

Penyakit Pemfigus Pada Anak

dr. Anastasia Febrianti, dr. Hartono Kosim,
dr. Juan Ponce, SpKK

Lecet dan luka pada kulit, mulut, dan alat kelamin merupakan gangguan kulit yang sering dianggap remeh. Namun tahukah jika gangguan ini cenderung bisa bersifat kronis dan dapat menyebabkan kematian. Penyakit ini sering disebut di kalangan kedokteran sebagai pemfigus. Penyakit pemfigus sebenarnya merupakan penyakit yang jarang terjadi pada anak. Namun tak menutup kemungkinan bahwa salah satu subtype pemfigus seperti pemfigus vulgaris juga merupakan salah satu penyakit yang dapat menyerang anak-anak.

Pemfigus adalah penyakit yang biasa disebabkan karena gangguan autoimun yang dapat menimbulkan gejala lepuh, menyerang daerah mulut, menyebabkan rasa nyeri, dan berdarah pada luka. Karena rasa tidak nyaman dan nyeri ini mengakibatkan gangguan pada asupan makanan, cairan, dan gangguan seperti sulit buang air kecil atau buang air besar pada anak-anak.

Pemfigus merupakan penyakit yang tidak menular dan dapat disebabkan oleh gangguan enzim penghambat pengubah angiotensin (*ACE-inhibitor*) dan obat-obatan lainnya. Dalam beberapa jurnal ditemukan bahwa obat seperti rifampisin, sefalosporin, obat anti-

inflamasi non steroid, dan obat *ACE-inhibitor* sering menjadi penyebab dari pemfigus. Adapun ditemukan faktor non-farmakologi seperti *stress*, paparan sinar matahari, infeksi, usia, dan penyakit autoimun (*myasthenia gravis* dan *thymoma*) bisa memberikan kontribusi dalam proses terbentuknya pemfigus.

Di bawah ini merupakan pembagian jenis-jenis pemfigus seperti :

1. **Pemfigus Vulgaris** : Pemfigus yang disebabkan oleh kondisi autoimun, di mana sistem kekebalan tubuh secara keliru menyerang jaringan sehat sendiri. Pemfigus vulgaris biasanya memengaruhi selaput lendir di daerah-daerah, seperti mulut, tenggorokan, hidung,

mata, alat kelamin, dan paru-paru. Penyakit ini diawali dengan lecet yang terjadi di mulut dan kemudian lepuh kendur di kulit. Lepuh juga kadang-kadang memengaruhi selaput kelamin. Pada pasien dengan gangguan ini sering ditemukan kesulitan untuk mengonsumsi makanan.

2. **Pemfigus Folieus** : Pemfigus jenis ini menyebabkan lecet di dada, punggung, dan bahu. Lepuh cenderung lebih gatal daripada sakit. Pemfigus foliaceus tidak menyebabkan lepuh di mulut. Pada pemfigus foliaceus, sistem kekebalan merusak sel-sel kulit yang disebut keratinosit. Penyakit ini menyebabkan gejala seperti lepuh berisi cairan yang muncul di kulit dengan dasar kemerahan, biasanya dimulai dari wajah, kulit kepala, atau batang tubuh. Terdapat pula rasa terbakar, sakit, dan gatal pada lokasi lepuh, dan infeksi kulit kronis akibat lecet yang pecah menjadi koreng dan teriritasi disertai sisik.

3. **Pemfigus Neonatus** : Pemfigus dengan kelainan lepuh autoimun sementara pada bayi yang lahir dari ibu dengan PV. Tingkat keterlibatan bervariasi dari tidak ada hingga cukup parah untuk menyebabkan bayi lahir mati. Jika bayi bertahan hidup, penyakit cenderung menghilang 3 minggu setelah lahir. Secara klinis ditandai dengan lepuh



Gambar 2. Gambaran lepuh ukuran 0,2 cm – 0,4 cm, pada paha. (Sumber: Guang-Wen Yin, Xiao-Yan Li. Neonatal pemphigus vulgaris characterized by tense blisters. World Journal of Pediatrics July 2019)



Gambar 1. Tampilan neonatal pemfigus vulgaris pada leher, lutut, dan lengan bayi. (Sumber: Santosh K, Aayushi M, Anil K, Amit K. Neonatal pemphigus vulgaris. Int J Res Dermatol. 2018 Aug;4(3):441-443.)



sementara dan erosi pada kulit dan selaput lendir. Mukosa mulut dan genital tidak terlibat.

Dalam proses diagnosis dari penyakit pemfigus dapat dilakukan beberapa macam pemeriksaan seperti **tes darah** (pemeriksaan darah dilakukan untuk mendeteksi antibodi penyebab pemfigus), **biopsi** (sampel jaringan kulit dari lepuhan akan diambil untuk diperiksa di bawah mikroskop) dan **endoskopi**.

Pada dasarnya pengobatan pemfigus bertujuan untuk meredakan gejala dan mencegah komplikasi. Agar lebih efektif, pengobatan harus dilakukan sedini mungkin. Pada pemfigus ringan yang disebabkan oleh penggunaan obat-obatan, lepuhan dapat sembuh dengan sendirinya setelah penggunaan obat tersebut dihentikan. Berikut ini merupakan pengobatan yang dapat diberikan kepada pasien pemfigus, seperti :

- Pemberian steroid oral seperti prednison dalam dosis tinggi. Efek samping kortikosteroid mungkin memerlukan penggunaan obat yang disebut *steroid-sparing*. Salah satu efek samping paling berbahaya dari perawatan steroid dosis tinggi adalah perforasi usus, yang dapat menyebabkan sepsis. Pasien dengan steroid oral dosis tinggi harus memonitor kesehatannya untuk mencegah

efek samping ini.

- Obat penekan sistem kekebalan tubuh seperti (*mycophenolate mofetil*, *azathioprine*, dan *cyclophosphamide*) dapat membantu mencegah sistem imun menyerang sel sehat.
- Rituximab merupakan pilihan obat yang diberikan jika obat lain tidak efektif atau menyebabkan efek samping serius pada pasien.

Dalam proses perawatan pasien dengan penyakit pemfigus perlu diperhatikan untuk menghindari konsumsi makanan pedas yang dapat memperparah lepuhan di mulut. Pastikan untuk selalu menjaga kebersihan gigi anda dengan sering rutin kontrol ke dokter gigi. Perlu dibiasakan untuk membatasi pula paparan sinar matahari pada kulit, karena sinar ultraviolet dapat memicu munculnya lepuhan baru. Demikian kiat yang bisa diberikan kepada orang tua dalam menyingkapi penyakit ini. **MD**

Daftar Pustaka

1. Di Zenzo G, Amber KT, Sayar BS, Müller EJ, Borradori L. Immune response in pemphigus and beyond: progresses and emerging concepts. *Semin Immunopathol.* 2016 Jan;38(1):57-74. PubMed PMID: 26597100.
2. Hertl M, Jedlickova H, Karpati S, et al. Pemphigus. S2 guideline for diagnosis and treatment—guided by the European dermatology forum (EDF) in cooperation with the European academy of dermatology and venereology (EADV). *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology.* 2015;29:405-414. DOI: 10.1111/jdv.12772
3. Baum S, Sakka N, Artsi O, Trau H, Barzilai A. Diagnosis and classification of autoimmune blistering diseases. *Autoimmun Rev.* 2014;13(4-5):482-9.
4. Ellebrecht C, Choi E, Allman D, Tsai D, Wegener W, Goldenberg D, et al. Subcutaneous Veltuzumab, a Humanized Anti-CD20 Antibody, in the Treatment of Refractory Pemphigus Vulgaris. *JAMA Dermatology.* 2014;150(12):1331.
5. Aimee SP, John RS. *Pemphigus.* Fitzpatrick's dermatology 9th Ed. New York: The McGraw-Hill Companies; 2019; 914