

GAMBARAN HISTOPATOLOGIS PEMPHIGUS VULGARIS

**Penyaji:
dr.Ramona Dumasari Lubis,SpKK
NIP.132 308 599**



**DEPARTEMEN ILMU KESEHATAN KULIT DAN KELAMIN
FAKULTAS KEDOKTERAN
UNIVERSITAS SUMATERA UTARA
2008**

GAMBARAN HISTOPATOLOGIS PEMPHIGUS VULGARIS

Pendahuluan

Pemphigus berasal dari bahasa Yunani yaitu dari kata *pemphix* yang artinya gelembung atau bula.

Pemphigus vulgaris adalah penyakit autoimmune berupa bula yang bersifat kronik, dapat mengenai membran mukosa maupun kulit dan ditemukannya antibodi IgG yang bersirkulasi dan terikat pada permukaan sel keratinosit, menyebabkan timbulnya suatu reaksi pemisahan sel-sel epidermis diakibatkan karena tidak adanya kohesi antara sel-sel epidermis, proses ini disebut akantolisis dan akhirnya terbentuknya bula di suprabasal. ^(1,2,3,4,5)

Epidemiologi

Pemphigus vulgaris tersebar di seluruh dunia, dapat mengenai semua ras, frekuensi hampir sama pada laki-laki dan perempuan. Pemphigus vulgaris merupakan bentuk yang sering dijumpai kira-kira 70 % dari semua kasus pemphigus, biasanya pada usia 50 – 60 tahun dan jarang pada anak-anak. Insiden pemphigus vulgaris bervariasi antara 0,5 – 3,2 kasus per 100.000 dan pada keturunan yahudi khususnya Ashkenazi jewish insidennya meningkat. ^(1,3,4,6)

Etiologi

Penyebab pasti pemphigus vulgaris tidak diketahui, dimana terjadinya pembentukan antibodi IgG, beberapa faktor potensial yang relevan yaitu :

1. Faktor genetik : molekul major histocompatibility complex (MHC) kelas II berhubungan dengan human leukocyte antigen DR4 dan human leukocyte antigen DRw6 .

2. Pemphigus sering terdapat pada pasien dengan penyakit autoimun yang lain, terutama pada myasthenia gravis dan thymoma.
3. D-Penicillamine dan captopril dilaporkan dapat menginduksi terjadinya pemphigus (jarang).^(1,2,3,4)

Gambaran klinis

- Keadaan umum penderita umumnya jelek.
- Membran mukosa

Lesi pada pemphigus vulgaris pertamakali berkembang pada membran mukosa terutama pada mulut, yang terdapat pada 50 – 70 % pasien. Bula yang utuh jarang ditemukan pada mulut disebabkan bula mudah pecah dan dapat timbul erosi.

Pada umumnya erosi terdapat pada buccal, ginggiva, palatum, dengan bentuk yang tidak teratur, sakit dan lambat untuk menyembuh. Erosi dapat meluas ke larynx yang menyebabkan sakit tenggorokan dan pasien kesulitan untuk makan ataupun minum. Permukaan mukosa lain yang dapat terlibat yaitu konjungtiva, esophagus, labia, vagina, cervix, penis, urethra, dan anus.^(1,2,3,4,5,6,7)

- Kulit

Kelainan kulit dapat bersifat lokal ataupun generalisata, terasa panas, sakit tanpa disertai pruritus dan tempat predileksinya adalah badan, umbilicus, kulit kepala, wajah, ketiak, daerah yang terkena tekanan dan lipat paha.

Timbul pertama kali berupa bula yang lembek (berdinding kendur) berisi cairan jernih pada kulit normal atau dengan dasar erithematous. Bula mudah pecah dan yang utuh jarang di jumpai disebabkan atap bula terdiri dari sebagian kecil bagian atas epidermis. Kemudian timbul erosi yang sakit, mudah berdarah dan cenderung meluas, kemudian erosi ditutupi krusta yang menyebabkan lambat untuk

menyembuh. Lesi yang sembuh meninggalkan daerah hiperpigmentasi tanpa terjadi parut.

Pada bula yang aktif dapat di temukan Nikolsky sign yang menggambarkan tidak adanya kohesi antara sel-sel epidermis yaitu dengan cara :

- menekan dan menggeser kulit diantara dua bula dengan ujung jari, mengakibatkan kulit yang terlihat normal akan terkelupas.
- Menekan diatas bula dengan ujung jari, akibatnya cairan bula akan melebar dari tempat penekanan disebut bulla spread phenomenon. ^(1,3,4,5,6,7)

Patogenesis

Antibodi IgG mengikat pemphigus vulgaris antigen yaitu desmoglein 3 pada permukaan sel keratinosit, mengakibatkan terbentuk dan dilepaskannya plasminogen activator sehingga merubah plasminogen menjadi plasmin. Plasmin yang terbentuk menyebabkan kerusakan desmosom sehingga terjadi penarikan tonofilamen dari sitoplasma keratinosit, akibatnya terjadi pemisahan sel-sel keratinosit (tidak adanya kohesi antara sel-sel) proses ini disebut akantolisis. Kemudian terbentuk celah di suprabasal dan akhirnya terbentuk bula yang sebenarnya. ^(1,4,8)

Histopatologis

Biopsi kulit dilakukan dengan cara punch biopsi pada bula yang baru timbul atau pada kulit yang berdekatan dengan bula.

Perubahan awal ditandai dengan pembengkakan intersellular dan hilangnya jembatan intersellular pada bagian paling bawah epidermis. Mengakibatkan hilangnya hubungan antara sel-sel epidermis yang disebut akantolisis, hal ini menyebabkan terbentuknya celah dan akhirnya membentuk bula di suprabasal.

Sel basal walaupun terpisah satu dengan lainnya yang disebabkan oleh hilangnya jembatan antar sel, tetap melekat pada dermis (basement membran) seperti susunan batu nisan (row of tombstones).

Di dalam rongga bula mengandung sel akantolisis yang dapat di lihat dengan pemeriksaan sitologi yaitu Tzanck smear (pewarnaan giemsa), yang diambil dari dasar bula atau erosi pada mulut. Sel yang akantolisis mempunyai inti yang kecil dan hiperkromatik, sitoplasmanya sering dikelilingi halo.

Pada perbatasan epidermis adakalanya menunjukkan spongiosis dengan eosinophil yang masuk kedalam epidermis disebut eosinophilic spongiotic. ^(3,4,9,10)

Immunopatologi

- Immunofluorescen langsung

Menunjukkan endapan antibodi IgG, C3 di substansi interselluler epidermis.

- Immunofluorescen tidak langsung

Serum : dideteksi sirkulasi antibodi IgG interselluler, terdapat pada 80 - 90 % penderita. ^(1,2,3,4,8,9,10)

Diagnosis Banding

Pemphigus vulgaris dapat di diagnosa banding dengan :

- Pemfigoid bulosa

Letak bula : subepidermal

Immunofluorescen : IgG berbentuk seperti pita di membran basalis.

- Dermatitis herpetiformis

Letak vesikel : subepidermal.

Immunofluorescen : IgA berbentuk granular di papilla dermis. ^(1,7,8,9,10)

Kesimpulan

Pemphigus vulgaris adalah penyakit autoimmune berupa bula bersifat kronik yang dapat mengenai membran mukosa dan kulit dengan karakteristik histopatologis di jumpai adanya akantolisis disebabkan tidak adanya kohesi antara sel-sel epidermis, sel akantolisis ini dapat dilihat dengan Tzanck smear dan dengan pemeriksaan immunofluorescen secara langsung maupun tidak langsung dapat dijumpai antibodi IgG yang bersirkulasi dan berikatan dipermukaan sel keratinosit dan akhirnya akan terbentuk bula di suprabasal .



Daftar Pustaka

1. Burton JL, Rook, Bullous Eruption in :Textbook of Dermatology, vol 3, 6th edition, Blackwell Science, 1998 : 1849-65.
2. Anhalt GJ, Pemphigus Vulgaris and the Pemphigus Disease Spektrum in Cutaneous Medicine and Surgery, vol 2A,W.B. Saunders Company, 1996 : 651-55.
3. Domonkos AN, Arnold HN, Odom RD, Chronik Blistering Dermatoses in Andrews Disease of the skin, 7th edition , Philadelphia, W.B. Saunders Company, 2000 : 574-79.
4. Stanley Jr, Pemphigus in Dermatology in General medicine, 4th edition, MC Graw- Hill, 1993 : 606-13.
5. Habib T.P, Pemphigus in A color guide to diagnosis and therapy , 3th edition, St Louis, Mosby–year Book , 1996 : 508-13.
6. Kariosentono H, Epidermolisis Bulosa dalam Harahap M, Penyunting Ilmu Penyakit Kulit dan Kelamin, Jakarta, Hipokrates, 2000 : 134-37.
7. Wiryadi E Benny, Dermato Vesikobulosa Kronik dalam : Djuanda A dkk editor, Ilmu Penyakit Kulit dan Kelamin, Edisi ke3, FKUI,1999 :186-90.
8. Moshella SL, Autoimmune Bullous Disease in Textbook of Dermatology, vol 2, 2ndedition, New York, W.B.Saunders Company, 1992 :656-63.
9. Lever W.F, Pemphigus Vulgaris, Histopatology of the skin, 6thedition, Philadelphia, JB Lipincott company, 1983 :104-9.
10. Bergfeld F.W Maichel B, Intraepidermal Vesikular Bullous and pustuler Dermatoses, Farmer R. Evan, Hood F.A editor in Pathology of the skin, United State of America, Predice- Hall Internasional Inc, 1990 : 128-31.

