



BUKU AJAR

Patofisiologi dan Manifestasi

Lupus Eritematosus Sistemik Anak

ZAHRAH HIKMAH

BUKU AJAR

Patofisiologi dan Manifestasi

Lupus Eritematosus Sistemik Anak

Pasal 113 Undang-Undang Nomor 28 Tahun 2014 tentang Hak Cipta:

- (1) Setiap Orang yang dengan tanpa hak melakukan pelanggaran hak ekonomi sebagaimana dimaksud dalam Pasal 9 ayat (1) huruf i untuk Penggunaan Secara Komersial dipidana dengan pidana penjara paling lama 1 (satu) tahun dan/atau pidana denda paling banyak Rp100.000.000 (seratus juta rupiah).
- (2) Setiap Orang yang dengan tanpa hak dan/atau tanpa izin Pencipta atau pemegang Hak Cipta melakukan pelanggaran hak ekonomi Pencipta sebagaimana dimaksud dalam Pasal 9 ayat (1) huruf c, huruf d, huruf f, dan/atau huruf h untuk Penggunaan Secara Komersial dipidana dengan pidana penjara paling lama 3 (tiga) tahun dan/atau pidana denda paling banyak Rp500.000.000,00 (lima ratus juta rupiah).
- (3) Setiap Orang yang dengan tanpa hak dan/atau tanpa izin Pencipta atau pemegang Hak Cipta melakukan pelanggaran hak ekonomi Pencipta sebagaimana dimaksud dalam Pasal 9 ayat (1) huruf a, huruf b, huruf e, dan/atau huruf g untuk Penggunaan Secara Komersial dipidana dengan pidana penjara paling lama 4 (empat) tahun dan/atau pidana denda paling banyak Rp1.000.000.000,00 (satu miliar rupiah).
- (4) Setiap Orang yang memenuhi unsur sebagaimana dimaksud pada ayat (3) yang dilakukan dalam bentuk pembajakan, dipidana dengan pidana penjara paling lama 10 (sepuluh) tahun dan/atau pidana denda paling banyak Rp4.000.000.000,00 (empat miliar rupiah).

BUKU AJAR

Patofisiologi dan Manifestasi

Lupus Eritematosus Sistemik Anak

ZAHRAH HIKMAH



BUKU AJAR
PATOFISIOLOGI DAN MANIFESTASI
Lupus Eritematosus Sistemik Anak

Zahrah Hikmah

ISBN

(PDF)

© 2024 Penerbit **Airlangga University Press**

Anggota IKAPI dan APPTI Jawa Timur
Kampus C Unair, Mulyorejo Surabaya 60115
Telp. (031) 5992246, 5992247
E-mail: adm@aup.unair.ac.id

Redaktur (Anas Abadi)
Layout (Achmad Tohir S.)
Cover (Erie Febrianto)
AUP (1431/06.24)

Hak Cipta dilindungi oleh undang-undang.
Dilarang mengutip dan/atau memperbanyak tanpa izin tertulis
dari Penerbit sebagian atau seluruhnya dalam bentuk apa pun.

PRAKATA

Alhamdulillah, puji syukur kami hadirkan ke Hadirat Allah Swt. atas terwujudnya Buku Ajar Patofisiologi dan Manifestasi Lupus Eritematosus Sistemik Anak. Dengan buku ini, saya ingin mengajak Anda untuk menjelajahi dunia yang kompleks dan menantang dari lupus eritematosus sistemik pada anak. Sebagai seorang penulis, saya sangat tertarik dengan penyakit ini karena kompleksitasnya yang memengaruhi berbagai sistem dalam tubuh manusia.

Lupus eritematosus sistemik pada anak adalah penyakit autoimun kronis yang melibatkan gangguan sistem imun dan beberapa faktor lainnya, dan deteksi dini pada anak sangat menentukan untuk prognosis ke depannya. Dalam tubuh seorang anak, sistem imun mempunyai tugas untuk melindungi tubuh dari serangan patogen dan zat asing. Tetapi pada anak LES, sistem kekebalan tubuh menjadi hiperaktif dan menyerang jaringan sehat, sehingga terjadi peradangan dan kerusakan berbagai organ dan jaringan.

Selain patofisiologi, manifestasi dan berbagai macam komplikasi lupus sangat kompleks dan belum sepenuhnya dipahami. LES juga banyak menyerupai berbagai penyakit sehingga seorang dokter bisa salah dalam mendiagnosis penyakit LES pada anak dan terjadi kerusakan organ yang *irreversible*. Peradangan tubuh dan pembentukan autoantibodi, yaitu antibodi yang menyerang struktur sel dalam tubuh sendiri dapat merusak jaringan dan organ tubuh, termasuk kulit, sendi, ginjal, jantung, dan sistem saraf. Hal ini bisa dihindari dengan deteksi dini LES anak, baik dari patofisiologi, manifestasi, dan terapinya.

Dalam buku ini, saya berharap dapat memberikan pemahaman yang lebih baik tentang patofisiologi dan manifestasi lupus eritematosus sistemik anak. Meskipun masih banyak yang harus dipelajari tentang penyakit ini, penelitian dan pengetahuan terus berkembang. Semoga informasi yang disajikan dalam tulisan ini dapat memberikan gambaran yang komprehensif tentang bagaimana lupus eritematosus sistemik memengaruhi tubuh seorang anak dan manifestasinya, sehingga seorang dokter dapat mendeteksi lebih awal.

Terima kasih telah menyempatkan waktu untuk membaca buku ini. Saya berharap agar buku ini dapat menjadi sumber inspirasi dan pemahaman yang berguna bagi para pembaca. Selamat menjelajahi dunia menarik patofisiologi lupus eritematosus sistemik!

DAFTAR ISI

V	PRAKATA
xi	DAFTAR GAMBAR
xv	DAFTAR TABEL
1	Bab 1 DEFINISI, KLASIFIKASI, EPIDEMIOLOGI, DAN ETIOPATOGENESIS LUPUS PADA ANAK
	1.1 Definisi LES, 1
	1.2 Epidemiologi LES, 2
	1.3 Etiopatogenesis LES, 3
	SOAL LATIHAN, 6
9	Bab 2 FAKTOR YANG MEMENGARUHI LES
	2.1 Faktor genetik, 10
	2.2 Faktor Hormonal, 12
	2.3 Faktor Lingkungan, 15
	SOAL LATIHAN, 20

23**Bab 3**
KETIDAKNORMALAN SISTEM IMUN PADA LES

- 3.1 Defek Klirens Apoptosis pada LES, 25
- 3.2 Sel T Regulator pada LES, 28
- 3.3 Sel T pada LES, 29
- 3.4 Sel B pada LES, 33
- 3.5 Sitokin pada LES, 37
- 3.6 Interleukin 6 (IL-6), 37
- 3.7 Interleukin 17, 41
- SOAL LATIHAN, 42

45**Bab 4**
MANIFESTASI KLINIS DAN DIAGNOSIS LUPUS ERITEMATOSUS SISTEMIK

- 4.1 Gejala dan Manifestasi Klinis Lupus, 45
- 4.2 Pemeriksaan Autoantibodi LES, 54
- 4.3 Klasifikasi Kriteria Lupus, 55
- 4.4 Pengukuran aktivitas LES, 62
- SOAL LATIHAN, 65

67**Bab 5**
TARGET ORGAN LUPUS

- 5.1 Nefritis Lupus, 67
- 5.2 Neuropsikiatri Lupus, 79
- 5.3 Neonatal Lupus Eritematosus (NLE), 88
- SOAL LATIHAN, 94

95**Bab 6**
TERAPI LES PADA ANAK

- 6.1 Terapi Farmakologis LES pada LES anak, 96
- 6.2 Terapi Non-Farmakologis pada LES anak, 124
- SOAL LATIHAN, 128

131**Bab 7**
GIZI PADA LES ANAK

- 7.1 Suplementasi Kalsium, 132
- 7.2 Suplementasi Zat Besi, 134
- 7.3 Suplementasi Vitamin D, 136
- 7.4 Suplementasi Vitamin E, 139

7.5 Suplementasi Asam Lemak Esensial, 139

7.6 Konsumsi Polifenol, 141

7.7 Diet dan LES pada anak, 142

SOAL LATIHAN, 143

145 KUNCI JAWABAN SOAL

147 DAFTAR PUSTAKA

179 GLOSARIUM

DAFTAR GAMBAR

- 5** **GAMBAR 1.**
Patogenesis terjadinya *Systemic Lupus Erythematosus* (LES).
- 10** **GAMBAR 2.**
Mekanisme Faktor Lingkungan pada LES
- 14** **GAMBAR 3.**
Efek hormon pada sel imun pada LES.
- 19** **GAMBAR 4.**
Faktor Lingkungan yang memengaruhi patogenesis LES selama fase kehidupan.
- 24** **GAMBAR 5.**
Inflamasi merupakan faktor kunci dari pathogenesis lupus.
- 25** **GAMBAR 6.**
Jalur Skematik Apoptosis pada LES.
- 27** **GAMBAR 7.**
Patogenesis Lupus.
- 30** **GAMBAR 8.**
Disregulasi fungsi sel T pada LES.
- 31** **GAMBAR 9.**
Penyimpangan sinyal pada sel T penderita LES memicu kerusakan fungsi regulasi dan diferensiasi menjadi sel TH17 dan TFH.

- 34** **GAMBAR 10.**
Peran Sel B pada pathogenesis LES.
- 35** **GAMBAR 11.**
Menunjukkan sifat Janus sel B.
- 38** **GAMBAR 12.**
Peran sinyal duplikasi IL-6.
- 40** **GAMBAR 13.**
Diagram skema untuk memperlihatkan interaksi kompleks antara berbagai sel imun dan sitokin-sitokin pada LES.
- 61** **GAMBAR 14.**
Kriteria EULAR/ACR 2019.
- 69** **GAMBAR 15.**
Patogenesis Lupus Nefritis.
- 75** **GAMBAR 16.**
Karakteristik dan Spesifisitas dari Histopatologi Nefritis Lupus.
- 77** **GAMBAR 17.**
Klasifikasi histopatologi nefritis lupus.
- 97** **GAMBAR 18.**
Klasifikasi NSAIDs berdasarkan struktur.
- 98** **GAMBAR 19.**
Metabolisme NSAIDs.
- 100** **GAMBAR 20.**
Dampak NSAID pada organ target yang berbeda.
- 101** **GAMBAR 21.**
Mekanisme Glukokortikod dan efek sampingnya.
- 102** **GAMBAR 22.**
Struktur glukokortikosteroid.
- 104** **GAMBAR 23.**
Langkah genomik reseptor glukokortikoid (GR).
- 109** **GAMBAR 24.**
Mekanisme utama *hydroxychloroquine* (HCQ).

- 110** **GAMBAR 25.**
Mekanisme kerja *hydroxychloroquine* (HCQ) dalam sel.
- 111** **GAMBAR 26.**
Patogenesis singkat LES (Kiri) dan kemungkinan inferensi HCQ (Kanan).
- 115** **GAMBAR 27.**
Metabolisme cyclophosphamide
- 119** **GAMBAR 28.**
Skematik metabolisme azathioprone.
- 123** **GAMBAR 29.**
Jalur sintesis purin.
- 127** **GAMBAR 30.**
Autoimun dan toleransi imun.
- 133** **GAMBAR 31.**
Manfaat imunomodulator gizi pada LES.
- 136** **GAMBAR 32.**
Hubungan antara Vitamin D dan LES pada anak.
- 137** **GAMBAR 33.**
Hubungan antara Vitamin D dan patogenesis LES
- 140** **GAMBAR 34.**
Struktur Asam Lemak.

DAFTAR TABEL

56	TABEL 1. Kriteria LES ARA/ACR 1997 (revised criteria)
58	TABEL 2. Kriteria SLICC 2012
63	TABEL 3. Skor <i>Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index</i> (SLEDAI)
64	TABEL 4. Skor MEX-SLEDAI
76	TABEL 5. Skor untuk aktivitas dan kronisitas nefritis lupus.
80	TABEL 6. Gejala klinis NPLES.
105	TABEL 7. Nomenklatur standar untuk dosis glukokortikoid dan prosedur glukokortikoid dari <i>European League Against Rheumatism</i>
106	TABEL 8. Efek samping spesifik penggunaan glukokortikoid
108	TABEL 9. Sifat farmakodinamik utama obat antimalaria

- 113** **TABEL 10.**
Efek samping utama pada pengobatan HCQ & Klorokuin
- 116** **TABEL 11.**
Efek samping siklofosfamid *Click or tap here to enter text.*
- 118** **TABEL 12.**
Penggunaan Siklofosfamid pada berbagai pedoman.
- 120** **TABEL 13.**
Farmakokinetik azanthioprine
- 122** **TABEL 14.**
Farmakokinetik MMF
- 127** **TABEL 15.**
Rekomendasi vaksin menurut EULAR.
- 135** **TABEL 16.**
Parameter anemia akibat defisiensi besi.
- 135** **TABEL 17.**
Angka Kecukupan Zat Besi sesuai Usia
- 143** **TABEL 18.**
Angka Kecukupan Serat sesuai Usia