

# **DERMATOSIS VESIKOBULOSA KRONIS**

---

**S.A. NURAINIWATI**

**ILMU KESEHATAN KULIT DAN KELAMIN  
F.K. UNIVERSITAS MUHAMMADIYAH  
MALANG**

**Kelainan kulit → primer berupa vesikel dan bula**

**Vesikel** : cairan, ukuran < 0,5 cm

**Bula** : ukuran > 0,5 cm

**Terdiri atas:**

1. **PEMFIGUS**
2. **PEMFIGOID BULOSA**
3. **DERMATITIS HERPETIFORMIS**
4. ***CHRONIC BULLOUS DISEASE OF CHILDHOOD***
5. **HERPES GESTATIONES**
6. **EPIDERMOLISIS BULOSA**

# PEMFIGUS

## DEFINISI :

- Penyakit autoimun
- Bula kronik
- Menyerang kulit & membrana mukosa
- Letak bula intraepidermal
- Antibodi IgG terhadap desmosom pada keratinosit

## GEJALA YANG KHAS :

1. Bula kendur, mudah pecah
2. Nikolsky (+)
3. Akantolisis (+)

# PEMFIGUS

## MANIFESTASI KLINIS :

1. **PEMFIGUS VULGARIS**
2. **PEMFIGUS ERITEMATOSUS**
3. **PEMFIGUS FOLIASEUS**
4. **PEMFIGUS VEGETANS**

# PEMFIGUS VULGARIS



## EPIDEMIOLOGI

- ✓ 80% kasus pemfigus
- ✓ Semua bangsa dan ras
- ✓ Pria = Wanita
- ✓ Umur pertengahan (dekade 4-5)

## ETIOLOGI

- ✓ Autoimun → autoantibodi pada penderita
- ✓ Kemungkinan lain :
  - Obat: D-penisilamin, rifampisin, kaptopril

## PATOGENESIS

- ☑ **Sifat khas :**
  - Hilangnya kohesi sel – sel epidermis
  - IgG terhadap antigen pada permukaan epidermis
  
- ☑ **Antigen : desmoglein  
(glikoprotein BM 160 kD /130 kD)**
  
- ☑ **Akantolisis :**  
Antibodi IgG terikat pada permukaan glikoprotein dari epidermis

## GEJALA KLINIS

- ☑ **KU → buruk**
- ☑ **Organ : kulit kepala, badan, mukosa**
- ☑ **60% dari kulit kepala / rongga mulut**
- ☑ **Bula : dinding kendur, mudah pecah → kulit terkelupas → krusta**
- ☑ **Tanda nikolsky (+) → akantolisis**
- ☑ **Keluhan : nyeri pada kulit yang terkelupas**
- ☑ **Sembuh → hipo / hiperpigmentasi, parut (-)**



## **HISTOPATOLOGI**

- ☑ **Bula intraepidermal supra basal**
- ☑ **Sel epitel mengalami akantolisis**
- ☑ **Tes Tzanck : sel akantolitik**
- ☑ **ME : perlunakan semen interselular, desmosom dan tonofilamen rusak**

## **IMUNOLOGI**

- ☑ **IF langsung : antibodi interselular IgG dan C3**
- ☑ **IF tidak langsung : antibodi pemfigus tipe IgG**



## **DIAGNOSIS BANDING**

### **☑ Dermatitis herpetiformis**

- Anak dan dewasa
- Sangat gatal
- Ruam polimorf
- Bula tegang, sub epidermal dan berkelompok
- IF : IgA bentuk granular intrapapilar

### **☑ Pemfigoid bulosa**

- KU baik
- Bula tegang, subepidermal
- IF : IgG linear

### PENGOBATAN

- ☑ Obat utama: kortikosteroid dosis tinggi
- ☑ Kombinasi KS – sitostatik
  - siklofosfamid, azatioprin, metotreksat
- ☑ Plasmaferesis
- ☑ Topikal

### PROGNOSIS

- ☑ Belum ada kortikosteroid → kematian 50%
- ☑ Sekarang 10 *years survival rate* : > 95%
- ☑ Kematian : sepsis, gangguan elektrolit



*Nikolsky's sign*



(c) University Erlangen,  
Department of Dermatology  
Phone: (+49) 91 31- 85 - 2727

**Pemfigus vulgaris**



**Pemfigus vulgaris pada mukosa mulut**

# PEMFIGOID BULOSA



## DEFINISI

- Penyakit autoimun
- Bula kronik, supepidermal, tegang
- Antibodi IgG dan C3 bentuk linier pada BMZ

## EPIDEMIOLOGI

- Insiden pasti belum diketahui kelas
- Semua umur, terutama orang tua

# PEMFIGOID BULOSA



## ETIOLOGI

- Autoimun

## PATOGENESIS :

- Antigen : PB1 / 230 kDa & PB2 / 180 kDa  
( bagian dari BMZ )
- Autoantibodi → aktivasi komplemen (C3 )  
→ enzim proteolitik → celah epidermis & dermis

# PEMFIGOID BULOSA

## GEJALA KLINIS

- ☑ KU baik
- ☑ Predileksi:  
Aksila, lengan bagian fleksor, lipatan paha
- ☑ Eritema, vesikel / bula dinding tegang
- ☑ 20% mengenai rongga mulut





# PEMFIGOID BULOSA



# PEMFIGOID BULOSA



## HISTOPATOLOGI

- ✓ Kelainan pada celah dermal-epidermal
- ✓ **Bula sub epidermal**
- ✓ Sel infiltrat utama: eosinofil

## IMUNOLOGI

- ✓ IF: IgG dan C3 pada BMZ bentuk linier

## DIAGNOSIS BANDING

- ✓ Pemfigus vulgaris
- ✓ Dermatitis herpetiformis

## **PENGOBATAN**

- ☑ **Kortikosteroid: Prednison 40 – 80 mg/hr**
- ☑ **Kortikosteroid dan sitostatik**
- ☑ **DDS: 200 – 300 mg/hr**
- ☑ **Tetrasiklin, niasinamid**

## **PROGNOSIS**

- ☑ **Kematian lebih jarang dibanding Pemfigus vulgaris**
- ☑ **Dapat terjadi remisi spontan**

# DERMATITIS HERPETIFORMIS

## DEFINISI

- ☑ Penyakit kronik residif, ruam polimorfik terutama vesikel, berkelompok, simetris dan sangat gatal
- ☑ ~ Morbus Duhring

## ETIOLOGI

- ☑ Belum diketahui

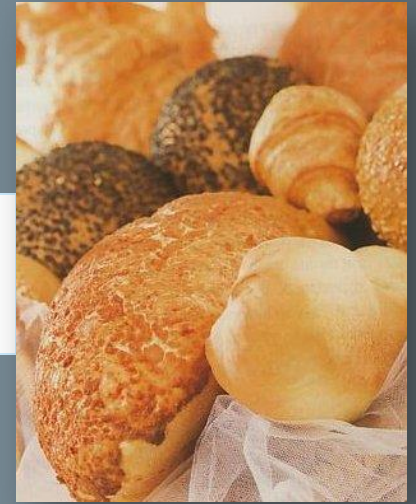


# DERMATITIS HERPETIFORMIS

## EPIDEMIOLOGI

- ☑ Anak dan dewasa
- ☑ Umur : dekade ke-3
- ☑ Pria : wanita = 3 : 2

# DERMATITIS HERPETIFORMIS



## PATOGENESIS

- ☑ **Antigen : gluten masuk melalui usus halus**
- ☑ **Sel efektor: netrofil**
- ☑ **Yodium dapat mempengaruhi remisi dan eksaserbasi**
- ☑ **IgA dan aktivasi komplemen kerusakan jaringan, terlepasnya enzim**

## GEJALA KLINIS

- ☑ KU baik,
- ☑ **Sangat gatal**
- ☑ **Predileksi:**
  - punggung, pantat, ekstensor lengan atas, siku, lutut
- ☑ Eritema, **vesikel / bula tegang berkelompok**, simetris





# DERMATITIS HERPETIFORMIS





### KELAINAN INTESTINAL

- ☑ **> 90% kasus**
- ☑ **Enteropati sensitif terhadap gluten pd yeyunum - ileum**
- ☑ **1/3 kasus disertai steatorea**

### HISTOPATOLOGI

- ☑ Kumpulan netrofil di papilla dermis (mikroabses netrofilik)
- ☑ Edema papiler, celah subepidermal
- ☑ Eosinofil pada infiltrat dermal dan pada vesikel

### LABORATORIUM

- ☑ Darah tepi: hipereosinofilia
- ☑ Cairan vesikel / bula : eosinofil

### IMUNOLOGI

- ☑ IgA granular dan C3 pada papilla dermis

### DIAGNOSIS BANDING

- ☑ Pemfigus vulgaris
- ☑ Pemfigoid bulosa

### PENGOBATAN

- ☑ Pilihan: DDS : 200 – 300 mg sehari  
ES : agranulositosis, methemoglobinemia,  
anemia hemolitik, neuritis perifer,  
hepatotoksik
- ☑ Diet bebas gluten



## PROGNOSIS

- ☑ **Sebagian besar kronik residif**
- ☑ **Seumur hidup**
- ☑ **Remisi spontan pada 10 – 15% kasus**

... sekian ...  
... terima kasih ...