



ISSN 0216-0773

MEDIA DERMATO-VENEREOLOGICA INDONESIANA

Editorial: Kesehatan kulit yang menyeluruh: Pendekatan terpadu dalam dermatologi

Korelasi derajat keparahan psoriasis vulgaris dengan parameter sindrom metabolik

Tingkat kesadaran penggunaan tabir surya pada pengunjung Poliklinik Kulit & Kelamin RS Prof. Chairuddin Panusunan Lubis Universitas Sumatera Utara

Hubungan antara warna kulit dengan derajat keparahan *striae distensae* berdasarkan skor Imam, Nelva, Alviera (INA)

Penutupan defek dengan *rhomboid flap* pada eksisi karsinoma sel basal tipe campuran

Satu kasus nekrolisis epidermal toksik pada anak diduga akibat obat tradisional

Veruka vulgaris luas akibat penyalahgunaan kortikosteroid topikal pada ibu hamil: Sebuah laporan kasus

Keberhasilan terapi luka bakar *superficial partial-thickness* dengan adjuvan *astaxanthin* sistemik dan topikal: Sebuah laporan kasus

Dermatomiositis Anti-MDA5: Laporan dua kasus suatu entitas dengan manifestasi dan prognosis beragam

Nevus melanositik didapat yang disertai dengan dermatitis kronik: Tantangan diagnosis dan risiko rekurensi

Vitiligo segmental pada anak yang diterapi dengan regimen *mometasone furoate* 0,1%, *Solanum lycopersicum* L 3%, dan *ceramide* (MSC)

Keberhasilan terapi pemfigus vulgaris dengan *steroid-sparing agent* mikofenolat sodium dan autohemoterapi

Prosedur noninvasif untuk *body contouring*

MDVI	Vol. 52	No. 1	Hal. 1-64	Jakarta Jan-Mar 2025	ISSN 0216-0773
------	---------	-------	-----------	-------------------------	----------------

DAFTAR ISI

Editorial: Kesehatan kulit yang menyeluruh: Pendekatan terpadu dalam dermatologi	1
<i>Nurrachmat Mulianto</i>	
ARTIKEL ASLI	
Korelasi derajat keparahan psoriasis vulgaris dengan parameter sindrom metabolik	2–6
<i>Dwinanda Almira Rizkiani*, Fajar Waskito, Niken Trisnowati, Sonia Diovani, Erliana Tantri Harsono</i>	
Tingkat kesadaran penggunaan tabir surya pada pengunjung Poliklinik Kulit & Kelamin RS Prof. Chairuddin Panusunan Lubis Universitas Sumatera Utara	7–10
<i>Jesryn Dhillon*, Nelva Karmila Jusuf, Imam Budi Putra</i>	
Hubungan antara warna kulit dengan derajat keparahan <i>striae distensae</i> berdasarkan skor Imam, Nelva, dan Alviera (INA)	11–15
<i>Michelle Wiryadana*, Nelva Karmila Jusuf, Imam Budi Putra</i>	
LAPORAN KASUS	
Penutupan defek dengan <i>rhomboïd flap</i> pada eksisi karsinoma sel basal tipe campuran	16–22
<i>Aurelia Stephanie*, Ketut Kwartantaya Winaya, IGN Darmaputra, Hermina Laksmi, Aurelia Stella</i>	
Satu kasus nekrolisis epidermal toksik pada anak diduga akibat obat tradisional	23–27
<i>Devita Putri*, Aryani Adji, Enricco Hendra Mamuaja, Ferra Olivia Mawu</i>	
Veruka vulgaris luas akibat penyalahgunaan kortikosteroid topikal pada ibu hamil: Sebuah laporan kasus	28–32
<i>Isni Maulina Sukmara*, Larisa Paramitha Wibawa, Rizki Irianti Rakasiwi Ningrum, I Gst. Ayu Mirah Kusumaningrat</i>	
Keberhasilan terapi luka bakar <i>superficial partial-thickness</i> dengan adjuvan <i>astaxanthin</i> sistemik dan topikal: Sebuah laporan kasus	33–37
<i>Ninda Sari*, Nelly Herfina Dahlan</i>	
Dermatomiositis Anti-MDA5: Laporan dua kasus suatu entitas dengan manifestasi dan prognosis beragam	38–43
<i>P. Anthony Halim*, Christie Hamdali, Andravina Pranathania, Eyleny Meisyah Fitri, Windy Keumala Budianti, Endi Novianto, Luh Ari Indrawati</i>	
Nevus melanositik didapat yang disertai dengan dermatitis kronik: Tantangan diagnosis dan risiko rekurensi	44–48
<i>Reisa Reshinta*, Inge Ade Krisanti, Sondang P. Sirait</i>	
Vitiligo segmental pada anak yang diterapi dengan regimen mometasone furoate 0,1%, <i>Solanum lycopersicum</i> L 3%, dan <i>ceramide</i> (MSC)	49–52
<i>Suhartono*, Ridha Setiawati, Rahmat Sugianto, Radityastuti, Armita Asri Apsari, Tri Nugraha Susilawati</i>	
Keberhasilan terapi pemfigus vulgaris dengan <i>steroid-sparing agent</i> mikofenolat sodium dan autohemoterapi	53–57
<i>Wenty Septa Aldona*, Nopriyati Husan, Suroso Adi Nugroho, Susanti Budiamal</i>	
TINJAUAN PUSTAKA	
Prosedur noninvasif untuk <i>body contouring</i>	58–64
<i>Adina Miltania Tasmil*, Nelva Karmila Jusuf</i>	

KESEHATAN KULIT YANG MENYELURUH: PENDEKATAN TERPADU DALAM DERMATOLOGI

Artikel MDVI edisi 1 yang terbit di tahun 2025 akan memuat 12 artikel yang terdiri atas 3 artikel asli, 8 laporan kasus, dan 1 tinjauan pustaka yang dipilih oleh dewan redaksi untuk ditampilkan dalam edisi ini.

Psoriasis merupakan salah satu penyakit inflamasi kronik yang dapat berhubungan dengan berbagai komorbiditas, seperti sindrom metabolik. Dalam edisi ini, terdapat sebuah penelitian yang mengevaluasi hubungan antara psoriasis vulgaris dengan sindrom metabolik pada 45 pasien. Meskipun prevalensi sindrom metabolik cukup tinggi pada pasien psoriasis (46,7%), hasil analisis statistik tidak menunjukkan hubungan yang bermakna antara keparahan psoriasis dan sindrom metabolik. Selain psoriasis, edisi ini juga menampilkan penelitian mengenai hubungan warna kulit dengan tingkat keparahan *striae distensae*. Studi ini melibatkan 40 perempuan dan menggunakan skor Imam, Nelva, Alviera (INA) sebagai parameter penilaian. Hasil penelitian menunjukkan bahwa warna kulit tidak memiliki korelasi signifikan dengan keparahan *striae distensae*. Artikel lain yang tak kalah menarik membahas tingkat kesadaran penggunaan tabir surya pada pengunjung poliklinik kulit dan kelamin. Dari survei terhadap 185 pasien, ditemukan bahwa tingkat pengetahuan dan perilaku penggunaan tabir surya cukup baik, tetapi masih terdapat persepsi yang kurang optimal mengenai manfaatnya.

Dalam edisi ini, berbagai laporan kasus menarik turut disajikan. Salah satunya adalah kasus dermatomiositis anti-MDA5, yang merupakan varian langka dari dermatomiositis dengan manifestasi klinis beragam. Dua kasus dilaporkan, satu dengan prognosis baik tanpa *interstitial lung disease* (ILD) dan satu lagi dengan ILD yang memiliki risiko tinggi. Terapi kombinasi immunosupresan menunjukkan perbaikan klinis pada kedua pasien. Selain itu, terdapat laporan kasus pemfigus vulgaris pada seorang perempuan 37 tahun yang berhasil diterapi dengan kombinasi mikofenolat sodium dan autohemoterapi. Kombinasi ini terbukti efektif dalam mencapai remisi dan dapat menjadi alternatif sebagai terapi steroid-sparing.

Laporan kasus lain yang menarik adalah nekrolisis epidermal toksik (NET) pada anak yang diduga dipicu oleh konsumsi obat tradisional. Seorang anak berusia 13 bulan mengalami NET setelah mengonsumsi obat herbal, dan kondisinya membaik setelah penghentian obat serta terapi suportif selama 20 hari. Kasus dermatologi pediatrik lainnya yang dibahas dalam edisi ini adalah vitiligo segmental pada anak usia 21 bulan. Terapi kombinasi *mometason furoate*,

Solanum lycopersicum L (antioksidan), dan *ceramide* menunjukkan efektivitas yang baik tanpa efek samping selama pemantauan 5 bulan. Dalam hal bedah dermatologi, terdapat laporan kasus mengenai karsinoma sel basal tipe campuran yang diterapi dengan eksisi bedah dan rekonstruksi menggunakan *rhomboid flap*. Teknik ini terbukti efektif dalam mengeradikasi tumor sekaligus memberikan hasil kosmetik yang baik. Laporan kasus lainnya membahas veruka vulgaris luas akibat penyalahgunaan kortikosteroid topikal pada ibu hamil. Pasien berusia 40 tahun mengalami pertumbuhan kutil yang luas setelah penggunaan kortikosteroid potensi tinggi. Penghentian kortikosteroid dan penggunaan pelembap hipoalergenik selama 1,5 bulan berhasil memperbaiki kondisi pasien.

Dalam kasus luka bakar, terdapat laporan kasus keberhasilan terapi luka bakar *superficial partial-thickness* dengan adjuvan *astaxanthin*, baik secara sistemik maupun topikal. *Astaxanthin* sebagai antioksidan mempercepat proses penyembuhan luka tanpa efek samping.

Sebuah laporan kasus lain membahas nevus melanositik didapat dengan dermatitis kronik, akibat proses peradangan kronis menyebabkan gambaran klinis dan dermoskopik yang tidak khas. Kasus ini menyoroti tantangan diagnosis serta risiko rekurensi pascaeksisi parsial yang perlu dipertimbangkan dalam tata laksana nevus melanositik.

Selain laporan kasus, edisi ini juga menampilkan tinjauan pustaka terkait prosedur noninvasif untuk body contouring. Artikel ini membahas berbagai teknologi yang digunakan untuk menghilangkan lemak berlebih dan mengencangkan kulit dengan modalitas seperti *cryolipolysis*, laser, *high intensity focused electromagnetic field* (HIFEM), *radiofrequency*, dan *high intensity focused ultrasound* (HIFU).

Semoga artikel yang diterbitkan pada edisi ini dapat bermanfaat bagi para pembaca.

Nurrachmat Mulianto
Tim Editor MDVI

Laporan Kasus

DERMATOMIOSITIS ANTI-MDA5: LAPORAN DUA KASUS SUATU ENTITAS DENGAN MANIFESTASI DAN PROGNOSIS BERAGAM

P. Anthony Halim*¹, Christie Hamdali¹, Andravina Pranathania¹, Eyleny Meisyah Fitri¹, Windy Keumala Budianti¹, Endi Novianto¹, Luh Ari Indrawati²

¹Departemen Dermatologi dan Venereologi

²Departemen Neurologi

Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia, RS dr. Cipto Mangunkusumo, Jakarta

ABSTRAK

Pendahuluan: *Dermatomyositis anti-melanoma differentiation-associated protein 5 (DM-MDA5)* adalah penyakit autoimun sistemik langka yang memiliki temuan klinis bervariasi dan banyak dipelajari dalam satu dekade terakhir. Subtipe tersebut umumnya bermanifestasi sebagai DM amiotik atau hipomiotik, sering disertai *interstitial lung disease* (ILD) berpotensi fatal. Dalam makalah ini, kami melaporkan untuk pertama kalinya di Indonesia, variasi gambaran klinis, radiologis, laboratorium, dan prognosis dua kasus DM-MDA5. **Kasus:** Pasien pertama, seorang perempuan 25 tahun dengan ruam kemerahan khas DM, kelemahan otot ringan, artralgia, dan alopecia. Pasien kedua, seorang perempuan 43 tahun dengan ruam kemerahan khas DM, ulserasi kulit, rambut rontok, kelemahan otot, nyeri sendi, dan sesak nafas. Diagnosis DM ditegakkan sesuai kriteria Sontheimer dan *American College of Rheumatologist/European League Against Rheumatism (ACR/EULAR)* 2017. Pada kedua pasien terdeteksi anti-MDA5 dengan titer positif kuat. *Rontgen* toraks dan *CT scan* menunjukkan ILD pada pasien kedua. Tata laksana kombinasi menggunakan kortikosteroid dan immunosupresan sistemik, kortikosteroid topikal, penghambat kalsineurin topikal, dan fotoproteksi ketat memperbaiki gejala klinis pada kedua pasien. **Diskusi:** Pasien DM-MDA5 dapat digolongkan menjadi beberapa fenotipe klinis sesuai temuan klinis dan laboratorium, dengan prognosis beragam terkait insidensi ILD. Kasus pertama memiliki prognosis baik, sedangkan kasus kedua cenderung memiliki prognosis sedang. Hingga kini, belum terdapat tata laksana spesifik DM-MDA5, tetapi terapi antifibrotik dapat bermanfaat pada kasus dengan ILD. **Kesimpulan:** Klinisi perlu mengenali subtipe DM ini karena memiliki manifestasi yang bervariasi namun cukup khas, dengan prognosis yang beragam. Evaluasi dan tata laksana dini secara multidisiplin pada pasien DM-MDA5 dapat mencegah progresivitas penyakit dan kematian akibat komplikasi.

Kata kunci: dermatomyositis, anti-MDA5, autoimunitas, *interstitial lung disease*

ANTI-MDA5 DERMATOMYOSITIS: REPORT OF TWO CASES OF AN ENTITY WITH DIVERSE MANIFESTATIONS AND PROGNOSSES

ABSTRACT

Introduction: *Anti-melanoma differentiation-associated protein 5 dermatomyositis (MDA5-DM)* is a rare systemic autoimmune disease with diverse clinical presentations and has garnered significant attention in the past decade. This DM subtype clinically manifests as amyopathic or hypomyopathic DM, often accompanied by potentially fatal *interstitial lung disease* (ILD). Herein, we report for the first time in Indonesia, the clinical, radiological, laboratory profiles, and prognosis of two MDA5-DM cases. **Case:** The first patient, a 25-year-old female, exhibited classical DM rashes, mild muscle weakness, arthralgia, and alopecia. The second case, a 43-year-old female, showed classical DM rashes, skin ulcerations, alopecia, arthralgia, muscle weakness, and shortness of breath. The diagnosis of DM was made in accordance with the Sontheimer and the American College of Rheumatologist/European League Against Rheumatism (ACR/EULAR) 2017 criteria. Both patients tested strongly positive for anti-MDA5 antibody. Chest X-ray and CT scans revealed ILD in the second patient. Combination therapy using systemic corticosteroids, immunosuppressants, topical corticosteroids, topical calcineurin inhibitor, and strict photoprotection yielded clinical improvements in both cases. **Discussions:** MDA5-DM patients can be categorized into clinical phenotypes according to their clinico-laboratory findings, with varied prognosis related to ILD. The first case showed a good prognosis, whereas the second case had a moderate prognosis. To date, there is no standard treatment for MDA5-DM; however antifibrotics are potentially beneficial for patients with ILD. **Conclusions:** Clinicians need to be cognizant of this DM subtype as it presents with varied yet distinctive manifestations and diverse prognosis. Early multidisciplinary evaluation and management may prevent disease progression and complication-related mortality.

Masuk : 2 Agustus 2024
Revisi : 9 September 2024
Publikasi : 31 Maret 2025

*Korespondensi:

Jalan Pangeran Diponegoro No.71
RSUPN Dr. Cipto Mangunkusumo
Senen, Jakarta Pusat, 10430
Tel: +622131935383
E-mail: paulus.anthony@ui.ac.id

Keywords: dermatomyositis, anti-MDA5, autoimmunity, *interstitial lung disease*

PENDAHULUAN

Dermatomiositis *anti-melanoma differentiation-associated protein 5* (MDA5) merupakan sebuah subtype dermatomiositis (DM) yang ditandai oleh seroreaktivitas terhadap autoantigen MDA5, ulserasi kulit, penyakit paru interstitial atau *interstitial lung disease* (ILD), dan keterlibatan otot minimal atau nihil.¹ Walaupun insidensi pasti DM-MDA5 belum diketahui, antibodi MDA5 dilaporkan pada 1–30% pasien DM, bahkan hingga 60% pada ras Asia Timur.² MDA5 merupakan suatu antibodi spesifik miositis (ASM) yang dapat ditemukan pada pasien dengan miopati autoimun. Sebelum identifikasi penanda anti-MDA5, sekelompok pasien DM tanpa manifestasi otot digolongkan sebagai *clinically amyopathic dermatomyositis* (CADM). Dalam satu dekade terakhir, data menunjukkan bahwa mayoritas pasien CADM memproduksi anti-MDA5, sehingga DM-MDA5 mulai digolongkan sebagai subtype DM tersendiri. Selain itu, DM-MDA5 erat dikaitkan dengan ILD, terutama tipe dengan progresi cepat atau *rapidly-progressive* (RP-ILD), yang merupakan penyebab mortalitas terbanyak pada populasi ini.¹

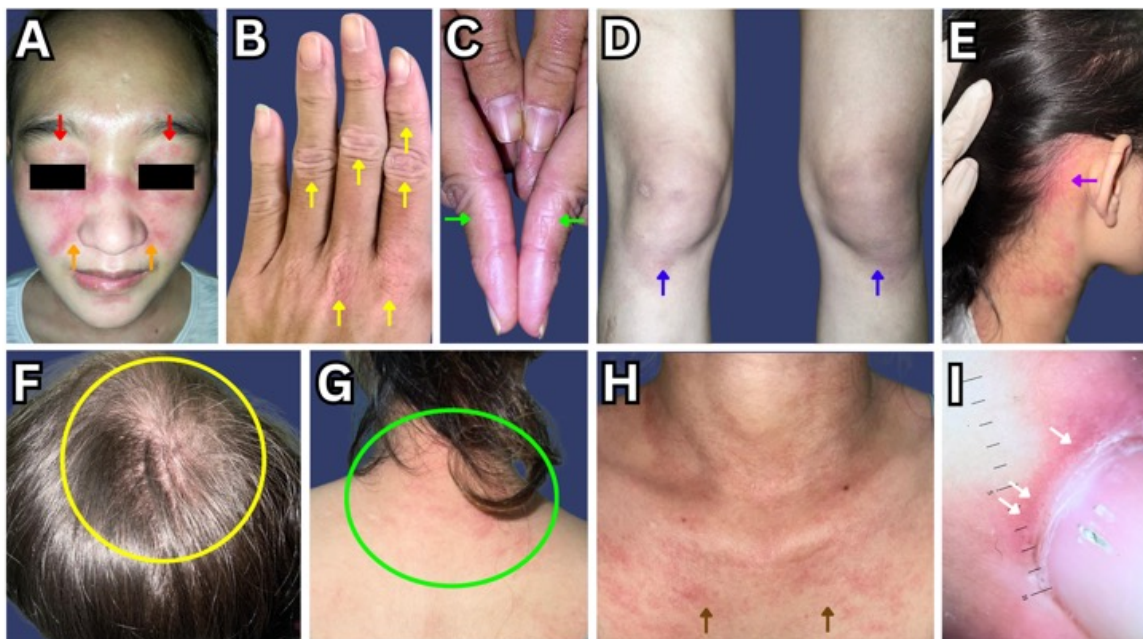
DM-MDA5 adalah penyakit sistemik dengan manifestasi klinis yang sangat heterogen dan dapat melibatkan kulit dan mukosa, paru, jantung, sendi, serta otot. Prognosis DM-MDA5 tergolong paling buruk dibandingkan dengan subtype DM lainnya, yang terkait tingginya risiko RP-ILD. Pasien DM-MDA5 sering

mengalami ulserasi kulit, terutama di atas *Gottron sign* pada buku jari, siku, maupun lutut, yang merupakan prediktor terkuat terjadinya ILD.³ Diagnosis DM-MDA5 memerlukan kewaspadaan tinggi karena variasi manifestasi yang mungkin terjadi dan kemiripannya dengan berbagai penyakit autoimun lain. Meskipun variasi gambaran klinis DM-MDA5 telah dilaporkan di beberapa negara, hingga kini entitas ini di Indonesia belum pernah dipublikasikan. Serial kasus ini membahas dua kasus DM-MDA5 yang ditemukan di Poliklinik Dermato-Alergo-Imunologi RS dr. Cipto Mangunkusumo (RSCM).

KASUS

Kasus 1

Seorang perempuan 25 tahun dirujuk oleh Divisi Alergi-Imunologi Penyakit Dalam dengan lupus eritematosus sistemik (LES) dan kecurigaan fotosensitivitas. Pasien mengeluhkan bercak kemerahan yang gatal dan perih pada wajah yang memberat sejak dua bulan. Kemerahan wajah awalnya muncul 18 bulan lalu, kemudian perlahan timbul pada kepala, leher, dada, punggung atas, kedua tangan, dan kedua lutut dalam periode tiga bulan. Bercak memberat apabila pasien terpajan sinar matahari atau kelelahan. Riwayat demam, batuk, pilek, dan nyeri tenggorokan sebelum munculnya ruam kulit disangkal. Pasien juga mengeluhkan rambut



Gambar 1. Gambaran klinis kasus 1. (A) *Heliotrope sign* (panah merah) dan *patch* eritematosa-violaseus regio malar dengan keterlibatan lipatan nasolabial (panah jingga). Pada tangan tampak (B) *Gottron sign* dan *papules* (panah kuning) serta (C) *mechanic's hands* (panah hijau). (D) *Gottron sign* (panah biru) pada kedua lutut. (E) *Patch* dan plak eritematosa dengan skuama putih (panah ungu) dan (F) alopecia nonsikatrikal difus pada skalp (lingkaran kuning). (G) *Shawl sign* (lingkaran hijau) dan (H) *V-neck sign* disertai poikiloderma (panah cokelat). (I) Dermoskopi menunjukkan eritema pada lipatan proksimal kuku disertai pelebaran kapiler (panah putih).

rontok. Pasien kesulitan mengangkat tangan dan berdiri setelah duduk atau tidur sejak enam bulan. Nyeri sendi dirasakan pada jari-jari tangan, siku, dan lutut sejak 18 bulan, terutama pada pagi hari. Berat badan pernah turun 4 kg selama bulan pertama sakit, namun sudah stabil setelah berobat. Sulit menelan, ulkus pada kulit, dan sesak nafas disangkal. Selama 15 bulan terakhir pasien berobat di spesialis penyakit dalam dan dikatakan menderita lupus. Pasien rutin mengonsumsi metilprednisolon 4 mg per oral (PO), dan mikofenolat mofetil 2x360 mg PO, dan hidoksiklorokuin 1x200 mg PO. Riwayat keluhan serupa atau penyakit autoimun lain pada anggota keluarga disangkal.

Pada pemeriksaan fisik, tanda vital pasien dalam batas normal dengan indeks massa tubuh (IMT) 17,2 kg/m². Pemeriksaan dermatologi (Gambar 1A-I) menemukan *patch* eritematosa-violaseus multipel disertai skuama putih kering pada kedua kelopak mata (*heliotrope sign*), hidung, kedua pipi (termasuk lipatan nasolabial), dan dagu. Selain itu, *patch* eritematosa juga tampak pada skalp, leher, dada (*V-neck sign*), dan punggung atas (*shawl sign*), serta beberapa bagian tampak poikiloderma. Papul eritematosa yang beberapa konfluens terlihat pada kedua buku jari tangan (Gottron *papules*), sedangkan pada kedua lutut tampak *patch* violaseus difus (Gottron *sign*). Plak eritematosa hiperkeratotik terlihat pada sisi lateral digiti II manus bilateral (*mechanic's hands*). Terdapat alopesia difus nonsikatrikal dengan uji tarik rambut negatif. Dermoskopi kuku menunjukkan eritema pada lipat proksimal kuku dengan dilatasi kapiler.

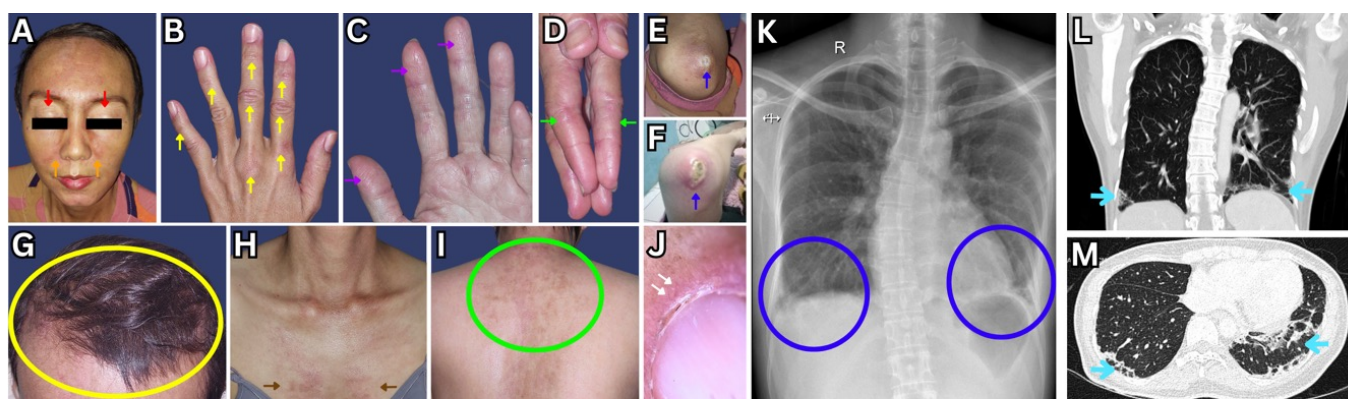
Pemeriksaan laboratorium menunjukkan limfopenia (270–680/μL, referensi 1.000–3.200), peningkatan laju endap darah atau LED (30 mm/jam, referensi 0–20) peningkatan *lactate dehydrogenase* atau LDH (322

U/L, referensi 125–220), kreatin kinase normal, dan antibodi antinuklear (ANA) nonreaktif. Pada konsultasi ke Departemen Neurologi, pemeriksaan fisik motorik dan refleks fisiologis dalam batas normal. Elektromiografi (EMG) menunjukkan lesi miogenik pada otot proksimal ekstremitas atas, sedangkan uji konduksi hantar saraf (KHS) dalam batas normal. Pemeriksaan ASM dengan metode *line immunoblotting* menunjukkan hasil positif kuat (3+) terhadap MDA5. Hasil rontgen dan *computed tomography* (CT) *scan* toraks tidak menunjukkan kelainan pada jantung dan paru. Elektrokardiografi dan ekokardiografi dalam batas normal, serta skrining keganasan melalui panel penanda keganasan (AFP, CA125, CA15-3, CEA, CYFRA 21-1, dan PSA) seluruhnya dalam batas normal. Pasien diklasifikasikan sebagai DM berdasarkan kriteria Sontheimer dan *American College of Rheumatologist/European League Against Rheumatism* (ACR/EULAR) tahun 2017 (Tabel 1).

Pasien diberikan metilprednisolon 4 mg tiap 24 jam PO, azatriopin 50 mg tiap 12 jam PO, kalsium karbonat 500 mg tiap 24 jam PO, vitamin D3 1000 IU tiap 24 jam PO, krim pimekrolimus 1% tiap 12 jam pada bercak di wajah, salep desoksimeson 0,25% tiap 12 jam pada bercak di kedua tangan, krim mometason furoat 0,1% tiap 24 jam pada bercak di bagian tubuh lain, dan edukasi terkait fotoproteksi ketat. Selama pemantauan 8 bulan, bercak kemerahan dan kelemahan otot dirasakan membaik.

Kasus 2

Seorang perempuan 43 tahun dirujuk oleh Divisi Reumatologi dengan poliartritis multipel suspek LES.



Gambar 2. Gambaran klinis dan radiologis kasus 2. (A) *Heliotrope sign* (panah merah) dan *patch* eritematosa regio malar yang melibatkan lipatan nasolabial (panah jingga). (B) *Gottron sign* dan *papules* (panah kuning) pada buku-buku jari, (C) *reticular pattern of deep red erythema* (panah ungu) pada jari sisi anterior, dan (D) *mechanic's hands* (panah hijau). (E) *Gottron sign* disertai skar atrofik pada siku, yang sebelumnya terdapat ulkus (F, dokumentasi pasien). (G) Alopesia nonsikatrikal difus (lingkaran kuning). (H) *V-neck* dan (I) *shawl sign* disertai poikiloderma (lingkaran hijau). (J) Dermoskopi menunjukkan telangiectasis periungual (panah putih). (K) Rontgen toraks memperlihatkan infiltrat kedua paru disertai *honeycombing* (lingkaran biru), yang tampak lebih jelas pada (L, M) *CT scan* sebagai opasitas retikular disertai fibrosis (panah biru muda).

Tabel 1. Penilaian kriteria *American College of Rheumatologist/European League Against Rheumatism (ACR/EULAR) 2017* pada kedua kasus.

Variabel	Kasus 1	Kasus 2
Usia awitan	1,3 (usia 18–40 tahun)	2,1 (usia >40 tahun)
Kelemahan otot	0 (tanpa kelemahan otot objektif)	1,5 (kelemahan seluruh ekstremitas proksimal)
Manifestasi kulit	8,5 (<i>Heliotrope sign</i> , <i>Gottron sign</i> , dan <i>Gottron papules</i>)	8,5 (<i>Heliotrope sign</i> , <i>Gottron sign</i> , dan <i>Gottron papules</i>)
Manifestasi klinis lain	0 (tanpa disfagia)	0 (tanpa disfagia)
Laboratorium	1,3 (peningkatan kadar LDH)	1,3 (peningkatan kadar LDH)
Total skor	11,1	13,4

Pasien mengeluhkan bercak kemerahan pada wajah terasa panas yang memberat sejak tiga bulan. Bercak juga muncul di dada dan leher atas yang terkadang terasa gatal sejak dua tahun lalu. Pasien juga mengeluhkan bercak kemerahan yang terkadang muncul luka di atasnya pada kedua tangan, siku, dan lutut. Bercak merah memberat apabila pasien terpajan sinar matahari. Riwayat demam, batuk, pilek, dan nyeri tenggorokan sebelum munculnya ruam kulit disangkal. Luka hingga keluar cairan kekuningan terakhir muncul enam bulan lalu di siku kiri, dan pada waktu yang hampir sama pasien mengaku mulai sesak nafas dan cepat lelah ketika beraktivitas. Rambut pasien rontok sejak dua tahun dan berat badan turun 10 kg dalam enam bulan terakhir. Pasien juga kesulitan mengangkat tangan dan berdiri dari posisi duduk. Beberapa sendi tangan beberapa kali memerah, bengkak, dan nyeri terutama pada pagi hari. Selama 18 bulan terakhir pasien berobat di spesialis penyakit dalam dan dikatakan menderita lupus. Pasien rutin mengonsumsi tablet metilprednisolon 2x16 mg per oral dan tablet cetirizin 1x10 mg per oral. Riwayat penyakit autoimun lain pada anggota keluarga disangkal.

Pada pemeriksaan fisik, tanda vital pasien dalam batas normal dengan IMT 15,8 kg/m². Pemeriksaan dermatologi (Gambar 2A-J) menemukan *heliotrope sign* dan *patch* eritematosa multipel berkonfluens pada dahi, hidung, kedua pipi (termasuk lipatan nasolabial), serta dagu. Ditemukan pula *V-neck sign*, *shawl sign*, dan poikiloderma. *Gottron sign* dan *papules* tampak pada kedua buku jari tangan, siku, dan lutut. Terdapat skar eutrofik di atas *Gottron sign* pada siku, yang sebelumnya merupakan suatu ulkus. *Mechanic's hands* tampak pada sisi lateral manus bilateral. Dermoskopi kuku menunjukkan telangiectasis periungual.

Pemeriksaan laboratorium menunjukkan limfopenia (570/μL, referensi 1.000–3.200), peningkatan LED (68 mm/jam, referensi 0–20), peningkatan LDH (240 U/L, referensi 125–220), kreatin kinase normal (32 U/L, referensi <170), peningkatan feritin (458 ng/mL, referensi 20–200), dan ANA nonreaktif. Pada

pemeriksaan motorik di Departemen Neurologi terdapat kelemahan ringan (4 dari 5) pada seluruh gerakan ekstremitas. EMG menunjukkan lesi miogenik pada otot proksimal ekstremitas, sedangkan uji KHS dalam batas normal. Pemeriksaan ASM menunjukkan hasil positif kuat terhadap MDA-5. Pasien diklasifikasikan sebagai DM sesuai kriteria Sontheimer dan ACR/EULAR 2017 (Tabel 1). Rontgen dan CT *scan* toraks (Gambar 2K-M) menunjukkan ILD dengan keterlibatan <20%. Elektrokardiografi, ekokardiografi, dan panel penanda keganasan dalam batas normal.

Pasien diberikan metilprednisolon setara 1 mg/kgBB PO (sesuai aktivitas penyakit), mikofenolat mofetil 720 mg pagi dan 360 mg malam PO, kalsium karbonat 500 mg tiap 24 jam PO, vitamin D3 1000 IU tiap 24 jam PO, flutikason propionat/salmeterol inhalasi tiap 8 jam, krim mometason 0,1% tiap 24 jam pada bercak di wajah, salep desoksimeson 0,25% tiap 12 jam pada bercak di bagian tubuh lain, dan edukasi terkait fotoproteksi ketat. Selama pemantauan 4 bulan, bercak kemerahan dan kelemahan otot dirasakan membaik serta sesak nafas tidak memberat.

DISKUSI

Serial kasus ini mendeskripsikan dua kasus DM-MDA5 pada populasi Indonesia dengan tampilan klinis yang cukup berbeda. Kasus pertama terjadi pada perempuan dewasa muda dengan lesi kulit khas DM, hipomiopatik, limfopenia, kadar feritin normal, dan tanpa tanda keterlibatan paru. Sedangkan, pasien kedua tergolong lebih tua (>40 tahun), dengan lesi kulit khas DM disertai ulserasi, kelemahan otot objektif, limfopenia, peningkatan feritin, dan ILD.

Kedua pasien awalnya ditata laksana sebagai LES, meskipun evaluasi gejala klinis (keterlibatan lipatan nasolabial dan lesi karakteristik DM lain) dan pemeriksaan penunjang lebih lanjut akhirnya mengarah pada diagnosis DM. Deteksi sebuah ASM, yaitu anti-MDA5 pada kedua pasien, lebih lanjut menegaskan

diagnosis DM. Hal ini menggaris bawahi pentingnya anamnesis dan pemeriksaan fisik yang cermat serta pemilihan modalitas pemeriksaan penunjang, terutama pemeriksaan ASM, untuk penegakan diagnosis DM. Selain asosiasi MDA5 dengan ILD, deteksi ASM lain berkorelasi dengan komplikasi khas. Contohnya, pasien DM dengan antibodi TIF1 γ dan NXP2 memiliki risiko keganasan yang sangat tinggi, sedangkan SAE dan NXP2 dihubungkan dengan disfagia.⁴

MDA5 merupakan protein yang berperan penting dalam sistem imunitas sebagai sensor RNA virus yang kemudian memicu respons imunitas bawaan, sehingga meningkatkan produksi berbagai sitokin melalui aktivasi makrofag dan sel T CD4⁺.¹ Meskipun etiopatogenesis DM-MDA5 belum sepenuhnya diketahui, infeksi virus diduga sebagai salah satu faktor pencetus, yang didukung peningkatan insidensi setelah infeksi saluran nafas atas musiman dan berbagai laporan awitan penyakit baru setelah infeksi serta vaksinasi COVID-19.⁵ Pada kedua pasien tidak terdapat riwayat infeksi virus yang jelas dan awitan penyakit yang jauh setelah vaksinasi COVID-19, sehingga pencetus kehilangan toleransi autoantigen belum sepenuhnya diketahui.

Pada pasien DM-MDA5, ulserasi kulit menunjukkan terdapat vaskulopati dan merupakan prediktor utama terjadinya ILD.³ Berbagai biomarker, antara lain titer anti-MDA5 yang tinggi, limfopenia berat, dan peningkatan feritin dikaitkan dengan keparahan penyakit yang lebih berat.¹ Sejalan dengan faktor risiko tersebut, ILD ditemukan hanya pada pasien kedua. Namun, secara umum DM-MDA5 akan progresif dan memiliki risiko ILD yang tinggi sehingga juga memerlukan tata laksana adekuat dan pemantauan ketat pada pasien pertama.

Studi terdahulu membagi pasien DM-MDA5 berdasarkan temuan klinis dan laboratorium untuk memprediksi terjadinya ILD dan mortalitas. Jin dkk.⁶ melaporkan tiga kelompok fenotipe pasien DM-MDA5 berdasarkan jumlah limfosit. Pertama, sekelompok pasien dengan limfopenia berat memiliki risiko RP-ILD lebih tinggi dan dikaitkan dengan ulserasi kulit. Kelompok kedua adalah pasien dengan limfopenia ringan, lesi kulit DM khas, peningkatan sedang feritin dikaitkan dengan risiko RP-ILD sedang. Kelompok ketiga terdiri atas pasien yang lebih muda dengan gejala dominan artritis, serta jumlah limfosit dan kadar feritin normal memiliki prognosis terbaik. Studi retrospektif oleh Xu dkk.⁷ membagi pasien DM-MDA5 menjadi tiga klaster serupa yang juga berhubungan dengan kadar LED dan LDH. Berdasarkan pembagian di atas, kasus pertama memiliki prognosis baik dan kasus kedua menunjukkan prognosis sedang.

Hingga saat ini, belum terdapat uji klinis acak terkontrol dan konsensus terkait pengobatan DM-MDA5.

Pasien dengan ILD, terutama RP-ILD, menunjukkan respons yang buruk terhadap terapi konvensional.¹ Kombinasi kortikosteroid dan immunosupresan sistemik sering digunakan sebagai tata laksana awal, meskipun belum terdapat uji klinis yang membandingkan efikasi berbagai immunosupresan. Siklosporin, takrolimus, metotreksat, azatriopin, mikofenolat mofetil, dan siklofosfamid pernah dilaporkan dengan keberhasilan yang beragam.^{1,8} Uji observasional mengindikasikan manfaat terapi antifibrotik, antara lain nintedanib dan pirfenidon, pada pasien DM-MDA5 dengan ILD.⁹ Agen biologis (rituximab dan penghambat Janus kinase) dan plasmaferesis dapat dipertimbangkan pada kasus refrakter.¹ Pasien DM-MDA5 rentan mengalami infeksi yang berpotensi fatal, terutama pneumonia akibat virus dan jamur, sehingga meningkatkan tantangan pada tata laksana dan membutuhkan pemantauan ketat secara multidisiplin.¹

KESIMPULAN

Dokter spesialis dermatologi, venereologi, dan estetika (SpDVE) perlu mengenali DM-MDA5 karena memiliki tanda klinis di kulit yang dapat menjadi prediktor penyakit. Subtipe DM ini memiliki tampilan klinis bervariasi namun cukup khas, dengan prognosis yang beragam sesuai fenotip klinis. Diagnosis dini serta tata laksana komprehensif dan multidisiplin pada pasien DM-MDA5 dapat mencegah progresi penyakit dan kematian.

UCAPAN TERIMA KASIH

Tidak ada.

KONFLIK KEPENTINGAN

Tidak ada.

DAFTAR PUSTAKA

1. Lu X, Peng Q, Wang G. Anti-MDA5 antibody-positive dermatomyositis: pathogenesis and clinical progress. *Nat Rev Rheumatol*. 2024;20:48–62.
2. Nombel A, Fabien N, Coutant F. Dermatomyositis with anti-MDA5 antibodies: Bioclinical features, pathogenesis and emerging therapies. *Front Immunol*. 2021;12:1–18.
3. Narang NS, Casciola-Rosen L, Li S, Chung L, Fiorentino DF. Cutaneous ulceration in dermatomyositis: association with anti-melanoma differentiation-associated gene 5 antibodies and interstitial lung disease. *Arthritis Care Res*. 2015;67:667–72.
4. Hodgkinson LM, Wu TT, Fiorentino DF. Dermatomyositis autoantibodies: how can we maximize utility? *Ann Transl Med*. 2021;9:433–433.
5. Diaz-Mendez M, Sullivan MM, Wang B, Majithia V, Abril

- A, Butendieck RR, dkk. Dermatomyositis in association with SARS-CoV 2 infection or COVID-19 vaccine. *Arthritis Care Res.* 2024;76:98–104.
6. Jin Q, Fu L, Yang H, Chen X, Lin S, Huang Z, dkk. Peripheral lymphocyte count defines the clinical phenotypes and prognosis in patients with anti-MDA5 positive dermatomyositis. *J Intern Med.* 2023;293:494–507.
 7. Xu L, You H, Wang L, Lv C, Yuan F, Li J, dkk. Identification of three different phenotypes in anti-melanoma differentiation-associated gene 5 antibody-positive dermatomyositis patients: Implications for prediction of rapidly progressive interstitial lung disease. *Arthritis Rheumatol.* 2023;75:609–19.
 8. Huang K, Vinik O, Shojanian K, Yeung J, Shupak R, Nimmo M, dkk. Clinical spectrum and therapeutics in Canadian patients with anti-melanoma differentiation-associated gene 5 (MDA5)-positive dermatomyositis: a case-based review. *Rheumatol Int.* 2019;39:1971–81.
 9. Wilfong EM, Aggarwal R. Role of antifibrotics in the management of idiopathic inflammatory myopathy associated interstitial lung disease. *Ther Adv Musculoskelet Dis.* 2021;13:1759720X21110609