

## CASE REPORT

# Management of Suspected Pemphigus Vulgaris in Elderly Patient with Chronic Diseases

Ayu M. Prihanti<sup>1</sup>, Muhammad Jusri<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Oral Medicine Residency Program, Faculty of Dentistry, Airlangga University, Surabaya 60132, Indonesia

<sup>2</sup>Department of Oral Medicine, Faculty of Dentistry, Airlangga University, Surabaya 60132, Indonesia  
Correspondence e-mail to: timemeti@gmail.com

### ABSTRACT

Pemphigus vulgaris (PV) is a group of vesicobullous disease that affects skin and mucous membranes. PV is associated with autoimmune diseases, characterized by binding of IgG autoantibodies to desmoglein 3 on desmosome. The lesion of PV is a thin-walled bulla arising on the normal skin or mucosa. The bulla of oral mucous are more fragile and rapidly break down, forming irregular ulcers. There are several factors that can trigger PV including genetic factors, age, drugs and food. The purpose of this paper was to report the treatment of suspected pemphigus vulgaris in elderly patient with history of chronic diseases. A 75-year-old woman with 2 months history of bulla formation on skin and about a month history of persistent oral ulceration. Ulcers were covered with fibrin and erosive erythematous on labial mucosa, buccal mucosa and gingival. The patient has a history of hypertension, diabetes mellitus and hepatitis. On routine complete blood count was found thrombocytopenia. Diagnosis was confirmed by anamnesis, clinical examination and complete blood investigation. It should be distinguished from other vesicobullous disease. Systemic corticosteroid therapy was given concurrently with hepato-protector, mouthwash, supportive therapy and topical lip cream. Bulla on skin and persistent erosive ulcers of the oral mucosa are the manifestations of PV. Elderly patient with history of chronic diseases is a complex care of PV and thus require more intensive and comprehensive treatment.

### ABSTRAK

**Penatalaksanaan kasus pemfigus vulgaris pada pasien lansia dengan riwayat penyakit kronis.** Pemfigus vulgaris (PV) adalah kelompok penyakit vesikulobulosa yang dapat mengenai kulit dan membran mukosa. PV merupakan penyakit autoimun dengan karakteristik adanya ikatan antara autoantibodi IgG dengan *desmoglein 3* pada desmosom. Lesi PV merupakan bula berdinding tipis yang timbul pada kulit dan mukosa yang terlihat normal. Bula pada mukosa oral sangat mudah pecah dan membentuk ulser. Terdapat beberapa faktor yang dapat mencetuskan PV meliputi faktor genetik, usia, pemakaian obat-obatan dan makanan. Tulisan ini melaporkan penatalaksanaan kasus yang diduga adalah PV yang terjadi pada lansia dengan riwayat penyakit kronis. Kasus adalah wanita berusia 75 tahun dengan riwayat adanya lesi bula di kulit sejak 2 bulan dan ulserasi oral yang menetap sejak 1 bulan yang lalu. Ulserasi terlihat ditutupi oleh lapisan fibrin dan eritema pada mukosa labial, bukal, dan gingiva. Terdapat riwayat hipertensi, diabetes mellitus, hepatitis, dan trombositopenia. Diagnosis PV ditegakkan berdasarkan keluhan subjektif dan klinis yang dapat dibedakan dengan penyakit vesikobulosa yang lain. Kortikosteroid sistemik diberikan bersama hepato protektor, obat kumur, terapi suportif, dan krim bibir. Bula pada kulit dan ulserasi yang menetap pada mukosa oral adalah manifestasi PV. Pada pasien lansia ini keadaan sistemiknya membutuhkan penatalaksanaan yang lebih intensif dan komprehensif.

**Key words:** autoimmune disease, chronic disease, elderly patient, pemphigus vulgaris

## PENDAHULUAN

Pemphigus vulgaris (PV) yang merupakan kelompok penyakit vesikobulosa, menyerang kulit dan membran mukosa. Lesi pada mukosa rongga mulut ditemukan pada sekitar 80-90% pasien PV dan 60% kasus mempunyai tanda awal PV pada mukosa rongga mulut.<sup>1-4</sup> Etiologi PV berkaitan dengan reaksi autoimun

yaitu terjadinya ikatan antara *imunoglobulin G* (IgG) autoantibodi dengan protein desmosom sel keratinosit di bawah permukaan stratum spinosum yaitu *desmoglein* (Dsg) 1 dan 3 glikoprotein transmembran.<sup>5</sup> Antibodi PV bereaksi hanya pada antigen permukaan sel epitel, molekul adhesi interseluler Dsg 3, dimulai dengan

hilangnya perlekatan interseluler sel spinosum, kemudian terbentuk celah superfisial sel basal dan terbentuk vesikel intraepitel karena perluasan celah tersebut.<sup>6,7</sup> Gejala primer PV sering dijumpai hanya pada mukosa oral. Pada mukosa oral lebih banyak Dsg 3 sedangkan pada kulit diperantarai oleh Dsg 1 dan Dsg 3. Oleh sebab itu apabila antibodi menyerang Dsg 3, maka terjadi kerusakan pada mukosa oral sedangkan pada kulit masih dapat dipertahankan oleh Dsg 1.<sup>1,5,8,9</sup>

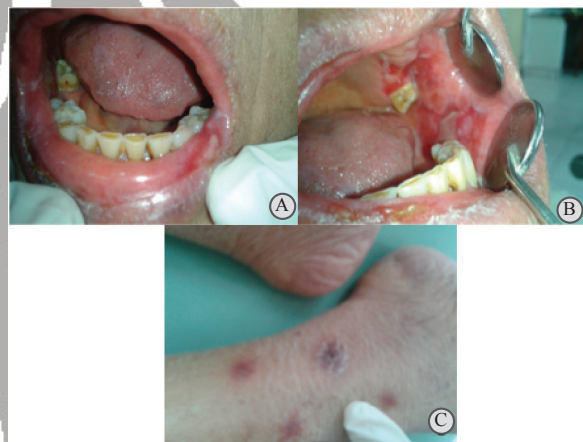
Meskipun berkaitan dengan autoimun namun terdapat beberapa faktor yang dapat memicu PV, antara lain genetik, usia, obat-obatan, dan makanan.<sup>3</sup> Obat merupakan salah satu faktor pemicu yang signifikan. Obat - obatan yang diduga dapat memicu PV antara lain penisilamin, captopril, sefalosporin, pirazolone, NSAID, dan beberapa obat golongan thiol.<sup>2</sup> Faktor pemicu yang lain adalah usia, PV lebih sering terjadi pada usia 50-60 tahun atau pada dekade ke 5. Pencetus PV lainnya yaitu makanan dari golongan fenol, tanin, dan thiol.<sup>2,4</sup>

Lesi klasik PV adalah bula berdinding tipis, timbul di kulit atau mukosa normal. Pada mukosa mulut, bula yang timbul pada permukaan noninflamasi, lebih sering terlihat sebagai ulser yang tidak teratur, karena bula sangat mudah pecah. Lesi awal yang muncul di mukosa oral, sebagian besar terdapat di bukal pada daerah sepanjang oklusal, labial, dan orofaring. Pada fase lanjut dapat melibatkan gingiva dan palatum. Biasanya lesi oral muncul kurang lebih 4 bulan sebelum lesi pada kulit muncul.<sup>3,5,9,10</sup> Penegakan diagnosis PV dilakukan berdasarkan riwayat penyakit, pemeriksaan klinis untuk membedakan PV dengan lesi vesikobulosa yang lain, dan pemeriksaan imunofloresensi. Tujuan penulisan kasus ini adalah melaporkan penatalaksanaan pasien usia lanjut dengan kecurigaan pemfigus vulgaris dengan riwayat penyakit kronis.

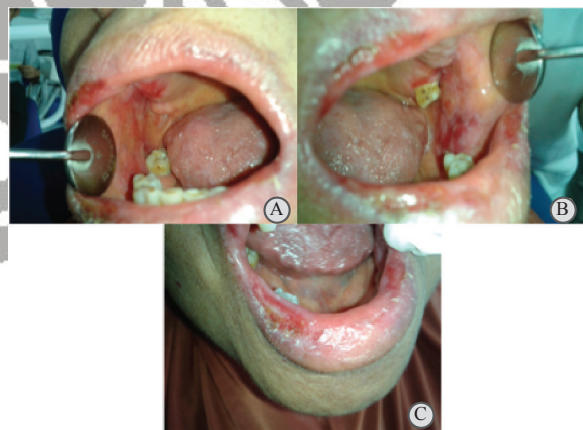
## LAPORAN KASUS

Seorang pasien perempuan berusia 75 tahun datang ke klinik Penyakit Mulut Fakultas Kedokteran Gigi Universitas Airlangga dengan keluhan timbul luka dan sakit pada mukosa bukal kiri sejak kurang lebih satu bulan yang lalu. Keluhan tersebut disertai riwayat timbul bentol berisi cairan di seluruh tubuhnya terutama di bagian kaki yang terasa gatal sekitar dua bulan sebelumnya. Bentol tersebut pecah dan mengempes dengan sendirinya. Bentol diberi bedak salisilat yang diresepkan dokter spesialis penyakit dalam. Dalam penggalian faktor pencetus penyakit, pasien mengaku menyukai makan makanan pedas, berbumbu, makan kerupuk, dan gorengan. Pada riwayat kesehatan didapatkan hipertensi, diabetes melitus, dan hepatitis. Pemeriksaan ekstra oral bibir atas dijumpai deskuamasi dengan fis-

sura berukuran kira-kira 0,5mm. Pada bibir bawah dijumpai deskuamasi, fisura berkedalaman 0,5mm (Gambar 1A). Pemeriksaan intra oral mukosa labial bawah kiri dijumpai ulser ukuran sekitar 1x4mm. Pada mukosa bukal kiri didapatkan fibrin warna putih kekuningan ukuran sekitar 10x20mm, dengan dasar eritematus erosi luas (Gambar 1B). Pada mukosa bukal kanan dijumpai eritematus erosi meluas dengan plak putih, dapat dikerok. Pada lipatan mukobukal atas dijumpai eritematus erosi meluas. Pada gingiva posterior rahang atas dijumpai eritematus, dan erosi (Gambar 1A,B). Pada kulit di tungkai kaki bawah dijumpai papula dengan deskuamasi, eritematus, diameter kurang lebih 15mm (Gambar 1C). Pasien menggunakan gigi tiruan rahang atas



**Gambar 1.** Gambaran klinis pasien sebelum perawatan. **A:** Deskuamasi bibir atas dan bawah serta ulser mukosa labial bawah kiri; **B:** Fibrin dengan daerah sekitar erosi pada mukosa bukal kiri; **C:** Papula tungkai kaki kanan



**Gambar 2.** Gambaran klinis pasien saat kontrol I **A;B:** Erosi pada mukosa bukal kiri dan kanan serta dan gingiva posterior rahang atas kiri dan kanan; **C:** Krusta pada bibir bawa dan ulser pada mukosa labial bawah kiri



**Gambar 3.** Gambaran klinis pasien saat kontrol II A;B: Eritematus meluas pada mukosa bukal kiri dan kanan terlihat sudah berkurang; C: Walaupun berkurang, namun masih terdapat krusta pada bibir bawah



**Gambar 4.** Gambaran klinis pasien pada kunjungan terakhir A,B: Penyembuhan sudah terlihat pada area mukosa bukal kanan dan kiri

Berdasarkan anamnesis dan pemeriksaan klinis, diagnosis sementara kasus ini adalah pemfigus vulgaris dengan diagnosis banding *mucous membrane pemphigoid* (MMP). Pasien diinstruksikan melakukan pemeriksaan darah lengkap, faal hepar (SGOT dan SGPT), faal ginjal (kadar urea darah dan kreatinin), lemak (kolesterol dan TG), dan glukosa darah. Pasien diberikan resep obat kumur benzidamin HCl, dikumur 3x sehari dan diinstruksikan untuk melepas gigi tiruannya selama masih sakit.

#### Kontrol I

Dari anamnesis diketahui sakit mulai berkurang. Pemeriksaan ekstra oral bibir atas terlihat krusta dasar eritematus, ukuran sekitar 1x6mm, disertai pula deskuamasi. Pemeriksaan intra oral pada mukosa labial bawah kiri didapatkan ulser berukuran sekitar 1x6mm. Pada mukosa bukal kiri dan kanan terlihat area erosi (Gambar 2A,B). Pada gingiva posterior rahang atas dijumpai erosi dan eritematus (Gambar 2A,B). Pada bibir bawah terdapat krusta ukuran sekitar 1x10mm dengan deskuamasi (2C). Hasil pemeriksaan darah lengkap didapatkan penurunan trombosit (94ribu/ul dari 150-440ribu/ul); peningkatan laju endap darah (60mm/1jam); peningkatan SGOT (106U/l); peningkatan SGPT (89 U/l); peningkatan glukosa

darah puasa (141mg/dl); peningkatan glukosa darah 2 jam PP (168mg/dl). Pasien diresepkan tablet prednison 5mg sebanyak 18 butir dengan pemakaian 3x2 tablet sehari diminum berselang, tablet hepato protektor 15 butir diminum 2x1 tablet sehari, tablet vitamin B complex tablet 15 butir diminum 1x1 tablet sehari, dan obat kumur benzidamin HCl yang dikumurkan 3 kali sehari. Pasien diinstruksikan untuk menggunakan obat dengan teratur sesuai anjuran, gigi tiruannya masih belum boleh digunakan, dan kontrol 6 hari kemudian.

#### Kontrol II

Berdasarkan anamnesis, sakit telah berkurang dan pasien dapat makan seperti biasa. Obat digunakan secara teratur sesuai anjuran. Pada pemeriksaan ekstra oral pada bibir atas masih terlihat krusta ukuran sekitar 1x5mm yang berfisur. Ukuran krusta di bibir bawah sudah berkurang. Ulser pada mukosa labial sudah hilang, namun masih terdapat area eritematus di mukosa bukal kiri dan kanan serta gingiva posterior rahang atas. Pada kunjungan ini, pasien diresepkan tablet prednison 5mg sebanyak 18 butir dan diminum 3x2 tablet sehari secara berselang, 10 butir tablet hepato protektor diminum 2x1 tablet sehari, obat kumur benzidamin HCl yang dikumur 3x sehari, dan obat oles bibir yang mengandung hidrokortison, kemisetin, lanolin, dan vaselin yang dioleskan pada bibir 3x sehari. Pasien diinstruksikan untuk meminum obat secara teratur sesuai anjuran serta kontrol 4 hari kemudian.

#### Kontrol III

Berdasarkan anamnesis, sakit telah banyak berkurang dan pasien dapat makan seperti biasa tanpa rasa sakit. Obat digunakan secara teratur sesuai anjuran dan belum habis. Pada pemeriksaan ekstra oral pada bibir atas dan bibir bawah tidak dijumpai kelainan. Masih ditemukan area eritematus di mukosa bukal kiri dan kanan serta gingiva posterior rahang atas (Gambar 3A-C). Pasien kembali diresepkan tablet prednison 5mg sebanyak 12 butir dan diminum 3x2 tablet sehari secara berselang, tablet hepato protektor sebanyak 10 butir diminum 2x1 tablet sehari, dan tablet vitamin B kompleks sebanyak 10 butir diminum 1x1 tablet sehari. Pasien harus minum obat secara teratur sesuai anjuran serta pasien harus kontrol 6 hari kemudian.

#### Kontrol IV

Berdasarkan anamnesis, rasa sakit telah banyak berkurang. Pada pemeriksaan intra oral pada mukosa bukal dan gingiva posterior atas kiri dijumpai eritematus. Pada mukosa bukal dan gingiva posterior kanan dijumpai eritematus. Pasien diresepkan tablet prednison 5 mg sebanyak 10 butir dan diminum 3x1 tablet sehari secara berselang, tablet hepato protektor tablet sebanyak 10 butir diminum 2x1 tablet sehari, tablet vitamin B kompleks sebanyak 10 butir diminum 1x1 tablet sehari. Pasien diinstruksikan menjaga kebersihan rongga mulutnya, tidak diperkenankan makan makanan pedas dan gorengan, dan harus kembali kontrol 6 hari kemudian.

#### Kontrol V

Berdasarkan anamnesis, pasien mengutarakan bahwa sudah merasa lebih baik dengan kondisinya. Pada pemeriksaan intra oral tampak eritematus pada mukosa bukal kanan dan kiri, serta gingiva posterior rahang atas. Pasien diresepkan tablet prednison 5mg sebanyak 8 butir dan diminum 2x1 tablet sehari secara berselang, tablet hepato protektor sebanyak 10 butir diminum 2x1 tablet sehari. Pasien diinstruksikan menjaga kebersihan rongga mulutnya, dan tetap tidak diperkenankan mengonsumsi makanan pedas dan gorengan. Pasien kemudian dikonsulkan di bagian periodonsia untuk pembersihan karang gigi, serta harus kembali kontrol 5 hari kemudian.

#### Kontrol VI

Berdasarkan anamnesis, keadaan mulut pasien lebih baik. Pada pemeriksaan intra oral pada mukosa bukal kiri dan kanan sudah tidak dijumpai kelainan, namun masih terdapat area eritematus pada gingiva posterior rahang atas. Pasien diresepkan tablet prednison 5mg sebanyak 9 butir dan diminum 1x1 tablet sehari diminum berselang, tablet hepato protektor sebanyak 20 butir diminum 2x1 tablet sehari. Pasien diinstruksikan untuk menjaga kebersihan rongga mulutnya, tetap tidak diperkenankan mengonsumsi makanan pedas dan gorengan, dan harus kembali kontrol 5 hari kemudian.

#### Kontrol VII

Pasien menyatakan luka telah sembuh. Pada pemeriksaan intra oral pada mukosa bukal kiri dan kanan serta gingiva posterior rahang atas tidak dijumpai kelainan (Gambar 4A,B). Pasien tetap tidak diperkenankan mengonsumsi makanan pedas dan gorengan. Pembersihan karang gigi belum dilakukan, sehingga pasien kembali dikonsulkan ke bagian periodonsia. Kontrol rutin dilakukan untuk terus mengevaluasi hasil perawatan.

### PEMBAHASAN

PV ditandai dengan adanya lesi klasik berupa bula dengan dinding tipis yang timbul pada kulit atau mukosa dan mudah pecah. Apabila pecah membentuk area erosi. MMP juga dapat timbul di permukaan mukosa yang lain seperti pada konjungtiva dan tidak pada kulit, sedangkan PV lesi timbul di kulit. Lesi MMP merupakan lesi subepitel, oleh karena itu lesi tersebut lebih progresif dan lebih dalam dibandingkan PV.<sup>5,10</sup>

Pada anamnesis, pasien menyatakan bahwa pada kulitnya timbul benjolan berisi cairan yang pecah dengan sendirinya. Pada pemeriksaan intra oral, tidak dijumpai bula melainkan ulser dan erosi. Hal ini dimungkinkan karena bula telah pecah. Penegakan diagnosis pada kasus ini adalah dengan pemeriksaan subjektif, yaitu melalui anamnesis, pemeriksaan klinis

untuk membedakan dengan lesi vesikobulosa yang lain yaitu melalui pemeriksaan ekstra oral dan intra oral, serta pemeriksaan penunjang yaitu pemeriksaan darah lengkap. Biopsi tidak dilakukan karena pasien menolak tindakan tersebut. Pemeriksaan klinis PV dapat dilakukan pemeriksaan bula untuk melihat adanya *Nikolsky sign*, meskipun ciri tersebut tidak spesifik untuk PV saja. Namun pemeriksaan ini tidak dapat dilakukan karena bula pada pasien telah pecah. Pemeriksaan klinis dilakukan dengan teliti dan cermat untuk membedakan dengan penyakit vesikobulosa lain seperti MMP.<sup>5,7,11</sup> Pada MMP, 90% kasus memiliki manifestasi oral berupa deskuamasi gingiva. Hal ini berbeda dengan PV yang manifestasi oralnya terutama bula dan riwayat penyakit yang kronis, sehingga membutuhkan perawatan yang lebih intensif.

Pada pemeriksaan darah lengkap yang lain didapatkan peningkatan LED yang mengindikasikan pasien mengalami infeksi lokal, sistemik, atau terjadi infeksi kronis. Faal hepar dan gula darah menunjukkan peningkatan karena pasien mempunyai riwayat hepatitis dan diabetes. Hal ini perlu diperhatikan dalam memberikan terapi.<sup>12,13</sup> Terapi yang diberikan berupa kortikosteroid sistemik dengan pemakaian berselang untuk mencegah timbulnya efek samping obat yang serius dibandingkan dengan pemberian setiap hari. Penggunaan dengan sistem berselang khususnya untuk mencegah timbulnya efek samping serius berupa sindrom *Cushing* yang biasanya terjadi pada pemberian terapi kortikosteroid setiap hari. Pemberian dengan cara tersebut juga meminimalkan efek obat terhadap kondisi hepatitis pasien selain diberi obat hepato protektor.<sup>14</sup>

Pemberian obat anti hipertensi dan anti diabetes serta kontrol ketat dari dokter spesialis penyakit dalam selama pasien mengonsumsi kortikosteroid sistemik sangat diperlukan untuk memonitor kondisi pasien. Pada pasien diberikan obat kumur benzidamin HCl sebagai anestetikum lokal karena pasien mengeluhkan sakit. Pasien gemar mengonsumsi makanan yang mengandung pengawet, kerupuk, gorengan, makanan yang berempah, berbumbu pedas, dan teh. Rempah yang diduga dapat memicu PV, kemungkinan berhubungan dengan kandungan *thiol* yang terdapat pada cabai, jahe, merica, dan bawang.<sup>12</sup>

Beberapa faktor yang diduga dapat memicu PV dan berhubungan dengan pasien perlu dipertimbangkan. Selain makanan, PV dapat dicurigai dipicu oleh obat hipertensi captopril, namun hal ini dapat disingkirkan, karena pasien tidak mengonsumsi obat tersebut melainkan dari golongan lain. Usia pasien yang lanjut juga perlu dipertimbangkan sebagai faktor pemicu PV, usia dapat meningkatkan suatu kondisi kronis dan penyakit yang berpengaruh secara sistemik maupun lokal di rongga mulut. Pada usia tua, mukosa rongga mulut akan berubah secara klinis maupun histologis sehingga rentan terhadap trauma dan infeksi.

Perubahan mukosa tersebut menjadi perhatian khusus pada pasien PV dan mempunyai riwayat penyakit kronis sehingga membutuhkan penanganan yang lebih intensif. Hal ini didukung oleh pemeriksaan darah lengkap yang menunjukkan penurunan trombosit pasien.

Pada pasien diberikan obat kumur benzidamin HCl sebagai anestetikum lokal karena pasien mengeluh sakit dan rasa terbakar pada rongga mulutnya. Selain obat kumur, pasien juga diberikan obat oles bibir yang mengandung hidrokortison, kemisetin, lanolin, dan vaselin. Pasien diberi multivitamin yang berfungsi untuk mempercepat penyembuhan dengan reepitelisasi.

## **SIMPULAN**

Penanganan PV pada pasien usia lanjut dengan riwayat penyakit kronis membutuhkan penanganan yang lebih intensif dan menyeluruh.

## **UCAPAN TERIMAKASIH**

Balai Besar Laboratorium Kesehatan Surabaya dan Dr. Puruhito I SpPD atas kerjasama dalam perawatan penyakit dalam pasien ini.

## **DAFTAR PUSTAKA**

1. Zeina B, Elston D. Pemphigus vulgaris. Medscape Reference [Internet]. [cited 2011 June 6]. Available from: <http://emedicine.medscape.com/article/1064187>.
2. Field A, Longman L, Tyldesley W. Tyldesley's Oral Medicine. 5th ed. New York: Oxford University Press; 2004.
3. Silverman S, Eversole R, Truelove E. Essentials of Oral Medicine. London: BC Decker Inc; 2001.
4. Greenberg MS, Glick M. Burket's Oral Medicine Diagnosis and Treatment. 10th ed. Ontario:BC Decker Inc; 2003.
5. Bruch J, Treister N. Clinical Oral Medicine and Pathology. New York:Humana Press; 2010.
6. Cawson R, Odell E, Porter S. Cawson's Essential of Oral Pathology and Oral Medicine. 7th ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2002.
7. Azizi A, Lawaf S. The management of oral pemphigus vulgaris with systemic corticosteroid and dapsone. JODDD. 2008;2:1.
8. Robinson NA, Yeo JF, Lee YS, Aw DCW. Oral pemphigus vulgaris: a case report and literature update. Ann Acad Med Singapore. 2004;33(Suppl):63S-8S.
9. Rezeki S, Setyawati T. Pemphigus vulgaris: pentingnya diagnosis dini, penatalaksanaan yang komprehensif dan adekuat. J Dent Indones. 2009;16:1-7. Indonesian.
10. Felix DH, Scully C. Mouth ulcer of more serious connotation: oral medicine update for dental practitioner. BDJ. 2005;199(9):342.
11. Brenner S, Mashiah J, Tamir E, Goldberg I, Wohl Y. Pemphigus: an acronym for a disease with multiple causes. [cited 2011 June 6]. Available from: [http://www.pemphigus.org/index.php?option=com\\_content&view=article&catid=27:medialarticles&id=44:pemphigus-an-acronym-for-a-disease-with-multiple-causes&Itemid=100081](http://www.pemphigus.org/index.php?option=com_content&view=article&catid=27:medialarticles&id=44:pemphigus-an-acronym-for-a-disease-with-multiple-causes&Itemid=100081).
12. Sutedjo AY. Mengenal penyakit melalui hasil pemeriksaan laboratorium. Yogyakarta:Amara Books; 2007. Indonesian.
13. Fauci A, Dale DC. Alternative day prednisone therapy and human lymphocyte subpopulations. J Clin Invest. 1975;55:22-32.
14. Bayless TM. Safety of prolonged low-dose alternate day adenocortical steroid therapy in Chron's disease. Inflamm Bowel Dis. 1997;3(2):167-8.