

# BAB I

## PENDAHULUAN

### A. Latar Belakang

*Sklerosis sistemik (SSc)*, atau yang juga dikenal sebagai skleroderma, adalah penyakit jaringan ikat yang ditandai oleh penyakit pembuluh darah, kelainan imunologis, dan fibrosis. Kelainan klinis antara lain penebalan kulit. Organ-organ internal seperti paru-paru, saluran pencernaan dan ginjal juga sering terkena. Keterlibatan paru merupakan penyebab signifikan morbiditas dan mortalitas pada 74% hingga 95% kasus otopsi pasien SSc. Fibrosis paru sekarang menjadi penyebab morbiditas yang signifikan dan merupakan penyebab utama mortalitas pada pasien dengan SSc. Penyakit paru-paru telah menjadi penyebab utama mortalitas dan morbiditas pada pasien skleroderma (SSc).<sup>1</sup>

Prevalensi di Amerika Serikat 276 hingga 300 kasus per juta dan kejadian sekitar 20 kasus per juta per tahun. Wanita lebih banyak umumnya terkena dibandingkan laki-laki (4,6:1) dan cenderung lebih parah di kalangan orang Amerika Afrika dan penduduk asli Amerika daripada orang kulit putih. Sangat jarang pada anak-anak, dengan usia puncak saat onset sekitar 45 hingga 60 tahun, dan memiliki prognosis yang lebih buruk pada individu yang lebih tua.<sup>2</sup>

Penyakit paru interstisial (*Interstitial Lung Disease/* ILD) merupakan kelompok penyakit paru yang ditandai dengan alveolitis parenkim dan fibrosis. Secara umum, ILD ditandai dengan empat manifestasi, yaitu gejala pernapasan seperti sesak dan batuk, kelainan spesifik pada gambaran radiologis, penurunan

kapasitas paru pada uji faal paru, dan gambaran mikroskopik berupa inflamasi dan fibrosis. Pasien dengan penyakit paru interstitial menunjukkan derajat inflamasi dan fibrosis yang bervariasi. Fibrosis ditandai dengan peningkatan jumlah dan struktur abnormal jaringan ikat, dan peradangan ditandai oleh peningkatan sel-sel inflamasi.<sup>2</sup>

Pemeriksaan dengan CT-scan resolusi tinggi (HRCT) telah menjadi *gold standart* untuk diagnosis penyakit paru interstitial terkait sklerosis, (SSc-ILD) terutama untuk penyakit tahap awal. Pola radiologis yang paling umum dari penyakit paru-paru pada sklerosis sistemik adalah penyakit paru parenkim difus yang ditandai oleh *ground-glass opacity* yang khas pada tahap awal penyakit. Seiring dengan perkembangan penyakit, gambaran berkembang menjadi fibrosis, retikulasi interstitial kasar dan bronkiektasis. Gambaran *honeycomb* juga berkembang seiring waktu, hal tersebut berhubungan dengan fungsi paru dan kondisi klinis pasien, salah satunya berdasar pemeriksaan klinis dengan *Modified Rodnan Skin Score* (mRSS) yang bertujuan untuk menilai keparahan dari penebalan kulit.<sup>2,3</sup>

*Modified Rodnan total Skin Score* (mRSS) adalah salah satu metode yang dipercaya untuk mengukur ketebalan kulit pada pasien SSc. mRSS ini suatu metode semikuantitatif, non invasif dan cepat untuk mengukur ketebalan kulit. Studi terdahulu telah mempelajari hubungan anatra keterlibatan organ dan ketebalan kulit, namun sebagian besar populasi yang dipelajari adalah ras Kaukasia, Hispanik, atau Afrika-Amerika.<sup>3</sup>

Terdapat berbagai sistem penilaian yang bertujuan untuk mengevaluasi SSc-ILD pada HRCT, yang berkorelasi dengan parameter klinis umum, prognostik

pasien, menilai perkembangan penyakit dan mengevaluasi respons terhadap pengobatan.<sup>3</sup>

Belum ada penelitian yang secara khusus mencari hubungan antara nilai *Modified Rodnan Skin Score* (mRSS) dengan persentase kerusakan parenkim paru pada pasien dengan sklerosis sistemik. Oleh sebab itu, penelitian ini untuk mengetahui adakah hubungan antara nilai *Modified Rodnan Skin Score* (mRSS) dengan persentase kerusakan parenkim paru pada pasien dengan sklerosis sistemik.<sup>2,3</sup>

## **B. Rumusan Masalah**

### **1. Rumusan Masalah Umum**

Apakah terdapat hubungan antara nilai Modified Rodnan Skin Score (mRSS) dengan persentase kerusakan parenkim paru pada pasien sklerosis sistemik?

### **2. Rumusan Masalah Khusus**

- a. Berapa derajat aktivitas penyakit pasien sklerosis sistemik dengan metode *Modified Rodnan Skin Score* (MRSS)?
- b. Berapa nilai persentase (derajat) kerusakan parenkim paru pada penyakit paru interstisial terkait sklerosis sistemik (SSc-ILD) secara HRCT?
- c. Bagaimana hubungan antara nilai *Modified Rodnan Skin Score* (MRSS) dengan persentase kerusakan parenkim paru secara HRCT pada pasien sklerosis sistemik?

## **C. Tujuan Penelitian**

### **1. Tujuan Umum**

Penelitian ini bertujuan untuk mengetahui hubungan antara nilai *Modified Rodnan Skin Score* (mRSS) dengan persentase kerusakan parenkim paru pada pasien sklerosis sistemik di RSUP Dr.Kariadi Semarang.

### **2. Tujuan Khusus**

- a. Menilai keparahan dari penebalan kulit pada pasien sklerosis sistemik dengan metode *Modified Rodnan Skin Score* (MRSS).
- b. Menilai persentase (derajat) kerusakan parenkim paru pada penyakit paru interstitial terkait sklerosis sistemik (SSc-ILD) secara HRCT.
- c. Menilai hubungan antara nilai *Modified Rodnan Skin Score* (MRSS) dengan persentase kerusakan parenkim paru secara HRCT pada pasien sklerosis sistemik.

## **D. Manfaat Penelitian**

### **1. Pengetahuan**

- a. Menambah pengetahuan tentang hubungan antara nilai *Modified Rodnan Skin Score* (mRSS) dengan persentase kerusakan parenkim paru pada pasien sklerosis sistemik.
- b. Sebagai dasar penelitian lebih lanjut tentang patofisiologi penyakit paru interstitial pada pasien sklerosis sistemik.

## 2. Pelayanan

- a. Membantu klinisi dalam menentukan panduan terapi pasien penyakit paru interstisial dengan sklerosis sistemik lebih awal.
- b. Memberikan informasi mengenai pemeriksaan radiologis untuk deteksi awal, monitor dan evaluasi kerusakan paru pada pasien sklerosis sistemik.
- c. Memberikan pengetahuan sebagai upaya preventif untuk menjaga progresivitas penyakit paru interstisial pada pasien sklerosis sistemik.

## 3. Penelitian

Sebagai dasar penelitian lebih lanjut tentang patofisiologi penyakit paru interstisial pada pasien sklerosis sistemik.

### E. Keaslian Penelitian

Penelitian mengenai hubungan antara nilai *modified rodnan skin score (MRSS)* dengan presentase kerusakan parenkim paru pada pasien sklerosis sitemik belum pernah dilakukan di Indonesia. Penelitian – penelitian yang terpublikasi tentang hubungan antara nilai *modified rodnan skin score (MRSS)* dengan presentase kerusakan parenkim paru pada pasien sklerosis sitemik seperti yang tertera pada tabel 1 dibawah ini :

**Tabel 1. Keaslian Penelitian**

No	Penulis	Judul Penelitian	Hasil Penelitian
1.	Matsuda KM, Yoshizaki A, Kuzumi A <i>et al</i> (2019)	<i>Skin Thickness score as a surrogate marker of organ involvement in systemic sclerosis : A restropective observational study</i>	Penelitian dilakukan dari tahun 2011-2018 dengan 198 pasien, dengan Analisa menunjukkan bahwa tingginya mRSS berkorelasi dengan tingginya prevalensi <i>interstitial lung disease (ILD)</i> ( $p<0.05$ ), gangguan difusi ( $p<0.05$ ), SSc renal crisis

No	Penulis	Judul Penelitian	Hasil Penelitian
			( $p < 0.05$ ), hipertensi pulmonal ( $p < 0.05$ ) <sup>3</sup>
2.	Ooi GC, Mok MY, Tsang WT, Wong Y, Khong PL, Fung PCW, dkk. (2013)	<i>Interstitial Lung Disease in Systemic Sclerosis An HRCT-Clinical Correlative Study</i>	Penelitian dilakukan pada 45 pasien sistemik sclerosis diperiksa HRCT Thorak, assessment fungsi paru dan <i>Modified Rodnan Skin Score</i> (MRSS). Pemeriksaan HRCT secara qualitative dapat digunakan untuk mengevaluasi inflamasi dan fibrosis berkaitan dengan fungsi paru. <sup>4</sup>
3.	Goldin JG, Lynch DA, Strollo DC, Suh R, Schraufnagel D, dkk. (2008)	<i>High-Resolution CT Scan Findings in Patients With Symptomatic Scleroderma-Related Interstitial Lung Disease</i>	Penelitian dilakukan pada 162 peserta untuk membandingkan gambaran HRCT paru pasien skleroderma difus dengan skleroderma lokal. HRCT menunjukkan bahwa gambaran fibrosis paru dan <i>ground glass opacity</i> merupakan gambaran yang paling umum pada skleroderma. Gambaran <i>honeycomb</i> lebih jarang ditemukan pada skleroderma difus. <sup>5</sup>
4.	Assayag D, Kaduri S, Hudson M, Hirsch A, Barron M (2012)	<i>High Resolution Computed Tomography Scoring Systems for Evaluating Interstitial Lung Disease in Systemic Sclerosis Patients</i>	Penelitian ini meninjau sistem penilaian dalam evaluasi penyakit paru interstitial pada pasien dengan sclerosis sistemik. Penelitian ini menunjukkan bahwa sistem penilaian dengan metode kuantitatif merupakan metode penilaian yang paling praktis secara klinis dan memberikan korelasi yang bermanfaat dalam prognosis penyakit. <sup>6</sup>
5.	Ibrahim, I, Gamal S, Salama A,	<i>Systemic sclerosis: correlation between lung abnormalities on</i>	Penelitian ini pada 30 pasien terdapat hubungan signifikan antara skor perluasan maksimal, skor severitas maksimal sebagai

No	Penulis	Judul Penelitian	Hasil Penelitian
	et al (2020)	<i>high-resolution computed tomography (HRCT) and pulmonary function tests (PFTs)</i>	skor total (global) dengan pulmonary function test.

Bila dibandingkan dengan penelitian sebelumnya, belum ada penelitian yang secara langsung meneliti tentang hubungan nilai *Modified Rodnan Skin Score* (mRSS) dengan persentase kerusakan parenkim paru secara HRCT pada pasien dengan sklerosis sistemik. Penelitian sebelumnya yang dilakukan oleh Goldin dkk membandingkan gambaran HRCT paru dua jenis pasien sklerosis sistemik yang berbeda, yaitu skleroderma difus dengan skleroderma lokal. Penelitian lainnya oleh Assayag dkk pada pasien ILD dengan sklerosis sistemik memberikan gambaran manfaat skoring yang valid untuk membantu menentukan prognosis pasien sklerosis sistemik.