



## Manifestasi Klinis dan Penatalaksanaan Vaskulitis

Rani Aprilita<sup>1</sup>, Mohamad Mimbar Topik<sup>2\*</sup>

<sup>1</sup>Mahasiswa Profesi Dokter, Fakultas Kedokteran Universitas Malikussaleh  
Aceh Utara, 24355, Indonesia

<sup>2</sup>Departemen Ilmu Penyakit Kulit dan Kelamin, RSU Cut Meutia,  
Aceh Utara, 2441, Indonesia

\*Corresponding Author : [drmimbar@unimal.ac.id](mailto:drmimbar@unimal.ac.id)

### Abstrak

Vaskulitis merupakan suatu peradangan pembuluh darah. Kerusakan pembuluh darah dapat disebabkan oleh mekanisme imunologi dan/atau inflamasi. Peradangan ini dapat terjadi pada arteri maupun vena, namun yang paling umum adalah vaskulitis pada arteri. Vaskulitis dikelompokkan menjadi vaskulitis primer dan sekunder. Penyebab vaskulitis masih idiopatik, namun telah diketahui bahwa sistem imun mempunyai peranan yang besar pada kerusakan jaringan akibat vaskulitis. Sistem imun pada orang dengan vaskulitis biasanya menjadi hiperaktif karena dirangsang oleh stimulus yang belum diketahui mengakibatkan terjadinya inflamasi. Manifestasi dari vaskulitis sangat erat hubungannya dengan klasifikasi vaskulitis. Klasifikasi vaskulitis ada tiga bagian besar yaitu vaskulitis pada pembuluh darah besar, sedang dan kecil. Klasifikasi tersebut nantinya akan bermanifestasi tergantung kepada arteri apa yang terjadi peradangan. Gejala klinis umum berupa demam, penurunan berat badan dan fatigue. Gejala spesifik dari vaskulitis tergantung kepada organ yang di suplai oleh arteri yang terjadi peradangan yang nantinya akan terjadi iskemia pada organ target tersebut. Penatalaksanaan dari vaskulitis pada umumnya sama, yaitu dengan pemberian glukokortikoid. Glukokortikoid yang digunakan berupa Prednison dengan dosis awal 0,5-1 mg/kg per hari atau 40-60 mg per hari. Penatalaksanaan lain meliputi antihistamin H1 untuk mengurangi keluhan dan mengurangi deposit kompleks imun, pilihan lain adalah obat anti inflamasi non steroid antara lain indometasin, kolkisin, dapson dan hidroklorokuin. Pada kasus yang tidak berespons dengan pengobatan tersebut dapat dipertimbangkan pemberian kortikosteroid sistemik, azatioprin, metotreksat, siklosporin, mofetil mikofenolat, siklofosamid, imunoglobulin intravena, plasmaferesis atau agen biologis.

**Kata Kunci :** Klasifikasi, manifestasi klinis, penatalaksanaan, vasculitis

### Abstract

*Vasculitis is an inflammation of the blood vessels. Blood vessel damage can be caused by immunological and/or inflammatory mechanisms. This inflammation can occur in arteries and veins, but the most common is vasculitis in the arteries. Vasculitis is grouped into primary and secondary vasculitis. The cause of vasculitis is still idiopathic, but it is known that the immune system has a large role in tissue damage due to vasculitis. The immune system in people with vasculitis usually becomes hyperactive because it is stimulated by an unknown stimulus resulting in inflammation. The manifestations of vasculitis are closely related to the classification of vasculitis. There are three major parts of vasculitis classification, namely vasculitis in large, medium and small blood vessels. The classification will later manifest depending on what arteries inflammation occurs. Common clinical symptoms include fever, weight loss and fatigue. The specific symptoms of vasculitis depend on the organ supplied by the artery where inflammation occurs which will later occur ischemia in the target organ. Management of vasculitis is generally the same, namely by administering glucocorticoids. Glucocorticoids used in the form of Prednison with an initial dose of 0.5-1 mg / kg per day or 40-60 mg per day. Other management includes H1 antihistamines to reduce complaints and reduce immune complex deposits, other options are non-steroidal anti-inflammatory drugs including indomethacin, colchicin, dapsone and hydroxychloroquine. In cases that do not respond to such treatment may be considered administration of systemic corticosteroids, azatioprin, methotrexate, cyclosporine, mycophenolic mofetils, cyclophosphamide, intravenous immunoglobulins, plasmapheresis or biological agents.*

**Keywords :** Classification, clinical manifestation, management, vasculitis



## **PENDAHULUAN**

Vaskulitis merupakan suatu kondisi terjadinya peradangan pada pembuluh darah. Penyakit ini dapat diamati dalam berbagai kondisi dan secara luas dapat dikelompokkan sebagai vaskulitis sekunder yaitu vaskulitis yang terjadi karena ada penyakit atau pemicu yang mendasarinya dan vaskulitis primer yaitu vaskulitis yang terjadi karena penyebab yang belum diketahui. Epidemiologi vaskulitis berhubungan erat dengan klasifikasi. Epidemiologi dan mortalitas vaskulitis berbeda berdasarkan penyebabnya baik vaskulitis sistemik maupun yang bukan. *Giant cell arteritis* paling banyak terjadi pada usia dewasa, sedangkan *Kawasaki disease* merupakan vaskulitis sistemik yang lebih sering ditemukan pada usia anak (1,2).

Sekitar 85% penderita *Kawasaki disease* adalah anak usia kurang dari 5 tahun. Epidemiologi penyakit ini ditemukan lebih tinggi pada Asia Utara-Timur. Insidensi per 100.000 populasi di Jepang sebesar 359 kasus, Korea Selatan 195 kasus, dan Taiwan 60 kasus. Vasculitis akibat etiologi lain sangat jarang terjadi dan memiliki angka insidensi yang lebih rendah dibandingkan *giant cell arteritis* dan *Kawasaki disease*. Insidensi *Takayasu arteritis* adalah 0,4–3,4 per 1 juta dan lebih banyak didiagnosis pada perempuan usia 10–40 tahun. *Polyarteritis nodosa* lebih sering terjadi pada kelompok usia 40–60 tahun dengan insidensi 0,9–8,0 per 1 juta di Eropa. *Antineutrophil Cytoplasmic Antibody (ANCA)-associated vasculitis* mengalami peningkatan insidensi dalam 40 tahun terakhir, dengan insidensi 33 per 1 juta di Amerika Serikat dan 24,7 per 1 juta di Norwegia. *Granulomatosis dengan polyangiitis* merupakan keadaan yang jarang terjadi pada anak dengan insidensi penyakit sebesar 1 per 1 juta anak (3,4).

## **PEMBAHASAN**

### **A. Defenisi**

Vaskulitis atau Angiitis nekrotikans terdiri dari beragam kelompok kelainan yang didasari oleh adanya gabungan peradangan dan nekrosis pembuluh darah. Kerusakan pembuluh darah dapat disebabkan oleh mekanisme imunologi dan/atau inflamasi. Sindrom klinis didasarkan pada kriteria yang mencakup gambaran umum dan perubahan histopatologis lesi vaskular, kaliber pembuluh darah yang terkena, frekuensi keterlibatan organ tertentu, dan kelainan laboratorium. Vaskulitis nekrotikans mungkin merupakan penyakit primer, dapat berkembang sebagai ciri kelainan sistemik, atau mungkin bersifat idiopatik (5,6).

Vaskulitis nekrotikans pada kulit terutama melibatkan venula dan dikenal sebagai Cutaneus Nekrotikan Venulitis/Vaskulitis (CNV). Terjadinya CNV yang berhubungan dengan keterlibatan sistemik pembuluh darah kecil disebut angiiitis/vaskulitis hipersensitivitas, poliangiitis sistemik, dan poliangiitis mikroskopis. CNV mungkin hanya terbatas pada kulit yang dapat terjadi karena penyakit kronis yang mendasarinya dan terkadang dapat dipicu oleh infeksi atau obat-obatan, atau bisa terjadi karena alasan yang tidak diketahui (5).

## B. Insidensi

Epidemiologi vaskulitis berhubungan erat dengan klasifikasi. Untuk memperkirakan secara akurat terjadinya suatu kondisi pada populasi mana pun, penting bagi pasien untuk dapat diklasifikasikan secara akurat. Epidemiologi dan mortalitas vaskulitis berbeda berdasarkan penyebabnya. *Giant cell arteritis* paling banyak terjadi pada usia dewasa, sedangkan *Kawasaki disease* lebih sering ditemukan pada usia anak (2). Insiden keseluruhan vaskulitis sistemik primer per tahun adalah sekitar 20 hingga 40/juta, menurut penelitian di Eropa dan Amerika Serikat. GCA adalah yang paling umum di antara vaskulitida primer, dengan kejadian tahunan (pada populasi individu berusia minimal 50 tahun) sekitar 240 per juta. Granulomatosis dengan poliangiitis (GPA), poliangiitis mikroskopis (MPA), dan sindrom *Churg-Strauss* telah dilaporkan dengan insiden antara 1 hingga 10 per juta (4). Penyakit ini dapat mengenai semua umur. Pada anak-anak, vaskulitis yang sering ditemukan adalah *Henoch-Schonlein* purpura. Sedangkan vaskulitis yang terkait *Antineutrophil cytoplasmic antibody* (ANCA) sering pada pasien berusia di atas 50 tahun (5).

## C. Klasifikasi dan Manifestasi Klinis

Vaskulitis dapat merupakan suatu kondisi primer yang sifatnya idiopatik serta dapat berupa sekunder yaitu suatu vaskulitis yang didasari oleh penyakit lain. Salah satu klasifikasi vaskulitis adalah sebagai berikut (5) :

### 1) Vaskulitis pada pembuluh darah kecil

#### a. Hypersensitivity vasculitis (to drug or infection)

Hypersensitivity vasculitis adalah reaksi ekstrem terhadap obat, infeksi, atau benda asing. Hal ini menyebabkan peradangan dan kerusakan pembuluh darah, terutama di kulit. Istilah ini tidak banyak digunakan saat ini karena nama yang lebih spesifik dianggap lebih tepat. Gejala klinis utama yaitu adanya reaksi alergi yang bermanifestasi

menjadi ptekie dibagian kulit. Biasanya pasien juga mengeluhkan adanya demam, lemas, mialgia dan arthralgia. Lesi kulit mungkin muncul sebagai lesi khas, yaitu palpable purpura, istilah yang menggambarkan petechiae yang dapat diraba, terlihat merah terang, dengan macula yang berbatas tegas, papul di tengah, titik seperti perdarahan (petechiae karena kelainan koagulasi atau trombositopenia dengan macula yang tidak dapat teraba) dapat ditemukan urtikaria (6).

#### **b. Vaskulitis urtikaria**

Kondisi ini paling sering mengenai wanita dan mungkin berhubungan dengan serum sickness, kelainan jaringan ikat, kondisi hematologi dan keganasan, infeksi, atau mungkin idiopatik. Gejala yang muncul dapat berupa Bintik-bintik eritematosa dan indurasi dengan fokus purpura; mungkin berhubungan dengan eritema makula, angioedema, livedo reticularis, nodul dan bula; bertahan selama 5 hari; episode mungkin kronis dan berulang (5).

#### **2) Henoch–Schoenlein purpura (IgA vasculitis)**

Henoch–Schoenlein purpura adalah sindrom klinis yang disebabkan oleh vaskulitis pembuluh darah kecil sistemik yang ditandai dengan lesi kulit spesifik berupa purpura nontrombositopenik, arthritis atau artralgia, nyeri abdomen atau perdarahan gastrointestinal dan kadang-kadang nefritis atau hematuria (5).

#### **3) ANCA+ Vasculitis**

ANCA (anti-neutrophil cytoplasmic antibodies) adalah kelompok heterogen kondisi autoimun langka yang menyebabkan peradangan pembuluh darah dengan berbagai manifestasi. ANCA terdiri dari tiga penyakit utama, yaitu (7) :

- Poliangiitis mikroskopis (MPA/ microscopic polyangiitis) : Antibodi ANCA menyebabkan peradangan dan pembengkakan pada pembuluh darah kecil di satu atau lebih tempat di tubuh. Hal tersebut dapat terjadi di ginjal, paru-paru, kulit, atau di tempat lain. Terkadang hanya ginjal yang terpengaruh dan disebut sebagai “renal limited vasculitis”.
- Granulomatosis dengan polyangiitis (GPA; sebelumnya dikenal sebagai Wegener granulomatosis) : Antibodi ANCA menyebabkan peradangan dan pembengkakan pada pembuluh darah kecil. Vaskulitis ANCA jenis ini sering menyerang paru-paru dan/atau sinus.

- Granulomatosis eosinofilik dengan poliangiitis (EGPA/eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, sebelumnya disebut Churg-Strauss): mirip dengan GPA, kondisi ini sering mengenai paru-paru dan/atau sinus.

#### 4) **Connective-tissue disease associated**

Connective-tissue disease associated (juga dikenal sebagai penyakit rematologi, pembuluh darah kolagen, atau penyakit autoimun) termasuk skleroderma, artritis reumatoid, sindrom Sjogren, lupus eritematosus sistemik, polimiositis, dermatomiositis, dan penyakit jaringan ikat campuran (8).

#### 5) **Vaskulitis pada pembuluh darah sedang**

##### a. **Polyarteritis nodosa**

Polyarteritis nodosa adalah suatu vaskulitis nekrotikans sistemik yang pertama kali dijelaskan pada tahun 1866 oleh Adolph Kussmaul dan Rudolph Maier. Penyakit ini biasanya menyerang pembuluh arteri berukuran sedang, namun bisa juga menyerang pembuluh arteri berukuran kecil. Kondisi ini merupakan bagian dari proses penyakit sistemik; meskipun ada bentuk penyakit terbatas yang disebut polyarteritis nodosa kulit (CPAN/Cutaneus Polyarteritis nodosa). Bahkan dengan bentuk penyakit yang terbatas, terdapat morbiditas yang signifikan akibat ulserasi, iskemia, dan nodul kulit yang nyeri. Meskipun jarang, pasien dengan CPAN dapat berkembang menjadi polyarteritis nodosa sistemik. Manifestasi klinis kasus ini biasanya tergantung kepada organ target dari pembuluh darah yang terinfeksi. Misalnya apabila terjadi pada arteri renalis maka manifestasi klinisnya berupa peningkatan tekanan darah, apabila mengenai arteri mesenterika maka manifestasi klinisnya berupa nyeri abdomen dan pendarahan intraabdominal dan apabila terjadi pada arteri-arteri yang memperdarahi kulit akan terjadi lesi kulit (9).

##### b. **Levamisole hypersensitivity**

Levamisole pertama kali diperkenalkan sebagai anthelmintik, tetapi karena obat tersebut sekarang diketahui memiliki sifat anti-energi, dan kemampuan untuk menormalkan fungsi makrofag dan mikrofas yang rusak. Pengamatan awal menunjukkan bahwa Levamisole dapat ditoleransi dengan baik oleh sebagian besar pasien, namun akhir-akhir ini muncul efek samping yang serius termasuk granulositopenia yang biasanya bersifat sementara, namun terbukti berakibat fatal dalam beberapa kasus. Pasien juga dapat mengalami mual, kehilangan rasa, penurunan

berat badan, dan rangsangan serta erupsi pada kulit (10,11).

**c. Macular arteritis**

Macular arteritis juga dikenal sebagai arteritis trombofilik limfositik, adalah vaskulitis limfositik pembuluh darah sedang langka yang menyerang kulit. Ciri khasnya adalah makula multipel, tanpa gejala, hiperpigmentasi pada ekstremitas bawah, atau sebagai livedo racemosa yang persisten dan tersebar luas. Macular arteritis memiliki progresifitas penyakit yang lambat tanpa ada bukti keterlibatan sistemik (12).

**d. Kawasaki disease**

Kawasaki disease merupakan vaskulitis sistemik yang paling umum terjadi pada anak-anak, dengan insiden tertinggi dilaporkan pada usia <5 tahun. Penyakit ini merupakan penyakit akut yang dapat sembuh dengan sendirinya, terutama mengenai pembuluh darah berukuran sedang, terutama arteri koroner, yang mengakibatkan aneurisma arteri koroner serta peradangan pada miokardium. Akibatnya, Kawasaki disease merupakan penyebab utama penyakit jantung anak. Penyakit langka ini ditandai dengan peradangan pada pembuluh darah di seluruh tubuh. Tidak ada tes khusus untuk Penyakit Kawasaki. Diagnosis dapat ditegakkan berdasarkan kumpulan gejala. Pasien dengan Penyakit Kawasaki mengeluhkan adanya demam yang tinggi sekitar 38-40<sup>0</sup>C, mata merah, bibir merah seperti darah, lidah seperti strawberry, kemerahan pada kulit, pembesaran kelenjar, dan kaki bengkak (13,14).

**6) Vaskulitis pada pembuluh darah besar**

**a. Giant Cell Arteritis**

*Giant Cell Arteritis* (GCA) adalah bentuk vaskulitis paling umum yang terjadi pada orang dewasa. Hampir semua pasien yang menderita *Giant Cell Arteritis* berusia di atas 50 tahun. GCA umumnya menyebabkan sakit kepala, nyeri sendi, nyeri wajah, demam, dan kesulitan penglihatan, dan terkadang kehilangan penglihatan permanen pada salah satu atau kedua mata. Karena penyakit ini relatif jarang terjadi dan karena penyakit ini dapat menyebabkan banyak gejala yang berbeda, diagnosis GCA mungkin sulit ditegakkan. Dengan terapi yang tepat, GCA adalah penyakit yang dapat diobati, dikendalikan, dan seringkali dapat disembuhkan. Penyakit ini dulu disebut “arteritis temporal” karena arteri temporal, yang mengalir di sepanjang sisi kepala tepat di depan telinga (hingga pelipis) dapat mengalami peradangan. Namun kemudian, penyakit ini juga dapat mengenai pembuluh darah besar lain yaitu aorta dan cabang-cabangnya yang juga bisa mengalami peradangan. Istilah “*Giant Cell Arteritis*” sering digunakan karena ketika seseorang

melihat biopsi arteri temporal yang meradang di bawah mikroskop, maka akan terlihat sel-sel besar atau “raksasa” (15).

#### **b. Takayasu Arteritis**

Arteritis Takayasu adalah kondisi peradangan sistemik yang menyebabkan kerusakan pada arteri sedang dan besar serta cabang-cabangnya. Hal ini terjadi terutama pada wanita muda Asia. Biasanya melibatkan aorta dan cabang-cabang utamanya, terutama arteri ginjal, arteri karotis, dan arteri subklavia, dan menyebabkan stenosis, oklusi, atau degenerasi aneurisma pada arteri besar ini. Kelainan pada imunitas seluler tampaknya menjadi patogenesis utama penyakit ini, namun etiologinya masih belum diketahui. Diagnosis ditegakkan berdasarkan kecurigaan dan temuan arteriografi. Pengobatan biasanya dimulai dengan penatalaksanaan medis menggunakan kortikosteroid; namun, penatalaksanaan bedah menjadi lebih umum akhir-akhir ini karena temuan yang menunjukkan kurangnya regresi penyakit dan tingginya tingkat kekambuhan hanya dengan penatalaksanaan medis saja. Etiologi arteritis Takayasu sebagian besar tidak diketahui. Pada intinya, penyakit ini merupakan penyakit peradangan, dan diperkirakan bahwa imunitas yang diperantarai sel autoimun mungkin bertanggung jawab atas penyakit ini. Penebalan fibrosa transmural pada dinding arteri inilah yang pada akhirnya menyebabkan perubahan iskemik dan pembentukan area pseudoaneurisma yang bergantian (16).

#### **D. Diagnosis**

Diagnosis vaskulitis dapat disesuaikan dengan klasifikasi dan penyebab yang mendasarinya. Namun secara umum, kelainannya polimorf yang utama pada vaskulitis adalah palpable purpura berbentuk papul purpura multipel, lesi juga dapat berupa plak, urtika, angioedema, pustul, vesikel, bula, ulkus, nekrosis dan livido retikularis. Bila mengenai pembuluh darah sedang dapat berupa nodus eritematosa. Kadang terdapat edema subkutan di bawah lesi dermal. Tempat predileksinya di ekstremitas bawah, punggung dan bokong. Lama lesi bertahan antara 1-4 minggu namun dapat berulang secara episodik berminggu-minggu atau tahunan. Keluhannya dapat gatal atau rasa terbakar, kadang nyeri. Pada waktu timbul dapat disertai demam, malese, artralgia dan mialgia. Keterlibatan pembuluh darah kecil lain dapat ditemukan pada sinovia, saluran cerna, otot lurik, saraf tepi dan ginjal (5).

## **E. Penatalaksanaan**

Pendekatan terapi dapat dibagi menjadi menghilangkan antigen, mengobati penyakit yang mendasari dan mengatasi CNV. Pada kasus yang dicetuskan infeksi atau obat, dengan menghilangkan faktor tersebut maka akan terjadi resolusi dari lesi kulit. Pengobatan penyakit sistemik/kronik yang mendasari akan memperbaiki lesi kulit. Pemilihan obat lini pertama Glukokortikoid oral mungkin diperlukan untuk kondisi vasculitis yang bersifat sangat menyakitkan dengan manifestasi klinis berupa ulseratif atau pada CNV yang cukup parah untuk mempercepat resolusi. Glukokortikoid yang digunakan berupa Prednison dengan dosis awal 0,5-1 mg/kg per hari (17).

Penggunaan dapson pada dosis mulai dari 50-200 mg/hari juga dapat diberikan di beberapa kasus vasculitis. Dosis target untuk vaskulitis kulit biasanya 100-150 mg/hari. Terapi ini sering diberikan sendiri tetapi juga dapat dikombinasikan dengan colchicine. Skrining untuk defisiensi glukosa-6-fosfat dehidrogenase harus dilakukan sebelum memulai pengobatan. Pemantauan laboratorium secara teratur diperlukan untuk mencari bukti anemia yang signifikan; beberapa derajat anemia sering terjadi bahkan tanpa adanya hemolisis. Azathioprine merupakan obat immunosupresif yang paling sering diberikan pada kasus vaskulitis dengan dosis 2 mg/kg/hari. Penggunaannya yang sukses untuk vaskulitis kulit juga telah dilaporkan, dan digunakan secara teratur dalam pengobatan berbagai jenis vaskulitis sistemik (17).

Pada kasus vaskulitis yang lebih parah atau gagal terapi yang telah dipaparkan, pilihan alternatif harus dipertimbangkan. Tergantung pada tingkat keparahan gejala, obat immunosupresif yang lebih agresif mungkin diperlukan. Dengan tidak adanya data berkualitas tinggi untuk memandu manajemen, bagaimanapun, komorbiditas pasien dan potensi toksisitas harus dipertimbangkan. Methotrexate (15-25 mg/minggu) telah dilaporkan efektif untuk pengobatan vaskulitis kulit yang berhubungan dengan penyakit autoimun. Ini biasanya dianggap sebagai bagian dari tangga pengobatan untuk cPAN, terutama mereka yang menderita penyakit ulseratif, yang merupakan penanda perjalanan penyakit kambuhan dan kebutuhan akan immunosupresi yang lebih agresif. Selain itu penggunaan mycophenolate mofetil (2-3 g/hari) adalah pilihan terapi lain untuk pasien dengan vaskulitis pembuluh darah kecil kulit. Ini mungkin sangat berguna untuk pasien dengan vaskulitis IgA atau vaskulitis urtikaria hipokomplementemik (antibodi anti-C1q) (17).

Pengobatan CNV meliputi antihistamin H1 untuk mengurangi keluhan dan mengurangi deposit kompleks imun, pilihan lain adalah obat anti inflamasi non steroid antara lain indometasin, kolkisin, dapson dan hidroksiklorokuin. Pada kasus yang tidak



berespons dengan pengobatan tersebut dapat dipertimbangkan pemberian kortikosteroid sistemik, azatioprin, metotreksat, siklosporin, mofetil mikofenolat, siklofosfamid, imunoglobulin intravena, plasmaferesis atau agen biologik. Namun penting untuk diperhatikan efek samping yang berat dan berbahaya dapat ditimbulkan oleh obat-obat tersebut. Kortikosteroid diberikan dengan dosis ekuivalen prednison 60 mg sehari tapering off lambat (4).

Pengobatan CNV bergantung pada analisis tingkat kerusakan pada kulit serta toksisitas dan efek samping dari agen terapeutik. Antihistamin H1 digunakan pada pasien dengan *palpable purpura* untuk meringankan gejala lesi dan mengurangi deposisi jaringan kompleks imun yang bersirkulasi. Agen antiinflamasi nonsteroid dapat dikombinasikan dengan antihistamin H1. Pemberian terapi tergantung pada respon terapeutik, colchicine dapat ditambahkan atau diganti dengan agen lain. Jika tidak ada respons terapeutik dalam penggunaan agen-agen tersebut, maka keputusan untuk menghentikan atau mengganti pengobatan harus segera dilakukan. Hal ini karena obat golongan glukokortikoid sistemik, azathioprine, metotreksat, siklosporin, mikofenolat mofetil, siklofosfamid, plasmaferesis, imunoglobulin intravena, infliximab, adalimumab, etanercept, dan rituximab berhubungan dengan efek samping yang serius. Meskipun semua agen ini dilaporkan bermanfaat bagi beberapa pasien, uji klinis terkontrol belum tersedia. Pemberian interferon- $\alpha$  berhubungan dengan pembersihan vaskulitis kulit pada pasien dengan infeksi virus hepatitis C (5).

## F. Prognosis dan Komplikasi

Prognosis bergantung pada penyebab, bila dicetuskan obat, setelah obat dihentikan kelainan kulit akan cenderung menyembuh. Bila disebabkan infeksi prognosisnya baik setelah infeksi diobati. Pada kasus yang disebabkan penyakit kronik/ sistemik sesuai dengan hasil pengobatan penyakit yang mendasarinya. Kekambuhan dapat terjadi untuk beberapa minggu sampai beberapa tahun (4).

Komplikasi vaskulitis bergantung pada jenis pembuluh darah yang terlibat. Keterlibatan pembuluh darah besar dengan vaskulitida seperti GCA (Giant Cell Arteritis), Takayasu, atau Kawasaki dapat menyebabkan komplikasi seperti infark miokard akut dan stroke, termasuk iskemia arteri kranial seperti arteri oftalmikus, iskemia mesenterika, sindrom aorta (termasuk diseksi atau hematoma intramural) atau kritis. iskemia ekstremitas. Komplikasi vaskulitis pembuluh darah kecil yang mengancam jiwa termasuk perdarahan alveolar, gagal ginjal, dan iskemia usus. Pembentukan aneurisma diketahui merupakan komplikasi GCA, poliarteritis nodosa, dan penyakit Behcet. *Deep Vein Thrombosis* dan

emboli paru juga dapat menjadi salah satu komplikasi (1,18).

Durasi pengobatan yang diperlukan untuk vaskulitis terbatas kulit tidak diketahui. Mungkin diperlukan beberapa minggu untuk terapi tertentu untuk diterapkan. Setelah respons tercapai, keputusan untuk mengurangi dan akhirnya menghentikan terapi harus dibuat berdasarkan kasus per kasus, tergantung pada tingkat keparahan gejala sebelumnya dan efek samping terapi. Secara umum, masuk akal untuk mempertimbangkan pengurangan setelah vaskulitis kulit telah dalam remisi selama 3-6 bulan, tetapi tidak ada data untuk memandu pengambilan keputusan (17).

## **KESIMPULAN**

Vaskulitis atau Angiitis nekrotikans terdiri dari beragam kelompok kelainan yang didasari oleh adanya gabungan peradangan dan nekrosis pembuluh darah. Kerusakan pembuluh darah dapat disebabkan oleh mekanisme imunologi dan/atau inflamasi. Diagnosis vaskulitis dapat disesuaikan dengan penyebab yang mendasarinya. Namun secara umum, kelainannya polimorf yang utama pada vaskulitis adalah palpable purpura berbentuk papul purpura multipel, lesi juga dapat berupa plak, urtika, angioedema, pustul, vesikel, bula, ulkus, nekrosis dan livido retikularis. Pendekatan terapi dapat dibagi menjadi menghilangkan antigen, dan mengobati penyakit yang mendasarinya. Penatalaksanaan pada umumnya dari vaskulitis ini sama yaitu dengan pemberian glukokortikoid. Glukokortikoid yang digunakan berupa Prednison dengan dosis awal 0,5-1 mg/kg per hari atau 40-60 mg per hari.

## **Daftar Pustaka**

1. Shraddha Jatwani AG. Vasculitis. Treasure Island (FL):StatPearls: NCBI; 2023.
2. Ecclestone T, Watts RA. Classification and epidemiology of vasculitis: Emerging concepts. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2023;(1521–6942).
3. Eran Shavit, Afsaneh Alavi RGS. Vasculitis. NCBI. 2018;17(4).
4. Sri Linuwih SW. Menaldi. dkk. Ilmu Penyakit Kulit dan Kelamin. 7th ed. Jakarta: FKUI; 2019. 59–65 p p.
5. Sewon Kang, Masayuki Amagai, Anna L. Bruckner, Alexander H. Enk, David J. Margolis, Amy J. McMichael JSO. Fitzpatrick's Dermatology. 9th ed. New York: McGraw-Hill Education; 2019. Capter 138.
6. Khetan P, Sethuraman G, Khaitan BK, Sharma VK, Gupta R, Dinda AK, et al. An aetiological & clinicopathological study on cutaneous vasculitis. *Indian J Med Res.* 2012;135(1):107–13.
7. Abdallah Qasim JBP. ANCA Positive Vasculitis. StatPearls: NCBI; 2023.

8. Didier K, Bolko L, Giusti D, Toquet S, Robbins A, Antonicelli F, et al. Autoantibodies associated with connective tissue diseases: What meaning for clinicians? *Front Immunol.* 2018;9(MAR):1–20.
9. Monica Stanton VT. *Polyarteritis Nodosa.* Treasure Island (FL): StatPearls: NCBI; 2023.
10. L Secher, H Permin, P S Skov, S Ullman PH. Levamisole-induced hypersensitivity. *NCBI.* 2018;58(4):372–4.
11. Pgy CH, Kronfli N, Pgy MPH, Azzam K, Facp M, Frcpc MP. Breaking-Out Bad : A Case of Levamisole-Induced Vasculitis. 2015;10(2):50–2.
12. Heymann WR. Coming To Grips With Lymphocytic Thrombophilic Arteritis. *Am Acad Dermatology Assoc.* 2022;4(20).
13. Low T, McCrindle BW, Mueller B, Fan CPS, Somerset E, O’Shea S, et al. Associations between the spatiotemporal distribution of Kawasaki disease and environmental factors: evidence supporting a multifactorial etiologic model. *Sci Rep.* 2021;11(1):1–13.
14. Kawasaki Kids Foundation. *Kawasaki Disease Symptoms.* Kawasaki Kids Found. 2018;
15. Margaux Nysa, Frédéric Van der Cruyssen, Karel David CP. A case of giant cell arteritis and polymyalgia rheumaticamisdiagnosed as temporomandibular dysfunction. *Oral Sci Int.* 2018;106:5.
16. Lala BTNSV. *Takayasu Arteritis.* Treasure Island (FL):StatPearls: NCBI; 2023.
17. Robert G. Micheletti CP. Management of cutaneous vasculitis. *Q Med Rev.* 2020;49(3).
18. Catherine King, Lorraine Harper ML. *The complications of vasculitis and its treatment.* Elsevier. 2018;32(1):125–36.