seperti biasa. Pasien disarankan rujuk ke rumah sakit tipe A dan diberikan terapi rawat jalan Methylprednisolone tablet 2x8mg dan Omeprazole tablet 1x20mg.

Pada tanggal 27 Oktober 2023 pasien diarahkan ke Poli Penyakit Dalam (Reumatologi), tanda-tanda vital tekanan darah 120/80 mmHg, denyut nadi 87 kali per menit, frekuensi napas 20 kali per menit, suhu tubuh aksila 36,5°C, dan saturasi oksigen 98%. Pasien mengatakan saat itu masih terdapat kelemahan ringan pada tungkai bawah sebelah kiri dan kanan Pada pemeriksaan fisik terdapat nyeri tekan pada kedua paha namun nyeri paling hebat pada otot tungkai bawah sebelah kiri lalu disarankan untuk dilakukan pemeriksaan hematologi lengkap, kimia darah, *Creatin Phosphokinase* (CK) dan *electromyography* (EMG). Dari hasil pemeriksaan tersebut didapatkan peningkatan nilai CK sebesar 332 U/L beserta hasil EMG berupa *Compound Muscle Action Potential* (CMAP) N. Tibialis Kiri latensi distal dan Kecepatan Hantar Saraf (KHS) normal namun amplitudo menurun, sedangkan pada *Sensory Nerve Action Potentials* (SNAP) N. Medianus, N. Ulnaris, N. Radialis, dan N. Suralis kiri tidak ditemukan

kelainan. Kemudian dilakukan skoring LES dan didapatkan hasil trombositopenia (4) demam (2), *oral ulcers* (2), *joint involvement* (6). Total skoring didapatkan hasil 14, pasien terdiagnosis Lupus Eritematosus Sistemik dengan Polimiositis. Kemudian pasien diberikan terapi Methylprednisolone tab 2x16mg, Imuran™ (Azathioprine) tab 1x50mg.

Sebulan setelah pengobatan pasien mengeluh dada terasa berdebar, berat badan turun 6 kg dalam waktu satu bulan sedangkan nafsu makan pasien bertambah. Pasien datang kontrol ke Poli Penyakit Dalam didapatkan tanda-tanda vital seperti tekanan darah 120/70 mmHg, denyut nadi 102 kali per menit, frekuensi napas 20 kali per menit, suhu tubuh aksila 36°C, dan saturasi oksigen 98%. Pasien disarankan untuk pemeriksaan gula darah sewaktu (GDS), *free T4* (FT4), TSH dan didapatkan hasil FT4 meningkat 1.61 ng/dL dan lainnya dalam batas normal. Pasien disarankan untuk pengulangan pemeriksaan *free T4* sebulan kemudian.

Bulan Desember pasien melakukan pemeriksaan ulang seperti hematologi lengkap, urin rutin, FT4 dan TSHs. Didapatkan semua hasil dalam batas normal tetapi pasien mengatakan nyeri sendi mulai muncul lebih sering dan saat ini dosis Methylprednisolon tapering off 1x8 mg lalu dokter menyarankan untuk naik dosis

Methylprednisolon tablet 2x8mg dan Imuran™ tablet 3x50mg dan ditambahkan Hydroxychloroquine (HCQ) tablet 1x200mg.

Pada tanggal 11 Januari 2024 pasien datang ke UGD dengan keluhan timbul bercak-bercak merah di leher lalu menyebar hingga ke wajah, dada dan kedua tangan. Bercak merah terkadang gatal, demam dan pasien lemas. Pasien mengatakan kelelahan karena setelah pulang dari luar kota. Didapatkan tanda-tanda vital seperti tekanan darah 90/70 mmHg, denyut nadi 97 kali per menit, frekuensi napas 21 kali per menit, suhu tubuh aksila 36.8°C, dan saturasi oksigen 98%. Pasien direncanakan untuk dilakukan pemeriksaan hematologi lengkap, fungsi ginjal, SGOT, SGPT, GDS, dan elektrolit. Pasien disarankan untuk rawat inap dan didapatkan hasil lab SGOT 139 (meningkat) dan lain lain dalam batas normal. Pasien diberikan terapi Methylprednisolone injeksi 2x125mg, Diphenhydramine injeksi 2x10mg, Imuran™ tablet 3x50mg, HCQ tablet 1x200mg. Pasien dikonsulkan ke departemen dermatologi lalu terkonfirmasi bahwa bercak tersebut akibat *flare* dari LES dan diberikan terapi salep topikal. Setelah perawatan selama 6 hari dengan terapi tersebut, bercak kemerahan menghilang dan pasien telah membaik. Terapi rawat jalan diberikan Metiprednisolon tablet 2x8mg, Imuran™ tablet 3x50mg dan HCQ tablet 1x200mg.



Gambar 1. Klinis LES (Cutaneous Lupus di area torakal anterior dan posterior dan hematoma di area extremitas inferior)

### Diskusi

Lupus eritematosus sistemik (LES) merupakan penyakit autoimun sistemik yang bersifat kronik dan ditandai dengan gambaran klinis yang sangat beragam bergantung dari keterlibatan jaringan, salah satunya adalah otot rangka yang dapat menimbulkan manifestasi miositis lupus (Liang et al., 2017;

Tiniakou et al., 2022). Angka kejadian miositis pada LES berkisar 1,05 kejadian per 1000 orang per tahun, dimana ras Non-Kaukasia seperti Afrika, Hispanik, dan Asia memiliki risiko lebih tinggi mengalami gejala miositis disertai radang sendi, Fenomena Raynaud, dan serologi *anti-Smith anti-SSB/La*

dan *anti-RNP* positif (Cotton et al., 2021). Pada penelitian kasus control yang dilakukan oleh Tiniakou E dkk, angka keterlibatan otot rangka berkisar 4-16% pada kasus LES (Bitencourt et al., 2020). Pada penelitian bivariat yang dilakukan oleh Bitencourt N dkk, prevalensi dari keterlibatan otot rangka pada LES antara 3-8% pada kelompok dewasa dan tertinggi pada kelompok anak-anak sebesar 31%. Perempuan (90%) dan usia dewasa muda sekitar 20 tahun merupakan faktor demografis yang dominan pada kejadian LES, sedangkan kejadian miositis sering terjadi pada usia yang lebih muda  $\leq 18$  tahun (Aringer et al., 2019). Pada laporan kasus ini, status demografis pasien merupakan jenis kelamin perempuan dengan usia  $> 18$  tahun, hal ini menjadi berbeda secara statistik pada kebanyakan kasus.

Meskipun bukan merupakan kriteria *American College of Rheumatology* (ACR) 2017, miositis diketahui sebagai salah satu gejala khas pada LES dengan tingkat keparahan gejala yang beragam (Liang et al., 2017). Pada penelitian yang dilakukan oleh Bitencourt N dkk, gejala yang bersifat non-spesifik dari miositis seperti nyeri otot (*myalgia*) terjadi pada 75% kasus dan *arthritis* yang menimbulkan nyeri persendian (*arthralgia*) terjadi  $> 90\%$  kasus, nyeri tekan, dan pengecilan ukuran otot dapat mengakibatkan keterlambatan diagnosis miositis lupus (Aringer et al., 2019; Liang et al., 2017). Pada dasarnya pasien dapat mengalami *myalgia* akibat proses peradangan pada otot, *fibromyalgia*, atau miopati yang disebabkan akibat efek obat, maka dari itu setelah menyingkirkan penyebab lain miositis LES harus dipertimbangkan sebagai bagian dari manifestasi lupus (Paramasivam et al., 2022). Keterlibatan otot rangka dalam

bentuk penyakit polimiositis idiopatik (PM) atau dermatomiositis (DM) dapat dijumpai pada 4-16% pasien LES (Tiniakou et al., 2022). Miositis lupus memiliki ciri dan gejala yang menyerupai gangguan muskuloskeletal yang disebabkan oleh etiologi autoimun lain, seperti penyakit jaringan ikat, Sindrom Sjogren, atau bagian dari manifestasi muskuloskeletal LES itu sendiri (Paramasivam et al., 2022). Terdapat pula berbagai gejala yang terbukti berkorelasi dengan miositis lupus termasuk fenomena Raynaud, anemia, alopesia, sariawan, penyakit sendi yang bersifat erosif, dan sindrom Sjogren (Record et al., 2011). Hal ini sesuai dengan laporan kasus kami, dimana pasien awalnya terjadi *arthralgia* pada persendian tungkai bawah sisi kiri, anemia, dan sariawan. Secara spesifik keterlibatan otot rangka digambarkan pada klinis melalui kelemahan dan nyeri otot tungkai kiri bawah. Klinis lain seperti demam, lebam, flare, berdebar, penurunan berat badan dan nafsu makan meningkat merupakan beberapa manifestasi dari LES. Kondisi miositis lain yang jarang terjadi namun dapat dijumpai adalah miositis orbital, terkait dengan banyak kondisi reumatologis seperti Lupus eritematosus sistemik, dermatomiositis, *rheumatoid arthritis*, sarkoidosis, dan granulomatosis dengan polyanjiitis. Sebagian besar kasus mengalami resolusi lengkap gejala mata mereka dengan terapi steroid, dengan pengecualian pada kasus dimana pasien telah mengalami iskemia mata dan kehilangan penglihatan saat ditemukan, maka penting untuk diagnosis yang awal dan penatalaksanaan yang sesuai. (Chan et al., 2020)

Berdasarkan 2019 *EULAR/ACR Classification Criteria for SLE*, pemeriksaan penunjang untuk

mendukung diagnosis LES dapat berupa *Anti-nuclear Antibody (ANA)*, *Antiphospholipid Antibodies (Anti-cardiolipin antibodies, Anti-B2GP1 Antibodies* atau *Lupus Anticoagulant)*, *Complement proteins (C3 dan C4)*, *SLE-specific Antibodies (Anti-dsDNA Antibody dan Anti-Smith Antibody)* (Gading et al., 2019). Penunjang lain berupa pemeriksaan hematologi (leukopenia, trombositopenia, bukti adanya *Autoimmune hemolysis*), fungsi ginjal, pencitraan seperti Ultrasound, X-Ray, CT Scan dan MRI) untuk melihat keterlibatan beberapa organ (Gading et al., 2019). Pemeriksaan penunjang yang mendukung diagnosis miositis yakni pemeriksaan laboratorium seperti kadar *Creatin Phosphokinase (CPK/CK)*, serum laktat dehydrogenase (LDH), transaminase aspartat, aldolase, antibodi spesifik miositis, antibodi terkait miositis, pencitraan resonansi magnetik otot proksimal, elektromiografi, dan biopsi (Paramasivam et al., 2022). Perubahan histopatologis yang dapat terlihat pada biopsi otot pasien LES disertai miositis berdasarkan beberapa penelitian yakni vaskulitis, miopati vakuolar, dan nekrosis, dimana sebagian besar pasien LES dengan miositis memiliki perubahan patologis yang berhubungan dengan dermatomiositis dan polimiositis (Cotton et al., 2021). Secara etiopatologis dan patogenesis, penyintas dermatomiositis dan polimiositis berasal adanya infiltrasi sel imun yang masif yaitu infiltrasi makrofag dan penurunan kontrol infiltrasi sel T limfosit ke jaringan dibandingkan subjek normal, sehingga secara histopatologis dapat terjadi kerusakan jaringan otot. Hal yang berperan dalam regulasi infiltrasi ini diperantarai oleh beberapa gen (*TRIM22, IFI6, IFITM1, IFI35 dan IRF9*) (Chen et al., 2022).

Penyebab dari mortalitas dermatomiositis dan polimiositis sering disebabkan karena keganasan, komplikasi pulmoner, kardiovaskular dan infeksi. Data dari United State of America, mortalitas ini dapat terjadi karena adanya penyebab mendasar atau penyebab yang multipel, dan angka mortalitas terjadi penurunan akibat penyebab yang multipel secara signifikan sekitar 10 tahun lebih awal dibandingkan penyebab mendasar, yang mengartikan bahwa terjadi penurunan mortalitas akibat penyebab yang bukan merupakan penyakit murni dari dermatomiositis atau polimiositis (komplikasi) (Qiao et al., 2023). Pada laporan kasus ini telah dilakukan pemeriksaan penunjang berupa *ANA Profile* dengan hasil *borderline (+)* pada *Jo-1 antigen (Jo)* dan *ANA IF* dengan pola : *speckled*, titer 1:100 dan pola : *spindle fibers*, titer 1:320, hematologi lengkap didapatkan Hb 9,2 g/dL dan trombosit 91.000/uL, kimia darah yakni SGOT 139 IU/L. Fungsi ginjal, elektrolit darah dan urin rutin hasil dalam batas normal, *Creatin Phosphokinase (CPK/CK)* dengan hasil >332 IU/L, *electromyography (EMG)* berupa *Compound Muscle Action Potential (CMAP) N. Tibialis Kiri* latensi distal dan Kecepatan Hantar Saraf (KHS) normal namun amplitudo menurun, sedangkan pada *Sensory Nerve Action Potentials (SNAP) N. Medianus, N. Ulnaris, N. Radialis, dan N. Suralis kiri* tidak ditemukan kelainan. fungsi tiroid didapatkan hasil free T4 1.61 ng/dL dan TSH dalam batas normal.

Pasien miositis dapat didiagnosis jika mereka memiliki kelemahan otot menetap (pada bagian otot proksimal dan/atau distal dari tungkai atas dan bawah), nyeri otot (myalgia), dan atrofi otot disertai peningkatan kadar *Creatin Phosphokinase (CPK/CK)* (nilai normal CPK 60-190 UI/l) dan EMG

yang tidak normal (iritabilitas listrik, penurunan durasi rata-rata potensi unit motorik atau peningkatan persentase potensi unit motorik polifasik, dan penembakan cepat potensi unit motorik yang terkait dengan tingkat aktivitas) (Liang et al., 2017). Berdasarkan kriteria Bohan dan Peter yang merupakan standar emas untuk mendefinisikan miositis, memerlukan biopsi otot dan EMG yang merupakan prosedur invasif dan menyakitkan sehingga tidak dilakukan secara rutin dalam praktik, oleh karena itu terdapat kriteria klinis dan laboratorium miositis yang dapat dilakukan (Record et al., 2011). Laporan kasus ini menggambarkan kasus *probable* polimiositis lupus yang muncul dengan kelemahan pada otot proksimal anggota gerak sebelah kiri, nilai CK yang tinggi, dan adanya hasil EMG yang tidak normal. Kondisi yang muncul disertai dengan keluhan demam, ruam kemerahan pada bagian badan dan punggung pasien, serta nyeri sendi yang hebat.

Tujuan utama terapi lupus adalah mengendalikan proses inflamasi, mencapai remisi, meningkatkan kualitas hidup, menghindari terjadinya eksaserbasi berat, mencegah terjadinya kerusakan organ, dan mengurangi kejadian kematian (Fanouriakis et al., 2024). Terapi antiinflamasi non-steroid dapat digunakan untuk mengatasi gejala muskuloskeletal, dengan pilihan utama ibuprofen 10 mg/kg/dosis setiap 8 jam (Fanouriakis et al., 2024). Menurut rekomendasi terbaru *EULAR* 2023 untuk penatalaksanaan LES menyatakan hidroklorokuin (HCQ) adalah terapi lini pertama dimana dosis HCQ tidak boleh melebihi 5 mg/kg/hari, mengingat banyak data menunjukkan risiko toksisitas retina yang tinggi (Enríquez-Merayo & Cuadrado, 2023). Dosis awal yang diberikan dapat lebih tinggi dari 5

mg/kg/hari (maksimal 400 mg/hari), namun harus diikuti penurunan dosis seiring dengan perbaikan gejala (Enríquez-Merayo & Cuadrado, 2023). Rekomendasi ini didasari dengan efektivitas yang luas meliputi mengurangi risiko *Flare*, sinergisitas terapi dengan steroid karena dapat menurunkan dosis terapi steroid, mengurangi kerusakan organ, mencegah efek trombotik dari anti-phospholipid antibodies, biaya terapi yang lebih murah, dan dapat digunakan pada kondisi kehamilan (Ponticelli & Moroni, 2017). Pada penggunaan HCQ jangka panjang juga memerlukan evaluasi retina setiap 6 bulan (Fanouriakis et al., 2024). Glukokortikoid jika dibutuhkan dapat diberikan dengan dosis yang disesuaikan berdasarkan keparahan penyakit, dosis rendah (<0,5 mg/kg/hari) digunakan untuk terapi demam, dermatitis, atau sebagai terapi penghubung, sedangkan dosis tinggi (1-2 mg/kg/hari dibagi dengan dosis maksimum 80mg/hari) digunakan untuk terapi krisis lupus, gejala nefritis, gejala neurologis, dan anemia hemolitik (Enríquez-Merayo & Cuadrado, 2023; Fanouriakis et al., 2024). Terdapat berbagai komplikasi yang terkait dengan glukokortikoid tergantung pada dosis dan durasi penggunaan obat (Enríquez-Merayo & Cuadrado, 2023). Infeksi oportunistik dan bakteri lebih sering terjadi pada penggunaan dosis steroid sedang sampai tinggi yang paling sering dijumpai pada paru-paru, kulit, dan saluran kemih (Fanouriakis et al., 2024). Osteoporosis juga menjadi komplikasi dari penggunaan steroid dosis tinggi dalam jangka panjang yang dapat mengakibatkan morbiditas pasien (Enríquez-Merayo & Cuadrado, 2023; Fanouriakis et al., 2024). *Osteonecrosis* juga dilaporkan pada studi Kaneko dkk, dengan menyebabkan kondisi yang



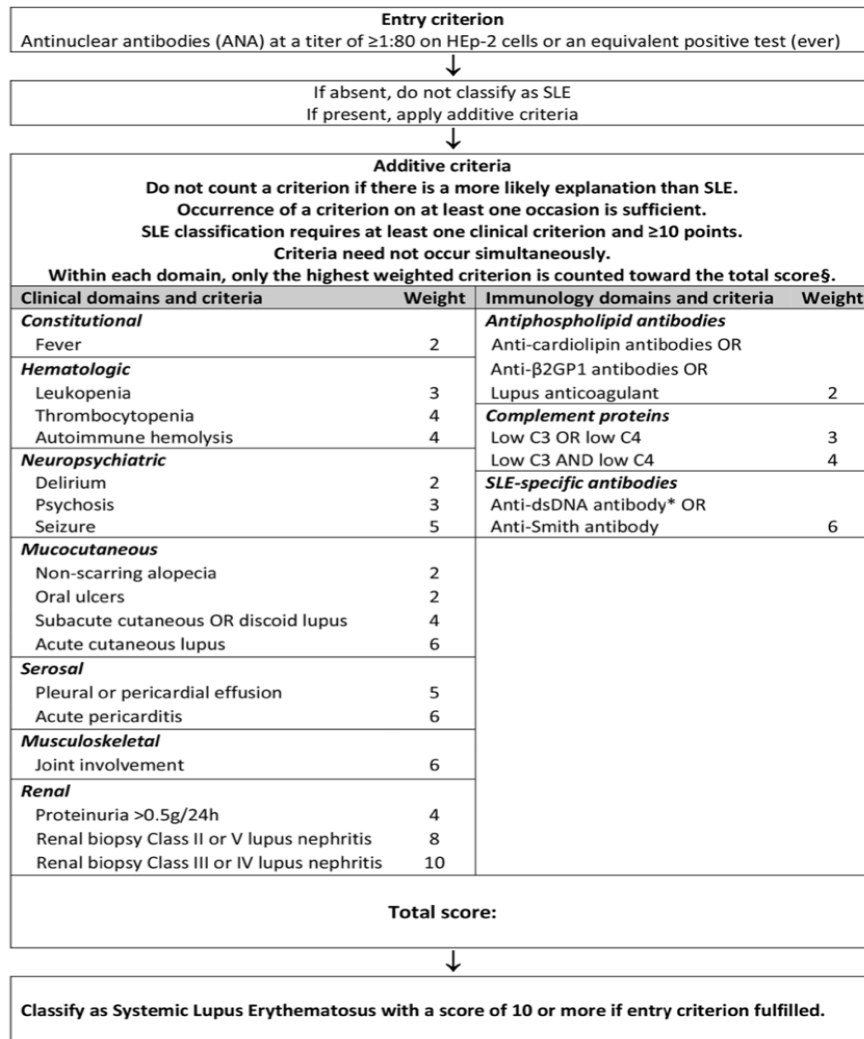
mempengaruhi keparahan sensasi nyeri dan kualitas hidup dengan angka kejadian 1.7% hingga 52%. Kejadian ini beberapa mekanismenya cenderung terjadi pada penggunaan glukokortikoid dengan dosis yang tinggi, dan secara umum sering terjadi pada area panggul dan lutut, bahkan dapat berhubungan juga dengan beberapa tempat anatomi lainnya (Kaneko et al., 2021). Terapi *prolong-release adrenocorticotropic hormone*, memiliki mekanisme aksi yang multipel yaitu sebagai anti-inflamasi dan proses imunomodulator. Pasien LES dan polimiositis yang diberikan terapi ini memiliki hasil perbaikan sekitar 94.7% dan 66.7% dalam waktu 4.3 dan 3.4 bulan secara berturut-turut (Ho-Mahler et al., 2020). Pada pasien yang tidak membaik dengan penggunaan HCQ tunggal maupun dikombinasikan dengan glukokortikoid atau pasien yang tidak dapat mengurangi glukokortikoid di bawah dosis yang dapat diterima pada penggunaan jangka panjang, maka dapat diberikan penambahan agen imunomodulator / immunosupresif (Ponticelli & Moroni, 2017). Terapi yang dapat diberikan seperti metotreksat (MTX), azatioprin (AZA), atau mikofenolat mofetil (MMF) dan/atau agen biologis, misalnya, belimumab atau

anifrolumab (Fanouriakis et al., 2024). Pada ilustrasi kasus, diketahui terapi oleh pasien didapatkan penggunaan terapi kortikosteroid Methylprednisolone dengan dosis awal terapi 125 mg per hari dilanjutkan dengan dosis pemeliharaan 2x8 mg dan terapi antiinflamasi non-steroid/NSAID (Ketorolac) 10 mg tiap 6 jam. Tujuan terapi adalah untuk mengurangi nyeri dan memperbaiki kualitas hidup. Dengan telah ditentukan diagnosis dan derajat keparahan sesuai dengan rekomendasi Perhimpunan Reumatologi Indonesia tentang Diagnosis dan Pengelolaan Lupus Eritematosus Sistemik dan kriteria klasifikasi Bohan dan Peter untuk polimiositis dan dermatomyositis, didapatkan diagnosis Lupus Eritematosus Sistemik dengan derajat sedang dan *Probable* Polimiositis Lupus, terapi ditambah pada rawat jalan, Methylprednisolone 2x16 mg dan Azathioprine 1x50 mg (Oldroyd & Chinoy, 2018; Ponticelli & Moroni, 2017). Pada akhir masa pemeliharaan, didapatkan terapi Methylprednisolone 1x8 mg, Azathioprine 3x50 mg, dan Hydroxychloroquine (HCQ) 1x200 mg dan direncanakan untuk penghentian terapi kortikosteroid diakhir bulan Maret 2024 apabila kondisi remisi/stabil.

**Tabel 1. Kriteria klasifikasi Bohan dan Peter untuk polimiositis dan dermatomyositis (Oldroyd & Chinoy, 2018)**

Criteria	Description
A	Proximal and symmetrical muscle weakness of the pelvic and scapular girdle, anterior flexor of the neck, progressing for weeks to months, with or without dysphagia or involvement of respiratory muscle.
B	Elevation of the serum levels of skeletal muscle enzymes: creatinine kinase, aspartate aminotransferase, lactate dehydrogenase and aldolase.
C	Electromyography characteristic of myopathy (short and small motor units, fibrillation, positive pointy waves,

	insertional irritability and repetitive high-frequency firing).
<b>D</b>	Muscle biopsy showing necrosis, phagocytosis, regeneration, perifascicular atrophy, perivascular inflammatory exudate.
<b>E</b>	Typical cutaneous changes: (1) Heliotrope rash with periorbital oedema and violaceous erythema. (2) Gottron's sign: vasculitis in the elbow, metacarpophalangeal and proximal interphalangeal joints.
<b>Polymyositis</b>	(1) Definite - all of A-D. (2) Probable - any three of A-D. (3) Possible - any two of A-D.
<b>Dermatomyositis</b>	(1) Definite - E plus and three of A-D. (2) Probable - E plus and two of A-D. (3) Possible - E plus and one of A-D.



Gambar 2. Kriteria klasifikasi Lupus Eritematosus Sistemik menurut EULAR/ACR 2019 (Fanouriakis et al., 2024)

## KESIMPULAN

Presentasi klinis Polimiositis pada Lupus Eritematosus Sistemik yang diterapi dengan golongan kortikosteroid, imunosupresif dan Hidroksiklorokuin (HCQ) menimbulkan luaran yang baik secara klinis. Walaupun tidak dilakukan beberapa pemeriksaan penunjang yang berhubungan dengan diagnosis Polimiositis, dengan terapi yang telah diberikan mampu menghasilkan luaran klinis yang sesuai dengan harapan.

## KETERBATASAN KASUS

Dengan tidak dilakukan pemeriksaan biopsi pada jaringan otot rangka yang merupakan standar baku emas untuk mendiagnosis Polimiositis, serta beberapa enzim pada otot rangka, perlu tindak lanjut untuk memastikan diagnosis yang definitif, sehingga pada penelitian atau laporan kasus selanjutnya dapat mempresentasikan hasil yang lebih memadai.

## Departemen dan Institusi

Fakultas Kedokteran  
Universitas Kristen Krida Wacana dan  
Fakultas Kedokteran Universitas  
Tarumanagara, Jakarta, Indonesia.

## DAFTAR PUSTAKA

- Aringer, M., Costenbader, K., Daikh, D., Brinks, R., Mosca, M., Ramsey-Goldman, R., Smolen, J. S., Wofsy, D., Boumpas, D. T., & Kamen, D. L. (2019). 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis & Rheumatology*, 71(9), 1400-1412.
- Bello, N, Birt, J.A, Workman, J, Zhou, X, Ross-Terres, J.A, & Petri, M. (2022). Treatment pattern and clinical characteristics of patients with systemic lupus erythematosus and musculoskeletal symptoms: a retrospective, observational study. *Adv Ther*, 39, 3131-3145.
- Bitencourt, N., Solow, E. B., Wright, T., & Bermas, B. L. (2020). Inflammatory myositis in systemic lupus erythematosus. *Lupus*, 29(7), 776-781.
- Chan, A.J, Rai, A.S, & Lake, S. (2020). Orbital myositis in systemic lupus erythematosus: a case report and literature review. *Europeean Journal of Rheumatology*, 7(3), 135-7.
- Chen, S, Li, H, Zhan, H, Zeng, X, Yuan, H, & Li, Y. (2022). Identification of hub biomarkers and immune cell infiltration in polymyositis and dermatomyositis. *Aging*, 14(10) 4530-4555.
- Cotton, T., Niaki, O. Z., Zheng, B., Pineau, C. A., Fritzler, M., Vinet, E., Clarke, A. E., & Bernatsky, S. (2021). Myositis in systemic lupus erythematosus. *Lupus*, 30(4), 615-619.
- Enríquez-Merayo, E., & Cuadrado, M. J. (2023). Steroids in Lupus: Enemies or Allies. *Journal of Clinical Medicine*, 12(11), 3639.
- Fanouriakis, A., Kostopoulou, M., Andersen, J., Aringer, M., Arnaud, L., Bae, S.-C., Boletis, J., Bruce, I. N., Cervera, R., & Doria, A. (2024). EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus: 2023 update. *Annals of the Rheumatic Diseases*, 83(1), 15-29.
- Gading, S., Wati, K. D. K., Witarini, K. A., Santoso, H., & Suwarba, I. G. N. (2019). Management of systemic lupus erythemathous

- with polymyositis overlap syndrome. *Medicina*, 50(3).
- Ho-Mahler, N, Turner, B, Eaddy, M, Hanke, M.L, & Nelson, W.W. (2020). Treatment with repository corticotropin injection in patients with Rheumatoid Arthritis, Systemic Lupus Erythematosus, and Dermatomyositis/Polymyositis. *Open Access Rheumatology*, 12, 21-28.
- Kaneko, K, Chen, H, Kaufman, M, Sverdlov, I, Stein, E.M, & Park-Min, K. (2021). Glucocorticoid-induced osteonecrosis in systemic lupus erythematosus patients. *Clin Transl Med*, 11(10), e526.
- Liang, Y., Leng, R.-X., Pan, H.-F., & Ye, D.-Q. (2017). Associated variables of myositis in systemic lupus erythematosus: a cross-sectional study. *Medical Science Monitor: International Medical Journal of Experimental and Clinical Research*, 23, 2543.
- Oldroyd, A., & Chinoy, H. (2018). Recent developments in classification criteria and diagnosis guidelines for idiopathic inflammatory myopathies. *Current Opinion in Rheumatology*, 30(6), 606-613.
- Paramasivam, S., Noh, M. M., Khaing, M. S., Dahlan, I. M., & Payus, A. O. (2022). An uncommon cause of myalgia: A case report on systemic lupus erythematosus myopathy. *Annals of Medicine and Surgery*, 75, 103450.
- Pauling, J.D, Skeoch, S, & Paik, J.J. (2021). The clinicoserological spectrum of inflammatory myopathy in the context of systemic sclerosis and systemic lupus erythematosus. *Indian Journal Rheumatology*, 15(6), 81-90.
- Ponticelli, C., & Moroni, G. (2017). Hydroxychloroquine in systemic lupus erythematosus (SLE). *Expert Opinion on Drug Safety*, 16(3), 411-419.
- Qiao, P, Guo, Q, Gao, J, Ma, D, Liu, S, Gao, X, Lu, T, & Zhang, L. (2023). Long-term secular trends in dermatomyositis and polymyositis mortality in the USA from 1981 to 2020 according to underlying and multiple cause of death mortality data. *Arthritis Res Ther*, 25, 16.
- Record, J. L., Beukelman, T., & Cron, R. Q. (2011). High prevalence of myositis in a southeastern United States pediatric systemic lupus erythematosus cohort. *Pediatric Rheumatology*, 9, 1-6.
- Simard, J.F, Sjöwall, C, Rönnblom, L, & Jönsen, A. (2014). Systemic lupus erythematosus prevalence in Sweden in 2010 : what do national registers say?. *Arthritis Care Res*, 66(11), 1710-17.
- Sutrisno, R.N, Rahmadi, A.R, Novita, N, & Hamijoyo, L. (2017). Most frequent musculoskeletal manifestation of systemic lupus erythematosus patients in Dr. Hasan Sadikin General Hospital Bandung. *Indonesian Journal of Rheumatology*, 9(2), 13-17.
- Tiniakou, E., Goldman, D., Corse, A., Mammen, A., & Petri, M. A. (2022). Clinical and histopathological features of myositis in systemic lupus erythematosus. *Lupus Science & Medicine*, 9(1), e000635.