

Pemfigus Vulgaris

Wizar Putri Mellaratna

SMF Dermatology and Venereology Department, Fakultas Kedokteran Universitas Malikussaleh, Aceh

Cut Winda Agustia

Program Studi Profesi Dokter, Fakultas Kedokteran, Universitas Malikussalah, Aceh

Korespondensi penulis : cutwindaagustiaa@gmail.com

ABSTRACT. *Pemphigus vulgaris (PV) is a chronic intraepidermal bullous disease that causes extensive skin lesions. Pemphigus vulgaris initially appears in the form of vesicles and loose-walled bullae that break easily on normal skin, which then develop into bullae with an erythematous base, then rupture, causing erosion, excoriation, which is usually accompanied by crusting and pain. Bullae occur due to damage or damage to intercellular adhesion due to IgG autoantibodies to desmoglein 3, causing epithelial cells called acantholysis (epidermal cell separation reaction). The hallmark of pemphigus is erosion that extends into normal skin by pulling on remnants of the blister wall or rubbing on the periphery of an active lesion. Erosion can be induced on normal-appearing skin away from the active lesion by mechanical stress or shear, a phenomenon known as the Nikolsky sign. Prognosis before corticosteroids are used, death occurs in 50% of patients within the first year. Treatment with corticosteroids makes the prognosis better. Pemphigus vulgaris in the early stages will be easier to control than those with widespread manifestations, the mortality rate will increase if there is a delay in therapy.*

Keywords : *Adult, Pemphigus Vulgaris, Autoimmune Disease*

ABSTRAK. *Pemfigus vulgaris (PV) adalah penyakit bula intraepidermal kronik yang menyebabkan lesi yang luas pada kulit. Pemfigus vulgaris pada awalnya berupa munculnya vesikel dan bula ber dinding kendur yang mudah pecah di atas kulit normal yang selanjutnya berkembang menjadi bula dengan dasar yang eritematosa, kemudian pecah, sehingga timbul erosi, ekskoriiasi yang biasanya disertai krusta dan rasa nyeri. Bula terjadi karena rusak atau hilangnya adhesi intersel akibat autoantibodi IgG terhadap desmoglein 3 sehingga menyebabkan pelepasan sel epitel yang disebut dengan akantolisis (reaksi pemisahan sel epidermis). Tanda khas pada pemphigus adalah erosi yang meluas ke kulit normal dengan menarik sisa-sisa dinding lepuhan atau menggosok di pinggiran lesi aktif. Erosi dapat diinduksi pada kulit yang tampak normal jauh dari lesi aktif dengan tekanan atau gaya geser mekanis, fenomena ini dikenal sebagai tanda Nikolsky sign. Prognosis sebelum kortikosteroid digunakan, maka kematian terjadi pada 50% penderita dalam tahun pertama. Pengobatan dengan kortikosteroid membuat prognosinya lebih baik. Pemfigus vulgaris pada stadium awal akan lebih mudah dikontrol daripada yang sudah bermanifestasi luas, tingkat mortalitas akan meningkat apabila terjadi keterlambatan terapi.*

Kata Kunci: *Dewasa, Pemfigus Vulgaris, Penyakit Autoimun.*

PENDAHULUAN

Pemfigus merupakan sekelompok penyakit autoimun bulosa yang jarang ditemui, yang menyerang permukaan kulit dan mukosa. Pemfigus secara garis besar dibagi menjadi beberapa tipe, yaitu pemfigus vulgaris, pemfigus foliaceus, pemfigus herpetiformis, pemfigus paraneoplastik dan pemfigus IgA. Pemfigus vulgaris paling sering dijumpai dibandingkan tipe pemfigus lainnya, kira-kira 70% dari total kasus pemfigus yang ada dan merupakan tipe paling parah dari kasus pemfigus lainnya.^{1,2}

Pemfigus vulgaris (PV) adalah penyakit bula intraepidermal kronik yang menyebabkan lesi yang luas pada kulit. Pemfigus vulgaris pada awalnya berupa munculnya vesikel dan bula ber dinding kendur yang mudah pecah di atas kulit normal yang selanjutnya berkembang menjadi bula dengan dasar yang eritematosa, kemudian pecah, sehingga timbul erosi, ekskoriasi yang biasanya disertai krusta dan rasa nyeri. Bula terjadi karena rusak atau hilangnya adhesi intersel akibat autoantibodi IgG terhadap desmoglein 3 sehingga menyebabkan pelepasan sel epitel yang disebut dengan akantolisis (reaksi pemisahan sel epidermis). Desmoglein 3 berfungsi sebagai lem yang melekatkan sel-sel epidermis yang berdekatan melalui satu titik perlekatan yang disebut desmosome.²

Prevalensi pemfigus vulgaris 1-4 kasus per 100.000 populasi, dengan insidens 0,5-4 kasus per 1 juta orang per tahun, kejadian tertinggi di dunia terdapat di Amerika Serikat dan Eropa. Pemfigus vulgaris dapat terjadi pada seluruh kelompok usia, umumnya pada kelompok usia 50-60 tahun, prevalensi pria dan wanita sama. Pemfigus vulgaris banyak terjadi pada keturunan Yahudi dan Timur Tengah, berhubungan dengan human leukocyte antigen (HLA) DR4 dan DR6.⁴

Penyebab pasti timbulnya penyakit ini belum diketahui, namun kemungkinan yang relevan adalah berkaitan dengan faktor genetik, lebih sering menyerang pasien yang sudah menderita penyakit autoimun lainnya (terutama miastenia gravis dan timoma), serta dapat dipicu karena penggunaan penisilin dan captopril. Kelainan pada kulit yang ditimbulkan akibat pemfigus vulgaris dapat bersifat lokal ataupun menyebar, terasa panas kulit yang ditimbulkan akibat pemfigus vulgaris dapat bersifat lokal ataupun menyebar, terasa panas, sakit, dan biasanya terjadi pada daerah yang terkena tekanan dan lipatan paha, wajah, ketiak, kulit kepala, badan, dan umbilicus. Tanda khas pada pemphigus adalah erosi yang meluas ke kulit normal dengan menarik sisa-sisa dinding lepuhan atau menggosok di pinggiran lesi aktif. Erosi dapat diinduksi pada kulit yang tampak normal jauh dari lesi aktif dengan tekanan atau gaya geser mekanis, fenomena ini dikenal sebagai tanda Nikolsky sign.^{4,8}

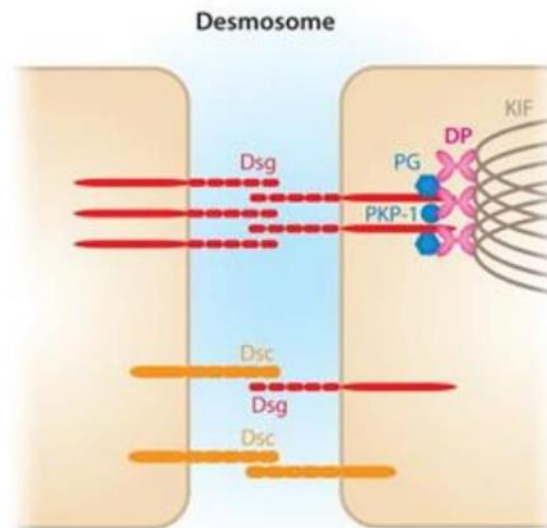
EPIDEMIOLOGI

Penyakit ini terjadi di semua kelompok ras dan etnis dengan kejadian yang tertinggi terlihat pada orang Yahudi Ashkenazi. Kejadian paling sering terjadi selama dekade kelima dan keenam kehidupan, meskipun beberapa kasus telah dilaporkan pada anak-anak. Pemfigus vulgaris memiliki usia rata-rata mulai 50-60. Berdasarkan data dari International Pemphigus Pemphigoid Foundation (IPPF) pada tahun 2014, prevalensi sekitar 30.000 kasus di Amerika dan insiden 1-10 kasus baru per 1 juta orang.³

Jumlah kematian pada pasien terdiagnosa pemfigus vulgaris sebanyak 75%, kemudian pada tahun 1950 setelah digunakannya kortikosteroid sebagai terapi PV, kasus kematian PV turun menjadi 30%. Selanjutnya terapi adjuvant pada tahun 1980 berkontribusi terhadap penurunan kematian lebih lanjut. Angka kematian menurun hingga dibawah 5% pada populasi penelitian 0,021 per 100.000 penduduk di Amerika Serikat.⁴

PATOGENESIS

Pemfigus Vulgaris merupakan penyakit autoimun bulosa yang menyerang area kulit dan mukosa. Adanya lesi lunak dan erosi intraepithelial menjadi ciri dari penyakit ini. Patogenesis penyakit ini belum sepenuhnya diketahui. Meski demikian, kerusakan desmosom akibat autoantibodi terhadap domain ekstraselular desmoglein 3 (Dsg 3) dengan deposisi imun intraepithelial memiliki andil dalam patogenesis dan perkembangan PV. Desmoglein merupakan protein target dari antibodi pada pemphigus, bersama desmocollin (Dsc), yang memiliki fungsi memediasi kontak antarsel melalui adhesi (Madala 2017 and Iqbal 2020).



Gambar 1. Skema Desmosom Interseluler pada Keratinosit

Pembentukan autoantibodi pada PV menyerang protein desmosomal di lapisan epidermal sistem integumen, meliputi kulit, mukosa oral, dan esofagus. Teori kompensasi desmoglein yang merupakan konsep awal patogenesis PV menyebutkan bahwa keberadaan Dsg akan menjaga integritas epidermis dan mukosa. Dsg3 banyak diekspresikan di regio parabasal epidermis dan epitel mulut, karena itulah keberadaan autoantibodi terhadap Dsg3 secara histopatologi akan tampak sebagai pembentukan celah intraepithelial di atas lamina basalis sehingga terbentuklah lesi pemphigus. Antibodi spesifik α Dsg3 ditemukan pada pasien PV dengan lesi yang terlokalisasi pada membran mukosa, sedangkan pasien dengan lesi

mukokutan memiliki antibodi tidak hanya α Dsg3 namun juga antibodi spesifik α Dsg1. Profil autoantibodi ini merujuk pada model kompensasi desmoglein yang menjelaskan lokalisasi lesi PV karena α Dsg3 dan α Dsg1 akan menginaktivasi Dsg spesifik masing-masing. Dsg 1 pada kulit lebih banyak dibandingkan Dsg3, sehingga aktivitas α Dsg3 akan terkompensasi oleh keberadaan Dsg1 dan integritas lapisan epidermis masih terjaga. Namun jika α Dsg3 bersama α Dsg1 terdapat pada profil antibodi, akan muncul PV pada area mukokutaneus karena kedua inaktivasi Dsg1 dan Dsg3 sehingga tidak dapat terjadi kompensasi.^{6,7}

DIAGNOSIS

Diagnosis pemfigus didasarkan pada anamnesis dan pemeriksaan fisik yang terperinci dan jelas, didukung dengan pemeriksaan histopatologi dan imunopatologi. PV secara klinis ditandai dengan lesi primer berupa bula yang berinding kendor, mudah pecah, sehingga jarang terlihat dalam bentuk bula yang utuh. Lesi yang dijumpai seringkali dalam bentuk erosi yang mudah berdarah diakibatkan bula yang pecah dan sering juga menjadi krusta. Membran mukosa sering terkena dengan lesi erosi yang terasa nyeri dan sering timbul sebelum erupsi kulit muncul. Pemeriksaan immunofluorescence (IF) digunakan untuk mendokumentasikan keberadaan autoantibodi kulit, baik dengan direct immunofluorescence (DIF) pada lesi kulit, indirect immunofluorescence (IIF) atau ELISA dari serum pasien.⁹



Gambar 2. Lesi dalam bentuk erosi

Immunofluorescence (IF)

Imunofluorescence adalah suatu pemeriksaan imunohistokimia yang bertujuan untuk menentukan lokasi antigen spesifik di jaringan atau sel dengan menggunakan reaksi antigen-antibodi. Pada pemeriksaan ini digunakan antibodi yang ditandai dengan bahan fluorescence untuk memvisualisasikan lokasi reaksi antigenantibodi tersebut. Dermatitis vesikobulosa

kronik merupakan kelompok penyakit kulit autoimun dengan antigen berupa komponen epidermis atau membran basalis. Autoantibodi yang terbentuk pada dermatosis vesikubulosa kronik melekat di kulit atau berada dalam sirkulasi. Pemeriksaan IF digunakan untuk mendeteksi autoantibodi yang terbentuk. Pendeteksian tersebut dilakukan dengan memberikan suatu anti-autoantibodi (antibodi sekunder) terkonjugasi dengan fluorochrome yang akan berikatan ke auto antibodi tubuh (antibody primer), kemudian diamati melalui mikroskop fluorescence. Antibodi sekunder yang berikatan dapat berupa immunoglobulin, komplemen, atau fibrinogen.⁹

Direct immunofluorescence (DIF)

Pada PV, pemeriksaan DIF menunjukkan adanya deposit interseluler antibodi diantara seluruh sel epidermis. Deposit yang sering ditemukan adalah IgG dan C3, sedangkan IgG atau IgA jarang ditemukan. Untuk diagnosis dini pemphigus, pemeriksaan DIF lebih sensitif dibandingkan IIF. Selain untuk diagnosis dini, DIF juga dapat menilai remisi setelah terapi. Hasil DIF negatif menunjukkan remisi imunologis sehingga terapi dapat dihentikan dan resiko kambuh rendah.⁹

DIF dapat diandalkan karena sensitif untuk penegakan diagnosa pemphigus vulgaris. Terdapat gambaran deposit IgG lacelike yang terdapat pada permukaan sel, didapatkan pada 95% kasus, termasuk pada kasus-kasus awal dengan lesi sangat minimal, dan pada 100% kasus dengan pemphigus vulgaris aktif.⁹

Indirect immunofluorescence (IIF)

Pemeriksaan IIF bertujuan untuk mendeteksi antibodi dalam serum (circulating antibody) dengan cara tidak langsung yaitu melekatkan autoantibodi pada substrat terlebih dahulu, kemudian diperiksa dengan mikroskop fluorescence. Sampel yang digunakan adalah serum darah pasien, diambil pada darah vena sebanyak 10-15 ml tanpa anti koagulan kemudian diinkubasi pada suhu 37°C selama 1 jam untuk mendapatkan serum darah. Serum kemudian disentrifugasi, diaspirasi dengan pipet ke dalam tabung steril dan disimpan pada suhu -25°C hingga digunakan. Serum harus dibekukan untuk menghindari hemolisis masif yang dapat menghancurkan autoantibodi. Serum tersebut diencerkan 1:10 dan 1:80.⁹

Pada pemeriksaan IIF, dilakukan serial serum yang diencerkan, kemudian diinkubasi ke dalam substrat. Pengenceran serum tersebut ditingkatkan untuk menentukan titer tertinggi yang menghasilkan fluoresensi yang jelas, karena titer autoantibodi pemphigus berkaitan dengan aktivitas penyakit sehingga dapat memprediksi kekambuhan. Terdapat suatu

pemeriksaan IIF untuk mendeteksi komplemen C3 atau teknik complement binding indirect immunofluorescence (C3 methode). Pemeriksaan ini dilakukan dengan menambahkan antibodi C3 pada sampel. Terkadang pemeriksaan IIF sulit mendeteksi antibodi serum, namun dikarenakan kompleks yang terbentuk menghasilkan banyak C3, pemeriksaan C3 methode ini membantu mendeteksi antibody serum melalui keberadaan C3.⁹

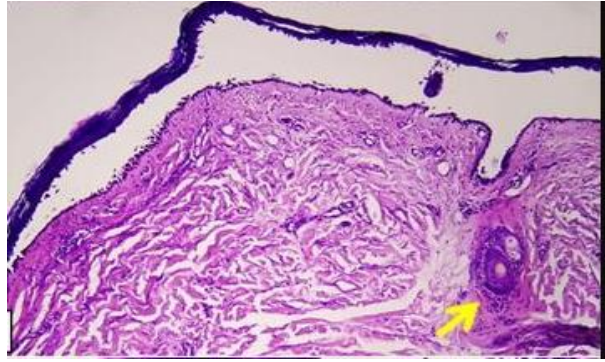
Enzym Linked Immunosorbent Assay (ELISA)

Pemeriksaan ini semakin banyak digunakan sebagai diagnostik sensitive dan sederhana untuk pemfigus vulgaris. Secara umum diyakini bahwa PV lesi oral dominan ditandai dengan adanya anti dsG 3 saja, dan kulit yang terpengaruh menunjukkan kedua anti dsG (anti dsG 3 dan anti dsG 1). Dalam mendiagnosis penyakit, ELISA antigen spesifik telah terbukti lebih sensitif dan spesifik daripada immunofluorescence, dan titernya berkorelasi lebih baik daripada IIF dengan aktifitas penyakit. Disamping itu, ELISA lebih mudah dilakukan namun kurang subyektif dari pada *immunofluorescence*.⁸

Histopatologi

Pada pemeriksaan histopatologi, perubahan paling awal didapatkan sedikit spongiosis eosinofilik atau yang paling sering spongiosis pada bagian bawah sel epidermis. Spongiosis menunjukkan tanda manifestasi awal dari akantolisis. Akantolisis mengarahkan pada terbentuknya celah yang kemudian menjadi blister yang dominan pada lokasi suprabasal. Akantolisis dapat meluas ke adneksa atau lebih banyak dalam stratum spinosum. Terdapat sedikit inflamasi pada tahap awal pembentukan bula, adanya *infiltrate lymphocytic perivascular* disertai dengan edema dermis, namun hal tersebut jarang terjadi.⁹

Gambaran histopatologis yang khas dalam PV adalah suprabasal blister dengan akantolisis. Tepat di atas sel basal, sel epidermis kehilangan hubungan antar sel dan membentuk blister. Seringkali sel keratonosit bulat (akantolitik) berada dalam rongga blister. Sel basal tetap melekat pada membran basal, namun kehilangan hubungan dengan sel sel sekitarnya, karena itu terlihat seperti “*row of tombstones*” atau deretan batu nisan, yang merupakan gambaran khas penyakit ini. Sel basal satu atau dua lapisannya tetap utuh karena sel ini mempertahankan adhesi sel mereka.⁸



Gambar 3. Gambaran Histopatologi Pemphigus.
Tampak gambaran ‘row of tombstone’

TATALAKSANA

Kortikosteroid Sistemik

Mekanisme kerja kortikosteroid dalam menghambat sistem imun ialah dengan cara menghambat proliferasi sel T, imunitas sel T dependen dan pengkodean ekspresi gen sitokin yaitu IL-1, IL-2, IL-6, interferon α dan TNF- α .¹⁰

- a. Menghambat transkripsi gen IL-2.
- b. Menimbulkan efek anti inflamasi berupa efek antiadhesi yang menghambat pergerakan sel inflamasi dari sirkulasi ke jaringan.

Kortikosteroid diindikasikan sebagai obat pilihan untuk pemphigus vulgaris. Pada perawatan pemphigus, kortikosteroid bersifat *life saving*. Perawatan awal sering dengan kortikosteroid karena ia efektif dan bekerja lebih cepat berbanding perawatan lain dimana kortikosteroid bekerja dengan menekan sistem imun tubuh. Terapi topikal saja tidak mampu untuk mengobati penyakit ini karena penyakit ini merupakan penyakit autoimun sistemis maka pengobatan haruslah diberi secara sistemik. Dimulai dari 1 mg/kg per hari pada kasus yang parah. Dalam kasus yang lebih ringan 0,5-1 mg/kg per hari. Dosis dapat ditingkatkan 50-100% setiap 5-7 hari jika lepuh berlanjut. Setelah masa remisi, dosis diturunkan secara bertahap (prednisolon 5-10 mg /2 minggu turun menjadi 20 mg setiap hari, kemudian 2-5 mg setiap 2-4 minggu hingga 10 mg setiap hari).¹⁰

Azathioprine dan Mycophenolate Mofetil

Azathioprine dan mycophenolate mofetil mewakili terapi immunosupresif adjuvan lini pertama dalam pemphigus, dianggap aman dan efisien. Azathioprine kemungkinan merupakan agen steroid yang paling umum digunakan di seluruh dunia. Azathioprine menunjukkan steroid-sparing efek bila dibandingkan dengan prednisolon saja, sementara mycophenolate mofetil telah terbukti lebih cepat dan lebih tahan lama pengobatan dari pada plasebo ketika

ditambahkan ke prednison regimen. Dosis Azathioprine yang dianjurkan dalam PV adalah 100-200 mg/hari (1-3 mg/kg/hari), diberikan secara oral. Efek samping utama adalah leukopenia, trombositopenia, anemia, pansitopenia dan hepatotoksisitas. Mycophenolate mofetil menyajikan hepatotoksisitas yang lebih rendah dan lebih efektif dalam mengendalikan PV dari azathioprine.¹⁰

Siklofosfamid

Siklofosfamid adalah agen alkilasi, digunakan seperti adjuvant terapi di PV. Dapat diberikan secara oral (1-3 mg/kg/hari) atau intravena, dengan atau tanpa kortikoterapi nadi. Karena itu memiliki efek samping seperti infertilitas, limfopenia, predisposisi neoplasia, direkomendasikan untuk digunakan hanya pada refraktori kasus mycophenolate mofetil atau azathioprine. Dapsone adalah obat dengan anti-inflamasi dan anti-TNF aktivitas yang dapat dicoba sebagai pengobatan adjuvant pada PV. Bisa diberikan secara oral pada 50-200 mg / hari, sebagai adjuvant untuk kortikosteroid dalam fase pemeliharaan penyakit. Efek biasanya tergantung dosis dan reversibel. Siklosporin adalah inhibitor kalsineurin dengan aktivitas immunosupresif yang kuat terhadap limfosit B dan T. Dia jarang digunakan sebagai adjuvant dalam pengobatan PV pada dosis 3-5 mg/kg/hari.¹⁰

Methotrexate (MTX)

Methotrexate (MTX) adalah agen kemoterapi dan immunosupresif; penggunaan metotreksat dalam PV menunjukkan kemanjuran metotreksat sebagai terapi tambahan pada kasus pemfigus sedang-berat. Dosis metotreksat adalah 15 mg per minggu.¹⁰

Imunoglobulin intravena (IVIG)

Imunoglobulin intravena (IVIG) menetralkan dan memperlambat menurunkan produksi antibodi pemfigus yang bersirkulasi. Mereka dianggap sebagai terapi tambahan untuk pemfigus. Pasien yang diobati dengan imunoglobulin intravena tidak risiko tinggi infeksi atau reaktivasi infeksi kronis, seperti dibandingkan dengan mereka di bawah immunosupresan konvensional. IVIG efektif dengan dosis 0,4 g/kg/hari selama 5 hari, digunakan sebagai tambahan untuk terapi kortikosteroid sekali per bulan.¹⁰

Rituximab

Rituximab ialah monoklonal antibodi chimeric murine/human IgG1 anti CD20 yang menyerang limfosit B yang belum dan yang sudah matang yang bertanggungjawab menyebabkan terjadinya sitotoksik akibat antibodi dan apoptosis. Rituximab mengurangkan

sirkulasi sel B yang menyebabkan terhalangnya proses pematangan sel ini kepada bentuk sel plasma yang mampu menghasilkan antibodi. Banyak laporan kasus yang menyatakan rituximab merupakan perawatan yang efektif untuk pemphigus vulgaris. Penelitian terbesar yang pernah dilakukan menunjukkan bahwa dari 14 pasien, 12 pasien mengalami remisi total setelah 3 bulan mendapatkan perawatan satu siklus rituximab. Rituximab juga efektif bila digunakan bersama IVIG.¹⁰

Plasmapheresis

Plasmapheresis melibatkan pertukaran plasma dengan albumin atau plasma beku segar untuk menghilangkan antibodi IgG serum. Prosedur ini telah digunakan untuk mengobati berbagai gangguan autoimun yang diperantarai antibodi.¹⁰

Imunoadsorpsi

Imunoadsorpsi lebih efisien dan lebih aman daripada plasmapheresis dan dapat digunakan untuk pengobatan parah. Prosedur ini mengarah pada penghapusan cepat dari autoantibodi yang bersirkulasi terhadap desmoglein 1 dan desmoglein 3, hanya IgG dan kompleks imun yang tertarik penyerap dan dikeluarkan dari sirkulasi. Beberapa studi telah menyoroti bahwa imunoadsorpsi lebih efektif ketika digunakan dalam kombinasi dengan agen immunosupresif, termasuk kortikosteroid, azathioprine, dan rituximab.¹⁰

Pengobatan lini pertama untuk kasus sedang dan berat PV, berdasarkan literatur adalah terapi kortikosteroid sistemik (prednison). Dalam kasus refraktori atau dengan kontraindikasi terapi kortikosteroid, pengobatan dengan Agen immunosupresif dapat diresepkan (azathioprine, mikofenolat mofetil, metotreksat, siklofosamid) untuk meminimalkan efek samping. Perawatan untuk yang parah dan kasus nonresponsive dapat diberikan kortikosteroid dalam bentuk terapi intravena, plasmapheresis dan IVIG.¹⁰

KOMPLIKASI

Infeksi sekunder, baik yang bersifat sistemik maupun terlokalisasi pada kulit dapat terjadi karena penggunaan immunosupresan dan adanya erosi multipel. Infeksi kutaneus dapat memperlambat penyembuhan luka dan meningkatkan risiko timbulnya jaringan parut. Terapi immunosupresan jangka panjang dapat berakibat pada infeksi dan keganasan sekunder (seperti Kaposi Sarkoma), karena adanya gangguan imunitas. Retardasi pertumbuhan dilaporkan terjadi pada anak-anak yang mendapatkan terapi kortikosteroid dan immunosupresan sistemik. Supresi sumsum tulang dilaporkan terjadi pada pasien yang mendapatkan terapi immunosupresan. Gangguan respon imun yang disebabkan oleh kortikosteroid dan agen

imunopresif lainnya dapat mengakibatkan penyebaran infeksi secara luas. Kortikosteroid menekan tanda-tanda infeksi sehingga berakibat terjadinya septicemia. Osteoporosis dan insufisiensi adrenal dilaporkan terjadi setelah penggunaan kortikosteroid jangka panjang.¹⁰

PROGNOSIS

Sebelum kortikosteroid digunakan, maka kematian terjadi pada 50% penderita dalam tahun pertama. Pengobatan dengan kortikosteroid membuat prognosinya lebih baik. Pemfigus vulgaris pada stadium awal akan lebih mudah dikontrol daripada yang sudah bermanifestasi luas, tingkat mortalitas akan meningkat apabila terjadi keterlambatan terapi.¹⁰

KESIMPULAN

Pemfigus vulgaris (PV) adalah penyakit bula intraepidermal kronik yang menyebabkan lesi yang luas pada kulit. Pemfigus vulgaris pada awalnya berupa munculnya vesikel dan bula berinding kendur yang mudah pecah di atas kulit normal yang selanjutnya berkembang menjadi bula dengan dasar yang eritematosa, kemudian pecah, sehingga timbul erosi, ekskoriasi yang biasanya disertai krusta dan rasa nyeri. Bula terjadi karena rusak atau hilangnya adhesi intersel akibat autoantibodi IgG terhadap desmoglein 3 sehingga menyebabkan pelepasan sel epitel yang disebut dengan akantolisis (reaksi pemisahan sel epidermis). Pemfigus vulgaris paling sering dijumpai dibandingkan tipe pemfigus lainnya, kira-kira 70% dari total kasus pemfigus yang ada dan merupakan tipe paling parah dari kasus pemfigus lainnya.

Pemeriksaan yang dapat dilakukan untuk menegakkan diagnosa pemfigus vulgaris yaitu pemeriksaan immunofluorescence (IF) digunakan untuk mendokumentasikan keberadaan autoantibodi kulit, baik dengan direct immunofluorescence (DIF) pada lesi kulit, indirect immunofluorescence (IIF) atau ELISA dari serum pasien dan histopatologi. Pengobatan lini pertama untuk kasus sedang dan berat pemfigus vulgaris, berdasarkan literatur adalah terapi kortikosteroid sistemik (prednison).

DAFTAR PUSTAKA

- Kridin K, Sagi S, Bergman R. Mortality and Cause of Death in Patients with Pemphigus. *Acta Derm Venereol.* 2017;97(5):607–11.
- Porro AM, Seque CA, Ferreira MCC, Enokihara MMS e S. Pemphigus vulgaris An Bras Dermatol. 2019 May;94(3):264– 78.
- Kayani M, Aslam AM. Bullous pemphigoid and pemphigus vulgaris. *bmj.* 2018 Jun 8;357.
- Kridin K. Pemphigus group: overview, epidemiology, mortality, and comorbidities. *Immunologic research.* 2018 Apr;66(2):255-70.
- Madala J, Bashamalla R, Kumar M. Current concepts of pemphigus with a deep insight into its molecular aspects. *Journal of Oral and Maxillofacial Pathology.* 2017;21(2):260.
- Iqbal RM. Chimeric Antigen Receptor (Car) T-Cells Therapy Untuk Penyakit Autoimun.2020.
- Hammers C, Stanley J. Mechanisms of Disease: Pemphigus and Bullous Pemphigoid. *Annual Review of Pathology: Mechanisms of Disease.* 2018;11(1):175-197.
- Payne S, Stanley J. Pemphigus. In: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, Michael AJ, Orringer JS editors. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*, 9th ed. New York, McGraw Hill. 2019: 909-933.
- Devitasari R. Histopathological and Immunoflourescence Examination in Pemphigus Vulgaris.2021.
- Popescu IA, Statescu L, Vata DAN, Porumb-andrese E, Patrascu AI, Grajdeanu I, et al. Pemphigus vulgaris - approach and management. 2019;(16):5056–60.