



MEDICINA

Published By

Medicina, Fakultas Kedokteran Universitas Udayana

## Neonatal lupus erythematosus: Sebuah laporan kasus



CrossMark

Dewa Ayu Desy<sup>1\*</sup>, Ketut Dewi Kumara Wati<sup>1</sup>, Putu Junara Putra<sup>1</sup>

### ABSTRACT

**Background:** Neonatal Lupus Erythematosus (NLE) phenotype is characterized by a clinical spectrum of skin, heart, and general features observed in the early infancy of infants born to mothers with autoantibodies against Ro/SSA, La/SSB, and U1 ribonucleoprotein (U1-RNP). The diagnosis is supported by clinical symptoms and identifying NLE-associated antibodies in either the mother's or infant's serum. We aim to report clinically manifest cases of NLE to increase knowledge about NLE management and outcome.

**Case Presentation:** A 4-day-old boy complained of bloody vomiting and bruises on both eyes, abdomen and thighs since birth. The patient was found to have a red rash on the cheeks that crossed the nose line, which was shaped like a butterfly. The patient was born from mother who was diagnosed with systemic lupus erythematosus (SLE) since eight years ago and has been undergoing therapy for 2 years. On the first day of admission, the patient seemed lethargic. The physical examination revealed bruised (periorbital erythema) and subconjunctiva bleeding on both eyes, bruised on chest, abdomen and thigh, and butterfly rash on the cheek. The electrocardiogram was within normal limits, and the echocardiogram revealed a left-to-right shunt due to a patent foramen ovale (PFO) and mild tricuspid regurgitation, neither requiring cardiac treatment. The result of ANA IF titer was 1:100 with a speckled pattern, with positive ANA profile histon, anti-DS DNA 60.7 IU/mL, and C3 124.4 mg/dL. Based on clinical history, physical and laboratory examination, the patient subsequently diagnosed with mild to moderate neonatal lupus erythematosus.

**Conclusion:** Neonatal lupus erythematosus (NLE) can be fatal, therefore, observation is crucial.

**Keywords:** clinical manifestations, neonatal lupus erythematosus.

**Cite This Article:** Desy, D.A., Wati, K.D.K., Putra, P.J. 2023. *Neonatal lupus erythematosus: Sebuah laporan kasus. Medicina* 54(2): 54-59. DOI: 10.15562/medicina.v54i2.1223

### ABSTRAK

**Latar belakang:** Fenotipe *Neonatal Lupus Erythematosus* (NLE) ditandai dengan manifestasi klinis kulit, jantung, dan gambaran umum yang diamati pada masa awal bayi yang lahir dari ibu dengan autoantibodi terhadap ribonukleoprotein Ro/SSA, La/SSB, dan U1 *ribonucleoprotein* (U1-RNP). Penegakan diagnosis berdasarkan adanya gejala klinis dan identifikasi antibodi NLE pada serum ibu atau bayi. Penulis bertujuan untuk melaporkan kasus NLE secara klinis guna meningkatkan pengetahuan terkait manajemen dan hasil NLE.

**Presentasi Kasus:** Seorang bayi laki-laki berusia 4 hari datang dengan keluhan muntah darah dan memar yang muncul pada kedua mata, perut dan paha sejak lahir. Manifestasi lain yang ditemukan adalah ruam merah di pipi yang melintasi garis hidung yang berbentuk seperti kupu-kupu. Pasien lahir dari ibu dengan diagnosis *systemic lupus erythematosus* (SLE) yang diderita sejak 8 tahun yang lalu dan telah menjalani terapi selama 2 tahun. Pada hari pertama perawatan di rumah sakit pasien tampak letargis dan pada pemeriksaan fisik didapatkan memar (eritema periorbita) dan perdarahan sub konjungtiva pada kedua mata. Memar tersebar pada dada, perut dan paha, serta *butterfly rash* pada pipi. Hasil elektrokardiogram (EKG) dalam batas normal, sedangkan ekokardiogram dengan hasil *paten foramen ovale* (PFO) disertai regurgitasi trikuspid ringan, dan tidak memerlukan tatalaksana. Hasil titer ANA IF 1:100 dengan pola *speckled*, ANA profil histon positif, anti-DS DNA 60,7 IU/mL, dan C3 124,4 mg/dL. Berdasarkan riwayat klinis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan laboratorium, pasien didiagnosis dengan *Neonatal Lupus Erythematosus* (NLE) ringan-sedang.

**Simpulan:** *Neonatal lupus erythematosus* (NLE) bisa berakibat fatal sehingga observasi secara tepat dan berkala sangat penting untuk dilakukan.

**Kata kunci:** manifestasi klinis, *neonatal lupus erythematosus*.

**Sitasi Artikel ini:** Desy, D.A., Wati, K.D.K., Putra, P.J. 2023. *Neonatal lupus erythematosus: Sebuah laporan kasus. Medicina* 54(2): 54-59. DOI: 10.15562/medicina.v54i2.1223

<sup>1</sup>Departemen Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran, Universitas Udayana/ RSUP Prof. Dr. IGNG. Ngoerah, Denpasar, Bali, Indonesia.

\*Korespondensi:

Dewa Ayu Desy;  
Departemen Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran, Universitas Udayana/ RSUP Prof. Dr. IGNG. Ngoerah, Denpasar, Bali, Indonesia; desydewaayu@gmail.com

## PENDAHULUAN

Transfer antibodi ibu ke janinnya melalui plasenta memberikan suatu perlindungan imunologis. Pada kasus *Systemic Lupus Erythematosus* (SLE), ibu memiliki antibodi antinuklear (ANA) dan *extractable nuclear antigen antibodies* (ENA) maternal, sehingga meningkatkan risiko janin menjadi *Neonatal Lupus Erythematosus* (NLE).<sup>1,2</sup> Kondisi tersebut dipresentasikan oleh Dr. McCuiston dan Schoch pada tahun 1954.<sup>2</sup> *Neonatal Lupus Erythematosus* (NLE) mengacu pada berbagai manifestasi klinis meliputi kulit, jantung, dan sistemik yang dapat terjadi pada bayi baru lahir dari ibu yang memiliki autoantibodi terhadap Ro/SSA, La/SSB, dan, yang paling jarang yaitu U1-ribonucleoprotein (U1-RNP).<sup>1</sup> Karakteristik utama dari kulit yaitu lesi *multiple erythematosus annular* atau *arcuate macules*. Wajah merupakan bagian yang paling sering terkena, namun telapak tangan, telapak kaki dan area popok juga dapat terkena. Manifestasi ruam dapat ditandai dengan tampilan yang menyerupai mata rakun atau "*raccoon's eyes*".<sup>3</sup>

*Neonatal Lupus Erythematosus* adalah kelainan autoimun yang jarang terdiagnosis, diperkirakan muncul pada sekitar 1 dari setiap 20.000 kelahiran hidup dan dapat ditemukan pada berbagai etnis. Perempuan mengalami dampak yang 2 kali lebih besar dibandingkan dengan laki-laki. Beberapa faktor seperti titer antibodi ibu, predisposisi genetik, dan faktor lingkungan seperti infeksi virus dapat terlibat dalam perkembangan komplikasi. Radiasi ultraviolet dan estrogen meningkatkan ekspresi antigen Ro pada permukaan keratinosit. Adanya radiasi ultraviolet tidak memengaruhi munculnya lesi kulit, namun dapat berkontribusi pada inisiasi dan intensifikasi lesi tanpa adanya elemen yang diperlukan untuk pembentukannya.<sup>1</sup>

Gambaran klinis NLE yang paling sering ditemui adalah kelainan pada kulit, jantung, dan hepar. Pada beberapa kasus, bayi dapat mengalami kelainan hematologis, neurologis, atau limpa dan terdapat kemungkinan keterlibatan lebih dari satu sistem organ.<sup>1</sup> Gejala kulit dapat bermanifestasi pada saat atau segera setelah lahir, umumnya dalam beberapa

minggu awal kehidupan.<sup>4,5</sup> *Neonatal Lupus Erythematosus* (NLE) ditandai dengan adanya ruam kemerahan atau polikistik annular terutama pada kulit kepala, leher, atau wajah (paling sering ditemui yaitu keterlibatan periorbita), serta dapat ditemukan pada tubuh dan tungkai. Presentasi lesi kulit pada subakut *cutaneous lupus erythematosus* menyerupai ruam malar yang khas ditemukan pada kasus SLE. Eritema periorbital atau "raccoon eye" atau "owl eye," adalah manifestasi yang paling sering ditemukan. Manifestasi jantung yang dapat ditemukan adalah gangguan konduksi seperti *atrioventricular block* derajat satu, dua dan tiga, serta kardiomiopati. Blok jantung bawaan mungkin berhubungan dengan fibroelastosis endokardial dan kardiomiopati. Pada kasus tertentu, miokarditis dan perikarditis dapat berkembang menjadi bradikardia. Gagal jantung adalah komplikasi umum yang dapat dialami selama periode neonatal.<sup>1</sup>

Manifestasi klinis keterlibatan hepatobilier dapat dibuktikan dengan peningkatan kadar enzim hati, seperti aspartat aminotransferase dan alanine aminotransferase, dan/atau hiperbilirubinemia terkonjugasi, yang muncul beberapa minggu hingga beberapa bulan setelah lahir dan dapat sembuh seiring waktu. Pada beberapa kasus tertentu dapat juga ditemukan dengan pembesaran hati (hepatomegali) dan limpa (splenomegali), namun gejala tersebut bersifat sementara. Hepatitis kolestatik dan gangguan hati lain juga dapat ditemukan. Kelainan hematologis (anemia hemolitik, trombositopenia, dan neutropenia) dapat ditemukan pada saat dua minggu pertama kehidupan. Bayi yang datang dengan manifestasi hematologi umumnya tidak menunjukkan gejala. Autoantibodi terutama anti-Ro, berikatan langsung dengan neutrofil dan menyebabkan neutropenia. Trombositopenia dapat bermanifestasi sebagai petekie pada kulit. Manifestasi hematologi umum terjadi sekitar dua minggu pertama kehidupan, dan cenderung menghilang pada akhir bulan kedua. Limfopenia sering ditemukan pada kasus dewasa namun kelainan tersebut tidak khas pada NLE.<sup>4</sup> Manifestasi hidrosefalus dan makrosefali juga mungkin dapat ditemukan seperti

kasus *aseptic meningitis* dan *myelopathy*, namun kasusnya masih jarang ditemukan. Inflamasi paru dapat disertai dengan peningkatan laju pernapasan (takipnea) dan/atau peningkatan denyut jantung (takikardia).<sup>1</sup>

Prognosis NLE dapat ditentukan melalui kombinasi gambaran klinis dan identifikasi antibodi yang terdapat dalam serum ibu atau bayi. Sekitar 90% kejadian NLE telah berkorelasi dengan adanya antibodi anti-Ro/SSA. Beberapa individu memiliki antibodi anti-La/SSB atau anti-U1RNP.<sup>1</sup> Pada kasus NLE sangat dianjurkan untuk dilakukan evaluasi terhadap antibodi tersebut.<sup>7</sup>

Tingkat keparahan luaran dan kematian NLE bergantung pada sistem organ yang terlibat. Kematian sangat tinggi terjadi pada kasus dengan gagal jantung kongestif oleh karena blok jantung bawaan atau *congenital heart block*, yang dapat disertai dengan kardiomiopati. Diperkirakan bahwa sekitar 57 hingga 66 persen kasus NLE yang disertai blok jantung bawaan memerlukan alat pacu jantung.<sup>1</sup> *Neonatal lupus erythematosus* (NLE) dapat berakibat fatal sehingga observasi sangat penting. Tujuan laporan kasus ini yaitu untuk menambah pengetahuan tentang manajemen dan luaran dari NLE.

## PRESENTASI KASUS

Seorang bayi laki-laki berusia 4 hari dirujuk dari Rumah Sakit A ke Rumah Sakit B dengan keluhan muntah darah dan memar. Pasien dirawat di rumah sakit karena memar yang muncul di kedua mata sejak lahir. Memar juga muncul pada area dada, perut dan paha. Gejala lain yang ditemukan adalah adanya ruam di pipi melintasi garis hidung yang berbentuk seperti kupu-kupu (*butterfly rash*). Saat berusia 3 hari kulit bayi tampak kuning selanjutnya pasien diberikan fototerapi dan saat usia 4 hari pasien dikeluhkan muntah darah kemudian fototerapi dihentikan. Pasien sudah buang air besar dan kecil saat berumur 1 hari.

Bayi lahir dengan usia kehamilan 41-42 minggu secara *section caesaria* dengan berat badan lahir 3060 gram, panjang lahir 51 cm dan lingkaran kepala 35 cm. Tidak ada riwayat sesak nafas atau kejang sejak lahir. Pasien telah mendapatkan injeksi vitamin K saat lahir. Pasien lahir dari

ibu dengan SLE yang telah terdiagnosis sejak 8 tahun yang lalu (tahun 2012) dan telah menjalani terapi SLE dengan minum metilprednisolon kurang lebih selama 2 tahun. Ayah tidak memiliki riwayat penyakit dan kedua orang tua pasien tidak memiliki hubungan darah. Pasien merupakan anak ketiga dari tiga bersaudara, semua saudara kandungnya sehat. Pasien didiagnosis bayi cukup bulan, sesuai masa kehamilan, observasi hematemesis, suspek sepsis neonatal awitan dini dan bayi dari ibu dengan SLE. Pasien kemudian diberikan tatalaksana pemasangan akses intravena (dextrose 10%), pipa orogastrik, puasa sementara, diberikan antibiotik ampicilin dan gentamisin intravena, injeksi vitamin K sebanyak tiga kali, transfusi *fresh frozen plasma* dan kriopresipitat. Pasien dirawat di rumah sakit A selama empat hari, kemudian dirujuk ke Rumah Sakit B untuk tatalaksana lebih lanjut.

Pada hari pertama perawatan di RS B pasien tampak letargis, tidak ditemukan adanya instabilitas suhu, sesak napas, dan kejang. Pemeriksaan fisik ditemukan *periorbital erythema* dan perdarahan subkonjungtiva pada kedua mata. Konjungtiva pucat dan ikterik tidak ditemukan. Manifestasi lain yang ditemukan yaitu *butterfly rash*, hematoma pada dada, perut dan paha. Pemeriksaan toraks didapatkan suara bronkovesikular tanpa mengi dan ronki, suara jantung normal dan tidak ditemukan adanya murmur. Pada pemeriksaan abdomen tidak ditemukan distensi dengan bunyi peristaltik normal, tidak ada pembesaran hati dan limpa. Pada pipa orogastrik tampak adanya produksi cairan berwarna kecoklatan. Pemeriksaan laboratorium menunjukkan hasil leukosit  $6,05 \times 10^3/\mu\text{L}$ ; neutrofil  $2,29 \times 10^3/\mu\text{L}$  (37,89%); limfosit  $2,43 \times 10^3/\mu\text{L}$  (40,25%); hemoglobin 14,12 g/dL; MCV 102,50 fL, MCH 36,29 pg, MCHC 35,41 g/dL, hematokrit 39,87%; trombosit  $238,10 \times 10^3/\mu\text{L}$ ; neutrofil rasio limfosit 0,94, IT ratio 0,250, prokalsitonin 0,18 ng/mL, retikulosit 2,6% dan hasil apusan darah tepi dengan kesimpulan anemia ringan normokromik normositik dan leukopenia. Faal hemostasis menunjukkan hasil PPT 20,5 detik; INR 1,8; APTT 50,1 detik. Hasil pemeriksaan bilirubin didapatkan

dengan bilirubin total adalah 9,80 mg/dL, bilirubin direk dan indirek masing-masing 0,97 mg/dL dan 8,83 mg/dL. Hasil SGOT 14,2 U/L; SGPT 8,40 U/L dan kadar gula darah 82 mg/dL. Foto *babygram* menunjukkan hasil dalam batas normal. Pasien didiagnosis dengan bayi cukup bulan, sesuai masa kehamilan, perdarahan gastrointestinal *et causa* suspek *neonatal lupus erythematosus* diagnosis banding dengan defisiensi vitamin K, suspek sepsis neonatal awitan dini. Tatalaksana pada pasien dengan pemberian IVFD D10% sesuai kebutuhan cairan rumatan dan puasa sementara, pemberian antibiotika lini pertama NICU yaitu ampicilin dan amikasin secara intravena, transfusi *fresh frozen plasma* dan dilakukan pemeriksaan kultur darah. Pasien kemudian dirawat di ruang neonatus level 2, dengan rencana konsultasi dengan divisi alergi imunologi dan kardiologi anak untuk skrining adanya blok jantung atau kelainan anatomi atau fisiologi lain.

Pada hari ketiga perawatan, pasien tidak tampak letargis, lebam di kedua mata membaik, tidak ada muntah darah, produksi selang orogastrik bening. Hasil evaluasi laboratorium adalah leukosit  $11,28 \times 10^3/\mu\text{L}$ ; neutrofil  $2,76 \times 10^3/\mu\text{L}$  (24,43%); limfosit  $6,40 \times 10^3/\mu\text{L}$  (56,71%); hemoglobin 15,1 g/dL; MCV 106,70 fL, MCH 34,83 pg, MCHC 32,63 g/dL, hematokrit 46%; trombosit  $393,90 \times 10^3/\mu\text{L}$ ; IT ratio 0,015; prokalsitonin 0,09 ng/mL; PPT 15,9 detik; INR 1,13; APTT 43,6 detik. Hasil konsultasi dengan divisi alergi-imunologi anak pasien dicurigai menderita lupus neonatal dan disarankan untuk melakukan evaluasi laboratorium yaitu titer ANA IF, C3, profil ANA dan Anti DS DNA. Divisi kardiologi anak

melakukan elektrokardiografi dengan hasil irama sinus, tidak ada pemanjangan interval PR dan tidak ditemukan blok AV pada EKG. Hasil ekokardiogram menunjukkan *paten foramen ovale* (PFO) dengan *left to right shunt*, *mild tricuspid regurgitation*, tidak ada efusi perikardial dan tidak ada blok jantung. Pasien direncanakan untuk dilakukan evaluasi ekokardiografi ulang saat berusia 3 bulan dan 1 tahun. Pasien juga dikonsultasikan ke departemen oftalmologi untuk evaluasi temuan memar pada kedua mata. Pasien kemudian didiagnosis dengan hematoma palpebra dan perdarahan subkonjungtiva di kedua mata. Pasien diberikan obat tetes mata yang mengandung sodium klorida dan kalium klorida. Pasien kemudian didiagnosis dengan perdarahan gastrointestinal *et causa* suspek *neonatal*



**Gambar 1.** Bayi laki-laki berusia 4 hari dengan periorbita hematoma pada kedua mata dan ruam kupu-kupu di pipinya.



**Gambar 2.** Hasil ekokardiografi saat pasien berusia 8 hari dengan hasil *paten foramen ovale* (PFO) *left to right shunt*, *mild tricuspid regurgitation*, tidak ada efusi perikardial.



**Gambar 3.** Pasien saat berusia 1 tahun tanpa adanya keluhan. Pertumbuhan dan perkembangannya sesuai dengan usianya.

*lupus erythematosus* ringan-sedang, *patent foramen ovale left to right shunt*, *mild tricuspid regurgitation*, hematoma palpebra dan perdarahan subkonjungtiva pada okular *dextra et sinistra*, suspek sepsis neonatal awitan dini. Pasien mulai diberikan tropik feeding secara oral, total parenteral nutrisi, melanjutkan antibiotika.

Pada hari ketujuh perawatan, pasien tampak lebih aktif, lebam di kedua mata membaik, ruam di pipi tidak bertambah dan muntah darah tidak ada. Hasil kultur darah dinyatakan tidak ada pertumbuhan kuman. Hasil titer ANA IF 1:100 dengan pola *speckled*, hasil ANA *profile* histon positif, anti DS DNA 60,7 IU/mL; dan C3 124,4 mg/dL. Berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisik dan laboratorium, pasien didiagnosis dengan lupus neonatal. Tidak ada tatalaksana khusus yang diberikan untuk pasien. Pada hari kedelapan perawatan antibiotik dihentikan, pasien diperbolehkan pulang dari rumah sakit dengan edukasi kepada orang tua untuk menjaga kesehatan bayi dan diperbolehkan untuk diberikan imunisasi sesuai jadwal.

Pada saat usia 3 bulan pasien datang kontrol tanpa keluhan. Hasil evaluasi ekokardiografi yaitu *paten foramen ovale*

dengan *left to right shunt* dan *mild tricuspid regurgitation*. Pasien tidak memerlukan tatalaksana khusus namun dijadwalkan untuk melakukan evaluasi ekokardiografi pada usia satu tahun. Saat usia 1 tahun, pasien kontrol kembali dengan tidak ada keluhan dan tumbuh kembangnya sesuai dengan usianya. Evaluasi ANA IF negatif dan hasil C3 165. Hasil evaluasi ekokardiografi tidak ada sisa *paten foramen ovale*. Tidak ada tatalaksana untuk pasien.

## PEMBAHASAN

*Neonatal Lupus Eritematosus* (NLE) adalah kelainan autoimun yang ditandai dengan keterlibatan kulit, jantung, dan sistemik yang terlihat pada anak dari ibu dengan autoantibodi terhadap Ro/SSA, La/SSB, dan ribonukleoprotein U1 (U1-RNP).<sup>1,8</sup> Hal tersebut merupakan hasil dari transmisi antibodi antinuklear (ANA) dan *extractable nuclear antigen antibodies* (ENA) maternal ke janin melalui plasenta. Tes antibodi antinuklear (ANA test) dapat digunakan sebagai alat skrining pada seseorang yang menunjukkan gejala atau yang dicurigai menderita lupus eritematosus. Sebanyak 40%-60% ibu dari kasus NLE tidak menunjukkan gejala.<sup>2</sup> Pada kasus ini, ibu pasien telah didiagnosis dengan SLE sejak 8 tahun yang lalu dan sempat menerima pengobatan metilprednisolon oral sebagai bagian dari terapi SLE selama 2 tahun.

Manifestasi klinis paling umum yang terkait dengan NLE adalah gangguan pada kulit, kardiovaskular, dan hepar.<sup>1</sup> Lesi kulit dapat terjadi saat lahir atau pada minggu awal kehidupan, dapat juga muncul setelah paparan radiasi matahari atau fototerapi. Lesi yang khas serupa dengan lupus eritematosus subakut yang terdiri dari morfologi *erythematous annular*. Manifestasi lain yang mungkin muncul adalah "*raccoon eyes*" atau eritema atau lebam pada wajah terutama di sekitar mata. Wajah dan kulit kepala adalah area yang paling sering terkena, diasumsikan karena merupakan area yang terbuka. Manifestasi ini cenderung menghilang secara spontan bersama dengan hilangnya antibodi ibu. Pada umumnya lesi yang menetap berupa hipopigmentasi atau hiperpigmentasi, namun akan menghilang dalam waktu beberapa bulan hingga tahun.<sup>9</sup> Pada kasus

ini, seorang bayi laki-laki datang dengan keluhan memar pada kedua mata sejak lahir dan muntah darah. Memar juga ditemukan pada dada, perut dan paha. Manifestasi kulit lain yang ditemukan adalah ruam kemerahan pada pipi yang melintasi hidung berbentuk seperti kupu-kupu (*butterfly rash*).

Pada NLE organ jantung adalah target lainnya yang dapat memengaruhi sistem konduksi dan mengakibatkan *congenital heart block* atau blok jantung bawaan yaitu manifestasi yang tidak umum terjadi pada SLE dewasa.<sup>10</sup> Manifestasi klinis yang paling sering dan berat ditemukan adalah blok atrioventrikular (AVB), yang umumnya terjadi permanen. Kerusakan sistem konduksi jantung awalnya terjadi pada saat dalam kandungan sejak usia kandungan 18 hingga 24 minggu. Jika terjadi inflamasi yang berat, mengakibatkan jaringan parut pada sistem konduksi dan blok jantung permanen.<sup>11</sup> Induksi apoptosis pada kultur kardiomyosit telah terbukti menghasilkan ekspresi antigen Ro/La pada permukaan sel untuk dikenali oleh antibodi ibu yang bersirkulasi. Antigen Ro juga dapat dideteksi di dalam jaringan hepar, usus, paru, otak dan darah.<sup>1</sup> Pada sebagian besar kasus, bila pasien mengalami manifestasi kulit, mereka tidak memiliki kelainan jantung dan begitupula sebaliknya, namun diperkirakan pada 10% kasus manifestasi tersebut dapat terjadi bersamaan. Manifestasi lain yang mungkin terlibat yaitu hematologi, hepar, dan, sistem saraf.<sup>10</sup> Pada kasus ini, hasil elektrokardiogram dalam batas normal dan tidak ditemukan AV blok. Hasil ekokardiogram adalah *paten foramen ovale left to right shunt*, *mild tricuspid regurgitation*.

Pasien dengan NLE dengan keterlibatan jantung harus dipantau secara teratur untuk mengevaluasi fungsi jantung dan memastikan apakah alat pacu jantung (*pacemaker*) diperlukan. Alat pacu jantung sering kali diperlukan bagi pasien yang tidak mampu mengkompensasi detak jantung yang lambat. Elektrokardiografi serial harus dilakukan untuk memantau adanya pemanjangan interval PR. Pada anak usia muda, jika manifestasi jantung yang dialami berat, perlu adanya pembatasan aktivitas fisik yang dilakukan.<sup>1</sup> Pada kasus ini hasil evaluasi

elektrokardiografi saat berusia 1 tahun tidak ada *patent foramen ovale* yang ditemukan dan pasien tidak memerlukan terapi.

Manifestasi sistemik lainnya terjadi pada 10%-20% kasus dan bersifat sementara yaitu gangguan hematologi seperti termasuk anemia hemolitik, leukopenia (neutropenia), dan trombositopenia. Manifestasi hepatobilier pada pasien dengan NLE terjadi sekitar 9%, dan sebanyak 80% pasien dengan keterlibatan hepar dikaitkan dengan kelainan jantung dan/atau kulit. Pasien dapat ditemukan dengan peningkatan enzim hati sebagai satu-satunya temuan laboratorium beberapa minggu setelah lahir. Sistem organ lain yang terlibat adalah paru-paru (pneumonia dan capillaritis), sistem osteoartikular (chondrodysplasia punctata), dan sistem saraf pusat (kejang, meningitis aseptik, makrosefali, dan hidrosefalus).<sup>11</sup> Dalam kasus ini, pasien tidak menunjukkan manifestasi tersebut. Pasien hanya ditemukan dengan pemanjangan faal hemostasis ringan.

Diagnosis dini sangat penting pada NLE untuk menghindari gejala sisa permanen dan bahkan kematian akibat komplikasi jantung.<sup>3</sup> Pada kasus ini pasien didiagnosis berdasarkan klinis bayi baru lahir, yang mengungkapkan antibodi anti-Ro/SSA dan anti-SSB/La melebihi 320 pada pasien dan ibu.<sup>10,11</sup> Diagnosis NLE ditegakkan dengan temuan klinis yang khas, disertai dengan adanya antibodi terkait NLE dalam serum ibu dan anak.<sup>1</sup> *Neonatal lupus erythematosus* yang tidak melibatkan manifestasi jantung, umumnya tidak memerlukan tatalaksana khusus, karena cenderung dapat sembuh secara spontan dalam satu tahun kehidupan bersamaan dengan penurunan autoantibodi yang bersirkulasi.<sup>12</sup> Pasien NLE dengan manifestasi kulit memerlukan tabir surya dan paparan sinar matahari harus dihindari dengan menggunakan pakaian yang dapat melindungi kulit. Lesi kulit pada NLE dapat diobati dengan kortikosteroid topikal ringan. Bayi dengan keterlibatan hati dan hematologi yang parah mungkin memerlukan pengobatan dengan kortikosteroid sistemik, imunoglobulin intravena, dan/atau agen immunosupresif.<sup>8</sup> Pada kasus ini, tidak ada tatalaksana khusus yang diberikan untuk NLE, pasien hanya diberikan pengobatan

sesuai dengan gejala yang dialami.

Pasien NLE dengan keterlibatan jantung memiliki risiko lebih tinggi menderita penyakit autoimun di akhir masa anak-anak atau saat dewasa. Literatur mengenai *follow-up* jangka panjang pada bayi NLE terbatas, namun 4 dari 57 bayi dalam sebuah penelitian NLE dengan manifestasi kulit yang diikuti selama rerata 77 bulan (1-204 bulan) dapat berkembang menjadi penyakit autoimun dalam bentuk *juvenile rheumatoid arthritis*, tiroiditis Hashimoto dan *Raynaud's phenomenon* serta terdapat laporan kasus SLE yang berkembang pada masa remaja.<sup>10</sup> Penelitian Yang dkk. mengenai NLE dengan keterlibatan kulit, jantung, hematologi, dan hepatobilier memiliki prognosis yang baik, dengan sebagian besar gejalanya sembuh pada akhir tahun pertama. Penderita dengan *complete congenital heart block* dapat terjadi secara menetap.<sup>13</sup> Kutaneus NLE dapat meninggalkan gejala sisa jangka panjang pada kulit.<sup>14</sup> Pada kasus ini saat usia 1 tahun, pasien tidak mengalami komplikasi dan tidak memiliki gejala sisa pada kulitnya.

Hal penting lain yang harus diperhatikan adalah pemberian edukasi dan informasi kepada Ibu pasien mengenai risiko munculnya penyakit autoimun di masa depan ketika tidak ada diagnosis sebelumnya dan peningkatan risiko manifestasi NLE dengan blok jantung pada kehamilan berikutnya, sehingga evaluasi kardiovaskular serial merupakan hal yang harus dilakukan.<sup>11</sup> Saxena dkk. melakukan penelitian yang menjelaskan dampak faktor risiko pada janin terhadap perkembangan morbiditas jantung di masa dewasa. Meskipun terbatas pada sejumlah kecil kasus, disfungsi jantung pada tahun pertama sering kali menjadi normal pada usia anak berikutnya.<sup>15</sup> Pada kasus ini kelaianan jantung pasien dipantau menggunakan ekokardiografi pada usia 0, 3, dan 12 bulan. Hasil ekokardiogram terakhir menunjukkan hasil tidak ditemukan adanya paten foramen ovale pada pasien.

## SIMPULAN

*Neonatal lupus erythematosus* (NLE) adalah kondisi yang berpotensi fatal, sehingga penting dilakukan pemantauan secara tepat dan berkala.

## KONFLIK KEPENTINGAN

Penulis menyatakan tidak ada konflik kepentingan terkait penerbitan laporan ini.

## PERSETUJUAN ETIK

Laporan kasus ini telah mendapatkan persetujuan mengenai data anonim yang digunakan untuk tujuan penelitian.

## KONTRIBUSI PENULIS

Semua penulis berkontribusi sama besar terhadap pelaksanaan dan penyusunan laporan kasus ini.

## PENDANAAN

Tidak ada pendanaan eksternal terkait dengan penelitian ini.

## DAFTAR PUSTAKA

- Hon KL, Leung AKC. Neonatal lupus erythematosus. Hindawi Publishing Corporation-Autoimmune Diseases. 2012; 1-6.
- Savino F, Viola S, Tarasco V et al. A neonatal lupus erythematosus: a cutaneous cases based update. Italian Journal of Pediatrics. 2016;42(1):1-5.
- Ramphul K, Meijas SG, Ramphul-Sicharam Y. Cutaneous neonatal lupus erythematosus: A Case Report. Cureus. 2018;10(2): 1-4.
- Lee LA. Cutaneous lupus in infancy and childhood. Lupus. 2010;19(9): 1112-7.
- Cheng CL, Galbraith S, Holland K. Congenital lupus erythematosus presenting at birth with widespread erosions, pancytopenia, and subsequent hepatobiliary disease. Pediatric Dermatology. 2010; 27(1):109-11.
- Silverman E, Jaeggi R. Non-cardiac manifestations of neonatal lupus erythematosus: Scandinavian Journal of Immunology. 2010; 72(3) 223-5.
- Hornberger LK, Rajaa NA. Spectrum of cardiac involvement in neonatal lupus. Scandinavian Journal of Immunology. 2010; 72(3):189-97.
- Wisuthsarewong W, Soongswang J, Chantor R. Neonatal lupus erythematosus: clinical character, investigation, and outcome. Pediatr Dermatol. 2011;28(2):115-21.
- Chacon RP, Ceballos LT, Cabrera RD, Perandones MT. Neonatal lupus erythematosus: A five-year case review. Reumatol Clin. 2014;10(3):170-1732.
- Chhahed PS, Savaskar SV, Bhoori NS, Bandichhode ST. Neonatal lupus erythematosus. 2017; 4(4): 631-4.
- A Karina Camillozzi Nogueira Freire<sup>1</sup>, Hannah Cade Guimarães<sup>1</sup>, Cristiane Aparecida Mendes<sup>1</sup> et al. Neonatal lupus: case report with exuberant findings. Residência Pediátrica 2018;8(3):147-150.
- Brucato A, Cimaz R, Caporali R, Ramoni V, Buyon J. Pregnancy outcomes in patients

- with autoimmune diseases and anti-Ro/SSA antibodies. *Clinical reviews in allergy & immunology*. 2011;40(1): 27-41.
13. Yang X. Clinical features, autoantibodies, and outcome of neonatal lupus erythematosus. *Fetal and Pediatric Pathology*.2020;1-6.
  14. Levy R, Briggs L, Silverman E, Pope E, Corrales IL. Cutaneous sequelae in neonatal lupus: a retrospective cohort study. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2019;1-20.
  15. Saxena A, Izmirly PM, Bomar RP, Golpanian R, Friedman D. Factors associated with long-term cardiac dysfunction in neonatal lupus. *Ann Rheum Dis*. 2019;0:1–8.



This work is licensed under a Creative Commons Attribution