



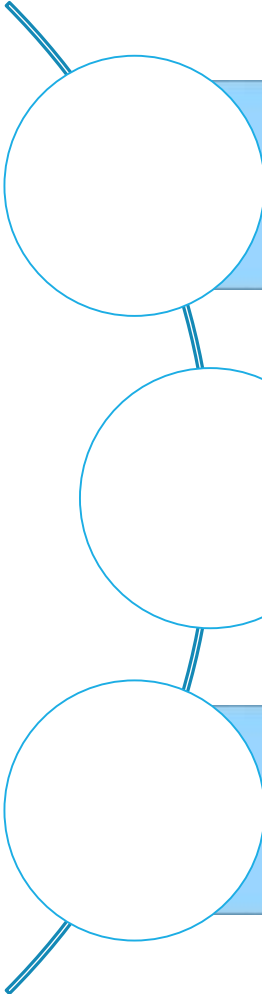
***JUVENILE IDIOPATHIC ARTHRITIS (JIA),
SCARLET FEVER (DEMAM SKARLATINA),
PENYAKIT KAWASAKI***

dr. HUSNUL ASARIATI, Sp.A,
M.Biomed



DEMAM SKARLATINA (SCARLET FEVER)

DEFINISI DAN GAMBARAN UMUM



Infeksi bakteri saluran pernapasan atas yang terkait dengan ruam khas, yang disebabkan oleh infeksi eksotoksin pirogenik (toksin eritrogenik) yang menghasilkan GAS pada individu yang tidak memiliki antibodi antitoksin

Demam scarlet dianggap mencerminkan infeksi pada individu yang tidak memiliki kekebalan spesifik terhadap GAS yang memproduksi toksin

Penelitian menunjukkan bahwa perkembangan ruam pada scarlet fever mungkin mencerminkan reaksi hipersensitivitas yang memerlukan paparan toksin

EPIDEMIOLOGI

- Sebagian besar terjadi pada anak-anak berusia 4-8 tahun
- Pada umumnya memiliki masa inkubasi 3-6 hari (1-7 hari)
- Biasa terjadi di akhir musim dingin dan awal musim semi
- Pada usia 10 tahun, 80% anak telah mempunyai antibodi protektif terhadap toksin streptokokus seumur hidup, sementara anak-anak di bawah 2 tahun masih memiliki antibodi anti-eksotoksin dari ibu
- Laki-laki dan perempuan sama-sama bisa terkena

ETIOLOGI

- Bakteri streptokokus beta hemolitikus grup A (GAS)
- Streptokokus merupakan bakteri gram positif, bulat hingga ovoid
- Pada umumnya streptokokus yang menyebabkan infeksi pada manusia bersifat anaerob fakultatif
- Ruam muncul akibat dari salah satu toksin, yaitu eksotoksin pirogenik streptokokus dan sebelumnya dikenal sebagai toksin scarlet fever atau erytrogenic demam eritrogenik

TRANSMISI

Infeksi streptokokus grup A yang menyebabkan scarlet fever bersifat menular

Bakteri streptokokus dapat menyebar dari orang ke orang melalui droplet orang yang terinfeksi pada saat batuk atau bersin

Bakteri juga dapat ditularkan dengan menyentuh kulit yang terinfeksi dari seseorang dengan infeksi kulit streptokokus, atau pemakaian bersama pakaian, handuk atau sprei yang terkontaminasi

Scarlet fever juga dapat disebarkan oleh individu karier yang tidak bergejala

Gejala awal nyeri tenggorokan (radang tenggorokan) atau impetigo yang disebabkan oleh strain tertentu dari streptokokus grup A

15-20% anak usia sekolah dianggap sebagai karier tanpa gejala

PATOGENESIS

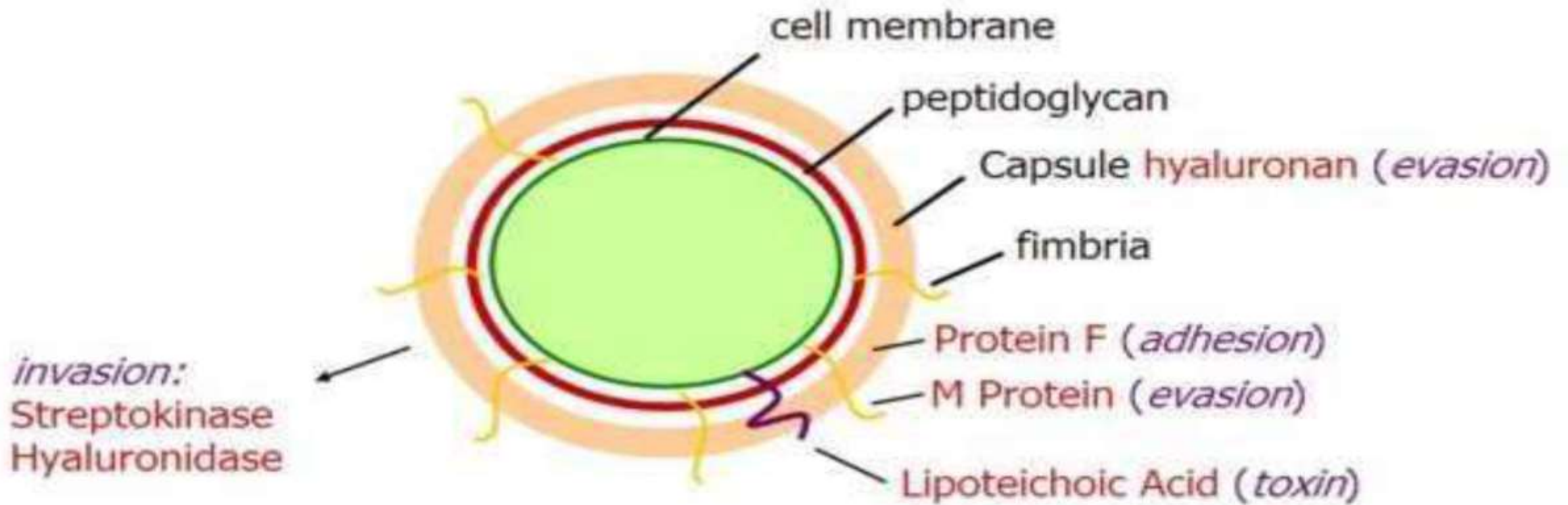
Melekat pada sel epitel faring melalui F Protein

Produk Ekstraseluler :

Streptolysin S dan O → toksin yang merusak membran sel dan bertanggung jawab atas hemolisis

DNAases SpyCEP → serine protease yang memecah dan menonaktifkan sitokin kemoatraktan interleukin 8, sehingga menghambat perekrutan neutrofil ke tempat infeksi

Eksotoksin pirogenik → menyebabkan panas dan ruam yang khas



invasion:
 Streptokinase
 Hyaluronidase

evasion:
 Streptolysin O and S
 Streptodornase
 C5a Peptidase
 Streptococcal Chemokine Protease

toxin:
 Streptococcal Pyrogenic Exotoxins

Patogenesis

1. Perubahan supuratif

Patogen----sel epithelial----difusi pada *local tissue*

LTA

hyaluronidase

M protein

streptokinase, streptodornase

capsule

streptolysin

-----perubahan supuratif

pharyngitis, tonsillitis

peritonsillar abscess

retropharyngeal abscess

otitis media, sinusitis

lymphangitic----lymphadenitis

bacteremia(sepsis, osteomyelitis, pneumonia)

2. Perubahan Toxic

pyrogenic exotoxin (erythrogenic exotoxin)



fever

scarlatina rash

Gejala toksik lainnya

3. perubahan reaktif alergi

2~3 minggu berikutnya,

Jantung-----rheumatic fever

Ginjal-----glomerulonephritis

Sendi-----arthritis

alasan: 1) mirip antigen-----*crossed immune*

reaction

2) immune complex

manifestasi klinis

Masa inkubasi 2~3 hari (1~7hari)

Karakter dari manifestasi klinis:

Demam, Pharyngitis, Scarlatina rash

1 Demam

1) tanda : persisten, demam & rash

2) temperatur. : 39~40°C

3) gejala yang mengikuti: sakit kepala, kelemahan, poor appetite

4) lama: 1 minggu

2 Pharyngitis

gejala

tanda

3 Rash

1) demam & rash:** 24 jam

2) tempat awal muncul: telinga, leher, dada bagian atas

3) gambaran: papular difus

circumoral pallor

strawberry tongue

red strawberry tongue

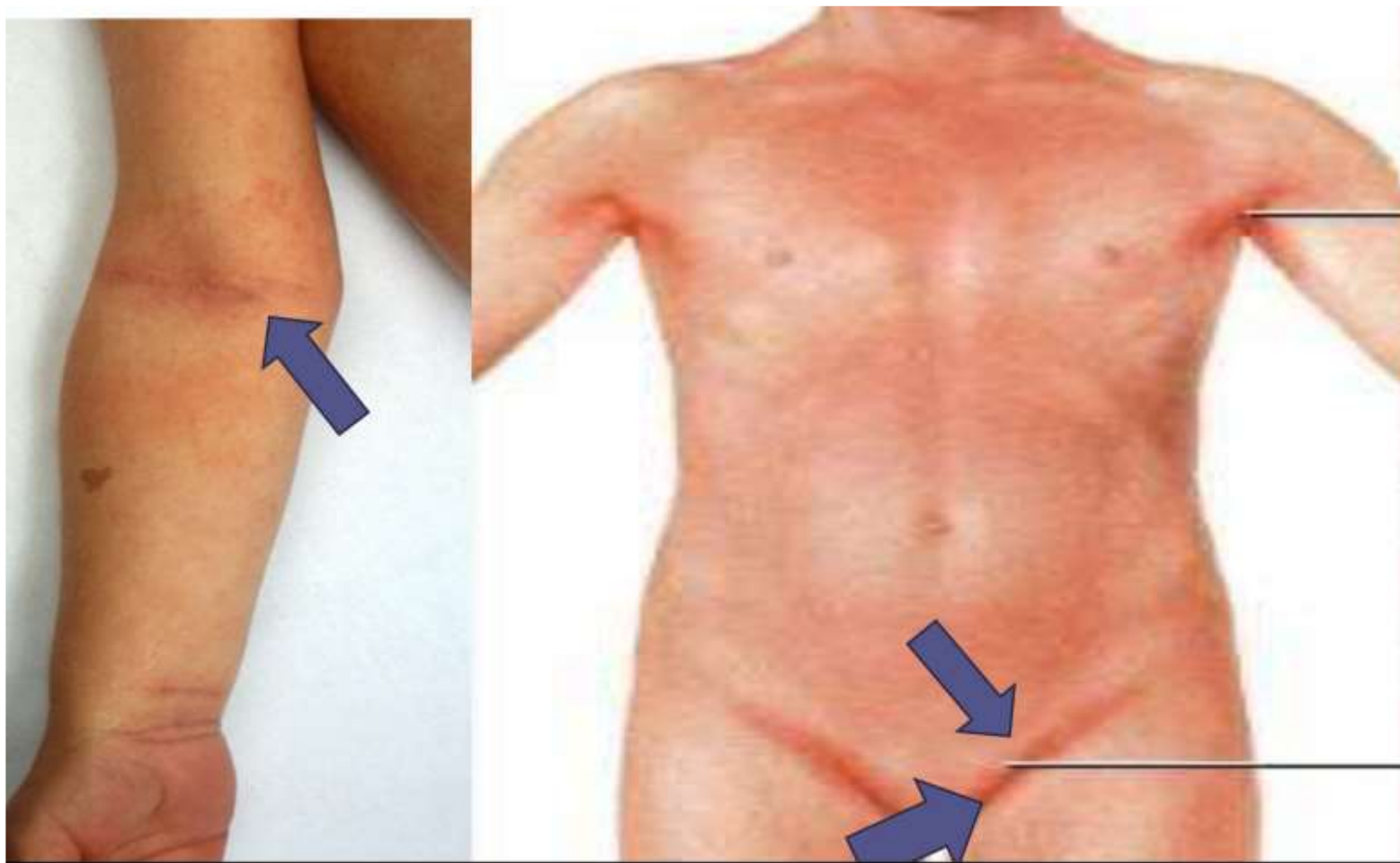
Pastia lines(antecubital fossate)

deskuamasi dan hiperpigmentasi

FILATOV'S MASK-CIRCUMORAL PALLOR



PASTIA'S LINES



GENERALIZED RASH-SANDPAPER



PERIODE DESKUAMASI



EXUDATE PHARINGITIS

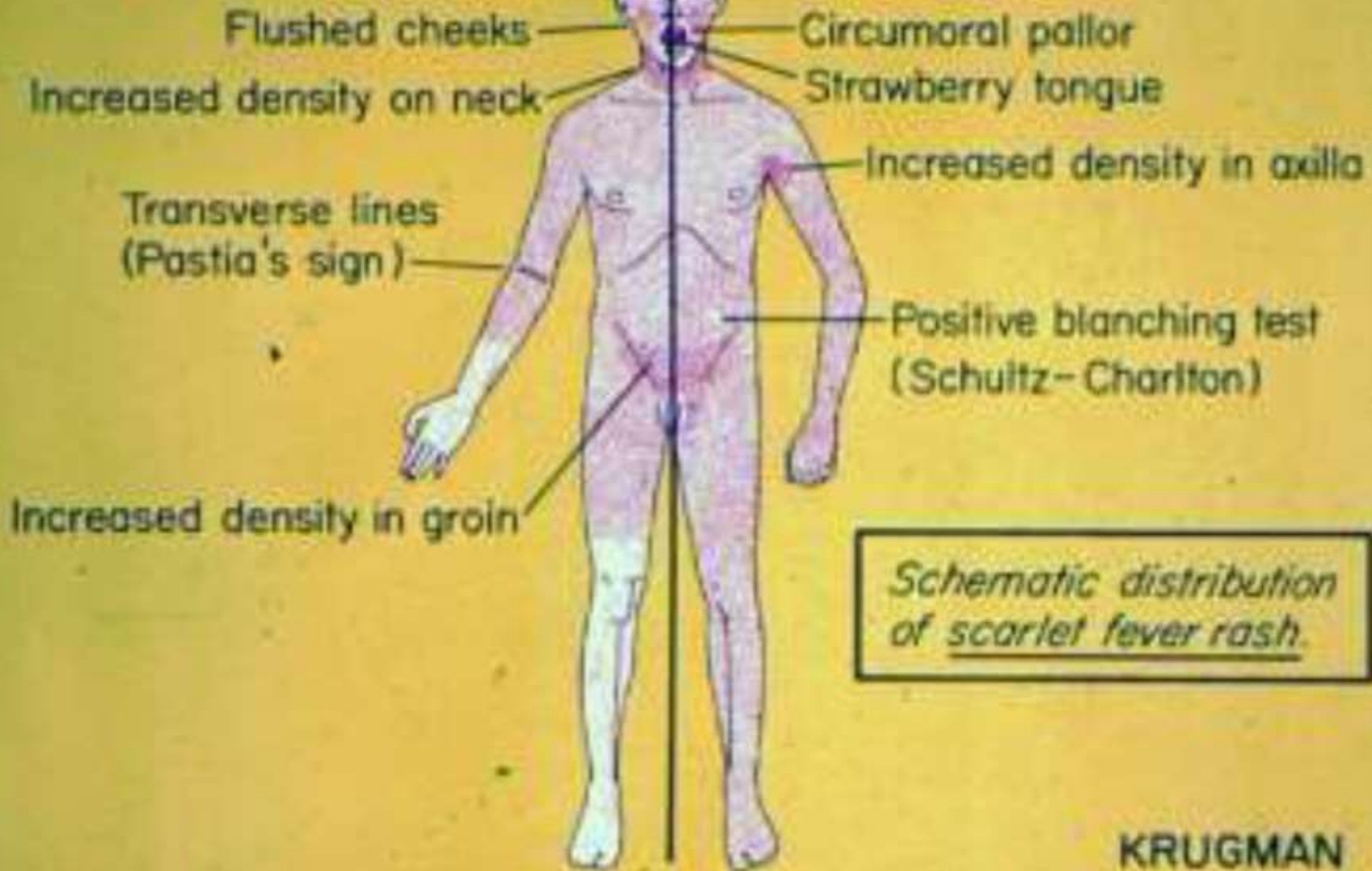




Figure 176-1 Scarlet fever. *A*, Punctate, erythematous rash (2nd day). *B*, White strawberry tongue (1st day). *C*, Red strawberry tongue (3rd day).

1st day of rash

3rd day of rash



KRUGMAN

DIAGNOSIS

Diagnosis berdasar temuan klinis didukung oleh pemeriksaan laboratorium

Kultur tenggorokan atau hidung atau tes cepat positif streptokokus

Serologi : titer antistreptolysin-O dan Anti-dexoyribonuclease B mempunyai nilai positif

Pemeriksaan darah : leukositosis, neutrofilia (80%), LED tinggi, dan CRP tinggi

DIAGNOSIS BANDING

Measles

Rubella

Drug induced exanthema

EBV

Roseola Infantum

Erythema Infectiosum (Parvovirus B19)

Kawasaki Disease

Fever does **NOT** respond to antipyretics

Painless adenopathy

Nonspecific polymorphous rash

Evaluate with serial **echocardiography**

Treated with high-dose **aspirin** and
intravenous immunoglobulins

Can cause **aneurysm formation** and
depressed cardiac contractility

Scarlett Fever

Fever responds to antipyretics

Tender adenopathy

Rash **blanches**, fine papillae, Pastia lines

Verify with **rapid antigen test/culture**

Treated with **antibiotics** targeted
towards streptococcus pyogenes

Can lead to **rheumatic fever** and
poststreptococcal glomerulonephritis

TERAPI

Terapi umum :

Isolasi, cairan yang cukup, terapi demam

Terapi berdasarkan gejala

Terapi Patogen

penicillin atau erythromycin atau cefotomycin

dewasa: 5-7 hari; anak-anak : 10 hari

Terapi komplikasi

Terapi karrier penicillin 7 hari

KOMPLIKASI

Abses tonsil, otitis media, bronko pneumonia, dan jarang menjadi mastoiditis, osteomielitis atau septikemia.

Komplikasi lanjut adalah demam rematik dan glomerulonefritis akut.



PENYAKIT KAWASAKI

PENDAHULUAN

Penyakit Kawasaki (KD) adalah gangguan vaskulitis umum yang biasanya terlihat pada anak-anak <5 tahun

Penyakit jantung didapat pada anak-anak

Pertama kali dijelaskan oleh dr Tomisaku Kawasaki 1967 di Jepang

EPIDEMIOLOGI

Penyakit jantung didapat yang paling umum pada anak-anak di negara maju

Jepang : tertinggi di dunia

Asia khususnya Jepang dan Korea : 100-200/tahun/100.000 anak < 5 th

Laki-laki dibanding perempuan → 1.5 : 1

Indonesia : Perkiraan kejadian 5000 per tahun, didiagnosis 100/tahun (Advani et al 2008) 80% di bawah 4 tahun, jarang < 3 bulan atau > 8 tahun

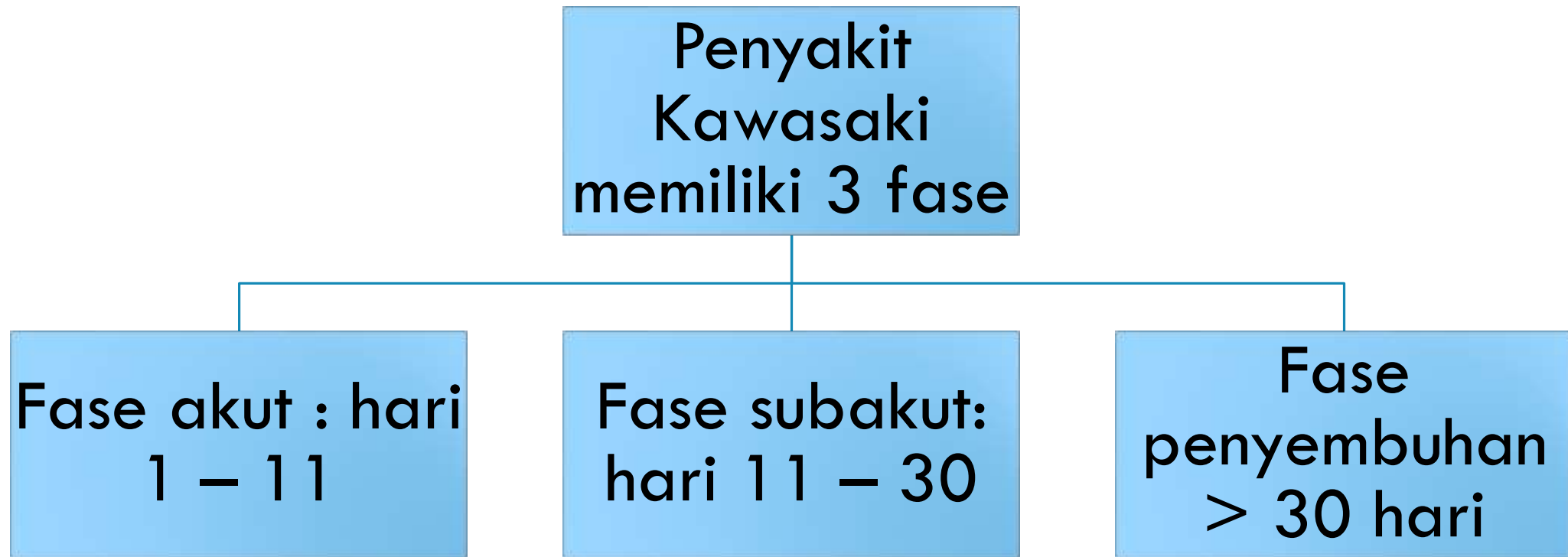
ETIOLOGI

Etiologi tidak diketahui

Tetap Sulit dipahami, penyebab infeksi?

Tidak ada bukti kuat bahwa penyakit ini dapat menyebar dari orang ke orang

MANIFESTASI KLINIS



FASE AKUT HARI 1-11

Demam tinggi 39 °C (tidak ada perbaikan dengan Antibiotik)

Konjungtivitis bilateral noneksudatif (90%)

PoRuam eritematosa polimorfus/Exanthema

Eritema dan edema akral

Lidah stroberi dan muncul luka dibibir

Limfadenopati cervical (75%), biasanya tunggal, unilateral nonsupuratif (> 1,5 cm)



Disfungsi hati, ginjal, dan gastrointestinal

Miokarditis dan Perikarditis/efusi perikardial, disfungsi LV

Irritabilitas

Aseptis meningitis (25 %)

Arthritis sendi besar (30%)

Uveitis anterior (70%)

Erithema Perianal (70 %)

Pyuria steril (60%)

CONJUNTIVITIS NON PURULEN



LIMFADENOPATI CERVICAL



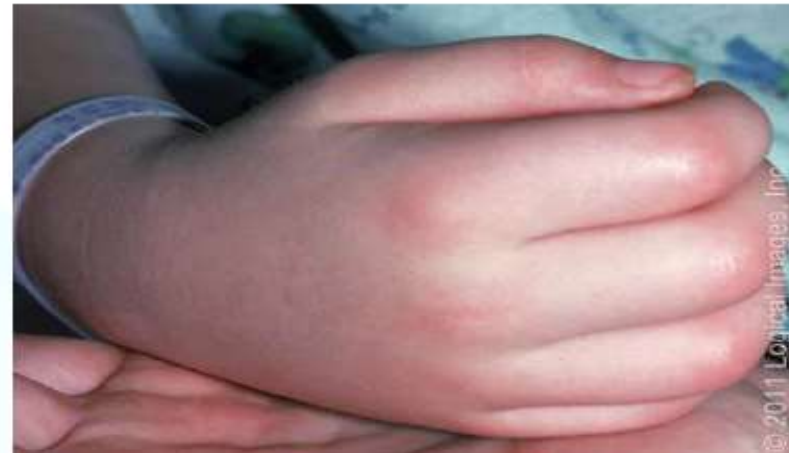
CRAKCED LIPS AND STRAWBERRY TONGUE



RASH POLIMORFIK



EDEMA EKSTREMITAS



FASE SUB AKUT HARI 11-30

Iritabilitas persisten, anoreksia dan injeksi konjungtiva

Temperatur turun

Thrombositosis (≥ 1000.000)

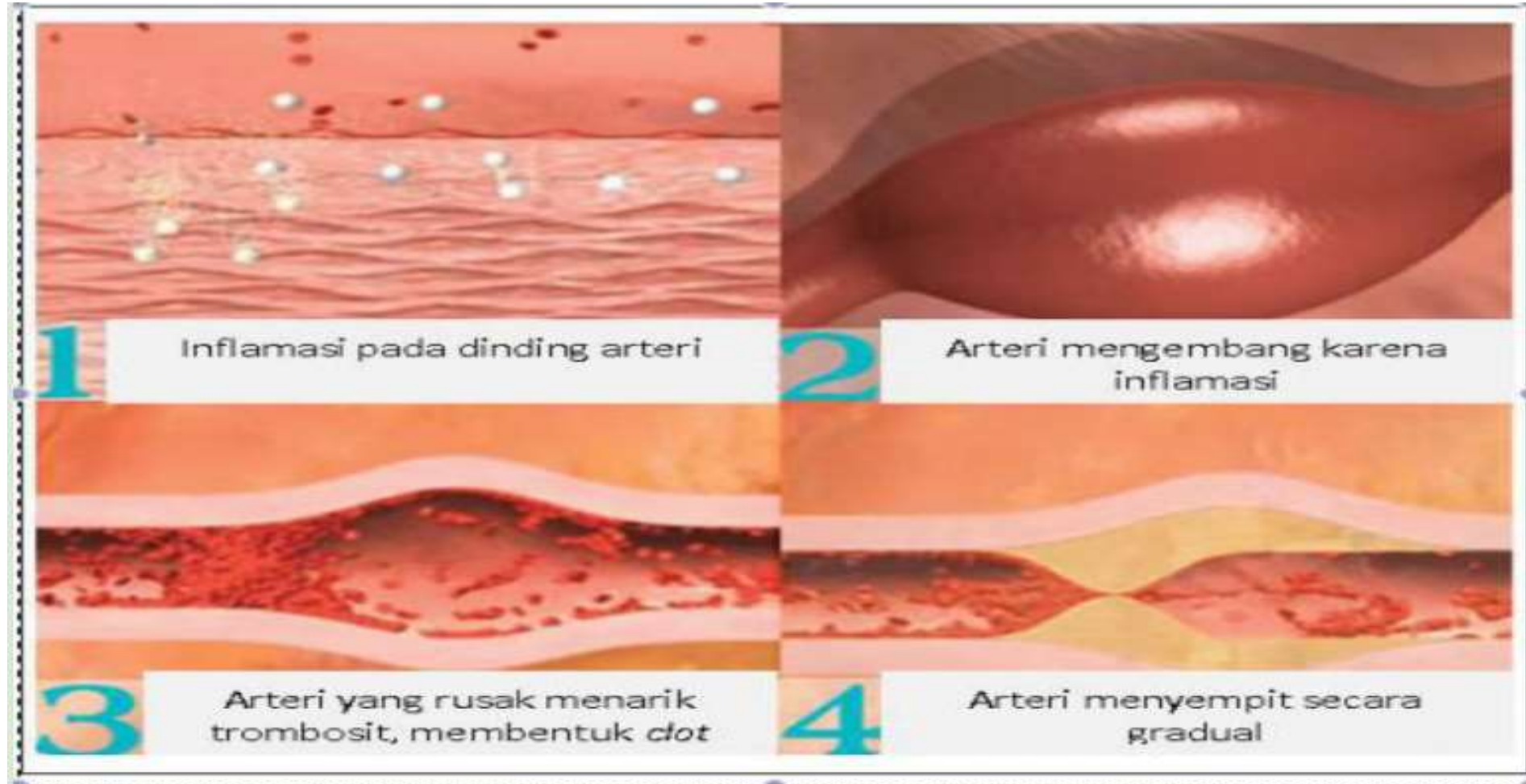
Deskuamasi akral

Terbentuknya Aneurisma

DESKUAMASI



PATOFISIOLOGI



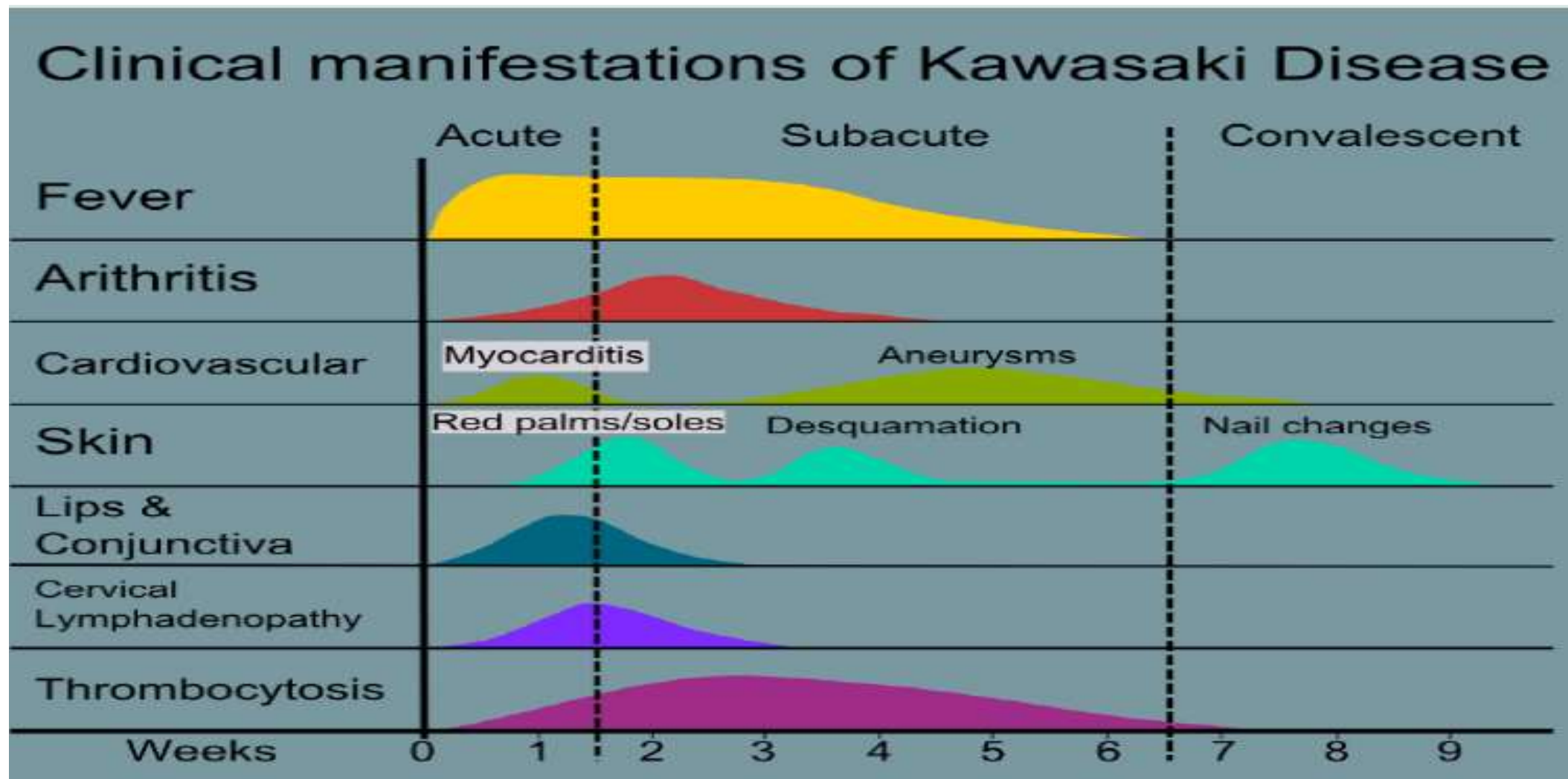
FASE CONVALESENS HARI $>$ 30

Perluasan Aneurisma

Kemungkinan MI

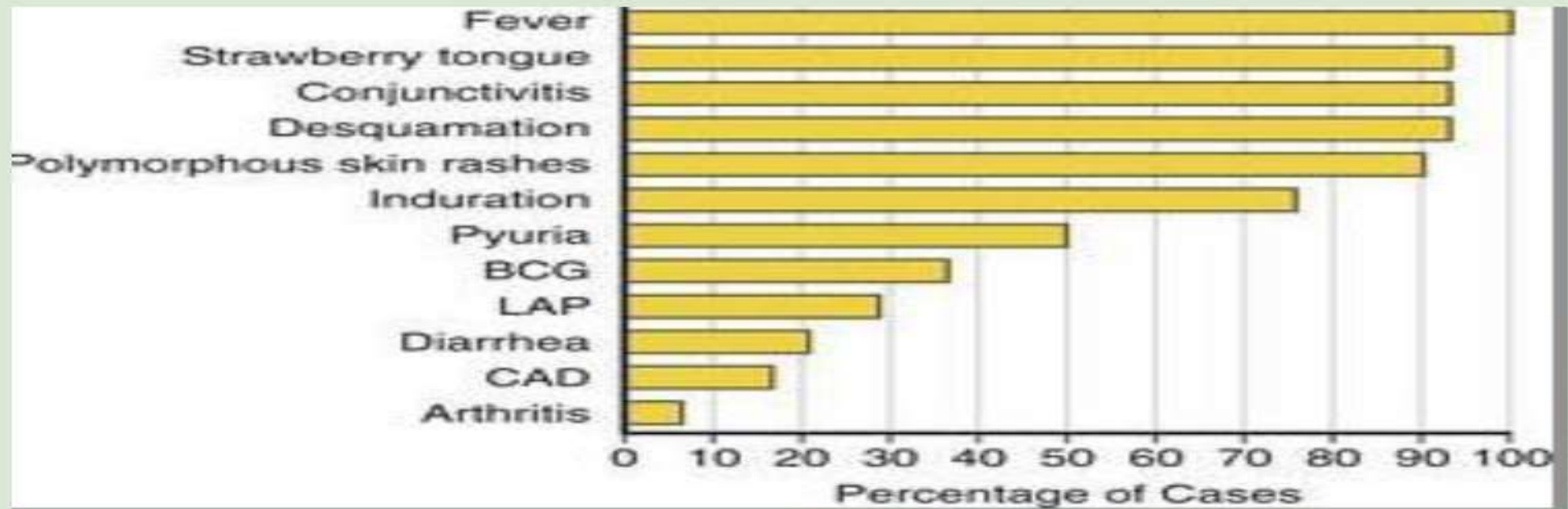
Kecenderungan untuk aneurisma yang lebih kecil untuk sembuh (60%)

MANIFESTASI KLINIS



MANIFESTASI KLINIS

Clinical manifestation



PEMERIKSAAN LABORATORIUM

Anemia normokromik ringan sampai sedang

Jumlah WBC/Leukosit tinggi

ESR > , CRP > , serum α -1- antitrypsin >

Kultur darah semua negatif

ANA, RF, ASO normal

Thrombositosis

Enzim hati : AST, ALT, bilirubin >

Enzim jantung > : CK, CKMB, Cardiac Troponin, LDH

PEMERIKSAAN RADIOLOGI

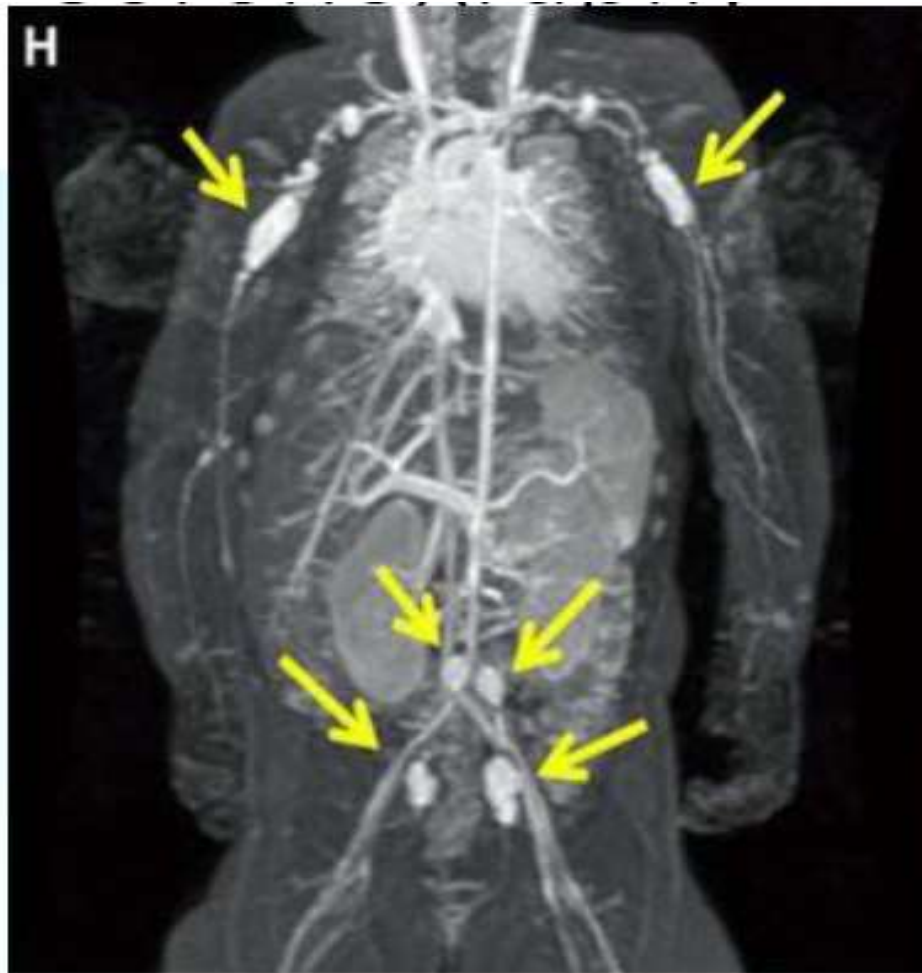
CXR: menyingkirkan kardiomegali atau pneumonitis subklinis

ECHO : Dilatasi arteri koroner (50% pada 10 hari penyakit), miokarditis, efusi perikardial

Review echo pada 2 minggu dan 1 bulan setelah semua hasil lab normal

USG : giant gall bladder, epididymitis

MSCT CORONOGRAPHY



TEST LAIN

EKG : Takikardi, Interval PR memanjang,
Perubahan ST-T dan gelombang Q wave → MI
Berkurangnya gelombang R → Myocarditis

Kateterisasi :

Selektif (jika dibutuhkan)

Aneurisma multipel, aneurisma besar

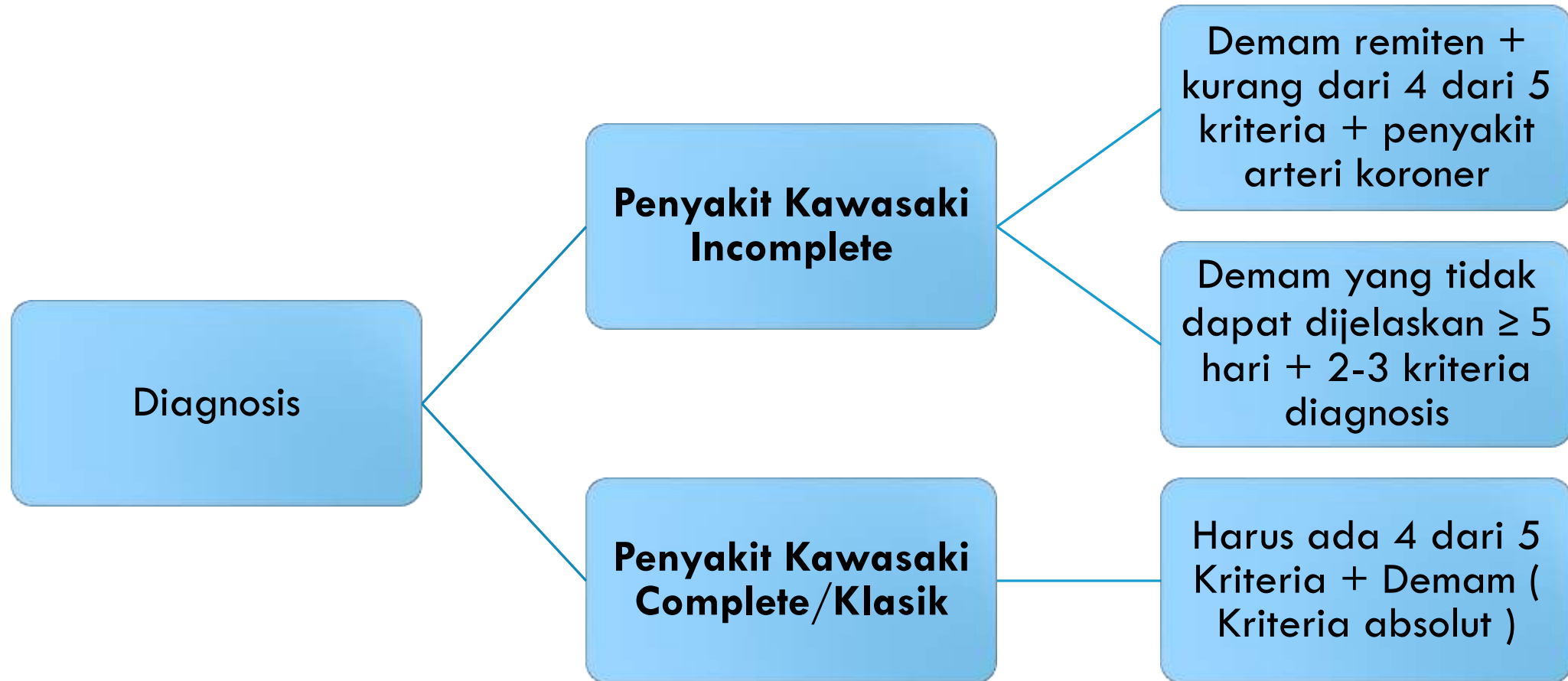
Tanda iskemia baik klinis maupun dari EKG

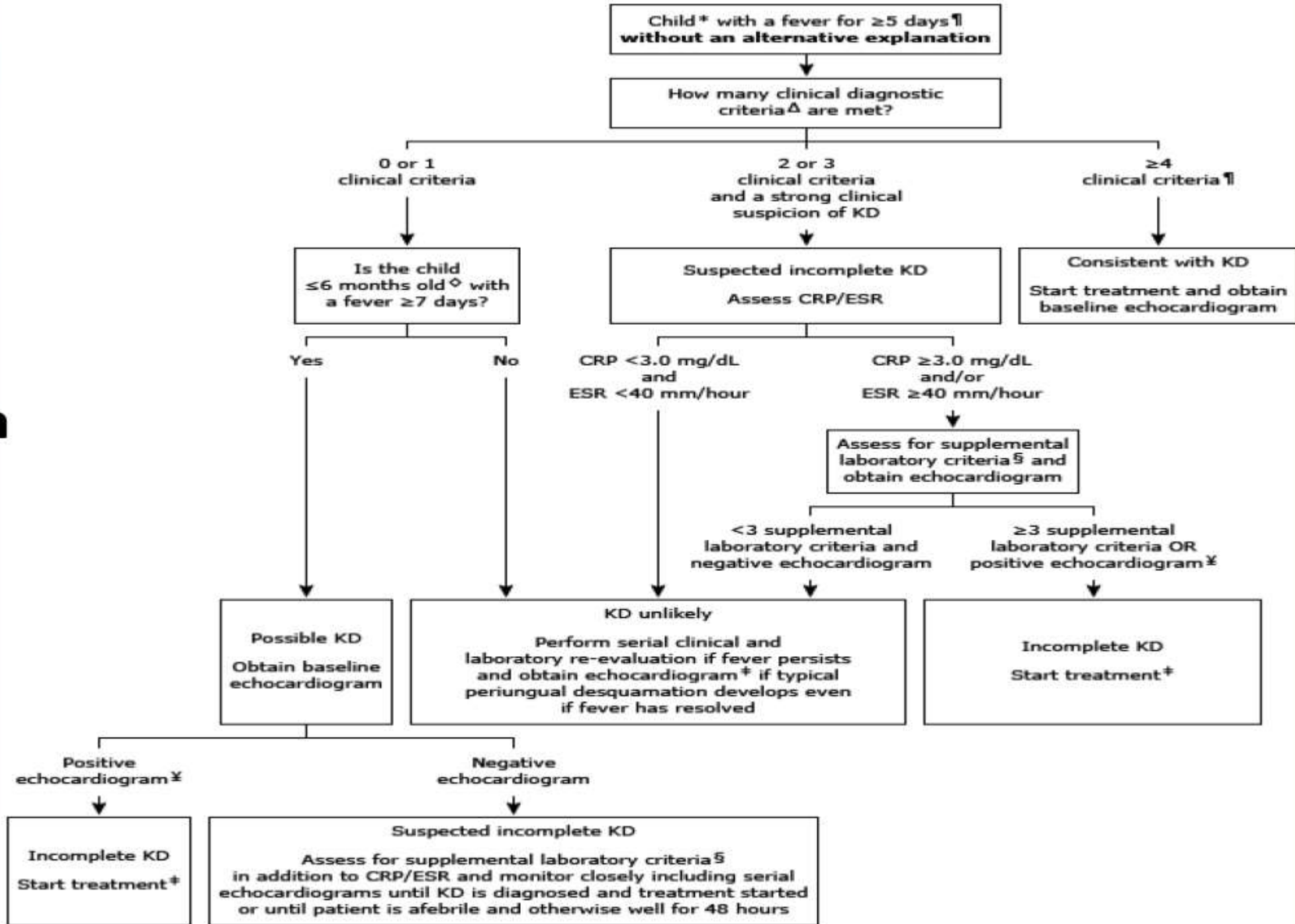
Curiga stenosis

KRITERIA DIAGNOSIS

1. Demam remiten >5 hari tidak membaik dengan antibiotik
2. Ruam Eritematosa Polimorfik
3. Perubahan orofaringeal :
4. Hiperemia difus, lidah stroberi, perubahan bibir (pembengkakan, fisura, eritema, perdarahan)
5. Perubahan ekstremitas perifer (eritema, edema, indurasi, deskuamasi)
6. Limfadenopati cervical unilateral nonpurulen
7. Konjungtivitis bilateral non eksudatif

DIAGNOSIS PENYAKIT KAWASAKI





DIAGNOSIS BANDING

Infeksi Staphylococcus (Staphylococcal Scalded Skin Syndrome/S4, toxic shock syndrome)

Infeksi Streptococcus (Scarlet fever, Toxic shock-like syndrome)

Infeksi tenggorokan oleh Group A Streptococcus tidak mengesampingkan kemungkinan Penyakit Kawasaki

Measles

Roseola infantum

Rubella

Scarlet Fever

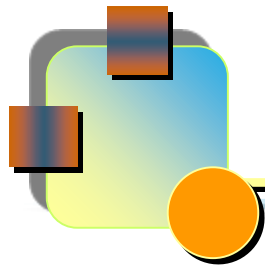
Stevens Johnson Syndrome

Drug Reaction

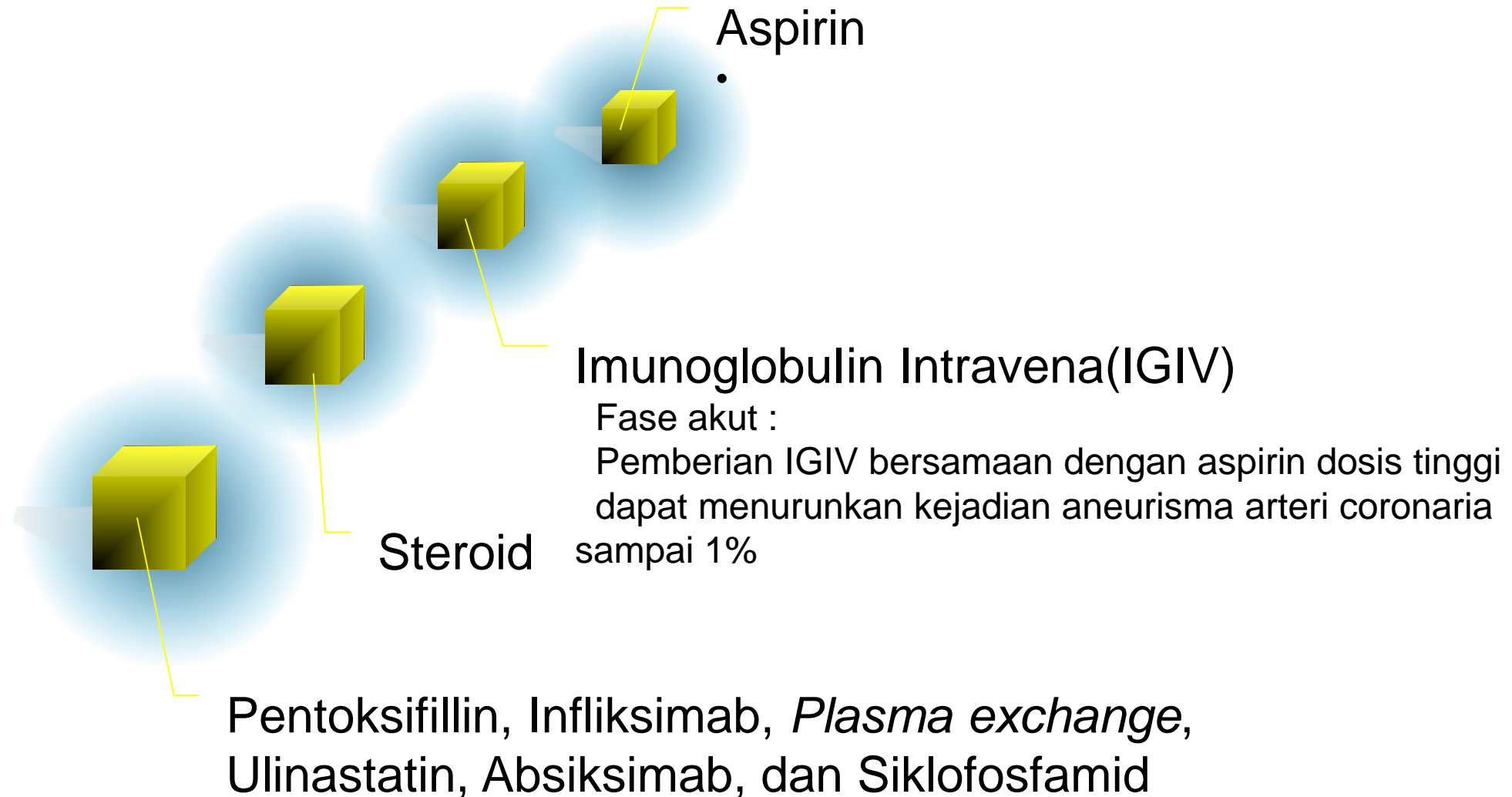
MISC-COVID 19

TATA LAKSANA

- Tujuan utama pengobatan mencegah penyakit Arteri Koroner (CAD)
- Konsultasikan dengan kardiologist pediatri
- Istirahat di rumah sakit
- Gammaglobulin intravena 2 g/Kg BB selama 10 -12 jam
Gagal ulangi dengan dosis yang sama
- 2x gagal : metilprednisolon 30 mg/Kg selama 2 – 3 jam setiap hari selama 1 – 3 hari atau infliximab
- Salisilat
80 – 100 mg/Kg BB/6 jam sampai 2 – 3 hari setelah demam reda
5 – 10 mg/Kg BB setiap hari sampai LED dan Trombosit normal (6-8 minggu)



PENATALAKSANAAN PENYAKIT KAWASAKI

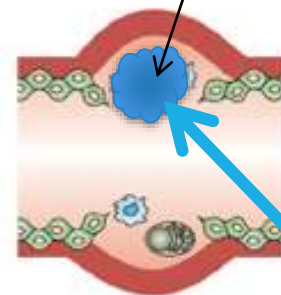
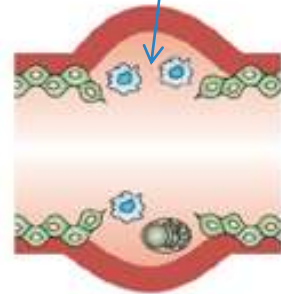


Peran Intravenous Immunoglobulin (IVIG) dan Aspirin Pada Penyakit Kawasaki



Inflamasi

Trombus



Aneurisma

- Fase akut: 80-100 mg/kgBB/hari dibagi 4 dosis (antipiretik dan antiinflamasi)
- Setelah hari ke-14 & demam hilang $\geq 48-72$ jam dosis diturunkan menjadi 3-5 mg/kgBB/hari sampai 6-8 minggu (antiplatelet)



Harada score
Faktor risiko terjadinya aneurisma



Memenuhi 4 kriteria dalam 9 hari onset penyakit

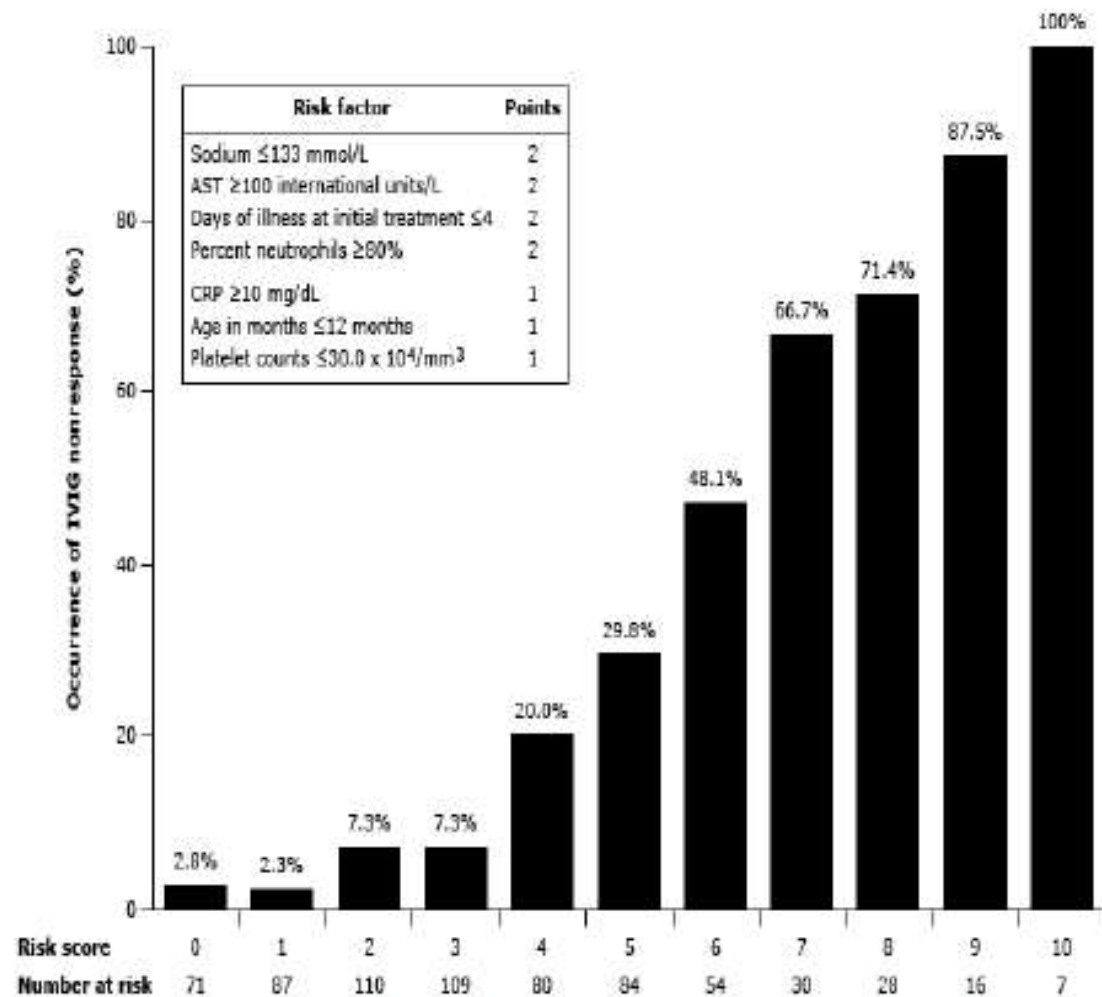
1. Lekosit $> 12\ 000/\text{mm}^3$;
2. Trombosit $< 350\ 000/\text{mm}^3$;
3. CRP > 3
4. Hematocrit $< 35\%$;
5. albumin $< 3.5\ \text{g/dL}$;
6. Usia < 12 bulan
7. Laki laki.



4 tanda

IVIG

Kobayashi score for IVIG resistance in Kawasaki disease



IVIG: intravenous immune globulin; AST: aspartate aminotransferase; CRP: C-reactive protein.

From: Kobayashi T, Inoue Y, Takeuchi K, et al. Prediction of intravenous immunoglobulin unresponsiveness in patients with Kawasaki disease. *Circulation* 2006; 113:2606. DOI: [10.1161/CIRCULATIONAHA.105.592865](https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.105.592865). Copyright © 2006 American Heart Association. Reproduced with permission from Lippincott Williams & Wilkins. Unauthorized reproduction of this material is prohibited.

KOMPLIKASI

Kardiovaskular:

Gagal jantung

Diffuse coronary artery etasia and aneurysm

Etasia arteri koroner difus dan aneurisma

MI

Myocarditis

Valvulitis (1% katup Mitral)

Perikarditis dengan efusi minimal with (25%)

Aneurisma arteri sistemik



Iritabilitas yang ekstrem

Aseptis meningitis

Arthritis

Disfungsi hati ringan (jarang terjadi ikterus)

Hidrops Kandung Empedu

Diarrhea

Pneumonitis

Otitis media

PROGNOSIS

Dengan pengobatan segera : prognosis baik

Tingkat kematian : 0,1- 2%

2 – 4% anak yang dirawat : berkembang menjadi CAD

TATALAKSANA JANGKA PANJANG

Tingkatan Risiko	Terapi Farmakologi	Aktivitas Fisik	Follow up dan tes diagnostik	Pemeriksaan Invasif
I. Tidak ada perubahan arteri koronaria	Tidak ada pada 6-8 minggu pertama	Tidak ada restriksi pada 6-8 minggu pertama	Penilaian risiko kardiovaskular, konseling interval 5 tahun	Tidak direkomendasikan
II. Ektasia arteri koronaria transien menghilang dalam 6-8 minggu pertama	Tidak ada pada 6-8 minggu pertama	Tidak ada restriksi pada 6-8 minggu pertama	Penilaian risiko kardiovaskular, konseling interval 3-5 tahun	Tidak direkomendasikan
III. Satu aneurisma arteri koronaria kecil-medium / arteri koronaria mayor	Aspirin dosis rendah (3-5 mg/kg/hari), sampai aneurisma regresi	Untuk <11 tahun, tidak ada restriksi pada 6-8 minggu pertama, Usia 11-20 tahun, aktivitas fisik berdasarkan tes stres biennial, evaluasi scan perfusi miokard	Follow up kardiologi tiap tahun (ekkhokardiografi + EKG, kombinasi dengan penilaian risiko kardiovaskular, konseling, tes stres biennial/evaluasi scan perfusi miokard)	Angiografi jika tes noninvasif memperkirakan adanya iskemia
IV. ≥1 aneurisma arteri koronari besar, atau aneurisma multipel/kompleks, tanpa obstruksi	Antiplatelet jangka panjang dan warfarin atau heparin	Olahraga kontak fisik harus dihindari karena risiko perdarahan, aktivitas fisik berdasarkan tes stres	Follow up dua tahun dengan ekkhokardiogram + EKG, tes stres / evaluasi scan perfusi miokard tiap tahun	Angiografi pertama dalam 6-12 bulan atau lebih cepat jika klinis menunjang.
V. Obstruksi arteri koronaria	Aspirin dosis rendah jangka panjang, warfarin atau heparin jika didapatkan aneurisma besar, pertimbangkan β -blocker untuk mengurangi konsumsi O ₂ miokard	Olahraga kontak fisik harus dihindari karena risiko perdarahan, aktivitas fisik berdasarkan tes stres	Follow up dua tahun dengan ekkhokardiogram + EKG, tes stres / evaluasi scan perfusi miokard tiap tahun	Direkomendasikan angiografi

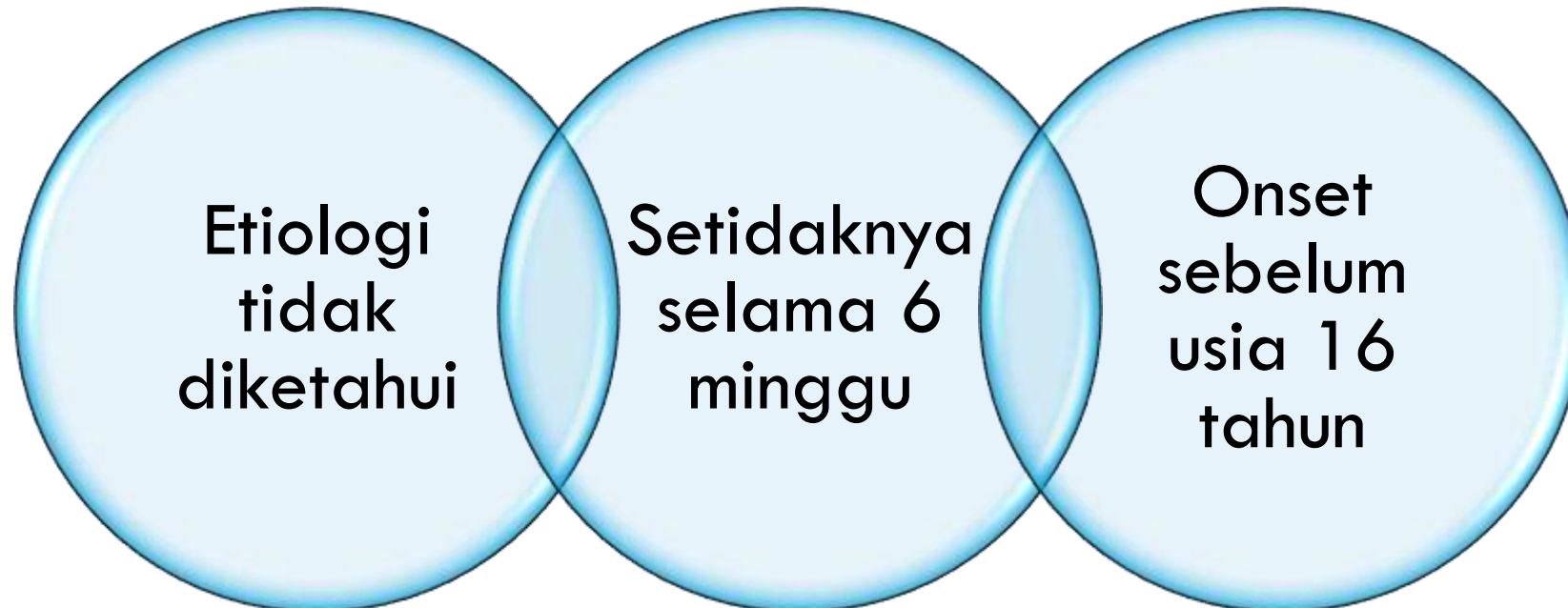


JUVENILE IDIOPATHIC ARTHRITIS (JIA)

DEFINISI

Juvenile Idiopathic Arthritis (JIA) → kondisi inflamasi kronik pada anak

JIA → pembengkakan sendi kronis, nyeri dengan keterbatasan fungsional setidaknya selama 6 minggu tanpa diketahui penyebabnya yang dimulai sebelum usia 16 tahun



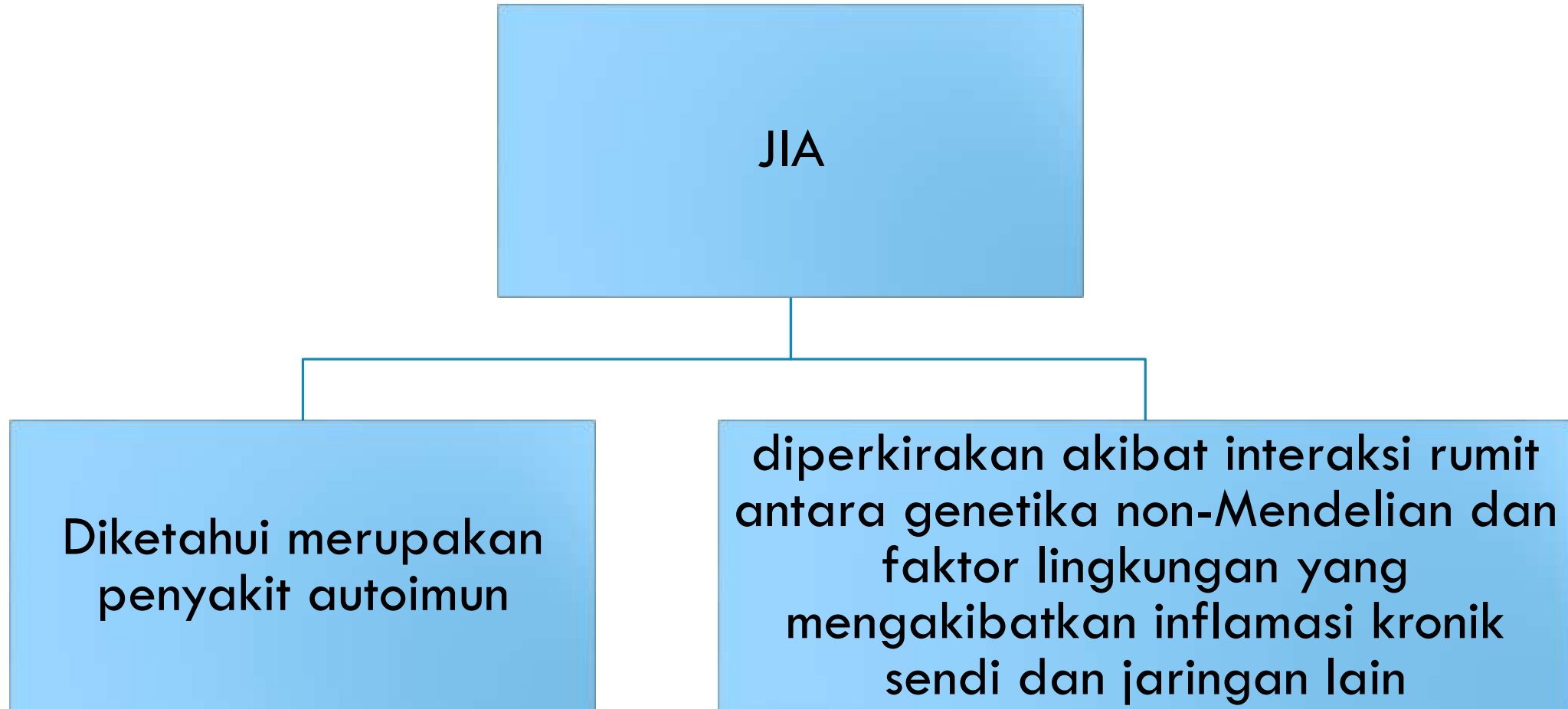
EPIDEMIOLOGI

Insidens dan prevalensi JIA pada populasi Eropa dan Amerika Utara berkisar 2-20 dan 16- 150 per 100.000

Data literatur menunjukkan insidens JIA 1-22 per 100.000 dan prevalensi JIA 7-150 per 100.000

Di Indonesia belum ada data morbiditas JIA

ETIOLOGI



MANIFESTASI KLINIS

- Gejala klinis JIA → nyeri dan kaku sendi pada pagi hari selama 15 menit, bertambah setiap hari dan dengan aktivitas. Kekakuan sendi setelah inaktivitas lama dan bengkak sendi yang menyebabkan penurunan ROM (range of motion).
- Beberapa mengalami artritis dan sinovitis tanpa nyeri.
- Gejala sistemik dapat mengawali perkembangan artritis dengan ciri khas high spiking fever (peningkatan suhu tubuh hingga 39 derajat Celsius atau lebih tinggi, setiap hari atau 2 kali sehari diikuti penurunan cepat ke suhu tubuh basal atau lebih rendah)

- ❖ Demam dapat terjadi kapanpun, biasanya pada sore menjelang malam dan pada pagi hari menjadi subnormal, disertai munculnya ruam.
- ❖ Ruam biasanya muncul dan hilang seiring fever spike (lonjakan demam) disebut evanescent berupa makula berwarna salmon-pink (2 mm-10 mm), dapat dikelilingi lingkaran lebih pucat atau adanya central clearing, diskret, dan sirkumskrip.
- ❖ Gejala sistemik juga dapat berupa perikarditis dan efusi perikardial, pembesaran nodus limfe dan/atau splenomegali.
- ❖ Chronic anterior nongranulomatous uveitis (iridocyclitis) juga sering ditemukan; uveitis terjadi tiba-tiba dan sering asimtomatik, beberapa orang mengalami gejala nyeri, kemerahan, nyeri kepala, fotofobia, perubahan penglihatan seiring perjalanan penyakit.

TANDA DAN GEJALA

ARTIKULAR

- Pembengkakan sendi
- Nyeri sendi
- Kekakuan sendi setelah periode tidak melakukan aktivitas
- Panas didaerah sendi
- ROM terbatas
- Pincang saat berjalan

EKSTRA ARTIKULAR

- Umum
- Gangguan pertumbuhan
- Kulit
- Lainnya
- Enthesitis (Inflamasi pada entheses (tempat insersi tendon, ligamen atau kapsul sendi ke dalam tulang))

TANDA DAN GEJALA – EKSTRA ARTIKULAR

Umum

- Demam
- Pucat
- Anoreksia
- penurunan berat badan

Gangguan pertumbuhan

- Umum : gagal tumbuh, pubertas terlambat
- Lokal : micronagtia, penurunan ukuran panjang tungkai

Kulit

- Nodul subkutan
- Rash

Lainnya

- Hepatomegal splenomegali, limfadenopati
- Serositis, atrofi/kelemahan otot
- uveitis

KLASIFIKASI JIA

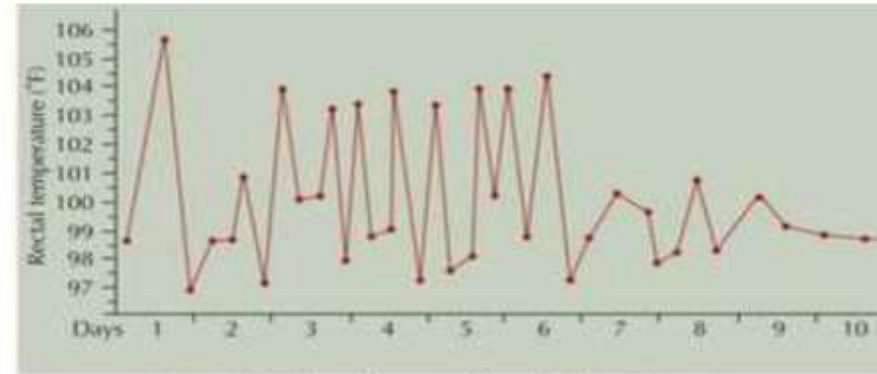
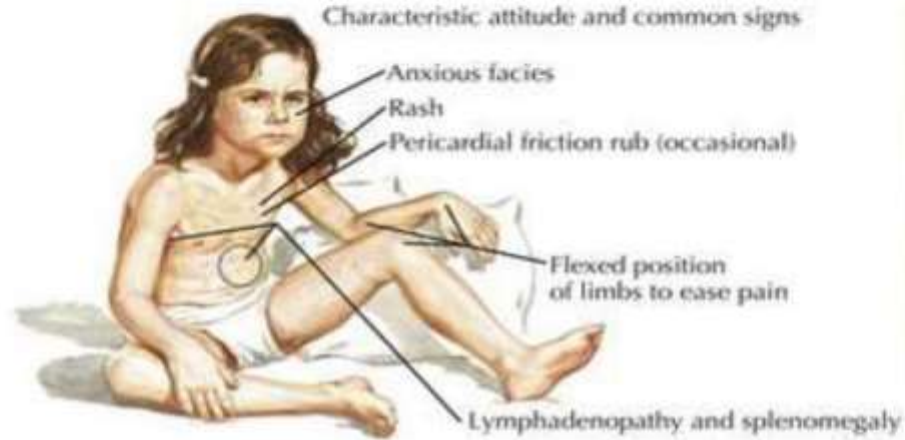
Klasifikasi	Definisi ILAR
<i>Systemic-onset</i>	<i>Arthritis</i> dan demam (≤ 2 minggu, terdokumentasi kuotidian x3+ hari)
JIA	Ditambah 1 atau lebih dari: <ul style="list-style-type: none">■ <i>Evanescient erythematous rash</i> (ruam eritema)■ Limfadenopati generalisata■ Hepatosplenomegali■ Serositis
<i>Polyarticular RF-negatif</i>	<i>Arthritis</i> ≥ 5 sendi selama 6 bulan pertama penyakit, RF negatif
<i>Polyarticular RF-positif</i>	<i>Arthritis</i> ≥ 5 sendi selama 6 bulan pertama penyakit, RF positif
<i>Oligoarthricular JIA</i>	<i>Arthritis</i> ≤ 4 sendi selama 2 bulan pertama. Terdapat 2 sub tipe untuk klasifikasi ini yaitu: <ul style="list-style-type: none">■ OJIA persistent (<4 sendi)■ OJIA extended (total >4 sendi setelah onset 6 bulan pertama penyakit)
<i>Enthesitis related Arthritis (ERA)</i>	<i>Arthritis</i> dan enthesitis atau <i>Arthritis</i> atau enthesitis, ditambah 2 dari: <ul style="list-style-type: none">■ Nyeri tekan sendi <i>sacroiliac</i> atau nyeri inflamasi <i>lumbosacral</i>■ HLA-B27 positif■ Onset <i>arthritis</i> pada laki-laki lebih tua dari 6 tahun■ Akut uveitis anterior■ Riwayat <i>ankylosing spondylitis</i>, ERA, <i>sacroilitis</i> dengan <i>inflammatory bowel disease</i>, <i>arthritis</i> reaktif, atau akut uveitis anterior pada saudara tingkat pertama
<i>Psoriatic Arthritis</i>	<i>Arthritis</i> dan psoriasis atau <i>Arthritis</i> dengan dua dari: <ul style="list-style-type: none">■ <i>Dactylitis</i> (<i>sausage-like swelling</i> pada jari)■ <i>Nail pitting</i> atau <i>onyholysis</i>■ Psoriasis pada saudara tingkat pertama
<i>Undifferentiated Arthritis</i>	<i>Arthritis</i> yang tidak memenuhi satu klasifikasipun, atau <i>Arthritis</i> yang memenuhi dua klasifikasi atau lebih

SYSTEMIC-ONSET JIA (SJIA)

- ❖ Terjadi pada 2% - 17% anak dengan perbandingan laki-laki : perempuan 1:1.
- ❖ Onset usia 1-6 tahun.
- ❖ Demam dengan 1-2 spike per hari, suhu tubuh 39 C atau lebih diikuti penurunan suhu tubuh ke normal secara cepat dan muncul ruam evanescent.
- ❖ Pada 50% kasus terdapat ≥ 5 sendi yang mengalami artritis dan simetris.
- ❖ Pemeriksaan laboratorium menunjukkan leukositosis dengan neutrofilia, peningkatan ESR dan CRP, trombotosis dan anemia.
- ❖ RF sangat jarang positif.
- ❖ Macrophage Activation Syndrome (MAS) merupakan bentuk sekunder hemophagocytic lymphohistiocytosis, suatu kondisi membahayakan nyawa dengan ekspansi cepat makrofag dan sel T, sehingga terjadi overproduksi sitokin secara masif, dapat terjadi pada sepertiga anak dan harus didiagnosis serta diterapi secara tepat

SYSTEMIC ARTHRITIS

SYSTEMIC ARTHRITIS



Koebner's phenomenon



Signs of systemic onset of JIA.
Characteristic rash, splenomegaly,
and axillary adenopathy (which
causes bulging of pectoral folds)



SYSTEMIC ARTHRITIS



SYSTEMIC ARTHRITIS



POLYARTICULAR RHEUMATOID FACTOR (RF)-NEGATIF DAN POLYARTICULAR RHEUMATOID FACTOR (RF)- POSITIF

- ❖ Polyarticular JIA → arthritis ≥ 5 sendi selama 6 bulan pertama penyakit, dibedakan menjadi 2 grup berdasarkan pemeriksaan RF.
- ❖ RF dapat positif pada kondisi infeksi sehingga hasil positif perlu dievaluasi kembali dengan mengulang pemeriksaan setelah 3 bulan.
- ❖ Persentase polyarticular RF-negatif 11%- 30% dan polyarticular RF-positif 2%-10%; kedua subtype dominan pada perempuan.
- ❖ RF-negatif menunjukkan tren bifasik dengan onset 2-4 tahun dan 6-12 tahun.
- ❖ RF-positif lebih sering pada masa anak akhir dan remaja.
- ❖ RF-positif berkembang lebih cepat, simetris pada sendi kecil di tangan; pergelangan tangan; sendi kecil lainnya, menyerupai arthritis dewasa dan 10% memiliki rheumatoid nodule.
- ❖ RF-negatif lebih berisiko menjadi kronik serta arthritis berat, simetris atau asimetris, mengenai sendi besar ataupun kecil termasuk TMJ dan servikal.
- ❖ Dapat ditemukan demam ringan, penurunan berat badan, anemia, hepatosplenomegali sedang, dan keterlambatan pertumbuhan ringan.

OLIGOARTICULAR JIA (OJIA)

- ❖ OJIA mengenai ≤ 4 sendi pada 6 bulan pertama onset.
- ❖ Subtipe ini pada kira-kira 50% kasus artritis kronik anak.
- ❖ Usia terbanyak OJIA 2-4 tahun dengan rasio perempuan : laki-laki 3:1.
- ❖ Pasien OJIA dominan mengalami artritis pada ekstremitas bawah (lutut dan pergelangan kaki paling sering).
- ❖ OJIA juga dapat mengenai sendi kecil tangan dan TMJ.
- ❖ OJIA memiliki karakteristik artritis asimetris, insidens positif ANA tinggi dan meningkatkan risiko iridosiklitis.

OLIGOARTHRITIS



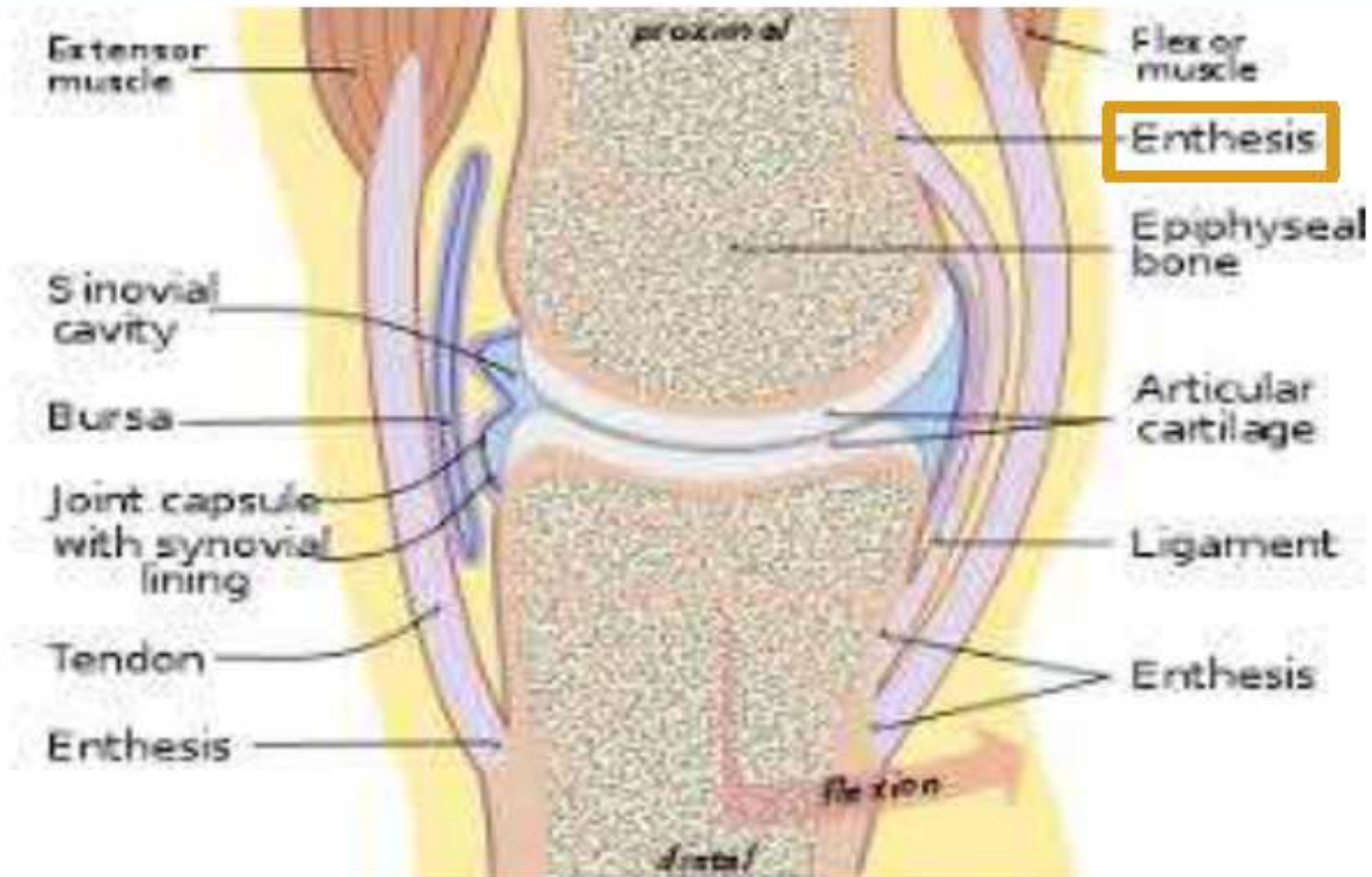
Figure 89-1 An affected knee in a patient with oligoarticular juvenile idiopathic arthritis. Note sizeable effusion, bony proliferation, and flexion contracture.

ENTHESITIS-RELATED ARTHRITIS (ERA)

- ❖ ERA memiliki karakteristik JIA dan Juvenile Spondyloarthropathies.
- ❖ Sebagian besar pasien adalah laki-laki >8 tahun dengan enthesitis (inflamasi pada insersi tendon ke tulang).
- ❖ Pasien biasanya merasa nyeri punggung bawah, kaku, dan mobilitas berkurang.
- ❖ Artritis asimetris dapat ditemukan di ekstremitas bawah (lutut dan pergelangan kaki paling sering).
- ❖ Berbeda dengan sub tipe JIA lainnya, kelainan juga ditemukan pada sendi sakroiliak.
- ❖ ERA dapat berkembang menjadi ankylosing spondylitis (AS), artritis reaktif atau inflammatory bowel disease (IBD)- associated arthritis. Sebagian besar pasien positif HLA-B-27.

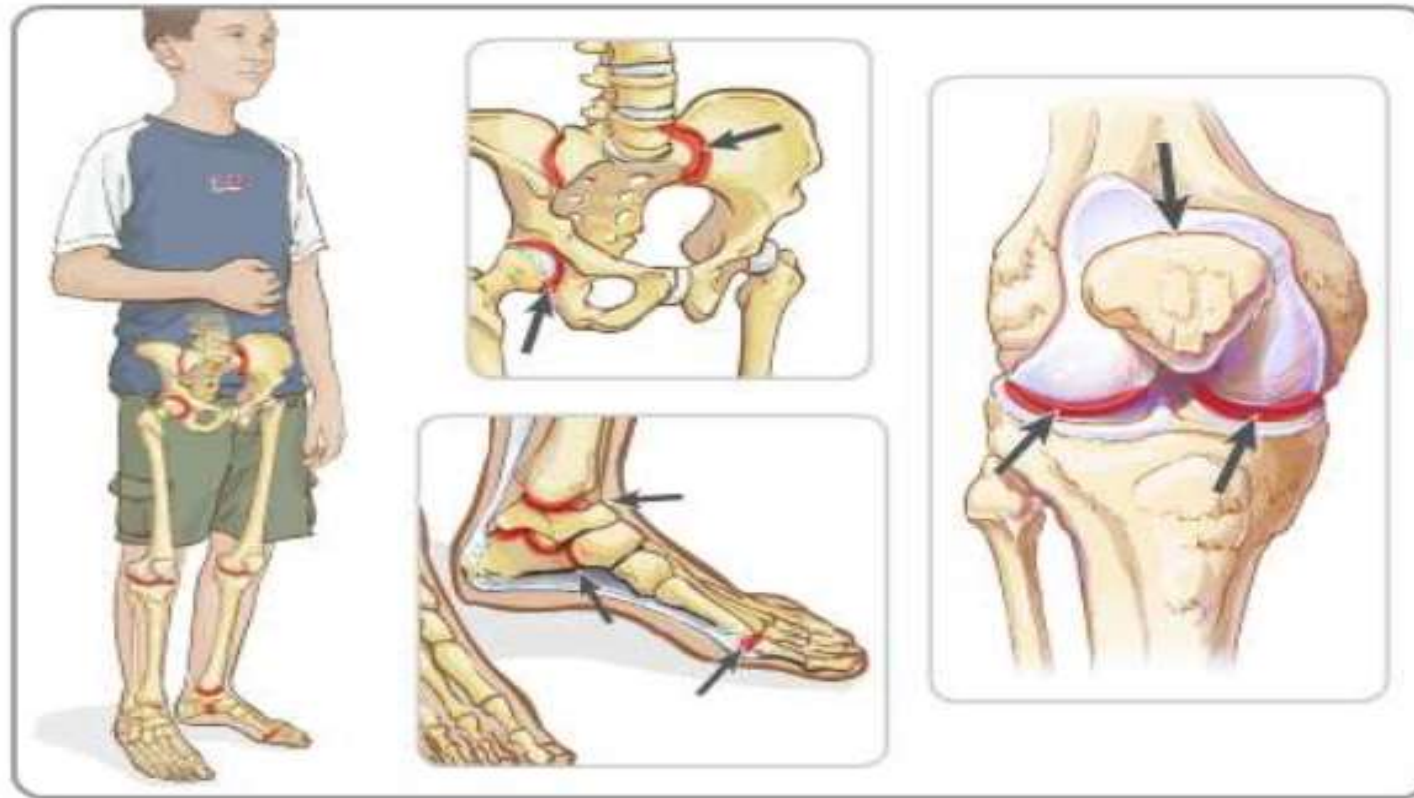
ENTHESITIS ARTHRITIS

ENTHESITIS ARTHRITIS



ENTHESITIS ARTHRITIS

ENTHESITIS ARTHRITIS



PSORIATIC ARTHRITIS

- ❖ Psoriatic Arthritis merupakan kombinasi artritis dan psoriasis, pada kurang lebih 10% kasus JIA dengan dominasi pada perempuan (2:1)
- ❖ . Memiliki karakteristik artritis asimetris sendi besar dan kecil, onset masa anak pertengahan.
- ❖ Ditandai gejala artritis dan psoriasis secara simultan.



Table 89-1 Features of Juvenile Idiopathic Arthritis Subgroups

FEATURE	OLIGOARTICULAR	POLYARTICULAR	SYSTEMIC ONSET	SPONDYLOARTHROPATHIES
No. joints	<5	≥5	Varies, usually ≥5	Varies
Types of joints	Medium to large (also small in extended oligoarthritis)	Small to medium	Small to medium	Medium to large, including sacroiliac joints
Gender predominance	F > M (especially in younger children)	F > M	F = M	M > F
Systemic features	None	Some constitutional	Prominent	Some constitutional
Eye disease	+++ (uveitis)	++ (uveitis)	+ (uveitis)	++ (iritis)
Extra-articular manifestations	None	None	Systemic features	Enthesopathy, psoriasis, bowel disease
ANA positivity	++	+	—	—
RF positivity		+ (in older children with early-onset RA)		
Outcomes	Excellent, >90% complete remission	Good, >50% complete remission, some risk of disability	Variable, depends on extent of arthritis	Variable

ANA, Antinuclear antibody; RA, rheumatoid arthritis; RF, rheumatoid factor.

PEMERIKSAAN PENUNJANG

Diagnosis pada dasarnya klinis, pemeriksaan laboratorium hanya mendukung

Darah lengkap – anemia, leukositosis dan peningkatan trombosis

Laju endap darah dan hapusan darah – tanda inflamasi

X-ray/s dari sendi yang kena – untuk melihat keganasan

Antinuclear antibody – mengidentifikasi faktor resiko uveitis

Rheumatoid factor – menilai prognosis poliartritis untuk terapi awal

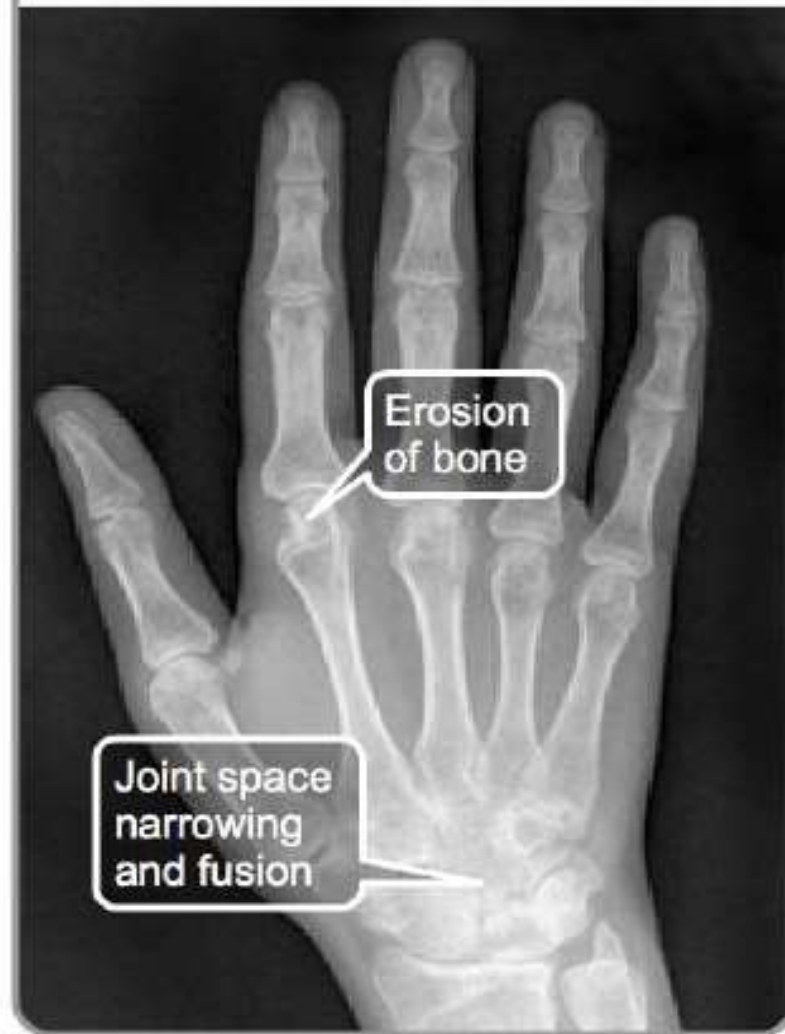
Lainnya

- Kadar komplement
- Ferritin
- Immunoglobulins (IgG, IgA dan IgM)
- HLA B27
- Aspirasi cairan sinovial

NORMAL



ARTHRITIS



TATA LAKSANA

Tujuan terapi :


1. mengurangi nyeri dan disabilitas
2. meminimalkan efek samping
3. mencegah perkembangan penyakit
4. mencapai remisi klinis

TATA LAKSANA

Tatalaksana JIA menggunakan ACR Recommendations tahun 2011 revisi 2013; dikelompokkan berdasarkan jumlah sendi yang terkena, prognosis, serta tingkat aktivitas penyakit JIA.

ACR mendefinisikan 6 variabel untuk memantau respons terapi, yaitu

- a) pemeriksaan global oleh dokter menggunakan 10 poin visual analog scale (VAS),
- b) pemeriksaan kondisi penyakit oleh pasien/orangtua (menyerupai 10 poin VAS namun dilengkapi pasien/orangtua),
- c) penilaian fungsi,
- d) jumlah sendi yang aktif,
- e) jumlah sendi yang mengalami keterbatasan ROM,
- f) adanya tanda acute phase reactants seperti pemeriksaan ESR dan CRP.



❖ Secara klinis penyakit inaktif jika minimal 6 bulan berturut-turut selama pengobatan atau minimal 12 bulan berturut-turut tanpa pengobatan tidak terdapat keluhan, berkurangnya artritis aktif, demam, ruam, serositis, splenomegali atau limfadenopati generalisata yang berhubungan dengan JIA, tidak ada uveitis aktif, ESR dan CRP normal, serta tidak ada progresi kerusakan muskuloskeletal berdasarkan pemeriksaan radiografi.

TATA LAKSANA

Obat – obat yang aman dan efektif untuk membantu dan mengendalikan JIA termasuk dibawah ini.

NSAIDs

1. Naproxen (Naprosyn)
2. Ibuprofen (Advil)
3. Indomethacin (Indocid)
4. Diclofenac sodium (Voltaren)

Corticosteroids

1. Prednisolone
2. Methylprednisolone

Corticosteroid Joint Injections

1. Triamcinolone hexacetonide
2. Triamcinolone acetonide
3. Methylprednisolone

Disease Modifying Anti-Rheumatic Drugs (MRADs)

1. Methotrexate (Rheumatrex)
2. Sulfasalazine (Salazopyrin)
3. Hydroxychloroquine (Plaquenil)
4. Leflunomide (Arava)

Biologic Agents

1. Etanercept (Enbrel)
2. Infliximab (Remicade)
3. Adalimumab (Humira)
4. Rituximab (Rituxan)
5. Abatacept (Orencia)
6. Tocilizumab (Actemra)

Dosages of drugs commonly used in JIA

Name	Dose	Frequency
Ibuprofen	5 - 10 mg/kg/dose	3-4/day
Naproxen	5 - 10 mg/kg/dose	2/day
Indomethacin	0.5 - 1 mg/kg/dose	2-3/day
Diclofenac	0.5 - 1 mg/kg/dose	3/day
Methotrexate	10 - 15 mg/m ² /dose (max 25 mg/dose)	1/week
Folic acid	2.5 - 5.0 mg per dose	1/week
Sulphasalazine	15 - 25 mg/kg/dose (start 2.5 mg/kg/dose and double weekly; max 2 Gm/day)	2/day
Hydroxychloroquine	5 mg/kg/dose	1/day
Methylprednisolone	30 mg/kg/dose (max 1 Gm / dose)	1/day x 3 days
Prednisolone	0.1 - 2 mg/kg/dose	1-3/day

Note:

Patients on DMARDs (e.g. Methotrexate, Sulphasalazine) and long term NSAIDs (e.g. Ibuprofen, Naproxen) require regular blood and urine monitoring for signs of toxicity.

NSAID (NONSTEROIDAL ANTI-INFLAMMATORY DRUG)

- ❖ NSAID yang sering digunakan pada anak yaitu ibuprofen, naproxen, dan indometasin.
- ❖ Sebagian besar pasien anak dapat menoleransi NSAID, namun beberapa dapat memiliki efek samping seperti nyeri abdomen serta keluhan pada sistem lain seperti hematologi; ginjal, hepar, dan saraf.
- ❖ Pasien dengan keluhan gastrointestinal berat seperti pasien JIA dengan IBD dapat menggunakan NSAID Cox2 inhibitors (celecoxib).

KORTIKOSTEROID (GLUKOKORTIKOID)

- ❖ Diindikasikan untuk keluhan sistemik yang dapat membahayakan nyawa, uveitis kronik, dan injeksi intra-artikular, hanya berdasarkan tujuan terapi yang jelas.
- ❖ Kortikosteroid sistemik digunakan pada manifestasi ekstraartikular (arthritis sistemik), khususnya demam, anemia, perikarditis atau miokarditis, dan Macrophage Activation Syndrome.
- ❖ Pada JIA non-sistemik, penggunaan kortikosteroid harus bijaksana karena efek sampingnya dan sejauh ini tidak ada bukti kortikosteroid sistemik memiliki disease-modifying effect pada arthritis anak.
- ❖ Injeksi kortikosteroid intra-artikular efektif pada pasien arthritis terbatas seperti pada oligoarthritis. Triamcinolone hexacetonide sering digunakan dan memiliki efek resolusi inflamasi yang cepat, dapat bertahan lama, serta dapat mengganti kebutuhan terapi oral

DMARD (DISEASE MODIFYING ANTI RHEUMATIC DRUGS)

- ❖ Merupakan agen yang dapat memperlambat progresi radiologi penyakit, di antaranya sulfasalazine, azathioprine, hydroxychloroquine, leflunomide, cyclosporin, dan methotrexate.
- ❖ Methotrexate merupakan antagonis folat yang paling sering diberikan pada anak dengan artritis agresif, diberikan seminggu sekali (oral ataupun subkutan), efeknya dapat dilihat dalam 6-12 minggu.
- ❖ Efek samping dapat berupa keluhan gastrointestinal dan disfungsi hepar (peningkatan enzim hati).
- ❖ Risiko immunosupresi meningkat sehingga anak yang mendapat methotrexate tidak mendapat live vaccine.
- ❖ Leflunomide memiliki efikasi dan keamanan sebanding methotrexate, dapat sebagai pilihan jika pasien refrakter atau intoleran dengan methotrexate.

BIOLOGIC DMARD

- ❖ Merupakan obat dari organisme hidup atau produknya, seperti antibodi monoklonal, reseptor sitokin terlarut, dan reseptor antagonis dengan target protein spesifik pada kaskade inflamasi.
- ❖ Pemberiannya melalui intravena atau subkutan.
- ❖ Risiko yang mungkin terjadi adalah immunosupresi dan sitopenia, sehingga pada pengobatan ini harus dilakukan pemeriksaan fisik teliti dan laboratorium.
- ❖ Pasien dengan pengobatan biologic tidak boleh mendapat live vaccine dan jika sakit akut disarankan tidak diberi agen biologic

NON FARMAKOLOGIS

Penatalaksanaan JIA memerlukan pendekatan multidisiplin.

Fisioterapi

- Hindari imobilisasi berkepanjangan
- Memperkuat otot, meningkatkan dan mempertahankan jangkauan gerakan
- Meningkatkan keseimbangan dan kebugaran kardiovaskular
- Rekomendasi awal adalah latihan ROM stretching dan isometrik, isotonik, dan aerobik. Sedikit latihan kontraksi isometrik per hari (pada sendi terinflamasi) dapat membantu anak dengan penurunan kekuatan otot sekitar sendi terinflamasi (khususnya lutut). Latihan akrobatik dapat memperbaiki gerak panggul

Dokter mata

- Semua pasien harus dirujuk ke dokter mata untuk skrining uveitis dan melakukan tindak lanjut secara teratur.

Terapi Nutrisi

- Asupan kalsium
- Kalsium + vitamin D disarankan pada pasien yang menggunakan corticoste
- Pastikan asupan protein dan kalori yang tepat

Manajemen Orthotic

- Direkomendasikan penggunaan splint dan orthotic kaki



Termoterapi

- Pengobatan panas
- Pijat
- Pengobatan dingin

Konsultasi psikiatri bermanfaat karena anak dengan JIA dapat mengalami anxietas dan/ atau depresi karena nyeri kronis ataupun gangguan emosi karena penurunan kemampuan aktivitas normal



TERIMAKASIH