

Laporan Kasus

PEREMPUAN BERUSIA 50 TAHUN DENGAN PEMFIGUS FOLIASEUS: SUATU STUDI KASUS DI RSAM PROVINSI LAMPUNG

Faridah Alatas¹

¹Program Studi Profesi Dokter, Fakultas Kedokteran
Universitas Lampung

ABSTRAK

Pemfigus foliaceus merupakan penyakit autoimun kronik yang ditandai dengan adanya bula yang kendur dan mudah pecah sehingga menghasilkan lesi erosi, skuama serta krusta. Insidensi pemfigus foliaceus diseluruh dunia sangat sedikit 2-10 kasus per satu juta penduduk menjadikannya penyakit ini tergolong langka, umumnya terjadi pada orang dewasa antara usia 40-60 tahun. Pada jurnal ini, kami melaporkan kasus perempuan berusia 50 tahun yang datang dengan keluhan timbul lepuh tipis yang mudah pecah dengan sebagian bersisik dan kemerahan pada hampir seluruh tubuh sejam 10 hari sebelum berobat. Keluhan disertai dengan panas disertai gatal ringan pada kulit yang mengalami lesi. Pasien mengatakan keluhan yang di alaminya hilang timbul sejak 16 tahun yang lalu. Dari pemeriksaan dermatologis pada hampir seluruh tubuh ditemukan makula eritem berbatas tegas, vesikel hingga bula yang multiple, bentuk bulat hingga irregular, ukuran lentikular hingga nummular, persebaran diskret hingga konfluens. Terdapat pula skuama halus hingga sedang, selapis, multiple, berwarna putih hingga kecoklatan dengan bentuk yang tidak beraturan. Pasien kemudian ditatalaksana secara umum maupun khusus.

Kata Kunci: dermatitis vesikobulosa, pemfigus foliaceus, autoimun

ABSTRACT

Pemphigus foliaceus is a chronic autoimmune disease characterized by the presence of loose and easily broken bullae resulting in erosional lesions, scaling and crusting. The incidence of pemphigus foliaceus around the world is very few 2-10 cases per one million population making it a rare disease, generally occurring in adults between the ages of 40-60 years. In this journal, we report the case of a 50-year-old woman who came with complaints of a ruptured thin blister with partial scaly and redness on almost the entire body an hour 10 days before treatment. Complaints are accompanied by heat accompanied by mild itching on the skin with lesions. Patients say complaints that have naturally disappeared 16 years ago. From dermatological examination on almost the entire body, well-demarcated erythematous macules, vesicles to multiple bullae, round to irregular shape, lenticular to nummular size, discrete to confluent distribution were found. There is also a soft to medium squash, layer, multiple, white to brown with irregular shapes. The patient is then treated in general and in particular.

Keywords: vesicobulose dermatitis, pemphigus foliaceus, autoimmune



1. LATAR BELAKANG

Dermatosis vesikobulosa merupakan suatu penyakit kulit dengan gambaran klinis berupa vesikel atau bula. Salah satu penyakit yang termasuk kedalam golongan dermatitis vesikobulosa yaitu pemfigus.^[1] Pemfigus merupakan penyakit autoimun kronik yang menyerang kulit dan membran mukosa akibat autoantibodi IgG terhadap desmoglein yang ditandai dengan adanya bula intraepidermal. Pemfigus dibagi kedalam empat bentuk yaitu pemfigus vulgaris, pemfigus eritematosus, pemfigus foliaceus dan pemfigus vegetans.^[2] Salah satu yang jarang ditemukan yaitu pemfigus foliaceus. Pemfigus foliaceus merupakan penyakit autoimun kronik yang disebabkan adanya antibodi IgG terhadap antigen desmoglein 1 yang berada di stratum granulosum. Pengikatan antibodi IgG dengan desmoglein 1 menyebabkan hilangnya kohesi antar sel sehingga terjadi proses akantolisis pada epidermis yang kemudian membentuk bula subkorneal.^[2,3] Manifestasi klinis utama dari pemfigus foliaceus adalah bula yang kendur dan mudah pecah sehingga menghasilkan lesi erosi, skuama serta krusta.^[3]

Insidensi pemfigus foliaceus diseluruh dunia sangat sedikit menjadikannya penyakit ini tergolong langka, umumnya terjadi pada orang dewasa antara usia 40-60 tahun.^[2,3] Prevalensi pemfigus di dunia sekitar 0,1-0,7 per seratus ribu penduduk dengan insidensi 2-10 kasus per satu juta penduduk.^[4] Menurut Khachemoune dkk, dari 1209 pasien pemfigus di Iran ditemukan rasio antara pemfigus foliaceus dengan pemfigus vulgaris sebesar 1:12. Namun rasio tersebut sangat bervariasi di berbagai belahan dunia. Presentase pemfigus foliaceus tinggi pada daerah pedesaan endemic di Brasil, Tunisia dan Columbia.^[5]

Etiologi pemfigus foliaceus adalah autoimun, namun penyebab yang menginduksi produksi autoantibodi pada pemfigus foliaceus masih belum diketahui secara pasti. Beberapa faktor

dikatakan memodulasi terjadinya autoimunitas antara lain faktor lingkungan dan genetik. Pada pemfigus foliaceus terjadi reaksi autoimun antara antibodi IgG terhadap antigen yang merupakan transmembran glikoprotein dengan berat molekul 160 kD yang terdapat pada permukaan sel-sel keratinosit. Target antigen pada pemfigus foliaceus yaitu desmoglein 1. Desmoglein merupakan suatu komponen desmosom yang memiliki fungsi meningkatkan kekuatan mekanik epitel yang terdapat pada kulit dan mukosa. Terikatnya antibodi igG dengan antigen atau desmoglein 1 menyebabkan terjadinya akantolisis dan pembentukan bula subkorneal. Perkembangan dari fase praklinis ke penyakit aktif klinis dikaitkan dengan perpindahan subklas antibodi dari IgG1/IgG2 menjadi IgG4. Sitokin Th2 menginduksi sel B untuk mensekresikan IgG4 oleh sebab itu pemfigus foliaceus dianggap sebagai penyakit Th2.^[2,3,6,7]

Karakteristik pada pemfigus foliaceus yaitu pembentukan vesikel atau bula yang kendur dan mudah pecah meninggalkan erosi, pada penekanan bula akan meluas (tanda nikolski positif), serta ditemukan adanya skuama dan krusta dengan sedikit eksudatif. Pada awalnya pemfigus foliaceus mengenai kepala berambut, wajah atau dada bagian atas yang kemudian menjalar simetrik dan mengenai seluruh tubuh. Gejala yang khas pada pemfigus foliaceus ialah terdapat eritema yang disertai skuama kasar, sedangkan bula yang ber dinding kendur jumlahnya hanya sedikit karena rapuh sehingga mudah pecah dan berbau sedangkan lesi pada mukosa jarang ditemukan.^[2,3]

Pada pemeriksaan fisik didapatkan tanda nikolski yang positif disebabkan adanya proses akantolisis. Cara mengetahui tanda tersebut dilakukan dengan melakukan penekanan dan menggeser kulit diantara dua bula yang menyebabkan kulit tersebut akan terkelupas, atau dengan menekan bula hingga bula akan

meluas karena cairan didalam mengalami tekanan.^[3]

2. KASUS

Seorang perempuan berusia 50 tahun berobat ke Unit Gawat Darurat Rumah Sakit Umum Daerah Abdul Moeloek (RSAM) dengan keluhan timbul lepuh tipis yang mudah pecah dengan sebagian bersisik dan kemerahan pada hampir seluruh tubuh sejak 10 hari sebelum berobat. Keluhan disertai dengan panas disertai gatal ringan pada kulit yang mengalami lesi. Keluhan diawali dengan panas dan kemerahan pada seluruh tubuh kemudian diikuti timbul bintil-bintil berisi cairan yang berawal dari leher bagian belakang yang kemudian menyebar ke bagian tubuh lain secara simetris. Bintil membesar menjadi lepuh tipis berisi cairan putih yang kendur dan mudah pecah membentuk sisik serta berbau busuk.

Pasien mengatakan keluhan tersebut hilang timbul sejak 16 tahun yang lalu. Pada saat pertama kali mengalami keluhan tersebut pasien langsung berobat ke dokter spesialis kulit dan kelamin setempat dan dianjurkan untuk mengkonsumsi obat serta kontrol rutin. Akan tetapi obat tersebut dikonsumsi hanya saat keluhannya timbul. Pasien tidak mengetahui penyebab penyakit tersebut kembali berulang. Keluhan yang dialami pasien sering berulang sebanyak 2-3 kali dalam satu tahun selama 16 tahun terakhir dengan perjalanan penyakit selama 10-20 hari. Setelah keluhan membaik pasien mengatakan lesi tidak menimbulkan bekas dikulit. Pasien mengatakan keluhan ini timbul terakhir sekitar 3 bulan yang lalu. Pasien mengatakan tidak memiliki riwayat alergi obat ataupun makanan. Tidak ada keluarga yang mengalami hal yang sama seperti pasien. Karena keluhannya dirasa semakin memburuk, pasien kemudian berobat UGD RSAM.

Berdasarkan pemeriksaan fisik didapatkan keadaan umum tampak sakit sedang, kesadaran kompos mentis, gizi baik, tekanan darah 120/80 mmHg, nadi 89 kali/menit regular, isi dan tegangan

cukup, pernapasan 18 kali/menit, suhu 36,4°C, berat badan 64 Kg, tinggi badan 158 cm dan bentuk badan normal. Pada pemeriksaan fisik thoraks dan abdomen didapatkan hasil masih dalam batas normal.

Pada status dermatologis ditemukan kelainan-kelainan pada kulit yaitu pada region colli anterior et posterior, trunkus anterior et posterior, brachii s/d antebachii, inguinal dextra et sinistra, femoralis s/d cruris dextra et sinistra ditemukan makula eritem berbatas tegas, vesikel hingga bula yang multiple, bentuk bulat hingga *irregular*, ukuran lentikular hingga nummular, persebaran diskret hingga konfluens. Terdapat pula skuama halus hingga sedang, selapis, multiple, berwarna putih hingga kecoklatan dengan bentuk yang tidak beraturan. Tampak pula erosi multiple dengan beberapa krusta berwarna kekuningan di atasnya. Pada tes manipulasi didapatkan nikolski positif.

3. PEMERIKSAAN PENUNJANG

Pada pemeriksaan laboratorium didapatkan hemoglobin 12,4 g/dL, hematokrit 38%, eritrosit 4,4 juta/uL, leukosit 13.500/uL, gula darah sewaktu 93 mg/dL, ureum 24 mg/dL, kreatinin 0,48 mg/dL, natrium 136 mmol/L, kalium 3,3 mmol/L, kalsium 7,8 mg/dL, klorida 95 mmol/L.

4. DIAGNOSIS

Berdasarkan hasil anamnesis dan pemeriksaan fisik pasien ini didiagnosis dengan pemfigus foliaceus. Pada pasien ini diberikan penatalaksanaan umum meliputi mengkonfirmasi mengenai penyakit yang diderita oleh pasien merupakan suatu penyakit yang disebabkan karena antibodi yang menyerang tubuh yang sehat, menginformasikan bahwa penyakit ini dapat sembuh dengan pengobatan yang memiliki kemungkinan untuk kembali muncul serta mengedukasi untuk selalu menjaga kebersihan guna menghindari infeksi lain. Pasien dan keluarga juga diberikan edukasi bahwa ini bukanlah penyakit



menular sehingga tidak perlu dihindari serta pemberian nutrisi yang sesuai agar proses penyembuhan berlangsung cepat.

5. TATA LAKSANA

Penatalaksanaan khusus meliputi pemberian IVFD RL 500cc/8 jam, terapi peroral berupa metil prednisolon 16 mg (2-1-0) dan cetirizin 2 x 10 mg, serta diberikan obat topikal berupa racikan betametason 0,1%, neomisin sulfat 0,5% dan urea 10% yang dioleskan pada lesi 2 kali sehari pagi dan sore. Diberikan pula antibiotik sistemik ceftriaxon 1 gr/12 jam.

6. PEMBAHASAN

Pemfigus foliaceus merupakan kelainan autoimun berupa vesikel atau bula dikulit maupun di mukosa, berasal dari lapisan granulosum dan disebabkan oleh proses akantolisis, secara imunopatologi terdapat immunoglobulin yang menyerang sel keratinosit.^[2] Pada kasus ini diagnosis ditegakkan berdasarkan hasil anamnesis dan pemeriksaan fisik. Pada anamnesis didapatkan bahwa pasien seorang perempuan berusia 50 tahun dengan keluhan timbul lepuh tipis yang mudah pecah dengan sebagian bersisik dan kemerahan pada hampir seluruh tubuh sejam 10 hari sebelum berobat. Berdasarkan kepustakaan, insiden usia terkait pemfigus foliaceus yaitu pada usia 40-60 tahun. Selain itu, pemfigus foliaceus juga merupakan penyakit autoimun yang penyebabnya masih belum diketahui akan tetapi beberapa faktor dikatakan memodulasi terjadinya autoimunitas antara lain faktor lingkungan dan genetik.^[2,3]

Keluhan utama pasien timbul lepuh tipis yang mudah pecah dengan sebagian bersisik dan kemerahan pada hampir seluruh tubuh sejam 10 hari sebelum berobat. Keluhan disertai dengan panas disertai gatal ringan pada kulit yang mengalami lesi. Keluhan diawali dengan panas dan kemerahan pada seluruh tubuh kemudian diikuti timbul bintil-bintil berisi cairan yang berawal dari leher bagian belakang yang

kemudian menyebar ke bagian tubuh lain secara simetris. Bintil membesar menjadi lepuh tipis berisi cairan putih yang kendur dan mudah pecah membentuk sisik serta berbau busuk. Berdasarkan teori, kelainan yang sering tampak pada pemfigus foliaceus terdiri atas vesikel atau bula yang mengenai kepala berambut, wajah dan dada bagian atas yang kemudian menyebar simetris dan mengenai seluruh tubuh setelah beberapa hari.^[3,4] Vesikel atau bula pada pemfigus foliaceus memiliki dinding yang kendur sehingga memudahkan untuk pecah menyebabkan terbentuknya skuama dan krusta dengan dasar yang eritema. Selain itu pada pemfigus foliaceus jarang ditemukan lesi pada mukosa dibandingkan dengan pemfigus vulgaris.^[4] Pada umumnya pasien keadaan umum pada pasien pemfigus foliaceus baik, namun sering kali mengeluh nyeri dan rasa terbakar pada kulit.^[5]



Gambar 1 Perut pasien



Gambar 2 Punggung pasien

Pemfigus foliaceus merupakan penyakit autoimun dengan etiologi yang belum diketahui. Terjadi reaksi autoimun antara antibodi IgG terhadap antigen yang merupakan transmembran glikoprotein dengan berat molekul 160 kD yang terdapat pada permukaan sel-sel keratinosit. Target antigen pada pemfigus foliaceus yaitu desmoglein 1. Desmoglein merupakan suatu komponen desmosom yang memiliki fungsi meningkatkan kekuatan mekanik epitel yang terdapat pada kulit dan mukosa. Terikatnya antibodi IgG dengan antigen atau desmoglein 1 menyebabkan terjadinya akantolisis dan pembentukan bula subkorneal. Perkembangan dari fase praklinis ke penyakit aktif klinis dikaitkan dengan perpindahan subklas antibodi dari IgG1/IgG2 menjadi IgG4.^[3] Sitokin Th2 menginduksi sel B untuk mensekresikan IgG4 oleh sebab itu pemfigus foliaceus dianggap sebagai penyakit Th2. Beberapa faktor dikatakan memodulasi terjadinya autoimunitas antara lain faktor lingkungan dan genetik. Terdapat hubungan yang kuat mengenai pemfigus foliaceus terhadap beberapa haplotip HLA-DRB1. Beberapa faktor memicu yang mungkin yaitu paparan sinar matahari, beberapa obat-obatan seperti penicillamin, infeksi bakteri, virus cytomegalovirus juga dapat memicu terjadinya penyakit ini.^[2,3,6,7]

Pada pemeriksaan fisik status dermatologis didapatkan kelainan kelainan pada kulit pada region colli anterior et posterior, trunkus anterior et posterior, brachii s.d antebrachii, inguinal dextra et sinistra, femoralis s.d cruris dextra et sinistra ditemukan makula eritem berbatas tegas, vesikel hingga bula yang multiple, bentuk bulat hingga irregular, ukuran lentikular hingga nummular, persebaran diskret hingga konfluens. Terdapat pula skuama halus hingga sedang, selapis, multiple, berwarna putih hingga kecoklatan dengan bentuk yang tidak beraturan. Tampak pula erosi multiple dengan beberapa krusta berwarna kekuningan di atasnya. Pada tes manipulasi didapatkan nikolski positif.

Gambaran lesi yang ditemukan tersebut sesuai dengan gambaran lesi pada pemfigus foliaceus. Lesi berupa vesikel atau bula yang kendur dan mudah pecah diatas kulit yang normal atau eritem. Bula terdistribusi simetris dan tidak bertahan lama karena mudah sekali pecah dan terjadi erosi dan meninggalkan daerah berkrusta kemudian menjadi skuama. Pada tes manipulasi nikolski didapatkan hasil positif menunjukkan adanya proses akantolisis pada pemfigus foliaceus.^[4,5,7]

Pada pasien ini dilakukan pemeriksaan penunjang darah rutin dengan hasil leukosit meningkat sebesar 13.500/uL. Hal tersebut kemungkinan disebabkan karena adanya infeksi sekunder pada lesi sehingga menimbulkan bau busuk pada lesi. Pemeriksaan penunjang yang dapat dilakukan bila gejala klinis tidak jelas yakni pemeriksaan histopatologi. Pada pemeriksaan histopatologi ditemukan akantolisis pada epidermis bagian atas stratum granulosum. Kemudian membentuk celah yang dapat menjadi bula, seringkali subkorneal dengan akantolisis sebagian dasar dan atap bula tersebut. Pada pemeriksaan imunofluoresensi didapatkan antibody interseluler tipe IgG yang terletak di intradermal.^[7]

Pemberian penatalaksanaan umum dan khusus yang sudah sesuai.

Penatalaksanaan umum meliputi mengkonfirmasi mengenai penyakit yang diderita oleh pasien merupakan suatu penyakit yang disebabkan karena antibodi yang menyerang tubuh yang sehat, menginformasikan bahwa penyakit ini dapat sembuh dengan pengobatan yang memiliki kemungkinan untuk kembali muncul serta mengedukasi untuk selalu menjaga kebersihan guna menghindari infeksi lain. Pasien dan keluarga juga diberikan edukasi bahwa ini bukanlah penyakit menular sehingga tidak perlu dihindari serta pemberian nutrisi yang sesuai agar proses penyembuhan berlangsung cepat.^[2,3]

Penatalaksanaan khusus meliputi pemberian IVFD RL 500cc/8 jam, terapi peroral berupa metil prednisolon 16 mg (2-1-0) dan cetirizin 2 x 10 mg, serta diberikan obat topikal berupa racikan betametason 0,1%, neomisin sulfat 0,5% dan urea 10% yang dioleskan pada lesi 2 kali sehari pagi dan sore. Diberikan pula antibiotik sistemik ceftriaxon 1 gr/12 jam. Terapi pemfigus foliaceus yang utama adalah dengan pemberian kortikosteroid karena bersifat immunosupresif yang akan memberikan efek mempercepat penyembuhan lesi. Pada pasien ini diberikan metil prednisolon 16 mg dengan waktu pemberian 2 dua tablet pagi dan 1 tablet sore. Dosis pemberian awal prednisone yaitu 40-60 mg per hari. Setelah terlihat adanya perbaikan lesi kemudian dilakukan *tapering off*. Selain itu pada pasien diberikan kortikosteroid topikal potensi sedang yaitu betametason 0,1% dua kali sehari karena memiliki efek topikal dan sistemik. Apabila pada saat dilakukan *tapering off* didapatkan lesi baru, maka dilakukan peningkatan dosis satu level dosis terakhir yang diberikan. Terapi lain yaitu bertujuan untuk merawat erupsi kulit, mengurangi gatal, memperbaiki kualitas hidup pasien serta mencegah komplikasi lebih lanjut. Lesi yang luas dan terbuka menyebabkan rentan terhadap infeksi sehingga diperlukan juga pemberian antibiotik pada kasus parah dan dirawat inap.^[2,4]

Prognosis pada pasien ini *quo ad vitam* adalah *dubia ad bonam* karena pengaruh penyakit terhadap proses kehidupan cukup berpengaruh dalam kesembuhan penyakit. Prognosis *quo ad functionam* adalah *dubia ad bonam* karena penyakit yang diderita sedikit mempengaruhi fungsi manusia dalam melakukan tugasnya. Prognosis *quo ad sanationam* adalah *dubia ad malam* karena penyakit yang diderita merupakan penyakit autoimun yang tidak dapat sembuh secara total karena dapat kambuh sewaktu-waktu. Prognosis *quo ad cosmeticam* adalah *bonam* karena penyakit ini jika sembuh tidak menyebabkan jaringan sikatrik.^[2,5]

7. SIMPULAN

Pemfigus foliaceus adalah penyakit autoimun kronik yang menyerang kulit dan membran mukosa dan dapat remisi spontan yang ditandai dengan bula berukuran besar yang kendur serta mudah pecah dan membentuk skuama kasar. Lesi biasanya bermula dari kepala, wajah dan dada yang kemudian menyebar simetris ke seluruh tubuh. Terapi utama pada penyakit ini adalah kortikosteroid karena bersifat immunosupresif.

REFERENSI

1. Rosalina D, Martodiharjo S, Listiawan MY. *Staphylococcus aureus sebagai Penyebab Tersering Infeksi Sekunder pada Semua Erosi Kulit Dermatitis Vesikobulosa*. Berkala Ilmu Kesehatan Kulit & Kelamin. 2010. 22(2):102-08
2. Wiryadi BE. *Dermatitis Vesikobulosa Kronik*. Dalam: *Ilmu Penyakit Kulit dan Kelamin*. Edisi Ketujuh. Jakarta: Badan Penerbit FKUI; 2015. Hlm.234-247
3. James KA, Culton DA, Diaz MD. *Diagnosis & Clinical Features of Pemphigus Foliaceus*. Dermatol Clin. 2011. 29(3):405-412
4. Dimarco C. *Pemphigus: Pathogenesis to Treatment*. Rhode Island Medical Journal. 2016.

5. Khachemoune A, Guuldbakke KK, Ehlsam E. *Pemphigus Foliaceus: A Case Report and Short Review*. Continuing Medical Education. 2016. 78:105-110
6. Jmaa MB, Abida O, Fakhfakh R, Bahloul E, Sellami Kh, Gaddour L, et al. *Involvement of The IL23/Th17 Pathway in the Pathogenesis of Tunisian Pemphigus Foliaceus*. Hindawi Mediators of Inflammation. 2018
7. Aoki V, Rivitti EA, Diaz LA. *Update on Fogo Selvagem, an Endemic Form of Pemphigus Foliaceus*. J Dermatol. 2015. 42(1):18-26
8. Fonseca LDAFR, Alves CAXdM, Aprahamian I, Pinto CAL. *Pemphigus foliaceus as a differential diagnosis in vesicobullous lesion*. Faculdade de Medicina de Jundisi, Einstein. 2017. 15(2):220-222
9. Nurhidayati Z, Hamzah MS. *Diagnosis dan Tata laksana Pemfigoid Bulosa: Tinjauan Kasus Pada Pasien Geriatri*. Majority. 2017. 6(3): 81-85.

