

Sklerosis Sistemik Difus

Wachyoe Hadi Saputra dan Maimun Syukri

Abstrak. Sklerosis sistemik (skleroderma) adalah penyakit jaringan ikat yang tidak diketahui penyebabnya yang ditandai oleh fibrosis kulit dan organ visceral serta kelainan mikrovaskular. Prevalensi pasien ini relatif rendah dengan 50-300 kasus setiap 1 juta penduduk dan insidensi 2,3-22,8 kasus setiap 1 juta penduduk per tahun, serta resiko pada wanita lebih tinggi dibanding pria dengan rasio 3-4:1. Diagnosis ditegakkan berdasarkan gambaran klinik dan pemeriksaan penunjang. Penatalaksanaan pada pasien hanya mengurangi atau menghilangkan keluhan dan memperbaiki fungsi organ tetapi tidak dapat menyembuhkan pasien. Angka harapan hidup rata-rata pada pasien sklerosis sistemik difus 70% dalam 5 tahun dan 55% dalam 10 tahun. Dilaporkan sebuah kasus sklerosis sistemik difus pada seorang wanita, usia 34 tahun. Diagnosa ditegakkan berdasarkan kriteria ARA (penebalan, penegangan dan pengerasan kulit di seluruh ekstremitas, muka, leher, dan batang tubuh atau punggung serta hilangnya substansi jari), anti Scl-70, photo manus, biopsi kulit paha, gastroduodenoskopi dan ekokardiografi. Selanjutnya pasien dilakukan penatalaksanaan dengan vasodilator, imunosupresif, antifibrotik, dan penghambat pompa proton. (JKS 2010;2:93-98)

Kata kunci : Sklerosis sistemik difus, manifestasi klinik

Abstract. Systemic sclerosis (scleroderma) is a connective tissue disease of the unknown causes that characterized by fibrosis of skin and visceral organs as well as micro vascular abnormalities. The prevalency of the patients is relatively low with 50-300 cases per 1 million of the population and the incidence of 2.3 to 22.8 cases per 1 million population per year; however, the risk on women is higher than men with a ratio of 3-4:1. The diagnose of this disease is based on clinical examinations and other supporting tests. The management of the patients is done just to reduce or eliminate the complaints and to improve organ functions but unfortunately can not cure the disease. The figure for average life expectancy in patients with diffuse systemic sclerosis is about 70% in 5 years and 55% in 10 years. There was a case of systemic diffuse sclerosis disease on 34 year old woman. The diagnosis was based on the ARA criteria (thickening, tightening and hardening of skin around extremities, face, neck, and trunk or back and the loss of fingers substances), anti-SCL-70, manus rontgen, thigh skin biopsies, gastroduodenoscopy and echocardiography. The doctor did a series of treatment on the patient such as vasodilators, immunosuppressive, antifibrotic, and proton pump inhibitors. (JKS 2010;2:93-98)

Keywords: diffuse systemic sclerosis, clinical manifestations

Pendahuluan

Sklerosis sistemik merupakan penyakit dengan gambaran klinis beraneka ragam yang melibatkan jaringan ikat dari kulit dan organ visceral seperti saluran pencernaan, paru, jantung dan ginjal. Hal ini ditandai dengan kelainan mikrovaskular, gangguan sistem imun dan endapan kolagen yang masif.¹

Wachyoe Hadi Saputra dan Maimun Syukri adalah dosen pada bagian Ilmu Penyakit Dalam Fakultas Kedokteran Universitas Syiah Kuala

Kasus skleroderma pertama kali dilaporkan oleh Carlo Curzio pada tahun 1753 di Napoli pada seorang wanita berumur 17 tahun yang mengalami penegangan dan pengerasan kulit. Hampir 100 tahun kemudian pada tahun 1847 Grintac memperkenalkan istilah skleroderma dan Maurice Raynaud pada tahun 1865 pertama kali melaporkan hubungan skleroderma dengan fenomena Raynaud. Pada tahun 1945, Goetz mengusulkan istilah *progressive systemic sclerosis* yang menggambarkan lesi yang luas, baik di kulit maupun organ viseral.^{1,2} Prevalensi penyakit ini relatif rendah dari data yang ada diperkirakan 50-300 kasus setiap 1 juta penduduk dengan insidensi