

Laporan Kasus Sindrom Churg Strauss:

PENDEKATAN DIAGNOSIS PADA PENYAKIT VASKULITIS

dr. Stevent Sumantri, DAA, SpPD

Siloam Hospital Lippo Village
Fakultas Kedokteran Univ Pelita Harapan



Gambar 1. Palpable purpura yang bisa ditemukan sebagai nodul-nodul yang tidak memucat saat ditekan.

Sindrom vaskulitis disebabkan oleh adanya inflamasi di dinding pembuluh darah, dari ukuran kecil sampai besar, dengan pelbagai manifestasi beragam yang disebabkan oleh gangguan tersebut. manifestasi klinis sindrom vaskulitis bisa sangat bervariasi, mulai dari kelainan yang disebabkan oleh iskemia dan nekrosis sampai pendarahan karena fragilitas dinding pembuluh darah tersebut. Sindrom vaskulitis seringkali merupakan kondisi fatal dan serius, yang membutuhkan diagnosis dan tata laksana segera. Namun demikian seringkali dipersulit dengan beragamnya tanda gejala yang dapat muncul dan seringkali tumpang tindih atau serupa dengan gambaran penyakit sistemik lainnya. Kami melaporkan sebuah kasus Sindrom Churg Strauss untuk membantu memberikan gambaran pendekatan diagnosis vaskulitis di layanan primer.

Deskripsi Kasus

Seorang wanita usia 32 tahun datang ke IGD RSUD Karawaci dengan keluhan sesak napas memberat sejak 1 hari SMRS, sesak dirasakan terus menerus disertai dengan perasaan tercekak dan bunyi mengi saat mengeluarkan napas. Enam bulan SMRS pasien mulai merasakan adanya penurunan berat badan 10 kg tanpa disengaja, muncul bentol-bentol kemerahan yang gatal di seluruh tubuh terutama pada keempat ekstremitas dan kelelahan kronik yang tidak membaik dengan istirahat. Pasien mengaku memiliki riwayat asma sejak usia muda, namun demikian belakangan ini kondisi asmanya semakin sulit dikontrol meskipun sudah menggunakan obat hisap kombinasi secara rutin dua kali

sehari.

Pada pemeriksaan fisik ditemukan pasien dalam kondisi sesak dengan ekspirasi memanjang, laju napas 28 kali permenit, tanda-tanda vital lainnya dalam batas normal. Pemeriksaan paru ditemukan adanya ronkhi basah dan wheezing bilateral. Pemeriksaan ketuk sinus positif untuk sinus maksilaris dan paranasal, juga ditemukan adanya palpable purpura pada keempat ekstremitas pasien (gambar 1) yang tidak menghilang dengan penekanan. Konsultasi dilakukan meminta pendapat ahli neurologi yang menemukan adanya gangguan polineuropati dan ahli THT yang mengonfirmasi adanya sinusitis paranasal.

Pemeriksaan darah pasien menunjukkan adanya leukositosis (16.500 sel/mcL) disertai dengan hipereosinofilia (29%, 4800 sel/mcL), parameter darah rutin dan kimia darah lainnya dalam batas normal. Pemeriksaan IgE total menunjukkan peningkatan di level 2920 UI/mL (hiper IgE). Rontgen thorax pasien menunjukkan adanya infiltrat bercak di kedua lapang paru terutama daerah hilar dan basal.

Diskusi

Secara umum sindrom vaskulitis digolongkan bergantung ukuran pembuluh darah yang dominan terkena, yakni vaskulitis pembuluh darah besar seperti Arteritis Takayasu dan Arteritis Temporal; pembuluh darah sedang seperti Poliarteritis nodosa, Penyakit Kawasaki dan Vaskulitis Sistem Saraf Pusat; dan pembuluh darah kecil seperti Sindrom Churg-Strauss, Sindrom Wegener, poliangiitis mikroskopik, Purpura Henoch-Schonlein, vasku-

litus Cryoglobulinemic, Vaskulitis hipersensitivitas dan lain sebagainya.

Sindrom vaskulitis harus mulai dicurigai pada pasien-pasien yang mengeluhkan gejala sistemik disertai adanya bukti gangguan organ tunggal/multipel. Meskipun tidak sensitif dan spesifik, gejala umum vaskulitis termasuk kelelahan, kelemahan, demam, nyeri sendi, nyeri perut, tekanan darah tinggi, gangguan ginjal dan saraf. Selain gejala tersebut ada beberapa tanda yang sangat spesifik untuk vaskulitis dan harus dikenali segera untuk mencegah keterlambatan diagnosis, diantaranya adalah:

- Mononeuritis multiplex atau polineuropati asimetrik, disebabkan oleh vaskulitis dan neuropati diabetes.
- Purpura palpabel, disebabkan oleh vaskulitis leukositoklastik kutaneus apabila lokal dan bila sistemik bisa disebabkan vaskulitis IgA atau poliangiitis mikroskopik.

- Keterlibatan paru dan ginjal. Kombinasi hemoptisis dan gangguan ginjal sangat sugestif disebabkan granulomatosis dengan poliangiitis (Wegener) atau poliangiitis mikroskopik, namun juga bisa disebabkan penyakit anti membran basal glomerular (anti-GBM).

Pada pasien ini kita temukan adanya keluhan sistemik dalam 6 bulan terakhir, seperti kelelahan dan penurunan berat badan signifikan. Kita juga menemukan adanya purpura palpabel dan keterlibatan saraf dengan adanya polineuropati yang kesemuanya mengarahkan kepada sebuah sindrom vaskulitis. Ditambah dengan adanya hipereosinofilia, asma dan keterlibatan sinus paranasal kecurigaan mengarah kepada Sindrom Churg-Strauss atau nama lain granulomatosis dengan poliangiitis.

Pendekatan Diagnosis

Pendekatan diagnosis sindrom vaskulitis memerlukan tingkat kecurigaan yang tinggi, dipadu dengan anamnesis mendetail mengenai tanda gejala pasien, riwayat pengobatan terkini, infeksi hepatitis C dan B atau apakah sebelumnya sudah didiagnosis dengan penyakit terkait vaskulitis seperti SLE. Pemeriksaan fisis diperlukan untuk mengevaluasi keterlibatan organ seperti sistem saraf, mata, paru (rhonki, wheezing), ginjal (edema, hipertensi) dan ekstremitas (purpura palpabel). Pemeriksaan laboratorium penting termasuk lab dasar seperti fungsi ginjal, hati, LED, serologi hepatitis, urinalisis, enzim otot seperti CK dan CK-MB, rontgen thorax dan EKG. Pemeriksaan khusus seperti ANA, kadar komplemen dan ANCA dapat membantu membedakan tipe-tipe vaskulitis yang ada, terutama dalam kaitannya dengan sindrom autoimun tertentu. **Biopsi jaringan** merupakan pemeriksaan terpenting untuk dilakukan, terutama apabila diambil dari bagian yang terlibat dapat memberikan diagnosis pasti termasuk menentukan prognosis dan kemungkinan relaps.

Kesulitan dan keterlambatan dalam mendiagnosis sindrom vaskulitis, apakah disebabkan oleh mani-

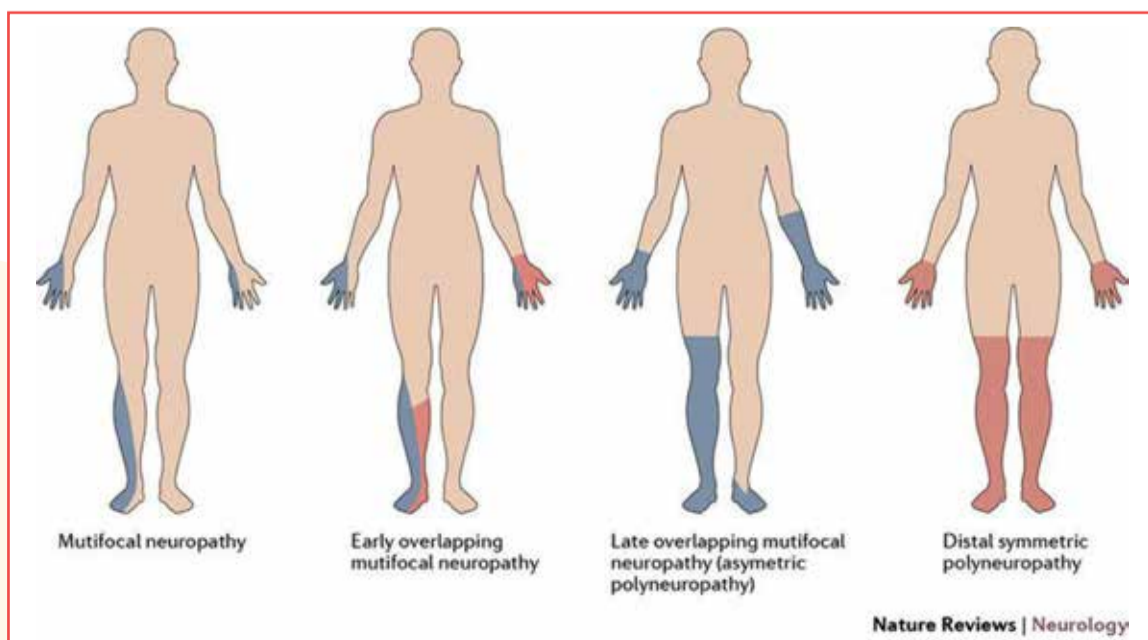
festasinya yang beragam, kesulitan teknis pemeriksaan dan ketersediaan pemeriksaan canggih membuat para ahli memutuskan untuk membuat **kriteria klasifikasi** untuk sebagian besar sindrom vaskulitis. Kriteria-kriteria ini dibentuk atas dasar penelitian-penelitian prospektif yang melibatkan pasien-pasien dengan vaskulitis untuk membantu mengkategorikan masing-masing sindrom vaskulitis. Penggunaan kriteria ini harus digunakan secara hati-hati untuk mencegah ketidak-akuratan diagnosis dan over-diagnosis pada pasien-pasien ini.

Pada pasien ini ditemukan adanya asma, eosinofilia, polineuropati dan gangguan sinus paranasal yang memenuhi kriteria ACR untuk diagnosis Sindrom Churg-Strauss. Kriteria ACR tersebut mengklasifikasikan pasien menderita Sindrom Churg-Strauss apabila terdapat 4 dari 6 kriteria, di mana pada pasien ini belum didapatkan infiltrat migratorik pada rontgen thorax dan biopsi kulit. Namun demikian kriteria ini sudah cukup karena mempunyai sensitivitas 85% dan spesifisitas 99,7% untuk mendiagnosis Sindrom Churg-Strauss.

Pasien ini kami rawat selama 5 hari dengan pemberian metilprednisolon dosis imunosupresan 2x125 mg selama 3 hari diikuti 2x32 mg (1 mg/kgBB) ditambah dengan terapi simtomatik berupa beta agonis inhalasi, antihistamin dan parasetamol. Pasien dipulangkan dengan perbaikan gejala asma dan palpabel purpura yang dialami. Pasien direncanakan untuk kontrol dirawat jalan untuk dilakukan *tapering off* dosis kortikosteroid selama 6 minggu ke depan berdasarkan respons pasien. **DSS**

Daftar Pustaka :

1. Watts RA, Scott DG. Recent developments in the classification and assessment of vasculitis. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2009; 23:429.
2. Liu LJ, Chen M, Yu F, et al. Evaluation of a new algorithm in classification of systemic vasculitis. *Rheumatology (Oxford)* 2008; 47:708.
3. Masi AT, Hunder GG, Lie JT, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* 1990; 33:1094.



Gambar 2. Manifestasi klinis mononeuritis multiplex atau polineuropati asimetrik pada pasien vaskulitis. Sumber: Nature Reviews Neurology ISSN 1759-4766 (online).