

BUKU MAKALAH LENGKAP II



02-11-09 ✓



PERTEMUAN ILMIAH TAHUNAN X
PERHIMPUNAN DOKTER
SPESIALIS KULIT DAN KELAMIN INDONESIA

PERDOSKI

TEMA :

Menyikapi Perkembangan Bioteknologi

INFEKSI KULIT

dalam rangka meningkatkan
Profesionalisme dan Kompetensi
Dokter Spesialis Kulit dan Kelamin

Marbella Hotel Convention & Spa, Anyer
29 - 31 Oktober 2009



- Paller AS, Leffell DJ, editors. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine Volume 1. 7th ed. United States: McGraw-Hill Companies; 2008. p. 95-114.
23. Berger TG. General considerations of bacterial diseases. In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, editors. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine Volume 2. 7th ed. United States: McGraw-Hill Companies; 2008. p. 1699-1694.
24. Miller EN, Jamieson SE, Joberty C, Fakiola M, Hudson D, Peacock CS, et al. Genome-wide scan for leprosy and tuberculosis susceptibility genes in Brazilians. *Genes and immunity* 2005; 5: 63-7.
25. Mira MT, Alcais A, Thuc NV, Thai VH, Huong NT, Vemer A, et al. Chromosome 6q25 is linked to susceptibility to leprosy in a Vietnamese population. *Nature genetic* 2003 march; 33: 412-15.
26. Siddiqui MR, Meisner S, Tosh K, Balakrishnan K, Ghei S, Fisher SE, et al. A major susceptibility locus for leprosy in India maps to chromosome 10p13. *Nature genetics* 2001 april; 27: 439-41.
27. Mira MT, Alcais A, Thuc NV, Moraes MO, Flumen CD, Thai VH, et al. Susceptibility to leprosy is associated with PARK2 and PACRG. *Nature* 2004 Feb; 427: 636-40.
28. Baratawidjaja KG. *Imunologi dasar*. 6th ed. Jakarta: Balai penerbit FKUI; 2004.
29. Smith DS. Leprosy. [online] 2008 Aug 19 [cited 2008 dec 05]; Available from: URL: <http://www.emedicine.com/med/topic1281.htm>
30. Ridley DS. Classification of leprosy according to immunity: a five-group system. *Citation Classic* 1981 Sept; 3B: 22.
31. Sharma A, Sharma RJ, Goswami KC, Bardwaj S. Clinico-Histopathological Correlation in Leprosy. *JK science* 2008 Sept; 10(3): 120-3.
32. Adams LB. Use of *Mycobacterium leprae*-infected Gene Knockout Mice as Models for the Human Immunopathological Spectrum of Leprosy. [online] 2008 Aug 19 [cited 2008 dec 05]; Available from: URL: <http://sym369.vetmed.lsu.edu/LADAMS2.htm>.
33. Lockwood DNJ, Samo E, Smith WC. Classifying leprosy patients – searching for the perfect solution? *Lepr Rev* 2007; 78: 317-20.
34. Departemen kesehatan Republik Indonesia. *Pedoman nasional penanggulangan tuberculosis*. 2nd ed. Jakarta. DEPKES RI; 2007.
35. Suryawati N, Siswati AS. Deteksi gangguan saraf secara berkala sebagai upaya pencegahan kecacatan kusta. *Media dermatovenerologica Indonesiana* 2007 Jan; 34(1): p. 23-9.
36. Kerdal FA, Romanelli P, Trent JT. *Dermatologic therapeutic a pocket guide*. 1st ed. United States: McGraw-Hill companies; 2005.
37. Rao NP. Recent advances in the control programs and therapy of leprosy. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2004; 70(5): 269-76.
38. Matsucka M, Budliawan T, Aye KS, Kyaw K, Tan EV, Cruz ED, et al. The frequency of drug resistance mutations in *Mycobacterium leprae* isolates in untreated and relapsed leprosy patients from Myanmar, Indonesia, and the Philippines. *Lepr Rev* 2007; 78: 343-52.
39. Poojabylaiah M, Mame RB, Varikkodan R, Rala N, Dandakeri S, Marlis J. Relaps in multibacillary leprosy patients after multidrug therapy. *Lepr Rev* 2008; 79: 320-4.
40. Adamson JW. Iron deficiency and other hypoproliferative anemias. In: Kasper DL, Braunwald E, Fauci AS, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, editors. *Harrison's principles of internal medicine*. 16th ed. United States: McGraw-Hill Companies; 2005. p. 586-92.
41. Babior BM, Bunn HF. Megaloblastic anemias. In: Kasper DL, Braunwald E, Fauci AS, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, editors. *Harrison's principles of internal medicine*. 16th ed. United States: McGraw-Hill Companies; 2005. p. 601-7.
42. Russell RM. Vitamin and trace mineral deficiency and excess. In: Kasper DL, Braunwald E, Fauci AS, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, editors. *Harrison's principles of internal medicine*. 16th ed. United States: McGraw-Hill Companies; 2005. p. 403-11.
43. Scollard DM. The biology of nerve injury in leprosy. *Lepr Rev* 2008; 79: 242-53.
44. Ebersole J, Ebersole BE. Monitoring impairment in leprosy: choosing the appropriate tool. *Lepr Rev*; 78: 270-80.
45. Brakel WVH, Nicholls PG, Wilder-Smith EP, Das L, Barkatani P, Lockwood DNJ. Early diagnosis of neuropathy in leprosy-comparing diagnostic test in a large prospective study (the infir cohort study). *PLoS neglected tropical disease* 2008 Apr; 2(4): 1-12
46. Khambati FA, Shetty VB, Ghale SD, Capadia GD, Pai VV, Ganapati R. The effect of corticosteroid usage on the bacterial killing, clearance and nerve damage in leprosy: A prospective cohort study; Part 1 – Study design and baseline findings of 400 untreated multibacillary patients. *Lepr Rev* 2008; 79: 134-53.
47. Ganapati R, Pai VV, Kingsley S. Disability prevention and management in leprosy: A field experience. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2003; 69(6): 369-74.
48. Rieger G. Anti-oxidative capacity of various artificial tear preparations. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2001; 239: 222-6.

Laporan Kasus

PIODERMA GANGRENOSUM PADA ANAK LAKI LAKI USIA 8 TAHUN

Afaf Agil AlMunawwar, M. Izazi Hari Purwoko, M. Athuf Thaha, Theresia L. Toruan

Departemen Ilmu Kesehatan Kulit dan Kelamin FK Universitas Sriwijaya-RSUP Dr.M.Hoesin Palembang

Abstrak

Latar belakang: Pioderma gangrenosum (PG) merupakan penyakit kulit ulseratif kronik, rekuren dan langka ditemukan, biasa diderita orang dewasa. Etiologi dan patogenesis belum diketahui jelas, diduga disebabkan defek kemotaksis atau reaktivitas neutrofil. Kortikosteroid sistemik merupakan terapi awal pilihan pada sebagian besar pasien PG.

Kasus: Anak laki-laki usia 8 tahun menderita dugaan PG sejak 9 bulan lalu, dengan lesi kulit di wajah, leher, kedua lengan, perut, bokong, dan kedua tungkai, disertai rasa sangat nyeri di daerah lesi. Lesi kulit berupa ulkus dangkal ditutup krusta tebal coklat kehitaman, bagian tepi terdapat pustul millier multipel, dan ditemukan *atrophic cribriform pigmented scar*. Hasil pemeriksaan histopatologi ada gambaran infiltrasi sel sel radang neutrofilik. Biakan pus lesi baru steril. Pasien mendapat tablet metil prednisolon 40 mg/hari.

Diskus: PG langka ditemukan pada anak. Pada pasien tidak ditemukan penyakit sistemik mendasari. Diagnosis dibangun berdasarkan kriteria mayor dan minor, yaitu: onset mendadak berupa lesi kulit khas, cepat meluas dan sangat nyeri. Lokasi lesi sesuai dengan predileksi PG. Biakan pus lesi baru steril. Perbaikan cepat terhadap rasa nyeri dan lesi kulit dengan menggunakan kortikosteroid sistemik.

Kata kunci: Pioderma gangrenosum, sistem imun, kriteria mayor dan minor, kortikosteroid sistemik.

PYODERMA GANGRENOSUM IN A 8-YEARS-OLD BOY

Afaf Agil AlMunawwar, M. Izazi Hari Purwoko, M. Athuf Thaha, Theresia L. Toruan

Dermato-venereology Department Medical Faculty Sriwijaya University-General Hospital Dr.M.Hoesin, Palembang

Abstract

Background: Pyoderma Gangrenosum (PG) is uncommon chronic ulcerative cutaneous condition. It mainly affects adults. The etiology of PG is unknown and its pathogenesis poorly understood, but dysregulation of the immune system, specifically altered neutrophil chemotaxis, is believed to be involved. Systemic corticosteroid treatment is probably the initial treatment of choice for most patients with PG.

No. REG. PUBLIKASIDISEN URPK FAKULTAS KEDOKTERAN UNSRI	
TGL	30 Mei 2014
No REG	04 19 09 01 09 01 - 0394



Case: A case of pyoderma gangrenosum in a 8-years-old boy was reported. Initial lesion occurred 9 months before patient's admission in Moh. Hoesin Hospital Palembang, Indonesia as cutaneous lesions on face, neck, abdomen, buttocks, upper and lower extremities. Patient presented with shallow ulcers covered by black brownish thick crusts and multiple miller pustules at the borders. There was found atrophic cribriform pigmented scar. The histopathologic finding showed inflammatory neutrophilic infiltrates and cultur from purulent new lesion was sterile. The patient was treated with methylprednisolone tablet 40 mg/day.

Discussion: PG is rarely found in children. In this case, there was found pyoderma gangrenosum in a 8-years-old boy without underlying diseases. Diagnosis was made by major and minor criteria sudden onset and rapid progression fitting the morphologic criteria. Cultur from purulent new lesion was sterile. Rapid reduction of pain and inflammation with initiation of corticosteroid systemic therapy.

Keywords: Pyoderma gangrenosum, immune system, major and minor criteria, systemic corticosteroid.

PENDAHULUAN

Pyoderma gangrenosum (PG) merupakan penyakit kulit ulseratif kronik, rekuren dan jarang ditemukan dengan gambaran morfologi khas.¹ Pertama kali dikemukakan oleh Brocq pada tahun 1916 sebagai phagedenisme geometrique, dan Brunsting dkk tahun 1930 menamakan penyakit ini sebagai pyoderma gangrenosum.^{1,2}

Prevalensi PG diperkirakan tiga kasus per 1 juta populasi per tahun.³ Insiden di Jerman Selatan tahun 1997 adalah 2 kasus pertahun per 1 juta populasi.⁴ PG lebih banyak diderita wanita dibandingkan pria. PG dapat terjadi pada semua usia, namun biasanya terbanyak pada usia 40 sampai 60 tahun.⁵ Penyakit ini jarang ditemukan pada anak.^{6,7} Diperkirakan hanya 4% kasus yang terjadi pada bayi dan anak-anak.^{1,2,7,8} Graham et al, melaporkan 46 kasus PG yang terjadi pada bayi dan anak.⁹ Rumah Sakit dr. Soelomo Sarabaya tahun 2002 dan Rumah Sakit Hasan Sadikin Bandung tahun 2004, masing-masing melaporkan satu kasus PG.^{10,11} PG berpotensi mengancam jiwa dengan angka mortalitas lebih dari 30% pada beberapa kasus.¹²

Etiologi PG masih belum jelas dan patogenezisnya hanya sedikit diketahui. Berdasarkan adanya infiltrat neutrofil yang dominan di lesi PG, baik di kulit dan kadang-kadang di organ lain, diduga bahwa defek kemotaksis atau reaktivitas neutrofil merupakan dasar patologi penyakit ini.¹³

Kisaran 50% pasien memiliki penyakit sistemik yang mendasari, terbanyak adalah *Inflammatory bowel disease*, *arthritis*, atau *myeloproliferative disorders*, namun PG dapat juga terjadi sendiri tanpa didasari penyakit sistemik.^{14,15} Pada kepustakaan dinyatakan kisaran 27% kasus PG pada anak tidak didasari oleh penyakit sistemik.¹⁶

Penatalaksanaan utama terhadap PG adalah obat immunosupresif sistemik dan diberikan bersama dengan terapi topikal yang sesuai dengan gambaran klinis. Kortikosteroid sistemik merupakan terapi awal pilihan pada kebanyakan pasien PG.¹⁷

Berkut ini dilaporkan kasus pyoderma gangrenosum yang diderita anak laki-laki berusia 8 tahun selama kisaran 9 bulan.

KASUS

Seorang anak laki-laki berusia 8 tahun berobat ke poliklinik IKKK RSMH Palembang tanggal 31 Januari 2009 dengan keluhan korong ditutupi koropong tebal yang sangat nyeri warna coklat kehitaman di kedua lengan, perut, dan kedua tungkai yang semakin banyak sejak tiga pekan lalu. Kisaran 9 bulan lalu timbul papul pada tungkai kiri bawah pasien yang kemudian menjadi vesikel berisi cairan keruh dalam waktu tiga hari dan menjadi bula sebesar bola pingpong dan pecah mengeluarkan darah dan pus. Kisaran 8 1/2 bulan lalu, pasien berobat ke RS Polabuhan Boom Baru dan dirawat inap selama dua pekan. Selama perawatan diberi dua macam obat minum, namun tidak ada perbaikan berarti. Selanjutnya Pasien rutin berobat jalan ke dokter spesialis kulit tiap pekan selama tiga pekan dan mendapat obat zistio[®] (azithromycin), nortone E[®], dan kompres larutan PK. Selanjutnya pasien rutin rawat jalan tiap bulan. Ulkus dan krusta di kedua lengan, pipi, leher dan perut sembuh dan meninggalkan bercak putih, sementara ulkus dan krusta di tungkai tidak mengalami perbaikan. Pustul baru timbul di tempat berbeda di tungkai terutama di sekitar krusta dan bila pecah menjadi ulkus dan krusta baru sehingga krusta semakin meluas. Kisaran tiga pekan lalu, timbul pustul yang kemudian menjadi krusta semakin banyak di kedua lengan, tungkai bawah dan perut. Satu hari sebelum masuk rumah sakit, pasien berobat ke dokter spesialis kulit dan disarankan untuk dirawat inap di RSUP Moh. Hoesin. Status generalikus: KU sakit sedang, kompos mentis, tekanan darah 90/60 mmHg, nadi 144 x/menit, RR 35 x/menit, suhu 38 C. Konjungtiva anemis. Status dermatologikus: regio fasialis: skar atrofi warna putih, multipel, bentuk tidak teratur, ukuran 0,3 cm x 0,5 cm s.d 1 cm x 2 cm, sebagian konfluen. Sebagian terdapat hiperpigmentasi di tepi lesi. Regio koli posterior: skar atrofi warna putih, multipel, bentuk tidak teratur, ukuran 0,2 cm x 0,5 cm s/d 0,5 cm x 1 cm, sebagian konfluen dan sebagian ditutupi krusta tipis warna coklat kehitaman. Regio ekstremitas superior dekstra et sinistra: skar atrofi warna putih, multipel, bentuk tidak teratur, ukuran 2 cm x 3 cm s.d 3 cm x 6 cm, diskret sebagian konfluen. Terdapat krusta tebal warna coklat kehitaman yang sulit dilepaskan, multipel, sebagian konfluen, di atas dasar ulkus dangkal. Di bagian lengan terdapat erosi dan ekskorsiasi, bentuk tidak teratur, multipel, diantara daerah berkrusta. Bagian tepi dikelilingi daerah eritematosa. Regio brachialis medial dekstra, regio trunkus anterior, regio ekstremitas inferior dekstra et sinistra: krusta tebal warna coklat kehitaman yang sulit dilepaskan. Di bagian tengah terdapat beberapa ulkus dangkal, ekskorsiasi, dan fissura. Bagian tepi dikelilingi daerah eritematosa. Sebagian tepi lesi terdapat skar atrofi warna putih, multipel, bentuk tidak teratur, ukuran 0,2 cm x 0,3 cm s.d 0,3 x 0,5cm, diskret sebagian konfluen.



Gambar 1. Skar atrofi warna putih di regio fasialis.



Gambar 2. Skar atrofi warna putih, sebagian ditutupi krusta tipis warna coklat kehitaman di regio koli posterior.



Gambar 3. Skar atrofi warna putih dan krusta tebal dengan dasar ulkus dangkal di regio trunkus anterior.



Gambar 4. Krusta tebal dengan ulkus dangkal, erosi, ekskorsiasi, dan fissura di bagian lengan di regio brachialis medial dekstra.



Gambar 5. Skar atrofi warna putih dan krusta tebal dengan dasar ulkus dangkal di regio ekstremitas superior dekstra et sinistra.

Gambar 6. Krusta tebal dengan ulkus dangkal, erosi, ekskoriasi, dan fissura di bagian tengah di regio ekstremitas inferior dekstra et sinistra.

Pemeriksaan laboratorium hematologi Hb 8,2 g/dl, leukosit 25.200/mm³, LED 30 mm/jam, Hitung jenis: 612/1/70%, albumin 2,2 g/dl, gula darah dalam batas normal, fungsi hati dan ginjal dalam batas normal. IgA dalam batas normal. GG PDH: 21,4 U/gHb. Pemeriksaan biakan pus lesi baru steril. Pemeriksaan histopatologi berupa FNAC dan biopsi kulit. Hasil FNAC sediaan hapus aspirasi hanya terdiri dari sel sel radang akut dan kronis. Tidak dijumpai sel ganas/sel struktur lain pada sediaan ini. Kesimpulan: gambaran diatas lebih sesuai suatu proses radang.



Hasil biopsi sediaan dari regio sarnitaca lateral kanan bertapis epidermis terdiri dari epitel squamous kompleks tipis dengan rete ridge mendatar, tanpa kolainan tertentu. Lapisan dermis terdiri dari jaringan fibrokolagen terentu, regenerasi dari sel-sel fibroblas dan fibrosit, dan subkutis terdiri dari jaringan fat malur. Kesimpulan: jaringan pada proses penyembuhan (regenerasi).



DISKUSI

Proderma gangrenosum (PG) merupakan penyakit kulit ulseratif kronik, rekuren dan jarang ditemukan dengan gambaran morfologi khas.¹ PG lebih banyak diderita wanita dibandingkan pria. PG dapat terjadi pada semua usia, namun biasanya terbanyak pada usia 40 sampai 60 tahun.² Penyakit ini jarang ditemukan pada anak.^{3,4} Diperkirakan hanya 4% kasus yang terjadi pada bayi dan anak-anak.^{5,6,7} Pada kasus ini, PG terjadi pada anak laki-laki usia 8 tahun dengan ulkus dangkal tertutup krusta tebal sejak 9 bulan lalu.

Kisaran 50% pasien memiliki penyakit sistemik yang mendasari, terbanyak adalah *Inflammatory bowel disease*, artnis, atau *myeloproliferative disorders*, namun PG dapat juga terjadi sendiri tanpa didasari penyakit sistemik.^{8,9,10} Pada kepustakaan dinyatakan kisaran 27% kasus PG pada anak tidak didasari oleh penyakit sistemik.¹¹ Pada pasien ini tidak ditemukan adanya penyakit sistemik yang mendasari. Telah dilakukan pemeriksaan IgA untuk mencari kemungkinan adanya *coeliac disease* sebagai penyakit yang mendasari, namun didapatkan hasil IgA normal. Hasil konsultasi ke Bagian Ilmu Kesehatan Anak tidak ditemukan adanya penyakit sistemik yang mendasari. Abnormalitas hasil pemeriksaan laboratorium darah rutin dan kimia darah pada awal masuk rumah sakit disebabkan akibat penyakit telah berlangsung kronis dan adanya infeksi sekunder.

Dilaporkan bahwa 25% onset PG didahului oleh trauma minor kulit (terlucuk dari *inoculation site*, gigitan serangga) yang disebut fenomena patergi. Lesi PG biasanya diawali lesi papulopustul dikelilingi indurasi eritematosa atau violaseous, nodul eritematosa, atau bula dengan dasar violaseous. Lesi papulopustul dapat bersifat folikuler. Semua lesi tersebut di atas selanjutnya mengalami nekrosis dan kemudian akan terbentuk ulkus dangkal atau dalam di bagian tengah dan jaringan yang hilang dapat mencapai tendon atau otot. Ulkus yang terjadi memiliki dasar purulen dengan tepi irregular, undantined dan overhanging, yang meluas secara sentrifugal. Re-epitelisasi muncul dari tepi dan ulkus sembuh dengan *atrophic cribrate pigmented scar*. Lesi kulit pada pasien ini, dari anamnesis adalah lesi pada tungkai kiri bawah berupa pustul yang berkembang menjadi bula dan pecah berisi darah dan nanah, oespal meluas dengan muncul vesikel multipel yang nyeri pada kedua tungkai, kedua lengan, perut, bokong, leher dan wajah. Pada pemeriksaan fisik didapatkan krusta tebal warna coklat kehitaman dengan dasar ulkus dangkal. Pada sebagian kulit terdapat skar atrofi warna putih dengan gambaran *cribrate*. Selama perawatan, muncul lesi baru berupa pustul nyeri di tepi lesi lama yang aktif, wajah dan bokong. Tidak ditemukan fenomena patergi setelah tindakan FNAC dan biopsi.

Pemeriksaan laboratorium pada pasien PG tidak khas. Semua pasien PG harus menjalani pemeriksaan darah rutin lengkap dengan hitung jenis dan laju endap darah (dapat ditemukan anemia, leukositosis, dan peningkatan laju endap darah), pemeriksaan fungsi ginjal, hati, dan tulang, pemeriksaan urin, dan biakan dari swab pada lesi.⁸ Pemeriksaan laboratorium pasien ini didapatkan anemia yang diduga disebabkan penyakit kronik berdasarkan hasil laboratorium darah perifer lengkap. Leukositosis, hipalbumin, dan peningkatan laju endap darah juga ditemukan. Pemeriksaan Pulasan Gram pada pus lesi baru didapatkan tidak ditemukan bakteri disertai serbukun sel PMN. Pemeriksaan biakan pada pus lesi baru didapatkan hasil steril.

Gambaran histopatologis PG tidak spesifik, terutama jika sudah mendapat terapi.^{12,13,14} Gambaran histopatologis PG bergantung pada tipe PG, serta waktu dan lokasi biopsi (berhubungan dengan proses inflamasi). Secara umum, biopsi yang diambil dari bagian tengah lesi menunjukkan gambaran infiltrasi neutrofilik dengan pembentukan abses. Sedangkan biopsi yang diambil dari bagian perifer menunjukkan gambaran *mixed or predominantly lymphocytic inflammatory infiltrate*.³ Kepustakaan lain menyatakan dapat ditemukan ulserasi non spesifik dengan pembentukan abses. Dermis sekitarnya menunjukkan inflamasi akut dan kronis.¹⁵ Pemeriksaan histopatologis pada pasien ini berupa

FNAC dan biopsi kulit. Pertimbangan dilakukan FNAC pada pasien ini karena keadaan pasien yang belum memungkinkan dilakukan biopsi, sehingga diharapkan FNAC dapat mewakili pemeriksaan histopatologis. Hasil FNAC ditemukan adanya proses peradangan dan tetap diperlukan tindakan biopsi untuk konfirmasi. Hasil biopsi kulit didapatkan kesan jaringan pada proses penyembuhan (regenerasi). Gambaran histopatologis kulit tidak maksimal karena dilakukan setelah pasien mendapat terapi steroid sistemik selama kisaran 1 bulan. Perundaan biopsi dilakukan mengingat keadaan umum pasien pada masuk perawatan.

Sampai saat ini belum ada tes spesifik untuk diagnosis PG. Diagnosis dibuat berdasarkan kriteria mayor dan minor. Kriteria mayor adalah:⁴

1. Onset mendadak dari lesi yang nyeri sesuai kriteria morfologis (ulseratif, bulosa, pustular, vegetatif) biasanya pada pasien usia pertengahan tanpa significant *leukemia* or *relevant drug intake*.
2. Bukti histologis pada jaringan neutrofilia tanpa leukocytoclastic vasculitis, serta eksklusi keganasan, dan pada pemeriksaan khusus maupun biakan jaringan tidak ditemukan organisme yang menginfeksi.
3. Eksklusi stasis vaskular/oklusi/vasculitis dengan pemeriksaan yang sesuai.

Kriteria minor memberikan bukti support diagnosis atau meningkatkan kecurigaan PG pada pasien yang tidak memenuhi kriteria mayor di atas:⁴

1. Lokalisasi khas (PG ulseratif pada tungkai, PG vegetatif pada dada dan punggung, PG bulosa pada tungkai atas, PG pustular pada trunkus, ekstremitas dan wajah) atau lokasi trauma kulit (PG ulseratif) atau lokasi peristoma).
2. Perkembangan cepat lesi inflamasi disertai peningkatan nyeri (kecuali PG vegetatif).
3. Terdapat pada individu dengan penyakit sistemik, misalnya *arthritis*, *inflammatory bowel disease*, atau *hematologic dyscrasias* (kecuali PG vegetatif).
4. Penurunan cepat dari nyeri dan inflamasi dengan inisiasi terapi steroid sistemik.

Pada kasus ini sesuai dengan kriteria mayor dan minor yaitu: onset mendadak dari lesi dengan gambaran morfologi khas yang cepat meluas dan sangat nyeri. Lokasi lesi sesuai dengan predileksi PG. Biakan dan resistensi pus pada lesi baru steril. Terjadi penurunan cepat nyeri dan inflamasi dengan inisiasi terapi kortikosteroid sistemik.

Terapi pasien PG tergantung usia, morbiditas, tingkat nyeri dan keparahan penyakit. Proses penyembuhan biasanya beberapa pekan sampai bulan. Tirah baring adekuat, analgetik, koreksi anemia, dan terapi sesuai penyakit yang mendasar.⁵ Terapi topikal PG yaitu lesi harus dibersihkan hati-hati setiap hari dengan saline steril atau larutan antiseptik ringan. Larutan pembersihan kalikus 1:2000 membantu jika terjadi eksudasi. Kompres non adhesif diaplikasikan pada lesi dan dilulup kassa. Pada beberapa pasien, terutama dengan lesi superficial dapat dilakukan kompres hidrokoloid selama 2-3 hari pada lesi.⁷ Terapi steroid sistemik merupakan pilihan inisial terapi pada kebanyakan pasien PG.⁴ Terapi paling banyak digunakan pada anak adalah kortikosteroid sistemik.⁷ Penting untuk menginisiasi steroid sistemik dosis tinggi untuk mengontrol penyakit dan terapi dilanjutkan sampai terbukti ada penyembuhan, kemudian dilakukan penurunan dosis secara bertahap. Dosis prednison untuk PG adalah 0,5-1,5 mg/kg/hari per-oral. Obat steroid-sparing harus diberikan secepat mungkin.⁸ Prednisolon oral merupakan obat yang paling banyak dilaporkan cocok untuk terapi PG. Dosis lebih dari 1 mg/kgbb/hari (tidak kurang dari 40 mg/hari) biasanya efektif dengan cepat mengendalikan PG.⁹ Jika terjadi infeksi sekunder, pemberian steroid sistemik harus dikombinasi dengan antibiotika sistemik.⁹ Pada pasien ini diberikan IVFD untuk mempertahankan keseimbangan cairan dan elektrolit. Pemberian transfusi diindikasikan karena kadar hemoglobin rendah dengan tanda-tanda gangguan oksigenasi berupa takikardia dan takipnea. Selama dirawat pasien mendapat terapi topikal berupa kompres terbuka larutan kalium permanganas 1/10.000 dan NaCl 0,9% untuk mengurangi eksudat, mengangkal krusta dan mengeringkan lesi yang basah. Antibiotika topikal digunakan pada lesi pustul. Pada pasien juga dilakukan kompres dengan hidrokoloid kassa, dekompres dengan asam salisilat 3% dalam vaseline alba memberikan respon baik dengan lepasnya krusta. Pada awal perawatan, diberikan antibiotika eritromisin untuk mengobati pioderma sekunder sebagai diagnosis banding yang pertama, namun setelah pemberian selama 3 hari lesi tidak membaik. Mengingat keadaan umum pasien yang buruk dan dikhawatirkan terjadi sepsis, diberikan antibiotika cefuroxime. Respon pada keadaan umum pasien baik, pasien tidak demam dan bau pus sedikit berkurang. Namun karena perubahan pada lesi kulit tidak terlalu signifikan, diagnosis banding kedua yaitu pioderma gangrenosum dipertimbangkan sebagai diagnosis keja. Diberikan inisiasi terapi steroid sistemik dosis tinggi pada kasus ini adalah prednison 1 mg/kgbb/hari disesuaikan dengan perhitungan dosis ekuivalen tablet metil prednisolon, sementara antibiotika cefuroxime tetap diberikan dan menunjukkan respon cukup baik. Setelah 2 pekan pemberian steroid, kemajuan lesi kulit tidak terlalu signifikan dan steroid dihentikan tetapi antibiotika tetap diberikan. Setelah 1 pekan lepas steroid, lesi kulit memburuk dengan adanya krusta yang membasah disertai pus dan bau. Pasien diberikan prednison 2 mg/kgbb/hari disesuaikan dengan perhitungan dosis ekuivalen tablet metil prednisolon. Tampak kemajuan klinis yang cepat dengan nyeri berkurang disertai krusta mengering dan lepas bertahap. Setelah 2 pekan terapi steroid dosis tinggi dengan respon baik, direncanakan untuk memberikan dapson sebagai steroid-sparing terapi, namun ditunda karena kadar G6PD yang meningkat dan hemoglobin rendah. Setelah terapi steroid selama 38 hari dilakukan penurunan dosis 25%, dan respon tetap baik tanpa muncul lesi baru. Pasien mendapat terapi antibiotika sistemik tablet ampicillin yang sensitif dari hasil biakan dan resistensi untuk mengatasi infeksi sekunder yang ditandai dengan adanya leukositosis.

Foto Pasien tanggal 20 April 2009.



Gambar 7. Lesi menyembuh meninggalkan skar atrof warna putih di regio fasialis, brakialis medial dekstra, trunkus anterior, dan ekstremitas superior.



Gambar 8. Pertaikan lesi dengan skar atrof warna putih dikelilingi daerah eritematosa, sebagian masih terdapat erosi ekskrosiasi dan krusta coklat kehitaman di regio ekstremitas inferior.

DAFTAR PUSTAKA

1. Maschella SL, Davis MDP. Pyoderma gangrenosum. In: Callen J, Horn T, Mancini A, Salesche S, Schaffer J, Schwartz T, et al, editors. *Jean L. Bologna, Joseph L. Jorizzo, Ronald P. Rampini Dermatology*, 2nd ed. London: Elsevier Mosby; 2008. p.383-393.
2. Wolina U. Clinical management of pyoderma gangrenosum. *Am J Clin Dermatol* 2002;3(3):149-158.
3. Sandhu K, Handa S. Idiopathic pyoderma gangrenosum in a child. *Pediatric dermatology* 2004; 21(3).
4. Driesch PVD. Pyoderma gangrenosum: a report of 44 cases with follow-up. *British Journal of Dermatology* 1997;137:1000-1005.
5. Campbell S, Cripps S, Jewell DP. Therapy Insight: pyoderma gangrenosum- old diseases, new management. 2005;2(12):587-594. Available from www.Nature.com/clinicalpractice/gasthep.
6. Mika RB, Rihihi, Fenniche S, et al. Pyoderma gangrenosum: a report of 21 cases. *International Journal of Dermatology* 2002;41:65-68.
7. Hasselmann DO, Bens G, Tilgen W, Reichrath J. Pyoderma gangrenosum: Clinical presentation and outcome in 18 cases and review of literature. *JDDG* 2007;5:560-564.
8. Powell FC, Haskell BC. Pyoderma gangrenosum. In: Wolf K, Goldsmith L, Katz S, Gilchrist B, Paller A, Leffell D, editors. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 7th ed. New York: McGraw-Hill Company; 2008. p.296-302.
9. Bhat RM. Management of pyoderma gangrenosum-An update. *Indian Journal Dermatol Venereol Leprol* November-December 2004;70(6):329-335.
10. Kivanci I, Altunay, Sezgin SA, et al. Morphology atypical hemorrhagic bullous pyoderma gangrenosum. *International Journal of Dermatology* 2001;40:327-329.
11. Innis AE, Desnoes R, Thoma K, et al. Pyoderma gangrenosum associated with osteomyelitis in a pediatric patient: a case report. *West Indian Medical Journal* 2005;54(3).
12. Khandpur S, Mehta S, Reddy BSN. Pyoderma gangrenosum in two siblings: A familial predisposition. *Pediatric Dermatology* 2001;18(4):308-312.
13. Graham JA, Hansen KK, Rabinowitz LG, Esterly NB. Pyoderma gangrenosum in infants and children. *Pediatric Dermatology* 1994;11:10-17.
14. Sharma R, Borkar MA, Oke MA. Pyoderma gangrenosum in a two year-old child. *Indian Journal Dermatol Venereol Leprol* July-August 2007;73(4):269-270.
15. Berk DR, Bayliss SJ. Neutrophilic dermatoses in children. *Pediatric dermatology* 2008; 25 (5):509-519.
16. Rahimah, Martodiharjo S. Pyoderma gangrenosum. *Berkala Ilmu Penyakit Kulit dan Kelamin* 2002; 14(3).
17. Fenny L, Diana IA, Sutadja E. Pioderma gangrenosum pada seorang anak laki-laki : penggunaan siklosporin sebagai terapi. *MKB* 2004; 36(2).
18. Wolina U. Pyoderma gangrenosum- a review. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2007; 2:19.
19. Hickman JG, Lazarus GS. Pyoderma gangrenosum : A reappraisal of associated systemic disease. *British Journal of Dermatology* 1990;102:235.
20. ~~Wolinska I. Pyoderma gangrenosum in children. *Journal Watch Dermatology* 1994;1.~~
21. James HD, Berger TG, Elston DM. Pyoderma gangrenosum. In: *Andrew's Disease of The Skin Clinical Dermatology*. 10th ed. Philadelphia: WB Saunders Company 1996.p.147-149.
22. ~~Wolinska I, Calonje E, Granter SR. Pyoderma gangrenosum. In : *Pathology of The Skin with Clinical Correlation*. 3rd ed. Philadelphia : Elsevier Mosby; 2005.p.673-677.~~

ERITRODERMA DAN HEPATITIS

Indah Permata Sari, Yuli Kurniawati

Bagian/Departemen Ilmu Kesehatan Kulit dan Kelamin FK Universitas Sriwijaya/RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang

Abstrak

Latar Belakang: Eritroderma merupakan peradangan kulit ditandai eritem dan skuama difus mengenai lebih dari 90% permukaan kulit. Penyebab eritroderma yaitu perluasan penyakit kulit sebelumnya, erupsi obat, keganasan, penyakit sistemik dan idiopatik. Hepatitis merupakan infeksi sistemik terutama pada hepar yang disebabkan virus hepatitis.

Kasus: Wanita, 29 tahun, mengeluh kulit kemerahan dan bersisik di seluruh tubuh sejak 1 pekan setelah minum amoksisilin disertai demam dan mata kuning sejak 2 pekan sebelumnya. Pemeriksaan fisik ditemukan: konjungtiva anemik, sklera ikterik, hepatomegali, edem pretibia, kulit eritem difus disertai skuama eksfoliativa universal. Laboratorik: anemia, leukositosis, hipalbuminemia, peningkatan bilirubin, SGOT, SGPT, anti HAV total positif. Terapi: injeksi deksametason 5 mg/hari tapered off, transfusi PRC dan albumin, tablet mehidrolina nafadesilat 2x50mg/hari, dan emolien. Setelah 6 hari terapi, didapatkan perbaikan klinis.

Diskusikan: Penyebab eritroderma pasien ini diduga erupsi obat karena ada riwayat pemberian amoksisilin dan gejala berkurang saat obat dihentikan. Demam dan kuning timbul sebelum ada kelainan kulit. Hepatomegali ditemukan 20-35% pada eritroderma yang diinduksi obat, namun hepatomegali pada pasien ini kemungkinan disebabkan infeksi virus hepatitis. Pada eritroderma terjadi peningkatan *tum over* epidermis dan kehilangan protein sehingga timbul komplikasi sistemik berupa gangguan keseimbangan cairan dan elektrolit, hipalbuminemia dan edem perifer.

Kata kunci: Eritroderma, komplikasi, hepatitis

ERYTHRODERMA AND HEPATITIS

Indah Permata Sari, Yuli Kurniawati

Department of Dermato-venereology Medical Faculty of Sriwijaya University/Dr. Mohammad Hoesin Hospital Palembang

Abstract

Background: Erythroderma is inflammation skin disease characterized by erythema and scales involving more than 90% of the total body skin surface area. Etiology eritroderma are extended skin disease, drug eruption, malignancy, systemic disease and idiopathic. Hepatitis is a systemic infection especially in hepar caused by hepatitis virus.

Case: a 29 years old female, with chief complain redness and scaling of her skin since 1 week after took amoxicillin, also complain fever and jaundice since 2 weeks before. Physical examination: anemic conjunctiva, icteric sclera, hepatomegaly, pretibial edema, universal erythematous