
Penilaian Aktivitas Penyakit Lupus Eritematosus Sistemik dengan Skor SLEDAI di Departemen Ilmu Kesehatan Anak RSCM

Anisah M. Saleh, Nia Kurniati, Badriul Hegar Syarif

Departemen Ilmu Kesehatan Anak Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia/RS Dr. Cipto Mangunkusumo, Jakarta

Latar belakang. Keberhasilan tata laksana penyakit lupus eritematosus sistemik (LES) memerlukan pemantauan tertentu. Skor *systemic lupus erythematosus disease activity index* (SLEDAI) adalah alat ukur yang dapat digunakan untuk tata laksana sehari-hari. Saat ini belum ada data mengenai pemantauan aktivitas penyakit LES anak menggunakan skor SLEDAI dengan rentang waktu tertentu.

Tujuan. Memantau aktivitas penyakit LES anak dengan skor SLEDAI setiap 3 bulan selama satu tahun pengamatan.

Metode. Studi deskriptif retrospektif menggunakan data rekam medik dari 01 Juli 2005 sampai dengan 31 Juli 2013.

Hasil. Tigapuluh rekam medik memenuhi kriteria penelitian. Manifestasi awal tersering berdasarkan skor SLEDAI adalah artritis, *rash*, demam, peningkatan dsDNA, dan komplemen darah rendah. Perubahan skor SLEDAI terutama terlihat pada pengamatan antara bulan ke-0 dengan bulan ke-3. Pada awal pengamatan, mayoritas pasien termasuk *high activity*, tetapi pada akhir pengamatan menjadi *no activity*.

Kesimpulan. Penilaian skor SLEDAI setiap 3 bulan dapat digunakan untuk memantau aktivitas penyakit LES anak. **Sari Pediatri** 2014;16(4):292-8.

Kata kunci: lupus eritematosus sistemik, aktivitas penyakit, SLEDAI

Penyakit lupus eritematosus sistemik (LES) adalah penyakit autoimun dengan spektrum bervariasi dan melibatkan berbagai organ. Penyakit ini merupakan sindrom klinis yang didasari disregulasi sistem imun dan ditandai oleh

pembentukan auto-antibodi antinukleus (ANA), terutama anti *doublestranded DNA* (antidsDNA) yang selanjutnya akan membentuk kompleks imun dan terjadi inflamasi serta kerusakan jaringan.¹⁻⁴ Pada anak, insiden LES mencapai 10–20 kasus per 100.000 anak dan umumnya lebih sering ditemukan pada anak perempuan di atas usia 10 tahun.^{5,6} Selama periode 1997–2007 didapat 36 kasus LES di Departemen Ilmu Kesehatan Anak (IKA) Rumah Sakit Dr. Cipto Mangunkusumo (RSCM), 29 di antaranya adalah anak pe-

Alamat korespondensi:

Dr. Anisah M. Saleh, Sp.A. Departemen Ilmu Kesehatan Anak Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia-Rumah Sakit Cipto Mangunkusumo Jl. Salemba 06 Jakarta. Telp. (021) 3907742. E-mail: nis_ms@yahoo.co.id

rempuan dengan rasio anak perempuan dibandingkan laki-laki 3,6:1.¹

Perjalanan penyakit LES bersifat episodik yang ditandai oleh fase remisi dan *flare*. Pada penyakit ini tidak ditemukan manifestasi klinis atau laboratorium yang secara tunggal dapat merepresentasikan derajat aktivitas penyakit pada suatu waktu. Penentuan aktivitas penyakit LES melalui pemantauan jangka panjang memiliki peran penting dalam menentukan jenis dan dosis obat serta mencegah timbulnya penyulit.⁷ Mengingat LES memerlukan pengobatan jangka panjang maka dibutuhkan perangkat yang dapat mengevaluasi penyakit LES.^{1,4}

Terdapat berbagai sistem yang dapat digunakan untuk menilai aktivitas LES yang mengombinasikan kondisi klinis dan hasil laboratorium, antara lain *the systemic lupus activity measure* (SLAM), *systemic lupus erythematosus disease activity index* (SLEDAI), *the European consensus lupus activity measurement* (ECLAM) dan *the British isles lupus assessment group* (BILAG).³ Secara keseluruhan, semua jenis sistem skor ini akurat dan *reliable*, tetapi sistem skor yang praktis dan banyak digunakan dalam aplikasi klinis adalah SLEDAI.³ Sistem skor SLEDAI mudah digunakan, bahkan pada pemantau pemula sekalipun.^{3,4} Sistem ini memiliki jumlah variabel yang relatif sedikit dan sederhana sehingga dapat diselesaikan dalam waktu sekitar 2 menit. Setiap variabel telah

didefinisikan dengan jelas sehingga perbedaan persepsi pengisi formulir menjadi minimal. Skor SLEDAI juga sensitif terhadap perubahan aktivitas penyakit.⁸⁻¹³

Pemantauan skor SLEDAI dapat dilakukan setiap 3–6 bulan atau ketika terdapat perubahan aktivitas penyakit.¹ Penelitian pada pasien LES dewasa yang dilakukan Ibanez dkk,¹⁴ menunjukkan bahwa pengamatan SLEDAI setiap 3 bulan memberikan estimasi aktivitas penyakit LES lebih baik dalam hal mendeteksi kejadian *flare* dibandingkan pengamatan setiap 6 atau 12 bulan. Skor SLEDAI belum merupakan standar klinis praktis yang digunakan dengan interval waktu tertentu di Departemen Ilmu Kesehatan Anak (IKA) Rumah Sakit Cipto Mangunkusumo (RSCM). Oleh karena itu, penelitian pemantauan aktivitas penyakit LES dilakukan dengan menggunakan skor SLEDAI setiap 3 bulan di Indonesia.

Metode

Penelitian deskriptif retrospektif dilakukan di Departemen IKA RSCM menggunakan rekam medik dari 1 Juli 2005 sampai dengan 31 Juli 2013. Kriteria inklusi adalah usia 0–18 tahun dan didiagnosis LES berdasarkan kriteria ACR, pasien berada dalam pemantauan selama setahun. Kasus yang rekam mediknya tidak lengkap dan tidak kontrol lebih

Tabel 1. Karakteristik subjek penelitian

Karakteristik	n = 30
Jenis kelamin	
Laki-laki	1
Perempuan	29
Usia saat awitan gejala (tahun, rerata (SD))	11,23 (SD 2,88)
5–10	9
10–18	21
Usia saat diagnosis (tahun, rerata (SD))	11,79 (SD 2,69)
5–10	8
10–18	22
Rentang waktu diagnosis (bulan, median (rentang))	3 (1–84)
0–5	19
5–10	8
lebih dari 10	3
Terapi inisial	
Kortikosteroid	26
Prednison	9
Metilprednisolon	17
Kombinasi kortikosteroid dengan imunosupresan	4
Siklofosfamid	2
<i>Mycophenolate mofetil/MMF</i>	1
Azatioprin	1

dari 3 bulan selama satu tahun pengamatan tidak diikutsertakan dalam penelitian. Setiap data klinis dan hasil laboratorium dimasukkan ke dalam skor SLEDAI (lampiran) yang dilakukan dengan interval setiap 3 bulan selama satu tahun dan dilakukan penghitungan skor dan rekapitulasi data pada akhir penelitian. Data diolah menggunakan program SPSS versi 17.

Hasil

Selama periode 1 Juli 2005 sampai dengan 31 Juli 2013 (8 tahun) ditemukan 91 pasien dengan diagnosis LES, tetapi hanya 30 pasien yang memenuhi kriteria penelitian. Sebagian besar pasien LES berjenis kelamin perempuan. Rerata usia pasien saat timbul gejala 11,23 (SD 2,88) tahun, sedangkan rerata usia saat diagnosis 11,79 (SD 2,69) dengan sebagian besar pasien terdiagnosis di atas 10 tahun. Median (rentang) waktu dari gejala hingga diagnosis adalah 3 (1–84) bulan. Sebagian besar pasien mendapat kortikosteroid

Tabel 2. Skor SLEDAI setiap 3 bulan selama satu tahun pengamatan

Skor SLEDAI	Median (rentang)	p*
Bulan ke-0	16 (8–34)	<0,0001
Bulan ke-3	1 (0–26)	
Bulan ke-6	2 (0–24)	
Bulan ke-9	0 (0–12)	
Bulan ke-12	0 (0–20)	

*Uji Friedman

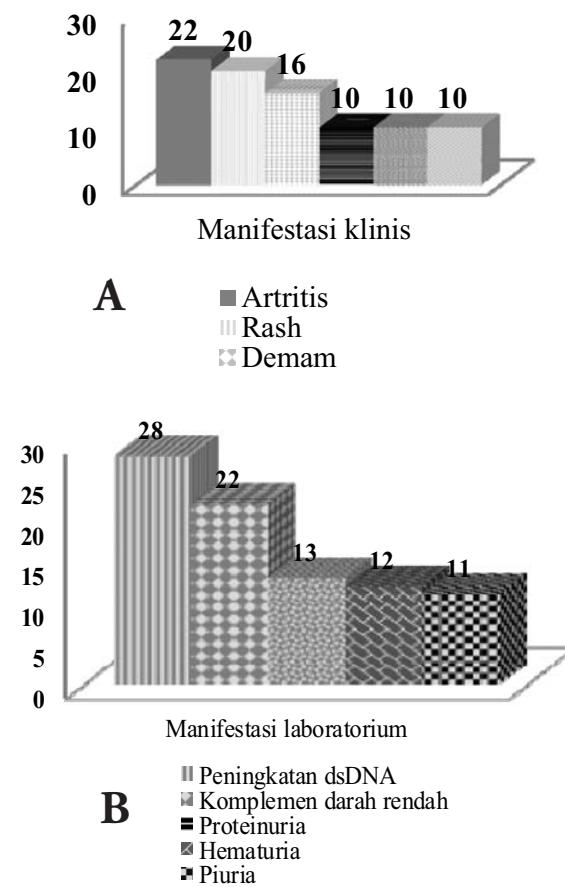
Tabel 3. Perubahan dan hubungan antar skor pengamatan

Skor	Perubahan skor	p*
Bulan 0-3 [†]	-4,618	<0,0001
Bulan 0-6 [†]	-4,783	<0,0001
Bulan 0-9 [†]	-4,785	<0,0001
Bulan 0-12 [†]	-4,783	<0,0001
Bulan 3-6 [†]	-1,386	0,166
Bulan 3-9 [†]	-2,426	0,015
Bulan 3-12 [†]	-1,902	0,057
Bulan 6-9 [†]	-1,794	0,073
Bulan 6-12 [†]	-0,460	0,645
Bulan 9-12 [‡]	-1,968	0,049

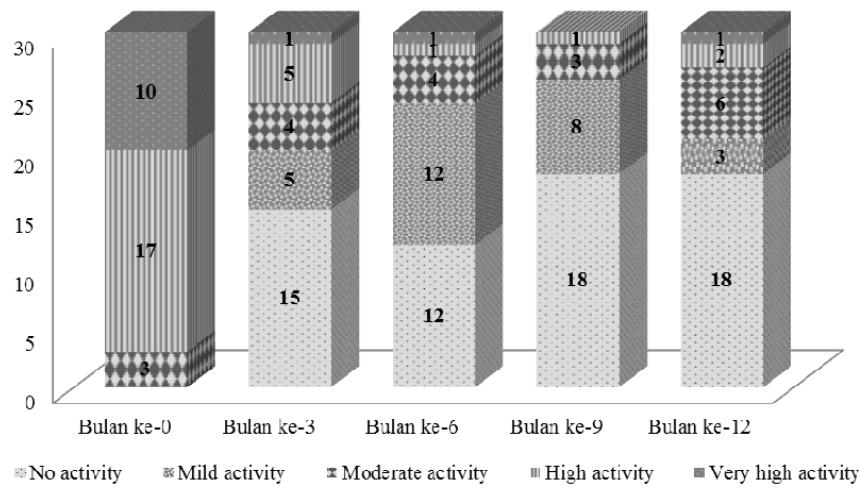
sebagai terapi inisial dan lebih banyak dalam bentuk metilprednisolon dibandingkan prednison (Tabel 1).

Median (rentang) skor SLEDAI bulan ke-0 adalah 16 (8–34) dan mengalami penurunan pada pengamatan bulan berikutnya. Setelah dilakukan uji Friedman, didapatkan perbedaan bermakna antara skor SLEDAI setiap 3 bulan selama satu tahun pengamatan (Tabel 2) dan sesuai hasil analisis *post hoc* Wilcoxon ditemukan perbedaan yang bermakna skor SLEDAI antara bulan ke-0 dengan bulan berikutnya, bulan ke-3 dengan bulan ke-6, dan bulan ke-9 dengan bulan ke-12 (Tabel 3).

Manifestasi klinis berdasarkan sistem skor SLEDAI yang paling sering ditemukan pada awal pengamatan adalah artritis, rash, dan demam, sedangkan untuk laboratorium adalah peningkatan dsDNA dan komplemen darah yang rendah (Gambar 1). Pada



Gambar 1. Manifestasi klinis (A) dan laboratorium (B) berdasarkan skor SLEDAI pada awal pengamatan



Gambar 2. Jumlah subjek dengan interpretasi hasil skor SLEDAI pada berbagai waktu pengamatan

bulan berikutnya, hematuria merupakan manifestasi yang paling sering ditemukan.

Pada pengamatan bulan ke-0, 17 pasien termasuk kategori *high activity*, 10 pasien *very high activity*, dan sisanya *moderate activity*. Pengamatan bulan berikutnya menunjukkan sebagian besar pasien mengalami perbaikan. Pada akhir pengamatan terdapat 18 pasien termasuk kategori *no activity*, 3 *mild activity*, 6 *moderate activity*, 2 *high activity*, dan 2 *very high activity*.

Pembahasan

Pada penelitian ini didapatkan sebagian besar pasien LES anak adalah perempuan, sesuai dengan hasil penelitian lain.^{15,16} Rerata usia awitan gejala 11,23 (SD 2,88) tahun, terbanyak terjadi pada usia di atas 10 tahun (21 kasus) dan tidak ada kasus yang berusia di bawah 5 tahun. Gomez dkk¹⁵ melaporkan usia rerata saat awitan gejala 15,3 tahun dan 92,2% kasus berusia di atas 10 tahun. Muzaffer dkk¹⁷ melaporkan rerata usia awitan gejala 10,5 tahun.

Rerata usia saat diagnosis LES ditegakkan adalah 11,79 (SD 2,69) tahun dan kasus terbanyak juga terjadi pada kelompok usia di atas 10 tahun. Hasil penelitian Bakr¹⁸ melaporkan rerata usia saat diagnosis 11,9 tahun. Sementara itu, Gomez dkk¹⁵ melaporkan rerata usia saat diagnosis yang lebih tinggi yaitu 16,4 tahun. Pada penelitian ini median (rentang) waktu antara gejala dengan diagnosis adalah 3 (1-84) bulan.

Hasil berbeda didapatkan oleh Gonzalez dkk¹⁹ yang melaporkan rerata rentang waktu gejala dengan diagnosis 6,8 bulan.

Sebagian besar pasien mendapat kortikosteroid sebagai terapi inisial, lebih banyak subjek yang mendapat metilprednisolon dibandingkan prednison. Pada penelitian Gulay dkk¹⁶ sebagian besar juga mendapat kortikosteroid, tetapi persentase pemberian prednison lebih tinggi dibandingkan metilprednisolon. Pada penelitian Muzaffer dkk¹⁷ seluruh pasien mendapat kortikosteroid dan hidroksiklorokuin.

Sistem skor SLEDAI dapat digunakan untuk menilai aktivitas penyakit LES secara retrospektif dari rekam medik dengan cukup baik. Berdasarkan penelitian FitzGerald dkk,²⁰ sistem skor SLEDAI memiliki reliabilitas *intra-rater* dan *inter-rater* antara manifestasi klinis dan laboratorium yang baik. Hasil tersebut menunjukkan terdapat hubungan antara gejala klinis dengan laboratorium sehingga apabila data laboratorium pada rekam medik tidak ada dan tidak didapatkan perubahan gejala klinis maka dapat dianggap normal. Selain itu, data laboratorium merupakan komponen dengan nilai yang kecil pada sistem skor SLEDAI.

Pada penelitian ini, gejala klinis yang paling banyak terjadi pada awal pengamatan adalah artritis, *rash* baru, dan demam. Hasil tersebut sesuai dengan penelitian Bakr¹⁸ dan Dung dkk.²¹ Sementara itu, penelitian Gomez dkk¹⁵ dan Gulay dkk¹⁶ melaporkan

gejala tersering adalah *rash*, demam, dan ulkus mulut. Berdasarkan pemeriksaan laboratorium, peningkatan dsDNA merupakan kondisi yang paling banyak ditemukan pada awal pengamatan. Penelitian Hiraki dkk²² dan Bakr¹⁸ juga melaporkan hal yang sama. Antibodi terhadap dsDNA merupakan kriteria patognomonik pada LES,¹ dapat ditemukan pada 60%–70% kasus.²³ Anti dsDNA merupakan pemeriksaan yang lebih spesifik dibandingkan ANA karena jarang positif pada orang sehat atau orang dengan penyakit reumatologi lain. Antibodi ini juga penting untuk memantau aktivitas penyakit LES karena cenderung memberikan kadar yang tinggi selama penyakit LES aktif.²⁴

Salah satu ciri khas penyakit LES adalah aktivitas penyakit yang berubah-ubah sepanjang perjalanan penyakit.²⁵ Sistem skor SLEDAI penting untuk membantu menilai aktivitas penyakit dan menentukan terapi yang akan diberikan pada pasien LES.²¹ Penilaian skor SLEDAI dapat dilakukan setiap 3–6 bulan atau ketika ada perubahan aktivitas penyakit.¹ Median (rentang) skor SLEDAI pada awal pengamatan 16 (8–34). Brunner dkk²⁵ melaporkan rerata SLEDAI awal pengamatan 16,80 (SD 10,10), sedangkan Hiraki dkk²² melaporkan rerata SLEDAI yang lebih rendah yaitu 13,10 (SD 8,40). Hasil uji Friedman menunjukkan perbedaan signifikan antara kelima waktu pengamatan dan setelah dilakukan analisis *post-hoc* dengan uji Wilcoxon. Bahwa terdapat perbedaan bermakna antara skor SLEDAI pengamatan bulan ke-0 dengan bulan berikutnya, bulan ke-3 dengan ke-9, dan bulan ke-9 dengan ke-12. Hasil analisis tersebut menunjukkan bahwa penilaian skor SLEDAI setiap 3 bulan dapat digunakan untuk memantau aktivitas penyakit LES pada anak. Hasil tersebut sesuai dengan Ibanez dkk¹⁴ yang melaporkan bahwa penilaian skor SLEDAI setiap 3 bulan pada pasien LES dewasa memberikan estimasi aktivitas penyakit yang lebih baik dibandingkan penilaian setiap 6 dan 12 bulan.

Pada awal pengamatan, mayoritas pasien termasuk kategori *high activity* dan *very high activity*, tetapi sebagian besar pasien mengalami perbaikan aktivitas penyakit LES selama satu tahun pengamatan. Penelitian Barr dkk²⁶ juga menunjukkan perubahan aktivitas penyakit pada pasien LES dewasa selama 2 tahun pengamatan. Hasil tersebut membuktikan bahwa penyakit LES berevolusi spontan dan bersifat episodik dengan fase remisi dan *flare* berulang.¹

Kesimpulan

Pasien LES anak sebagian besar berjenis kelamin perempuan dan rerata usia awal 11,23 (SD 2,88) tahun, terbanyak mengalami gejala di atas usia 10 tahun dan tidak ada yang mengalami gejala di bawah 5 tahun. Manifestasi awal tersering berdasarkan skor SLEDAI adalah arthritis, *rash*, demam, peningkatan dsDNA, dan komplemen darah rendah. Perubahan skor SLEDAI terutama terlihat pada pengamatan antara bulan ke-0 dengan bulan ke-3. Skor SLEDAI yang dinilai setiap 3 bulan menunjukkan aktivitas penyakit LES yang bermakna, dengan mayoritas *high activity* pada awal pengamatan menjadi *no activity* pada akhir pengamatan.

Daftar pustaka

1. Akib AAP, Soepriadi M, Setiabudiawan B. Lupus eritematosussistemik. Dalam: Akib AAP, Munasir Z, Kurniati N, penyunting. Buku ajar alergi-imunologi anak. Edisi kedua. Jakarta: Badan Penerbit IDAI; 2008. h.346-73.
2. Gitelman MSK, Miller ML. Systemic lupus erythematosus. Dalam: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, penyunting. Nelson textbook of pediatrics. Edisi ke-17. Philadelphia: Saunders; 2004.h.809-13.
3. Lam GKW dan Petri M. Assessment of systemic lupus erythematosus. Clin Exp Rheumatol 2005;23Supl39: 120-32.
4. Lehman TJA. Systemic lupus erythematosus in childhood and adolescence. Dalam: Wallace DJ, Hahn BH, penyunting. Dubois' lupus erythematosus. Edisi ke-7. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins;2007.h.848-66.
5. Alatas H. Nefritis lupus. Dalam: Alatas H, Tambunan T, Trihono PP, Pardede SO, penyunting. Buku ajar nefrologi anak. Jakarta: Balai Penerbit FKUI;2004.h.366-80.
6. Petty RE, Laxer RM. Systemic lupus erythematosus. Dalam: Cassidy JT, Petty RE, penyunting. Textbook of pediatric rheumatology. Edisi ke-5. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005.h.342-91.
7. Sudewi NP, Kurniati N, Suyoko EMD, Munasir Z, Akib AAP. Karakteristik klinis lupus eritematosus sistemik pada anak. Sari Pediatri 2009;11:108-12.
8. Gladman DD, Goldsmith CH, Urowitz MB, Bacon P, Bombardier C, Isenberg D, dkk. Sensitivity to change of 3 systemic lupus erythematosus disease activity indices:

- international validation. *J Rheumatol* 1994;21:1468-71.
- 9. Brunner HI, Silverman ED, Bombardier C, Feldman BM. European consensus lupus activity measurement is sensitive to change in disease activity in childhood-awitan systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 2003;49:335-341.
 - 10. Yee CS, Isenberg DA, Prabu A, Sokoll K, The LS, Rahman A, dkk. BILAG-2004 index captures systemic lupus erythematosus disease activity better than SLEDAI-2000. *Ann Rheum Dis* 2008;67:873-6.
 - 11. Brunner HI, Feldman BM, Bombardier C, Silverman ED. Sensitivity of the systemic lupus erythematosus disease activity index, British isles lupus assessment group index, and systemic lupus activity measure in the evaluation of clinical change in childhood onset systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1999;42:1354-60.
 - 12. Khanna S, Pal H, Pandey RM, Handa R. The relationship between disease activity and quality of life in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 2004;43:1536-40.
 - 13. Mosca M, Bombardieri S. Assessing remission in systemic lupus erythematosus. *Clin Exp Rheumatol* 2006;24Supl 43:S100-S104.
 - 14. Ibanez D, Gladman DD, Touma Z, Nikpour M, Urowitz MB. Optimal frequency of visits for patients with systemic lupus erythematosus to measure disease activity over time. *J Rheumatol* 2011;38:60-3.
 - 15. Gomez LAR, Uribe OU, Uribe OO, Romero HG, Cardiel MH, Wojdyla D, dkk. Childhood systemic lupus erythematosus in latinamerica: the gladel experience in 230 children. *Lupus* 2008;17:596-604.
 - 16. Gulay CB, Dans LF. Clinical presentations and outcomes of filipino juvenile systemic lupus erythematosus. *Ped Rheum* 2011;9:1-7
 - 17. Muzaffer MA dan Al-Mayouf SM. Clinical and labora-tory variables of childhood systemic lupus erythematosus in western province of Saudi Arabia. *Rheumatol Int* 2011;31:23-26.
 - 18. Bakr A. Epidemiology treatment and outcome of childhood systemic lupus erythematosus in Egypt. *Pediatr Nephrol* 2005;20:1081-6.
 - 19. Gonzalez B, Hernandez P, Olguin H, Miranda M, Lira L, Toso M, dkk. Changes in the survival of patients with systemic lupus erythematosus in childhood: 30 years experience in chile. *Lupus* 2005;14:918-23.
 - 20. Fitzgerald JD dan Grossman JM. Validity and reliability of retrospective assessment of disease activity and flare in observational cohorts of lupus patients. *Lupus* 2009;8:638-44.
 - 21. Dung NTN, Loan HT, Nielsen S, Zak M, Petersen FK. Juvenile systemic lupus erythematosus awitan patterns in vietnamese children: a descriptive study of 45 children. *Pediatr Rheum* 2012;10:38-44.
 - 22. Hiraki LT, Benseler M, Tyrrell PN, Hebert D, Harvey E, Silverman ED. Clinical and laboratory characteristics and long-term outcome of pediatric systemic lupus erythematosus: a longitudinal study. *J Pediatr* 2008;152:550-6
 - 23. Benseler SM dan Silverman ED. Systemic lupus erythematosus. *Pediatr Clin Am* 2005;52:443-67.
 - 24. Gottlieb BS, Ilowite NT. Systemic lupus erythematosus in children and adolescents. *Pediatr Rev* 2006;27:323-9.
 - 25. Barr SG, Zonana-Nacach A, Magder LS, Petri M. Patterns of disease activity in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1999;42:2682-8.
 - 26. Brunner HI, Gladman DD, Ibanez D, Urowitz MD, Silverman ED. Difference in disease features between childhood-onset and adult-onset systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 2008;58:556-62.

Lampiran
Penilaian Aktivitas Penyakit Lupus Eritematosus Sistemik Sistem
Skor Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index (SLEDAI)

Nilai	Tanda Centang	Deskripsi	Definisi
8	✓	Kejang	Awitan baru, telah disingkirkan penyebab metabolik infeksi atau obat
8	✓	Psikosis	Kemampuan hidup normal berubah akibat gangguan persepsi yang berat terhadap realitas. Termasuk halusinasi, inkoheren, asosiasi longgar, <i>impoverished thought content</i> , berpikir tidak logis, bingung, <i>disorganized</i> atau perilaku kataton. Telah disingkirkan penyebab uremia dan obat
8	✓	Organic brain syndrome	Fungsi mental berubah dengan gangguan fungsi orientasi dan memori atau fungsi intelektual dengan manifestasi klinis yang berfluktasi dan awitan cepat. Termasuk kesadaran berkabut dengan penurunan kapasitas untuk memfokuskan perhatian dan ketidakmampuan mempertahankan perhatian terhadap lingkungan, ditambah minimal 2 dari: gangguan persepsi, berbicara inkoheren, insomnia atau mengantuk siang hari, atau / aktivitas psikomotor. Telah disingkirkan penyebab metabolik, infeksi, atau obat
8	✓	Gangguan visual	Perubahan retina. Termasuk <i>cystoid bodies</i> , perdarahan retina, eksudat serous atau berdarah pada koroid, atau neuritis optik. Telah disingkirkan penyebab hipertensi, infeksi atau obat
8	✓	Gangguan SSP	Awitan baru neuropati sensoris dan motorik
8	✓	<i>Lupus headache</i>	Berat, sakit kepala persisten, migren yang tidak responsif terhadap obat analgesik narkotik
8	✓	CVA	Awitan baru <i>cerebrovascular accident</i> . Tidak termasuk arterosklerosis.
8	✓	Vaskulitis	Ulkus, gangren, nodul jari yang keras, infark periungual, perdarahan splinter, atau bukti adanya vaskulitis pada hasil biopsy atau angiogram
4	✓	Artritis	Artritis >2 sendi, nyeri, dan ada tanda inflamasi (nyeri tekan, bengkak, efusi)
4	✓	Miositis	Otot proksimal nyeri/lemah, karena kreatin fosfokinase/aldolase meningkat atau perubahan elektromiogram, atau pada biopsi terbukti miositis
4	✓	<i>Urinary cast</i>	Heme, granular atau silinder eritrosit
4	✓	Hematuria	>5 eritrosit/LPB. Telah disingkirkan penyebab batu, infeksi, atau penyebab lain
4	✓	Proteinuria	>0,5 g/24 jam. Awitan baru atau peningkatan terakhir >0,5 g/24 jam
4	✓	Piuria	>5 leukosit/LPB. Telah disingkirkan penyebab infeksi
2	✓	<i>Rash</i> baru	<i>Rash</i> inflamasi awitan baru atau rekurens
2	✓	Alopecia	Hilangnya rambut abnormal yang difus, atau <i>patchy</i> awitan baru atau rekurens
2	✓	Ulkus mukosa	Ulkus oral dan awitan nasal baru atau rekurens
2	✓	Pleuritis	Nyeri dada pada pleuritis dengan <i>pleural rub</i> atau efusi, atau penebalan pleura
2	✓	Perikarditis	Nyeri perikardial dengan konfirmasi ≥1 : rub, efusi, bukti EKG atau bukti ekokardiogram
2	✓	Komplemen darah rendah	Kadar C50, C3 atau C4 di bawah normal.
2	✓	dsDNA meningkat	dsDNA meningkat >25% dari sebelumnya
1	✓	Panas	>38°C. Telah disingkirkan penyebab infeksi
1	✓	Trombositopenia	<100.000/mm ³
1	✓	Leukopenia	< 3000/mm ³ . Telah disingkirkan penyebab obat

Total skor.....(Jumlahkan nilai yang deskripsinya telah dicentang)