

EULAR Sjögren's Syndrome Disease Activity Index (ESSDAI): Domain, Nilai, dan Definisi

| | Domain | Tingkat Aktivitas | Deskripsi |
|---|--|--------------------------|--|
| 1 | Konstitusional Eksklusi penyebab infeksi dan penurunan berat badan yang disengaja | Tidak Ada 0 | Tidak ada gejala |
| | | Rendah 3 | Demam ringan atau intermiten (37.5 -38.5 °C) / berkeringat malam hari dan/atau penurunan berat badan tanpa disengaja hingga 5-10% berat badan |
| | | Sedang 6 | Demam berat (>38.5°C)/berkeringat malam hari dan/atau penurunan berat badan tanpa disengaja hingga >10% berat badan |
| 2 | Limfadenopati Eksklusi infeksi | Tidak Ada 0 | Tidak dijumpai |
| | | Rendah 4 | Limfadenopati \geq 1 cm di regio nodal atau \geq 2 cm di regio inguinal |
| | | Sedang 8 | Limfadenopati \geq 2 cm di regio nodal atau \geq 3 cm di regio inguinal, dan/atau splenomegali (dapat dipalpasi atau tampak dari pencitraan) |
| | | Tinggi 12 | Dijumpai penyakit proliferasi sel B maligna |
| 3 | Kelenjar Eksklusi batu atau infeksi | Tidak Ada 0 | Tidak dijumpai pembengkakan kelenjar |
| | | Rendah 2 | Dijumpai pembengkakan kelenjar kecil dengan pembesaran parotid (\leq 3 cm), atau pembengkakan terbatas pada submandibular atau lakrimal |
| | | Sedang 4 | Dijumpai pembengkakan kelenjar mayor dengan pembesaran parotid (> 3 cm), atau pembengkakan pada submandibular atau lakrimal yang bermakna |
| 4 | Artikular Eksklusi osteoarthritis | Tidak Ada 0 | Tidak ada gejala |
| | | Rendah 2 | Arthralgia pada tangan, pergelangan tangan, pergelangan kaki dengan kekakuan saat pagi hari (> 30 menit) |
| | | Sedang 4 | Sinovitis pada 1-5 (dari jumlah total 28 sendi) sendi |

| | | | |
|---|--|-------------|---|
| | | Tinggi 6 | Sinovitis pada ≥ 6 (dari jumlah total 28 sendi) sendi |
| 5 | Kulit Gejala kulit yang berlangsung lama dan menetap dianggap sebagai 'tidak ada aktivitas'. | Tidak Ada 0 | Tidak ada gejala pada kulit |
| | | Rendah 3 | Eritema multiforma |
| | | Sedang 6 | Vaskulitis kulit terbatas, termasuk vaskulitis urtikaria, atau purpura terbatas pada kaki dan pergelangan kaki, atau lupus kulit subakut |
| | | Tinggi 9 | Vaskulitis kulit difusi, termasuk vaskulitis urtikaria, atau purpura difusi, atau <i>ulcer</i> terkait vaskulitis |
| 6 | Paru-paru Gejala yang berlangsung lama dan menetap karena kerusakan atau keterlibatan paru yang tidak terkait penyakit (cth. Penggunaan tembakau/merokok) dianggap sebagai 'tidak ada aktivitas'. | Tidak Ada 0 | Tidak ada keterlibatan paru-paru |
| | | Rendah 5 | Batuk persisten atau keterlibatan bronkial tanpa pencitraan radiografi abnormal atau bukti HRCT atau radiologis penyakit paru interstisial tanpa sesak napas dan uji fungsi paru normal |
| | | Sedang 10 | Keterlibatan paru-paru yang aktif, seperti penyakit paru interstisial tampak dari HRCT dengan keluhan sesak napas saat beraktivitas (NYHA II) atau uji fungsi paru abnormal terbatas pada $70\% \geq DL_{co} \geq 40\%$ atau $80\% > FVC \geq 60\%$ |
| | | Tinggi 15 | Keterlibatan paru sangat aktif, seperti penyakit paru interstisial tampak dari HRCT dengan keluhan sesak napas saat istirahat (NYHA III, IV) atau dengan uji fungsi paru abnormal $DL_{co} < 40\%$ atau $FVC < 60\%$ |
| 7 | Ginjal Gejala yang berlangsung lama dan menetap karena kerusakan ginjal tidak terkait penyakit dianggap | Tidak Ada 0 | Tidak ada keterlibatan renal dengan proteinuria $< 0,5$ gram per hari, tanpa hematuria, tanpa leukosituria, tanpa asidosis, atau terjadinya proteinuria jangka panjang yang stabil akibat suatu kerusakan |
| | | Rendah 5 | Bukti keterlibatan ginjal ringan, terbatas pada tubular asidosis tanpa gagal ginjal atau keterlibatan glomerular dengan proteinuria (antara 1 dan 1.5 gram per hari) dan tanpa hematuria atau gagal ginjal ($LFG \geq 60$ ml/min) |

| | | | | |
|---|---|-----------|----|--|
| | <p>sebagai 'tidak ada aktivitas'.</p> <p>Jika telah dilakukan biopsi, penilaian aktivitas berdasarkan histologi terlebih dahulu</p> | Sedang | 10 | Bukti keterlibatan ginjal yang aktif, seperti tubular asidosis dengan gagal ginjal (LFG < 60 ml/min) atau keterlibatan glomerular dengan proteinuria antara 1 dan 1.5 gram per hari dan tanpa hematuria atau gagal ginjal (GFR ≥ 60 ml/min) atau bukti histologi glomerulonefritis ekstra membran atau infiltrasi limfoid interstisial yang bermakna |
| | | Tinggi | 15 | Bukti keterlibatan ginjal sangat aktif, seperti keterlibatan glomerular dengan proteinuria >1.5 gram per hari atau hematuria atau gagal ginjal (LFG < 60 ml/min), atau bukti histologi glomerulonefritis proliferasif atau <i>cryoglobulinemia</i> terkait keterlibatan ginjal |
| 8 | <p>Muskular</p> <p>Eksklusi kelemahan akibat penggunaan kortikosteroid</p> | Tidak Ada | 0 | Tidak ada keterlibatan muskular |
| | | Rendah | 6 | Miositis ringan tampak dari pemeriksaan abnormal EMG atau biopsi dengan tanpa kelemahan dan kreatinin kinase ($N < CK \leq 2N$) |
| | | Sedang | 12 | Miositis sedang yang aktif terkonfirmasi melalui pemeriksaan abnormal EMG atau biopsi dengan kelemahan (defisit maksimal 4/5) atau peningkatan kreatinin kinase ($2N < CK \leq 4N$) |
| | | Tinggi | 18 | Miositis sangat aktif berdasarkan pemeriksaan abnormal EMG atau biopsi dengan kelemahan (defisit ≤ 3/5) atau peningkatan kreatinin kinase (>4N) |
| 9 | <p>Sistem Saraf</p> <p>Perifer</p> <p>Gejala yang berlangsung lama dan</p> | Tidak Ada | 0 | Tidak ada keterlibatan sistem saraf perifer |
| | | Rendah | 5 | Keterlibatan sistem saraf perifer ringan, seperti polineuropati sensorial aksonal berdasarkan NCS atau neuralgia trigeminal (V) |

| | | | | |
|----|--|-----------|----|--|
| | menetap karena kerusakan atau keterlibatan sistem saraf perifer tidak terkait penyakit dianggap sebagai 'tidak ada aktivitas'. | Sedang | 10 | Keterlibatan sistem saraf perifer sedang berdasarkan NCS, seperti neuropati sensorimotor aksonal dengan defisit motor maksimal 4/5, neuropati sensori murni dengan adanya vaskulitis <i>cryoglobulinamic</i> , ganglionopati dengan gejala terbatas dengan ataksia ringan/sedang, <i>inflammatory demyelinating polyneuropathy</i> (CIDP) dengan kerusakan fungsi ringan (defisit motor maksimal 4/5 atau ataksia ringan) atau keterlibatan saraf kranial yang berasal dari perifer (kecuali neuralgia trigeminal (V)) |
| | | Tinggi | 15 | Keterlibatan sistem saraf perifer sangat aktif berdasarkan NCS, seperti neuropati sensorimotor aksonal dengan defisit motor $\leq 3/5$, keterlibatan saraf perifer akibat vaskulitis (mononeuritis multiplex, dll), ataksia berat akibat ganglionopati, <i>inflammatory demyelinating polyneuropathy</i> (CIDP) dengan kegagalan fungsi berat: defisit motor $\leq 3/5$ atau ataksia berat. |
| 10 | Sistem Saraf Pusat | Tidak Ada | 0 | Tidak ada keterlibatan sistem saraf pusat |
| | Gejala yang berlangsung lama dan menetap karena kerusakan atau keterlibatan sistem saraf pusat tidak terkait penyakit dianggap sebagai 'tidak ada aktivitas' | Rendah | 5 | Gejala sistem saraf pusat sedang, seperti keterlibatan saraf kranial yang berasal dari pusat, neuritis optik atau sindrom mirip multipel sclerosis dengan gejala terbatas pada gangguan sensorik murni atau kerusakan kognitif yang terkonfirmasi |
| | | Tinggi | 15 | Gejala sistem saraf pusat sangat aktif, seperti vaskulitis serebral dengan kecelakaan serebrovaskular atau serangan iskemik transien, kejang, mielitis transversal, meningitis limfositik, sindrom mirip multipel sklerosis dengan defisit motorik |
| 11 | Hematologi | Tidak Ada | 0 | Tidak ada sitopenia autoimun |

| | | | | |
|----|--|-----------|---|---|
| | Untuk anemia, neutropenia, dan trombopenia, hanya sitopenia autoimun yang menjadi penilaian Eksklusi defisiensi vitamin atau besi, sitopenia induksi obat | Rendah | 2 | Sitopenia asal autoimun dengan neutropenia (1000 <neutrofil <1500 / mm ³), dan/atau anemia (10 < hemoglobin < 12 g/dl), dan/atau trombositopenia (100000 <trombosit <150000/mm ³) atau limfopenia (500 < limfosit <1000/mm ³) |
| | | Sedang | 4 | Sitopenia asal autoimun dengan neutropenia (500 ≤ neutrofil ≤ 1000/mm ³), dan/atau anemia (8 ≤ hemoglobin < 10 g/dl), dan/atau trombositopenia (50000 ≤ trombosit ≤ 100000/mm ³) atau limfopenia (≤500/mm ³) |
| | | Tinggi | 6 | Sitopenia asal autoimun dengan neutropenia (neutrofil < 500/mm ³), dan/atau anemia (hemoglobin <8 g/dl), dan/atau trombositopenia (trombosit <50000/mm ³) |
| 12 | Biologik | Tidak Ada | 0 | Tidak ada gejala biologis lain |
| | | Rendah | 1 | Komponen klonal dan/atau hipokomplementamia (kadar C4 atau C3 atau CH50 rendah) dan/atau hipergammaglobulinemia atau kadar IgG tinggi antara 16 dan 20 g/l |
| | | Sedang | 2 | Dijumpai <i>cryoglobulinaemia</i> dan/atau hipergammaglobulinemia atau kadar IgG tinggi > 20 g/l, dan/atau hipogammaglobulinemia onset baru atau kadar IgG terbaru yang rendah (<5 g/l) |

CIDP, *chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy*; CK, *Creatine Kinase*; DL_{CO}, *diffusing CO capacity*; EMG, *electromyogram*; EULAR, European League Against Rheumatism; FVC, *forced vital capacity*; LFG, laju filtrasi glomerular; Hb, haemoglobin; HRCT, *high-resolution computed tomography*; IgG, immunoglobulin G; NCS, *nerve conduction studies*; NYHA, New York Heart Association Classification;

Sumber:

Seror R, Ravaud P, Bowman S, Baron G, Tzioufas A, Theander E et al. EULAR Sjögren's syndrome disease activity index: development of a consensus systemic disease activity index for primary Sjögren's syndrome. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2009;69(6):1103-1109.