



# PROGRAM & ABSTRAK KONAS XIII PERDOSKI

*Novotel Manado Convention Center  
Manado, 22-25 Juni 2011*

**DERMATO-VENERELOGI SOSIAL :  
PERAN DOKTER SPESIALIS  
KULIT DAN KELAMIN**



## LEMBAR IDENTITAS DAN PENGESAHAN

1. Judul : Pemfigus Vukgaris pada Bayi yang lahir dengan Ibu yang menderita Pemfigus vulgaris saat kehamilannya
2. Penulis : **Dr.dr.Muhammad Syafei Hamzah,SpKK,FINSDV,**
3. NIP ; 19550115 198302 1 004
4. Pangkat/Golongan : Pembina Utama/IV/e
5. Instansi : RSUD Dr. H. Abdul Moeloek/ Fakultas Kedokteran Universitas Lampung
6. Publikasi : Prosiding Presentasi Kongres Nasional XIII PERDOSKI, Manado, 22-25 Juni 2011.
7. ISBN : -
8. Website : <http://www.konasperdoskimenado2011.com>

Bandar Lampung, 7 Oktober 2016,

Mengetahui

Dekan Fakultas Kedokteran  
Universitas Lampung



Dr.dr.Muhartono, S.Ked.,M.Kes.,Sp.PA  
NIP. 19701208 200112 1 001

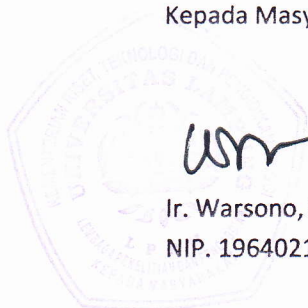
Penulis,



Dr.dr.M. Syafei Hamzah,Sp.KK.,FINSDV,  
NIP. 19550115 198302 1 004

Menyetujui

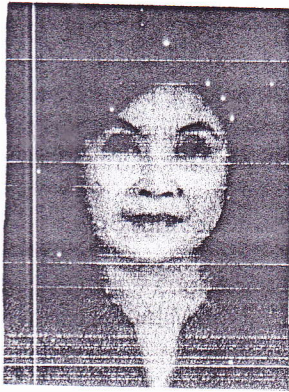
Ketua Lembaga Penelitian dan Pengabdian  
Kepada Masyarakat Universitas Lampung,



Ir. Warsono, M.S., Ph.D  
NIP. 19640216 198703 1 001

12 October 2016  
0114/P/B/N/FK/2016  
Prosiding  
S...

# Kartu Sambutan



Assalamu'alaikum wr wb,

Tidak terasa hampir tiga tahun yang lalu Kongres Nasional (KONAS) XII PERDOSKI diselenggarakan di Palembang, sekarang KONAS XIII PERDOSKI sudah di depan mata. Peristiwa akbar bagi PERDOSKI ini akan diselenggarakan di Manado pada tahun 2011 sebagai amanah KONAS XII. Acara ini sangat penting dihadiri oleh seluruh anggota PERDOSKI mengingat bahwa pada KONAS-lah seluruh program, kegiatan, dan rencana masa depan organisasi kita dibahas agar PERDOSKI dapat menjadi organisasi yang dicita-citakan oleh kita semua.

Selain itu acara tersebut juga merupakan ajang silaturahmi antar anggota PERDOSKI bersama keluarganya. Tidak kalah penting adalah acara ilmiah yang merupakan sarana peningkatan pengetahuan dan ketrampilan anggota sesuai dengan tuntutan profesi kita sebagai dokter spesialis kulit dan kelamin.

Kali ini temanya adalah: "Dermato-venereologi sosial: peran dokter spesialis kulit dan kelamin". Tema ini diangkat karena berbagai kelainan kulit dan kelamin tidak terlepas dari berbagai aspek sosialnya sehingga diharapkan bahwa dengan mengangkat tema ini, para sejawat dapat lebih berperan dalam mengatasi masalah sosial yang berkaitan dengan kelainan kulit dan kelamin.

Sebagai pelaksana KONAS XIII, PERDOSKI Cabang Manado telah merencanakan acara yang bermanfaat dan menarik, termasuk kegiatan organisasi, ilmiah dan kemasyarakatan (sosial). Diharapkan seluruh anggota PERDOSKI dapat menghadirinya dan berpartisipasi aktif dalam berbagai kegiatan tersebut. Dengan dukungan dari segenap unsur PERDOSKI dan pihak lain yang terkait, mudah-mudahan KONAS XIII PERDOSKI dapat berjalan dengan sukses. Semoga.  
Wassalamu'alaikum wr wb.

dr. Titi Lestari Sugito, SpKK(K)  
Ketua Umum PP PERDOSKI 2008-2011



Dengan senang hati kami mengundang sejawat mengikuti KONAS XIII PERDOSKI di Manado dalam meningkatkan profesionalisme organisasi, membagi pengetahuan dan pengalaman serta silaturahmi seluruh anggota. Untuk lebih mewujudkan kepedulian PERDOSKI pada masyarakat, kami mengangkat tema "Dermato-venereologi sosial: peran dokter spesialis kulit dan kelamin".

Sambil menikmati suasana pantai kota Manado dengan wisata alam, wisata kuliner, dan budaya yang menawan; kehadiran dan peran aktif sejawat di acara nasional tiga tahunan ini sangat diharapkan. Dengan 3B-nya (Bubur Manado, Bunaken, Boulevard), Manado akan menjadi kenangan terindah yang tak terlupakan.

Sampai jumpa di Manado akhir Juni 2011  
Torang Samua Basudara

Prof. dr. Herry E. J. Pandaleke, MSc, SpKK(K)  
Ketua Panitia KONAS XIII PERDOSKI

- PP 151 Penderita Sindrom Stevens-Johnson di Instalasi Rawat Inap Kesehatan Kulit dan Kelamin RSUP Prof. dr. R. D. Kandou, Manado tahun 2005-2010  
*Judith Yapari, UNSRAT, Manado*
- PP 152 Prevalensi Sindroma Steven Johnson (SSJ) dan Nekrolisis Epidermal Toksik (NET) di Instalasi Rawat Inap Rumah Sakit dr. Moewardi Surakarta Periode Januari 2007-Desember 2010 (Studi Retrospektif)  
*Sri Agustina S, UNS, Surakarta*
- PP 153 *Stevens - Johnson Syndrome: A Case Report*  
*Giana Sugeha, UNAIR, Surabaya*
- PP 154 Satu Kasus Erupsi Obat Tipe Makulopapular oleh karena Siprofloksasin  
*Made Bagus Basuki Mahardika, UNUD, Denpasar*
- PP 155 Erupsi Obat Tipe Makulopapular pada Seorang Penderita *Human Immunodeficiency Virus*  
*Monika Sukoco, UNDIP, Semarang*
- PP 156 Erupsi Obat Tipe Makulopapuler pada Penderita HIV/AIDS  
*Dimas Djohan, UNDIP, Semarang*
- PP 157 Pemfigus Vulgaris pada Bayi yang Lahir dari Ibu yang Menderita Pemfigus Vulgaris Saat Kehamilannya  
*Muhammad Syafei Hamzah, UNILA, Lampung*
- PP 158 Pemfigus Vulgaris  
*Medhi Denisa Alinda, UNAIR, Surabaya*
- PP 159 Penanganan Pemfigus Vulgaris dengan Kortikosteroid Sparing Terapi Siklofosfamid  
*Sinar Mehuli, UNSRI, Palembang*
- PP 160 Pemfigus Vulgaris yang Diterapi dengan Kombinasi Kortikosteroid dan Azatioprin  
*Maya Wahdini, UNPAD, Bandung*
- PP 161 Pemfigus Vegetans  
*Muhammad Reza, UNAIR, Surabaya*
- PP 162 Pemfigus Foliaceus  
*Surya Nola, USU, Medan*
- PP 163 Bula Intra Epidermal pada Kasus Pemfigoid Bulosa: Proses Regenerasi Jaringan di Dasar Bula?  
*Endang Tri Wahyuni, UNHAS, Makassar*
- PP 164 Pemfigoid Bulosa yang Memberi Gambaran Spongiosis Eosinofilik  
*Adharia, UNHAS, Makassar*

## Pemfigus Vulgaris pada Bayi yang Lahir dari Ibu yang Menderita Pemfigus Vulgaris Saat Kehamilannya

Muhammad Syafei Hamzah\*, Taufiqurrahman Rahim\*\*, Prambudi Rukmono\*\*\*

\*SMF/Bagian Ilmu Kesehatan Kulit dan Kelamin, \*\* SMF/Bagian Obstetri-Ginekologi

\*\*\* SMF/Bagian Ilmu Kesehatan Anak RSUD dr.H.Abdul Moeloek / FK Universitas Lampung

### Abstrak

**Latar Belakang:** Pemfigus vulgaris adalah suatu penyakit autoimun yang ditandai adanya bula pada kulit dan mukosa. Penyakit ini sering pada kelompok usia 50 dan 60 an jarang dijumpai pada anak dan bayi. Pada beberapa kasus yang mengenai ibu hamil pada janinnya dapat terjadi kelahiran prematur dan kematian janin dalam rahim, juga dapat ditemukan kelainan kulit pada bayi yang dilahirkan, hal ini merupakan manifestasi dari penyakit autoimun ibunya.

**Kasus:** Dilaporkan satu kasus Pemfigus vulgaris pada bayi yang lahir prematur dari ibu yang sedang menderita Pemfigus vulgaris pada saat kehamilannya (G3.P1.A1). Bayi lahir spontan pervaginam dengan APGAR SCORE 5 dan 7 pada menit pertama dan kelima dengan berat badan 1600 gram dan panjang 43 cm. Lesi kulit yang terlihat pada saat bayi lahir berupa multipel erosi pada daerah leher kanan, dada, lengan kanan kiri dan punggung bagian atas. Sayangnya bayi meninggal 15 jam kemudian sebelum dilakukan pemeriksaan lebih lanjut seperti pemeriksaan laboratorium, imunologi dan histopatologi. Ibunya menderita Pemfigus vulgaris sejak tahun 2007, dimana pada tahun tersebut ia hamil dan mengalami keguguran, Sebelum kehamilan sekarang pemfigusnya sering kambuh dan sering berobat ke poliklinik kulit RSAM bahkan ia pernah dirawat di RSAM, Kemudian saat hamil pemfigusnya kambuh lagi sampai menjelang persalinannya.

**Diskusi:** Pemfigus vulgaris pada bayi jarang ditemukan, hal ini biasanya berkaitan dengan ibunya yang menderita pemfigus vulgaris, dimana antibodi IgG pemfigus ibu dapat melalui transplasenta ke janinnya. Ibu yang hamil dengan pemfigus vulgaris dapat mempengaruhi janinnya, dimana dapat menyebabkan bayi lahir prematur atau kematian janin dalam rahim.

**Kata Kunci:** Pemfigus Vulgaris, bayi prematur

### Abstract

**Background:** Pemphigus vulgaris is an immune-mediated bullous skin disease. The disease occur most often during the fifth and sixth decades of life and rarely affect children. A few cases have been described in pregnant woman. The disease may be associated with adverse neonatal outcome, including prematurity and fetal death. The skin lesions may occasionally appear in the neonate.

**Case:** A rare case of neonatal pemphigus vulgaris in a premature birth of the mother who had pemphigus vulgaris was reported. A normal pervaginam newborn baby girl with APGAR score of 5 and 7 at 1 and 5 minute respectively with 1600 gram and 43 cm, was born from a 25 year old mother (G3,P1,A1) with multiple skin erosions on the face, neck, upper right chest and right-left arm. Unfortunately the newborn baby died 15 hours later before the supporting examination has been done yet, such as laboratory, immunology and histopathology examination. The mother suffered from pemphigus vulgaris since 2007 while she was about having her first child. but then abortion. Before the latest pregnancy, the pemphigus vulgaris often relapses and she usually control to hospital even had been hospitalized, then while having the pregnancy the pemphigus vulgaris relapses again until delivery.

**Discussion:** Neonatal Pemphigus vulgaris was rare, it usually related with her mother when the IgG pemphigus antibodies could be exposed by transplacental transfer. The disease may be associated with adverse neonatal outcome, including prematurity and fetal death.

**Keywords:** Neonatal, Pemphigus Vulgaris

## PENDAHULUAN

Pemfigus vulgaris adalah suatu penyakit autoimun yang ditandai adanya bula pada kulit dan mukosa. Secara histopatologi Pemfigus Vulgaris ditandai dengan adanya bula diatas membrana basalis dan secara imunopatologi ditemukan endapan imunoglobulin G (Ig G) pada permukaan sel keratinosit. <sup>(1,2)</sup>

*Pemfigus vulgaris* merupakan jenis pemfigus yang paling sering yaitu sekitar 70% dari semua kasus pemfigus dan dapat terjadi pada semua ras dan bisa mengenai laki-laki dan perempuan dan sering pada kelompok usia 50 dan 60 an jarang dijumpai pada anak dan bayi. Pada beberapa kasus yang mengenai ibu hamil pada janinnya dapat terjadi kelahiran premature dan kematian janin dalam rahim, juga dapat ditemukan kelainan kulit pada bayi yang dilahirkan, hal ini merupakan manifestasi dari penyakit autoimun ibunya. <sup>(1,2)</sup>.

Penyakit ini disebabkan oleh serangan autoantibodi terhadap desmoglein 1 dan 3. Desmoglein adalah protein desmosomal penting dalam adhesi keratinosit. Etiologi dari penyakit ini ialah autoimun autoantibodi dimana terjadi perikatan antara IgG autoantibodi dengan permukaan sel keratinosit. Dalam beberapa penelitian yang dilakukan dengan cara pewarnaan indirect immunofluorescen, telah ditemukan autoantibodi didalam serum penderita pemfigus vulgaris dan ini membuktikan penyakit ini mempunyai kaitan dengan autoimunitas. <sup>(1,3)</sup>

Pemfigus vulgaris mempunyai gejala klinis berupa kelainan pada kulit dan mukosa. Kelainan pada kulit dapat berupa bula yang ber dinding tipis, kendur dan mudah pecah sehingga sering terlihat hanya dalam waktu yang singkat. Kelainan tersebut dapat muncul pada permukaan kulit yang normal atau eritematosa. Cairan bula awalnya jernih namun dapat berubah menjadi hemoragik dan keruh. Bula yang rapuh dan mudah pecah akan membentuk erosi yang sangat nyeri dan mudah berdarah serta cenderung meluas. Sebagian besar penderita Pemfigus vulgaris mempunyai gejala klinis berupa erosi pada mukosa mulut yang sangat nyeri. <sup>(1,4,5)</sup>.

Terapi utama pada pemfigus adalah kortikosteroid sistemik. Sebelum ditemukannya terapi immunosupresif, dosis awal prednisone yang dianjurkan sangat tinggi. Saat ini beberapa ahli merekomendasikan bahwa kortikosteeroid dosis sedang atau rendah terutama bila dikombinasi dengan terapi immunosupresi, hal ini akan mengurangi efek samping kortikosteroid dan dapat menurunkan angka kematian. Terapi awal dengan ajuvan immunosupresif bertujuan untuk mengontrol penyakit dengan dosis kortikosteroid serendah mungkin. Obat-obat immunosupresif yang sering digunakan sebagai *sparing therapy* kortikosteroid adalah metotreksat, siklofosamid, azatioprin, mikofenolat mofetil (MMF). Mikofenolat mofetil mempunyai efek samping yang lebih kecil dibanding dengan immunosupresif yang lain. <sup>(2)</sup>

Pemfigus vulgaris pada bayi terjadi karena ada transfer Ig G autoantibodi ibu terhadap desmoglein 3 ke bayi melalui transfer transplasenta ketika ibu hamil dan menderita Pemfigus Vulgaris

Diagnosis Pemfigus Vulgaris pada bayi yaitu ditemukan adanya autoantibodi IgG 4 dengan pemeriksaan Indirect Imunofluorecence dan pada pemeriksaan ELISA akan ditemukan adanya desmoglein 1 dan 3. <sup>(1,6)</sup>

Dilaporkan satu kasus yang jarang yaitu pemfigus vulgaris pada bayi dengan gambaran multipel erosi dari seorang ibu yang sedang menderita pemfigus vulgaris saat kehamilannya.

### **Kasus**

Seorang bayi wanita lahir premature dengan Berat badan 1600 gram dan panjang 43 cm dari ibu berumur 25 tahun (G3P2A1) yang sedang menderita Pemfigus vulgaris pada saat kehamilannya.

Bayi lahir spontan pervaginam dengan APGAR SCORE 5 dan 7 pada menit pertama dan kelima . Pada saat bayi lahir terlihat kelainan kulit berupa multipel erosi pada daerah leher kanan, dada, lengan kanan kiri dan punggung bagian atas. Sayangnya bayi meninggal 15 jam kemudian sebelum dilakukan pemeriksaan lebih lanjut seperti pemeriksaan laboratorium, imunologi dan histopatologi.

Ibunya menderita Pemfigus vulgaris sejak tahun 2007, dimana pada tahun tersebut ia hamil tetapi mengalami keguguran, kemudian tahun 2008 hamil lagi dan anak lahir normal dengan berat badan 3000 gram. Sebelum kehamilan sekarang pemfigusnya sering kambuh dan sering berobat ke poliklinik Spesialis kulit dan kelamin RSAM bahkan ia pernah dirawat di RSAM, Kemudian saat hamil pemfigusnya kambuh lagi sampai menjelang persalinannya.

## Diskusi :

Kasus ini ditegakkan diagnosa pemfigus vulgaris berdasarkan gejala klinik yang ditemukan yaitu adanya multipel erosi pada daerah leher kanan, dada, lengan kanan dan kiri dan punggung bagian atas. Sedang pemeriksaan laboratorium dan histopatologi belum sempat dilakukan karena bayi meninggal 15 jam setelah lahir. Ibu si bayi menderita Pemfigus Vulgaris saat mengandungnya *sampai menjelang persalinannya*.

Bayi ini merupakan anak ketiga sedangkan pada kehamilan pertama ibu ini mengalami keguguran dan anak kedua lahir normal tanpa kelainan kulit dengan berat badan 3000 gram.

*Pemfigus vulgaris pada bayi jarang ditemukan, hal ini biasanya berkaitan dengan ibunya yang menderita pemfigus vulgaris, dimana antibodi IgG pemfigus ibu dapat melalui transplasenta ke janinnya. Ibu yang hamil dengan pemfigus vulgaris dapat mempengaruhi janinnya, dimana dapat menyebabkan bayi lahir prematur atau kematian janin dalam rahim dan juga dapat ditemukan kelainan kulit pada bayi yang dilahirkan.* <sup>(4,8)</sup>

Pada keluarga ini jelas terlihat adanya hubungan timbulnya pemfigus vulgaris pada bayi dengan pemfigus vulgaris yang diderita ibunya. Saat ibunya hamil anak pertama terjadi abortus dan anak ketiga yang sekarang ini lahir prematur dengan kelainan pada kulitnya.

Sampai tahun 1969 diagnosa pemfigus vulgaris ditegakkan hanya berdasarkan gejala klinik saja. Baru kemudian setelah itu pemeriksaan direct immunofluoresen menjadi dasar diagnosa. Pada tahun 1975 IgG bisa dideteksi pada membran sel akantolitik dari lesi bula bayi yang baru lahir. <sup>(3)</sup>

Diagnosa pasti pemfigus vulgaris ditegakkan berdasarkan pemeriksaan histopatologi dan immunofluoresen. Pada pemeriksaan Immunofluorescence akan ditemukan IgG dan C 4. <sup>(6,9,10,11,)</sup>

Pada pemeriksaan ELISA akan ditemukan adanya desmoglein 1 dan 3. <sup>(6,11)</sup>

Di Indonesia pemeriksaan Direct dan Indirect Immunofluorescence belum menjadi dasar untuk penegakan pemfigus vulgaris dan masih jarang dilakukan karena tidak semua rumah sakit mempunyai fasilitas ini. Juga pemeriksaan ELISA untuk mendeteksi adanya desmoglein 1 dan 3 masih sulit dilakukan karena laboratorium masih belum dapat melakukan pemeriksaan tersebut.

Marlob dkk (1986) melaporkan ada 10 kasus pemfigus pada bayi dari 13 bayi yang lahir dari ibu yang menderita pemfigus vulgaris. Dari semua kasus tersebut ditemukan gejala klinis dan kelainan histopatologi yang hampir sama yaitu 9 bayi dijumpai kelainan lesi pada kulit dan 1 bayi dengan kelainan pada



mukosa dan 4 bayi lahir tanpa kelainan kulit. Dimana 6 bayi lahir aterm dan 4 bayi lahir prematur, 3 diantaranya lahir mati (stillbirth).<sup>(3)</sup>

Prognosis pemfigus pada bayi tidak bisa diprediksi. Tidak ada korelasi antara beratnya penyakit pada ibu dengan keadaan bayi saat lahir. Kematian bayi saat lahir mencapai 23%. Titer serum antibodi pemfigus tidak mempengaruhi keadaan bayi saat lahir, dimana 2 bayi yang lahir mati (stilbirth) hanya mempunyai titer 1 : 20 antibodi pemfigus, sedangkan bayi ketiga yang mati tidak ditemukan adanya antibodi pemfigus.<sup>(3)</sup>

Sebaiknya ibu hamil yang menderita pemfigus vulgaris harus lebih memperhatikan perkembangan janin yang ada dalam kandungan dengan melakukan pemeriksaan kehamilan yang teratur.<sup>(8)</sup>

Pengobatan pemfigus vulgaris dengan kortikosteroid dosis tinggi pada ibu hamil akan dapat menyebabkan hal yang tidak baik pada janin yang dikandungnya, maka pengobatan pemfigus sebaiknya dengan kombinasi obat immunosupresif sehingga dapat mengurangi efek samping.<sup>(3)</sup>

#### DAFTAR PUSTAKA :

1. Fainaru O, Maschiach R, Kupferminc M, Shenhav M, Pauzner D, Lessing JB, : Pemphigus vulgaris in pregnancy : a case report and review literature, *Human Reproduction*, 2000, vol 15 (5) : 1195 – 1197.
2. Harman KE, Albert A, Black BB, : Guidelines for the management of Pemphigus Vulgaris, *British J Dermatology*, 2003, 149 : 926 – 937..
3. Marlob P, Metzker A, Hazaz B, Rogovin, Reisner SH, : Neonatal Pemphigus Vulgaris, *Paediatric*, Dec 1986 .Vol.78 (6) : 1102-1105
4. Panko J, Florell SR, Hadley J, Zone J, Leiferman K, Vanderhott S, : Neonatal Pemphigus in infant born with serologic evidence of both pemphigus vulgaris and gestational pemphigoid, *J Am. Ac Dermatology*, June 2009, , Vol. 60,(6), : 1057 – 1062..
5. Amer Y, Al Ajroush W. V : Pemphigus Vulgaris in Neonate, *Annals of Saudi Medicine*, 2007, Vol. 27, (6), 453 - 455.
6. Parlowsky T, Welzel J, Amai M, Zillikens D, Wygold T, : Neonatal pemphigus vulgaris: IgG4 autoantibodies to desmoglein induce skin blister in newborn, *J Am. Ac Dermatology*, April 2003 , Vol. 48 (4), : 623 – 625.
7. Whitney D, Tope Mphil, Kamino H, Briggaman RA, Rico MJ, Prose NS, : Neonatal Pemphigus Vulgaris in a Child born to a woman in remission , *J Am. Ac Dermatology*, Sept 1993, Vol. 29, (3), : 480 – 485.
8. Moncada B, Kettelsen S, Hernandez-Moctezuma JL, Ramirez F, : Neonatal pemphigus vulgaris: role of passively transferred pemphigus antibodies, *British J Dermatology*, April 1982, Vol. 106 (4) . : 465 – 7.

9. Chowdhury MM, Natarajan S, : Neonatal Pemphigus Vulgaris associated with mild oral pemphigus vulgaris in the mother during pregnancy, *British J Dermatology*, Sept 1998, Vol. 139 (3) : 500 – 3.
10. Campo-Voegeti A, Mufiiz F, Mascaro JM, Casals, M, Arimany JL, Amagai M, Camps A : Neonatal pemphigus vulgaris with extensive mucocutaneous lesions from a mother with oral pemphigus vulgaris. *British J. Dermatology*, Oct 2002, Vol. 147 (4) : 801 – 5.
11. Nguyen VT, Ndove A, Shultz LD, Pitterkow MR, Grando SA, : Antibodies against keratinocyte antigens other than desmogleins 1 and 3 can induce pemphigus vulgaris like lesions, *J Clin Invest*, 2000, Vol 106 (12) : 1467 – 79.

-msh-

**FOTO BAYI**



**FOTO IBU 1**



**FOTO IBU 2 Lokasi : paha sampai tungkai bawah .**



**FOTO IBU 3 , Lokasi : lengan atas dan bawah kanan**



