



Perhimpunan Dokter Spesialis  
Kulit dan Kelamin Indonesia (PERDOSKI)

# PANDUAN PRAKTIK KLINIS

BAGI DOKTER SPESIALIS  
DERMATOLOGI DAN VENEREOLOGI  
INDONESIA

Tahun 2021

# **PANDUAN PRAKTIK KLINIS**

## **BAGI DOKTER SPESIALIS DERMATOLOGI DAN VENEREOLOGI INDONESIA**



**Perhimpunan Dokter Spesialis Kulit dan Kelamin Indonesia  
(PERDOSKI)  
Tahun 2021**



# **PANDUAN PRAKTIK KLINIS BAGI DOKTER SPESIALIS DERMATOLOGI DAN VENEREOLOGI INDONESIA**

**PERDOSKI**  
**Tahun 2021**

## **Tim Penyusun dan Editor**

dr. Agnes Sri Siswati, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV  
Prof. Dr. dr. Cita Rosita, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV  
dr. Danang Triwahyudi, Sp.KK, FINSDV, FAADV  
Dr. dr. Windy Keumala Budianti, Sp.KK(K), FINSDV  
Dr. dr. Prasetyadi Mawardi, Sp. KK(K) FINDSDV, FAADV  
Dr. dr. Reiva Farah Dwiyana, Sp.KK(K), M.Kes  
Dr. dr. Sandra Widaty, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV  
Dr. dr. Reti Hindritiani, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV  
dr. Sarah Diba, Sp.KK(K), FINSDV  
dr. Flandiana Yogianti, Ph.D., Sp.DV  
dr. Miranti Pangastuti, Sp.DV

## **Sekretaris**

dr. Vincentius Nathanael Sulaiman  
dr. Annisa Maharani

## **Kontributor**

Kelompok Studi Infeksi Menular Seksual Indonesia  
Kelompok Studi Herpes Indonesia  
Kelompok Studi Imuno Dermatologi  
Kelompok Studi Dermatosis Akibat Kerja  
Kelompok Studi Morbus Hansen Indonesia  
Kelompok Studi Dermatomikologi Indonesia  
Kelompok Studi Dermatologi Anak Indonesia  
Kelompok Studi Dermatologi Kosmetik Indonesia  
Kelompok Studi Tumor dan Bedah Kulit Indonesia  
Kelompok Studi Dermatologi Geriatri Indonesia

## **Sekretariat:**

PP PERDOSKI  
Ruko Grand Salemba  
Jalan Salemba I, No. 22, Jakarta Pusat, Indonesia

**Hak Cipta dipegang oleh Perhimpunan Dokter Spesialis Kulit dan Kelamin Indonesia  
(PERDOSKI)**

**Dilarang mengutip, menyalin, mencetak dan memperbanyak isi buku dengan  
cara apapun tanpa izin tertulis dari pemegang hak cipta**

***DISCLAIMER***

- Panduan Praktik Klinis (PPK) PERDOSKI disusun berdasarkan asupan dari para pakar Dermatologi dan Venereologi serta Kelompok Studi terkait.
- Buku PPK ini dimaksudkan untuk penatalaksanaan pasien sehingga tidak berisi informasi lengkap tentang penyakit atau kondisi kesehatan tertentu
- Buku PPK ini digunakan untuk pedoman penatalaksanaan pasien.
- Hasil apapun dalam penatalaksanaan pasien di luar tanggung jawab tim penyusun PLK.
- Pemilihan tatalaksana agar disesuaikan dengan kompetensi dan legalitas obat terkait.

**ISBN : 978-602-50061-9-7**

## KATA PENGANTAR

Penyusunan Pedoman Praktik Klinik (PPK) merupakan salah satu tugas perhimpunan untuk memberikan guideline kepada seluruh anggota dalam memberikan pelayanan kepada masyarakat dibidang dermatologi dan venereologi. PPK ini selalu diperbarui setiap 3 tahun dan disampaikan saat pelaksanaan KONAS Perdoski. Pada tahun 2020 rencana dilakukan pembaharuan PPK dan Panduan Ketampilan Klinis (PKK) PERDOSKI 2017. Adanya Pandemi Covid 19 menyebabkan penyusunan ini menjadi terhambat dan tertunda, sehingga tahun 2021 baru terselesaikan

Terdapat beberapa perubahan mendasar pada PPK diantaranya adalah pencantuman data informasi berbasis bukti berupa *level of evidence (LOE)* khususnya dalam subbab tatalaksana dan edukasi sesuai pedoman yang ditetapkan oleh Kementerian Kesehatan Republik Indonesia. Berneda dengan PPK tahun 2017, pada edisi ini penetapan LOE kali ini menggunakan *Grading system* yang telah sering dipakai oleh WHO. Selain itu terjadi perubahan pengelompokan beberapa kasus karena dirasa lebih sesuai. Contohnya Vitiligo yang sebelumnya dimasukkan kosmetik, lebih tepat masuk ke alergi dan autoimun karena memang penyebabnya adalah autoimun, juga untuk pruritus senilis dan serotik skin dimasukkan ke kelompok penyakit non Infeksi.

Kemajuan teknologi dan adanya pandemik saat ini menuntut doker kulit melakukan inovasi dalam pelayanan, salah satunya dengan pelayanan telemedicine. Didalam PPK kali ini akan dijelaskan juga tentang telemedicine, baik pengertian, aspek hukum, serta bagaimana seorang dokter kulit dapat memberikan pelayanan yang optimal dengan mengedepankan *patient safety*. Semoga penjelasan tentang telemedicine ini dapat menjadi pedoman bagi semua anggota Perdoski di seluruh Indonesia.

Tidak dapat dipungkiri bahwa terdapat perbedaan sarana dan prasarana serta kompetensi yang dimiliki oleh masing masing penyedia layanan di seluruh Indonesia. Untuk mengatasi hal tersebut pedoman ini dibuat secara komprehensif dan holistik dengan mengacu pada panduan kurikulum yang dikeluarkan oleh Kolegium Dermatologi dan Venereologi Indonesia. Diharapkan buku ini bisa menjadi pedoman seluruh anggota dalam menyusun PPK ditingkat rumah sakit yang tentunya disesuaikan dengan situasi dan kondisi masing masing. Tujuan akhir yang diharapkan adalah semua anggota Perdoski dapat memberikan layanan kesehatan terbaik dibidang dermatologi dan venereologi bagi masyarakat.

Terimakasih yang setulusnya serta rasa bangga disampaikan pada seluruh tim penyusun dan editor serta para kontributor dari semua Kelompok Studi PERDOSKI yang telah bekerja keras menyelesaikan PPK ini dengan baik di sela sela kesibukan masing masing. Akhir kata kami menyadari bahwa buku ini jauh dari sempurna, sehingga kami sangat berterima kasih bila ada saran, kritik dan koreksi demi perbaikan, dan kesempurnaan PPK dan PKK ini.

Jakarta, Desember 2021  
Atas nama Tim Penyusun

dr. Agnes Sri Siswati, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV

**SAMBUTAN**  
**Ketua Umum Pengurus Pusat PERDOSKI**  
**2017-2021**

Assalamu'alaikum wr wb.

Sejawat yang terhormat,

Puji dan syukur kehadirat Tuhan Yang Maha Esa karena berkat rahmatNya, buku ini dapat diselesaikan tepat waktu dan dapat disosialisasi bersamaan dengan KONAS PERDOSKI XVI pada tanggal Desember 2021.

Dengan seiring berjalananya waktu, ditambah pada tahun 2020 kita harus menghadapi masalah kesehatan yang besar di seluruh dunia yaitu Pandemi COVID-19, keilmuan kita akan terus berkembang. Dengan melakukan telaah terhadap masalah kesehatan dan penyakit yang tercantum, Buku Panduan Praktik Klinis (PPK) PERDOSKI ini adalah revisi dari buku Panduan Praktik Klinis 2017 yang telah dimiliki dan digunakan oleh PERDOSKI sebelumnya.

Sesuai dengan kebutuhan dan program Kementerian Kesehatan Republik Indonesia bahwa diperlukan Panduan dalam melaksanakan layanan yang dapat diakses dan diaplikasikan secara nasional mulai dari layanan tingkat pratama sampai tingkat utama agar layanan berjalan sesuai dengan keilmuan yang berkembang dan sesuai dengan prasana yang ada untuk tercapainya pelayanan yang terbaik, maka panduan praktik klinis ini merupakan salah satu bentuk penerapan standar pelayanan dalam meningkatkan standar pelayanan.

Rasa hormat dan penghargaan setingginya kepada seluruh pihak yang telah membantu dalam penyempurnaan buku ini, dan semoga panduan ini dapat dirasakan manfaatnya oleh seluruh anggota dalam melaksanakan layanan dengan target peningkatan kesehatan nasional terutama di bidang Kesehatan Kulit dan Kelamin.

Tak ada gading yang tak retak, masih diperlukan asupan dari teman Sejawat sekalian terhadap panduan ini, terutama para anggota yang berada di daerah dengan masalah yang spesifik.

Semoga panduan ini dapat bermanfaat dalam membantu teman Sejawat melaksanakan layanan.

Jakarta, Desember 2021  
Ketua Umum Pengurus Pusat PERDOSKI

Dr. dr. M. Yulianto Listiawan., Sp.KK(K), FINSDV, FAADV

## **SAMBUTAN**

### **Ketua Kolegium Dermatologi dan Venereologi Indonesia**

### **2017-2021**

Perkembangan ilmu di bidang dermatologi dan venereologi, serta berbagai perubahan peraturan dalam bidang kesehatan berlangsung sangat cepat. Oleh karena itu, Panduan Praktik Klinis (PPK) bagi Dokter Spesialis Dermatologi dan Venereologi Indonesia, yang merupakan panduan tata laksana kasus-kasus dermatologi dan venereologi berbasis bukti ilmiah terkini, perlu pula diperbaharui.

Seorang Dokter Spesialis Dermatologi dan Venereologi (Sp.DV) telah memenuhi kompetensi dalam bidang dermatologi dan Venereologi, baik dalam aspek preventif, kuratif, rehabilitatif, serta aspek estetik. Dalam menjalankan profesinya, diperlukan satu panduan berbasis bukti terbaru yang akan menjadi acuan bagi Dokter Sp.DV, sehingga pelayanan yang diberikan tetap bermutu tinggi dan dapat meningkatkan kesehatan masyarakat Indonesia dalam bidang dermatologi dan venereologi.

Saya memberikan penghargaan yang setinggi-tingginya kepada Tim Penyusun PPK bagi Dokter Spesialis Dermatologi dan Venereologi Indonesia 2021 serta para kontributornya, yang sebagian diantaranya juga merupakan staf dari 13 Institusi Pendidikan Dokter Spesialis Dermatologi dan Venereologi (IPDS DV) di Indonesia.

Jakarta, Desember 2021  
Ketua Kolegium Dermatologi dan Venereologi Indonesia 2017–2021

Prof. Dr. dr. Oki Suwarsa, Sp.KK(K). M.Kes

## SALINAN

### SURAT KEPUTUSAN No. 067/SK/PERDOSKI/PP/IX/19

#### TENTANG

**TIM REVISI  
PANDUAN PRATIK KLINIK (PPK)  
PERHIMPUNAN DOKTER SPESIALIS KULIT DAN KELAMIN INDONESIA**

**PENGURUS PUSAT  
PERHIMPUNAN DOKTER SPESIALIS KULIT DAN KELAMIN INDONESIA**

#### **Menimbang:**

- a. Dalam rangka menjamin mutu pelayanan medik Spesialis Kulit dan Kelamin perlu adanya penyempurnaan PPK Spesialis Kulit dan Kelamin.
- b. Bahwa untuk menyempurnakan PPK tersebut perlu dibentuk Panitia /Tim.
- c. Bahwa nama-nama tercantum di bawah ini dianggap cakap dan mampu sebagai Tim Revisi PPK.

#### **Mengingat:**

1. AD dan ART PERDOSKI tahun 2017
2. Buku Kompendium Edisi ke-9
3. KONAS PERDOSKI XV PERDOSKI Semarang
4. Renstra PERDOSKI 2017-2020

#### **Memperhatikan:**

- a. Kemajuan Ilmu Pengetahuan dan Teknologi di bidang Ilmu Kesehatan Kulit dan Kelamin (IKKK)
- b. Usulan dari PP PERDOSKI, PERDOSKI Cabang, Kelompok Studi dan Institusi Pendidikan Dokter Spesialis (IPDS) untuk revisi PPK

#### **MEMUTUSKAN**

1. Menetapkan Tim Revisi PPM PERDOSKI:  
Ketua : Dr. Agnes Sri Siswati, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV  
Anggota : DR. Dr. Sandra Widaty, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV  
DR.Dr. Reti Hindritiani, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV  
Prof. DR. Dr. Cita Rosita SP, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV  
Dr. Danang Triwahyudi, Sp.KK, FINSDV, FAADV  
DR. Dr. Reiva Farah Dwiyana, Sp.KK(K), M.Kes, FINSDV, FAADV  
DR. Dr. Prasetyadi Mawardi, Sp.KK (K), FINSDV, FAADV  
DR. Dr. Windy Keumala Budianti Sp.KK(K), FINSDV  
Dr. Miranti Pangestuti, Sp.DV  
Dr. Sarah Diba, Sp.KK, FINSDV  
Dr. Flandiana Yogianti, Ph.D., Sp.DV
2. Tim Revisi menyerahkan PPK yang telah direvisi kepada PP PERDOSKI selambatnya 1 (satu) bulan sebelum Kongres Nasional (KONAS) XVI PERDOSKI Makassar bulan Agustus 2020.

Surat Keputusan ini mulai berlaku pada tanggal ditetapkan dengan catatan apabila terdapat kekeliruan akan diperbaiki sebagaimana mestinya.

Ditetapkan di : Jakarta  
Pada tanggal : 16 September 2019



DR. Dr. M. Yulianto Listiawan, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV Ketua Umum

## DAFTAR ISI

	Halaman
Kata Pengantar Tim Penyusun .....	iv
Sambutan Ketua Umum Pengurus Pusat PERDOSKI.....	v
Sambutan Ketua Kolegium Ilmu Kesehatan Kulit & Kelamin .....	vi
Surat Keputusan Tentang Tim Revisi Panduan Layanan Klinis PERDOSKI.....	vii
Daftar Isi .....	viii
Daftar Singkatan .....	xii
 <b>Pendahuluan .....</b>	 1
Pelayanan Dermatologi dan Venereologi .....	2
Teledermatologi di Era Pasca Pandemi .....	4
Panduan Penyusunan Rekomendasi .....	7
 <b>A. Dermatologi Non Infeksi</b>	
A. 1. Akne konglobata.....	10
A. 2. Alopecia areata.....	13
A. 3. Alopecia terkait sindrom.....	17
A. 4. Dermatitis numularis .....	19
A. 5. Dermatitis perioral.....	23
A. 6. Dermatitis popok.....	26
A. 7. Dermatitis seboroik .....	30
A. 8. Liken simpleks kronikus .....	38
A. 9. Miliaria .....	42
A.10. Pitiriasis alba.....	45
A.11. Pitiriasis rosea.....	48
A.12. Prurigo aktinik .....	52
A.13. Prurigo nodularis .....	55
A.14. <i>Pruritic urticaria papule and plaque in pregnancy (PUPPP)</i> .....	58
A.15. Penuaan kulit .....	61
A.16. Pruritus senilis.....	64
A.17. Rosacea.....	66
A.18. Xeroderma pigmentosum .....	71
A.19. Xerosis kutis pada geriatri.....	76
 <b>B. Dermatologi Infeksi</b>	
<b>Infeksi Virus</b>	
B. 1. <i>Hand-Foot-Mouth Disease</i> .....	81
B. 2. Moluskum kontagiosum.....	84
B. 3. Varisela.....	87
B. 4. Herpes Zoster .....	91
B. 5. Veruka vulgaris .....	97
<b>Infeksi Bakteri</b>	
B. 6. Pioderma .....	102
B. 7. <i>Staphylococcal scalded-skin syndrome (SSSS)</i> .....	108
B. 8. <i>Toxic shock syndrome (TSS)/Sindrom syok toksik</i> .....	111
B. 9. Tuberkulosis kutis .....	114
B.10. Kusta .....	121
B.11. Kusta: Reaksi.....	128
B.12. Kusta: Fenomena Lusio .....	135
B.13. Kusta: Relaps.....	138

<b>Infeksi Jamur</b>	
<b>1. Mikosis Superficialis</b>	
B.14. Dermatofitosis .....	141
B.15. Pitiriasis versicolor .....	151
B.16. Malassezia folikulitis.....	154
B.17. Onikomikosis.....	157
<b>2. Mikosis Profunda/Sub cutan</b>	
B.18. Misetoma (eumisetoma dan aktinomisetoma).....	161
B.19. Kromoblastomikosis .....	166
B.20. Zigomikosis subkutan.....	169
B.21. Sporotrikosis .....	171
<b>3. Mikosis Sistemik yang bermanifestasi ke kulit</b>	
B.22. Kriptokokosis .....	174
B.23. Histoplasmosis.....	178
B.24. Penisiliosis .....	181
B.25. Kandidiasis/kandidiosis sistemik .....	185
<b>Infeksi Parasit</b>	
B.26. Creeping eruption ( <i>Hookworm-related cutaneous larva migrans</i> ) .....	195
B.27. Pedikulosis Kapitis .....	199
B.28. Skabies .....	204
<b>C. Genodermatoses</b>	
C. 1. Akrodermatitis enteropatika .....	210
C. 2. Displasia ektodermal.....	213
C. 3. Epidermolysis bulosa yang diturunkan .....	219
C. 4. Iktiosis.....	224
C. 5. Inkontinensia pigmenti (sindrom Bloch-Sulzberger) .....	228
C. 6. Neurofibromatosis tipe 1 .....	232
C. 7. Tuberous sclerosis complex.....	235
<b>D. Dermato-Alergo-Imunologi</b>	
D. 1. Dermatitis atopik .....	243
D. 2. Dermatitis herpetiformis Duhring .....	250
D. 3. Dermatitis kontak alergi.....	253
D. 4. Dermatitis kontak iritan.....	259
D. 5. Dermatomiositis .....	265
D. 6. Dermatosis IgA linier .....	270
D. 7. Eritroderma .....	274
D. 8. Erupsi obat alergi .....	277
D. 9. Lupus eritematosus kutan spesifik .....	281
D.10. Pemfigus .....	285
D.11. Pioderma gangrenosum.....	289
D.12. Psoriasis .....	294
D.13. Skleroderma .....	309
D.14. Urtikaria .....	320
D.15. Vaskulitis kutan .....	329
D.16. Vitiligo .....	335
<b>E. Dermato Kosmetik</b>	
E. 1. Akne vulgaris .....	343
E. 2. Alopecia androgenetik.....	349

E. 3. Bromhidrosis .....	353
E. 4. <i>Freckles</i> .....	356
E. 5. Hiperhidrosis .....	359
E. 6. Melasma .....	363
E. 7. <i>Nevus of ota</i> .....	368
E. 8. Selulit.....	371
E. 9. Telogen Efluvium .....	374

## **F. Tumor dan Bedah Kulit**

### **Pra Kanker**

F. 1. Keratosis aktinik .....	378
F. 2. Leukoplakia .....	382
F. 3. Penyakit Bowen .....	385

### **Tumor Jinak**

#### Adneksa

F. 4. Siringoma .....	388
F. 5. Trikoepitelioma .....	391

#### Epidermis dan kista epidermis

F. 6. Keratosis seboroik .....	393
F. 7. Kista epidermoid .....	396
F. 8. Nevus verukosus .....	399

#### Jaringan ikat

F. 9. Dermatofibroma .....	401
F.10. Fibroma mole .....	404
F.11. Keloid .....	405

#### Neoplasma, hyperplasia, dan malformasi vascular

F.12. Angiokeratoma .....	408
F.13. Granuloma piogenikum .....	410
F.14. Hemangioma infantil.....	412
F.15. Limfangioma .....	416
F.16. Nevus flammeus .....	419

#### Sel melanosit dan sel nevus

F.17. Nevus melanositik .....	422
-------------------------------	-----

### **Tumor Ganas**

#### Epidermis dan adneksa

F.18. Karsinoma sel basal .....	424
F.19. Karsinoma sel skuamosa .....	430

#### Sel melanosit

F.20. Melanoma maligna.....	435
-----------------------------	-----

## **G. Venerelogi (Infeksi Menular Seksual)**

G. 1. Herpes simpleks genital (HG) .....	448
G. 2. Infeksi genital non spesifik (IGNS) .....	453
G. 3. Infeksi gonore .....	456
G. 4. Kandidosis vulvovaginalis (KVV).....	459
G. 5. Kutil anogenital .....	462
G. 6. Sifilis .....	466
G. 7. Trikomoniasis .....	469
G. 8. Ulkus mole.....	471
G. 9. Vaginosis bakterial.....	473

<b>H. Kedaruratan Kulit</b>	
H. 1. Angioedema.....	482
H. 2. <i>Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms</i> (DRESS) .....	487
H. 3. Nekrolisis epidermal (SSJ dan NET) .....	492
Daftar Kontributor.....	497
Himbauan Tim Perumus .....	501

## DAFTAR SINGKATAN

AD	: autosomal dominan
ADULT	: <i>acro-dermato-ungual-lacrimal-tooth syndrome</i>
AEC	: <i>ankyloblepharon filiforme adnatum-ectodermal dysplasi-cleft palate syndrome</i>
AH	: antihistamin
AHA	: <i>alpha hydroxy acid</i>
AIDS	: <i>acquired immunodeficiency syndrome</i>
AJCC	: <i>American joint committee on cancer</i>
ANA	: <i>anti nuclear antibody</i>
Anti DNA	: <i>anti double stranded DNA</i>
APD	: alat pelindung diri
AR	: <i>autosomal recessive</i>
BB	: <i>broad band</i>
BMZ	: <i>basement membrane zone</i>
BPO	: benzoil peroksida
C3	: <i>complement C3</i>
CBC	: <i>complete blood count</i>
CBDC	: <i>chronic bullous disease of childhood</i>
CLND	: <i>complete lymph node dissection</i>
CT	: <i>computed tomography</i>
CTCL	: <i>cutaneous T-cell lymphoma</i>
CXR	: <i>chest X-ray</i>
DAL	: dermatosis IgA linear
DEB	: <i>dystrophic epidermolysis bullosa</i>
DIF	: <i>direct immunofluorescence</i>
DA	: dermatitis atopik
DKA	: dermatitis kontak alergi
DKI	: dermatitis kontak iritan
DLE	: <i>discoid lupus erythematosus</i>
DM	: diabetes melitus
DNA	: <i>deoxyribose nucleic acid</i>
DPL	: darah perifer lengkap
Dr. Sp.KK	: dokter spesialis kulit dan kelamin
EB	: epidermolisis bulosa
EBA	: epidermolisis bulosa akuisita
EBS	: epidermolisis bulosa simpleks
EEC	: <i>ectrodactyl-ED-cleft lip/plate syndrome</i>
EIA	: <i>enzyme Immunoassay</i>
ELISA	: <i>enzyme-linked immunosorbent assay</i>
EM	: <i>electron microscope</i>
EN	: eritema nodusum
EOA	: erupsi obat alergi
FDE	: <i>fixed drug eruption</i>
FNAB	: <i>fine needle aspiration biopsy</i>
GOR	: <i>grade of recommendation</i>
HE	: hematoksilin eosin
HED	: <i>hypohidrotic ectodermal dysplasia</i>
HG	: herpes genitalis
HIV	: <i>human immunodeficiency virus</i>
HPV	: <i>human papilloma virus</i>
HRT	: <i>hormon replacement therapy</i>
HZ	: herpes zoster
IgA	: imunoglobulin A
IgE	: imunoglobulin E
IFN	: interferon
IGNS	: infeksi genital nonspesifik
IKT	: inhibitor kalsineurin topikal
ILVEN	: <i>inflammatory linear verrucous epidermal nevus</i>
IM	: <i>immune defects</i>

IMS	: infeksi menular seksual
IPL	: <i>Intense Pulsed Light Source</i>
IVIG	: <i>intravenous immunoglobulin</i>
JEB	: <i>junctional epidermolysis bullosa</i>
k/p	: kalau perlu
KA	: kondilomata akuminata
KSB	: karsinoma sel basal
KSBK	: kelompok studi bedah kulit
KSS	: karsinoma sel skuamosa
KVV	: kandidosis vulvovaginalis
LAD	: <i>linear IgA dermatoses</i>
LDH	: <i>lactate dehydrogenase</i>
LE	: lupus eritematosus
LED	: laju endap darah
LGV	: limfogranuloma venereum
LOE	: <i>level of evidence</i>
MK	: moluskum contagiosum
MLPA	: <i>mycobacterium leprae particle agglutination</i>
MM	: melanoma maligna
NB	: <i>narrow band</i>
NET	: nekrolisis epidermal toksik
P3K	: pertolongan pertama pada kecelakaan
PASI	: <i>psoriasis area and severity index</i>
PEGA	: pustular eksantema generalisata akut
PET	: <i>positron emission tomography</i>
PPD 5TU	: <i>purified protein derivative</i>
PSD	: <i>personal safety devices</i>
PUPPP	: <i>Pruritic urticaria papule and plaque in pregnancy</i>
PVC	: <i>pityriasis versicolor chronic</i>
RDEB	: <i>recessive dystrophic EB</i>
ROAT	: <i>repeated open application test</i>
SC	: subcutan
SLE	: <i>systemic lupus erythematosus</i>
SLNB	: <i>sentinel-lymph-node-biopsy</i>
SSJ	: Sindrom Stevens Johnson
SSP	: susunan syaraf pusat
TB	: tuberkulosis
TCA	: <i>tricloro acetic acid</i>
THT	: telinga hidung tenggorok
TNM	: tumor, node, metastasis
TPHA	: <i>treponema pallidum hemagglutination assay</i>
TSS	: tes serologik untuk sifilis
UNG	: uretritis nongonore
UNS	: uretritis nonspesifik
UPO	: uji provokasi oral
UVA	: ultraviolet A
UVB	: ultraviolet B
VDRL	: <i>venereal disease research laboratory</i>
VHS 1	: virus herpes simpleks 1
VHS 2	: virus herpes simpleks 2
X-LR	: <i>X-linked recessive</i>

# **PENDAHULUAN**

---

## **PELAYANAN DERMATOLOGI DAN VENEREOLOGI**

Sesuai dengan Pedoman Standar Kewenangan Medik, tingkat layanan dibagi menjadi PPK1 (Pusat Pelayanan Kesehatan), PPK2, dan PPK 3, PPK 2 masih dibagi menjadi 2A dan 2B, PPK 2A adalah RS tipe C dan D yang memiliki Spesialis Dermatologi dan Venereologi.

### **Pelayanan Dermatologi dan Venereologi di Rumah Sakit (disesuaikan dengan Pedoman Standar Kewenangan Medik Berdasarkan Tingkat Pelayanan Kesehatan Dermatologi dan Venereologi)**

<b>Tempat pelayanan</b>		<b>Pelayanan Pratama (dasar) Kesehatan Kulit dan Kelamin</b>	<b>Pelayanan Utama (lanjut) Kesehatan Kulit dan Kelamin</b>
<b>I</b>	<b>Jenis pelayanan</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>1. Merupakan pemeriksaan kesehatan kulit dan kelamin dengan atau tanpa tindakan medik sederhana</li><li>2. Dapat dilakukan oleh dokter spesialis dermatologi dan venereologi di tempat praktek pribadi atau rumah sakit tipe C dan B (nonpendidikan)</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>1. Merupakan pemeriksaan kesehatan kulit dan kelamin dengan tindakan medik spesialistik</li><li>2. Dilakukan oleh dokter spesialis dermatologi dan venereologi di rumah sakit tipe B dan A (pendidikan)</li></ul>
<b>II</b>	<b>Tenaga</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>1. Dr.Sp.KK</li><li>2. Paramedik</li><li>3. Nonmedik</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>1. Dr.Sp.KK dan Sp.KK(K)</li><li>2. Paramedik</li><li>3. Nonmedik</li></ul>
<b>III</b>	<b>Kegiatan pelayanan</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>1. Melakukan anamnesis</li><li>2. Menjelaskan pemeriksaan dermatologik dan atau venereologik yang akan dijalani pasien</li><li>3. Melakukan pemeriksaan fisis dermatologik dan atau venereologik</li><li>4. Membuat sediaan laboratorium sederhana:<ul style="list-style-type: none"><li>• Kerokan kulit untuk sediaan mikologik</li><li>• <i>Slit skin smear</i> untuk sediaan kusta</li><li>• Usap duh tubuh vagina, serviks, uretra untuk sediaan venereologik</li></ul></li><li>5. Melakukan uji kulit, yaitu uji tusuk, uji tempel, uji tempel-sinar (<i>photo-patch</i>), uji provokasi</li><li>6. Melakukan tindakan pengobatan, tindakan <i>filler</i>, <i>botox</i>, <i>chemical peeling</i>, tindakan eksisi (bedah minor)</li><li>7. Mampu melakukan pertolongan pertama pada keadaan darurat penyakit kulit</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>1. Melakukan pemeriksaan dan tindak medik layanan kesehatan kulit dan kelamin tingkat pratama</li><li>2. Melakukan penanganan lanjut terhadap pasien rujukan dari sarana kesehatan di tingkat pratama</li><li>3. Melakukan pemeriksaan dan tindak medik kulit dan kelamin spesialistik atau subspesialistik meliputi:<ul style="list-style-type: none"><li>• Pemeriksaan laboratorium penunjang lain: biopsi/histopatologik, biakan, serologik</li><li>• Tindakan bedah mayor</li><li>• Perawatan pra/pasca bedah</li></ul></li><li>4. Melakukan pemeriksaan dan tindak medik kulit dan kelamin sesuai dengan tersedianya tenaga ahli dan sarana yang ada</li><li>5. Penyuluhan kesehatan kulit dan kelamin</li></ul>

- 
8. Mengadakan penyuluhan kesehatan kulit dan kelamin

<b>IV Fasilitas / ruang</b>	: <ol style="list-style-type: none"><li>1. Ruang periksa</li><li>2. Ruang tunggu</li><li>3. Kamar kecil</li><li>4. Ruang tindakan</li></ol>	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Ruang periksa</li><li>2. Ruang Tunggu</li><li>3. Kamar kecil</li><li>4. Ruang tindakan/ruang bedah</li><li>5. Ruang sinar UVB (bila mampu)</li><li>6. Laboratorium</li><li>7. Rawat rawat inap</li></ol>
<b>V Alat</b>	: <p>Peralatan diagnostik</p> <ol style="list-style-type: none"><li>1. Stetoskop dan tensimeter</li><li>2. Kaca pembesar</li><li>3. Mikroskop cahaya</li><li>4. Lampu Wood</li><li>5. Uji tusuk dan uji tempel</li></ol> <p>Peralatan tindakan</p> <ol style="list-style-type: none"><li>1. Lampu periksa dengan kaca pembesar</li><li>2. Komedo ekstraktor</li><li>3. Set bedah minor</li><li>4. Elektrokauter</li><li>5. Set tindakan rejuvenasi</li><li>6. Kit uji tusuk dan uji tempel</li><li>7. Perlengkapan alat dan obat untuk mengatasi syok anafilaktik</li><li>8. Perlengkapan cuci alat, sterilisasi, dan pembuangan sampah</li><li>9. Set tes IVA</li></ol>	<p>Peralatan diagnostik</p> <ol style="list-style-type: none"><li>1. Peralatan diagnostik pada pelayanan pratama</li><li>2. Kursi ginekologik</li><li>3. Set pemeriksaan penyakit venereologik</li><li>4. Perlengkapan laboratorium sederhana untuk pemeriksaan dermatologik dan venereologik</li><li>5. Laboratorium histopatologik dan serologik</li><li>6. Mikroskop Lapang pandang gelap</li><li>7. Dermoskopi/kaca pembesar</li></ol> <p>Peralatan tindakan</p> <ol style="list-style-type: none"><li>1. Peralatan tindakan pada layanan pratama</li><li>2. Set bedah krio</li><li>3. Set bedah skalpel/bedah minor</li><li>4. Kit uji tusuk dan uji tempel</li><li>5. Set bedah laser</li><li>6. <i>UVB cabin</i> (bila mampu)</li></ol>

---

*Dikutip dari Standar Profesi Dokter Spesialis Kulit dan Kelamin PERDOSKI tahun 2011*

# **TELEDERMATOLOGI DI ERA PASCA PANDEMI**

## Tinjauan Aspek Terminologi, Peraturan Perundangan, Pertimbangan Etika

---

### **Latar Belakang**

Coronavirus Disease 2019 (COVID-19) adalah penyakit menular yang disebabkan oleh Severe Acute Respiratory Syndrome Coronavirus-2 (SARS-CoV-2). SARS-CoV-2 merupakan coronavirus jenis baru yang belum pernah diidentifikasi sebelumnya pada manusia. Ada setidaknya dua jenis coronavirus yang diketahui menyebabkan penyakit yang dapat menimbulkan gejala berat seperti Middle East Respiratory Syndrome (MERS) dan Severe Acute Respiratory Syndrome (SARS).

Tanda dan gejala umum infeksi COVID-19 antara lain gejala gangguan pernapasan akut seperti demam, batuk dan sesak napas. Masa inkubasi rata-rata 5-6 hari, dengan masa inkubasi terpanjang adalah 14 hari. Pada kasus COVID-19 yang berat dapat menyebabkan pneumonia, sindrom pernapasan akut, gagal ginjal, dan bahkan kematian.

Badan Kesehatan Dunia (WHO) telah menetapkan Infeksi Novel Coronavirus (2019-nCoV) sebagai Kedaruratan Kesehatan Masyarakat yang Meresahkan Dunia (KKMMD) / *Public Health Emergency of International Concern* (PHEIC). Pemerintah Indonesia telah menetapkan Keputusan Presiden Nomor 11 Tahun 2020 tentang Penetapan Kedaruratan Kesehatan Masyarakat Coronavirus Disease 2019 (COVID-19). Keputusan Presiden tersebut menetapkan COVID-19 sebagai jenis penyakit yang menimbulkan Kedaruratan Kesehatan Masyarakat (KKM) dan menetapkan KKM COVID-19 di Indonesia yang wajib dilakukan upaya penanggulangan sesuai ketentuan peraturan perundang-undangan. Dengan dasar atas pertimbangan penyebaran COVID-19 berdampak pada meningkatnya jumlah korban dan kerugian harta benda, meluasnya cakupan wilayah terdampak, serta menimbulkan implikasi pada aspek sosial ekonomi yang luas di Indonesia, telah dikeluarkan juga Keputusan Presiden Nomor 12 Tahun 2020 tentang Penetapan Bencana Non-alam Penyebaran Coronavirus Disease 2019 (COVID-19) Sebagai Bencana Nasional. Kemudian didasarkan atas Peraturan Presiden No. 99 Tahun 2020 tentang vaksinasi dalam rangka penanggulangan Pandemi Covid-19, yang kemudian ditindaklanjuti oleh Peraturan Menteri Kesehatan No. 84/2020 tentang pelaksanaan Vaksinasi dalam Penanggulangan Pandemi Covid-19.

### **Terminologi**

Telemedicine adalah penggunaan teknologi komunikasi dan informasi elektronik untuk menyediakan dan mendukung pelayanan kesehatan dari jarak jauh. Penyediaan layanan kesehatan jarak jauh oleh profesional kesehatan dengan menggunakan teknologi informasi dan komunikasi, termasuk pertukaran informasi tentang diagnosis, pengobatan, pencegahan penyakit dan trauma, penelitian dan evaluasi, serta pendidikan yang bertujuan untuk kepentingan peningkatan individu dan kesehatan masyarakat.

Teledermatologi adalah bagian dari telemedicine, yang dilakukan oleh dokter kulit dalam penggunaan teknologi komunikasi untuk memberikan pelayanan dermatologik kepada pasien yang karena sesuatu hal tidak bisa melakukan konsultasi face to face. Ini memiliki aplikasi yang menjanjikan dalam memenuhi kebutuhan pelayanan kesehatan di daerah yang kurang terlayani secara lokal dan global. Adanya pandemic Covid-19 memberikan keleluasaan bagi ahli dermatologi dalam melakukan telemedicine.

Mengingat bahwa dokter kulit mengandalkan diagnosis visual, gambar dikombinasikan dengan: riwayat seringkali cukup untuk membuat diagnosis dan rekomendasi manajemen. Adanya inovasi yang tinggi untuk perawatan khusus dermatologi, dengan hambatan yang signifikan untuk mengakses baik di dalam negeri maupun secara global.

Aplikasi telehealth dikembangkan dengan baik di bidang dermatologi dengan teknologi baru termasuk teledermatologi seluler, teledermoskopi, dan teledermatopatologi.

### **Aspek Peraturan Perundangan**

Aspek legal dari segi peraturan dan perundangan yang berhubungan dengan *Telemedicine*, yang mengikat seluruh tenaga kesehatan, termasuk dokter spesialis dermatologi dan venereologi adalah :

- Undang-Undang Nomor 11 Tahun 2008 tentang **Informasi dan Transaksi Elektronik** (Lembaran Negara Republik Indonesia Tahun 2008 Nomor 58, Tambahan Lembaran Negara Republik Indonesia Nomor 4843) sebagaimana telah diubah dengan Undang-Undang Nomor 19 Tahun 2016 tentang Perubahan atas Undang-Undang Nomor 11 Tahun 2008 tentang Informasi dan Transaksi Elektronik)
- Peraturan Menteri Kesehatan Nomor 20 Tahun 2019 tentang Penyelenggaraan Pelayanan **Telemedicine Antar Fasilitas Pelayanan Kesehatan** (Berita Negara Republik Indonesia Tahun 2019 Nomor 890).
- Undang-Undang Nomor 36 Tahun 2009 tentang **Kesehatan** (Lembaran Negara Republik Indonesia Tahun 2009 Nomor 144, Tambahan Lembaran Negara Republik Indonesia Nomor 5063) sebagaimana telah diubah dengan Undang-Undang Nomor 11 Tahun 2020 tentang Cipta Kerja (Lembaran Negara Republik Indonesia Tahun 2020 Nomor 245, Tambahan Lembaran Negara Republik Indonesia Nomor 6573)
- Peraturan Pemerintah Nomor 46 Tahun 2014 tentang **Sistem Informasi Kesehatan** (Lembaran Negara Republik Indonesia Tahun 2014 Nomor 126, Tambahan Lembaran Negara Republik Indonesia Nomor 5542)
- Undang-Undang Nomor 29 Tahun 2004 tentang Praktek Kedokteran (Lembaran Negara Republik Indonesia Tahun 2004 Nomor 116, Tambahan Lembaran Negara Republik Indonesia Nomor 4431)
- Keputusan Menteri Kesehatan RI No. HK.01.07/MENKES/4829/2021 tentang Pedoman Pelayanan Kesehatan melalui Telemedicine Pada Masa Pandemi Corona Virus Disease 2019 (Covid-19).

### **Pertimbangan Etik**

Dalam mempersiapkan penggunaan teledermatologi, berbagai langkah atau persiapan yang diperlukan dalam pemanfaatan teknologi Teledermatologi adalah :

- Dapatkan lampu hijau dari pemerintah dengan mengkaji dan melakukan pertimbangan hukum dan peraturan perundangan
- Identifikasi pengguna teledermatologi
- Apakah dokter kulit dan pasien sudah menggunakan teknologi digital?
- Pilih platform teknologi
- Tentukan alur kerja dengan memastikan bahwa teledermatologi menambah efisiensi dan meningkatkan perawatan

- Pelatihan tim dokter kulit diperlukan untuk menyamakan persepsi, visi dan misi, manfaat dan kelemahan dalam teledermatologi, melibatkan dan melatih petugas kesehatan untuk memberdayakan pengobatan di masyarakat
- Melibatkan pasien
- Pasien diberikan keluasaan dalam melakukan perawatan mereka sendiri; dengan pemberian edukasi dan promosi tentang kondisi penyakit dan kelainan yang dideritanya, dengan mempertimbangkan berbagai risiko penyebaran informasi tentang kondisi pasiennya, akibat teledermatologi. Kerahasiaan pasien disepakati dalam kesepakatan yang dituangkan dalam persetujuan medik. (*informed consent*).

Telemedicine memiliki aplikasi luas dalam kedokteran termasuk kesehatan pedesaan, *telestroke*, *teleophthalmology*, *telepsychiatry* dan perawatan untuk pasien dengan mobilitas terbatas termasuk dermatologi. Semua atribut ini telah diperluas dan digunakan secara luas selama krisis COVID-19.

Dermatologi sangat cocok untuk telemedicine. Mengingat bahwa dokter kulit bergantung pada diagnosis visual, gambar yang dikombinasikan dengan riwayat seringkali cukup untuk membuat diagnosis dan rekomendasi manajemen. Selanjutnya, ada permintaan yang tinggi untuk perawatan khusus dermatologi, dengan hambatan yang signifikan untuk mengakses baik di dalam negeri maupun secara global. Seperti halnya teknologi yang muncul, teledermatologi belum menetapkan peran yang konsisten dalam pemberian perawatan. Teledermatologi telah terbukti menghemat biaya. Berbagai penelitian menunjukkan bahwa teledermatologi juga sebanding dalam keandalan diagnostik dengan konsultasi tatap muka konvensional. Dalam satu penelitian, kesesuaian diagnostik antara teledermatologis dan dokter kulit berbasis klinik adalah 74-84% tanpa perbedaan yang signifikan secara statistik.

## **Ringkasan**

Teledermatology merupakan bagian dari telemedicine, yang bersifat terobosan inovasi baru, bertujuan untuk meningkatkan pelayanan kesehatan di bidang dermatologi, akibat adanya keterbatasan-keterbatan dalam pelayanan, pada masa pandemi covid19. Teledermatologi merupakan pilihan yang bisa digunakan untuk meningkatkan cakupan pelayanan kesehatan di bidang ilmu dermatologi dan venereologi.

## **Daftar Pustaka**

1. Lembaran Negara No. 227 Tahun 2020
2. Whited JD. Teledermatology. Med Clin North Am. 2015;99:1365–79. 2. Whited JD. Teledermatology. Am J Clin Dermatol. 2001;2:59–64.
3. Frühauf J, Schwantzer G, Christina M. Ambros-Rudolph, Weger W, Ahlgrimm-Siess V, Salmhofer W, Hofmann-Wellenhof R, Arch Dermatol. 2010 ; Vol 146 No. 2.
4. Adelekun A, Sager MA, and Lipoff JB.Bridging the Divide, Virtually: Ethics of Teledermatology.2020

## PANDUAN PENYUSUNAN REKOMENDASI

Rekomendasi yang digunakan dalam Pedoman Praktik Klinis (PPK) Perdoski 2021 ini menggunakan kriteria *level of evidence* sesuai dengan GRADE System (*Grading of Recommendations, Assessment, Development an Evaluation*). Sistem ini terdiri atas 2 komponen yaitu **strength of recommendation** dan **quality of the evidence**.

- **Strength of the recommendation:**

1. **Strong recommendation:**

Rekomendasi kuat diberikan apabila keuntungan (benefit) tindakan tersebut lebih besar dari pada risiko (risk) yang terjadi pada seluruh pasien.

2. **Weak/conditional recommendation:**

Rekomendasi lemah jika risiko dan benefitnya seimbang, lebih besar risikonya atau tidak diketahui.

- **Quality of evidence ( tingkat pembuktian ):**

Tingkat pembuktian dibagi menjadi 3 level yaitu A untuk high, B untuk moderate dan C untuk low evidence

Secara rinci GRADE system dapat dilihat pada table di bawah ini

### **Grade of Recommendation**

(GRADE System)

<b>Grade of recommendation*</b>	<b>Clarity of risk/benefit</b>	<b>Quality of supporting evidence</b>	<b>Implications</b>
<i>1A Strong recommendation High quality evidence</i>	<i>Benefits clearly outweigh risk and burdens, or vice versa</i>	<i>Consistent evidence from well performed randomized, controlled trials or overwhelming evidence of some other form. Further research is unlikely to change our confidence in the estimate of benefit and risk.</i>	<i>Strong recommendation, can apply to most patients in most circumstances without reservation</i>
<i>1B Strong recommendation Moderate quality evidence</i>	<i>Benefits clearly outweigh risk and burdens, or vice versa</i>	<i>Evidence from randomized, controlled trials with important limitations (inconsistent results, methodologic flaws, indirect or imprecise), or very strong evidence of some other form. Further research (if performed) is likely to have an impact on our confidence in the estimate of benefit and risk and may change the estimate.</i>	<i>Strong recommendation, likely to apply to most patients</i>

<b>1C</b> <i>Strong recommendation</i> <i>Low quality evidence</i>	<i>Benefits appear to outweigh risk and burdens, or vice versa</i>	<i>Evidence from observational studies, unsystematic clinical experience, or from randomized, controlled trials with serious flaws. Any estimate of effect is uncertain.</i>	<i>Relatively strong recommendation; might change when higher quality evidence becomes available</i>
--	--	--	--

<b>Grade of recommendation*</b>	<b>Clarity of risk/benefit</b>	<b>Quality of supporting evidence</b>	<b>Implications</b>
<b>2A</b> <i>Weak recommendation</i> <i>High quality evidence</i>	<i>Benefits closely balanced with risks and burdens</i>	<i>Consistent evidence from well performed randomized, controlled trials or overwhelming evidence of some other form. Further research is unlikely to change our confidence in the estimate of benefit and risk.</i>	<i>Weak recommendation, best action may differ depending on circumstances or patients or societal values</i>
<b>2B</b> <i>Weak recommendation</i> <i>Moderate quality evidence</i>	<i>Benefits closely balanced with risks and burdens, some uncertainty in the estimates of benefits, risks and burdens</i>	<i>Evidence from randomized, controlled trials with important limitations (inconsistent results, methodologic flaws, indirect or imprecise), or very strong evidence of some other form. Further research (if performed) is likely to have an impact on our confidence in the estimate of benefit and risk and may change the estimate.</i>	<i>Weak recommendation, alternative approaches likely to be better for some patients under some circumstances</i>
<b>2C</b> <i>Weak recommendation</i> <i>Low quality evidence</i>	<i>Uncertainty in the estimates of benefits, risks, and burdens; benefits may be closely balanced with risks and burdens</i>	<i>Evidence from observational studies, unsystematic clinical experience, or from randomized controlled trials with serious flaws. Any estimate of effect is uncertain.</i>	<i>Very weak recommendation; other alternatives may be equally reasonable</i>

# **DERMATOLOGI NON INFEKSI**

---

- A.1 Akne konglobata
- A.2 Alopecia areata
- A.3 Alopecia terkait Sindrom
- A.4 Dermatitis numularis
- A.5 Dermatitis perioral
- A.6 Dermatitis popok
- A.7 Dermatitis seboroik
- A.8 Liken simpleks kronikus
- A.9 Miliaria
- A.10 Pitiriasis alba
- A.11 Pitiriasis rosea
- A.12 Prurigo aktinik
- A.13 Prurigo nodularis
- A.14 *Pruritic urticaria papule and plaque in pregnancy* (PUPPP)
- A.15 Penuaan kulit
- A.16 Pruritus senilis
- A.17 Rosacea
- A.18 Xeroderma Pigmentosum
- A.19 Xerosis kutis pada geriatri

## A.1 Akne Konglobata (L.70.1)

### I. Definisi

Akne konglobata merupakan bentuk berat akne vulgaris nodular yang dapat menimbulkan drainase, *sinus tract*, dan skar berat.<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis

Jerawat sangat berat.<sup>1</sup>

##### 2. Pemeriksaan fisik<sup>1</sup>

- Predileksi: wajah, leher, bahu, lengan atas, dada, perut, paha dan bokong.
- Lesi polimorfik berupa campuran komedo, papul, pustul, nodul, dan abses yang sebagian bergabung menjadi lesi lebih besar disertai nyeri dan berwarna kusam.
- Terdapat drainase mengeluarkan material mukoid, purulen, serosa, yang berbau tidak sedap disertai *sinus tract*.
- Penyembuhan meninggalkan bekas berupa skar atrofi dan keloid.

#### Diagnosis Banding<sup>1,2</sup>

1. Akne fulminant
2. Hidradenitis supuratif
3. Halogenoderma
4. Folikulitis Gram negatif
5. Akne keloidales nuchae

#### Pemeriksaan Penunjang<sup>1</sup>

1. Pemeriksaan mikrobiologis dapat dilakukan pada pasien dengan kecurigaan lesi akne akibat folikulitis Gram negatif
2. Pemeriksaan hormonal: *free testosterone* dan total testosterone, *dehidroepiandrosteron sulfat* (DHEAS), *luteinizing hormone* (LH), *follicle stimulating hormone* (FSH)

### III. Penatalaksanaan

#### Non Medikamentosa

##### 1. Edukasi – lihat poin IV

#### Medikamentosa<sup>1,3</sup>

##### 1. Lini I:

- Isotretinoin oral (belum tersedia di Indonesia)<sup>1,3</sup>(1B)
- Kortikosteroid oral<sup>1,3</sup>(1B)

##### 2. Lini II: kombinasi pengobatan sistemik dan topikal

- Antibiotik sistemik dosis tinggi kombinasi dengan topikal retinoid+benzoil peroksida<sup>3</sup>(1B)
- Dapson oral<sup>3</sup> (1B)

- Untuk perempuan: kontrasepsi oral/antiandrogen<sup>3</sup>(1B)
3. Tindakan (dapat dilakukan sesuai indikasi)
    - Injeksi kortikosteroid intralesi<sup>1,3</sup>(1B)
    - *Acne surgery*: insisi, eksisi, *debridement*<sup>1</sup>(1B)

#### IV. **Edukasi**

1. Hindari faktor pencetus
2. Menjelaskan kepada pasien bahwa pengobatan akne konglobata minimal 6 minggu, dan dapat saja bertambah buruk pada fase awal pengobatan.<sup>4</sup>
3. Diet misalnya rendah muatan glikemik dikaitkan dengan berkurangnya jumlah lesi inflamasi dan non inflamasi.<sup>4</sup> (2C)
4. Menganjurkan pasien untuk menggunakan sabun wajah, pelembab, dan juga tabir surya yang sesuai kondisi kulit di bawah pengawasan dokter.<sup>4,5</sup>

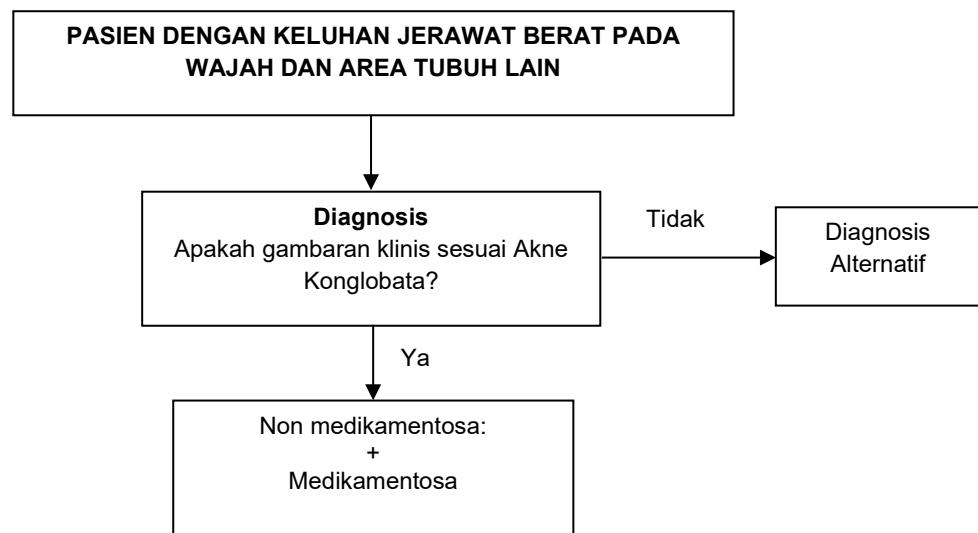
#### V. **Prognosis**

- Quo ad vitam : ad bonam  
Quo ad functionam : dubia ad bonam  
Quo ad sanationam : dubia ad bonam

#### VI. **Kepustakaan**

1. Zaenglein AL, Gruber EM dan Thiboutot DM. Acne variants and acneiform eruptions. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner A, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, *et al*, penyunting. Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York: McGraw-Hill; 2019. h.1448-57.
2. Hindritiani R. Diagnosis banding akne. Dalam: Wasitaatmadja SM, penyunting. Akne. Jakarta: KSDKI, Badan Penerbit FKUI. 2018; h.43-54.
3. Zaenglein AL, Thiboutot DM. Acne vulgaris. Dalam: Bolognia JL, Schaffer JR. Cerroni L, penyunting. Dermatology. Edisi ke-4. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2018. h.588-603.
4. Shalita AR, Smith EB, Bauer E. Topical erythromycin v clindamycin therapy for acne. A multicenter, double-blind comparison. Arch Dermatol. 1984;120(3):351-5.
5. Bissonnette R, Bolduc C, Seite S, Nigen S, Provost N, Maari C, *et al*. Randomized study comparing the efficacy and tolerance of a lipophilic hydroxy acid derivative of salicylic acid and 5% benzoyl peroxide in the treatment of facial acne vulgaris. J Cosmet Dermatol. 2009;8(1):19-23

## VII. Bagan Alur



## A.2 Alopecia Areata (L63.9)

### I. Definisi

Alopecia areata adalah penyakit autoimun organ spesifik pada rambut, bersifat kronis, umumnya berbentuk *patch*, *non-scarring*, dan dapat mengenai seluruh bagian tubuh berambut. Insidensi lebih banyak pada usia muda. Kadang disertai kelainan kuku berupa *pitting* atau *sandpaper nails (trachyonychia)*.<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Anamnesis

1. Kerontokan rambut hingga botak terjadi dalam waktu cepat
2. Beberapa faktor pencetus, antara lain riwayat pengobatan, penyakit sistemik, penurunan berat badan, siklus menstruasi, dan riwayat keluarga<sup>1,2</sup>

#### Klinis

1. Karakteristik awitan akut, ditandai kebotakan berbatas tegas berbentuk oval atau bulat dengan permukaan kulit kepala yang halus.
2. Ciri khas alopecia areata berupa *black dots (cadaver hairs, point noir)* akibat patahan rambut di permukaan kepala. Terkadang dijumpai *exclamation point hair*, berupa rambut distal tebal dan bagian proksimal meruncing.<sup>1,2</sup>

#### Tipe<sup>2,3</sup>

1. Alopecia areata tipe *patchy*
2. Alopecia areata totalis
3. Alopecia areata universalis
4. Pola *ophiasis*
5. Alopecia areata yang mengenai area janggut
6. Alopecia areata inkognito
7. Alopecia areata *sisaipho*
8. Sindrom Marie Antoinette

#### Diagnosis Banding<sup>1,2</sup>

1. Tinea kapitis
2. Alopecia areolaris (sifilis sekunder)
3. Alopecia androgenik
4. Telogen efluvium
5. Anagen efluvium
6. Trikotilomania

#### Pemeriksaan Penunjang<sup>4</sup>

1. *Hair pull test*
2. Trikogram
3. Dermoskopi
4. Histopatologi

### **III. Penatalaksanaan Non Medikamentosa**

1. Edukasi
2. Penggunaan kosmetik kamuflase, rambut palsu (2C)<sup>1</sup>

#### **Medikamentosa**

1. Pengobatan topikal (dapat dipilih salah satu)
  - kortikosteroid topikal<sup>1</sup> (1A)
  - minoksidil topikal<sup>1</sup> (1A)
  - imunoterapi topikal: *squaric acid dibutyl ester (SADBE), diphenylcyclopropenone (DPCP)*<sup>1</sup> (2B) (belum tersedia di Indonesia)
  - fotokemoterapi topikal<sup>1</sup> (2A)
  - *dithranol (anthralin)*<sup>1,5</sup> (2B)
  - inhibitor kalsineurin<sup>5,6</sup> (2B)
2. Pengobatan sistemik (dapat dipilih salah satu atau sesuai indikasi)
  - siklosporin<sup>5</sup> (1C)
  - metotreksat<sup>5</sup> (2C)
  - isoprinosine<sup>5,7</sup> (2C)
  - sulfasalazine<sup>5,6</sup>, (2C)
  - analog prostaglandin<sup>5,6</sup> (2B)
  - kortikosteroid sistemik jangka panjang dan dosis denyut<sup>5</sup> (2A)
  - fotokemoterapi oral<sup>1</sup> (2A)
  - *JAK inhibitors*: tofacitinib, ruxolitinib<sup>1</sup> (1C) (belum tersedia di Indonesia)
3. Tindakan (dapat dilakukan sesuai indikasi dan ketersedian alat)
  - kortikosteroid intralesi<sup>5</sup> (1A)
  - laser excimer<sup>1</sup> (2B)
  - injeksi atau *skin needling* dengan *platelet-rich plasma (PRP)*<sup>1</sup> (1C)

Pengobatan dapat diberikan tunggal atau kombinasi.

### **IV. Edukasi**

1. Sebagian besar kasus (alopecia areata lokal) mengalami perbaikan secara spontan.<sup>1,8,9</sup>
2. Penyakit tidak mengancam jiwa dan hanya mempengaruhi penampilan.<sup>1</sup>
3. Hilangnya alis/bulu mata dapat berefek pada penglihatan akibat hilangnya fungsi proteksi.<sup>8,9</sup>
4. Menghindari stress, bila perlu pasien dikonsutasikan ke bagian psikiatri.<sup>6,7,9,10</sup>
5. Tidak memiliki komplikasi serius<sup>11</sup>
6. Tidak mengganggu fungsi tubuh maupun aktivitas.<sup>11</sup>
7. Sebagian besar kasus dapat resolusi spontan, namun dapat kronis dan rekuren. Prognosis buruk jika ada keterlibatan area oksipitalis dan/atau garis rambut, terjadi perubahan kuku, dan terjadi pada masa kanak-kanak.<sup>1,8,11</sup>

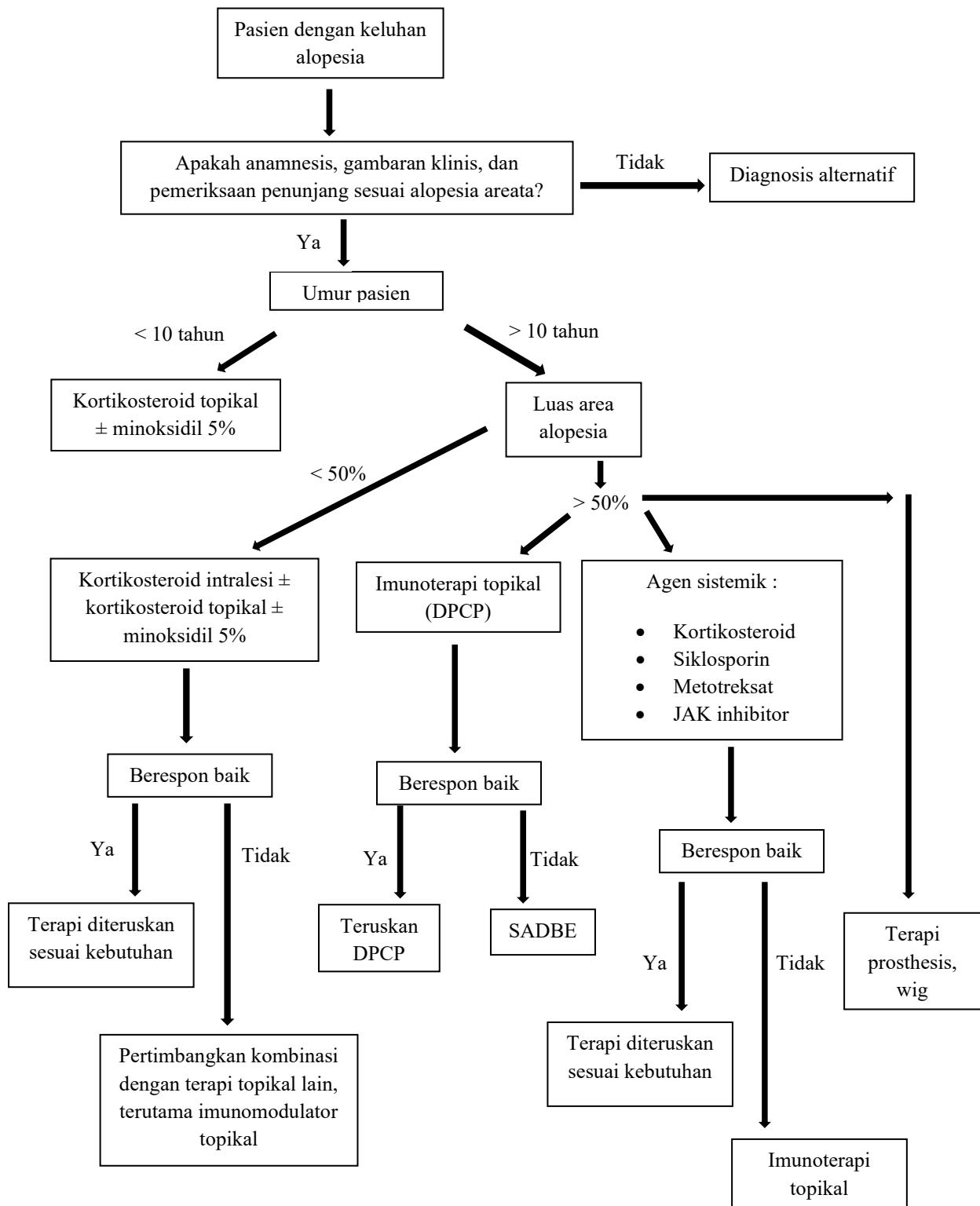
## V. Prognosis

- Quo ad vitam : ad bonam  
Quo ad functionam : dubia ad bonam  
Quo ad sanationam : dubia ad bonam

## VI. Kepustakaan

1. Otberg N, Shapiro J. Alopecia Areata. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner A, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, penyunting. Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York: McGraw-Hill Education; 2019. h. 1517–23.
2. Sperling LC, Sinclair RD, Shabrawi-Caelen LE. Alopecias. Dalam: Bologna JL, Schaffer JR, Cerroni L, penyunting. Dermatology. Edisi 4: Philadelphia: Elsevier; 2018. h.1162-1202.
3. Pratt CH, King LE, Messenger AG, Christiano AM, Sundberg JP. Alopecia areata. Nat Rev Dis Primers. 2017;3:17011.
4. Gordon KA, Tosti A. Alopecia: evaluation and treatment. Clin Cosmet Invest Dermatol. 2011;4:101–6.
5. Messenger AG, McKillop J, Farrant P, McDonagh AJ, Sladden M. British Association of Dermatologists ' guidelines for the management of alopecia areata 2012. Br J Dermatol. 2012;166(5):916–26.
6. Hariani E, Jusuf NK. Pengobatan alopecia areata berbasis bukti. Berk Ilmu Kesehat Kulit Kelamin. 2017;29(2):126–34.
7. Strazzulla L, Wang E, Avila L, Lo Sicco K, Brinster N, Christiano AM, et al. Alopecia areata - An appraisal of new treatment approaches and overview of current therapies. J Am Acad Dermatol. 2018;78(1):15–24.
8. Messenger AG, Sinclair RD, Farrant P, de Berker DAR. Acquired disorders of hair. Dalam: Griffiths CEM, Barker J, Bleiker T, Chalmers R, Creamer D, penyunting. Rook's Textbook of Dermatology. Edisi ke-9. Oxford: Wiley Blackwell. 2016. h. 89.1-77.
9. Beigi PKM. Alopecia areata. Dalam: Beigi PKM, penyunting. Alopecia Areata - A Clinician's Guide. Cham: Springer; 2018. h.39–54.
10. Alkhailifah A, Alsantali A, Wang E, McElwee KJ, Shapiro J. Alopecia areata update: part I. Clinical picture, histopathology, and pathogenesis. J Am Acad Dermatol. 2010;62(2):177-88.
11. Spano F, Donovan JC. Alopecia areata: Part 1: pathogenesis, diagnosis, and prognosis. Can Fam Phys. 2015;61(9):751-5

## VII. Bagan Alur<sup>1</sup>



## A.3 Alopecia terkait Sindrom

### I. Definisi

Kelainan rambut bawaan merupakan kelompok kelainan rambut yang diturunkan. Sebagian besar jarang didapatkan. Kelainan rambut bawaan dapat menyebabkan alopecia pada anak dan seringkali merupakan bagian dari sindrom.

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

1. Aplasia cutis congenita
  - Hilangnya kulit atau kadang sampai jaringan subkutan dan tulang dibawahnya pada area terbatas.
  - Paling sering terjadi di area skalp
  - Gambaran klinis yang sering didapatkan berupa makula atrofi tunggal atau multipel, pada garis tengah skalp bagian posterior; dapat disertai ulkus, krusta, atau tertutup membran (*membranous aplasia cutis*). Dapat ditemukan adanya “*hair collar sign*”.
  - Tidak ada pertumbuhan rambut, dan bila sembuh meninggalkan skar
2. Ektodermal dysplasia
  - Merupakan kelompok penyakit yang ditandai dengan kelainan gigi, rambut, kuku dan fungsi keringat. Kelainan rambut merupakan yang terbanyak di dapatkan.
  - Rambut kepala pada ektodermal displasia hipohidrotik (Christ-Siemens-Touraine Syndrome) jarang, tipis, dan tumbuh lambat. Rambut tubuh lain biasanya jarang atau tidak terkena.
  - Rambut kepala pada ectodermal displasia hidrotik (Clouston syndrome) berwarna terang, ikal, rapuh, dan sering didapatkan alopecia setempat pada masi bayi, yang berkembang menjadi alopecia totalis pada masa pubertas. Rambut pada alis, aksila, dan pubis jarang atau tidak ada. Bulu mata pendek dan jarang.
  - Rambut kepala pada Sindroma AEC (Rapp-Hodgkin syndrome) sering ikal, kasar dan berwarna terang. Rambut tubuh jarang bahkan tidak ada, alopecia setempat.
3. Cockayne’s syndrome
  - Kelainan bawaan yang ditandai dengan adanya spektrum derajat keparahan berdasarkan kriteria mayor; adanya keterlambatan perkembangan, mikrosefali, dan gagal tumbuh yang pergresif serta kriteria minor; kulit fotosensitif, gangguan pendengaran sensorineural, retinopati *pigmentary/katarak*, enophtalmia, enamel hypoplasia.
  - Rambut jarang, tipis, kering, dengan gambaran ‘*pseudo tiger tail*’

#### Pemeriksaan Penunjang

- Pemeriksaan genetik

- Pemeriksaan histopatologi pada Aplasia cutis congenita. Lesi di garis tengah tidak dianjurkan untuk dibiopsi kecuali sudah dilakukan pemeriksaan *cranial imaging* untuk menyingkirkan adanya hubungan dengan intracranial.

### **III. Penatalaksanaan**

1. Aplasia Cutis Congenital
  - Mencegah terjadinya kerusakan jaringan yang lebih luas serta mencegah terjadinya infeksi sekunder
  - Rawat luka, lesi yang luas membutuhkan tindakan bedah (*grafting*).
2. *Ectodermal dysplasia*
  - Minoksidil topikal
  - Transplantasi rambut autolog
  - Pembedahan
  - Penggunaan wig
3. *Cockayne's syndrome*
  - Tidak ada pengobatan yang efektif

### **IV. Prognosis**

1. Aplasia Cutis Congenital
  - Lesi aplasia cutis congenital yang kecil dapat menutup sendiri pada beberapa minggu sampai beberapa bulan awal kehidupan. Lesi besar memerlukan rekonstruksi bedah plastik
2. *Cockayne's syndrome*
  - Mortalitas akibat penyakit arteriosklerotik vascular, atau kelainan neurologi, atau keduanya pada usia decade ke 3 kehidupan

### **V. Kepustakaan**

1. Ahmed A, Almohanna H, Griggs J, Tosti A. Genetic Hair Disorders: A Review. *Dermatol Ther*.2019;9:421-448
2. Muller SA. Alopecia: Syndromes of Genetic Significance. *The Journal of Investigate Dermatology*. 1973;60:475-492
3. Hunt R, Chang MW, Shah KN. Neonatal dermatology. Dalam: *Fitzpatrick's Dermatology*. Edisi ke-9. Kong S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, Orringer JS. Editor. New York: McGraw Hill. 2019.;h 1728-1749
4. Nieman EL, Grange DK. Ectodermal dysplasia. Dalam: *Fitzpatrick's dermatology*. Edisi ke-9. Kong S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, Orringer JS. Editor. New York: McGraw Hill. 2019;h.2372-2393
5. Paller AS, Mancini AJ. *Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology*. Edisi ke-5. Chicago:Elsevier.2016:h 448-466

## A.4 Dermatitis Numularis (L30.0)

### I. Definisi

Dermatitis numularis adalah suatu kelainan kulit inflamatif berupa papul dan papulovesikel yang berkonfluensi membentuk plak berbentuk koin berbatas tegas dengan *oozing*, krusta, dan skuama. Sangat gatal, dengan predileksi pada ekstremitas atas dan bawah.<sup>1-3</sup>

Sinonim: eksema diskoid.<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis

- Menyerang terutama orang dewasa (50-65 tahun), jarang pada bayi dan anak-anak, puncak onset pada anak-anak yaitu pada usia 5 tahun.<sup>1</sup>
- Keluhan subjektif sangat gatal, terutama pada fase akut.<sup>1</sup>
- Pada sebagian pasien dermatitis numularis didapatkan insidensi atopi yang tinggi, tetapi pada sebagian yang lain tidak.<sup>2</sup>
- Pencetus antara lain kulit kering, fokus infeksi pada gigi, saluran napas atas, atau saluran napas bawah.<sup>1,3</sup>

Faktor alergen lingkungan yang berperan sebagai pencetus yaitu: tungau debu rumah dan *Candida albicans*.<sup>1</sup>

- Stres emosional, disfungsi liver atau konsumsi alkohol berlebihan dapat memperberat penyakit.<sup>3</sup>

##### 2. Pemeriksaan Fisik

- Predileksi: ekstremitas atas termasuk punggung tangan (wanita) dan ekstremitas bawah (pria).<sup>1</sup>
- Kelainan kulit dapat bersifat akut, subakut, atau kronik.<sup>1,3</sup>
- Lesi karakteristik berupa plak berukuran 1-3 cm berbentuk koin yang terbentuk dari konfluensi papul dan papulovesikel.<sup>1</sup>
- Pada bentuk akut terdapat vesikel, erosi dan eksudasi membentuk lesi yang basah (*oozing*), serta krusta pada dasar eritema. Pada fase kronis, berupa plak kering, berskuama, dan likenifikasi.<sup>1,3</sup>
- Dapat timbul komplikasi berupa infeksi bakteri sekunder.<sup>1</sup>
- Lesi menyembuh dimulai dari bagian tengah membentuk gambaran anular.<sup>1</sup>
- Kelainan kulit dapat meluas ke badan, wajah dan leher<sup>3</sup> atau menjadi generalisata.<sup>1</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>1</sup>

1. Dermatitis kontak alergi
2. Dermatitis stasis
3. Dermatitis atopik
4. Tinea korporis

#### Pemeriksaan Penunjang

1. Untuk penegakan diagnosis tidak perlu pemeriksaan penunjang khusus.<sup>1-3</sup>

2. Apabila diperlukan, dapat dilakukan pemeriksaan penunjang sesuai diagnosis banding.<sup>1-3</sup>
3. Pada kasus berat atau rekalsitran, dilakukan uji tempel.<sup>4</sup>

### III. Penatalaksanaan

*Evidence-based* untuk tatalaksana dermatitis numularis sebagian besar berdasarkan beberapa penelitian dermatitis atopik.<sup>2</sup>

#### Non Medikamentosa

1. Identifikasi dan hindari/atasi faktor pencetus.<sup>2,3</sup>
2. Berikan emolien apabila ditemukan kulit kering.<sup>1,2,5-7</sup> (1A)

#### Medikamentosa

Prinsip:

Terapi bersifat kausatif dan/atau simptomatis sesuai dengan manifestasi klinis.<sup>3</sup> Terdapat beberapa obat yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

1. Topikal
  - Kompres pada lesi akut<sup>5,8</sup> (1C)
  - Antiinflamasi dan/atau antimitotik:
    - Pilihan utama: kortikosteroid topikal potensi sedang hingga kuat<sup>2,3,5,9</sup> (1C)
    - Pilihan lainnya inhibitor kalsineurin seperti takrolimus dan pimekrolimus<sup>2,10</sup> (1A) atau preparat tar<sup>2,5,11</sup> (1C)
2. Sistemik
  - Antihistamin oral<sup>2,3,12</sup> (1C)
  - Pada kasus dermatitis numularis berat dan refrakter dapat diberikan:
    - kortikosteroid sistemik<sup>2,12</sup> (1C)
    - Pada anak dapat diberikan metotreksat dengan dosis 5-10 mg perminggu<sup>13</sup> (1C)
  - Pada kasus dermatitis numularis dengan lesi generalisata dapat ditambahkan fototerapi *broad/narrow band* UVB.<sup>2,5,12</sup> (1C)

### IV. Edukasi<sup>1-3</sup>

1. Hindari/atasi faktor pencetus.
2. Cegah garukan dan jaga hidrasi kulit agar tidak kering.

### V. Prognosis

Quo ad vitam : ad bonam

Quo ad functionam : ad bonam

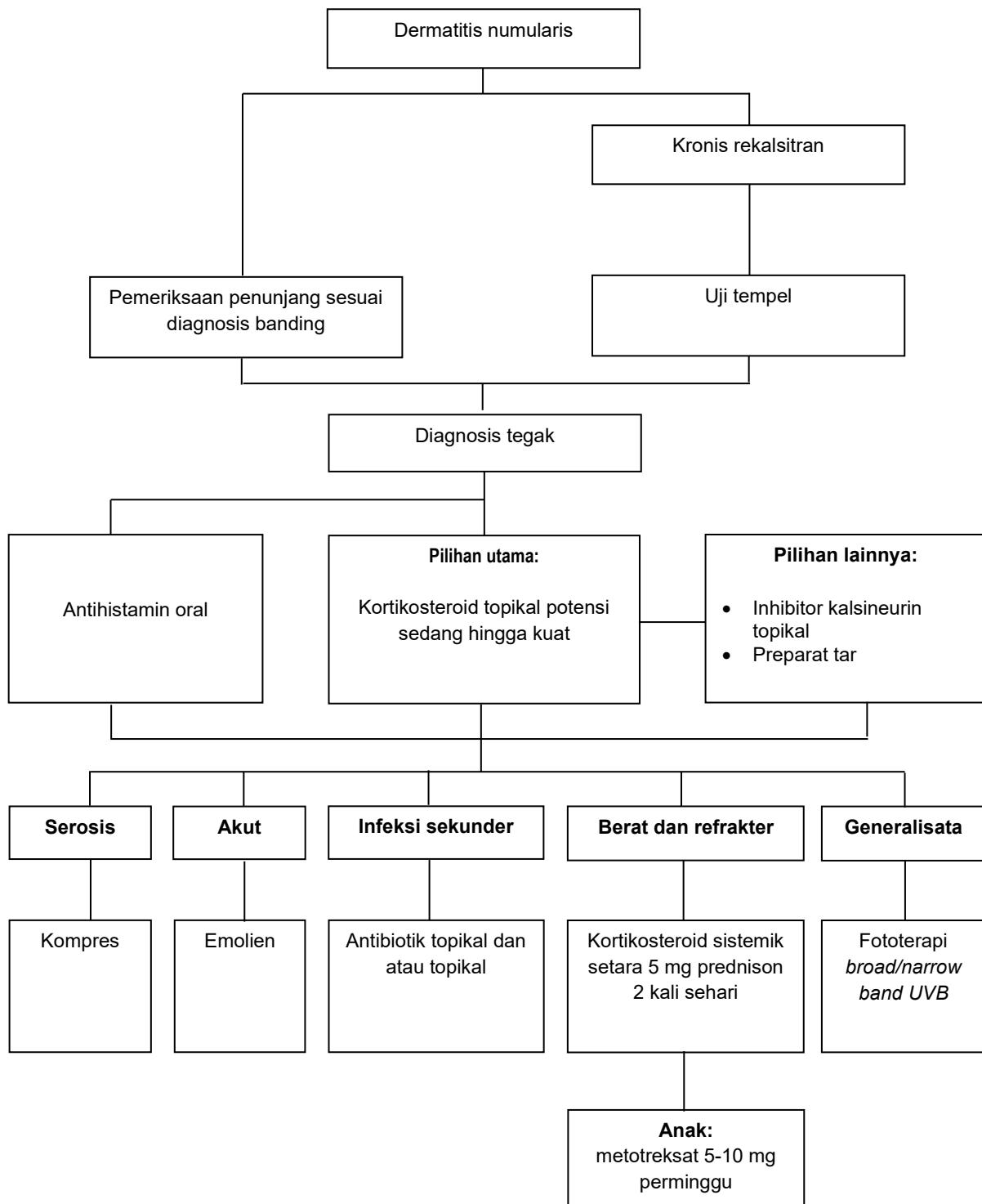
Quo ad sanationam : dubia ad bonam

Perjalanan klinis umumnya berlangsung kronis. Penyakit ini sering mengalami rekurensi dan umumnya timbul pada lokasi yang sama atau dekat dengan lokasi sebelumnya.<sup>1-3</sup>

## VI. Kepustakaan

1. Silverberg JI. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, dkk., editor. Edisi ke-9. New York: Mc Graw-Hill; 2019.h.385-95
2. Ingram R.J. Eczematous Disorders. Dalam: Griffiths C. Barker J. Bleiker T. Chalmers R. Creamer D. penyunting. Rook's textbook of dermatology. Edisi ke-9. Oxford: Blackwell; 2016.h.39.7-39.9.
3. Todorova A. Eropean handbook of dermatological treatments. Katsambas AD, Lotti TM, Dessinioti C, D'Erme AM editor. Edisi ke-3. New york: Springer. 2015.h.671-680.
4. Khurana S, Jain VK, Aggarwal K, Gupta S. Patch testing in discoid eczema. *J Dermatol.* 2002; 29:763-7.
5. Ring J, Alomar A, Bieber T, Delereuran M, Fink-Wagner A, Gelmetti C, et al. Guidelines for treatmen of atopic exczema (atopic dermatitis) Part I. *JEADV.* 2012;1045-1060.
6. Breternitz M, Kowatzki D, Langenauer M et al. Placebo-controlled, double-blind, randomized, prospective study of a glycerol-based emollient on eczematous skin in atopic dermatitis: biophysical and clinical evaluation. *Skin Pharmacol Physiol.* 2008;21:39–45.
7. Lode'n M, Andersson AC, Anderson C et al. A double-blind study comparing the effect of glycerin and urea on dry, eczematous skin in atopic patients. *Acta Derm Venereol.* 2002;82: 45-47.
8. Schnopp C, Holtmann C, Stock S et al. Topical steroids under wetwrap dressings in atopic dermatitis-a vehicle-controlled trial. *Dermatology.* 2002;204:56–59.
9. Van der Meer JB, Glazenburg EJ, Mukler PG, dkk. The management of moderate to severe atopic dermatitis in adults with topical fluticasone propionate. The Netherlands Adult Atopic Dermartitis- a vehicle-controlled trial. *Dermatology.* 2002;204:56-9.
10. Boguniewicz M, Fiedler VC, Raimer S, Lawrence ID, Leung DY, Hanifin JM. A randomized, vehicle-controlled trial of tacrolimus ointment for treatment of atopic dermatitis in children. *Pediatric Tacrolimus Study Group. J Allergy Clin Immunol.* 1998;102:637-44.
11. Cury Martins J, Martins C, Aoki V, Gois AF, Ishii HA, da Silva EM. Topical tacrolimus for atopic dermatitis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015 Jul 1;2015(7):CD009864.
12. Cowan MA. Nummular eczema – a review, follow- up and analysis of 325 cases. *Acta Derm Venereol (Stockh).* 1961;41:453-60.
13. Robert H, Orchard D. Metotrexate is a safe and effective treatment for paediatric (nummular) eczema: A case series of 25 children. *Australasian J of Dermatology.* 2010;51.128-130.

## VII. Bagan Alur



## A.5 Dermatitis Perioral (L71.0)

### I. Definisi

Dermatitis perioral atau dermatitis periorifisial adalah erupsi akneiformis ditandai lesi monomorfik berupa papul dan/atau pustul di perioral, perinasal, periorbital atau ingunal dengan distribusi usia bimodal yaitu pada anak dan dewasa muda.<sup>1-3</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis

- Bintil kemerahan dan/atau bintil berisi nanah, kadang bersisik di sekitar mulut, hidung, mata atau lipat paha dan umumnya berbatas tegas.<sup>2</sup>
- Umumnya tidak gatal, kadang gatal atau terasa seperti terbakar.<sup>2</sup>
- Riwayat penggunaan kortikosteroid topikal atau inhalasi.<sup>1,4</sup>
- Penggunaan kosmetik dan pelembab berlebihan dapat menyebabkan eksaserbasi.<sup>1,4</sup>

##### 2. Pemeriksaan fisik

- Papul dan/atau pustul di perioral, terdapat skuama dan kulit kering, batas tegas, tanpa melibatkan batas bibir.<sup>1,2</sup>
- Predileksi yaitu perioral, perinasal, periorbital atau ingunal.<sup>1,2</sup>
- Varian berat disebut dermatitis granulomatosa periorifisial, ditandai papul inflamasi granulomatosa ukuran lebih besar konfluen menjadi plak berbatas tegas di sekitar mulut disertai area periokular, perinasal, dan inguinal. Lesi di area mata dapat disertai blefaritis dan kalazion.<sup>2</sup>
- Varian *Facial Afro-Caribbean eruption* (FACE) ditandai papul sarkoidal granulomatosa uniformis berdistribusi di lokasi periorifisial, disertai area kelopak mata dan aurikula.<sup>2</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>2,5</sup>

1. Rosasea
2. Akne vulgaris
3. Dermatitis kontak alergi
4. Dermatitis kontak iritan
5. Dermatitis seboroik
6. Lupus eritematosus kutan

Diagnosis banding varian dermatitis granulomatosa periorifisial<sup>2</sup>

1. Rosasea granulomatosa
2. Infeksi jamur atau mikobakterium
3. Granulomatosis sistemik juvenil familial (sindrom Blau)
4. Sarkoidosis

#### Pemeriksaan Penunjang

Diagnosis tidak memerlukan pemeriksaan penunjang khusus. Pemeriksaan histopatologi dapat dilakukan pada kasus atipikal.<sup>1,2</sup>

### **III. Penatalaksanaan**

#### **Non Medikamentosa<sup>1,2</sup>(1B)**

1. Edukasi
2. Menghindari pencetus.

#### **Medikamentosa**

1. Pengobatan topikal (dapat dipilih salah satu)
  - Antimikrobial dan anti inflamasi antara lain metronidazol, klindamisin, eritromisin, asam azaleat<sup>6</sup> (1B)
  - Pimekrolimus atau takrolimus<sup>7,8</sup>(2A)
  - Antiparasit: prazikuantel dan ivermektin<sup>9,10</sup>(2B)
2. Pengobatan sistemik (dapat dipilih salah satu)
  - Antibiotik antara lain eritromisin, azitromisin, tetrasiklin, doksisiklin<sup>11,12</sup> (1C)
  - Ivermektin.<sup>13</sup> (2C) (belum tersedia di Indonesia)

### **IV. Edukasi<sup>1</sup> (1B)**

1. Menghentikan kortikosteroid topikal/inhalasi serta kosmetik yang dicurigai sebagai pencetus.
2. Menghindari penggunaan pelembab berlebihan.

### **V. Prognosis**

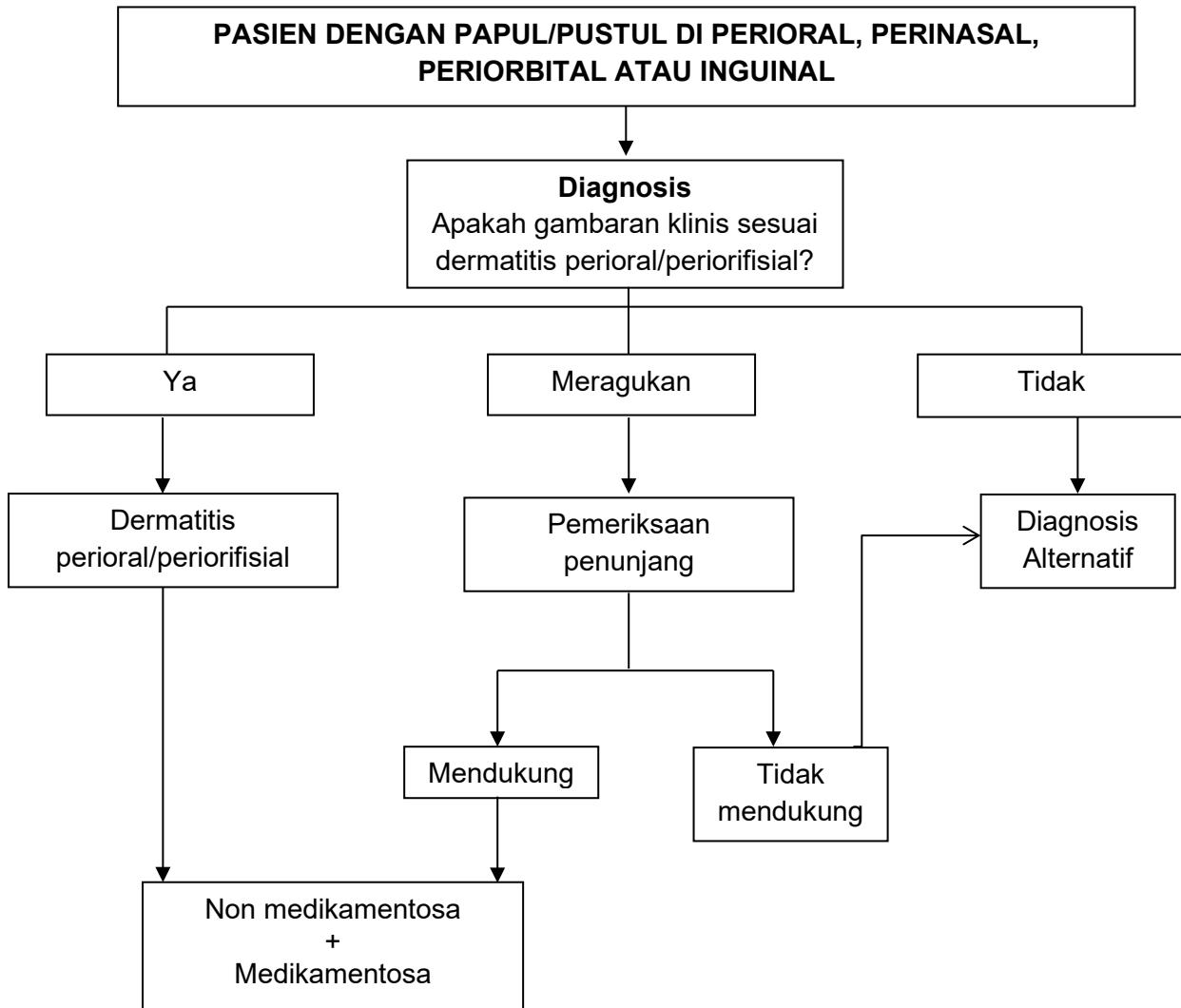
- Quo ad vitam : ad bonam  
Quo ad functionam : ad bonam  
Quo ad sanationam : ad bonam

### **VI. Kepustakaan**

1. Powell F, Raghallaigh S. Rosacea and related disorders. Dalam: Bologna JL, Schaffer JR. Cerroni L, penyunting. Dermatology. Edisi ke-4. Philadelphia: Elsevier; 2018. h. 604–14.
2. Zaenglein A, Gruber E, Thiboutot D. Acne variants and acneiform eruptions. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner A, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, et al., penyunting. Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York: Mc Graw-Hill; 2019. h. 1448–57.
3. Lipozencic J, Hadzavdic S. Perioral dermatitis. Clin Dermatol. 2014;32:125–30.
4. Alniemi DT, Chen DL. Perioral Demodex folliculitis masquerading as perioral dermatitis in the peripartum period. JAAD Case Rep. 2019;5(7):639–41.
5. Chiriac A, Diaconeasa A, Podoleanu C, Stolnicu S. Childhood perioral dermatitis — challenging treatment. J Interdiscip Med. 2018;3:50–3.
6. Tempark T, Shwayder TA. Perioral dermatitis: a review of the condition with special attention to treatment options. Am J Clin Dermatol. 2014;15:101–13.
7. Oppel T, Pavicic T, Kamann S, Bräutigam M, Wollenberg A. Pimecrolimus cream (1%) efficacy in perioral dermatitis – results of a randomized , double-blind , vehicle-controlled study in 40 patients. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2007;21:1175–80.
8. Rodriguez-Martin M, Saez-Rodriguez M, Carnerero-Rodriguez A. Treatment of perioral dermatitis with topical pimecrolimus. J Am Acad Dermatol. 2007;56:529–30.
9. Bribeche M, Fedotov V, Jillella A, Gladichev V, Pukhalskaya D. Topical praziquantel as a new treatment for perioral dermatitis : results of a randomized vehicle-controlled pilot study. Clin Exp Dermatol. 2014;39:448–53.
10. Charnowski S, Wollenberg A, Reinholtz M. Perioral dermatitis successfully treated with topical ivermectin. Ann Dermatol. 2019;31:27–8.

11. Goel NS, Burkhart CN, Morrell DS. Pediatric periorificial dermatitis: Clinical course and treatment outcomes in 222 patients. *Pediatr Dermatol*. 2015;1–4.
12. Mokos Z, Kummer A, Mosler E, Ceovic R, Basta-Juzbasic A. Perioral dermatitis: still a therapeutic challenge. *Acta Clin Croat*. 2015;54:179–85.
13. Noguera-Morel L. Ivermectin therapy for papulopustular rosacea and periorificial dermatitis in children: a series of 15 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2014;6:567–70.

## VII. Bagan Alur



## A.6 Dermatitis Popok (L.22)

### I. Definisi

Dermatitis popok (*napkin dermatitis, diaper dermatitis*) adalah kelompok gejala kelainan kulit ditandai dengan reaksi inflamasi dermatitis akut di area yang ditutupi popok, umum ditemukan pada bayi dan anak.<sup>1-2</sup> Penyebab penyakit multifaktorial: kondisi kelembaban dalam waktu lama, kontak dengan urin dan feses, enzim proteolitik dan lipolitik dari pencernaan, peningkatan pH kulit dan superinfeksi kandida dan bakteri.<sup>1-7</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### Anamnesis

- Keluhan bercak merah di daerah popok: bokong, perianal, genital, inguinal dan perut bawah.<sup>1-4</sup>
- Riwayat kontak lama dengan popok basah (urin/feses) dan diare,<sup>1-7</sup> kontak dengan allergen produk pembersih atau popok (pengawet, pewangi, bahan karet, atau pewarna).<sup>1,2,8</sup>

##### Varian Klinis

- Dermatitis popok iritan: erosi dan *patch* eritematosa, batas mengikuti bentuk konveks popok yang kontak dengan kulit, sebagian terdapat skuama.<sup>1,2,7</sup>
- Dermatitis popok kontak alergika: vesikel sampai *patch* eritematosa, dapat mengenai bagian fleksural, dapat ditemukan gambaran ‘holster’ pada daerah yang ditutupi karet popok.<sup>1,2</sup>
- Dermatitis popok kandida: *patch* eritematosa merah cerah, lesi membassah, terdapat papul, pustul dan lesi satelit pada daerah tertutup popok dan lipatan inguinal.<sup>1,2</sup>
- Papul dan nodul pseudoverukosa: papul *flat- topped* sewarna kulit pada daerah popok dan perianal.<sup>1,3</sup>
- *Jacquet’s dermatitis*: dermatitis popok berat, berupa erosi, nodul, infiltrat dan ulserasi *punched-out*.<sup>1,3</sup>
- Granuloma gluteale infantum: nodul merah keunguan pada lokasi popok (diameter 0.5-3 cm), terdapat riwayat dermatitis popok sebelumnya.<sup>1,3</sup>

##### Diagnosis Banding<sup>1-4</sup>

1. Impetigo bulosa
2. Kandidosis intertriginosa
3. Dermatitis seboroik
4. Psoriasis
5. Akrodermatitis enteropatika
6. Histiositosis sel Langerhans

##### Pemeriksaan Penunjang<sup>1,5</sup>

1. Tidak ada pemeriksaan khusus.

- Pemeriksaan kerokan kulit dengan KOH bila diduga terinfeksi jamur kandida, dan pemeriksaan pulasan Gram bila diduga infeksi bakteri.
- Pemeriksaan biopsi histopatologi perlu dilakukan jika lesi atipikal dan tidak respon terhadap terapi konvensional, atau jika terdapat dugaan histiosistosis sel Langerhans

### **III. Penatalaksanaan Non medikamentosa<sup>1-4</sup>**

- Edukasi
- Menghindari pencetus

#### **Medikamentosa**

Prinsip: proteksi kulit terhadap feses dan urin, menekan inflamasi dan mengatasi terjadinya infeksi sekunder.<sup>1,5-7</sup> Terdapat beberapa obat yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

- Topikal:
  - Derajat ringan-sedang: salep/ointment bersifat protektif seperti seng oksida, dekspantenol, lanolin<sup>1,3,5,9</sup> (1A), petrolatum jelly<sup>1,5,7,12</sup> (1A) dan ointment mengandung vitamin (A,D,D3)<sup>5,9</sup> (2B).
  - Kortikosteroid potensi lemah hingga sedang (salep hidrokortison 1%/2,5%) waktu singkat (< 2 minggu).<sup>4,5,9,13,14</sup>(1B)
  - Bila terinfeksi kandida: antifungal kandida yaitu nistatin atau derivat azol mikonazol, flukonazol, klotrimazol<sup>14-6,15,16</sup>(1A)
  - Bila terinfeksi bakteri: diberikan mupirosin 2 kali sehari.<sup>4,9,16-18</sup> (1B)
  - Dressing hidrokoloid pada area dermatitis popok.<sup>19</sup> (2B)
- Sistemik:
  - Bila terjadi infeksi bakteri yang berat dapat diberikan terapi untuk infeksi superfisial amoksisilin klavulanat, klindamisin, sefaleksin, makrolid atau trimetoprim-sulfametoksasol.<sup>5,9,20</sup> (1B)

### **IV. Edukasi**

Edukasi orang tua atau *caregivers* sangat penting untuk mencegah kekambuhan. Edukasi cara menghindari penyebab dan menjaga higiene, serta cara penggunaan popok.<sup>1,4-6,9,21,22</sup>

- Daerah popok dijaga tetap bersih, kering. Hindari gesekan serta keadaan lembab. Mengganti popok secara rutin agar daerah popok tidak lama berkontak dengan urin dan feses.<sup>1-4</sup> Bila menggunakan popok tradisional segera diganti bila basah. Bila memakai popok sekali pakai, popok diganti bila kapasitasnya telah penuh. Untuk bayi baru lahir sebaiknya diganti 2 jam sekali, sedangkan bayi lebih besar 3-4 jam sekali.<sup>4</sup> (1A)
- Dianjurkan memakai popok sekali pakai jenis *highly absorbent*, dengan materi yang *microporous* sehingga terdapat ventilasi (*breathable*) sehingga dapat mencegah kelembaban terjadinya eksim popok, dan menurunkan 38-50 % infeksi yang disebabkan oleh *Candida*.<sup>21-23</sup> (1A)
- Membersihkan daerah popok dengan air, minyak mineral atau pembersih non iritatif setiap kali sesudah buang air kecil dan buang air besar. Gunakan *barrier creams* seperti *zinc oxide*, lanolin, petrolatum sesudah kulit dibersihkan.<sup>1,5,9</sup> (1A)

## V. Prognosis

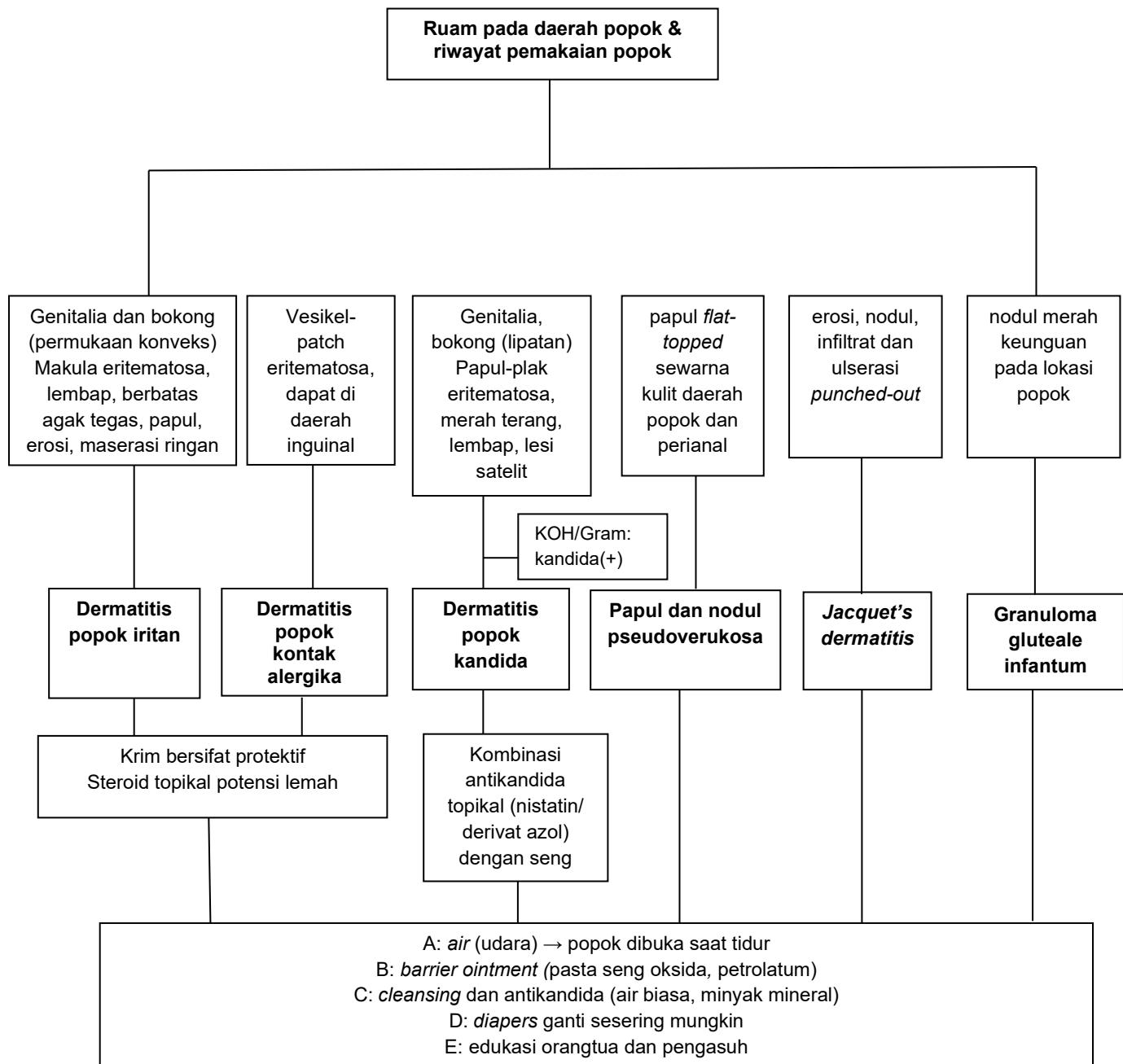
- Quo ad vitam : ad bonam  
Quo ad functionam : ad bonam  
Quo ad Sanationam : dubia ad bonam

## VI. Kepustakaan

1. Hunt R, Chang WU, Shah KN. Neonatal Dermatology . In: Kang S, Amagai M, Bruckner A, Enk A, Margolis D, McMichael A, et al., editors. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 9th ed. Philadelphia: MacGraw Hill; 2019. P1741-2
2. Reider N, Fritsch PO. Other Eczematous Eruption. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV, editor. Textbook of Dermatology. Edisi ke-4. New York: Elsevier; 2018.p.228-41.
3. James WD. Berger TG, Elston DM. Andrews' Diseases of The Skin Clinical Dermatology. 12th ed. Philadelphia: Elsevier. 2016.p75
4. Tuzun Y,Wolf R, Bagiam S, Engin B. Diaper (napkin) dermatitis: A fold (intertriginous) dermatosis. *Dermatol Clin Dermatol* 2015;33:477-82.
5. Šikić Pogačar M, Maver U, Marčun Varda N, et al. Diagnosis and management of diaper dermatitis in infants with emphasis on skin microbiota in the diaper area. *Int J Dermatol.* 2018;57(3):265-275.
6. Blume-Peytavi U, Kanti V. Prevention and treatment of diaper dermatitis. *Pediatr Derm.* 2018; 35:s19-s23
7. Atherton DJ.Understanding irritant napkin dermatitis. *Int J Dermatol.* 2016;55 Suppl 1:7-9.
8. Cohen B, et al. Differential Diagnosis of Diaper Dermatitis. *Clin Pediatr (Phila).* 2017;56(5\_suppl):16S-22S
9. Sharifi-Heris Z, Farahani LA, Hasanpoor-Azghadi SB. A Review Study of Diaper Rash Dermatitis Treatments. *JCCNC.* 2018;4(1):p.1-14
10. Wanukul S, et al. Comparison of dexamethasone and zinc oxide ointment with ointment base in the treatment of irritant diaper dermatitis from diarrhea: a multicenter study. *J Med Assoc Thai.*200;89(10):1654-8
11. Chaithirayanan S. Comparative Study between Talcum and Zinc Oxide Cream for the Prevention of Irritant Contact Diaper Dermatitis in Infants. *J Med Assoc Thai.* 2016 Nov;99 Suppl 8:S1-S6.
12. Alonso C, Larburu I,Bon E, Gonzalez MM, et all. Efficacy of petrolatum jelly for the prevention of diaper rash: A randomized clinical trial. *Journal for specialists in Pediatric Nursing.* 2013; 18:123-32.
13. Jorizzo J, Levy, Lucky A, Shavin G, et al. Multicenter Trial for Long-Term Safety and Efficacy Comparison of 0.05% Desonide and 1% Hydrocortisone Ointments in the Treatment of Atopic Dermatitis in Pediatric Patients. *J Am Acad Dermatol* 1995;33(1):74-7
14. Hansen S J, Lacour P. Iatrogenic Cushing's Syndrome in a Infant Due to Prolonged Use of Topical Corticosteroids. Case Report. *Rev Chil Pediatr* 2018;89(3):368-72
15. Eichenfield LF, et al. Absorption and efficacy of miconazole nitrate 0.25% ointment in infants with diaper dermatitis. *J Drugs Dermatol.* 2007;6(5):522-6
16. Blanco D,Rossem KV. A prospective two-year assessment of miconazole resistance in *Candida* spp. With repeated treatment with 0.25% miconazole nitrate ointment in neonates and infants with moderate to severe diaper dermatitis complicated by cutaneous candidiasis.*Pediatr Dermatol.* 2013;30(6):717-24
17. De Wet PM, Rode H, Van Dyk A, Millar AJ. Perianal Candidosis--A Comparative Study With Mupirocin and Nystatin *Int J Dermatol.* 1999;38 (8), 618-22
18. Kotloff KL, T Shirley DA, Creech CB, Frey SE, Harrison CJ, Staat M, Anderson EJ, et al. Mupirocin for *Staphylococcus aureus* Decolonization of Infants in Neonatal Intensive Care Units *Pediatrics* 2019; 143 (1)
19. Qiao XP, Ge YZ. Clinical effect of hydrocolloid dressings in prevention and treatment of infant diaper rash. *Exp Ther Med* 2016;12 (6), 3665-3669
20. Oranje AP, Waad-van de Spek FB. Recent Developments in the management of common childhood skin infection. *J Infect* 2015; 71(Suppl 1):p.S76-9
21. Burdall O, Willgress L, Goad N. Neonatal skin care: Developments in care to maintain neonatal barrier function and prevention of diaper dermatitis. *Pediatr Dermatol.* 2019 Jan;36(1):31-35.
22. Wesner E, Vassantachart JM, MD, Jacob SE. Art of prevention: The importance of proper diapering practices. *Int J Womens Dermatol.* 2019 Sep; 5(4): 233–234.

23. Akin, F, Spraker, M, Aly, R, Leyden, J, Raynor, W, Landin, W. Effects of breathable disposable diapers: reduced prevalence of Candida and common diaper dermatitis. *Pediatr Dermatol*. 2001;18:282-290.

## VII. Bagan Alur



## A.7 Dermatitis Seboroik (L21.9)

### I. Definisi

Dermatitis seboroik (DS) adalah kelainan kulit papuloskuamosa kronis yang umum dijumpai pada anak dan dewasa. Penyakit ini ditemukan pada area kulit yang memiliki banyak kelenjar sebasea seperti wajah, kulit kepala, telinga, tubuh bagian atas dan fleksura (inguinal, inframammae, dan aksila).<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis

- Pada bayi biasanya terjadi pada 3 bulan pertama kehidupan. Sering disebut *cradle cap*. Keluhan utama biasanya berupa sisik kekuningan yang berminyak dan umumnya tidak gatal.<sup>1,2</sup>
- Pada anak dan dewasa, biasanya yang menjadi keluhan utama adalah kemerahan dan sisik di kulit kepala, lipatan nasolabial, alis mata, area post aurikula, dahi dan dada. Lesi lebih jarang ditemukan di area umbilikus, interskapula, perineum dan anogenital. Area kulit yang kemerahan biasanya gatal. Pasien juga dapat mengeluhkan ketombe (pitiriasis sika). Keluhan dapat memburuk jika terdapat stresor atau cuaca dingin.<sup>1,3,4</sup>
- Pada bayi umumnya bersifat swasirna sementara cenderung menjadi kronis pada dewasa.<sup>1</sup>

##### 2. Pemeriksaan Fisik

- Pada bayi, dapat ditemukan skuama kekuningan atau putih yang berminyak dan tidak gatal. Skuama biasanya terbatas pada batas kulit kepala (skalp) dan dapat pula ditemukan di belakang telinga dan area alis mata. Lesi lebih jarang ditemukan di lipatan fleksura, area popok dan wajah.<sup>1,2</sup>
- Pada anak dan dewasa dapat bervariasi mulai dari:<sup>1,3,4</sup>
  - Ketombe dengan skuama halus atau difus, tebal dan menempel pada kulit kepala
  - Lesi eksematoid berupa plak eritematosa superfisial dengan skuama terutama di kulit kepala, wajah dan tubuh
  - Di dada dapat pula menunjukkan lesi petaloid atau pitiriasiformis.
- Apabila terdapat di kelopak mata, dapat disertai dengan blefaritis.<sup>3</sup>
- Dapat meluas hingga menjadi eritroderma.<sup>1,3</sup>

#### Diagnosis Banding

1. Pada bayi<sup>1,2</sup>: dermatitis atopik, skabies, psoriasis
2. Pada anak dan dewasa<sup>1,3</sup>: psoriasis, dermatitis atopik, dermatitis kontak, impetigo, tinea
3. Di lipatan: dermatitis intertriginosa, kandidosis kutis  
Harus disingkirkan: histiositosis sel Langerhans (pada bayi)<sup>1</sup>

## Pemeriksaan Penunjang

Tidak ada pemeriksaan penunjang khusus untuk diagnosis. Apabila diagnosis meragukan, dapat dilakukan pemeriksaan kerokan kulit dengan pewarnaan KOH untuk menyingkirkan infeksi jamur atau biopsi kulit.<sup>2</sup> (2C)

### III. Penatalaksanaan

#### Dewasa

Pilihan pengobatan dapat berupa salah satu atau gabungan terapi sebagai berikut (lihat bagan alur):

##### 1. Daerah non skalp

- Ringan
  - Antijamur topikal: krim ciclopirox 1%<sup>5-7</sup> (1A), krim ketokonazol 2%<sup>5,7</sup> (1A) 2 kali sehari selama 4 minggu.
  - AIAFp: krim piroctone olamine/alglycera/bisabolol 2 kali sehari selama 4 minggu<sup>5,6,8</sup> (1A)
  - Kortikosteroid topikal kelas I: krim atau salep hidrokortison 1% 2 kali sehari selama 4 minggu<sup>5-6,9-10</sup> (1A)
  - Inhibitor kalsineurin topikal: krim pimekrolimus 1%<sup>5-6,10-11</sup> (1A), salep takrolimus 0,1% 2 kali sehari selama 4 minggu<sup>5-6,10,12</sup> (1A)
- Sedang/berat
  - Kortikosteroid topikal kelas II: krim desonide 0,05%<sup>5-6,10,13</sup> (1A), salep aclometasone 0,05%<sup>5,6</sup> 2 kali sehari selama 4 minggu
  - Antijamur sistemik:
    - Itrakonazol 200 mg/hari selama 1 minggu kemudian 200 mg/hari selama 2 hari/bulan selama 11 bulan<sup>5-6,14</sup> (1A)
    - Terbinafin 250 mg/hari selama 4-6 minggu (regimen kontinu) atau 250 mg/hari selama 12 hari/bulan untuk 3 bulan (regimen intermiten)<sup>5-6,14</sup> (1A)
- Urutan pilihan terapi
  - Lini pertama
    - Ketokonazol topikal<sup>5-7</sup> (1A)
    - Kortikosteroid topikal potensi ringan-sedang<sup>5-6,9-10,13</sup> (1A)
    - AIAFp topikal<sup>5,6,8</sup> (1A)
  - Lini kedua
    - Litium succinate/litium glukonat topikal<sup>5,10</sup> (1A)
    - Krim ciclopirox<sup>5-7</sup> (1A)
    - Penghambat kalsineurin topikal<sup>5-6,10-12</sup> (1A)
  - Lini ketiga
    - Terbinafin oral<sup>5-6,14</sup> (1A)
    - Itrakonazol oral<sup>5-6,14</sup> (1A)
    - Gel metronidazol<sup>5,15</sup> (1A)
    - Krim non steroid<sup>5,13</sup> (1A)
    - Terbinafin topikal<sup>5,16</sup> (1A)
    - Benzoil peroksida<sup>5,17</sup> (2C)
    - Fototerapi<sup>5,18</sup> (2C)

## 2. Daerah skalp

- Ringan
  - Antijamur topikal: sampo ciclopirox 1-5%<sup>5-7,19</sup> (1A), ketokonazol sampo 1-2%<sup>5-7,19</sup> (1A), *foaming gel* 2%<sup>5-7,20</sup> (1A), hydrogel 20 mg/gel 2-3 kali/minggu<sup>5-7</sup> (1A)
  - AIAFp: sampo piroctone olamine/bisabolol/glychirretic acid/lactoferrin 2-3 kali/minggu<sup>5-6,21</sup>
  - Keratolitik:
    - Sampo asam salisilat 3% 2-3 kali/minggu<sup>5-6</sup>, sampo tar 1-2% 1-2 kali/minggu<sup>5-6</sup> (2C)
  - Bahan lainnya:
    - Sampo selenium sulfida 2,5% 2-3 kali/minggu<sup>5-6,22</sup> (1A)
    - Sampo zinc pyrithione 1-2% 2-3 kali/minggu<sup>5-6,23</sup> (1A)
  - Kortikosteroid topikal kelas I: linimentum dan solusio hidrokortison 1%, losion hidrokortison 0,1% 1 kali sehari selama 4 minggu minggu<sup>5-6,10</sup> (1A)
  - Kortikosteroid topikal kelas II: salep aclometasone 0,05%<sup>5-6</sup>, krim desonide 0,05%<sup>5-6,10,13</sup> (1A) 1 kali sehari selama 4 minggu
- Sedang/berat
  - Kortikosteroid topikal kelas III: sampo fluocinolon acetonide 0,01% 2 kali seminggu, didiamkan selama 5 menit selama 2 minggu<sup>5,6,24</sup> (1A)
  - Kortikosteroid topikal kelas IV: sampo klobetasol propionat 0,05% 2 kali seminggu, didiamkan selama 5 menit selama 2 minggu<sup>5,6,25</sup> (1A)
  - Antijamur sistemik:
    - Itrakonazol 200 mg/hari selama 1 minggu kemudian 200 mg/hari selama 2 hari/bulan selama 11 bulan<sup>5-6,14</sup> (1A)
    - Terbinafin 250 mg/hari selama 4-6 minggu (regimen kontinu) atau 250 mg/hari selama 12 hari/bulan untuk 3 bulan (regimen intermiten)<sup>5-6,14</sup> (1A)
    - Flukonazol 50 mg/hari selama 2 minggu atau 200-300 mg/minggu selama 2-4 minggu<sup>5-6,14</sup> (1A)
- Urutan pilihan terapi
  - Lini pertama
    - Sampo ketokonazol<sup>5-7,19</sup> (1A)
    - Sampo ciclopirox<sup>5-7,19</sup> (1A)
    - Sampo zinc pyrithione<sup>5-6,23</sup> (1A)
  - Lini kedua
    - Propylene glycol lotion<sup>5-6,26</sup>
    - Kortikosteroid topikal potensi kuat-sangat kuat<sup>5-6,25</sup> (1A)
    - Salep tacrolimus<sup>5-6,10,12</sup> (1A)
    - Mikonazol<sup>5-7,27</sup> (1A)
    - Sampo selenium sulfida<sup>5-6,22</sup> (1A)

\*AIAFp: *non steroid anti-inflammatory agent with antifungal properties*

## Bayi

### 1. Daerah skalp

- Antijamur topikal: sampo ketokonazol 2% 2 kali/minggu selama 4 minggu<sup>5-7,19,28</sup> (1A)
- Emolien: *white petrolatum ointment* sebagai penggunaan sehari-hari<sup>5-6</sup>
- AIAFp: krim piroctone olamine/algycera/bisabolol setiap 12 jam<sup>5-6,8</sup> (1A)

2. Daerah non skalp
  - o Antijamur topikal: krim ketokonazol 2% 1 kali sehari selama 7 hari<sup>5-6,29</sup> (1A)
  - o Kortikosteroid topikal kelas I: krim hidrokortison 1% 1 kali sehari selama 7 hari<sup>5-6,29</sup> (1A)

**Tindak lanjut:**

Bila menjadi eritroderma atau bagian dari penyakit Leiner: perlu dirawat untuk pemantauan penggunaan antibiotik dan kortikosteroid sistemik jangka panjang. Bila ada kecurigaan penyakit Leterrier-Siwe perlu kerjasama dengan dokter spesialis anak.

**IV. Edukasi**

1. Menghindari faktor pemicu/pencetus misalnya<sup>5</sup>:
  - Penggunaan pendingin ruangan (*air conditioner*) atau udara dengan kelembapan rendah di lingkungan kerja
  - Hindari garukan yang dapat menyebabkan lesi iritasi
  - Hindari bahan yang dapat menimbulkan iritasi
  - Mengonsumsi makanan rendah lemak
  - Tetap menjaga higiene kulit
2. Mencari faktor predisposisi yang diduga sebagai penyebab<sup>5</sup>
3. Edukasi kepada pasien dan keluarga mengenai perjalanan penyakit (tujuan pengobatan, hasil pengobatan yang diharapkan, lama terapi, cara penggunaan obat, dan efek samping obat yang mungkin terjadi)<sup>5</sup>
4. Edukasi mengenai pentingnya perawatan kulit dan menghindari pengobatan diluar yang diresepkan<sup>6</sup>

**V. Prognosis**

Quo ad vitam : bonam  
Quo ad functionam : bonam  
Quo ad sanationam : dubia

Dermatitis seboroik pada bayi bersifat swasirna. Sementara pada dewasa bersifat kronis dan dapat kambuh.<sup>1</sup> (2C)

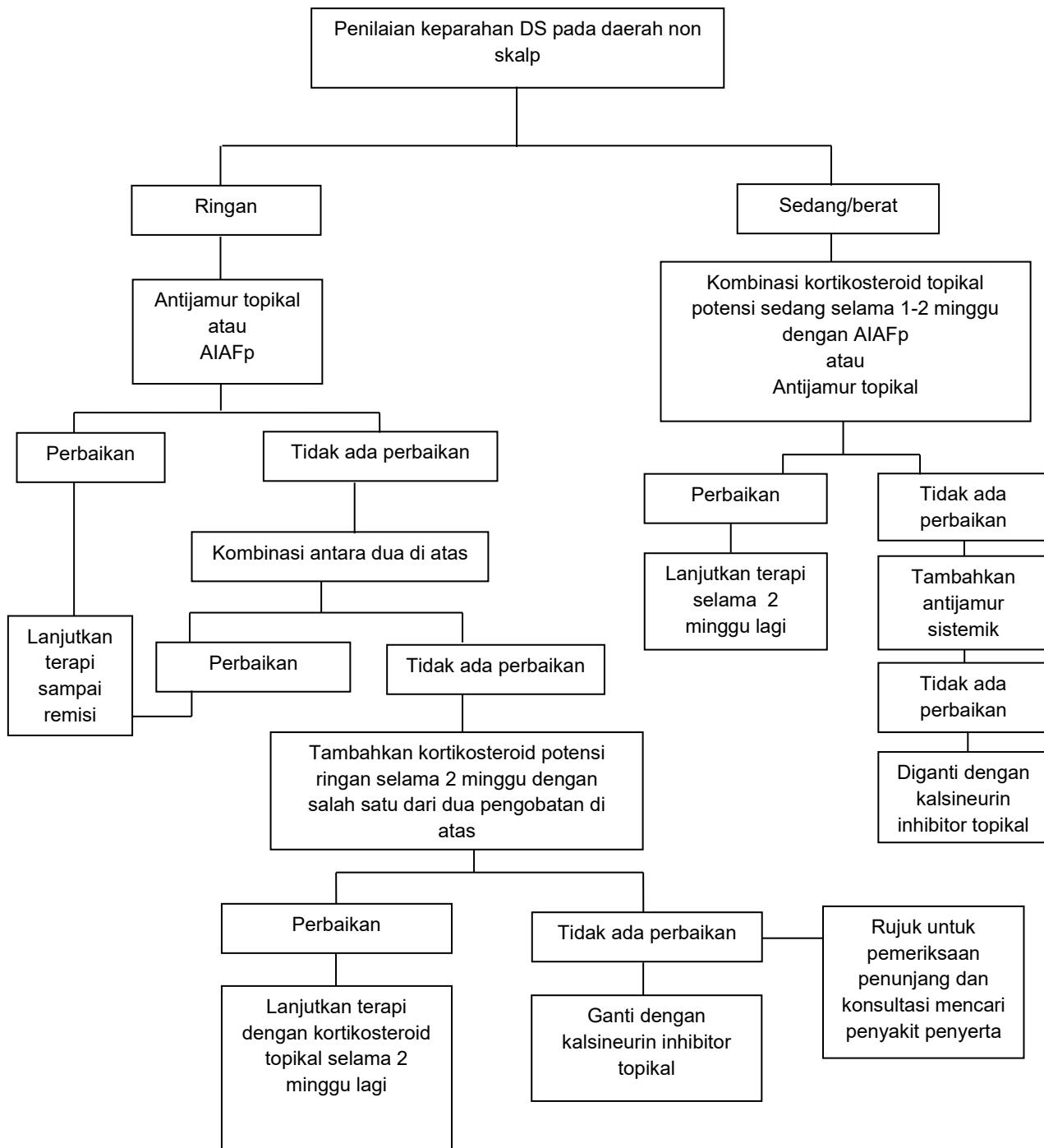
## VI. Kepustakaan

1. Suh DH. Seborrheic dermatitis. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner A, Enk A, Margolis D, McMichael A, et al., editors. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 9th ed. Philadelphia: MacGraw Hill; 2019:h428-37.
2. Schwartz RA, Janusz CA, Janniger CK. Seborrheic dermatitis: an overview. *Am Fam Physician*. 2006 Jul 1;74(1):125-30.
3. Clark GW, Pope SM, Jaboori KA. Diagnosis and treatment of seborrheic dermatitis. *Am Fam Physician*. 2015 Feb 1;91(3):185-90.
4. Dessinioti C, Katsambas A. Seborrheic dermatitis: etiology, risk factors, and treatments: facts and controversies. *Clin Dermatol*. 2013 Jul-Aug;31(4):343-51.
5. Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran Dermatitis Seboroik 2017.
6. Cheong WK, Yeung CK, Torsekar RG, Suh DH, Ungpakorn R, Widaty S, et al. Treatment of Seborrhoeic Dermatitis in Asia: A Consensus Guide. *Skin Appendage Disorders*. 2015;1:189-96.
7. Okkon EO, Verbeek JH, Ruotsalainen JH, Ojo OA, Bakhoya VN. Topical antifungals for seborrhoeic dermatitis (review). *The Cochrane Library*. 2015;4:1-229.
8. Veraldi S, Menter A, Innocenti M. Treatment of mild to moderate seborrhoeic dermatitis with MAS064D (Sebaclair®), a novel topical medical device: results of a pilot, randomized, double-blind, controlled trial. *JEADV*. 2008;22:290-6.
9. Stratigos JD, Antoniou Chr, Katsambas A, Bohler K, Fritsch P, Schmolz A, et al. Ketoconazole 2% cream versus hydrocortisone 1% cream in the treatment of seborrhoeic dermatitis: A double blind comparative study. *JAAD*. 1988;19(5):850-3.
10. Kastarinen H, Oksanen T, Okkon EO, Kiviniemi VV, Airola K, Jyrkka J, et al. Topical anti-inflammatory agents for seborrhoeic dermatitis of the face or scalp (Review). *The Cochrane Library*. 2014;1:1-137.
11. Papp KA, Papp A, Dahmer B, Clark CS. Single-blind, randomized controlled trial evaluating the treatment of facial seborrheic dermatitis with hydrocortisone 1% ointment compared with tacrolimus 0.1% ointment in adults. *J Am Acad Dermatol*. 2012;67:11-5.
12. Koc E, Arca E, Kose O, Akar A. An open, randomized, prospective, comparative study of topical pimecrolimus 1% cream and topical ketoconazole 2% cream in the treatment of seborrheic dermatitis. *Journal of Dermatology Treatment*. 2009;20(1):4-9.
13. Elewski B. An investigator-blind, randomized, 4-week, parallel-group, multicenter pilot study to compare the safety and efficacy of a nonsteroidal cream (Promiseb Topical Cream) and desonide cream 0.05% in the twice-daily treatment of mild to moderate seborrheic dermatitis of the face. *Clinics in Dermatology*. 2009;27:48-53.
14. Gupta AK, Richardson M, Paquet M. Systematic Review of Oral Treatments for Seborrheic Dermatitis. *JEADV*. 2014;28:16-26.
15. Seckin D, Gurbuz O, Akin O. Metronidazole 0.75% gel vs. ketoconazole 2% cream in the treatment of facial seborrheic dermatitis: a randomized, double-blind study. *JEADV*. 2007;21:345-50.
16. Herizchi H, Nejad SB, Saniee S. Comparing the Efficacy of Topical Terbinafine 1% Cream with Topical Ketoconazole 2% Cream and Placebo in the Treatment of Facial Seborrhoeic Dermatitis. *Medical Journal of Tabriz University of Medical Sciences*. 2012;34(1):23.
17. Bonnetblanc JM, Bernard P. Benzoyl Peroxide in Seborrheic Dermatitis. *Arch Dermatol*. 1986; 122:752.
18. Pirkhammer D, Seeber A, Honigsmann H, Tanew A. Narrow-band ultraviolet B (TL-01) phototherapy is an effective and safe treatment option for patients with severe seborrhoeic dermatitis. *BJD*. 2000;143:964-8.
19. Ratvanel RC, Squire RA, Boorman GC. Clinical efficacies of shampoos containing ciclopirox olamine (1.5%) and ketoconazole (2.0%) in the treatment of seborrhoeic dermatitis. *Journal of Dermatological Treatment*. 2007;18:88-96.
20. Chosidow O, Maurette C, Dupuy P. Randomized, Open-Labeled, Non-Inferiority Study between Ciclopiroxolamine 1% Cream and Ketoconazole 2% Foaming Gel in Mild to Moderate Facial Seborrhic Dermatitis. *Dermatology*. 2003;206:233-40.
21. Schmidt-Rose T, Braren S, Folster H, Hillemann T, Oltrogge B, Phillip P, et al. Efficacy of a piroctone olamine/climbazol shampoo in comparison with a zinc pyrithione shampoo in subjects with moderate to severe dandruff. *International Journal of Cosmetic Science*. 2011;33:276-82.
22. Danbi FW, Maddin WS, Margesson LJ, Rosenthal D. A randomized, double-blind, placebo-controlled trial of ketoconazole 20/0 shampoo versus selenium sulfide 2.5% shampoo in the treatment of moderate to severe dandruff. *J Am Acad Dermatol*. 1993;29:1008-12.

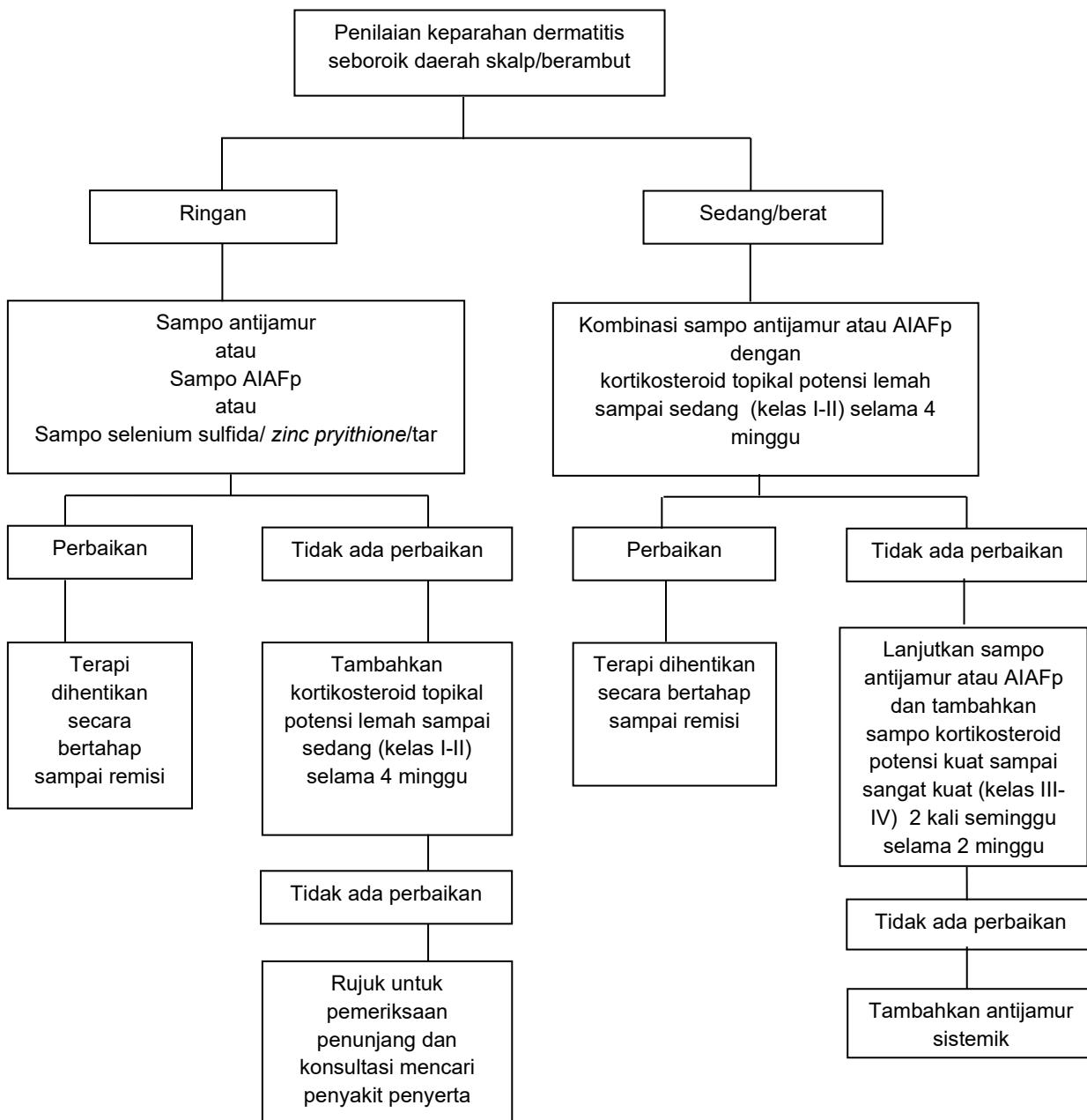
23. Pierard-Franchimont C, Goffin V, Decroix J, Pierard GE. A Multicenter Randomized Trial of Ketoconazole 2% and Zinc Pyrithione 1% Shampoos in Severe Dandruff and Seborrheic Dermatitis. *Skin Pharmacol Appl Skin Physiol.* 2002;15:434-41.
24. Ramirez Rg, Dorton D. Double-blind placebo controlled multicentre study of fluocinolone acetonide shampoo (FS shampoo) in scalp seborrhoeic dermatitis. *Journal of Dermatology Treatment.* 1993;4(3):135-7.
25. Ortonne JP, Nikkels AF, Reich K, Olivera RMP, Lee JH, Kerrouche N, et al. Efficacious and safe management of moderate to severe scalp seborrhoeic dermatitis using clobetasol propionate shampoo 0.05% combined with ketoconazole shampoo 2%: a randomized, controlled study. *BJD.* 2011;165:171-6.
26. Emtestam L, Svensson A, Rensfeldt K. Treatment of seborrhoeic dermatitis of the scalp with a topical solution of urea, lactic acid, and propylene glycol (K301): results of two double-blind, randomised, placebo-controlled studies. *Mycoses.* 2011;1-11.
27. Buechner SA. Multicenter, double-blind, parallel group study investigating the noninferiority of efficacy and safety of a 2% miconazole nitrate shampoo in comparison with a 2% ketoconazole shampoo in the treatment of seborrhoeic dermatitis of the scalp. *Journal of Dermatology Treatment.* 2014;25:226-31.
28. Brodell RT, Patel S, Venglarcik JS, Moses D, Gemmel D. The safety of ketoconazole shampoo for infantile seborrheic dermatitis. *Pediatr Dermatol.* 1998;15(5):406-7.
29. Wannanukul S, Chiabunkana J. Comparative study of 2% ketoconazole cream and 1% hydrocortisone cream in the treatment of infantile seborrheic dermatitis. *J Med Assoc Thai.* 2004;87:68-71.

## VII. Bagan Alur

**Algoritme tatalaksana dermatitis seboroik pada daerah non scalp berdasarkan derajat keparahan**



**Tatalaksana dermatitis seboroik pada daerah skalp dan berambut berdasarkan derajat keparahan**



## A.8 Liken Simpleks Kronikus (L28.0)

### I. Definisi

Liken simpleks kronikus (LSK) atau neurodermatitis sirkumskripta merupakan suatu peradangan kulit kronik dengan manifestasi klinik berupa penebalan kulit dan likenifikasi berbentuk sirkumskripta akibat garukan atau gosokan berulang dengan gejala subyektif yang sangat gatal.<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis<sup>1,2</sup>

- Keluhan sangat gatal, hingga dapat mengganggu tidur. Gatal dapat timbul paroksismal/terus-menerus/sporadik dan menghebat bila berkeringat, panas, gesekan, iritasi dari agen tertentu atau pakaian dan stres psikis (neurodermatitis sering ditemukan pada pasien dengan depresi, cemas).
- Riwayat dermatitis atopik sebelumnya.
- Riwayat penyakit sistemik lain yang mendasari gatal seperti: insufisiensi renal, hiper atau hipotiroidisme, gagal hati, virus hepatitis B dan C dengan atau tanpa gagal hati, HIV, Helicobacter, Mycobacterial atau infeksi parasit, keganasan hematologi atau keganasan organ (penyakit hodgkin, karsinoma gaster dan karsinoma kandung kemih), neuropati, dan radikulopati.

##### 2. Pemeriksaan fisik<sup>1-3</sup>

- Lesi likenifikasi umumnya tunggal tetapi dapat lebih dari satu dengan ukuran lenticular hingga plakat. Stadium awal berupa eritema dan edema atau papul berkelompok. Akibat garukan terus menerus timbul plak likenifikasi dengan skuama dan eskoriasi, serta hiperpigmentasi atau hipopigmentasi. Bagian tengah lesi menebal, kering dan berskuama, sedangkan bagian tepi hiperpigmentasi.
- Predileksi utama yaitu daerah yang mudah dijangkau oleh tangan seperti kulit kepala, tengkuk, ekstremitas ekstensor, pergelangan tangan dan area anogenital, meskipun dapat timbul di area tubuh manapun.

#### Diagnosis Banding

1. Dermatitis atopik dengan lesi likenifikasi<sup>1</sup>
2. Psoriasis dengan lesi likenifikasi<sup>1</sup>
3. Liken planus hipertrofik<sup>1</sup>

Untuk lesi pada area inguinal/genital/perianal:

1. Liken sklerosus<sup>1</sup>
2. infeksi *human papiloma virus* (HPV)<sup>1</sup>
3. Tinea kruris<sup>1</sup>

Kemungkinan lainnya:<sup>1</sup>

1. *Extramammary paget disease*

#### Pemeriksaan Penunjang<sup>1,2</sup>

1. Untuk penegakan diagnosis tidak perlu pemeriksaan penunjang khusus.

2. Apabila diperlukan, dapat dilakukan pemeriksaan penunjang sesuai diagnosis banding dan kecurigaan penyakit lain yang mendasari.
3. Pemeriksaan histopatologi dapat dilakukan bila gambaran klinis meragukan.

### III. Penatalaksanaan

#### Non Medikamentosa

1. Menghindari stress psikis

#### Medikamentosa

Prinsip: memutuskan siklus gatal-garuk.<sup>2</sup> Terdapat beberapa obat/tindakan yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

1. Topikal
  - Emolien dapat diberikan sebagai kombinasi dengan kortikosteroid topikal atau pada lesi di vulva dapat diberikan terapi tunggal krim emolien.<sup>1,2,5</sup> (2C)
  - Kortikosteroid topikal: dapat diberikan kortikosteroid potensi kuat seperti salep klobetasol propionat 0,05%, satu sampai dua kali sehari. (2C)
  - *Calcineurin inhibitor* topikal seperti salep takrolimus 0,1%, atau krim pimekrolimus 0,1% dua kali sehari selama 12 minggu.<sup>6,7</sup> (2C)
  - Preparat antipruritus nonsteroid yaitu: mentol, pramoxine,<sup>5</sup> dan doxepin.<sup>8</sup> (2C)
  - Antibiotik topikal dapat dikombinasi dengan kortikosteroid topikal pada lesi yang terdapat infeksi sekunder.<sup>2</sup> (1C)
2. Sistemik
  - Antihistamin sedatif<sup>5,6,9</sup> (1A)
  - Antidepresan trisiklik<sup>5,6,9</sup> (1A)
3. Tindakan
  - Kortikosteroid intralesi (triamcinolon asetonid)<sup>1,10</sup> (2C)
4. Fototerapi
  - Pada kasus rekalsitran dapat diterapi dengan *Broadband* (BB) dan *Narrow Band Ultraviolet B* (NB-UVB) atau *excimer* panjang gelombang 308 nm<sup>1</sup> (1C)

### IV. Edukasi

1. Siklus gatal-garuk harus diputus.<sup>1,5</sup>
2. Identifikasi riwayat psikologis dan penyakit sistemik yang mendasari.<sup>1,5</sup>
3. Kuku sebaiknya pendek.<sup>3</sup>
4. Menjaga kelembapan kulit.<sup>1</sup>

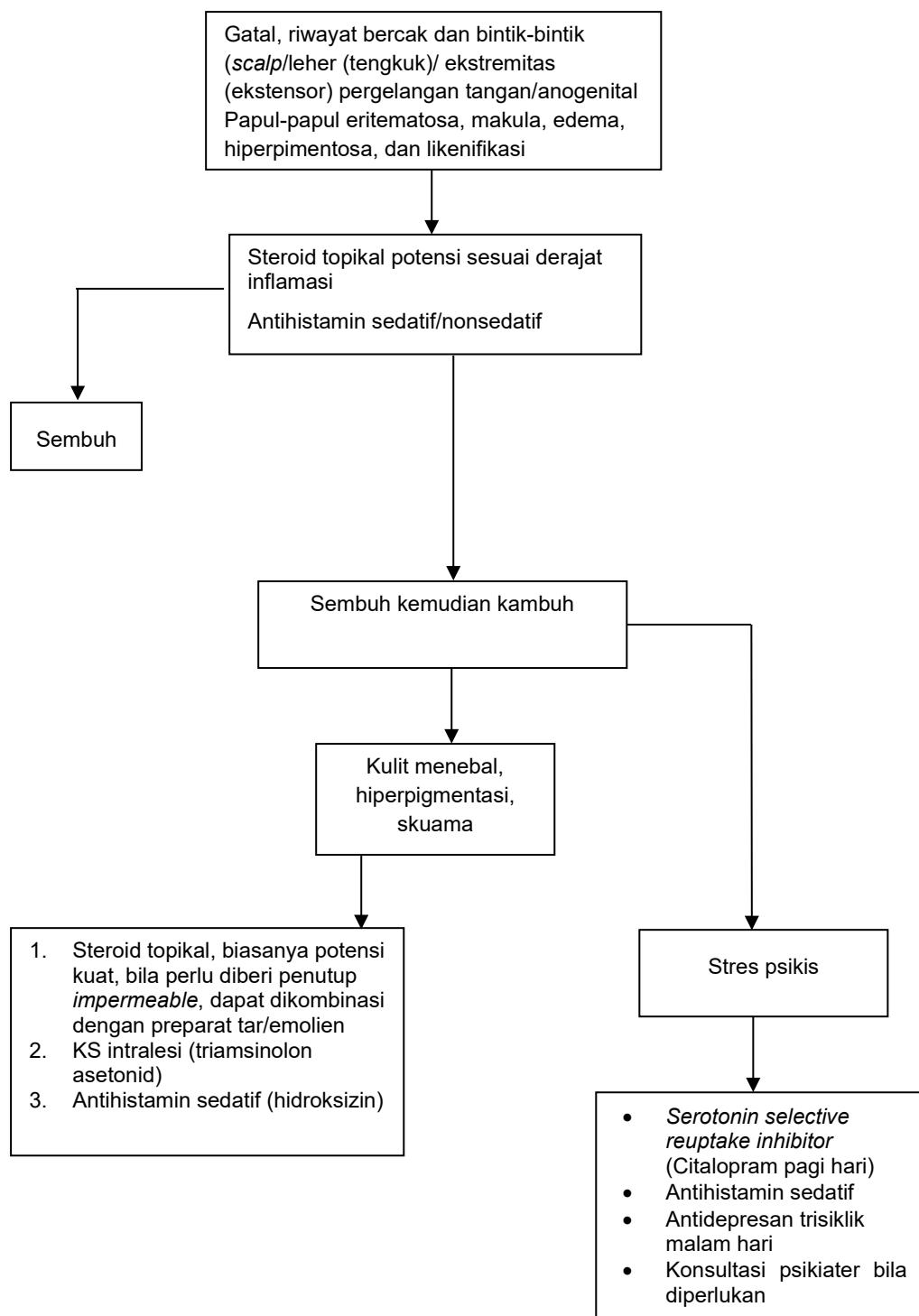
### V. Prognosis<sup>1,2,8</sup>

- Quo ad vitam : ad bonam  
Quo ad functionam : ad bonam  
Quo ad sanationam : dubia ad malam

## **VI. Kepustakaan**

1. Silverberg J. Nummular eczema, lichen simplex chronicus, and prurigo nodularis. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Sewon K, Masayuki A, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ. Orringer JS, Edisi ke-9. New York: Mc Graw-Hill, 2019.h.385-92.
2. Ingram R.J. Eczematous Disorders. Dalam: Griffiths C. Barker J. Bleiker T. Chalmers R. Creamer D. penyunting. Rook's textbook of dermatology. Edisi ke-9. Oxford: Blackwell; 2016.h.39.7-39.9
3. Weisshaar E, Fleischer AB, Bernhard JD, Cropley TG. Pruritus and Dysesthesia. Dalam: Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV, editors. Dermatology. Edisi ke-4. New York: Elsevier; 2018.h.116.
4. Crone AM, Stewart, EJC, Powell, Aetiological factors in vulvar dermatitis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2000;14:181-6.
5. Lynch PJ. Lichen simplex chronicus (atopic/neurodermatitis) of the anogenital region. *Dermatol Ther*. 2004;17:8-19.
6. Stewart KMA. Clinical care of vulvar pruritus, with emphasis on one common cause, lichen simplex chronicus. *Dermatol Clin*. 2010;28:669-80.
7. Goldstein AT, Parneix-Spake A, McCormick CL. Pimecrolimus cream 1% for treatment of vulvar lichen simplex chronicus: an open-label, preliminary trial. *Gynecol Obstet Invest*. 2007;64:180-6.
8. Thomson KF, Hight AS. 5% Doxepin cream to treat persistent lichenification in a child. *Clinical and experimental dermatology*. Blackwell; 2001.h.100-103.
9. Sanjana VD, Fernandez RJ. Evaluation of an antihistamine and an antidepressant for the treatment of lichen simplex chronicus. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 1992;58(6):384-7.
10. Vasistha L.K. Singh G. Neuroderatitis and intralesional steroids. *Dermatologica* 157. 1978.h.126-128.

## VII. Bagan Alur



## A.9 Miliaria (L74.3)

### I. Definisi

Miliaria adalah kelainan kulit yang umum terjadi, disebabkan oleh retensi keringat, dengan gambaran khas erupsi papulovesikular karena produksi keringat yang banyak dan sumbatan duktus kelenjar ekrin.<sup>1</sup> Insidens paling sering pada beberapa minggu setelah lahir.<sup>1-3</sup>

Klasifikasi (berdasarkan letak sumbatan dan gambaran klinis)<sup>1-3</sup>

1. Miliaria kristalina (sudamina): di stratum korneum
2. Miliaria rubra (*prickly heat*): di stratum spinosum/mid-epidermis  
Dapat muncul pustul steril superfisial pada jenis ini, disebut dengan miliaria pustulosa.
3. Miliaria profunda: di *dermo-epidermal junction*

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

1. Riwayat hiperhidrosis, berada di lingkungan panas dan lembab, bayi yang dirawat dalam inkubator, fototerapi, pakaian tidak menyerap keringat, penggunaan emolien.<sup>1-3</sup>
2. Miliaria kristalina terdiri atas vesikel subkorneal miliar multipel (diameter 1-3 mm) berdinding tipis, mudah pecah, tanpa tanda radang, asimptomatis. Lokasi predileksi pada lipatan (leher dan ketiak), wajah dan batang tubuh atas<sup>1-3</sup>
3. Miliaria rubra merupakan jenis tersering, lesi berupa papul atau papulovesikel eritematosa miliar, tersebar diskret. Lesi non folikuler.<sup>1-3</sup>  
Miliaria pustulosa berasal dari miliaria rubra yang menjadi pustul.<sup>1,2</sup>
4. Miliaria profunda merupakan kelanjutan miliaria rubra, berbentuk papul putih, tanpa tanda radang. Lokasi predileksi pada batang tubuh dan ekstremitas proksimal.<sup>1-3</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>1-3</sup>

1. Folikulitis
2. Kandidosis kutis
3. Campak (morbili)
4. Erupsi obat morbilliformis
5. Eritema toksikum neonatorum

#### Pemeriksaan Penunjang

Tidak ada pemeriksaan penunjang khusus untuk diagnosis.<sup>1-5</sup>

### III. Penatalaksanaan

#### Prinsip

Pengobatan simptomatis dan menghindari faktor pencetus.

### **Non medikamentosa**

1. Mandi dengan air suhu ruang setiap kali berkeringat.
2. Menggunakan baju dengan bahan yang menyerap keringat.
3. Pengaturan temperatur lingkungan.

### **Medikamentosa**

Terdapat beberapa obat yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

1. Bedak kocok mengandung kalamin, dapat ditambahkan antipruritus (mentol).<sup>4</sup> (1C)
2. Miliaria rubra dengan inflamasi berat dapat diberikan kortikosteroid topikal, bila terdapat infeksi sekunder: antibiotik topikal.<sup>4</sup> (1C)
3. Miliaria profunda diberikan lanolin anhidrous, bila luas dapat diberikan isotretinoin.<sup>5,6</sup> (1C)

## **IV. Edukasi**

Menghindari banyak berkeringat, pilih lingkungan yang lebih sejuk dan sirkulasi udara (ventilasi) cukup. Mandi memakai sabun. Pakai pakaian tipis dan menyerap keringat.<sup>1-5,7,8</sup> (1C)

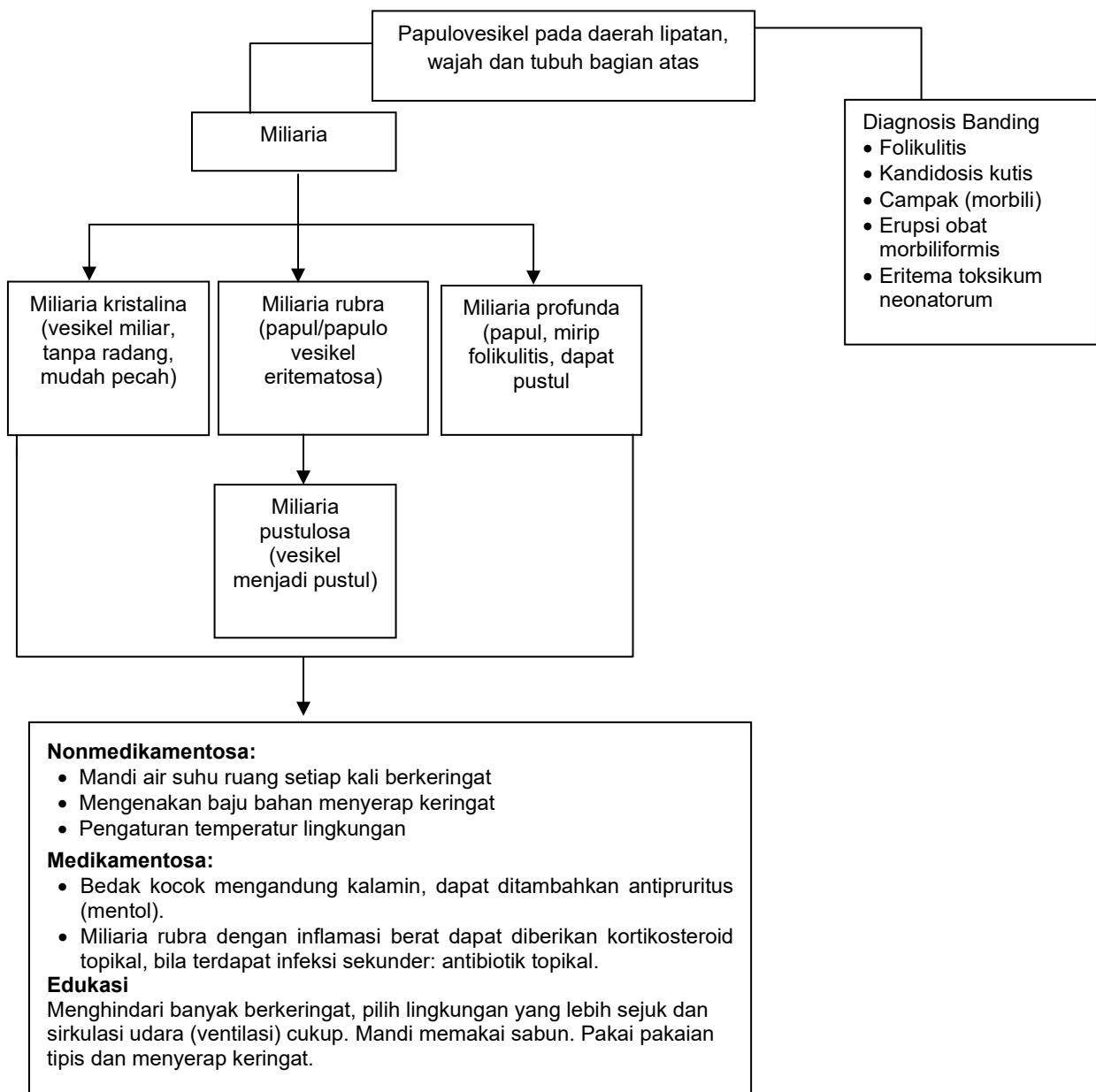
## **V. Prognosis<sup>1,3,4</sup>**

- |                   |         |
|-------------------|---------|
| Quo ad vitam      | : bonam |
| Quo ad functionam | : bonam |
| Quo ad sanationam | : bonam |

## **VI. Kepustakaan**

1. Paller AS, Mancini AJ Disorders of the Sebaceous and Sweat Glands. Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology. Edisi ke-4. Canada: Elsevier; 2016.h.175-92.
2. Kurta AO, Glaser DA. Miliaria. Dalam: Kurta AO, Glaser DA. Hyperhidrosis and anhidrosis. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, et al. editors. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Edisi ke-9. New York: McGraw Hill Companies Inc; 2019.h.1466-7.
3. Mahon C, Martinez AE. Vesiculopustular, bullous, and erosive diseases of the neonate. Dalam: Mahon C, Martinez AE. Skin disorders of neonates and infants. Dalam: Hoeger P, Kinsler V, Yan A. Editor. Harper's Textbook of Pediatric Dermatology. Edisi ke-4. United Kingdom: Wiley Blackwell; 2020.h.141.
4. Coulson IH, Wilson NJE. Disorders of sweat glands. Dalam: Griffiths C, Barker J, Bleiker T, Chalmer R, Creamer D. Rook's Textbook of Dermatology. Edisi ke-9. United Kingdom: Willey Blackwell; 2016.h.94.1-19.
5. Chadwick PW, Heymann WR. Miliaria. Dalam: Lebwohl MG, Berth-Jones J, Heymann WR, Coulson I, editor. Treatment of skin diseases. Comprehensive Therapeutic strategies. Edisi ke-4. London: Elsevier Saunders, 2014.h.457-9
6. Kirk JF, Wilson BB, Chun W, Cooper PH. Miliaria profunda. J Am Acad Dermatol. 1996;35:54-6.
7. Carter R, Garcia AM, Souhan BE. Patients presenting with miliaria while wearing ame resistant clothing in high ambient temperatures: a case series. J Med Case Reports. 2011;5:474.
8. Haas N, Martens F, Henz BM. Miliaria crystallina in an intensive care setting. Clinical and experimental dermatology. 2004;29:32-4

## VII. Bagan Alur



## A.10 Pitiriasis Alba (L30.5)

### I. Definisi

Pitiriasis alba adalah suatu kelainan kulit berupa makula hipopigmentasi disertai skuama putih halus pada permukaannya, yang timbul terutama di daerah wajah, leher, badan bagian atas, dan ekstremitas proksimal.<sup>1,2</sup> Kelainan ini merupakan bagian gambaran klinis dermatitis nonspesifik yang disertai dengan hipopigmentasi pasca inflamasi.<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis

- Terutama timbul pada anak dan remaja<sup>2</sup>, usia antara 3 sampai 16 tahun, dan berkulit lebih gelap. Angka kejadian pada laki dan perempuan sama.<sup>3</sup>
- Umumnya asimptomatik<sup>1</sup>, namun dapat ditemukan keluhan gatal.<sup>3-5</sup>
- Faktor risiko: kulit kering<sup>4</sup>, dermatitis atopik<sup>3,4</sup>, berkulit gelap<sup>3,5</sup>, pajanan sinar matahari berlebihan<sup>1-5</sup>, frekuensi mandi terlalu sering<sup>2-4</sup>, pajanan air panas<sup>2,4</sup>, dan kadar tembaga (*cuprum*) serum rendah.<sup>2,3</sup>

##### 2. Pemeriksaan fisik

- Perjalanan klinis terdiri dari tiga fase:
  - Fase pertama yaitu timbul makula<sup>2,4</sup>-plak tipis<sup>6</sup> berwarna merah muda dengan tepi menimbul yang bertahan beberapa minggu.<sup>2,4</sup>
  - Fase kedua makula hipopigmentasi dengan skuama putih halus pada permukaannya.<sup>2,4</sup>
  - Fase ketiga berupa makula hipopigmentasi tanpa skuama yang dapat menetap hingga beberapa bulan-tahun.<sup>2,4</sup>Bentuk lesi ketiga tahap tersebut dapat ditemukan secara bersamaan.<sup>2</sup>
- Lesi umumnya berukuran diameter 0,5-5 cm, berbentuk bulat, oval<sup>2,6</sup>, atau irreguler<sup>5</sup> dengan batas difus<sup>6</sup>-tegas<sup>1,4</sup>.
- Tempat predileksi utama yaitu daerah wajah, dapat pula ditemukan di leher, batang tubuh bagian atas, dan ekstremitas proksimal.<sup>1,2,6</sup>

#### Diagnosis Banding

1. Hipopigmentasi pasca inflamasi<sup>1,2,4</sup>
2. Pitiriasis versikolor<sup>1,3,4</sup>
3. Nevus depigmentosus<sup>1-4</sup>
4. Nevus anemikus<sup>1-4</sup>
5. Vitiligo<sup>1-4</sup>
6. Mikosis fungoides<sup>1-4</sup>
7. Tuberosklerosis<sup>1,2,4</sup>
8. Morbus Hansen<sup>1,4</sup>
9. Pitiriasis rosea<sup>1</sup>
10. Tinea korporis<sup>2</sup>

#### Pemeriksaan Penunjang

1. Untuk penegakan diagnosis tidak perlu pemeriksaan penunjang khusus.<sup>4</sup>

2. Apabila diagnosis meragukan, dapat dilakukan pemeriksaan penunjang sesuai diagnosis banding dengan pemeriksaan histopatologi.<sup>4</sup>

### **III. Penatalaksanaan**

#### **Non Medikamentosa**

1. Mengatasi faktor risiko.<sup>2,3</sup>
2. Menggunakan pelembab dan tabir surya.<sup>1-5</sup>

#### **Medikamentosa**

Prinsip: pitiriasis alba umumnya dapat swasirna, namun respons pemulihan lesi terhadap terapi sering kurang memuaskan<sup>2,3</sup>. Terdapat beberapa obat/tindakan yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

1. Topikal
  - Pelembab<sup>1-4</sup> (1C)
  - Kortikosteroid potensi ringan<sup>1,3,4,5</sup> (1B)
  - Salep takrolimus 0,1%<sup>3,6,7</sup> (1B)
  - Krim pimekrolimus 1%<sup>3,6,8</sup> (1B)
  - Salep kalsitriol 0,0003%<sup>3,6,9</sup> (1B)
2. Fototerapi
  - Terapi dengan laser *Excimer* 308 nm.<sup>4,6,10</sup> (1B)
  - Terapi psoralen dengan sinar ultraviolet-A untuk lesi ektensif.<sup>4,6</sup> (2B)

### **IV. Edukasi**

1. Kelainan kulit dapat berulang.<sup>3,4</sup>
2. Hindari atau mengatasi faktor risiko.<sup>2,3</sup>
3. Menggunakan pelembab dan tabir surya secara rutin dan efektif.<sup>1-5</sup>
4. Pemulihan hipopigmentasi dapat berlangsung beberapa bulan-tahun.<sup>2-4</sup>

### **V. Prognosis**

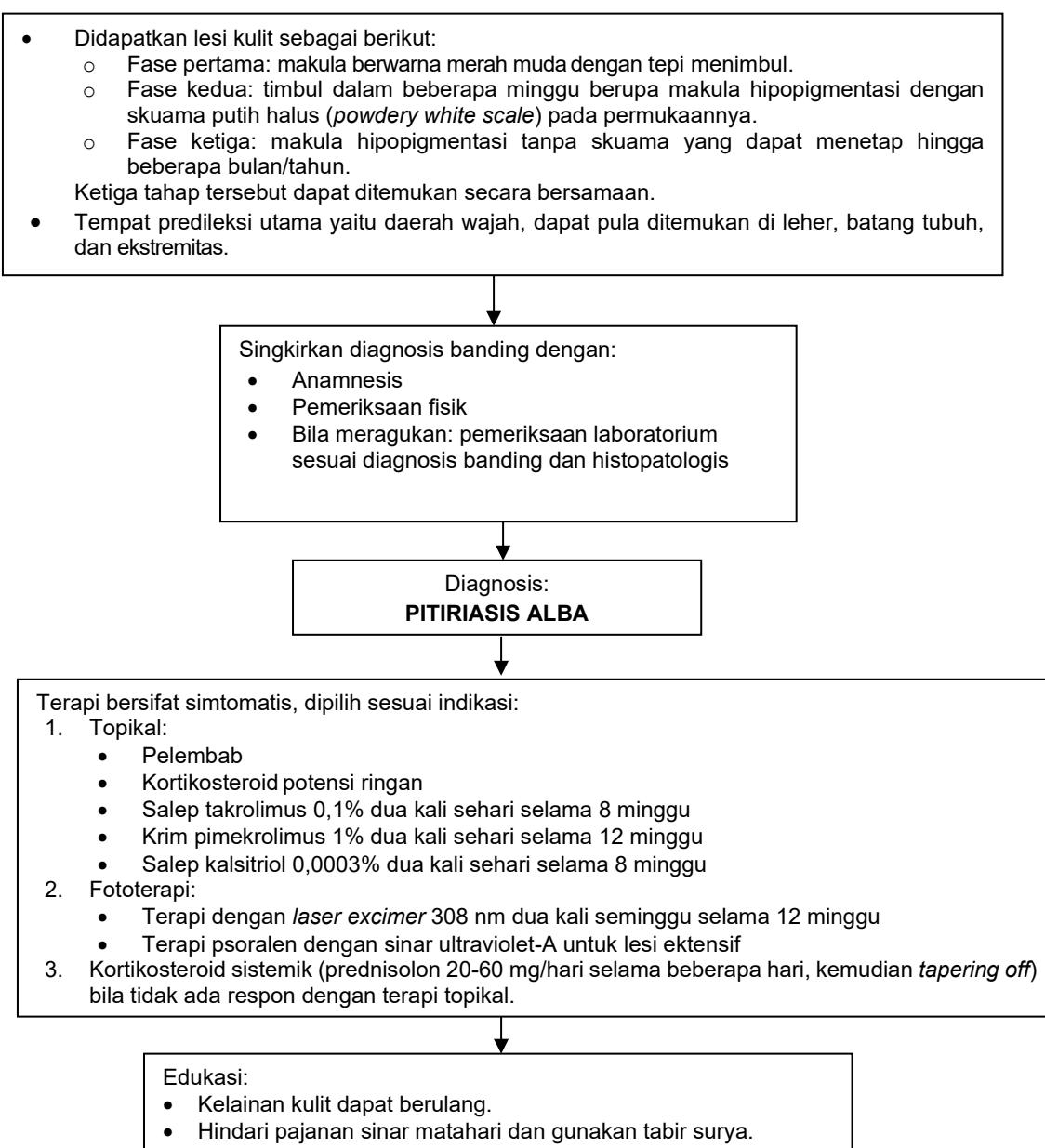
- Quo ad vitam : ad bonam  
Quo ad functionam : dubia ad bonam  
Quo ad sanationam : dubia ad bonam

### **VI. Kepustakaan**

1. Paller AS, Mancini AJ. Eczematous Eruptions in Childhood. Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology. Edisi ke-5. Edinburg: Elsevier;2016.h.38-72.
2. Passeron T, Ortonne JP. Vitiligo and Other Disorders of Hypopigmentation. Dalam: Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV, editors. Dermatology. Edisi ke-4. New York: Elsevier; 2018.h.1087-112.
3. Miazek, N., Michalek, I., Pawlowska-Kisiel, M., Olszewska, M., & Rudnicka, L. Pityriasis Alba-Common Disease, Enigmatic Entity: Up-to-Date Review of the Literature. Pediatric Dermatology, 2015;32(6), 786–791.
4. Jadotte YT, Janniger CK. Pityriasis alba revisited: perspectives on an enigmatic disorder of childhood. Cutis. 2011;87:66-72.
5. Plensdorf S, Livieratos M, Dada N. Pigmentation Disorders: Diagnosis and Management. Am Fam Physician. 2017;96(12):797-804.
6. Givler, DN, Basit H, Givler, A. Pityriasis Alba. *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing LLC; 2020.

7. Rigopoulos D, Gregoriou S, Charissi C et al. Tacrolimus ointment 0.1% in pityriasis alba: an open-label, randomized, placebo-controlled study. Br J Dermatol. 2006;155:152–155.
8. Fujita WH, McCormick CL, Parneix-Spake A. An exploratory study to evaluate the efficacy of pimecrolimus cream 1% for the treatment of pityriasis alba. Int J Dermatol. 2007;46(7):700-5.
9. Cruz BM, Alvarez BT, Blanco DH, Cazares PC. Double-blind, placebo-controlled, randomized study comparing 0,0003% calcitriol with 0,1% tacrolimus ointments for the treatment of endemic pityriasis alba. Dermatol Res Pract. 2012;1:1-6.
10. Al-Mutairi N, Hadad AA. Efficacy of 308-nm xenon chloride excimer laser in pityriasis alba. Dermatol Surg. 2012;38(4):604-9

## VII. Bagan Alur



## A.11 Pitiriasis Rosea (L.42)

### I. Definisi

Pitiriasis rosea adalah suatu kelainan kulit akut yang diawali dengan timbulnya makula/plak soliter berwarna merah muda dengan skuama halus ("herald patch"), kemudian dalam beberapa hari sampai beberapa minggu timbul lesi serupa dengan ukuran lebih kecil di badan dan ekstremitas proksimal yang tersusun sesuai lipatan kulit (*christmas tree pattern*).<sup>1-3</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis

- Terutama timbul pada remaja dan dewasa muda yang sehat, kelompok usia 10–35 tahun. Lebih banyak dialami oleh perempuan.<sup>1-3</sup>
- Gejala subjektif biasanya tidak ditemukan, tetapi dapat disertai gatal ringan maupun sedang.<sup>3</sup>
- Kelainan kulit diawali dengan lesi primer yang diikuti lesi sekunder.<sup>1-3</sup>
- Timbul lesi sekunder bervariasi antara 2 hari sampai 2 bulan setelah lesi primer, tetapi umumnya dalam waktu 2 minggu. Kadang-kadang lesi primer dan sekunder timbul secara bersamaan.<sup>1</sup>
- Dapat pula ditemukan demam yang tidak terlalu tinggi atau lemah badan.<sup>3</sup>

##### 2. Pemeriksaan fisik

- Gambaran klinis diawali dengan timbulnya lesi primer berupa makula/plak sewarna kulit/merah muda/*salmon-colored*<sup>2</sup>/hiperpigmentasi<sup>1</sup> yang berbatas tegas, umumnya berdiameter 2 – 10 cm<sup>1,2</sup> dan berbentuk lonjong atau bulat.<sup>1</sup> Bagian tengah lesi memiliki karakteristik skuama halus, dan pada bagian dalam tepinya terdapat skuama yang lebih jelas membentuk gambaran skuama kolaret.<sup>2</sup>
- Lesi primer biasanya terletak di bagian badan yang tertutup baju, tetapi kadang-kadang ditemukan di leher atau ekstremitas proksimal<sup>1</sup> seperti paha atas atau lengan atas.<sup>3</sup> Lesi primer jarang ditemukan di wajah, penis<sup>1,3</sup> atau kulit kepala berambut.<sup>3</sup>
- Erupsi simetris terutama pada badan, leher, dan ekstremitas proksimal.<sup>1</sup>
- Lesi sekunder berupa makula/plak merah muda<sup>3</sup>, multipel, berukuran lebih kecil dari lesi primer<sup>1,2</sup>, berbentuk bulat atau lonjong, yang mengikuti *Langer lines* sehingga pada punggung membentuk gambaran *christmas-tree pattern*.<sup>2</sup>
- Dapat ditemukan pembesaran kelenjar getah bening.<sup>3</sup>

### 3. Diagnosis

Tabel. 1 Kriteria Diagnostik Pitiriasis Rosea<sup>1</sup>

Kriteria Esensial	Kriteria Opsional	Kriteria Eksklusi
Lesi berbentuk lingkaran diskrit atau oval	Distribusi pada trunkal dan ekstremitas proksimal dengan kurang dari 10% ditemukan lesi pada bagian distal lengan atas dan pertengahan paha	Jika terdapat beberapa vesikel kecil di tengah pada 2 lesi atau lebih
Ada skuama pada sebagian besar lesi	Distribusi sebagian besar lesi di sepanjang kosta	Sebagian besar lesi ditemukan pada permukaan kulit palmar atau plantar
Skuama kolaret perifer dengan <i>central clearance</i> pada setidaknya 2 lesi	<i>Herald patch</i> muncul setidaknya 2 hari sebelum erupsi	Bukti klinis atau serologis sifilis sekunder
Dalam kriteria ini, pasien harus memiliki 3 kriteria esensial dan setidaknya 1 dari 3 kriteria opsional serta tidak memiliki kriteria eksklusi.		

### 4. Varian

Pitiriasis rosea atipikal<sup>2,3</sup>

Pada pitiriasis rosea atipikal *herald patch* dapat tidak ditemukan, berjumlah lebih dari satu, atau menjadi satu-satunya manifestasi klinis. Lesi dapat terdistribusi hanya di daerah perifer, mengenai wajah, kulit kepala berambut, atau lokalisata pada regio tertentu seperti telapak tangan, telapak kaki, aksila, vulva, dan lipat paha.<sup>1</sup> Lesi dapat berupa urtika, *erythema multiforme-like*, vesikuler, pustular, dan purpura.<sup>2,3</sup>

### Diagnosis Banding

1. Sifilis sekunder<sup>1-3</sup>
2. Tinea korporis<sup>1,2</sup>
3. Dermatitis numularis<sup>1,2</sup>
4. Psoriasis gutata<sup>1-3</sup>
5. *Pityriasis lichenoides chronica*<sup>1-3</sup>
6. Pitiriasis rosea-like drug eruption<sup>1,2</sup>
7. Dermatitis seboroik<sup>3</sup>

### Pemeriksaan Penunjang

1. Untuk penegakan diagnosis tidak perlu pemeriksaan penunjang khusus.
2. Apabila diperlukan, dapat dilakukan pemeriksaan penunjang sesuai diagnosis banding.
3. Pemeriksaan histopatologi dapat dilakukan pada kasus yang tidak dapat ditegakkan berdasarkan gambaran klinis.<sup>1</sup>

### **III. Penatalaksanaan**

#### **Non Medikamentosa**

Tidak ada

#### **Medikamentosa**

Prinsip: penyakit dapat sembuh spontan, pengobatan bersifat simptomatis.<sup>1</sup> Terdapat beberapa obat yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

1. Topikal
  - Bila gatal sangat mengganggu:
    - Larutan anti pruritus seperti *calamine lotion*.<sup>2,4</sup> (1A)
    - Kortikosteroid topikal.<sup>1-4, 6</sup> (1A)
2. Sistemik
  - Apabila gatal sangat mengganggu dapat diberikan antihistamin seperti cetirizin 1x10 mg per hari.<sup>4,5</sup> (1A)
  - Kortikosteroid sistemik.<sup>6</sup> (1C)
  - Eritromisin oral 4x250 mg/hari selama 14 hari.<sup>7</sup> (1A)
  - Asiklovir<sup>1,4</sup> 3x400 mg/hari per oral selama 7 hari<sup>4,5</sup> diindikasikan sebagai terapi pada awal perjalanan penyakit yang disertai *flu-like symptoms* atau keterlibatan kulit yang luas.<sup>5</sup> (1A)
  - Dapat pula dilakukan fototerapi: *narrowband ultraviolet B* (NB-UVB) dengan dosis tetap sebesar 250 mJ/cm<sup>2</sup> 3 kali seminggu selama 4 minggu.<sup>8</sup> (1B)

### **IV. Edukasi<sup>1-3</sup>**

1. Kelainan kulit dapat sembuh sendiri.
2. Pengobatan bertujuan untuk mengurangi gejala.

### **V. Prognosis**

Quo ad vitam : ad bonam

Penyakit PR tidak memiliki komplikasi yang serius.<sup>1</sup>

Quo ad functionam : ad bonam

Lesi umumnya mengalami resolusi spontan dalam waktu 4-10 minggu<sup>1</sup>, dan sebagian kecil bertahan hingga 3 bulan.<sup>3</sup> Lesi hipopigmentasi dan hiperpigmentasi pasca inflamasi dapat terjadi.<sup>1</sup>

Quo ad sanationam : dubia ad bonam

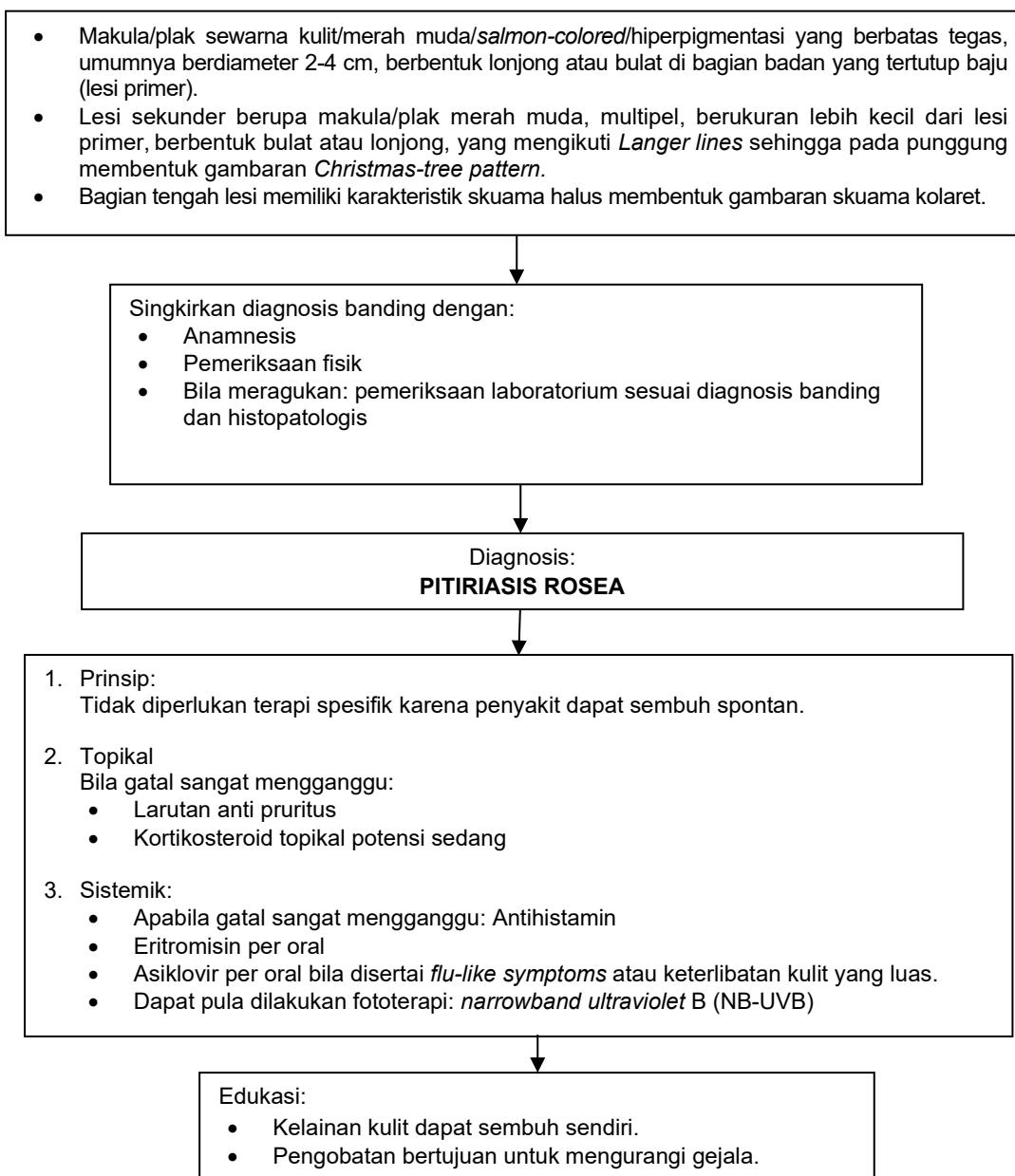
Pitiriasis rosea dapat rekuren, tetapi jarang terjadi.<sup>1</sup>

### **VI. Kepustakaan**

1. Clark M, Gudjonsson JE. Pityriasis Rosea. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Margolis DJ, dkk. editor. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Edisi ke-9. New York: Mc Graw Hill Companies Inc; 2019.h.518-26.
2. Wood GS, Reizner GT. Other papulosquamous disorders. Dalam: Bolognia JL, Jorizzo JL, Schaffer JV. Dermatology. Edisi ke-4. New York: Elsevier; 2018.h.161-74.
3. Sterling JC. Virus infections. Dalam: Griffiths CEM, Barker J, Bleiker T, Chalmers R, Creamer D, penyunting. Rook's Textbook of Dermatology. Edisi ke-9. Oxford: Wiley Blackwell. 2016. h. 25.1-92.
4. Zuniga MR, Torres N, Perdomo HG. Effectiveness of acyclovir in the treatment of pityriasis rosea. A systematic review and meta-analysis. An Bras Dermatol. 2018;93(5):686-95.

5. Das A, Sil A, Das NK, Roy K. Acyclovir in pityriasis rosea: An observer-blind, randomized controlled trial of effectiveness, safety and tolerability. Indian Dermatol Online J. 2015;6(3):181-184.
6. Tay Y, Goh C. One-year review of pityriasis rosea at the National Skin Centre, Singapore. Ann Acad Med Singapore. 1999;28(6):829-31.
7. Sharma PK, Yadav TP, Gautam R dkk. Erythromycin in pityriasis rosea: a double-blind, placebo-controlled clinical trial. J Am Acad Dermatol. 2000;42:241-4.
8. Jairath V, Mohan M, Jindal N, Gogna P, Syrty C dkk. Narrowband UVB phototherapy in pityriasis rosea. Indian Dermatol Online J. 2015;6(5):326-329.

## VII. Bagan Alur



## A.12 Prurigo Aktinik (L57.0)

### I. Definisi

Erupsi papular atau nodular disertai ekskoriasi dan gatal terutama di area yang terpajan sinar matahari. Kelainan ini bersifat persisten dan jarang.<sup>1-5</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis<sup>1-5</sup>

1. Gambaran klinis: papul atau nodul disertai ekskoriasi dan krusta dapat soliter atau berkelompok, gatal. Erupsi kulit memburuk saat musim panas.  
Dapat terjadi kelainan diluar kulit yaitu keilitis dan konjungtivitis.
2. Tempat predileksi: area terpajan sinar matahari seperti dahi, pipi, dagu, telinga, dan lengan.
3. Rasio perempuan:lelaki adalah 2:1 sampai 4:1.
4. Awitan pada anak terutama usia 10 tahun.
5. Riwayat penyakit prurigo aktinik dalam keluarga.

#### Diagnosis Banding<sup>1</sup>

1. *Polymorphic light eruption*
2. Dermatitis atopik
3. Dermatitis seboroik
4. *Insect bites*
5. Prurigo nodularis

#### Pemeriksaan Penunjang

1. Histopatologi: akantosis, spongiosis, eksositosis di epidermis disertai infiltrat limfohistiositik.<sup>1</sup>
2. *Cutaneous phototesting*: Penderita Prurigo Aktinik menunjukkan penurunan *Minimal Erythema Dose* (MED) dan uji provokasi dengan solar simulator menginduksi lesi tipikal Prurigo Aktinik.<sup>1,5</sup>

### III. Penatalaksanaan

Prinsip: fotoproteksi dan antiinflamasi.<sup>1,3</sup> Terdapat beberapa obat/tindakan yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

1. Topikal
  - Tabir surya<sup>1-5</sup> (1B)
  - Kortikosteroid potensi kuat untuk mengatasi inflamasi dan gatal<sup>1,3-5,6</sup> (1B)
  - Fototerapi NB-UVB atau PUVA<sup>1,3,5,7,8</sup> (2B)
  - Takrolimus atau pimekrolimus<sup>1</sup> (1C)
2. Sistemik
  - Antihistamin untuk mengatasi rasa gatal.<sup>1</sup>(1C)
  - Imunosupresif misalnya kortikosteroid, azatioprin, dan siklosporin.<sup>1,3,5,8</sup> (2C)
  - Tetrasiklin dan vitamin E<sup>5,10</sup> (2C)

#### **IV. Edukasi**

Menghindari pajanan sinar matahari.<sup>1-5</sup> (1B)

#### **V. Prognosis**

Penyakit cenderung kronik dan dapat persisten hingga dewasa, namun resolusi spontan dapat terjadi saat akhir usia remaja.<sup>1-3</sup> (2C)

Quo ad vitam : bonam

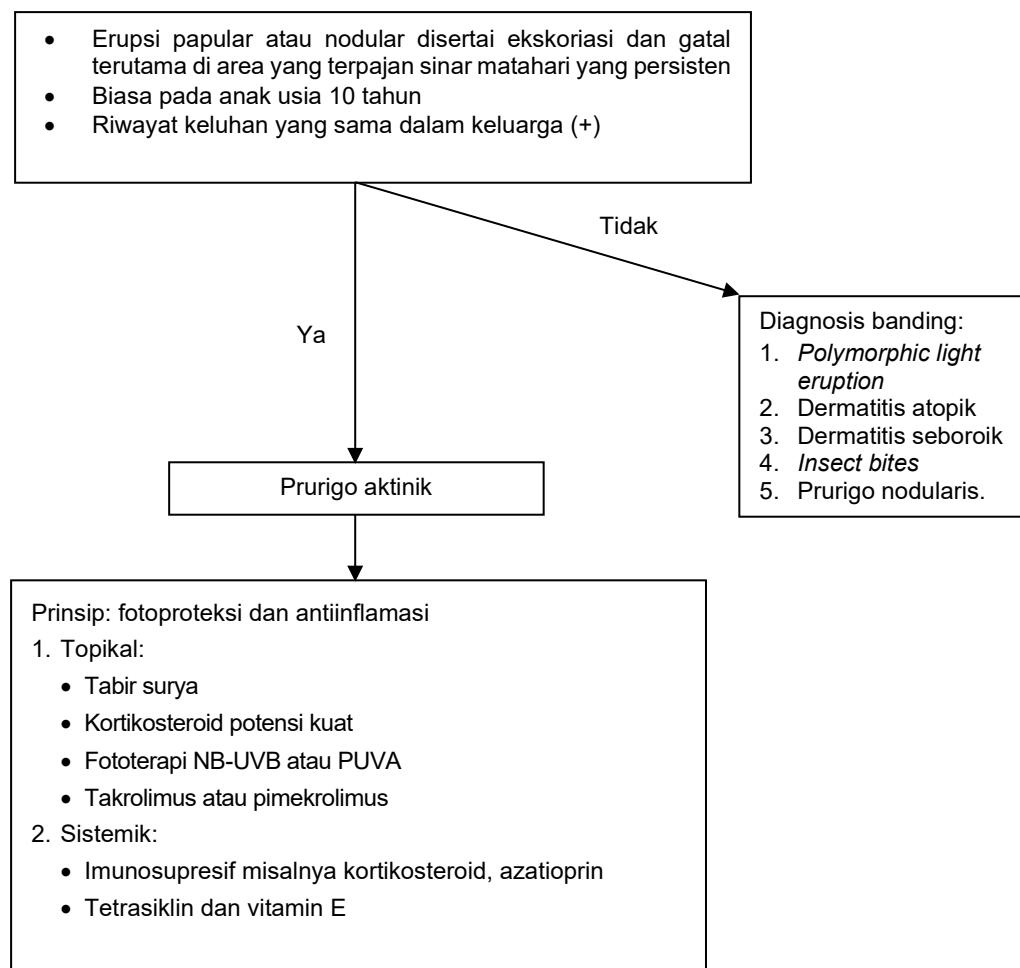
Quo ad functionam : dubia ad bonam

Quo ad sanationam : dubia ad bonam

#### **VI. Kepustakaan**

1. Vandergriff TW. Actinic Prurigo. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, Oringer JS, editor. Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York: McGraw Hill Education; 2019. h.1625-1633.
2. Lim HW, Hawk JL. Photodermatologic disorders. Dalam: Bolognia JL, Jorizzo JL, Schaffer JV. Dermatology. Edisi ke-4. New York: Elsevier; 2018. h.1548-67.
3. Paller AS, Mancini AJ. Photosensitivity and photoreactions. Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology. Edisi ke-5. Edinburgh: Elsevier; 2016. h.452-3.
4. Young AR. Photobiology. Dalam: Griffiths CEM, Barker J, Bleiker T, Chalmers R, Creamer D, penyunting. Rook's Textbook of Dermatology. Edisi ke-9. Oxford: Wiley Blackwell. 2016. h. 9.1-13.
5. Dawe RS. Actinic prurigo: (synonyms: hereditary polymorphic light eruption of American Indians, Hutchinson's summer prurigo, photodermatitis in North American Indians). Dalam: Lebwohl MG, Hetmann WR, Jones JB, Coulson I, editors. Treatment of skin disease. Edisi ke-4. China: Elsevier Saunders; 2014. h.18-20.
6. Lane PR, Moreland AA, Hogan DJ. Treatment of actinic prurigo with intermittent shortcourse topical 0.05% clobetasol 17-propionate: a preliminary report. Arch Dermatol 1990;126:1211–13.
7. Collins P, Ferguson J. Narrow-band UVB (TL-01) phototherapy: an effective preventative treatment for the photodermatoses. Br J Dermatol. 1995;132:956–63.
8. Ker KJ, Chong WS, Theng CS. Clinical characteristics of adult-onset actinic prurigo in Asians: A case series. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2013;79:783-8.
9. Pentoxifylline in the treatment of actinic prurigo: a preliminary report of 10 patients. Torres-Alvarez B, CastanedoCazares JP, Moncada B. Dermatology. 2004; 208:198–201.
10. Duran MM, Ordonez CP, Prieto JC, Bernal J. Treatment of actinic prurigo in Chimila Indians. Int J Dermatol. 1996;35:413–6.

## VII. Bagan Alur



## A.13 Prurigo Nodularis (L28.1)

### I. Definisi

Kelainan kronik ditandai nodus hiperkeratotik dan gatal akibat garukan berulang yang dapat terjadi pada semua usia, terutama usia 20-60 tahun.<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis<sup>1,2</sup>

1. Lesi berupa nodul diameter 0,5-3 cm, permukaan hiperkeratotik
2. Sangat gatal
3. Predileksi: ekstensor tungkai, abdomen, sakrum
4. Berhubungan dengan dermatitis atopik

#### Diagnosis Banding<sup>1,2</sup>

1. *Perforating disease*
2. Liken planus hipertrofik
3. Pemfigoid nodularis
4. Prurigo aktinik
5. Keratoakantoma multipel

#### Pemeriksaan Penunjang<sup>1,2</sup>

1. Pemeriksaan darah lengkap, fungsi ginjal, hati dan tiroid untuk mengetahui kelainan penyebab gatal
2. Rontgen toraks, untuk mencari adanya limfoma
3. Tes HIV
4. Histopatologi

### III. Penatalaksanaan

Prinsip: menghambat siklus gatal-garuk dan mengatasi kemungkinan penyakit sistemik yang mendasari pruritus.<sup>1-3</sup> Terdapat beberapa obat/tindakan yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

1. Topikal
  - Kortikosteroid dengan oklusi (dengan pengawasan dokter)<sup>3,4</sup> (1B) atau kortikosteroid superpoten<sup>3</sup> (2B)
  - Kalsipotriol<sup>5</sup> (1A)
  - Antipruritus non steroid, misalnya capsaicin<sup>3,6</sup> (2B), mentol, dan fenol<sup>1,2</sup> (2C)
  - Emolien<sup>1,2</sup> (2C)
  - Takrolimus<sup>1-3,7</sup> (2C)
2. Sistemik
  - Antihistamin sedatif<sup>1-3</sup> (2C) atau antidepresan trisiklik<sup>1,2</sup> (2C)
  - *Sedating serotonin reuptake inhibitors* (SSRIs)<sup>1,2</sup> (2C)
  - Siklosporin<sup>3,8</sup> (2C)
3. Tindakan
  - Triamsinolon asetonid intralesi<sup>1,3</sup> (2C)

- Bedah beku<sup>1,3,9</sup> (2C)
- Fototerapi: *broad band*<sup>3,10</sup> (2C) atau *narrow band* ultraviolet B<sup>3,11</sup>(1A), psoralen dengan ultraviolet A (PUVA)<sup>3,12</sup>(1A), dan fototerapi A-1<sup>1,13</sup>(2C)

#### IV. Edukasi

Hindari menggaruk lesi, kuku tangan dijaga tetap pendek.<sup>1-2</sup>

#### V. Prognosis<sup>1,3</sup> (2B)

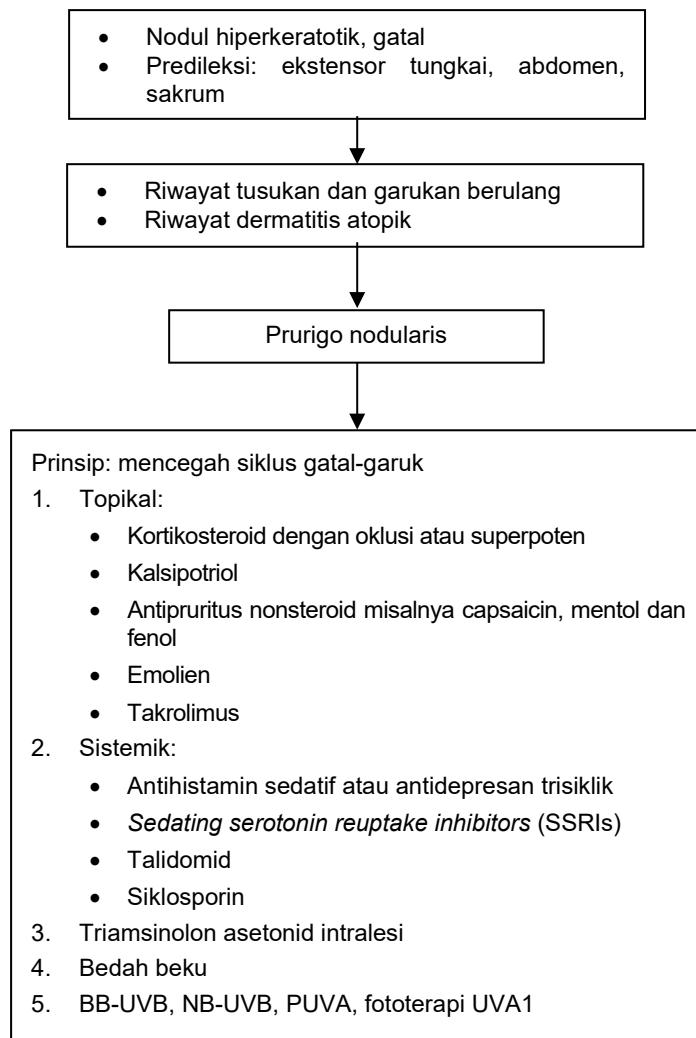
Penyakit cenderung berjalan kronik dan persisten. Eksaserbasi dapat dipicu oleh stres emosional.

- |                   |                  |
|-------------------|------------------|
| Quo ad vitam      | : bonam          |
| Quo ad functionam | : dubia ad bonam |
| Quo ad sanationam | : dubia ad malam |

#### VI. Kepustakaan

1. Silverberg JI. Nummular Eczema, Lichen Simplex Chronicus, and Prurigo Nodularis. Dalam: Kang Sewon, Amagai Masyuki, Buckner A L, Margolis D J, McMichael AJ, Orriger J S, editor. Fitzpatrick's Dermatology 9<sup>th</sup> edition. 2019. New York, McGraw Hill. Hal: 388-392
2. Weissbar E, Fleischer AB, Bernhard JD, Croplay TG. Pruritus and dysesthesia. Dalam: Bolognia JL, Jorizzo JL, Schaffer JV. Dermatology. Edisi ke-4. New York: Elsevier;2018.h.111-27
3. Payne CR. Prurigo nodularis. Dalam: Lebwohl MG, Hetmann WR, Jones JB, Coulson I, editor. Treatment of skin disease. Edisi ke-4. China: Elsevier Saunders, 2014.h.615-8.
4. Saraceno R, Chiricozzi A, Nistico SP, Tiberti S, Chimenti S. An occlusive dressing containing betamethasone valerate 0.1% for the treatment of prurigo nodularis. J Dermatolog Treat 2010; 21:363–6.
5. Wong SS, Goh CL. Double-blind, right/left comparison of calcipotriol ointment and betamethasone ointment in the treatment of Prurigo nodularis. Arch Dermatol. 2000;136:807-8.
6. Stander S, Luger T, Metze D. Treatment of prurigo nodularis with topical capsaicin. J Am Acad Dermatol 2001;44:471–8.
7. Edmonds EV, Riaz SN, Francis N, Bunker CB. Nodular prurigo responding to topical tacrolimus. Br J Dermatol. 2004;150:1216-7.
8. Berth-Jones J, Smith SG, Graham-Brown RAC. Nodular prurigo responds to cyclosporine. Br J Dermatol. 1995;132:795-9.
9. Waldinger TP, Wong RC, Taylor WB, Voorhees JJ. Cryotherapy improves prurigo nodularis. Arch Dermatol. 1984;120:1598-600.
10. Sorenson E, Levin E, Koo J, Berger TG. Successful use of a modified Goeckerman regimen in the treatment of generalized prurigo nodularis. J Am Acad Dermatol. 2015;72(1):40-2.
11. Tamagawa-Mineoka R, Katoh N, Ueda E, Kishimoto S. Narrow-band ultraviolet B phototherapy in patients with recalcitrant nodular prurigo. J Dermatol. 2007;34(10):691-5.
12. Hammes S, Hermann J, Roos S, Ockenfels HM. UVB 308-nm excimer light and bath PUVA: combination therapy is very effective in the treatment of prurigo nodularis. J Eur Acad Dermatol Venerol. 2011;25(7):799-803.
13. Bruni E, Caccialanza M, Piccinno R. Phototherapy of generalized prurigo nodularis. Clin Exp Dermatol. 2010;35(5):549-50.

## VII. Bagan Alur



## A.14 Pruritic Urticaria Papule and Plaque In Pregnancy (O26.8)

### I. Definisi

Dermatosis yang sering terjadi namun tidak berbahaya, ditandai dengan gejala pruritus berat dan hampir selalu terjadi pada primigravida di trimester ketiga atau segera setelah persalinan.<sup>1</sup>

Sinonim: *polymorphic eruption of pregnancy* (PEP).<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

1. Anamnesis:
  - Biasanya terjadi pada primigravida, selama trimester ketiga kehamilan (rerata onset: 35 minggu).<sup>1</sup>
  - Dapat pula terjadi pada akhir trimester kedua kehamilan atau segera setelah melahirkan.<sup>1,2</sup>
  - Erupsi dimulai di abdomen yaitu pada area *striae gravidarum* namun tidak melibatkan area periumbilikal.<sup>1,2</sup>
  - Pruritus secara umum bersamaan dengan erupsi dan terlokalisasi pada kulit yang terlibat.<sup>1</sup>
  - Kelainan kulit cepat meluas ke paha, bokong, payudara dan lengan.<sup>1,3</sup>
  - Pruritus yang parah dapat mengganggu tidur.<sup>1</sup>
2. Pemeriksaan fisik
  - Predileksi pada abdomen, secara klasik lesi terdapat di dalam area *striae gravidarum* (pada kulit yang teregang). Dapat ditemukan perluasan lesi di paha, bokong, payudara dan lengan. Daerah periumbilikal biasanya tidak terdapat lesi.<sup>1,2</sup>
  - Keterlibatan telapak tangan, telapak kaki, areola jarang terjadi.<sup>1</sup>
  - Lesi bersifat polimorfik, berupa lesi urtikaria, vesikular, purpurik, polisiklik, targetoid, atau ekzematosa.<sup>1,2</sup>
  - Lesi tipikal berupa papula urtikarial berukuran 1-2 mm dikelilingi halo pucat<sup>1,3</sup>, yang dapat menyatu membentuk plak.<sup>3</sup>

#### Diagnosis Banding

1. Paling sering: pemfigoid gestasionis, *atopic eruption of pregnancy*, dermatitis kontak<sup>1,3</sup>
2. Pertimbangkan: erupsi obat, eksantem viral, pitiriasis rosea, dermatitis eksfoliativa atau ekzematosa<sup>1,3</sup>
3. Singkirkan: skabies<sup>1</sup>

#### Pemeriksaan Penunjang

1. Biopsi harus dilakukan jika pemfigoid gestasionis dipertimbangkan dalam diagnosis banding.<sup>1,3</sup>
2. Pemeriksaan histopatologis walaupun tidak spesifik, umumnya tampak parakeratosis, spongiosis, dan sesekali eksositosis eosinofil (spongiosis

eosinofilik). Dermis yang berdekatan mungkin edematosa dan mengandung infiltrat limfosit perivaskular dengan jumlah eosinofil dan neutrofil yang bervariasi. Pemeriksaan DIF (*direct immunofluorescent*) menunjukkan deposit granular atau tidak ada C3, IgM, atau IgA di persimpangan dermoepidermal atau di sekitar pembuluh darah, dan pemeriksaan imunofluoresensi tidak langsung adalah negatif.<sup>1</sup>

### **III. Penatalaksanaan Non Medikamentosa**

Untuk mengurangi gejala diberikan pelembap.<sup>2-4</sup> (1C)

#### **Medikamentosa**

Prinsip:

Terapi bersifat simptomatis, walaupun dapat terjadi remisi dalam beberapa hari atau minggu.<sup>3</sup> (1C). Terdapat beberapa obat/tindakan yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

1. Topikal
  - Kortikosteroid topikal potensi rendah sampai dengan medium.<sup>3-5</sup> (1C)
2. Sistemik
  - Antihistamin anti H1 generasi pertama yang memiliki efek sedasi, seperti klorfeniramin dan difenhidramin.<sup>5,6</sup> (1C)
  - Antihistamin anti H1 generasi kedua yang dapat digunakan pada kehamilan adalah loratadine dan cetirizine.<sup>5,6</sup> (1C)
  - Pada kasus PUPPP yang tidak berespon dengan terapi topikal: kortikosteroid sistemik (prednisolon 20-60 mg/hari selama beberapa hari, kemudian *tapering off*).<sup>2</sup> (1C)

### **IV. Edukasi**

Edukasi bahwa penyakit ini tidak membahayakan ibu maupun bayi dan dapat sembuh sendiri dalam beberapa minggu setelah melahirkan tanpa meninggalkan gejala sisa.<sup>3</sup>

### **V. Prognosis**

Quo ad vitam : ad bonam

PUPPP tidak memengaruhi morbiditas atau mortalitas bayi dan ibu.<sup>1-3</sup>

Quo ad functionam : ad bonam

Quo ad sanationam : dubia ad bonam

Dapat terjadi remisi spontan dalam beberapa hari setelah melahirkan.<sup>1</sup>

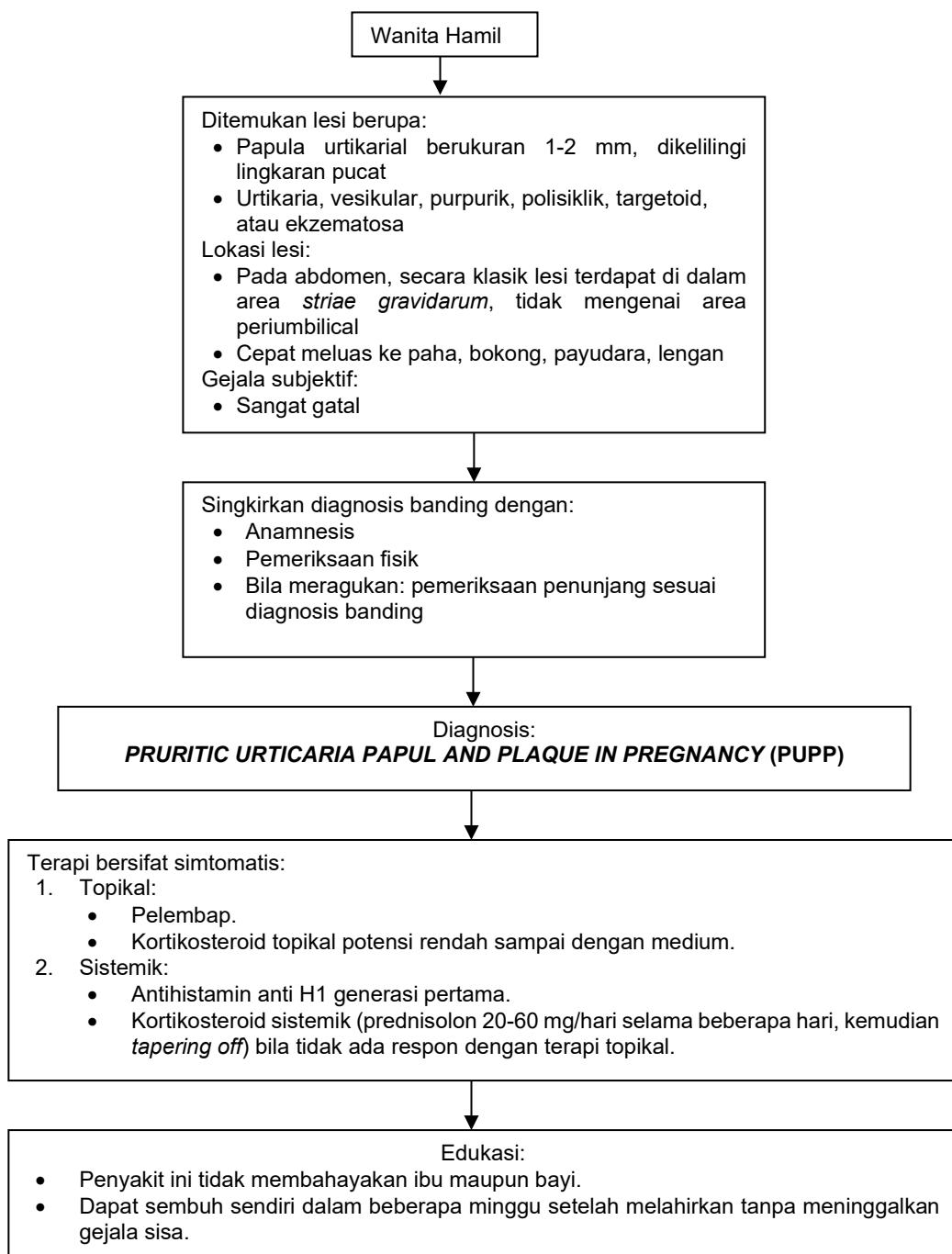
Rekurensi jarang terjadi pada kehamilan berikutnya, tapi apabila terjadi cenderung tidak parah dibandingkan episode pertama.<sup>3,4</sup>

### **VI. Kepustakaan**

1. Wiznia LE, Pomeranz MK. Skin changes and diseases in pregnancy. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Kang S, Amagai M, Bruckner AL, et al. ed. 9. editor. Mc Graw Hill: New York, 2019.h.1773-75.
2. Taylor D, Pappo E, Aronson IK. Polymorphic eruption of pregnancy. Clin Dermatol. 2016;34:383-391.

3. Brandao P, Sousa-Faria B, Marinho C, Vieira-Enes P, Melo A, et al. Polymorphic eruption of pregnancy: review of literature. *J Obstet Gynaecol*. 2017;37(2):137-140.
4. Lehrhoff S, Pomeranz, MK. Specific dermatoses of pregnancy and their treatment. *Dermatologic Therapy*. 2013;26:274-284.
5. Bechtel, MA. Pruritus in Pregnancy and Its Management. *Dermatol Clin*. 2018; 36:259-265.
6. Murase, JE, Heller, MM, Butler, DC. Safety of dermatologic medications in pregnancy and lactation. *J Am Acad Dermatol*. 2014;70(3):401.e1-e14.

## VII. Bagan Alur



## A.15 Penuaan Kulit

### I. Definisi

Proses penurunan kemampuan mengembalikan fungsi dan stabilitas struktur normal kulit.<sup>1, 2</sup> Merupakan suatu proses biologis kompleks yang mengenai berbagai lapisan kulit, sehingga mempengaruhi fungsi dan penampilan kulit. Penuaan kulit dipengaruhi oleh faktor intrinsik dan ekstrinsik.<sup>3, 4</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Kulit kering, kerut, kendur dan menipis, berbagai neoplasma jinak, dispigmentasi, elastisitas kulit hilang.<sup>1, 3</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>5, 6, 7</sup>

1. Keratosis seboroik: keratosis senilis, melanoma, epiteloma sel basal berpigmen, nevus pigmentosus
2. Freckles: xeroderma pigmentosum, lentiginosis
3. Lentigo senilis: lentigo simpleks, efelid/freckles, *junctional nevi*, hiperpigmentasi pasca inflamasi, dan *pigmented actinic keratoses*.

#### Pemeriksaan Penunjang<sup>5, 6</sup>

1. Pemeriksaan histopatologi
2. Dermoskopi

### III. Penatalaksanaan<sup>7-14</sup> (1A)

1. Topikal
  - Foto proteksi/tabir surya
  - Asam retinoat
  - Asam alfa hidroksi (AHA)
2. Sistemik
  - Antioksidan: vitamin A (retinol), vitamin C, vitamin E, beta karoten, bioflavonoid.
3. Lain-lain
  - Laser/IPL
  - Injeksi toksin botulinum
  - Injeksi bahan pengisi (*filler*)
  - Bedah kimia
  - Bedah listrik, dll

### IV. Edukasi<sup>7</sup>

1. Lakukan perawatan kulit yang benar: jaga kebersihan kulit
2. Menggunakan *sunblock*/tabir surya dengan spektrum yang luas (UVA-UVB)
3. Penggunaan proteksi fisik untuk fotoproteksi terdiri dari penggunaan topi, kacamata hitam dan pakaian tertutup

4. Membatasi pajanan terhadap UV dan polusi
5. Menerapkan pola hidup sehat dengan:
  - Banyak makan buah dan sayur
  - Mengurangi makanan cepat saji dan mengandung pengawet
  - Tidur yang cukup
  - Hindari stress dan refreshing
  - Olah raga yang cukup
  - Menghindari konsumsi alkohol
  - Tidak merokok (aktif dan pasif)

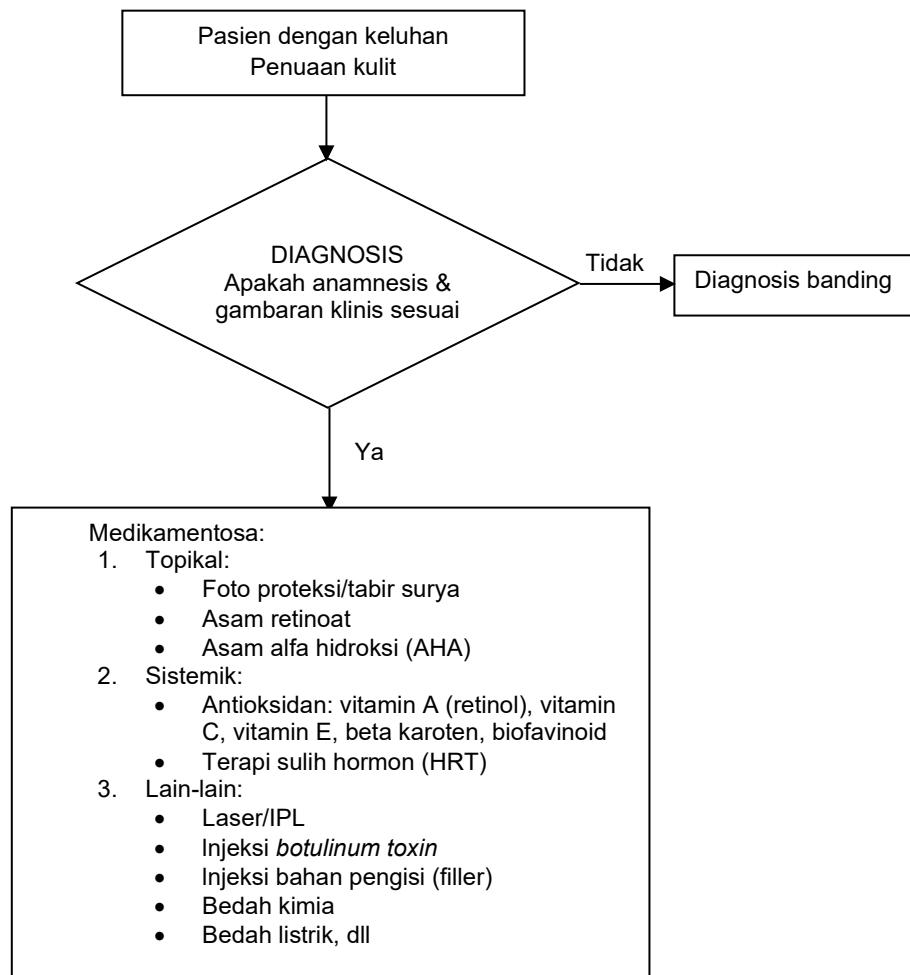
## V. Prognosis<sup>11</sup>

- Quo ad vitam : bonam  
Quo ad sanactionam : bonam  
Quo ad kosmetikum : dubia ad bonam  
Quo ad functionam : bonam

## VI. Kepustakaan

1. Kerns ML, Chien AL, Kang S. Skin Aging. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Kang S, Amagai M, Bruckner AL, et al. ed. 9. editor. Mc Graw Hill: New York, 2019.h.1779-91.
2. Farage M, Miller K, Elsner P, Maibach H. Characteristics of the Aging Skin. Advances in wound care. 2013;2:5-10.
3. Zhang S, Duan E. Fighting against Skin Aging: The Way from Bench to Bedside. Cell Transplant. 2018;27(5):729-38.
4. Farage MA, Miller KW, Elsner P, Maibach HI. Intrinsic and Extrinsic Factors in Skin Ageing: A Review. Int J Cosmet Sci, 2008: 30: 87-95.
5. Hasil Asean Meeting Saigon 2003.
6. Bianti M. Kulit kering pada usia lanjut. CDK. 2016;43(10):739.
7. Beittner H. Randomized, placebo-controlled, double blind study on the clinical efficacy of a cream containing 5% α-lipoic acid related to photoageing of facial skin, *British journal of dermatology*. 2003;841-849.
8. Wesley NO, Rohrer TE. Evaluation of Beauty and the Aging Face. Dalam: Bolognia JL, Jorizzo JL, Rappini RP, Schaver JV. Dermatology. Edisi ke-4. Madrid: Mosby; 2018.h.2571-77.
9. Melyawati, et al. Korelasi klinikopatologis pada kelainan kulit hiperpigmentasi. MDVI. 2014; 41(4):170-6.
10. Wahyuningsih K.A. Asthaxanthin memberikan efek proteksi terhadap photoaging. Damianus Journal of medicine. 2011;10(3):149-60.
11. Gilchrest B.A. A review of skin aging and its medical therapy. *British journal of dermatology*. 1996;867-875.
12. Holmes C, et al. Solar keratosis: Epidemiology, pathogenesis, presentation and treatment. Australian Journal of dermatology. 2007;67-76.
13. Shin H.T,et al. Photodynamic therapy using a new formulation of 5-aminolevulinic acid for wrinkles in Asian skin: A randomized controlled split face study. *Journal of dermatological treatment*. 2014;1-6.
14. Leslie Baumann. Cosmetic Dermatology. Principles and Practice. Edisi ke-2. New York: McGraw-Hill Co; 2009.h.34-41

## VII. Bagan Alur



## A.16 Pruritus Senilis (L29.8)

### I. Definisi

Pruritus/gatal adalah sensasi yang menimbulkan keinginan untuk menggaruk dan merupakan keluhan kulit tersering pada usia di atas 60 tahun. Faktor yang menyebabkan pruritus pada lansia antara lain kulit kering (*xerosis cutis*), penyakit kulit lain seperti dermatitis dan skabies, penyakit sistemik, serta penggunaan obat tertentu, tetapi seringkali penyebab pruritus tidak diketahui. Pruritus senilis didefinisikan sebagai pruritus idiopatik pada lansia.<sup>1</sup>

Sinonim: *pruritus of unknown origin* (PUO)

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis<sup>1</sup>

1. Anamnesis: gatal.
2. Pemeriksaan fisik:
  - Tidak ada penyakit kulit primer
  - Tidak ditemukan *xerotic skin*
  - Dapat ditemukan bekas garukan/*scratch mark* dan lesi kulit sekunder lain.
  - Tidak didapatkan penyakit sistemik

#### Diagnosis Banding<sup>1</sup>

1. Pruritus akibat *xerotic skin*
2. Pruritus akibat penyakit kulit lain
3. Pruritus akibat penyakit sistemik, seperti gagal ginjal kronik, kolestasis, hipertiroid, kelainan hematologik, dan keganasan
4. *Neuropathic itch*

#### Pemeriksaan Penunjang<sup>1</sup>

Tidak didapatkan kelainan

### III. Penatalaksanaan

Singkirkan adanya penyakit sistemik. Konsul ke departemen lain bila ada kecurigaan kelainan sistemik

Terdapat beberapa obat yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

1. Topikal
  - Emolien untuk memperbaiki sawar kulit<sup>2,3</sup> (1A)
  - Keratolitik topikal, contoh: asam salisilat<sup>4</sup> (1A), meningkatkan hidrasi dan melembutkan stratum korneum dengan menurunkan pH kulit.
  - Imunomodulator: takrolimus<sup>5-7</sup>, pimekrolimus<sup>5,8</sup> terbukti secara langsung mempengaruhi serabut saraf C yang berperan pada patofisiologi pruritus (1A)
  - Bahan pendingin: mentol<sup>9-10</sup> (1A)
  - Capsaicin<sup>11,12</sup> (1A)

2. Sistemik  
Antihistamin<sup>13,14</sup>
3. Tindakan  
Bila penyakit luas: fototerapi *narrow band UVB*<sup>15</sup> (1A)

#### **IV. Edukasi**

Cegah garukan dan jaga hidrasi kulit agar tidak kering.

#### **V. Prognosis**

Tidak mengancam nyawa namun mempengaruhi kualitas hidup pasien.

Quo ad vitam : bonam

Quo ad functionam : dubia ad bonam

Quo ad sanactionam : dubia ad bonam

#### **VI. Kepustakaan**

1. Stander S, Pereira MP, Luger TA. Neurobiology of the skin. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Kang S, Amagai M, Bruckner AL, et al. ed. 9. editor. Mc Graw Hill: New York, 2019.h.351-61.
2. Turan E, Gurel MS, Erdemir AT, Usta M, Kutlu NS, Yurt N. Effectiveness and Safety of Topical Emollients in the Treatment of PUVA-Induced Pruritus. *Adv Clin Exp Med.* 2013; 22(5): 715-20.
3. Brooks J, Cowdell F, Ersser SJ, Gardiner ED. Skin cleansing and emolliating for older people: A quasi-experimental pilot study. *Int J Older People Nurs.* 2017. 1-9.
4. Yosipovitch G, Sugeng MW, Chan YH, Goon A, Ngim S, Goh CL. The effect of topically applied aspirin on localized circumscribed neurodermatitis. *J Am Acad Dermatol.* 2001;45: 910-3.
5. Stander S, Schurmeyer-Horst F, Luger TA, Weisshaar E. Treatment of pruritic diseases with topical calcineurin inhibitors. *Therapeutic and Clinical Risk Management.* 2006;2(2):213-8.
6. Duque M, Yosipovitch G, Fleischer AB, Wilard J, Freedman BI. Lack of efficacy of tacrolimus ointment 0.1% for treatment of hemodialysis-related pruritus: A randomized, double-blind, vehicle-controlled study. *J Am Acad Dermatol.* 2005;52(3):519-21.
7. Feng G, Tan L, Sern E, Tan T, Tey HL. Anogenital epidermolytic acanthomas: effective treatment of pruritus with 0.1% tacrolimus ointment. *Dermatologic Therapy.* 2014;27:113-6.
8. Kaufmann R, Halgesen AL, Andersen BL, Luger T, Poulin Y, Al-Hafidh J, et al. Onset of pruritus relief with pimecrolimus cream 1% in adult patients with atopic dermatitis: a randomized trial. *Allergy.* 2006 Mar;61(3):375-81.
9. Bromm B, Scharein E, Darsow U, Ring J. Effects of menthol and cold on histamine-induced itch and skin reactions in man. *Neuroscience Letter.* 1995;157-60.
10. Patel T, Ishiuji Y, Yosipovitch G. Menthol: A refreshing look at this ancient compound. *J Am Acad Dermatol.* 2007;57(5):873-8.
11. Stander S, Luger T, Metze D. Treatment of prurigo nodularis with topical capsaicin. *J Am Acad Dermatol.* 2011;44(3):471-8.
12. Papoiu ADP, Yosipovitch G. Topical capsaicin. The fire of a 'hot' medicine is reignited. *Expert Opinon on Pharmacotherapy.* 2010;11(8):1359-71.
13. Klein PA, Clark RAF. An evidence-based review of the efficacy of antihistamines in relieving pruritus in atopic dermatitis. *Arch Dermatol.* 1999;135:1522-5.
14. Battjes E, Ortiz L, Wieschhaus MF. First- or second-generation antihistamines: Which are more effective at controlling pruritus? *Evidence Best Practice.* 2014;2.
15. Seckin D, Demircay Z, Akin O. Generalized pruritus treated with narowband UVB. *International Journal of Dermatology.* 2007;46:367-70.

## A.17 Rosacea (L.71)

### I. Definisi

Penyakit inflamasi kronis ditandai dengan eritem sentrofasial persisten dan perubahan *phymatous*, dapat disertai beberapa gambaran mayor dan sekunder. Terutama mengenai sentral wajah, jarang ekstrafasial.<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis

- Kemerahan di sentral wajah (*flushing* = 5-10 menit, *transient* ≥ 5 menit sampai < 3 bulan, *persistent* ≥ 3 bulan), pembuluh darah yang melebar, bintil, Bengkak, dan benjolan
- Rasa terbakar, tersengat, nyeri, dan gatal (jarang)
- Faktor pencetus, misalnya:
  - Iklim, cuaca dan suhu (kelembaban atau perubahan osmotik, panas, dingin, radiasi UV, angin)
  - Stres emosional
  - Latihan fisik berat
  - Minuman (alkohol) dan makanan (pedas, saus tomat, bawang putih, minyak mustard), produk daging yang diasinkan
  - Obat (steroid topikal, vasodilator, statin, *Ca channel blockers*)
  - Produk perawatan kulit (sabun, astringen, produk tata rias)
  - Infestasi mikroba di wajah atau saluran pencernaan (*demodex*, pertumbuhan bakteri berlebih)
  - Disregulasi hormonal

##### 2. Pemeriksaan fisik

- Distribusi khas di sentral wajah, hidung, dagu, pipi, dan glabella; dahi (lebih sering pada pria botak), leher, dan dada jarang terkena. Perioral, periorbital, area dibelakang telinga (jarang).
- Tanda dan gejala klinis: *flushing*, *transient erythema*, *persistent erythema*, telangiectasis, papul, pustul, *stinging*, *burning*, edema, sensasi kering, manifestasi okular, *phymata*, dan pruritus (sangat jarang).

Klasifikasi subtipo rosacea tahun 2002 dan 2004:

- Eritematotelangiectasis
- Papulopustular
- *Phymatous*
- *Ocular* rosacea

Klasifikasi rosacea tahun 2016 dan 2017:

- Gejala diagnostik: eritema sentrofasial persisten terkait dengan intensitas yang periodik oleh faktor-faktor pemicu potensial, perubahan *phymatous*<sup>1</sup>

- Gejala mayor: *flushing* atau *transient erythema*, papula inflamasi dan pustula, telangiektais, manifestasi okular: telangiektais pada margin kelopak mata, blefaritis, keratitis, konjungtivitis, atau sklerokeratitis<sup>1</sup>
- Gejala sekunder: sensasi *burning* pada kulit, sensasi *stinging* pada kulit, edema, sensasi kering pada kulit<sup>1</sup>, manifestasi okular: *honey crust*, akumulasi kolaret pada dasar kelopak mata, irregularitas batas kelopak, disfungsi air mata *evaporative (rapid tear breakup time)*<sup>4</sup>

Diagnosis dapat ditegakkan apabila memenuhi 1 gejala diagnostik **atau** minimal 2 gejala mayor.

### **Diagnosis Banding<sup>1-3</sup>**

1. Akne vulgaris
2. Sistemik lupus eritematosus
3. Lupus eritematosus diskoid kronik
4. Heliodermatitis
5. Dermatitis seboroik
6. Sarkoidosis
7. Dermatomiositis
8. Erisipelas
9. Perioral dermatitis
10. *Polymorphic light eruption*
11. *Steroid-induced acne*
12. Dermatitis kontak
13. Demodekosis

### **Pemeriksaan Penunjang<sup>6</sup>**

1. Gambaran histopatologi pada lesi eritematosa sering tidak spesifik. Pemeriksaan ini hanya dilakukan untuk menyingkirkan diagnosis banding.
2. Identifikasi *Demodex folliculorum* menggunakan metode *standardized skin surface biopsy* (SSSB) atau *superficial needle-scraping* (SNS).<sup>7</sup>

## **III. Penatalaksanaan<sup>1,8</sup>**

### **Non Medikamentosa**

1. Edukasi
2. Perawatan kulit yang sesuai
3. Menghindari faktor pencetus
4. *Lid hygiene* (untuk rosacea okular)

### **Medikamentosa**

#### ***Flushing atau transient erythema***

1. Pengobatan topikal
  - oksimetazolin krim 1% (1A)
2. Pengobatan sistemik
  - *beta blocker* (eg. carvedilol) (2C)

#### **Eritema persisten**

1. Pengobatan topikal
  - brimonidine (belum tersedia di Indonesia) (1A)

- oksimetazolin krim 1% (1A)
2. Pengobatan sistemik
    - *beta blocker* (eg. carvedilol)
    - antibiotik dosis rendah (minosiklin selang sehari) (2A)

#### Ajuvan

- *intense pulse light* (2C)
- laser PTP 532 nm, NdYAG 1064 nm, PDL 585-595 nm (2C)

#### Pemeliharaan

- antibiotik dosis rendah (minosiklin 2x seminggu) (2C)

### Telangiaktasis

1. Tindakan
  - *intense pulse light* (2C)
  - laser PTP 532 nm, NdYAG 1064 nm, PDL 585-595 nm (2C)

### Papul dan pustul

- a. Papul dan pustul ringan hingga sedang
  1. Pengobatan topikal
    - ivermektin (belum tersedia di Indonesia) (1A)
    - asam azaleat (1B)
    - metronidazol (1B)
    - permetrin (2C)
    - benzil benzoat (2C)
    - retinoid (2C)
    - inhibitor kalsineurin (2C)
  2. Pemeliharaan
    - ivermektin (1A)
    - asam azaleat (1B)
    - metronidazole (1B)
- b. Pada kasus sedang sampai berat
  1. Pengobatan topikal
    - ivermektin (belum ada di Indonesia) (1A)
  2. Pengobatan sistemik
    - doksisisiklin dosis rendah (1A)
    - isotretinooin dosis rendah (1A)
    - doksisisiklin (2C)
    - tetrasiklin (2C)
    - azitromisin (2C)
    - klaritromisin (2C)
- c. Pada kasus berat dan atau resisten  
Kombinasi terapi topikal dan atau terapi antiinflamasi sistemik

### **Phymata**

1. Pengobatan sistemik
  - isotretinoin dosis rendah (belum tersedia di Indonesia) (2C)
2. Tindakan
  - laser ablatif (2C)
  - intervensi bedah (dermabrasi atau eksisi tangensial (2C)

### **Rosacea okular**

1. Pengobatan sistemik
  - doksisiklin dosis rendah atau dosis konvensional (2C)
  - isotretinoin dosis rendah (belum tersedia di Indonesia) (2C)
  - siklosporin A (2C)
  - azitromisin (2C)
  - tetrasiklin (2C)
  - kortikosteroid (2C)

## **IV. Edukasi**

1. Perjalanan penyakit
2. Mencegah faktor eksaserbasi (menghindari faktor pencetus)
3. Perawatan kulit
4. Efek penggunaan kosmetik dan obat-obatan dan kejadian efek samping (kosmetik hindari yang mengandung formaldehid, propilen glikol, toner alkohol, palmitic, asam oleat, dan iritan lain)
5. Cara penggunaan obat

## **V. Prognosis**

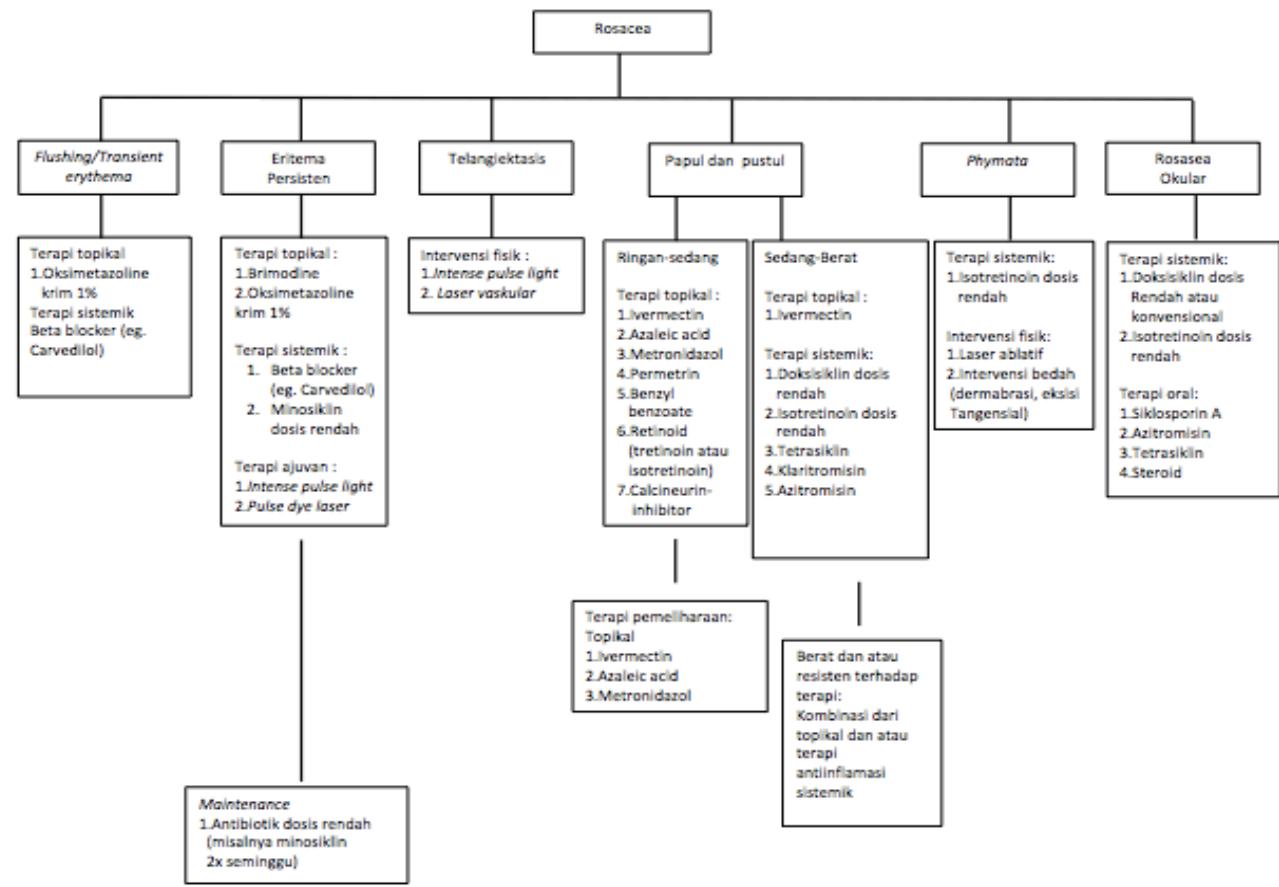
- Quo ad vitam : bonam  
Quo ad fungsionam : dubia ad malam  
Quo ad sanationam : dubia ad malam

## **VI. Kepustakaan**

1. Steinhoff M, Buddenkotte J. Rosacea. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, Orringer JS, penyunting. Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York: McGraw Hill; 2019. h. 1419–47.
2. Marson JW, Baldwin HE. Rosacea: a wholistic review and update from pathogenesis to diagnosis and therapy. Int J Dermatol. 2019.
3. Rivero AL, Whitfeld M. An update on the treatment of rosacea. Aust Prescr. 2018; 41(1):20-24.
4. Gallo RL, Granstein RD, Kang S, Mannis M, Steinhoff M, Tan J, et al. Standard classification and pathophysiology of rosacea: the 2017 update by the National Rosacea Society Expert Committee. J Am Acad Dermatol. 2018;78(1):148-55.
5. Juliandi J, Wang X, Liu Z, Zhang J, Xu Y, Yuan C. Global rosacea treatment guidelines and expert consensus point: The differences. J Cosmet Dermatol 2019;18(4):960-5.
6. Huang HP, Hsu CK, Lee JY. A new superficial needle-scraping method for assessing Demodex density in papulopustular rosacea. J Cosmet Dermatol. 2019;10.1111/jocd.13082.
7. van Zuuren EJ. Rosacea. N Eng J Med. 2017;377(18):1754–64.

## VII. Bagan Alur

### Regimen terapi berdasarkan manifestasi gejala pada Rosacea



## A.18 Xeroderma Pigmentosum

### I. Definisi

Xeroderma pigmentosum (XP) adalah penyakit autosomal resesif yang ditandai oleh sensitivitas berlebihan terhadap matahari dan beberapa bahan kimia, disebabkan karena *DNA repair* yang abnormal.<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

Diagnosis XP ditegakkan berdasarkan gejala klinis, yang dikonfirmasi dengan tes hipersensitivitas terhadap UV dan tes *DNA repair*.<sup>1</sup>

#### Klinis

##### Gejala pada kulit:

- Makula menyerupai frekles (*lentigines*) pada daerah *sun-exposed*.<sup>1,2</sup>
- Riwayat terbakar surya pada paparan matahari minimal.<sup>1,2</sup>
- Kulit kering seperti kertas *parchment*.<sup>1,2</sup>
- Pasien XP mempunyai risiko 10.000 kali mengalami Karsinoma Sel Basal (KSB), Karsinoma Sel Skuamosa (KSS) atau Melanoma.<sup>1,2</sup>
- Terdapat 7 *complementation groups* berdasarkan defisiensi *DNA excision repair* (XP A-G) dan 1 XP variant.<sup>1,2</sup>

##### Gejala di luar kulit:

- **Mata:** fotofobia, keratitis, kekeruhan kornea, konjungtivitis, neovaskularisasi kornea, kekeringan kornea, sikatrik kornea, katarak, gangguan lapang pandang, neuropati optik, blefaritis, hilangnya bulu mata, atrofi kulit kelopak mata yang menyebabkan ektropion, entropion, pigmentasi konjungtiva, hilangnya kelopak mata, papiloma kelopak mata, epitelioma, KSS, melanoma.<sup>1,3</sup>
- **Sistem saraf:** gangguan saraf terjadi pada 25% XP, onset bisa saat bayi atau dekade kedua. Gangguan neurologi bisa ringan (hiporefleksia setempat) atau berat disertai retardasi mental progresif, ketulian sensorineural, spastisitas atau kejang. Bentuk paling berat dikenal sebagai *De Sanctis-Cacchione syndrome*, yaitu adanya manifestasi klasik XP di kulit dan mata disertai abnormalitas neurologis dan somatik.<sup>1</sup>
- **Keganasan organ internal:** neoplasma pada rongga mulut terutama KSS pada ujung lidah, otak (sarkoma dan meduloblastoma), sistem saraf pusat (astrositoma pada saraf tulang belakang), paru-paru, uterus, payudara, pankreas, lambung, ginjal, testis, leukemia.<sup>1</sup>

##### Diagnosis banding

- *Freckles*<sup>3</sup>
- *Dyschromatosis symmetrica hereditaria*<sup>3</sup>
- Sindrom Cockayne<sup>1</sup>
- Porfiria<sup>1</sup>
- Sindrom Rothmund Thomson<sup>1</sup>
- Sindrom Baller-Gerold<sup>1</sup>
- Penyakit Hartnup<sup>1</sup>

- *Carney complex*<sup>1</sup>

#### Pemeriksaan Penunjang

- Hipersensitivitas selular<sup>1</sup>
- Abnormalitas kromosom<sup>1</sup>
- *DNA repair testing*<sup>1</sup>
- Hipersensitivitas obat dan bahan kimia<sup>1</sup>
- *DNA sequence analysis*<sup>1</sup>
- Diagnosis prenatal<sup>1</sup>

### III. Penatalaksanaan<sup>1</sup>

Penatalaksanaan penyakit dilaksanakan secara multidisiplin, yaitu bidang dermatologi, mata, THT KL, neurologi, bedah, anak, penyakit dalam, rehabilitasi medis, ahli genetika, konselor psikologis, dll.<sup>3</sup> Penatalaksanaan untuk XP sebagai berikut:

1. Proteksi terhadap matahari
  - Proteksi seluruh tubuh terhadap matahari (baju proteksi UV, kacamata anti-UV, rambut panjang/menutupi)<sup>1</sup>, penggunaan kaca film pada jendela<sup>3</sup>.
  - Tabir surya SPF minimal 30<sup>1</sup> dan perlindungan terhadap UVA (PFA) yang tinggi<sup>3</sup>.(1A)
2. Pengawasan adanya keganasan kulit.
  - Pengawasan lesi baru atau perubahan bentuk lesi oleh pasien/keluarga dan dokter (3-6 bulan sekali).<sup>1</sup> (1A)
  - Lesi premaligna seperti keratosis aktinik dapat diterapi dengan nitrogen cair, topikal *5-Fluorouracil* (1B) atau topikal imikuimod (1B).<sup>4</sup> Epidermis yang rusak dapat diterapi dengan *therapeutic dermatome shaving* atau dermabrasi.<sup>1,5</sup> (1B)
3. Terapi keganasan
  - Terapi untuk keganasan kulit yang terjadi sama dengan terapi keganasan kulit pada pasien non XP.<sup>1</sup> (1A)
  - Oral isotretinooin dapat diberikan untuk pencegahan timbulnya keganasan baru pada pasien XP dengan multipel kanker. Dosis isotretinooin oral yang efektif bervariasi antar pasien, beberapa pasien berrespon dengan dosis 0,5 mg/kg/hari.<sup>1,6</sup> (1B)
  - Multipel melanoma in situ dapat diterapi dengan interferon- $\alpha$  intralesi.<sup>1,7</sup> (1B)
  - Topikal imikuimod untuk keratosis aktinik dan KSB.<sup>1,3,8</sup> (1B)
  - Lotion yang mengandung *prokaryotic DNA repair enzyme*.<sup>9</sup> (1C)
  - Vismodegib (*erivedge*), suatu inhibitor *hedgehog pathway*, untuk KSB lokal atau metastatik.<sup>1,10</sup> (1B)
4. Vitamin D
  - Vitamin D direkomendasikan untuk pasien dengan kadar vitamin D serum yang rendah.<sup>1,11</sup> (1B)
5. Terapi untuk mata
  - Mata harus dilindungi dengan menggunakan kacamata yang menyerap sinar UV.<sup>1</sup> (1A)
  - Tetes mata yang mengandung *methylcellulose* untuk menjaga agar mata tetap lembab.<sup>1</sup> (1B)

- Terapi selanjutnya oleh bagian mata (transplantasi kornea, operasi untuk kanker pada mata).<sup>3</sup> (1B)
6. Terapi gena
    - Terapi untuk mengoreksi gena yang mengalami kerusakan (*gene therapy*).<sup>12</sup> (2B)

#### **Tindak lanjut<sup>1</sup>**

1. Periksa penambahan lesi kulit atau perubahan lesi setiap 3-6 bulan sekali.<sup>1</sup> (1B)
2. Pelacakan dan pengawasan keterlibatan organ lain (mata, telinga, sistem saraf pusat dan tepi, organ internal) secara periodik.<sup>3</sup> (1B)
3. Analisis genetika untuk mengetahui jenis mutasi gen.<sup>3</sup> (2A)
4. Deteksi karier mutasi genetik.<sup>3</sup> (2A)
5. Prenatal diagnosis.<sup>3</sup> (2A)

#### **IV. Edukasi**

1. Pasien diminta untuk mempunyai gaya hidup yang meminimalkan paparan matahari.<sup>1</sup> (1A)
2. Karena XP juga dapat dipicu oleh mutagen lingkungan seperti *benzopyrene* yang terdapat di rokok, pasien XP diminta untuk tidak merokok atau terkena asap rokok.<sup>1</sup> (1A)
3. Karena XP adalah penyakit genetik, maka perlu dilakukan konseling genetik.<sup>3</sup> (1B)

#### **V. Prognosis**

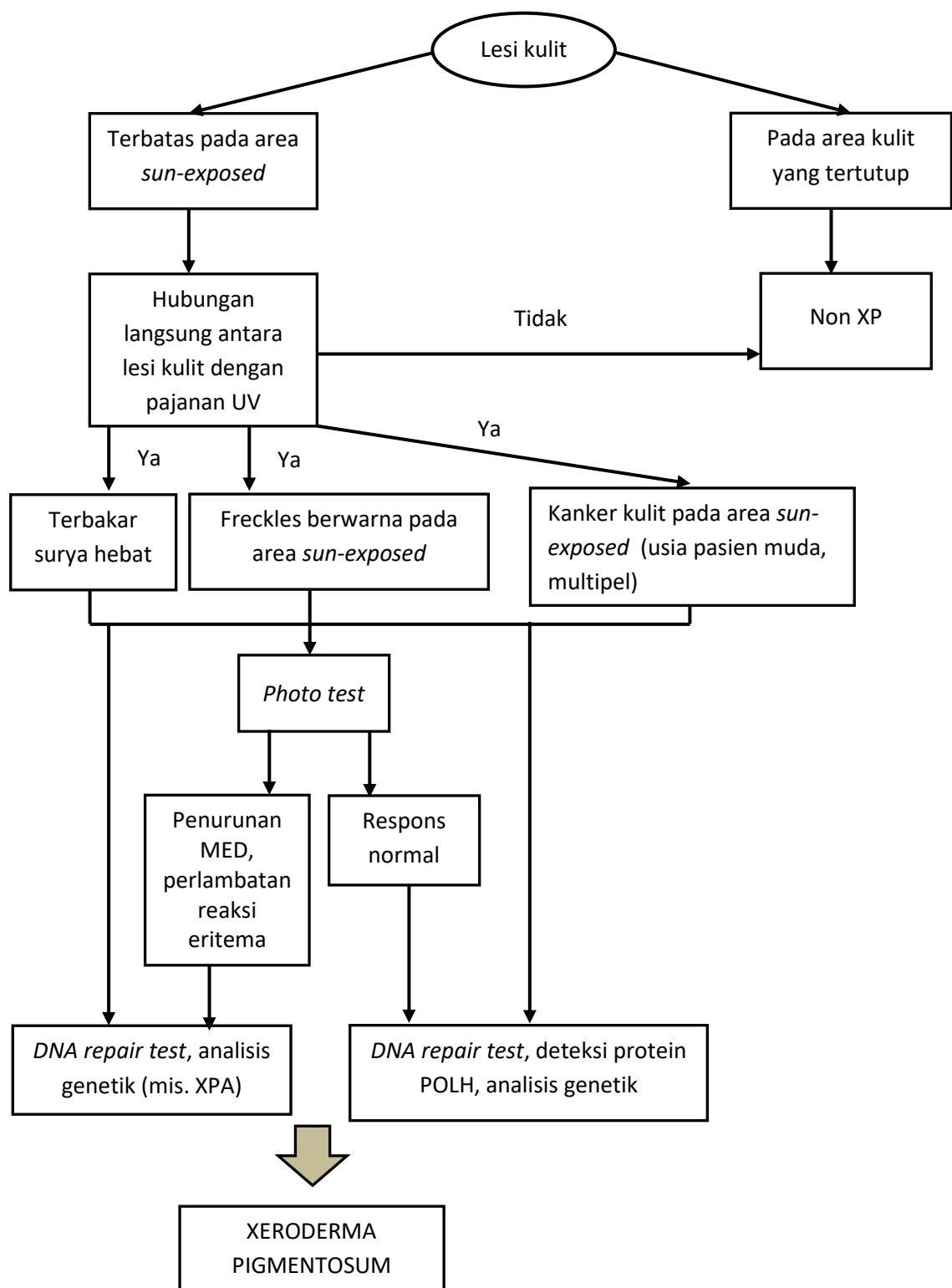
Prognosis XP tergantung dilakukannya penegakan diagnosis dini, proteksi terhadap UV, penanganan keganasan, penanganan gangguan neurologis.<sup>3</sup> Penyebab kematian utama adalah kanker kulit, degenerasi neurologis dan keganasan organ internal.<sup>1</sup>

Quo ad vitam : dubia ad malam  
Quo ad functionam : dubia ad malam  
Quo ad sanactionam : dubia ad malam  
Quo ad cosmeticam : dubia ad malam

## VI. Kepustakaan

1. DiGiovanna J.J., Runger T.M., K. K. H. Hereditary disorders of genome instability and DNA repair. in *Fitzpatrick's Dermatology 9th Edition* (eds. S, K. et al.) 2343–2371 (Mac Graw Hill, 2019).
2. Black, J. O. Xeroderma Pigmentosum. *Head Neck Pathol.* (2016) doi:10.1007/s12105-016-0707-8.
3. Moriwaki, S. et al. Xeroderma pigmentosum clinical practice guidelines. *J. Dermatol.* (2017) doi:10.1111/1346-8138.13907.
4. Stockfleth, E., Sibbring, G. C. & Alarcon, I. New topical treatment options for actinic keratosis: A systematic review. *Acta Derm. Venereol.* (2016) doi:10.2340/00015555-2167.
5. Kjerkegaard, U. et al. Is dermatome shaving a potential treatment for actinic keratosis in organ transplant recipients? A cross-sectional study. *Eur. J. Plast. Surg.* (2014) doi:10.1007/s00238-014-0945-5.
6. Lambert, W. C. & Lambert, M. W. Development of effective skin cancer treatment and prevention in xeroderma pigmentosum. *Photochemistry and Photobiology* (2015) doi:10.1111/php.12385.
7. Moriwaki, S. I. & Kraemer, K. H. Xeroderma pigmentosum - Bridging a gap between clinic and laboratory. *Photodermatology Photoimmunology and Photomedicine* (2001) doi:10.1034/j.1600-0781.2001.017002047.x.
8. Yang, J. Q., Chen, X. Y., Engle, M. Y. & Wang, J. Y. Multiple facial basal cell carcinomas in xeroderma pigmentosum treated with topical imiquimod 5% cream. *Dermatol. Ther.* (2015) doi:10.1111/dth.12217.
9. Yarosh, D. et al. Effect of topically applied T4 endonuclease V in liposomes on skin cancer in xeroderma pigmentosum: A randomised study. *Lancet* (2001) doi:10.1016/S0140-6736(00)04214-8.
10. Soura, E. et al. Use of vismodegib for the treatment of multiple basal cell carcinomas in a patient with xeroderma pigmentosum. *Pediatr. Dermatol.* (2018) doi:10.1111/pde.13610.
11. Kuwabara, A. et al. High prevalence of vitamin D deficiency in patients with xeroderma pigmentosum-A under strict sun protection. *Eur. J. Clin. Nutr.* (2015) doi:10.1038/ejcn.2015.1.
12. Dupuy, A. & Sarasin, A. DNA damage and gene therapy of xeroderma pigmentosum, a human DNA repair-deficient disease. *Mutation Research - Fundamental and Molecular Mechanisms of Mutagenesis* (2015) doi:10.1016/j.mrfmmm.2014.08.007.

## VII. Bagan Alur<sup>3</sup>



## A.19 Xerosis Kutis Pada Geriatri (L85.3)

### I. Definisi

Kondisi kekeringan kulit disertai gangguan fungsi sawar kulit yang diakibatkan hilang atau berkurangnya kandungan air di dalam stratum korneum yang ditandai dengan kulit yang kasar, bersisik, dan kadang disertai rasa gatal atau nyeri. Kondisi kekeringan dapat diperparah oleh penyakit sistemik atau komorbid lainnya.<sup>1-4</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Tanda, gejala dan perjalanan penyakit xerosis kutis bergantung pada usia dan status kesehatan pasien, serta faktor eksternal misalnya kelembaban udara sekitar (faktor penuaan intrinsik, genetik dan lingkungan).<sup>5</sup>

Beberapa faktor eksternal yang mempengaruhi kondisi kulit kering, misalnya:

1. Obat-obatan: anti hiperkolesterol, diuretik, anti androgen, dan simetidin.<sup>5</sup>
2. Penyakit sistemik: neuropati diabetik, gangguan ginjal terminal, infeksi HIV, keganasan dan riwayat radioterapi, dan penyakit obstruksi empedu.<sup>6</sup>
3. Gangguan metabolismik dan nutrisi: defisiensi seng, asam lemak esensial.<sup>6</sup>

Anamnesis:<sup>7</sup>

- Kulit terasa kering dan gatal
- Kulit terasa seperti kering tertarik terutama sesudah mandi
- Dapat disertai sensasi nyeri

Pemeriksaan klinis:

- Gambaran klinis xerosis kutis merupakan spektrum, dan umumnya menjadi lebih berat jika kondisi berlangsung semakin lama.
- Kulit teraba kasar dan kering. Dapat dijumpai skuama halus dan bila lebih berat dapat dijumpai kelainan klinis iktiotik atau gambaran skuama menyerupai sisik ikan, keretakan kulit (*erythema craquele/crazy paving appearance*), eritema dan inflamasi, serta fisura.<sup>6,9</sup>
- Predileksi xerosis kutis: Tungkai bawah, punggung, kulit kepala dan lengan bawah. Apabila berat, dapat mengenai seluruh tubuh.<sup>1,6,7</sup>
- Tidak didapatkan penyakit sistemik

Tabel 1. Klasifikasi xerosis kutis Guenther<sup>6</sup>

	Kasar/skuama	Gatal	Nyeri	Eritema	Fisura
Ringan	+	-/+	-	+	-
Sedang	++	+ /++	+ /++	+	-/+
Berat	+++	++/+++	++/+++	++/+++	+ /++

**Diagnosis Banding<sup>1</sup>**  
Iktiosis vulgaris

### **Pemeriksaan Penunjang**

1. Pengukuran derajat kekeringan dapat dilakukan secara objektif dengan alat tewameter untuk mengukur *trans epidermal water loss* guna follow up terapi
2. Terdapat beberapa pemeriksaan yang dapat dilakukan untuk menyingkirkan penyakit sistemik:
  - Pemeriksaan darah lengkap dan urinalisis lengkap
  - Pemeriksaan fungsi hati dan fungsi ginjal
  - Pemeriksaan tiroid, bilirubin, gamma GT, keganasan, dan lain-lain, apabila ada indikasi.

### **III. Penatalaksanaan**

Pemilihan jenis pelembap disesuaikan dengan keadaan klinis (berat-ringannya) xerosis kutis dan luas lesi. Penggunaan pelembap sebaiknya di aplikasikan minimal 2x/hari atau lebih sesuai kebutuhan (bila kulit terasa kering dan gatal).<sup>8</sup>

- **Tubuh:**
  1. Emolien/*moisturizer*, misalnya vaselin album *ointment*, lanolin dalam vaselin album *ointment* (lb)<sup>8</sup>
  2. *Lotion/krim* yang mengandung seramid<sup>1,6</sup>
  3. *Lotion/krim* yang mengandung urea (5-10%) (lb)<sup>10-12</sup>
- **Wajah:**<sup>1,6,10</sup>
  1. Emolien atau *moisturizer* non komedogenik dan non aknegenik,
  2. Krim pelembap wajah

Terdapat beberapa hal yang perlu diperhatikan dalam pemilihan pelembap yaitu:<sup>8</sup>

- *Hypoallergenic*
- Bebas pewangi dan pengharum
- Bebas pengawet (*paraben-free*)
- Non-komedogenik dan non-aknegenik terutama untuk daerah wajah

### **IV. Edukasi<sup>1,7</sup>**

1. Mencegah robekan kulit, karena kulit kering rentan mengalami robekan akibat gaya tarikan.
2. Mandi tidak terlalu lama, dibatasi maksimum 10 menit.
3. Mandi dengan air suhu ruang atau suhu tubuh.
4. Mandi dengan sabun berpelembap (hindari sabun yang bersifat iritan).
5. Hindari pengharum pelicin pakaian, sabun cuci tangan cair dan produk pembersih antimikroba.
6. Sabun mandi bayi juga disarankan untuk digunakan karena dapat memberikan perbaikan kondisi kulit kering sama baiknya dengan sabun berpelembap dengan harga yang lebih murah.<sup>13</sup>

## V. Prognosis<sup>1,14</sup>

Prognosis baik apabila ditangani secara dini. Jika kondisi kekeringan kulit berkelanjutan, kulit akan menjadi lebih kering dan disertai inflamasi (dermatitis asteatotik) kondisi ini akan lebih sulit diobati.

## VI. Kepustakaan

1. Widaty S, Soebono H, Nilasari H, Listiawan MY, Siswati AS, Triyahudi D, et al. Panduan Praktik Klinis Bagi Dokter Spesialis Kulit dan Kelamin di Indonesia. Jakarta: PERDOSKI; 2017. h. 289-91.
2. Norman RA. Xerosis and pruritus in the elderly: recognition and management. *Dermatol Ther.* 2003;16(3):254-9.
3. Fleckman P. Management of the ichthyoses. *Skin Therapy Lett.* 2003;8(6):3-7.
4. Moncrieff G, Cork M, Lawton S, Kokiet S, Daly C, Clark C. Use of emollients in dry-skin conditions: consensus statement. *Clin Exp Dermatol.* 2013;38(3):231-8.
5. Elias PM, Ghadially R. The aged epidermal permeability barrier: basis for functional abnormalities. *Clin Geriatr Med.* 2002;18(1):103-20.
6. Guenther L, Lynde CW, Andriessen A, Barankin B, Goldstein E, Skotnicki SP, et al. Pathway to dry skin prevention and treatment. *J Cutan Med Surg.* 2012;16(1):23-31.
7. Valdes-Rodriguez R, Mollanazar NK, González-Muro J, Nattkemper L, Torres-Alvarez B, López-Esqueda FJ, et al. Itch prevalence and characteristics in a Hispanic geriatric population: a comprehensive study using a standardized itch questionnaire. *Acta Derm Venereol.* 2015 Apr 15; 95(4):417.
8. Boediardja SA. Moisturizer- Aplikasi di bidang dermatologi. Edisi 1. Jakarta: Badan Penerbit FKUI. 2015.
9. White-Chu EF, Reddy M. Dry skin in the elderly: complexities of a common problem. *Clin Dermatol.* 2011;29(1):37-42.
10. Kottner J, Licherfeld A, Blume-Peytavi U. Maintaining Skin Integrity in the Aged: A Systematic Review. *2013;1-23.*
11. Anggraini DI. Perbandingan Efek Krim Pelembap Yang Mengandung Urea 10% Dengan Lanolin 10% Dalam Petrolatum Terhadap Hidrasi Kulit Pada Pasien Lanjut Usia Dengan Kulit Kering. Tesis Program Pendidikan Dokter Spesialis Ilmu Kesehatan Kulit dan Kelamin. Jakarta: Universitas Indonesia; 2016.
12. Scholeimann A, Banke-Bochita J, Bohnsack K, Rippke F, Herrmann WM. Efficacy and safety of Eucerin 10% Urea Lotion in the treatment of symptoms of aged skin. *Journal of Dermatology Treatment.* 1998;9:175-9.
13. Andriani R. Perbandingan Proporsi Perbaikan Derajat Kekeringan Kulit Pada Penggunaan Sabun Mandi Berpelembab (Synthetic Detergent) dan Sabun Mandi Bayi (Superfatted Soap) Pada Populasi Lanjut Usia Dengan Xerosis Cutis. Tesis Program Pendidikan Dokter Spesialis Ilmu Kesehatan Kulit dan Kelamin. Jakarta: Universitas Indonesia; 2018.
14. White-Chu E, Reddy M. Dry skin in the elderly: Complexities of a common problem. *Clinics in Dermatology.* 2011;29(1):37-42.

# DERMATOLOGI INFEKSI

---

## INFEKSI VIRUS

- B.1 *Hand-Foot-Mouth Disease*
- B.2 Moluskum contagiosum
- B.3 Varisela
- B.4 Herpes Zoster
- B.5 Veruka vulgaris

## INFEKSI BAKTERI

- B.6 Pioderma
- B.7 *Staphylococcal scalded-skin syndrome (SSSS)*
- B.8 *Toxic shock syndrome (TSS)/Sindrom syok toksik*
- B.9 Tuberkulosis kutis
- B.10 Kusta
- B.11 Kusta: Reaksi
- B.12 Kusta: Fenomena Lusio
- B.13 Kusta: Relaps

## INFEKSI JAMUR

- Mikosis Superficialis
- B.14 Dermatofitosis
- B.15 Pitiriasis versicolor
- B.16 Malassezia folikulitis
- B.17 Onikomikosis
- Mikosis Profunda/Subkutan
- B.18 Misetoma (eumisetoma dan aktinomisetoma)
- B.19 Kromoblastomikosis
- B.20 *Zigomikosis subkutan*

B.21 *Sporotrikosis*

Mikosis Sistemik yang bermanifestasi ke kulit

B.22 Kriptokokosis

B.23 Histoplasmosis

B.24 Talaromikosis

B.25 Kandidiasis/kandidosis sistemik

**INFEKSI PARASIT**

B.26 *Creeping eruption (Hookworm-related cutaneous larva migrans)*

B.27 Pedikulosis Kapitis

B.28 Skabies

## B.1 Hand-Foot-Mouth Disease (HFMD) (B08.4)

### I. Definisi

Penyakit yang disebabkan oleh coxsackie virus a16 dan enterovirus 71. Dapat pula disebabkan coxsackie virus, echovirus dan enterovirus lain. Transmisi virus melalui rute fekal-oral, dan sebagian kecil lain melalui inhalasi respirasi. Waktu inkubasi antara 3 sampai 6 hari, dengan *viral shedding* sampai dengan tiga minggu.<sup>1</sup> HFMD dapat sembuh spontan, namun dapat pula menyebabkan komplikasi sistem saraf pusat bahkan kematian.<sup>2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis<sup>1</sup>

1. Gejala yang dikeluhkan adalah demam 38-39°C selama 1-2 hari, malaise, nyeri perut, dan gejala ISPA.
2. Lesi khas ditandai dengan vesikel yang muncul pada telapak tangan dan telapak kaki. Lesi diawali dengan makula dan papul bewarna merah yang berubah menjadi vesikel dengan daerah sekitar eritema. Vesikel mudah berubah menjadi erosi kuning keabuan atau “*football shaped*” erosi yang dikelilingi oleh ‘halo’ eritema.
3. Vesikel kutan dapat terjadi pada telapak tangan, telapak kaki, sisi kaki dan tangan, bokong dan genitalia eksternal.
4. Kelainan tersering berupa lesi multipel disertai nyeri pada lidah, mukosa bukal, palatum durum, ataupun orofaring.
5. Pada sebagian besar kasus, akan membaik pada stadium ini.
6. Tahap 2: keterlibatan sistem saraf; dapat terjadi 1-5 hari setelah infeksi. Termasuk letargi, *sucking weakness*, sakit kepala, muntah, iritabel, tremor ekstremitas, miopati.<sup>3</sup>
7. Tahap 3: kegagalan sistem kardiopulmo awal; terjadi pada awal hari kelima muncul gejala, terjadi peningkatan *heart and respiratory rates*, keringat dingin, ekstremitas dingin, *mottled skin* dan peningkatan tekanan darah. Tahap ini merupakan tahap kritis HFMD.<sup>3</sup>
8. Tahap 4: Kegagalan sistem kardiopulmo; gejala takikardi (kadang bradikardi), takipnea, sianosis, batuk dengan sputum darah, hipotensi dan kolaps kardiovaskular. Beberapa kasus dapat terjadi ensefalopati, konvulsi dan koma. Tahap ini mempunyai angka kematian yang tinggi.<sup>3</sup>
9. Tahap 4: pemulihan, demam perlahan menghilang, perbaikan sistem saraf pusat, dan kardiopulmo.<sup>3</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>1</sup>

1. Eczema herpeticum
2. *Autoimmune blistering disorder* (seperti *linear immunoglobulin A bullous dermatosis*)
3. *Disseminated herpes zoster*
4. Vaskulitis leukositoklastik
5. Varisela
6. Erupsi obat (*Steven Johnson Syndrome*)
7. Eritema multiforme

### **Pemeriksaan Penunjang<sup>1</sup>**

1. Biasanya tidak diperlukan. Jika terjadi epidemik, dapat dilakukan kultur atau PCR untuk menentukan *strain*.
2. Tes darah rutin kadang ditemukan leukositosis dan neutropenia. CRP dapat meninggi.<sup>3</sup>
3. Pada kasus berat dapat dilakukan pemeriksaan foto *rontgen* thoraks, *CT cerebral*, *electrocardiography* (ECG) dan *electrocencephalography* (EEG).<sup>3</sup>
4. Pemeriksaan imunologi HSV dapat dilakukan untuk *rule out* infeksi herpes simpleks pada kasus HFMD atipikal.<sup>4</sup>

## **III. Penatalaksanaan**

### **Non medikamentosa<sup>4</sup>**

1. Isolasi orang yang sedang sakit.
2. Asupan cairan yang cukup untuk mencegah dehidrasi. Cairan intravena diberikan kepada pasien dengan dehidrasi atau tidak dapat makan/minum.
3. Demam dapat diberi kompres hangat.
4. Asupan nutrisi yang cukup.

### **Medikamentosa**

Prinsip: pengobatan bersifat suportif dan bila perlu diberikan pengobatan simptomatis. Terdapat beberapa obat yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi:

1. Topikal
  - Interferon  $\alpha 2\beta$  spray memberikan hasil yang baik<sup>5</sup> (1C)
2. Sistemik
  - Hingga saat ini belum ada antivirus yang efektif untuk HFMD. Jika terdapat demam atau nyeri dapat diberikan obat-obatan pereda nyeri. (1A)
  - Pemberian *intravenous immunoglobulin* (IVIG) dapat diberikan pada kasus HFMD berat.<sup>4</sup> (1C)
  - Steroid sebaiknya dihindari pada kasus dugaan HFMD.<sup>4</sup>
  - Pasien dengan *encephalomyelitis* dan persistent demam tinggi, dan pada kasus kritis, dapat diberikan kortikosteroid: metilprednisolon 1-2 mg/kg/hari, atau hidrokortison 3-5 mg/kg/hari, atau dexametason 0.2-0.5 mg/kg/hari diberikan selama 3-5 hari.<sup>3</sup> (1A)

## **IV. Edukasi<sup>4</sup>**

1. Berikan makanan yang lembut misalnya sup, *mashed potato*, dan es krim.
2. Menjaga higiene oral.
3. Menjaga higiene personal dan higiene tangan.

## **V. Prognosis<sup>6</sup>**

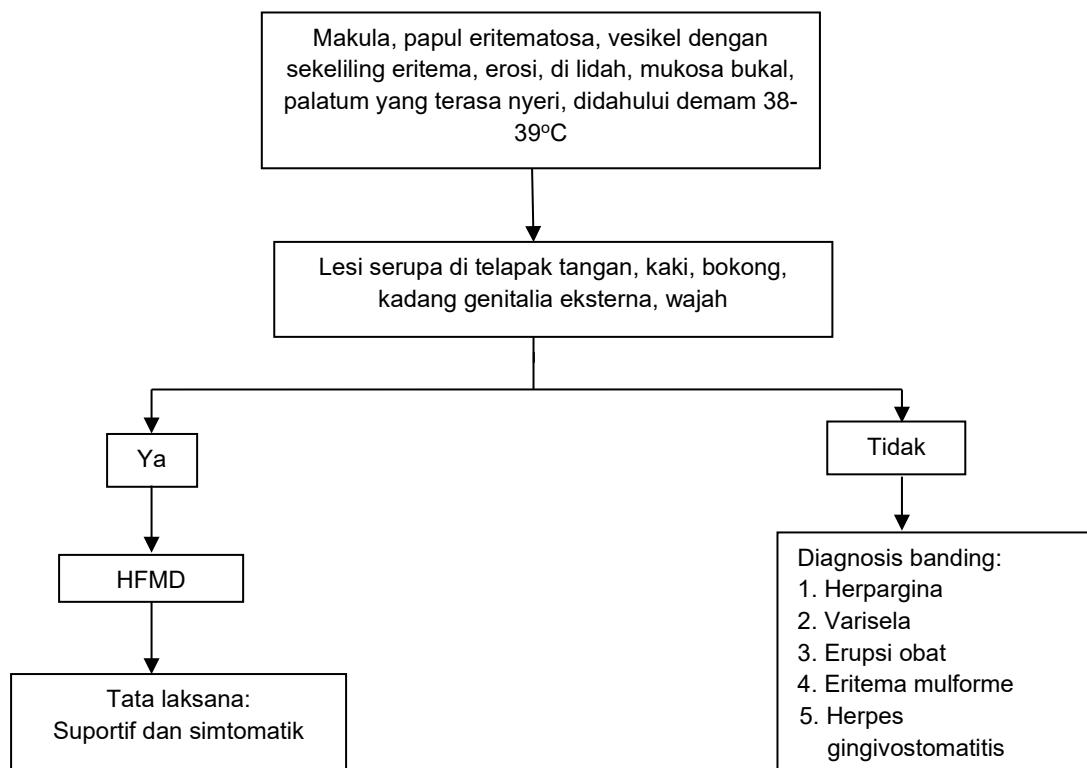
Penyakit ini biasanya bersifat swasirna dan jarang menimbulkan komplikasi.

- Quo ad vitam : bonam  
Quo ad functionam : bonam  
Quo ad sanactionam : bonam

## VI. Kepustakaan

1. Oza VS, Mathes EF. Exanthematous Viral Diseases. Dalam: Kang Sewon AM, Bruckner Anna L, Enk Alexander H, Margolis David J, McMichael Amy J, Orringel Jeffrey S., editor. Fitzpatrick's Dermatology Nitnth Edition. Volume II. New York: Mc Graw Hill Education; 2019. p. 3010-3.
2. Koh WM, Badaruddin H, La H, Chen MIC, Cook AR. Severity and burden of hand, foot and mouth disease in Asia: a modelling study. BMJ Glob Health. 2018;3(1):e000442-e.
3. Li X-W, Ni X, Qian S-Y, Wang Q, Jiang R-M, Xu W-B, et al. Chinese guidelines for the diagnosis and treatment of hand, foot and mouth disease (2018 edition). World J Pediatr. 2018;14(5):437-47.
4. Nassef C, Ziemer C, Morrell DS. Hand-foot-and-mouth disease: a new look at a classic viral rash. Curr Opin Pediatr. 2015;27(4):486-91.
5. Lin H, Huang L, Zhou J, Lin K, Wang H, Xue X, et al. Efficacy and safety of interferon- $\alpha$ 2b spray in the treatment of hand, foot, and mouth disease: a multicenter, randomized, double-blind trial. Arch Virol. 2016;161(11):3073-80.
6. Ventarola D, Bordone L, Silverberg N. Update on hand-foot-and-mouth disease. Clin Dermatol. 2015;33(3):340-6.

## VII. Bagan Alur



## B.2 Moluskum Kontangiosum (B08.1)

### I. Definisi

Moluskum kontagiosum adalah infeksi virus pada kulit yang jinak yang disebabkan *poxvirus*.<sup>1</sup>

### II. Faktor Risiko<sup>1</sup>

1. Berenang
2. Dermatitis atopik
3. Individu dengan mutasi *DOCK8* (*dedicator of cytokinesis 8*)
4. Pasien yang menerima obat imunosupresif untuk transplantasi organ

### III. Kriteria Diagnostik

#### Klinis<sup>1</sup>

1. Papul sewarna kulit atau merah muda, berbentuk kubah ditengahnya terdapat lekukan (*delle* atau umbilikasi), berukuran 2 sampai 5 mm. Jika dipijat akan tampak keluar massa berwarna putih seperti nasi yang merupakan badan moluskum.
2. Predileksi pada anak-anak; wajah, ekstremitas, aksila dan fossa poplitea.
3. Predileksi pada dewasa; daerah genital.
4. Pasien dengan imunosupresi; *giant* moluskum dengan Ø 2,5 cm.

#### Diagnosis Banding

Veruka, granuloma piogenik, granuloma papular annular, kista inklusi epidermal, hiperplasia sebasea, *appendageal tumors*, karsinoma sel basal, melanoma amelanotik, *cryptococciosis / histoplasmosis / penicilliosis*.<sup>1</sup>

#### Pemeriksaan Penunjang<sup>1</sup>

1. Pemeriksaan dermoskopi di mana lesi moluskum kontagiosum biasanya memiliki struktur amorf putih-kuning polilobular pusat dikelilingi oleh puncak perifer pembuluh darah (korona merah). Tampilan sesuai dengan epitel skuamosa hiperplastik yang berkembang ke dermis, dipisahkan oleh septa dermis terkompresi. Pola *punctiform*, radial, dan campuran juga dapat terlihat.
2. Pewarnaan Wright atau Giemsa dapat dilakukan akan menunjukkan epidermis hipertrofi dan hiperplastik dan di atas lapisan basal, sel-sel yang membesar berisi inklusi *intracytoplasmic* yang besar (badan Henderson-Paterson).
3. Tes Khusus: PCR.

### IV. Penatalaksanaan<sup>1-4</sup>

#### Non Medikamentosa

Menjaga higiene kulit

## **Medikamentosa**

### **1. Topikal**

- Terapi yang merusak secara kimia termasuk kalium hidroksida, perak nitrat, asam triklorasetat, fenol, dan agen *blantering cantharidin* (2B)
- Kantaridin 0,7% dalam basis *collodion* diaplikasikan pada lesi dan dicuci setelah 2 hingga 6 jam. (1C)
- KOH 10% adalah pengobatan topikal yang efektif dan aman untuk infeksi moluskum contagiosum pada anak-anak. (1A)
- Untuk genital moluskum, *podophyllotoxin* 0,5%, krim imiquimod 5%, atau terapi nitrogen cair. *Podophyllotoxin* dan imiquimod harus dihindari selama kehamilan dan menyusui. (1A)

### **2. Sistemik**

- Terapi imunomodulator termasuk intralesi interferon- $\alpha$  atau interferon- $\beta$ , injeksi antigen Candal intralesional, simetidin, dan imiquimod. (1C)

### **3. Tindakan**

Terapi yang merusak secara fisik termasuk kuretase, *cryotherapy*, laser CO<sub>2</sub>, laser *pulsed-dye*, dan elektrodesikasi. (1C)

## **V. Pencegahan<sup>1</sup>**

1. Penyebaran melalui autoinokulasi dapat dikurangi dengan merawat lesi yang ada, menghindari goresan, dan menggunakan antipruritus sesuai kebutuhan.
2. Menghindari kontak langsung dengan menutup lesi baik dengan pakaian maupun perban

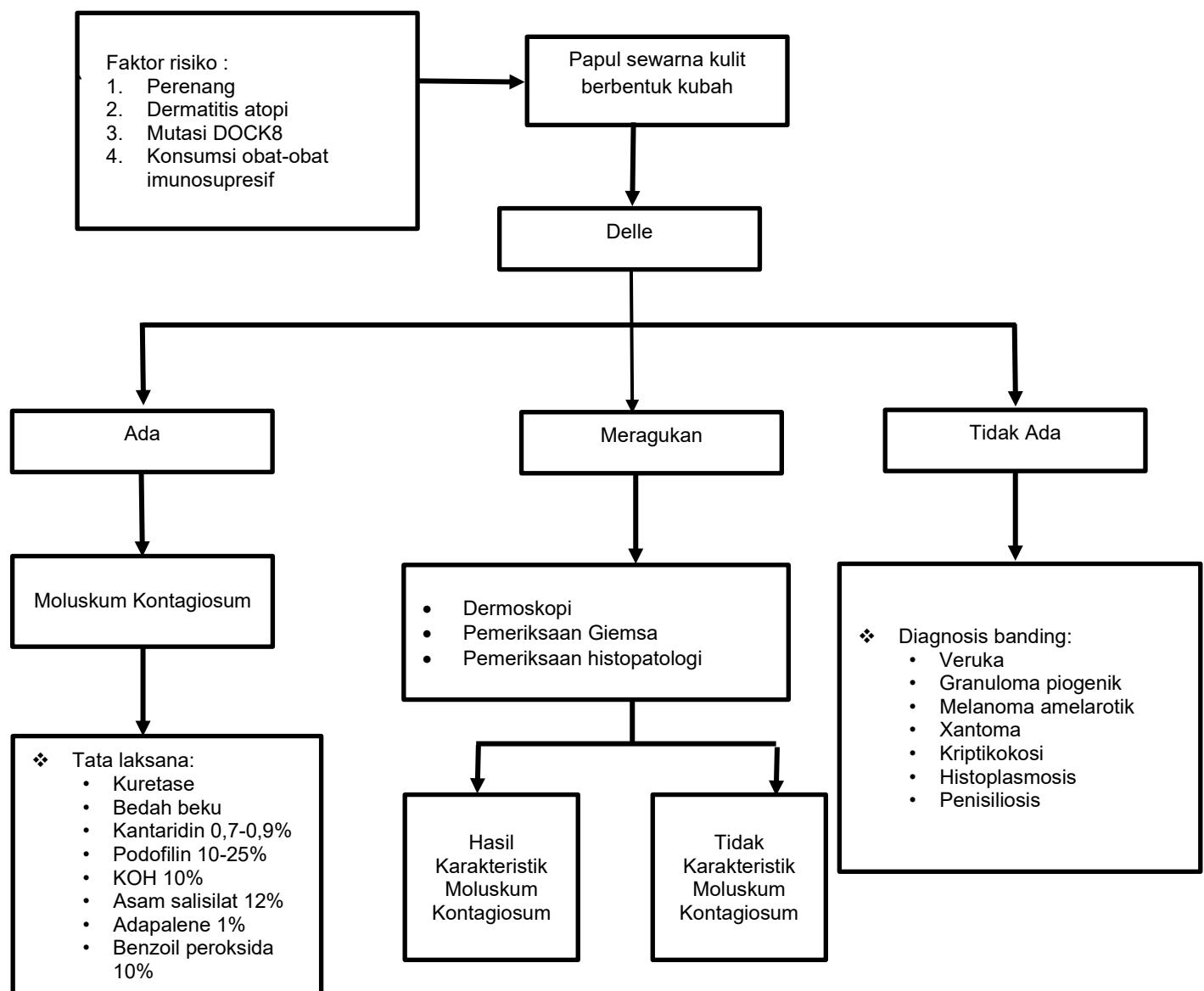
## **VI. Prognosis<sup>1</sup>**

- Quo ad vitam : bonam  
Quo ad functionam : bonam  
Quo ad sanactionam : bonam

## **VII. Kepustakaan**

1. Haddock ES, Friedlander SF. Poxvirus infections. Dalam: Kang S, Amagai M, Enk AH, Margolis DJ, McMichael A, Orringer JS. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 9th edition. New York; McGraw-Hill Medicine 2019; 3086 – 3090.
2. Giner-Soriano M, Teixidó C, Marsal JR, Díez O, Pera H, Vlacho B, Morros R. *Randomized Placebo-controlled Clinical Trial on Efficacy and Safety of Topical 10% Potassium Hydroxide for Molluscum Contagiosum Treatment in Children*. Journal of Dermatological Treatment. 2019; 30(8): 750-756.
3. Thomas RM, Gillihan R, Longo M. *Successful treatment of recalcitrant molluscum contagiosum in a stem cell transplant patient with Candida immunotherapy*. Dermatologic Therapy Wiley. 2019; 32(5): e12999.
4. Edwards S, Boffa MJ, Janier M, Calzavara-Pinton P, Rovati C, Salavastru CM, Rongioletti F, Wollenberg A, Butacu AI, Skerlev M, Tiplica GS, 2020. Molluscum contagiosum - IUSTI Guideline. Available from: <https://pdfs.semanticscholar.org/99d3/2036a3131bf61bcc4c141dc8f4d7228df81b.pdf> [Accesed 19 Februari 2020].

## VIII. Bagan Alur



## B.3 Varisela (B01)

### I. Definisi

Infeksi akut oleh virus *Varisela zoster* yang bersifat swasirna, mengenai kulit dan mukosa, yang ditandai dengan gejala konstitusi (demam, malaise) dan kelainan kulit polimorfik (vesikel yang tersebar generalisata terutama berlokasi di bagian sentral tubuh).<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis<sup>1,2</sup>

1. Gejala prodromal berupa demam, nyeri kepala, dan lesu, sebelum timbul ruam kulit.
2. Ruam kulit muncul mulai dari wajah, skalp dan menyebar ke tubuh. Lesi menyebar sentrifugal (dari sentral ke perifer) sehingga dapat ditemukan lesi baru di ekstremitas, sedangkan di badan lesi sudah berkrusta.
3. Lesi berupa makula eritematosa yang cepat berubah menjadi vesikel "*dewdrop on rose petal appearance*". Dalam beberapa jam sampai 1-2 hari vesikel dengan cepat menjadi keruh, menjadi pustula dan krusta kemudian mulai menyembuh. Ciri khas varisela adalah ditemukannya lesi kulit berbagai stadium di berbagai area tubuh.
4. Pada anak, erupsi kulit terutama berbentuk vesikular: beberapa kelompok vesikel timbul 1-2 hari sebelum erupsi meluas. Jumlah lesi bervariasi, mulai dari beberapa sampai ratusan. Umumnya pada anak-anak lesi lebih sedikit, biasanya lebih banyak pada bayi (usia <1 tahun), pubertas, dan dewasa.
5. Kadang-kadang lesi dapat berbentuk bula atau hemoragik.
6. Selaput lendir sering terkena, terutama mulut, dapat juga konjungtiva palpebra, dan vulva.
7. Keadaan umum dan tanda-tanda vital (tekanan darah, frekuensi nadi, suhu, dsb) dapat memberikan petunjuk tentang berat ringannya penyakit.
8. Status imun pasien perlu diketahui untuk menentukan apakah obat antivirus perlu diberikan. Untuk itu perlu diperhatikan beberapa hal yang dapat membantu menentukan status imun pasien, antara lain: keadaan imunokompromais (keganasan, infeksi HIV/AIDS, pengobatan dengan imunosupresan, misalnya kortikosteroid jangka panjang atau sitostatik, kehamilan, bayi berat badan rendah) akan menyebabkan gejala dan klinik lebih berat.

#### Diagnosis Banding<sup>1</sup>

1. *Hand, foot and mouth disease*: pola penyebaran lebih akral, mukosa lebih banyak terkena, sel datia berinti banyak tidak ditemukan pada pemeriksaan dengan *Tzank test*.
2. Reaksi vesikular terhadap gigitan serangga: seringkali berkelompok, pola penyebaran akral, berupa urtikaria papular dengan titik di tengahnya.
3. Erupsi obat variseliformis: biasanya tanpa demam, timbul serentak dan tidak disertai pembesaran kelenjar getah bening.
4. Dermatitis kontak, skabies impetigenisata, dermatitis herpetiformis, impetigo.

## Pemeriksaan Penunjang

Jarang diperlukan pada varisela tanpa komplikasi.

1. Pada pemeriksaan darah tepi, jumlah leukosit dapat sedikit meningkat, normal, atau sedikit menurun beberapa hari pertama.
2. Enzim hepatis kadang meningkat.
3. Pada *Tzank test* ditemukan sel datia berinti banyak, tetapi tidak spesifik untuk varisela.<sup>1</sup>
4. Kultur virus dari cairan vesikel seringkali positif pada 3 hari pertama, tetapi tidak dilakukan karena sulit dan mahal.<sup>3</sup>
5. Deteksi antigen virus dengan PCR untuk kasus varisela yang berat atau tidak khas.<sup>3</sup>

## III. Penatalaksanaan

### 1. Topikal

- Lesi vesikular: diberi bedak agar vesikel tidak pecah, dapat ditambahkan mentol 2%, bedak kocok kalamin, *zinc acetate 0,1%+pramoxine 1%*, atau antipruritus lain<sup>4</sup>
- Vesikel yang sudah pecah/krusta: salep antibiotik<sup>4</sup>

### 2. Sistemik:

#### • Antivirus

Dapat diberikan pada: anak, dewasa, pasien yang tertular orang serumah, neonatus dari ibu yang menderita varisela 2 hari sebelum sampai 4 hari sesudah melahirkan. Berdasarkan CDC, neonatus dari ibu yang menderita varisela 2-4 hari sebelum melahirkan, sebaiknya diberikan imunoglobulin.

Bermanfaat terutama bila diberikan <24 jam setelah timbulnya erupsi kulit.<sup>5</sup> (1A)

- Asiklovir: dosis bayi/anak 4x10-20 mg/kg (maksimal 800 mg/hari) selama 7 hari, dewasa: 5x800 mg/hari selama 7 hari<sup>5</sup> (1A), atau
- Valasiklovir: untuk dewasa 3x1 gram/hari selama 7 hari.<sup>1</sup>

Pada ibu hamil, pemberian asiklovir perlu dipertimbangkan risiko dan manfaat pemberiannya. Asiklovir oral dapat diberikan pada ibu hamil usia >20 minggu dengan awitan varisela <24 jam. Pemberian asiklovir sebelum usia gestasi 20 minggu perlu dipertimbangkan risiko dan manfaatnya.<sup>6,7</sup> (2C)

#### • Simptomatik

- Antipiretik: diberikan bila demam, hindari salisilat karena dapat menimbulkan sindrom Reye<sup>8</sup>
- Antipruritus: antihistamin yang mempunyai efek sedatif<sup>9</sup>

### Varisela pada imunokompromais

- Antivirus diberikan sedini mungkin untuk meringankan gejala dan mencegah komplikasi.
- Asiklovir 10 mg/kg intravena atau IV drip 3 kali sehari minimal 10 hari<sup>10</sup> (1A), atau
- Asiklovir 5x800 mg/hari per oral minimal 10 hari<sup>1</sup>, atau
- Valasiklovir 3x1 gram/hari per oral minimal 10 hari<sup>1</sup>, atau

- Apabila pasien diduga resisten terhadap asiklovir, dapat diberikan *foscarnet* 40 mg/kg IV per 8 jam hingga lesi sembuh.<sup>1</sup>

### Vaksinasi

Diindikasikan kepada semua pasien sehat yang tidak menunjukkan adanya imunitas terhadap varisela, kecuali mereka memiliki kontraindikasi (alergi, imunodefisiensi parah, kehamilan). Vaksin diberikan dua dosis 0.5 ml dengan jarak 4 minggu, pada anak usia 12 bulan, anak remaja dan dewasa. Vaksinasi rutin kombinasi untuk campak, gondok, rubella dan varisela diberikan pada usia 12 bulan sampai 12 tahun<sup>1,11</sup>

## IV. Edukasi

1. Bila mandi, harus hati-hati agar vesikel tidak pecah.
2. Jangan menggaruk dan dijaga agar vesikel tidak pecah, biarkan mengering dan lepas sendiri.
3. Istirahat pada masa aktif sampai semua lesi sudah mencapai stadium krustasi.
4. Rawat bila berat, bayi, usia lanjut dan dengan komplikasi.
5. Makanan lunak, terutama bila terdapat banyak lesi di mulut.

## V. Prognosis

Varisela merupakan penyakit yang *self limiting*.<sup>1</sup>

Quo ad vitam : bonam

Quo ad functionam : bonam

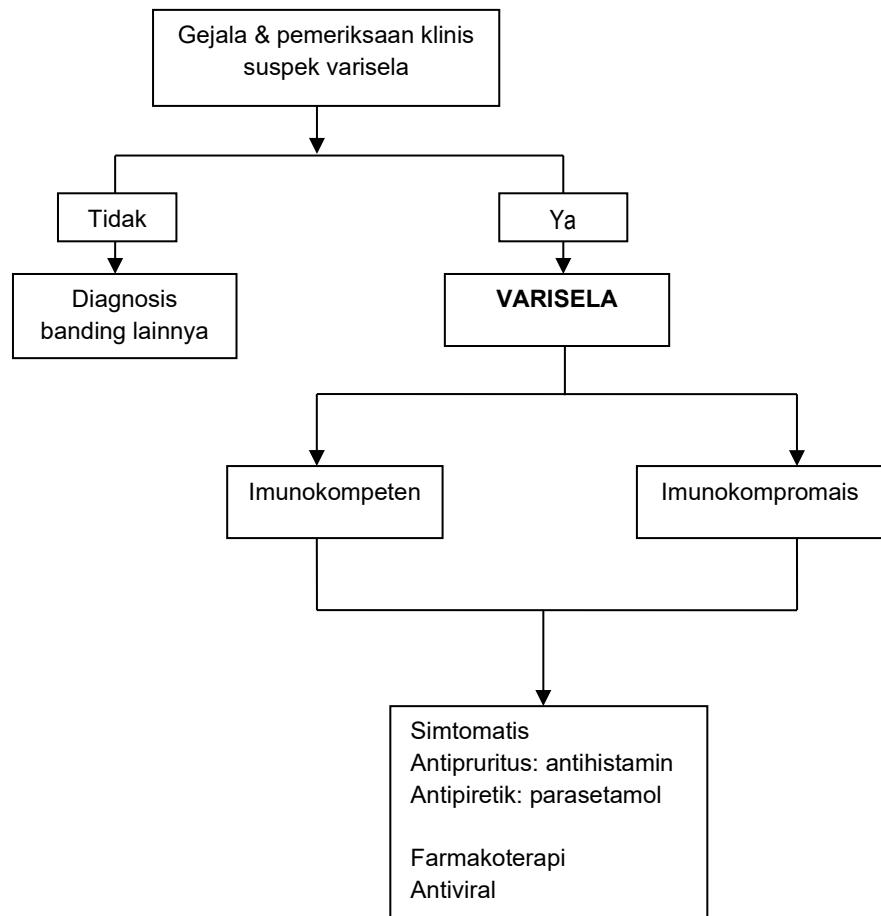
Quo ad sanactionam : bonam

## VI. Kepustakaan

1. Levin MJ, Schmader KE, Oxman MN. Varicella and Herpes Zoster. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael, Orringer JS editor. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. Edisi ke-9. New York: Mc Graw-Hill; 2019.h.3035-3040.
2. KSHI. Penatalaksanaan kelompok penyakit herpes di Indonesia. Edisi revisi. Jakarta: 2002.
3. CDC. Varicella. In Epidemiology and Prevention of Vaccine-Preventable Disease. 13th ed. April 2015.h.353-76.
4. Handoko RP. Penyakit Virus. Dalam Ilmu Penyakit Kulit dan Kelamin. Edisi ke-6. Jakarta: Badan Penerbit FKUI; 2010.h.115-6.
5. Klassen TP, Belseck EM, Wiebe N, Hartling L. Acyclovir for treating varicella in otherwise healthy children and adolescent: a systematic review of randomized controlled trial. BMC Pediatrics. 2002;2:1-9.
6. Balfour HH, Edelman CK, Anderson BS, Reed NV, Slivken RM, Marmor LH, et al. Controlled trial of acyclovir for chickenpox evaluating time of initiation and duration of therapy and viral resistance. RCOG. Chickenpox in Pregnancy. Green-top Guideline No. 13; 2015.
7. Stone KM, Reiff-Eldridge R, White AD, Cordero JF, Brown Z, Alexander ER, et al. Pregnancy outcomes following systemic prenatal acyclovir exposures: conclusions from international acyclovir pregnancy registry, 1984-1999. Birth Defect Research (Part A). 2004;70:201-7.
8. Autret-Leca E, Jonville-Bera AP, Llau ME, Bavoux F, Saudubray JM, Laugier J, et al. Incidence of Reye's syndrome in France: A hospital-based survey. Journal of Clinical Epidemiology. 2001;54:857-62.
9. Tebruegge M, Kuruvilla M, Margarson I. Does the use of calamine or antihistamine provide symptomatic relief from pruritus in children with varicella zoster infection?. Archimedes. 2006;1035-6.
10. Balfour HH, McMonigal KA, Bean B. Acyclovir therapy of varicella-zoster virus infections in immunocompromised patients. Journal of Antimicrobial Chemotherapy. 1983;12:169-79.

11. Advisory Committee on Immunization Practices. Routine Varicella Vaccination. 22 November 2016. [Disitasi 8 April 2017]. Tersedia di: <https://www.cdc.gov/vaccines/vpd/varicella/hcp/recommendations.html>

## VII. Bagan Alur



## B.4 Herpes Zoster (B02)

### I. Definisi

Herpes zoster (HZ) adalah penyakit infeksi yang disebabkan oleh reaktivasi virus *Varicella zoster* yang laten endogen di ganglion sensoris radiks dorsalis setelah infeksi primer.<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

1. Masa tunas 7-12 hari, lesi baru tetap timbul selama 1-4 hari dan kadang-kadang selama ±1 minggu.<sup>1</sup>
2. Gejala prodromal berupa nyeri dan parestesi di dermatom yang terkait biasanya mendahului erupsi kulit dan bervariasi mulai dari rasa gatal, parestesi, panas, pedih, nyeri tekan, hiperestesi, hingga rasa ditusuk-tusuk.<sup>1,2</sup> Dapat pula disertai dengan gejala konstitusi seperti malaise, sefalgia, dan *flu like symptoms* yang akan menghilang setelah erupsi kulit muncul.<sup>3</sup>
3. Kelainan diawali dengan lesi makulopapular eritematosa yang dalam 12-48 jam menjadi vesikel berkelompok dengan dasar kulit eritematosa dan edema. Vesikel berisi cairan jernih, kemudian menjadi keruh, dapat menjadi pustul dan krusta dalam 7-10 hari. Krusta biasanya bertahan hingga 2-3 minggu.<sup>1-3</sup>
4. Lokasi unilateral dan bersifat dermatomal sesuai tempat persarafan.<sup>1-3</sup>
5. Bentuk khusus:
  - Herpes zoster oftalmikus (HZO): timbul kelainan pada mata dan kulit di daerah persarafan cabang pertama nervus trigeminus<sup>2</sup>
  - Sindrom Ramsay-Hunt: timbul gejala paralisis otot muka (paralisis Bell), kelainan kulit, tinnitus, vertigo, gangguan pendengaran, nistagmus dan nausea, juga gangguan pengecapan<sup>2</sup>
6. Neuralgia pasca herpes (NPH) didefinisikan sebagai nyeri menetap pada dermatom yang terkena setelah erupsi herpes zoster (HZ) menghilang. Batasan waktunya adalah nyeri yang menetap hingga 3 bulan setelah erupsi kulit menyembuh.<sup>1-3</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>1,2</sup>

1. Herpes simpleks
2. Dermatitis venenata
3. Dermatitis kontak
4. Bila terdapat nyeri di daerah setinggi jantung, dapat salah diagnosis dengan angina pektoris pada herpes zoster fase prodromal

#### Pemeriksaan Penunjang

1. Identifikasi antigen/asam nukleat dengan metode PCR.<sup>1</sup> (2C)
2. *Tzank test* pada fase erupsi vesikel (tidak spesifik) menunjukkan gambaran *multinucleated giant cells*.<sup>1</sup> (2C)

### III. Penatalaksanaan

Terdapat beberapa obat yang dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

#### 1. Sistemik

Antivirus diberikan tanpa melihat waktu timbulnya lesi pada<sup>3</sup>: (2C\*)

- Usia >50 tahun
- Dengan risiko terjadinya NPH
- HZO/sindrom *Ramsay Hunt*/HZ servikal/HZ sakral
- Imunokompromais, diseminata/generalisata, dengan komplikasi
- Anak-anak, usia <50 tahun dan ibu hamil diberikan terapi anti-virus bila disertai NPH, sindrom *Ramsay Hunt* (HZO), imunokompromais, diseminata/generalisata, dengan komplikasi

#### Pilihan antivirus

- Asiklovir oral 5x800 mg/hari selama 7-10 hari.<sup>3,5</sup> (1A)
- Dosis asiklovir anak <12 tahun 30 mg/kgBB/hari selama 7 hari, anak >12 tahun 60 mg/kgBB/hari selama 7 hari.<sup>3</sup>
- Valasiklovir 3x1000 mg/hari selama 7 hari<sup>6-8</sup> (1A)
- Famsiklovir 3x250 mg/hari selama 7 hari<sup>6,9</sup> (1A)

#### Catatan khusus:

- Bila lesi luas atau ada keterlibatan organ dalam, atau pada imunokompromais diberikan asiklovir intravena 10 mg/kgBB/hari 3 kali sehari selama 5-10 hari.<sup>4,10-11</sup> (1A) Asiklovir dilarutkan dalam 100 cc NaCl 0.9% dan diberikan dalam waktu 1 jam.
- Obat pilihan untuk ibu hamil ialah asiklovir berdasarkan pertimbangan risiko dan manfaat.<sup>6,12-13</sup> (2C)

#### Simptomatik

- Nyeri ringan: parasetamol 3x500 mg/hari atau NSAID.<sup>3,14</sup> (2C\*)
- Nyeri sedang-berat: kombinasi dengan tramadol atau opioid ringan.<sup>3,14</sup> (2C\*)
- Pada pasien dengan kemungkinan terjadinya neuralgia pasca herpes zoster selain diberi asiklovir pada fase akut, dapat diberikan:
  - Antidepresan trisiklik (amitriptilin dosis awal 10 mg/hari ditingkatkan 20 mg setiap 7 hari hingga 150 mg. Pemberian hingga 3 bulan, diberikan setiap malam sebelum tidur<sup>3,15</sup> (1A))
  - Gabapentin 300 mg/hari 4-6 minggu<sup>3,16</sup> (1A)
  - Pregabalin 2x75 mg/hari 2-4 minggu.<sup>3,16</sup> (1A)

#### Herpes zoster oftalmikus

- Asiklovir/valasiklovir diberikan hingga 10 hari pada semua pasien.<sup>3,17</sup> (1A)
- Rujuk ke dokter spesialis mata.

#### Herpes zoster otikus dengan paresis nervus fasialis

- Asiklovir/valasiklovir oral 7-14 hari dan kortikosteroid 40-60 mg/hari selama 1 minggu pada semua pasien.<sup>18</sup> (1A)
- Rujuk ke dokter spesialis THT.

### **Herpes zoster pada pasien imunokompromais**

Pada herpes zoster lokalisata, sebagian besar pasien dapat diberikan asiklovir atau valasiklovir atau famsiklovir oral dengan *follow up* yang baik. Terapi asiklovir intravena dicadangkan untuk pasien dengan infeksi diseminata, imunosupresi sangat berat, didapatkan keterlibatan mata, dan ada kendala pemberian obat oral.<sup>19</sup>

#### 2. Topikal

- Stadium vesikular: bedak salisil 2% atau *zinc acetate 0,1% + pramoxine 1%*, atau bedak kocok kalamin untuk mencegah vesikel pecah dan mengurangi nyeri dan gatal.<sup>20</sup> (2C)
- Bila vesikel pecah dan basah dapat diberikan kompres terbuka dengan larutan antiseptik dan krim antiseptik/antibiotik.<sup>3,20</sup> (2C)
- Jika timbul luka dengan tanda infeksi sekunder dapat diberikan krim/salep antibiotik.<sup>3,20</sup>

### **Neuralgia pascaherpes**

#### 1. Terapi farmakologik:

- Terapi farmakologi lini pertama: masuk dalam kategori efektivitas sedang-tinggi, berbasis bukti yang kuat dan dengan efek samping rendah.
- Lini pertama:
  - Antidepresan trisiklik 10 mg setiap malam (ditingkatkan 20 mg setiap 7 hari menjadi 50 mg, kemudian menjadi 100 mg dan 150 mg tiap malam)<sup>3,16,21</sup> (1A)
  - Gabapentin 3x100 mg (100-300 mg ditingkatkan setiap 5 hari hingga dosis 1800-3600 mg/hari)<sup>3,16,21</sup> (1A)
  - Pregabalin 2x75 mg (ditingkatkan hingga 2x150 mg/hari dalam 1 minggu)<sup>3,16,22</sup> (1A)
  - Lidokain topikal (lidokain gel 5%, lidokain transdermal 5%)<sup>3,23</sup> (1A)
- Lini kedua:
  - Tramadol 1x50 mg (tingkatkan 50 mg setiap 3-4 hari hingga dosis 100-400 mg/hari dalam dosis terbagi)<sup>3,24</sup> (1A)

#### 2. Terapi nonfarmakologik: masuk dalam kategori *reports of benefit limited*

- Neuroaugmentif: *counter irritation*<sup>3</sup> (2C), *transcutaneous electrical nerve stimulation* (TENS)<sup>25-26</sup> (1A), *deep brain stimulation*<sup>27-28</sup> (2C), akupunktur<sup>29,30</sup> (2C), *low intensity laser therapy*<sup>3</sup> (2C)
- Neurosurgikal<sup>3</sup>
- Psikososial<sup>3</sup>

### **Vaksinasi**

Dosis VVZ hidup yang dilemahkan dosis tunggal direkomendasikan kepada populasi yang berusia lebih dari 50 tahun, baik yang sudah memiliki riwayat varisela ataupun belum. Tidak boleh diberikan pada pasien imunokompromais.<sup>3,31-32</sup>

## **IV. Edukasi**

1. Memulai pengobatan sesegera mungkin
2. Istirahat hingga stadium krustasi

3. Tidak menggaruk lesi
4. Tidak ada pantangan makanan
5. Tetap mandi
6. Mengurangi kecemasan dan ketidakpahaman pasien

## V. Prognosis

Lesi kulit biasanya menyembuh dalam 2-4 minggu tetapi penyembuhan sempurna membutuhkan waktu >4 minggu. Pasien usia lanjut dan imunokompromais membutuhkan waktu yang lebih lama untuk resolusi. Dalam studi kohort retrospektif, pasien herpes zoster yang dirawat di rumah sakit memiliki mortalitas 3% dengan berbagai penyebab.<sup>33</sup> Tingkat rekurensi herpes zoster dalam 8 tahun sebesar 6,2%.<sup>34</sup>

Prognosis tergantung usia.

1. Usia <50 tahun:
 

Quo ad vitam	: bonam
Quo ad functionam	: bonam
Quo ad sanactionam	: bonam
2. Usia >50 tahun dan imunokompromais:
 

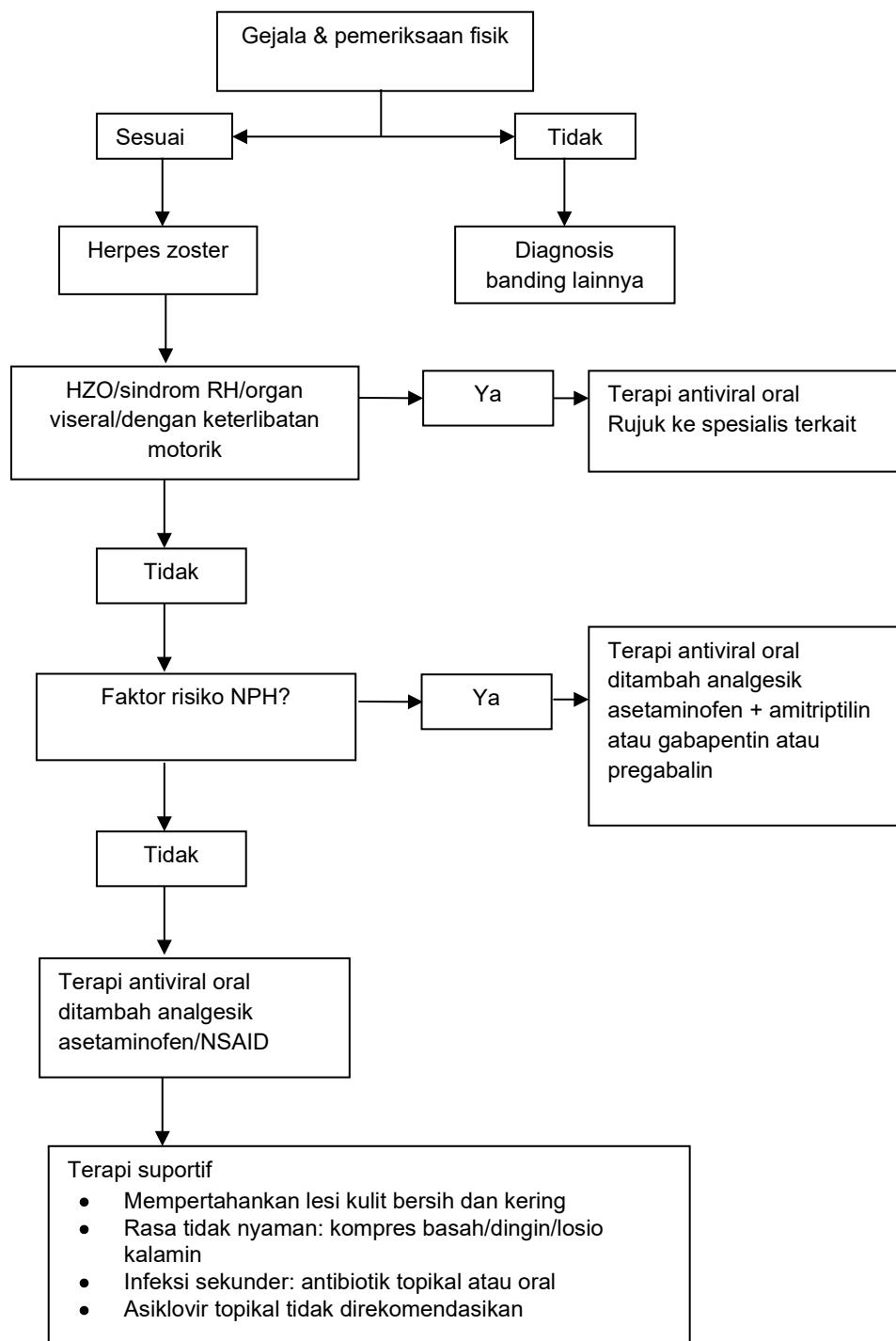
Quo ad vitam	: bonam
Quo ad functionam	: dubia ad bonam
Quo ad sanactionam	: dubia ad bonam

## VI. Kepustakaan

1. Levin MJ, Schmader KE, Oxman MN. Varicella and Herpes Zoster. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael, Orringer JS editor. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. Edisi ke-9. New York: Mc Graw-Hill; 2019.h.3035-3040Maibach HI & Grouhi F. Evidence Based Dermatology. Edisi ke-2. USA: People's Meical Publishing House; 2011.h.337-345.
2. Pusponegoro EHD, Nilasari H, Lumintang H, Niode NJ, Daili SF, et al. Buku Panduan Herpes Zoster di Indonesia. Jakarta: Badan Penerbit FKUI. 2014.
3. Dworkin RH, Johnson RW, Breuer J, et al. Recommendations for the management of herpes zoster. *Clin Infect Dis.* 2007;44(suppl 1):S1-S26.
4. Wood MJ, Kay R, Dworkin RH, et al. Oral acyclovir therapy accelerates pain resolution in patients with herpes zoster: a meta-analysis of placebo-controlled trials. *Clin Infect Dis.* 1996;22(2):341-347.
5. Ono F, Yasumoto S, Furumura M, Hamada T, Ishii N, Gyotoku T, et al. Comparisons between famciclovir and valacyclovir for acute pain in adult Japanese immunocompetent patients with herpes zoster. *Journal of Dermatology.* 2012;39:1-7.
6. Tyring S, Barbarash RA, Nahlik JE, et al. Famciclovir for the treatment of acute herpes zoster: effects on acute disease and postherpetic neuralgia: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Ann Intern Med.* 1995;123:89-96.
7. Shafrazi SD, Tyring SK, Ashton R, et al. Once, twice, or three times daily famciclovir compared with aciclovir for the oral treatment of herpes zoster in immunocompetent adults: a randomized, multicenter, double-blind clinical trial. *J Clin Virol.* 2004;29:248-53.
8. Lin WR, Lin HH, Lee SSJ, et al. Comparative study of the efficacy and safety of valaciclovir versus acyclovir in the treatment of herpes zoster. *J Microbiol Immunol Infect.* 2001; 34:138-42.
9. Balfour H, Bean B, Laskin OL, Ambinder RF, Meyers JD, Wade JC, et al. Acyclovir halts progression of herpes zoster in immunocompromised patients. *NEJM.* 1983;308(24):1448-53.
10. Wutzler P, De Clercq E, Wutke K, Farber I. Oral Brivudin vs. Intravenous Acyclovir in the Treatment of Herpes Zoster in Immunocompromised Patients: A Randomized Double-blind trial. *Journal of Medical Virology.* 1995;46:252-7.

11. Reiff-Eldridge R, Heffner CR, Ephross SA, Tennis PS, White AD, Andrews EB. Monitoring pregnancy outcomes after prenatal drug exposure through prospective pregnancy registries: A pharmaceutical company commitment. *Am J Obstet Gynecol.* 2000;182(1):159-63.
12. Saubre A, Wutzler P. Herpes simplex and varicella-zoster virus infections during pregnancy: current concepts of prevention, diagnosis and therapy. Part 2: Varicella-zoster virus infections. *Med Microbiol Immunol.* 2007;196:95-102.
13. Fashner J, Bell AL. Herpes Zoster and Postherpetic Neuralgia: Prevention and Management. *American Family Physician.* 2011;83(12):1432-7.
14. Bowsher D. The Effects of Pre-Emptive Treatment of Post Herpetic Neuralgia with Amitriptyline: A Randomized, Double-Blind, Placebo-Controlled Trial. *Journal of Pain and Symptom Management.* 1997;13(6):327-31.
15. Finnerup NB, Otto M, McQuay HJ, Jensen TS, Sindrup SH. Algorithm for neuropathic pain treatment: An evidence based proposal. *Pain.* 2005;118:289-305.
16. Colin J, Prisant O, Cochener B, Lescale O, Rolland B, Hoang-Xuan T. Comparison of the Efficacy and Safety of Valaciclovir and Acyclovir for the Treatman of Herpes Zoster Ophtalmicus. *Ophthalmology.* 2000;107(18):1507-11.
17. da Costa Monsanto R, Bittencourt AG, Neto NJB, Beilke SCA, Lorenzetti FTM, Salomone R. Treatment and Prognosis of Facial Palsy on Ramsay Hunt Syndrome: Results Based on a Review of the Literature. *Int Arch Otolaryngol.* 2016;20:394-400.
18. Ahmed AM, Brantley S, Madkan V, Mendoza N, Tyring SK. Managing herpes zoster in immunocompromised patients. *Herpes.* Sep 2007;14(2):32-6.
19. Handoko RP. Penyakit Virus. Dalam Ilmu Penyakit Kulit dan Kelamin. Edisi 6. Jakarta: Badan Penerbit PKUI. 2010.h110-111.
20. Plaghki L, Andriansen H, Morlion B, Lossignol D, Devulder J. Systematic Overview of the Pharmacological Management of Postherpetic Neuralgia. *Dermatology.* 2004;208:206-16.
21. Sabatowski R, Galvez R, Cherry DA, Jacquot F, Vincent E, Maisonne P, et al. Pregabalin reduces pain and improves sleep and mood disturbances in patients with post-herpetic neuralgia: result of randomized, placebo-controlled trial. *Pain.* 2004;109:26-35.
22. Galer BS, Jensen MP, Ma T, Davies PS, Rowbotham MC. The Lidocaine Patch 5% Effectively Treats All Neuropathic Pain Qualities: Resultsof a Randomized, Double-Blind, Vehicle-Controlled, 3-Week Efficacy Study With Use of the Neuropathic Pain Scale. *The Clinical Journal of Pain.* 2002;18:297-301.
23. Boureau F, Legallicier P, Kabir-Ahmadi M. Tramadol in post-herpetic neuralgia: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Pain.* 2003;104:323-31.
24. Ing MR, Hellreich PD, Johnson DW, Chen JJ. Transcutaneous electrical nerve stimulation for chronic post-herpetic neuralgia. *International Journal Of Dermatology.* 2015; 54: 476-60.
25. Barbarisi M, Pace MC, Passavanti MB, Maisio M, Mazzariello L, Pota V, et al. Pregabalin and transcutaneous electrical stimulation for postherpetic neuralgia treatment. *Clin J Pain.* 2010;26:567-72.
26. Green AL, Nandi D, Armstrong G, Carter H, Aziz T. Post-herpetic trigeminal neuralgia treated with deep brain stimulation. *Journal of Clinical Neuroscience.* 2003;10(4):512-4.
27. Pereira EAC, Aziz TZ. Neuropathic pain and deep brain stimulation. *Neurotherapeutics.* 2014;11:496-507.
28. Wang S. Treatment of 30 Cases of Post-herpetic Neuralgia by Acupuncture Combined with Point Injection. *J. Acupunct Tuina. Sci.* 2008;8:182-3.
29. Zhang DY. Treatment of 21 cases of Post-herpetic Neuralgia by Warm Acupuncture. *J. Acupunct Tuina. Sci.* 2005;3(2):50-1.
30. Tseng HF, Harpaz R, Luo Y, Hales CM, Sy LS, Tartof SY, Bialek S, Hechter RC, Jacobsen SJ. Declining Effectiveness of Herpes Zoster Vaccine in Adults Aged  $\geq$ 60 Years. *J Infect Dis.* Jun 2016;213(12):1872-5.
31. Godeaux O, Kovac M, Shu D, Grupping K, Campora L, Douha M, et al. Immunogenicity and safety of an adjuvanted herpes zoster subunit candidate vaccine in adults  $\geq$  50 years of age with a prior history of herpes zoster: A phase III, non-randomized, open-label clinical trial. *Hum Vaccin Immunother.* Jan 2017;9:1-8.
32. Schmidt SA, Kahlert J, Vestergaard M, Schonheyder HC, Sorensen HT. Hospital-based herpes zoster diagnoses in Denmark: rate, patient characteristics, and all-cause mortality. *BMC Infect Dis.* Mar 2016;16(99):1-9.
33. Yawn BP, Wollan PC, Kurland MJ, St Sauver JL, Saddier P. Herpes zoster reccurrences more frequent than previously reported. *Mayo Clin Proc.* Dec 2011;86(2):88-93.

## VII. Bagan Alur



## B.5 Veruka Vulgaris (B07)

### I. Definisi

Veruka vulgaris atau kutil merupakan infeksi virus human papilloma humanus yang bermanifestasi pada kulit dan bersifat jinak. Predileksi penyakit ini biasanya pada jari, punggung tangan maupun kaki. Penyakit ini biasanya terjadi pada anak-anak, dewasa muda, dan pasien imunosupresi. Virus dapat ditularkan melalui kontak langsung maupun tidak langsung, namun kemungkinan penularan meningkat jika virus berkontak dengan kulit yang mengalami luka.<sup>1-4</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### Veruka Kutan

- Ditemukan lesi kulit tunggal atau berkelompok, bersisik, memiliki permukaan kasar berupa papul atau nodul yang seperti duri. Lesi muncul secara perlahan dan dapat bertahan dengan ukuran kecil, atau membesar. Lesi dapat menyebar ke bagian tubuh lain.<sup>1</sup>
- Berdasarkan morfologinya, veruka diklasifikasikan menjadi<sup>1</sup>:
  - Veruka vulgaris: berbentuk papul verukosa yang keratotik, kasar, dan bersisik. Lesi dapat berdiameter kurang dari 1 mm hingga lebih dari 1 cm dan dapat berkonfluensi menjadi lesi yang lebih lebar.<sup>1,5</sup>
  - Veruka filiformis: berbentuk seperti tanduk
  - Veruka plana: papul yang sedikit meninggi dengan bagian atas yang datar, biasanya memiliki skuama yang sedikit.
- Berdasarkan lokasi anatominya, veruka diklasifikasikan menjadi<sup>1</sup>:
  - Veruka palmar dan plantar: lesi berupa papul hiperkeratotik, tebal dan endofitik yang terkadang disertai rasa nyeri dengan penekanan.
  - Veruka mosaik: veruka plantar atau palmar yang meluas membentuk plak
  - *Butcher's wart*: papul verukosa yang biasanya multipel pada palmar, periungual, dorsal palmar dan jari dari tukang potong daging.

##### Veruka Mukosa

- Lesi umumnya kecil, berupa papul lunak, berwarna merah muda atau putih.<sup>1</sup>
- Biasanya ditemukan di gusi, mukosa labial, lidah, atau palatum durum. Terkadang dapat pula muncul di uretra dan dapat menyebar ke kandung kemih. Dapat disebabkan karena kontak seksual.<sup>1</sup>

##### Diagnosis Banding<sup>3,4</sup>

1. Moluskum contagiosum
2. Nevus melanositik
3. Keratosis aktinik
4. *Focal palmoplantar keratoderma*
5. Keratosis seboroik
6. Fibroma mole/skin tag
7. Karsinoma sel skuamosa

8. Amelanotik melanoma
9. Nevus epidermals, *inflammatory linear verrucous epidermal nevus*

### Pemeriksaan Penunjang

1. Dermoskopi  
Gambaran *red-black (hemorrhagic) dot* dikelilingi *white halo* yang dihubungkan dengan papilomatosis, *red-black (hemorrhagic) streaks* pada *weight bearing area* palmoplantar, dan *hairpin vessels*. Pemeriksaan dermoskopi dapat membantu diagnosis dan evaluasi terapi.<sup>6,7</sup>
2. Histopatologi  
Gambaran epidermal akantosis dengan papilomatosis, hiperkeratosis, parakeratosis, terdapat pemanjangan *rete ridges* kearah tengah veruka, dan penonjolan pembuluh darah dermis yang memungkinkan terjadinya trombus. Pemeriksaan histopatologi diperlukan pada lesi yang memiliki diagnosis banding atau kelainan yang luas.<sup>4</sup>

## III. Penatalaksanaan

### Pencegahan

1. Mengurangi risiko transmisi, seperti menutup kutil dengan bahan tahan air ketika berenang, menghindari pemakaian barang pribadi secara bersama-sama, dan menggunakan alas kaki ketika menggunakan toilet umum.<sup>8</sup>
2. Mengurangi risiko auto-inokulasi, seperti tidak menggaruk lesi, tidak menggigit kuku, dan tidak mencukur daerah yang terdapat kutil.<sup>8</sup>

### Medikamentosa

Terdapat beberapa obat/tindakan yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

1. Agen destruktif
  - Asam salisilat<sup>9,21</sup> (1A)
  - Fenol liquefaktum 80%<sup>10,30</sup> (1A)
  - Kantaridin<sup>11,29,30</sup> (1A)
  - Asam trikloroasetat & asam monokloroasetat<sup>12,30</sup> (1A)
  - Perak nitrat 10%<sup>13,22,30</sup> (1A)
  - Asam format<sup>14,30</sup> (1A)
2. Agen virusidal
  - *Glutaraldehyde*<sup>14,21,30</sup> (1A)
  - *Formaldehyde*<sup>21,30</sup> (1A)
3. Agen antiproliferasi
  - Krim 5-florourasil 5%<sup>16,26,27,30\*\*</sup> (1A)
  - *Topical retinoids*<sup>16,28,30</sup> (1A)
4. Terapi imunologi
  - Imiquimod<sup>9,30\*\*</sup> (1A)
  - *Diphenylcyclop-roponone/diphencyprone* (DPC) atau *squaric acid dibutyl ester* (SADBE)<sup>30</sup> (1A)
5. Terapi intralesi  
*Antiproliferative agents*
  - Lima-florourasil, lidokain, dan epinefrin<sup>17,27</sup> (1B)
  - *Bleomycin*<sup>9,30</sup> (1A)

- Interferon beta<sup>9</sup> (1A)
  - Dithranol<sup>30 \*</sup>(1A)
6. Terapi oral
- Zinc sulfat oral<sup>18,25</sup> (1A)
  - Antagonis reseptor histamin-2<sup>19,24,30</sup> (1A)
  - Retinoid Sistemik<sup>30</sup> (1A)

Catatan : \*\*Menunggu persetujuan Badan Pengawas Obat dan Makanan Indonesia

### **Tindakan**

1. Bedah beku<sup>1,20,23</sup> (1A)
2. Bedah laser<sup>9,30</sup> (1A)
3. Bedah pisau<sup>1,30</sup> (1A)
4. *Photodynamic therapy*<sup>9,30</sup> (1A)

## **IV. Edukasi<sup>1,2</sup>**

1. Penyakit dan penyebabnya<sup>1,3</sup>:
  - Umumnya kutil dapat hilang spontan tanpa pengobatan
  - Kutil dapat mengalami rekurensi
  - Kurangi kontak dengan lesi karena dapat meningkatkan risiko penularan ke bagian tubuh yang lain
  - Jangan mencoba untuk mencabut lesi
2. Cara pencegahan
3. Pilihan terapi dan efek samping

## **V. Prognosis**

Pada beberapa kasus dapat bersifat swasirna tanpa pengobatan. Rekurensi seringkali terjadi, apapun modalitas yang dipakai.<sup>1</sup>

Quo ad vitam : bonam

Quo ad functionam : bonam

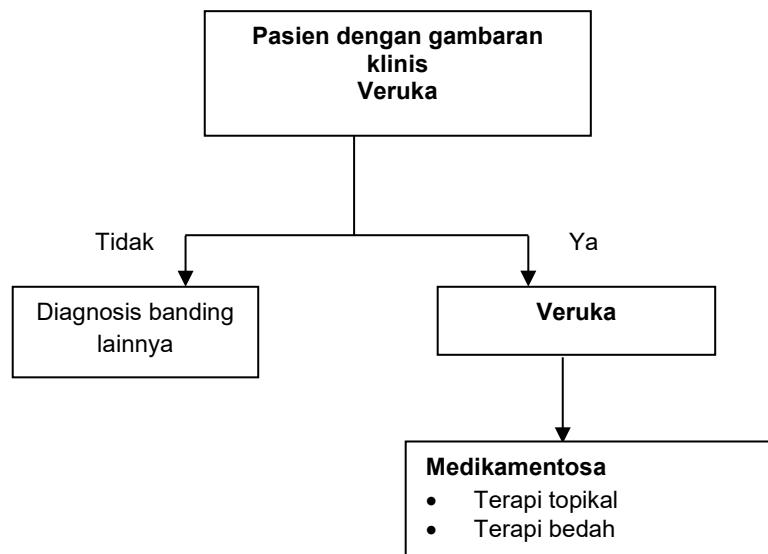
Quo ad sanactionam : dubia ad bonam

## **VI. Kepustakaan**

1. Androphy AJ, Kirnbauer R. Human papilloma virus infections. Dalam: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, Wolff K, editor. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Edisi ke-9. New York: McGraw-Hill; 2019.h.3097-3100.
2. Mulhem E, Pinelis S. Treatment of nongenital cutaneous warts. Am Fam Physician. 2011;84(3):288-93.
3. Sterling JC, Gibbs S, Haque Hussain SS, Mohd Mustapa MF, Handfield-Jones SE. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of cutaneous warts 2014. Br J Dermatol. 2014;171(4):696-712.
4. Lipke MM. An armamentarium of wart treatments. Clin Med Res. 2006;4(4):273-93.
5. Sterling JC. Viral Infections. Dalam: Griffiths CEM, Barker J, Bleiker T, Chalmers R, Creamer D, editor. Rook's textbook of dermatology. Edisi ke-9. United Kingdom : Willey Blackwell p.25.1-25.78.
6. Zalaudek I, Cameron A, Rosendahl C. Actinic keratosis, Bowen's disease, keratoacanthoma, and squamous cell carcinoma. Dalam: Marghoob AA, Malvehy J, Braun R P. Atlas of dermoscopy. Edisi Ke-2. USA: CRC Press Book 2012;p48-57.
7. Bowling J. Diagnostic dermatoscopy : The illustrated guide. UK: Wiley-Blackwell 2012.

8. Plantar Warts. British Association of Dermatologists patient information;2015.
9. Kwok CS, Gibbs S, Bennett C, Holland R, Abbott R. Topical treatments for cutaneous warts. Cochrane Database of Systematic Reviews 2012, Issue 9. Art. No.: CD001781.
10. Banihashemi M, Pezeshkpoor F, Yazdanpanah MJ, Family S. Efficacy of 80% phenol solution in comparison with cryotherapy in the treatment of common warts of hands. Singapore Med J. 2008;49(12):1035-7. Dermatologi Infeksi
11. Durmazlar SPK, Atakan D, Eskio glu F. Cantharidin treatment for recalcitrant facial flat warts: A preliminary study. J Dermatolog Treat.2009;20:114-9
12. Bruggink SC, Gussekloo J, Egberts PF, Bavinck JN, de Waal MW, Assendelft WJ, Eekhof JA. Monochloroacetic acid application is an effective alternative to cryotherapy for common and plantar warts in primary care: a randomized controlled trial. J Invest Dermatol. 2015;135(5):1261-7.
13. Ebrahimi S, Dabiri N, Jamshidnejad E, Sarkari B. Efficacy of 10% silver nitrate solution in the treatment of common warts: a placebo-controlled, randomized, clinical trial. Int J Dermatol. 2007;46(2):215-7.
14. Hirose R, Hori M, Shukuwa T, Udono M, Yamada M, Koide T, Yoshida H. Topical treatment of resistant warts with glutaraldehyde. J Dermatol. 1994;21(4):248-53.
15. Hursthouse MW. A controlled trial on the use of topical 5-fluorouracil on viral warts. Br J Dermatol. 1975;92(1):93-6.
16. al Aboosi M. Treatment of plane warts by tretinoin-induced irritant reaction. Int J Dermatol. 1994;33(11):826-7.
17. Isçimen A, Aydemir EH, Göksügür N, Engin B. Intralesional 5-fluorouracil, lidocaine and epinephrine mixture for the treatment of verrucae: A prospective placebo-controlled, single-blind randomized study. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2004;18(4):455-8.
18. Al-Gurairi FT, Al-Waiz M, Sharquie KE. Oral zinc sulphate in the treatment of recalcitrant viral warts: Randomized placebo-controlled clinical trial. Br J Dermatol. 2002;146(3):423-31.
19. Fit KE, Williams PC. Use of histamine2-antagonists for the treatment of verruca vulgaris. Ann Pharmacother. 2007;41(7):1222-6.
20. Bruggink SC, Gussekloo J, Berger MY, Zaaijer K, Assendelft WJ, de Waal MW, dkk. Cryotherapy with liquid nitrogen versus topical salicylic acid application for cutaneous warts in primary care: Randomized controlled trial. CMAJ. 2010;182(15):1624-30.
21. The Pharmaceutical Journal, 20 June 2015, Vol 294, No 7867
22. Sterling J, Gibbs S, Hussain S et al. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of cutaneous warts 2014. Br J Dermatol 2014;171(4):696–712.
23. Nguyen NV & Burkhardt CG. Cryosurgical treatment of warts: dimethyl ether and propane versus liquid nitrogen — case report and review of the literature. J Drugs Dermatol 2011;10:1174–117.
24. Wu CY, Chang CH. Treating recalcitrant verruca vulgaris in a pediatric patient with H2 blocker: An easy alternative approach. Formos Medical Association 2016;115:380-381
25. Moniem et al. Oral zinc sulfate in the treatment of recalcitrant warts. Egyptian Journal of Dermatology and Venereology 2016, 36:34–38
26. Gladysjo, J.A., Alió Sáenz, A.B., Bergman, J., Kricorian, G. and Cunningham, B.B. (2009), 5% 5-Fluorouracil Cream for Treatment of Verruca Vulgaris in Children. Pediatric Dermatology, 26: 279-285.
27. Moore A, Sachdeva S, Anderson N, Wright E. Therapy with topical 5-FU and cryosurgery for verruca vulgaris. J Am Acad Dermatol 2008; 94.
28. Gaston A, Garry RF. Topical vitamin A treatment of recalcitrant common warts. Virology Journal 2012 9:21.
29. Torbeck R, Pan M, DeMoll E, Levitt J. Cantharidin: a comprehensive review of the clinical literature. Dermatol Online J. 2014 Jun 15;20(6)
30. Sterling JC, et al. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of cutaneous warts 2014. British Journal of Dermatology (2014) 171, pp696–712

## VII. Bagan Alur



## B.6 Pioderma (L08.0)

### I. Definisi

Pioderma adalah infeksi kulit dan jaringan lunak yang disebabkan oleh bakteri piogenik, yang tersering adalah *S. aureus* dan Streptokokus β-hemolitik grup A antara lain *S. pyogenes*.<sup>1-7</sup>

Terdapat 2 bentuk pioderma<sup>4,6</sup>:

1. Pioderma superfisialis, lesi terbatas pada epidermis
  - Impetigo nonbulosa
  - Impetigo bulosa
  - Ektima
  - Folikulitis
  - Furunkel
  - Karbunkel
2. Pioderma profunda, mengenai epidermis dan dermis
  - Erisipelas
  - Selulitis
  - Flegmon
  - Abses multiplel kelenjar keringat
  - Hidradenitis

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Pioderma superfisialis<sup>4,6,7</sup>

Tidak ada gejala konstitusi.

- Impetigo nonbulosa
  - Predileksi: daerah wajah, terutama di sekitar nares dan mulut.
  - Lesi awal berupa makula atau papul eritematosa yang secara cepat berkembang menjadi vesikel atau pustul yang kemudian pecah membentuk krusta kuning madu (*honey colour*) dikelilingi eritema. Lesi dapat melebar sampai 1-2 cm, disertai lesi satelit di sekitarnya.
  - Rasa gatal dan tidak nyaman dapat terjadi.
- Impetigo bulosa
  - Predileksi: daerah intertriginosa (aksila, inguinal, gluteal), dada dan punggung.
  - Vesikel-bula kendur, dapat timbul bula hipopion.
  - Tanda Nikolsky negatif.
  - Bula pecah meninggalkan skuama anular dengan bagian tengah eritematosa (kolaret) dan cepat mengering.
- Ektima
  - Merupakan bentuk pioderma ulceratif yang disebabkan oleh *S. aureus* dan atau *Streptococcus* grup A.
  - Predileksi: ekstremitas bawah atau daerah terbuka.
  - Ulkus dangkal tertutup krusta tebal dan lekat, berwarna kuning keabuan.

- Apabila krusta diangkat, tampak ulkus bentuk *punched out*, tepi ulkus meninggi, indurasi, berwarna keunguan.
- Folikulitis  
Merupakan salah satu bentuk pioderma pada folikel rambut.  
Dibedakan menjadi 2 bentuk:
  - Folikulitis superfisialis (impetigo Bockhart/impetigo folikular)  
Predileksi: skalp (anak-anak), dagu, aksila, ekstremitas bawah, bokong (dewasa).  
Terdapat rasa gatal dan panas.  
Kelainan berupa pustul kecil *dome-shaped*, multipel, mudah pecah pada folikel rambut.
  - Folikulitis profunda (*sycosis barbae*)  
Predileksi: dagu, atas bibir.  
Nodus eritematosa dengan perabaan hangat, nyeri.
- Furunkel/karbunkel
  - Merupakan infeksi pada folikel rambut dan jaringan sekitarnya.
  - Predileksi: daerah berambut yang sering mengalami gesekan, oklusif, berkeritingat, misalnya leher, wajah, aksila, dan bokong.
  - Lesi berupa nodus eritematosa, awalnya keras, nyeri tekan, dapat membesar 1-3 cm, setelah beberapa hari terdapat fluktasi, bila pecah keluar pus.
  - Karbunkel timbul bila yang terkena beberapa folikel rambut. Karbunkel lebih besar, diameter dapat mencapai 3-10 cm, dasar lebih dalam. Nyeri dan sering disertai gejala konstitusi. Pecah lebih lambat, bila sembuh dapat meninggalkan jaringan parut.

## 2. Pioderma profunda<sup>4,6,7</sup>

- Terdapat gejala konstitusi dan rasa nyeri.
- Terdiri atas:
  - Erisipelas: lesi eritematosa merah cerah, infiltrat di bagian pinggir, edema, vesikel dan bula di atas lesi.
  - Selulitis: infiltrat eritematosa difus.
  - Flegmon: selulitis dengan supurasi.
  - Abses kelenjar keringat: tidak nyeri, bersama miliaria, nodus eritematosa bentuk kubah.
  - Hidradenitis: nodus, abses, fistel di daerah ketiak atau perineum.
  - Ulkus piogenik: ulkus dengan pus.

## Komplikasi<sup>8-11</sup>

- Impetigo non-bulosa: glomerulonefritis akut
- Ektima: ulserasi dan skar
- Komplikasi lainnya yang jarang: sepsis, osteomielitis, artritis, endokarditis, pneumonia, selulitis, limfangitis, limfadenitis, *toxic shock syndrome*, *Staphylococcal scalded skin syndrome*, *necrotizing fasciitis*.

## Diagnosis Banding<sup>6,8-11</sup>

1. Impetigo nonbulosa: eksima, dermatitis atopik, dermatitis seboroik, dermatitis kontak alergi, skabies, tinea kapitis

2. Impetigo vesikobulosa: dermatitis kontak, *Staphylococcal scalded skin syndrome*, pemfigoid bulosa, pemfigus vulgaris, eritema multiforme, dermatitis herpetiformis
3. Ektima: impetigo nonbulosa
4. Folikulitis: tinea barbae, tinea kapitis, folikulitis keloidal (*acne keloidal nuchae*), folikulitis pityrosporum, "Hot tub" folikulitis, folikulitis kandida
5. Furunkel, karbunkel: akne kistik, kerion, hidradenitis supurativa
6. Selulitis/erisipelas: dermatitis kontak, dermatitis stasis, *necrotizing fasciitis*, tuberkulosis kutis verukosa, infeksi mikobakterium atipik, mikosis profunda, leismaniasis, *deep vein thrombosis*, limfedema, vaskulitis leukositoklastik, pioderma gangrenosum, *gout, paget disease*
7. Hidradenitis: skrofuloderma

### **Pemeriksaan Penunjang**

Bila diperlukan<sup>6-11</sup>

1. Pemeriksaan sederhana dengan pewarnaan Gram. (1A)
2. Kultur dan resistensi spesimen lesi/aspirat apabila tidak responsif terhadap pengobatan empiris. (1A)
3. Kultur dan resistensi darah, darah perifer lengkap, kreatinin, *C-reactive protein* apabila diduga bakteremia. (1A)
4. Biopsi apabila lesi tidak spesifik. (1A)

## **III. Penatalaksanaan<sup>6-11</sup>**

### **Non Medikamentosa**

1. Mandi 2 kali sehari dengan sabun
2. Mengatasi/identifikasi faktor predisposisi dan keadaan komorbid, misalnya infestasi par寄, dermatitis atopik, edema, obesitas dan insufisiensi vena. (1A)

### **Medikamentosa**

Prinsip: pasien berobat jalan, kecuali pada erisipelas, selulitis dan flegmon derajat berat dianjurkan rawat inap. Terdapat beberapa obat/tindakan yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

1. Topikal
  - Bila banyak pus atau krusta: kompres terbuka dengan permanganas kalikus 1/5000, asam salisilat 0,1%, rivanol 1%, larutan povidon iodin 1%; dilakukan 3 kali sehari masing-masing ½-1 jam selama keadaan akut. (2C)
  - Bila tidak tertutup pus atau krusta: salep/krim asam fusidat 2%, mupirosin 2% (1A). Dioreskan 2-3 kali sehari, selama 7-10 hari.

2. Sistemik: minimal selama 7 hari

Lini pertama:

- Kloksasilin/dikloksasilin\*\*: dewasa 4x250-500 mg/hari per oral; anak-anak 25-50 mg/kgBB/hari terbagi dalam 4 dosis (1A)
- Amoksisilin dan asam klavulanat: dewasa 3x250-500 mg/hari; anak-anak 25 mg/kgBB/hari terbagi dalam 3 dosis (1A)
- Sefaleksin: 25-50 mg/kgBB/hari terbagi dalam 4 dosis. (1A)

Lini kedua:

- Azitromisin 1x500 mg/hari (hari 1), dilanjutkan 1x250 mg (hari 2-5) (2C)
- Klindamisin 15 mg/kgBB/hari terbagi 3 dosis. (1A)

- Eritromisin: dewasa 4x250-500 mg/hari; anak-anak 20-50 mg/kgBB/hari terbagi 4 dosis. (1A)

Penyebabnya MRSA:

- Trimetoprim-sulfometoxazol 160/800 mg, 2 kali sehari. (1A)
- Doksisiklin, minosiklin 2x100 mg, tidak direkomendasikan untuk anak, usia 8 tahun. (1A)
- Klindamisin 15 mg/kgBB/hari terbagi 3 dosis. (1A)

Kasus yang berat, disertai infeksi sitemik atau infeksi di daerah berbahaya (misalnya maksila), antibiotik diberikan parenteral.

- Nafcillin 1-2 gram IV tiap 4 jam, anak 100-150 mg/kgBB/hari terbagi dalam 4 dosis. (1A)
- Penisilin G 2-4 juta unit IV tiap 4-6 jam, anak: 60-100.000 unit/kgBB tiap 6 jam. (1A)
- Cefazolin IV 1 gram tiap 8 jam, anak: 50 mg/kgBB/hari dibagi dalam 3 dosis. (1A)
- Ceftriaxone IV 1-2 gram ,1 kali/hari. (1A)
- Apabila terdapat/dicurigai ada *methycillin resistant Staphylococcus aureus* (MRSA) pada infeksi berat: vankomisin 1-2 gram/hari dalam dosis terbagi atau 15-20 mg/kgBB setiap 8-12 jam intravena, selama 7-14 hari (1A). Anak: vankomisin 15 mg/kgBB IV tiap 6 jam. (1A)
- Linezolid 600 mg IV atau oral 2 kali sehari selama 7-14 hari (1A), anak-anak 10 mg/kgBB oral atau intravena tiap 8 jam. (1A)
- Klindamisin IV 600 mg tiap 8 jam atau 10-13 mg/kgBB tiap 6-8 jam. (1A)
- Kasus rekuren, diberikan antibiotik berdasarkan hasil kultur dan resistensi.

### 3. Tindakan<sup>7,9</sup>

Apabila lesi abses besar, nyeri, disertai fluktuasi, dilakukan insisi dan drainase. (1A)

## IV. Edukasi<sup>6-11</sup>

Membatasi penularan: edukasi terhadap pasien dan keluarganya agar menjaga higiene perorangan yang baik.

## V. Prognosis<sup>6-9</sup>

Impetigo dapat sembuh tanpa pengobatan dalam 2 minggu tanpa sekuele. Ektima dapat menetap selama beberapa minggu dan dapat terjadi komplikasi skar.<sup>6-8</sup> Rekurensi abses dan furunkel pada anak sebesar 18-28%.<sup>9</sup>

Quo ad vitam : bonam

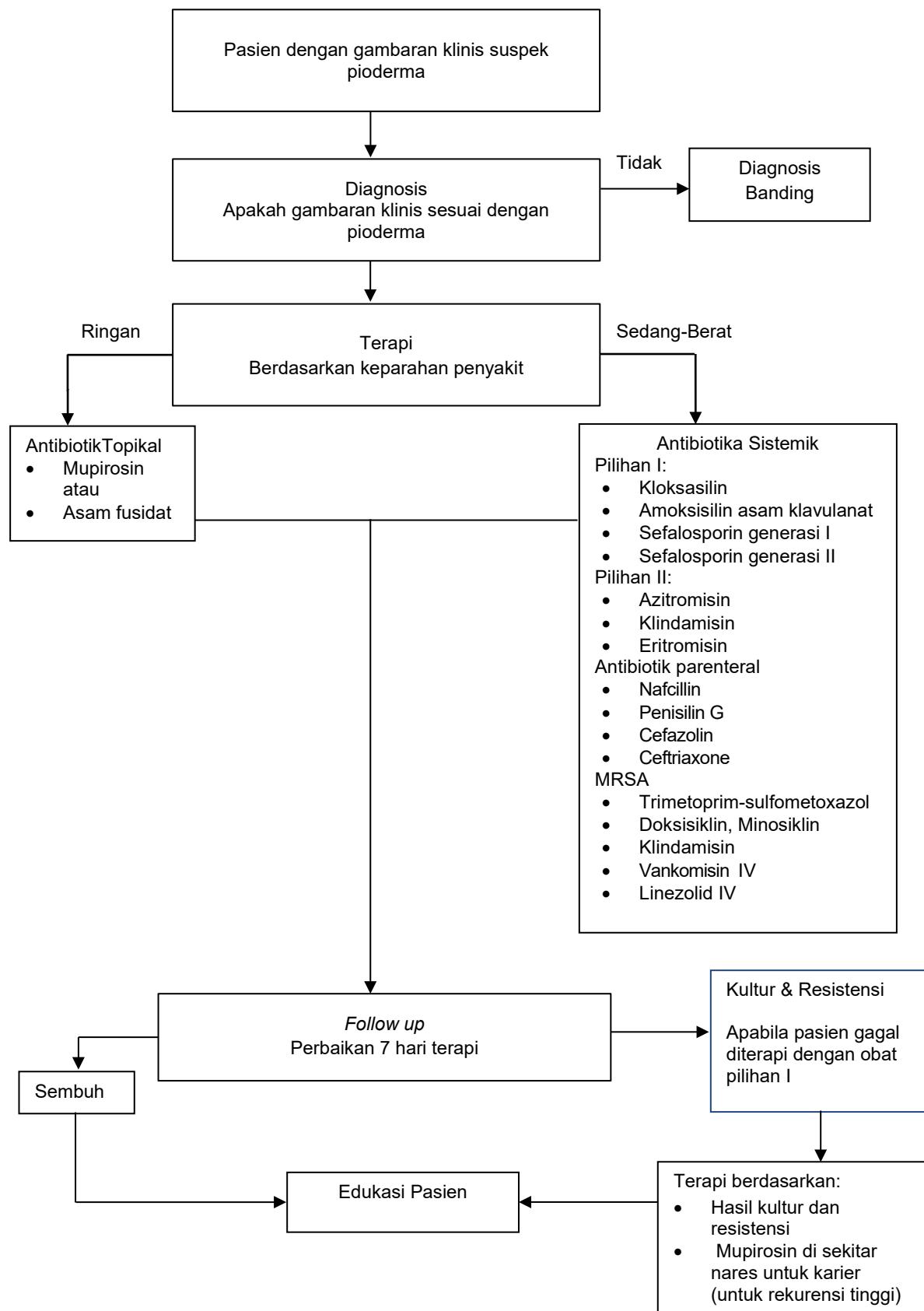
Quo ad sanactionam : bonam

Quo ad functionam : bonam

## **VI. Kepustakaan**

1. Gorwitz RJ. A review of community-associated methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* skin and soft tissue infections. *Pediatr Infect Dis*. 2008;27(1):1-7.
2. Tschachler E, Brockmeyer N, Effendy I, Geiss HK, Harder S, Hartmann M, et al. Streptococcal infections of the skin and mucous membranes. *JDDG* 2007;6:527-532.
3. Roberts S, Chambers S. Diagnosis and management of *Staphylococcus aureus* infections of the skin and soft tissue. *Int Med J* 2005;35:S97-105
4. Ki V, Rotstein C. Bacterial skin and soft tissue infections in adults: A review of their epidemiology, pathogenesis, diagnosis, treatment and site of care. *Can J Infect Dis Med Microbiol* 2008;19:173-84.
5. Maibach HI & Grouhi F. Evidence Based Dermatology 2nd ed. People's Meical Publishing House. USA. 2011;349-352.
6. Lloyd SM. Superficial Cutaneous Infections and Pyodermas. Dalam: Sewon K, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ et al, editors. *Fitzpatrick's dermatology*. 9th edition. New York. McGraw Hill Education; 2019, p.2719-45
7. Steven DL, Bisno AL, Chambers HF, Dellinger PE, Goldstein EJC, Gorbach SL, et al. Practice Guidelines for the Diagnosis and Management of Skin and Soft Tissue Infections: 2014 Update by the Infectious Diseases Society of America. *Clinical Infectious Diseases* 2014;59(2):e10–52.
8. Ostrovsky DA, Fedorowicz Z, Ehrlich A. Impetigo. *Dynamed*. 2016. [disitasi 20 Juni 2017]. Tersedia di <https://www.dynamed.com/topics/dmp~AN~T115810/Impetigo>
9. Simmons R, Lang E, Ehrlich A. Skin abscesses, furuncles, and carbuncles. *Dynamed*. 2017. [disitasi 20 Juni 2017]. Tersedia di <https://www.dynamed.com/topics/dmp~AN~T116747/Skin-abscesses-furuncles-and-carbuncles>
10. Simmons R, Lang E, Ehrlich A. Cellulitis. *Dynamed*. 2017. [disitasi 20 Juni 2017]. Tersedia di <https://www.dynamed.com/topics/dmp~AN~T116794/Cellulitis>
11. Jolanda E, Ehrlich, Erysipelas. *Dynamed*. 2016. [disitasi 20 Juni 2017]. Tersedia di <https://www.dynamed.com/topics/dmp~AN~T115431/Erysipelas>

## VII. Bagan Alur



## B.7 *Staphylococcal Scalded Skin Syndrome (SSSS)/ Sindrom Kulit Lepuh Stafilocokal (L00)*

### I. Definisi

SSSS merupakan penyakit infeksi yang mengancam nyawa, menyebabkan pengelupasan pada permukaan kulit yang disebabkan oleh toksin eksfoliatif (A atau B) oleh bakteri *Staphylococcus aureus*.<sup>1,2</sup> Umumnya terdapat pada bayi dan anak-anak, namun dapat terjadi pula pada dewasa.<sup>3</sup>

#### Nama Lain

1. Penyakit Ritter<sup>2</sup>
2. Sindrom Lyell stafilogenik<sup>2</sup>
3. Pemfigus neonatorum akut<sup>2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Ruam berwarna merah-oranye, pucat, makula eksantema, disertai dengan konjunktivitis, otitis media, infeksi nasofaringeal atau infeksi kulit piogenik akibat tali pusat (karbunkel).<sup>1,2,3</sup> Tanda Nikolsky positif.<sup>1-5</sup> Ruam kulit disertai dengan nyeri tekan pada kulit menyebabkan anak menolak untuk digendong atau berbaring.<sup>3</sup> Dalam waktu 1-2 hari, makula eksantema secara bertahap berubah menjadi lepuh, dan pada daerah seperti lipat paha, ketiak, hidung, dan telinga, secara khusus berbentuk bula besar lembut yang merupakan lapisan epidermis yang berkerut dan tampak seperti kertas tisu.<sup>6</sup> Setelah 24 jam, bula tersebut pecah meninggalkan krusta berkilat, lembab, dan memiliki permukaan berwarna merah.<sup>1</sup> Kelainan yang terjadi di kulit membaik dengan pemberian antibiotik dan sembuh sempurna dalam 5-6 hari.<sup>3</sup>

#### Faktor Predisposisi<sup>1,2</sup>

Pada anak

1. Imaturitas ginjal (Pembersihan toksin belum baik)
2. Antibodi penenralisir toksin masih rendah

Pada dewasa

1. Gagal ginjal
2. Keganasan
3. Imunosupresi
4. Infeksi HIV-1

#### Diagnosis Banding

1. Nekrolisis epidermal toksik (NET)<sup>1,3</sup>
2. Epidermolysis bulosa<sup>1</sup>
3. Penyakit Kawasaki<sup>4</sup>

#### Pemeriksaan Penunjang

1. Kultur dan resistensi spesimen lesi, meski umumnya hasilnya steril.<sup>3,7</sup> (1A)
2. Kultur dan resistensi darah.<sup>3,5,7</sup>(1A)

### **Komplikasi**

1. Gangguan cairan dan elektrolit<sup>1,3</sup>
2. Sepsis<sup>1,3,7</sup>
3. Pneumonia
4. Miokarditis<sup>1</sup>
5. *Post-streptococcal glomerulonephritis* (PSG): sering terjadi pada orang dewasa, sangat jarang terjadi pada anak-anak<sup>7</sup>

## **III. Penatalaksanaan**

### **Non Medikamentosa**

Menerangkan kepada ibu pasien tentang pencegahan, misalnya hindari infeksi ISPA, luka pada kulit, dan lainnya.<sup>7</sup> (1A)

### **Medikamentosa**

Prinsip: eradicasi *S.aureus*. Pasien biasanya harus dirawat inap dan mendapatkan antibiotik antistafilocokus intravena.<sup>3</sup> (1A) Terdapat beberapa obat yang dapat diberikan sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

#### 1. Antibiotik antistafilocokal IV

- *Penicillinase-resistant penicillin*, misalnya dikloksasillin, nafcillin, dan oksilin.<sup>1</sup> (3C) Dapat juga diberikan sefalosporin generasi I atau II atau klindamisin. (3C)
- Apabila terdapat/dicurigai ada *methycillin resistant Staphylococcus aureus* (MRSA) pada infeksi berat: diberikan vankomisin 1-2 gram/hari dalam dosis terbagi, intravena, selama 7 hari.<sup>1,3</sup> (3C)

#### 2. Pada kasus rekuren, diberikan antibiotik berdasarkan hasil kultur dan resistensi.<sup>2</sup> (3C)

#### 3. Terapi tambahan:

- Penggunaan emolien, resusitasi cairan dan elektrolit mempercepat perbaikan<sup>1,3</sup>
- *Dressing* pada lesi<sup>3,8</sup>
- Penggunaan antibiotik topikal (mupirosin / asam fusidat) beberapa kali/hari disamping penggunaan antibiotik sistemik untuk eradicasi kolonisasi<sup>3,8</sup>

## **IV. Edukasi**

Sebagai tindakan pencegahan, dapat dilakukan hal sebagai berikut:<sup>7</sup>(1A)

1. Menggunakan sabun antibakteri/antiseptik saat mencuci tangan
2. Kuku harus pendek untuk mencegah kontaminasi
3. Mencuci tangan sebelum menyentuh luka.

## **V. Prognosis**

Quo ad vitam : dubia ad bonam

Quo ad functionam : ad bonam

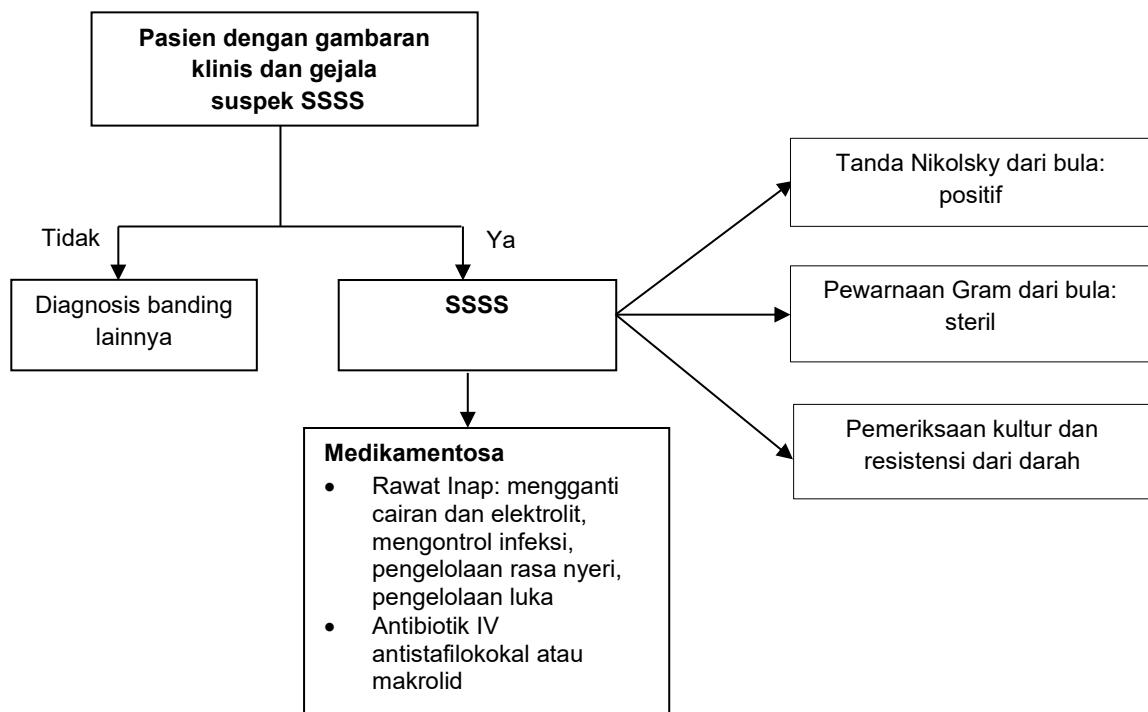
Quo ad sanactionam : ad bonam

Mortalitas pada anak-anak sangat rendah (2%) dan tidak berhubungan dengan sepsis. Mortalitas pada dewasa lebih tinggi (sekitar 10%).<sup>3</sup>

## VI. Kepustakaan

1. Paller AS, Mancini AJ. Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology. Edisi ke-4. New York: Elsevier Saunders. 2011;331-3.
2. Irvine A, Hoeger P, Yan A, editor. Dalam: Harper's Textbook of Pediatric Dermatology. Edisi ke-3. New York : Wiley-Blackwell;2016.h.159-160.
3. Kang S, Amagai M, Bruckner A L, et al., editor. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology 9th edition. New York : McGraw Hill Companies. 2019.h.2759-2761.
4. Bolognia JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editor. Dalam: Dermatology. Edisi ke-2. Spanyol: Mosby Elsevier; 2008.h.1079.
5. Sunilkumar MN. Staphylococcal scalded skin syndrome – A case series with review of literature. IAIM. 2015; 2(6):214-219.
6. Handler MZ, Schwartz RA. Staphylococcal scalded skin syndrome: diagnosis and management in children and adults. JEADV. 2014;28:1418-23.
7. Mishra AK, Yadav P, Mishra A. A systemic review on Staphylococcal scalded skin syndrome: a rare and critical disease of neonates. Open Microbiol J. 2016;10:150-9.
8. Meshram GG, Kaur N, Hura KS. Staphylococcal scalded skin syndrome : A pediatric dermatology case report. SAGE Open Medical Case Report. 2017:vol 6:1-3.

## VII. Bagan Alur



## B.8 Toxic Shock Syndrome (TSS)/ Sindrom Syok Toksik (A48.3)

### I. Definisi

TSS merupakan respons inflamasi terhadap superantigen dari *Staphylococcus sp.* atau *Streptococcus sp.*, yang secara klinis ditandai oleh demam, ruam, hipotensi dan keterlibatan multiorgan, seseorang yang tidak memiliki antibodi toksin TSST-1 lebih rentan untuk terkena.<sup>1-3</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

1. Gejala awal berupa demam yang bersifat akut, sakit tenggorokan dan mialgia. Pada pemeriksaan fisik ditemukan makula eritem diikuti deskuamasi dalam 1-2 minggu. Erupsi dimulai pada batang tubuh, menyebar ke ekstremitas yang melibatkan telapak tangan dan telapak kaki.<sup>1</sup>
2. Kelainan ini dapat disertai dengan keterlibatan tiga atau lebih sistem lain seperti gastrointestinal seperti muntah, diare, otot seperti mialgia, hipotensi, demam, hematologi (trombosit < 100.000/mm<sup>3</sup>). Dapat pula ditemukan konjungtiva hiperemis, inflamasi faring, dan *strawberry tongue*.<sup>1,2</sup>
3. Gejala demam tinggi, nausea, vomitus, diare, mialgia dan hiperemis konjungtiva lebih sering terdapat pada TSS yang disebabkan oleh stafilocokus. Apabila terdapat selulitis, *fasciitis necrotizing*, myositis atau gangren diserta nyeri, sering terjadi pada TSS yang disebabkan streptokokus.<sup>2</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>1,4</sup>

1. Syok Sepsis
2. Penyakit Kawasaki
3. Sindrom eksfoliatif stafilocokal
4. Sindrom Steven-Johnson
5. Leptospirosis
6. Syok hemoragik viral
7. Campak
8. *Rocky Mountain Spotted Fever*
9. *Scarlet Fever*

#### Pemeriksaan Penunjang<sup>2,5,6</sup>

1. Kultur darah dan resistensi
2. Kultur spesimen dari area yang diduga sumber penyebab: sputum, orofaring, mukosa vagina, area luka operasi, urin
3. Pemeriksaan darah perifer lengkap
4. Urinalisis
5. Fungsi ginjal
6. Fungsi hepar
7. Elektrolit
8. Albumin

### **III. Penatalaksanaan**

Prinsip secara umum<sup>6</sup>

1. Deteksi penyakit awal
2. Resusitasi (suportif cairan, pernafasan dan inotropik)
3. Melepaskan sumber infeksi
4. Antibiotik yang rasional
5. Terapi tambahan (IVIG)
6. Pengawasan progres penyakit
7. Mengurangi infeksi sekunder

**Non medikamentosa<sup>2,6</sup>**

Prinsip:

1. Menjaga kestabilan hemodinamik dan higiene
2. Lepaskan semua sumber bakteri (tampon, *nasal packing*, atau benda asing lainnya)
3. Periksa luka operasi
4. Jika sumber infeksi dari vagina irigasi vagina dengan salin atau povidon iodin

**Medikamentosa**

Prinsip:

1. Eradikasi bakteri penyebab *Staphylococcus sp.* atau *Streptococcus sp.*<sup>1,2,4,5</sup> (3C)
2. Pasien harus dirawat inap dan mendapatkan antibiotik sistemik dan terapi suportif yang diperlukan.
3. Pasien harus dirawat inap (di *intensive care unit*) dan mendapat antibiotik sistemik dan terapi suportif yang diperlukan.

Terdapat beberapa obat yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

1. Penisilin resisten beta lactamase resistant nafcillin/oksasilin 2 gram intravena setiap 4 jam dan klindamisin atau linezolid 600-900 mg intravena setiap 8 jam atau 25-40 mg/kgBB/ hari terbagi dalam 3-4 dosis selama 10-15 hari.<sup>1,4</sup> (3C)
2. Apabila disebabkan oleh MRSA: Vankomisin 15-20 mg/kgBB intravena setiap 8-12 jam dan klindamisin 600-900 mg setiap 8 jam atau 25-40 mg/kgBB/hari terbagi dalam 3-4 dosis selama 10-15 hari.<sup>1,2,4</sup> (3C). Pilihan alternatif selain vancomisin adalah linezolid.<sup>4</sup> (3C)
3. Pilihan antibiotik TSS yang disebabkan *Streptococcus*: penisilin G 2-4 juta unit intravena setiap 8 jam.<sup>2,5</sup> (3C)
4. Untuk suspek infeksi serius *Staphylococcus* direkomendasikan kombinasi klindamisin 600-900 mg intravena setiap 8 jam atau 25-40 mg/kgBB/ hari terbagi dalam 3-4 dosis, selama 10-15 hari dan vankomisin 15-20 mg/kgBB intravena setiap 8-12 jam, menunggu hasil kultur dan resistensi.<sup>1,4</sup> (3C)
5. IVIG (*intravenous Immunoglobulin*) 400mg/kgBB/ hari selama 5 hari (total dosis 2 gram/kgBB) diberikan pada kasus yang berat dan rekalsitrant.<sup>1,2,4,5</sup> (3C)
6. Kortikosteroid sistemik (masih kontroversial).<sup>1</sup> (3C)  
Apabila kasus rekuren, maka diberikan antibiotik berdasarkan hasil kultur dan resistensi.<sup>1</sup> (3C)

### **IV. Edukasi**

1. Hindari pemakaian tampon saat haid, hindari kontrasepsi diafragma dan sponge. (3C)

2. Hindari *nasal packing* dan benda asing lain yang menjadi sumber infeksi. (3C)
3. Menjaga kebersihan tempat yang dicurigai menjadi sumber infeksi. (3C)

## V. Prognosis

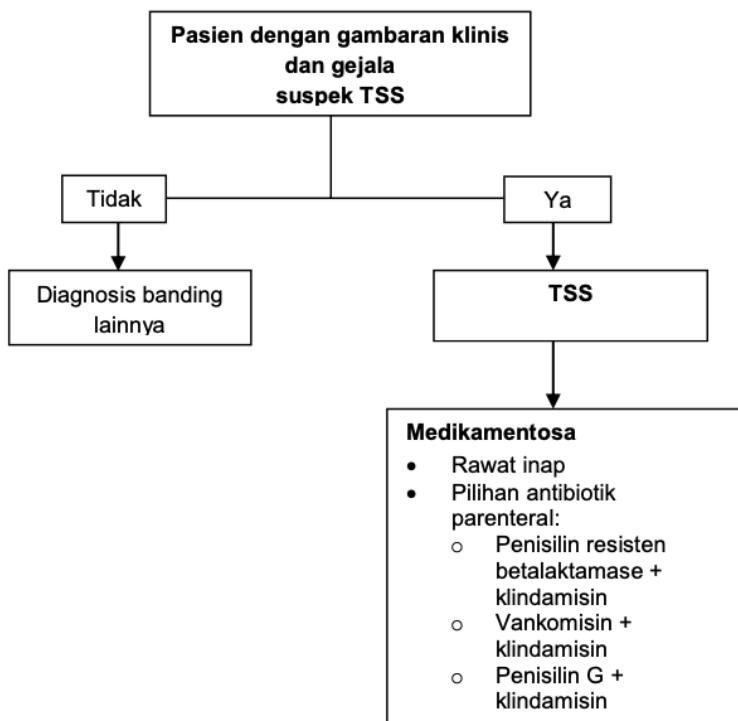
TSS yang disebabkan *Staphylococcus sp* mortalitas sebesar 5% dan rekurensi sebesar >20%. TSS yang disebabkan oleh *Streptococcus sp* mortalitas sebesar >30%. (3C)

Quo ad vitam : dubia ad malam  
 Quo ad functionam : dubia ad malam  
 Quo ad Sanationam : dubia ad malam

## VI. Kepustakaan

1. Travers JB. Gram-Positive Infections Associated with Toxin Production. Dalam: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, editors. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. ninth Ed. New York: Mc Graw-Hill. 2019: 2791-802.
2. Ronni Wolf, Batya B, Davidovici, Jennifer L, Parish, Lawrence Charles Parish, editor. Dalam: Emergency Dermatology. China: Everbest. 2010: 98-107.
3. James WD, Elston DM, Treat JR, Rosenbach MA, Neuhaus IM, editor. Dalam: Andrews' Diseases of the Skin. Thirteenth Ed. US: Elsevier. 2020: 304-5.
4. Sommer LJ, Reboli AC, Heymann WR. Bacterial Diseases. Dalam: Bolognia JL, Schaffer JV, Cerroni L, editors. Dermatology. fourth Ed. Oxford: Elsevier Saunders. 2018: 1436-71.
5. Qaseem A, Ehrlich A. Staphylococcal toxic shock syndrome. Dynamed. 2016. [disitasi 20 Juni 2017]. Tersedia di <https://www.dynamed.com/topics?dmp~AN~T114492/Staphylococcal-toxic-shock-syndrome>.
6. Wilkins AL, Steer AC, Smeesters PR, Curtis N. Toxic shock syndrome- the seven Rs of management and treatment. [disitasi 18 Februari 2020]. Tersedia di <http://www.elsevierhealth.com/journals/jinf>

## VII. Bagan Alur



## B.9 Tuberkulosis Kutis (A18.4)

### I. Definisi (1A)

Infeksi kronis pada kulit yang disebabkan oleh *Mycobacterium tuberculosis* atau *Mycobacterium atipic*.<sup>1</sup> Tuberkulosis kutis merupakan kasus jarang dengan prevalensi 1-1,5% dari semua TBC ekstra paru dan 8,4-13,7 % manifestasi klinik dari semua kasus TBC.<sup>2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik (1A)

#### Klinis

##### Klasifikasi Tuberkulosis Kutis<sup>1,3</sup>

1. Infeksi Eksogen
  - Tuberkulosis kompleks primer (*tuberculosis chancre*)
  - Tuberkulosis kutis verukosa
2. Penyebaran Endogen
  - Lupus vulgaris
  - Skrofuloderma
  - Tuberkulosis miliar akut
  - Tuberkulosis orifisialis
3. Tuberkulosis disebabkan oleh bacille Calmette-Guérin
4. Tuberculids
  - Lichen skrofulosorum
  - Papulonekrotik tuberkulid
  - Nodular vaskulitis
  - Eritema nodosum

Gambaran klinis yang paling sering terjadi:

##### 1. Skrofuloderma<sup>1,3,4</sup>

Merupakan infeksi mikobakterium (*M. Tuberculosis* atau *M. Bovis* atau *M. Atypic*) pada kulit akibat penjalaran langsung organ di bawah kulit yang telah terkena tuberkulosis, tersering berasal dari KGB, tulang atau sendi.

- Predileksi adalah tempat yang banyak kelenjar getah bening: leher, ketiak, paling jarang lipat paha, kadang ketiganya diserang sekaligus.
- Mulai sebagai limfadenitis, mula-mula beberapa kelenjar, kemudian makin banyak dan berkonfluensi.
- Terdapat periadenitis, menyebabkan perlekatan dengan jaringan sekitarnya.
- Kelenjar mengalami perlunakan tidak serentak hingga konsistensi bermacam-macam: keras, kenyal, dan lunak (abses dingin).
- Abses akan memecah membentuk fistel yang kemudian menjadi ulkus khas: bentuk memanjang dan tidak teratur, sekitarnya livid, dinding bergaung, jaringan granulasi tertutup pus seropurulen atau kaseosa yang mengandung *M. tuberculosis*.
- Ulkus dapat sembuh spontan menjadi sikatriks/parut memanjang dan tidak teratur (*cord like cicatrices*), dapat ditemukan jembatan kulit (*skin bridge*) di atas sikatrik.

2. Tuberkulosis kutis verukosa<sup>1,3,4</sup>

Merupakan infeksi *M. tuberculosis*, yang terjadi akibat inokulasi langsung ke kulit.

- Tempat predileksi: tungkai bawah dan kaki, bokong, tempat yang sering terkena trauma.
- Lesi biasanya berbentuk bulan sabit akibat penjalaran serpiginosa.
- Terdiri atas "wart like" papul/plak dengan halo violaceous di atas kulit eritematosa. Pada bagian yang cekung terdapat sikatriks.

3. Lupus vulgaris<sup>1,3,4</sup>

Merupakan infeksi *M. tuberculosis* yang disebarluaskan secara hematogen, limfogen atau penjalaran langsung dari fokus tuberkulosis ekstrakutan (endogen maupun eksogen).

- Tempat predileksi: muka, badan, ekstremitas, bokong.
- Kelompok papul/nodus merah yang berubah warna menjadi kuning pada penekanan (*apple jelly colour*).
- Bila nodus berkonfluensi terbentuk plak, bersifat destruktif, sering terjadi ulkus.
- Pada involusi terjadi sikatriks.

4. *Tuberculosis chancre* (Tuberkulosis kompleks primer)<sup>1,3,4</sup>

Merupakan inokulasi langsung mikobakterium pada kulit.

- Predileksi wajah, ekstremitas, dan daerah yang mudah terkena trauma.
- Dapat berupa papul, nodus, pustul, atau ulkus indolen, indurasi positif, dan dinding bergaung.

5. Tuberkulosis miliar kutis<sup>1,2,3,4</sup>

Merupakan infeksi *M. tuberculosis* pada kulit dengan penyebaran hematogen dari fokus yang biasanya di paru.

- Fokus infeksi pada paru atau selaput otak.
- Pada individu yang mengalami imunosupresif.
- Lesi diseminata seluruh tubuh berupa papul, vesikel, pustul hemoragik atau ulkus.
- Prognosis buruk.

6. Tuberkulosis kutis orifisialis<sup>1,3,4</sup>

Merupakan infeksi mikobakterium yang terjadi secara autoinokulasi pada periorifisial dan membran mukosa.

- Terjadi pada pasien dengan tuberkulosis organ dalam yang progresif seperti paru, genitalia, kandung kemih dan usus.
- Predileksi sekitar mulut, orifisium uretra eksternum, perianal.
- Lesi berupa papulonodular yang membentuk ulkus hemoragik/purulen, dinding bergaung dan nyeri.
- Prognosis buruk.

### Diagnosis Banding<sup>1,3,4</sup> (1A)

Lupus vulgaris:

1. Morbus Hansen
2. Granuloma fasiale
3. Sarkoidosis

#### 4. Kromomikosis

Tuberkulosis kutis verukosa:

1. Mikosis profunda (kromoblastomikosis dan sporotrikosis)
2. Veruka vulgaris
3. Karsinoma sel skuamosa
4. Liken planus hipertrofik

Skrofuloderma:

1. Hidradenitis supurativa
2. Limfogranuloma venereum
3. Limfadenitis lain
4. Limfoma

Tuberkulosis miliar kutis:

1. Erupsi obat tipe papuler
2. Akne korporis

Tuberkulosis kutis orifisialis:

1. Noma
2. Stomatitis aptosa

### **Pemeriksaan Penunjang<sup>1,2,4,5</sup> (1A)**

Utama:

1. Pemeriksaan histopatologi jaringan kulit (biopsi kulit): granuloma dengan nekrosis perkejuan dan didapatkanya Basil Tahan Asam (BTA) pada pewarnaan atau kultur.
2. Pemeriksaan bakteriologik: identifikasi mikobakterium melalui pewarnaan Ziehl Nielsen, kultur dan PCR dari dasar ulkus atau jaringan kulit.
3. *Interferon-gamma release assays* (IGRA) (Jika memungkinkan).

Tambahan:

1. Pemeriksaan darah tepi dan LED yang meningkat.
2. Tes tuberkulin: PPD-5TU hasil positif >10 mm.

Skrofuloderma

- Pemeriksaan darah tepi: LED meningkat
- Pemeriksaan tuberkulin: PPD-5TU positif kuat
- Pemeriksaan bakteriologik: BTA, PCR, atau kultur (hasilnya baru selesai lebih kurang delapan minggu)
- Histopatologis bagian tengah lesi tampak nekrosis masif dan gambaran tepi abses/dermis terdiri atas granuloma tuberkuloid

Tuberkulosis kutis verukosa

- Pemeriksaan darah tepi: LED meningkat
- Pemeriksaan tuberkulin: PPD-5TU positif kuat
- Pemeriksaan bakteriologik: BTA, PCR, atau kultur (hasilnya baru selesai lebih kurang delapan minggu)
- Histopatologis: hiperplasia pseudoepiteliomatosa, dengan infiltrat inflamasi neutrofil dan limfosit serta sel datia Langhans

### Lupus vulgaris

- Pemeriksaan darah tepi: LED meningkat
- Pemeriksaan tuberkulin: PPD-5TU positif kuat
- Pemeriksaan bakteriologik: BTA, PCR, atau kultur (hasilnya baru selesai lebih kurang delapan minggu)
- Histopatologis: granuloma tuberkuloid berupa sel epiteloid, sel datia Langhans, dan sebukan limfosit. Dijumpai juga BTA

### *Tuberculosis chancre* (Tuberkulosis kompleks primer)

- Tes tuberkulin awalnya negatif yang kemudian menjadi positif seiring perjalanan penyakitnya
- Pemeriksaan bakteriologik: BTA, PCR, atau kultur (hasilnya baru selesai lebih kurang delapan minggu)
- Histopatologi menunjukkan reaksi inflamasi neutrofilik akut dan area nekrosis. Setelah 3-6 minggu ditemukan gambaran granuloma dengan *giant cells* dan penurunan jumlah BTA

### Tuberkulosis milier kutis

- Tes tuberkulin umumnya negatif
- Pemeriksaan bakteriologik: BTA, PCR, atau kultur (hasilnya baru selesai lebih kurang delapan minggu)
- Histopatologis: granuloma tuberkuloid dengan nekrosis dan ulserasi dengan banyak ditemukan basil BTA

### Tuberkulosis kutis orifisialis

- Kultur biasanya positif walaupun tes tuberkulin negatif
- Pemeriksaan bakteriologik: BTA, PCR, atau kultur (hasilnya baru selesai lebih kurang delapan minggu)
- Histopatologis: granuloma tuberkuloid dengan nekrosis dan ulserasi dengan banyak ditemukan BTA

## III. Penatalaksanaan<sup>1,2,6,7</sup> (1A)

1. Topikal: pada bentuk ulkus: kompres dengan larutan antiseptik (povidon iodin 1%)

### 2. Sistemik

Rekomendasi WHO (1993) dengan *directly observed treatment, short term (DOTS) strategy* yang menjadi pedoman terapi di seluruh dunia (2006).<sup>2,4,5</sup>

- Tahap intensif (dua bulan)<sup>5,6,7</sup>

Dosis lepasan:

- INH

Dewasa: 5 mg/kgBB/hari, oral, dosis tunggal

Anak <10 tahun: 10 mg/kgBB/hari, dan

- Rifampisin

Dewasa: 10 mg/kgBB/hari, oral, dosis tunggal pada saat lambung kosong (sebelum makan pagi)

Anak: 10-20 mg/kgBB/hari. Maksimal: 600mg/hari, dan

- Etambutol

Dewasa: 15-25 mg/kgBB/hari, oral, dosis tunggal

- Anak: maksimal 1250 mg/hari, dan
- Pirazinamid  
Dewasa: 20-30 mg/kgBB/hari, oral, dosis terbagi  
Anak: 30-40 mg/kgBB/hari. Maksimal: 2000 mg/hari  
Dosis FDC (*fixed dosed combination for four drugs*) R 150 mg, H 75 mg, Z 400 mg, E 275 mg (dosis lihat halaman 208). FDC diminum sekali sehari, satu jam sebelum atau dua jam setelah sarapan pagi.
- Tahap lanjut<sup>4</sup>  
Tahap lanjut diberikan hingga 2 bulan setelah lesi kulit menyembuh.  
Durasi total pengobatan (tahap intensif + tahap lanjutan) minimal 1 tahun.  
Dosis lepasan:
  - INH: dewasa 5 mg/kgBB/hari, anak 10 mg/kgBB/hari (maksimal 300 mg/hari), oral, dosis tunggal, dan
  - Rifampisin: 10 mg/kgBB/hari, anak 10-20 mg/kgBB/hari (maksimal 600 mg/hari), oral, dosis tunggal pada saat lambung kosong
 Dosis FDC R 150 mg, H 150 mg (dosis lihat halaman 208)

Pada pasien HIV positif, fase lanjut diberikan selama 28 minggu. Pada kasus dengan resistensi INH atau INH tidak dapat digunakan, rejimen 6 bulan dari RZE dapat digunakan. Selain itu dapat diberikan RE selama 12 bulan dapat digunakan dengan pemakaian P pada 2 bulan awal. Jika R tidak dapat digunakan, I,E, dan Fluorokuinolon diberikan minimal 12-18 bulan ditambah dengan P setidaknya awal 2 bulan.<sup>3</sup> (1B)

#### Kriteria penyembuhan<sup>1,4</sup> (1A)

Skrofuloderma:

- Fistel dan ulkus menutup
- Kelenjar getah bening mengecil, berdiameter kurang dari 1 cm, dan konsistensi keras
- Sikatriks eritematosa menjadi tidak merah lagi
- Laju endap darah menurun dan normal kembali.

Tuberkulosis kutis verukosa:

- Tidak dijumpai lesi serpiginosa
- Dijumpai sikatriks tidak eritematosa
- Laju endap darah menurun dan normal kembali.

Lupus vulgaris:

- Ulkus menutup
- Dijumpai sikatriks tidak eritematosa
- Laju endap darah menurun dan normal kembali.

#### IV. Edukasi<sup>5,7</sup> (1A)

1. Keteraturan minum obat
2. Melakukan pemantauan respons pengobatan (perbaikan lesi kulit)

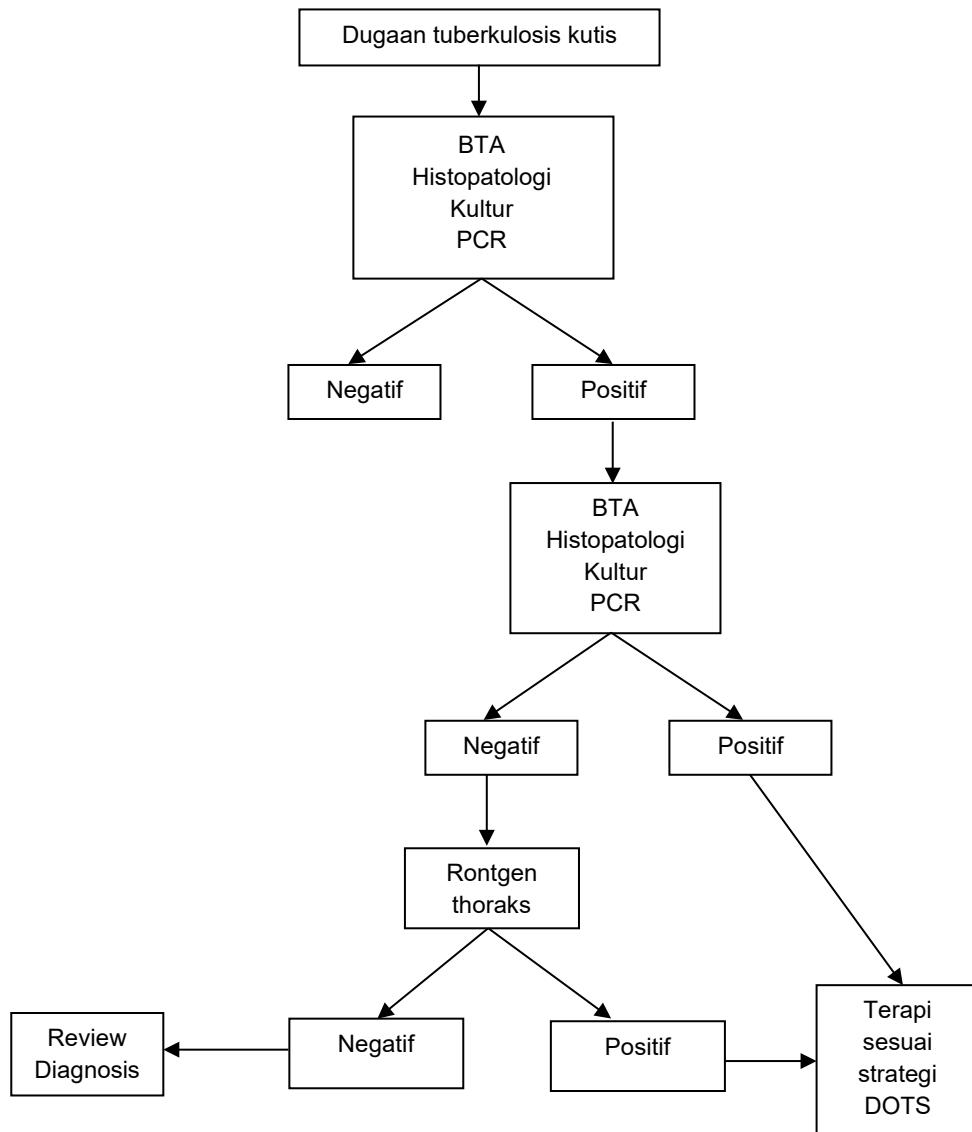
## **V. Prognosis<sup>1</sup> (1A)**

- |                    |   |
|--------------------|---|
| Quo ad vitam       | : bonam   |
| Quo ad functionam  | : bonam, kecuali pada lupus vulgaris karena dapat meninggalkan jaringan parut |
| Quo ad sanactionam | : bonam   |

## **VI. Kepustakaan**

1. Sethi A. Tuberculosis and Infections with Atypical Mycobacteria. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. Edisi ke-9. New York: Mc Graw-Hill. 2019.h.2859-75.
2. Siswati SA. Cutaneous Tuberculosis : Current Situation and Perspective. Malang Dermato-venereology Update. 2016; 212-227
3. Khadka, P.Koirala S, Thapaliya J. Cutaneous Tuberculosis: Clinicopathologic Arrays and Diagnostic Challenges. Hindawi Dermatology Research and Practice. 2018
4. Dias MFRG, Quaresma MV, da Costa Nery JA, Filho FB, do Nascimento LV, et al. Update on cutaneous tuberculosis. An Bras Dermatol. 2014;89(6):925-38.
5. Van Zyl L, du Plessis J, Viljoen J. Cutaneous tuberculosis overview and current treatment regimens. Tuberculosis. 2015;95:629-38
6. Panduan tatalaksana tuberkulosis sesuai ISTC dengan strategi DOTS untuk praktik dokter swasta (DPS). Kemenkes RI dan IDI. Jakarta; 2012.
7. Pasipanodya JG, Gumbo T. A Meta-Analysis of Self-Administered vs Directly Observed Therapy Effect on Microbiologic Failure, Relapse, and Acquired Drug Resistance in Tuberculosis Patients. CID. 2013;57:21-30.

## VII. Bagan Alur



## B.10 Kusta (A30)

### I. Definisi

Penyakit kusta adalah penyakit infeksi granulomatosa kronis yang disebabkan oleh basil *Mycobacterium leprae* yang bersifat obligat intraselular. Saraf perifer sebagai afinitas pertama, kemudian selanjutnya dapat menyerang kulit, lalu menyebar ke organ lain (mukosa mulut, traktus respiratorius bagian atas, sistem retikulo-endotelial, mata, otot, tulang, dan testis), kecuali susunan saraf pusat.<sup>1,2</sup>

### II. Klasifikasi

Jenis klasifikasi yang umum:

1. Klasifikasi untuk kepentingan riset menggunakan klasifikasi Ridley-Jopling (1962):<sup>3</sup>
  - *Tuberculoid (TT)*
  - *Borderline Tuberculoid (BT)*
  - *Borderline-borderline Mid-borderline (BB)*
  - *Borderline-lepromatous (BL)*
  - *Lepromatosa (LL)*
- Ada tipe yang tidak termasuk dalam klasifikasi ini, yaitu tipe *indeterminate*. Lesi biasanya hanya berbentuk makula hipopigmentasi berbatas tidak tegas dengan sedikit sisik, jumlah sedikit, dan kulit disekitarnya normal. Kadang-kadang ditemukan hipoestesi.<sup>3</sup>
2. Klasifikasi untuk kepentingan program kusta berkaitan dengan pengobatan (WHO 1988):<sup>3</sup>
  - Pausibasilar (PB)  
Kusta tipe TT, dan BT sesuai klasifikasi Ridley dan Jopling dan tipe I dengan BTA negatif.
  - Multibasilar (MB)  
Kusta tipe BB, BL, LL menurut klasifikasi Ridley dan Jopling dan semua tipe kusta dengan BTA positif.
3. Bentuk kusta lain:
  - Kusta neural<sup>4</sup>  
Kusta tipe neural murni atau disebut juga *pure neural leprosy* atau *primary neuritic leprosy* merupakan infeksi *M. leprae* yang menyerang saraf perifer disertai hilangnya fungsi saraf sensoris pada area distribusi dermatomal saraf tersebut, dengan atau tanpa keterlibatan fungsi motoris, dan tidak ditemukan lesi pada kulit.
  - Kusta histoid<sup>5</sup>  
Merupakan bentuk kusta lepromatosa dengan karakteristik klinis, histopatologis, bakterioskopis, dan imunologis yang berbeda. Faktor yang berpengaruh antara lain: pengobatan ireguler dan inadekuat, resistensi dapson, relaps setelah *release from treatment* (RFT), atau adanya organisme mutan *Histoid bacillus* serta dapat juga merupakan kasus *de-novo*.

### **III. Kriteria Diagnostik**

#### **Klinis**

Diagnosis didasarkan pada temuan tanda kardinal (tanda utama) menurut WHO, yaitu:<sup>6</sup> (1C)

1. Bercak kulit yang mati rasa

Bercak hipopigmentasi atau eritematosa, mendatar (makula) atau meninggi (plak). Mati rasa pada bercak bersifat total atau sebagian saja terhadap rasa raba, suhu, dan nyeri.

2. Penebalan saraf tepi

Dapat/tanpa disertai rasa nyeri dan gangguan fungsi saraf yang terkena, yaitu:

- Gangguan fungsi sensoris: mati rasa
- Gangguan fungsi motoris: paresis atau paralisis
- Gangguan fungsi otonom: kulit kering, retak, edema, pertumbuhan rambut yang terganggu.

3. Ditemukan kuman tahan asam

Bahan pemeriksaan berasal dari apusan kulit cuping telinga dan lesi kulit pada bagian yang aktif. Kadang-kadang bahan diperoleh dari biopsi saraf.

Diagnosis kusta ditegakkan bila ditemukan paling sedikit satu tanda kardinal. Bila tidak atau belum dapat ditemukan, disebut tersangka/suspek kusta, dan pasien perlu diamati dan diperiksa ulang 3 sampai 6 bulan sampai diagnosis kusta dapat ditegakkan atau disingkirkan.<sup>6</sup>(1C)

Selain tanda kardinal di atas, dari anamnesis didapatkan riwayat berikut:<sup>6</sup>(1C)

1. Riwayat kontak dengan pasien kusta.

2. Latar belakang keluarga dengan riwayat tinggal di daerah endemis, dan keadaan sosial ekonomi.

3. Riwayat pengobatan kusta.

Pemeriksaan fisik meliputi:<sup>6</sup>(1C)

1. Inspeksi

Dengan pencahayaan yang cukup (sebaiknya dengan sinar oblik), lesi kulit (lokasi dan morfologi) harus diperhatikan.

2. Palpasi

- Kelainan kulit: nodus, infiltrat, jaringan parut, uklus, khususnya pada tangan dan kaki.
- Kelainan saraf: pemeriksaan saraf tepi (pembesaran, konsistensi, nyeri tekan, dan nyeri spontan).

3. Tes fungsi saraf

- Tes sensoris: rasa raba, nyeri, dan suhu
- Tes otonom
- Tes motoris: *voluntary muscle test* (VMT)

#### **Diagnosis Banding<sup>2</sup>**

Lesi kulit

1. Makula hipopigmentasi: leukoderma, vitiligo, tinea versikolor, pitiriasis alba, morfea dan parut
2. Plak eritema: tinea corporis, lupus vulgaris, lupus eritematosus, granuloma anulare, sifilis sekunder, sarkoidosis, leukemia kutis dan mikosis fungoides

- Ulkus: ulkus diabetik, ulkus kalosum, frambusia, dan penyakit Raynaud & Buerger

Gangguan saraf

Neuropati perifer: neuropati diabetik, amiloidosis saraf, dan trauma

#### **Pemeriksaan Penunjang<sup>1,6</sup>(1C)**

- Bakterioskopik: sediaan *slit skin smear* atau kerokan jaringan kulit dengan pewarnaan Ziehl Neelsen. (1C)
- Bila diagnosis meragukan, dapat dilanjutkan dengan pemeriksaan biopsi dan histopatologi, serta pemeriksaan serologi (PGL-1) atau PCR. (2C)

## **IV. Penatalaksanaan**

### **Nonmedikamentosa<sup>6</sup>(1C)**

- Rehabilitasi medik, meliputi fisioterapi, penggunaan protese, dan terapi okupasi.
- Edukasi kepada pasien, keluarga dan masyarakat: menghilangkan stigma dan penggunaan obat.

Setiap kontrol, harus dilakukan pemeriksaan untuk pencegahan disabilitas.

Tabel 1. MDT tipe pausibasilar (PB)

Jenis Obat	< 10 tahun	10-15 tahun	>15 tahun	Keterangan
Rifampisin	300 mg/bulan	450 mg/bulan	600 mg/bulan	Minum di depan petugas
Dapson	25 mg/bulan 25 mg/hari	50 mg/bulan 50 mg/hari	100 mg/bulan 100 mg/hari	Minum di depan petugas Minum di rumah

Lama pengobatan: diberikan sebanyak 6 dosis yang diselesaikan dalam 6-9 bulan.

Tabel 2. MDT tipe multibasilar (MB)

Jenis Obat	< 10 tahun	10-15 tahun	>15 tahun	Keterangan
Rifampisin	300 mg/bulan	450 mg/bulan	600 mg/bulan	Minum di depan petugas
Dapson	25 mg/bulan 25 mg/hari	50 mg/bulan 50 mg/hari	100 mg/bulan 100 mg/hari	Minum di depan petugas Minum di rumah
Klofazimin (Lampren)	100 mg/bulan 50 mg 2 kali seminggu	150 mg/bulan 50 mg setiap 2 hari	300 mg/bln 50 mg/hari	Minum di depan petugas Minum di rumah

Lama pengobatan: diberikan sebanyak 12 dosis yang diselesaikan dalam 12-18 bulan.

### **Pemakaian regimen MDT-WHO pada pasien dengan keadaan khusus**

- Pengobatan kusta selama kehamilan dan menyusui.<sup>7</sup>(1C)  
Kusta seringkali mengalami eksaserbasi pada masa kehamilan, oleh karena itu MDT harus tetap diberikan. Menurut WHO, obat-obatan MDT standar aman dipakai selama masa kehamilan dan menyusui baik untuk ibu maupun bayinya. Tidak diperlukan perubahan dosis pada MDT. Obat dapat melalui

air susu ibu dalam jumlah kecil, belum ada laporan mengenai efek simpang obat pada bayi kecuali pewarnaan kulit akibat klofazimin.

- Pengobatan kusta pada pasien yang menderita tuberkulosis (TB) saat yang sama. (1C)
- Bila pada saat yang sama pasien kusta juga menderita TB aktif, pengobatan harus ditujukan untuk kedua penyakit. Obat anti TB tetap diberikan bersamaan dengan pengobatan MDT untuk kusta.<sup>6,7</sup> (1C)
  - Pasien TB yang menderita kusta tipe PB.  
Untuk pengobatan kusta cukup ditambahkan dapson 100 mg karena rifampisin sudah diperoleh dari obat TB. Lama pengobatan tetap sesuai dengan jangka waktu pengobatan PB.
  - Pasien TB yang menderita kusta tipe MB.  
Pengobatan kusta cukup dengan dapson dan lampren karena rifampisin sudah diperoleh dari obat TB. Lama pengobatan tetap disesuaikan dengan jangka waktu pengobatan MB. Jika pengobatan TB sudah selesai, maka pengobatan kusta kembali sesuai blister MDT.
- Pengobatan kusta pada penderita yang disertai infeksi HIV pada saat yang sama. (1C)  
Manajemen pengobatan pasien kusta yang disertai infeksi HIV sama dengan menajemen untuk penderita non HIV.<sup>7</sup>

### Pengobatan kusta dengan regimen alternatif

Bila MDT-WHO tidak dapat diberikan dengan berbagai alasan, antara lain:

- Pasien yang tidak dapat mengonsumsi rifampisin  
Penyebabnya mungkin alergi obat, menderita penyakit penyerta hepatitis kronis, atau terinfeksi dengan kuman yang resisten dengan rifampisin.<sup>8</sup> Pasien dengan kuman resisten terhadap rifampisin, biasanya resisten juga terhadap DDS.<sup>9</sup> Oleh sebab itu digunakan regimen berikut.

Tabel 3. Regimen untuk pasien yang tidak dapat mengkonsumsi rifampisin ATAU rifampisin dan ofloksasin.<sup>12</sup> (1C)

Tipe Resisten	Terapi	
	6 bulan pertama (setiap hari)	18 bulan berikutnya (setiap hari)
Resisten rifampisin	Ofloksasin 400 mg* + Minosiklin 100 mg + Klofazimin 50 mg	Ofloksasin 400 mg* ATAU Minosiklin 100 mg + Klofazimin 50 mg
	Ofloksasin 400 mg* + Clarithromycin 500 mg + Klofazimin 50 mg	Ofloksasin 400 mg* + Klofazimin 50 mg
Resisten rifampisin dan ofloksasin	Clarithromycin 500 mg + Minosiklin 100 mg + Klofazimin 50 mg	Clarithromycin 500 mg ATAU Minosiklin 100 mg + Klofazimin 50 mg

\*Ofloksasin 400 mg dapat diganti dengan levofloksasin 500 mg ATAU moksifloksasin 400

- Pasien yang menolak klofazimin  
Bila pasien menolak mengonsumsi klofazimin, maka klofazimin dalam MDT 12 bulan dapat diganti dengan ofloksasin 400 mg/hari atau minosiklin 100

mg/hari selama 12 bulan<sup>8</sup> (1C) atau rifampisin 600 mg/bulan, ofloksasin 400 mg/bulan dan minosiklin 100 mg/bulan selama 24 bulan.<sup>10</sup> (1C)

- Pasien yang tidak dapat mengonsumsi DDS

Bila dapson menyebabkan terjadinya efek simpang berat, seperti sindrom dapson (sindrom hipersensititas obat), obat ini harus segera dihentikan. Tidak ada modifikasi lain untuk pasien MB, sehingga MDT tetap dilanjutkan tanpa dapson selama 12 bulan. Sedangkan untuk pasien PB, dapson diganti dengan klofazimin dengan dosis sama dengan MDT tipe MB selama 6 bulan.<sup>8</sup> (1C)

### **Rawat inap<sup>6</sup> (1C)**

Rawat inap diindikasikan untuk pasien kusta dengan:

- Efek samping obat berat
- Reaksi reversal atau ENL berat
- Keadaan umum buruk (ulkus, gangren), atau terdapat keterlibatan organ tubuh lain dan sistemik
- Rencana tindakan operatif.

## **V. Edukasi**

### **1. Saat mulai MDT**

- Kusta, disebabkan oleh kuman kusta dan dapat disembuhkan dengan MDT, bila diminum teratur tiap hari sesuai dosis dan lama terapi yang ditentukan.
- Penjelasan tentang efek samping obat MDT seperti urin berwarna merah, bercak kulit gatal, berwarna kekuningan dan perubahan warna kulit.
- Penjelasan tentang gejala dan tanda reaksi kusta.
- Cacat baru dapat timbul saat atau setelah pengobatan dan dapat diobati. Penyembuhan cacat yang sudah ada sebelumnya, tergantung pada lamanya cacat diderita.
- Cari dan periksa kontak untuk konfirmasi dan pengobatan.
- Perawatan diri harus dilakukan tiap hari secara teratur.

### **2. Saat RFT**

- Beri selamat karena telah menyelesaikan pengobatan dan berarti telah sembuh sehingga tidak memerlukan MDT lagi.
- Bercak kulit yang masih tersisa memerlukan waktu lebih lama untuk menghilang sebagian menetap selamanya.
- Mati rasa, kelemahan otot karena kerusakan saraf akan menetap.
- Lapor segera apabila timbul gejala dan tanda reaksi kusta.
- Walaupun sangat jarang terjadi, beri penjelasan tentang gejala dan tanda relaps.
- Tetap melaksanakan kegiatan rawat-diri seperti biasanya.

## **VI. Prognosis**

Quo ad vitam : bonam

Quo ad functionam : dubia ad bonam hingga dubia ad malam

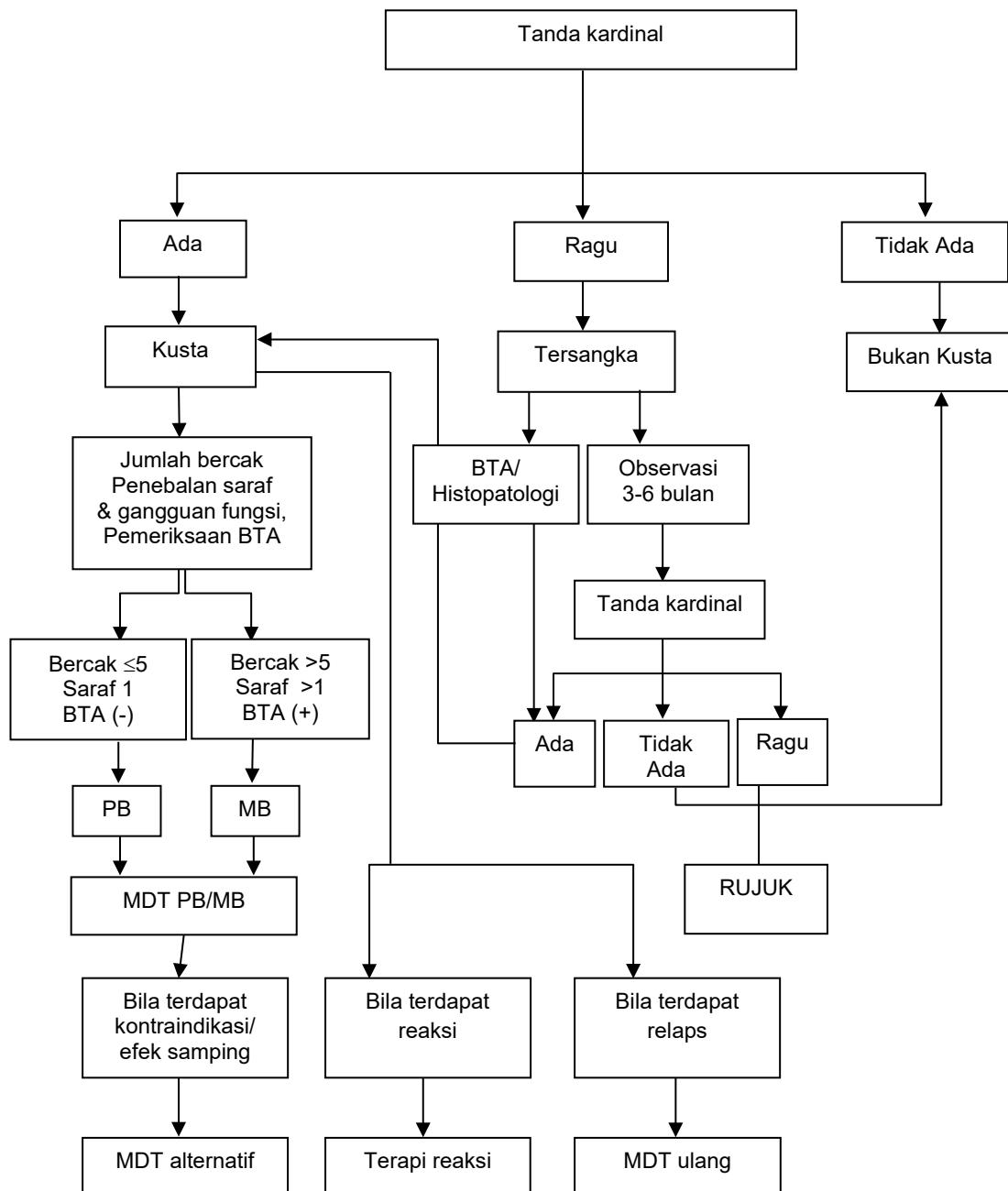
Quo ad sanactionam : dubia ad bonam hingga dubia ad malam

1. Cenderung ke dubia ad bonam:
  - Diagnosis dini
  - Tanpa kerusakan saraf pada saat awal diagnosis
  - Pengobatan cepat dan tepat dan adekuat
  - Melaksanakan kegiatan perawatan diri.
2. Cenderung ke dubia ad malam:
  - Tanpa pengobatan, pasien tipe-B akan *downgrading* ke kutub lepromatosoa dan mempunyai konsekuensi menularkan penyakit dan berisiko mengalami reaksi tipe-1 yang akan menyebabkan kerusakan saraf
  - Komplikasi berhubungan dengan hilangnya sensasi pada anggota tubuh dan jari-jari, menyebabkan pasien mengabaikan luka atau luka bakar kecil sampai terjadi infeksi. Luka terutama pada telapak kaki menimbulkan problematik
  - Kerusakan saraf dan komplikasinya mungkin menyebabkan terjadinya cacat, terutama apabila semua alat gerak dan ke dua mata terkena
  - Sering terjadi neuritis dan reaksi yang mungkin menyebabkan kerusakan permanen, walaupun telah diobati dengan steroid
  - Tidak melakukan perawatan diri.

## VII. Kepustakaan

1. Wisnu IM, Sjamsoe-Daili ES, Menaldi SL. Dalam: Menaldi SL SW, Bramono K, Indriatmi W, penyunting. Ilmu Penyakit Kulit dan Kelamin. Edisi ke-7 Jakarta: Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia; 2015.h.87-102.
2. Bryceson A, Pfaltzgraff RE. Introduction. In Bryceson A, Pfaltzgraff RE, editor. Leprosy. Edisi ke-3. Edinburg: Churchill Livingstone; 1990.h.1.
3. WHO. A Guide to Leprosy Control. 2nd ed. Geneva: WHO. 1988.
4. Kumar B, Dogra S. Case definition and clinical type of leprosy. Dalam: Kumar B, Kar HK. IAL Textbook of leprosy. Edisi ke-2. New Delhi: Jaypee Brothers Medical Publishers (P) Ltd; 2017. h. 249.
5. Sehgal VN, Srivastava G, Singh N, Prasad PVS. Histoid leprosy: the impact of the entity on the postglobal leprosy elimination era. International Journal of Dermatology 2009; 48:603-10.
6. Pedoman nasional program pengendalian penyakit kusta. Kementerian Kesehatan RI. Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan. Jakarta, 2014.
7. WHO. Model Prescribing Information. Drug use in leprosy. Geneva: WHO. 1998.
8. WHO Expert Committee on leprosy, eighth report. Technical Report Series. 2012;369:1-61.
9. WHO Seventh Expert Committee on leprosy. WHO Geneva 26 May-7 June 1997
10. Villahermosa LG., Fajardo TT Jr, Abalos RM, Cellona RV, Balagon V, Cruz ECD,Tan EV., Walsh GP.,Walsh DS Parallel assessment of 24 monthly doses of Rifampicin, Ofloxacin, and Minocycline versus two years of World Organization Multi-drugTherapy for Multibacillary Leprosy Am. J. Trop. Med. Hyg. 2004;70(2):2004.h197–200.
11. Information Education Communication (IEC) and Counseling. Training manual for medical officers. Chapter 11. Pp 119-124. National Leprosy Eradication Programme Directorate General of Health Services Ministry of Health & Family Welfare Nirman Bhawan. New Delhi; 2009
12. World Health Organization. Regional Office for South-East Asia. (2018). Guidelines for the diagnosis, treatment and prevention of leprosy. World Health Organization. Regional Office for South-East Asia. <https://apps.who.int/iris/handle/10665/274127>.

## VIII. Bagan Alur



## B.11 Kusta: Reaksi (A30)

### I. Definisi

Reaksi kusta adalah interupsi dengan episode akut pada perjalanan penyakit yang sebenarnya sangat kronik. Reaksi kusta terdiri atas reaksi tipe 1 (reaksi reversal) dan tipe 2 (eritema nodosum leprosum).<sup>1</sup>

### II. Faktor risiko

Tabel 1. Faktor risiko reaksi tipe 1 dan tipe 2<sup>2,3</sup>

Reaksi reversal (Reaksi tipe 1)	Eritema nodosum leprosum (Reaksi tipe 2)
<ul style="list-style-type: none"><li>• Tipe <i>borderline</i> terutama BL dan BB</li><li>• Reaksi dapat timbul sebelum, selama dan setelah pengobatan (RFT)</li><li>• Usia tua</li><li>• Lesi dan keterlibatan saraf multipel</li><li>• Lesi pada wajah dan dekat mata, berisiko terjadinya lagoftalmos</li><li>• Infeksi penyerta: Hepatitis B atau C</li><li>• Saat puerpurium</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• LL dengan infiltrasi kulit</li><li>• Reaksi timbul tahun pertama MDT</li><li>• Usia muda</li><li>• Obat MDT kecuali klofazimin</li><li>• Indeks Bakteri (IB) &gt;4+</li><li>• Dipengaruhi stres fisik dan mental.</li><li>• Infeksi penyerta: <i>Streptococcus</i>, virus, parasit intestinal, filaria, malaria</li><li>• Kebanyakan pada trimester ke-3</li><li>• Lain-lain seperti trauma, operasi, imunisasi protektif, tes Mantoux positif kuat, minum kalium hidroksida</li></ul>

### III. Kriteria Diagnostik

Tabel 2. Perbedaan reaksi tipe 1 dan tipe 2<sup>2,3</sup> (1C)

Gejala/tanda	Reaksi tipe 1	Reaksi tipe 2
Tipe kusta	Dapat terjadi pada kusta tipe PB maupun MB.	Hanya pada kusta tipe MB.
Waktu timbulnya	Biasanya dalam 6 bulan pertama pengobatan.	Biasanya setelah mendapatkan pengobatan yang lama, umumnya lebih dari 6 bulan.
Keadaan umum	Umumnya baik, demam ringan (subfebris) atau tanpa demam.	Ringan hingga berat disertai kelemahan umum dan demam tinggi.

Peradangan di kulit	Bercak kulit lama menjadi lebih meradang (merah), bengkak, berkilat, hangat. Kadang-kadang hanya pada sebagian lesi. Dapat timbul bercak baru.	Timbul nodul kemerahan, lunak dan nyeri tekan. Biasanya pada lengan dan tungkai. Nodus dapat pecah (ulserasi).
Neuritis	Sering terjadi, berupa nyeri tekan saraf dan atau gangguan fungsi saraf. <i>Silent neuritis</i> (-).	Dapat terjadi.
Radang mata	Dapat terjadi pada kusta tipe PB maupun MB.	Hanya pada kusta tipe MB.
Edema ekstremitas	(+)	(-)
Peradangan pada organ lain	Hampir tidak ada.	Terjadi pada mata, kelenjar getah bening, sendi, ginjal, testis dll.

Reaksi berat ditandai dengan salah satu dari gejala berikut, yaitu adanya:<sup>2</sup>(1C)

1. Lagoftalmos baru terjadi dalam 3 bulan terakhir
2. Nyeri raba saraf tepi
3. Kekuatan otot yang berkurang dalam 6 bulan terakhir
4. Makula pecah atau nodul pecah
5. Makula aktif (meradang), diatas lokasi saraf tepi
6. Gangguan pada organ lain.

### Diagnosis banding

1. Reaksi reversal<sup>3</sup>
  - DD/ utama adalah relaps
  - DD/ lainnya adalah selulitis, urtikaria, erisipelas, dan gigitan serangga
2. Eritema nodosum leprosum<sup>2,3</sup>
  - Eritema nodosum yang disebabkan oleh tuberkulosis, infeksi *Streptococcus* dan obat
  - Infeksi kulit karena *Streptococcus β hemolyticus*
  - Alergi obat sistemik
  - Demam reumatik
  - Lain-lain:
    - Penyakit kulit bulosa (*bullous disease*) (untuk ENL bulosa)
    - Pioderma gangrenosum (untuk ENL dengan ulserasi)
    - Keganasan (ENL kronis).

### Pemeriksaan Penunjang

1. Reaksi reversal
  - Pemeriksaan histopatologi<sup>2</sup> (2C)
  - Pemeriksaan *neuroelectrophysiology*<sup>4</sup>(2C)
2. Eritema leprosum nodosum
  - Pemeriksaan histopatologi<sup>2</sup>(2C)
  - Pemeriksaan sitologi Sehgal<sup>4</sup>(2C)
  - Pemeriksaan *neuroelectrophysiology*<sup>4</sup>(2C)

#### **IV. Penatalaksanaan**

##### **Nonmedikamentosa<sup>2</sup>(1C)**

1. Istirahat dan imobilisasi
2. Perbaikan gizi dan keadaan umum
3. Mengobati penyakit penyerta dan menghilangkan faktor pencetus

##### **Medikamentosa**

###### **1. Penanganan Reaksi<sup>2</sup>(1C)**

Prinsip pengobatan reaksi ringan: <sup>2</sup>(1C)

- Berobat jalan, istirahat di rumah
- Pemberian analgetik/antipiretik, obat penenang bila perlu
- Menghindari/menghilangkan faktor pencetus.

Prinsip pengobatan reaksi berat: <sup>2</sup>(1C)

- Imobilisasi lokal organ tubuh yang terkena neuritis/istirahat di rumah
- Pemberian analgetik/antipiretik, obat penenang bila perlu
- Menghindari/menghilangkan faktor pencetus
- Memberikan obat anti reaksi: prednison, lamprene, talidomid (bila tersedia)
- Bila ada indikasi rawat inap pasien dikirim ke rumah sakit
- Reaksi tipe 2 berat dan berulang diberikan prednison dan klofazimin.

###### **2. Pengobatan untuk reaksi tipe 1 dan 2<sup>5</sup>(1C)**

Prinsip tatalaksana reaksi tipe 1 adalah sebagai berikut:

- MDT harus segera dimulai (bila pasien belum mendapat terapi kusta) atau tetap dilanjutkan (bila pasien sedang dalam terapi kusta).
- Terapi reaksi tipe 1 sesuai dengan tingkat keparahan:
  - Reaksi ringan ditandai dengan inflamasi pada beberapa lesi lama (EEL)
  - Reaksi berat ditandai dengan adanya satu atau lebih tanda-tanda berikut:
    - Terdapat beberapa EEL dan juga bisa juga terdapat lesi baru
    - Nyeri saraf, nyeri tekan, parestesia, atau berkurangnya fungsi saraf
    - Demam, rasa tidak nyaman, nyeri sendi
    - Edema pada tangan dan/atau kaki
    - Lesi ulserasi di kulit
    - Reaksi menetap lebih dari 6 minggu

###### **• Terapi Spesifik**

Terapi spesifik bertujuan untuk menekan respons hipersensitivitas tipe lambat (*delayed type hypersensitivity*) terhadap antigen *M. leprae* dengan memberikan terapi anti inflamasi. Tatalaksana RR dengan berbagai tingkat keparahan dan berbagai pilihan terapi adalah sebagai berikut:

- Terapi reaksi reversal ringan<sup>5</sup>(1C)  
Reaksi reversal ringan dapat diterapi dengan aspirin atau parasetamol selama beberapa minggu.
- Terapi reaksi reversal berat dan neuritis akut<sup>5</sup>(1C)  
Kortikosteroid (prednisolon) masih merupakan terapi utama dan terapi pilihan pada RR (lihat Tabel 3).

Tabel 3. Regimen standar pemberian oral prednison untuk reaksi tipe 1 WHO berat (1998).<sup>4,5</sup> (1C)

Dosis per-hari	Minggu terapi
40 mg/hari (1x8 tab)	Minggu 1 dan 2
30 mg/hari (1x6tab)	Minggu 3 dan 4
20 mg/hari (1x4 tab)	Minggu 5 dan 6
15 mg/hari (1x3 tab)	Minggu 7 dan 8
10 mg/hari (1x2 tab)	Minggu 9 dan 10
5 mg/hari (1x1 tab)	Minggu 11 dan 12

Diminum pagi hari sesudah makan.

Bila diperlukan dapat digunakan kortikosteroid jenis lain dengan dosis yang setara dan penurunan dosis secara bertahap juga.

Dengan pemberian dosis standar WHO, kesembuhan dapat tidak tercapai dan sering terjadi rekurensi. Durasi pemberian steroid yang lama dapat memberikan perbaikan yang lebih baik dan bertahan lebih lama.<sup>2</sup> Pada sebuah studi acak membandingkan pemberian prednisolon 30 mg yang diturunkan dosisnya dalam 20 minggu jauh lebih baik dibandingkan dengan pemberian prednisolon 60 mg yang diturunkan dalam 12 minggu.<sup>6</sup>

Prinsip tatalaksana reaksi tipe 2 adalah sebagai berikut:<sup>5</sup>(1C)

- Identifikasi tingkat keparahan reaksi tipe 2
  - Reaksi ringan (hanya ada beberapa lesi ENL, tanpa keterlibatan organ lain, tetapi pasien merasa tidak nyaman).
  - Reaksi berat (demam tinggi, lesi ENL luas dengan atau lesi pustular/nekrotik, neuritis, gangguan fungsi saraf, iridosiklitis, orkititis, dan/atau nyeri tulang hebat, dan lain-lain), harus dirawat inap untuk diobservasi dan ditatalaksana lebih lanjut.
- Mencari dan mengatasi faktor presipitasi (lihat Tabel 1).
- Melanjutkan pemberian MDT. Pemberian MDT bila terjadi reaksi harus tetap dilanjutkan, dan bila MDT belum diberikan saat terjadi reaksi, harus segera diberikan bersamaan dengan terapi spesifik ENL, terutama pada pasien LL/BL.
- Penatalaksanaan manifestasi ENL reaksi tipe 2: neuritis, iridosiklitis akut, epididimo-orkitis akut.

Tatalaksana reaksi tipe 2 sesuai dengan berbagai tingkat keparahan penyakit maka pilihan pengobatan untuk reaksi tipe 2 adalah sebagai berikut:

- Terapi reaksi tipe 2 ringan<sup>5</sup> (1C)
 

Reaksi tipe 2 ringan dapat diterapi dengan obat analgetik dan obat antiinflamasi, misalnya aspirin dan OAINS lainnya. Aspirin diberikan dengan dosis 600 mg setiap 6 jam setelah makan.
- Terapi reaksi tipe 2 berat<sup>5</sup> (1C)
 

Pasien dengan ENL berat (demam tinggi, lesi ENL luas dengan pustular/nekrotik, neuritis, gangguan fungsi saraf, iridosiklitis, orkititis, atau nyeri tulang hebat, dan lain-lain) harus dirawat inap untuk diobservasi dan ditatalaksana lebih lanjut.

Reaksi tipe 2 berat terdiri atas reaksi tipe 2 episode pertama ENL berat dan reaksi tipe 2 episode ulangan atau ENL kronik.

- Terapi reaksi tipe 2 episode pertama ENL berat<sup>5</sup> (1C)
  - Pilihan pertama: prednison<sup>5</sup> (1C)  
Pemberian prednisolon jangka pendek, tetapi dengan dosis awal tinggi, 40-60 mg sampai ada perbaikan klinis kemudian *taper* 5-10 mg setiap minggu selama 6-8 minggu atau lebih. Dosis rumatan 5-10 mg diperlukan selama beberapa minggu untuk mencegah rekurensi ENL.
  - Pilihan kedua: kombinasi prednisolon dan klofazimin<sup>5</sup> (1C).  
Kombinasi prednisolon (dosis seperti di atas) dan klofazimin diberikan dengan dosis sebagai berikut:
    - 300 mg/hari selama 1 bulan
    - 200 mg/hari selama 3-6 bulan
    - 100 mg/hari selama gejala masih adaPenggunaan klofazimin dengan dosis tinggi dan periode yang cukup lama dapat mengurangi dosis atau bahkan menghentikan pemberian steroid. Selain itu dapat mencegah atau mengurangi rekurensi reaksi. Sebaiknya pemberian klofazimin tidak melebihi 12 bulan.
  - Pilihan ketiga: talidomid<sup>5</sup> (2C)  
Talidomid diberikan sebagai pilihan terakhir, dengan dosis awal 400 mg atau 4x100 mg selama 3-7 hari atau sampai reaksi terkontrol, diikuti penurunan dosis dalam 3-4 minggu atau diturunkan perlahan-lahan jika rekurensi terjadi, yaitu:
    - 100 mg pagi hari + 200 mg malam hari selama 4 minggu
    - 1x200 mg malam hari selama 4 minggu
    - 1x100 mg malam hari selama 4 minggu
    - 50 mg setiap hari atau 100 mg selang sehari, malam hari, selama 8-12 minggu.
- Terapi reaksi tipe 2 episode ulangan atau ENL kronik<sup>5</sup> (2C)
  - Pilihan pertama: prednisolon + klofazimin<sup>5</sup> (2C)  
Kombinasi klofazimin dan prednisolon lebih dianjurkan. Dosis klofazimin adalah sebagai berikut:
    - 300 mg selama 3 bulan, kemudian dilanjutkan
    - 200 mg selama 3 bulan, kemudian dilanjutkan
    - 100 mg selama gejala dan tanda masih ada.ditambah  
Prednisolon 30 mg/hari selama 2 minggu, kemudian dilanjutkan:
    - 25 mg/hari selama 2 minggu
    - 20 mg/hari selama 2 minggu
    - 15 mg/hari selama 2 minggu
    - 10 mg/hari selama 2 minggu
    - 5 mg/hari selama 2 minggu, kemudian dihentikan.
  - Pilihan kedua: talidomid<sup>5</sup> (2C)  
Dosis talidomid:
    - 2x200 mg selama 3-7 hari, kemudian dilanjutkan
    - 100 mg pagi hari + 200 mg malam hari selama 4 minggu
    - 200 mg malam hari selama 4 minggu
    - 100 mg malam hari selama 4 minggu

- 100 mg setiap malam atau selang sehari, malam hari selama 8-12 minggu atau lebih.

Bila terjadi relaps atau perburukan reaksi, dosis dinaikkan segera hingga 200 mg, kemudian secara perlahan diturunkan menjadi 100 mg selang sehari atau 50 mg/hari selama beberapa bulan.

### **Terapi ENL dengan talidomid sebagai pengganti steroid (bagi pasien yang sudah mendapat steroid)<sup>5</sup> (2C)**

Mengganti steroid dengan talidomid lebih sulit dibandingkan terapi talidomid sejak awal. Steroid harus diturunkan secara bertahap. Indikasi mengganti steroid dengan klofazimin adalah sebagai berikut:

- Pasien ketergantungan terhadap steroid
- ENL rekuren yang tidak dapat ditatalaksana dengan steroid
- Sebagai *steroid sparing* pada ENL kronik pada pasien DM, TB atau hipertensi
- Amiloidosis fase awal, bila disertai albuminuria ringan persisten.

### **Pengobatan alternatif/second-line treatment**

- Reaksi tipe 1: beberapa obat dipakai untuk RR, antara lain azatioprin (2B)<sup>7</sup>, siklosporin A (2A)<sup>8</sup>, metotreksat (2C)<sup>9</sup>
- Reaksi tipe 2: Beberapa terapi alternatif yang pernah dilaporkan adalah pentoksifilin (2B)<sup>10</sup>, siklosporin A (2A)<sup>11</sup>, mofetil mikofenolat (2C)<sup>12</sup>, metotreksat (2C)<sup>13</sup>.

## **V. Edukasi**

Reaksi kusta tidak dapat diprediksi atau dicegah, tetapi terdapat berbagai langkah yang dapat dilakukan agar kecacatan tidak terjadi, yaitu diagnosis dan memberikan terapi reaksi kusta sedini mungkin. Langkah-langkah tersebut adalah:<sup>5</sup>

1. Membangun kerjasama yang baik dengan pelayanan kesehatan primer/perifer dengan melatih stafnya untuk dapat mengenali tanda dan gejala reaksi kusta secara dini, sehingga dapat merujuk pasien dengan kecurigaan reaksi kusta ke pelayanan kesehatan yang lebih tinggi untuk diagnosis dan ditatalaksana dengan baik.
2. Informasikan kepada pasien dan keluarga tentang pentingnya keteraturan pengobatan dan menyelesaiannya sesuai dengan waktu yang telah ditentukan.
3. Memberikan edukasi mengenai tanda dan gejala awal reaksi kusta serta neuritis.
4. Mengenal tanda dan gejala awal sugestif penyakit kusta.
5. Pasien dengan risiko tinggi mengalami reaksi kusta harus diperiksa secara berkala, minimal sebulan sekali.
6. Memulai terapi reaksi sedini mungkin.

## **VI. Prognosis**

- Quo ad vitam : bonam sampai dubia ad bonam  
Quo ad fungsionam : dubia ad bonam sampai dubia ad malam  
Quo ad sanactionam : dubia ad bonam sampai dubia ad malam

Catatan:

Reaksi tipe 1 apabila diobati dengan tepat dan adekuat, jarang menetap sampai beberapa bulan. Rekurensi biasanya menunjukkan terapi yang inadekuat.<sup>3</sup>

Reaksi tipe 2 berat (episode pertama ENL berat dan reaksi tipe 2 episode ulangan atau ENL kronik), memerlukan imunosupresan selama bertahun-tahun.<sup>5</sup>

## **VII. Kepustakaan**

1. Wisnu IM, Sjamsoe-Daili ES, Menaldi SL. Dalam: Menaldi SL SW, Bramono K, Indriatmi W, penyunting. Ilmu Penyakit Kulit dan Kelamin. Edisi ke-7 Jakarta: Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia; 2015.h.87-102.
2. Pedoman nasional program pengendalian penyakit kusta. Kementerian Kesehatan RI. Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan. Jakarta, 2014.
3. Kar HK, Chauhan A. Leprosy Reactions: Pathogenesis and Clinical Features. Dalam: Kumar B, Kar HK. IAL Textbook of leprosy. Edisi ke-2. New Delhi: Jaypee Brothers Medical Publishers (P) Ltd; 2017. h. 416-35.
4. Sehgal VN, Srivastava G, Singh N, Prasad PVS. Histoid leprosy: the impact of the entity on the postglobal leprosy elimination era. International Journal of Dermatology 2009; 48:603-10.
5. Kar HK, Chauhan A. Management of Leprosy reaction. Dalam: Kumar B, Kar HK. IAL Textbook of leprosy. Edisi ke-2. New Delhi: Jaypee Brothers Medical Publishers (P) Ltd; 2017. h. 465-75.
6. Rao PSS, Sugamaran DST, Ricahard J, Smith WCS. Multi-centre, double blind, randomized trial of three steroid steroid regimens in the treatmenof type-1 reactions in leprosy. Lepr Rev. 2006;77(1):25-33.
7. Marlowe SNS, Hawksbirworth RA, Butlin CR, Nicholls PG, Lockwood DNJ. Clinical outcome in randomized control study comparing azathioprine and prednisolone versus prednisolone alone in the treatment of severe leprosy reaction type 1 in Nepal. Trans R Soc Trop Med Hyg. 2004;98:602-9.
8. Lambert SM, Alembro DT, Nigusse SD, Yamuah LK, Walker SL, Lockwood DNJ. A randomized Controlled Double Blind Trial of Ciclosporin versus Prednisolone in the Management of Leprosy Patients with New Type 1 Reaction, in Ethiopia. Plos Negl Trop. 2016;1-29.
9. Biosca G, Casallo S, Lopez-Velez. Methotrexate Treatment fo Type 1 (Reversal) Leprosy Reactions. CID. 2007;45:7-9.
10. Sales AM, de Matos HJ, Nery JAC, Duppre NR, Sampaio EP, Sarno EN. Double-blind trial of the efficacy of pentoxifyline vs thalidomide for the treatment of type II leprosy. Braz J Med Biol Res. 2006;1-6.
11. Lambert SM, Nigusse SD, Alembro DT, Walker SL, Nicholls PG, Idriss MH, Yamuah LK Lockwood DNJ. Comparison of Efficacy and Safety of Ciclosporine to Prednisolone in The Treatment of Erythema Nodosum Leprosum: Two Randomises Double Blind Controlled Pilot Studies in Ethiopia. PLOS Negl Trop Dis. 2016;1-18.
12. Benerjee K, Benerjee R. Management of erythema nodosum leprosum by mycopheno late mofetil. Ind J Dermatol 2008;53(3):142-143.

## B.12 Kusta: Fenomena Lucio

### I. Definisi

Fenomena Lucio merupakan varian reaksi kusta yang jarang ditemukan, dengan gambaran klinis “*necrotizing erythema*”, pada pasien kusta lepromatosa yang belum mendapatkan terapi atau tidak menyelesaikan terapinya, khususnya pasien dengan *Diffuse Lepromatouse Leprosy (DLL)*.<sup>1,2</sup>

Pada tahun 2008 ditemukan organisme yang serupa secara genetik dengan kuman kusta dan disebut sebagai *M. lepromatosis*, yang secara mikrobiologis sangat mirip dengan *M. leprae*.<sup>3</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

Penegakan diagnosis fenomena Lucio dilakukan dengan mempertimbangkan beberapa hal berikut:<sup>4</sup> (1C)

1. Distribusi geografis pasien dengan fenomena Lucio umumnya di Meksiko, namun beberapa kasus dilaporkan juga di India
2. Terjadi pada pasien dengan kusta Lucio yang tidak diobati dalam waktu lama
3. Gambaran klinis klasik
4. Tidak ada gejala konstitutional
5. Gambaran histopatologis spesifik
6. Kondisi membaik dengan dimulainya MDT.

#### Klinis

Awalnya berupa bercak eritematosa di kaki yang kemudian menjalar ke tungkai bawah, paha, tangan, batang tubuh dan kemudian wajah. Lesi berupa bercak eritematosa dalam berbagai bentuk, ukuran, yang terasa nyeri. Dalam 24 jam hingga 48 jam akan timbul infiltrasi, kemudian pada hari ketiga atau keempat, lesi akan menjadi lebih gelap dan tampak purpura diikuti nekrosis sentral berupa vesikel kecil. Akhirnya terbentuk eskar merah gelap dan akan lepas beberapa hari kemudian meninggalkan jaringan parut atrofik berwarna putih “*pearl white*”. Proses patologi ini terjadi selama 15 hari. Gejala biasanya muncul bersamaan dengan keluhan lainnya yaitu demam, menggilir, nyeri sendi, dan keadaan umum yang buruk.<sup>1,2,4</sup>

#### Diagnosis Banding

Fenomena Lucio dapat didiagnosis banding dengan reaksi kusta tipe 2 dengan fenomena vaskulonekrotikan (ENL nekrotikan).

Tabel 1. Diagnosis banding antara reaksi kusta tipe 1 dengan fenomena vaskulonekrotikan (ENL nekrotikan).<sup>4</sup>

Fenomena Lucio	Reaksi tipe 2 dengan fenomena vaskulonekrotikan
1. Hanya terjadi pada kusta tipe lepromatosa difus, tanpa riwayat nodus	1. Terjadi pada kusta dengan lesi plak dan nodular
2. Terjadi pada pasien kusta yang tidak/belum diobati	2. Lebih sering terjadi setelah bulan pertama pengobatan MDT

3. Lesi berupa bercak eritematoso berukuran 0,5 hingga 1 cm yang dalam beberapa waktu menjadi ulserasi	3. Lesi berupa nekrosis luas dan dalam
4. Sensasi nyeri seperti terbakar	4. Nyeri iskemik
5. Biasanya tidak disertai demam	5. Disertai demam
6. Tidak melibatkan saraf	6. Dapat disertai neuritis
7. Vaskulitis leukositoklastik superfisial dan nekrosis	7. Vaskulitis leukositoklastik superfisial dan dalam, nekrosis dalam; berhubungan dengan ENL
8. Tidak respons dengan talidomid	8. Respons dengan talidomid
9. Resolusi dalam 15 hari	9. Resolusi lambat
10. Jaringan parut hipokrom berukuran kecil dengan tepi hiperkrom	10. Jaringan parut hipertrofik besar

### Pemeriksaan Penunjang

Pemeriksaan penunjang untuk fenomena Lusio antara lain:

1. Pemeriksaan BTA<sup>1,2,4</sup> (1C)
2. Pemeriksaan histopatologi<sup>1,4,5</sup> (2C)
3. Pemeriksaan imunopatologi<sup>1,2,6</sup> (2C)

## III. Penatalaksanaan Nonmedikamentosa

Terapi suportif:

1. Memperbaiki keadaan umum
2. Mengatasi infeksi sekunder (bila ada)
3. Perbaikan gizi dan asupan cairan yang adekuat
4. Perawatan diri.

### Medikamentosa

1. Terapi kusta dengan MDT<sup>1,2</sup> (1C)
  - Segara dimulai (bila pasien belum mendapatkan terapi kusta)
  - Tetap dilanjutkan (bila pasien sedang dalam terapi kusta)
  - Tidak perlu diberikan lagi (bila pasien sudah selesai terapi (RFT))
2. Selain itu, pemberian kortikosteroid dosis tinggi (mulai dari 1 mg/kgBB) juga perlu dimulai dan diturunkan secara perlahan dalam hitungan bulan.<sup>1,2</sup>(1C)
3. Talidomid dosis rendah menyebabkan kegagalan terapi pada fenomena Lucio, tetapi Kementerian Kesehatan Meksiko masih menganggap talidomid (dengan dosis tinggi dan waktu yang lama) sebagai terapi pilihan karena efek anti TNF-α yang dimiliki.<sup>5</sup> (2C)

#### **IV. Edukasi**

Reaksi kusta tidak dapat diprediksi atau dicegah, tetapi terdapat berbagai langkah yang dapat dilakukan agar kecacatan tidak terjadi, yaitu diagnosis dan memberikan terapi reaksi kusta sedini mungkin. Langkah-langkah tersebut adalah:<sup>7</sup>

1. Membangun kerjasama yang baik dengan pelayanan kesehatan primer/perifer dengan melatih stafnya untuk dapat mengenali tanda dan gejala reaksi kusta secara dini, sehingga dapat merujuk pasien dengan kecurigaan reaksi kusta ke pelayanan kesehatan yang lebih tinggi untuk diagnosis dan ditatalaksana dengan baik.
2. Informasikan kepada pasien dan keluarga tentang pentingnya keteraturan pengobatan dan menyelesaiannya sesuai dengan waktu yang telah ditentukan.
3. Memberikan edukasi mengenai tanda dan gejala awal reaksi kusta serta neuritis.
4. Mengenal tanda dan gejala awal sugestif penyakit kusta.
5. Pasien dengan risiko tinggi mengalami reaksi kusta harus diperiksa secara berkala, minimal sebulan sekali.
6. Memulai terapi reaksi sedini mungkin.

#### **V. Prognosis**

Quo ad vitam

: bonam

Quo ad functionam

: dubia ad bonam hingga dubia ad malam

Quo ad sanactionam

: dubia ad bonam hingga dubia ad malam

#### **VI. Kepustakaan**

1. Jurado F, Rodrigues O, Novales J, Navarrete G, Rodrigues M. Lucio's leprosy:a clinical and therapeutic challenge. Clin Dermatol. 2015;33:66-78.
2. Sehgal VN. Lucio's phenomenon/erythema necroticans. Int J Dermatol. 2005;44:602-5.
3. Scollard DM. Infection with *Mycobacterium lepromatosis*, Editorial. American Society of Tropical Medicine and Hygiene. Tersedia di <http://ajtmh.org/cgi/doi/10.4269/ajtmh.16-0473>
4. Kar HK, Chauhan A. Leprosy reactions: pathogenesis and clinical features. Dalam: Kumar B, Kar HK. IAL Textbook of leprosy. Edisi ke-2. New Delhi: Jaypee Brothers Medical Publishers (P) Ltd; 2017. h. 433-5.
5. Vargas-Ocampo F. Analysis of 6000 skin biopsies of the National Leprosy Control Program in Mexico. Int J Lepr. 2004;72:427-36.
6. Latapi, Chevez-Zamora A. The "spotted" leprosy of Lucio: an introduction to its clinical and histological study. Int J Lepr. 1948;16:421-30.
7. Kar HK, Gupta R. Management of Leprosy Reactions. Dalam: Kumar B, Kar HK. IAL Textbook of leprosy. Edisi ke-2. New Delhi: Jaypee Brothers Medical Publishers (P) Ltd; 2017. h. 465-75.

## B.13 Kusta: Relaps

### I. Definisi

*Relaps* adalah timbulnya tanda dan gejala kusta pada pasien yang telah menyelesaikan pengobatan yang adekuat, baik selama masa pengawasan maupun setelahnya. Pengobatan harus sesuai dengan ketentuan yang sudah ditetapkan dan dihentikan oleh petugas yang berwenang.<sup>1,2</sup>

#### Faktor Predisposisi

Organisme persisten yang terdiri atas organisme *dormant* parsial atau permanen akan menjadi aktif kembali akibat pengobatan yang tidak adekuat. Pada pasien MB jumlahnya sekitar 10%.<sup>1,3,4</sup>

#### Faktor Presipitasi

1. Terapi inadekuat, irregular dan monoterapi DDS.<sup>1,3,4</sup>
2. BI awal tinggi.<sup>1,3</sup>
3. Jumlah lesi kulit >5 dan mengenai ≥3 area tubuh.<sup>1,3</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

1. Anamnesis<sup>1</sup> (1C)
  - Riwayat pengobatan MH sebelumnya dan dinyatakan telah RFT.
  - Terdapat lesi baru dan atau gangguan sensibilitas baru dan atau perluasan gangguan yang sudah ada sebelumnya, dan atau pembesaran saraf baru.
  - Telaah hasil pemeriksaan laboratorium sebelumnya (*slit skin smear*, histopatologi, dan serologi).
2. Kriteria diagnosis MH relaps
  - Kriteria klinis (peningkatan ukuran dan perluasan lesi yang sudah ada, timbul lesi baru, timbul eritema dan infiltrasi kembali pada lesi yang sudah membaik, penebalan atau nyeri saraf).<sup>1,3</sup> (1C)
  - Kriteria bakteriologis: dua kali pemeriksaan BTA positif (selama periode pengobatan) pada pasien yang sebelumnya BTA negatif pada lokasi mana saja. Atau jika terdapat peningkatan BI 2+ atau lebih dibandingkan dengan pemeriksaan BI sebelumnya pada 2 lokasi, dan tetap positif pada pemeriksaan ulang. Hal ini dikatakan relaps apabila pasien sudah menyelesaikan terapi MDT sebelumnya (WHO).<sup>1,3</sup> (1C)
  - Kriteria terapeutik: untuk membedakan dengan RR, dapat dilakukan tindakan sebagai berikut: pasien diterapi dengan prednison (1 mg/kgBB). Jika RR, maka akan terdapat perbaikan klinis secara berangsur dalam 2 bulan. Jika tidak ada perbaikan gejala atau hanya sebagian membaik atau justru lebih bertambah, dapat dikatakan tersangka relaps.<sup>1,3</sup> (1C)
  - Kriteria histopatologis: muncul kembali granuloma pada kasus PB dan meningkatnya infiltrasi makrofag disertai dengan ditemukannya basil solid serta peningkatan BI pada kasus MB.<sup>1</sup> (1C)

- Kriteria serologis: pada kasus LL, pengukuran antibodi IgM PGL-1 merupakan indikator yang bagus untuk terjadinya relaps.<sup>1,5</sup> (1C)
- Catatan: 3 kriteria pertama sudah cukup untuk menegakkan diagnosis relaps.

### **Diagnosis Banding**

1. Eritema nodosum leprosum. Sebagai diagnosis banding dari relaps bentuk papul dan nodul.<sup>1</sup>
2. Resistensi obat
3. Reaktivasi
4. Reinfeksi
5. Reaksi reversal. Terkadang RR terjadi setelah RFT, biasanya dalam 2 tahun pertama setelah RFT.<sup>1</sup> Reaksi tersebut biasanya terjadi pada pasien yang mengalami RR berulang sebelum dan selama pengobatan MDT. Kondisi ini dikenal sebagai *late reversal reaction* (LRR). Kondisi tersebut biasanya seringkali membingungkan dan harus dibedakan dengan relaps.<sup>7</sup>

### **Pemeriksaan Penunjang**

1. Bakteriologi (1C)
2. Histopatologi (2C)
3. Imunohistopatologi (2C)
4. Serologis Wu (2C)
5. Inokulasi kaki mencit (2C)

## **III. Penatalaksanaan**

Pengobatan relaps kusta sesuai dengan tipe kustanya. Pada kasus yang masih sensitif terhadap MDT WHO, relaps kusta PB diobati dengan regimen MDT PB WHO dan relaps kusta MB diobati dengan MDT MB WHO. Pada kusta PB yang relaps menjadi kusta MB diobati dengan MDT MB WHO, sedangkan kusta MB yang relaps menjadi kusta PB tetap diobati dengan MDT MB WHO.<sup>9</sup> (1C)

## **IV. Edukasi**

Relaps mungkin masih dapat terjadi dalam waktu yang sangat lama, hingga 13 tahun setelah RFT. Paket kedua MDT masih memberikan respon yang baik.

## **V. Prognosis<sup>3</sup>**

Quo ad vitam : bonam

Quo ad fungsionam : dubia ad bonam sampai dubia ad malam

Quo ad sanactionam : dubia ad bonam sampai dubia ad malam

Tetapi dalam menegakkan diagnosis relaps, harap diingat salah satu diagnosis bandingnya yaitu *late reversal reaction* (LLR) yang terapi dan prognosishnya berbeda

## **VI. Kepustakaan**

1. Thappa DM, Kaimal S, Gupta D. Relapse in leprosy. Dalam: Kumar B, Kar HK. IAL Textbook of leprosy. Edisi ke-2. New Delhi: Jaypee Brothers Medical Publishers (P) Ltd; 2017. h. 562-71.
2. Ramu G. Clinical features and diagnosis of relapses in leprosy. Indian Journal of Leprosy. 1995;67(1):45-59.
3. Pannikar V, Jesudasan K, Vijayakumaran P. Relapse or late reversal reation? International Journal of Leprosy. 1995;67(1):526-8.
4. Desikan KV. Relapse, reactivation or reinfection? Indian Journal of Leprosy. 1995;67(1):3-11.
5. Wisnu IM, Sjamsoe-Daili ES, Menaldi SL. Dalam: Menaldi SL SW, Bramono K, Indriatmi W, editor. Ilmu Penyakit Kulit dan Kelamin. Edisi ke-7. Jakarta: Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia; 2015.h.87-102.
6. World Health Organization. A Guide to Leprosy Control. Edisi ke-2. Geneva: WHO; 1988.
7. Jacobson RR. Treatment of relapsed leprosy. Indian Journal of leprosy. 1995;67(1):99-102.
8. Kar HK, Sharma P. Leprosy Reaction. Dalam: Kar HK, Kumar B, ediotr. IAL Textbook of Leprosy. Edisi ke-1. New Delhi: Jaypee Brothers Medical Publisher (PP) Ltd; 2010.h.269-89.
9. National Leprosy Eradication Programme Directorate General of Health Services of Health Services Ministry of Health & Family Welfare Nirman Bhawan. Information Education Communication (IEC) and Counseling Training Manual for Medical Officers. New Delhi; 2009.h.119-24.

## B.14 Dermatofitosis (B35)

### I. Definisi

Merupakan penyakit infeksi jamur superficial yang disebabkan oleh jamur kelompok dermatofita (*Trichophyton sp.*, *Epidermophyton sp.* dan *Microsporum sp.*).<sup>1</sup>

Terminologi “tinea” atau *ringworm* menggambarkan infeksi dermatofita dan dibedakan berdasarkan lokasi anatomi infeksi<sup>2</sup>.

Klasifikasi menurut lokasi:<sup>3</sup>

1. Tinea kapitis (ICD 11: 1F28.0)
2. Tinea barbae (ICD 11: 1V2P\_DER)
3. Tinea fasialis (ICD 11: 1V2Q\_DER)
4. Tinea corporis (ICD 11: 1V2S\_DER)
5. Tinea kruris (ICD 11: 1F28.3)
6. Tinea pedis (ICD 11: 1F28.2)
7. Tinea manum (ICD 11: 1V2R\_DER)
8. Tinea imbrikata (ICD 11: 1V22\_DER)
9. Tinea inkognito (ICD 11: 1V2T\_DER)

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Tinea kapitis

Infeksi dermatofita pada skalp, menyebabkan kerontokan rambut dan skuama dengan berbagai derajat respon inflamasi.<sup>1</sup> Terdapat trias klasik yaitu skuama, alopecia, dan adenopati servikal.<sup>4</sup> Sebagian besar bentuk tinea kapitis bermula dari satu atau beberapa bercak bulat berskuama atau alopecia. Lesi primer berupa plak, papul, pustul atau nodus pada skalp (umumnya di oksipital). Lesi sekunder yaitu skuama, alopecia (biasanya reversibel), eritema, eksudat, dan edema. Terdapat pruritus di skalp. Demam, nyeri, dan limfadenopati (kelenjar retroservikal) terjadi pada lesi inflamasi.

Anamnesis : gatal, kulit kepala berisisik, kebotakan.<sup>3</sup>

Pemeriksaan fisik : tergantung spesies penyebab dan respon imun pejamu.<sup>1</sup>

- ***Noninflammatory Type (Seborrheic Form, “Gray Patch” Type)*<sup>1</sup>**

Paling sering disebabkan oleh organisme antropofilik *Microsporum audouinii* atau *M. ferrugineum*. Lesi berupa skuama dengan batas jelas. Artrokonidia akan membentuk selubung di sekitar rambut yang terkena, sehingga rambut berwarna abu-abu, mudah patah di atas permukaan skalp. Lesi dapat soliter atau multipel, kadang-kadang beberapa lesi bergabung membentuk satu lesi yang lebih besar.<sup>1,4</sup> Alopecia tidak jelas terlihat, tetapi pada kasus yang lebih meradang dapat berupa bercak eritematosa berbatas tegas, berskuama (biasanya di area oksipital), alopecia nonsikatrisial, dan rambut yang mudah patah (“gray patch” type). Apabila mengenai ektotriks, rambut yang terinfeksi akan berfluoresensi hijau pada pemeriksaan lampu Wood.<sup>1</sup>

- **“Black Dot”**  
Disebabkan oleh organisme endotriks antropofilik *Trichophyton tonsurans* dan *T. violaceum*. Rambut mudah patah pada permukaan skalp, meninggalkan kumpulan titik hitam pada bercak alopecia berbentuk poligonal dengan pinggiran seperti jari. Kadang masih terdapat sisa rambut normal di antara alopecia. Skuama difus umum ditemui. Meskipun tipe ini cenderung bersifat inflamasi minimal, tetapi pada beberapa individu dapat terjadi pustul folikular, nodus menyerupai furunkel atau kerion-massa inflamasi yang basah mengandung rambut-rambut patah, dan pus yang keluar dari orifisum folikular.<sup>1</sup>
- **Inflammatory type**  
Biasanya disebabkan oleh patogen zoofilik atau geofilik seperti *M. canis*, *M. gypseum*, dan *T. verrucosum* akibat reaksi hipersensitivitas. Spektrum klinis berupa folikulitis pustular, furunkel atau kerion. Inflamasi yang hebat menyebabkan alopecia sikatrisial. Gatal, nyeri, dan terdapat limfadenopati servikalis posterior.<sup>1,4</sup>
- **Favus**  
Infeksi kronis terutama disebabkan oleh *T. schoenleinii*, jarang ditemukan, bersifat sporadis. Awalnya berupa papul kuning kemerahan kemudian menjadi krusta tebal berwarna kekuningan berbentuk cangkir (skutula). Skutula dapat berkonfluens membentuk plak besar dengan *mousy odor*. Plak akan meluas meninggalkan area sentral yang atrofi dan alopecia sikatrisial.<sup>1,2</sup>

## 2. Tinea barbae

Terjadi di wajah, unilateral, lebih sering mengenai area janggut daripada kumis dan bibir atas.<sup>1,5</sup> Terdapat 2 bentuk yaitu *superficial type* dan *inflammatory type*.

- **Superficial type**  
Disebabkan oleh jamur antropofilik *T. violaceum*. Inflamasi minimal, menyerupai tinea korporis atau folikulitis akibat bakteri. Bagian tepi yang aktif terdiri atas papul folikular dan pustul multipel disertai eritema ringan. Jika terdapat alopecia, biasanya reversibel.<sup>1,2</sup>
- **Inflammatory type**  
Disebabkan oleh jamur zoofilik *T. interdigitale*, *T. verrucosum* atau *T. mentagrophytes*, merupakan bentuk klinis yang paling umum. Analogis dengan bentuk kerion pada tinea kapitis berupa plak berkrusta, basah dan sekret seropurulen. Rambut kusam, rapuh, mudah dicabut, tampak massa purulent di sekitar akar. Pustul perifolikular multipel dapat bergabung membentuk kumpulan pus menyerupai abses, traktus sinus, dan alopecia sikatrisial.<sup>1,2</sup>

## 3. Tinea fasialis

Anamnesis : Bercak merah meninggi yang gatal di wajah<sup>6,7</sup>  
 Pemeriksaan fisik : Plak eritematosa anular atau sirsinar, tepi meninggi, dan adanya *central clearing*. Pada anak-anak dan perempuan dewasa, dapat ditemukan pustul, tanpa *central clearing*, sedangkan pada laki-laki dewasa ditemukan lesi eritematosa, bentuk anular atau serpiginosa, tepi meninggi dengan *central clearing*, biasanya di daerah dahi. Kadang-kadang lesi tidak jelas, hanya berupa skuama tanpa tanda-tanda peradangan.<sup>2,6,7</sup>

#### 4. Tinea corporis

Anamnesis : Ruam yang gatal di badan dan ekstermitas, tidak mengenai tangan dan telapak kaki<sup>8</sup>

Pemeriksaan fisik : Mengenai kulit berambut halus (glabrosa), dengan keluhan gatal, dan secara klinis lesi tampak berbatas tegas, berbentuk bulat atau lonjong (*ringworm-like*), polistiklik dengan tepi aktif yang polimorf terdiri dari eritema, skuama, kadang dengan vesikel dan papul, bagian tengah tampak normal (*central clearing*)<sup>1,6,8-10</sup>

#### 5. Tinea imbrikata

Varian dari tinea corporis yang ditandai dengan lesi khas berupa papuloskuamosa tersusun polistiklik dengan lingkaran konsentrasi yang tersebar luas, menyerupai sisik ikan atau susunan atap genting, seringkali mengenai hampir seluruh tubuh tidak pernah mengenai rambut.<sup>2,8,9</sup>

#### 6. Tinea kruris

Anamnesis : Ruam yang gatal pada daerah genitokrural seperti inguinal sampai lipat paha bagian dalam, daerah pubis, perianal, bokong dan perut bagian bawah.<sup>1</sup>

Pemeriksaan fisik : Lesi plak eritema berbentuk anular berbatas tegas dengan tepi yang meninggi dan skuama yang serupa dengan tinea corporis, dapat terjadi unilateral atau bilateral. Pada tepinya bisa terdapat papul, vesikel, atau pustul. Bisa disertai nyeri bila ada maserasi atau infeksi sekunder.<sup>1,2,6,8,10</sup>

#### 7. Tinea pedis

Pada umumnya gejala yang dikeluhkan berupa gatal di kaki terutama sela-sela jari. Kulit pada kaki dapat berupa ruam bersisik, basah dan mengelupas. Tinea pedis dibedakan menjadi beberapa tipe berdasarkan variasi gambaran klinisnya.

- **Tipe Interdigital**

Tipe ini merupakan bentuk klinis tinea pedis yang paling umum ditemukan. Gejala awal biasanya berupa ruam kemerahan disertai skuama, maserasi pada area interdigiti dan subdigiti pada kaki, terutama diantara digit I dan II serta antara digit IV dan V pedis. Penyebaran infeksi bisa terjadi ke area telapak kaki, punggung kaki serta kuku. Adanya oklusi dan koinfeksi dengan bakteri seperti *Pseudomonas*, *Proteus*, *Staphylococcus aureus* dapat menyebabkan erosi pada kulit, gatal disertai bau tidak sedap yang biasanya disebut dengan *athlete foot*.<sup>1,24,25</sup>

- **Tipe Kronis Hiperkeratotik (Moccasin)**

Bentuk klinis dari tipe ini berupa *patch* eritem yang difus pada area telapak kaki, serta area medial dan lateral dari kaki sehingga disebut juga tipe moccasin atau bentuk kering (*dry type*). Penyebab yang paling umum adalah *T. rubrum* diikuti oleh *E. floccosum* dan strain antropofilik *T. interdigitale*. Tinea pedis dapat disertai dengan tinea manum karena kontak pada saat menggaruk kaki. Tinea manum unilateral yang menyertai tinea pedis mengakibatkan kelainan yang disebut *two feet one hand syndrome*.<sup>1,25</sup>

- **Tipe Vesikobullosa**

Tipe ini biasanya disebabkan oleh spesies jamur zoofilik, yaitu *T. interdigitale*. Gejala klinis berupa vesikel atau bula tegang berdiameter  $\geq 3$  mm, vesikopustul pada area plantar dan periplantar pedis. Vesikel yang pecah

meninggalkan skuama kolaret. Tipe ini jarang ditemukan pada anak-anak.<sup>1,24,25</sup>

- **Tipe Ulseratif Akut**

Tipe ini adalah bentuk yang paling jarang. Gejala klinis berupa vesikel, pustul dan ulkus purulent pada area plantar pedis, karena adanya superinfeksi dengan bakteri gram negatif. Sering dikaitkan dengan demam, limfadenopati, limfangitis dan selulitis. Spesies penyebab umumnya dari golongan jamur zoofilik, yaitu *T. interdigitale*.<sup>1,25</sup>

#### 8. Tinea manum

Tinea manuum meliputi lesi di telapak tangan dan sela-sela jari tangan. Lesi biasanya non-inflamatorik dengan skuama difus dan garis tangan menjadi semakin jelas. Vesikel, pustul, dan eksfoliasi dapat dijumpai terutama pada kasus dermatofita zoofilik. Tinea manuum umumnya berkaitan dengan tinea pedis tipe mokasin dan onikomikosis.<sup>1</sup>

#### 9. Tinea inkognito

Infeksi jamur superfisialis pada kulit berambut halus (glabrosa) yang memberikan gambaran klinis tidak khas sebagai infeksi dermatofita oleh karena pemberian kortikosteroid sistemik ataupun topikal sebelumnya.<sup>2,10-13</sup>

Batas lesi tidak tegas, skuama dan inflamasi minimal, terdapat perubahan warna menjadi kecoklatan, bisa terdapat *concentric rings* dengan eritema, adanya atrofi dan telangiaktasi seiring dengan makin bertambahnya pertumbuhan jamur sehingga lesi semakin meluas.<sup>2,10,12,13</sup>

### Diagnosis Banding

#### 1. Tinea kapitis

Dermatitis seboroik, psoriasis, alopecia areata, impetigo, pedikulosis, trikotilomania, alopecia traksi, folikulitis *decalvans*, pseudopelade, dermatitis atopik, karbunkel, pioderma, liken ruber planus, lupus eritematosus, pitiriasis amiantase, liken planopilaris.<sup>4,14</sup>

#### 2. Tinea barbae

Folikulitis bakterial (sikosis vulgaris), pseudofolikulitis barbae, akne vulgaris, rosacea, dermatitis kontak, dermatitis perioral, folikulitis kandida.<sup>1,2</sup>

#### 3. Tinea fasialis

Rosacea, dermatitis seboroik, dermatitis kontak, dermatitis perioral, lupus eritematosa, akne vulgaris, psoriasis anular (anak-anak).<sup>6,7</sup>

#### 4. Tinea corporis

Dermatitis numularis, psoriasis, eritema anular sentrifugum, lupus eritematosus kutaneus subakut, pitiriasis rosea, dermatitis atopik.<sup>1,6,8</sup>

#### 5. Tinea imbrikata

Tinea corporis

#### 6. Tinea inkognito

Pitiriasis rosea, impetigo, dermatitis nummular, sifilis sekunder, dermatitis seboroik, psoriasis.<sup>10</sup>

#### 7. Tinea kruris

Eritrasma, kandidiasis kutis, psoriasis, dermatitis intertriginosa, dermatitis kontak, liken simplek kronis, folikulitis, dermatitis seboroik.<sup>1,6,8</sup>

8. Tinea pedis  
Eritrasma, koinfeksi bakteri (*Pseudomonas*, *Micrococcus*, *Acinetobacter*), kandidiasis kutis<sup>1,24,25</sup>.
9. Tinea manum
 

Interdigital	: eritrasma, koinfeksi bakteri. <sup>1</sup>
Hiperkeratotik	: dishidrosis, psoriasis, dermatitis kontak, dermatitis atopik, keratoderma herediter atau akuisata. <sup>1</sup>
Vesikobulosa	: dishidrosis, dermatitis kontak, psoriasis pustulosa, palmoplantar pustulosis, pioderma, skabies. <sup>1</sup>

### **Pemeriksaan Penunjang**

1. Pemeriksaan sediaan langsung kerokan kulit menggunakan mikroskop dan KOH 20%: tampak hifa panjang dan artrospora.<sup>1,6</sup> Sediaan dari batang rambut di area lesi pada infeksi ektotriks, meskipun hifa dapat ditemukan dalam batang rambut, tetapi yang dapat terlihat hanya artrokonidia pada permukaan batang rambut dan kutikula yang rusak.<sup>1</sup>
2. Lampu Wood akan berfluoresensi kuning-hijau pada batang rambut yang terinfeksi *Microsporum canis*, *M. Audouinii*, *M. distortum*, dan *M. ferrugineum*. Pada infeksi favus dengan penyebab *T. Schoenleinii* akan berfluoresensi biru-keabuan.<sup>1</sup>
3. Pemeriksaan kultur dengan media.<sup>1,2</sup>
  - a. Media Saboraoud (4% pepton, 1% glukosa, agar, air)
  - b. Media Saboraoud Modifikasi (ditambahkan dengan kloramfenikol, sikloheksimid, gentamisin)
4. Pemeriksaan histopatologi dengan pewarnaan PAS dan *methenamine* perak Grocott untuk mendeteksi elemen jamur dalam bagian jaringan.<sup>1,2</sup> Tampak hifa di sekitar dan di dalam batang rambut. Pada lesi kerion, jamur penyebab dapat tidak tampak karena respon pejamu yang kuat menghancurkan organisme tersebut.<sup>1</sup>
5. Dermoskopi/trikoskopi dengan mengevaluasi skuama perifolikular dan 3 gambaran rambut distrofi (*comma hair*, *black dot*, *short-broken hair*).<sup>14,15</sup> (2B)  
Pada infeksi *T. tonsurans* tampak *multiple comma-shaped hairs* sedangkan infeksi *M. canis* tampak distrofi skalp dan *elbow-shaped hairs*, dan berbagai tingkat ketinggian rambut yang patah.<sup>16</sup>
6. Jika hasil kultur tidak dapat dinilai dapat dipertimbangkan pemeriksaan *Polimerase Chain Reaction* (PCR)

### **III. Penatalaksanaan**

#### **Non Medikamentosa**

1. Menghindari dan mengeliminasi agen penyebab
2. Mencegah penularan dan memutuskan rantai infeksi<sup>14</sup>

#### **Medikamentosa**

Terdapat beberapa obat yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut.

#### **Tinea kapitis**

1. Topikal:

Hanya sebagai terapi ajuvan terhadap terapi sistemik,<sup>1</sup> tidak disarankan pemberian terapi topikal saja.<sup>3</sup>

Rambut dicuci dengan sampo selenium sulfida 1% atau 2,5% atau sampo ketokonazol 2% 2-3 kali/minggu selama 2-4 minggu<sup>3,14</sup>

2. Sistemik:

- Griseofulvin 6,25 mg – 12,5 mg/kg/hari selama 8 minggu lebih efektif untuk *Microsporum* spp.<sup>17</sup> (1A)
- Terbinafin 3,125-6,25 mg/kgBB/hari selama 4 minggu lebih efektif untuk *Trichophyton* spp.<sup>17</sup> (1A)

Dewasa:<sup>1</sup>

- Griseofulvin 20-25 mg/kg/hari, selama 6-8 minggu
- Terbinafin 250 mg/hari, selama 2-8 minggu
- Itrakonazol 5 mg/kgBB/hari, selama 2-4 minggu
- Flukonazol 6 mg/kgBB/hari, selama 3-6 minggu

Anak:<sup>1</sup>

- Griseofulvin, per hari selama 6-8 minggu
  - Usia 1 bulan – 2 tahun: 10 mg/kg/hari
  - Usia ≥ 2 tahun: 20-25 mg/kg/hari (mikro)
  - Usia ≥ 2 tahun: 10-15 mg/kg/hari (ultramikro)
- Terbinafin, per hari, selama 2-4 minggu
  - Berat <20 kg: 62,5 mg/hari
  - Berat 20 – 40 kg: 125 mg/hari
  - Berat > 40 kg: 250 mg/hari
- Itrakonazol
  - 3-5 mg/kg/hari, selama 2-4 minggu
  - 5 mg/kg/hari, selama 1 minggu/bulan selama 2-3 bulan

Kortikosteroid sistemik pada 1 minggu pertama bermanfaat pada kasus inflamasi berat<sup>1</sup>

### Tinea barbae

1. Topikal:

Hanya sebagai terapi ajuvan. *Zinc pyrithione* 1% atau 2%; *Povidone-iodine* 2,5%.<sup>1</sup>

2. Sistemik:<sup>1</sup>

- Griseofulvin 1 g/hari selama 6 minggu
- Terbinafin 250 mg/hari selama 2-4 minggu
- Itrakonazol 200 mg/hari selama 2-4 minggu
- Flukonazol 200 mg/hari selama 4-6 minggu

Kortikosteroid sistemik pada 1 minggu pertama bermanfaat pada kasus inflamasi berat<sup>1</sup>

### Tinea fasialis

1. Topikal:

- Golongan alilamin (terbinafin) sekali sehari, selama 3-4 minggu.<sup>2</sup>
- Golongan azol (mikonazol, ketokonazol, klotrimazol) dua kali sehari, selama 4-6 minggu.<sup>2</sup>

2. Sistemik:

Diberikan jika dengan pengobatan topikal tidak memberikan perbaikan<sup>2</sup> atau sesuai indikasi:

- Terbinafin oral 1x250 mg/hari (hingga klinis membaik dan hasil pemeriksaan laboratorium negatif) selama 2-6 minggu.<sup>1,2,6</sup> Anak-anak 3-6 mg/KgBB/hari selama 2 minggu.<sup>1</sup>
- Itrakonazol 100-200 mg/hari selama 1 minggu.<sup>1,2,6</sup> Anak-anak 5 mg/KgBB/hari selama 1 minggu.<sup>1</sup>
- Flukonazol 150-300 mg/minggu selama 4-6 minggu.<sup>1,2,6</sup>

Catatan:

Lama pemberian disesuaikan dengan temuan klinis dan laboratorium.<sup>1,2</sup>  
Terbinafin hanya untuk anak usia di atas 4 tahun.<sup>18</sup>

### **Tinea corporis dan Tinea kruris**

#### 1. Topikal:

- Obat pilihan: golongan alilamin (krim terbinafin) 1-2 kali sehari selama 1-2 minggu.
- Alternatif:
  - Golongan imidazol (krim mikonazol, ketokonazol, klotrimazol, ekonazol) 2 kali sehari selama 4 minggu.<sup>1</sup>
  - Tolnaftat, 2 kali sehari selama 2-4 minggu
  - Butenafin (sintetik alilamin), 1-2 kali sehari selama 1-4 minggu
  - Siklopirok (menghambat DNA, RNA, dan sintesis protein) 2 kali sehari
  - Gentian violet (antifungal, antibiotik) 1-2 kali sehari, dapat mengotori kulit dan pakaian

#### 2. Sistemik:

Diberikan bila lesi kronik, luas, atau sesuai indikasi:

- Obat pilihan: Terbinafin oral 1x250 mg/hari (hingga klinis membaik dan hasil pemeriksaan laboratorium negatif) selama 2-4 minggu atau 3-6 mg/kg/hari selama 2 minggu
- Alternatif:
  - Itrakonazol 100 mg/hari selama 1 minggu atau 5 mg/kg/hari selama 1 minggu
  - Flukonazol 150-300 mg/hari selama 4-6 minggu
  - Griseofulvin oral 500 mg/hari atau 10-25 mg/kgBB/hari selama 2-4 minggu

### **Tinea imbrikata<sup>8,9</sup>**

- Terbinafin 250 mg/hari (125 mg/ hari pada anak-anak) selama 4 minggu
- Griseofulvin 1 gr/hari selama 4-6 minggu

### **Tinea inkognito**

#### 1. Topikal

- Sesuai dengan tinea corporis namun jika terdapat penebalan perlu ditambahkan asam salisol 3-6%

#### 2. Sistemik:

- Terbinafin 250 mg/hari selama 4 minggu
- Itrakonazol 200-400 mg/hari selama 4-6 minggu (1A)<sup>11</sup>

### **Tinea pedis**

#### 1. Topikal

- Obat pilihan: golongan alilamin (krim terbinafin) sekali sehari selama 1-2 minggu.<sup>1,23</sup> (1A)

- Alternatif:
  - Golongan azol: misalnya, krim mikonazol, ketokonazol, klotrimazol 2 kali sehari selama 2-6 minggu.<sup>1,22,23</sup> (1A)
  - Siklopiroksolamin (*ciclopirox gel* 0,77% atau krim 1%) 2 kali sehari selama 4 minggu untuk tinea pedis dan tinea interdigitalis (1A)
- 2. Sistemik:
  - Obat pilihan: Terbinafin 250 mg/hari selama 2 minggu. Anak-anak 3-6 mg/kgBB/hari selama 2 minggu.<sup>1,23</sup> (1A)
  - Alternatif:
    - Itrakonazol 100-200mg/hari selama 1-4 minggu.<sup>1,23</sup> (1A)
    - Flukonazol 150 mg/minggu selama 3-4 minggu.<sup>1,23</sup> (1A)

### **Tinea manus**

#### 1. Topikal

Obat pilihan: golongan alilamin (krim terbinafine) sekali sehari selama 1-2 minggu.<sup>1,23</sup> (1A)

Alternatif:

- Golongan azol: misalnya, krim mikonazol, ketokonazol, klotrimazol 2 kali sehari selama 2-6 minggu.<sup>1,22,23</sup> (1A)

#### 2. Sistemik:

Obat pilihan: Terbinafin 250 mg/hari selama 2 minggu. Anak-anak 3-6 mg/kgBB/hari selama 2 minggu.<sup>1,23</sup> (1A)

Alternatif:

- Itrakonazol 100-200mg/hari selama 1-4 minggu.<sup>1,23</sup> (1A)
- Flukonazol 150 mg/minggu selama 3-4 minggu.<sup>1,23</sup> (1A)

## **IV. Edukasi**

1. Menjaga kebersihan diri, mandi teratur 2 kali sehari
2. Menggunakan pakaian yang tidak ketat dan menyerap keringat
3. Pastikan kulit dalam keadaan kering sebelum menutup area yang rentan terinfeksi jamur
4. Hindari penggunaan handuk atau pakaian, sabun mandi yang bergantian dengan orang lain
5. Mencukur rambut pubis secara teratur
6. Skrining keluarga
7. Tatalaksana linen yang terinfeksi: pakaian, sprei, handuk, dan linen lainnya dicuci secara terpisah
8. Mematuhi pengobatan yang diberikan untuk mencegah resistensi obat

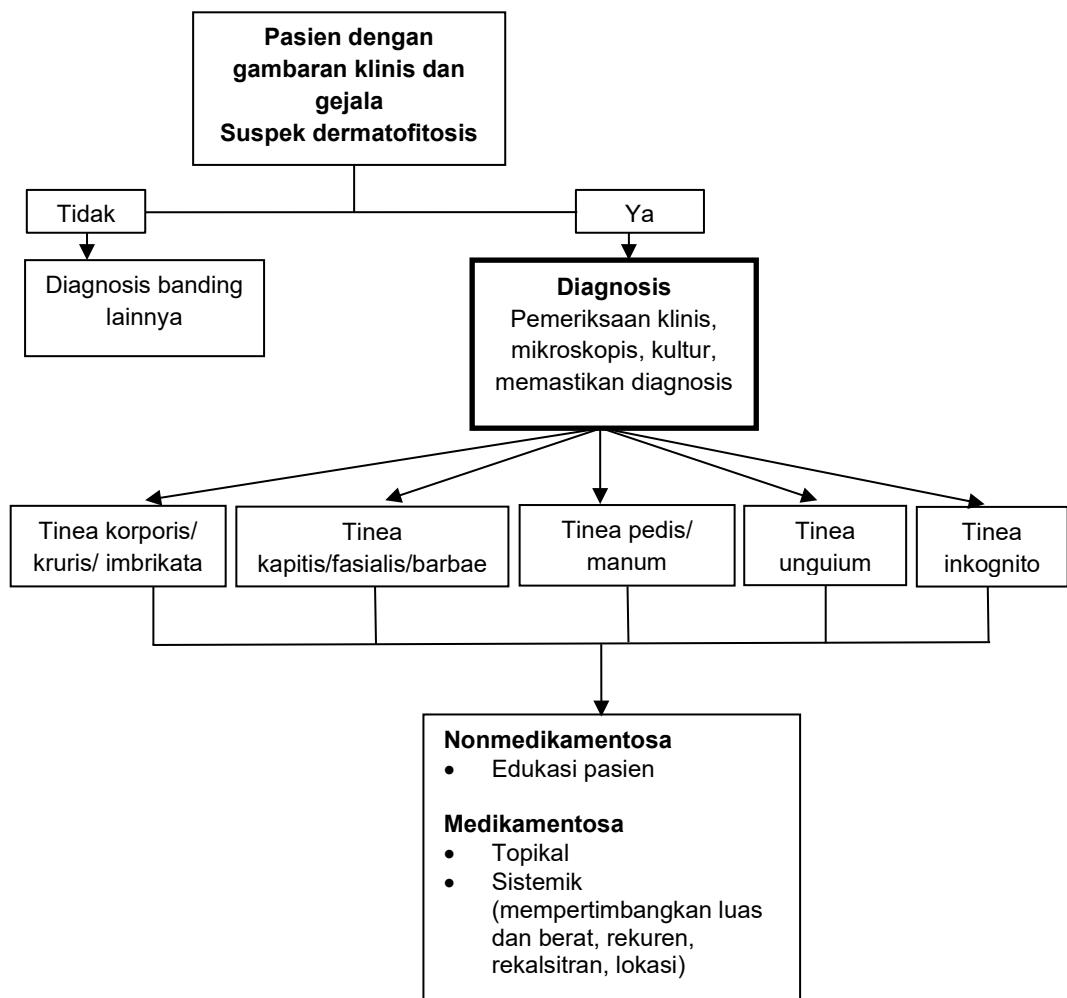
## **V. Prognosis**

- Quo ad vitam : bonam  
 Quo ad functionam : bonam  
 Quo ad sanactionam : bonam

## VI. Kepustakaan

1. Craddock LN, Schieke SM. Superficial fungal infection. Dalam: Sewon K, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ et al, editors. Fitzpatrick's dermatology. 9th edition. New York. McGraw Hill Education; 2019, p.2925-51.
2. Hay RJ, Ashbee HR. Fungal infections. Dalam: Griffiths CEM, Barker J, Bleiker T, Chalmers R, Creamer D, editors. Rook's textbook of dermatology. 9th edition. West Sussex: John Wiley & Sons, Ltd; 2016.
3. World Health Organization. International Classification of Diseases (ICD)-11 for Mortality and Morbidity Statistics (version: 05/2021) [Internet]. 2021 [cited 2021 Oct 10]. Available from: <https://icd.who.int/browse11/l-m/en>
4. Gupta PS, Mbuyi N, Rivera A. Tinea capitis. Dalam: Fred FF. Ferri's clinical advisor 2022. 1484-85.
5. Al-Ali S, Elledge R, Ilchyshyn A, Stockton P. When the cows come home: occupational tinea barbae in a cattle farmer. British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. 2017; 56(5):e3-e32.
6. Elewski BE, et al. Fungal Diseases. Dalam: Bolognia JL, Schaffer JV, and Cerroni L. Bolognia Dermatology. 4th ed. Elsevier; 2018. p.1329-1346.
7. Pragya K, Rameshwari T, Harish K, Kalsi AS. Clinical manifestations and diagnostic challenges of tinea faciei. Int.J.Curr.Microbiol.App.Sci. 2017; 6(12):1286-94.
8. Leung AKC, Lam JM, Leong KF, Hon KL. Tinea corporis: an updated review 2020
9. Al-Bassam RA, Basam Saleh AA, Sadeem Saad A, Manal, Hassan Muhammed S. A Systematic Review of Diagnosis and Treatment Options of Tinea Imbricata. Int J Pharma Bio Sci [Internet]. 2019 Oct 16;9 (4):28–33. Available from: [http://www.ijlpr.com/admin/php/uploads/502\\_pdf.pdf](http://www.ijlpr.com/admin/php/uploads/502_pdf.pdf)
10. James WD, Elston DM, Berger TG. Editors. Diseases resulting from fungi and yeasts. Andrew's Diseases of the Skin, Clinical Dermatology. 13th ed. Elsevier; 2020. p. 294-300.
11. Rajagopalan M, Inamadar A, Mittal A, Miskeen AK, Srinivas CR, Sardana K, Godse K, Patel K, Rengasamy M, Rudramurthy S, Dogra S. Expert Consensus on The Management of Dermatophytosis in India (ECTODERM India). 2018.
12. Laura A. Tinea Infections: Changing Face or Neglected?. Am J Biomed Sci & Res. 2019 - 4(4). AJBSR.MS.ID.000820. DOI: 10.34297/AJBSR.2019.04.000820.
13. Stringer T, Gittler JK, Orlow SJ. Tinea incognito in an urban pediatric population. Cutis. 2018 Nov; 102(5):370-372. PMID: 30566538.
14. Mayser P, Nenoff P, Reinel D, Abeck D, Brasch J, Daeschlein G et al., S1 guidelines: tinea capitis. J Dtsch Dermatol Ges.2018; 18(2): 161-179. doi: 10.1111/ddg.14026.
15. Kumar P, Pandhi D, Bhattacharya SNB, Das S. Trichoscopy as a diagnostic tool for tinea capitis: a prospective, observational study. Int J Trichology. 2020; 12(2):68-74. doi:10.4103/ijt.ijt\_30\_20.
16. Hay RJ. Tinea capitis: current status. Mycopathologia (2017) 182:87–93 DOI 10.1007/s11046-016-0058-8.
17. Gupta AK, Drummond-Main C. Meta-analysis of randomized, controlled trials comparing particular doses of griseofulvin and terbinafine for the treatment of tinea capitis. Pediatric Dermatology. 2013; 30(1): 1-6.
18. Fuller LC, Barton RC, Mustapa MFM, Proudfoot LE, Punjabi SP, Higgins EM. British Association of Dermatologists guideline for the management of tinea capitis 2014. BJD. 2014; 171:454-63.
19. Madhu Rengasamy, Janaki Chellam, Sentamilselvi Ganapati. Systemic Therapy of Dermatophytosis: Practical and Systematic Approach 2021.
20. Errichetti E, Stinco G. Dermoscopy in differential diagnosis of palmar psoriasis and chronic hand eczema. J Dermatol. 2016; 43:423-5.
21. Errichetti E, Stinco G. Dermoscopy as a supportive instrument in the differentiation of the main types of acquired keratoderma due to dermatological disorders. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2016; 30:229-31.
22. Choi FD, Juhasz ML, Mesinkovska NA. Topical ketoconazole: a systematic review of current dermatological applications and future developments. Journal of Dermatological Treatment. 2019 Feb 14.
23. Sahoo AK, Mahajan R. Management of tinea corporis, tinea cruris, and tinea pedis: A comprehensive review. Indian dermatology online journal. 2016 Mar; 7(2):77.
24. Rippon JW. Cutaneous infections. Dermatophytosis and Dermatomycosis. Dalam: Medical Mycology.3th ed.Philadelphia: WB Saunders, 1988. p.169-85.
25. Bramono K, Suyoso S, Indriati W, Ramali LM, Widaty S, Ervianti E. 2013.Dermatomikosis Superfisialis Pedoman untuk Dokter dan Mahasiswa Kedokteran.Edisi 2. Jakarta: Badan Penerbit FKUI.p.86-99.

## VII. Bagan Alur



## B.15 Pitiriasis Versikolor (B36.0)

### I. Definisi

Penyakit infeksi oportunistik kulit epidermomikosis yang bersifat kronik ringan disebabkan oleh jamur *Malassezia* sp. (*Pityrosporum orbiculare/P. ovale*) yang ditandai dengan makula hipopigmentasi atau hiperpigmentasi dan kadang eritematosa dengan sisik halus<sup>1,2,3</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

1. Penyakit ini lebih tinggi insidennya didaerah tropis, dapat ditemukan pada semua usia terutama rentang usia 20-40 tahun dengan aktifitas kelenjar sebasea dan sekresi sebum yang meningkat, tidak dipengaruhi jenis kelamin, lesi terutama pada daerah seboroik, tidak menular, serta ada kecenderungan genetik.<sup>1,2,4</sup>
2. Anamnesis: bercak di kulit dengan sisik halus yang kadang menimbulkan rasa gatal terutama bila berkeringat. Rasa gatal umumnya ringan atau tidak ada sama sekali. Warna dari bercak bervariasi dari putih, merah muda hingga coklat kemerahan.<sup>1,2</sup>
3. Status dermatologik:  
Predileksi lesi paling banyak di daerah seboroik, yaitu tubuh bagian atas, wajah, leher, dada, punggung, lengan atas, daerah yang jarang di *scalp*, abdomen dan paha. Lesi berupa bercak hipopigmentasi, eritema hingga kecoklatan, konfluen dengan skuama halus.<sup>1,2</sup>

#### Diagnosis Banding

Sering:<sup>1</sup>

1. Pitiriasis alba
2. Pitiriasis rosea
3. Dermatitis seboroik
4. Infeksi dermatomikosis
5. Leukoderma

Jarang:<sup>1</sup>

1. Vitiligo
2. Psoriasis gutata
3. Pitiriasis rubra pilaris
4. Morbus Hansen

#### Pemeriksaan Penunjang

1. Pemeriksaan dengan lampu Wood: terlihat fluoresensi berwana kuning keemasan.<sup>1,5</sup> (2C)
2. Pemeriksaan dengan dermoskopi terlihat gambaran perifolikular *scale*, hiperpigmentasi perilesi, *scaly patching*, non uniform pigmentasi.<sup>6,7</sup> (2C)
3. Pemeriksaan langsung dari bahan kerokan kulit dengan mikroskop dan larutan KOH 20%: tampak spora berkelompok dan hifa pendek.<sup>1,2</sup> (2C)  
Spora berkelompok merupakan tanda kolonisasi, sedangkan hifa menunjukkan

adanya infeksi.

4. Kultur: tidak diperlukan.<sup>1,2</sup> (2C)

### III. Penatalaksanaan

Terdapat beberapa obat yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

#### 1. Topikal

- Sampo ketokonazol 2% dioleskan pada daerah yang terinfeksi/seluruh badan, 5 menit sebelum mandi, sekali/hari selama 3 hari berturut-turut.<sup>8-10</sup> (1A)
- Sampo selenium sulfida 2,5% sekali/hari 15-20 menit selama 3 hari dan diulangi seminggu kemudian. Terapi rumatan sekali setiap 3 bulan.<sup>8-10</sup> (1A)
- Sampo *zinc pyrithione* 1% dioleskan di seluruh daerah yang terinfeksi/seluruh badan, 7-10 menit sebelum mandi, sekali/hari atau 3-4 kali seminggu.<sup>8-10</sup> (1A)
- Khusus untuk daerah wajah dan genital digunakan vehikulum solutio atau golongan azol topikal (krim mikonazol 2 kali/hari).<sup>8,11</sup> (1A)
- Krim terbinafin 1% dioleskan pada daerah yang terinfeksi, 2 kali/hari selama 7 hari.<sup>8,11</sup> (2A)

#### 2. Sistemik

Untuk lesi luas dan sulit disembuhkan/ rekalsitran dengan terapi topikal, dapat diberikan terapi

- Itrakonazol 200 mg/hari selama 7 hari atau 100 mg/hari selama 2 minggu.<sup>2,11,12</sup> (A1)
- Flukonazol 400 mg dosis tunggal<sup>6,13,14</sup> (1A) atau 300 mg/minggu selama 2-3 minggu.<sup>2,11,12</sup> (1A)

Alternatif: dapat diberikan terapi sistemik ketokonazol 200 mg/hari selama 10 hari.<sup>1,12</sup> Penting diperhatikan jika terjadi resiko gangguan fungsi hepar, maka pemakaian ketokonazol tablet tidak dianjurkan.

Obat dihentikan bila pemeriksaan klinis, lampu Wood, dan pemeriksaan KOH 2 minggu berturut-turut telah negatif.

### IV. Edukasi

1. Memberitahu pasien bahwa repigmentasi memerlukan waktu yang lama bahkan sampai setelah sembuh.<sup>3</sup>
2. Menjaga agar kulit tetap kering.<sup>1</sup>
3. Mengurangi aktivitas yang membuat keringat berlebihan.<sup>1</sup>
4. Hindari penggunaan handuk atau pakaian bersama dengan orang lain.<sup>16</sup>
5. Menggunakan pakaian yang tidak ketat dan menyerap keringat.<sup>16</sup>

### V. Prognosis

Prognosis baik. Rekurensi dapat terjadi, dilaporkan 60% dalam 1 tahun pertama.<sup>3</sup>

Quo ad vitam : bonam

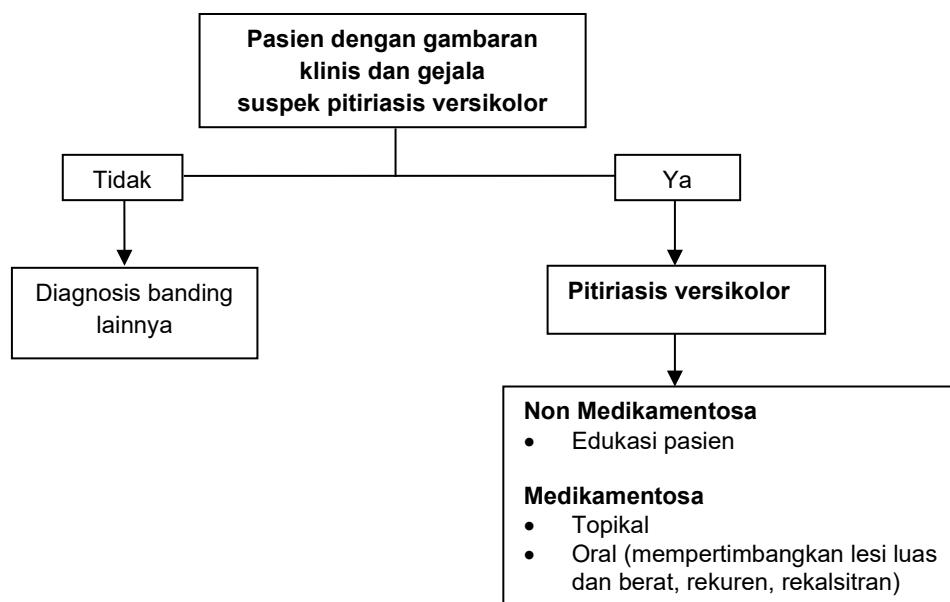
Quo ad functionam : bonam

Quo ad sanactionam : dubia

## VI. Kepustakaan

1. Bramono K, Suyoso S, Indriatmi W, Ramali LM, Widaty S, Ervianty E, editor. Dalam Dermatomikosis Superfisialis edisi ke 2. Jakarta: BP FKUI; 2013:h.24-34.
2. Ahrönowitz I, Leslie K. Yeast Infections. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology Edisi ke-9. New York: Mc Graw-Hill; 2019:h.2952-64.
3. Hanselmayer GG, Nenof P. Clinically Relevant Mycoses Dermatomyces. Dalam: Clinicaly Relevant Mycoses: A Practical Approach. Springer International Publishing AG: 2019:h. 145-76.
4. Rudramurthy SM, Shaw D. Epidemiology of Superficial Fungal Infections in Asia. Dalam: Clinical Practice of Medical Mycology in Asia. Springer Nature Singapore:2020:h.9-38.
5. Angel MAL, Andrade LGM, Lopez LEO, Valencia AMR, Romero HV, Pina AAM, et al. Hyperchromic and Erythematous Pityriasis: Case Report and Review of the Literature. Angel et al. J Dermatol Res Ther 2019, 5:073.
6. Mathur M, Acharya P, Karki A, Nisha K, Shah J. Dermoscopic pattern of pityriasis versicolor: Clinical, Cosmetic and Investigational Dermatology 2019:12 303–309.
7. Kaur I, Jakhar D, Singal A. Dermoscopy in the Evaluation of Pityriasis Versicolor: A Cross Sectional Study. Indian Dermatology Online Journal. Vol 10 | Issue 6 | November-December 2019
8. Hald M, Arendrup MC, Svegaard EL, Lindskov R, Foged EK, Saunte DM. Evidence-based Danish guidelines for the treatment of Malassezia-related skin diseases. Acta dermatovenereologica. 2015 Jan 15;95(1):12-9.
9. Saunte DM, Gaitanis G, Hay RJ. *Malassezia*-Associated Skin Diseases, the Use of Diagnostics and Treatment. Front. Cell. Infect. Microbiol., 20 March 2020.
10. Rudramurthy SM, Kaur H. Superficial Fungal Infections: Clinical Practices and Management in Asia. Dalam: Clinical Practice of Medical Mycology in Asia. Springer Nature Singapore:2020:h.9-38.
11. Arce M, Mendoza DG. Pityriasis Versicolor: Treatment Update. Dalam: Current Fungal Infection Reports (2018) 12:195–200.
12. Natividad R, Genuino F, Dofitas BL, Dans LF, Amarilo MLE. Systematic Review and Meta-analysis on oral azoles for the Treatment of Pityriasis Versicolor. Acta Medica Philippina. 2019. Vol1. No.1.
13. Sanchez KAC, Bahena MT, Cedillos CM, Cortes ER, Caire ST, Herera AV, Garcia MS, Bonifaz A. Pityriasis Versicolor in Children and Adolescents: an Update. Current Fungal Infection Reports. Springer Science+Business Media, LLC, part of Springer Nature 2019.

## VII. Bagan Alur



## B.16 Malassezia Folikulitis

### I. Definisi

Merupakan radang kronik pada folikel pilosebasea yang disebabkan oleh jamur oportunistik genus *Malassezia*.<sup>1,2,3</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

1. Lesi berupa papul-papul eritematosa (monomorfik) atau pustul dengan gambaran *delle* atau pustul perifolikular berukuran 2-3mm. Pada laki-laki biasanya terdapat pada (punggung, bahu, lengan atas, dada, leher). Pada perempuan lesi paling sering di wajah, bahu, dada dan punggung. Gatal lebih sering dijumpai dibandingkan pada pitiriasis versikolor. Penyakit ini kadang dijumpai bersamaan dengan akne vulgaris yang rekalsitran, dermatitis seboroik dan pitiriasis versikolor.<sup>2,3,4</sup>
2. Faktor predisposisi antara lain: Gangguan respon imun seperti diabetes melitus, peningkatan produktifitas kelenjar sebum pada kehamilan, perubahan flora kulit normal akibat pemakaian antibiotik jangka lama, keganasan (leukemia, penyakit Hodgkin), transplantasi organ ( ginjal, jantung, sumsum tulang), AIDS, serta sindrom Down.<sup>3,4</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>2,3</sup>

1. Akne korporis
2. Erupsi akneiformis
3. Folikulitis kandida
4. Folikulitis bakterial
5. *Insect bites*
6. Miliaria
7. Dermatitis kontak

#### Pemeriksaan Penunjang

1. Pemeriksaan langsung dengan memakai larutan KOH 20%. Spesimen berasal dari bagian dalam isi pustul, papul atau papul komedo yang diambil menggunakan ekstraksi komedo.<sup>2,3,5</sup>  
Hasil positif apabila didapatkan hasil +3 atau +4 berdasarkan *grading* jumlah spora per lapangan pandang besar mikroskop.<sup>5</sup> (2A)  
*Grading* spora:<sup>5</sup>
  - +1: 1-2 spora tersebar, tidak berkelompok
  - +2: 2-6 spora dalam kelompok atau 3-12 spora tersebar
  - +3: 7-12 spora dalam kelompok atau 13-20 spora tersebar
  - +4: >12 spora dalam kelompok atau >20 spora tersebar
2. Pada pemeriksaan histopatologis ditemukan ostium folikel melebar dan bercampur dengan materi keratin. Dapat terjadi ruptur dinding folikel sehingga terlihat respons radang campuran dan sel datia benda asing.<sup>2,4</sup> (2A)

### **III. Penatalaksanaan**

Terdapat beberapa obat yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

#### **1. Terapi topikal**

Diberikan sebagai terapi rumatan atau tambahan bagi terapi sistemik.<sup>2,6</sup>

- Sampo ketokonazol 2% 2 kali/minggu selama 2-4 minggu<sup>6</sup> (1C), atau
- Sampo selenium sulfida 2,5% sekali/hari selama 3 hari. Dosis rumatan sekali/minggu.<sup>2,4,6</sup> (1A)

#### **2. Terapi sistemik**

- Itrakonazol 200 mg/hari selama 2-3 minggu<sup>4,6</sup> (1A), atau
- Flukonazol 150 mg/minggu selama 2-4 minggu<sup>4,6</sup> (1C), atau
- Ketokonazol 200 mg/hari selama 2-4 minggu.<sup>4,6</sup> (1A)

### **IV. Edukasi**

1. Menghindari keringat berlebih<sup>7,8</sup> (2C)

2. Menjaga kulit tetap kering<sup>7,8</sup> (2C)

3. Melakukan konseling mengenai cara menghindari faktor pencetus<sup>7,8</sup> (2C)

4. Menghentikan pengobatan antibiotik dan kortikosteroid yang digunakan dalam jangka waktu lama<sup>7,8</sup> (2C)

### **V. Prognosis**

Prognosis secara umum baik dengan pengobatan. Relaps dapat terjadi dan paling sering setelah pengobatan dihentikan.<sup>2,4</sup>

Quo ad vitam : bonam

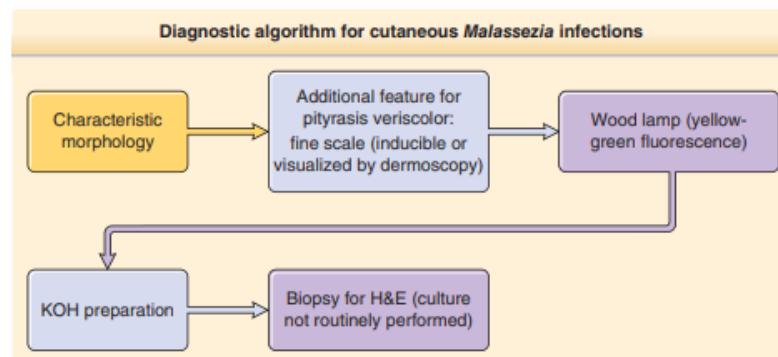
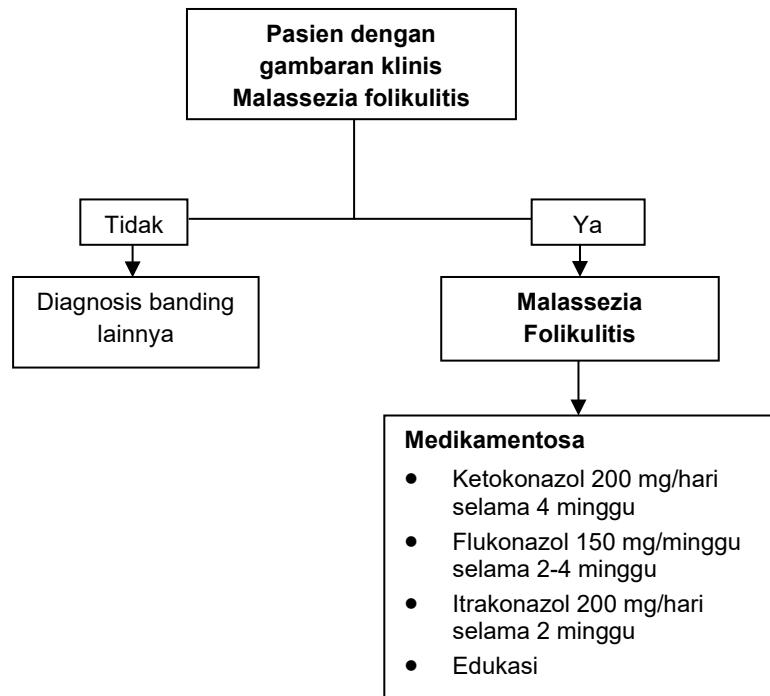
Quo ad functionam : bonam

Quo ad sanactionam : dubia

### **VI. Kepustakaan**

1. Bahlou E, Abderrahmen M, Fatma F, Sellami K, Sonia B, Mseddi M, et al. Malassezia Folliculitis: Prevalence,Clinical Features Risk Factors and Treatment: A Prospective Randomized Comparative Study. Journal of Immunology and Microbiology. 2018. Vol2. No.1:5.
2. Ahrnowitz I, Leslie K. Yeast Infections. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology Edisi ke-9. New York: Mc Graw-Hill; 2019:h.2952-64.
3. Pfaller MA, Diekema DJ, Merz WG. Infections caused by non-Candida, non-Cryptococcus yeasts. Dalam: Anaisse EJ, McGinnis MR, Pfaller MA, editor. Clinical Mycology; edisi ke-2. New York: Churchill Livingstone Elsevier; 2009.h.251-70.
4. Vlachos C, Henning MAS, Gaitanis G, Faergemann J, Saunte DM. Critical synthesis of available data in Malassezia folliculitis and a systematic review of treatments. JEADV 2020.
5. Jacinto-Jamora S, Tamesis J, Katigbak ML. Pytrosporum folliculitis in the Philippines: diagnosis, prevalence and management. Journal American Academic of Dermatology.1991;24:693-6.
6. Hald M, Arendrup MC, Svegaard EL, Lindskov R, Foged EK, Saunte DM. Evidence-based Danish guidelines for the treatment of Malassezia-related skin diseases. Acta dermatovenereologica. 2015 Jan 15;95(1):12-9.
7. Rudramurthy SM, Kaur H. Superficial Fungal Infections: Clinical Practices and Management in Asia. Dalam: Clinical Practice of Medical Mycology in Asia. Springer Nature Singapore:2020:h.9-38.
8. Shemer A, Babae M. Fungal Infections. Fungal Infections and Mycological Laboratory Analyses. (234-242).

## VII. Bagan Alur



**Figure 161-14** Diagnostic algorithm for cutaneous *Malassezia* infections. H&E, hematoxylin and eosin; KOH, potassium hydroxide.

## B.17 Onikomikosis (B35.1)

### I. Definisi

Onikomikosis berasal dari bahasa Yunani, dari kata “onyx” yang berarti kuku dan “mykes” yang berarti jamur. Istilah onikomikosis digunakan untuk semua infeksi jamur pada kuku. Onikomikosis adalah istilah umum untuk kelainan kuku akibat infeksi jamur, baik oleh dermatofita, nondermatofita, maupun ragi. Tinea unguium adalah istilah khusus untuk kelainan kuku akibat infeksi dermatofita.<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Berdasarkan variasi gambaran klinis yang juga menandai rute invasi jamur, dikenal 5 klasifikasi umum onikomikosis sebagai berikut:

1. Onikomikosis subungual distal dan lateral (OSDL): Merupakan tipe yang paling banyak ditemukan. Pada onikomikosis subungual distal dan lateral jamur melakukan invasi melalui hiponikium di bagian distal atau lipat kuku lateral lalu menuju ke lempeng kuku yang menyebar ke bagian proksimal. Secara klinis, kuku tampak kusam dan perubahan warna (diskromasi) menjadi putih kekuningan, coklat hingga hitam di bagian distal maupun lateral, onikolisis dan hiperkeratosis subungual. OSDL juga sering disertai dengan dermatofitoma yaitu penebalan kuku bentuk longitudinal atau oval berwarna kekuningan atau putih yang berisi jamur.<sup>2</sup>
2. Onikomikosis subungual proksimal (OSP): Infeksi jamur dimulai dari lipatan kuku proksimal melalui kutikula yang meluas ke distal, tampak area berwarna putih di bawah lipatan kuku proksimal, onikolisis, hiperkeratosis, dan bercak atau garis transversal.<sup>2</sup>
3. Onikomikosis superfisial (OS): Varian klinis ini jarang ditemukan dan sering terdapat pada pasien imunokompromais. OS terjadi apabila jamur menginvasi langsung lapisan superfisial lempeng kuku, ditandai dengan bercak atau garis transversal berwarna putih keruh berbatas tegas dan dapat berkonfluens.<sup>2</sup>
4. Onikomikosis endoniks (OE): Pada onikomikosis endoniks, jamur menginfeksi lapisan superfisial lempeng kuku dan berpenetrasi hingga lapisan dalam. Secara klinis, kuku tampak berwarna putih seperti susu dan adanya pelepasan kuku secara lamellar.<sup>2</sup>
5. Onikomikosis total distropik (OTD): Terbagi menjadi dua varian, antara lain onikomikosis total distrofik primer yang ditemukan pada kandidiasis mukokutan kronik atau imunokompromais dan onikomikosis total distrofik sekunder merupakan kondisi lanjut dari keempat bentuk onikomikosis sebelumnya. Pada OTD, kuku tampak penebalan difus, warna kuning kecoklatan, disertai pembengkakan falangs distal.<sup>2</sup>

Selain itu Hay dan Baran menambahkan onikomikosis tipe campuran (*mixed pattern onychomycosis*) yang merupakan campuran bentuk klinis yang telah ada. Meskipun spesies jamur tertentu cenderung memberikan gambaran bentuk klinis tertentu, kadang kala satu spesies dapat memberikan beberapa bentuk klinis yang berbeda. Misalnya *T. rubrum* dan *Fusarium sp.* yang dapat menyebabkan berbagai bentuk klinis.<sup>1,2,7</sup>

### Diagnosis Banding

Jenis Onikomikosis	Diagnosis Banding
<i>Distal Lateral Subungual Onychomycosis (DLSO)</i>	Psoriasis, Trauma kronis, <i>Pincer Nail</i> , <i>Lichen Planus</i> , Dermatitis Kontak, <i>Norwegian Scabies</i> , <i>Parakeratosis Pustulosa</i> , <i>Pityriasis Rubra Pilaris</i> , Warts, <i>Bowen's Disease</i> , <i>Paraneoplastic Acrokeratosis of Bazex and Dupre</i> , dan <i>Exostosis</i>
<i>Superficial White Onychomycosis (SWO)</i>	Psoriasis
<i>Proximal Subungual Onychomycosis (PSO)</i>	Keracunan arsen, Kemoterapi, dan Trauma
<i>Total Dystrophic Onychomycosis (TDO)</i>	Onychogryphosis, Psoriasis, dan <i>Unilateral congenital malalignment of the great toenail</i>
<i>Peculiar Forms of Onychomycosis</i>	<i>Bacterial paronychia</i> , <i>Chronic paronychia</i> , dan <i>Fungal melanonychia</i>

### Pemeriksaan Penunjang

1. Pada pemeriksaan dermoskopi dapat ditemukan pola yang paling umum, yaitu tepi proksimal bergerigi dengan tanduk di daerah onikolitik. Temuan lainnya dapat berupa *subungual hyperkeratosis*, garis/striae memanjang warna putih hingga kuning, *leukonychia*, *chromonychia*, aurora borealis, dan dermatofitoma.<sup>5,8</sup>
2. Pemeriksaan kalium hidroksida (KOH): tampak hifa jamur, spora, dan sel ragi.<sup>8</sup>
3. Pemeriksaan histopatologis dengan *Periodic-Acid-Schiff* (PAS) untuk membantu melihat hifa, pseudohifa, spora, dan yeast. Namun spesies jamur penyebab tidak dapat ditentukan dengan pewarnaan PAS.<sup>8</sup>
4. Pemeriksaan kultur jamur: berguna untuk mengidentifikasi spesies jamur, memberikan informasi tentang viabilitas jamur, dan memberikan petunjuk untuk terapi selanjutnya.<sup>8</sup>
5. Pemeriksaan PCR dapat secara akurat mengidentifikasi dermatofit penyebab onikomikosis.<sup>8</sup>

### III. Penatalaksanaan Non Medikamentosa

1. Menghilangkan faktor predisposisi
2. Menjaga higene kuku : mempertahankan kaki tetap kering, memotong kuku, mengikir kuku yang hipertrofik, penggunaan sepatu yang tepat.<sup>8</sup>

### Medikamentosa

#### Topikal

1. Siklopirok 8% (1B) :
  - Untuk kuku tangan : setiap hari selama 24 minggu
  - Untuk kuku kaki : setiap hari selama 48 minggu
2. Tavaborol 5% (1B) :
  - Untuk kuku tangan : tidak diindikasikan
  - Untuk kuku kaki : setiap hari selama 48 minggu
3. Efinakonazol 10% (1B):
  - Untuk kuku tangan : tidak diindikasikan
  - Untuk kuku kaki : setiap hari selama 48 minggu

## **Sistemik**

Terapi oral direkomendasikan untuk semua onikomikosis, terutama bila 50% dari kuku terinfeksi, atau terdapat dermatofitoma. Antifungal oral yang dikombinasikan dengan antifungal topikal meningkatkan kesembuhan. Terapi kombinasi digunakan secara berurutan dan pengobatan disesuaikan dengan masing masing pasien. Pengobatan berulang diperlukan terutama untuk onikomikosis kronis.<sup>11,8,14</sup>

### 1. Itrakonazol.

Untuk kuku tangan : 200 mg 2x/hari selama 1 minggu per bulan, selama 2 bulan. (1A)

Untuk kuku kaki : 200 mg/hari selama 3 bulan atau dosis denyut 400 mg/hari selama seminggu setiap bulan selama 2-3 bulan. (1A)

Dosis pada anak : 5 mg/kg/hari untuk 1 minggu per bulan, selama 2 bulan untuk kuku tangan dan selama 3 bulan untuk kuku kaki. (1B)

### 2. Terbinafin.

Untuk kuku tangan : 250 mg/hari selama 6 minggu. (1A)

Untuk kuku kaki : 250 mg/hari selama 12 minggu atau Dosis denyut 500 mg/hari selama seminggu setiap bulan dalam 3 bulan. (1A)

Dosis pada anak : < 20 kg : 62,5 mg/hari ; 20-40 kg : 125 mg/hari ; >40 kg : 250 mg/hari , selama 6 minggu untuk kuku tangan dan selama 12 minggu untuk kuku kaki. (1B)

### 3. Flukonazol.

Obat ini digunakan sebagai alternatif itrakonazol dan terbinafin dan penggunaan masih terbatas *off-label*.<sup>15</sup>

Untuk kuku tangan : 150 mg/minggu untuk 6-9 bulan (1A)

Untuk kuku kaki : 150 mg/minggu untuk 12-18 bulan. (1A)

Dosis pada anak : 3-6 mg/kg per minggu, selama 12 minggu untuk kuku tangan dan selama 26 minggu untuk kuku kaki. (1B)

## **IV. Edukasi**

1. Mengobati dengan cepat dan tepat pasien dan keluarga
2. Menjaga kaki tetap kering dan menghindari pemakaian alas kaki yang tertutup
3. Memisahkan atau membuang kaos kaki alas kaki yang terpajan jamur
4. Mencegah trauma kuku dengan memotong kuku
5. Melakukan KIE terhadap pasien dengan tepat mengenai terapi, ekspektasi, dan kepatuhan pasien

## **V. Prognosis**

Onikomikosis memiliki angka rekurensi sekitar 20 – 25% setelah diterapi<sup>15</sup>. Pasien perlu diedukasi agar mencegah kekambuhan.

Quo ad vitam : bonam

Quo ad functionam : bonam

Quo ad sanactionam : bonam

## **VI. Kepustakaan**

1. Wolff, K. et al. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. Edisi ke-9. McGrawHill Med. (2019).
2. James WD, Berger TG, Elston DM. Diseases Resulting From Fungi And Yeast. *Andrew's Diseases Of The Skin Clinical Dermatology*. 12<sup>th</sup> edition. China: Elsevier; 2016.
3. Dahlan MS. Statistik untuk Kedokteran dan Kesehatan, Ed.4. Jakarta; Salemba Medika; 2008.
4. Griffiths EM, Barker J, Bleiker T, et al. Rook's Textbook of Dermatology. Ed ke 9. United Kingdom: Blackwell Publishing; 2016.
5. Lipner SR, Scher, RK. Onychomycosis: Clinical overview and diagnosis. *Journal American Academy of Dermatology*. 2019. 80 (835-851).
6. Lim SS, Ohn J, Mun JH. Diagnosis of Onychomycosis: From Conventional Techniques and Dermoscopy to Artificial Intelligence. *Frontiers in Medicine*: 2021 ; 460.
7. Zane LT, Chanda S, Coronado D, Rosso JD. Antifungal Agents for Onychomycosis: New Treatment Strategies to Improve Safety. *Dermatology Online Journal*. 2016; 22(3):1.
8. Leung AKC, Lam JM, Leong KF, Hon KL, Barankin B. Onychomycosis: An Updated Review. *Recent Patents on Inflammation & Allergy Drug Discovery*. 2020; 14: 32-45.
9. Rigopoulos D, Elewski B, Richert B. *Onychomycosis : Diagnosis and Effective Management*. USA: John Wiley & Sons; 2018.
10. Shirwaikar AA, Thomas T, Shirwaikar A, Lobo R, Prabhu KS. Treatment Of Onychomycosis: An Update. *Indian J Pharm Sci*. 2018; 70(6): 710-714.
11. Fávero MLD, Bonetti AF, Domingos EL, Tonin FS, Pontarolo R. Oral antifungal therapies for toenail onychomycosis: a systematic review with network meta-analysis toenail mycosis: network meta-analysis. *J Dermatolog Treat*. (2020) 1–10
12. Bodman MA, Krishnamurthy K. *Onychomycosis*. StatPearls Publishing; 2021.
13. Leelavathi M, Noorlaily M. Onychomycosis nailed. *Malays Fam Physician*. 2014 Apr 30; 9(1): 2-7.
14. Gupta, A., Foley, K., Mays, R., Shear, N. and Piguet, V. Monotherapy for toenail onychomycosis: a systematic review and network meta-analysis. *Br J Dermatol*, 2020. 182: 287-299.
15. Lipner, Shari R. et. al. Onychomycosis. *Journal of the American Academy of Dermatology* .2019. 80(4): 853-867.

## B.18 Misetoma (Eumisetoma ICD10: B47.0, Aktinomisetoma ICD10: B47.1)

### I. Definisi

Misetoma adalah infeksi kronik granulomatosa pada subkutan yang diakibatkan oleh jamur (eumisetoma) maupun bakteri yaitu *Actinomycetes* (aktinomisetoma) yang ditandai dengan pembentukan agregat organisme penyebab (grain) yang ditemukan di dalam abses.<sup>1,2,3</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis

Jenis kelamin laki-laki lebih dominan terkena, pekerjaan sebagai petani, didapatkan riwayat trauma sebelumnya (beberapa bulan hingga tahun).<sup>4</sup>

##### 2. Pemeriksaan fisik

Misetoma: TRIAS yang terdiri dari massa subkutan dengan perabaan yang keras dan tidak nyeri, *grain*, dan sinus.<sup>4,5</sup>

Tahap paling awal infeksi adalah nodul padat dan tidak nyeri yang menyebar perlahan disertai berkembangnya papul dan saluran sinus yang berdrainase ke atas permukaan. Penyebaran lokasi biasanya unilateral pada satu tempat serta berkembang sangat lama. Perkembangan eumisetoma lebih lambat bila dibandingkan aktinomisetoma. Tempat predileksi yaitu kaki, tungkai, dan tangan.<sup>1,2,3</sup>

#### Diagnosis Banding

1. Eumisetoma: aktinomisetoma, botriomikosis, aktinomikosis, osteomielitis kronis, tuberkulosis kutis, *foreign body* granuloma, sarkoma kaposi, fibroma, neurofibroma, melanoma maligna, dan fibrolipoma.<sup>2</sup>
2. Aktinomisetoma: eumisetoma, tuberkulosis kutis, botriomikosis, infeksi *Mycobacterium* atipik, kromomikosis, sporotrikosis, tumor ganas tulang dan jaringan lunak.<sup>3</sup>

#### Pemeriksaan Penunjang

Sediaan langsung:

##### 1. Misetoma:

- Uji laboratorium: Pemeriksaan mikroskopik secara langsung menggunakan KOH dari *grain* yang ditemukan pada sinus. *Grain* berwarna hitam atau gelap selalu disebabkan oleh jamur (eumisetoma); *grain* berwarna merah selalu disebabkan oleh *Actinomycetes* (aktinomisetoma). *Grain* berwarna pucat dapat dihasilkan oleh jamur (eumisetoma) maupun *actinomycetes* (aktinomisetoma).<sup>1,2,3,5</sup> Aktinomisetoma perlu diperiksa dengan pewarnaan Gram.<sup>6</sup> (1C)
- Kultur: Diperlukan sebagai identifikasi agen penyebab.<sup>1,2,3</sup> (1A)
- Patologi: Pewarnaan Hematoksilin dan Eosin (H&E), *Periodic-Acid Schiff Staining* (PAS), dan *Grocott-Gomori Silver Staining* tampak reaksi inflamasi kronis dengan sel epitel granuloma dan sel raksasa multipel, serta abses

neutrofil dan fibrosis yang tersebar.<sup>1,2</sup> Pada eumisetoma, grain ditandai oleh kumpulan hifa bercabang yang tersusun secara radial, terkadang membentuk vakuola. Pada aktinomisetoma, granul yang tampak sebagai kumpulan filamen tersusun radial dikelilingi substansi amorf eosinofilik (disebut fenomena *Splendore-Hoepplie*) dan dapat ditemukan *pseudoclub*.<sup>6</sup> (1C)

- Pemeriksaan radiologis: Pada eumisetoma dapat menunjukkan keterlibatan tulang, berbeda dengan aktinomisetoma terdapat gambaran litik dan hipertropik.<sup>2,3</sup> Pada pemeriksaan MRI, baik eumisetoma maupun aktinomisetoma, dapat tampak tanda "*dot-in-circle*" yang terdiri dari lesi hiperintens kecil berbentuk oval atau bulat.<sup>2,3,7,8</sup> (1A)

### III. Penatalaksanaan

#### 1. Aktinomisetoma

*Uncomplicated* aktinomisetoma

Obat pilihan:

- Kombinasi Kotrimoksazol 960 mg setiap 12 jam, Ko-amoksiklav 1 gram setiap 12 jam, dan Asam Folat 5 mg setiap 24 jam diberikan selama minimal 12 bulan.<sup>9</sup> (1A)

Alternatif:

- Amikasin 15 mg/kgBB/hari terbagi menjadi 2 dosis setiap 12 jam diberikan 1 siklus hingga 4 siklus (1 siklus terdiri dari 3 minggu dengan jarak antar siklus selama 2 minggu) dan Kotrimoksazol (Trimethoprim 8 mg/kgBB/hari + Sulfamethoxazole 40mg/kgBB/hari) terbagi menjadi 3 dosis setiap 8 jam diberikan selama 5 minggu (1 siklus).<sup>9</sup> (1A)

*Complicated* aktinomisetoma: tidak respon dengan terapi standar, adanya keterlibatan tulang, lokasi lesi tertentu (kepala, leher, thoraks dan abomen), dan kasus diseminata.

- Regimen Welsh:<sup>10</sup> (2A)

Fase Intensif: Kombinasi Amikasin 15mg/kg IM dan Trimetoprim (7mg/kgBB/hari)-Sulfamethoksazol (35mg/kgBB/hari) terbagi menjadi 3 dosis selama 21 hari.

Fase Maintenance: Trimetoprim (7mg/kgBB/hari)/Sulfamethoksazol (35mg/kgBB/hari) selama 2 minggu.

- Modifikasi Regimen Welsh:<sup>10</sup> (2A)

Fase Intensif: Kombinasi Amikasin 15mg/kg IM, Trimetoprim (7mg/kgBB/hari)-Sulfamethoksazol (35mg/kgBB/hari), dan Rifampisin 10mg/kgBB/hari selama 21 hari.

Fase Maintenance: Kombinasi Trimetoprim (7mg/kgBB/hari)-Sulfametoksazole (35mg/kgBB/hari) dan Rifampisin 10mg/kgBB/hari selama 3 bulan.

- Regimen Ramam:<sup>10</sup> (2A)

Fase Intensif: Kombinasi Penisilin Kristalin 1 Mega Unit IV setiap 6 jam, Gentamisin 80mg IV setiap 12 jam, dan Kotrimoksazol (80/400mg) 2 tablet diberikan setiap 12 jam selama 5 hingga 7 minggu.

Fase Maintenance: Kombinasi Kotrimoksazol (80/400mg) 2 tablet diberikan setiap 12 jam dan Amoksisilin 500mg diberikan setiap 8 jam selama 2 hingga 5 bulan.

- Modifikasi Regimen Ramam: <sup>10</sup> (2A)

Fase Intensif: Kombinasi Gentamisin 80mg IV setiap 12 jam dan Kotrimoksazol 960mg diberikan setiap 12 jam selama 4 minggu.

Fase Maintenance: Kombinasi Doksisisiklin 100mg diberikan setiap 12 jam dan Kotrimoksazol 960mg diberikan setiap 12 jam selama 5 hingga 6 bulan setelah semua sinus menghilang.

- Sebelum, selama, dan setelah pengobatan perlu dilakukan pemeriksaan audiometri dan RFT (kreatinin) sebelum pemberian selanjutnya.
2. Eumisetoma: sulit, lama (bulan s/d tahun) dan hasil bervariasi bergantung penyebab.  
Obat pilihan: kombinasi terapi bedah dengan obat antijamur (durasi pengobatan disesuaikan dengan respon terapi setiap pasien).
- Itrakonazol 200 mg diberikan setiap 12 jam diberikan 0-6 bulan sebelum tindakan operasi dan dilanjutkan hingga 6 bulan setelah operasi.<sup>9</sup> (1A)
  - Kombinasi Itrakonazol 400 mg/hari dan Terbinafin 250-500 mg/hari.<sup>10</sup> (2A)
  - Terbinafin 250-500 mg/hari.<sup>10</sup> (2A)
  - Vorikonazol 400mg/hari.<sup>10</sup> (2A)
  - Posakonazol 200-800mg/hari.<sup>10</sup> (2A)

#### **IV. Edukasi**

1. Menjaga higiene.
2. Durasi pengobatan lama dan harus berobat teratur.
3. Menghindari trauma pada kulit.
4. Menggunakan alat pelindung diri seperti sepatu dan sarung tangan saat kontak dengan sumber potensial infeksi seperti duri dan hewan.

#### **V. Prognosis**

Prognosis tergantung jenis mikosis profunda.<sup>1</sup>

Misetoma umumnya memberikan respon dengan pengobatan. Namun apabila telah masuk pada fase lanjut maka dapat terjadi infeksi bakteri sekunder hingga terjadi sepsis yang dapat membahayakan nyawa. Misetoma yang tidak diobati dapat menyebabkan destruksi tungkai hingga amputasi. Aktinomisetoma bersifat lebih agresif, destruktif, dan menginvasi tulang lebih awal dibandingkan dengan eumisetoma. Dapat terjadi rekurensi atau relaps akibat dari ketidakpatuhan terhadap durasi pengobatan yang lama dan kurangnya respon terhadap pemberian antijamur dan pembedahan. Pengobatan dini dan durasi pengobatan merupakan faktor prognostik yang penting.<sup>1,5,12,13</sup>

Quo ad vitam : dubia ad bonam

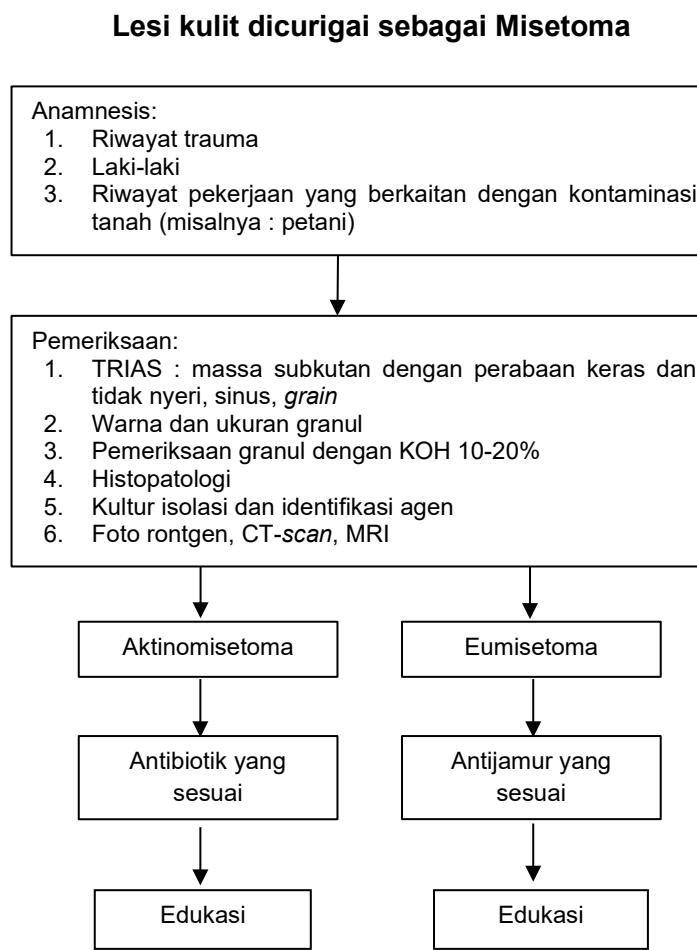
Quo ad sanactionam : dubia ad bonam

Quo ad functionam : dubia ad bonam

## **VI. Kepustakaan**

1. Hay RJ. Deep Fungal Infections. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, et al., editors. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 9<sup>th</sup> ed. New York: McGraw-Hill; 2019.p.2965-87.
2. Miranda E. Eumisetoma. Dalam: Bramono K, Suyoso S, Widaty S, Ramali LM, Siswati AS, Ervianti E, editor. Mikosis Profunda. Edisi Pertama. Surabaya: Airlangga University Press; 2019.p.41-51.
3. Bramono, Kusmarinah. Aktinomisetoma. Dalam: Bramono K, Suyoso S, Widaty S, Ramali LM, Siswati AS, Ervianti E, editor. Mikosis Profunda. Edisi Pertama. Surabaya: Airlangga University Press; 2019.p.53-63.
4. Agarwal P, Jagati A, Rathod S, Kalra K, Patel S, Chaudhari M. Clinical Features of Mycetoma and the Appropriate Treatment Options. *Res Rep Trop Med* 2021; 12:173-79.
5. Emery D, Denning D. The global distribution of actinomycetoma and eumycetoma. *PLOS Neglected Tropical Diseases*. 2020;14(9):e0008397.
6. Reis C, Reis-Filho E. Mycetomas: an epidemiological, etiological, clinical, laboratory and therapeutic review. *An Bras Dermatol* 2018;93(1):8-18.
7. Guerra-Leal J, Medrano-Danés L, Montemayor-Martinez A, Pérez-Rodríguez E, Luna-Gurrola C, Arenas-Guzman R et al. The importance of diagnostic imaging of mycetoma in the foot. *Int J of Dermatol* 2018;58(5):600-604.
8. EL Shamy M, Fahal A, Shakir M, Homeida M. New MRI grading system for the diagnosis and management of mycetoma. *Trans. R. Soc.Trop.Med.Hyg.* 2012;106(12):738-42.
9. Scolding P, Fahal A, Yotsu R. Drug therapy for Mycetoma. Cochrane Database of Systematic Reviews. [webpage on the Internet]. 2018 [cited 2021Oct 9]. Available from: <https://www.cochranelibrary.com>.
10. Agarwal P, Jagati A, Rathod S, Kalra K, Patel S, Chaudhari M. Clinical Features of Mycetoma and the Appropriate Treatment Options. *Res Rep Trop Med* 2021; 12: 173-9.
11. Nenoff P, van de Sande W, Fahal A, Reinel D, Schöfer H. Eumycetoma and actinomycetoma - an update on causative agents, epidemiology, pathogenesis, diagnostics and therapy. *J Eur Acad Dermatol* 2015;29(10):1873-83.
12. Zilstra EE, van de Sande WWJ, Welsh O, Mahgoub ES, Goodfellow M, Fahal AH. Mycetoma: A Unique neglected Disease. *Lancet Infect Dis.* 2016 Jan; 16(1):100-112.
13. Emmanuel P, Dumre SP, John S, Karbwang J, Hirayama K. Mycetoma: a clinical dilemma in resource limited settings. *Ann Clin Microbiol Antimicrob.* 2018 Aug 10;17(1):35.

## VII. Bagan Alur



## B.19 Kromoblastomikosis

### I. Definisi

Infeksi jamur kronis yang progresif dari kulit dan jaringan subkutan disebabkan jamur berwarna (*pigmented / pheoid / jamur dematiaceous*) yang memproduksi kumpulan satu atau banyak sel berdinding tebal (*sclerotic bodies* atau *fumagoid cell, muriform bodies, Medlar bodies*, dan *copper pennies*) di dalam jaringan.<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Pada tempat inokulasi timbul papul yang dapat berkembang secara sentrifugal menjadi salah satu dari bentuk klinis nodul, verukosa, plak, tumor, atau sikatrikal/atrofik. Tempat predileksi: tungkai, kaki, lengan, dan tubuh bagian atas.<sup>2,3</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>1</sup>

Veruka vulgaris, tuberkulosis kutis verukosa, karsinoma sel skuamosa, sporotrikosis, blastomikosis, podokoniosis atau *chronic tropical lymphedema*.<sup>1,3</sup>

#### Pemeriksaan Penunjang

- Sediaan KOH kerokan kulit: dapat ditemukan *muriform bodies/sclerotic bodies/fumagoids cell/Medlar bodies/copper pennies*.<sup>1,2,3</sup> (1A)
- Kultur: koloni hitam dengan permukaan berbulu halus (*downy appearance*).<sup>3</sup> (1A)
- Dermoskopi: Struktur bulat oranye kekuningan di atas area berwarna merah muda dan putih, bersama dengan skuama dan krusta. Titik-titik hitam kemerahan multipel yang tersebar merupakan temuan patognomonis.<sup>4</sup> (1C)
- Histopatologi: tampak hiperplasia pseudoepiteliomatosa dengan parakeratosis, spongiosis, dan kadang-kadang abses. Pada dermis ada granuloma supuratif atau tuberkuloid tapi tidak ada perkejuan/kaseosa. Pada kasus lama ada fibrosis. Terlihat *muriform cell* sendirian atau bergerombol, di dalam dan di luar *multinucleated giant cell* dan mudah diidentifikasi dengan H&E, tidak perlu pengecatan khusus oleh karena warna coklatnya lebih jelas dengan H&E.<sup>1</sup>

### III. Penatalaksanaan

Terdapat beberapa obat yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

#### 1. Kromomikosis: penyembuhan sulit dan sering kambuh.

Obat pilihan:

- Terapi lini pertama dengan Itrakonazol 200-400mg/hari selama 8-10 bulan atau Terbinafin 500 mg/hari sampai tercapai kesembuhan secara laboratoris dan klinis.<sup>5</sup> (1A)
- Pada kasus refrakter perlu diberikan terapi kombinasi Itrakonazol 200-400mg/hari dan Terbinafin 500 mg/hari sampai tercapai kesembuhan secara laboratoris dan klinis.<sup>5</sup> (1A)
- Terapi alternatif: kombinasi terapi oral dengan modalitas fisik (bedah beku, laser CO<sub>2</sub>, bedah eksisi dan pemanasan topikal).<sup>6</sup> (2A)

#### **IV. Edukasi<sup>7</sup> (2C)**

1. Menjaga higiene.
2. Durasi pengobatan lama dan harus berobat teratur.
3. Menghindari trauma pada kulit.
4. Menggunakan alat pelindung diri seperti sepatu dan sarung tangan saat kontak dengan sumber potensial infeksi, seperti duri dan hewan.

#### **V. Prognosis**

Prognosis tergantung jenis mikosis profunda.<sup>3</sup>

Kromoblastomikosis merupakan mikosis kronik yang resisten pada banyak pengobatan dan cenderung relaps.<sup>5</sup>

Quo ad vitam : dubia ad bonam

Quo ad sanactionam : dubia ad malam

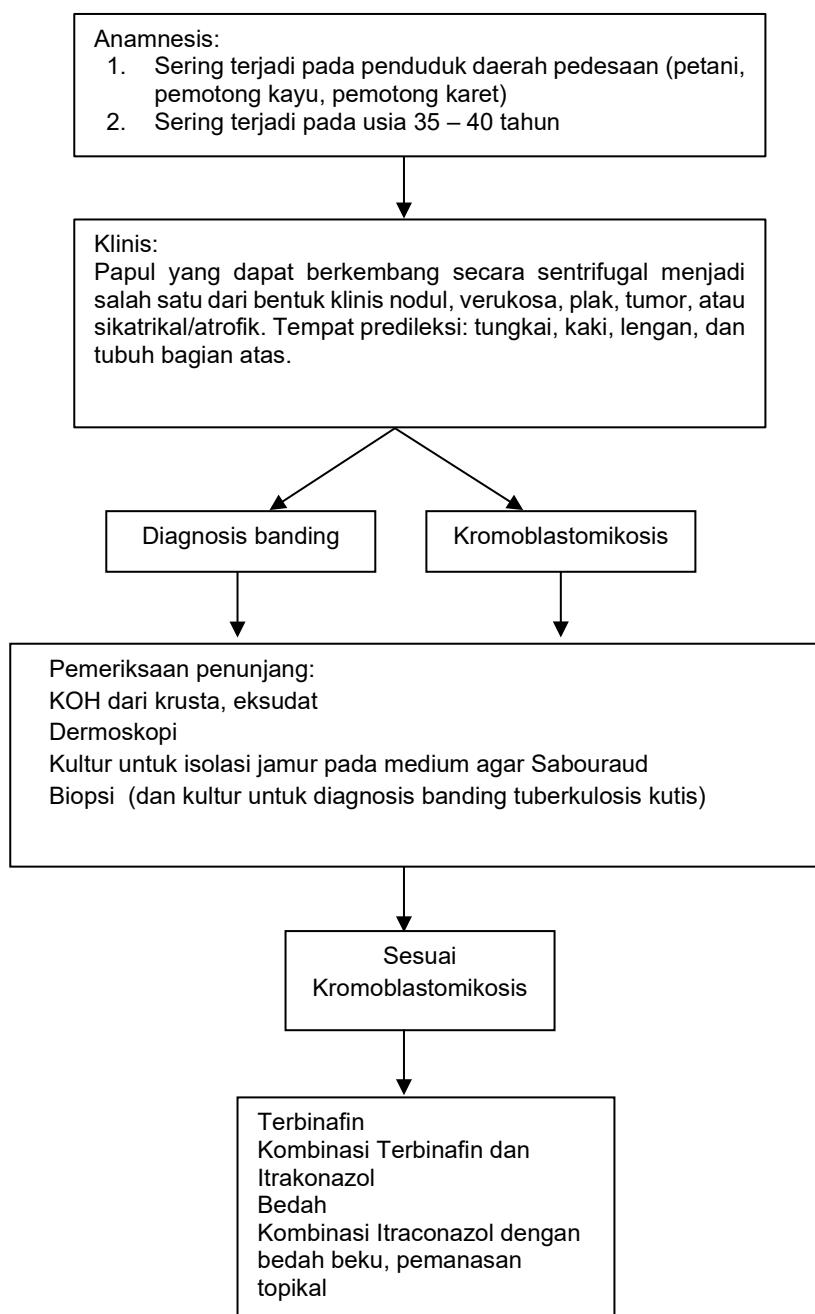
Quo ad functionam : dubia ad bonam

#### **VI. Kepustakaan**

1. Adriani A, Ametati H, Mulianto N, Anggraeni S, Suyoso S. Kromoblastomikosis. Dalam: Bramono K, Suyoso S, Widaty S, Ramali LM, Siswati AS, Ervianti E, editors. Mikosis Profunda. Surabaya: Airlangga University Press; 2019.p.17.
2. Brito AC, Bittencourt MJS. Chromoblastomycosis: an etiological, epidemiological, clinical, diagnostic, and treatment update. An Bras Dermatol 2018; 93(4): 495-506.
3. Hay RJ. Deep Fungal Infections. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, et al., editors. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 9<sup>th</sup> ed. New York: McGraw-Hill; 2019.p.2965-87.
4. Chauhan P, Jindal R, Shirazi N. Dermoscopy of chromoblastomycosis. Indian Dermatol Online J 2019; 10: 759-60.
5. Queiroz-Telles F, de Hoog S, Santos DWCL, Salgado CG, Vicente VA, Bonifaz A, et al. Chromoblastomycosis. Clin Microb Rev 2017; 30(1): 233-76.
6. Agarwal R, Singh G, Ghosh A, Verma KK, Pandey M, Xess I. Chromoblastomycosis in India: Review of 169 cases. PLoS Negl Trop Dis. 2017; 11(8): e0005534.
7. Nenoff P, van de Sande W, Fahal A, Reinel D, Schöfer H. Eumycetoma and actinomycetoma - an update on causative agents, epidemiology, pathogenesis, diagnostics and therapy. J Eur Acad Dermatol 2015;29(10):1873-83.

## VII. Bagan Alur

### Lesi kulit dicurigai sebagai Kromoblastomikosis



## B.20 Zigomikosis Subkutan

### I. Definisi

Penyakit infeksi granulomatosa kronis pada kulit dan jaringan subkutan yang disebabkan oleh jamur filamen *saprophytic*, *Basidiobolus ranarum*, yang banyak dijumpai pada daerah tropis dan subtropis.<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Nodus subkutan yang padat, tidak nyeri dan berbatas tegas.

Predileksi pada hidung, paranasal, mulut, ekstremitas dan batang tubuh.<sup>1,2</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>3</sup>

Zigomikosis subkutan: Sporotrikosis, elefantiasis, tuberculosis, onchocerciasis

#### Pemeriksaan Penunjang<sup>2,3</sup>

- Pemeriksaan kultur jamur (dapat dilakukan kultur pada media *Sabouraud dextrose*, *Potato dextrose* dan *cornmeal agar*): Tampak koloni krem-keabuan yang halus dan tampak seperti lilin dengan kerutan radial disertai aerial hifa seiring bertambahnya waktu.
- Pemeriksaan histopatologis: Tampak hifa seperti pita, berdinding tipis dan bersepta disertai infiltrasi sel-sel inflamasi akut dan kronis. Dijumpai *Splendore-Hoeppli phenomenon* pada pewarnaan hematoksilin-eosin.

### III. Penatalaksanaan<sup>2-6</sup>

Debridemen bedah dikombinasi dengan terapi antifungal sistemik yang berkepanjangan.<sup>2</sup> (2A)

Obat pilihan:

- Solusio kalium iodida jenuh : 30 mg/kg/hari dapat diberikan 1x/hari atau dapat diberikan terbagi dalam 3 dosis/hari. Diberikan berkelanjutan selama 6-12 bulan<sup>4</sup>
- Itrakonazol : 4mg/kgBB selama 12 minggu<sup>5</sup>
- Terapi kombinasi KI dengan Itrakonazol<sup>3</sup>
- Terapi oksigen hiperbarik<sup>2</sup>
- Posaconazole IV 200 mg 4x sehari atau 400 mg 2x sehari<sup>6</sup>
- *Amphotericin B deoxycholate* IV, dosis standar 0.25 - 0.75mg/kgBB/hari, dosis pada kasus berat 1.0 - 1.5mg/kgBB/hari.<sup>6</sup>

#### **IV. Prognosis<sup>6</sup>**

Mortalitas zigomikosis kutaneus lebih rendah daripada bentuk zigomikosis lainnya. Pada literatur dilaporkan mortalitas zigomikosis kutaneus lokalisata adalah 4%-10%, mortalitas pada zigomikosis kutaneus tipe *deep* berkisar 26%-43% dan mencapai 83% pada zigomikosis diseminata.

Quo ad vitam : dubia ad bonam

Quo ad sanactionam : dubia ad bonam

Quo ad functionam : dubia ad bonam

#### **V. Kepustakaan**

1. Sethy M, Sahu S, Sachan S. Basidiobolomycosis: Case Report and Literature Overview. Indian Dermatol Online J. 2021 Mar 2;12(2):307-311.
2. Shaikh N, Hussain KA, Petraitiene R, Schuetz AN, Walsh TJ. Entomophthoramycosis: a neglected tropical mycosis. Clin Microbiol Infect. 2016 Aug;22(8):688-94.
3. Anaparthi UR, Deepika G. A case of subcutaneous zygomycosis. Indian Dermatol Online J. 2014 Jan;5(1):51-4.
4. Patroa P, Dasa P, Sachdevb D, Borkarc B, Gangulyb S, Hussain N. An instance of excellent response of subcutaneous zygomycosis to itraconazole monotherapy. Medical Mycology Case Reports 24(2019) 13–17
5. Sethy M, Sahu S, Sachan S. Basidiobolomycosis: Case Report and Literature Overview. Indian Dermatology Online Journal. 2021;12:307-11.
6. Castrejón-Pérez AD, Welsh EC, Miranda I, Ocampo-Candiani J, Welsh O. Cutaneous mucormycosis. An Bras Dermatol. 2017;92(3):304-311.

## B.21 Sporotrikosis (B42)

### I. Definisi

Sporotrikosis adalah infeksi jamur akut atau kronis yang disebabkan oleh jamur dimorfik *Sporotrichium*.<sup>1,2</sup> *Sporotrichium* memiliki 5 spesies berbeda yang bervariasi dalam distribusi geografis: *Sporotrichium schenckii*, *Sporotrichium brasiliensis*, *Sporotrichium globosa*, *Sporotrichium luriei*, dan *Sporotrichium mexicana*.<sup>1,2</sup> Tukang kebun, petani, penambang, ahli hortikultura, individu yang terkena cakaran atau gigitan kucing yang terinfeksi, dan mereka yang sering kontak dengan tanah memiliki risiko terinfeksi sporotrikosis.<sup>3,4</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Sporotrikosis memiliki masa inkubasi beberapa hari sampai 3 bulan setelah terpapar.<sup>3</sup> Dua varian klinis sporotrikosis adalah bentuk penyakit subkutan dan sistemik.<sup>1</sup>

1. Kutaneus: tipe limfangitis kronis (*lymphocutaneous sporotrichosis*) (60-80%)<sup>5</sup> dan tipe kutaneus menetap (*fixed cutaneous sporotrichosis*) (15%).<sup>1</sup> Diawali trauma, lesi primer berkembang di tempat inokulasi kulit, tersering di tangan dan lengan.<sup>4</sup> Terbentuk nodus dermis yang pecah menjadi ulkus. Pada bentuk limfokutan terjadi pembesaran kelenjar getah bening, kulit dan jaringan subkutis di atas nodus sering melunak dan pecah membentuk ulkus indolen mengikuti garis aliran limfa.<sup>1</sup> Lesi primer dapat sembuh secara spontan menyisakan pembesaran kelenjar getah bening. Keadaan umum biasanya tidak terpengaruh.<sup>2</sup> Pada bentuk kutaneus menetap, infeksi terlokalisasi pada 1 tempat, seperti wajah, dan berkembang menjadi granuloma yang kemudian dapat mengalami ulserasi, tanpa disertai peradangan pada limfa.<sup>1,5</sup> Nodul satelit atau ulserasi dapat terbentuk di sekitar tepi lesi primer.<sup>1</sup>
2. Non-Kutaneus: Lesi dapat berkembang di mana saja dan dapat bersamaan dengan lesi kulit.<sup>1</sup> Sporotrikosis sistemik (*disseminated sporotrichosis*) adalah hasil dari inhalasi konidia (sporotrikosis pulmoner), penyebaran hematogen (sporotrikosis osteoarticular, meningitis) dari lokasi primer atau inokulasi langsung, tetapi hal ini jarang terjadi.<sup>1,4</sup> Penderita AIDS dengan sporotrikosis sering memiliki beberapa lesi kulit tanpa keterlibatan limfatis yang menonjol dan sporotrikosis osteoartikular dapat terjadi.<sup>1</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>1</sup>

1. Infeksi *Mycobacterium* atipik<sup>1</sup>
2. Nokardiasis<sup>1</sup>
3. Leismaniasis<sup>1</sup>
4. Karsinoma sel skuamosa<sup>6</sup>

#### Pemeriksaan Penunjang

Standar emas untuk diagnosis sporotrikosis adalah isolasi dan identifikasi spesies *Sporotrichium* dari sampel klinis, seperti lesi kulit dan cairan tubuh.<sup>6</sup>

**1. Pemeriksaan laboratorium**

Pemeriksaan mikroskopis dan kultur dengan *Sabouraud dextrose agar* (SDA) dari apusan atau eksudat.<sup>1</sup>

**2. Histopatologik**

Tampak granuloma dengan mikroabses neutrofil. Jamur berukuran kecil (3 - 5 µm), berbentuk cerutu atau oval yang terkadang dikelilingi oleh pinggiran eosinofilik tebal tersusun radial membentuk badan asteroid yang khas.<sup>1,2</sup>

### **III. Penatalaksanaan**

**Lini pertama:**

1. Itrakonazol 200 mg/ hari diberikan sampai 1 minggu setelah lesi sembuh, biasanya selama total 3-6 bulan.<sup>1,2</sup> (1A)
2. Terbinafin 250 mg/ hari diberikan sampai 1 minggu setelah lesi sembuh, minimal pemberian 3 bulan.<sup>1,2</sup> (1A)
3. Sporotrikosis kutaneus diseminata, pulmoner, dan osteoarticular: Amfoterisin B 3-5 mg/kgBB/hari (lipid) dan 0,7-1 mg/ kgBB/ hari (deoksikolat); durasi pengobatan bergantung pada respon dan efek samping (terutama kerusakan ginjal).<sup>7</sup>

**Lini kedua:**

1. Solusio kalium iodida jenuh (KI) 5 tetes/ hari dinaikkan perlahan sampai 4-6 ml yang diberikan 3 kali sehari, hingga 3-4 minggu setelah lesi sembuh. Jika terjadi gejala toksik mual, muntah, mulut kering, hipersalivasi, atau gangguan pengecapan, diturunkan dan dipertahankan pada dosis sebelum terjadi gejala toksik.<sup>1,2</sup> (2A)

### **IV. Edukasi**

1. Suhu di atas 42 °C dapat menghambat pertumbuhan *Sporotrichium*. Terapi ajuvan seperti termoterapi atau mandi air panas pada suhu 45 °C selama 15-20 menit, 2 hingga 3 kali sehari, dianjurkan pada sporotrikosis lokal atau tipe limfokutaneus.<sup>7</sup>
2. Mengenakan sarung tangan dan pakaian pelindung lainnya saat berkebun atau menangani hewan terutama kucing sebagai pencegahan.<sup>4</sup>

### **V. Prognosis**

Sporotrikosis umumnya memberikan respon baik dengan pengobatan dan jarang mengancam nyawa, kecuali pada meningitis sporotrikosis dan sporotrikosis diseminata pada pasien imunokompromais.<sup>2</sup>

Quo ad vitam : dubia ad bonam

Quo ad sanactionam : dubia ad bonam

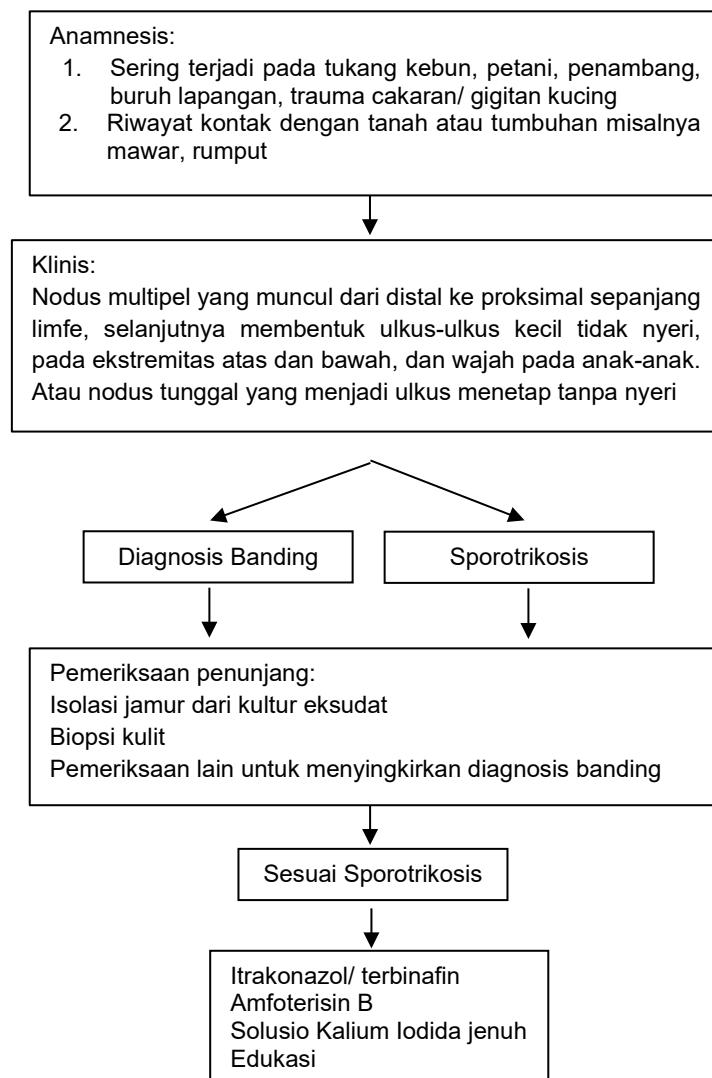
Quo ad functionam : dubia ad bonam

## VI. Kepustakaan

1. Hay RJ. Deep fungal infections. Dalam: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, Wolff K, editor. Fitzpatrick dermatology in general medicine. Edisi ke-9. New York: McGraw Hill; 2019. h.2965-88.
2. Ashbee HR, Hay RJ. Fungal infections. Dalam: Griffiths C, Barker J, Bleiker T, Chalmers R, Creamer D, editor. Rook's Textbook of Dermatology. Edisi ke-9. Oxford: Blackwell Publishing; 2016. p.32.71-3.
3. Sizar O, Talati R. Sporotrichosis. StatPearls. 2021: 1-2.
4. Bimbi C, Brzezinski P. Cutaneous sporotrichosis as an occupational disease: Case report. Our Dermatol Online. 2017; 8(1): 37-9.
5. Silva FC, Morgado FN. Immunopathogenesis of Human Sporotrichosis: What We Already Know. J Fungi. 2018; 4(89): 1-16.
6. Pereira MA, Freitas RJ, Nascimento SB, Pantaleao L, Vilar EG. Sporotrichosis: A Clinicopathologic Study of 89 Consecutive Cases, Literature Review, and New Insights About Their Differential Diagnosis. Am J Dermatopathol. 2020; 42(10): 751-5.
7. Bonifaz A, Sanchez AT. Cutaneous Disseminated and Exacutaneous Sporotrichosis: Current Status of a Complex Disease. J Fungi. 2017; 3(6): 1-13.

## VII. Bagan Alur

### Lesi kulit yang dicurigai Sporotrikosis



## B.22 Kriptokokosis (B45)

### I. Definisi

Kriptokokosis adalah infeksi jamur invasif yang ditularkan melalui inhalasi spora yang umumnya disebabkan oleh spesies *Cryptococcus* yang dapat bersifat subakut maupun kronis<sup>1,2</sup>. Penyakit ini seringnya mengenai orang dengan keadaan *immunocompromised*, namun dapat juga mengenai orang dengan keadaan *immunocompetent*, dimana salah satu manifestasi klinis penyakit ini adalah adanya lesi pada kulit (kriptokokosis kutaneus)<sup>3</sup>. Etiologi tersering pada orang dengan keadaan *immunocompromised* adalah *Cryptococcus neoformans* sedangkan pada orang dengan keadaan *immunocompetent* adalah *Cryptococcus gattii*<sup>4</sup>.

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Manifestasi klinis kriptokokosis kutaneus berdasarkan rute infeksinya dibagi menjadi primer yang dicirikan oleh adanya inokulasi traumatis oleh spesies *Cryptococcus* yang menyebabkan lesi pada kulit dan sekunder yaitu adanya disseminasi hematogen dari jamur yang seringnya berasal dari paru sehingga menyebabkan lesi di kulit. Selain itu penyakit ini juga dapat dilasifikasikan menjadi kriptokokosis lokal dimana lesi terbatas hanya pada area kulit tertentu atau bukan karena manifestasi sistemik dan manifestasi kutaneus dari kriptokokosis diseminata yang merupakan manifestasi yang muncul disertai adanya keterlibatan infeksi sistemik dari spesies *Cryptococcus*<sup>3</sup>.

1. Manifestasi pada kulit umumnya terjadi pada area kepala dan leher, dengan gambaran klinis seperti papul akneiform, lesi seperti moluskum contagiosum, melepuh, pustule, nodul, granuloma, tumor, ulserasi, pembengkakan subkutan, abses, *cellulitides*, plak eksematosa, dan plak<sup>3</sup>.
2. Inokulasi langsung pada kulit memberikan gambaran nodul soliter yang kemudian pecah dan menjadi ulkus. Biasa disertai dengan limfadenopati lokal<sup>5,6</sup>
3. Pada pasien HIV lesi kutaneus umumnya muncul sebagai papul *umbilicated* dengan krusta dot hemoragik sentral, nodul, plak *violaceous*<sup>3</sup>.
4. Manifestasi di kulit pada kriptokokus kutaneus lokal seringnya bersifat soliter namun dapat berupa lesi multipel dengan gambaran seperti ulserasi, papul/nodul/tumor, nodul subkutan/indurasi/*cellulitides* atau eritema infiltratif lokal. Sedangkan manifestasi di kulit dari infeksi diseminata umumnya memiliki gambaran nodul/massa, lesi makulopapular, ulserasi/pustul/abses, dan *cellulitides*<sup>3</sup>.

#### Diagnosis Banding<sup>1</sup>

1. Histoplasmosis<sup>2,5</sup>
2. Penisiliosis<sup>2,5</sup>
3. Moluskum contagiosum<sup>7</sup>
4. Selulitis bakterial<sup>8</sup>

### **Pemeriksaan Penunjang**

1. Pemeriksaan mikroskop dengan *Tzanck smear* (pewarnaan Giemsa) dan tinta India<sup>3,9</sup>
2. Pemeriksaan biopsy-histopatologi<sup>10</sup>
3. Kultur untuk eksklusi kriptokokosis diseminata (darah, cairan serebrospinal, urine)<sup>3</sup>
4. Tes serologi (metode koagulasi latex) atau PCR<sup>8,11</sup>

### **III. Penatalaksanaan**

1. Infeksi *Cryptococcus neoformans*<sup>6</sup>
  - a. Pasien transplantasi organ<sup>12,13</sup>
    - Terapi induksi: L-AMB 3 mg/kg setiap hari (atau ABLC 5 mg/kg setiap hari) ditambah 5-flusitosin 100 mg/kg setiap hari, selama 2 minggu
    - Jika tidak bisa dapat diberikan L-AMB 6 mg/kg setiap hari atau ABLC 5 mg/kg setiap hari atau AmB-D 0,7-1,0 mg/kg setiap hari, selama 4-6 minggu
    - Dosis L-AMB yang lebih tinggi dapat dipertimbangkan apabila jumlah infeksi kriptokokus tinggi, atau dengan adanya komplikasi neurologis ATAU jika digunakan sendiri tanpa 5-flusitosin
  - b. Pasien yang tidak terinfeksi HIV, pasien imunokompeten
    - Lini 1<sup>12,13</sup>
      - Terapi induksi: L-AMB 3 mg/kg setiap hari (atau AmB-D 0,7-1,0 mg/kg setiap hari) ditambah 5-flusitosin 100 mg/kg setiap hari, selama 4-6 minggu
      - Terapi konsolidasi: flukonazol 400-800 mg setiap hari, selama 8 minggu
      - Terapi pemeliharaan: flukonazol 200-400 mg setiap hari, selama 12 bulan
    - Lini 2<sup>12,13</sup>
      - Terapi induksi: L-AMB 3 mg/kg setiap hari atau AmB-D 0,7-1,0 mg/kg setiap hari, selama 6 minggu
      - Meskipun istilah terapi ‘pemeliharaan’ digunakan, terapi tersebut bertujuan untuk menyembuhkan atau memberantas infeksi dan durasi terapi yang lebih lama mungkin diperlukan.
2. Infeksi *Cryptococcus gattii*
  - a. Pasien yang tidak terinfeksi HIV, pasien imunokompeten
    - Terapi induksi: L-AMB 3 mg/kg setiap hari (atau AmB-D 0,7-1,0 mg/kg setiap hari) ditambah 5-flusitosin 100 mg/kg setiap hari, selama minimal 6 minggu Terapi konsolidasi/pemeliharaan: flukonazol 400 setiap hari, selama 12-18 bulan. Terapi induksi dengan monoterapi flukonazol tidak dianjurkan karena kemungkinan gagal pengobatan lebih besar. Flukonazol pada dosis yang lebih tinggi misalnya, 800 mg setiap hari dapat digunakan dengan aman dan dengan kemanjuran yang baik. Durasi total terapi yang lebih lama mungkin diperlukan. Eksisi bedah dari lesi massa jika memungkinkan.

Singkatan: ABLC, *amphotericin B lipid complex*; AmB-D, *amphotericin B deoxycholate*; L-AMB, liposomal *amphotericin B*.

#### **IV. Edukasi**

1. Menjaga higienitas
2. Memaksimalkan ARV pada pasien dengan HIV
3. Hindari kontak dengan area yang tercemar jamur
4. Pengobatan profilaksis pada pasien HIV

#### **V. Prognosis**

Pada *case report* di Brazil pasien kriptokokosis dengan HIV memiliki tingkat kematian sebesar 10 persen. Sementara itu tingkat kecurigaan klinis *pre-mortem* rendah (41%) dan mereka meninggal dalam 72 jam pertama masuk. Kriptokokosis bertanggung jawab atas sebagian besar kematian terkait AIDS.<sup>15</sup> Prognosis buruk juga didapatkan pada pasien dengan keganasan hematologi.<sup>14</sup>

Bila diobati dengan benar, penyakit akan sembuh dan tidak kambuh, kecuali bila terpajan ulang dengan jamur penyebab.<sup>15</sup> Kriptokokosis menjadi kronik dan rekuren bila sumber penularan terus menerus ada.

Quo ad vitam : bonam

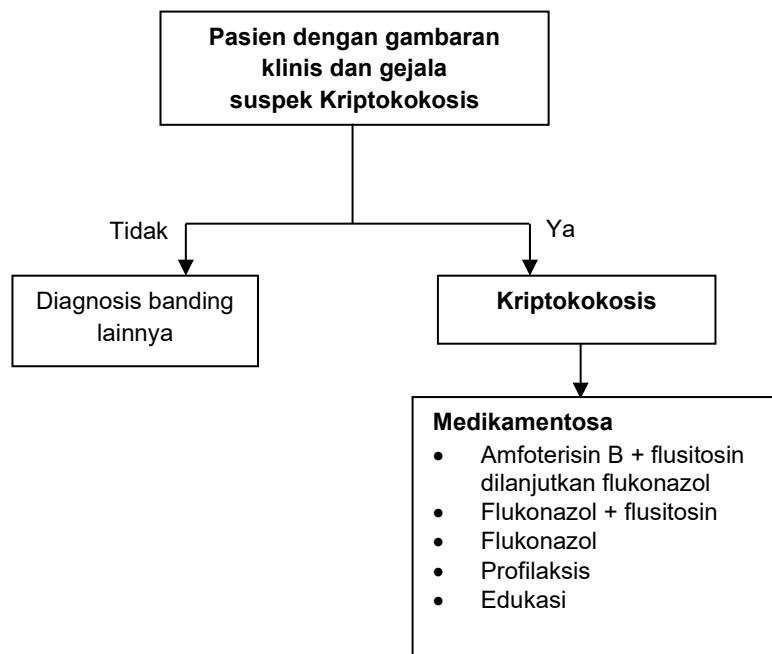
Quo ad functionam : bonam

Quo ad sanactionam : bonam

#### **VI. Kepustakaan**

1. Vázquez-González, D., Perusquía-Ortiz, A. M., Hundeiker, M. & Bonifaz, A. Opportunistic yeast infections: candidiasis, cryptococcosis, trichosporonosis and geotrichosis. *JDDG J. der Dtsch. Dermatologischen Gesellschaft* 11, 381–394 (2013)
2. Mada, P. K., Jamil, R. T. & Alam, M. U. Cryptococcus (Cryptococcosis). *StatPearls [Internet]* (2020).
3. Noguchi, H. *et al.* Cutaneous cryptococcosis. *Med. Mycol. J.* 60, 101–107 (2019)
4. Wang, J. *et al.* Primary cutaneous cryptococcosis treated with debridement and fluconazole monotherapy in an immunosuppressed patient: a case report and review of the literature. *Case Rep. Infect. Dis.* 2015, (2015).
5. Wolff, K. *et al.* Dalam: Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. Edisi ke-9. *McGrawHill Med.* (2019).
6. Zhao, Y., Lin, J., Fan, Y. & Lin, X. Life cycle of Cryptococcus neoformans. *Annu. Rev. Microbiol.* 73, 17–42 (2019).
7. Forrestel, A. K., Modi, B. G., Longworth, S., Wilck, M. B. & Micheletti, R. G. Primary cutaneous cryptococcus in a patient with multiple sclerosis treated with fingolimod. *JAMA Neurol.* 73, 355–356 (2016).
8. Hayashida, M. Z., Seque, C. A., Pasin, V. P., Enokihara, M. M. S. & Porro, A. M. Disseminated cryptococcosis with skin lesions: report of a case series. *An. Bras. Dermatol.* 92, 69–72 (2017).
9. Maniar, J. K., Kamath, R. & Vasani, R. HIV and HIV-associated disorders. *Trop. Dermatology E-* b. 11, 89 (2016).
10. Huong, N. T. C. *et al.* Progressive cutaneous Cryptococcosis complicated with meningitis in a myasthenia gravis patient on long-term immunosuppressive therapy—a case report. *BMC Infect. Dis.* 17, 1–7 (2017).
11. Mochizuki, T. *et al.* Guidelines for the management of dermatomycosis (2019). *J. Dermatol.* 47, 1343–1373 (2020).
12. Chen, S. C. *et al.* Consensus guidelines for the treatment of yeast infections in the haematology, oncology and intensive care setting, 2014. *Intern. Med. J.* 44, 1315–1332 (2014).
13. Griffiths, C., Barker, J., Bleiker, T. O., Chalmers, R. & Creamer, D. *Rook's textbook of dermatology*. (John Wiley & Sons, 2016).
14. Bratton, E. W. *et al.* Comparison and temporal trends of three groups with cryptococcosis: HIV-infected, solid organ transplant, and HIV-negative/non-transplant. (2012).
15. Hurtado, J. C. *et al.* Mortality due to Cryptococcus neoformans and Cryptococcus gattii in low-income settings: an autopsy study. *Sci. Rep.* 9, 7493 (2019).

## VIII. Bagan Alur



## B.23 Histoplasmosis (B39)

### I. Definisi

Histoplasmosis adalah infeksi jamur dimorfik, bisa disebabkan oleh jamur *Histoplasma capsulatum var capsulatum*.<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

1. Infeksi dimulai dari infeksi paru, biasanya asimptomatis dan swasirna pada sebagian besar pasien. Lesi kulit muncul karena terbentuknya kompleks-imun pada infeksi primer atau akibat penyebaran langsung dari paru-paru. Inokulasi langsung pada kulit sangat jarang terjadi. Bentuk histoplasmosis asimptomatis umumnya menunjukkan hasil pemeriksaan histoplasmin pada kulit yang positif.<sup>1</sup>
2. Pasien dengan histoplasmosis paru akut ditandai dengan batuk, nyeri dada, demam, nyeri sendi, dan ruam yang dapat berupa eritema toksik, eritema multiforme, atau eritema nodosum.<sup>1</sup>
3. Pasien dengan histoplasmosis diseminata progresif akut mengalami penyebaran infeksi ke berbagai organ seperti hati, limpa, sistem limforetikular, dan sumsum tulang. Terjadi penurunan berat badan yang cepat, demam, anemia, dan hepatosplenomegalii. Lesi kulit berupa papul, nodul kecil, atau seperti moluskum kecil yang selanjutnya dapat berkembang menjadi ulkus dangkal. Paling sering terjadi pada pasien dengan AIDS. Pada pasien diseminata progresif kronik didapatkan ulkus oral atau faringeal, hepatosplenomegalii atau insufisiensi adrenal (penyakit Addison) akibat infiltrasi pada adrenal.<sup>1</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>1</sup>

1. Moluskum contagiosum
2. Kriptokokosis
3. Infeksi yang disebabkan *Talaromyces marneffei* (*Penicilliosis*)
4. Blastomikosis
5. Kriptokokosis
6. Kala-azar

#### Pemeriksaan Penunjang<sup>1,2,3</sup> (2C)

1. Pemeriksaan mikroskopis (mikroskopis langsung, sitologi, atau histopatologi) dengan bahan pemeriksaan berupa sputum, darah perifer, sumsum tulang, atau spesimen biopsi untuk menemukan sel-sel kecil intraselular seperti ragi (histoplasma)
2. Kultur jika diperlukan (perlu kehati-hatian)
3. Tes serologi jika diperlukan
4. Deteksi antigen
5. PCR (*polymerase chain reaction*)
6. Histoplasmin skin test

### **III. Penatalaksanaan**

Beberapa obat dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

- *Amphotericin B* liposomal intravena 3 mg/kgBB/hari selama 1-2 minggu lebih efektif dibandingkan dengan *amphotericin B deoxycholate* 0,7 mg/kgBB/hari. Terapi IV tersebut dilanjutkan dengan terapi oral itrakonazol 3x200 mg selama 3 hari kemudian 2x200 mg selama paling sedikit 12 bulan untuk infeksi berat dengan penyebaran luas.<sup>4-7</sup> (1A)
- Itrakonazol oral 3x200 mg selama 3 hari kemudian 2x200 mg selama 6-12 minggu direkomendasikan untuk infeksi ringan sampai sedang.<sup>4,8-10</sup> (1A)
- Itrakonazol 1x200 mg/hari juga dapat digunakan sebagai profilaksis dan direkomendasikan pada pasien HIV dengan CD4 <150 sel/mm<sup>3</sup>.<sup>4,5,11</sup> (1A)

### **IV. Edukasi**

Kontrol rutin untuk memantau perbaikan klinis dan efek samping pengobatan.<sup>4</sup>

### **V. Prognosis**

Infeksi berat dengan penyebaran luas akan berakibat fatal bila tidak diterapi, namun terapi dengan amfoterisin B dan/atau itrakonazol memiliki efektifitas yang tinggi.<sup>3</sup> Angka mortalitas dengan berbagai penyebab sebesar 4% dalam 6 bulan.<sup>11</sup> (1A) Faktor prognostik independen untuk mortalitas histoplasmosis diseminata pada pasien AIDS yaitu dispnea, trombosit <100.000/mm<sup>3</sup>, dan LDH >2 kali nilai normal.<sup>12</sup> (1A)

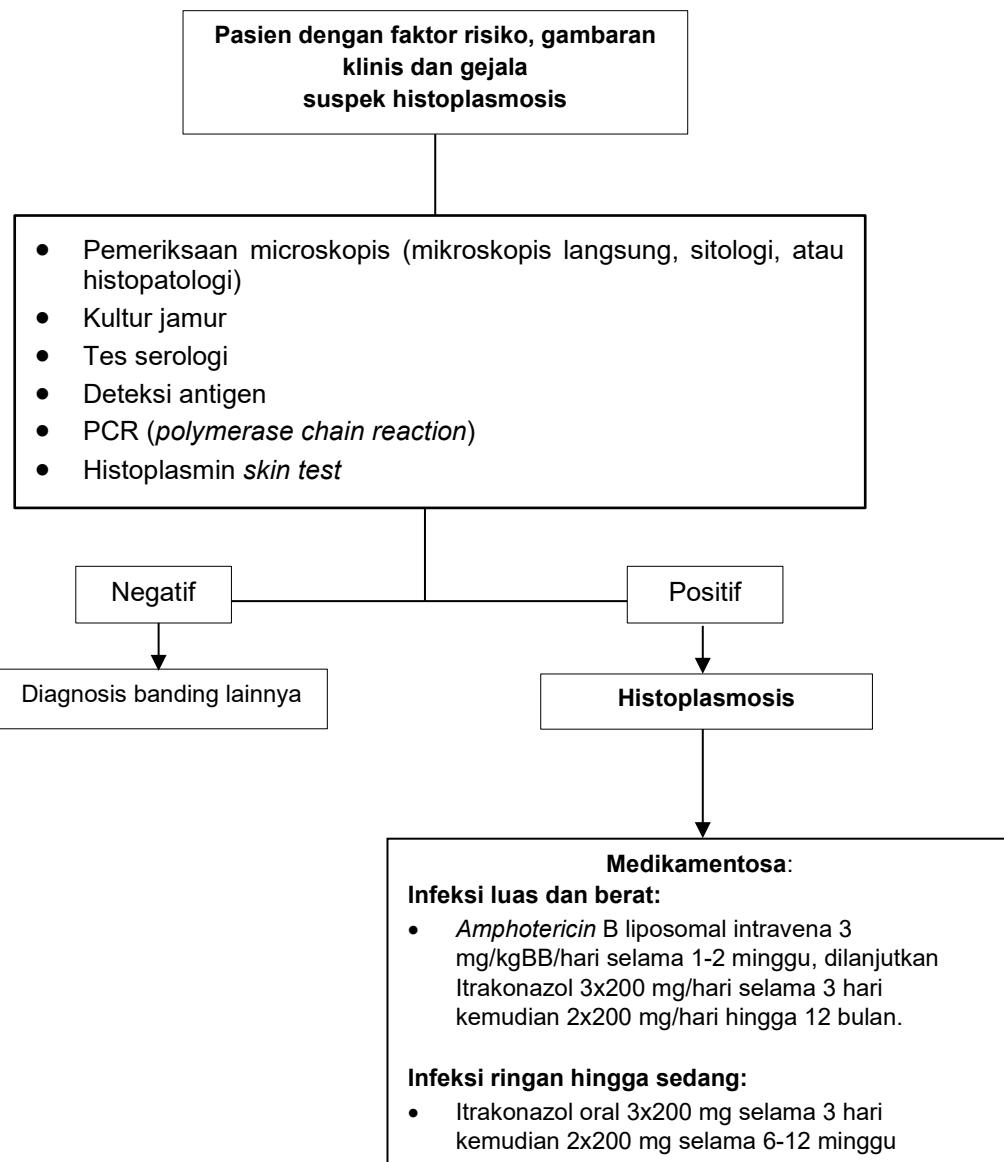
Quo ad vitam : dubia ad bonam  
Quo ad functionam : dubia ad bonam  
Quo ad sanactionam : dubia

### **VI. Kepustakaan**

1. Roderick J. Hay. Deep Fungal Infection. Dalam: Wolff K, Goldsmith LA, Freedberg IM, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, editor. Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. Edisi ke-9. New York: Mc Graw-Hill, 2019;h.2975-2977.
2. Kauffman CA. Histoplasmosis: a Clinical and Laboratory Update. CMR. 2007; 20(1): 115-32.
3. Marwan M. Azar, Chadi A. Hage. Laboratory diagnostics for Histoplasmosis. J Clin Microbiol. 2017;55:1612-1620
4. L.Joseph Wheat, Alison G. Freifeld, Martin B. Kleiman, et al. Clinical Practice Guideline for The Management of Patients with Histoplasmosis: 2007 Update by The Infectious Diseases Society of America.Clin Infect Dis. 2007;45(7):807-825.
5. Price CR, Glaser DA dan Penneys NS. Mycotic Skin infection in HIV-1 disease. Pathophysiology, diagnosis and treatment. Dermatol Ther.1999;12:87-107.
6. Arora BB, Maheshwari M, Arora DR. Disseminated Histoplasmosis Presenting as Skin Nodules. Br J Med Res. 2016 Jan 1;11(2):1.
7. Johnson PC, Wheat LJ, Cloud GA, Goldman M, Lancaster D, Bamberger DM, et al. Safety and Efficacy of Liposomal Amphotericin B Compared with Conventional Amphotericin B for Induction Therapy of Histoplasmosis in Patients with AIDS. Ann Intern Med. 2002;137;105-9.
8. Wheat J, Hafner R, Maryland R, Korzun AH, Limjoco MT, Spencer P, et al. Itraconazole treatment of disseminated histoplasmosis in patients with the acquired immunodeficiency syndrome. Am J Med. 1995;98:336-42
9. Negroni R, Taborda A, Robies AM, Archevala A. Itraconazole in the treatment of histoplasmosis associated with AIDs. Mycoses. 1992;35:281–287 .
10. Dismukes WE, Bradsher RW, Cloud GC, Kauffman CA, Chapman SW, George RB, et al. Itraconazole therapy for blastomycosis and histoplasmosis. Am J Med. 1992;93:489–497 .

11. Smith DE, Johnson M, Youle M, Gazzard B, Tscharouff S, Frechette G, et al. A randomized, double-blind, placebo-controlled study of itraconazole capsules for the prevention of deep fungal infections in immunodeficient patients with HIV infection. *HIV medicine*. 2001;2:78-83.
12. Ledtke C, Tomford JW, Jain A, Isada CM, van Duin D. Clinical presentation and management of histoplasmosis in older adults. *J Am Geriatr Soc*. 2012;60:265–270 .
13. Couppie P, Sobesky M, Aznar C, Bichat S, Clyti E, Bissuel F, et al. Histoplasmosis and Acquired Immunodeficiency Syndrome: A Study Prognostic Factor. *Clin Infect Dis*. 2004;38:134–138 .

## VII. Bagan Alur



## B.24 Talaromikosis (B48.4)

### I. Definisi

Talaromikosis, dahulu disebut sebagai penisiliosis, adalah infeksi jamur sistemik disebabkan oleh jamur dimorfik *Talaromyces marneffei* yang sebelumnya dimasukkan ke dalam genus *Penicillium*.<sup>1</sup> Infeksi ini lebih umum ditemui di Asia Tenggara, Asia Timur dan Asia Selatan.<sup>1-3</sup> Penularan terjadi melalui udara dan belum diketahui apakah terdapat infeksi primer di kulit. Infeksi dapat terjadi pada pasien sehat maupun imunokompromais.<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

1. Talaromikosis dapat terjadi lokal di paru maupun diseminata.<sup>1</sup>
2. Manifestasi klinis sistemik atipikal, berupa demam, anemia, penurunan berat badan, kelelahan, hepatosplenomegalii, limfadenopati serta keluhan respirasi (batuk atau sesak nafas) dan gastrointestinal (diare atau nyeri perut).<sup>2,3</sup> Gejala yang tidak khas dan menyerupai infeksi jamur dimorfik lainnya sering kali menimbulkan kendala dalam diagnosis.<sup>4,5</sup> Pada pasien HIV di Indonesia, dilaporkan adanya manifestasi klinis talaromikosis yang menyerupai gambaran histoplasmosis.<sup>4</sup>
3. Lesi kulit dapat ditemukan pada 70% kasus dengan HIV<sup>3</sup> dan pada 40% kasus non-HIV<sup>6</sup>. Karakteristik lesi berupa papul dengan umbilikasi/nekrosis sentral yang dapat membesar dan mengalami ulserasi.<sup>1</sup> Predileksi umumnya di wajah<sup>1-3</sup>, batang tubuh<sup>1-3</sup> dan ekstremitas<sup>2</sup>.
4. Keterlibatan organ lain seperti sumsum tulang, nodus limfe, paru, hepar, gastrointestinal dan sistem saraf pusat (meningoensefalitis) dapat terjadi.<sup>1,2</sup>
5. Sebagian besar (88%) kasus terjadi pada pasien HIV dengan CD4 <100 sel/mm<sup>3</sup>.<sup>2</sup>
6. Koinfeksi dengan patogen oportunistik lainnya terjadi pada hingga 60% kasus, tersering kandidiasis orofaringeal.<sup>2</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>1</sup>

1. Histoplasmosis
2. Kriptokokosis

#### Pemeriksaan Penunjang

1. Diagnosis definitif ditegakkan melalui isolasi jamur dari kultur ataupun pemeriksaan histopatologi.<sup>1,2</sup> (1A)
2. Kultur *T. marneffei* pada SDA tumbuh dalam 5-14 hari dengan gambaran yang berbeda bergantung suhu. Pada suhu 25-30°C jamur membentuk kapang kuning kehijauan dengan pigmen merah difus pada media. Secara mikroskopik tampak sebagai hifa berfilamen yang mengandung spora disebut konidiofor. Pada suhu 32-37°C jamur membentuk koloni menyerupai ragi berwarna kecokelatan tanpa pigmen merah difus pada media.<sup>2,7</sup>
3. Pada pemeriksaan mikroskopik dari kerokan kulit, aspirasi sumsum tulang, aspirasi kelenjar getah bening, dan biopsi jaringan dengan pewarnaan Giemsa,

Wright atau Gomori Methenamine Silver (GMS) akan terlihat ragi berbentuk bulat atau oval berdiameter 2-4  $\mu\text{m}$ , basofilik, dengan septa sentral baik intraseluler maupun ekstraseluler.<sup>1,2</sup>

### III. Penatalaksanaan

#### Profilaksis Primer

1. Profilaksis primer diberikan pada pasien HIV dengan CD4 <100 sel/mm<sup>3</sup> yang tinggal di daerah endemik tinggi (1A). Profilaksis primer tidak direkomendasikan pada pasien yang berada di luar area endemik tinggi<sup>2,8</sup> (1B).
2. Pasien HIV dengan CD4 <100 sel/mm<sup>3</sup> yang akan bepergian ke area endemik tinggi:
  - Pilihan utama: itrakonazol 1x200 mg PO dimulai 3 hari sebelum keberangkatan dan dilanjutkan sampai 1 minggu setelah bepergian.<sup>2</sup> (1B)
  - Alternatif: flukonazol 400 mg 3 hari sebelum keberangkatan, dilanjutkan 400 mg setiap minggu selama berada di area endemik, kemudian 1 dosis terakhir setelah bepergian.<sup>2</sup> (1B)

#### Pengobatan

1. Fase Induksi
  - Pilihan utama:
    - Amfoterisin B liposomal intravena 3-5 mg/kgBB/hari atau amfoterisin B deoksikolat intravena 0,7 mg/kgBB/hari selama 2 minggu.<sup>2,9-11</sup> (1A)
  - Alternatif:
    - Vorikonazol IV 6 mg/kgBB setiap 12 jam pada hari pertama (*loading dose*), dilanjutkan dengan dosis 4 mg/kgBB setiap 12 jam<sup>2,12</sup> (1A) ATAU
    - Vorikonazol oral 600 mg setiap 12 jam pada hari pertama (*loading dose*), dilanjutkan dengan 400 mg setiap 12 jam selama 2 minggu<sup>2,12</sup> (1A)
  - Itrakonazol tidak direkomendasikan untuk digunakan pada fase induksi talaromikosis, tanpa memedulikan derajat keparahannya.<sup>2,9,11</sup> (1A)
2. Fase konsolidasi
  - Pilihan utama: Itrakonazol 2x200 mg selama 10 minggu<sup>2,9</sup> (1A)
  - Alternatif: Vorikonazol oral 2x200 mg selama 10 minggu<sup>2,9</sup> (1A)
3. Fase pemeliharaan/profilaksis sekunder
  - Itrakonazol 1x200 mg<sup>2</sup> (1A)
  - Profilaksis sekunder dihentikan bila:
    - Pasien konsumsi ARV dengan CD4 >100 sel/mm<sup>3</sup> selama  $\geq$  6 bulan.<sup>2</sup> (1A)
    - Pasien konsumsi ARV dengan *viral load* rendah selama  $\geq$  6 bulan.<sup>2</sup> (1B)
  - Profilaksis sekunder perlu diberikan kembali bila CD4 berkurang sampai <100 sel/mm<sup>3</sup>.<sup>2</sup> (1B)

#### Efek samping obat

Pasien yang diberikan amfoterisin B harus diperhatikan efek samping berupa demam, menggigil, mual, muntah, gangguan elektrolit (terutama hipokalemia dan hipomagnesemia), nefrotoksik (kreatinin meningkat), dan anemia. Hidrasi dengan infus larutan salin 500-1000 ml dan suplementasi kalium sebelum pemberian amfotericin B dapat mengurangi risiko nefrotoksik (1A).<sup>2</sup>

## **Interaksi obat**

Itrakonazol dan vorikonazol dapat berinteraksi dengan antiretroviral (ARV), misalnya protease inhibitor (PI), beberapa *integrase strand transfer inhibitors* (INSTI) dan *non-nucleoside reverse transcriptase inhibitors* (NNRTI), yang dapat mempengaruhi konsentrasi obat.<sup>2</sup>

## **IV. Edukasi**

1. Profilaksis sekunder diperlukan untuk mencegah terjadinya relaps.<sup>2</sup> (1A)
2. Perlunya pemantauan respon terapi dan efek samping termasuk *Immune Reconstitution Inflammatory Syndrome* (IRIS).<sup>2</sup> (1B)
3. Terapi talaromikosis disertai dengan terapi ARV.<sup>2</sup> ARV tidak boleh ditunda karena kekhawatiran terjadi IRIS.<sup>2</sup> (1B) ARV dapat diberikan segera setelah 1 minggu fase induksi dengan amfoterisin B. (1A)

## **V. Prognosis**

Studi mengenai talaromikosis pada pasien HIV didapatkan prognosis buruk pada riwayat pengguna narkoba suntik,<sup>13,14</sup> tidak terdapat demam,<sup>13,14</sup> tidak terdapat lesi kulit,<sup>13</sup> peningkatan laju pernapasan,<sup>13,14</sup> peningkatan SGOT,<sup>14</sup> peningkatan kreatinin,<sup>14</sup> peningkatan hitung limfosit absolut,<sup>13,14</sup> disertai pneumonia<sup>14</sup> atau infeksi sistem saraf pusat.<sup>14</sup> Studi lain yang dilakukan secara multisenter didapatkan bahwa usia, rasio SGOT/SGPT, dan kadar albumin berhubungan dengan mortalitas pada pasien HIV dengan talaromikosis.<sup>14</sup> Mortalitas akibat talaromikosis pada pasien HIV maupun non-HIV bervariasi antara 10% sampai 30%.<sup>2,13,16-18</sup>

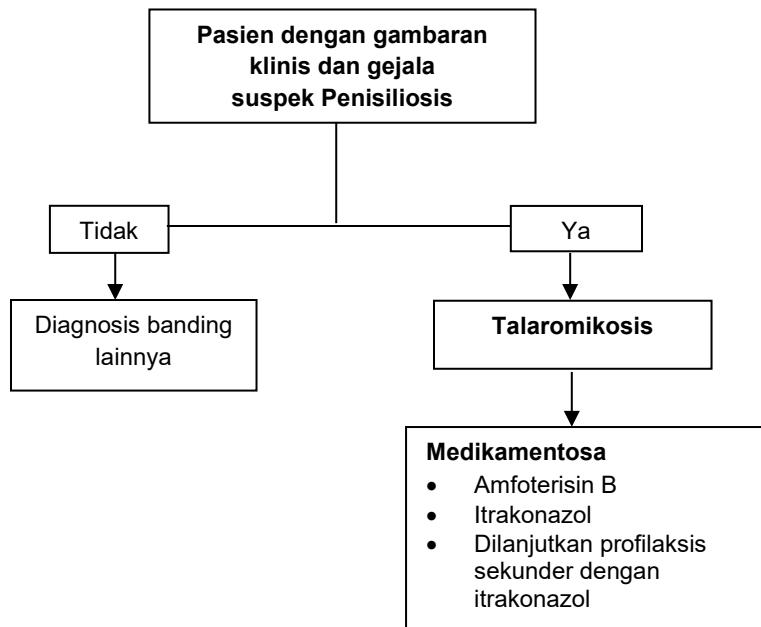
Quo ad vitam : dubia  
Quo ad functionam : dubia  
Quo ad sanactionam : dubia

## **VI. Kepustakaan**

1. Hay RJ. Deep fungal infections. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, Orringer JS, editor. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Edisi ke-9. United States: Mc Graw-Hill; 2019. h.2982-4.
2. Panel on Opportunistic Infections in Adults and Adolescents with HIV. Guidelines for the prevention and treatment of opportunistic infections in adults and adolescents with HIV: recommendations from the Centers for Disease Control and Prevention, the National Institutes of Health, and the HIV Medicine Association of the Infectious Diseases Society of America. 18 Agustus 2021 [disitasi 5 Oktober 2021]. Tersedia di: [https://clinicalinfo.hiv.gov/sites/default/files/guidelines/documents/Adult\\_OI.pdf](https://clinicalinfo.hiv.gov/sites/default/files/guidelines/documents/Adult_OI.pdf).
3. Cao C, Xi L, Chaturvedi V. Talaromycosis (penicilliosis) due to *Talaromyces (Penicillium) marneffei*: Insights into the clinical trends of a major fungal disease 60 years after the discovery of the pathogen. Mycopathologia. 2019;184(6):709-720.
4. Widaty S, Santoso ID, Ricky R, Yunihastuti E, Rihatmadja R, Wahyuningsih R. Talaromycosis clinically and histopathologically mimicking histoplasmosis in an immunocompromised patient. Dermatol. Online J. 2020;26(9):1-5.
5. Surja SS, Adawiyah R, Wahyuningsih R. Talaromikosis marneffei. JIK. 2018;12(2):72-81.
6. Chan JF, Lau SK, Yuen K-Y, Woo PC. *Talaromyces (Penicillium) marneffei* infection in non-HIV-infected patients. Emerg Microbes Infect. 2016;5(1):1-9.
7. Tsang C, Lau S, Woo P. Sixty years from segregate's description: what have we learned and should learn about the basic mycology of *Talaromyces marneffei*? Mycopathologia. 2019;184(6):721-729.

8. Chastain D, Henao-Martínez A, Franco-Paredes C. Opportunistic invasive mycoses in AIDS: cryptococcosis, histoplasmosis, coccidioidomycosis, and talaromycosis. Current Infectious Disease Reports. 2017;19(10).
9. Le T, Kinh N, Cuc N, Tung N, Lam N, Thuy P et al. A trial of itraconazole or amphotericin B for HIV-associated talaromycosis. New England Journal of Medicine. 2017;376(24):2329-2340.
10. Buchanan J, Altunkaya J, Van Kinh N, Van Vinh Chau N, Trieu Ly V, Thi Thanh Thuy P et al. Cost-effectiveness of amphotericin B deoxycholate versus itraconazole for induction therapy of talaromycosis in human immunodeficiency virus-infected adults in vietnam. Open Forum Infectious Diseases. 2021;8(7).
11. Sheng L, Shen Q, Zhou J. Efficacy of different antifungal drugs as initial treatment for patients with talaromycosis: A systematic review and meta-analysis. Journal of Medical Mycology. 2021;31(1):101108.
12. Huang W, Li T, Zhou C, Wei F, Cao C, Jiang J. Voriconazole Versus Amphotericin B as Induction Therapy for Talaromycosis in HIV/AIDS Patients: A Retrospective Study. Mycopathologia. 2021;186(2):269-276.
13. Le T, Wolbers M, Chi NH, et al. Epidemiology, seasonality, and predictors of outcome of AIDS-associated *Penicillium marneffei* infection in Ho Chi Minh City, Viet Nam. Clin Infect Dis. Apr 1 2011;52(7):945-952.
14. Klus J, Ly V, Chan C, Le T. Prognosis and treatment effects of HIV-associated talaromycosis in a real-world patient cohort. Medical Mycology. 2021;59(4):392-399.
15. Qin Y, Zhou Y, Lu Y, Chen H, Jiang Z, He K et al. Multicentre derivation and validation of a prognostic scoring system for mortality assessment in HIV-infected patients with talaromycosis. Mycoses. 2020;64(2):203-211.
16. Hu Y, Zhang J, Li X, et al. *Penicillium marneffei* infection: an emerging disease in mainland China. Mycopathologia. 2013;175(1-2):57-67.
17. Jiang J, Meng S, Huang S, et al. Effects of *Talaromyces marneffei* infection on mortality of HIV/AIDS patients in southern China: a retrospective cohort study. Clin Microbiol Infect. 2019;25(2):233-241.
18. Son VT, Khue PM, Strobel M. Penicilliosis and AIDS in Haiphong, Vietnam: evolution and predictive factors of death. Med Mal Infect. 2014;44(11-12):495-501.

## VII. Bagan Alur



## B.25 Kandidiasis/Kandidosis (B37; ICD 11: 1F23)

### I. Definisi

Kandidiasis adalah penyakit inflamasi akut dan kronik di kulit dan mukosa yang disebabkan oleh spesies *Candida* terutama *C. albicans*.<sup>1</sup> *Candida* merupakan patogen oportunistik, menimbulkan gejala inflamasi yang khas di kulit, mukosa, dan kuku, serta berpotensi menjadi invasif dan terkadang mengancam jiwa.<sup>1</sup>

Kandidiasis mukokutan kronik merupakan suatu sindrom kandidiasis kronik yang resisten terhadap terapi pada kulit, rambut, kuku, dan membran mukosa.<sup>2</sup> Penyakit ini biasanya berkaitan dengan kelainan endokrin seperti hipoparatiroid, hipoadrenal, dan hipotiroid, serta penyakit yang menyerang sistem imunitas selular, seperti sindrom defisiensi imunitas kombinasi, sindrom DiGeorge, atau *acquired immunodeficiency syndrome* (AIDS).<sup>2,3</sup>

Kandidiasis diseminata akut merupakan komplikasi yang terjadi pada pasien neutropenia, seringkali disertai dengan lesi eritema makulopapula yang meluas pada tubuh dan ekstremitas, disebabkan oleh *C. tropicalis* atau lesi nodus dan papul yang disebabkan oleh *C. krusei*.<sup>4,5</sup>

Kandidiasis diseminata kronik biasa juga disebut kandidiasis hepatosplenik, merupakan infeksi *Candida* invasif yang berat, terutama mempengaruhi hepar dan limpa, berupa lesi menyerupai abses yang kecil dan periferal disertai peningkatan kadar serum alkaline fosfat. Kandidiasis diseminata kronik biasanya terjadi pada masa pemulihan dari neutropenia setelah kemoterapi.<sup>4,5</sup>

Klasifikasi:

- Kandidiasis kutis (ICD 11: 1F23.1)
  - Kandidiasis intertriginosa (ICD11: 1F23.12)
- Kandidiasis oral (ICD 11: 1F23.0)
- Kandidiasis vulvovaginal (ICD 11: 1F23.10)
- Kandida balanitis/balanopostitis (ICD 11: 1F23.11)
- Kandidiasis mukokutan kronik (ICD 11: 1F23.14)
  - Kandidiasis oral kronik (ICD 11: 1.F 23.0)
  - Kandidiasis kronik dengan endokrinopati (APECED) (ICD 11: 5 B 00)
  - Kandidiasis kronik tanpa endokrinopati (ICD 11: 1F23.Z)
  - Kandidiasis mukokutan kronik lokalisata (ICD 11: 1.F23.14)
  - Kandidiasis difus kronik (ICD 11: 1.F23.Z)
  - Kandidiasis kronik dengan timoma (ICD 11: 1.F23.Z)
- Kandidiasis diseminata (ICD 11: 1F23.15)

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Kandidiasis / Kandidosis

- Kandidiasis kutis (lokalisata) bermanifestasi sebagai makula atau plak merah (*beefy-red*) dengan lesi satelit berupa papul dan pustul di perifer. Kandidiasis intertriginosa atau fleksural merupakan lesi pada daerah intertriginosa, khususnya di ketiak, lipat payudara, lipat lemak perut bawah (*infrapannus*), dan lipat paha; dapat terjadi maserasi. Pada area interdigiti terutama sela jari

ketiga tangan, dapat berupa plak maserasi putih di atas dasar eritematosa (*erosio interdigitalis blastomycetica*). Pada permukaan kulit yang tertutup, *Candida* dapat menyebabkan miliaria dengan gambaran vesikel-vesikel kecil monomorfik.<sup>1,7</sup>

- Kandidiasis orofaring dapat berbentuk pseudomembran (bercak putih dengan dasar eritematosa), bentuk eritematosa (permukaan lidah depapilasi biasanya pada individu yang memakai gigi palsu), dan keilitis angularis/*perleche* (fisura dan krusta di sudut mulut).<sup>1,7</sup>
- Pada kulit dan mukosa genitalia (termasuk vulva, glans penis dan preputium), lesi dapat berupa makula atau plak eritematosa, disertai rasa gatal dan perih. Kandidiasis vulvovaginalis bermanifestasi sebagai duh tubuh putih susu dan kental sedangkan balanitis dan balanopostitis yang merupakan inflamasi pada glans atau preputium, lebih sering berupa pustul.<sup>1,8</sup>

## 2. Kandidiasis Mukokutan Kronik

Manifestasi pada kulit berupa bercak kemerahan yang dilapisi skuama menyerupai lesi pada psoriasis.<sup>1</sup> Manifestasi pada kuku berupa penebalan dan distrofi pada lempeng kuku disertai kemerahan atau mungkin nanah pada lipatan kuku dan ujung kuku seringkali membulat.<sup>2</sup> Manifestasi pada membran mukosa dapat berupa *thrush* pada rongga mulut dan *angular cheilitis*. Dapat juga disertai dengan gangguan pencernaan dan malabsorpsi.<sup>3</sup>

- Kandidiasis oral kronik
  - Tidak ada kecenderungan genetik dan dapat menyerang semua usia
  - Distribusi lesi: mukosa lidah, bibir, dan rongga mulut
  - Temuan klinis terkait: esofagitis
- Kandidiasis kronik dengan endokrinopati<sup>2</sup>
  - Terdapat kecenderungan genetik pada gen autosomal resesif
  - Onset usia: masa kanak-kanak
  - Distribusi lesi: membran mukosa, kulit, dan atau kuku
  - Abnormalitas endokrin: sering dengan onset yang lambat (hipoadrenal, hipotiroid, hipoparatiroid, atau poliendokrinopati)
  - Temuan klinis terkait: alopecia totalis, tiroiditis, vitiligo, hepatitis kronik, anemia pernisiosa, malabsorpsi, diabetes melitus
- Kandidiasis kronik tanpa endokrinopati<sup>2</sup>
  - Terdapat kecenderungan genetik pada gen autosomal resesif maupun dominan
  - Onset usia: masa kanak-kanak
  - Distribusi lesi: membran mukosa, tepi mulut, dan kuku
  - Temuan klinis terkait:
    - Pada gen autosomal resesif: blefaritis, esofagitis, laringitis
    - Pada gen autosomal dominan: dermatofitosis, gigi ompong, infeksi virus rekuren
- Kandidiasis mukokutan kronik lokalisata<sup>2</sup>
  - Onset usia: masa kanak-kanak
  - Distribusi lesi: membran mukosa, kulit, dan atau kuku
  - Abnormalitas endokrin: kadang-kadang
  - Temuan klinis terkait: infeksi paru-paru, esophagitis
  - Lesi berupa lesi hiperkeratotik atau granulomatosa

- Kandidiasis difus kronik<sup>2</sup>
  - Terdapat kecenderungan genetik pada gen autosomal resesif
  - Onset usia: masa kanak-kanak atau remaja dengan riwayat penggunaan antibiotik yang sering
  - Distribusi lesi: menyebar luas pada membran mukosa, kulit, dan kuku
  - Lesi pada onset masa kanak-kanak berupa lesi serpiginosa eritematoso
- Kandidiasis kronik dengan timoma<sup>2</sup>
  - Onset usia: masa dewasa (setelah dekade ketiga)
  - Distribusi lesi: membran mukosa, kuku, dan kulit
  - Temuan klinis terkait: timoma, *myasthenia gravis*, anemia aplastik, neutropenia, hipogammaglobulinemia
- Kandidiasis diseminata akut: anamnesis, pasien leukimia akut yang mengalami neutropenia setelah terapi awal. Pemeriksaan fisik ditandai dengan lesi eritema makulopapular yang meluas atau lesi nodul dan papul.<sup>4,5</sup>
- Kandidiasis diseminata kronis: anamnesis, pasien menderita penyakit leukimia limfoblastik akut, limfoma sel-B, leukimia mieloid akut, dan anemia aplastik berat. Pasien mengalami demam, nyeri abdomen, diare, dan muntah. Pasien sudah menjalani kemoterapi atau perawatan imunosupresif. Pemeriksaan fisis terdapat demam, tidak berespon terhadap terapi antibakteri spektrum luas, mukositis, serta dapat ditemukan hepatomegali dan splenomegali.<sup>4,5</sup>

### **Diagnosis Banding<sup>1,4</sup>**

1. Kandidiasis kutis: dermatitis seboroik, tinea corporis/dermatofitosis, impetigo, eritrasma, intertrigo, dermatitis kontak iritan, dermatitis kontak alergi, dermatitis atopik, folikulitis, infeksi herpes simpleks atau herpes zoster (lokalisata atau folikulitis).<sup>1</sup>
2. Kandidiasis oral: infeksi herpes simpleks, *oral hairy leukoplakia*, *morsicatio buccarum (chronic cheek chewing)*, liken planus *whitesponge nevus*.<sup>1,9</sup>
3. Kandidiasis vulvovaginalis: trikomoniasis, gonore, infeksi genital non spesifik, vaginosis bakterial.<sup>10</sup>  
Kandida balanitis/balonopostitis: liken planus, psoriasis, dermatitis, herpes simpleks.<sup>11</sup>
4. Kandidiasis mukokutan kronik: kulit (tinea corporis, psoriasis vulgaris, dermatitis seboroik), membran mukosa (*oral hairy leukoplakia*, infeksi HSV), kuku (tinea unguium, infeksi jamur nondermatofita, *acute bacterial paronychia*).<sup>1</sup>
5. Kandidiasis diseminata kronis: abses hepatik.<sup>5</sup>

### **Pemeriksaan Penunjang**

Diperlukan jika klinis tidak khas, dilakukan di tingkat pelayanan lanjut.

Kandidiasis superfisialis:

1. Pemeriksaan sediaan langsung kerokan kulit dengan KOH 10-20% atau Gram (eksudat) dari pustul yang intak, ditemukan sel ragi yang polimorfik, berbentuk lonjong atau bulat; blastospora, *germ-tube*, hifa atau pseudohifa, dan dapat pula ditemukan klamidospora.<sup>1,12</sup>
2. Pemeriksaan sediaan dari pseudomembran atau duh tubuh vagina: sel-sel tunas berbentuk lonjong, pseudohifa, dan hifa asli beraspekte.<sup>13</sup>
3. Kultur dengan agar Saboraud: tampak koloni berwarna putih, tumbuh dalam 2-5 hari.<sup>12,14</sup>

Kandidiasis mukokutan kronis:

1. Pewarnaan sediaan langsung kerokan kulit dengan KOH 20%: sel oval bertunas, pseudohifa, dan hifa bersepta.<sup>1</sup>
2. Kultur dengan agar Saboraud: tampak koloni berwarna putih, tumbuh dalam 2-5 hari.<sup>2</sup>
3. Kandidiasis sistemik: pemeriksaan histopatologi, kultur jaringan kulit, kultur darah, pemeriksaan serologi menggunakan β-D-glucan, dan atau PCR.<sup>2,15</sup>

Kandidiasis diseminata

1. Kandidiasis diseminata akut: kultur dan pemeriksaan histopatologi<sup>4,5,16</sup>
2. Kandidiasis diseminata kronis: kultur, pemeriksaan histopatologi, pemeriksaan darah lengkap, CT scan, dan USG.<sup>4,5,16</sup>

### **III. Penatalaksanaan**

#### **Non Medikamentosa**

Sebelum pemberian terapi farmakologi, sangat penting untuk melakukan pemeriksaan fungsi hati dan ginjal terlebih dahulu untuk menghindari efek samping penggunaan obat anti fungal.<sup>14</sup>

#### **Medikamentosa**

Terdapat beberapa obat yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

1. Kandidiasis kutis
  - Topikal
    - Krim atau bedak imidazol (ketokonazol, klotrimazol, mikonazol, ekonazol), topikal nistatin.<sup>1</sup>
  - Sistemik
    - Flukonazol 50mg/hari atau 150mg/minggu (2-4 minggu)<sup>1,17</sup> (1B)
    - Ketokonazol 200 mg/hari. (2 minggu)<sup>17</sup> (1B)
2. Kandidiasis oral
  - Infeksi ringan
    - Klotrimazol *troches* 10 mg 5 kali/hari atau mikonazol 50 mg tablet bukal 1 kali/hari (selama 1-2 minggu).<sup>1,14</sup> Lini pertama (1A)
    - Suspensi nistatin (100.000 U/mL) 4-6 mL 4 kali sehari (selama 7-14 hari).<sup>1,14</sup> (1B)
  - Infeksi sedang sampai berat
    - Flukonazol 1x100-200mg/hari selama 7-14 hari.<sup>1,14,18</sup> (1A)
3. Kandidiasis vulvovagina:
  - Tanpa penyulit
    - Mikonazol 200 mg, intravagina selama 3 hari<sup>19,20</sup> (1A) atau
    - Klotrimazol 100 mg, intravagina selama 7 hari<sup>19</sup> (1A) atau
    - Klotrimazol 500 mg, intravagina dosis tunggal<sup>10</sup>(1A) atau
    - Klotrimazol 200 mg, intravagina selama 3 hari<sup>10</sup> (1A) atau
    - Nistatin 200.000 unit, intravagina selama 7 hari<sup>19</sup> (1A)
    - Flukonazol\* 150 mg (atau 200 mg), per oral, dosis tunggal<sup>10,19,20</sup> (1A) atau
    - Itralonazol\* 1 x 200 mg/hari, per oral, selama 1 hari<sup>10</sup> (1A)

- Dengan penyulit
  - Kandidiasis vulvovaginal rekuren (kambuh ≥3x/tahun)<sup>20</sup>  
Terapi inisial dengan durasi pengobatan yang lebih panjang misalnya: terapi topikal 7 – 14 hari atau flukonazol per oral 100 mg, 150 mg, atau 200 mg setiap hari ke-3 untuk total 3 dosis (hari ke-1, ke-4, dan ke-7) dilanjutkan dengan flukonazol per oral (100 mg, 150 mg atau 200 mg) per minggu selama 6 bulan.<sup>19,20</sup> (1A)
  - Kandidiasis vulvovaginal berat  
Terapi golongan azol topikal selama 7-14 hari atau flukonazol per oral 150 mg dalam 2 dosis berurutan (dosis kedua diberikan 72 jam setelah dosis pertama).<sup>19,20</sup> (1A)
  - Kandidiasis vulvovaginal non-*albicans*  
Regimen nonflukonazol azol (oral/ topikal) selama 7-14 hari jika terjadi rekurensi, diberikan asam borat 600 mg kapsul intravagina, sekali sehari selama 3 minggu.<sup>20</sup> (1A)
  - Keadaan imunokompromais (imunodefisiensi, diabetes melitus yang tidak terkontrol, dalam pengobatan kostikosteroid)  
Durasi pengobatan terapi konvensional yang lebih panjang.<sup>20</sup> (1A)

4. Balanitis/balanopostitis kandida :

Topikal<sup>21</sup>

- Mikonazol krim 2% 2 kali/hari sampai gejala hilang (2B)
  - Nistatin krim 100.000 unit/gram jika dicurigai resistensi atau alergi terhadap imidazol
  - Imidazol topikal dan hidrokortison 1% jika inflamasi jelas
- Sistemik
- Flukonazol\* 150 mg per oral, jika gejala berat<sup>21</sup>
  - Itrakonazol 400 mg/hari, dibagi dalam 2 kali pemberian, dosis tunggal.<sup>22</sup> (2B)

5. Kandidiasis mukokutan kronis

Pengobatan secara farmakologis terdiri dari lini pertama dan alternatif dengan mempertimbangkan efek samping dan efektifitas obat terhadap masing-masing individu.

Lini pertama:

- Imidazol<sup>2</sup>.
  - Ketokonazol oral 200-400 mg hingga lesi menghilang. Hati-hati dalam menggunakan obat ini terutama pada pasien dengan gangguan fungsi hati.<sup>3</sup>
- Triazol<sup>2</sup>
  - Flukonazol oral dengan dosis 50-100 mg per hari selama 14-30 hari.<sup>3</sup>
  - Itrakonazol oral dengan dosis 100-200 mg perhari.<sup>3,14</sup>
  - Varikonazol oral dengan dosis 400 mg.<sup>2</sup>
  - Posakonazol oral dengan dosis 400 mg/12 jam.<sup>2</sup>

Alternatif

- Amfoterisin B dapat diberikan dalam sediaan suspensi dengan dosis 1 mL dari 100 mg/mL peroral selama 14-21 hari.<sup>23,24</sup>
- Obat anti-fungal dari golongan ekinokandin seperti kaspofungin dapat diberikan dengan dosis 50 mg melalui intravena secara perlanaan perhari.<sup>2</sup>

- Terbinafin krim 1% dioleskan 2 kali perhari.<sup>2</sup>

Untuk pasien anak-anak

- Imidazol topikal diberikan 2 kali sehari dioleskan secara merata pada lesi hingga mengenai 2 cm diluar batas luka. Obat digunakan hingga lesi menghilang, lalu gunakan lagi selama 1 minggu.<sup>25</sup>
- Nistatin suspensi atau pasta dioleskan 4-5 kali sehari selama 2 minggu
- Jika lesi terdapat dibagian oral, dapat menggunakan nistatin oral suspensi 100.000 U/mL atau amfoterisin B oral suspensi 1000 mg/mL, 4 kali sehari, ditahan di mulut 5 menit lalu ditelan.
- Terapi anti-fungal sistemik seperti flukonazol oral 3 mg/KgBB/hari juga dapat dijadikan alternatif.<sup>25</sup>

## 6. Kandidiasis diseminata akut<sup>1,26,27</sup>

Lini pertama:

- Pasien imunokompeten yang stabil secara hemodinamik:  
*Echinocandin* (*caspofungin*, *micafungin*, atau *anidulafungin*)  
Flukonazol

- Pasien neutropeni:

*Echinocandin* empiris

Beralih ke flukonazol yang dulu stabil

Lini kedua:

- Amfoterisin liposom

- Kandidiasis diseminata akut

Terapi antijamur amfoterisin B, *deoxycholate*, *echinocandin*. Profilaksis antijamur juga sebaiknya dipertimbangkan.

- Kandidiasis diseminata kronis

Terapi antijamur (amfoterisin B, varikonazol, caspofungin, flukonazol, itrakonazol, posakonazol), serta kortikosteroid

Terapi ajuvan imunoterapi dengan sitokin rekombinan juga mulai dipertimbangkan untuk perawatan kandidiasis diseminata.

Catatan:

Ibu hamil tidak boleh diberikan obat sistemik<sup>10,20</sup> (1A)

\*Tidak boleh diberikan pada ibu hamil, menyusui, atau anak di bawah 12 tahun

## IV. Edukasi

1. Menjaga higiene tubuh
2. Menjaga agar kulit area infeksi tidak lembab.
3. Menggunakan pakaian yang tidak ketat dan menyerap keringat atau dari bahan sintetis
4. Hindari penggunaan handuk atau pakaian bergantian dengan orang lain. Cuci handuk yang kemungkinan terkontaminasi.
5. Gunakan sandal atau sepatu yang lebar dan keringkan jari kaki setelah mandi.
6. Hindari bahan iritan lokal, misalnya produk berparfum
7. Hindari pemakaian bilas vagina

8. Hilangkan faktor predisposisi: hormonal, pemakaian kortikosteroid dan antibiotik yang terlalu lama, diabetes melitus yang tidak terkontrol, kegemukan
9. Melakukan skrining secara berkala untuk deteksi dini adanya kegawatdaruratan endokrin.
10. Edukasi keluarga mengenai perjalanan penyakit dan risiko kekambuhan.
11. Menjaga kepatuhan pasien agar mengkonsumsi obat secara teratur.

## V. Prognosis

Prognosis bergantung pada keparahan penyakit dan ada atau tidaknya penyakit sistemik yang mendasari. Prognosis secara umum baik, namun relaps dapat terjadi pada kepatuhan berobat yang buruk, faktor risiko yang tidak diatasi dan adanya faktor predisposisi.<sup>1,28</sup>

Pengobatan kandidiasis mukokutan kronik pada umumnya merespon dengan baik pengobatan. Pada pasien yang berisiko dan lebih rentan, infeksi dapat berulang dan berlangsung lebih lama sehingga menyebabkan peningkatan morbiditas walaupun bersifat *non-life threatening*.<sup>2</sup>

Pada kandidiasis diseminata akut dikaitkan dengan tingkat mortalitas tinggi, khususnya yang disertai dengan lesi kulit. Prognosis kandidiasis diseminata akut pada pasien neutropenia sangat bergantung pada status imun *host*, khususnya pemulihan neutropenia, sedangkan pada kandidiasis diseminata kronis dikaitkan dengan morbiditas dan mortalitas yang cukup tinggi. Penyakit ini memerlukan waktu perawatan dan *follow up* yang panjang, dimana syok merupakan satu-satunya faktor prognosis independen terhadap kelangsungan hidup 90 hari pasien kandidiasis diseminata kronis.<sup>4,5,26</sup>

Quo ad vitam : bonam

Quo ad functionam : dubia ad bonam

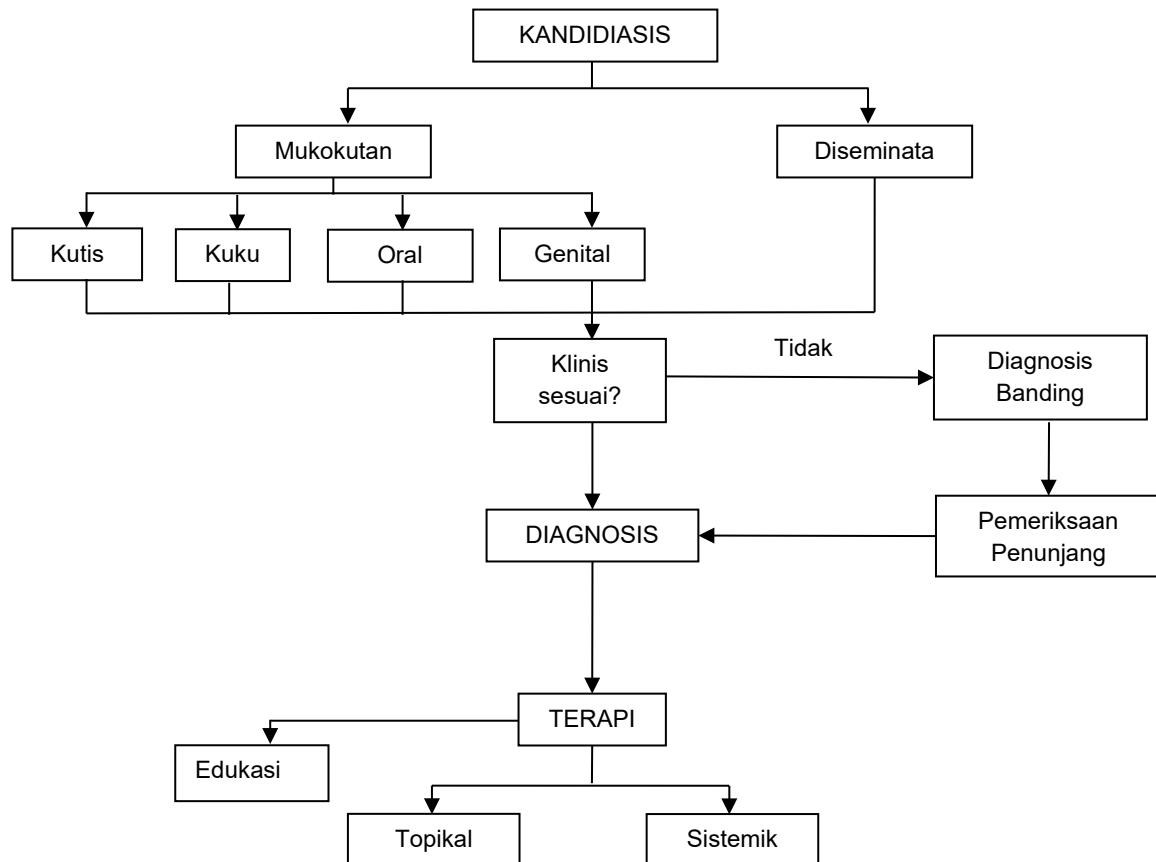
Quo ad sanactionam : dubia ad bonam

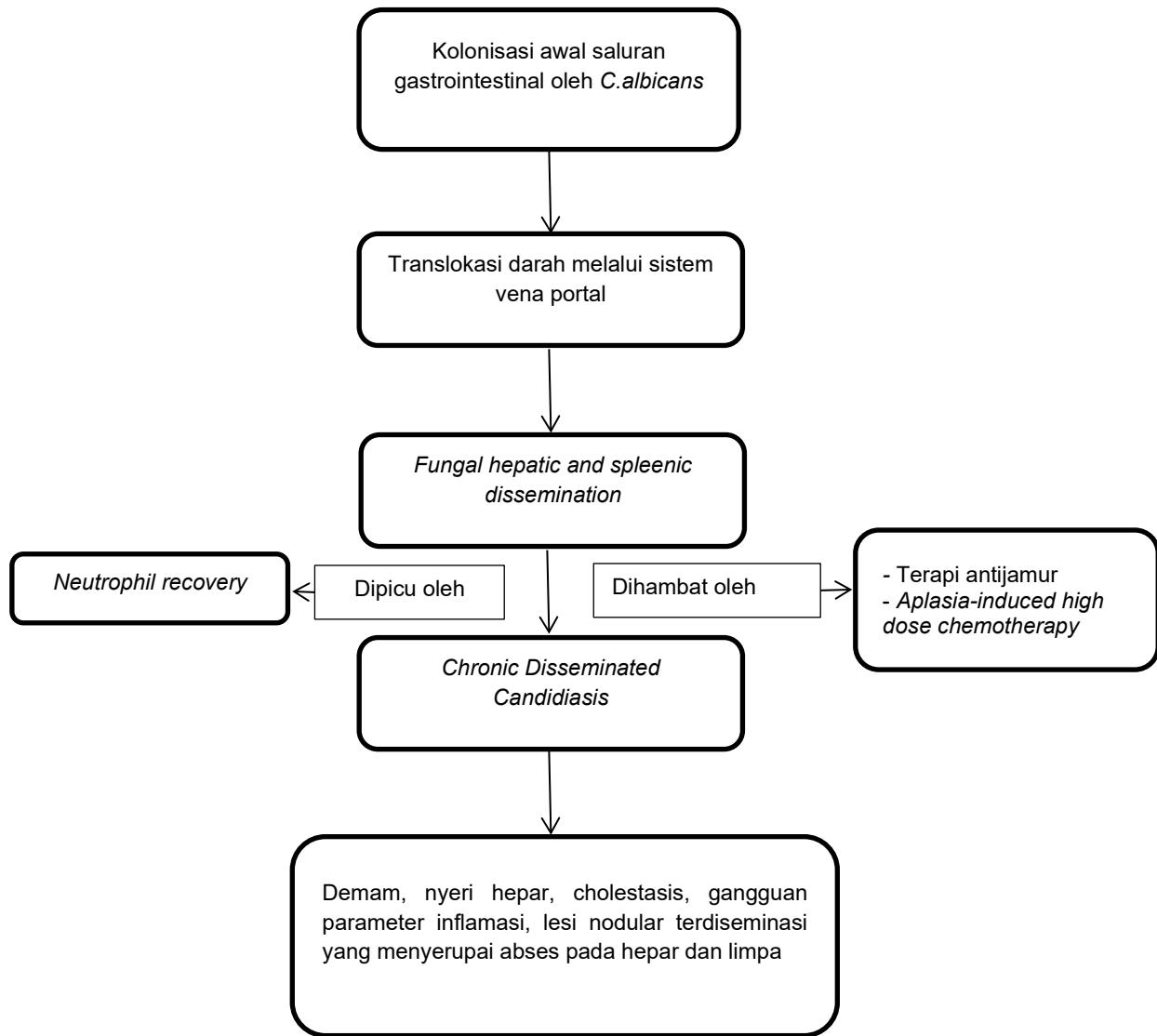
## VI. Kepustakaan

1. Ahranowitz I, Leslie K. Yeast Infection. Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, Orringer JS, editor. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York: McGraw-Hill, 2019:2952
2. Fuleihan RL, Paller AS. Genetic Immunodeficiency Diseases. Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, Orringer JS, editor. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York: McGraw-Hill, 2019:2399-2401.
3. Khosravi AR, Mansouri P, Saffarian Z, Vahedi G, Nikaein D. Chronic mucocutaneous candidiasis, a case study and literature review. *J Mycol Med.* 2018;28(1):206–10.
4. Guarana, M.; Nucci, M. Acute disseminated candidiasis with skin lesions: a systematic review. *Clinical Microbiology and Infection,* 2018, 24.3: 246-250.
5. Shkalim-Zemer, Vered, et al. Response of symptomatic persistent chronic disseminated candidiasis to corticosteroid therapy in immunosuppressed pediatric patients: case study and review of the literature. *The Pediatric infectious disease journal,* 2018, 37.7: 686-690.
6. World Health Organization. International Classification of Diseases (ICD)-11 for Mortality and Morbidity Statistics (version: 05/2021) [Internet]. 2021 [cited 2021 Oct 10]. Available from: <https://icd.who.int/browse11/l-m/en>
7. Hu L, Zhou M, Young A, Zhao W, Yan Z. In vivo effectiveness and safety of probiotics on prophylaxis and treatment of oral candidiasis: a systematic review and meta-analysis. *BMC Oral Health.* 2019 Jul 10;19(1):140. doi: 10.1186/s12903-019-0841-2. PMID: 31291932; PMCID: PMC6621984.
8. Sobel JD. Recurrent vulvovaginal candidiasis. *Am J Obstet Gynecol.* 2016 Jan;214(1):15-21.
9. Mansour MK, Fedorowicz Z, Ehrlich A, editor. *Oral Candidiasis.DynamedPlus.* [Disitasi 9 Maret 2017]. Tersedia di: <https://www.dynamed.com/topics/dmp~AN~T114902#Differential-diagnosis>
10. Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan. Pedoman Nasional Penanganan Infeksi Menular Seksual 2015. Jakarta: Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan, 2016.
11. Hay RJ, Ashbee HR. Fungal Infections. Dalam: Griffiths CE, Barker J, Bleiker T, Chalmers R, Creamer D, editor. *Rook's Textbook of Dermatology.* Oxford: Wiley-Blackwell; 2016. hal.32.65
12. Lyu X, Zhao C, Yan ZM, Hua H. Efficacy of nystatin for the treatment of oral candidiasis: a systematic review and meta-analysis. *Drug Des Devel Ther.* 2016 Mar 16;10:1161-71. doi: 10.2147/DDDT.S100795. PMID: 27042008; PMCID: PMC4801147.
13. Pudjiati SR, Rusetiyanti N. Kandidosis genitalis. Daili SF, Nilasari H, Makes WIB, Zubier F, Romawi R, Pudjiati SR, editor. Dalam :Infeksi Menular Seksual. Edisi ke-5. Jakarta: Balai Penerbit FKUI, 2017 : 249-61.
14. Martin-Loeches I, Antonelli M, Cuenca-Estrella M, Dimopoulos G, Einav S, De Waele JJ, Garnacho-Montero J, Kanj SS, Machado FR, Montravers P, Sakr Y, Sanguinetti M, Timsit JF, Bassetti M. ESICM/ESCMID task force on practical management of invasive candidiasis in critically ill patients. *Intensive Care Med.* 2019 Jun;45(6):789-805. doi: 10.1007/s00134-019-05599-w. Epub 2019 Mar 25. PMID: 30911804.
15. Shamriz O, Tal Y, Talmon A, Nahum A. Chronic Mucocutaneous Candidiasis in Early Life: Insights Into Immune Mechanisms and Novel Targeted Therapies. *Front Immunol.* 2020 Oct 16;11:593289. doi: 10.3389/fimmu.2020.593289. PMID: 33178226; PMCID: PMC7596184.
16. Chen, Chien-Yuan, et al. Chronic disseminated candidiasis manifesting as hepatosplenic abscesses among patients with hematological malignancies. *BMC infectious diseases,* 2019, 19.1: 635.
17. Taudorf EH, Jemec GBE, Hay RJ, Saunte DML. Cutaneous candidiasis - an evidence-based review of topical and systemic treatments to inform clinical practice. *JEADV.* 2019 Jun 27;33:1863-73.
18. Almangour TA, Kaye KS, Alessa M, Eljaaly K, Sfouq Aleanizy F, Alsharidi A, Al Majid FM, Alotaibi NH, Alzeer AA, Alnezary FS, Alhifany AA. Efficacy of clotrimazole for the management of oral candidiasis: A meta-analysis of randomized clinical trials. *Saudi Pharm J.* 2021 Apr;29(4):315-323. doi: 10.1016/j.jsps.2021.03.003. Epub 2021 Mar 24. PMID: 33994826; PMCID: PMC8093540.
19. World Health Organization. Guidelines for the management of symptomatic sexually transmitted infections. World Health Organization 2021.
20. Workowski KA, Bachmann LH, Chan PA, Johnston CM, Muzny CA, Park I et al. Sexually Transmitted Infections Treatment Guidelines 2021. *CDC MMWR* 2021; 70 (4): 91-94.

21. Edwards SK, Bunker CB, Ziller F, van der Meijden WI. 2013 European guideline for the management of balanoposthitis. *Int J STD AIDS* OnlineFirst, published on May 14, 2014 as doi:10.1177/0956462414533099
22. Bonifaz A, Tirado-Sánchez A, Jaramillo-Manzur C, Araiza J, Fierro-Arias L. Candida balanitis. Clinical and mycological study about the efficacy of a single-day oral treatment with itraconazole (400 mg). *Our Dermatol Online*. 2020;11(1):1-5.
23. Okada S, Asano T, Moriya K, Boisson-Dupuis S, Kobayashi M, Casanova JL, Puel A. Human STAT1 Gain-of-Function Heterozygous Mutations: Chronic Mucocutaneous Candidiasis and Type I Interferonopathy. *J Clin Immunol*. 2020 Nov;40(8):1065-1081. doi: 10.1007/s10875-020-00847-x. Epub 2020 Aug 27. PMID: 32852681.
24. Carey B, Lambourne J, Porter S, Hodgson T. Chronic mucocutaneous candidiasis due to gain-of-function mutation in STAT1. *Oral Dis*. 2019;25(3):684–92.
25. Gray P, Nourse C, Peeler A. Antifungal agents for the treatment of mucocutaneous candidiasis in neonates and children. *The Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2020 Jun;2020(6). PMCID: PMC7390488.
26. Chu S, Long L, McCormick TS, Borroto-Escoda K, Barat S, Ghannoum MA. A Second-Generation Fungerp Analog, SCY-247, Shows Potent In Vivo Activity in a Murine Model of Hematogenously Disseminated *Candida albicans*. *Antimicrob Agents Chemother*. 2021 Feb 17;65(3):e01989-20. doi: 10.1128/AAC.01989-20. PMID: 33318003; PMCID: PMC8092520.
27. Strickland AB, Shi M. Mechanisms of fungal dissemination. *Cell Mol Life Sci*. 2021 Apr;78(7):3219-3238. doi: 10.1007/s00018-020-03736-z. Epub 2021 Jan 15. PMID: 33449153; PMCID: PMC8044058.
28. R AN, Rafiq NB. Candidiasis. [Updated 2021 Aug 13]. Dalam: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560624/>.

## VII. Bagan Alur





## B.26 Creeping Eruption (Hookworm-related Cutaneous Larva Migrans) (B76.9)

### I. Definisi<sup>1-4</sup> (1A)

Penyakit infeksi yang disebabkan oleh larva cacing tambang yang seharusnya hidup pada hewan dan di mana manusia yang terinfeksi merupakan inang akhir, contohnya *Ancylostoma braziliense*, *Ancylostoma caninum*, *Uncinaria stenocephala*, *Bunostomum phlebotomum*.

- Paling umum ditemukan di daerah tropis dan subtropis, terutama Amerika Serikat bagian Tenggara, Karibia, Afrika, Amerika Tengah dan Selatan, India, dan Asia Tenggara.
- Infeksi terjadi jika kontak dengan pasir atau tanah yang terkontaminasi kotoran hewan.
- Infeksi dapat dicegah dengan menghindari kontak kulit dengan tanah yang terkontaminasi kotoran hewan.

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis<sup>1,4,5,6,7</sup> (1A)

1. Lesi kulit umumnya muncul dalam 1-5 hari setelah pajanan berupa plak eritematosa, vesikular berbentuk linear dan serpiginosa. Lebar lesi sekitar 3 mm dengan panjang 15-20 cm. Lesi dapat tunggal atau multipel yang terasa gatal bahkan nyeri.
2. Predileksi infeksi ini pada kaki dan bokong.
3. Infeksi ini dapat memicu reaksi inflamasi eosinofilik, pada beberapa pasien dapat disertai dengan wheezing, urtikaria, dan batuk kering.
4. *Folliculitis hookworm* berupa 20 hingga 100 papula dan pustula eosinofilik disertai gambaran erupsi merayap.

#### Diagnosis Banding

Infestasi parasit lain (*Strongyloides stercoralis*, skabies, loiasis, myiasis, schistosomiasis), tinea corporis, dan dermatitis kontak.<sup>8,9</sup> (1B)

#### Pemeriksaan Penunjang

1. Biopsi (jika *Folliculitis hookworm* tanpa disertai gambaran erupsi merayap) menunjukkan gambaran larva terperangkap di dalam kanal folikel, stratum corneum, atau dermis, bersama dengan infiltrat eosinofilik inflamasi. (caumes, 2002).<sup>1,5,7</sup> (1A)
2. Kerokan kulit pada *Folliculitis hookworm* memberikan gambaran larva hidup dan mati ketika diperiksa dengan mikroskop cahaya beserta minyak mineral.<sup>1,5,7</sup> (1A)

### III. Penatalaksanaan

#### Non Medikamentosa

Tetap menjaga kebersihan kulit dengan mandi 2 kali sehari dengan sabun.<sup>6</sup>

## **Medikamentosa**

Prinsip: mematikan larva cacing.<sup>6</sup> (1A)

Terdapat beberapa obat/tindakan yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

1. Topikal (kurang efektif dibandingkan terapi sistemik)
  - Salep albendazol 10% dioleskan 3 kali sehari selama 7-10 hari.<sup>1,6,10,16</sup> (1A)
  - Salep thiabendazol 10-15% dioleskan 3 kali sehari selama 5-7 hari. Dapat diberikan pada anak berusia kurang dari 2 tahun atau berat badan kurang dari 15 kg.<sup>1,6,16</sup> (1A)
2. Sistemik
  - Albendazol 400 mg untuk anak usia >2 tahun atau >10 kg selama 3-7 hari berturut-turut. Tidak direkomendasikan pada wanita hamil dan menyusui.<sup>1,6,11,12,16</sup> (1A)
  - Thiabendazol 50 mg/kg/hari selama 2-4 hari.<sup>1,6,16</sup> (1A)
  - Ivermektin 200 µg/kg dosis tunggal, dosis kedua diberikan bila gagal. Sebaiknya tidak diberikan pada anak berusia kurang dari 5 tahun atau berat badan kurang dari 15 kg. Tidak direkomendasikan pada wanita hamil dan menyusui<sup>1,6,8,12,16</sup> (1A)
- Pada *Folikulitis Hookworm* memerlukan pengulangan terapi.<sup>1,5,7</sup> (1A)
3. Tindakan

Larva umumnya bermigrasi di luar ujung lesi kulit yang terlihat dan lokasi tidak dapat ditentukan dengan baik sehingga bedah eksisi atau *cryotherapy*/bedah beku tidak dianjurkan.<sup>1</sup> (1A)
4. Kombinasi

Bedah beku dengan nitrogen cair atau etil klorida dapat dikombinasikan dengan albendazol.<sup>13</sup> (1A)

## **IV. Edukasi<sup>9</sup> (1B)**

1. Pada tempat endemik, gunakan pelindung berupa sepatu atau sandal.
2. Tidak duduk langsung di atas pasir/tanah atau alas yang terbuat dari bahan yang tipis.
3. Gunakan matras atau kursi sebagai alas duduk.

## **V. Komplikasi<sup>14</sup> (1C)**

Infeksi kulit sekunder, paling umum disebabkan spesies *Staphylococcus aureus* dan *Streptococcal*, reaksi alergi local dan sangat jarang migrasi parasit ke organ internal.

## **VI. Prognosis<sup>15</sup> (1A)**

1. Penyakit ini sebenarnya bersifat swasirna setelah 1-3 bulan.
2. Migrasi dapat berlanjut selama berbulan-bulan
3. Dapat terjadi gatal berat yang sering mengganggu tidur dan jika digaruk berisiko terjadi infeksi sekunder. Pengobatan topikal atau sistemik menghasilkan tingkat kesembuhan mendekati 100%, Meskipun kekambuhan dapat terjadi.

Quo ad vitam : bonam

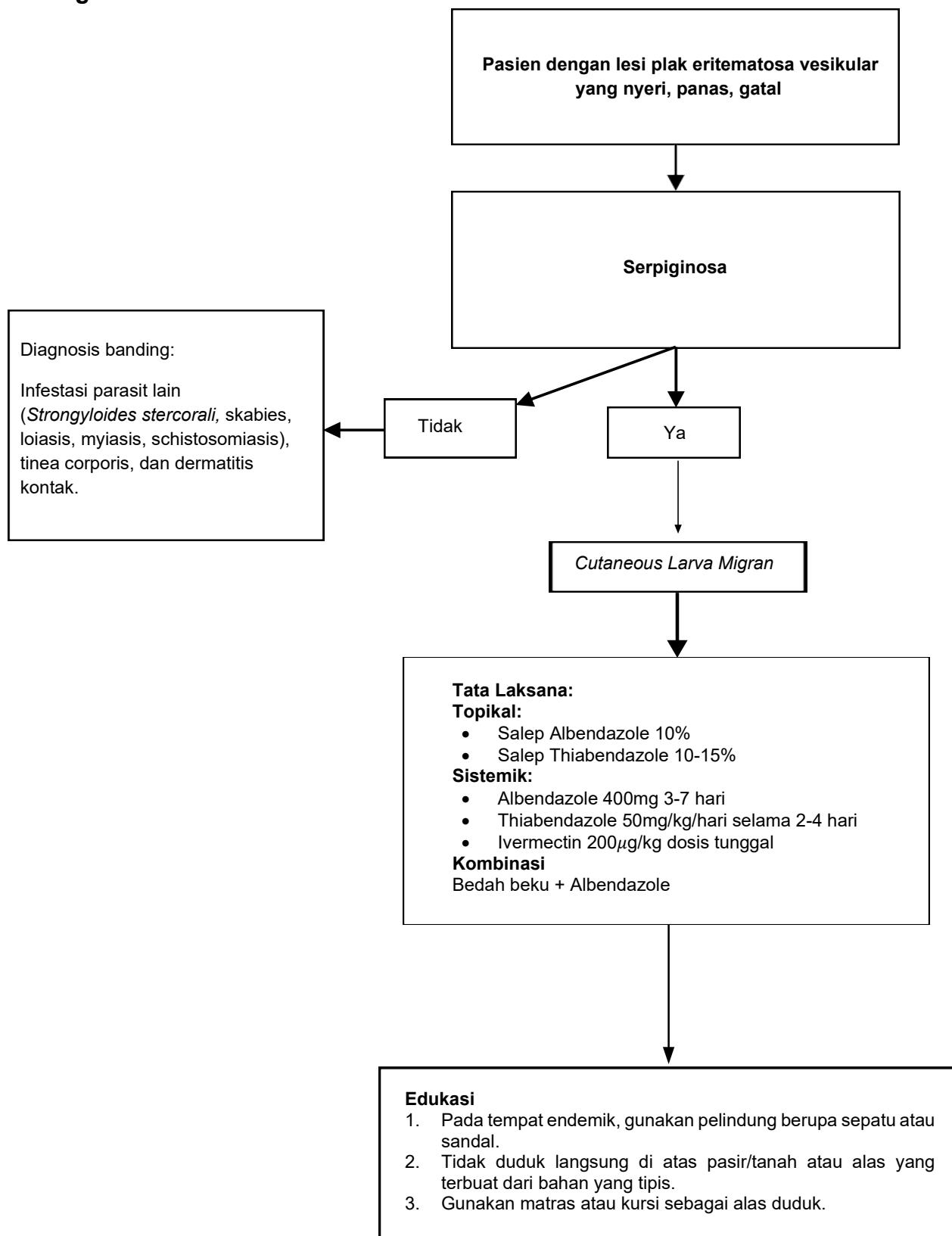
Quo ad funtionam : bonam

Quo ad sanactionam : bonam

## VII. Kepustakaan

1. Suh KN, Keystone JS. Helminthic infections. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, Orringer JS. Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York: McGraw-Hill; 2019.h.3251-73.
2. Bowman DD, Montgomery SP, Zajac AM, Eberhard ML, Kazacos KR. Hookworms of dogs and cats as agents of cutaneous larva migrans. Trends in Parasitology, 2010;26:162-7.
3. Vanhaecke, C., A. Perignon, G. Monsel, S. Regnier, L. Paris, and E. Caumes. 2014. "Aetiologies of Creeping Eruption: 78 Cases." *British Journal of Dermatology* 170 (5): 1166–69.
4. Heukelbach, Jörg, and Hermann Feldmeier. 2008. "Epidemiological and Clinical Characteristics of Hookworm-Related Cutaneous Larva Migrans." *The Lancet Infectious Diseases* 8 (5): 302–9.
5. Caumes, Eric, F. Ly, and F. Bricaire. 2002. "Cutaneous Larva Migrans with Folliculitis: Report of Seven Cases and Review of the Literature." *British Journal of Dermatology* 146 (2): 314–16.
6. Sunderkötter C, von Stebut E, Schöfer H, Mempel M, Reinel D, Wolf G, et.al. S1 guideline diagnosis and therapy of cutaneous larva migrans (creeping disease). J Der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft, 2014;12:86-91.
7. Veraldi, Stefano, Maria Chiara Persico, Claudia Francia, Gianluca Nazzaro, and Raffaele Gianotti. 2013. "Follicular Cutaneous Larva Migrans: A Report of Three Cases and Review of the Literature." *International Journal of Dermatology* 52 (3): 327–30.
8. Feldmeier, H., and A. Schuster. 2012. "Mini Review: Hookworm-Related Cutaneous Larva Migrans." *European Journal of Clinical Microbiology and Infectious Diseases* 31 (6): 915–18.
9. Hochedez P, Caumes E. Hookworm-related cutaneous larva migrans. J Travel Med, 2007;(14): 326-33.
10. Caumes E. Efficacy of albendazole ointment on cutaneous larva migrans in 2 young children. Clin Infect Dis. 2004;38(11):1647-8.
11. Veraldi S, Bottini S, Rizzitelli G, Persico MC. One-week therapy with oral albendazole in hookworm-related cutaneous larva migrans: a retrospective study on 78 patients. J Dermato- log Treat 2012;23:189-91
12. Caumes E, Carriere J, Datry A, Gaxotte P, Danis M, Gentilini M. A randomized trial of ivermectin versus albendazole for the treatment of cutaneous larva migrans. Am J Trop Med Hyg. 1993;49(5):641-4.
13. Kapadia N, Borhani T, Farooqui M. Use of liquid nitrogen and albendazole in successfully treating cutaneous larva migrans. J College Physicians and Surgeons Pakistan 2013;23(5): 319-21.
14. Tekely, Emilia, Beata Szostakiewicz, Bartłomiej Wawrzycki, Grazyna Kadziela-Wypyska, Maria Juszkiewicz-Borowiec, Aldona Pietrzak, and Grazyna Chodorowska. 2013. "Cutaneous Larva Migrans Syndrome: A Case Report." *Postepy Dermatologii i Alergologii* 30 (2): 119–21.
15. Szczerwinska W, Anthony A. Cutaneous larva migrant. Dalam: Lebwohl MG, berth-Jones J, Heymann WR, Coulson I, editor. Treatment of skin disease. Comprehensive Therapeutic strategies. Edisi ke-4. London: Elsevier Saunders; 2014.h.160-1.

## VIII. Bagan Alur



## B.27 Pedikulosis Kapitis

### I. Definisi

Pedikulosis kapitis (PK) ialah infestasi kulit dan rambut kepala yang disebabkan oleh *Pediculosis humanus var capitis*. Pediculus ini merupakan parasit obligat yang harus menghisap darah manusia untuk dapat mempertahankan hidup.<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Liur dan eksreta kutu yang masuk ke dalam kulit waktu menghisap darah menimbulkan reaksi inflamasi dan menyebabkan rasa gatal. Selain gatal, terdapat pula sensasi seperti ada sesuatu yang berjalan di kepala, terutama pada daerah oksipital dan temporal serta dapat meluas ke seluruh kepala. Manifestasi linis yang dapat timbul antara lain adalah papul dan karena garukan terjadi erosi, eksoriasi, krusta, dan infeksi sekunder (pus, krusta kuning kehijauan).<sup>1,2</sup> Bila terdapat infeksi sekunder berat, rambut akan bergumpal disebabkan oleh banyaknya pus dan krusta, yang disebut plikapelonica.<sup>3</sup> Kelainan ini disertai pembesaran kelenjar getah bening regional di oksiput dan retroaurikular. Meskipun demikian, sebagian besar infestasi ini bersifat asimptomatis.<sup>4,5</sup>

Diagnosis PK adalah dengan menemukan kutu hidup atau telur, terutama pada daerah oksipital dan temporal. Telur kutu yang menempel di seperempat bagian proksimal helai rambut merupakan suatu kondisi yang *highly suggestive* untuk infestasi aktif. Menemukan kutu secara visual sulit dilakukan karena kutu akan menghindari cahaya dan bergerak dengan cepat. Diagnosis kutu lebih efektif 4 kali lipat dengan sisir rapat dibandingkan secara visual dan menemukan kutu secara visual hanya berguna pada infestasi kutu yang berat.<sup>1,2,4,6,7,8</sup>

#### Diagnosis Banding

Diagnosis banding PK adalah tinea kapitis, pioderma, dan dermatitis seboroik.<sup>1,2</sup>

#### Pemeriksaan Penunjang

Dermoskopi dapat membantu membedakan telur kutu dengan skuama atau debris dan membedakan telur hidup dengan telur yang sudah menetas.<sup>4,6,9</sup>

### III. Penatalaksanaan

#### Non medikamentosa

Terapi non medikamentosa diperlukan untuk keberhasilan terapi dan menjaga agar tidak terjadi reinfeksi. Kutu rambut ditemukan di topi, scarf, sisir, asesoris rambut, linen, bantal, sehingga direkomendasikan barang yang dipakai 2 hari sebelum terapi direndam air panas karena kutu akan mati 5 menit setelah terpajan air dengan suhu lebih dari 53,5°C. Barang yang tidak dapat dicuci dapat dibersihkan dengan cara *dry-cleaned* atau dimasukkan ke dalam kantong plastik selama 2 hari. Lantai dan perabot sebaiknya divakum untuk membersihkan rambut yang terinfestasi kutu dan mungkin masih terdapat telur kutu. Anak-anak harus diedukasi untuk tidak memakai sisir, asesoris rambut, dan handuk secara bersama.<sup>6,7,10,11</sup>

Karena tidak ada insektisida topikal yang 100% efektif, melepaskan telur kutu dikatakan dapat meningkatkan efektivitas pengobatan tetapi sebaiknya tidak dijadikan terapi tunggal.<sup>4</sup> *Wet combing* merupakan metode melepaskan kutu dengan cara membasahi rambut dengan kondisioner atau minyak kelapa dengan sisir bergigi rapat.<sup>12</sup>

## Medikamentosa

### Topikal

#### 1. Permetrin

Permetrin merupakan *pyrethroid* sintetis yang mirip dengan *pyrethrin* alami. Obat ini menghambat transpor sodium pada saraf sehingga menyebabkan paralisis kutu. Permetrin boleh digunakan pada anak-anak usia 2 bulan ke atas. CDC merekomendasikan losio permetrin 1% sebagai terapi pilihan pertama PK dan disetujui oleh FDA. Obat ini membunuh kutu namun tidak mematikan telur. Aplikasi kedua pada hari ke 7 penting dilakukan untuk membunuh kutu yang baru menetas sebelum bertelur kembali. Pemakaian dengan diaplikasikan pada rambut yang lembap lalu diamkan 10 menit kemudian dibilas dengan air.<sup>6,7,13,14</sup> (1A)<sup>15</sup>

#### 2. *Pyrethrins*

*Pyrethrins* adalah ekstrak *pyrethroid* dari bunga *chrysanthemum*. Saat digunakan langsung, *pyrethrins* hanya dapat membunuh kutu hidup namun tidak dapat mematikan telur. Aplikasi kedua direkomendasikan 9-10 hari setelah aplikasi pertama untuk membunuh kutu yang baru menetas. Obat ini boleh diberikan untuk 2 tahun ke atas.<sup>6,13,14</sup> (1C)<sup>16</sup>

#### 3. Losio Benzil alkohol 5%

Benzil alkohol merupakan alkohol aromatik yang telah disetujui oleh FDA untuk terapi kutu rambut. Losio benzil alkohol 5% dapat membunuh kutu rambut namun tidak mematikan telur (non-ovisidal). Aplikasi kedua diperlukan 7 hari setelah aplikasi pertama. Losio benzil alkohol diperbolehkan untuk usia 6 bulan ke atas.<sup>6,13,14</sup> (1A)<sup>17</sup>

#### 4. Losio Ivermektin 0,5%

Losio Ivermektin 0,5% telah disetujui oleh FDA untuk terapi kutu rambut pada usia 6 bulan ke atas. Obat ini tidak bersifat ovisidal, namun mencegah nimfa (kutu yang baru menetas) untuk bertahan hidup.<sup>6,13,14</sup> (1A)<sup>18</sup> Untuk sampo ivermektin. (2B)<sup>19</sup>

#### 5. Losio malation 0,5%

Malation termasuk dalam golongan organofosfat. Malation bersifat pedikulolisida dan ovisidal parsial (membunuh sebagian telur kutu). Aplikasi kedua direkomendasikan bila masih terdapat kutu hidup setelah 7-9 hari terapi. Malation diberikan untuk usia 6 tahun ke atas.<sup>6,13,14</sup> (1A)<sup>20,21</sup>

#### 6. Suspensi spinosad 0,9%

Suspensi spinosad 0,9% telah disetujui oleh FDA sejak tahun 2011. Obat ini dapat membunuh kutu dan telur, sehingga aplikasi ulang biasanya tidak diperlukan. Spinosad 0,9% diperbolehkan untuk diberikan usia 6 bulan ke atas.<sup>6,13,14</sup> (1B)<sup>22</sup>

#### 7. Sampo lindan 1%

Lindan/gameksan termasuk dalam golongan *organochloride*. *The American academy of pediatrics* (AAP) tidak lagi merekomendasikan lindan sebagai pedikulolisida. Pemakaian berlebihan, salah penggunaan, atau tidak sengaja tertelan dapat bersifat toksik untuk otak dan bagian lain sistem saraf.<sup>6,23</sup> Obat ini digunakan terbatas pada pasien yang gagal memberikan respons terhadap terapi sebelumnya atau yang tidak bisa diberikan terapi lain dengan efek samping lebih ringan. Lindan tidak boleh digunakan untuk neonatus, anak-anak, penderita infeksi

HIV, gangguan kejang, hamil, menyusui, kulit terbuka, usia lanjut, atau berat badan kurang dari 50 kg. Pemakaian ulang penggunaan sampo lindan 1% tidak diperlukan.<sup>6,13,14</sup> Lindan juga tersedia dalam bentuk losio 0,5%. (2B)<sup>24,25</sup>

### Oral

1. Ivermektin  
Ivermektin tablet belum disetujui FDA untuk terapi kutu. Pemberian dosis tunggal ivermektin 200 $\mu$ g/ kgBB atau 400 $\mu$ g/ kg diulang untuk 9-10 hari dapat efektif untuk mengobati kutu rambut. Sebaiknya tidak diberikan pada anak dengan berat badan kurang dari 15 kg atau pada ibu hamil.<sup>6,13,14</sup> (2A)<sup>26,27</sup>
2. Albendazol  
Dosis albendazol yang diberikan adalah 400 mg dosis tunggal atau diulang setelah 3 hari. Pemberian ulang pada hari ke 7-10 juga direkomendasikan.<sup>4</sup> (2B)<sup>28</sup>
3. Levamisol  
Dosis levamisol untuk pedikulosis adalah 3,5mg/kg yang diberikan selama 10 hari. Untuk anak-anak dengan berat badan 10-19 kg dapat diberikan 50 mg per hari dan untuk anak-anak dengan berat badan 20-39 kg diberikan 100 mg per hari.<sup>4</sup> (2C)<sup>29</sup>

Terdapat beberapa laporan anekdotal mengenai metode oklusif menggunakan petrolatum, mayonais, minyak sayur, dimetikon, minyak mineral, minyak zaitun, dan *hair pomade* untuk terapi pedikulosis. Minyak esensial telah digunakan untuk pengobatan kutu misalnya *ylang-ylang oil*, *Andiroba oil*, *Quassia vinegar*, *Lavender oil*, namun pengobatan ini belum disetujui oleh FDA karena efektifitas dan standar keamanannya belum diketahui. Metode oklusif diketahui bekerja dengan sufokasi sehingga kutu tidak bisa bernafas dan sifat minyak membuat kutu dan telur mudah lepas dari rambut.<sup>6</sup>

### IV. Edukasi

Edukasi cara mencegah penularan kutu kepala yaitu:<sup>1,2,7</sup>

1. Menjaga kebersihan kutu kepala dan rambut.
2. Menghindari kontak langsung dengan rambut penderita PK.
3. Tidak saling bertukar sisir maupun aksesori rambut termasuk topi, jilbab, mukena, sajadah, alas tidur/bantal, dan handuk.
4. Mengganti pakaian, jilbab, dan lain-lain setiap hari.
5. Mencuci dan merendam pakaian, mukena, jilbab, handuk, sprei, sarung bantal yang digunakan 2 hari sebelum pengobatan dengan air panas 50°C selama 30 menit dan dijemur setelah dicuci.
6. Pakaian dan benda-benda yang tidak bisa dicuci atau direndam dapat disimpan dalam plastik selama 2 hari.

### V. Prognosis<sup>1,2</sup>

Quo ad vitam : bonam

Quo ad functionam : bonam

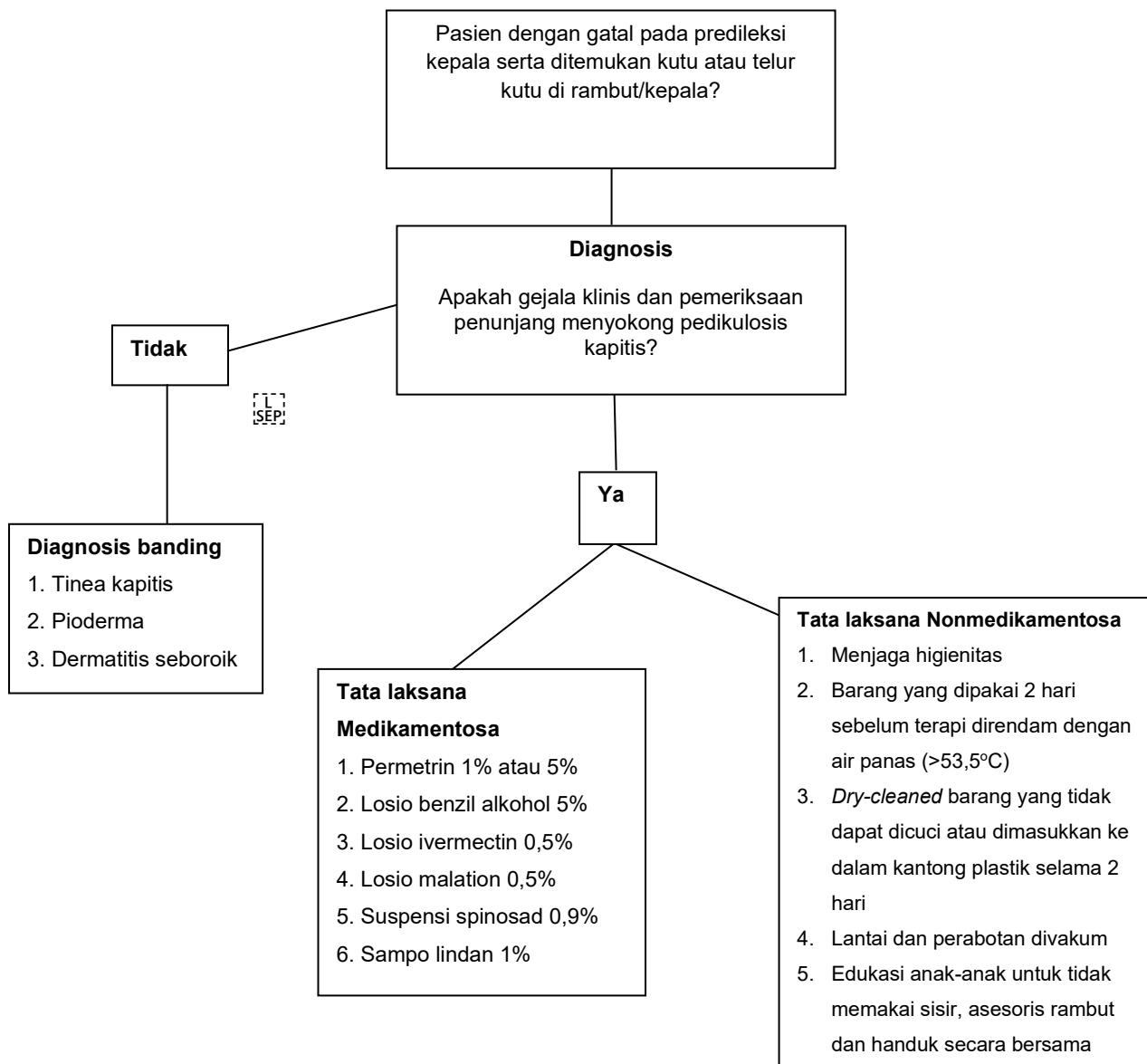
Quo ad sanationam : bonam jika sumber infeksi dapat diatasi dan pengobatan dilakukan dengan benar.

## VI. Kepustakaan

1. Wheat CM, Burkhart CN, Burkhart CG, Cohen BA. Scabies, other mites and pediculosis. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, et al, editor. Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York :McGraw Hill; 2019. h. 3278-82.
2. Dhar S, Srinivas S. Pediculosis and cimicosis. Dalam: Hoeger P, Kinsler V, Yan A, Harper J, Oranje A, Bodemer C, et.al, editor. Harper's textbook of pediatric dermatology. Edisi ke-4. Oxford: Blackwell publishing; 2020. h. 723-30.
3. Handoko RP. Pedikulosis. Dalam: Menaldi SL, Bramono K IW, editor. Ilmu Penyakit Kulit dan Kelamin. 7th ed. Jakarta: Badan Penerbit Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia; 2014. p. 134–5.
4. Madke B, Khopkar U. Pediculosis capitis: An update Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2012; 78: 429-36.
5. Meister L, Ochsendorf F. Head lice. Dtsch Arztebl. 2016; 113: 763-72.
6. Devore CD, Schutze GE. Head Lice. Pediatrics [Internet]. 2015;135(5):e1355–65 [cited 2018 Oktober 10]. Tersedia dari: <http://pediatrics.aappublications.org/cgi/doi/10.1542/peds.2015-0746>
7. Center for Disease Control and Prevention. Head Lice [Internet]. 2016 [cited 2018 Juni 20]. Tersedia dari: <http://www.cdc.gov/parasites/lice/head>.
8. Centre ME. Plastic detection comb better than visual screening for diagnosis of head louse infestation. 2008;1425–31.
9. Zalaudek I, Argenziano G. Dermoscopy of Nits and Pseudonits. N Engl J Med [Internet]. 2012;367(18):1741–1741. [cited 2018 Aug 21]. Tersedia dari: <http://www.nejm.org/doi/abs/10.1056/NEJMcm1103059>.
10. Drugs for head lice. JAMA.2017;317: 2010-11 (cited 2020 Feb 20). Downloaded From: <http://jama.jamanetwork.com/pdfaccess.ashx?url=/data/journals/jama/936236>.
11. Koch E, Clark JM, Cohen B, Meinking TL, Ryan WG, Stevenson A, et.al. Management of head louse infestations in the United States- A literature review. Pediatric Derm. 2016; 33, 466-72.
12. Castiliani H. Perbandingan efektivitas metode penyisiran basah menggunakan sisir serit dan kondisioner dengan terapi losio heksaklorosikloheksan 0,5% pada siswi dengan pedikulosis kapitis di sebuah asrama di Jakarta. Tesis. Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia. 2013.
13. Verma P, Namdeo C. Treatment of pediculosis capitis. Indian J Dermatol. 2015; 60: 238-47.
14. Gunning K, Pippit K, Kiraly B S. Pediculosis and scabies: treatment update. Am Fam Physician. 2012;535–41.
15. Pertiwi LK. Perbandingan efektivitas dan keamanan losio permetrin 1% dan losio permetrin 5% pada pedikulosis kapitis di pondok pesantren daerah Cibinong. Tesis. Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia. 2018.
16. Meinking TL, Serrano L, Hard B, Entzel P, Lemard G, Rivera E, et.al. Comparative in vitro pediculocidal efficacy of treatments in a resistant head lice population in the United States. Arch Dermatol.2002; 138: 220-4.
17. Meinking TL, Villar ME, Vicaria M, Eyerdam DH, Paquet D, Mertz-Rivera K, et.al. The clinical trials supporting benzyl alcohol lotion 5% (Ulesfia): A safe and effective topical treatment for head lice (Pediculosis humanus capitis). Ped Derm. 2010; 27: 19-24.
18. Pariser DM, Meinking TL, Bell M, Ryan WG. Topical 0,5%ivermectin lotion for treatment of head lice. NEJM. 2012; 367: 1687-93.
19. Monisha BM, Madhimitha M, Thilagavathi S. Comparison of efficiency of 1% permethrin lotionvs 0,5% ivermectin shampoo in ther treatment of pediculosis capitis. Int J Research Dermatol. 2018. 4:357-62.
20. Meinking TL, Vicaria M, Eyerdam DH, Villar ME, Reyna S, Suarez G. Efficacy of a reduced application time of ovoidie lotion ( 0.5% malathion) compared to Nix creme rinse (1% permethrin) for the treatment of head lice. Ped Derm. 2004; 21: 670-4.
21. Meinking TL, Vicaria M, Eyerdam DH, Villar ME, Reyna S, Suarez G. A randomized, investigation-blinded, time-ranging study of thecomparative efficacy of 0.5% malathion gel versus ovoidie lotion (0,5%malathion) or Nix creme rinse (1% permethrin) used as labeled, for the treatment of head lice. Ped Derm. 2007; 24: 405-11.
22. Stough D, Shellabarger MS, Quiring J, Gabrielsen AA. Efficacy and safety of spinosad and permethrin creme rinse for pediculosis capitis (head lice). Pediatrics. 2009; 124: e389-95.
23. Nolan K, Kamrath J, Levitt J. Lindane toxicity: A comprehensive review of the medical literature. Ped Derm. 2012; 29: 141-6.

24. Anindya LAK. Perbandingan efektivitas dan efek samping terapi topikal antara suspensi albendazol 2% dengan losio lindan 0,5% terhadapa pedikulosis kapitis di sebuah pesantren di Jakarta. Tesis. Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia. 2011.
25. Moemenbellah-Fard MD, Nasiri Z, Azizi K, Fakoortziba MR. Head lice treatment withtwo interventions: Pediculosis capitis profile in female school children of a rural setting of Iran. Ann Tropic Med Pub Health. 2016; 9: 245-50.
26. Curie MJ, Reynolds GJ, Glasgow NJ, Bowden FJ. A pilot study of the use of oral ivermectin to treat head lice in primary school students in Australia. Ped Derm. 2010; 27: 595-9.
27. Chosidow O, Giraudeau B, Cottrell J, Izri A, Hofmann R, Mann SG, et.al. Oral ivermectin versus malathion lotion for difficult to treat head lice. NEJM. 2020; 362: 896-905.
28. Akisu C, Delibas SB, Aksoy U. Albendazole: Single or combination therapy with permethrin against pediculosis capitis. Ped Derm. 2006; 23: 179-82.
29. Namazi MR. Levamisole: a safe and economical weapon against pediculosis. Int J Dermatol. 2001; 40: 292-4.

## VII. Bagan Alur



## B.28 Skabies (B86)

### I. Definisi

Infestasi tungau *Sarcoptes scabiei* var. hominis yang sepanjang siklus hidupnya di dalam epidermis.<sup>1-3</sup> (1A)

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis<sup>1-3</sup> (1A)

##### Skabies Klasik:

- Terjadi pada pasien dengan respons imun normal; pruritus memburuk di malam hari.
- Papula eritematosa pada daerah periumbilikal, pinggang, genitalia, payudara, bokong, lipatan aksila, jari-jari (termasuk ruang interdigital), pergelangan tangan bagian volar dan aspek ekstensor anggota gerak. Kepala, telapak tangan dan kaki umumnya tidak terlibat pada orang dewasa.
- Papula kecil, ekskoriasi dengan kerak hemoragik di atasnya.
- Kunikulus (tanda patognomonik) muncul sebagai garis tipis, coklat keabu-abuan 0,5-1 cm namun jarang diamati karena ekskoriasi atau infeksi bakteri sekunder.
- Lesi lain: vesikel, nodul (keras, diameter 0,5 cm, umumnya pada genitalia pria, selangkangan, bokong).

##### Skabies Krustosa:

- Terjadi pada pasien dengan defisiensi imun berat akibat penyakit (mis. AIDS, infeksi HTLV1, keganasan dan kusta) atau terapi (mis. obat imunosupresan dan agen biologis), penyakit neurologis, imobilitas atau pada pasien yang rentan secara genetik.
  - Pruritus ringan atau tidak ada.
  - Lesi kulit terdiri dari plak eritematosa, berfisura yang ditutupi oleh sisik dan kerak.
  - Infeksi sekunder bakteri dapat menyebabkan lesi kulit berbau busuk.
- 
- Diagnosis presuntif/diduga berdasarkan karakteristik gatal (generalisata dan memburuk pada malam hari), temuan klinis dan riwayat sugestif (mis. positif untuk kontaminasi kontak dekat).1-5 (1A)
  - Diagnosis pasti/definitif apabila ditemukan: tungau, larva, telur atau kotoran tungau (*fecalith*) melalui pemeriksaan mikroskopis.1-5 (1A)

#### Diagnosis Banding<sup>1</sup> (1A)

1. Dermatitis atopik
2. Dermatitis kontak
3. Urtikaria papular
4. *Insect bite*
5. Eksim dishidrotik
6. Pioderma
7. Reaksi Id

## Pemeriksaan Penunjang

Beberapa cara untuk menemukan terowongan:

1. *Burrow ink test*<sup>4,5</sup> (1A)
2. Uji tetrasiklin<sup>4,5</sup> (1A)
3. Dermoskopi<sup>4-6</sup> (1A)

- Pemeriksaan Dermoskopi memberikan tanda "*delta-wing jet*" yang merupakan gambaran kepala dan tubuh tungau, telur, dan kunikulus.<sup>4-6</sup> (1A)
- Biopsi kulit menjadi diagnostik, jika tungau tampak pada stratum korneum.<sup>1</sup> (1A)

### III. Penatalaksanaan

#### Non Medikamentosa

1. Menjaga higiene individu dan lingkungan.<sup>7</sup> (1B)
2. Dekontaminasi pakaian dan alas tidur dengan mencuci pada suhu 60°C atau disimpan dalam kantung plastik tertutup selama 1-2 minggu. Karpet, kasur, bantal, tempat duduk terbuat dari bahan busa atau berbulu perlu dijemur di bawah terik matahari setelah dilakukan penyedotan debu.<sup>1-3,8</sup> (1A)

#### Medikamentosa

Prinsip: tata laksana menyeluruh meliputi penggunaan skabisida yang efektif untuk semua stadium *Sarcoptes scabiei* untuk pasien dan nara kontak secara serempak, menjaga higiene, serta penanganan/kontrol tungau yang tepat.<sup>1-3</sup> (1A).

Terdapat beberapa obat yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

1. Topikal
  - Krim permethrin 5% dioleskan pada seluruh tubuh selama 8–14 jam kemudian bilas. Ulang setelah 7 hari. Aman dalam kehamilan, menyusui (Kategori B), dan anak mulai usia 2 bulan.<sup>1-3,8,9,10,14</sup> (1A)
  - Salep sulfur 5-10%, dioleskan selama 8 jam, 3 malam berturut-turut.<sup>1-3,8,14</sup> (1A)
  - Krim krotamiton 10% dioleskan selama 8 jam pada hari ke-1,2,3, dan 8<sup>1-3,10</sup> (1A)
  - Losio benzil benzoat 10% dioleskan selama 24 jam penuh. Aman dalam kehamilan (Kategori B).<sup>1-3,14</sup> (1A)
2. Sistemik
  - Antihistamin sedatif (oral) untuk mengurangi gatal.<sup>2,3</sup> (1A)
  - Bila infeksi sekunder dapat ditambah antibiotik sistemik.<sup>2,3</sup> (1A)
  - Dosis 200 µg / kg diberikan dua kali dengan 1 minggu terpisah.<sup>1-3,11,12,13</sup> (1A)

#### Medikamentosa pada Skabies Krustosa<sup>2,3</sup> (1A)

- Skabisida topikal (permethrin 5% krim atau losio benzil benzoate 25%) diulang setiap hari selama 7 hari kemudian 2x setiap minggu hingga sembuh.  
DAN
- Ivermectin oral 200 mikrogram / kg pada hari 1, 2 dan 8. Untuk kasus yang berat (berdasarkan pada tungau hidup yang persisten pada kerokan kulit kunjungan berikutnya) penambahan Ivermectin mungkin diperlukan pada hari ke 9 dan 15 atau pada hari ke 9, 15, 22 dan 29. Tidak boleh pada anak-anak dengan berat kurang dari 15 kg, wanita hamil dan menyusui.

#### **IV. Edukasi**

Bertujuan mengurangi potensi reinfestasi transmisi tungau<sup>2,3,7,15</sup> (1A):

1. Menjaga higiene perorangan dan lingkungan.
2. Pemakaian obat secara benar dan kepada seluruh orang yang kontak secara serempak.

#### **V. Prognosis**

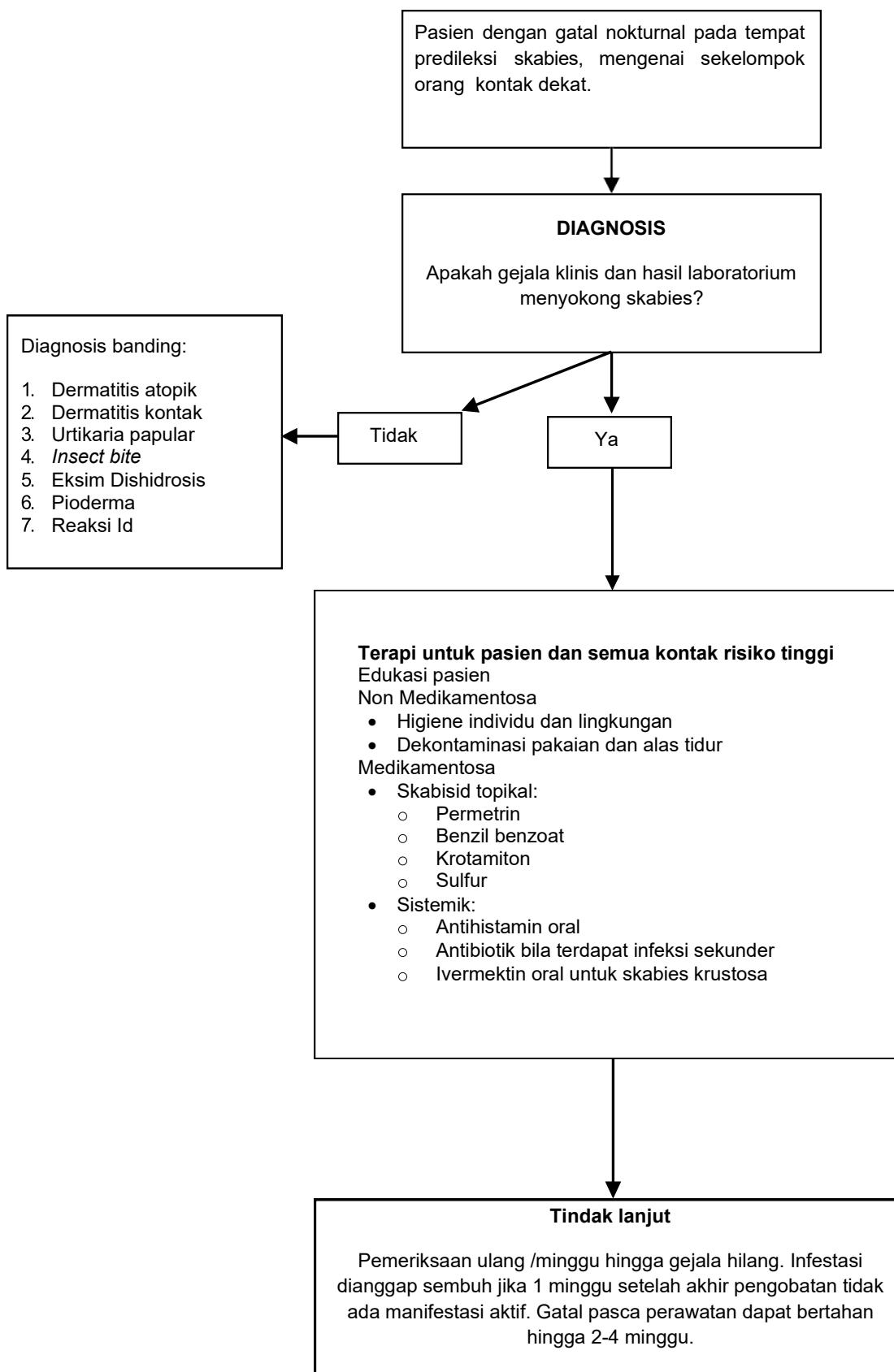
Prognosis sangat baik bila dilakukan tata laksana dengan tepat. Skabies krustosa relatif sulit diobati.<sup>2,3</sup> (1A)

- Quo ad vitam : bonam  
Quo ad funtionam : bonam  
Quo ad sanactionam : bonam

#### **VI. Kepustakaan**

1. Wheat CM, Burkhart CN, Burkhart CG, Cohen BA. Scabies, Other Mites and Pediculosis. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, Orringer JS. Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York: Mc Graw-Hill; 2019.h.3274-86.
2. Salavastru, C. M., O. Chosidow, M. J. Boffa, M. Janier, and G. S. Tiplica. 2017. "European Guideline for the Management of Scabies." Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology 31 (8): 1248–53.
3. Ishii, Norihisa, Toshiya Asai, Akihiko Asahina, Akira Ishikyo, Hidekazu Imamura, Toyonori Kato, Nobuo Kanazawa, et al. 2017. "Guideline for the Diagnosis and Treatment of Scabies in Japan (Third Edition): Executive Committee of Guideline for the Diagnosis and Treatment of Scabies." Journal of Dermatology 44 (9): 991–1014.
4. Leung, Victor, and Mark Miller. 2011. "A Systematic Review of Diagnostic Methods" 22 (4): 143–46.
5. Shimose, Luis, and L. Silvia Munoz-Price. 2013. "Diagnosis, Prevention, and Treatment of Scabies." Current Infectious Disease Reports 15 (5): 426–31.
6. Dupuy, Alain, Laure Dehen, Emmanuelle Bourrat, Claire Lacroix, Mazouz Benderdouche, Louis Dubertret, Patrice Morel, Martine Feuilhade de Chauvin, and Antoine Petit. 2007. "Accuracy of Standard Dermoscopy for Diagnosing Scabies." Journal of the American Academy of Dermatology 56 (1): 53–62.
7. Talukder K, Talukder MQ, Farooque MG, Khairul M, Sharmin F, Jerin I, dkk. Controlling scabies in madrasahs (Islamic religious schools) in Bangladesh. Public health 2012; 127:83-91.
8. Tucker WF, Powell JB. Scabies. Dalam: Lebwohl MG, Hetmann WR, Jones JB, Coulson I, editor. Treatment of skin disease. Edisi ke-4. China: Elsevier Saunders, 2014.h.697-9.
9. Rosumeck, Stefanie, Alexander Nast, and Corinna Dressler. 2018. "Ivermectin and Permethrin for Treating Scabies." Cochrane Database of Systematic Reviews 2018 (4).
10. Pourhasan, Abolfazl, Mohamad Goldust, and Elham Rezaee. 2013. "Treatment of Scabies, Permethrin 5% Cream vs. Crotamiton 10% Cream." Annals of Parasitology 59 (3): 143–47.
11. Mohebbipour, A., P. Saleh, M. Goldust, M. Amirnia, Y. J. Zadeh, R. M. Mohamad, and E. Rezaee. 2013. "Comparison of Oral Ivermectin vs. Lindane Lotion 1% for the Treatment of Scabies." Clinical and Experimental Dermatology 38 (7): 719–23.
12. Alipour H, Goldust M. The efficacy of oral ivermectin vs. sulfur 10% ointment for the treatment of scabies. Anna Parasitol. 2015;61(2):79-84.
13. Ahmad, Hesham M., Eman S. Abdel-Azim, and Rasha T. Abdel-Aziz. 2016. "Clinical Efficacy and Safety of Topical versus Oral Ivermectin in Treatment of Uncomplicated Scabies." Dermatologic Therapy 29 (1): 58–63.
14. Mushtaq, Muhammad, MuhammadAKhan MuhammadAKhan, Muhammad Younus, Muhammad Shahzad, Muhammad Tariq, and Roubina Kausar. 2009. "Comparative Therapeutic Efficacy of Permethrin, Benzyl Benzoate and Sulfur in the Treatment of Scabies Patients." International Journal for Agro Veterinary and Medical Sciences 3 (1): 43.
15. Fitzgerald, Deirdre, Rachel J. Grainger, and Alex Reid. 2014. "Interventions for Preventing the Spread of Infestation in Close Contacts of People with Scabies." Cochrane Database of Systematic Reviews 2014(2).

## VII. Bagan Alur



## Lampiran 1

### Dosis KDT (Kombinasi Dosis Tetap = FDC) Untuk Tuberkulosis Kutis

Tabel 1. Regimen KDT OAT dewasa kategori I

Berat Badan (Kg)	Tahap intensif	Tahap lanjutan
	<b>Tiap hari selama 56 hari</b>	<b>3 kali seminggu selama 16 minggu</b>
	<b>RHZE (150/75/400/275)</b>	<b>RH (150/150)</b>
30-37	2 tablet 4 KDT	2 tablet 2 KDT
38-54	3 tablet 4 KDT	3 tablet 2 KDT
55-70	4 tablet 4 KDT	4 tablet 2 KDT
≥71	5 tablet 4 KDT	5 tablet 2 KDT

Tabel 2. Regimen OAT anak kategori I

Tahap	Durasi	Dosis/hari/kali				Jumlah hari/kali menelan obat
		Isoniazid 300 mg	Rifampisin 450mg	Pirazinamid 500 mg	Etambutol 250 mg	
Intensif	2 bulan	1	1	3	3	56
Lanjutan	4 bulan	2	1	-	-	48

# **GENODERMATOSIS**

---

- C.1 Akrodermatitis enteropatika
- C.2 Displasia ektodermal
- C.3 Epidermolisis bulosa yang diturunkan
- C.4 Iktiosis
- C.5 Inkontinensia pigmenti (sindrom Bloch-Sulzberger)
- C.6 Neurofibromatosis tipe 1
- C.7 *Tuberous sclerosis complex*

## C.1 Akrodermatitis Enteropatika (E83.2)

### I. Definisi

Akrodermatitis enteropatika (AE, 201100) adalah salah satu penyakit genodermatosis yang bersifat autosomal resesif<sup>1-3</sup>, jarang terjadi<sup>1, 2, 4</sup>, disebabkan gangguan penyerapan seng<sup>(1)</sup>, dan umumnya muncul pada usia bayi.<sup>1, 2</sup> Penyebab pasti belum diketahui, diduga karena mutasi gen SLC39A4 pada kromosom 8q24.3.<sup>1,5</sup> yang mengkode *transporter* seng ZIP4 dan menyebabkan defek absorpsi seng di usus halus.<sup>1,6</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

1. Terjadi beberapa hari hingga beberapa minggu setelah lahir pada bayi yang diberi susu formula, atau segera setelah disapih pada bayi yang diberi air susu ibu.<sup>1</sup>
2. Gejala khas terdapat "trias": lesi kulit pada daerah akral dan periorifisial, diare, dan alopecia.<sup>1,3,5,7</sup>
3. Predileksi: periocular, perioral, anogenital, akral, jari tangan dan kaki, serta intertriginosa.<sup>1,3,8</sup>
4. Kelainan kulit: distribusi simetris berupa bercak eritematosus yang berskuama, berbatas tegas, dapat menjadi lesi vesikobulosa, pustulosa, psoriasiformis, dan erosi.<sup>3</sup>
5. Dapat disertai gejala sistemik lainnya akibat defisiensi seng berupa gangguan pertumbuhan, sistem imun, penyembuhan luka, hipogonadisme, gangguan mental dan emosi.<sup>1,3,7</sup>

#### Diagnosis Banding

*Acrodermatitis enteropathica-like syndrome* (AES) terdiri dari:

1. *Acrodermatitis enteropathica-like eruption* (AELE)<sup>9,10</sup>
2. *Acquired zinc deficiency* (AZD)<sup>5</sup>

#### Pemeriksaan Penunjang

Pengukuran kadar seng plasma: <50 µg/dl<sup>3</sup>

(normal: 70 – 250 µg/dl, defisiensi ringan: 40 – 60 µg/dl)<sup>1</sup>

### III. Penatalaksanaan

#### Non Medikamentosa

Mengonsumsi makanan dengan mengandung seng yang tinggi (daging, unggas, telur, makanan laut) dan suplemen makanan mengandung seng.<sup>11</sup> (1A)

#### Medikamentosa

Prinsip: suplementasi seng seumur hidup.<sup>1,3</sup>

1. Sistemik

- Seng (biasanya *zinc sulfate*) per oral dengan dosis 0.5-1.0 mg/kg diberikan 1-2 kali per hari (direkomendasikan untuk defisiensi seng ringan-sedang).<sup>1</sup> (1C)
  - Pada kasus AE berat, diberikan *zinc chloride* dengan dosis 10-20 mg secara parenteral.<sup>12</sup> (1C)
2. Topikal
- Sesuai kondisi kulit, misalnya antibiotik topikal bila ada infeksi sekunder. (1C)

#### **IV. Edukasi**

1. Kontrol setiap 6 bulan sekali secara teratur, untuk pemantauan kadar seng plasma dan tembaga.<sup>3</sup>
2. Mengonsumsi seng tiap hari secara rutin.<sup>1,3</sup>
3. Mengonsumsi makanan yang mengandung seng dengan bioavailabilitas tinggi.<sup>1,12</sup>

#### **V. Prognosis**

Prognosis AE baik dalam jangka panjang, dengan syarat pemberian dan monitoring seng dilakukan seumur hidup.<sup>13</sup> (1C)

Perjalanan penyakit ini lambat dan umumnya dengan manifestasi klinis ringan, tetapi jika tidak ditangani sedini mungkin, maka akan menyebabkan komplikasi berupa gangguan pertumbuhan, infeksi, dermatitis yang berat.<sup>13</sup> (1C)

Quo ad vitam : dubia ad bonam

Quo ad functionam : dubia ad bonam

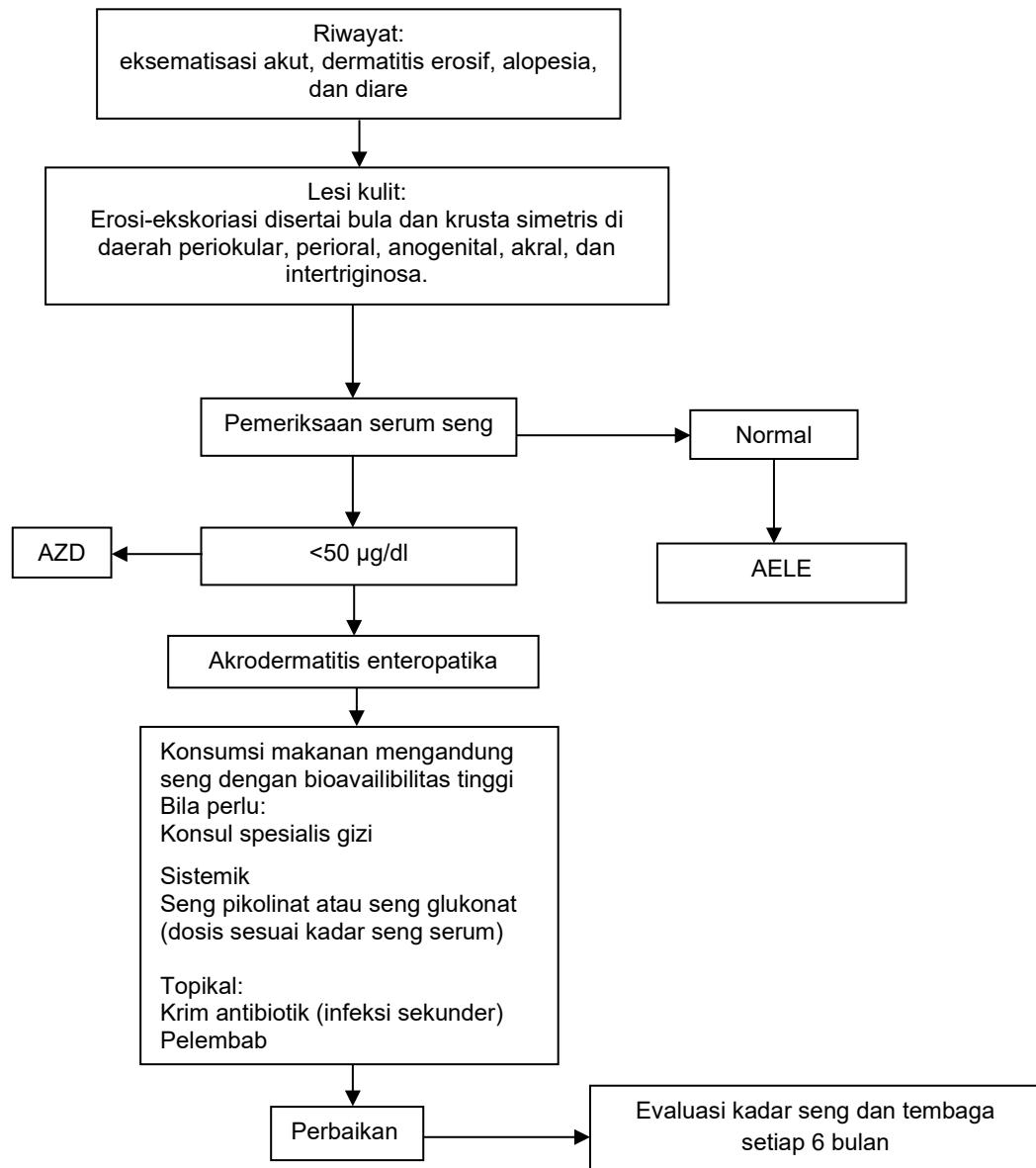
Quo ad sanactionam : dubia ad bonam

#### **VI. Kepustakaan**

1. Yan AC. Cutaneous Changes in Nutritional Disease. In: Sewon Kang M, MPH, Masayuki Amagaim MD P, Anna L. Bruckner M, MSCS, editors. Fitzpatrick's Dermatology. 1. Ninth ed: McGraw Hill Education; 2019. p. 2224-6.
2. Ezgu F. Inborn Errors of Metabolism. Advances in clinical chemistry. 2016;73:195-250.
3. Nistor N, Ciontu L, Frasinariu OE, Lupu VV, Ignat A, Streanga V. Acrodermatitis Enteropathica: A Case Report. Medicine. 2016;95(20):e3553.
4. Panzer R, Kury S, Schmitt S, Folster-Holst R. Identification of a Novel Mutation in the SLC39A4 Gene in a Case of Acrodermatitis Enteropathica. Acta dermato-venereologica. 2016;96(3):424-5.
5. Ciampo IRLD, Sawamura R, Ciampo LAD, Fernandes MIM. Acrodermatitis enteropathica: clinical manifestations and pediatric diagnosis. Revista Paulista de Pedriatria. 2018;36(2):238-41.
6. Hoch E, Levy M, Hershfinkel M, Sekler I. Elucidating the H(+) Coupled Zn(2+) Transport Mechanism of ZIP4; Implications in Acrodermatitis Enteropathica. International journal of molecular sciences. 2020;21(3).
7. H E, S G, Fz M. Acrodermatitis Enteropathica: Case Report and Review of the Literature. International Journal of Pediatric Health Care & Advancements. 2017:34-6.
8. Ranuga PS, Pihu Shastry, Veeranna. Acrodermatitis enteropathica the need for sustained high dose zinc supplementation. Dermatology Online Journal. 2018;24:1-4.
9. Tabanlioglu D, Ersoy-Evans S, Karaduman A. Acrodermatitis enteropathica-like eruption in metabolic disorders: acrodermatitis dysmetabolica is proposed as a better term. Pediatric dermatology. 2009;26(2):150-4.
10. Patra S, Senthilnathan G, Bhari N. Acrodermatitis enteropathica-like skin eruption with neonatal seizures in a child with biotinidase deficiency. Clinical and experimental dermatology. 2019.

11. Ackland ML, Michalczyk AA. Zinc and infant nutrition. Archives of biochemistry and biophysics. 2016;611:51-7.
12. Beigi M, Khan P, Maverakis E. Acrodermatitis enteropathica a clinician's guide. Edisi ke-1. Canada: Springer; 2015.h.7-16,29-34,39-55,61-72.
13. Kharfi M, Fekih N, Skhiri H, Scmtt S, et al. Acrodermatitis Enteropathica: a review of 29 Tunisian cases. Int J Dermatol 2010; 49(9): 103844.

## VII. Bagan Alur



## C.2 Displasia Ektoderma (Q82.4)

### I. Definisi

Displasia ektodermal (DE) adalah kelompok kelainan genetik yang mengenai paling tidak dua jaringan yang berasal dari ektodermal (rambut, kuku, gigi, kulit, dan kelenjar sebasea, ekrin atau kelenjar keringat ).<sup>1-3</sup>

Algoritma untuk diagnosis DE diawali dengan penilaian apakah pasien dapat berkeringat (hidrotik) atau tidak dapat berkeringat (hipohidrotik/ anhidrotik).<sup>3</sup>

### II. Kriteria Diagnostik<sup>3</sup>

#### Klinis

1. Displasia ektodermal hipohidrotik (displasia ektodermal anhidrotik, sindrom Christ-Siemens-Touraine)

- Paling sering ditemukan dibanding tipe ED lain.
- Insidens: 1 dalam 50.000 - 100.000 kelahiran.
- Dapat diturunkan secara terkait-X (XLHED; MIM MIM#305100) atau dominant autosomal (MIM#129490) atau resesif (MIM#305100).
- Pada laki-laki yang terkena ekspresinya lengkap, sedangkan pada wanita pembawa gen (*carrier*) dapat tanpa kelainan, atau apabila terdapat kelainan biasanya terdistribusi *patchy*.
- Disebabkan mutasi pada gen EDA (MIM \*300451), EDAR (MIM \*604095), dan EDARADD (MIM \*06603).

#### Gambaran Klinis Dermatologis

- Pada laki-laki yang terkena, saat lahir terdapat membran kolodion atau dengan skuama, menyerupai iktiosis kongenital.
- Rambut kepala jarang, tipis, dan tumbuh lambat. Rambut tubuh yang lain biasanya jarang atau tidak ada.
- Gangguan kemampuan berkeringat. Sebagian besar laki-laki yang terkena menderita intoleransi panas yang nyata.
- Pori-pori kelenjar keringat tidak dapat dilihat pada pemeriksaan fisik dan rigi sidik jari tidak tampak jelas.
- Gangguan berkeringat menyebabkan peningkatan suhu tubuh. Terjadinya panas tinggi yang tak dapat dijelaskan, biasanya menyebabkan kecurigaan penyakit infeksi, keganasan, atau penyakit autoimun sebelum diagnosis yang benar dapat ditegakkan. Anak-anak yang menderita kelainan ini secara khas menunjukkan intoleransi panas dengan episode hiperpireksia, yang dapat menyebabkan kejang dan defek neurologis.
- Kuku biasanya normal.
- Sering dijumpai keriput dan hiperpigmentasi periorbital yang khas, sering ditemukan saat lahir.
- Hiperplasia kelenjar sebaseus terutama pada wajah, tampak sebagai papul-papul miliar seperti mutiara, berwarna kecoklatan sampai putih menyerupai milia.
- Temuan khas: tidak adanya *puncta lacrimal*.

- Wanita karier menunjukkan gambaran kulit normal dan abnormal mengikuti garis Blaschko.
- Bentuk wajah khas dengan gambaran frontal bossing dan depresi daerah midface.

#### Gambaran Klinis Sistemik

- Hipodonsia, oligodonsia, atau anodonsia pada X-LHED pada laki-laki yang terkena.
- *Hypoplastic gum ridges* pada bayi yang terkena dapat merupakan petunjuk awal diagnosis penyakit.
- Gambaran khas: gigi primer dan sekunder berbentuk *peg shaped*.
- Wajah khas dengan *frontal bossing*, *depressed nasal bridge*, *saddle nose*, dan bibir bawah yang besar.
- Manifestasi otolaringologis: sekresi nasal kental dan impaksi, sinusitis, infeksi saluran nafas atas berulang dan pneumonia, produksi saliva berkurang, suara menyerupai suara kuda, dan frekuensi asma meningkat.
- Refluks gastroesophageal dan kesulitan makan.
- Wanita pembawa gen X-LHED dapat terkena sama beratnya dengan pasien laki-laki atau hanya menunjukkan sedikit tanda penyakit ini. Intoleransi terhadap panas, bila ada, biasanya ringan. Kelainan pada gigi dapat berupa anodonsia atau *peg-shaped*, dan rambut kepala tipis atau *patchy*. Pemeriksaan dermatologis yang teliti terhadap kulit wanita pembawa gen sering ditemukan keringat dari pori-pori berkurang atau distribusi yang *patchy*.

#### Diagnosis dan diagnosis banding

- Kulit berskuama saat lahir: iktiosis kongenital.
- Demam berulang sering diduga infeksi
- Diagnosis HED cepat diketahui jika sudah ada dugaan sebelumnya, misalnya anak laki-laki berisiko dilahirkan dari keluarga dimana penyakit ini sudah diketahui/didiagnosa.
- Pemeriksaan pori-pori keringat dan foto panorama rahang dapat menuntun ke arah diagnosis dengan cepat.

## 2. Displasia ektodermal hidrotik (Sindrom Clouston; MIM 129500)

Penyebab: mutasi pada gen *connexin*, *GJB6* atau *connexin 30* pada kromosom 13q11-q12.1.

#### Gambaran klinis

- Rambut kepala *wiry*, *brittle*, berwarna terang, dan sering didapatkan alopecia setempat.
- makula hiperpigmentasi retikular atau difus sering ditemukan. Kulit di atas lutut, siku, jari, dan sendi sering menebal dan hiperpigmentasi. Kuku tampak menebal dan terjadi perubahan warna; sering disertai infeksi paronikia persisten.
- Kelainan pada mata meliputi strabismus, pterigium, konjungtivitis dan katarak prematur.
- Gigi biasanya tak ada kelainan tetapi sering terdapat karies.
- Kelainan ektodermal lain: leukoplakia oral, tuli sensorineural, polidaktili, sindaktili, dan poromatosis ekrin difus.

- Berlawanan dengan bentuk hipohidrotik, sebagian besar pasien mempunyai kemampuan berkeringat normal dan kelenjar sebaseus berfungsi normal.

#### Diagnosis banding

- Kelainan pada kuku: paronikia kongenital
- Adanya celah oro-fasial: ankyloblepharon-ED- cleft palate (AEC) syndrome).

3. Sindrom AEC, *Ankyloblepharon Filiforme Adnatum-Ectodermal Dysplasia-Cleft Palate Syndrome* (Hay-Wells Syndrome; MM 106260)
  - Penyebab: mutasi pada *tumor suppressor gene p63*, gen yang juga berperan pada patogenesis sindrom EEC, *limb-mammary syndrome*, *acro-dermato-ungual-lacrimo-tooth (ADULT) syndrome*.
  - Mutasi yang menyebabkan EEC dan AEC terletak pada kelompok yang berbeda pada gen tsb.
  - Sindrom AEC: kelainan dominan autosomal dengan penetrasi lengkap dan ekspresi bervariasi.

#### Gambaran Klinis Dermatologi

- Tujuh puluh persen bayi saat lahir, mempunyai kulit yang menempel antar kelopak mata tampak khas pada Ankyloblepharon filiforme adnatum (AFA).
- Delapan puluh sampai 90% bayi yang terkena, pada saat lahir didapatkan kulit mengelupas dan erosi superfisial, menyerupai membran kolodion. Skuama akan mengelupas dalam beberapa minggu dan kulit di bawahnya kering dan tipis.
- Sering didapatkan dermatitis erosif kronik dengan granulasi abnormal pada kulit kepala. Pada kulit kepala juga sering terjadi infeksi bakterial rekuren.
- Alopecia *patchy*, dan rambut kepala yang ada sering *wiry*, kasar dan berwarna terang. Rambut tubuh jarang bahkan tidak ada.
- Biasa dijumpai atresia atau obstruksi duktus laktimalis.
- Kuku normal atau hiperkonfeks dan menebal, distrofi parsial atau bahkan tidak ada kuku. Seluruh perubahan dapat ditemukan pada pasien yang sama.
- Kemampuan berkeringan biasanya normal, meskipun beberapa pasien merasakan intoleransi panas secara subjektif.

#### Gambaran Klinis Sistemik

- Celah palatum dengan atau tanpa celah vivir pada 80-100% kasus.
- Hipodontia dengan gigi yang tidak tumbuh atau salah tumbuh.
- Otitis media berulang dan kehilangan pendengaran konduktif sekunder, yang mungkin merupakan konsekuensi celah palatum.

#### Diagnosis Banding

- EEC (*Ectrodactyly-EC-cleft lip/ palate*) syndroma.
- Epidermolysis bulosa atau iktiosis kongenital.

4. Sindrom EEC, *Ectrodactyly-Ectodermal Dysplasia-Cleft Lip/Palate Syndrome* (EEC, MM 129900)

Sindrom ini diturunkan secara dominan autosomal yang melibatkan jaringan ektodermal dan mesodermal.

### Gambaran klinis

- Ektrodaktili (*split hand or foot deformity, lobster-claw deformity*) yang merupakan gambaran utama. Selain itu didapatkan juga celah bibir/palatum, hipotrikosis, hipodonsia, distrofi kuku, anomali duktus laktimalis, dan kadang hipohidrosis.
- Pada kasus tanpa celah bibir/palatum, morfologi wajah khas dengan hipoplasia maksilaris, *filtrum* pendek, dan *broad nasal tip*.
- Kelainan gigi meliputi mikrodonsia dan oligodonsia dengan hilangnya gigi sekunder yang awal/prematur. Sering terjadi karies berat.
- Dapat terjadi hipohidrosis, tetapi relatif ringan.
- Kuku dapat hipoplastik dan distrofik.
- Retardasi mental terjadi pada 5-10% kasus.
- Kelainan genitourin sering ditemukan, meliputi hipospadia glandular, *uretheric reflux*, dan hidronefrosis.

### Diagnosis banding

- *Odontotrichomelic syndrome* (MIM 273400).
- Aplasia kutis kongenital dengan defek ekstremitas (sindrom Adams-Oliver; MIM 100300).
- Ektrodaktili dengan celah palatum tanpa displasia ektodermal (MIM 129830).

### Pemeriksaan Penunjang

Dari gambaran klinis dapat diperkirakan diagnosis, namun diagnosis pasti ditegakkan dengan ditemukannya mutasi pada gen yang terlibat.

## III. Penatalaksanaan

Penatalaksanaan penyakit dikerjakan secara multidisiplin.

1. Topikal
  - Perawatan luka<sup>4</sup> (1C)
  - Pelembab untuk kulit kering<sup>4</sup> (1C)
  - Mata: air mata artifisial<sup>5</sup> (2B)
  - Tenggorokan kering: saliva artifisial<sup>4</sup> (1C)
  - Minoxidil 3% 2xsehari<sup>6</sup> (2B)
2. Sistemik
  - Antibiotik bila terjadi infeksi. Konsultasi dengan dokter spesialis lain sesuai dengan organ yang terkena.
  - Pemberian cetirizine dan vitamin D dapat membantu meningkatkan densitas rambut.<sup>7</sup> (2B)

### Tindak lanjut:

1. Pantau setiap satu bulan sekali.
2. Perbaikan/restorasi gigi, konsultasi dokter gigi.<sup>8</sup> (1A)
3. Pembedahan sesuai kebutuhan.
4. Konsultasikan ke dokter spesialis sesuai kebutuhan.

## IV. Edukasi

1. Menjaga keseimbangan suhu tubuh (termoregulasi) dengan senantiasa berada di ruang sejuk (ber-AC) atau lembab, mandi air dingin, pakaian tipis, banyak minum,

menghindari udara panas, dan mengurangi aktivitas yang menyebabkan berkeringat. Kadang diperlukan rambut palsu (untuk kepentingan kosmetik) dan formula perawatan khusus untuk rambut yang jarang, kering, kasar dan kusam.<sup>9</sup> (1C)

2. Konseling genetik: (2B)

- Penjelasan pola penurunan genetik dan risiko pada setiap kelahiran anak perempuan umumnya, dan bila laki-laki terkena dapat berakibat berat dan fatal.
- Penjelasan penyakit dan progresivitas: kelainan tidak hanya di kulit tetapi dapat mengenai organ lainnya.
- Konseling pra-marital.

## V. Prognosis

Prognosis DE baik apabila hal-hal yang disampaikan dalam edukasi tersebut di atas dilakukan dengan rutin.<sup>4</sup> (2B)

Kematian pada anhidrotik ED sering disebabkan karena hiperpireksia dan hipertermia.<sup>10</sup> (1B)

Manifestasi klinis bergantung kepada tipe kelainan.

Quo ad vitam : dubia ad bonam

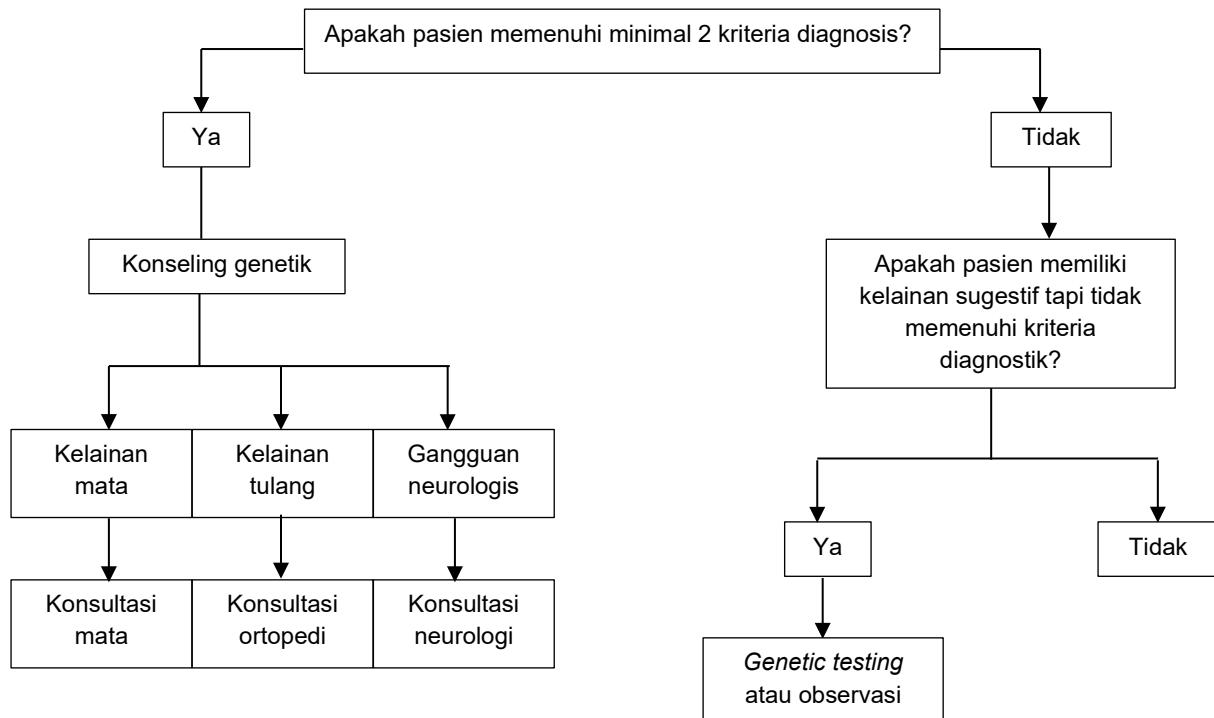
Quo ad functionam : dubia ad bonam

Quo ad sanactionam : dubia ad bonam

## VI. Kepustakaan

1. Guazzarotti L, Tadini G, Mancini GE, Giglio S, Willoughby CE, Callea M, et al. Phenotypic heterogeneity and mutational spectrum in a cohort of 45 Italian males subjects with X-linked ectodermal dysplasia. *Clin Genet.* 2015;87(4):338-42.
2. Itin PH. Ectodermal dysplasia: thoughts and practical concepts concerning disease classification - the role of functional pathways in the molecular genetic diagnosis. *Dermatology.* 2013;226(2):111-4.
3. Nieman EL, Grange DK. Ectodermal Dysplasias. In: Kang Sewon AM, Bruckner Anna L, Enk Alexander H, Margolis David J, McMichael Amy J, Orringel Jeffrey S., editor. *Fitzpatrick's Dermatology Ninth Edition. Volume II.* 9th ed. New York: Mc Graw Hill Education; 2019. p. 2373-93.
4. Wright JT, Grange DK, Fete M. Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia. In: Adam MP, Ardingher HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, Stephens K, et al., editors. *GeneReviews(R).* Seattle (WA): University of Washington, Seattle.1993. Created: April 28, 2003; Updated: June 1, 2017.
5. Ota Y, Matsumoto Y, Dogru M, Goto E, Uchino Y, Endo K, et al. Management of evaporative dry eye in ectrodactyly-ectodermal dysplasia-clefting syndrome. *Optom Vis Sci.* 2008;85(9):E795-801.
6. Lee HE, Chang IK, Im M, Seo YJ, Lee JH, Lee Y. Topical minoxidil treatment for congenital alopecia in hypohidrotic ectodermal dysplasia. *J Am Acad Dermatol.* 2013;68(4):e139-e40.
7. Rossi A, Miraglia E, Fortuna MC, Calvieri S, Giustini S. Topical cetirizine and oral vitamin D: a valid treatment for hypotrichosis caused by ectodermal dysplasia. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2017;31(2):367-70.
8. Chrcanovic BR. Dental implants in patients with ectodermal dysplasia: A systematic review. *J Craniomaxillofac Surg.* 2018;46(8):1211-7.
9. Bluschke G, Nusken KD, Schneider H. Prevalence and prevention of severe complications of hypohidrotic ectodermal dysplasia in infancy. *Early Hum Dev.* 2010;86(7):397-9.
10. Ogden E, Schandl C, Tormos LM. Death due to complications of anhidrotic ectodermal dysplasia. *J Forensic Sci.* 2014;59(6):1672-4.

## VII. Bagan Alur



## C.3 Epidermolysis Bulosa Yang Diturunkan (Q81.9)

### I. Definisi

Kelompok kelainan mekanobulosa yang diturunkan secara genetik, khas ditandai oleh bula pada kulit, dan kadang mukosa, akibat trauma gesekan ringan atau secara spontan.<sup>1-3</sup>

#### Klasifikasi:<sup>2,4,5</sup>

Telah dilakukan revisi klasifikasi EB yang diturunkan, berdasarkan fenotip klinis dan genotip, yaitu:<sup>4</sup>

1. EB-Simpleks (EBS)
2. *Junctional* EB (JEB)
3. *Dystrophic* EB (DEB)
4. Sindrom Kindler (SK)

### II. Kriteria Diagnostik<sup>1-6</sup>

#### Klinis

1. EBS
  - Bula tegang timbul setelah gesekan.
  - Hiperhidrosis, bisa terdapat milia, dan onikodistrofi.
2. EBJ
  - Bula dan erosi timbul tidak lama setelah lahir.
  - Erosi dan bula pada kulit dan mukosa generalisata, terutama di punggung dan bokong.
  - Onikodistrofi hingga kuku hilang.
  - Distrofi gigi dan enamel yang berbentuk “*cobble-stone*”.
3. EBD
  - Erosi atau bula luas timbul saat atau segera setelah lahir.
  - Bula dapat timbul spontan terutama di daerah tekanan. Bila sembuh meninggalkan skar, atrofi, hiper- atau hipopigmentasi dengan milia di atas skar.
  - *Pseudosyndactyly, glove-like epidermal sac, claw-like clubbing* atau *mitten-like deformities*.
  - Pada EBD resesif, terdapat erosi gastrointestinal.
4. SK
  - Bula generalisata saat lahir, terdapat poikiloderma, fotosensitivitas, skar atrofi, dan onikodistrofi.
  - Dapat terjadi kolitis berat, esofagitis, striktur uretra, dan ektropion.
  - Hiperasplasia gingiva.

Untuk pengukuran aktivitas penyakit dan kerusakan kulit yang terjadi, digunakan *Epidermolysis Bullosa Disease Activity and Scarring Index* (EBDASI) dengan menilai kulit kepala berambut, kulit, membran mukosa, kuku, dan permukaan epitel lain. EBDASI dapat digunakan untuk memantau terapi dan derajat keparahan penyakit, sehingga mencegah timbulnya kerusakan yang permanen.<sup>7</sup>

### **Diagnosis Banding<sup>2,4,8</sup>**

1. *Porphyria cutanea tarda*
  2. *Pseudoporphyria cutanea tarda*
  3. Pemfigus vulgaris, pemfigoid bulosa, pemfigoid sikatrisial
- Pertimbangkan pula:<sup>1</sup>
1. *Linear immunoglobulin A bullous disease*
  2. *Bullous systemic lupus erythematosus*

### **Pemeriksaan Penunjang<sup>1,4</sup> (2C\*)**

1. Pemeriksaan darah (anemia)
2. Histopatologi
3. Imunofluoresens
4. Mikroskop elektron

## **III. Penatalaksanaan**

### **Prinsip:**<sup>3,8,9</sup>

1. Menghindari terbentuknya bula serta perawatan luka.
2. Melindungi kulit terbuka dan mencegah infeksi/sepsis, terapi paliatif.
3. Pada kondisi berat harus dirawat intensif dan ditangani oleh dokter spesialis anak, kulit, gizi dan fisioterapis.

### **Non Medikamentosa**

1. Perawatan kulit: pemberian pelembap dan *dressing*, serta menjaga kebersihan kulit untuk mencegah infeksi.<sup>1,2,10</sup> (1A)
2. Menjaga nutrisi: makanan tinggi kalori dan tinggi protein dalam bentuk yang lunak/lembut atau cair, dan tidak terlalu panas/dingin. Pada bayi hindari dot, sebaiknya gunakan sendok lunak.<sup>11</sup>
3. Perawatan intensif bekerjasama dengan dokter spesialis anak, mata, THT, gizi, dll. Berikan infus cairan dan nutrisi bila diperlukan.<sup>11</sup>
4. Konseling genetik untuk:<sup>12</sup>
  - Penjelasan pola penurunan genetik dan risiko pada setiap kelahiran
  - Penjelasan penyakit dan progresivitasnya
  - Konseling marital.

### **Medikamentosa**

1. Topikal
  - Antibiotik untuk bagian yang mengalami erosi atau ekskoriasi, dirawat terbuka sesuai perawatan luka bakar,<sup>10</sup> (1A) atau antifungal bila terkena infeksi jamur.<sup>3</sup> (2A)
  - Penggunaan *modern wound dressing*<sup>3,9,13,14</sup> (1A) dan madu sesuai keadaan lesi.<sup>15</sup> (1A)
  - Mandi dengan menggunakan zat-zat yang dapat melicinkan/melembutkan dan bersifat antiseptik, misalnya klorheksidin atau garam mandi.<sup>2,3</sup> (1A)
2. Sistemik
  - Manajemen nyeri:<sup>1-4,16</sup> (1A)
    - Untuk nyeri ringan: parasetamol atau ibuprofen
    - Untuk nyeri berat: opioid, *anxiolytic*, amitriptilin, gabapentin.

- Penambahan suplemen seng bila terdapat anemia.

#### **IV. Edukasi**

1. Kontrol teratur setiap 1 bulan terhadap kelainan kulit dan gejala sistemik lain yang timbul.<sup>1-5</sup> (2C)
2. Cara perawatan kulit berlepuh: hindari tindakan yang menimbulkan trauma ringan; pakaian kasar, plester, dan gosokan saat mandi. Sepatu sebaiknya lembut dan longgar, memakai kasur air dan seprai yang lembut. Menjaga kulit telapak tangan dan kaki tetap dingin dan kering untuk menghindari terbentuknya bula.<sup>1,2</sup> (1A)
3. Perlu kerjasama dengan fisioterapis untuk mencegah kontraktur.<sup>1-3</sup> (1A)
4. Menjaga kebersihan diri.<sup>1,2</sup> (1A)

#### **V. Prognosis**

##### EB simpleks

Quo ad vitam	: bonam
Quo ad functionam	: bonam
Quo ad sanactionam	: dubia ad bonam

##### EB junctional

Quo ad vitam	: dubia ad bonam
Quo ad functionam	: dubia ad malam
Quo ad sanactionam	: dubia ad malam

##### EB distrofik

Quo ad vitam	: dubia ad malam
Quo ad functionam	: malam
Quo ad sanactionam	: malam

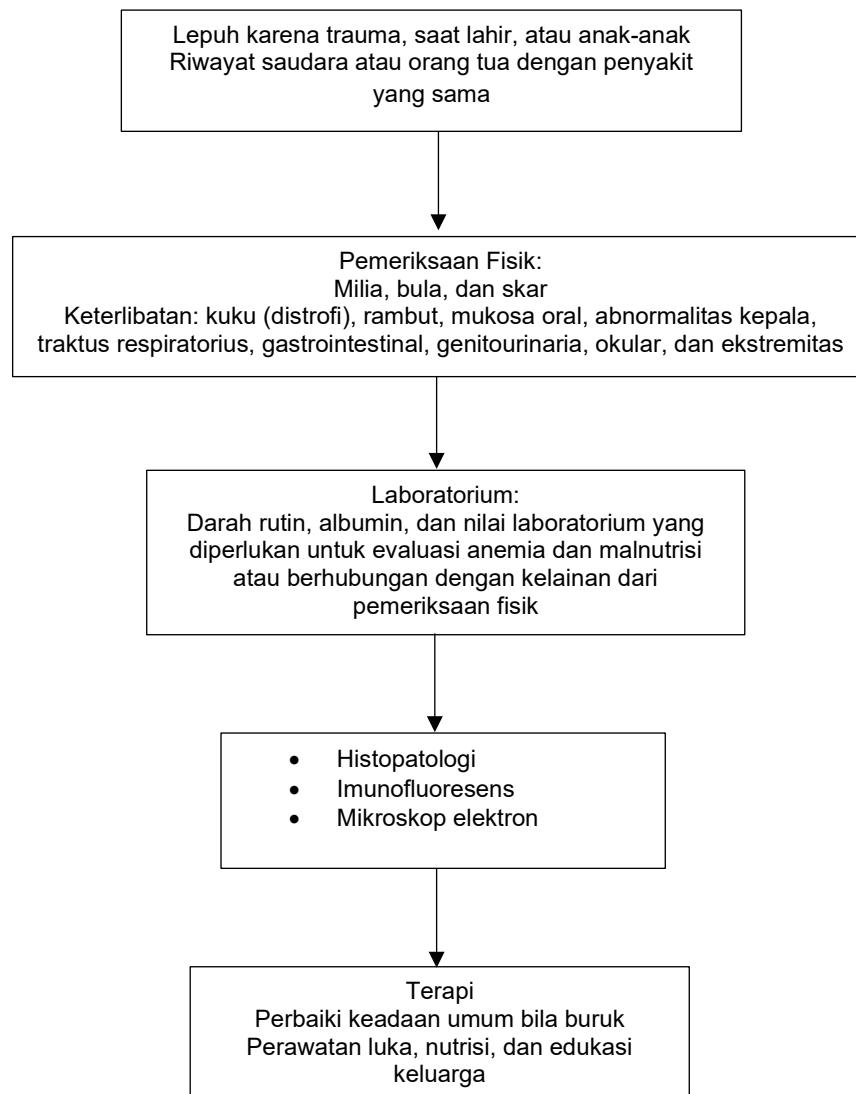
##### Sindrom Kindler

Quo ad vitam	: dubia ad bonam hingga malam
Quo ad functionam	: dubia ad bonam hingga malam
Quo ad sanactionam	: dubia ad malam

## **VI. Kepustakaan**

1. Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, editor. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. Edisi ke-8. New York : Mc Graw-Hill; 2012.h.634-42.
2. Paller AS, Mancini AJ. Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology. A Textbook of Skin Disorders of Childhood and Adolescence. Edisi ke-4. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2011.h.303-13.
3. Denyer J, Pillay E. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. International Consensus. DEBRA, 2012.
4. Fine JD, Tuderman LB, Eady RAJ, Bauer EA, Bauer JW, Has C, dkk. Inherited epidermolysis bullosa: updated recommendations on diagnosis and classification. *J Am Acad Dermatol*. 2014;70(6):1103-26.
5. Intong LR, Murrel DF. Inherited epidermolysis bullosa: New diagnostic criteria and classification. *Clin Dermatol* 2012 Jan-Feb;30(1):70-7.
6. Montaudie H, Chiaverini C, Sbidian E, Charlesworth, Lacour J-P. Inherited epidermolysis bullosa and squamous cell carcinoma: a systemic review of 117 cases. *Orphanet J Rare Dis*. 2016;11:117.
7. Loh CC, et al. Development, reliability, and validity of a novel Epidermolysis Bullosa Disease Activity and Scarring Index (EBDASI). *J Am Acad Dermatol*. 2014;70:89-97.
8. Bondan RC. Epidermlysis bullosa: An insider's perspective to a rare genetic connective tissue disorder. 2016;8(1):46-6.
9. Falanga V, Satori Iwamoto R. Mechanisms of wound repair, wound healing, and Wound dressing. Dalam: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffel DJ, Wolff K, penyunting. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Edisi ke-8. New York: McGraw-Hill; 2012.h.2984-95.
10. Manoharan G. Development and validation of a stability-indicating RP-HPLC method for the estimation of mupirocin in bulk and ointment dosage form. *EJPMR*. 2016;3:470-6.
11. Zidorio AP, Dutra ES, Leao DO, Costa IM. Nutritional aspects of children and adolescents with epidermolysis bullosa: literature review. *An Bras Dermatol*. 2015 Maret-Apr;90(2):217-23.
12. Suarez CJ, Yu L, Downs N, Costa HA, Stevenson DA. Promoting appropriate genetic testing: the impact of acombined test review and consultative service. *Genet Med*, 2017 Jan.
13. Pope E, Corrales I, Mellerio J, et al (2012). A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol*.1-14.
14. Denyer J, Pillay E. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. International Consensus. DEBRA; 2012.
15. Vandamme L, Heyneman A, Hoeksema H, Verbelen J, Monstrey S. Honey in modern wound care: A systematic review. *Burns*. 2013 Dec;39(8):1514-25.
16. Goldschneider KR, Good J, Harrop E, Liossi C, Jordan AL, Martinez AE, et al. Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best practice guidelines. *BMC Medicine* 2014 Oct;12:178.

## VII. Bagan Alur



## C.4 Iktiosis (Q80.9)

### I. Definisi

Kelompok kelainan kulit heterogen yang ditandai dengan adanya skuama menyeluruh dan penebalan kulit. Dapat muncul saat lahir, atau masa anak. Klasifikasi berdasarkan konsensus konferensi iktiosis tahun 2009 dibagi menjadi kelainan yang terbatas pada kulit (tidak terkait sindrom), dan kelainan kulit disertai adanya keterlibatan organ lain (terkait sindrom).<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis<sup>1,3,4</sup>

1. Iktiosis vulgaris
  - Tidak dijumpai saat lahir, biasanya timbul dalam tahun pertama kehidupan
  - Skuama putih keabuan yang luas terutama pada ekstensor ekstremitas dan badan
  - Skuama melekat di tengah, dengan “cracking” (fisura superfisial pada stratum korneum) pada tepinya
  - Sering disertai keratosis folikularis, ditemukan terutama pada anak dan remaja dan aksentuasi palmoplantar
2. Iktiosis resesif terkait X (*X-linked XRI*)
  - XRI merupakan iktiosis ke-2 terbanyak
  - Saat lahir skuama halus tidak terlihat nyata, mulai usia 2-6 bulan tampak hiperkeratosis tebal berwarna coklat gelap sampai kuning kecoklatan menutupi badan, ekstremitas, leher dan preaurikular
  - Kelainan mata jarang, kadang ditemukan opasitas kornea asimptomatis
3. Epidermolitik hiperkeratosis (*Bullous congenital ichthyosiform erythroderma of Brocq, Bullous ichthyosis*)
  - Sejak lahir terdapat erosi dan kulit denuded yang luas serta eritroderma; dipicu oleh trauma proses persalinan
  - Selanjutnya bula berkurang dan tampak hiperkeratosis berat
  - Terdapat kelainan batang rambut dan kerontokan rambut
  - Dapat timbul sepsis dan ketidakseimbangan cairan dan elektrolit
4. Iktiosis lamellar (*Nonbullous congenital ichthyosiform erythroderma, Non-erythrodermic autosomal recessive lamellar ichthyosis*)
  - Sebagian besar bayi saat lahir terbungkus membran koloidon disertai eritroderma yang secara bertahap menjadi skuama lebar generalisata
  - Skuama berwarna coklat gelap, pipih membentuk pola mosaic dengan eritroderma minimal atau tidak ada. Skuama lebar, melekat di tengah dan meninggi pada tepinya, sering menimbulkan fisura superfisial, terdapat hamper seluruh tubuh

- Sering terdapat ektropion, eklabium, serta hypoplasia kartilago nasal dan auricular. Ektropion yang parah dapat menyebabkan madarosis, konjungtiitis, dan keratitis
- Terdapat alopecia sikatrikal terutama pada bagian perifer scalp
- Dapat timbul distrofi kuku berupa penebalan lempeng dan rigi kuku

### **Diagnosis Banding<sup>1</sup>**

1. Iktiosis vulgaris
  - Iktiosis terkait X (*X linked ichthyosis*)
2. Epidermolitik hyperkeratosis
  - *Staphylococcus scalded skin syndrome*
3. Iktiosis lamellar
  - Eritroderma iktiosiformis kongenital (congenital ichtyosiform erythroderma)
  - Sindroma Netherton
  - Sindrom Sjorgen Larsson
  - Trikodistrofi

### **Pemeriksaan Penunjang<sup>1,2,3</sup>**

Pemeriksaan histopatologi

Pemeriksaan genetik

Diagnosis pasti: riwayat keluarga dan pemeriksaan tambahan misalnya pemeriksaan histopatologi atau biokimia untuk menyingkirkan iktiosis resesif terkait X (X-linked recessive ichthyosis) misalnya tes steroid sulfatase atau elektroforesis lipoprotein.

### **III. Penatalaksanaan<sup>1,5</sup>**

**Prinsip:** hidrasi, pelembap, dan keratolitik bila perlu. (2C)

1. Iktiosis Vulgaris
  - Iktiosis berespons baik terhadap salep topikal yang mengandung urea atau asam laktat
  - Hati-hati penggunaan urea pada daerah tubuh yang luas sebelum usia 1 tahun (boleh diberikan, tetapi harus dalam pengawasan dokter bila daerah luas)
  - Iktiosis vulgaris tidak boleh diterapi dengan salep yang mengandung salisilat karena dapat menyebabkan keracunan yang membahayakan jiwa disebabkan oleh absorpsi perkutan
2. Epidermolisis Hiperkeratotik
  - Bayi dengan eritema, bula, erosi luas dan kulit yang denuded memerlukan perawatan di neonatal intensive care unit. Harus dihindari trauma terhadap kulit dan timbulnya bula, monitor terhadap terjadinya sepsis
  - Pada beberapa pasien diperlukan terapi dengan antibiotik spectrum luas
3. Iktiosis Lamelar
 

Terapi topikal dan sistemik: sama dengan epidermolitik hiperkeratosis (bullous congenital ichtyosiformis erythroderma)

### **Non Medikamentosa**

1. Mandi
2. Nutrisi
3. Konseling pra-marital dan genetik

## **Medikamentosa**

### **1. Terapi topikal**

- Seperti iktiosis kongenital lain terapi hyperkeratosis epidermolitisk adalah simtomatik
- Hiperkeratosis yang luas, tebal, keras memerlukan hidrasi, lubrikasi, dan terapi keratolitik (krim atau lotion yang mengandung urea, asam salisilat, asam alfa hidroksi, atau propilen glikol). Namun demikian sering tidak dapat ditoleransi dengan baik terutama pada anak-anak, karena adanya rasa terbakar dan stinging jika terjadi fisura atau kulit denuded. Aplikasi topikal asam salisilat dan asam laktat harus hati-hati karena risiko absorbsi sistemik
- Tretinooin topikal dan preparat vitamin D efektif tetapi dapat menyebabkan iritasi kulit
- Berendam untuk melembabkan kulit dan abrasi mekanis pada stratum korneum yang menebal (gosok hati hati dengan sikat lembut, spons,dsb)
- Pemakaian antiseptik misalnya sabun antibakterial, klorheksidin, atau iodin dapat membantu mengontrol kolonisasi bakteri.
- Dianjurkan penggunaan lubricant dan emolien setidaknya 2 kali sehari, dilakukan segera setelah mandi
- Infeksi bakterial pada kulit biasa dijumpai pada hiperkeratosis epidermolitik dan sering memicu bula sehingga memerlukan terapi topikal dengan salep antibiotik atau bahkan antibiotik oral.

### **2. Terapi sistemik**

- Retinoid oral sangat efektif untuk mengurangi hiperkeratosis dan frekuensi infeksi pada pasien dengan EH generalisata, namun demikian obat ini dapat meningkatkan fragilitas epidermis dan dapat menyebabkan eksaserbasi bula. Dianjurkan memulai terapi dengan dosis yang sangat rendah dengan tujuan mencapai dosis pemeliharaan serendah mungkin.
- Meskipun antibiotik oral sangat membantu selama episode bula dan superinfeksi bakteri, terapi preventif yang terus menerus (antibiotic oral atau topikal) harus dihindari karena risiko berkembangnya resistensi bakteri

## **IV. Edukasi**

1. Pemakaian pelembab terus menerus
2. Hindari trauma pada EHK
3. Hindari suhu panas
4. Nutrisi tinggi protein

## **V. Prognosis**

Bergantung kepada tipe iktiosis dan disertai sindrom atau tidak. Iktiosis yang tidak disertai sindrom prognosis jangka panjang baik, dengan syarat emolien diberikan seumur hidup

## **VI. Kepustakaan**

1. Hernandez A, Gruber R, Oji V. Mendelian Disorders of Cornification (MEDOC): The Ichthyoses. Dalam: Harper's Textbook of Pediatric Dermatology. Edisi ke-4. Hoeger P, Kinsler V, Yan A. Editor. Oxford: Wiley-Blackwell.2020;h 1549-1597
2. Marukian NV, Choate KA. Recent advances in understanding ichthyosis pathogenesis. F1000research.2019; 1497:1-9
3. Choate KA, Milstone LM. The Ichthyoses. Dalam: Fitzpatrick's dermatology. Edisi ke-9. Kong S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, Orringer JS. Editor. New York: McGraw Hill. 2019.;h 775-815
4. Paller AS, Mancini AJ. Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology. Edisi ke-5. Chicago:Elsevier.2016:h 95-118
5. Mathes EF, Spring S, Friedland R, Paller AS. Hereditary Disorders of Cornification. Therapy in Pediatric Dermatology. Teng JMC, Marqueling AL, Benjamin LT. Editor. Switzerland: Springer.2017; h 51-68

## C.5 Inkontinensia Pigmenti (Sindrom Bloch-Sulzberger) (L80)

### I. Definisi

Inkontinensia pigmenti (IP) adalah kelainan multiorgan yang diturunkan secara X-linked dominant.<sup>1,2</sup> Penyakit ini bersifat letal in utero pada sebagian besar laki-laki yang terkena dan pada wanita ekspresinya bervariasi.<sup>3,4</sup> Lesi kulit pada IP bervariasi sejak bayi hingga dewasa disertai gejala ekstrakutan misalnya kelainan mata, susunan saraf pusat, dan muskuloskeletal. Gen yang bertanggung jawab pada IP adalah IKBKG (inhibitor of kappa light polypeptide gene enhancer in B-cells kinase gamma) yang sebelumnya dikenal sebagai gen NEMO (nuclear factor- $\square$ B, essential modulator). Gen ini terletak pada Xq28. Pada pasien IP, sekitar 80% memiliki delesi 11.7-kb yang berisi exon 4 sampai 10 IKBKG sehingga nuclear factor- $\square$ B tidak berfungsi.<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### Kulit

Manifestasi pada kulit secara klasik dibagi menjadi 4 stadium, namun tidak seluruh stadium muncul atau muncul secara berurutan, dan beberapa stadium dapat tumpang tindih. Kelainan yang terjadi pada kulit terdistribusi mengikuti garis Blaschko. Lesi kulit pada 4 stadium tersebut adalah:<sup>1,2</sup>

- Stadium 1 (stadium vesikobulosa): Erupsi vesikel atau bula, serta eritema pada batang tubuh atau ekstremitas yang muncul pada minggu pertama setelah lahir. Lesi jarang muncul pada wajah dan dapat bilateral atau unilateral. Stadium 1 berakhir dalam 4 bulan, meskipun episode erupsi vesikobulosa pernah dilaporkan kambuh pada sebagian kasus pada usia dewasa yang dipicu oleh infeksi virus.
- Stadium 2 (stadium verukosa): Erupsi keratotik verukosa atau menyerupai liken planus pada ekstremitas, khususnya pada jari-jari dan pergelangan kaki. Distribusi lesi tidak selalu berhubungan dengan erupsi pada stadium 1. Stadium 2 berlangsung selama beberapa bulan hingga beberapa tahun.
- Stadium 3 (stadium hiperpigmentasi): Hiperpigmentasi coklat keabuan yang biasanya timbul pada usia 12-16 minggu. Pigmentasi akan menghilang pada usia 4-5 tahun hingga 10 tahun.
- Stadium 4 (stadium hipopigmentasi): Hipopigmentasi, skar atrofik atau alopecia. Alopecia sering terjadi di daerah vertex. Rambut yang tumbuh jarang, kasar, dan kusam.

##### Mata

Kelainan mata ditemukan pada 36-77% pasien IP yang meliputi *retinal detachment*, perdarahan retina, strabismus, nistagmus, dan uveitis.<sup>1</sup> Kelainan ini biasanya mengenai 1 mata. Selain itu bisa juga ditemukan mikroftalmus, katarak, dan atrofi optik. Walaupun demikian, sekitar 90% pasien memiliki visus yang normal.<sup>2</sup>

### **Susunan saraf pusat**

Lesi pada susunan saraf pusat meliputi kejang, retadasi mental/gangguan intelektual, hemiplegia, spastisitas, miktosefali, dan ataksia cerebellar.<sup>1,2</sup>

### **Kuku**

Kuku dapat mengalami distrofi pada 40% kasus IP. Manifestasi yang dapat ditemukan adalah *mild ridging*, *pitting*, hingga distrofi berat yang menyerupai onikomikosis. Distrofi kuku dapat bersifat transien.<sup>2</sup>

### **Gigi**

Kelainan gigi terjadi pada 40% kasus, berupa hipodontia, erupsi terlambat, dan malformasi atau impaksi mahkota gigi. Gigi desidua dapat terus bertahan hingga dewasa.<sup>2</sup>

### **Payudara**

Kelainan payudara dapat terjadi pada sekitar 10% kasus, berupa aplasia payudara dan puting payudara unilateral atau supernumerary nipple.<sup>2</sup>

Diagnosis IP ditegakkan bila terdapat minimal 2 kriteria mayor atau 1 kriteria mayor dan 1 kriteria minor.<sup>1,2</sup>

Kriteria mayor meliputi:

- Lesi kulit IP yang karakteristik
- Konfirmasi adanya mutasi patogenik gen IKBKG

Kriteria minor meliputi:

- Kelainan gigi
- Kelainan retina
- Kelainan sistem saraf pusat
- Kelainan rambut
- Kelainan kuku
- Hipoplasia payudara atau puting payudara

Keguguran berulang bayi laki-laki

### **Diagnosis Banding**

Bergantung pada stadium klinisnya, diagnosis banding IP adalah sebagai berikut:<sup>1</sup>

1. Stadium vesikular: herpes simpleks, varisela, impetigo, kandidiasis, eritema toksikum, melanosis pustular, akropustulosis infantil, dan miliaria rubra.
2. Stadium verukosa: nevus linear epidermal, veruka vulgaris, moluscum contagiosum, atau epidermolysis bulosa.
3. Lesi hiperpigmentasi: hiperpigmentasi pasca inflamasi, sindrom Naegeli-Franceschetti-Jadassohn.
4. Lesi hipopigmentasi: hipomelanosis Ito, vitiligo.

### **Pemeriksaan Penunjang<sup>1,2</sup>**

1. Pemeriksaan histopatologik (HE).
2. Analisa genetik *IKBKG* merupakan diagnosis definitif.

### **III. Penatalaksanaan**

#### **Non Medikamentosa<sup>1,2</sup>**

1. Monitor kelainan ekstrakutan (mata, sistem saraf pusat, gigi, dan lain-lain) secara rutin. Pemeriksaan mata harus dilakukan sebelum pulang dari rumah sakit dan diulang setiap bulan ada 4 bulan pertama. Selanjutnya pemeriksaan harus diulang setiap 3 bulan sampai usia 1 tahun dan tiap 6 bulan sampai usai 3 tahun. (2C)
2. Konseling genetik: (2C)
  - Penjelasan pola penurunan genetik dan risiko pada setiap kelahiran anak perempuan, umumnya bila laki-laki terkena, berat dan fatal.
  - Penjelasan penyakit dan progresivitas: kelainan tidak hanya di kulit tetapi dapat mengenai organ lain. Kelainan kulit menjadi hipopigmentasi pada stadium 4, kemudian dapat menghilang.
  - Konseling marital.

#### **Medikamentosa**

Tidak ada tata laksana khusus untuk lesi kulit pada IP. Prinsip tata laksana sebagai berikut:

1. Terapi lokal terhadap lesi vesikel/bula untuk melindungi terhadap infeksi dan risiko timbulnya skar. Jika inflamasi cukup berat, dapat diberikan kortikosteroid untuk efek antiinflamasi.<sup>5</sup> Pada stadium 2-4, kulit mungkin kering dan perawatan kulit dengan pelembab sangat penting. (2C)
2. Konsultasi ke dokter spesialis anak, mata, gigi, dan saraf. (2C)

### **IV. Edukasi**

Monitor kelainan ekstrakutan yang meliputi mata, sistem saraf pusat, gigi, dan lain-lain secara rutin. (2C)

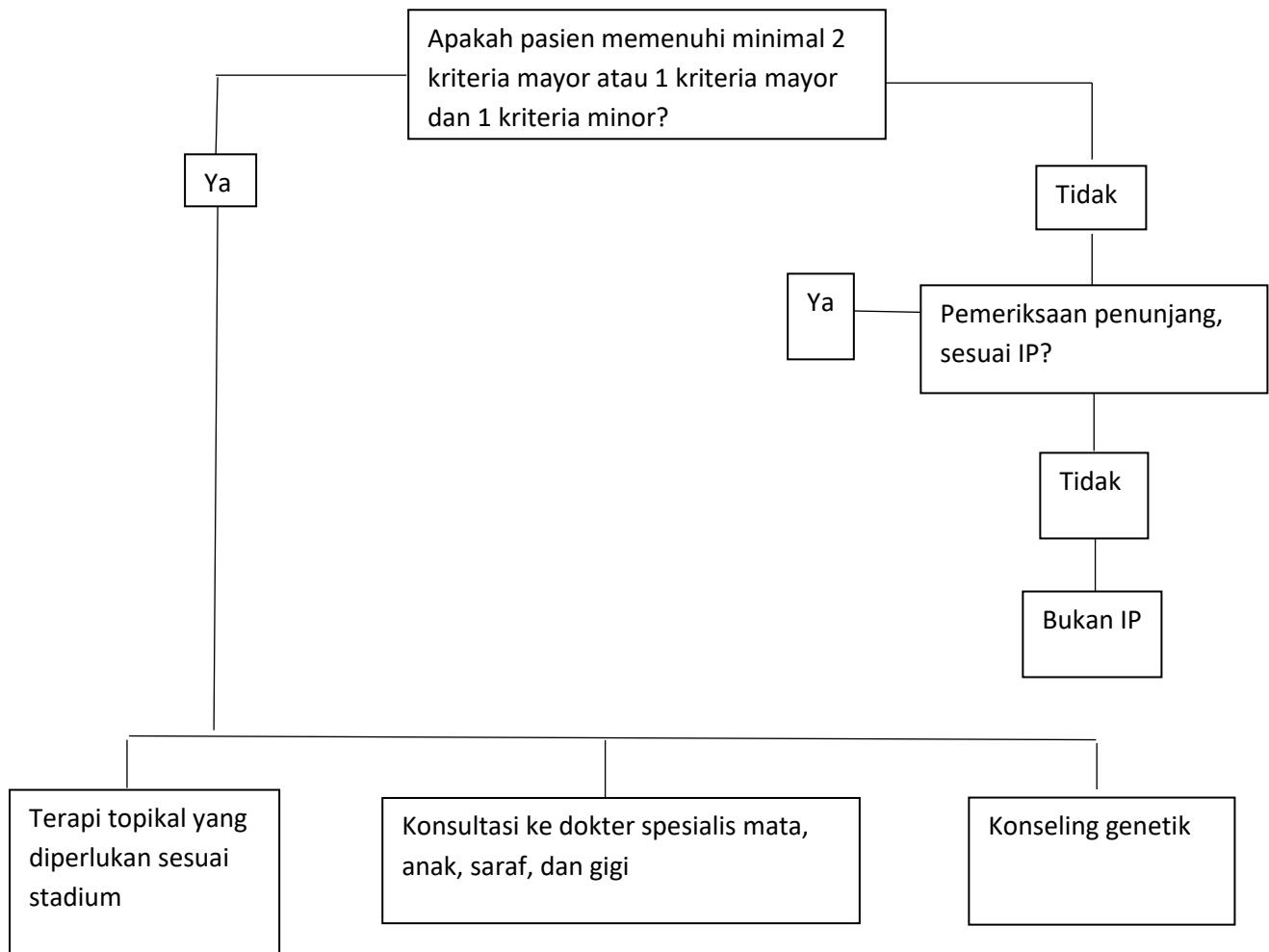
### **V. Prognosis**

Bergantung pada keterlibatan organ yang terkena. Prognosis baik apabila hanya mengenai kulit. Lesi kulit dapat bersifat swasirna terapi dapat meninggalkan jaringan parut atau kehilangan rambut.<sup>1</sup>

### **VI. Kepustakaan**

1. Hayashi M, Suzuki T. Albinism and other genetic disorders of pigmentation. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, et al, editors. Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York :McGraw Hill; 2019. h. 1319-21.
2. Jones EA, Donnai D. Incontinentia pigmenti. Dalam: Hoeger P, Kinsler V, Yan A, Harper J, Oranje A, Bodemer C, et.al, editor. Harper's textbook of pediatric dermatology. Edisi ke-4. Oxford: Blackwell publishing; 2020. h.1718-23.
3. Scheuerle AE, Ursini MV. Incontinentia pigmenti. Genereviews. 2017; 1-20.
4. Poziomczyk CS, Maria, FDS, Freitas AM, et al. Incontinentia pigmenti. An Bras Dermatol 2014;89:26-36.
5. Ogasawara K, Honda Y, Maeda H, Sato M, Nakano H, Hosoya M. Corticosteroid therapy in neonatal incontinentia pigmenti with asymptomatic cerebral lesions. Ped Neurology 2019; 99: 85-7.

## VII. Bagan Alur



## C.6 Neurofibrodermatosis Tipe 1 (Q85.01)

### I. Definisi<sup>1</sup>

Neurofibromatosis tipe 1 (NF1) adalah gangguan autosomal dominan kompleks yang disebabkan oleh mutasi *germline* pada gen penekan tumor *NF1*. Neurofibroma tipe 1 dapat menyebabkan gangguan sistem organ multipel dan memiliki berbagai macam variasi manifestasi klinis.

### II. Kriteria Diagnostik<sup>2</sup>

Diagnosis NF1 ditegakkan dengan pemenuhan 2 atau lebih kriteria konsensus *National Institute of Health* (NIH) yaitu:

1. Enam atau lebih makula *café au lait* (> 0,5 cm diameter terbesar pada anak prapubertas atau > 1,5 cm pada individu pasca pubertas)
2. *Freckling* di regio aksila atau inguinal (>2 *freckles*)
3. Dua atau lebih neurofibroma dengan tipe apapun **atau** 1 atau lebih neurofibroma pleksiform
4. Dua atau lebih nodul *Lisch* (hamartoma iris)
5. Lesi khusus tulang (displasia sayap tulang sfenoid atau tulang panjang)
6. Glioma optik
7. Riwayat keluarga NF1 yang memenuhi kriteria di atas pada kerabat tingkat pertama

### III. Diagnosis Banding<sup>3</sup>

1. Neurofibromatosis tipe 2
2. *Schwannoma*
3. Lipoma multipel
4. Sindrom LEOPARD
5. *Familial cafe-au-lait spots*

### IV. Pemeriksaan Penunjang<sup>1</sup>

1. Pemeriksaan histopatologi
2. Tes genetik
3. Evaluasi radiologik

### V. Penatalaksanaan<sup>1,4,5</sup>

#### Non medikamentosa

1. Konseling genetik
2. Konsul ophtalmologik
3. Konsul ortopedi
4. Konsul pediatrik

#### Medikamentosa

1. Vitamin D3 analog (2B)
2. *Ras-MEK pathway inhibitor* (2C)

## **Tindakan**

1. Bedah laser untuk *cafe-au-lait spots* (2A)
2. Bedah eksisi untuk neurofibroma kutaneus (2B)

## **VI. Edukasi<sup>1,4</sup>**

1. Penjelasan genetik
2. Penjelasan perjalanan penyakit
3. Tatalaksana
4. Prognosis

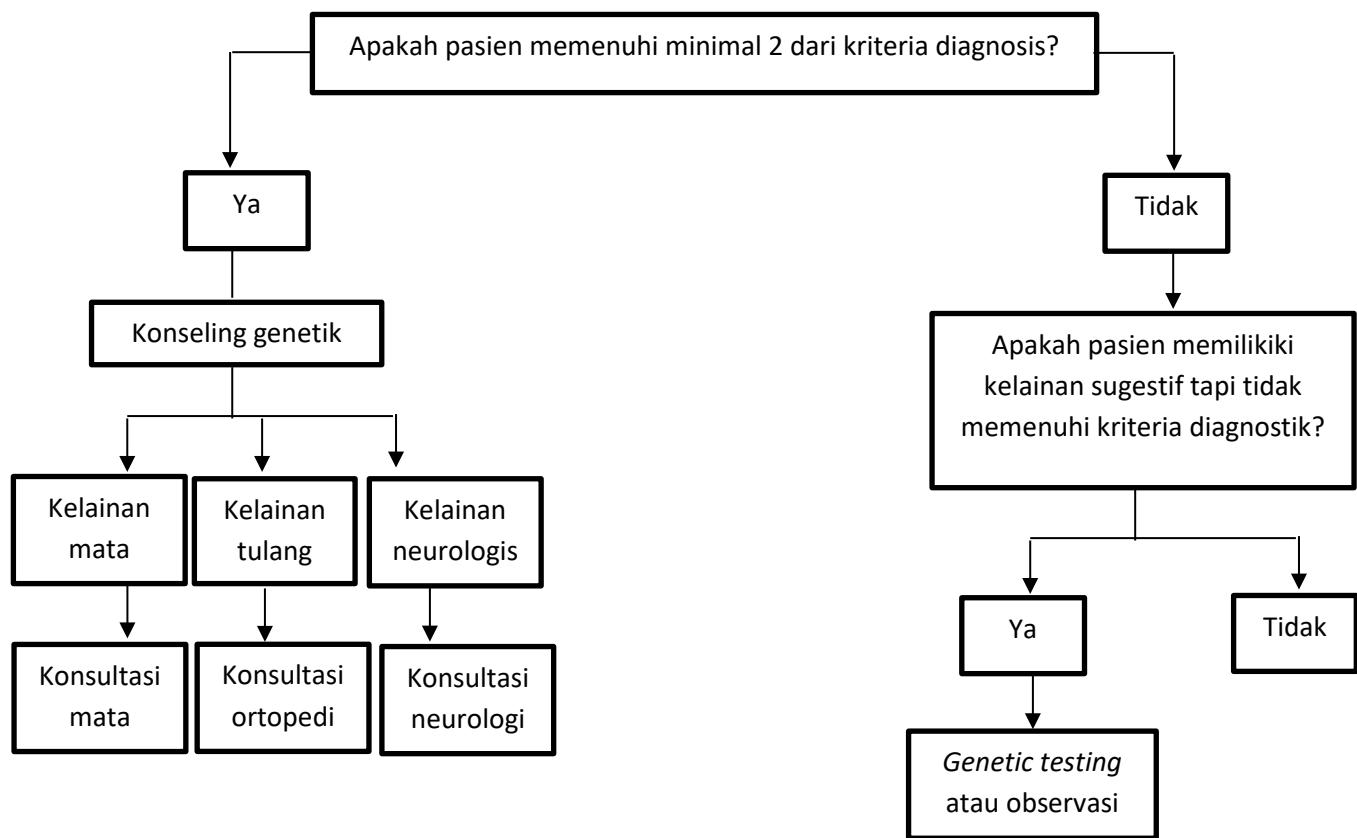
## **VII. Prognosis<sup>5</sup>**

- Quo ad vitam : dubia ad malam  
Quo ad functionam : dubia ad malam  
Quo ad Sanationam : dubia ad malam

## **VIII. Kepustakaan**

1. Listernick R dan Charrow J. The Neurofibromatoses. In: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael A dan Orringer JS, eds. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. Edisi 9. New York: Mc Graw Hill Inc, 2019; p. 2466-78.
2. Hirbe AC, Gutmann DH. Neurofibromatosis type 1: a multidisciplinary approach to care. *Lancet Neurol*. 2014; 13: 834-43
3. Rodriguez FJ, Folpe AL, Giannini C, Perry A. Pathology of peripheral nerve sheath tumors: Diagnostic overview and update on selected diagnostic problems. *Acta Neuropathol*. 2012; 123(3): 295–319
4. Nakayama J. Vitamin D3 and Neurofibromatosis Type 1. A Critical Evaluation of Vitamin D-Clinical Overview. *InTech*. 2015. DOI:10.5772/645
5. Gutmann DH, Ferner RE, Listernick RH, Korf BR, Wolters PL dan Johnson KJ. Neurofibromatosis type 1. *Nature*. 2017; 3(17004): 1-17.

## VII. Bagan Alur



## C.7 Tuberous Sklerosis Kompleks (Q85.1)

### I. Definisi

Tuberous sklerosis kompleks (TSK) adalah penyakit genetik autosomal dominan yang disebabkan mutasi pada gen *TSC1* atau *TSC2* yang mengenai berbagai organ terutama kulit, otak, jantung, paru dan ginjal.<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### Gejala pada kulit:

- Makula hipomelanotik:  
Makula berdiameter 0,5-3 cm, ada yang berbentuk oval (*ash-leaf spot*), lokasi dapat di area tubuh manapun, tapi terutama di badan dan pantat. Jumlah makula bisa 1 sampai lebih dari 20 buah. Tiga atau lebih makula berukuran  $\geq 5$  mm merupakan tanda mayor untuk diagnosis TSK.<sup>2</sup> Bentuk hipopigmentasi lain TSK adalah makula berukuran 2-3 mm, multipel, terletak terutama di tungkai bawah atau lengan bawah (*confetti skin lesion*).<sup>1</sup>
- Angiofibroma fasial:  
Papul berwarna merah muda-kemerahan atau hiperpigmentasi (pada individu berkulit gelap), berukuran 1-3 mm, permukaan halus, terletak di wajah bagian tengah atau lipat nasolabial, bisa menyebar sampai pipi, hidung, lubang hidung, dagu, kadang dahi, kulit kepala, kelopak mata, serta puting payudara (pada dewasa). Lesi bisa berjumlah 1-100 buah.<sup>1</sup> Angiofibroma berjumlah  $\geq 3$  merupakan tanda mayor untuk diagnosis TSK.<sup>2</sup>
- *Fibrous cephalic plaque*:  
Nevus jaringan ikat sewarna kulit atau gelap pada individu berkulit gelap, bentuk irreguler, lunak sampai keras. Lokasi bisa di dahi, kulit kepala, pipi, dan wajah.<sup>1</sup> *Fibrous cephalic plaque* merupakan tanda mayor untuk diagnosis TSK.<sup>2</sup>
- *Shagreen patch*:  
Plak bentuk irreguler, 1-10 cm, teraba keras atau kental, permukaan seperti kulit jeruk, berwarna sewarna kulit, merah muda atau kecoklatan. Lokasi *Shagreen patch* tersering di punggung bawah sampai regio sakrum, kadang di punggung tengah atau atas, pantat atau paha.<sup>1</sup>
- Fibroma unguial:  
Fibroma unguial disebut juga tumor Koenen, terletak lebih sering di jari kaki dariada tangan. Fibroma unguial berukuran diameter 1 mm-1 cm, terletak dari lipat kuku proksimal (fibroma periungual) dan di bawah kuku (fibroma subungual). Selain fibroma kuku, pasien TSK juga bisa mempunyai "*red comet*" (garis merah subungual), *splinter hemorrhages*, dan leukonikia longitudinal.<sup>1</sup> Fibroma unguial  $\geq 2$  buah merupakan tanda mayor untuk diagnosis TSK.<sup>2</sup>
- Lesi kulit lain:  
Lesi kulit lain dapat berupa folikulokistik dan hamartoma kolagen, suatu plak luas dengan lubang seperti komedo yg tersebar folikular; moluskum fibrosum pendulum (*skin tags*) yaitu polip fibroepitelial multipel pada TSK; fibroma milier dan patch dari papul kecil multipel menyerupai "*gooseflesh*", biasanya terletak

pada leher atau badan; *pachydermodactyly* yaitu penebalan jinak pada jari bagian proksimal.<sup>1</sup>

- *Dental pitting:*

*Dental pitting* bisa berukuran kecil sampai besar, dapat terjadi baik pada gigi susu atau gigi permanen. Identifikasi *dental pitting* dapat dilakukan menggunakan pewarna plak gigi. *Dental pitting*  $\geq 3$  merupakan tanda minor untuk diagnosis TSK.<sup>2</sup>

- Fibroma intraoral

Fibroma intraoral paling sering terjadi pada ginggiva, tapi juga bisa pada mukosa bukal dan labial, palatum keras dan lidah. Beberapa pasien mengalami pertumbuhan ginggiva berlebihan difus. Adanya  $\geq 2$  fibroma intraoral merupakan tanda minor diagnosis TSK.<sup>2</sup>

### **Gejala di luar kulit:**

- Otak

Lesi TSK di otak dapat berupa displasia kortikal (tuber dan garis migrasi massa putih), nodul subependimal dan astrositoma sel raksasa subependimal. Kejang terjadi pada 80% pasien, dengan onset usia 3 tahun. Bentuk kejang sebagian besar berupa spasme infantil atau kejang fokal, tetapi juga bisa berbentuk tonik, atonik atau kejang tonik-klonik. *TSC-associated Neuropsychiatric Disorder* (TAND) meliputi kesulitan perilaku, intelektual dan psikososial. Hampir separuh pasien TSK mempunyai gangguan spektrum autis atau gangguan hiperaktif defisit atensi. Perilaku agresif, impulsivitas dan gangguan tidur juga sering dijumpai. Pasien remaja dan dewasa dapat mengalami kecemasan dan depresi.

- Jantung

Rhabdomioma kardiak dapat terjadi asimptomatik dan sembuh spontan, tetapi juga dapat menyebabkan *hydrops* dan lahir mati atau gagal jantung segera setelah lahir.

- Ginjal

Lesi TSK pada ginjal bisa berupa angiomiolipoma, kista ginjal dan karsinoma sel renal. Lesi renal menyebabkan insufisiensi renal, hipertensi dan perdarahan retroperitoneal fatal.

- Paru-paru

Lesi TSK pada paru meliputi limfangioleiomatososis (LAM), hiperplasia pneumosit mikronodular multifokal dan *clear cell tumors of the lung*. Adanya LAM dapat menimbulkan pneumothoraks spontan, *chylothorax*, *dyspnea*, batuk dan batuk darah.

- Mata

Gangguan mata yang berhubungan dengan TSK adalah hamartoma retinal, dengan jenis paling sering adalah datar dan *translucent*. Bentuk yang juga sering adalah *elevated, opaque* dan *calcified multinodular mulberry lesions*.

- Organ lain-lain: kolon, rektum, limfa, thymus dan tiroid

### **Penegakan diagnosis:**

Diagnosis TSK ditegakkan berdasarkan kriteria klinis dan pemeriksaan genetika. Kriteria klinis TSK terdiri dari tanda mayor dan minor. Dikatakan TSK *definite* bila didapatkan  $\geq 2$  tanda mayor atau 1 tanda mayor dan  $\geq 2$  tanda minor, sedangkan TSK *probable* bila 1 tanda mayor atau  $\geq 2$  tanda minor.<sup>2</sup>

**Tanda mayor:**<sup>1</sup>

1. makula hipomelanotik ( $\geq 3$  buah, paling tidak berukuran diameter 5 mm)
2. angiofibroma ( $\geq 3$  buah) atau *fibrous cephalic plaque*
3. fibroma unguial ( $\geq 2$  buah)
4. *Shagreen patch*
5. hamartoma retina multipel
6. displasia kortikal
7. nodul subependimal
8. astrositoma sel raksasa subependimal
9. rhabdomyoma kardiak
10. limfangioleiomatomatosis
11. angiomyolipoma ( $\geq 2$  buah)

**Tanda minor:**<sup>1</sup>

1. lesi kulit *confetti*
2. lubang enamel gigi ( $\geq 3$  buah)
3. fibroma intraoral ( $\geq 2$  buah)
4. *retinal achromic patch*
5. Kista renal multipel
6. hamartoma non-renal

Pemeriksaan genetika menunjukkan adanya mutasi patogenik gena *TSC1* atau *TSC2* dari jaringan normal.<sup>1</sup>

**Diagnosis banding****Diagnosis banding makula hipomelanotik**<sup>1</sup>

- Piebaldism
- Vitiligo
- Sindrom Waardenburg
- Hipopigmentasi pasca inflamasi
- Sarkoidosis
- Mikosis fungoides hipopigmentasi
- Pitiriasis alba
- Hipomelanosis gutatae idiopatik
- Lepra
- Nevus anemikus
- Nevus depigmentosus (lesi kongenital *isolated* atau segmental dengan tepi bergerigi)
- Hipomelanosis Ito (makula kongenital yang berbentuk lingkaran atau garis yang mengikuti garis Blaschko)
- Hipomelanosis makular progresif (onset remaja atau dewasa dari makula numuler konfluen pada badan)
- Tuberous sklerosis kompleks (makula hipopigmentasi Blaschkoid atau morfologi segmental)

**Diagnosis banding angiofibroma**<sup>1</sup>

- Akne vulgaris
- Rosacea

- Veruka
- Nevi melanositik dermal
- Siringoma
- Trikoepitelioma (trikoepitelioma familial multipel)
- Fibrofolikuloma/trikodiskoma (sindrom Birt-Hogg-Dube)
- Trikolemoma (sindrom Cowden)
- Tumor sebasea (sindrom Muir-Torre)
- Papul fibrosa
- Neoplasia endokrin multipel tipe 1
- Sindrom Birt-Hogg-Dube
- Angiofibroma onset dewasa TSK

#### **Diagnosis banding fibroma unguial<sup>1</sup>**

- Kista mukosa digital
- Eksostosissubungual
- *Subungual corn* (*heloma*)
- Kutil
- Granuloma piogenik
- Karsinoma sel skuamosa
- Onikomikosis
- Psoriasis

#### **Diagnosis banding *Shagreen patch*<sup>1</sup>**

- Elastoma nonfamilial atau familial
- Dermatofibrosis lentikularis disseminata (sindrom Buschke-Ollendorf)
- Nevi dermal
- Xantoma
- Penyakit granulomatosa
- Kolagenoma kutaneus familial atau kolagenoma eruptif
- Kolagenoma neoplasia endokrin multipel tipe 1
- Fibroma sklerotik (sindrom Cowden)
- Nevus jaringan ikat *isolated*
- Kolagenoma TSC

#### **Pemeriksaan Penunjang**

- Pemeriksaan genetika untuk mengetahui adanya mutasi patogenik gena *TSC1* atau *TSC2* dari jaringan normal.<sup>1</sup>

### **III. Penatalaksanaan**

#### ***Mamalian target of rapamycin (mTOR) inhibitor***

- Everolimus untuk terapi astrositoma sel raksasa subependimal<sup>3,4</sup> dan angiomyolipoma renal<sup>5</sup>. (1B)
- Sirolimus untuk terapi LAM.<sup>6</sup> (1B)
- Topikal *mTOR inhibitor* untuk angiofibroma dan makula hipomelanotik. Topikal sirolimus 0,2% gel terbukti aman dan efektif untuk angiofibroma TSK.<sup>7</sup> (1B)

## **Operasi**

- Angiofibroma dapat diterapi dengan eksisi, kuretase, peeling kimia, bedah beku, dermabrasi, bedah listrik dan laser.<sup>1,8-10</sup> (1B)
- Fibroma unguil diterapi dengan dengan eksisi.<sup>1</sup> (1B)
- Makula hipomelanotik dapat diterapi dengan lotion atau kosmetik yang sewarna kulit pasien.<sup>1</sup> (1B)
- *Shagreen patch* biasanya tidak memerlukan terapi, tetapi dapat juga dieksisi.<sup>1</sup> (1B)

## **Tindak lanjut**

- Setelah Dx TSK ditegakkan, pasien harus diperiksa secara periodik untuk kemungkinan adanya lesi baru atau perubahan pada lesi lama.<sup>1</sup>
- MRI otak direkomendasikan dilakukan setiap 1-3 tahun pada pasien TSK asimtomatik berusia kurang dari 25 tahun untuk memonitor kemungkinan adanya astrositoma sel raksasa subependimal.<sup>1</sup>
- MRI perut harus dilakukan setiap 1-3 tahun untuk mengevaluasi perkembangan angiomyolipoma dan penyakit kistik ginjal.<sup>1</sup>
- Rekomendasi tambahan:
  - a. Skrining setiap tahun untuk TAND pada masa anak-anak dan jika diperlukan.<sup>1</sup>
  - b. Tes setiap tahun tekanan darah dan *renal glomerular filtration rate*.<sup>1</sup>
  - c. Skrining klinis untuk gejala LAM dan *High-Resolution Computed Tomography* (HRCT) setiap 5-10 tahun untuk individu asimptomatik tp berisiko, atau untuk individu dengan LAM; tes fungsi paru setiap tahun dan HRCT setiap 2 sampai 3 tahun.<sup>1</sup>
  - d. EKG setiap 3 sampai 5 tahun pada pasien asimptomatik segala umur; untuk pasien anak dengan rhabdomioma kardiak asimptomatik EKG dilakukan setiap 1 sampai 3 tahun sampai selesai.<sup>1</sup>
  - e. Pemeriksaan kulit setiap tahun.<sup>1</sup>
  - f. Pemeriksaan gigi setiap 6 bulan ditambah pemeriksaan radiografi panoramik saat usia anak 7 tahun.<sup>1</sup>
  - g. Pemeriksaan mata setiap tahun pada pasien yang sebelumnya mempunyai gejala lesi mata atau gangguan penglihatan.<sup>1</sup>
- Orang tua pasien harus diskripen untuk mengetahui kemungkinan adanya gejala klinis TSK atau mutasi patologis. Skrining dimulai dengan pemeriksaan kulit, mukosa oral, gigi dan retina. Untuk mengidentifikasi keluarga yang berisiko TSK, cari riwayat keluarga sampai sampai 3 generasi.<sup>1</sup>

## **IV. Edukasi**

- Orang tua harus diedukasi tentang perubahan lesi kulit yang mungkin terjadi dan terapi yang bisa dilaksanakan.<sup>1</sup>
- Edukasi tentang proteksi terhadap paparan matahari karena hal ini bisa mengurangi keparahan angiofibroma.<sup>1</sup>
- Edukasi tentang spasme infantil.<sup>1</sup>
- Edukasi tentang risiko merokok dan penggunaan kontrasepsi estrogen (untuk perempuan usia remaja dan dewasa) karena rokok dan estrogen dapat memperburuk LAM.<sup>1</sup>
- Pasien dapat dirujuk ke spesialis lain, *social service* dan konseling genetika.<sup>1</sup>

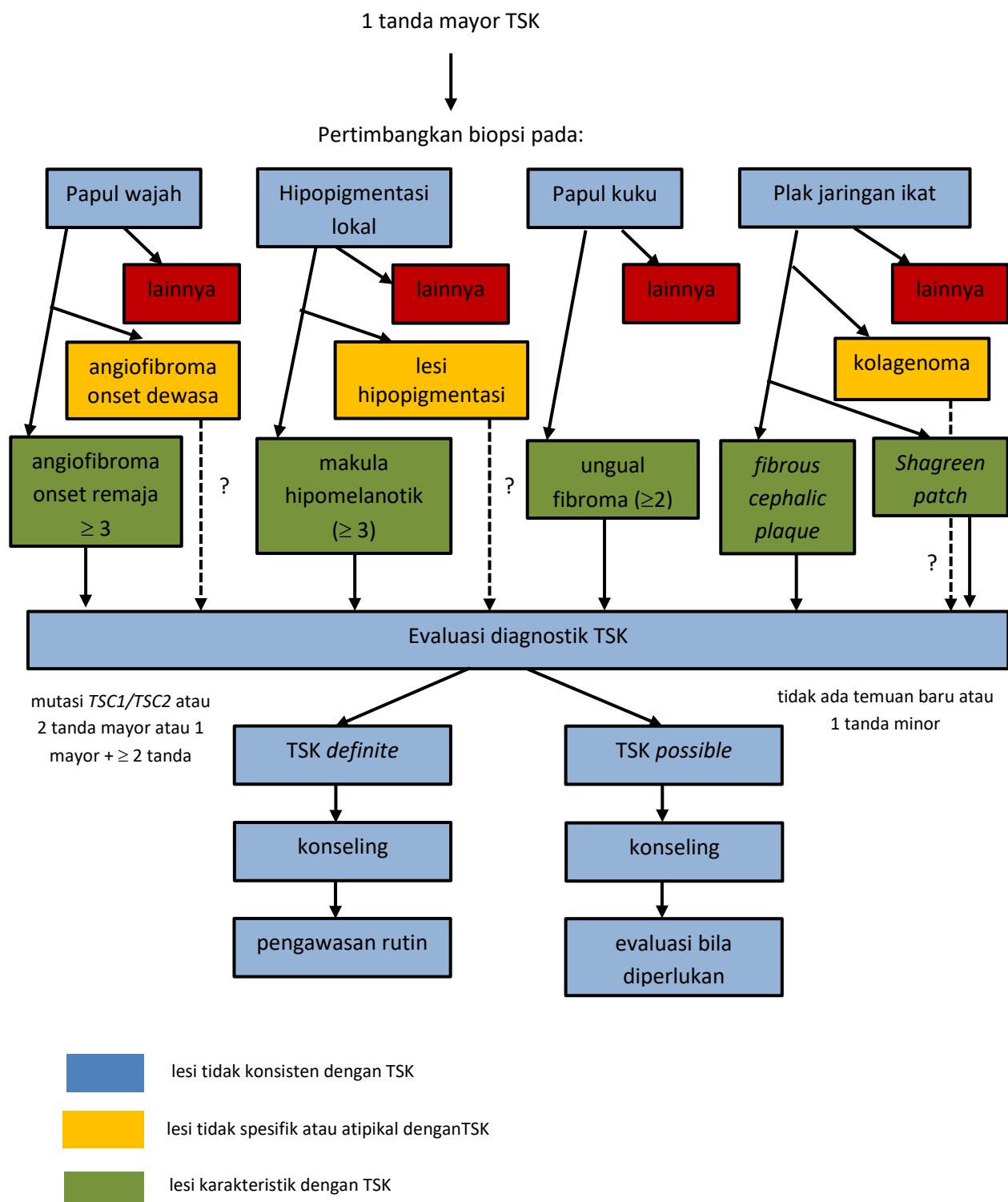
## V. Prognosis

- |                    |                  |
|--------------------|------------------|
| Quo ad vitam       | : dubia ad bonam |
| Quo ad functionam  | : dubia ad malam |
| Quo ad sanactionam | : dubia ad malam |
| Quo ad cosmeticam  | : dubia ad malam |

## VI. Kepustakaan

1. Darling, T. . Tuberous Sclerosis Complex. in *Fitzpatrick's Dermatology* (eds. Kang, S. et al.) 2480–2492 (Mc Graw-Hill Education, 2019).
2. Northrup, H. *et al.* Tuberous sclerosis complex diagnostic criteria update: Recommendations of the 2012 international tuberous sclerosis complex consensus conference. *Pediatr. Neurol.* (2013) doi:10.1016/j.pediatrneurol.2013.08.001.
3. Franz, D. N. *et al.* Everolimus for subependymal giant cell astrocytoma: 5-year final analysis. *Ann. Neurol.* (2015) doi:10.1002/ana.24523.
4. Franz, D. N. *et al.* Efficacy and safety of everolimus for subependymal giant cell astrocytomas associated with tuberous sclerosis complex (EXIST-1): A multicentre, randomised, placebo-controlled phase 3 trial. *Lancet* (2013) doi:10.1016/S0140-6736(12)61134-9.
5. Bissler, J. J. *et al.* Everolimus long-term use in patients with tuberous sclerosis complex: Four-year update of the EXIST-2 study. *PLoS One* (2017) doi:10.1371/journal.pone.0180939.
6. Taveira-DaSilva, A. M. & Moss, J. Management of lymphangioleiomyomatosis. *F1000Prime Rep.* (2014) doi:10.12703/P6-116.
7. Wataya-Kaneda, M. *et al.* Efficacy and safety of topical sirolimus therapy for facial angiofibromas in the tuberous sclerosis complex a randomized clinical trial. *JAMA Dermatology* (2017) doi:10.1001/jamadermatol.2016.3545.
8. Teng, J. M. C. *et al.* Dermatologic and dental aspects of the 2012 international tuberous sclerosis complex consensus statements. *JAMA Dermatology* (2014) doi:10.1001/jamadermatol.2014.938.
9. Schwartz, R. A., Fernández, G., Kotulska, K. & Józwiak, S. Tuberous sclerosis complex: Advances in diagnosis, genetics, and management. *Journal of the American Academy of Dermatology* (2007) doi:10.1016/j.jaad.2007.05.004.
10. Fischer, K., Blain, B., Zhang, F., Richards, L. & Lineaweaver, W. C. Treatment of facial angiofibromas of tuberous sclerosis by shave excision and dermabrasion in a dark-skinned patient. *Ann. Plast. Surg.* (2001) doi:10.1097/00000637-200103000-00022.

## VII. Bagan alur untuk diagnosis dan penatalaksanaan TSK<sup>1</sup>



# **DERMATO-ALERGO-IMUNOLOGI**

---

- D.1 Dermatitis atopik
- D.2 Dermatitis herpetiformis/Penyakit Duhring
- D.3 Dermatitis kontak alergi
- D.4 Dermatitis kontak iritan
- D.5 Dermatomiositis
- D.6 Dermatosis IgA linear
- D.7 Eritroderma
- D.8 Erupsi kulit akibat alergi obat
- D.9 Lupus eritematosus kutan spesifik
- D.10 Pemfigus
- D.11 Pioderma gangrenosum
- D.12 Psoriasis
- D.13 Skleroderma
- D.14 Urtikaria
- D.15 Vaskulitis Kutan
- D.16 Vitiligo

## D.1 Dermatitis Atopik

### I. Definisi

Dermatitis atopik (DA) merupakan peradangan kulit yang bersifat kronis berulang, disertai rasa gatal, timbul pada tempat predileksi tertentu dan berhubungan dengan penyakit atopi lain, misalnya rinitis alergi dan asma bronkial. Kelainan dapat terjadi pada semua usia, merupakan salah satu penyakit tersering pada bayi dan anak, sebanyak 45% terjadi pada 6 bulan pertama kehidupan. Terdapat 2 bentuk DA, yaitu ekstrinsik dan intrinsik. Bentuk ekstrinsik didapatkan pada 70-80% pasien DA. Pada bentuk ini terjadi sensitivitas terhadap alergen lingkungan disertai serum IgE yang meningkat.<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

- Rasa gatal, dapat sangat berat sehingga mengganggu tidur.<sup>2,3</sup>
- Efloresensi lesi sangat bergantung pada awitan dan berat penyakit.<sup>4</sup>
- Riwayat perjalanan penyakit kronis berulang.<sup>1-4</sup>

Hill dan Sulzberger membagi dalam 3 fase<sup>1,3-5</sup>

#### 1. Fase bayi (usia 0-2 tahun)

Bentuk lesi: lesi akut, eritematosa, papul, vesikel, erosi, eksudasi/oozing dan krusta.

Lokasi lesi: kedua pipi, kulit kepala, dahi, telinga, leher dan badan dengan bertambah usia, lesi dapat mengenai bagian ekstensor ekstremitas.

#### 2. Fase anak (usia 2 tahun-pubertas)

Bentuk lesi: lesi subakut, lebih kering, plak eritematosa, skuama, batas tidak tegas dapat disertai eksudat, krusta dan ekskoriasi.

Lokasi lesi: distribusi lesi simetris, di daerah fleksural pergelangan tangan, pergelangan kaki, daerah antekubital, popliteal, leher dan infragluteal.

#### 3. Fase dewasa

Bentuk lesi: lesi kronik, kering, papul/plak eritematosa, skuama dan likenifikasi.

Lokasi lesi: lipatan fleksural, wajah, leher, lengan atas, punggung serta bagian dorsal tangan, kaki, jari tangan dan jari kaki.

Kriteria yang dapat digunakan untuk menegakkan diagnosis yaitu kriteria William dan kriteria Hanifin-Rajka: 3 kriteria major dan 3 minor,<sup>1,6</sup> (kriteria William untuk PPK 1 dan PPK 2, kriteria Hanifin-Rajka untuk PPK 3).<sup>7</sup>(2C)

Penilaian derajat keparahan DA dengan indeks SCORAD,<sup>8,9</sup> sedangkan untuk penilaian DA pada penelitian epidemiologi menggunakan TIS.<sup>8</sup> (2C)

#### Diagnosis Banding<sup>1,3-6</sup>

1. Dermatitis seboroik
2. Dermatitis kontak iritan
3. Dermatitis kontak alergik
4. Skabies

## **Pemeriksaan Penunjang<sup>2,4</sup>**

Bila diperlukan: (2C)

1. Pemeriksaan *prick test*
2. Pemeriksaan *atopy patch test*
3. Pemeriksaan serologi: kadar IgE total dan IgE RAST
4. Eliminasi makanan
5. *Open challenge test*
6. *Double blind placebo-controlled food challenge test (DBPCFC)*

## **III. Penatalaksanaan<sup>8-11</sup>**

Prinsip:

- Edukasi dan *empowerment* pasien, orang tua, serta pengasuh/ *caregiver(s)*.<sup>9,10-12</sup> (1A)
- Menghindari dan memodifikasi faktor pencetus lingkungan yaitu menghindari bahan iritan dan alergen.<sup>9,10,13</sup> (1A)
- Memperkuat dan mempertahankan fungsi sawar kulit yang optimal dengan pemberian sabun pelembap segera setelah mandi,<sup>14-16</sup> (1A) dilakukan pada setiap fase perjalanan penyakit mulai dari individu dengan kecenderungan genetik atopi hingga yang telah bermanifestasi DA.<sup>14,17,18</sup> (1A)
- Anti-inflamasi diberikan pada yang telah bermanifestasi<sup>10,14,17,18</sup> (1A), DA intrinsik maupun ekstrinsik (terapi reaktif) dan pada DA subklinis sebagai terapi pemeliharaan (terapi proaktif).<sup>9,19,20</sup> (1A)  
Pada terapi pemeliharaan, anti-inflamasi dapat dioleskan pada lesi yang merah (*hot spot*) 1-2 kali/minggu (*weekend therapy*) sebagai terapi proaktif.<sup>9,14,19,20</sup> (1A)
- Mengendalikan dan mengeliminasi siklus gatal-garuk<sup>10,21</sup>, antihistamin sedatif (lebih dianjurkan pada bayi dan anak),<sup>20,21</sup> (2B) atau non sedatif sebagai terapi *adjuvant* bila gatal sangat mengganggu.<sup>21,22</sup> (1A)
- Konseling psikologi dapat membantu mengatasi rasa gatal dan merupakan salah satu program edukasi.<sup>23,24</sup> (1A)

### 1. Topikal:

Sesuai dengan usia, kelainan klinis, dan lokasi kelainan.<sup>10,25</sup>

DA Lesi basah: kompres NaCl 0,9%.<sup>7,10,14</sup> (2C)

- Kortikosteroid topikal (KST) potensi lemah digunakan untuk pasien DA bayi, lemah sampai sedang untuk DA anak, potensi sedang sampai kuat untuk DA dewasa.<sup>14</sup> (1A)
  - Gunakan KST mulai potensi rendah yg paling efektif untuk anak.<sup>7,10,14</sup> (1A)
  - Usia 0-2 tahun maksimum KST potensi rendah.<sup>7,10,14</sup> (1A)
  - Usia >2 tahun maksimum KST potensi sedang.<sup>7,10,14</sup> (1A)
  - Usia pubertas sampai dewasa poten tinggi atau superpoten 2 kali sehari.<sup>14</sup> (1A)
  - Pada wajah dan fleksura dapat dikontrol dengan pemberian KST potensi sedang selama 5-7 hari, kemudian diganti menjadi KST potensi lebih ringan atau inhibitor kalsineurin topikal (IKT).<sup>10,26</sup> (1A)
- Gunakan KST 2 kali sehari sampai lesi terkontrol atau selama 14 hari.<sup>10,14,18</sup> (1A)

- Lesi terkontrol KST 1 kali sehari pagi.<sup>10,14,19,20</sup> (1A) dan IKT sore hari atau IKT dapat diganti dengan pelembap.<sup>10,14,18</sup> (1A)
- Fase pemeliharaan: KST potensi lemah secara intermiten (2 kali seminggu) dilanjutkan 1 kali seminggu pada daerah sering timbul lesi atau *hot spot*.<sup>9,14,19</sup> (1A)
- IKT digunakan apabila DA sering kambuh, tidak dapat memakai KST, atau untuk mengurangi pemakaian KST.<sup>10,20,26</sup> (1A)
- KST kombinasi dapat diberikan pada DA selama 7 hari: (di PPK 2, PPK 3)
 

Infeksi lokalisata:

  - Bakteri: kombinasi KST dengan asam fusidat, mupirosin.<sup>7,10,17</sup> (2C)
  - Jamur: kombinasi KST dengan derivat azol: mikonazol, flukonazol, kotrimazol.<sup>7,17</sup> (2C)
  - DA inflamasi berat dan rekalsitran: kombinasi KST dengan asam fusidat atau mupirosin.<sup>7,17</sup> (2C)
- Jumlah kebutuhan aplikasi obat topikal KSTL  
Diukur dengan *finger-tip unit* (FTU) ~0,5 gram: jumlah salep yang dikeluarkan dari tube dengan lubang berdiameter 5 mm, diukur sepanjang ruas jari distal jari telunjuk, yang dihitung sesuai area tubuh.<sup>27</sup> (1A)

## 2. Sistemik: (di PPK 2, PPK3)

- Terapi gatal: antihistamin intermiten/jangka pendek. Non sedatif untuk pagi hari/sedatif untuk malam hari bila menyebabkan gangguan tidur.<sup>20-22</sup> (1A)
- DA dengan infeksi sekunder yg luas atau tidak berespons dengan terapi topikal diberi antibiotik selama 7 hari.<sup>10,17</sup>(1A)  
Lini 1: amoksilin-klavulanat, sefaleksin. Bila alergi penisilin dapat diberikan eritromisin.<sup>7,10</sup> (2C)  
Lini 2: eritromisin, sefalosporin generasi 2, *methycillin-resistant Staphylooccus aureus* (MRSA).<sup>7,10</sup> (2C)
- Kortikosteroid (prednison, metilprednidolon, triamsinolon) pemberian singkat (sampai dengan 1 minggu) untuk DA eksaserbasi akut/kronik/berat/luas, rekalsitran di PPK 3.<sup>23</sup> (2C)
- Siklosporin-A: DA berat, refrakter terhadap terapi konvensional, pada pasien DA anak dan dewasa. Dosis 3-5 mg/kgBB/hari atau dewasa 150 mg/300 mg setiap hari<sup>23,28</sup> (1A) di PPK 3.
- Antimetabolit: mofetil mikofenolat (DA refrakter)<sup>29</sup> (1A), metotreksat (DA rekalsitran)<sup>30</sup>(1A), azatioprin (DA berat)<sup>23,31</sup> (1A) di PPK 3.

## 3. Lain-lain:

Fototerapi UVA/PUVA/UVB/NB-UVB<sup>21,32,33</sup> (1A) di PPK 3

## 4. Rawat inap:

Eritroderma, infeksi sistemik berat.<sup>7,10</sup> (2C)

### **Tindak lanjut.**

Pemantauan hasil uji tusuk alergen hirup (tungau debu rumah) dan alergen makanan (misalnya susu sapi). Bila sangat dibutuhkan, dilakukan uji DBPCFC, bekerja sama dengan spesialis alergi anak. Edukasi sesuai hasil uji tersebut.

#### **IV. Edukasi**

Sangat penting dilakukan.

1. Penjelasan kepada pasien, keluarga, dan/atau *caregivers* mengenai penyakit, terapi, serta prognosis. Memberi edukasi cara merawat kulit, menghindari penggunaan obat-obat tanpa sepengetahuan dokter.<sup>9-12</sup> (1A)
2. Penjelasan mencakup semua masalah yang berkaitan dengan DA; gejala, penyebab, faktor pencetus, prognosis dan tatalaksana.<sup>10-12</sup> (1A)
3. Perawatan kulit pasien DA: mandi menggunakan air hangat kuku, tidak lebih dari 10 menit, menggunakan sabun netral, pH rendah, hipoalergenik, berpelembab.<sup>1A</sup><sup>4,16</sup> segera setelah mandi 3 menit mengoleskan pelembab 2-3 kali sehari atau bila masih teraba kering.<sup>10,15</sup> (1A) Pelembab efektif dan aman digunakan untuk terapi DA pada anak dan dewasa dengan gejala ringan-sedang.<sup>34,35</sup> (1A)
4. Jenis pelembab: mengandung humektan, emolien dan oklusif atau generasi baru yang mengandung antiinflamasi dan antipruritus (*glycrrhectinic acid*, telmestein dan *vitis vinifera*)<sup>14,34,35</sup> (1A) atau yang mengandung bahan fisiologis (lipid, seramid, *natural moisturizing factor*).<sup>14,16</sup> (1A)
5. Menghindari faktor pencetus: berdasarkan riwayat (bahan iritan, bahan alergen, suhu ekstrim, makanan, stres), manifestasi klinis dan hasil tes alergi.<sup>9,12,14</sup> (1A)
6. Terkait dengan terapi DA, dosis, cara pakai, lama terapi, cara menaikkan dan menurunkan potensi, serta penghentian terapi.<sup>10,14,20</sup> (1A)

#### **V. Prognosis**

Quo ad vitam : bonam  
Quo ad functionam : bonam

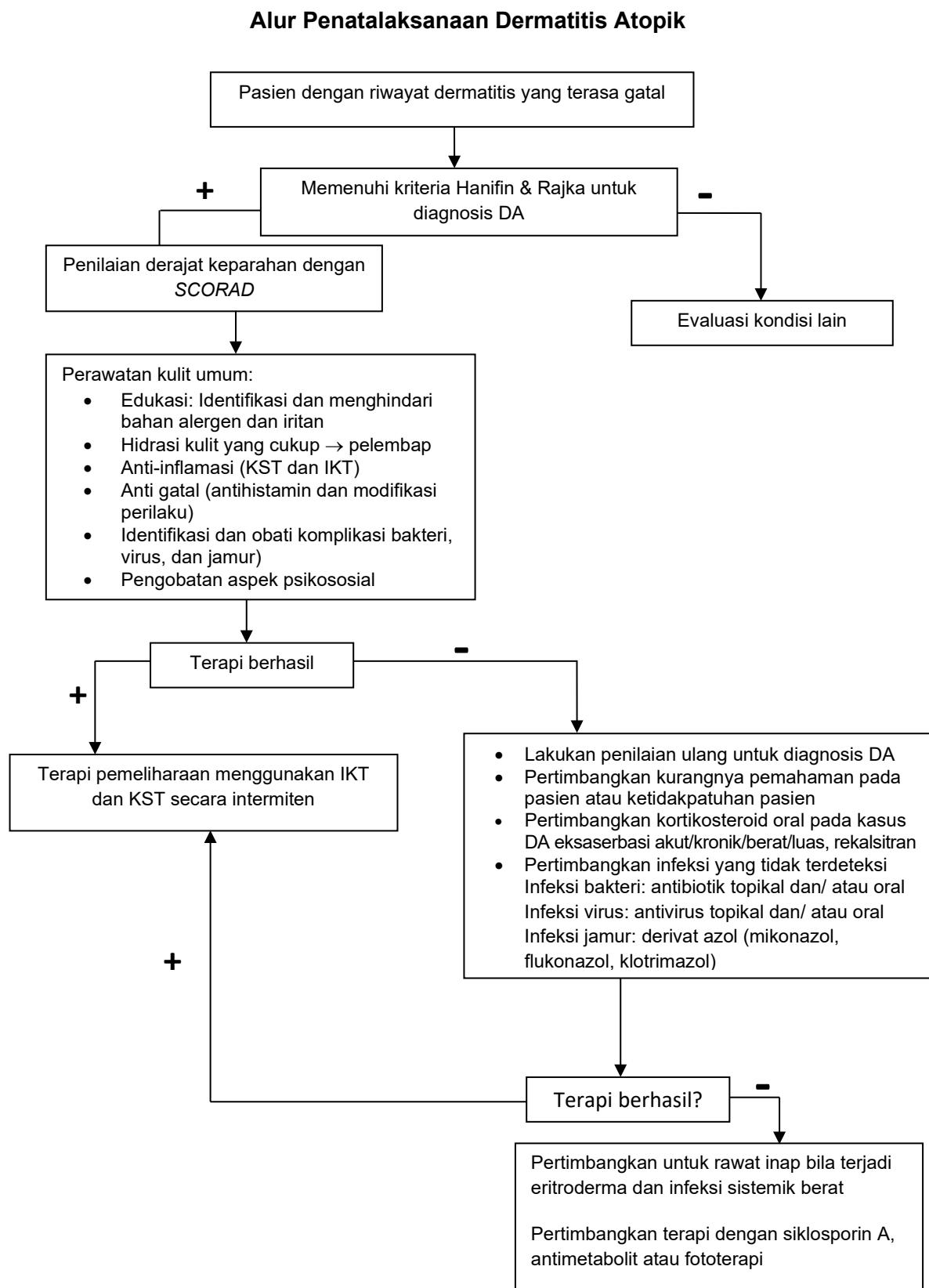
Quo ad sanationam : dubia ad malam, karena merupakan kelainan kulit inflamasi yang bersifat kronis berulang<sup>1</sup>, namun tergantung dari penatalaksanaan untuk mencegah kekambuhan.<sup>3</sup>

## **VI. Kepustakaan**

1. Paller AS, Mancini AJ. Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology. Edisi ke-4. Sidney. Elsevier;2011.h.38-53.
2. Simpson EL, Leung DYM, Eichenfield LF, Boguniewicz M. Atopic Dermatitis. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ,editor. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Edisi ke-9. New York; The McGraw Hill company;2019:h.363-94.
3. Eichenfield LF, Tom WL, Chamlin SL, Feldman SR, Hanifin JM, et al. Guidelines of care for the management of atopic dermatitis: section 1. Diagnosis and assessment of atopic dermatitis. *J Am Acad Dermatol* 2014;70(2):338-51.
4. Langan SM, Williams HCG. Clinical features and diagnostic criteria of atopic dermatitis. Dalam: Irvine AD, Hoeger PH, Yan AC, editor. Harper's Textbook of pediatric Dermatology Edisi ke-3. Oxford: Blackwell Publishing Ltd; 2011; h. 28.1-28.19.
5. Krafchik BR, Jacob S, Bieber T, Dinoulos JGH. Eczematous dermatitis. Dalam: Schachner LA, Hansen RC, editor. Pediatric Dermatology edisi ke-4. China: Mosby Elsevier; 2011.h. 851-87.
6. Hanifin JM, Rajka G. Diagnostic features of atopic dermatitis. *Acta Derm Venereol Suppl (Stockh)*. 1980; 92: 44-7.
7. Panduan Diagnosis dan Tatalaksana Dermatitis Atopik di Indonesia. Kelompok Studi Dermatologi Anak IndonesiA014.
8. Oranje AP, Glazenburg EJ, Wolkerstorfer A, De Waard-van der Spek FB. Practical issues on interpretation of scoring atopic dermatitis: the SCORAD index, objective SCORAD and the three-item severity score. *Br J Dermatol*. 2007;157:645-8.
9. Eichenfield LF, Tom WL, Chamlin SL, Feldman SR, Hanifin JM, et al. Guidelines of care for the management of atopic dermatitis: section 4. Prevention of disease flares and use of adjunctive therapies and approaches. *J Am Acad Dermatol*. 2014;71(6):218-33.
10. Rubel D, Thirumoorthy T, Soebaryo RW, Weng SCK, Gabriel TM, Villafuerte LL, dkk. Consensus guidelines for the management of atopic dermatitis: An Asia-Pacific Perspective. *Journal of Dermatology*. 2013;40:160-71.
11. Grillo M, Gassner LRN, Marshman G, Dunn S, Hudson P. Pediatric Atopic Eczema: The Impact of an Educational Intervention. *Ped Dermatol*. 2006;23(5):428-36.
12. Ricci G, Bendandi B, Alazzi R, Patrizi A, Masi M. Three Years of Italian Experience of an Educational Program for Parents of Young Children Affected by Atopic Dermatitis: Improving Knowledge produces Lower Anxiety Levels in Parents of Children with Atopic Dematitis. *Ped Dermatol* 2009;26(1):1-5.
13. Oranje AP, Bruynzeel DP, Stenveld HJ, Dieges PH. Immediate –and delayed-type contact hypersensitivity in children older than 5 years with Atopic Dermatitis: A pilot Study Comparing different test. *Ped Dermatol* 1994;11:9(3):209-15.
14. Eichenfield LF, Tom WL, Chamlin SL, Feldman SR, Hanifin JM, et al. Guidelines of care for the management of atopic dermatitis: section 2. Management and treatment of atopic dermatitis with topical therapies. *J Am Acad Dermatol* 2014;71:116-32.
15. Chiang C, Eichenfield LF. Quantitative Assesment of Combination Bathing and moisturizing regimens on skin hydration in Atopic Dermatitis. *Ped Dermatol* 2009;26(3):273-78.
16. Simpson E, Trookman NS, Rizer RL, Preston N, Colon LE, Johnson LA, Goetschalk. Study and tolerability of a body wash and moisturizer when applied to infants and toddlers with a history of atopic dermatitis: results from an open-label study. *Ped Dermatol* 2012;29(5):590-97.
17. Hoare C, Li Wan Po A, Williams H. Systematic review of treatment for Atopic Eczema. *Health Technol Asses* 2000;4:1-191.
18. Yawalkar SJ, Schwerzmann. Double-blind, comparative clinical trials with halobetasol propionate cream in patients with atopic dermatitis. *J Am Acad Dermatol*. 1991;25:1163-6.
19. Schmitt J, K, Svensson A, Apfelbacher C. Efficacy and tolerability of proactive treatment with topical corticosteroids and calcineurin inhibitors for atopic eczema: systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *Br J Dermatol* 2011; 164: 415-28.
20. Breneman D, Fleischer AB, Arbamovits W, Zeichner MH, Gold MH, Krisner RS et al. Intermittent therapy for flare prevention and long-term disease control in stabilized atopic dermatitis: a randomized comparison of 3-times-weekly application of tacrolimus ointment versus vehicle. *J Am Acad Dermatol* 2008; 58:990-9.
21. Sidbury R, Davis DM, Cohen DE, Kelly M et al. Guidelines of care for the management of atopic dermatitis: section 3. Management and treatment of atopic dermatitis with phototherapy. *J Am Acad Dermatol* 2014;71:1-22.

22. Diepgen TL. Early treatment of the atopic Child Study Group. Long term treatment with cetirizine of infant with atopic dermatitis a multi-country, double -blind, randomized, placebo-controlled trial (the ETAC trial over 18 months. *Pediatr Allergy Immunol.* 2002; 13: 278-86.
23. Ring J, Alomar A, Bieber M, Deleuran M et al. Guidelines for treatment of atopic eczema (atopic dermatitis) part II. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2012; 26:1-17.
24. Noren P, Melin L. The effect of combined topical steroid and habit-reversal treatment in patients with atopic dermatitis. *Br J Dermatol.* 1989; 121: 359- 66.
25. Saeki H, Furue M, Furukawa F et al. Guidelines for management of atopic dermatitis. *J Dermatol.* 2009;36:563–577.
26. Paller A, Eichenfield LF, Leung DYM, Stewart D, Appel M et all. A 12-week study of tacrolimus ointment for the treatment of atopic dermatitis in pediatric patients. *J Am Acad Dermatol.* 2001;44:S47-57.
27. Long CC, Finlay A.Y. The finger-tip-unit- anew practical measure. *Clinl Exp Dermatol.* 1991;16: 444-47.
28. Harper JL, Ahmed I, Barclay G et al. Cyclosporin for severe childhood atopic dermatitis: short course versus continous therapy. *Br J Dermatol.* 2000;42:653- 659.
29. Haeck IM, Knol MI, Ten berge O,de Bruin WellerMS et all. Enteric-coated mycophenolate sodium versus cyclosporine A as long-term treatment in adult patients within severe atopic dermatitis a randomized controlled trial. *J Am Acad Dermatol* 2011; 64: 1074-84.
30. Schram ME, Roekevisch E, Leeflang MMG, Boss JD, Schmitt J et al. A randomized trial of methotrexate versus azathioprine for severe atopic eczema. *J Allergy Clin Immunol.* 2011;128: 353-359.
31. Berth-Jones J, Takwale A, Tan E et al. Azathioprine in severe adult atopic dermatitis a double – blind , placebocontrolled, crossover triel. *Br J Dermatol.* 2002;147:324-30.
32. Rombold S, Lobisch K, Katzer K, Grazziotin TC et al. Efficacy of UVA phototherapy in 230 patients with various skin diseases. *Photodermatol photoimmunol photomed.* 2008;24:19-23.
33. Clayton TH, Clark SM, Turner D, Goulden V. The treatment of severe atopic dermatitis in childhood with narrowband ultraviolet B phototherapy. *Clin Exp Dematol.* 2007;32: 28-33.
34. Abramovits W, Boguniewicz M. A multicenter, randomized, vehicle-controlled clinical study to examine the efficacy and safety of MAS063DP (Atopiclair<sup>TM</sup>) in the management of mild to moderate atopic dermatitis in adults. *J Drugs Dermatol.* 2006;5(3):236-44.
35. Boguniewicz M, Zechner JA, Eichenfield LF dkk. MAS063DP is effective monotherapy for mild to moderate atopic dermatitis in infants and children : A Multicenter, Randomized, Vehicle-Controlled Study. *J Pediatr.* 2008;152:854-9.

## VII. Bagan Alur



## D.2 Dermatitis Herpetiformis/Penyakit Duhring

### I. Definisi

Dermatitis herpetiformis / Penyakit Duhring adalah penyakit bulosa autoimun yang bersifat kronik berulang, dengan kelainan kulit berupa ruam polimorfik papulovesikular yang tersusun berkelompok dan simetris serta terasa sangat gatal. Kelainan kulit berkaitan dengan deposit IgA pada tautan dermoepidermal kulit dan penyakit enteropati sensitif gluten.<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis<sup>1-3</sup>

- Penyakit ini banyak terjadi pada rentang usia 30-40 tahun, meskipun dapat terjadi pada usia anak-anak.
- Perbandingan kejadian antara laki-laki dan perempuan adalah 2:1.
- Riwayat perjalanan penyakit: kronik, hilang timbul.
- Keluhan utamanya berupa rasa gatal, tetapi dapat bervariasi berupa rasa panas hingga tanpa gejala.
- Dicetuskan oleh gluten.

##### 2. Pemeriksaan fisik<sup>1-3</sup>

- Predileksi pada ekstensor ekstremitas dan badan, terdistribusi secara simetris, dapat juga timbul pada kulit kepala berambut dan tengkuk.
- Lesi dapat diawali dengan suatu papula eritema dan plak menyerupai urtika yang selanjutnya akan menjadi vesikel dan bula tegang yang tersusun berkelompok pada dasar eritema. Lesi yang digaruk akan menyebabkan erosi, ekskoriasi, dan krusta. Kelainan kulit yang telah sembuh dapat meninggalkan lesi dispigmentasi pascainflamasi.
- Dianggap sebagai manifestasi kulit pada penyakit seliak (enteropati gluten, celiac sprue).

#### Diagnosis Banding<sup>1,3</sup>

1. Pemfigoid bulosa
2. Dermatosis IgA linear
3. Eritema multiform bulosum
4. Papular urtikaria
5. Dermatitis atopik
6. Scabies

#### Pemeriksaan Penunjang

1. Pemeriksaan histopatologi: mikroabses neutrofil pada papila dermis dan celah subepidermal.<sup>2,3</sup>
2. *Direct immunofluorescence* (DIF): deposit IgA granular pada papila dermis atau tautan dermoepidermal.<sup>2,3</sup>

### **III. Penatalaksanaan**

#### **Non Medikamentosa**

Diet bebas gluten (DBG): menghindari makanan yang mengandung gandum (roti, cereal, mie).<sup>4</sup> (1B)

#### **Medikamentosa**

Prinsip:

- Mengurangi gatal dan menekan inflamasi.
- Konsultasi ke bagian gastroenterologi bila terdapat dugaan penyakit seliak.<sup>1</sup>
- Konsultasi ke ahli gizi untuk pemberian diet bebas gluten.<sup>1</sup>

1. Topikal: kortikosteroid topikal poten.<sup>5</sup> (1C)

2. Sistemik:

- Dapson: dosis awal dewasa 50 mg/hari, dapat ditingkatkan hingga 200 mg/hari.<sup>6</sup> (1B)  
Dosis pada anak 1-2 mg/kgBB/hari.<sup>7</sup> (1C)  
Dosis pemeliharaan 0,5-1 mg/kg/hari.<sup>7</sup> (1C)
- Sulfasalazin 1-2 g/hari.<sup>8</sup> (1C)
- Antihistamin generasi ke-2 (nonsedatif) dapat mengontrol pruritus.<sup>3</sup> (1C)
- Kortikosteroid sistemik: metilprednisolon 28 mg/hari (setara 35mg prednisone) selama 7 hari lalu *tapering off*.<sup>9,10</sup> (2C)

### **IV. Edukasi**

1. Penjelasan kepada pasien dan/atau keluarga mengenai penyakit, terapi, serta prognosis.<sup>1</sup>
2. Memberi edukasi cara merawat lepuh, menghindari penggunaan obat tanpa sepengetahuan dokter.<sup>1</sup>
3. Menghindari diet yang mengandung gluten (diet bebas gluten).<sup>2,3</sup>

### **V. Prognosis<sup>1</sup>**

Quo ad vitam : ad bonam

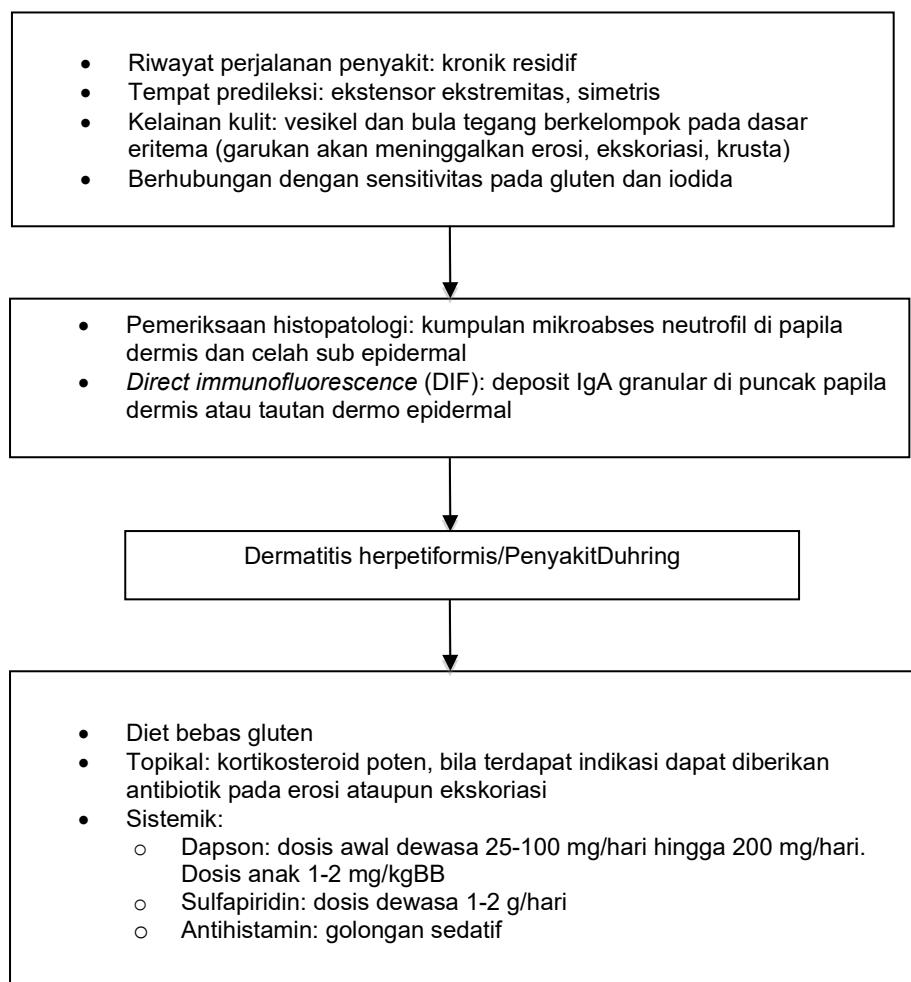
Quo ad functionam : ad bonam

Quo ad sanationam : dubia ad malam

## VI. Kepustakaan

1. Katz SI. Dermatitis herpetiformis. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, dkk., editor. Edisi ke-9. New York: Mc Graw-Hill; 2019.
2. Herrero-Gonzalez JE. Clinical Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Dermatitis Herpetiformis. Actas Dermosifiliogr 2010;101(10):820-6.
3. Caproni et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of dermatitis herpetiformis. JEADV. 2009;23:633–638.
4. J.J.GARIOCH et al. 25 years' experience of a gluten-free diet in the treatment of dermatitis herpetiformis. British Journal of Dermatology. 1994;13:541-5.
5. Bjornberg A, Hellgren I. Topical treatment of dermatitis herpetiformis with betamethasone-17-valerate and fluocinolone acetonide. Acta allergologica. 1966;21:471-2
6. Egan CA, O'Loughlin S, Gormally S, Poweli FC. Dermatitis herpetiformis: a Review of Fifty-four Patients. I.J.M.S. October, November, December, 1997;166(4):241-4
7. Sener O, Doganci L, Safali M et al. Severe dapsone hypersensitivity sindrome. J Invest Allergol Clin Immunol. 2006;16:268-270.
8. Willsteed E, Lee M, Wong LC, Cooper A. Sulfasalazine and dermatitis herpetiformis. Australas J Dermatol. 2005;46(2):101-103.
9. Lang PG. Dermatitis herpetiformis responsive to systemic corticosteroids. Journal of the American Academy of Dermatology. 1985;13(3):513- 5.
10. Kumar PJ, Silk DBA, Marks R, et al: Treatment of dermatitis herpetiformis with corticosteroids and a gluten-free diet. A study of jejunal morphology and function. Gut. 1973;14:280-283.

## VII. Bagan Alur



## D.3 Dermatitis Kontak Alergi (L23)

### I. Definisi

Dermatitis kontak alergi (DKA) adalah dermatitis yang terjadi akibat pajanan terhadap bahan alergen yang kontak/menempel pada kulit dimediasi oleh reaksi hipersensitivitas tipe 4 Coombs dan Gel.<sup>1</sup>

Klasifikasi:<sup>1</sup>

1. DKA lokalisata
2. DKA sistemik

Sebanyak 20% populasi pada umumnya memiliki alergi bila berkontak terhadap alergen yang ditemukan di lingkungan sekitar. Sementara pada anak dan remaja (<18 tahun) prevalensi mencapai 16,5%.<sup>2</sup>

Penyebab alergi terbanyak yakni nikel (11.4%), *fragrance mix* (3.5%), kobalt (2.7%), *Myroxylon pereirae* (1.8%), *chromium* (1.8%), *p-phenylenediamine* (1.5%) *methylchloroisothiazolinone/methylisothiazolinone* (1.5%) dan *colophonium* (1.3%).<sup>2</sup> (1A)

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

- Riwayat terpajan dengan bahan alergen.<sup>1,3</sup>
- Terjadi reaksi berupa dermatitis, setelah pajanan ulang dengan alergen tersangka yang sama. Bila pajanan dihentikan maka lesi akan membaik.<sup>1,3</sup>
- Gambaran klinisnya polimorfik, sangat bervariasi bergantung stadiumnya:<sup>1,3</sup>
  1. Akut: eritem, edem, dan vesikel
  2. Subakut: eritem, eksudatif (madidans), krusta
  3. Kronik: likenifikasi, fisura, skuama
- Lesi dapat juga non-eksematosa, misalnya: purpurik, likenoid, pigmented, dan limfomatoid.<sup>1,3</sup>
- Gejala subyektif berupa rasa gatal.<sup>1,3</sup>
- Pada DKA lokalisata, lesi berbatas tegas dan berbentuk sesuai dengan bahan penyebab.<sup>1,2</sup> Beberapa hal yang perlu diperhatikan antara lain:
  - a. DKA tidak selalu harus bilateral walaupun pajanannya bisa bilateral.
  - b. Manifestasi kulit dapat terjadi tidak sesuai dengan luasnya aplikasi bahan alergen.
  - c. DKA dapat mengenai telapak tangan dan telapak kaki.
- Pada DKA sistemik, lesi dapat tersebar luas/generalisata.<sup>1,3</sup>
- Dapat berhubungan dengan pekerjaan/lingkungan pekerjaan (Lihat tabel D.4)
- Bila berhubungan dengan pekerjaan, memenuhi 4 diantara 7 kriteria Mathias<sup>4</sup> (2C) yaitu:
  1. Manifestasi klinis sesuai dengan dermatitis kontak
  2. Pada lingkungan kerja terdapat bahan yang dicurigai dapat menjadi iritan atau alergen
  3. Distribusi anatomic sesuai dengan area terpajan
  4. Terdapat hubungan temporal antara waktu terpajan dan timbulnya manifestasi klinis

5. Penyebab lain telah disingkirkan
6. Kelainan kulit membaik pada saat tidak bekerja/libur/cuti
7. Tes tempel atau tes provokasi dapat mengidentifikasi penyebab

### **Diagnosis Banding<sup>1</sup>**

1. Dermatitis kontak iritan
2. Dermatitis atopik
3. Dermatitis numularis (bila berbentuk bulat oval)
4. Dermatitis seboroik (di kepala)
5. Dermatitis asteatotik
6. Dermatitis stasis
7. Dishidrosis (bila mengenai telapak tangan dan kaki)
8. Mikosis fungoides

### **Pemeriksaan Penunjang**

1. Uji tempel untuk mencari penyebab<sup>5</sup> (2A). Uji tempel dapat digunakan dengan alergen standar, alergen seri tertentu (misal seri kosmetik, seri sepatu, dll), serta alergen tambahan yang berasal dari bahan yang dicurigai (misalnya dari potongan sepatu, bahan dari pabrik tempat bekerja).
2. Pada DKA kosmetika, apabila tes tempel meragukan/negatif dapat dilanjutkan dengan tes pakai (*use test*), tes pakai berulang (*repeated open application test-ROAT*)<sup>3</sup> (2C)

## **III. Penatalaksanaan**

### **Non Medikamentosa**

1. Identifikasi dan penghindaran terhadap bahan alergen tersangka dan kemungkinan reaksi silang.<sup>1,3</sup> (1B)
2. Anjuran penggunaan alat pelindung diri (APD), misalnya sarung tangan, apron, sepatu bot. Pada beberapa kondisi oklusif akibat penggunaan sarung tangan terlalu lama dapat memperberat gangguan sawar kulit.<sup>1,3</sup>

### **Medikamentosa:**

1. Sistemik: simtomatis, sesuai gejala dan sajian klinis  
Derajat sakit berat: dapat ditambah kortikosteroid sistemik setara dengan prednison 20 mg/hari dalam jangka pendek (3 hari)<sup>3,6</sup> (1C)
2. Topikal:  
Pelembab setelah bekerja disarankan pelembab yang kaya kandungan lipid<sup>7,8</sup> (1A) misalnya vaselin (*petrolatum*).  
Sesuai dengan gambaran klinis
  - Basah (madidans): beri kompres terbuka (2-3 lapis kain kasa) dengan larutan NaCl 0,9%<sup>6</sup>
  - Kering: beri krim kortikosteroid potensi sedang sampai tinggi, misalnya mometasone furoat, flutikason propionat, klobetasol butirat.<sup>3,7,10-12</sup> (1A)
  - Bila dermatitis berjalan kronis dapat diberikan klobetasol propionate intermiten.<sup>3,7,10-12</sup> (1B)
3. Pada kasus yang berat dan kronis, atau tidak respons dengan steroid bisa diberikan inhibitor kalsineurin atau fototerapi BB/NB UVB<sup>3,8,10-12</sup> (2B), atau obat

imunosupresif sistemik misalnya azatioprin atau siklosporin<sup>3,7,9</sup> (1A). Bila ada superinfeksi oleh bakteri: antibiotika topikal/sistemik (1C).

Tindak lanjut:

Pada DKA yang mengenai telapak tangan (*hand dermatitis*) dapat sangat menyulitkan untuk melaksanakan tugas sehari-hari sehingga dianjurkan pemakaian APD yang sesuai dan pemberian emolien.<sup>1,3</sup>

#### **IV. Komplikasi<sup>1</sup>**

1. Infeksi sekunder (penatalaksanaan sesuai dengan lesi, pemilihan jenis antibiotik sesuai kebijakan masing-masing rumah sakit).
2. Hipopigmentasi maupun hiperpigmentasi paska inflamasi.

#### **V. Edukasi**

1. Edukasi mengenai prognosis, informasi mengenai penyakit, serta perjalanan penyakit yang akan lama walaupun dalam terapi dan sudah modifikasi lingkungan pekerjaan, perawatan kulit.<sup>3,6,7,10-12</sup> (1B)
2. Edukasi mengenai penggunaan alat pelindung diri yang sesuai dengan jenis pekerjaan, bila dermatitis berhubungan dengan kerja.<sup>3,6,7,10-12</sup> (1B)
3. Edukasi mengenai perawatan kulit sehari-hari dan penghindaran terhadap alergen berdasarkan hasil uji tempel.<sup>3,6,7,10-12</sup> (1B)

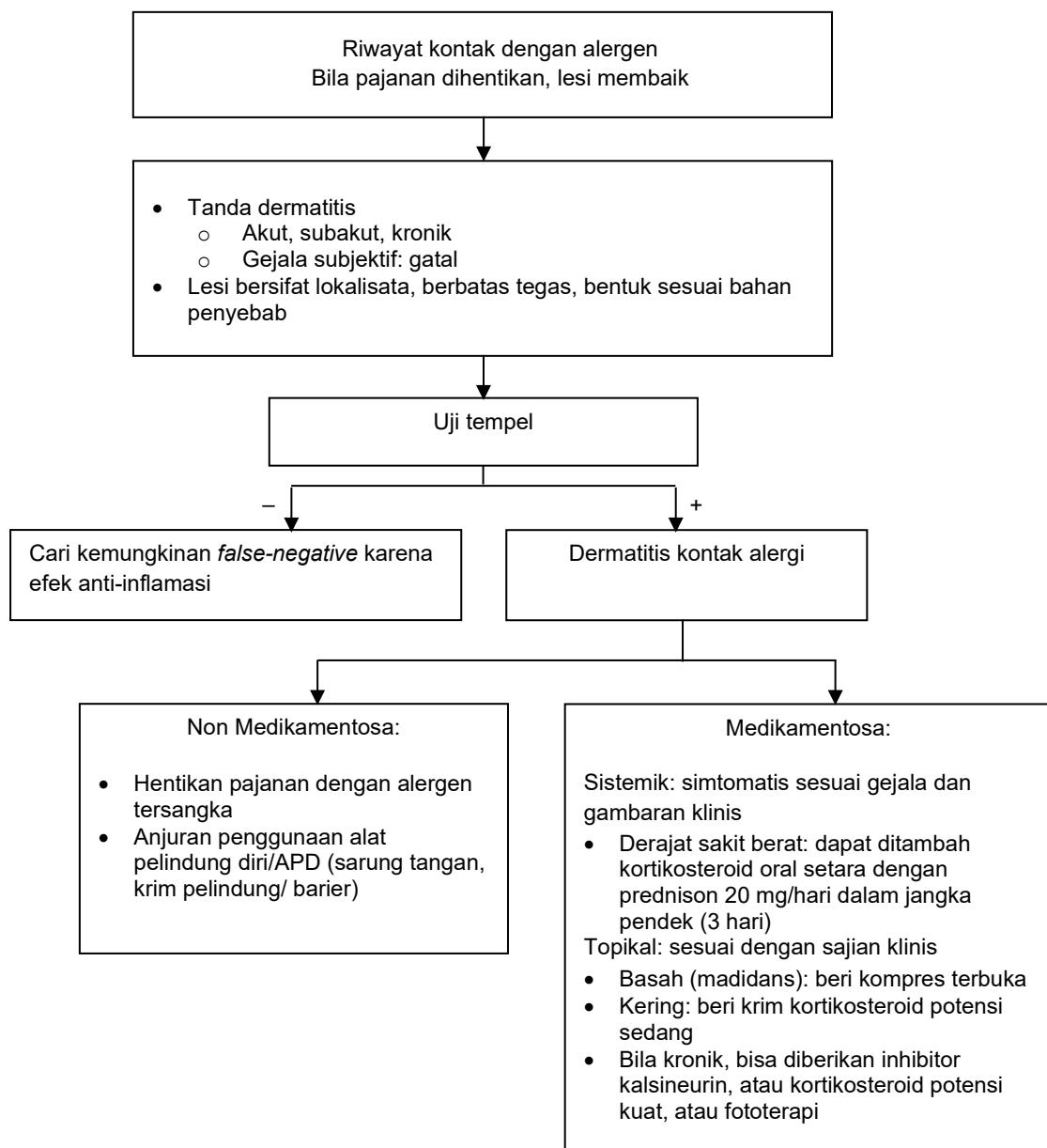
#### **VI. Prognosis**

Pada kasus dermatitis kontak ringan, prognosis sangat bergantung pada kemampuan menghindari bahan iritan penyebab. Pada kasus dermatitis kontak yang berat diakibatkan pekerjaan keluhan dapat bertahan hingga 2 tahun walaupun sudah berganti pekerjaan.<sup>1,3,10-12</sup> (2B)

## VII. Kepustakaan

1. Turrentine JE, Sheehan MP, Cruz PD. Allergic contact dermatitis. In: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, Orringer JS, editor. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Edisi ke-9. New York : Mc Graw-Hill; 2019.
2. Alinaghi F, Bennike NH, Egeberg A, Thyssen JP, Johansen JD. Prevalence of contact allergy in the general population: a systematic review and meta-analysis. Contact Dermatitis. 2019;80(20):77-85
3. Brasch J, Becker D, Aberer W, Bircher A, Kränke B, Jung K, et al. Guideline Contact Dermatitis. Allergo J Int. 2014; 23: 126-38.
4. De Carvalho MG, Calvo B, Benach J, Pujol R, Gimenez-Arnau AM. Assessment of the Mathias Criteria for establishing occupational causation of contact dermatitis. Actas Dermofisiologr. 2012;103(5):411-21.
5. Rodrigues DF, Goulart EMA. Patch-test results in children and adolescents: systematic review of a 15-year period\*. An Bras Dermatol. 2016;91(1):64-72.
6. Usatine RP, Riojas M. Diagnosis and Management of Contact Dermatitis. Am Fam Physician. 2010 Aug;82(3):249-55.
7. Brasch J, Becker D, Aberer W, Bircher A, Kränke B, Jung K, Przybilla B, Biedermann T, Werfel T, John SM, Elsner P, Diepgen T, Trautmann A, Merk HF, Fuchs T, Schnuch A. Guideline contact dermatitis. S1-Guideline of the German Contact Allergy Group (DKG) of the German Dermatology Society (DDG), the Information Network of Dermatological Clinics (IVDK), the German Society for Allergology and Clinical Immunology (DGAKI), the Working Group for Occupational and Environmental Dermatology (ABD) of the DDG, the Medical Association of German Allergologists (AeDA), the Professional Association of German Dermatologists (BVDD) and the DDG. Allergo J Int 2014; 23: 126–38
8. Becker A, Do, Renseberry M. Effectiveness of Moisturizers in the Treatment of Patients with Eczema. Am Fam Physician. 2018;1;18-1
9. Saary J, Qureshi R, palda V, DeKoven J, Pratt M, Skotnicki-Grant S, et al. A systematic review of contact dermatitis treatment and prevention. J Am Acad Dermatol 2005;53:845-55.
10. Sezer E, Etikan I. Local narrowband UVB phototherapy vs. local PUVA in the treatment of chronic hand eczema. Photodermat Photoimmunol Photomed 2007; 23:10–4
11. Granlund H, Erkko P, Reitamo S. Comparison of the influence of cyclosporine and topical betamethasone17,21 dipropionate treatment on quality of life in chronic hand eczema. Acta Derm Venereol. 1997;77: 54–8.
12. Bourke J, Coulson I, English J. Guidelines for the management of contact dermatitis: an update. British J Derm. 2009;160:946-954.
13. Smedley J. Concise guidance: diagnosis, management and prevention of occupational contact dermatitis. Clin Med. 2010;5:487-490.
14. Honari G, Taylor JS, Sood A. Occupational skin diseases due to irritants and allergens. Dalam: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, editor. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Edisi ke-7. New York: Mc Graw-Hill, 2012.h. 2611-21.
15. Brasch J, Becker D, Aberer W, Bircher A, Kränke B, Jung K, Przybilla B, Biedermann T, Werfel T, John SM, Elsner P, Diepgen T, Trautmann A, Merk HF, Fuchs T, Schnuch A. Guideline contact dermatitis. S1-Guideline of the German Contact Allergy Group (DKG) of the German Dermatology Society (DDG), the Information Network of Dermatological Clinics (IVDK), the German Society for Allergology and Clinical Immunology (DGAKI), the Working Group for Occupational and Environmental Dermatology (ABD) of the DDG, the Medical Association of German Allergologists (AeDA), the Professional Association of German Dermatologists (BVDD) and the DDG. Allergo J Int 2014; 23: 126–38

## VIII. Bagan Alur



Tabel D.4. Berbagai jenis pekerjaan berisiko, bahan iritan dan alergen penyebab dermatitis kontak<sup>11</sup>

JENIS PEKERJAAN	PAJANAN IRIITAN	PAJANAN ALERGEN
Pekerja bidang agrikultur	Pupuk, insektisida/pestisida, debu kayu, diesel, bahan bakar, minyak, beberapa tumbuhan, pelarut, wet-work	Pestisida, makanan ternak, oat, barley, fungisida, produk germisida, semen, tumbuh-tumbuhan, debu kayu, wol
Bakeri	Asam, tepung, bumbu rempah, sabun dan deterjen, pembersih oven, minyak esensial, jamur, enzim sayuran	Amonium persulfat, bezoil peroksida, pewarna makanan, minyak esensial, perasa artifisial, tepung, beberapa buah-buahan
Pekerja konstruksi	Asam, fiber glass, pelarut, pembersih tangan	Semen, kromium, kobal, <i>epoxy-resins</i> , nikel, resin, karet, debu kayu
Koki/tukang masak	Wet work, sabun, deterjen, sayur, buah-buahan, daging dan ikan mentah, bumbu rempah, gula, tepung, suhu panas.	Perasa artificial, bumbu, formaldehid, bawang putih, <i>sodium metabisulfite</i> (antioksidan untuk buah)
Kosmetologis	Sabun, deterjen, pemutih, pelarut, larutan pengering, shampo, wet-work	Pewarna rambut, parafenilenediamin, pewangi, pengawet produk, karet, <i>methylmethacrylate</i>
Pekerja bidang kesehatan gigi/dentist	Wet work, adhesif ( <i>epoxy</i> dan <i>cyanoacrylates</i> ), minyak esensial, tambalan gigi, amalgam, pelarut	Eugenol, obat anestesi, merkuri, disinfektan, <i>methacrylates</i> , latex, aselerator karet
Tukang kembang	Wet work, sabun, deterjen, pupuk, herbisida, pestisida, trauma mekanik dan kimiawi	Tanaman, pestisida/insektisida
Pekerja dibidang kesehatan	Wet work, sabun, deterjen, alkohol, <i>ethylene oxide</i> , obat-obatan.	Sarung tangan lateks, obat anestesi, antibiotik, antiseptik, fenotiazin, formaldehid, glutaraldehid
Mekanik	Pelarut, pendingin, pembersih lemak, larutan asam, pencegah korosif, suhu panas, sabun, logam.	Kromium, nikel

## D.4 Dermatitis Kontak Iritan (L.24)

### I. Definisi

Dermatitis kontak iritan (DKI) adalah inflamasi pada kulit, akibat respons terhadap pajanan bahan iritan, fisik, atau biologis yang kontak pada kulit, tanpa dimediasi oleh respons imunologis.<sup>1</sup>

#### Klasifikasi:<sup>2</sup>

1. *Subjective irritancy*
2. *Irritant reaction*
3. *Suberythematous irritation*
4. DKI akut
5. *Delayed acute irritancy*
6. DKI kronik (kumulatif)
7. *Frictional dermatitis*
8. *Traumatic reactions*
9. *Pustular/acneiform reactions*
10. *Asteatotic irritant eczema*

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis<sup>3</sup>

- Terdapat riwayat pajanan dan hubungan temporal dengan bahan iritan.
- Tangan adalah lokasi tersering, diikuti wajah, dan kaki.
- Gejala subyektif berupa rasa gatal, terbakar/nyeri.
- Sajian klinis bergantung pada jenis iritan dan pola pajanan. (Lihat tabel D.5)
- Biasanya disertai kulit kering atau gangguan sawar kulit.
- Bila pajanan dihentikan maka lesi membaik.
- Seringkali berhubungan dengan pekerjaan/lingkungan pekerjaan (Lihat tabel D.4 pada PPK dermatitis kontak alergi)

#### Diagnosis Banding<sup>2</sup>

1. Dermatitis kontak alergi
2. Dermatitis numularis
3. Dermatitis seboroik (bila di kepala)
4. Dermatitis statis

Harus disingkirkan:

Lokalisata:

1. DKA
2. Penyakit Bowen

Diseminata:

1. DKA luas
2. *Cutaneus T Cell Lymphoma*

### **Pemeriksaan Penunjang**

1. Uji tempel bila tidak dapat dibedakan dengan dermatitis kontak alergi<sup>4</sup> (1A)
2. *Open test*<sup>5</sup>

## **III. Penatalaksanaan**

### **Non Medikamentosa**

1. Identifikasi dan penghindaran terhadap bahan iritan tersangka.<sup>5,6</sup> (1B)
2. Anjuran penggunaan alat pelindung diri (APD), misalnya sarung tangan apron, sepatu bot. Pada beberapa kondisi oklusif akibat penggunaan sarung tangan terlalu lama dapat memperberat gangguan sawar kulit.<sup>5,6</sup> (2B)
3. Edukasi mengenai prognosis, informasi mengenai penyakit, serta perjalanan penyakit yang akan lama walaupun dalam terapi dan sudah modifikasi lingkungan pekerjaan, perawatan kulit.<sup>5,6</sup> (2B)
4. Anjuran penggunaan *barrier cream/krim pelindung*.<sup>7</sup> (1B) Krim diaplikasikan sebelum dan sesudah bekerja<sup>8,9,10</sup> (1A)

### **Medikamentosa:**

1. Sistemik: simtomatis, sesuai gejala dan sajian klinis  
Derajat sakit berat: dapat ditambah kortikosteroid oral setara dengan prednison 20 mg/hari dalam jangka pendek (3 hari).<sup>5,6</sup> (1C)
2. Topikal:  
Pelembap setelah bekerja/*after work cream*. Disarankan pelembap yang kaya kandungan lipid,<sup>5,6,11</sup> *petrolatum* (1A).  
Sesuai dengan sajian klinis
  - Basah (madidans): beri kompres terbuka (2-3 lapis kain kasa) dengan larutan NaCl 0,9%.<sup>6</sup>
  - Kering: beri krim kortikosteroid potensi sedang, misalnya flusinolon asetoid.<sup>5,6,11</sup>(1A)
  - Bila dermatitis berjalan kronis dapat diberikan *mometason furoate intermiten*<sup>5,6,11</sup> (1B)
3. Pada kasus yang berat dan kronis, atau tidak respons dengan steroid bisa diberikan inhibitor kalsineurin atau fototerapi dengan BB/NB UVB<sup>5,12</sup> (2B) atau obat sistemik misalnya azatioprin atau siklosporin<sup>5,11,13</sup> (1A). Bila ada superinfeksi oleh bakteri: antibiotika topikal/sistemik<sup>1</sup> (2C)

## **IV. Komplikasi**

Infeksi sekunder (terapi infeksi sekunder sesuai dengan klinis dan pemilihan jenis antibiotik sesuai dengan kebijakan masing-masing rumah sakit).<sup>1</sup>

## **V. Edukasi**

1. Edukasi mengenai prognosis, informasi mengenai penyakit, serta perjalanan penyakit yang akan lama walaupun dalam terapi dan sudah modifikasi lingkungan pekerjaan, perawatan kulit.<sup>5,6,11,14,15</sup> (2B)
2. Edukasi mengenai penggunaan alat pelindung diri yang sesuai dengan jenis pekerjaan, bila dermatitis berhubungan dengan kerja.<sup>5,6,11,14,15</sup> (2B)
3. Edukasi mengenai perawatan kulit sehari-hari dan penghindaran terhadap iritan yang dicurigai.<sup>5,6,11,14,15</sup> (2B)

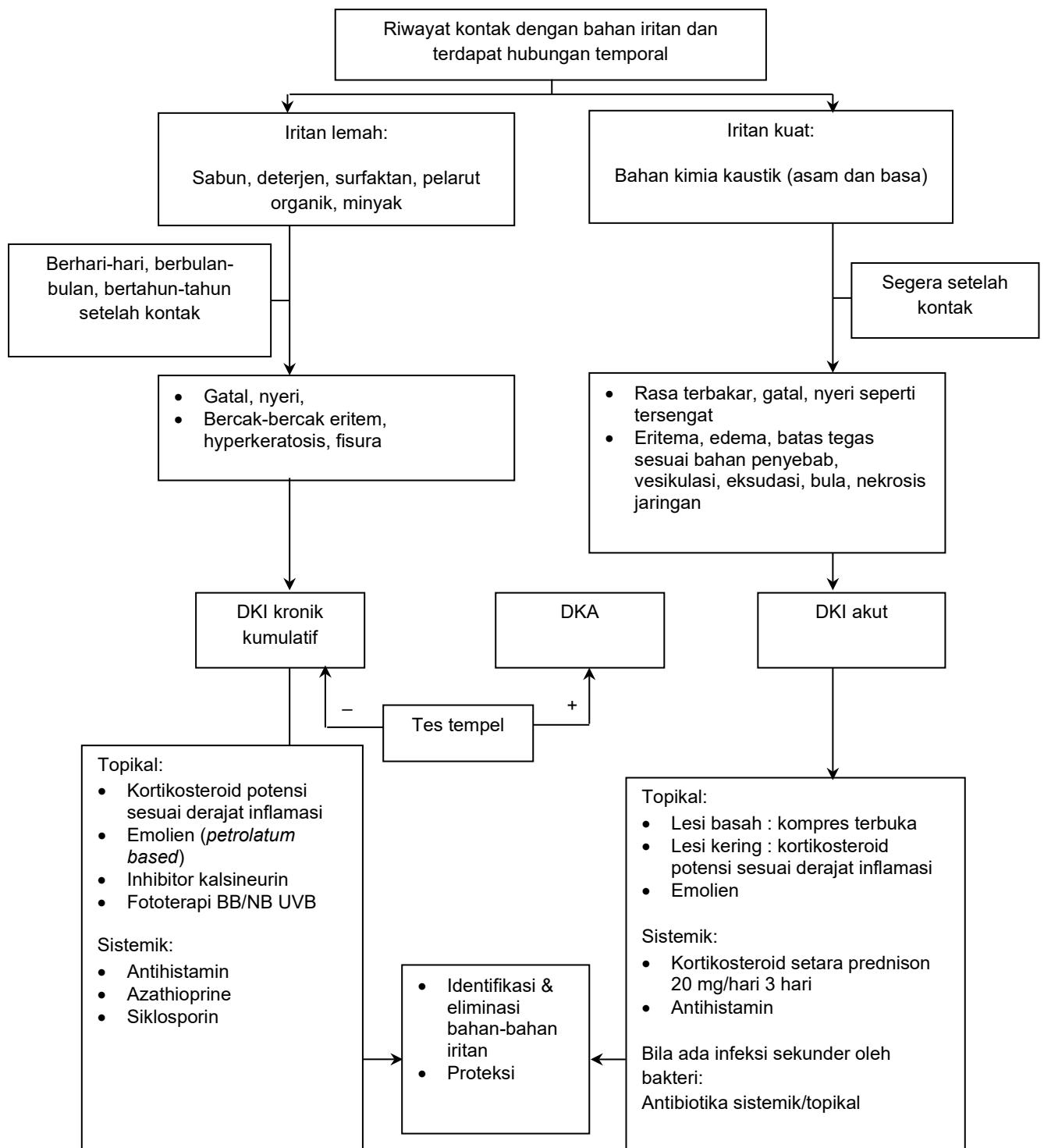
## **VI. Prognosis**

Pada kasus dermatitis kontak ringan, prognosis sangat bergantung pada kemampuan menghindari bahan iritan penyebab. Pada kasus dermatitis kontak yang berat diakibatkan pekerjaan, keluhan dapat bertahan hingga 2 tahun walaupun sudah berganti pekerjaan.<sup>2,14,15</sup> (2B)

## **VII. Kepustakaan**

1. Bourke J, Coulson I, English J. Guidelines for the management of contact dermatitis: an update. British J Derm 2009;160:946-54
2. Amado A, Sood A, Taylor JS. Irritant contact dermatitis. Dalam: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, editor. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Edisi ke-7. New York: Mc Graw-Hill, 2012.h.499-506
3. Honari G, Taylor JS, Sood A. Occupational skin diseases due to irritants and allergens. In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, editor. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Edisi ke-7. New York: Mc Graw-Hill, 2012.h.2611-21.
4. Rodrigues DF, Goulart EMA. Patch-test results in children and adolescents: systematic review of a 15-year period\*. An Bras Dermatol. 2016;91(1):64-72.
5. Brasch J, Becker D, Aberer W, Bircher A, Kranke B, Jung K, et al. Guideline Contact Dermatitis. Allergo J Int. 2014;23:126-38.
6. Usatine RP, Riojas M. Diagnosis and Management of Contact Dermatitis. Am Fam Physician. 2010 Aug;82(3):249-55.
7. Mostossi C, Simonart T. Effectiveness of Barrier Creams against Irritant Contact Dermatitis. Dermatology 2016;232:353-62
8. Kutting B, Baumeister T, Weistenh€ ofer W, Pfahlberg A, Uter W, Drexler H. Effectiveness of skin protection measures in prevention of occupational hand eczema: results of a prospective randomized controlled trial over a follow-up period of 1 year. Br J Dermatol 2010; 162: 362-370.
9. Winker R, Salameh B, Stolkovich S et al. Effectiveness of skin protection creams in the prevention of occupational dermatitis: results of a randomized, controlled trial. Int Arch Occup Environ Health 2009; 82: 653– 662
10. Arbogast JW, Fendler EJ, Hammond BS et al. Effectiveness of a hand care regimen with moisturizer in manufacturing facilities where workers are prone to occupational irritant dermatitis. Dermat Contact Atopic Occup Drug 2004; 15: 10–17.
11. Saary J, Qureshi R, palda V, DeKoven J, Pratt M, Skotnicki-Grant S, et al. A systematic review of contact dermatitis treatment and prevention. J Am Acad Dermatol. 2005;53:845-55.
12. Sezer E, Etikan I. Local narrowband UVB phototherapy vs. local PUVA in the treatment of chronic hand eczema. Photodermat Photoimmunol Photomed. 2007;23:10–4.
13. Granlund H, Erkko P, Reitamo S. Comparison of the influence of cyclosporine and topical betamethasone17,21dipropionate treatment on quality of life in chronic hand eczema. Acta Derm Venereol 1997;77:54–8.
14. English JSC. Current concept of irritant contact dermatitis. Occup environ med 2004;61:722-726.
15. Smedley J. Concise guidance: diagnosis, management and prevention of occupational contact dermatitis. Clin Med 2010;5:487-90.

## VIII. Bagan Alur



Tabel D.5 Gambaran klinis subtipe dermatitis kontak iritan<sup>2</sup>

SUBTIPE DERMATITIS KONTAK IRITAN	PREDILEKSI	MANIFESTASI KLINIS	JENIS PAJANAN IRITAN
<i>Subjective irritancy</i>	Wajah, leher, kepala	Kelainan subjektif berupa gatal, panas, rasa terbakar, rasa tajam, setelah beberapa menit kontak dengan bahan iritan, tetapi tidak terlihat kelainan pada kulit.	Kosmetik, tabir surya, asam laktat, propilen glikol,, garam aluminium, dan pakaian terbuat dari wol,
<i>Irritant reaction</i>	Biasanya pada dorsum dan jari tangan	Reaksi akut dengan gambaran klinis monomorf berupa eritem ringan, vesikel atau erosi, skuama. Bila pajanan berlanjut dapat profresif menjadi DKI kronik kumulatif	<i>wet work; air, deterjen, sabun</i>
<i>Suberythematous irritation</i>	Tangan	Secara klinis reaksi iritasi tidak terlalu terlihat jelas, tetapi pemeriksaan histopatologis mendukung dermatitis. Subjektif: gatal, rasa panas, tersengat.	surfaktan
DKI akut	Dapat terjadi pada semua area tubuh bergantung pola pajanan Bibir, pada irritant cheilitis Area inguinal da perianal, pada diaper dermatitis akibat pajanan lama dengan urin dan feses.	Dapat terjadi lesi eritem, eksudasi dengan vesikel hingga bula, hingga nekrosis jaringan.	Biasanya pada pajanan tunggal bahan iritan kuat atau kaustik yang bersifat asam/alkalis kuat. Seringnya akibat kecelakaan saat kerja. Dapat juga kontak aerogen, misalnya bubuk semen, kalsium silikat, dan debu gergaji pohon.
<i>Delayed acute irritancy</i>	Dapat terjadi pada semua area tubuh bergantung pola pajanan Bibir, pada irritant cheilitis	Merupakan proses akut, tetapi tidak ada tanda peradangan hingga 8-24 jam setelah kontak. Sajian klinis dan perjalanan penyakit sama dengan DKI akut. Seringkali sulit dibedakan dengan DKA.	Tretinoin, gel diklofenak, kalsipotriol, benzoyl peroxide, propilen glikol, podofilin, benzalkonium klorida, antralin, akrilat, sodium lauril sulfat.
DKI kronik (kumulatif)	Tangan, wajah, tungkai	Eritem, penebalan kulit, kering, kasar, likenifikasi, dan/atau fisura. Lesi dapat timbul beberapa hari,	Iritan lemah dengan pajanan sering berulang, misalnya sabun, deterjan, surfaktan, minyak, pelarut, kosmetik

---

<i>Frictional dermatitis</i>	Puting payudara ( <i>nipple dermatitis</i> ), tungkai (penggunaan prostetik), tangan.	bulan, hingga tahun setelah pajanan. Sering sulit dibedakan dengan DKA Keluhan subjektif: gatal, nyeri, Irritasi mekanik terjadi akibat mikrotrauma dan friksi berulang. Kulit biasanya kering, erosi, menebal.	Duri tanaman, plester adhesif, kertas kasar, kaca, serat wol yang kasar.
<i>Traumatic reactions</i>	Tangan	Terjadi akibat trauma pada kulit, misalnya luka bakar dan laserasi. Tampak eritem, papul, vesikel, dan bersisik, Biasanya menetap sampai 6 minggu atau lebih. Kadang menyerupai dermatitis numularis.	Benda tajam, tumpul, panas.
<i>Pustular/acneiform reactions</i>	Wajah	Lesi transien berupa pustul steril setelah pajanan beberapa hari. Sering menyertai pasien dermatitis atopik atau dermatitis seboroik.	Minyak, tar, logam berat, halogen, dan beberapa jenis kosmetik.
<i>Asteatotic irritant eczema (exsiccation eczematid)</i>	Tungkai bawah, lengan bawah.	Sering dialami kelompok usia lanjut yang mandi sering tanpa menggunakan pelembab. Rasa sangat gatal pada kulit yang kering, iktiosiformis.	Air yang merupakan elemen hipotonik, kekerasan curah air, sabun antiseptik, <i>quaternary ammonium</i> .

---

## D.5 Dermatomiositis (M33)

### I. Definisi

Dermatomiositis adalah penyakit autoimun sistemik yang dapat mengenai anak dan dewasa, ditandai dengan inflamasi dan kerusakan kulit dan otot.<sup>1</sup>

### Klasifikasi:<sup>2</sup>

#### Onset dewasa

- Dermatomiositis Klasik
  - Dermatomiositis klasik
  - Dermatomiositis klasik dengan keganasan
  - Dermatomiositis klasik sebagai bagian dari *overlap* penyakit jaringan ikat
- *Clinically amyopathic dermatomyositis*
  - *Amyopathic dermatomyositis*
  - *Hypomyopathic dermatomyositis*

#### Onset anak

- Dermatomiositis Klasik
- *Clinically amyopathic dermatomyositis*
  - *Amyopathic dermatomyositis*
  - *Hypomyopathic dermatomyositis*

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### Anamnesis<sup>1</sup>

###### 1. Keluhan kulit:

- Bercak merah keunguan pada kelopak mata, sendi jari, kulit kepala, batas rambut bagian depan (anterior hair line), malar, dagu, dahi, "V area" di dada, pundak, lengan, dan tungkai
- Telangiektasis periungual
- Penebalan disertai kulit kasar pada tangan
- Kalsinosis kutis
- Ulkus
- Pruritus

###### 2. Keluhan otot:

- Kelemahan otot proksimal simetris:
  - Apabila mengenai otot *quadriceps* dan *glutueus*, keluhan dapat berupa sulit bangkit dari kursi/toilet dan menaiki tangga atau tepi jalan
  - Apabila mengenai otot ekstremitas atas, keluhan dapat berupa kesulitan dalam mencuci rambut, mengambil barang dari lemari yang tinggi
  - Apabila mengenai otot leher bagian fleksor, keluhan dapat berupa sulit mengangkat kepala apabila sedang berbaring
- Mialgia
- Disfagia dan dismotilitas esofagus

###### 3. *Fatigue*

### **Pemeriksaan Fisik:**

1. Kelainan kulit berupa:<sup>1,2</sup>

#### **Kriteria mayor:**

- *Heliotrope sign*
- *Gottron papule*
- *Gottron sign*

#### **Kriteria minor:**

- Makula eritema atau keunguan, pada:
  - Kulit kepala berambut atau garis rambut bagian anterior
  - Daerah malar, dahi, dan dagu
  - V area pada leher dan dada (*v-neck sign*)
  - Leher bagian posterior dan dan bahu bagian posterior (*shawl sign*)
  - Bagian ekstensor dari lengan
  - Periungual
  - Tungkai atas bagian lateral (*holster sign*)
  - Maleoulus bagian medial
  - Garis linier pada punggung tangan
- Telangiektasis periungual
- *Mechanics hand*
- Kalsinosis kutis
- Ulkus
- Pruritus

Kriteria Diagnostik yg diusulkan Sontheimer untuk manifestasi kulit pada Dermatomiositis atau Dermatomiositis *amyopathic*, adalah bila:

- a. Memenuhi 2 kriteria mayor atau 1 kriteria mayor disertai 2 kriteria minor
- b. Hasil histopatologis mendukung dermatomiositis

2. Kelemahan otot bagian proksimal simetris<sup>1-3</sup>

3. Dermatomiositis dapat melibatkan organ lain, diantaranya:<sup>1,3</sup>

- Paru: penyakit paru interstitial, pneumonia aspirasi, drug-induced pneumonitis, hipertensi pulmonal
- Sendi: arthralgia, arthritis
- Saluran cerna: ulserasi dan perforasi, nyeri abdomen, diare, muntah, konstipasi, dan hematemesis atau hematochezia
- Kardiovaskular: miokarditis, kardiomiopati
- Keganasan: kanker payudara, paru, ovarium, prostat, kolorektal, lambung, pankreas, nasofaring

### **Diagnosis Banding<sup>1,3</sup>**

1. Lupus kutaneous akut
2. Fotoalergi atau dermatitis kontak
3. Akne rosasea
4. *Polymorphous light eruption*
5. Polimiositis
6. Skleroderma

### **Pemeriksaan Penunjang<sup>1,3,4</sup>**

1. Evaluasi autoantibodi: ANA dan profil ANA

2. Pemeriksaan enzim otot: enzim kreatin kinase, laktat dehidrogenase (LDH), aldolase, aspartat aminotransferase (AST), dan alanin aminotransferase (ALT)
3. Pemeriksaan histopatologis sesuai indikasi
4. Pemeriksaan elektromiografi dan/ultrasound, dan histopatologi otot sesuai indikasi
5. Pemeriksaan spesifik organ lain sesuai dengan indikasi dan disiplin ilmu terkait

### **III. Penatalaksanaan**

Prinsip terapi:<sup>1,3,5</sup>

- Tujuan terapi mengurangi inflamasi, mengurangi gejala, dan meningkatkan kualitas hidup pasien.
- Tata laksana yang diberikan harus sedini mungkin dengan pendekatan multidisiplin.
- Tata laksana sesuai dengan keterlibatan organ. Jika ditemukan keterlibatan organ selain kulit, maka tata laksana sesuai dengan disiplin ilmu terkait.

Pengobatan lesi terbatas pada kulit adalah sebagai berikut:<sup>1,3,5</sup>

1. Topikal:

- Tabir surya<sup>6</sup> (1C).
- Kortikosteroid topikal kelas I dan II<sup>1,3</sup> (1C).
- Penghambat kalsineurin: salep tacrolimus 0,1%<sup>7-10</sup> (1C) atau pimekrolimus 1%<sup>11</sup> (1C).

2. Sistemik:

- Lini pertama:

Hidroksiklorokuin (200 - 400 mg; peningkatan frekuensi erupsi obat pada pasien dengan dermatomiositis) atau klorokuin 250 mg/hari dapat ditambahkan dengan quinacrine 100 mg/hari<sup>1,5,12-14</sup> (1B).

- Lini kedua:

Metotreksat (5-15 mg/ minggu)<sup>15-19</sup> (1B), mikofenolat mofetil<sup>3,20-23</sup> (1C), immunoglobulin intravena<sup>24-27</sup> (2A), azathioprin<sup>1,28-30</sup> (1C).

- Lini ketiga:

Siklosporin<sup>1,31</sup> (2C), siklofosfamid<sup>1</sup> (2C), Dapson<sup>1,3</sup> (2C), thalidomide<sup>1,3</sup> (2C), tofacitinib<sup>1</sup> (2C), leflunomide<sup>1</sup> (2C).

### **IV. Edukasi**

1. Pengobatan rutin.

2. Hindari faktor pencetus, diantaranya paparan sinar matahari.

### **V. Prognosis<sup>1,4</sup>**

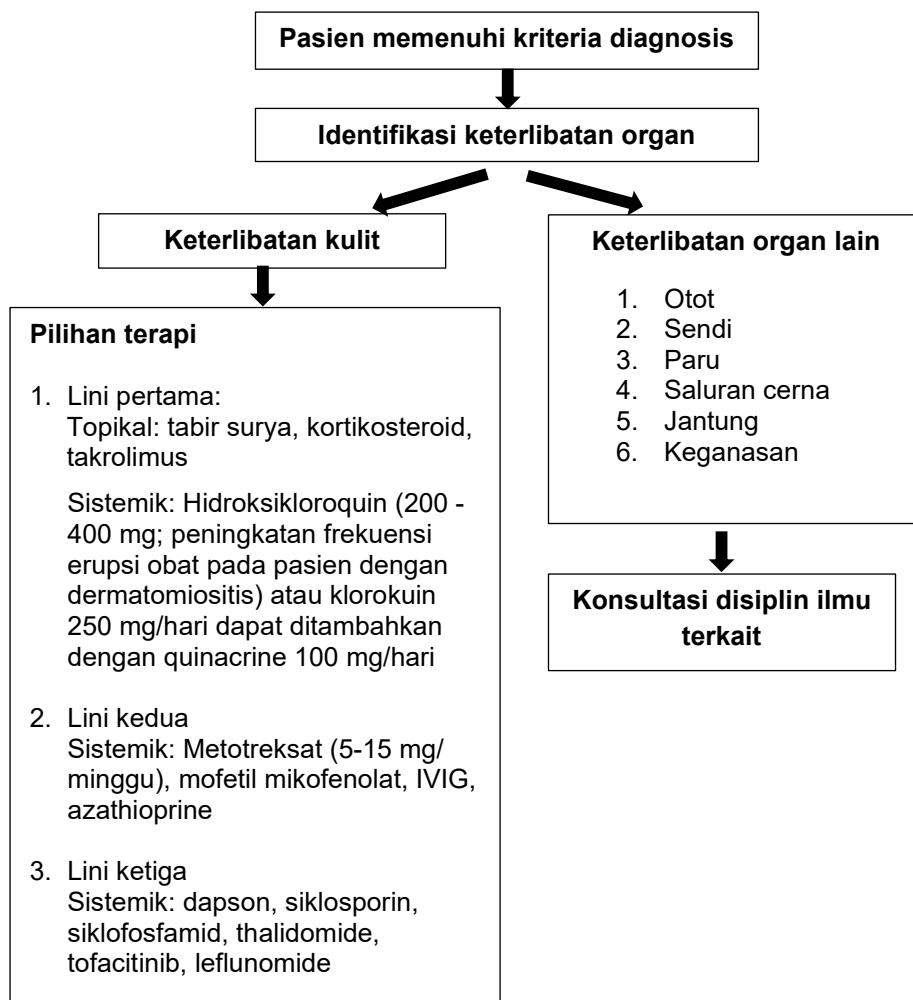
- |                   |                             |
|-------------------|-----------------------------|
| Quo ad vitam      | : sesuai keterlibatan organ |
| Quo ad functionam | : sesuai keterlibatan organ |
| Quo ad sanationam | : sesuai keterlibatan organ |

## VI. Kepustakaan

1. Lewis M FD. Dermatomyositis. In: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ MA, editor. Fitzpatrick's Dermatology. 9th ed. New York: Mc Graw Hill; 2019. p. 1061.
2. Sontheimer RD. Dermatomyositis: an overview of recent progress with emphasis on dermatologic aspects. *Dermatol Clin.* 2002 Jul;20(3):387-408. doi: 10.1016/s0733-8635(02)00021-9. PMID: 12170874.
3. Jorizzo JL, Vleugels RA. *Dermatomyositis*. Dalam: Bolognia JL, Jorizzo JL, Schaffer JV, penyunting. *Dermatology*. Edisi ke-3. Philadelphia: Elsevier; 2012. hlm 631-41.
4. Waldman R, DeWane ME LJ. Dermatomyositis: Diagnosis and treatment. *J Am Acad Dermatol.* 2020;82(2):283-96.
5. Okogbaa J, Batiste L. Dermatomyositis: An Acute Flare and Current Treatments. *Clin Med Insights Case Reports.* 2019;12:1-8.
6. Dourmishev L, Meffert H, Piazza H. Dermatomyositis: comparative studies of cutaneous photosensitivity in lupus erythematosus and normal subjects. *Photoder- matol Photoimmunol Photomed.* 2004;20:230-234.
7. Hollar CB, Jorizzo JL. Topical tacrolimus 0.1% ointment for refractory skin disease in dermatomyositis: a pilot study. *J Dermatolog Treat.* 2004;15:35-9.
8. Peyrot I, Sparsa A, Loustaud-Ratti V, et al. Topical tacrolimus and resistant skin lesions of dermatomyo- sitis. *Rev Med Interne.* 2006;27:730-735.
9. Lampropoulos CE, D'Cruz DP. Topical tacrolimus treatment in a patient with dermatomyositis. *Ann Rheum Dis.* 2005;64:1376-1377.
10. Yoshimasu T, Ohtani T, Sakamoto T, et al. Topical FK506 (tacrolimus) therapy for facial erythematous lesions of cutaneous lupus erythematosus and der- matomyositis. *Eur J Dermatol.* 2002;12:50-52.
11. Kim JE, Jeong MG, Lee HE, et al. Successful treatment of cutaneous lesions of dermatomyositis with topical pimecrolimus. *Ann Dermatol.* 2011;23:348-351.
12. Woo TY, Callen JP, Voorhees JJ, et al. Cutaneous lesions of dermatomyositis are improved by hydroxy- chloroquine. *J Am Acad Dermatol.* 1984;10:592-600.
13. Pelle MT, Callen JP. Adverse cutaneous reactions to hydroxychloroquine are more common in patients with dermatomyositis than in patients with cutane- ous lupus erythematosus. *Arch Dermatol.* 2002;138: 1231-1233; discussion 1233.
14. Ang GC, Werth VP. Combination antimalarials in the treatment of cutaneous dermatomyositis: a retro- spective study. *Arch Dermatol.* 2005;141:855-859.
15. Zieglschmid-Adams ME, Pandya AG, Cohen SB, et al. Treatment of dermatomyositis with methotrexate. *J Am Acad Dermatol.* 1995;32:754-757.
16. Kasteler JS, Callen JP. Low-dose methotrexate administered weekly is an effective corticosteroid- sparing agent for the treatment of the cutane- ous manifestations of dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol.* 1997;36:67-71.
17. Hornung T, Ko A, Tuting T, et al. Efficacy of low-dose methotrexate in the treatment of dermatomyositis skin lesions. *Clin Exp Dermatol.* 2012;37:139-142.
18. Click JW, Qureshi AA, Vleugels RA. Methotrexate for the treatment of cutaneous dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol.* 2013;68:1043-1045.
19. Metzger AL, Bohan A, Goldberg LS, et al. Polymyo- sitis and dermatomyositis: combined methotrex- ate and corticosteroid therapy. *Ann Intern Med.* 1974;81:182-189.
20. Edge JC, Outland JD, Dempsey JR, et al. Mycophe- nolate mofetil as an effective corticosteroid- sparing therapy for recalcitrant dermatomyositis. *Arch Der- matol.* 2006;142:65-69.
21. Gelber AC, Nousari HC, Wigley FM. Mycophenolate mofetil in the treatment of severe skin manifesta- tions of dermatomyositis: a series of 4 cases. *J Rheu- matol.* 2000;27:1542-1545.
22. Majithia V, Harisdangkul V. Mycophenolate mofetil (CellCept): an alternative therapy for autoimmune inflammatory myopathy. *Rheumatology (Oxford).* 2005;44:386-389.
23. Pisoni CN, Cuadrado MJ, Khamashta MA, et al. Myco- phenolate mofetil treatment in resistant myositis. *Rheumatology (Oxford).* 2007;46:516-518.
24. Femia AN, Eastham AB, Lam C, et al. Intravenous immunoglobulin for refractory cutaneous dermatomyositis: a retrospective analysis from an academic medical center. *J Am Acad Dermatol.* 2013;69:654-657.
25. Bounfour T, Bouaziz JD, Bezier M, et al. Clinical efficacy of intravenous immunoglobulins for the treatment of dermatomyositis skin lesions without muscle disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2014;28:1150-1157.

26. Cherin P, Herson S, Wechsler B, et al. Efficacy of intra- venous gammaglobulin therapy in chronic refractory polymyositis and dermatomyositis: an open study with 20 adult patients. *Am J Med.* 1991;91: 162-168.
27. Dalakas MC, Illia I, Dambrosia JM, et al. A controlled trial of high-dose intravenous immune globulin infusions as treatment for dermatomyositis. *N Engl J Med.* 1993;329:1993-2000.
28. Ramirez G, Asherson RA, Khamashta MA, et al. Adult-onset polymyositis-dermatomyositis: description of 25 patients with emphasis on treatment. *Semin Arthritis Rheum.* 1990;20:114-120.
29. Hollingworth P, de Vere Tyndall A, Ansell BM, et al. Intensive immunosuppression versus prednisolone in the treatment of connective tissue diseases. *Ann Rheum Dis.* 1982;41:557-562.
30. Joffe MM, Love LA, Leff RL, et al. Drug therapy of the idiopathic inflammatory myopathies: predictors of response to prednisone, azathioprine, and methotrexate and a comparison of their efficacy. *Am J Med.* 1993;94:379-387.
31. Vencovsky J, Jarosova K, Machacek S, et al. Cyclosporine A versus methotrexate in the treatment of polymyositis and dermatomyositis. *Scand J Rheumatol.* 2000;29:95-102.

## VII. Bagan Alur



## D.6 Dermatosis IgA Linier (L13.8)

### I. Definisi

Dermatosis IgA linear adalah penyakit autoimun bulosa didapat pada kulit dan membran mukosa yang ditandai secara khas oleh deposisi linear IgA sepanjang zona membran basalis.<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis<sup>1,2</sup>

- Riwayat perjalanan penyakit: kronik residif.
- Gejala subjektif gatal, kadang disertai gejala prodromal.
- Timbul secara spontan atau dicetuskan obat (misalnya *vancomycin*).

##### 2. Pemeriksaan Fisik<sup>1,2</sup>

- Predileksi: wajah, tangan, kaki, genitalia, perianal dan bokong. Keterlibatan mukosa terjadi pada 70% kasus.
- Klinis ditandai vesikel dan bula tegang di atas dasar eritematosa berukuran miliar hingga lentikular, berkelompok tersusun mirip *rosette* (*cluster of jewel*) atau disebut juga *string of pearls*.

#### Diagnosis Banding<sup>2</sup>

1. Eritema multiforme bulosa
2. Dermatitis herpetiformis/Penyakit Duhring
3. Pemfigoid bulosa
4. Epidermolisis bulosa

#### Pemeriksaan Penunjang

1. Pemeriksaan histopatologi kulit dengan pengecatan HE: ditemukan celah subepidermal dengan neutrofil sepanjang basal membran.<sup>1</sup>
2. *Direct immuno fluorescence* (DIF): ditemukan deposisi IgA dan C3 berbentuk pita di sepanjang taut dermo-epidermal.<sup>3,4</sup>

### III. Penatalaksanaan

Prinsip: mengurangi pruritus, menekan inflamasi.

#### 1. Topikal

- Kortikosteroid topikal potensi tinggi (klobetasol propionate 0,05%).<sup>5</sup> (2B)
- Takrolimus 0,1%.<sup>2,6,7</sup> (2C)
- Kompres dengan NaCl 0,9%.<sup>1,5</sup> (2C)

#### 2. Sistemik

- Kortikosteroid sistemik setara prednison 0,5-1 mg/kgBB/hari<sup>5,8</sup> (2B)
- Kombinasi kortikosteroid dengan agen imunosupresif<sup>6,9</sup> (2C)
- Agen imunosupresif, yaitu:
  - *Azathioprine* 3-4 mg/kgBB/hari<sup>9,10</sup> (2C) atau
  - Metotreksat<sup>11</sup> (2C) atau
  - *Mycophenolate mofetil* 0,5-1,5 gram 2 kali sehari<sup>6,9,12</sup> (2C) atau

- *Intravenous immunoglobulin* (IVIg) 2 gram/kg BB per siklus dalam 3-5 consecutive days<sup>2,13</sup> (2C) atau
- Dapson 0,5-2 mg/kgBB/hari. Dosis inisial mulai 25mg-100mg/hari. dosis diturunkan perlahan-lahan sampai dosis pemeliharaan dicapai, periode pemeliharaan rata-rata berlangsung selama 20 minggu.<sup>2,6</sup> (1B) Atau bila tidak toleran dengan dapson dapat diganti dengan sulfapyridin 500 mg/hari.<sup>4,9</sup>(1B)
- Siklosporin A 3 mg/kg/hari<sup>6,9,14</sup> (2B)
- Eritromisin 4x500 mg selama 10 hari<sup>6,15</sup> (2B)
- *Dicloxacillin* 50 mg/kg/hari atau 2x500mg<sup>6,16</sup> (2A)

Tindak lanjut:<sup>1,9,17</sup> (2B)

1. Kontrol teratur setiap 1 bulan untuk penurunan dosis obat dan mencapai dosis pemeliharaan.
2. Pemantauan efek simpan sulfone antara lain terhadap kemungkinan terjadi methemoglobinemia (pemeriksaan kadar G6PD).
3. Konsultasi ke bagian gastroenterologi bila terdapat dugaan penyakit seliak.
4. Konsultasi ke ahli gizi untuk pemberian diet bebas gluten.

#### **IV. Edukasi<sup>1,17</sup>**

1. Edukasi dan konseling: diperlukan pengertian pasien terhadap penyakit dan kepatuhan berobat.
2. Beberapa penderita dapat mengalami remisi spontan.

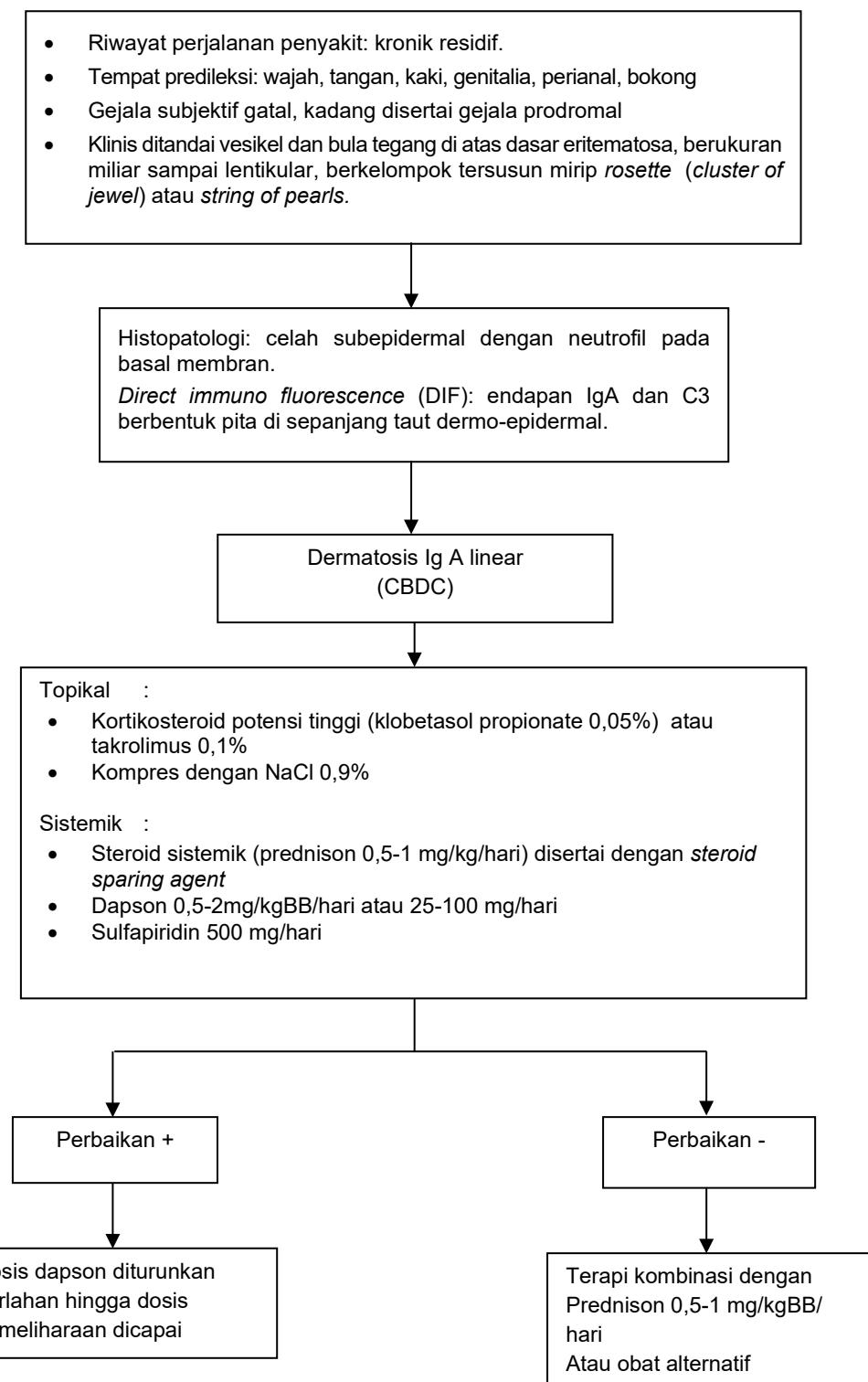
#### **V. Prognosis**

Dapat sembuh spontan dalam beberapa bulan sampai 5 tahun setelah onset.<sup>1,2</sup>

## **VI. Kepustakaan**

1. Nicholas MW, Rao CL, Hall III RP. Linear Immunoglobulin A dermatosis and chronic bullous disease of childhood. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, penyunting. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Edisi ke-9. New York: Mc Graw Hill; 2019. Hlm. 992-9
2. Patsatsi A. Chronic bullous disease or linear IgA dermatosis of childhood- revisited. *J Genet Syndr Gene Ther.* 2013;4:6.
3. Schmidt E, Zillikens D. The diagnosis and treatment of autoimmune blistering skin diseases. *DtschArzteblInt.* 2011;108:399-405.
4. Chanal J, Ingen H, Ortonne N, Duong TA. Linear IgA bullous dermatosis: comparison between the drug-induced and spontaneous forms. *Br J Dermatol.* 2013 Nov;169(5):1041-8.
5. Culton DA, Diaz LA. Treatment of subepidermalimmunobullous disease. *ClinDermatol.* 2012; 30:95-102.
6. Fortuna G, Marinkovich MP. Linear immunoglobulin A bullous dermatosis. *Clin Dermatol.* 2012;30:38-50.
7. JN Dauendorffer, E Mahé, P Saiag. Tacrolimus ointment, an interesting adjunctive therapy for childhood linear IgA bullous dermatosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2008;22:363–404
8. Lings K, Bygum A. Linear IgA Bullous Dermatoses: A Retrospective Study of 23 Patients in Denmark. *Acta Derm Venereol.* 2015; 95: 466–71.
9. Siviero do Vale E.C, Dimatos O.C, Porro A.M, Santi C.G. Consensus on the treatment of autoimmune bullous dermatoses: Dermatitis herpetiformis and linear IgA bullous dermatosis. *An Bras Dermatol.* 2019;94(1):48-55.
10. Han A, Zeichner JA. A practical approach to treating autoimmune bullous disorders with systemic medications. *J Clin Aesthetic Dermatol.* 2009;2:19-28.
11. Burrows NP, Jones RR. Methotrexate and cyclosporin are of value in the treatment of adult linear IgA disease. *Journal of dermatological treatment.* 2009;3(1):31-3.
12. Glaser R, Sticherling M. Successful Treatment of Linear IgA Bullous Dermatoses with Mycophenolate Mofetil. *Acta Derm Venereol.* 2002;308-9.
13. Segura S, Iranzo P, Pablo IM, Mascaro JM, Alsina M, Herrero J, et al. High dose intravenous immunoglobulins for the treatment of autoimmune mucocutaneous blistering diseases: evaluation of its use in 19 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2007;56(6):960-7.
14. Young HS, Coulson IH. Linear IgA disease: successful treatment with cyclosporine. *BJD* 2000; 143:198-233.
15. S. M. Cooper et al. Treatment of linear IgA disease with erythromycin. *Clinical and Experimental Dermatology.* 2002;27:677–79.
16. Siegfried EC, Sirawan S. Chronic bullous disease of childhood: successful treatment with dicloxacillin. *J Am Acad Dermatol.* 1998;39:797-800.
17. Fernandez SR, Alonso AE, Gonzalez JE, Galy JMM. Practical management of the most common bullous disease. *ActasDermosifiliogr.* 2008;99:441-55.

## VII. Bagan Alur



## D.7 Eritroderma (L53.9)

### I. Definisi

Eritroderma atau disebut juga dermatitis eksfoliativa adalah suatu kondisi peradangan kulit yang luas dengan klinis berupa eritema difus dengan skuama yang melibatkan lebih dari 90% luas permukaan tubuh.<sup>1</sup> Penyebab eritroderma terbagi dalam empat kategori besar: (1) penyakit kulit primer (misal, Psoriasis, dermatitis atopik); (2) reaksi obat; (3) reaksi terhadap keganasan yang mendasarinya; dan (4) idiopatik.<sup>2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Anamnesis

- Didapatkan riwayat penyakit kulit/dermatosis sebelumnya, misalnya psoriasis, dermatitis atopik, pitiriasis rubra pilaris, skabies Norwegian/krustosa, dermatitis aktinik kronis ATAU kondisi penyakit sistemik : *cutaneous T-cell lymphoma*, penyakit imunobulosa, dermatitis eksfoliativa paraneoplastik, dermatomiosistis, penyakit *graft-versus-host* akut, sarkoidosis ATAU reaksi akibat obat.<sup>2,3</sup>
- Identifikasi faktor pencetus, misalnya bahan iritan, penyakit sistemik, infeksi, fototerapi, kehamilan dan stres emosional<sup>1</sup>.
- Didapatkan keluhan gangguan termoregulasi, malaise, kelemahan dan pruritus<sup>1,2</sup>

#### Klinis

- Eritema generalisata dengan keterlibatan lebih dari 90% permukaan kulit.<sup>1-4</sup>
- Penyulit yang dapat terjadi: anemia, hipoalbuminemia, dan gangguan elektrolit
- Keterlibatan organ lain:
  - Mata: ektropion dan epifora<sup>1,2,5</sup>
  - Kuku: onikolisis, hiperkeratosis subungual, *splinter hemorrhages*, paronikia, *Beau's line*, dan onikomadesis<sup>1,2,3</sup>
  - Rambut: skuama pada kulit kepala, alopecia, *telogen effluvium* difus<sup>1</sup>
  - Limfadenopati<sup>5</sup>
  - Hepatomegali<sup>1,5</sup>

#### Diagnosis Banding

Eritroderma tidak perlu diagnosis banding.

#### Pemeriksaan Penunjang

- Pemeriksaan penunjang kurang mempunyai nilai diagnostik dan tidak spesifik, namun dapat dilakukan sesuai indikasi.<sup>1</sup>
- Pemeriksaan laboratorium antara lain: darah lengkap, albumin, elektrolit, fungsi hati, dan fungsi ginjal<sup>1-4</sup>

### III. Penatalaksanaan

#### Non - Medikamentosa

- Rawat inap
- Identifikasi penyebab

3. Perbaiki kondisi umum akibat ketidakseimbangan cairan, elektrolit serta gangguan hemodinamik.<sup>1,3</sup>
4. Pasien dirawat pada suhu ruangan yang hangat dan lembab (suhu 30 – 32°C).<sup>1</sup>

### **Medikamentosa**

Terdapat beberapa obat/tindakan yang dapat dipilih sesuai dengan indikasi sebagai berikut:

1. Topikal
  - Pelembap<sup>1-5</sup> (1A)
  - *Wet dressing*<sup>8</sup> (2C)
  - Kortikosteroid potensi rendah<sup>3-5,6</sup> (2C)
2. Sistemik
  - Terapi cairan dan elektrolit<sup>1,5,6</sup> (2C)
  - Antihistamin<sup>1,5,6</sup> (2C)
  - Antibiotika sistemik jika terdapat infeksi sekunder<sup>1,5,6</sup> (2C)
  - Terapi sistemik lain sesuai dengan etiologi

## **IV. Edukasi**

1. Menghindari penyebab dan faktor pencetus
2. Melakukan perawatan kulit yang adekuat

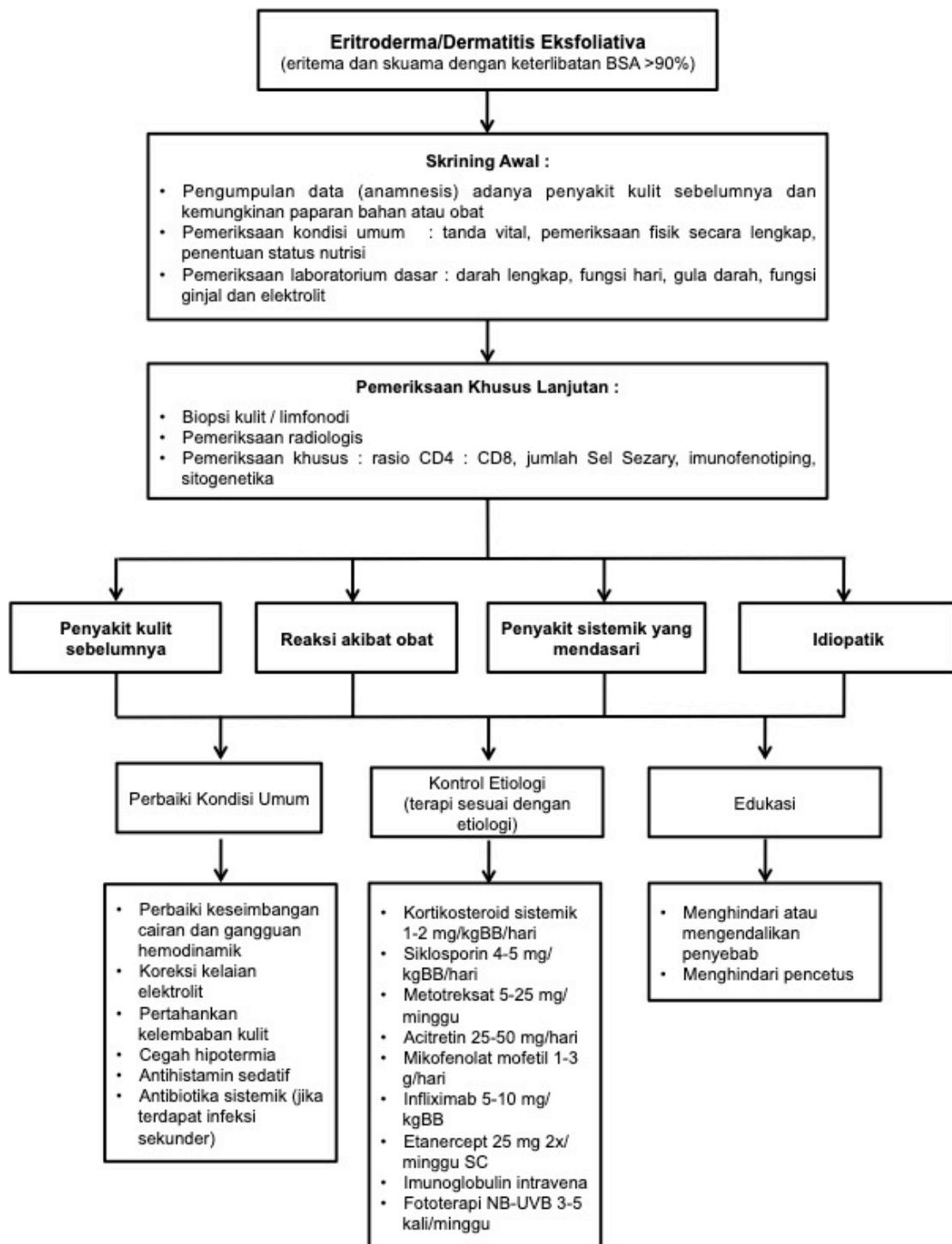
## **V. Prognosis**

- Quo ad vitam : sesuai etiologi  
Quo ad functionam : sesuai etiologi  
Quo ad sanationam : sesuai etiologi

## **VI. Kepustakaan**

1. Grant-Kels JM, Fedele F, Rothe MJ. Exfoliative Dermatitis. Dalam: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, Wolff K, editor. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Edisi ke-8. New York: McGraw Hill Companies Inc; 2012.h.266-79.
2. Marks JG, Miller JJ. Generalized Erythema. Dalam: Lookingbill and Marks' Principles of Dermatology. Edisi ke-6. Elsevier Inc.; 2019. h. 210.
3. Paller AS, Mancini AJ. Photosensitivity and photoreactions. Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology. Edisi ke-5. Edinburgh: Elsevier; 2016.h.452-3.
4. Hawk JL, Young AR, Fergusson J. Cutaneous photobiology. Dalam: Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C. Rook's Textbook of Dermatology. Edisi ke-8. United Kingdom: Willey Blackwell; 2010.h.29.13-5.
5. Mistry N, Gupta A, Alavi A, Sibbald RG. A Review of the Diagnosis and Management of Erythroderma (Generalized Red Skin). Advance in Skin and Wound Care; 2015; 28(5): 228 – 36.
6. Barboza-Cuellar A, Candiani-Ocampo J, Herz-Ruelas ME. A Practical Approach to the Diagnosis and Treatment of Adult Erythroderma. Actas Dermosifiliogr. 2018
7. Megna M, Sdikov AA, Zaslavsky DV, Chuprov IN, Timoshchuk EA, Egorova U, et al. The Role of Histological Presentation in Erythroderma. International Journal of Dermatology. 2017. doi: 10.1111/ijd.13488
8. Navrotski BRF, Nihi FM, Camilleri MJ, Cerci FB. Wet wrap dressing as a rescue therapy option for erythrodermic psoriasis. An Bras Dermatol. 2018;93(4):598-600
9. Reynolds KA, Pithadia DJ, Lee EB, Liao W, Wu JJ. A systematic review of treatment strategies for erythrodermic psoriasis. Journal of dermatological Treatment. <https://doi.org/10.1080/09546634.2019.1689228>

## VII. Bagan Alur



## D.8 Erupsi Obat Alergi (EOA) (L27)

### I. Definisi

Erupsi obat alergi atau *allergic drug eruption* adalah reaksi alergi pada kulit atau mukokutan yang terjadi akibat pemberian obat sistemik, baik yang masuk ke dalam tubuh secara peroral, pervaginam, per-rektal, atau parenteral.<sup>1,2</sup>

Yang dimaksud dengan obat ialah zat yang dipakai untuk menegakkan diagnosis, pengobatan, profilaksis. Termasuk dalam pengertian obat ialah jamu. Perlu diingat bahwa obat topikal dapat pula menyebabkan gejala sistemik akibat penyerapan obat oleh kulit.<sup>1</sup>

**Klasifikasi:**<sup>1-3</sup>

1. EOA ringan
  - Urtikaria dengan atau tanpa angioedema
  - Erupsi eksantematoso
  - Dermatitis medikamentosa
  - Erupsi purpurik
  - Eksantema fikstum (*fixed drug eruption/FDE*)
  - Eritema nodosum
  - Eritema multiforme
  - Lupus eritematosus
  - Erupsi likenoid
2. EOA berat
  - Pustular eksantema generalisata akut (PEGA)
  - Eritroderma
  - Sindrom Stevens-Johnson (SSJ)
  - Nekrolisis epidermal toksik (NET) atau sindrom Lyell
  - *Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms* (DRESS) (Lihat bab terkait)

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis<sup>1</sup>

- Riwayat menggunakan obat secara sistemik (jumlah dan jenis obat, dosis, cara pemberian, lama pemberian, runtutan pemberian pengaruh paparan matahari) atau kontak obat pada kulit yang terbuka (erosi, eksoriasi, ulkus).
- Riwayat timbulnya kelainan kulit dengan jarak waktu pemberian obat, apakah timbul segera, beberapa saat atau jam atau hari. Jenis kelainan kulit yang terjadi antara lain pruritus, eritema, skuama, urtikaria, lepuh, erosi, eksoriasi ulkus maupun nodus.
- Keluhan sistemik.
- Riwayat atopi diri dan keluarga, alergi terhadap alergen lain, serta alergi obat sebelumnya.

## 2. Pemeriksaan Fisik<sup>1</sup>

Kelainan kulit umumnya generalisata atau universal, dapat setempat misalnya eksantema fikstum.

### Diagnosis Banding

Sesuai dengan kelainan kulit yang terjadi, misalnya:<sup>1</sup>

1. Eritroderma: dapat disebabkan oleh perluasan penyakit seboroik dan psoriasis, atau akibat keganasan.
2. Eritema nodosum (EN): EN akibat kusta, demam rheuma dan keganasan.
3. Eritema: morbili.
4. Purpura: Idiopatik trombositopenik purpura, *dengue hemorrhagic fever*.
5. FDE: eritema multiforme bulosum
6. PEGA: psoriasis pustular
7. SSJ: pemfigus vulgaris
8. NET: kombustio

### Pemeriksaan Penunjang

Dilakukan setelah tidak ada erupsi kulit (minimal 6 minggu setelah lesi kulit hilang) dan memenuhi syarat uji kulit:<sup>1,2</sup>

1. Uji tempel
2. Uji tusuk
3. Uji provokasi obat

## III. Penatalaksanaan

### Prinsip<sup>1</sup>

- Hentikan obat yang diduga sebagai penyebab.
- Atasi keadaan umum, terutama pada yang berat untuk *life saving*.
- Berikan obat anti alergi yang paling aman dan sesuai.

### 1. Topikal<sup>2</sup> (1C)

- Sesuai dengan kelainan kulit yang terjadi (ikuti prinsip dermatoterapi).
- Pada purpura dan eritema nodosum tidak perlu.
- Eritroderma, SSJ, NET (lihat bab masing-masing).

### 2. Sistemik

- Atasi keadaan umum terutama kondisi vital.<sup>1</sup>
- Pada yang berat: kortikosteroid sistemik setara dengan prednison 1-2 mg/kgBB/hari.<sup>1</sup> (1A)
- Anthistamin: merupakan lini pertama pada urtikaria dan pruritus, atau EOA yang disertai rasa gatal.<sup>1</sup> Dapat digunakan antihistamin sedatif atau nonsedatif.<sup>4,6,7</sup> (1C)
- Pada eritroderma: kortikosteroid dapat diberikan setara prednison 1-2 mg/kgBB/hari.<sup>2</sup> Pada PEGA: 40-60 mg/hari.<sup>11</sup> Bila berat: rawat inap (lihat PPM SSJ dan TEN).<sup>8,9</sup> (1C)

#### **IV. Edukasi<sup>1,3</sup> (2B)**

1. Penjelasan kondisi pasien, diminta menghentikan obat tersangka penyebab.
2. Bila pasien sembuh: berikan kartu alergi, berisi daftar obat yang diduga menyebabkan alergi, kartu tersebut selalu diperlihatkan kepada petugas kesehatan setiap kali berobat.
3. Pasien diberi daftar jenis obat yang harus dihindarinya (obat dengan rumus kimia yang sama).

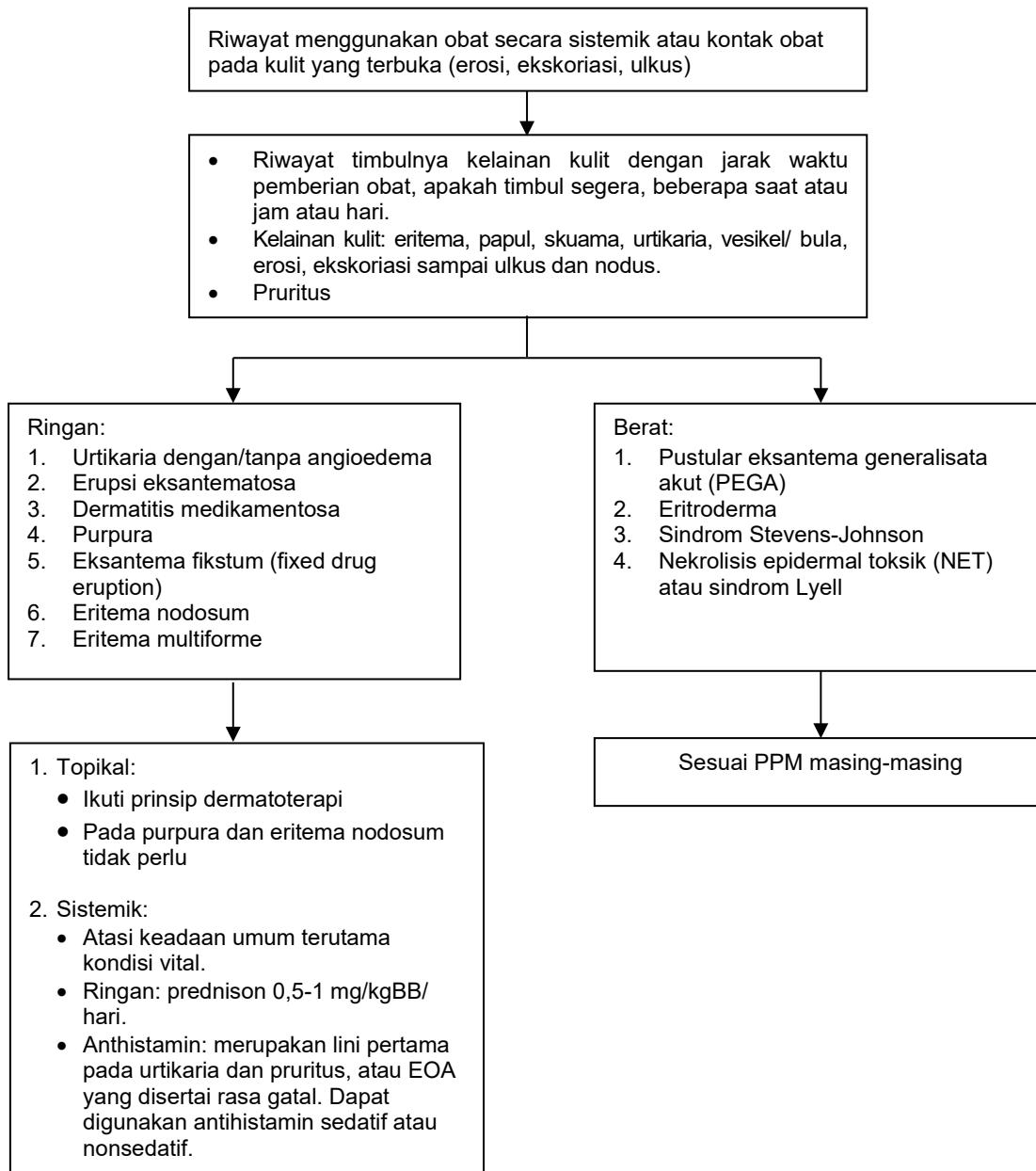
#### **V. Prognosis<sup>1</sup>**

Prognosis bergantung pada bentuk manifestasi alergi obat, varian lesi, usia, penyakit sistemik yang mendasari, dan respons terhadap terapi.

#### **VI. Kepustakaan**

1. Heelan K, Sibbald C, Shear N.H. Cutaneous Reactions to Drugs. In: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, editor. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York :McGraw-Hill;2019.
2. Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, editor. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Edisi ke-8. New York :McGraw-Hill;2012.
3. Joint Council of Allergy, Asthma & Immunology. Drug Allergy: An Updated Practice Parameter. Annals of Allergy, Asthma & Immunology. 2010;105(10).
4. Warrington R and Silvius-Dan F. Drug allergy. AACI. 2011;7(suppl1):510.
5. Stern RS. Exanthematous Drug Eruptions. N Engl J Med. 2012;366(26):2492-501.
6. Guevara-Gutierrez E, Uribe-Jimenez E, Diaz-Canchola M, Tlaicuilo-Parra A. Acute generalized exanthematous pustulosis: report of 12 cases and literature review. International Journal of Dermatology. 2000;48:253-8.
7. Nielsen PN, Skov PS, Poulsen LK, Schmelz M, Petersen LJ. Cetirizine inhibits skin reactions but not mediator release in immediate and developing late-phase allergic cutaneous reactions. A double-blind, placebo-controlled study. Clinical and Experimental Allergy. 2001;31:1378-4.
8. Toderian AB, Lawson ML. Use of antihistamines after serious allergic reaction to methimazole in pediatric Graves' disease. Pediatrics. 2014;133:1401-4.
9. Liu W, Nie XJ, Zhang L. A retrospective analysis of Stevens–Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis treated with corticosteroids. International Journal of Dermatology. 2016;1-6.
10. Palmieri TL, Greenhalgh DG, Saffle JR, Spence RJ, Peck MD, Jeng JC, et al. A multicenter review of toxic epidermal necrolysis treated in U.S. burn centers at the end of the twentieth century. Journal of Burn Care and Rehabilitation. 2002;23(2):87-96.
11. Alkhachroum A.M, Kazzaz N. A case of acute generalized exanthematous pustulosis associated with polyarteritis nodosa, responding to systemic steroids. J Community Hosp Intern Med Perspect. 2015, 5:26645.

## VII. Bagan Alur



## D.9 Lupus eritematosus kutan Spesifik (L93)

### I. Definisi

Lupus eritematosus kutan merupakan satu bentuk penyakit lupus eritematosus ringan, kelainan terbatas terutama di kulit, perjalanan penyakit mulai akut, subakut, hinkronis. Penyakit ini dapat berkembang lebih lanjut, menyerang multiorgan, dan berkembang menjadi lupus eritematosus sistemik/*systemic lupus erythematosus* (SLE).<sup>1</sup>

Klasifikasi:

Lupus eritematosus (LE) spesifik terdiri dari:<sup>1</sup>

1. LE kutan akut/*acute cutaneous lupus erythematosus* (ACLE)  
*Localized ACLE, generalized ACLE*
2. LE kutan subakut/*subacute cutaneous lupus erythematosus* (SCLE)  
*Annular SCLE, papulosquamous SCLE*
3. LE kutan kronik/*discoid lupus erythematosus* (CCLE)  
*Classic discoid LE/discoid lupus erythematosus (DLE), localized DLE, generalized DLE, hyperthrophic verrucous DLE, lupus profundus/lupus panikulitis, mucosal DLE (oral DLE, conjunctival DLE), lupus tumidus, chilblain LE, lichenoid DLE/lichen planus overlap/lupus planus.*

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

LE-spesifik:<sup>1</sup>

1. ACLE<sup>1</sup>
  - Lokalisata maupun generalisata, bergantung pada distribusi lesi.
  - Pada area kulit yang terpapar sinar UV.
  - Hiperpigmentasi paska-inflamasi sangat sering terjadi pada pasien berkulit gelap.
  - Tidak terjadi jaringan parut kecuali terjadi infeksi bakteri sekunder.
  - Lokalisata: *classic butterfly rash/malar rash of SLE*; meliputi daerah dahi, dagu, dan daerah V pada leher; dapat diikuti dengan pembengkakan hebat pada wajah; diawali dengan makula atau papul pada wajah yang selanjutnya menyatu dan hiperkeratotik.
  - Generalisata: erupsi eksantematoso atau morbiliformis yang tersebar dan seringkali terpusat pada bagian ekstensor lengan dan tangan yang ditandai dengan ruas jari yang terpisah. ACLE berat dapat mencetuskan timbulnya nekrolisis epidermal toksik (NET) namun sangat jarang terjadi.
2. SCLE<sup>1</sup>
  - Makula dan atau papula eritematosa yang kemudian berkembang menjadi plak papuloskuamosa atau anular yang hiperkeratotik.
  - Fotosensitif dan timbul pada area yang terpajan sinar UV
  - Biasanya sembuh dengan meninggalkan bekas berupa lesi leukoderma yang mirip vitiligo dan telangiectasia tanpa jaringan parut yang bertahan lama bahkan permanen
  - Umumnya terdapat pada area leher, bahu, ekstremitas superior, dan batang tubuh.

### 3. CCLE<sup>1</sup>

- Riwayat perjalanan penyakit: kronik disertai gejala prodromal dan gejala subjektif.
- Gejala sistemik: demam, nyeri sendi, fotosensitivitas, dan rambut rontok.
- Tempat predileksi: wajah, kulit kepala berambut, area V pada leher dan bagian ekstensor lengan.
- Morfologi: plak eritematosa, berbatas tegas, ukuran bervariasi lentikular-numular-plak, skuama melekat (*adherent*) yang bila diangkat tampak sumbatan keratin folikular, dapat disertai atrofi dengan tepi yang lebih kemerahan atau dengan zona hiperpigmentasi.

### Diagnosis Banding<sup>1</sup>

1. Dermatitis numularis
2. Dermatitis atopik

### Pemeriksaan Penunjang

1. Pemeriksaan histopatologis (HE): penipisan epidermis disertai hiperkeratosis relatif dan sumbatan keratin pada muara folikel. Penebalan membran basal epidermis disertai degenerasi mencair pada sel lapisan basal epidermis, infiltrat limfositik berbentuk pita dengan sedikit sel plasma dan histiosit, terutama di sekitar apendiks kulit yang atrofik. Perubahan degenerasi jaringan ikat terdiri atas hialiniasi, edema, perubahan fibrinoid, terutama di bawah epidermis, degenerasi elastotik prematur pada kulit yang terpajan matahari.<sup>1</sup> (2C)
2. Pemeriksaan *direct immunofluorescence* (DIF) / *lupus band test*: ditemukan endapan IgG, IgA, IgM dan komponen komplemen (C3, C4, Ciq, properdin, faktor B, dan *membrane attack complex* C5b0C9) terdeposit pada taut dermoepidermal berupa pita yang tersusun lurus atau granular kontinu.<sup>1</sup> (2C)
3. Pemeriksaan laboratorium: urin rutin, darah rutin dan sel LE serta pungsi sumsum tulang.<sup>1</sup> (2C)
4. Pemeriksaan serologi: kadar ANA dalam serum, anti DsDNA, anti Sm, C3, TSS (tes serologi untuk sifilis).<sup>1</sup> (2C)

## III. Penatalaksanaan

Prinsip:<sup>1,2</sup>

- Mengendalikan penyakit
- Mencegah perluasan
- Deteksi dini penyakit menjadi sistemik

### 1. Topikal

- Kortikosteroid topikal potensi sedang seperti triamsinolon asetonid 0,1%, flucinonide 0,05% untuk area wajah, steroid topikal potensi superkuat misalnya klobetasol propionat 0,05% atau betametason propionat 0,05%.<sup>3</sup> (1A)
- Kalsineurin inhibitor: salep pimecrolimus 1% dan takrolimus 0,1%.<sup>4,5</sup> (1A)
- Penggunaan tabir surya spektrum luas dan kedap air dengan SPF ≥30.<sup>6,9</sup> (1B)

### 2. Sistemik:

- Klorokuin/hidroksiklorokuin 2x250 mg/hari dievaluasi setelah 6 minggu, diturunkan sesuai dengan perbaikan klinis dan serologis.<sup>3,10</sup> (1A)

- Prednison: 20-40 mg/hari sebagai dosis tunggal pagi hari, dievaluasi diturunkan sesuai dengan perbaikan klinis/ serologis.<sup>3</sup> (1A)

#### **Tindak lanjut<sup>1</sup>:**

- Pemeriksaan urin rutin, darah, dan serologi berkala.
- Pemantauan efek samping pemakaian kortikosteroid topikal dan sistimik jangka panjang.
- Pemantauan pemakaian obat golongan antimalaria (klorokuin) jangka panjang (dapat terjadi efek samping pada mata).
- Konsultasi ke dokter spesialis mata: pemantauan fotofobia dan gangguan penglihatan, terutama buta warna.
- Konsultasi ke dokter spesialis penyakit dalam konsultan hematologi dan alergi-imunologi.
- Pemantauan pasien menerapkan upaya pencegahan pajanan sinar matahari.

#### **IV. Edukasi**

Hindari pajanan matahari atau menggunakan pelindung matahari secara fisik dan kimia.<sup>1</sup>

#### **V. Prognosis<sup>1</sup>**

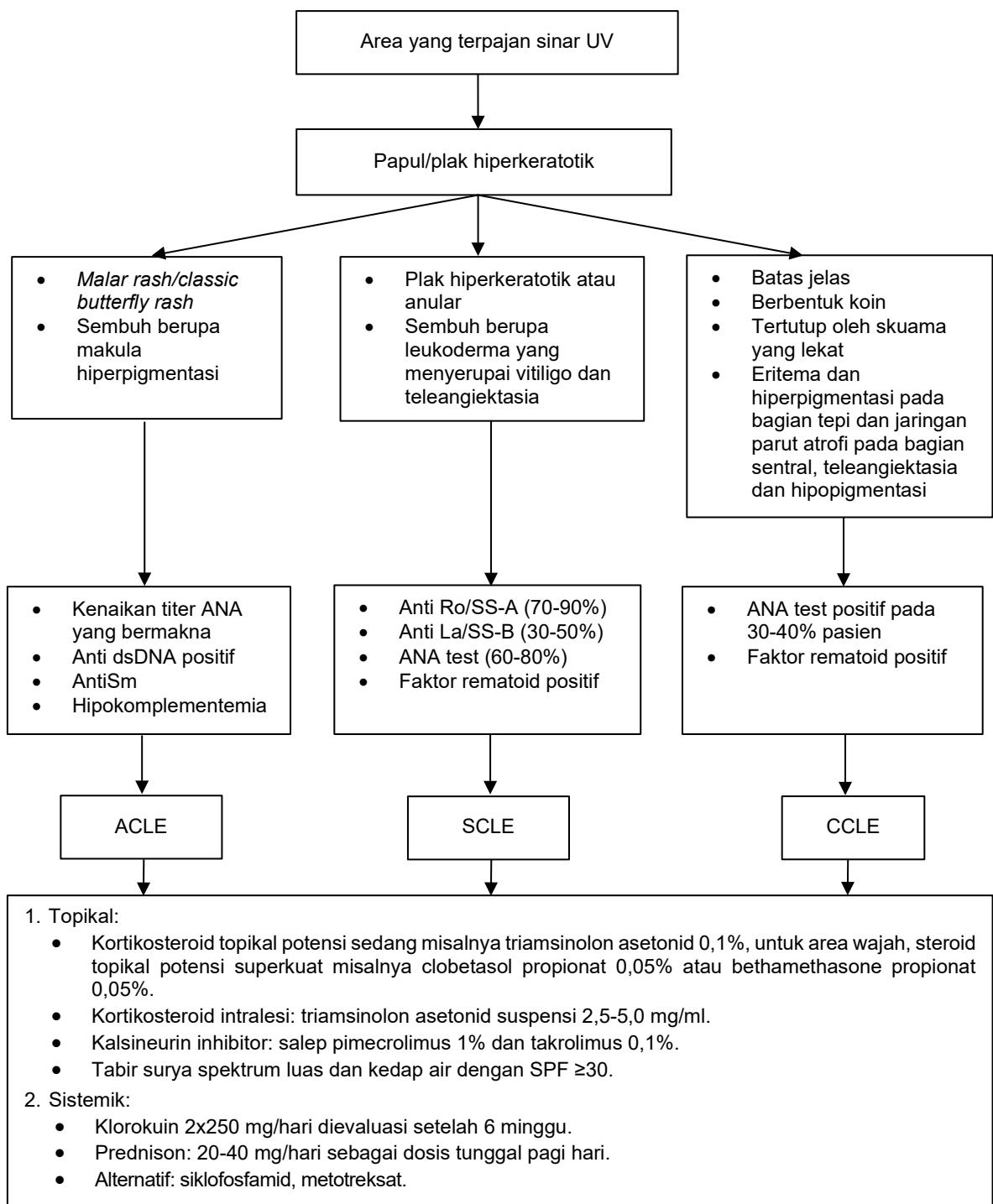
Quo ad vitam : bonam  
 Quo ad functionam : dubia ad bonam  
 Quo ad sanationam : dubia ad malam

ACLE prognosisnya tergantung pada perjalanan penyakit SLE yang menyertai.

#### **VI. Kepustakaan**

- Sontheimer CJ, Costner MI, Sontheimer RD. Lupus Erythematosus. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, editor. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Edisi ke-9. New York; The McGraw Hill company;2019.
- Kuhn A, Ruland V, Bonsmann G. Cutaneous lupus erythematosus: Update of therapeutic options Part I. J Am Acad Dermatol. 2011;65:e179-93.
- Jessop S, Whitelaw DA, Delamere FM. Drugs for discoid lupus erythematosus. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2009; Issue 4.
- Barikbin B et al Pimecrolimus vs. betamethasone in the treatment of facial DLE. Clinical and Experimental Dermatology 2009;34:776–80.
- Kuhn et al. Efficacy of tacrolimus 0.1% ointment in cutaneous lupus erythematosus: A multicenter, randomized, double-blind, vehicle-controlled trial. J Am Acad Dermatol. 2011;65:54-64.
- H. Stege, M.-A. Budde, S. Grether-Beck, J. Krutmann. Evaluation of the capacity of sunscreens to photoprotect lupus erythematosus patients by employing the photoprovocation test. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2000;16:256–259.
- Wenzel et al, Efficacy and safety of methotrexate in recalcitrant cutaneous lupus erythematosus: results of a retrospective study in 43 patients. British Journal of Dermatology. 2005;153:157–162.
- A Raptopoulou et al. Pulse cyclophosphamide treatment for severe refractory cutaneous lupus erythematosus. Lupus. 2010;19:744–7.
- Fairley J.L, Oon S, Saracino A.M, Nikpour M. Management of cutaneous manifestations of lupus erythematosus: A systematic review. 2019;1-33.
- Yokogawa N, Eto H, Tanikawa A, Ikeda T, Yamamoto K, Takahashi T et al. Effects of Hydroxychloroquine in Patients With Cutaneous Lupus Erythematosus: A Multicenter, Double-Blind, Randomized, Parallel-Group Trial. Arthritis & Rheumatology.2017; 69(4):791–799.

## VII. Bagan Alur



## D.10 Pemfigus (L10)

### I. Definisi

Pemfigus merupakan penyakit autoimun kronik akibat autoantibodi IgG terhadap desmoglein di intraepidermal.<sup>1,2</sup> Penyakit ini menyebabkan terbentuknya bula pada kulit dan membran mukosa.<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis<sup>1,2</sup>

- Umumnya terjadi pada usia 40-60 tahun.
- Umumnya diawali lesi pada membran mukosa mulut berupa erosi yang terasa nyeri.
- Perjalanan klinis dapat berulang, sering diperlukan terapi seumur hidup

##### 2. Pemeriksaan Fisik<sup>1,2</sup>

- Erupsi kulit berupa bula kendur yang mudah pecah sehingga cepat menjadi erosi dan dapat meluas ke seluruh tubuh
- Predileksi terdapat bula kendur dengan ukuran lenticular sampai numular, di atas dasar kulit normal atau eritematosa. Isi mula-mula jernih kemudian menjadi keruh
- Mukosa mulut dan nasal paling sering terkena.
- Tanda Nikolsky positif

#### Diagnosis Banding<sup>1,2,3</sup>

1. Dermatitis herpetiformis/Penyakit Duhring
2. Pemfigoid bulosa

#### Pemeriksaan Penunjang<sup>2,3,7</sup>

1. Pemeriksaan histopatologik HE
2. Pemeriksaan imunofluoresens direk
3. Pemeriksaan darah rutin dilakukan. Pada pemberian kortikosteroid jangka panjang perlu diperiksa fungsi ginjal dan fungsi hati, kadar gula darah, reduksi urin dan kadar kortisol.

### III. Penatalaksanaan

#### Prinsip<sup>1,4</sup>

- Mengatasi keadaan umum
- Pemantauan efek samping terapi kortikosteroid atau sitostatik jangka panjang
- Kerjasama dengan bagian penyakit dalam, alergi-imunologi, dan departemen lain yang terkait.

##### 1. Topikal<sup>5,6</sup>

Topikal kortikosteroid<sup>5,6</sup> (1A)

##### 2. Sistemik

- Terapi lini pertama: kortikosteroid sistemik, dimulai dengan dosis 1 mg/kgBB/hari (1A). *Tapering* dapat dilakukan bila telah terdapat respon klinis yang baik.<sup>5,6,7,8</sup> (1A)
- Bila diperlukan dapat diberikan terapi ajuvan sebagai *steroid sparing agent*:<sup>9</sup>
  - Mikofenolat mofetil 2-2,5 g/hari 2 kali sehari (1B)<sup>3,10</sup>
  - Azathioprin 1-3 mg/kgBB/hari atau 50 mg setiap 12 jam namun disesuaikan dengan kadar TPMT<sup>5,9,11</sup> (1A)
  - Siklofosfamid (50-200 mg/hari),<sup>12</sup> (2C) dapson 100 mg/hari<sup>12,13,14</sup> (1C)
  - Imunoglobulin intravena 1,2-2 g/kgBB terbagi dalam 3-5 hari yang diberikan setiap 2-4 minggu untuk 1-34 siklus<sup>15,16,17</sup> (2A)
  - *Rituximab* 2 x1 gram jarak 2 minggu<sup>18</sup> atau 4x375mg/m<sup>2</sup> (jarak 1minggu)<sup>19</sup> (2A)
- Pada keadaan klinis yang berat dapat diberikan kortikosteroid terapi denyut. Cara pemberian kortikosteroid secara terapi denyut (*pulsed therapy*): metilprednisolon sodium suksinat i.v. selama 2-3 jam, 500-1000 mg. Atau injeksi deksametason atau metil prednisolon i.v 1 g/hari selama 4-5 hari.<sup>20,21</sup> (2B).

#### **IV. Edukasi<sup>1,5</sup>**

1. Menjelaskan kepada pasien dan atau keluarga mengenai penyebab, terapi dan prognosis penyakit.
2. Memberi edukasi cara merawat lesi kulit yang lepuh.
3. Menghindari penggunaan obat-obat tanpa sepenuhnya tahu dokter.
4. Meminimalisir trauma pada kulit karena dapat memperluas lesi
5. Menjelaskan pada pasien bahwa penyakit ini merupakan penyakit kronis dan mudah sekali kambuh
6. Menjelaskan kepada pasien mengenai dosis obat dan gejala toksitas obat sehingga mereka dapat melaporkan kepada dokter dengan segera
7. Menjelaskan kepada pasien mengenai pentingnya perawatan lesi yang eksudatif

#### **V. Prognosis<sup>1,5</sup>**

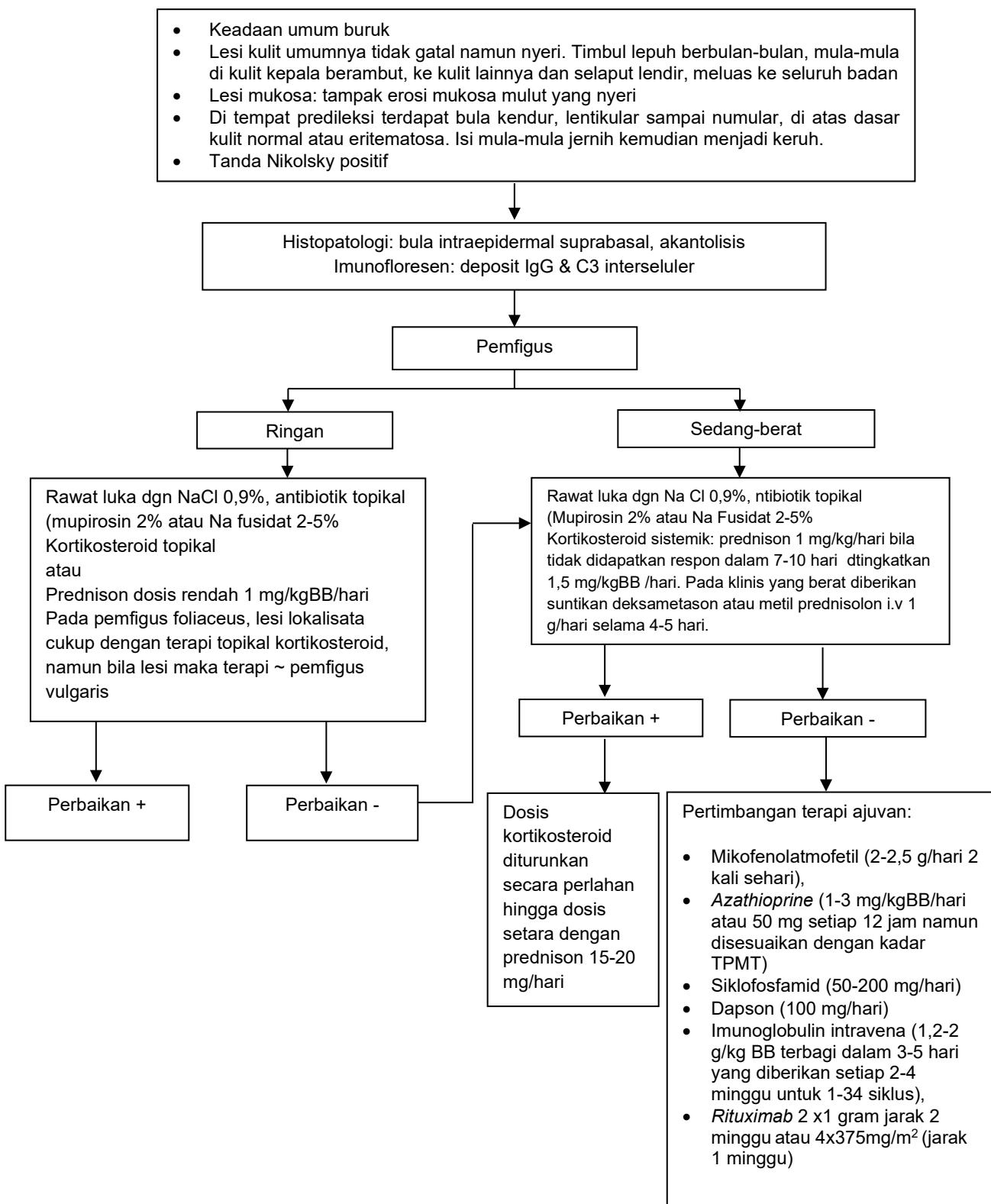
- Quo ad vitam : dubia ad bonam  
 Quo ad functionam : ad bonam  
 Quo ad sanationem : dubia ad malam

#### **VI. Kepustakaan**

1. Payne AS, Stanley JR. Pemphigus. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, Orringer JS, penyunting. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Edisi ke-9. New York: McGraw-Hill;2019. Hlm.909-931.
2. Amagai M. Pemphigus. Dalam: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, penyunting. Dermatology. Philadelphia: Elsevier. 2018: 494-509.
3. Strowd LC, Taylor SL, Jorizzo JL, Namazi MR. Therapeutic ladder for pemphigus vulgaris: Emphasis on achieving complete remission. J Am Acad Dermatol. 2011;64:490-4.
4. Schmidt E, Zillikens D. The diagnosis and treatment of autoimmune blistering skin diseases. Dtsch Arztebl Int. 2011;108:399-405.
5. Singh S. Evidence-based treatments for pemphigus vulgaris, pemphigus foliaceus, and bullous pemphigoid: A systematic review. Indian Journal of Dermatology, Venereology, and Leprology. 2011 Jul 1;77(4):456.

6. Atzmony L, Hodak E, Gdalevich M, Rosenbaum O, Mimouni D. Treatment of pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus: a systematic review and meta-analysis. *American journal of clinical dermatology*. 2014 Dec 1;15(6):503-15.
7. Joly P, Roujeau JC, Benichou J, Picard C, Dreno B, Delaporte E, Vaillant L, D'Incan M, Plantin P, Bedane C, Young P. A comparison of oral and topical corticosteroids in patients with bullous pemphigoid. *New England Journal of Medicine*. 2002 Jan 31;346(5):321-7.
8. Loannides D, Chrysomallis F, Bystryn JC. Ineffectiveness of cyclosporine as an adjuvant to corticosteroids in the treatment of pemphigus. *Archives of dermatology*. 2000 Jul 1;136(7):868-72.
9. Chams-Davatchi C, Mortazavizadeh A, Daneshpazhooh M, Davatchi F, Balighi K, Esmaili N, Akhyani M, Hallaji Z, Seirafi H, Mortazavi H. Randomized double blind trial of prednisolone and azathioprine, vs. prednisolone and placebo, in the treatment of pemphigus vulgaris. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. 2013 Oct;27(10):1285-92.
10. Ioannides D, Apalla Z, Lazaridou E, Rigopoulos D. Evaluation of mycophenolate mofetil as a steroid-sparing agent in pemphigus: a randomized, prospective study. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. 2012 Jul;26(7):855-60.
11. Sardana K, Agarwal P, Bansal S, Uppal B, Garg VK. A comparative effectiveness research of azathioprine and cyclophosphamide on the clinical and serological response in pemphigus vulgaris. *Indian journal of dermatology*. 2016 Jul;61(4):418.
12. Amagai M, Tanikawa A, Shimizu T, Hashimoto T, Ikeda S, Kurosawa M, Niizeki H, Aoyama Y, Iwatsuki K, Kitajima Y. Japanese guidelines for the management of pemphigus. *The Journal of Dermatology*. 2014 Jun;41(6):471-86.
13. Werth VP, Fivenson D, Pandya AG, Chen D, Rico MJ, Albretch J, et al. Multicenter randomized, double-blind, placebo-controlled, clinical trial of dapsone as a glucocorticoid-sparing agent in maintenance-phase pemphigus vulgaris. *Arch Dermatol*. 2008;144((1):25-32.
14. Quaresma MV, Bernardes Filho F, Hezel J, Peretti MC, Kac BK, Azulay-Abulafia L. Dapsone in the treatment of pemphigus vulgaris: adverse effects and its importance as a corticosteroid sparing agent. *Anais brasileiros de dermatologia*. 2015 Jun;90(3):51-4.
15. Bystryn JC, Jiao D, Natow S. Treatment of pemphigus with intravenous immunoglobulin. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2002 Sep 1;47(3):358-63.
16. Kanwar AJ, Vinay K, Sawatkar GU, Dogra S, Minz RW, Shear NH, Koga H, Ishii N, Hashimoto T. Clinical and immunological outcomes of high-and low-dose rituximab treatments in patients with pemphigus: a randomized, comparative, observer-blinded study. *British Journal of Dermatology*. 2014 Jun;170(6):1341-9.
17. Amagai M, Ikeda S, Shimizu H, Lizuka H, Hanada K, Aiba S, et al. A randomized double-blind trial of intravenous immunoglobulin for pemphigus. *J Am Acad Dermatol*. 2009; 60(4): 595-603.
18. Holy P, Horvath B, Patsatsi A, Uzun S, Bech R, Beissert S, Bergman R, Bernard P, Borradori L, Caproni M, Caux F, Cianchini G, Daneshpazhooh M, De D, Dmochowski M, Drenovska K, Ehrchen J, Feliciani C, Goebeler M, Groves R, Guenther C, Hofmann S, Ioannides D, Kowalewski C, Ludwig R, Lim YL, Marinovic B, Marzano AV, Mascaro JM Jr, Mimouni D, Murrell DF, Pincelli C, Squarcioni CP, Sárdy M, Setterfield J, Sprecher E, Vassileva S, Wozniak K, Yayli S, Zambruno G, Zillikens D, Hertl M, Schmidt E. Updated S2K guidelines on the management of pemphigus vulgaris and foliaceus initiated by the european academy of dermatology and venereology (EADV). *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2020 Sep;34(9):1900-1913. doi: 10.1111/jdv.16752. Epub 2020 Aug 24. PMID: 32830877.
19. Kim JH, Kim YH, Kim MR, Kim SC. Clinical efficacy of different doses of rituximab in the treatment of pemphigus: a retrospective study of 27 patients. *BJD*. 2011;165:646-51.
20. Cohen SN, Lim RPR, Paul J, Abdullah A. Equal efficacy of topical tacrolimus and clobetasone butyrate in pemphigus foliaceus. *International Journal of Dermatology*. 2006;45(11):1379.
21. Shahidi-Dadras M, Karami A, Toosy P, Shafiyani A. Pulse versus Oral Methylprednisolone Therapy in Pemphigus Vulgaris. *Arch Iranian Med*. 2007;10(1):1-6.
22. Toth GG, van de Meer JB, Jonkman MF. Dexamethasone Pulse Therapy in Pemphigus. *JEADV*. 2002;16:607-11.

## VII. Bagan Alur



## D.11 Pioderma Gangrenosum (L98.0)

### I. Definisi

Penyakit inflamasi kronis kulit ulseratif dengan etiologi yang belum diketahui secara pasti. Penyakit ini lebih banyak terjadi pada dewasa muda dan lebih banyak pada perempuan. Belum ada etiologi dan patogenesis pasti pada penyakit ini dan 50% kasus didasari oleh penyakit sistemik lain. Perjalanan penyakit diduga akibat disregulasi sistem imun yaitu terjadinya infiltasi neutrofil. *Patheric phenomenon* adalah lokalisasi lesi pioderma gangrenosum pada area yang terkena trauma, lesi akan berkembang cepat, dan menyembuh meninggalkan skar krimbiformis.<sup>1,3,5</sup>

Beberapa penyakit yang diduga menjadi penyakit pencetus disebutkan dalam tabel berikut:

Tabel 1. Penyakit yang Berhubungan dengan Pioderma Gangrenosum<sup>1,4,5</sup>

Parainflamasi	<ul style="list-style-type: none"><li>• <i>Inflammatory bowel disease (IBD)</i><sup>4</sup></li><li>• Artritis</li><li>• Penyakit kolagen dan vaskular</li><li>• Penyakit lainnya (HIV, hidraadenitis supurativa)</li></ul>
Paraneoplastik	<ul style="list-style-type: none"><li>• Keganasan</li><li>• Tumor karsinoid</li></ul>
Hematologi	<ul style="list-style-type: none"><li>• Leukemia</li><li>• Penyakit mieloproliferatif dan mielodisplasia</li><li>• <i>Polycythemia vera</i></li><li>• Gamopati</li><li>• Propiltiourasil</li></ul>
Obat-obatan	<ul style="list-style-type: none"><li>• Pegfilgastrim (<i>granulocyte stimulating factor</i>)</li><li>• Gefitinib (<i>epidermal growth factor receptor receptor</i>)</li><li>• Isotretinoin</li></ul>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### Anamnesis:

Kelainan kulit disertai dengan gejala subjektif nyeri.<sup>4,6</sup>

##### Pemeriksaan fisik:

Klasifikasi secara morfologis:<sup>4,6</sup>

##### 1. Ulseratif (tipikal atau klasik)

Lebih banyak terjadi pada ekstremitas bawah dan biasanya berhubungan dengan penyakit artritis dan IBD.

##### 2. Pustular

Dapat timbul sebagai awal lesi ulseratif dan lebih dari satu lesi, meskipun tidak semua pustula akan berkembang menjadi ukus. Erupsi lesi ini hampir selalu hanya terjadi pada IBD, terutama kolitis ulseratif.

##### 3. Bulosa (atipikal)

Lesi berupa bula yang cepat menjadi erosi dan banyak terjadi pada ekstremitas atas. Tipe ini berhubungan dengan kelainan hematologi, terutama leukimia.

#### 4. Vegetatif

Biasanya lesi tunggal pada batang tubuh dengan onset gradual dan nyeri lebih ringan daripada tipe lain.

#### Kriteria diagnosis<sup>1,3,7</sup>

##### 1. Kriteria mayor

- Ulkus nekrotik yang berkembang cepat dengan nyeri hebat batas jelas dan ireguler.
- Penyebab ulkus lain telah dapat disingkirkan.

##### 2. Kriteria minor

- Riwayat patergi atau penemuan skar kribiformis.
- Penyakit sistemik yang berhubungan.
- Temuan histopatologis (infiltrasi neutrofil pada dermis yang steril +/- inflamasi +/- vaskulitis limfosit).
- Berespons cepat terhadap pemberian steroid sistemik.

#### Diagnosis Banding<sup>1,3,7</sup>

1. Infeksi: herpes simpleks, impetigo, eksima gangrenosum, tuberkulosis kutan, infeksi jamur invasif
2. Vaskulitis: poliartritis nodosa, granulomatosis Wegener, krioglobulinemia campuran
3. Trombofilik: vaskulitis livedoid, sindroma antifosfolipid, mutasi faktor V Leiden
4. Insufisiensi vena
5. Keganasan: karsinoma sel skuamosa, limfoma kutaneus, karsinoma metastasis
6. Perluasan *inflammatory bowel disease*
7. *Factitious disorders*
8. Gigitan serangga
9. Obat-obatan: isotretinoin, *granulocyte colony stimulating factor*, iodin dan bromida, overdosis, alfa 2b-interferon

#### Pemeriksaan Penunjang<sup>3,7</sup>

Tidak ada pemeriksaan penunjang yang spesifik untuk mendiagnosis pioderma gangrenosum. Diagnosis ditegakkan berdasarkan apabila terdapat setidaknya 2 kriteria mayor dan 2 kriteria minor. Pemeriksaan penunjang dilakukan untuk mencari etiologi dan menyingkirkan diagnosis banding yang dilakukan diantaranya pemeriksaan darah lengkap, laju endap darah, fungsi ginjal, fungsi liver, faktor rematoid, kultur ulkus, rontgen toraks, endoskopi, dan pemeriksaan histopatologis kulit. Pada pemeriksaan histopatologis kulit, pioderma gangrenosum tidak memberikan gambaran spesifik pada masing-masing jenis lesi. Pada lesi yang aktif, akan terlihat gambaran infiltrasi neutrofilik pada dermis yang dapat membentuk mikroabses yang kadang melebar ke subkutis.

### III. Penatalaksanaan

#### 1. Topikal

- Kortikosteroid poten: mengurangi inflamasi. Efektif pada lesi vegetatif dan lesi ulseratif peristomal.<sup>8</sup> (1C)
- Takrolimus: efektif untuk lesi pustular dan ulseratif superfisial.<sup>9,10,11</sup> (1B)

- *Wound dressing*: kebanyakan lesi memiliki banyak eksudat sehingga diperlukan perawatan luka yang baik agar efektif mempercepat penyembuhan.<sup>12</sup> (1C)
- Debridemen: tidak disarankan karena dapat memberikan efek patergi.<sup>8</sup> (2C)
- Injeksi intralesi: triamsinolon asetonid (5-10 mg/mL) 2 kali per minggu pada lesi yang rekalsitran pada terapi lain.<sup>13</sup> (1C)
- Siklosporin topikal: siklosporin intravena 50 mg/ml diencerkan dengan larutan akuabides (1:1) diteteskan pada kassa untuk menutupi ulkus dan diganti satu kali perhari.<sup>14</sup> (2C)

## 2. Sistemik

- Kortikosteroid: prednison: 0.5-2 mg/kgBB/hari per oral<sup>7,15</sup> (1C)
- Sulfasalazin: 4-6 mg/hari per oral<sup>16</sup> (1B)
- Siklosporin: 3-6 mg/kgBB/hari per oral<sup>7,17</sup> (1C)
- Azatioprin: 100-150 mg/hari per oral<sup>16</sup> (1C)
- Dapson: 50-200 mg/hari per oral<sup>17-20</sup> (1C)
- Mikofenolat mofetil: 2-4 mg/hari per oral<sup>20</sup> (1C)
- Thalidomide: 100-400 mg/hari per oral<sup>23,24</sup> (2C)
- TNF alfa inhibitor :<sup>25</sup> (1A)
  - Infliximab: 5 mg/kg IV<sup>21</sup> (1B)
  - Adalimumab
  - Etanercept

Tabel 2. Pemilihan terapi pioderma gangrenosum

Terapi inisial	Kortikosteroid
Respons inkomplit pada kortikosteroid:	
I. Pilihan pertama	Kortikosteroid + siklosporin A Kortikosteroid + azatioprin
II. Pilihan kedua	Mikofenolat mofetil Dapson Klorambusil Sulfasalazin Minoksiklin
III. Pioderma gangrenosum rekalsitran	Siklofosfamid Infliximab Thalidomide Takrolimus

## IV. Edukasi<sup>7</sup> (1C)

1. Penjelasan mengenai penyakit yang diderita, serta sifat penyakit
2. Penjelasan mengenai rencana terapi yang akan diberikan
3. Penjelasan kemungkinan terjadinya skar setelah sembuh

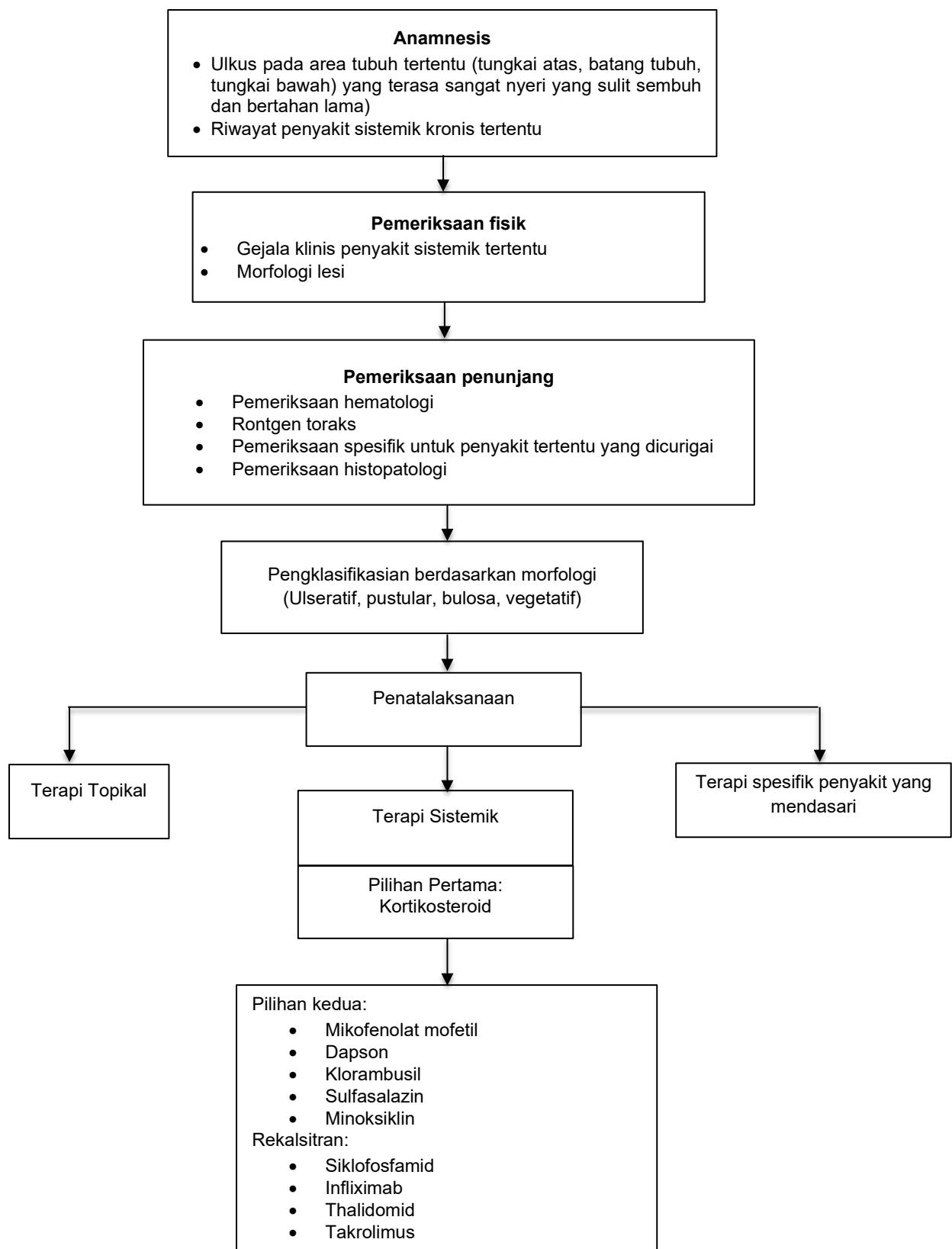
## V. Prognosis<sup>1,7</sup> (1C)

- Quo ad vitam : bonam  
 Quo ad functionam : dubia ad malam  
 Quo ad sanationam : dubia ad malam

## **VI. Kepustakaan**

1. Jourabchi N, Lazarus SG. Pyoderma Gangrenosum. Kang S, Amagai M, Bruckner LA, et al., editor. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York: Mc Graw-Hill;2019. 605
2. Saigal R, Singh Y, Mittal M, Kansal A, Maharia HR. Pyoderma gangrenosum. J Assoc Physicians India 2010;58:378-383.
3. Bhat RM. Pyoderma gangrenosum: an update. Indian Dermatol Online J 2012;3:7-18.
4. Shavit E, Alavi A, Sibbald RG. Pyoderma Gangrenosum: A Critical Appraisal. Adv Skin Wound Care 2017;30:534-42.
5. Kridin K, Cohen AD, Amber KT. Underlying Systemic Disease in Pyoderna Gangrenosum: A Systematic Review and Meta-Analysis. Am J Clin Dermatol. 2018; 19:479-487
6. Gameiro A, Pereira N, Cardoso JC, Goncalo M. Pyoderma gangrenosum: challenges and solutions. Clin Cosmet Investig Dermatol 2015;8:285-93.
7. Rosmaninho A, Carvalho S, Teixeira V. Pyoderma gangrenosum: a mini-review. Eur J Med Dermatol 2015;3(1):79-86.
8. Reichrath J, Bens G, Bonowitz A, Tilgen W. Treatment recommendations for pyoderma gangrenosum: An evidence-based review of the literature based on more than 350 patients. J Am Acad Dermatol 2005; 53:273-83.
9. Thomas KS, Ormerod AD, Craig FE, Greenlaw N, Norrie J, Mitchell E, et al. Clinical outcomes and response of patients applying topical therapy for pyoderma gangrenosum: A prospective cohort study. J Am Acad Dermatol. 2016;1-10.
10. Rice SA, Woo PN, El-Omar E, Keenan RA, Ormerod AD. Topical tacrolimus 0.1% ointment for treatment of cutaneous Crohn's Disease. BMC. 2013;6(19):1-8.
11. Marzano AV, Trevisan V, Lazzari R, Crosti C. Topical tacrolimus for the treatment of localized, idiopathic, newly diagnosed pyodermagangrenosum. Journal of Dermatological Treatment. 2010;21:140-3
12. Rodenbeck DL, Kennon AW, Davis LS. Peristomalpyodermagangrenosum (PG): A simple hydrocolloid dressing technique to promote wound healing. J Am Acad Dermatol. 2015;73(3): 107-8.
13. Goldstein F, Krain R, Thornton JJ. Intralesional Steroid Therapy of Pyoderma Gangrenosum. Journal of Clinical Gastroenterology. 1985;7(6):499-501.
14. Jennings JL. Pyoderma gangrenosum: successful treatment with intralesional steroids. J Am Acad Dermatol. 1983;9:575-80.
15. Hughes AP, Jackson JM, Callen JP. Clinical Features and Treatment of Peristomal Pyoderma Gangrenosum. JAMA. 2000;284(12):1546-8.
16. Ormerod AD, Thomas KS, Craig FE, Mitchell E, Greenlaw N, Norrie J. Comparison of the two most commonly used treatments for pyoderma gangrenosum: results of the STOP GAP randomised controlled trial. BMJ. 2015;350:1-8.
17. Brown RE, Lay L, Graham D. Bilateral Pyoderma Gangrenosum of The Hand: Treatment With Dapsone. Journal of Hand Surgery. 1993;18B:119-21.
18. Ehling A, Karrer S, Klebi F, Schaffler A, Muller-Ladner U. Therapeutic Management of PyodermaGangrenosum. Arthritis & Rheumatism. 2004; 50(10):3076-84.
19. Batra AK, Levey JM, Trister J, Patwardhan R. Pyodermagangrenosum in a patient with collagenous colitis. J Am Acad Dermatol. 2003;49(5):277-9.
20. Li J, Kelly R. Treatment of pyoderma gangrenosum with mycophenolate mofetil as a steroid sparing agent. J Am Acad Dermatol. 2013;69:565-9.
21. Brooklyn TN, Dunnill MGS, Shetty A, Bowden JJ, Williams JDL, Griffiths CEM, et al. Infliximab for the treatment of pyoderma gangrenosum: a randomised, double blind, placebo controlled trial. Gut. 2006;55(4):505-9.
22. Malkan UY, Gunes G, Eliacik E, Celalettin I, Haznedaroglu. Treatment of pyodermagangrenosum with thalidomide in a myelodysplastic syndrome case. International Medical Case Reports Journal. 2016;9:61-4.
23. Federman GL, Federman DG. Recalcitrant pyoderma gangrenosum treated with thalidomide. Mayo Clin Proc. 2000;75:842-4.
24. Azizan NZ, Gangaram HB, Hussein SH. A novel therapy for the treatment of pyoderma gangrenosum. Med J Malaysia. 2008 Mar;63(1):51-4
25. Ben Abdallah H, Fogh K, Bech R. Pyoderma Gangrenosum and Tumour Necrosis Factor Alpha Inhibitors: A Semi-Systematic Review. Int Wound J. 2019;1–11

## VII. Bagan Alur



## D.12 Psoriasis (L40.0)

### I. Definisi

Psoriasis adalah penyakit peradangan kulit yang kronik dan residif, mempunyai dasar genetik, dengan karakteristik gangguan pertumbuhan dan diferensiasi epidermis. Psoriasis dapat timbul pada semua usia, terutama 15-30 tahun. Sampai saat ini pengobatan hanya menghilangkan gejala sementara (remisi), sehingga psoriasis sering disebut sebagai penyakit seumur hidup. Penyakit ini tidak membahayakan jiwa walaupun dapat mempengaruhi atau mengganggu pekerjaan, kehidupan pribadi, dan kualitas hidup pasien. Bila tidak diobati dengan benar penyakit dapat mengalami komplikasi dan komorbiditas.<sup>1-5</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Keluhan biasanya berupa bercak merah bersisik mengenai bagian tubuh terutama daerah ekstensor dan kulit kepala dan dapat disertai rasa gatal. Dapat pula dijumpai keluhan berupa bercak merah disertai dengan nanah dan bercak merah bersisik seluruh tubuh. Bisa ditemukan riwayat fenomena Koebner (timbulnya lesi baru yang menyerupai lesi psoriasis akibat trauma). Infeksi, terutama pada saluran pernafasan atas yang disebabkan oleh streptococcus grup A, maupun infeksi lainnya, obat-obatan, stres, dan merokok dapat mencetuskan kekambuhan atau memperburuk penyakit. Dapat disertai nyeri sendi, sindrom metabolik, atau keluhan terkait komorbiditas. Dapat ditemukan keluhan serupa pada keluarga.<sup>1-6</sup>

Tipe psoriasis:

1. Psoriasis tipe plak<sup>1-5</sup>
  - Plak eritematosa berbatas tegas dengan skuama berwarna putih keperakan berlapis (karakteristik).
  - Predileksi pada siku, lutut, kulit kepala, lumbosakral, palmar dan plantar, genitalia dan perianal.
2. Psoriasis gutata<sup>1-5</sup>
  - Onset akut, umumnya terdapat pencetus berupa infeksi streptokokal pada saluran pernafasan atas
  - Plak merah muda berukuran seperti tetesan air dengan skuama tebal diatasnya
  - Predileksi pada badan dan ekstremitas
3. Psoriasis pustulosa generalisata dan lokalisata<sup>1-5</sup>
  - Generalisata
    - Disebut juga psoriasis von Zumbusch
    - Khas ditandai oleh pustul steril yang mengenai sebagian besar area tubuh dan ekstremitas
    - Pada kasus yang berat pustul dapat bergabung dan membentuk kumpulan pus (*lake of pustules*)

- Fungsi perlindungan kulit hilang dan pasien rentan terhadap infeksi, hilangnya cairan dan nutrient
- Sering disertai dengan gejala sistemik misalnya demam dan malaise

#### Lokalisasi

- Predileksi di palmo plantar, akral dan kuku.
- Pustul dapat terletak di atas plak
- Sangat mengganggu karena kesulitan menggunakan tangan atau kaki
- Sering kali resisten terhadap pengobatan

#### 4. Psoriasis inversa<sup>1-5</sup>

Lesi terdapat di daerah lipatan, glans penis, aksila.

#### 5. Eritroderma psoriatika<sup>1-3</sup>

- Eritema yang luas dengan skuama yang dapat mengenai sampai 100% luas permukaan tubuh
- Fungsi perlindungan kulit hilang dan pasien rentan terhadap infeksi, temperatur tubuh tak dapat terkontrol, terjadi hilangnya cairan dan protein
- Sering disertai dengan gejala sistemik yaitu demam dan malaise
- Dapat membahayakan kehidupan

#### 6. Psoriasis artritis<sup>1-3</sup>

Biasanya menyerang banyak sendi terutama interfalang distal, proksimal falang, metakarpal

#### 7. Psoriasis Kuku<sup>1-3</sup>

Tabel 1. Perubahan kuku pada Psoriasis

Segmen kuku yang terlibat	Gejala klinis
Matriks proksimal	<i>Pitting, onychorrhexis, Beau lines</i>
Matriks intermediet	Leukonikia
Matriks distal	Onikolisis fokal, penipisan lempeng kuku, eritema pada lunula
Nail bed	Tanda “oil drop” atau “salmon patch”, hiperkeratosis subungual, onikolisis, <i>splinter hemorrhages</i>
Hiponikum	Hiperkeratosis subungual, onikolisis
Lempeng kuku	Pecah dan destruksi serta perubahan sekunder pada lokasi spesifik
Lipat kuku proksimal dan lateral	Psoriasis kutan

Diagnosis psoriasis ditegakkan berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang sesuai indikasi, kadang diperlukan pemeriksaan biopsi kulit atau kuku. Psoriasis tipe plak dewasa diklasifikasikan berdasarkan penilaian keparahan dan komorbiditas.<sup>1-5</sup> Penilaian keparahan psoriasis ditentukan dengan menilai luas area yang terkena dengan skor *Body Surface Area* (BSA), *Psoriasis Area and Severity Index* (PASI), Indeks Kualitas Hidup Dermatologi (IKHD) atau *Dermatology Life Quality Index* (DLQI), *difficult to treat psoriasis*, lesi yang rekalsitran, serta adanya komorbiditas.<sup>1,5,7</sup>

Klasifikasi derajat keparahan psoriasis tipe plak ditentukan oleh skor BSA dan PASI, keterlibatan lokasi lesi yg resisten, gejala sistemik, dan DLQI menjadi: derajat ringan, sedang, dan berat.<sup>1,5,7</sup> Psoriasis rekalsitran, *difficult to treat psoriasis* (kuku, palmoplantar, dan skalp), dan psoriasis yang disertai dengan komorbiditas termasuk dalam psoriasis berat.<sup>5,7</sup> Penilaian komorbiditas psoriasis dibagi menjadi 4 golongan yaitu; klasik, *emerging*, terkait gaya hidup, dan terkait pengobatan.<sup>7</sup> Apabila terdapat komorbiditas, pasien harus dikonsultasikan ke departemen terkait.<sup>5,7</sup> Keterangan lebih lanjut dapat dilihat pada Gambar 1 (Bagan Alur).

### **Diagnosis Banding**

Diagnosis banding psoriasis: dermatitis numularis, pitiriasis likenoides, mikosis fungoides, penyakit bowen, dermatitis seboroik, sifilis psoriasiformis, eritroderma karena penyebab lain (penyakit kulit lain, alergi obat, penyakit sistemik), lupus eritematosus kutan, neurodermatitis, pitiriasis rubra pilaris, kandidosis intertriginosa, intertrigo, onikomikosis.<sup>2-4</sup>

### **Pemeriksaan penunjang**

Pemeriksaan penunjang tidak semua dilakukan hanya apabila terdapat indikasi, antara lain:<sup>1-3</sup>

1. Pemeriksaan dermoskopi dan/atau histopatologi kulit atau kuku bila terdapat diagnosis banding.
2. Pemeriksaan ASTO (anti-streptolysin titer O) pada bentuk psoriasis gutata atau pada kecurigaan infeksi streptococcus.
3. Pemeriksaan darah perifer lengkap (DPL) dan serologi virus untuk mencari infeksi, serta persiapan pemberian dan evaluasi terapi.
4. Pemeriksaan foto toraks untuk mencari fokus infeksi pada paru.
5. Pemeriksaan urin lengkap untuk mencari fokus infeksi dan komorbiditas.
6. Pemeriksaan gula darah sewaktu (GDS) dan profil lipid untuk mencari komorbiditas, serta persiapan pemberian dan evaluasi terapi.
7. Pemeriksaan fungsi hepar dan ginjal untuk mencari komorbiditas, serta persiapan pemberian dan evaluasi terapi.
8. Pemeriksaan CRP dan vitamin D pada psoriasis tipe berat. CRP seringkali mengalami peningkatan dan kadar vitamin D dalam darah seringkali rendah pada pasien psoriasis.

## **III. Penatalaksanaan**

### **Non Medikamentosa<sup>2-4</sup>**

1. Identifikasi dan hindari faktor pencetus.
2. Identifikasi komorbiditas.
3. Konsultasi:

- Poliklinik IPD Divisi Reumatologi atau IKA Divisi Alergi Imunologi untuk psoriasis artritis.
- Poliklinik IPD Divisi Metabolik Endokrin, Gastroenterologi, dan Divisi Ginjal Hipertensi untuk komorbiditas terkait.
- Poliklinik Gigi Mulut, THT, Radiologi, dan divisi terkait (Divisi Infeksi Menular Seksual) untuk mencari fokal infeksi.
- Poliklinik Psikiatri untuk pasien dengan gangguan psikologis dan psikiatri

## **Medikamentosa**

Prinsip pemilihan pengobatan

- Pilihan terapi sesuai dengan jenis dan keparahan psoriasis
- Sebagian besar pasien akan mendapatkan terapi multipel simultan. Untuk pengobatan jangka panjang, mengingat ada risiko berupa toksisitas obat maka sebaiknya dipakai pengobatan rotasi (penggunaan obat untuk psoriasis secara bergantian, tidak satu obat digunakan secara terus menerus).
- Pemilihan terapi atau perpindahan terapi dari yang satu ke yang lain bergantung pada:
  - Usia
  - Kehamilan dan menyusui
  - Berat dan tipe penyakit, adanya komorbiditas
  - Respons atau kegagalan terapi yang terdahulu
  - Kemampuan pasien untuk mengerti dan bekerjasama (dalam pengertian efek samping obat)
  - Tersedianya fasilitas dan biaya terapi
  - Membutuhkan atau menginginkan terapi yang agresif
  - Pilihan pasien (kenyamanan) dan gaya hidup
  - Tingkat beratnya gangguan QOL
- Kriteria rawat inap adalah pasien dengan psoriasis berat antara lain:<sup>8,9</sup>
  - Eritroderma psoriasis
  - Psoriasis pustulosa generalisata
  - Psoriasis poliartritis hiperakut yang mengancam kerusakan sendi yang *irreversible*.
  - Psoriasis yang tidak terkontrol dengan pengobatan rawat jalan.
  - Psoriasis dengan komplikasi dari pengobatan sebelumnya, baik topikal, sistemik, fototerapi, maupun fotokemoterapi, yang tidak dapat dikontrol dengan pengobatan rawat jalan atau perlu pemantauan ketat efek samping pemberian obat.
  - Psoriasis yang membuat kondisi disabilitas pada pasien baik secara emosional maupun fisik, sehingga membatasi pasien dalam melakukan kegiatan sehari-hari.

Alur tatalaksana psoriasis tipe plak dewasa dapat dilihat pada Gambar 2 (Bagan Alur).

### **1. Terapi Topikal**

- Emolien: misalnya urea/petrolatum/parafin cair/minyak mineral/gliserin/asam glikolat<sup>2,4,10</sup> dioles 2 kali sehari setelah mandi dan dapat diberikan terus menerus (1A)
- Kortikosteroid: potensi sedang (betametason valerat, mometason furoat, flusinolon asetonid, triamsinolon) dan kuat (desoksimetason, betametason

dipropionat, klobetasol propionat, diflukortolon valerat). Semua diberikan 2 kali sehari kecuali mometason furoat yang dioles 1 kali sehari. Potensi sedang dapat diberikan selama 4 minggu, sedangkan potensi kuat selama 2 minggu. Apabila digunakan lebih dari waktu tersebut dibutuhkan fase istirahat.<sup>1,2,5,7,14-17</sup> (1A)

- Keratolitik: asam salisilat 3-10%. Dapat diberikan terus menerus apabila masih terdapat skuama yang tebal. Jangan digunakan pada saat terapi sinar karena asam salisilat dapat mengurangi efikasi UVB.<sup>2,4,13,16,17</sup> (1A)
- Analog Vitamin D: preparat yang tersedia adalah kalsipotriol, dapat digunakan sebagai terapi rumatan (2x sehari) tanpa batasan waktu.<sup>1,2,4,5,16,21</sup> (1A)
- Kombinasi kortikosteroid dan analog vitamin D: preparat tunggal yang tersedia adalah sediaan kombinasi kalsipotriol dan betamethasone dipropionate (1x sehari). Lama pemberian selama 52 minggu secara terus menerus.<sup>1,2,4,5,16,17,21</sup> (1A)
- *Coal Tar*: komponen *Liquor Carbonis Detergens* (LCD) dari Tar 3-10% dengan cara dicampur dalam vehikulum salep (vaselin album) atau minyak (*oleum cocos* atau *oleum olivarum*) sebanyak 1-2 kali per hari secara terus menerus.<sup>2,4,20,23</sup> (1A)

## 2. Fototerapi/ Fotokemoterapi

Ultraviolet B (UVB) narrowband (NB)<sup>24-27</sup> (1A)

- Berdasarkan tipe kulit Fitzpatrick, dosis fototerapi adalah sebagai berikut:
  - Tipe kulit Fitzpatrick 1 dosis awal penyinaran sebesar 130 mJ/cm<sup>2</sup> dan dosis maksimal 2000 mJ/cm<sup>2</sup>
  - Tipe kulit Fitzpatrick 2 dosis awal penyinaran sebesar 220 mJ/cm<sup>2</sup> dan dosis maksimal 2000 mJ/cm<sup>2</sup>
  - Tipe kulit Fitzpatrick 3 dosis awal penyinaran sebesar 260 mJ/cm<sup>2</sup> dan dosis maksimal 3000 mJ/cm<sup>2</sup>
  - Tipe kulit Fitzpatrick 4 dosis awal penyinaran sebesar 330 mJ/cm<sup>2</sup> dan dosis maksimal 3000 mJ/cm<sup>2</sup>
  - Tipe kulit Fitzpatrick 5 dosis awal penyinaran sebesar 350 mJ/cm<sup>2</sup> dan dosis maksimal 5000 mJ/cm<sup>2</sup>
  - Tipe kulit Fitzpatrick 6 dosis awal penyinaran sebesar 400 mJ/cm<sup>2</sup> dan dosis maksimal 5000 mJ/cm<sup>2</sup>
- Observasi dan penyesuaian dosis fototerapi setiap kunjungan sesuai dengan panduan berikut:<sup>27</sup>
  - Pada setiap kunjungan dilakukan penilaian respons terhadap fototerapi sesuai derajat dan durasi eritema dan kemungkinan gejala subjektif luka bakar (tersengat atau *stinging*, nyeri, atau gatal)
  - Penentuan dosis sesuai efek eritema adalah sebagai berikut:
    - Eritema minimal kurang dari 24 jam setelah fototerapi, dosis ditingkatkan sebesar 20%.
    - Eritema menetap lebih dari 24 jam sampai kurang dari 48 jam setelah fototerapi, dosis dipertahankan pada dosis sebelumnya hingga eritema bertahan kurang dari 24 jam.
    - Eritema menetap lebih dari 48 jam, tidak dilakukan fototerapi pada hari tersebut, pada sesi fototerapi selanjutnya dosis yang diberikan sesuai dosis sebelumnya yang tidak menyebabkan eritema

- persisten.
- Jika pasien terlewat sesi fototerapi, maka penyesuaian dosis adalah sebagai berikut (sesuai lamanya hari sejak fototerapi terakhir):
    - 1 minggu: dosis tetap (seusai dosis terakhir)
    - 1-2 minggu: dosis diturunkan 25% dari dosis terakhir
    - 2-4 minggu: dosis diturunkan 50% dari dosis terakhir
    - >4 minggu: dosis kembali ke awal (dosis mulai fototerapi)
  - Terapi rumatan dapat dimulai setelah lesi kulit bersih sesuai panduan berikut:
    - Terapi rumatan menggunakan dosis terakhir yang diberikan saat lesi kulit bersih.
    - Frekuensi fototerapi (rumatan) adalah 2x/minggu selama 4 minggu, selanjutnya 1x/minggu selama 4 minggu dengan dosis tetap.
    - Untuk terapi rumatan jangka panjang, frekuensi fototerapi 1x/1-2 minggu dengan dosis diturunkan 25% dari dosis terakhir, kemudian dosis tetap pada setiap sesi fototerapi.

### **3. Terapi Sistemik Konvensional**

Terapi sistemik dan terapi topikal dapat diberikan secara kombinasi dari awal. Lini pertama dapat diberikan metotreksat atau siklosporin.

- Metotreksat (MTX)<sup>1,2,4,5,16,17,30,31</sup> (1A)
  - Dianjurkan untuk melakukan dosis uji 5 mg/minggu. Pemberian MTX oral dengan dosis 2,5-5 mg selang 12 jam. Dosis dapat ditingkatkan secara bertahap sampai menghasilkan respons pengobatan yang optimal; dosis maksimal 25 mg/minggu. Pemberian asam folat 1 mg perhari atau 5 mg per minggu secara oral, paling cepat 24 jam setelah pemberian dosis terakhir MTX.
  - Toksisitas: peningkatan nilai fungsi hati (bila 2 kali lipat pantau lebih sering; 3 kali lipat turunkan dosis dan bila lebih dari 5 kali lipat hentikan pemberian). Efek samping yang dapat timbul antara lain: anemia aplastik, leukopenia, trombositopenia, pneumonitis intersisial, stomatitis ulserativa, mual, muntah, diare, lemah, cepat lelah, menggigil, demam, pusing, menurunnya ketahanan terhadap infeksi, ulserasi dan perdarahan lambung, fotosensitif dan alopecia.
  - Bila tercapai dosis kumulatif 1,5 gram, konsul penyakit dalam bagian hepatologi untuk kelanjutan terapi.
  - Interaksi obat: obat hepatotoksik misalnya barbiturat, sulfametoksazol, NSAID, penisilin, trimetoprim.
  - Kontraindikasi absolut: hamil, menyusui, alkoholisme, penyakit hati kronis, sindrom imunodefisiensi, hipoplasia sumsum tulang belakang, leukopenia, trombositopenia, anemia yang bermakna, hipersensitivitas terhadap metotreksat.
  - Kontraindikasi relatif: abnormalitas fungsi renal, hepar, infeksi aktif, obesitas, diabetes melitus.
  - Pemantauan:
    - Riwayat penyakit dan pemeriksaan fisik pada awal kunjungan dan setiap kontrol.
    - Pemeriksaan laboratorium:

- DPL dan fungsi hati untuk memantau toksitas/efek samping obat: *baseline*, pasca dosis uji, setiap 2 minggu sekali selama 2 bulan, lalu satu bulan sekali selama 2 bulan, lalu setiap 3 bulan, atau dapat lebih cepat bila ada indikasi
    - Renal: *baseline* dan setiap 3 bulan
    - Pemeriksaan kehamilan, uji HIV, PPD, foto toraks bila ada indikasi.
  - Siklosporin<sup>1,2,3,5,16,17,32-34</sup> (1A)
    - Dosis: 2,5-4 mg/kgBB/hari dosis terbagi 2x sehari. Dosis diturunkan menjadi 0,5-1,0 mg/kgBB/hari bila sudah berhasil, atau mengalami efek samping.
    - Pengobatan maksimal selama 1 tahun, selama tidak ada efek samping. Pengobatan jangka lama tidak dianjurkan karena dapat menyebabkan nefrotoksitas dan kemungkinan keganasan.
    - Kontraindikasi: bersamaan dengan pemberian imunosupresan lain (metotreksat, PUVA, UVB, tar batubara, radioterapi), fungsi renal terganggu, keganasan, hipersensitif terhadap siklosporin, hindari vaksin, waspada bila diberikan pada pasien dengan infeksi berat dan diabetes melitus tidak terkontrol.
    - Toksisitas: gangguan fungsi ginjal, hipertensi, keganasan, nyeri kepala, hipertrikosis, hiperplasia gingiva, akne memburuk, mual, muntah, diare, mialgia, *flu like syndrome*, letargia, hipertrigliserida, hipomagnesium, hiperkalemia, hiperbilirubinemia, meningkatnya risiko infeksi dan keganasan.
    - Bila sudah 1 tahun lakukan terapi rotasi.
    - Interaksi obat: obat-obatan yang menginduksi/menghambat sitokrom P450 3A4. Menurunkan pembuangan (*clearance*) digoksin, prednisolon, statin, diuretik (potassium sparing), tiazid, vaksin hidup, NSAID, *grapefruit*.
    - Monitoring:
      - Pemeriksaan fisik dan tekanan darah.
      - Pemeriksaan DPL dan fungsi ginjal (ureum, kreatinin): *baseline*, setiap 2 minggu sekali selama 2 bulan, lalu satu bulan sekali selama 2 bulan, lalu setiap 3 bulan.
      - Pemeriksaan GDS, fungsi hati, profil lipid, magnesium, asam urat, potassium, dan urinalisis: *baseline* dan dapat diulang setiap 1-3 bulan.
      - Pemeriksaan laboratorium dapat dilakukan lebih cepat jika terdapat tanda dan gejala efek samping siklosporin yang serius yaitu hepatotoksik fulminan, hiperkalemia, nefrotoksik, neurotoksik, limfoma, keganasan, dan mikroangiopati trombosis.
      - Pemeriksaan kehamilan, uji HIV, PPD, foto toraks bila ada indikasi.
    - Penggunaan siklosporin pada kehamilan adalah kategori C, sehingga harus digunakan dengan hati-hati. Siklosporin terekskresi pada air susu ibu sehingga harus dihindari penggunaannya pada ibu menyusui.
- Berikut merupakan pilihan terapi sistemik apabila terdapat kontraindikasi terhadap metotreksat maupun siklosporin:
- Retinoid<sup>4,33,35,37</sup> (1A)
    - Asitretin oral pilihan pada psoriasis dapat digunakan sebagai monoterapi untuk psoriasis pustular dan psoriasis eritroderma. Efek menguntungkan

terjadi jauh lebih lambat jika digunakan untuk psoriasis tipe plak dan guttata tetapi sangat baik jika dikombinasikan dengan PUVA dan UVB (diperlukan dalam dosis rendah).

- Dosis: 10-50 mg/hari, untuk mengurangi efek samping lebih baik digunakan dalam dosis rendah dengan kombinasi misalnya UV dengan radiasi rendah.
- Kontraindikasi: perempuan reproduksi, gangguan fungsi hati dan ginjal.
- Toksisitas; keilitis, alopecia, *xerotic*, pruritus, mulut kering, paronikia, parestesia, sakit kepala, pseudomotor serebri, nausea, nyeri perut, nyeri sendi, mialgia, hipertrigliserida, fungsi hati abnormal.
- Interaksi obat: meningkatkan efek hipoglikemik glibenklamid, mengganggu pil kontrasepsi: *microdosed progestin*, hepatotoksik, reduksi ikatan protein dari fenitoin, dengan tetrasiklin meningkatkan tekanan intrakranial.
- Monitoring: riwayat penyakit, pemeriksaan fisik, kombinasi dengan turunan vitamin A lainnya.
- Retinoid sangat teratogenik dan cenderung untuk menetap pada jaringan tubuh
- Mikofenolat mofetil atau turunannya<sup>2,16,17,39,40</sup> (1B)
  - Mekanisme kerja sebagai inhibitor non-kompetitif inosin monofosfat dehidrogenase, mencegah biosintesis purin *de novo*. Secara selektif bersifat sitotoksik terhadap sel-sel yang bergantung pada sintesis purin *de novo* (limfosit).
  - Dosis: inisial 500-750 mg, dua kali/hari dan dapat naik dosis hingga 1,0-1,5 gram dua kali/hari.
  - Toksisitas: saluran pencernaan, konstipasi, diare, mual dan muntah, pendarahan, *myelosuppression*, leukopenia, sakit kepala, hipertensi, edema perifer, penyakit infeksi, dan limfoma.
  - Monitoring: pemeriksaan DPL, GDS, fungsi hati dan ginjal, serta elektrolit. Pemeriksaan lab tiap minggu selama 6 minggu, dan selanjutnya setiap 2 minggu selama 2 bulan lalu berikutnya setiap bulan.
  - Kontraindikasi: pasien dengan infeksi berat dan keganasan. Penggunaan mofetil mikofenolat pada kehamilan adalah kategori C, sehingga harus digunakan dengan hati-hati.
- Sulfasalazin<sup>2,16,17,41-44</sup> (1B)
  - Mekanisme kerja sebagai agen anti-inflamasi, menghambat 5-lipoksigenase, mekanisme secara molekular belum ditemukan.
  - Dosis: dosis awal 500 mg tiga kali/hari, dapat naik dosis sampai 1,0 gram tiga kali/hari. Jika dapat ditoleransi dosis dapat dinaikkan menjadi 1,0 gram empat kali/hari.
  - Toksisitas: sakit kepala, mual dan muntah namun hanya pada satu sampai tiga pasien, ruam, pruritus, dan anemia hemolitik (berhubungan dengan defisiensi enzim G6PD).
  - Monitoring: pemeriksaan DPL, gula darah sewaktu, fungsi hati dan ginjal, serta elektrolit. Pengulangan setiap 2 minggu selama 2 bulan, setelahnya setiap bulan selama 3 bulan, dan selanjutnya setiap 3 bulan.
  - Kontraindikasi: hipersensitif terhadap sulfasalazin, obat-obatan golongan sulfa, salisilat, obstruksi saluran cerna dan saluran urin, porfiria.

- Penggunaan sulfasalazin pada kehamilan adalah kategori B, sehingga dapat digunakan pada ibu hamil dan menyusui.

#### 4. Obat Biologik<sup>1,5,6,12,16,45</sup>

Obat biologik merupakan produk protein yang berasal dari makhluk hidup yaitu manusia, tumbuhan, hewan, atau mikroorganisme.<sup>8</sup> Penamaan obat biologik ditentukan berdasarkan jenis produknya. Produk yang merupakan antibodi *chimeric* ditandai dengan akhiran -ximab, antibodi *humanized* dengan akhiran -zumab, antibodi *human* dengan akhiran -umab. Sementara produk protein fusi ditandai dengan akhiran -cept.<sup>12</sup> Terapi sistemik biologik memiliki beberapa keunggulan misalnya respons terapi yang sangat baik (mencapai  $\Delta$  PASI 90 bahkan 100), relatif lebih aman, serta memiliki efek samping minimal dibandingkan terapi sistemik non-biologik.<sup>7</sup>

Obat biologik efektif digunakan untuk terapi psoriasis karena bekerja pada target spesifik dalam patogenesis psoriasis. Berdasarkan target spesifik tersebut, agen biologik diklasifikasikan menjadi anti sel T (*efalizumab, alefacept*) dan anti sitokin (*etanercept, infliximab, adalimumab*, dan lain-lain).<sup>8</sup>

Indikasi obat biologik adalah psoriasis derajat berat disertai dengan salah satu dari 4 kriteria berikut:<sup>2,7</sup>

- Pasien yang tidak memberikan respon baik dengan minimal 2 terapi sistemik standar seperti: CsA, etretinat/asitresin, MTX, termasuk fototerapi (PUVA, UVB).
- Riwayat efek samping/hipersensitivitas pengobatan sistemik.
- Kontraindikasi terhadap terapi sistemik konvensional.
- Pada pasien psoriasis artritis (dengan pertimbangan dari sejawat reumatologi).

Di Indonesia saat ini telah tersedia 6 jenis obat biologik yaitu adalimumab (1A), etarnecept (1A), infliximab (1A), secukinumab (1A), ustekinumab (1A), dan guselkumab (1A). Pemilihan obat biologik sebaiknya berdasarkan karakteristik pasien dan faktor yang terkait obat. Beberapa faktor terkait pasien yang perlu dipertimbangkan antara lain morfologi dan derajat psoriasis, status kesehatan, komorbiditas, indeks massa tubuh, terapi konkomitan, dan kepatuhan pengobatan. Faktor terkait obat antara lain efikasi, reaksi simpang, kontraindikasi, cara pemberian, serta pengalaman dokter menggunakan obat tersebut.<sup>4</sup> Jenis, golongan, dosis, cara pemberian, serta interval terapi agen biologik dirangkum dalam Tabel 3.

Sebelum pemberian obat biologik wajib dilakukan penapisan klinis, rontgen, dan laboratorium untuk menyingkirkan keganasan, infeksi akut (bakteri, virus, jamur) dan kronik (terutama tuberkulosis, hepatitis, sifilis, dan HIV), adanya autoimun lain, gagal jantung, kehamilan dan komorbid lainnya yang berhubungan dengan jenis obat biologik yang akan diberikan. Pasca pemberian obat biologik harus dilakukan pemantauan efek samping segera dan efek samping jangka panjang secara berkala (klinis dan laboratorium). Pemberian obat dapat dilakukan pada pasien rawat inap atau rawat jalan sesuai indikasi beratnya penyakit serta efek samping yang mungkin timbul.

Tabel 2. Target, cara, dan dosis pemberian berbagai jenis agen biologik pada psoriasis.<sup>7,16</sup>

	<b>Secukinumab</b>	<b>Ustekinumab</b>	<b>Adalimumab</b>	<b>Infliximab</b>	<b>Etanercept</b>	<b>Guselkumab</b>
Golongan	<i>IL-17A Inhibitor</i>	<i>IL-23/12 Inhibitor</i>	<i>TNF-alfa Inhibitor</i>	<i>TNF-alfa Inhibitor</i>	<i>TNF-alfa Inhibitor</i>	<i>IL-23 Inhibitor</i>
Cara Pemberian	Subkutan, pada kulit normal dan pada tempat yang berbeda tiap injeksi	Subkutan, pada kulit normal dan pada tempat yang berbeda tiap injeksi	Subkutan, pada kulit normal dan pada tempat yang berbeda tiap injeksi	Intravena melalui infus perlahan selama > 2 jam	Subkutan, pada kulit normal dan pada tempat yang berbeda tiap injeksi	Subkutan, pada kulit normal dan pada tempat yang berbeda tiap injeksi
Dosis	Terapi inisial 150 atau 300 mg pada minggu ke-0, 1, 2, 3, dan 4 Dilanjutkan dengan 150 atau 300 mg setiap 4 minggu  Dilanjutkan dengan 45 mg (pasien dengan BB < 100 kg) atau 90 mg (pasien dengan BB > 100 kg) pada minggu ke-0 dan 4  Dilanjutkan dengan 45 mg (pasien dengan BB <100 kg) atau 90 mg (pasien dengan BB > 100 kg) setiap 12 minggu	Terapi inisial 45 mg (pasien dengan BB < 100 kg) atau 90 mg (pasien dengan BB > 100 kg) pada minggu ke-0 dan 4  Dilanjutkan dengan 40 mg setiap 2 minggu	Terapi inisial 80 mg pada minggu ke-0 dan 40 mg pada minggu ke-1  Dilanjutkan dengan 40 mg setiap 2 minggu	Terapi inisial 3-5 mg/kgBB pada minggu ke-0, 2, dan 6  Dilanjutkan dengan 3-5 mg/kgBB setiap 8 minggu	Terapi inisial 50 mg 1-2x/minggu  Dilanjutkan dengan 50 mg setiap minggu	Terapi inisial 100 mg pada minggu ke-0 dan ke-4  Dilanjutkan dengan 100 mg setiap 8 minggu

### Kriteria penyembuhan

- Pada pasien psoriasis tipe plak ringan, sedang, dan berat yang mendapat terapi topikal, respon terapi dinyatakan berhasil apabila dalam 4 minggu tercapai delta PASI 75 atau DLQI <5 dan tidak ada isu kepatuhan, serta tidak ada efek samping.
- Pada pasien psoriasis tipe plak ringan, sedang, dan berat yang mendapat fototerapi, respon terapi dinyatakan berhasil apabila dalam 8 minggu tercapai delta PASI 75 atau DLQI <5 dan tidak ada isu kepatuhan, serta tidak ada efek samping.
- Pada pasien psoriasis tipe plak sedang dan berat yang mendapat terapi sistemik metotreksat atau siklosposrin A, respon terapi dinyatakan berhasil apabila dalam 12-16 minggu tercapai delta PASI 75 dan tidak ada efek samping bermakna.
- Pada pasien psoriasis tipe plak sedang dan berat yang mendapat terapi sistemik secukinumab atau etanercept, respon terapi dinyatakan berhasil apabila dalam 12 minggu tercapai delta PASI 75, hasil pemantauan enzim hati dan fungsi ginjal baik, serta tidak ada efek samping bermakna.
- Pada pasien psoriasis tipe plak sedang dan berat yang mendapat terapi sistemik infiximab, respon terapi dinyatakan berhasil apabila dalam 14 minggu tercapai delta PASI 75, hasil pemantauan enzim hati dan fungsi ginjal baik, serta tidak ada efek samping bermakna.

#### **IV. Edukasi**

1. Penjelasan bahwa psoriasis adalah penyakit kronik residif dan pengobatan yang diberikan untuk mengontrol penyakit agar dapat memasuki fase remisi bukan untuk menyembuhkan.<sup>2,4,7</sup>
2. Menghindari faktor pencetus (infeksi, obat-obatan, stres, merokok, dan konsumsi alkohol).<sup>2,4,7</sup>
3. Kontrol secara teratur dan patuh terhadap pengobatan.<sup>2,4,7</sup>
4. Mandi dengan sabun dan hindari penggunaan sabun antiseptik karena dapat mengiritasi kulit.<sup>46</sup>
5. Memberikan penjelasan mengenai indikasi dan efek samping pengobatan yang diberikan.<sup>1-5,16,34-44</sup>

#### **V. Prognosis<sup>2</sup>**

Quo Ad vitam	: dubia ad bonam
Quo Ad functionam	: dubia ad bonam
Quo Ad sanationam	: dubia ad malam

Psoriasis merupakan penyakit yang bersifat kronik residif. Tujuan pengobatan untuk mengontrol penyakit agar dapat memasuki fase remisi dan mencegah komplikasi. PASI 75 dapat dicapai oleh obat sistemik konvensional; MTX 60% dan siklosporin 50-70%<sup>47</sup>, sedangkan PASI 90-100 (*almost clear* hingga *clear*) dapat dicapai oleh obat biologik.<sup>4,48</sup>

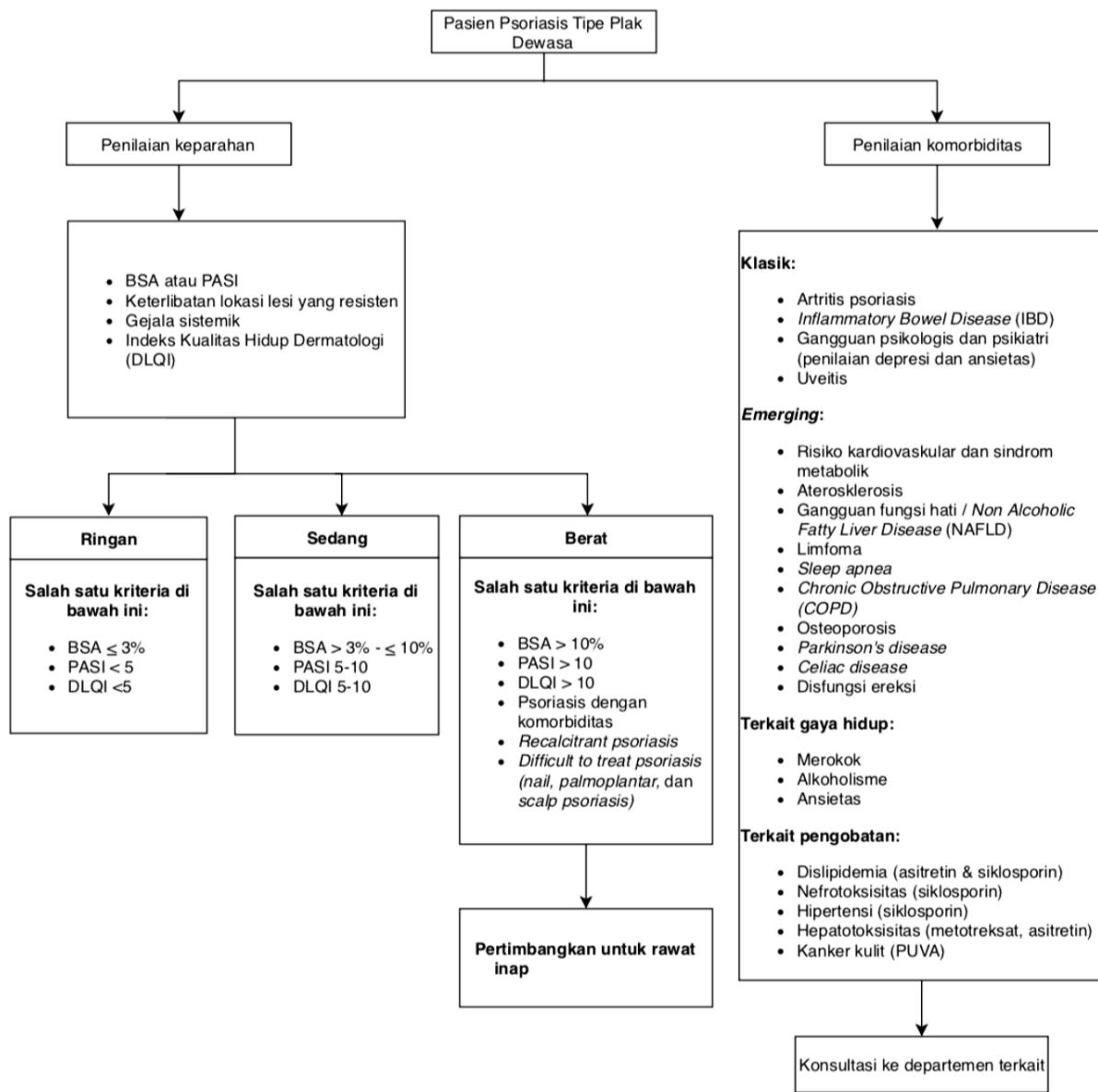
#### **VI. Kepustakaan**

1. Menter A, Gottlieb A, Feldman SR, VanVoothers AS, Leonardi C, Gordon KB, dkk, penyunting. Guidelines of care for the management of psoriasis and psoriatic arthritis. Overview of psoriasis and guidelines of care for the treatment of psoriasis with biologics. J Am Acad Dermatol. 2008; 58(5): 826-50.
2. Widaty S, Soebono H, Nilasari H, Listiawan MY, Siswati AS, Tri wahyudi D, et al. Panduan Praktik Klinis Bagi Dokter Spesialis Kulit dan Kelamin di Indonesia. Jakarta: PERDOSKI; 2017. h. 230-40.
3. Gudjonsson JE., Elder JT. Psoriasis. Dalam: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI(ed). Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Edisi 8. Mc Graw Hill: New York, 2012.h.197-230
4. Kelompok Studi Psoriasis Indonesia Perhimpunan Dokter Spesialis Kulit dan Kelamin Indonesia. Pedoman tatalaksana psoriasis dan informed consent; 2014.
5. Pathirana D, Ormerod A, Saiag P, Smith C, Spuls P, Nast A et al. European S3-Guidelines on the systemic treatment of psoriasis vulgaris. Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology. 2009;23:1-70.
6. Kamiya K, Kishimoto M, Sugai J, Komine M, Ohtsuki M. Risk factors for the development of psoriasis. Int J Mol Sci. 2019;20(18):1-14.
7. Novianto E, Fitri EM, Budianti WK, penyunting. Alur Tatalaksana Psoriasis Vulgaris (Tipe Plak) di Indonesia. Jakarta: Perhimpunan Dokter Spesialis Kulit dan Kelamin Indonesia; 2019. h.1-14.
8. Ahmad PS., Hassan I. A Comprehensive Textbook of Psoriasis. 1st ed. New Delhi: Jaypee Brothers Medical Publisher (P) Ltd; 2016. h. 211-212.
9. Prodanovich S, Kirsner R, Richard Taylor J. Treatment of Patients Hospitalized for Psoriasis. Dermatologic Clinics. 2000;18(3):425-435.
10. Oliviera MF, Rocha BO, Duarte GV. Psoriasis: classical and emerging comorbidities. An Bras Dermatol. 2015;90(1):9-20.
11. Pusponegoro EHD, Novianto E, Jacoeb TNA, Wahyudi DT, penyunting. Pedoman Penggunaan Agen Biologik untuk Terapi Psoriasis di Indonesia. Jakarta: Perhimpunan Dokter Spesialis Kulit dan Kelamin Indonesia; 2016. h.1-26.
12. Jacobi A, Mayer A, Augustin M. Keratolytics and Emollients and Their Role in the Therapy of Psoriasis: a Systematic Review. Dermatol Ther.2015; 5:1-18.

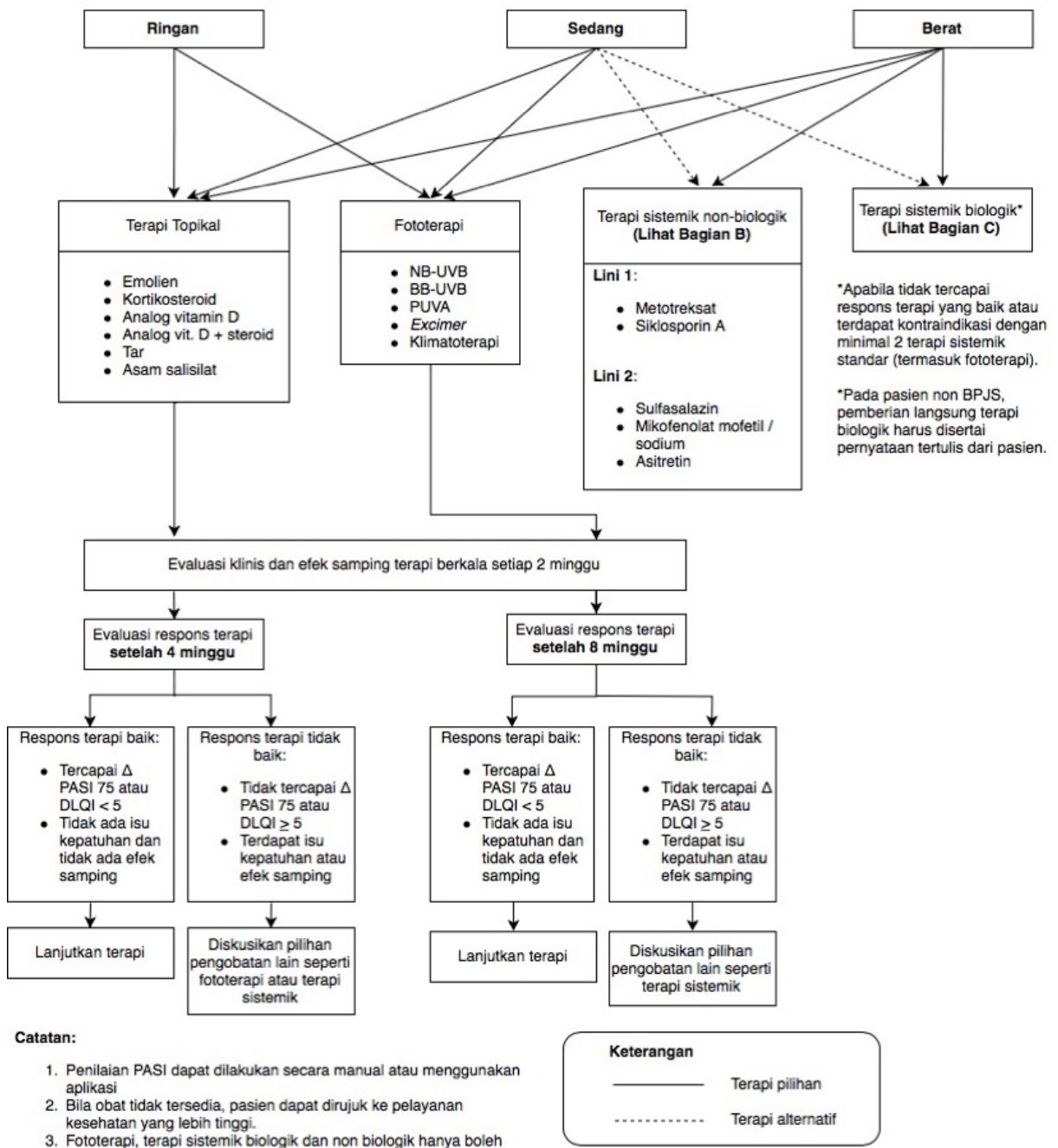
13. Castela E, Archier E, Devaux S, Gallini A, Aractingi S, Cribier B, et al. Topical corticosteroids in plaque psoriasis: a systematic review of efficacy and treatment modalities. JEADV. 2012; 26(suppl.3): 36-46.
14. Paul C, Gallini A, Archier E, Castela E, Devaux S, Aractingi S, et al. Evidence-based recommendations on topical treatment and phototherapy of psoriasis: systematic review and expert opinion of a panel of dermatologists. JEADV. 2012;26(suppl 3):1-10.
15. Mehta BH, Amladi ST. Evaluation of topical tazarotene 0.1% cream in the treatment of palmoplantar psoriasis: an observer-blinded randomized controlled study. Indian J Dermatol. 2011;56(1):40-3
16. Nafrialdi, Novianti Y, Muchtar A, Instiaty, Giselvania A, et al. Formularium RSCM. RSCM: Jakarta. 2019
17. Kementerian Kesehatan. Formularium Nasional. KEMENKES: Jakarta. 2013
18. Weinstein GD, Koo JYM, Krueger GG, Lebwohl MG, Lowe NJ, Menter MA. Two multicenter, double-blind, randomized, vehicle-controlled studies of the safety and efficacy of tazarotene creams 0.05% and 0.1% applied once daily for 12 weeks. J Am Acad Dermatol. 2003;48:760-7
19. Koo JYM, Martin D. Investigator-masked comparison of tazarotene gel q.d. plus mometasone furoate cream q.d. vs. mometasone furoate cream b.i.d. in the treatment of plaque psoriasis. Int J Dermatol. 2001;40:201-5
20. Devaux S, Castela A, Archier E, Gallini A, Joly P, Misery L, et al. Topical vitamin D analogues alone or in association with topical steroids for psoriasis: a systematic review. JEADV. 2012; 26(suppl 3):52-60
21. Alora-Palli MB, Perkins AC, Van Cott A, Kimball AB. Efficacy and Tolerability of a Cosmetically Acceptable Coal Tar Solution in the Treatment of Moderate Plaque Psoriasis: A Controlled Comparison with Calcipotriene (Calcipotriol) Cream. Am J Clin Dermatol. 2010;11(4):275-83.
22. Sharma V, Kaur I, Kumar B. Calcipotriol versus coal tar: a prospective randomized study in stable plaque psoriasis. Int J Dermatol. 2003;42:834-8.
23. Archier E, Devaux S, Castela E, Gallini A, Aubin F, Maitre MLe, et al. Efficacy of Psoralen UV-A therapy vs. Narrowband UV-B therapy in chronic plaque psoriasis: a systematic literature review. JEADV. 2012; 26(suppl. 3):11-21.
24. Menter A, Korman NJ, Elmets CA, Feldman SR, Gelfand JM, Gordon KB, et al. Guidelines of care for the management of psoriasis and psoriatic arthritis. Section 5. Guidelines of care for the treatment of psoriasis with phototherapy and photochemotherapy. J Am Acad Dermatol. 2010;62(1):114–35.
25. Dien S. Perbandingan dosis eritema minimum narrowband uvb kulit orang Indonesia antara pasien psoriasis dengan orang sehat. Tesis. Universitas Indonesia. 2017. (belum dipublikasi)
26. Widodo A. Perbedaan dosis eritema minimal (DEM) pada tipe kulit fitzpatrick IV dengan pajanan narrowband ultraviolet B (NB-UVB) antara orang dewasa dan lanjut usia. Tesis. Universitas Indonesia. 2017. (belum dipublikasi)
27. Elmets CA, Lim HW, Stoff B, Connor C, Cordoro KM, Lebwohl M, et al. Joint American Academy of Dermatology–National Psoriasis Foundation guidelines of care for the management and treatment of psoriasis with phototherapy. J Am Acad Dermatol. 2019;81(3):775–804.
28. Lozinski A, Barzilai A, Pavlotsky F. Broad-band UVB versus paint PUVA for palmoplantar psoriasis treatment. J Dermatology Treat. 2015;1-3.
29. Montaudie H, Sbidian E, Paul C, Maza A, Gallini A, Aractingi S, et al. Methotrexate in psoriasis: a systematic review of treatment modalities, incidence, risk factors and monitoring of liver toxicity. JEADV. 2011; 25(suppl. 2):12-8.
30. Paul C, Gourraud PA, Bronsard V, Prey S, Puzenat E, Aractingi S, et al. Methotrexate vs. ciclosporin in psoriasis. JEADV. 2010; 24 (suppl. 2): 2-9.
31. Paul C, Gourraud PA, Bronsard V, Prey S, Puzenat E, Aractingi S, et al. Methotrexate vs. ciclosporin in psoriasis. JEADV. 2010; 24 (suppl. 2): 2-9.
32. Maza A, Montaudie H, Sbidian E, Gallini A, Aractingi S, Aubin F, et al. Oral cyclosporin in psoriasis: a systematic review on treatment modalities, risk of kidney toxicity and evidence for use in non-plaque psoriasis. JEADV. 2011;25 (suppl. 2):19-27.
33. Ledo A, Martin M, Geiger JM, Marron JM. Acitretin (Ro 10-1670) in the treatment of severe psoriasis. Pharmacology and Therapeutic. 1988;27(9):656-61.
34. Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, et al. Fitzpatrick's Dermatology. Edisi 9. Mc Graw Hill: New York, 2019.h.3520-3524.
35. Murray HE, Anhalt AW, Lessard R, Schacter RK, Ross JB, Steward WD, et al. A 12-month treatment of severe psoriasis with acitretin: results of a Canadian open multicenter study. J Am Acad Dermatol. 1991;24:598-602.

- 36.Paul C, Gallini A, Montaudie H, Sbidian E, Aractingi S, Aubin F, et al. Evidence-based recommendations on conventional systemic treatments in psoriasis: systematic review and expert opinion of a panel of dermatologists. JEADV. 2011;25(suppl. 2):2-11.
- 37.Di Lernia V, Bonamonte D, Lasagni C, Fortina AB, Cambiaghi S, Corraza M, et al. Effectiveness and Safety of Acitretin in Children with Plaque Psoriasis: A Multicenter Retrospective Analysis. Pediatric Dermatology. 2016;1-6.
- 38.Arani SF, Spuij RW, Nijsten T, Neumann HAM, Thio B. Enteric-coated mycophenolate sodium in psoriasis vulgaris: an open pilot study. Journal of Dermatology Treatment. 2014;25:46-9.
- 39.Zhou Y, Rosenthal D, Dutz J, Ho V. Mycophenolate mofetil (CellCept) for psoriasis: a two-center, prospective, open-label clinical trial. J Cutan Med Surgery. 2003;193-7.
- 40.Gupta AK, Ellis CN, Siegel MT, Duelli EA, Griffiths CEM, Hamilton TA, et al. Sulfasalazine improves psoriasis. Arch Dermatol. 1990;126:487-93.
- 41.Bharti R, Gorgia SP. Sulfasalazine in treatment of psoriasis. IJDVL. 1996;62(2):87-8.
- 42.El Mofty M, EL-Darouti M, Rasheed H, Bassiouny DA, Abdel-Halim M, Zaki NS, et al. Sulfasalazine and pentoxifylline in psoriasis: A possible safe alternative. Journal of Dermatology Treatment. 2011;22:31-7
- 43.Lee JH, Youn JI, Kim TY, Choi JH, Park CJ, Choe YB, et al. A multicenter, randomized, open-label pilot trial assessing the efficacy and safety of etanercept 50 mg twice weekly followed by etanercept 25 mg twice weekly, the combination of etanercept 25 mg twice weekly and acitretin, and acitretin alone in patients with moderate to severe psoriasis. BMC Dermatology. 2016; 16(11):1-9.
- 44.Krause ML, Amin S, Makol A. Use of DMARDs and biologics during pregnancy and lactation in rheumatoid arthritis: What the rheumatologist needs to know. Ther Adv Musculoskelet Dis. 2014;6(5):169–84.
- 45.Smith C, Jabbar-Lopez Z, Yiu Z, Bale T, Burden A, Coates L et al. British Association of Dermatologists guidelines for biologic therapy for psoriasis 2017. British Journal of Dermatology. 2017;177(3):628-636.
- 46.Sarkar R, Chugh S, Bansal S. General measures and quality of life issues in psoriasis. Indian Dermatol Online J. 2016;7(6):481.
- 47.Menter A, Korman NJ, Elmets CA, Feldman SR, Gelfand JM, Gordon KB, et al. Guidelines of care for the management of psoriasis and psoriatic arthritis. Section 4. Guidelines of care for the management and treatment of psoriasis with traditional systemic agents. J Am Acad Dermatol. 2009;61(3):451–85.
- 48.Menter A, Strober BE, Kaplan DH, Kivelevitch D, Prater EF, Stoff B, et al. Joint AAD-NPF guidelines of care for the management and treatment of psoriasis with biologics. J Am Acad Dermatol. 2019;80(4):1029–72.

## VII. Bagan Alur



Gambar 1. Klasifikasi derajat keparahan psoriasis tipe plak dewasa.<sup>7</sup>



Gambar 2. Alur tatalaksana psoriasis tipe plak dewasa.<sup>7</sup>

## D.13 Skleroderma (M34)

### I. Definisi

Skleroderma atau sklerosis sistemik merupakan penyakit autoimun jaringan ikat multisistem yang mengenai kulit, pembuluh darah, jantung, paru, ginjal, saluran pencernaan, dan sistem muskuloskeletal.<sup>1,2</sup> Skleroderma ditandai dengan adanya proses vaskulopati, inflamasi, dan fibrosis pada kulit dan organ lain.<sup>2-5</sup>

Klasifikasi:

Pasien dengan skleroderma diklasifikasikan menjadi dua subtipe utama bergantung pada luasnya pengerasan kulit, yaitu (Gambar 1):<sup>2-6</sup>

- **Limited:** skleroderma pada area akral, keterlibatan kulit pada sisi distal ekstremitas dari sendi siku dan lutut, serta area wajah. Durasi onset fenomena Raynaud yang sudah lama (10-15 tahun sebelumnya), dan sering didapatkan *anti-centromere* positif (50-70% kasus).<sup>2-6</sup> Tipe ini sering dikaitkan dengan hipertensi arteri pulmonal.<sup>2,5</sup> Berbagai gejala yang ditemukan pada akronim CREST (*calcinosis, Raynaud phenomenon/RP, esophageal dysmotility, sclerodactyly, and telangiectasias*) termasuk ke dalam tipe ini.<sup>2</sup>
- **Difus:** skleroderma progresif, keterlibatan bagian wajah, badan, dan ekstremitas.<sup>2-6</sup> Durasi onset fenomena Raynaud yang dini (dalam 1 tahun setelah terjadinya kelainan pada kulit), dan sering didapatkan *anti-topoisomerase-1* positif (*anti-scleroderma 70*) pada 30% kasus atau *anti-RNA polymerase III antibodies*.<sup>2-6</sup> Pada >90% kasus terdapat keterlibatan organ internal dalam 5 tahun pertama, terutama penyakit paru interstisial, keterlibatan jantung, dan *hypertensive scleroderma renal crisis* (SRC).<sup>2-6</sup>

Terdapat dua bentuk lainnya (lebih jarang ditemukan), yaitu:

- **Systemic sclerosis sine scleroderma** (1,5 - 5% kasus): dapat ditemukan keterlibatan vaskular (RP dan/atau hipertensi arteri pulmonal), gambaran imunologi (paling sering *anti-centromere antibodies*), dan fibrosis organ sesuai skleroderma, namun tidak menunjukkan adanya sklerosis kulit.<sup>2,5-7</sup> Prevalensi keterlibatan organ viseral antara lain: gangguan esofagus (56 - 83% kasus), keterlibatan paru (25-57%), dan krisis ginjal (2,5-3,7%).<sup>7</sup>
- **Systemic sclerosis overlap syndromes:** pasien dengan manifestasi klinis skleroderma dan juga penyakit jaringan ikat (reumatik) autoimun lain, misalnya: dermatomiositis/miositis/polimiositis, sindrom Sjögren, lupus eritematosus sistemik, polyarthritis, *mixed connective tissue disease*, dan vaskulitis. Umumnya didapatkan hasil pemeriksaan anti-U1RNP, anti-nRNP, antifibrillarin, atau anti-PmScl positif dengan titer tinggi.<sup>2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Kelainan pada kulit:

- Sklerosis kulit. Untuk mengevaluasi keterlibatan kulit dapat digunakan *modified Rodnan skin score* (Gambar 2). Pengukuran dilakukan pada 17 area dan ketebalan kulit dikategorikan menjadi 1 (ringan), 2 (sedang), atau 3 (berat) berdasarkan hasil palpasi pemeriksa yang sudah terlatih.<sup>2,6,7</sup>

- Fenomena Raynaud terdapat pada 90-95% pasien.<sup>2,3</sup> Fenomena ini biasanya mengenai pada bagian jari tangan, lebih jarang ditemukan pada jari kaki, namun dapat juga mengenai bagian lidah, kuping, atau hidung.<sup>2,5,8</sup> Serangan bersifat episodik dengan pencetus suhu dingin atau keadaan stres.<sup>2,4,5</sup>
- Lesi hipopigmentasi dan hiperpigmentasi (*salt-and-pepper appearance*).<sup>2,4,6,7</sup>
- Bengkak pada jari (*puffy hands*) diikuti dengan peningkatan indurasi dan ketebalan kulit (sklerodaktili).<sup>2-7</sup>
- Gambaran khas pada wajah termasuk telangiectasis, *beak-shaped nose*, mikrostomia dengan sklerosis frenulum, kekakuan pada wajah (*mask-like facial stiffness*), dan *radial furrowing around the mouth*.<sup>2,4,6,7</sup>
- Gejala tambahan berupa rambut rontok, berkurangnya produksi keringat (hipohidrosis hingga anhidrosis), dan pruritus hebat.<sup>2,6</sup>
- Ulkus pada ujung jari dan sisi ekstensor jari hingga terjadi komplikasi berupa infeksi sekunder, osteomielitis, *acroseolysis*, atau gangren.<sup>2-13</sup> Ulkus dapat terinfeksi, terutama oleh bakteri *S. aureus* dan dapat berkembang menjadi osteomielitis. Pasien juga dapat mengalami gangren yang merupakan salah satu kondisi gawat darurat dan membutuhkan penanganan yang tepat.<sup>4,5,10,13</sup>
- *Calcinosis cutis* yaitu deposit kalsium karbonat pada area subkutis. Kondisi dapat ditemukan pada 25% kasus dan umumnya terdapat pada area jari tangan, lengan, siku, dan lutut.<sup>2,6,7</sup>

Kelainan pada sistem muskuloskeletal:

- Keterlibatan muskuloskeletal pada skleroderma dapat mengenai sendi (athralgia, arthritis, kontraktur), tendon (*rubs, tenosynovitis, tendinopathy*), serta otot (mialgia, kelemahan, miositis).<sup>2,3-7,14</sup>

Kelainan pada paru:

- Manifestasi utama keterlibatan organ paru adalah penyakit paru interstisial dan hipertensi arteri pulmonal dengan atau tanpa fibrosis.<sup>7</sup>
- Penyakit paru interstisial terjadi pada 65% kasus, dalam hal ini berupa pneumonitis interstisial nonspesifik. Tipe skleroderma yang difus dengan hasil antibodi anti-Scl70 yang positif berkaitan dengan penyakit ini.<sup>2,7,15</sup>
- Hipertensi arteri pulmonal terjadi pada 15% kasus dan dapat menyebabkan gagal jantung kanan.<sup>2,6,15</sup> Gejala penyakit ini tidak spesifik, misalnya sesak napas, nyeri dada, hingga pingsan.<sup>7,15</sup>

Kelainan pada sistem saluran cerna:

- Keterlibatan esofagus terjadi pada sekitar 70-80% pasien, sedangkan keterlibatan lambung, usus besar, dan usus halus sekitar 40-70%.<sup>2,7,16</sup>
- Gejala keterlibatan esofagus antara lain adalah *retrosternal burns, dysphagia*, nyeri dada atipikal, mual, muntah, dan regurgitasi. Gejala umumnya berkaitan dengan *gastro-esophageal reflux* atau penyakit peristaltik esofagus.<sup>7</sup>
- Pada keadaan kronik hampir setiap pasien memiliki keterlibatan saluran cerna atas yang berupa *Barrett's oesophagus* dan *mucosal telangiectasia* yang dapat menyebabkan perdarahan pada lambung ("watermelon" stomach).<sup>2,7,16</sup>
- Keterlibatan usus halus (20%) dapat menyebabkan *chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome*.<sup>2,7,16</sup> Keluhan lain yang lebih jarang ditemukan, antara lain: nyeri kolik, konstipasi, diare, dan *anal incontinence*.<sup>7</sup>

Kelainan pada jantung:

- Keterlibatan jantung:
  - Perikardium: perikarditis akut dan kronik, serta konstriktif (lebih jarang)
  - Miokardium: berkaitan dengan kerusakan iskemik mikrosirkulasi koroner yang menyebabkan fibrosis miokardial.<sup>7,17</sup>
- Dapat ditemukan gejala sesak napas dan aritmia.<sup>2,17</sup>
- Gambaran klinis lain: gagal jantung sistolik dan diastolik, *conduction block*, dan penurunan fungsi sistolik ventrikular kiri, serta disfungsi diastolik.<sup>7,17</sup>

Kelainan pada ginjal:

- Keterlibatan ginjal jarang ditemukan (4 – 6%), namun keadaan yang berat lebih sering ditemukan pada tipe yang difus (4%) daripada yang *limited* (2%).<sup>7</sup>
- Keterlibatan ginjal akut yang berakibat fatal umumnya pada tipe difus dengan durasi kurang dari 4 tahun. Hasil pemeriksaan antibodi anti-RNA polymerase III yang positif merupakan faktor risiko utama dan terdeteksi pada sepertiga kasus. Keterlibatan ginjal kronik disebabkan oleh vaskulopati progresif.<sup>19</sup>
- Gambaran klinis berat yang dapat ditemukan adalah *scleroderma renal crisis*.<sup>2,4,6,7,18-20</sup> Keadaan ini dapat berkembang menjadi gagal ginjal stadium akhir pada 40–50% kasus.<sup>6</sup>

Kriteria diagnosis skleroderma yang terbaru disusun oleh *American College of Rheumatology/European League against Rheumatism ACR-EULAR* pada tahun 2013 dengan nilai sensitivitas 91% dan spesifitas 92% (Tabel 1).<sup>21,22</sup>

### Diagnosis Banding<sup>4,5</sup>

Morfea, *scleromyxedema*, *nephrogenic systemic fibrosis*, *eosinophilic fasciitis*, *scleredema*, *sclerodermiform genodermatoses*, *acrodermatitis chronica atrophicans*, *scleroderma adlutorum Buschke*, *scleroderma diabetorum*, *nephrogenic fibrosing dermopathy*, *porphyria cutanea tarda*, *graft-versus-host disease*, *scleroderma-like lesion* pada keganasan dan *SSc overlap syndrome*.<sup>2,4,19-21</sup>

### Pemeriksaan Penunjang (sesuai indikasi)

- a. Pemeriksaan histopatologi: fibrosis dua pertiga bawah dermis dan jaringan trabekula fibrosa subkutis akibat deposit berlebihan protein matriks ekstraselular, terutama kolagen tipe I dan III. Gambaran histopatologi bervariasi sesuai dengan fase penyakit.<sup>2</sup>
- b. Pemeriksaan serologi: kadar serum ANA IF dan ANA *profile* meliputi berbagai autoantibodi spesifik terkait skleroderma (Tabel 2), misalnya autoantibodi *centromere*, *topoisomerase-1*, *RNA polymerase III*, *exosomal ribonuclear protein* (PM/Scl) dan U1-snRNP.<sup>19</sup>
- c. Pemeriksaan untuk mencari keterlibatan organ (disesuaikan dengan pertimbangan teman sejawat di bidang ilmu terkait):<sup>19,22</sup>
  - Pemeriksaan dasar (umum): darah perifer lengkap, kimia klinik [fungsi hati, fungsi ginjal, fungsi otot (kreatinin kinase: CK, CKMB), fungsi pankreas, lemak darah, gula darah, asam urat, albumin, elektrolit, dan pemeriksaan lainnya], CRP, LED, urinalisis lengkap.
  - Kulit: rontgen untuk melihat *calsinosis cutis*.
  - Muskuloskeletal: *anti-CCP*, *rheumatoid factor*, pada kecurigaan miositis dapat dilakukan *magnetic resonance imaging* (MRI) dan biopsi otot.

- Saluran pencernaan: endoskopi.
  - Paru: *high-resolution computed tomography (CT scan)*, tes fungsi paru dengan *body plethysmography (forced vital capacity, diffusing capacity of lung for carbon monoxide per single breath method atau DLCO/SB)*.
  - Jantung: elektrokardiografi (EKG), *echocardiography*.
  - Ginjal: pemeriksaan tekanan darah berkala, kreatinin serum, protein urin.
- d. *Capillaroscopy* dapat dilakukan dengan menggunakan *nail fold video-capillaroscope, stereomicroscope*, atau dermatoskopi. Pemeriksaan ini dapat mengidentifikasi kelainan *nail fold capillaries* dalam membantu penegakan diagnosis dan membedakan *primary Raynaud's phenomenon* dengan skleroderma.<sup>19,22</sup>

### III. Penatalaksanaan

Prinsip:

- Manifestasi klinis skleroderma sangat heterogen dan diagnosis ditegakkan menggunakan kriteria ACR-EULAR 2013.<sup>19,21,22</sup>
- Evaluasi durasi progresivitas penyakit. Durasi perkembangan penyakit mencerminkan risiko kerusakan organ viseral.<sup>22</sup> Evaluasi keterlibatan sistem organ viseral dan merujuk pasien sesuai dengan hasil pemeriksaan.<sup>22,23</sup> (1C)
- Lakukan pemeriksaan *Modified Rodnan Skin Score*.<sup>22</sup>
- Tentukan tipe skleroderma (*difus* atau *limited*) atau *sine scleroderma*.<sup>22</sup>
- Pemeriksaan *capillaroscopic* dan pemeriksaan penunjang sesuai indikasi.<sup>22</sup>
- Tata laksana sesuai dengan keterlibatan organ melalui kerjasama tim multidisiplin.<sup>22,23</sup> (1C)
- Tujuan tata laksana adalah untuk menghentikan progresivitas penyakit, mengurangi *sequelae*, serta meningkatkan kualitas hidup pasien.<sup>22</sup>
- Tatalaksana untuk organ kulit (Tabel 3):
  - Penanganan pengerasan kulit:
    - Drainase limfatik.<sup>2,25</sup>
    - Fisioterapi.<sup>1,2,25</sup> (2C)
    - Terapi topikal dengan kortikosteroid atau inhibitor kalsineurin.
    - Pemakaian pelembap.<sup>2,23</sup> (2C)
    - Terapi sistemik: kortikosteroid (jangka pendek) dan/ terapi imunosupresan [lini pertama: metotreksat (MTX), lini kedua mycophenolate mofetil (MMF)].<sup>1,2,25</sup> (1A)
    - Fototerapi (PUVA, PUVA1, ECP).<sup>2,25</sup>
  - Penanganan kulit kering dan gatal:
    - Terapi topikal dengan kortikosteroid, capsaicin.<sup>2</sup>
    - *Cannabinoid agonists*.<sup>2</sup>
    - Pemakaian pelembap.<sup>2,23</sup> (2C)
    - Fototerapi (PUVA, PUVA1).<sup>2,25</sup>
    - Terapi sistemik dengan antihistamin atau gabapentin.<sup>2,23</sup> (2C)
  - Penanganan fenomena Raynaud:
    - Gaya hidup: hindari suhu dingin, konsumsi kafein, dan berhenti merokok. Menggunakan sarung tangan, kaos kaki, atau metode penghangat lainnya, serta hindari penggunaan obat vasokonstriktif, misalnya *nasal decongestant, amphetamines, ephedra, ergotamine*, dan sumatriptan.<sup>2,25</sup>

- Terapi medikamentosa sesuai dengan disiplin ilmu terkait:
- Lini pertama: *calcium channel blockers* (nifedipine dosis 30–120 mg/hari, amlodipine dosis 5–20 mg/hari) (1A) dan *angiotensin II receptor antagonist*).<sup>1,22–25</sup> (1B)  
Pilihan terapi lain:
  - *Selective serotonin reuptake inhibitors, a-blockers*, dan statin.<sup>1,6,23,24,25</sup> (2C)
  - *Phosphodiesterase type 5 (PDE-5) inhibitors*.<sup>1,6,25</sup> (1A)
  - *Intravenous prostanoid*, misalnya: Iloprost (1A)<sup>1,6,23,25</sup>
  - *Digital (palmar) sympathectomy* (dengan atau tanpa injeksi toksin botulinum) pada kasus berat dan refrakter.<sup>23,25</sup> (2C)
- Penanganan ulkus digital:
  - Penanganan ulkus oleh tim multidisiplin.<sup>23</sup> (1C)
  - Gaya hidup: hindari suhu dingin, berhenti merokok, hindari penggunaan obat *beta blocker*, serta hindari trauma pada jari.<sup>2</sup>
  - Perawatan luka berkala.<sup>2,19,20</sup>
  - Optimalisasi terapi vasodilator oral dan pengobatan antibiotik pada ulkus yang terinfeksi (sesuai indikasi).<sup>23,25</sup> (1C)
  - Pemberian sildenafil direkomendasikan sebelum terapi prostanoids dan bosentan.<sup>23</sup> (1A).
  - Pada ulkus jari yang aktif dan berat, pasien direkomendasikan mendapat prostanoid (1B). Pada pasien dengan ulkus jari yang berulang dan refrakter dapat direkomendasikan pengobatan dengan (*PDE-5*) *inhibitors* (1A) atau prostanoid (1B) dan *endothelin receptor antagonist* (termasuk bosentan).<sup>2,23</sup> (1A)
  - *Hydrocolloid dressing*.<sup>2</sup>
  - *Digital (palmar) sympathectomy* (dengan atau tanpa injeksi toksin botulinum) pada kasus berat dan refrakter.<sup>23</sup> (2C)
- Penanganan *calcinosis cutis*:
  - Bifosfonat.<sup>2,23,25</sup>
  - Injeksi kortikosteroid lokal.<sup>2</sup>
  - Terapi laser, misalnya laser karbondioksida.<sup>2,25</sup>
  - Pembedahan.<sup>2,23,25</sup> (2C)
- Penanganan telangiaktasis
  - *Flashlamp PDL* atau *intense pulse light therapy*.<sup>2,23</sup> (2C)
  - *Camouflage*.<sup>2,23</sup> (2C)
- Penanganan hipo dan hiperpigmentasi
  - Agen pemutih, kamuflase, tabir surya.<sup>2</sup> (2C)
  - Asam salisilat dan *peeling* kimia.<sup>2</sup>
  - Hidrokuinon, retinoid, dan kortikosteroid.<sup>2</sup>

#### IV. Edukasi

Rutin memakai pelembap, hindari pajanan terhadap suhu dingin, stres emosional, berhenti merokok, serta menghindari faktor pencetus lainnya.<sup>2,3,19,20,23,25</sup>

## V. Prognosis

Penyakit skleroderma merupakan penyakit yang mengancam nyawa. Angka harapan hidup pada pasien dengan skleroderma bergantung pada luasnya dan derajat keparahan keterlibatan organ internal. Angka harapan hidup secara keseluruhan pasien skleroderma berada pada kisaran 75-80% setelah lima tahun, 55% setelah sepuluh tahun, 35-40% setelah 15 tahun, dan 25-30% setelah 20 tahun.<sup>4</sup>

Faktor yang berkorelasi dengan risiko kematian yang lebih tinggi adalah usia lanjut saat diagnosis, jenis kelamin laki-laki, keterlibatan kulit yang difus, dan keterlibatan viseral (paru, jantung, ginjal). Keterlibatan paru adalah faktor prognostik utama: five-year survival lebih besar dari 90% pada pasien yang tidak mengalami penyakit paru interstisial dan sekitar 70% jika terdapat penyakit tersebut.<sup>4</sup> Autoantibodi juga memiliki nilai prognostik: kelangsungan hidup setelah sepuluh tahun adalah 93% jika terdapat antibodi anti-centromere, 66% pada pasien dengan anti-Scl70, dan hanya 30% pada pasien dengan anti-RNA-polimerase III.<sup>4</sup>

Progresivitas penyakit bergantung pada subset spesifik. Pada bentuk yang difus risiko kematian lebih tinggi akibat sering ditemukan adanya fibrosis paru, keterlibatan jantung, serta ginjal.<sup>1,2,25</sup> Tata laksana multidisiplin dan tepat, serta deteksi dini keterlibatan organ akan menghasilkan prognosis yang lebih baik.<sup>1,2,25</sup>

- |                   |  |
|-------------------|--|
| Quo Ad vitam      | : sesuai dengan tipe penyakit dan keterlibatan organ |
| Quo Ad sanationam | : sesuai dengan tipe penyakit dan keterlibatan organ |
| Quo Ad fungsionam | : sesuai dengan tipe penyakit dan keterlibatan organ |

## VI. Kepustakaan

1. Kowal-Bielecka O, Fransen J, Avouac J, dkk. Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. Ann Rheum Dis. 2017 Aug 1;76(8):1327-39.
2. Moinzadeh P, Denton CP, Black CM, Krieg T. Systemic sclerosis. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Morgolis DJ, McMichael AJ, dkk., penyunting. Fitzpatrick's Dermatology. 9th ed. New York: McGraw-Hill Education; 2019. h. 1086-105.
3. LeRoy EC, Black C, Fleischmajer R, dkk. Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets and pathogenesis. J Rheumatol. 1988 Feb 1;15(2):202–5.
4. Odonwodo A, Badri T, Hariz A. Scleroderma. [Updated 2021 Aug 9]. Dalam: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan. [disitasi pada oktober 2021] diunduh dari: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537335/>.
5. Hughes M, Allanore Y, Denton CP, dkk. Systemic Sclerosis. EMJ Rheumatol. 2020;7[1]:100-9.
6. Sobolewski P, Maślińska M, Wieczorek M, dkk. Systemic sclerosis - multidisciplinary disease: clinical features and treatment. Reumatologia. 2019;57(4):221-33.
7. Desbois AC, Cacoub P. Systemic sclerosis: An update in 2016. Autoimmun Rev. 2016 May;15(5):417-26.
8. Herrick AL. The pathogenesis, diagnosis and treatment of Raynaud phenomenon. Nat Rev Rheumatol 2012 Aug;8(8):469-79.
9. Khimdas S, Harding S, Bonner A, dkk. Associations with digital ulcers in a large cohort of systemic sclerosis: Results from the Canadian Scleroderma Research Group registry. Arthritis Care Res. 2011 Jan;63(1):142-9.
10. Mouthon L, Mestre-Stanislas C, Berezne A, dkk. Impact of digital ulcers on disability and health-related quality of life in systemic sclerosis. AnnRheum Dis. 2010 Jan 1;69(01):214-7.
11. Sunderkötter C, Herrgott I, Brückner C et al. Comparison of patients with and without digital ulcers in systemic sclerosis: detection of possible risk factors. Br J Dermatol. 2009 Apr;160(4):835-43.
12. Ennis H, Vail A, Wragg, dkk. A prospective study of systemic sclerosis related digital ulcers: prevalence, location, and functional impact. Scand J Rheumatol. 2013;42(6):483-6.

13. Hachulla E, Clerson P, Launay D, dkk. Natural history of ischemic digital ulcers in systemic sclerosis: single-center retrospective longitudinal study. *J Rheumatol.* 2007 Dec;34(12):2423-30.
14. Clements P. Management of musculoskeletal involvement in systemic sclerosis. *Curr Treatm Opt Rheumatol.* 2016 Mar;2(1):61-8.
15. Solomon JJ, Olson AL, Fischer A, Bull T, Brown KK, Raghu G. Scleroderma lung disease. *Eur Respir Rev.* 2013 Mar 1;22(127):6-19.
16. Hansi N, Thoua N, Carulli M et al. Consensus Best Practice pathway of the UK Scleroderma Study Group: gastrointestinal manifestations of systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol.* 2014; 32(Suppl 86): S214–S221.
17. Vacca A, Meune C, Gordon J, dkk. Scleroderma Clinical Trial Consortium Cardiac Subcommittee. Cardiac arrhythmias and conduction defects in systemic sclerosis. *Rheumatology.* 2014 Jul;53(7):1172-7.
18. Moushon L, Bussone G, Berezne A, Noël LH, Guillemin L. Scleroderma renal crisis. *J Rheumatol.* 2014 Jun;41(6):1040-8.
19. Knobler R, et al. European Dermatology Forum S1-guideline on the diagnosis and treatment of sclerosing diseases of the skin, Part 1: localized scleroderma, systemic sclerosis and overlap syndromes. *JEADV.* 2017: 3-24.
20. Ravi D, Prabhu S. Management of systemic sclerosis: A dermatologist's approach. *Clin Dermatol Rev.* 2019 Jun;3(1):34-40.
21. Van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, dkk. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: An American college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative. *Ann Rheum Dis.* 2013 Nov;72(11):1747-55.
22. Hachulla E, Agard C, Allanore Y, dkk. French recommendations for the management of systemic sclerosis. *Orphanet J Rare Dis.* 2021 Jul 26;16(Suppl 2):322.
23. Denton CP, Hughes M, Gak N, dkk. BSR and BHPR guideline for the treatment of systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford).* 2016 Oct;55(10):1906-10.
24. Sampaio-Barros PD, Zimmermann AF, Müller Cde S, dkk. Recommendations for the management and treatment of systemic sclerosis. *Rev Bras Reumatol.* 2013 May-Jun;53(3):258-75.
25. Midhuna PV, Thappa DM. Simplified guidelines for the management of systemic sclerosis. *CosmoDerma.* 2021;1:24.

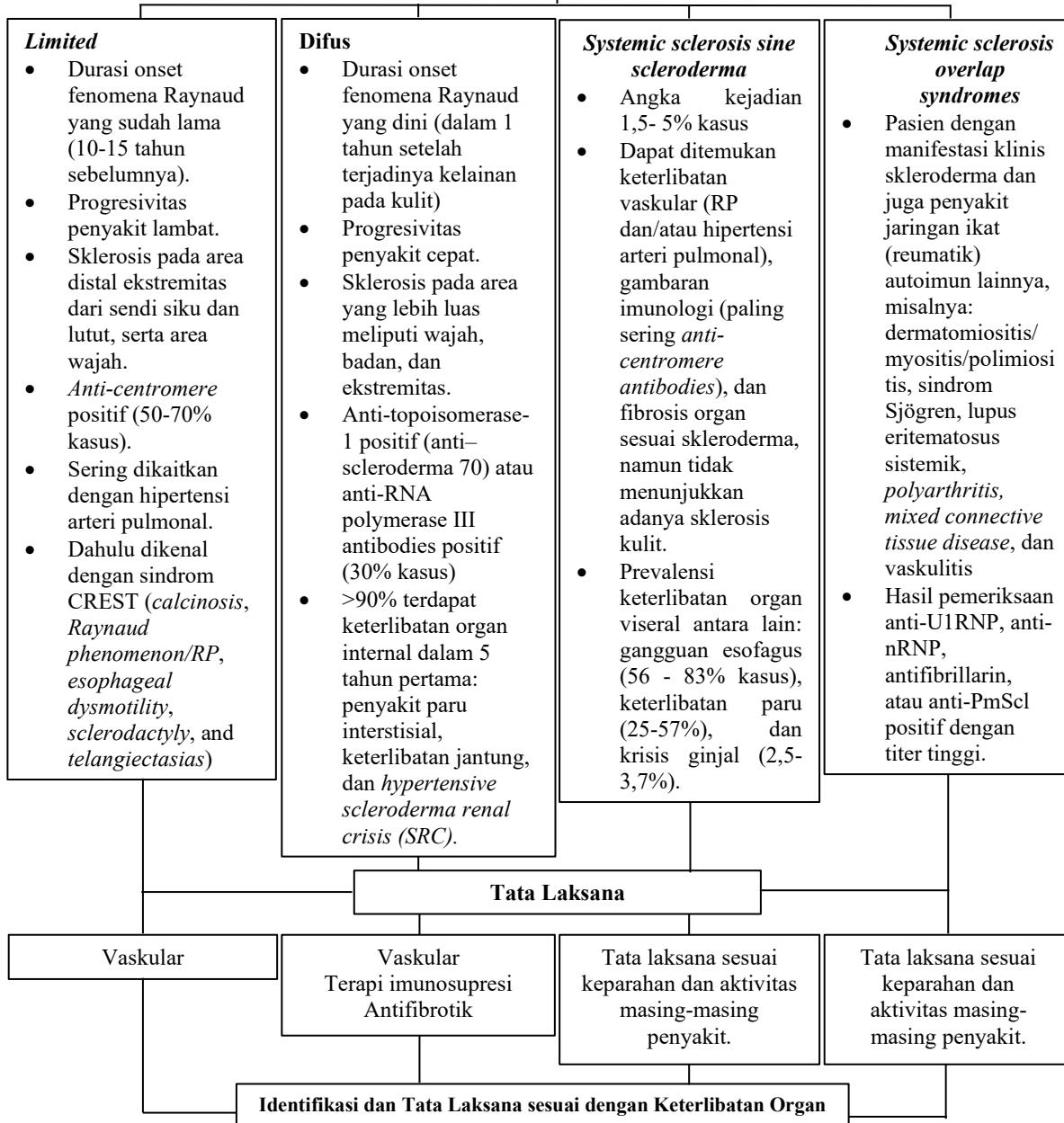
## VII. Bagan Alur

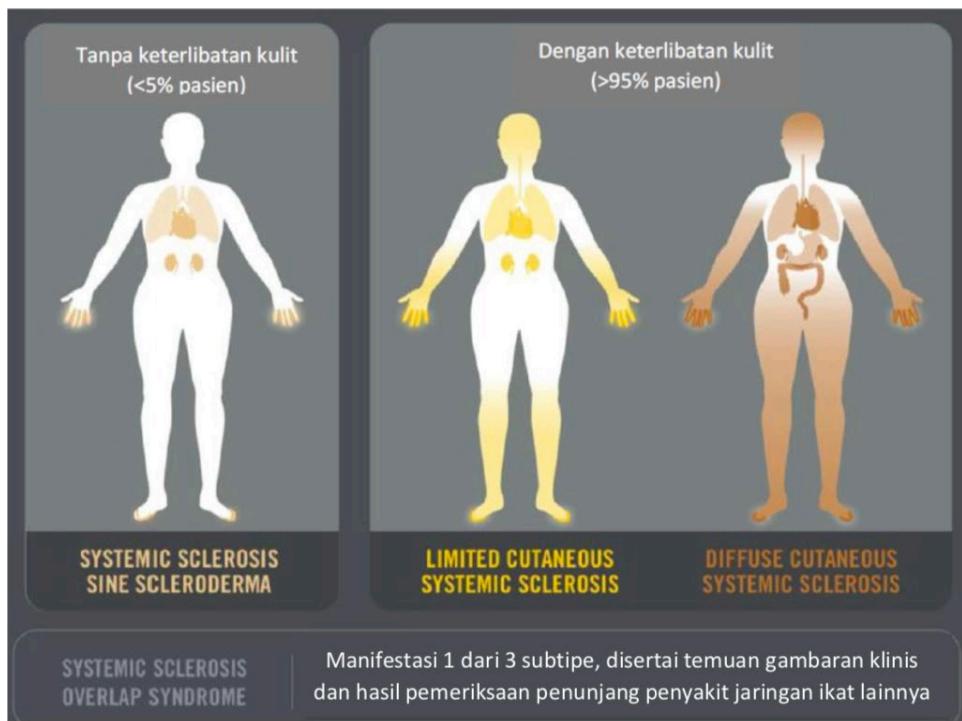
### Anamnesis, Pemeriksaan Fisis, Pemeriksaan Penunjang

- **Sklerosis kutis**
- **Manifestasi lainnya pada organ kulit:** fenomena Raynaud, (*salt-and-pepper appearance*), *puffy hands*, sklerodaktili, gambaran khas pada wajah (telangiektaisis, *beak-shaped nose*, mikrostomia dengan sklerosis frenulum, *mask-like facial stiffness*, *radial furrowing around the mouth*), rambut rontok, hipohidrosis hingga anhidrosis, pruritus hebat, uklus digital (dengan/ tanpa komplikasi: infeksi sekunder, osteomielitis, *acrosteolysis*, atau gangrene), *calcinosis cutis*.
- **Manifestasi multiorgan lain:** muskuloskeletal, paru, saluran cerna, jantung, ginjal.
- **Pemeriksaan penunjang:** histopatologi (bila perlu), serologi: kadar serum ANA IF dan ANA profile meliputi berbagai autoantibodi spesifik terkait skleroderma, pemeriksaan spesifik keterlibatan organ, *capillaroscopy*.

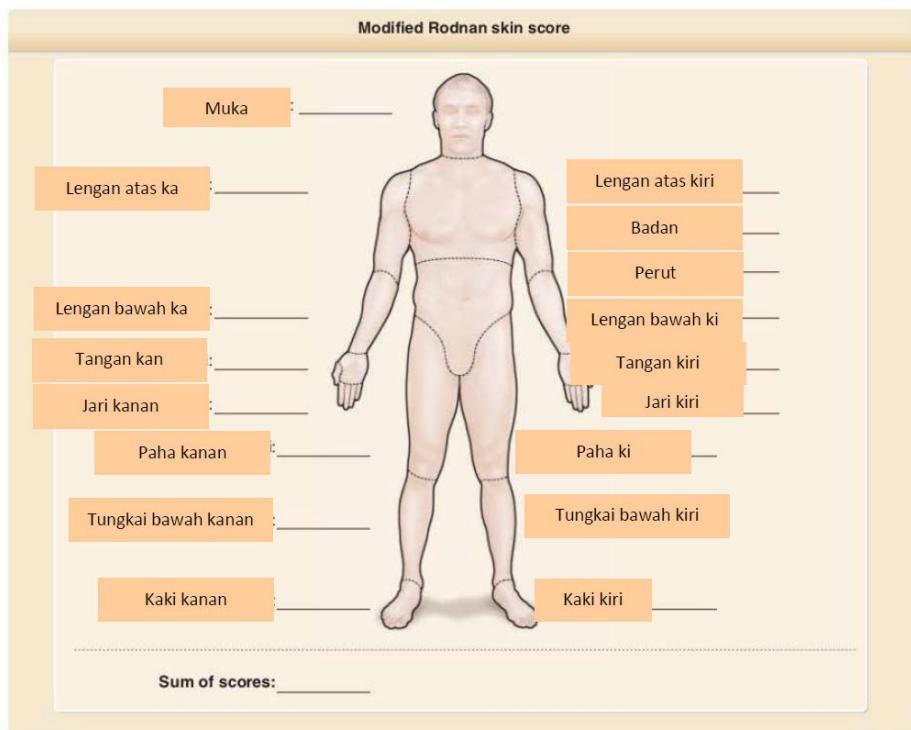
### Kriteria Diagnosis ACR-EULAR 2013

### SKLERODERMA





Gambar 1. Klasifikasi skleroderma<sup>1,2</sup>



Gambar 2. *Modified Rodnan skin score* (mRSS). Evaluasi penebalan kulit melalui metode mRSS ini dilakukan dengan menilai ketebalan kulit pada 17 area yang berbeda. Sklerosis kulit dikategorikan melalui pemeriksaan palpasi.<sup>2</sup>

Tabel 1. Kriteria diagnosis skleroderma oleh *American College of Rheumatology/European League against Rheumatism* (ACR-EULAR) 2013\*

<b>Item</b>	<b>Sub-item (s)</b>	<b>Weight/Score</b>
Penebalan kulit jari-jari kedua tangan sampai ke bagian proksimal sendi <i>metacarpohalangeal</i> (MCP)	-	9
Penebalan kulit pada jari tangan (hitung skor tertinggi)	<i>Puffy fingers</i> Sklerodaktili (bagian distal dari MCP namun proksimal dari PIP)	2 4
<i>Fingertip lesions</i> (hitung skor tertinggi)	Ulkus pada ujung jari <i>Fingertip pitting scars</i>	2 3
Telangiektaisis	-	2
Abnormalitas kapiler pada lipat kuku <i>Pulmonary arterial hypertension</i> dan/atau <i>interstitial lung disease</i> (skor maksimal 2)	- Hipertensi arteri pulmonal Penyakit paru interstisial	2 2
<i>Raynaud's phenomenon</i>	-	3
Autoantibodi terkait skleroderma (skor maksimal )	<i>Anticentromere</i> <i>Anti-topoisomerase I [anti-Scl-70]</i> <i>Anti-RNA polymerase III</i>	3

\* Dikutip dengan modifikasi dari kepustakaan No. 21

Kriteria tidak dapat dipakai pada pasien dengan penebalan/pengerasan kulit yang tidak melibatkan jari tangan atau pada pasien yang memiliki *scleroderma-like disorder* (misalnya, *nephrogenic sclerosing fibrosis*, *generalised morphea*, *eosinophilic fasciitis*, *scleredema diabetorum*, *scleromyxedema*, *erythromyalgia*, *porphyria*, *lichen sclerosis*, *graft-versus-host disease*, *diabetic cheiroarthropathy*).

†Total skor ditentukan dengan menjumlahkan skor maksimal pada setiap kategori. Pasien dengan total skor ≥9 diklasifikasikan sebagai *definite systemic sclerosis*.

Tabel 2. Asosiasi klinis autoantibodi pada skleroderma.\*

<b>Reaktivitas</b>	<b>Antigen Target</b>	<b>Frekuensi</b>	<b>Asosiasi HLA</b>	<b>Asosiasi Klinis</b>
Centromere	Protein CENP <i>speckled pattern</i>	20-30%	HLA-DRB1 HLA-DQB1	Sklerosis kulit <i>limited</i> , keterlibatan saluran pencernaan, hipertensi arteri, kalsinosis
Scl-70	Topoisomerase-1 <i>speckled pattern</i>	15-20%	HLA-DRB1 HLA-DQB1 HLA-DPB1	Sklerosis kulit difus, fibrosis paru, hipertensi arteri pulmonal sekunder, peningkatan angka mortalitas
RNAP III	RNA polymerase <i>III speckled pattern</i>	20%	HLA-DQB1	Sklerosis kulit difus, krisis hipertensi renal, berhubungan dengan tingginya angka kematian
nRNP	U1RNP <i>speckled pattern</i>	15%	HLA-DR2 HLA-DR4 HLA-DQw5,DQw8	Gambaran klinis yang mirip dengan SLE, artritis
Pm-Scl	Polymyositis/Scl <i>nuclear staining pattern</i>	3%	HLA-DQA1 HLA-DRB1	Sklerosis kulit <i>limited</i> , gambaran klinis mirip dengan miositis-sklerosis, kalsinosis
Fibrillarin	U3RNP <i>nuclear staining pattern</i>	4%	HLA-DQB1	Sklerosis kulit difus, miosistis, hipertensi arteri pulmonal, penyakit renal
Th/To	7-2RNP <i>nuclear staining pattern</i>	2-5%	HLA-DQB1	Sklerosis kulit <i>limited</i> , fibrosis paru

\* Dikutip dengan modifikasi dari kepustakaan No. 2

Tabel 3. Pilihan terapi tata laksana manifestasi kulit pada skleroderma\*

	Fenomena Raynaud (disadur dari Herrick, dkk.)	Ulserasi jari (disadur dari Riemekasten, dkk.)	Fibrosis kulit	Calcinosis cutis
<b>Terapi umum and fisik</b>	Berhenti merokok, menghindari/menghentikan penggunaan <i>beta-blocker</i> , perlindungan diri dari suhu dingin	Mandi paraffin, bantal penghangat, terapi bola, terapi fisik yang membantu vasodilatasi pembuluh darah	Perawatan luka, terapi fisik yang membantu vasodilatasi pembuluh darah	Perawatan kulit, drainase limfatis, fisioterapi
<b>Terapi lini pertama atau fototerapi</b>	<i>Calcium channel blocker</i>	Vasodilator, analgesik, antibiotik untuk ulkus yang terinfeksi	<u>Fibrosis kulit ringan:</u> Fototerapi  <u>Fibrosis kulit progresif atau meradang:</u> MTX, MMF, cyclophosphamide, fototerapi ± <i>extracorporeal photopheresis</i> (ECP)	Laser karbon dioksida
<b>Terapi lini kedua</b>	<i>PDE-inhibitor, SSRI, ACE inhibitor, atau angiotensin-receptor antagonist</i> ± asam salisilat atau clopidogrel; terapi iloprost untuk reaksi fenomena Raynaud yang berat	Terapi dengan iloprost	MTX, MMF, <i>cyclophosphamide</i> ± fototerapi/ECP	-
<b>Terapi lini lanjutan</b>	-	Pengulangan terapi dengan iloprost, <i>PDE-5 inhibitor</i> , bosentan	-	-
<b>Pilihan terapi pada kasus berat dan refrakter</b>	<i>Palmar sympathectomy</i> ± injeksi botulinum toxin	<i>Palmar sympathectomy</i> ± injeksi botulinum toxin  Amputasi (jika terdapat indikasi)	Pertimbangkan pemberian <i>stem cell</i> hasil <i>autologous hematopoietic</i>	Pembedahan pada bagian tubuh yang mengalami gejala.

\* Dikutip dengan modifikasi dari kepustakaan No. 25

## D.14 Urtikaria (L50)

### I. Definisi

Urtikaria adalah suatu penyakit kulit yang ditandai dengan adanya urtika berbatas tegas, dikelilingi oleh daerah berwarna kemerahan, dan terasa gatal.<sup>1</sup> Urtikaria dapat terjadi dengan atau tanpa angioedema.<sup>2,3</sup>

Berdasarkan *European Academy of Allergy and Clinical Immunology (EAACI)*, *The Global Allergy and Asthma European Network (GA2LEN)*, *The European Dermatology Forum (EDF)*, dan *The World Allergy Organization (WAO)* pada tahun 2014, urtikaria diklasifikasikan menjadi 3 grup (Tabel 1).<sup>2,4</sup>

Tabel 1. Klasifikasi Urtikaria

Grup	Sub grup	Keterangan
Urtikaria spontan	Urtikaria akut	<i>Wheal</i> spontan <6 minggu
	Urtikaria kronik	<i>Wheal</i> spontan >6 minggu
Urtikaria fisik	Urtikaria kontak dingin ( <i>cold contact urticaria</i> )	Faktor pencetus: udara/air/angin dingin
	<i>Delayed pressure urticarial</i>	Faktor pencetus: tekanan vertikal ( <i>wheel arising with a 3-8 latency</i> )
	Urtikaria kontak panas ( <i>hot contact urticaria</i> )	Faktor pencetus: panas yang terlokalisir
	Urtikaria solaris	Faktor pencetus: UV dan atau sinar tampak
Urtikaria faktitiae	Urtikaria <i>factitia</i> / Urtikaria dermografik	Faktor pencetus: kekuatan mekanis ( <i>wheel</i> muncul setelah 1-5 menit)
	Urtikaria/ angioedema fibratori	Faktor pencetus: misal <i>pneumatic hammer</i>
	Urtikaria angiogenik	Faktor pencetus: air
Kelainan urtikaria lain	Urtikaria kolinergik	Dicetuskan oleh naiknya temperatur tubuh
	Urtikaria kontak	Dicetuskan oleh kontak dengan bahan yang bersifat urtikariogenik
	Urtikaria yang diinduksi oleh latihan fisik ( <i>exercise</i> )	Faktor pencetus: latihan fisik

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis meliputi:

- Waktu mulai munculnya urtikaria (onset)
- Frekuensi dan durasi *wheals*
- Variasi diurnal
- Bentuk, ukuran, dan distribusi *wheals*
- Apakah disertai angioedema
- Gejala subjektif yang dirasakan pada lesi, misal gatal dan nyeri
- Riwayat keluarga terkait urtikaria dan atopi

- Alergi di masa lampau atau saat ini, infeksi, penyakit internal, atau penyebab lain yang mungkin
  - Induksi oleh bahan fisik atau latihan fisik (*exercise*)
  - Penggunaan obat (NSAID, injeksi, imunisasi, hormon, obat pencahar (*laxatives*), suppositoria, tetes mata atau telinga, dan obat-obat alternatif)
  - Makanan
  - Kebiasaan merokok
  - Jenis pekerjaan
  - Hobi
  - Kejadian berkaitan dengan akhir pekan, liburan, dan perjalanan ke daerah lain
  - Implantasi bedah
  - Reaksi terhadap sengatan serangga
  - Hubungan dengan siklus menstruasi
  - Respon terhadap terapi
  - Stres
  - Kualitas hidup terkait urtikaria
2. Pemeriksaan fisik:
- Urtikaria ditandai secara khas oleh timbulnya urtika dan atau angioedema secara cepat. Urtika terdiri atas tiga gambaran klinis khas, yaitu: (i) edema di bagian sentral dengan ukuran bervariasi, hampir selalu dikelilingi oleh eritema, (ii) disertai oleh gatal atau kadang sensasi seperti terbakar, dan (iii) berakhir cepat, kulit kembali ke kondisi normal biasanya dalam waktu 1-24 jam.<sup>2-4</sup>
3. Tes dermografisme (terapi antihistamin harus dihentikan setidaknya 2-3 hari dan terapi immunosupresi untuk 1 minggu). Langkah diagnostik selanjutnya bergantung pada subtipe urtikaria, seperti dirangkum pada Tabel 1.<sup>1,2</sup>

### **Diagnosis Banding<sup>4,5</sup>**

Penyakit kulit yang dapat bermanifestasi sebagai lesi urtikaria

Tabel 2. Diagnosis banding urtikaria<sup>5</sup>

Biasa dijumpai	Dermatitis urtikarial Dermatitis kontak (iritan atau alergik) Reaksi gigitan arthropoda Erupsi obat eksantematoso Mastositosis (anak-anak) Penyakit bulosa autoimun <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Subepidermal: pemfigoid bulosa, pemfigoid gestasional, dermatosis IgA linear, EB akuisita, dermatitis herpetiformis Duhring</li> <li>▪ Intraepidermal: pemfigus herpetiformis</li> </ul> PUPPP ( <i>pruritic urticarial papules and plaques of pregnancy</i> ) <i>Small-vessel vasculitis</i> (vaskulitis urtikarial)
Jarang	Dermatitis progesteron/estrogen autoimun Dermatitis granulomatosa interstisial Selulitis eosinofilik (sindrom Wells) Hidradenitis ekrin neutofilik Musinosis folikular <i>urticarial-like</i>

## Pemeriksaan Penunjang

### Gambaran histopatologi

Pada pemeriksaan histopatologi didapatkan udem pada dermis atas dan tengah, disertai dilatasi venula postkapiler dan pembuluh limfatis dermis atas.

Tabel 3. Tes Diagnostik Urtikaria<sup>2</sup>

<b>Grup</b>	<b>Sub grup</b>	<b>Tes diagnostik rutin</b>	<b>Tes diagnostik lanjutan (bergantung pada penyebab yang dicurigai)</b>
Urtikaria spontan	Urtikaria akut	Tidak ada (kecuali sangat dicurigai pada riwayat pasien, misal alergi)	Tidak ada (kecuali sangat dicurigai pada riwayat pasien, misal alergi)
	Urtikaria kronik	Darah lengkap dan hitung jenis leukosit, erythrocyte sedimentation rate (ESR) /C-reactive protein (CRP)	Menghindari faktor pencetus. Tes untuk (i) penyakit infeksi (misal <i>Helicobacter pylori</i> ), (ii) autoantibodi ( <i>Autologous Serum Skin Test-ASST</i> ), (iii) hormon tiroid, (iv) tes alergi (uji tusuk kulit), (v) penyakit sistemik (tryptase), (vi) biopsi kulit
Urtikaria fisik	Urtikaria kontak dingin ( <i>cold contact urticaria</i> )	Tes provokasi dan <i>threshold test</i>	Darah rutin dan ESR/CRP, menyingkirkan penyakit lain terutama infeksi
	<i>Delayed pressure urticaria</i>	Tes provokasi dan <i>threshold test</i>	Tidak ada
	Urtikaria kontak panas ( <i>hot contact urticaria</i> )	Tes provokasi dan <i>threshold test</i> (air hangat)	Tidak ada
	Urtikaria solaris	Tes provokasi sinar UV dan <i>threshold test</i>	Menyingkirkan penyakit fotodermatosis lainnya
	Dermografis -me simptomatis	Mencetuskan dermatografisme dan <i>threshold test</i>	Darah lengkap dan hitung jenis leukosit, ESR atau CRP
	Angioedem akibat vibrasi	Tes dengan vibrasi	Tidak ada
	Urtikaria akuagenik	Tes provokasi	Tidak ada
	Urtikaria kolinergis	Tes provokasi dan <i>threshold test</i>	Tidak ada
	Urtikaria kontak	Tes provokasi	Tidak ada

### **III. Penatalaksanaan**

Prinsip:

- Atasi keadaan akut terutama pada angioedema karena dapat terjadi obstruksi saluran napas. Dapat dilakukan di unit gawat darurat bersama-sama dengan/atau dikonsultkan ke Spesialis THT.
- Beberapa pertimbangan yang harus diperhatikan pada urtikaria kronik.<sup>2</sup>
  - Target terapi adalah mengobati sampai dengan lesi hilang.
  - Pendekatan terapi meliputi: identifikasi dan eliminasi penyebab, hindari pencetus, menginduksi toleransi, penggunaan obat untuk mencegah *mast cell mediator release* ataupun efek dari *mast cell mediators*.
  - Pemberian terapi sesuai dengan keadaan penyakit, obat yang diberikan sebanyak yang dibutuhkan dan sesedikit mungkin.
  - Evaluasi aktivitas urtikaria kronik spontan menggunakan UAS7 (tabel 4).
  - Evaluasi terhadap kualitas hidup menggunakan *Chronic Urticaria Quality of Life Questionnaire* (CU-Q2oL)/Kuesioner kualitas hidup urtikaria kronik (tabel 5).

#### 1. Topikal

Bedak kocok dibubuhi antipruritus mentol dan kamfer.<sup>1-3</sup>

#### 2. Sistemik

Urtikaria akut

- Antihistamin (AH-1) generasi dua (non-sedatif).<sup>7-9</sup> (1A)
- Bila dengan AH nonsedatif tidak berhasil maka diberikan AH-1 generasi satu (sedatif).<sup>10</sup> (1A)

Urtikaria kronik

##### • Terapi lini pertama:

Antihistamin H1 generasi kedua (non-sedatif).<sup>7-9</sup> (1A)

##### • Terapi lini kedua:

Jika gejala menetap setelah 2 minggu, antihistamin H1 generasi kedua (non sedatif) dapat dinaikkan dosisnya 2-4 kali.<sup>12,13</sup> (1B)

##### • Terapi lini ketiga:

Bila gejala masih menetap sampai 1-4 minggu, ditambahkan:

- Antagonis leukotrien (montelukast)<sup>14,15,16</sup> (2B), atau siklosporin (1B)<sup>17,18,19</sup> atau omalizumab.<sup>20,21,22</sup> (2A)
- Jika terjadi eksaserbasi gejala dapat diberikan kortikosteroid sistemik dengan dosis 0,5-1 mg/kgBB/hari, tidak boleh lebih dari 10 hari.

Keberhasilan terapi dapat dilakukan dengan menilai perbaikan klinis, menggunakan instrumen Urticaria Activity Score, (UAS)-7, Chronic urticaria quality of life questionnaire (CU2QoL).

### **IV. Edukasi<sup>1,4</sup>**

Identifikasi dan menghindari kemungkinan penyebab.

### **V. Prognosis<sup>3</sup>**

Quo Ad vitam : ad bonam

Quo Ad sanationam : ad bonam

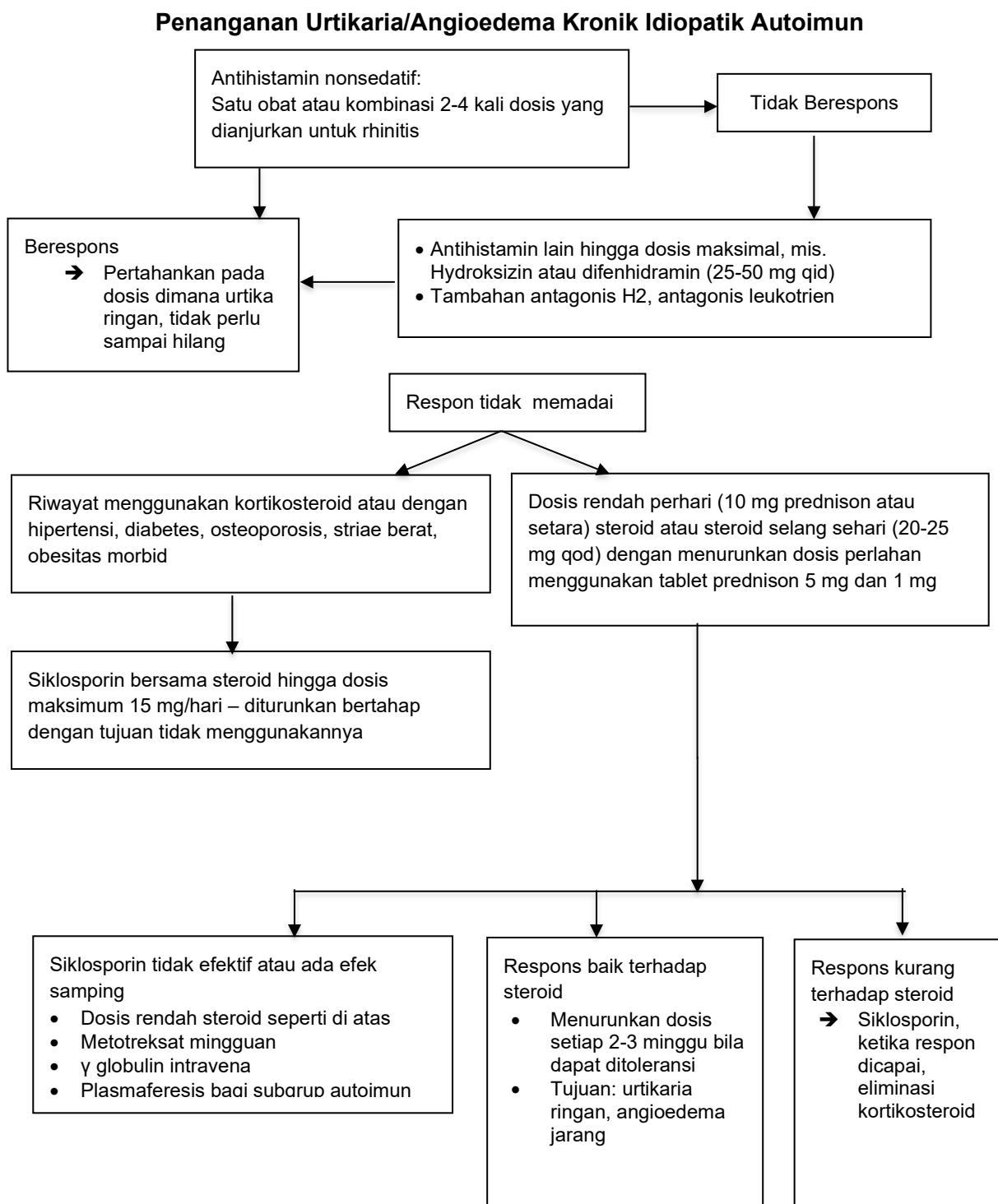
Quo Ad fungsionam : dubia ad bonam

## **VI. Kepustakaan**

1. Powell RJ, Leech SC, Till S, Huber PAJ, Nasser SM, Clark AT. BSACI guideline for the management of chronic urticaria and angioedema. *Clin. Exp. Allergy.* 2015;45:547-65.
2. Zuberbier T, Asero R, Jensen BC, Canonica GW, Church MK, et al. EAACI/GA2LEN/EDF/WAO Guideline: definition, classification and diagnosis of urticaria. *Allergy.* 2018;73:1393-1414.
3. Hide M, Takahagi S, Hiragun T. Urticari and angioedema. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ MA, editor. *Fitzpatrick's Dermatology.* 9th ed. New York: Mc Graw Hill; 2019. H.682-709.
4. Chow S. Management of chronic urticaria in Asia: 2010 AADV consensus guidelines. *Asia Pac Allergy* 2012;2:149-160.
5. Peroni A, Colato C, Schena D, Girolomoni G. Urticular lesions: If not urticaria, what else? The differential diagnosis of urticaria. Part I. Cutaneous diseases. *J Am Acad Dermatol* 2010;62:541-55.
6. Kaplan AP. Angioedema. *WAO Journal* 2008;1:103-113.
7. Monroe E, Finn A, Patel P, Guerrero R, Ratner P, Bernstein D, et al. Efficacy and safety of desloratadine 5 mg once daily in the treatment of chronic idiopathic urticaria: A double-blind, randomized, placebocontrolled trial. *J Am Acad Dermatol.* 2003;48:535-41.
8. Weller K, Ardelean E, Scholz E, Martus P, Zuberbier T, Maurer M. Can On-demand Non-sedating Antihistamines Improve Urticaria Symptoms? A Double-blind, Randomized, Single-dose Study. *Acta Derm Venereol.* 2013;93:168-74.
9. Zuberbier T, Munzberger C, Haustein U, Trippas E, burtin B, Mariz SD, et al. Double-blind crossover study of high-dose cetirizine in cholinergic urticaria. *Dermatology.* 1996;193:324-7.
10. Banerji A, Long AA, Camargi CA. Diphenhydramine versus nonsedating antihistamines for acute allergic reactions: A literature review. *Allergy and Asthma Proceeding.* 2007;28(4):418-26.
11. Cicardi M, Aberer W, Banerji A, Bas M, Bernstein JA, Bork K, et al. Classification, diagnosis, and approach to treatment for angioedema: consensus report from the Hereditary Angioedema International Working Group. *European Journal of Allergy.* 2014;1-15.
12. Weller K, Ziege C, Staubach P, Brockow K, Siebenhaar F, Krause K, et al. H1-Antihistamine Up-Dosing in Chronic Spontaneous Urticaria: Patients' Perspective of Effectiveness and Side Effects – A Retrospective Survey Study. *Plos One.* 2011;6(9):1-6.
13. Staevska M, Popov TA, Kralimarkova T, Lazarova C, Kraeva S, Popova D, et al. The effectiveness of levocetirizine and desloratadine in up to 4 times conventional doses in difficult-to-treat urticaria. *J Alergy Clin Immunol.* 2010;125(6):676-82.
14. Mitchell S, Balp MM, Samuel M, McBride D, Maurer M. Systematic review of treatments for chronic spontaneous urticaria with inadequate response to licensed first-line treatments. *International Journal of Dermatology.* 2014;1-17.
15. Silva NL, Damayanthi H, Rajapakse AC, Rodrigo C, Rajapakse S. Leukotriene receptor antagonists for chronic urticaria: a systematic review. *Allergy Asthma Clin Immunol.* 2014; 10(1): 24.
16. Wan KS. Efficacy of leukotriene receptor antagonist with an anti-H1 receptor antagonist for treatment of chronic idiopathic urticaria. *Journal of Dermatological Treatment.* 2009;20:194-7.
17. Vena GA, Cassano N, Colombo D, Peruzzi E, Pigatto P, et al. Cyclosporine in chronic idiopathic urticaria: A double-blind, randomized, placebo-controlled trial. *J Am Acad Dermatol.* 2006;55:705-9.
18. Kulthan K, Chaweekulrat P, Komoltri C, Hunnangkul S, Tuchinda P, Leena C, et al. Cyclosporine for chronic spontaneous urticaria: A meta-analysis and systematic review. *J Allergy Clin Immunol.* 2018;6(2):586-599.
19. Saini S, Rosen KE, Hsieh HJ, Wong DA, Conner E, Kaplan A, et al. A randomized, placebo-controlled, dose-ranging study of single-dose omalizumab in patients with H1-antihistamine-refractory chronic idiopathic urticaria. *J Allergy Clin Immunol.* 2011;128(3):567-74.
20. Kulthan K, Tuchinda P, Chularojanamontri L, likittwatananurak C, Ungaksornpaisote. Omalizumab therapy for treatment of recalcitrant chronic spontaneous urticaria in an Asian population. *J Dermatol Treatment.* 2016;1-7.
21. Agache I, Rocha C, Pereira A, Sang Y, Coello PA, Sola I, et al. Efficacy and safety of treatment with omalizumab for chronic spontaneous urticaria: A systematic review for the EAACI biologicals guidelines. *Eur J Allergy Clin Immunol.* 2020;00:1-12.
22. Saini SS, Jensen CB, Maurer M, Grob JJ, Baskan EB, Bradley MS, et al. Efficacy and safety of omalizumab in patients with chronic idiopathic/spontaneous urticaria who remain symptomatic on H1 antihistamines: A randomized, placebo-controlled study. *J Invest Dermatol.* 2015;135(3):925.

23. Baiardini I, Pasquali M, Braido F, Fumagalli F, Guerra L, Compalati E, et al. A new tool to evaluate the impact of chronic urticaria on quality of life : Chronic urticaria quality of life questionnaire ( CU-Q<sub>2oL</sub> ). 2005;(5): 1073–8.
24. Nuary T, Budianti WK, Indriatmi W, Baiardini I. Validity and reliability of the Indonesian version of the Chronic Urticaria Quality of Life Questionnaire (CU-Q<sub>2oL</sub>). Asian Pac J Allergy Immunol. 2021 Jul 11. doi: 10.12932/AP-291220-1024. Epub ahead of print. PMID: 34246221.

## VII. Bagan Alur



Tabel 4. *Urticaria activity score* 7 (UAS7)<sup>2</sup>

Skor	Urtika	Skor	<i>Itch Severity Score (ISS)</i>
0	Tidak ada	0	Tidak ada
1	Ringan (<20 urtika/24 jam)	1	Ringan (muncul lesi, namun tidak mengganggu)
2	Sedang (20–50 urtika/24 jam)	2	Sedang (mengganggu, namun tidak sampai mengganggu aktivitas harian/tidur)
3	Intens (>50 urtika/24 jam atau urtikaria luas yang berkonfluensi)	3	Intens (sangat gatal, sudah mengganggu aktivitas harian dan tidur)
<ul style="list-style-type: none"> <li>• UAS7 mengukur tingkat keparahan urtikaria kronik spontan selama 7 hari</li> <li>• UAS7 (skor dari 0-42) = jumlah <i>itch severity score</i> (ISS) dan skor urtika dalam 7 hari</li> <li>• Derajat keparahan urtikaria kronik spontan berdasarkan UAS7:           <ul style="list-style-type: none"> <li>◦ Jumlah skor 28-42 : berat</li> <li>◦ Jumlah skor 16-27 : sedang</li> <li>◦ Jumlah skor 7-15 : ringan</li> <li>◦ Jumlah skor 1-6 : terkontrol</li> <li>◦ Jumlah skor 0 : bebas gatal dan urtika selama 7 hari</li> </ul> </li> </ul>			

Tabel 5. Kuesioner kualitas hidup urtikaria kronik (KHUK)<sup>23,24</sup>

Berilah tanda (X) pada jawaban yang paling sesuai dengan kondisi Anda				
<b>Dalam 15 hari terakhir, SEBERAPA TERGANGGU anda dengan gejala-gejala sebagai berikut?</b>				
<b>1. Gatal</b>				
<input type="radio"/> Tidak sama sekali	<input type="radio"/> Sedikit	<input type="radio"/> Cukup	<input type="radio"/> Sangat	<input type="radio"/> Amat sangat
<b>2. Bentol/ Biduran/ Kaligata</b>				
<input type="radio"/> Tidak sama sekali	<input type="radio"/> Sedikit	<input type="radio"/> Cukup	<input type="radio"/> Sangat	<input type="radio"/> Amat sangat
<b>3. Bengkak pada mata</b>				
<input type="radio"/> Tidak sama sekali	<input type="radio"/> Sedikit	<input type="radio"/> Cukup	<input type="radio"/> Sangat	<input type="radio"/> Amat sangat
<b>4. Bengkak pada bibir</b>				
<input type="radio"/> Tidak sama sekali	<input type="radio"/> Sedikit	<input type="radio"/> Cukup	<input type="radio"/> Sangat	<input type="radio"/> Amat sangat
<b>Dalam 15 hari terakhir, seberapa besar urtikaria (biduran/ kaligata) MEMBATASI KEGIATAN sehari-hari anda?</b>				
<b>5. Pekerjaan</b>				
<input type="radio"/> Tidak sama sekali	<input type="radio"/> Sedikit	<input type="radio"/> Cukup	<input type="radio"/> Sangat	<input type="radio"/> Amat sangat

<b>6. Aktivitas fisik</b>	<input type="radio"/> Tidak sama sekali	<input type="radio"/> Sedikit	<input type="radio"/> Cukup	<input type="radio"/> Sangat	<input type="radio"/> Amat sangat
<b>7. Tidur</b>	<input type="radio"/> Tidak sama sekali	<input type="radio"/> Sedikit	<input type="radio"/> Cukup	<input type="radio"/> Sangat	<input type="radio"/> Amat sangat
<b>8. Waktu luang</b>	<input type="radio"/> Tidak sama sekali	<input type="radio"/> Sedikit	<input type="radio"/> Cukup	<input type="radio"/> Sangat	<input type="radio"/> Amat sangat
<b>9. Hubungan sosial</b>	<input type="radio"/> Tidak sama sekali	<input type="radio"/> Sedikit	<input type="radio"/> Cukup	<input type="radio"/> Sangat	<input type="radio"/> Amat sangat
<b>10. Kebiasaan makan</b>	<input type="radio"/> Tidak sama sekali	<input type="radio"/> Sedikit	<input type="radio"/> Cukup	<input type="radio"/> Sangat	<input type="radio"/> Amat sangat
<b><u>Melalui pertanyaan-pertanyaan berikut, kami ingin mengetahui lebih lanjut kesulitan dan masalah terkait urtikaria (biduran/ kaligata) yang mengganggu Anda dalam 15 hari terakhir.</u></b>					
<b>11. Apakah Anda mengalami kesulitan tidur?</b>	<input type="radio"/> Tidak sama sekali	<input type="radio"/> Sedikit	<input type="radio"/> Cukup	<input type="radio"/> Sangat	<input type="radio"/> Amat sangat
<b>12. Apakah Anda terbangun di malam hari?</b>	<input type="radio"/> Tidak sama sekali	<input type="radio"/> Sedikit	<input type="radio"/> Cukup	<input type="radio"/> Sangat	<input type="radio"/> Amat sangat
<b>13. Apakah Anda merasa lelah pada siang hari karena tidak dapat beristirahat dengan cukup pada malam hari?</b>	<input type="radio"/> Tidak sama sekali	<input type="radio"/> Sedikit	<input type="radio"/> Cukup	<input type="radio"/> Sangat	<input type="radio"/> Amat sangat
<b>14. Apakah Anda mengalami kesulitan berkonsentrasi?</b>	<input type="radio"/> Tidak sama sekali	<input type="radio"/> Sedikit	<input type="radio"/> Cukup	<input type="radio"/> Sangat	<input type="radio"/> Amat sangat
<b>15. Apakah Anda merasa gelisah/gugup?</b>	<input type="radio"/> Tidak sama sekali	<input type="radio"/> Sedikit	<input type="radio"/> Cukup	<input type="radio"/> Sangat	<input type="radio"/> Amat sangat
<b>16. Apakah Anda merasa sedih/tertekan?</b>	<input type="radio"/> Tidak sama sekali	<input type="radio"/> Sedikit	<input type="radio"/> Cukup	<input type="radio"/> Sangat	<input type="radio"/> Amat sangat
<b>17. Apakah Anda harus membatasi pilihan makanan Anda?</b>	<input type="radio"/> Tidak sama sekali	<input type="radio"/> Sedikit	<input type="radio"/> Cukup	<input type="radio"/> Sangat	<input type="radio"/> Amat sangat
<b>18. Apakah Anda merasa malu dengan gejala urtikaria (biduran/ kaligata) yg muncul di tubuh Anda ?</b>	<input type="radio"/> Tidak sama sekali	<input type="radio"/> Sedikit	<input type="radio"/> Cukup	<input type="radio"/> Sangat	<input type="radio"/> Amat sangat
<b>19. Apakah Anda merasa malu pergi ke tempat umum?</b>	<input type="radio"/> Tidak sama sekali	<input type="radio"/> Sedikit	<input type="radio"/> Cukup	<input type="radio"/> Sangat	<input type="radio"/> Amat sangat

**20. Apakah anda memiliki masalah dalam menggunakan kosmetik (misalnya; parfum, pelembab, sabun mandi, rias wajah)?**

Tidak sama sekali       Sedikit       Cukup       Sangat       Amat sangat

**21. Apakah Anda mengalami keterbatasan dalam memilih bahan pakaian?**

Tidak sama sekali       Sedikit       Cukup       Sangat       Amat sangat

**22. Apakah urtikaria (biduran/ kaligata) membatasi kegiatan olah raga Anda?**

Tidak sama sekali       Sedikit       Cukup       Sangat       Amat sangat

**23. Apakah Anda terganggu dengan efek samping obat urtikaria (biduran/ kaligata)?**

Tidak sama sekali       Sedikit       Cukup       Sangat       Amat sangat

#### **Skor CU-Q2oL**

Setiap item dinilai pada skala 5 poin mulai dari 1 (tidak pernah) hingga 5 (sangat banyak). Pertanyaan dan skor dirumuskan sedemikian rupa sehingga semakin tinggi skor, semakin buruk QoL

Untuk menghitung skor CU-Q2oL, nilai numerik yang telah dikodekan sebelumnya untuk respons terhadap item CU-Q2oL harus dikonversi ke skor poin 0-100 dengan menggunakan rumus berikut untuk setiap faktor dan untuk Global:

$$[(\sum \text{item} - \text{item minimum} / \text{item maks} \sum - \text{item minimum})] \times 100$$

di mana:

item = jumlah semua item yang termasuk dalam faktor

min $\Sigma$  item = skor minimum yang mungkin untuk faktor tersebut maks $\Sigma$  item = skor maksimum yang mungkin untuk faktor tersebut

Untuk menghitung juga Ringkasan Global, yang mencakup semua 23 item, rumusnya adalah:  
(Jumlah item – 23/ 115-23) X100

## D.15 Vaskulitis Kutan (D59; M31.8; L95)

### I. Definisi

Vaskulitis merupakan inflamasi pada pembuluh darah yang dapat menyerang ke semua organ. Vaskulitis kutan dapat melibatkan: (1) kulit saja; (2) secara primer mengenai kulit, tetapi sekunder terdapat keterlibatan sistemik; (3) vaskulitis sistemik disertai dengan manifestasi kulit.<sup>1</sup> Vaskulitis dapat melibatkan pembuluh darah kecil, sedang, dan besar.<sup>1,2</sup>

Pada bab ini hanya dibahas mengenai vaskulitis yang melibatkan pembuluh darah kecil dan tanpa disertai dengan keterlibatan sistemik, yang dikenal dengan *cutaneous necrotizing venulitis/vaskulitis pembuluh darah kecil/vaskulitis leukositoklastik*.<sup>3</sup>

Klasifikasi vaskulitis pembuluh darah kecil berdasarkan etiologi:<sup>1</sup>

1. *Henoch Schonlein purpura* (IgA Vaskulitis) (ICD 10: D59)
2. *Acute hemorrhagic edema of infancy* (ICD 10: L95.9)
3. Urtikaria vaskulitis (ICD 10: M31.8)
4. Eritema elevatum diutinum (ICD 10: L95.1)
5. Vaskulitis kutan pembuluh darah kecil yang disebabkan sekunder oleh obat, penyakit inflamasi, infeksi, keganasan. (ICD 10: L95.9)

### II. Kriteria Diagnostik

#### Anamnesis<sup>1,3</sup>

- Keluhan subjektif dapat asimptomatis, tetapi dapat pula berupa gatal, rasa terbakar, dan nyeri
- Kelainan kulit muncul 7-10 hari setelah terpapar faktor pencetus
- Apabila terkait dengan penyakit sistemik, umumnya kelainan kulit timbul setelah 6 bulan dari gejala sistemik
- Faktor pencetus: idiopatik, infeksi (bakteri, vaskulitis septik, viral), penyakit inflamasi (umumnya: SLE, arthritis rheumatoid, *Sjogren syndrome*), obat-obat, keganasan (umumnya: keganasan darah)
- IgA vaskulitis: didahului dengan nyeri tenggorokan

#### Pemeriksaan fisik<sup>1,3</sup>

- Kelainan kulit berupa *palpable* atau macular purpura, tetapi dapat pula ditemukan ulkus, papul, pustula, vesikel, petekie, dan lesi target.
- Lokasi ditemukannya lesi umumnya pada ekstremitas bawah (lokasi yang tergantung/tertekan)
- Pada vaskulitis pembuluh darah sedang, gambaran klinis dapat ditemukan *livedo racemosa*, purpura retiformis, ulkus, nodul subkutan, nekrosis pada jari-jari.
- Artralgia, artritis, demam, penurunan berat badan, dan malaise dapat ditemukan pada semua jenis vaskulitis.
- Pada vaskulitis dengan keterlibatan sistemik, dapat disertai dengan gejala sistemik sesuai dengan organ yang terlibat, contohnya nyeri pada abdomen, paresthesia, dan hematuria.
- IgA vaskulitis (*Henoch Schonlein purpura*): dapat disertai dengan nyeri abdomen, melena, arthralgia, hematuria. Berisiko gangguan ginjal progresif.

- *Acute hemorrhagic edema of infancy*: Ekimosis dan petekie disertai dengan edema yang nyeri pada kepala dan ekstremitas bagian distal, dapat disertai edema fasial. Lesi kulit dapat berupa bula dan nekrosis.
- Urtikaria vaskulitis: urtika yang disertai dengan indurasi, dapat disertai dengan angioedema, livedo retikularis, nodul dan bula. Lesi kulit bertahan sampai dengan 5 hari.
- Eritema elevatum diutinum: plak berwana merah keunguan atau merah kecokelatan pada sendi dan ekstensor dan area gluteus. Simetris dan persisten.

### **Diagnosis Banding**

Diagnosis banding bergantung pada gambaran klinis, diantaranya:<sup>3</sup>

- *Palpable purpura*: gigitan serangga, erupsi obat alergi, eritema multiforme, *pityriasis lichenoides et varioliformis acuta*
- Makular purpura: trauma, trombositopeni, viral exantema, purpura fulminans, livedoid vasculopati
- Lesi urtika: urtikaria, popular urtikaria, pemfigoid bulosa (fase urtika)
- Ulkus ± atrophie blanche: pioderma gangrenosum, gangguan arteria tau vena, vaskulopati livedoid, penyakit Degos's
- Nodul: panikulitis, infeksi
- Gangren digit: penyakit arteri oklusif, diabetes melitus, sklerosis sistemik, thromboangitis obliterans

### **Pemeriksaan Penunjang**

1. Pemeriksaan laboratorium bergantung pada anamnesis dan pemeriksaan fisik, antara lain:<sup>1,3</sup> (disesuaikan ketersediaan di fasyankes)
  - Hematologi darah lengkap dan hitung jenis leukosit
  - Hitung trombosit
  - Urinalisis
  - *Creatinine clearance*
  - Antigen hepatitis B, Antibodi hepatitis A dan C
  - Antibodi antinuklear
  - Faktor rheumatoid
  - *Antineutrophil cytoplasmic antibodies*
  - *Antiphospholipid antibodies*
  - Krioglobulin
2. Pemeriksaan histopatologis pada lesi < 48 jam dan sampai dengan kedalaman subkutis.<sup>4,5</sup>
3. Pemeriksaan *direct immunofluorescence*.<sup>4</sup>

### **III. Penatalaksanaan**

1. Prinsip:<sup>1,3</sup>
  - Terapi penyakit dan penyebab yang mendasari, supresi respons inflamasi
  - Kerjasama dengan bagian penyakit dalam dan bagian lain yang terkait bila terdapat keterlibatan sistemik dan organ lain
2. Sistemik
  - Vaskulitis kutan pembuluh darah kecil  
Lini pertama: Hentikan obat-obat pencetus (bila disebabkan obat), terapi

simptomatis, pemberian terapi infeksi dan keganasan (bila disebabkan infeksi dan keganasan), OAINS, antihistamin.<sup>3</sup> (1C)

Lini kedua: Kolkisin 0,6 mg, 2-3 kali per hari<sup>6</sup>(1B), dapson 50-200mg/hari<sup>7</sup> (1C), kortikosteroid.<sup>1,3</sup> (1A)

Lini ketiga: azatioprin 2 mg/kg/hari<sup>8</sup> (1C), metotreksat<sup>9</sup> (1C), siklosporin A<sup>5</sup> (1C), Intravenous immunoglobulin, siklosfosfamid<sup>5</sup> (2C)

- *Henoch Schonlein purpura*

Lini pertama: terapi suportif<sup>3</sup>

Lini kedua: dapson<sup>10</sup>(1B), kolkisin<sup>3</sup> (1C), kortikosteroid<sup>11,12</sup> (1A), azatioprin ± kortikosteroid<sup>13,14,15</sup> (1B), siklosfosfamid ± kortikosteroid<sup>16,17</sup> (2B), siklosporin ± kortikosteroid.<sup>18,19</sup>(1B)

Lini ketiga: Intravenous immunoglobulin<sup>20</sup> (2C), rituximab<sup>21</sup> (2C), mikofenolat mofetil<sup>22,23</sup> (1C)

- *Acute hemorrhagic edema of infancy*

Lini pertama: terapi suportif<sup>3</sup>

Lini kedua: kortikosteroid<sup>24</sup> (2C)

- *Urtikaria vaskulitis*

Lini pertama: kortikosteroid<sup>25</sup>(1C), antihistamin<sup>25</sup>(1C), dapson<sup>26,27</sup> (1C)

Lini kedua: kolkisin 0,6 mg 2-3 kali per hari<sup>28</sup> (1C), hidroksiklorokuin (200-400mg/hari)<sup>29</sup> (1C), azatioprin<sup>27,28</sup>(1C), metotreksat<sup>30</sup> (1C)

Lini ketiga: mikofenolat mofetil<sup>31</sup>(1C), Intravenous immunoglobulin<sup>32,33</sup> (2C), rituximab<sup>34,35</sup> (2C), siklosporin A<sup>27</sup> (1C)

- *Eritema elevatum diutinum*

Lini pertama: OAINS, kortikosteroid intralesi, dapson<sup>3</sup> (1C)

Lini kedua: kolkisin, klorokuin, tetrasiklin<sup>3</sup> (1C)

#### IV. Edukasi

Menghindari penyebab dan faktor pencetus

#### V. Prognosis

Quo ad vitam : sesuai etiologic

Quo ad functionam : sesuai etiologic

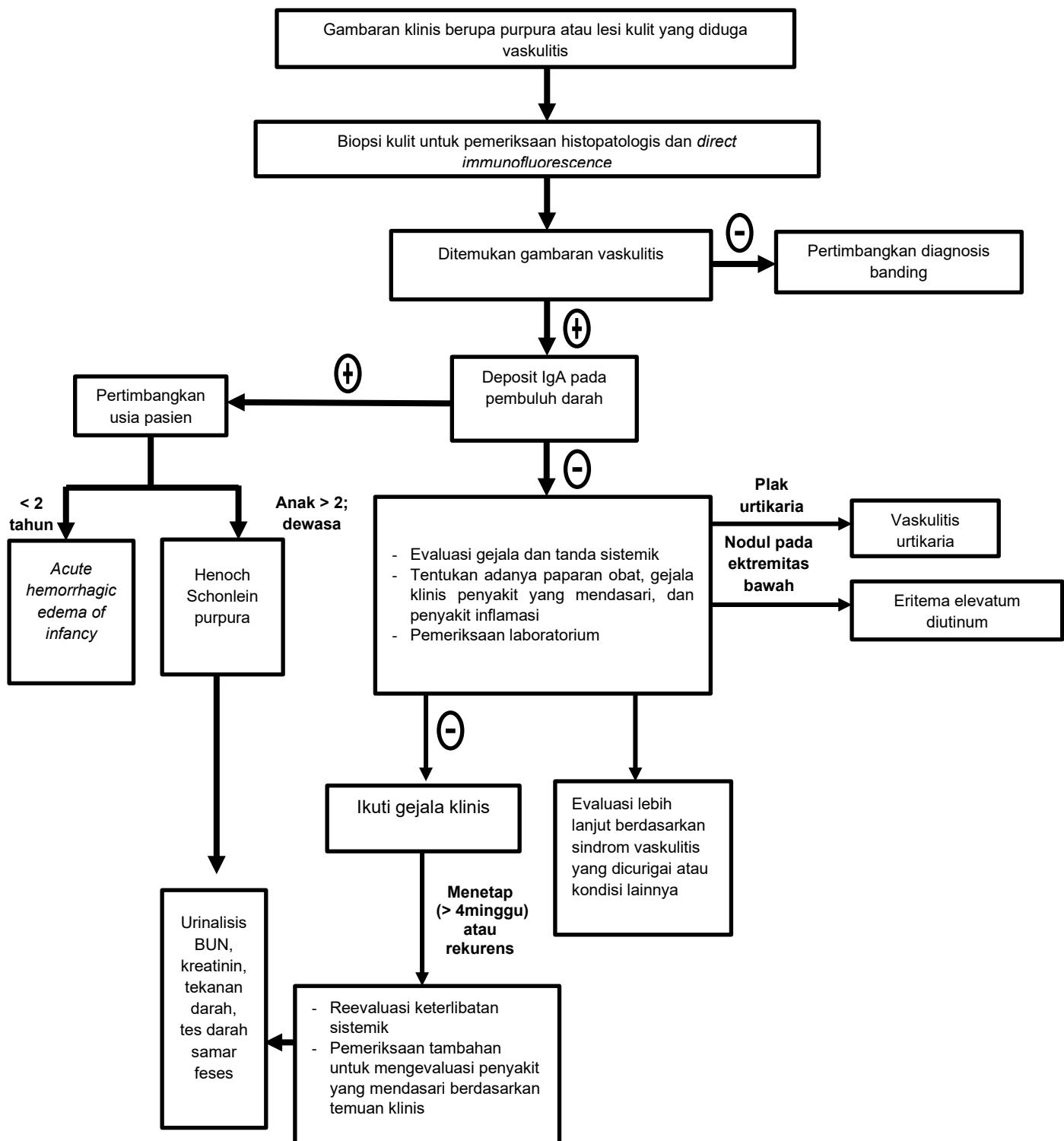
Quo ad sanationam : sesuai etiologic

## VI. Kepustakaan

1. Soter NA. Cutaneous necrotizing venulitis. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, penyunting. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Edisi ke-9. New York: McGraw Hill; 2019. hlm. 2527-61.
2. Watts RA, Robson J. Introduction, epidemiology and classification of vasculitis. Best Pract Res Clin Rheumatol. 2018 Feb;32(1):3-20.
3. Shinkai K, Fox LP. Cutaneous vasculitis. Dalam: Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV, penyunting. Dermatology. Edisi ke-3. Philadelphia: Elsevier; 2012. hlm 385-410.
4. Palit A, Inamadar AC. Vasculitis: approach to diagnosis and therapy. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2006 Sep-Oct;72(5):334-45. doi: 10.4103/0378-6323.27748. PMID: 17050926.
5. Fiorentino DF. Cutaneous vasculitis. J Am Acad Dermatol. 2003 Mar;48(3):311-40
6. Sais G, Vidaller A, Jucglà A, Gallardo F, Peyrí J. Colchicine in the treatment of cutaneous leukocytoclastic vasculitis. Results of a prospective, randomized controlled trial. Arch Dermatol. 1995 Dec;131(12):1399-402.
7. Fredenberg MF, Malkinson FD. Sulfone therapy in the treatment of leukocytoclastic vasculitis. Report of three cases. J Am Acad Dermatol. 1987;16:772-8.
8. Callen JP, Spencer LV, Burruss JB, Holtman J. Azathioprine. An effective, corticosteroid-sparing therapy for patients with recalcitrant cutaneous lupus erythematosus or with recalcitrant cutaneous leukocytoclastic vasculitis. Arch Dermatol. 1991;127:515-22.
9. Jorizzo JL, White WL, Wise CM, et al. Low-dose weekly methotrexate for unusual neutrophilic vascular reactions: cutaneous polyarteritis nodosa and Behcet's disease. J Am Acad Dermatol. 1991;24:973-8.
10. Saulsbury FT. Henoch-Schönlein purpura in children. Report of 100 patients and review of the literature. Medicine (Baltimore). 1999;78:395-409.
11. Ronkainen J, Koskimies O, Ala-Houhala M, et al. Early prednisone therapy in Henoch-Schönlein purpura: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. J Pediatr. 2006;149:241-7.
12. Weiss PF, Feinstein JA, Luan X, et al. Effects of corticosteroid on Henoch-Schönlein purpura: a systematic review. Pediatrics. 2007;120:1079-87.
13. Wyatt RJ, Hogg RJ. Evidence-based assessment of treatment options for children with IgA nephropathies. Pediatr Nephrol. 2001;16:156-67.
14. Foster BJ, Bernard C, Drummond KN, Sharma AK. Effective therapy for severe Henoch-Schonlein purpura nephritis with prednisone and azathioprine: a clinical and histopathologic study. J Pediatr. 2000;136:370-5.
15. Bergstein J, Leiser J, Andreoli SP. Response of crescentic Henoch-Schoenlein purpura nephritis to corticosteroid and azathioprine therapy. Clin Nephrol. 1998;49:9-14.
16. Andersen RF, Rubak S, Jespersen B, Rittig S. Early high-dose immunosuppression in Henoch-Schönlein nephrotic syndrome may improve outcome. Scand J Urol Nephrol. 2009;43:409-15.
17. Flynn JT, Smoyer WE, Bunchman TE, et al. Treatment of Henoch-Schönlein purpura glomerulonephritis in children with high-dose corticosteroids plus oral cyclophosphamide. Am J Nephrol. 2001;21:128-33.
18. Ohtsuka T. Successful oral cyclosporin therapy for Henoch-Schönlein purpura nephropathy. J Dermatol. 2009;36:314-16.
19. Ronkainen J, Autio-Harmainen H, Nuutinen M. Cyclosporin A for the treatment of severe Henoch-Schönlein glomerulonephritis. Pediatr Nephrol. 2003;18:1138-42.
20. Rostoker G, Desvaux-Belghiti D, Pilatte Y, et al. High-dose immunoglobulin therapy for severe IgA nephropathy and Henoch-Schönlein purpura. Ann Intern Med. 1994;120:476-84.
21. Donnithorne KJ, Atkinson TP, Hinze CH, et al. Rituximab therapy for severe refractory chronic Henoch-Schönlein purpura. J Pediatr. 2009;155:136-9.
22. Martin S, Cramer CH, Heikenen J, Gitomer JJ. Gastrointestinal symptoms of Henoch-Schönlein purpura treated with mycophenolate mofetil. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2006;43:245-7
23. Dede F, Onec B, Ayli D, et al. Mycophenolate mofetil treatment of crescentic Henoch-Schönlein nephritis with IgA depositions. Scand J Urol Nephrol. 2008;42:178-80.
24. Legrain V, Lejean S, Taieb A, et al. Infantile acute hemorrhagic edema of the skin: study of ten cases. J Am Acad Dermatol. 1991;24:17-22
25. Mehregan DR, Hall MJ, Gibson LE. Urticular vasculitis: a histopathologic and clinical review of 72 cases. J Am Acad Dermatol. 1992;26:441
26. Fortson JS, Zone JJ, Hammond ME, Groggel GC. Hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome responsive to dapsone. J Am Acad Dermatol. 1986;15:1137-42.

27. Davis MD, Brewer JD. Urticular vasculitis and hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome. *Immunol Allergy Clin North Am*. 2004;24:183–213.
28. Wiles JC, Hansen RC, Lynch PJ. Urticular vasculitis treated with colchicine. *Arch Dermatol*. 1985;121: 802–5.
29. Lopez LR, Davis KC, Kohler PF, Schocket AL. The hypocomplementemic urticarial-vasculitis syndrome: therapeutic response to hydroxychloroquine. *J Allergy Clin Immunol*. 1984;73:600–3.
30. Brown NA, Carter JD. Urticular vasculitis. *Curr Rheumatol Rep*. 2007;9:312–19.
31. Worm M, Sterry W, Kolde G. Mycophenolate mofetil is effective for maintenance therapy of hypocomplementaemic urticarial vasculitis. *Br J Dermatol*. 2000;143:1324.
32. Shah D, Rowbottom AW, Thomas CL, et al. Hypocomplementaemic urticarial vasculitis associated with non-Hodgkin lymphoma and treatment with intravenous immunoglobulin. *Br J Dermatol*. 2007;157:392–3.
33. Yamazaki-Nakashimada MA, Duran-Mckinster C, Ramírez-Vargas N, Hernandez-Bautista V. Intravenous immunoglobulin therapy for hypocomplementemic urticarial vasculitis associated with systemic lupus erythematosus in a child. *Pediatr Dermatol*. 2009;26:445–7.
34. Saigal K, Valencia IC, Cohen J, Kerdel FA. Hypocomplementemic urticarial vasculitis with angioedema, a rare presentation of systemic lupus erythematosus: rapid response to rituximab. *J Am Acad Dermatol*. 2003;49(Suppl5):S283–5.
35. Mukhtyar C, Misbah S, Wilkinson J, Wordsworth P. Refractory urticarial vasculitis responsive to anti-B-cell therapy. *Br J Dermatol*. 2009;160:470–2.

## VII. Bagan Alur



## D.16 Vitiligo (L80)

### I. Definisi

Vitiligo merupakan penyakit depigmentasi didapat pada kulit, membran mukosa, dan rambut dengan karakteristik khas berupa makula putih susu (depigmentasi) berbatas tegas dan bertambah besar secara progresif akibat hilangnya melanosit fungsional.<sup>1-5</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis

- Timbul bercak putih seperti susu/kapur awitan tidak sejak lahir.<sup>1,2</sup>
- Tidak ada gejala subjektif, kadang sedikit terasa gatal.<sup>1,2</sup>
- Progresivitas lesi: dapat bertambah luas/menyebar, atau lambat/menetap, kadang timbul bercak sewarna putih pada lesi tanpa diberikan pengobatan (repigmentasi spontan)<sup>1,2,6,7</sup>
- Riwayat vitiligo pada keluarga (10-20%).<sup>4,8,9</sup>
- Riwayat penyakit autoimun lain pada pasien atau keluarga (10- 25%).<sup>3,8</sup>

##### 2. Pemeriksaan Fisik

Terdapat makula depigmentasi berbatas tegas dengan distribusi sesuai klasifikasi sebagai berikut:<sup>1</sup>

- Vitiligo akrofasisal
  - Umumnya pada dewasa dan melibatkan tangan, kaki, dan wajah, terutama orifisium. Bentuk ini dapat berubah menjadi vitiligo generalisata
- Vitiligo universal
  - Bentuk vitiligo yang luas, jarang terjadi. Umumnya pada dewasa, pada beberapa kasus dapat terjadi pada anak.
  - Disebut “universal” sebab mengenai sebagian besar tubuh, dengan luas permukaan tubuh lebih dari 80%. Rambut jarang terkena.
- Vitiligo mukosa
  - Terutama mengenai mukosa oral dan/ genital.
- Vitiligo fokal
  - Lesi kecil.
  - Hampir 50% dapat berkembang lebih luas tanpa tanda klinis yang dapat memprediksi progresi tersebut.
- Vitiligo segmental
  - Karakteristik lesi berupa unilateral dan segmental, atau *block-shaped*. Umumnya, melibatkan 1 segmen yang berdekatan, namun juga dapat melibatkan 2 segmen atau lebih dengan distribusi ipsilateral atau kontralateral
- Vitiligo campuran
  - Jarang terjadi.
  - Vitiligo segmental disertai tambahan makula /patch yang tidak sesuai dengan segmen. Tambahan patch ini dapat jauh dari bentuk segmental dan biasanya bilateral dan simetris, melibatkan sisi kontralateral..

Vitiligo stabil, yaitu bila memenuhi kriteria:<sup>1,9</sup>

1. Lesi lama tidak berkembang atau bertambah luas selama 2 tahun terakhir.
  2. Tidak ada lesi baru timbul pada periode yang sama.
  3. Tidak ada riwayat fenomena Koebner baik berdasarkan anamnesis maupun tampak secara klinis.
  4. Tidak ada repigmentasi spontan atau repigmentasi setelah terapi.
  5. Tes *minigrafting* positif dan tidak tampak Koebnerisasi pada lokasi donor.
- Vitiligo stabil ini tidak efektif diterapi dengan berbagai modalitas terapi, sehingga merupakan indikasi utama pembedahan (*melanocyte grafting*).

### **Diagnosis Banding<sup>1</sup>**

1. Hipomelanosis diturunkan
  - a. Piebaldisme
  - b. Sindrom *Waardenburg*
  - c. Sklerosis tuberosis
  - d. Hipomelanosis Ito
2. Penyakit infeksi
  - a. Tinea versikolor
  - b. Lepra (bentuk tuberkuloid/*borderline*)
3. Hipopigmentasi pascainflamasi
  - a. Lupus eritematosus diskoid
  - b. Skleroderma
  - c. *Lichen sclerosis et atrophicus*
4. Idiopatik
  - a. Hipomelanosis gutata idiopatik
  - b. Hipomelanosis makula progresif
5. *Postinflammatory pigment loss*

### **Pemeriksaan Penunjang**

1. Perhitungan *Vitiligo Area Scoring Index* (VASI) atau *Vitiligo European Task Force* (VETF) untuk menentukan derajat keparahan, serta pemilihan dan *follow up* terapi, yang dievaluasi ulang secara berkala setiap 3 bulan.<sup>10,11</sup>
2. Pemeriksaan menggunakan lampu Wood didapatkan gambaran depigmentasi yang jelas.<sup>1,11</sup>
3. Pemeriksaan laboratorik untuk penapisan penyakit autoimun lain, seperti *anti-nuclear antibody* (ANA), *thyroid-stimulating hormone* (TSH), *free T4* (FT4), glukosa darah, dan hemoglobin.<sup>12,13</sup>

## **III. Penatalaksanaan**

### **Non-medikamentosa<sup>1,14,15</sup>**

1. Edukasi
2. Intervensi psikologis:
  - Terapi *cognitive-behavioral*
  - Hipnosis
3. Menghindari trauma fisik yang menyebabkan fenomena Koebner.
4. Menghindari pajanan sinar matahari berlebihan.

## **Medikamentosa**

1. Pengobatan topikal
  - Kortikosteroid<sup>1,10,16, 20</sup> (1A)
  - Inhibitor kalsineurin<sup>1,16, 19,21</sup> (1B)  
Bila lesi < 5% luas permukaan tubuh: monoterapi, namun apabila diperlukan dapat dikombinasikan dengan fototerapi.
2. Fototerapi dan atau terapi kombinasi
  - a. Fototerapi
    - Psoralen dan ultraviolet A<sup>1,17,28,29</sup> (1B)
    - Narrowband ultraviolet B<sup>1,22-24,28,30</sup> (1A)
    - Targeted ultraviolet B<sup>22-24,31,33</sup> (1A)
  - b. Terapi kombinasi
    - Kortikosteroid dosis denyut dan fototerapi<sup>1,33</sup> (2B)
3. Terapi depigmentasi<sup>1,34</sup>
  - Monobenzzone (Luas permukaan tubuh > 80%) (2C)
4. Kamuflase kosmetik<sup>1,35</sup> (2B)
5. Pengobatan nontradisional<sup>1,36</sup> (4C)
  - Khellin
  - Gingko biloba
  - Vitamin dan suplemen nutrisi
  - *Polypodium leucomorphum*
  - Fenilalanin topikal dan sistemik
  - *Calcipotriene* topikal
  - Krim pseudokatalase
6. Tindakan sedasi (1B)
  - Tissue grafting
    - o *Thin and ultrathin split-thickness skin grafts*<sup>25</sup>
    - o *Suction blister epidermal grafts*<sup>26</sup>
    - o *Mini punch grafts*<sup>5</sup>
    - o *Hair follicle grafts*<sup>5</sup>
  - Cellular grafting
    - o *Noncultured epidermal cell suspension*<sup>27,33</sup>
    - o *Cultured “pure” melanocytes*<sup>37</sup>
    - o *Cultured epithelial grafts*<sup>38,39</sup>
    - o *Autologous noncultured extracted hair follicle suspension*<sup>38</sup>
7. Imunoterapi<sup>1</sup>  
Inhibitor Janus Kinase (JAK)<sup>40-42</sup>2B)

## **IV. Edukasi**

1. Vitiligo merupakan penyakit kulit kronis, progresif, sulit ditebak perjalanan penyakitnya, tetapi dapat diobati dan tidak menular.<sup>1,2,6</sup>
2. Lesi baru dapat timbul akibat gesekan, garukan, atau trauma tajam dan trauma tumpul repetitive.<sup>14</sup>
3. Respon terapi setiap pasien berbeda-beda, dan membutuhkan waktu serta tenaga yang tidak sedikit untuk mengetahui terapi yang paling efektif untuk setiap pasien.<sup>1,2,6</sup>
4. Terapi vitiligo membutuhkan kesabaran karena respons terapi bisa cepat maupun lambat.<sup>16-18</sup>

5. Vitiligo dapat pula disertai kelainan autoimun lain (20-25%), sehingga bergantung pada anamnesis dan pemeriksaan fisik, dapat diperlukan pemeriksaan laboratorium tambahan.<sup>12,13,19</sup>
6. Kelainan vitiligo dapat diturunkan (10-15%) baik berupa vitiligo atau manifestasi autoimun lainnya.<sup>6,8</sup>

## V. Prognosis

- Quo ad vitam : ad bonam  
 Quo ad fungsionam : dubia ad malam  
 Quo ad sanationam : dubia ad malam

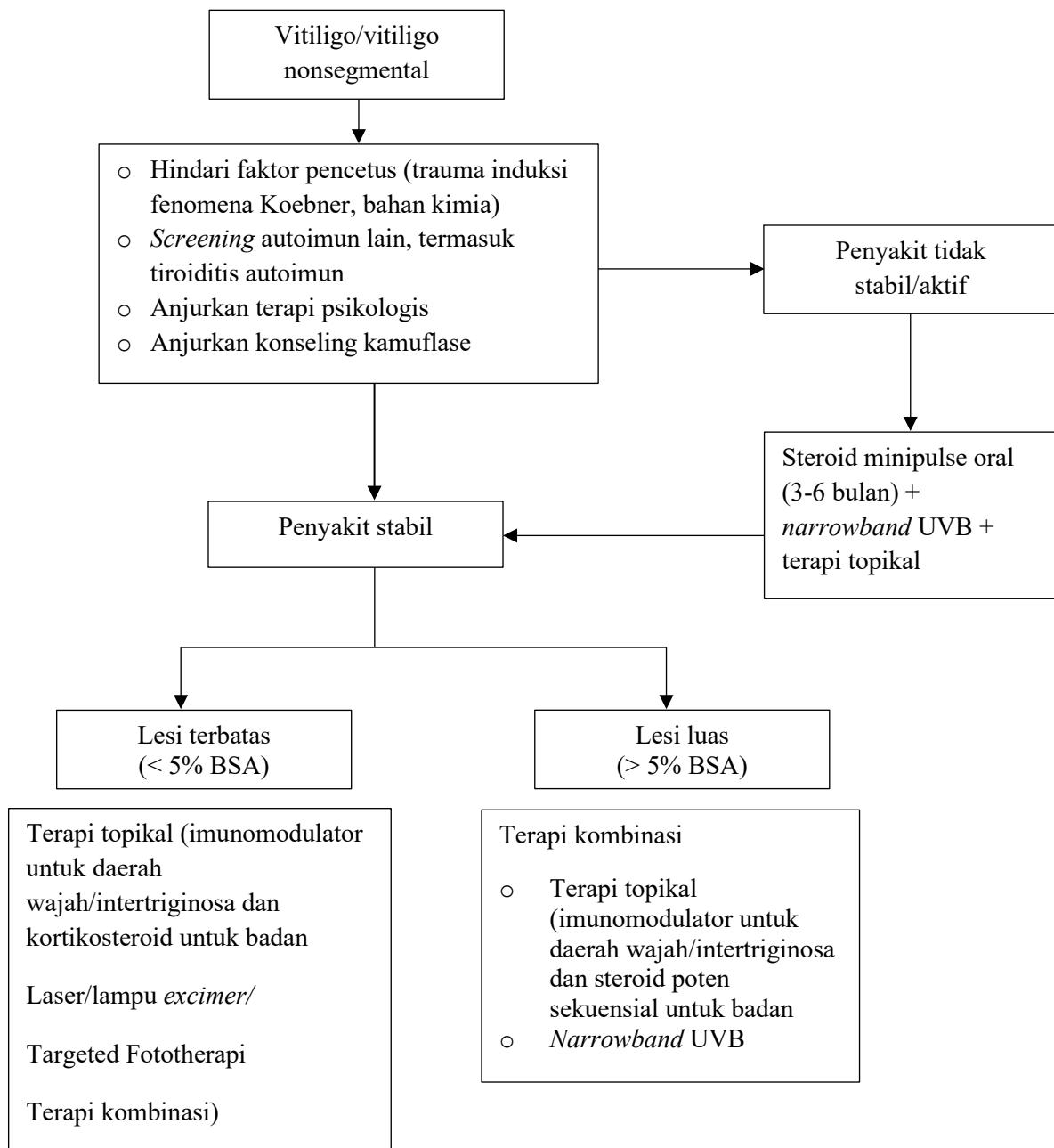
## VI. Kepustakaan

1. Ezzedine K, Harris JE. Vitiligo. In: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, et al. Fitzpatrick's Dermatology, edisi ke-9. New York: McGraw-Hill, 2019: 1330-1350.
2. Prsic S, Duran V, Katanic D. Clinical features of vitiligo in children and adolescent. Paediatr Today. 2012;8(1):32-9.
3. Satyanarayan HS, Kanwar AJ, Parsad D, Vinay K. Efficacy and tolerability of combined treatment with NB-UVB and topical tacrolimus versus NB-UVB alone in patients with vitiligo vulgaris: A randomized intra-individual open comparative trial. Indian Dermatol Venereol Leprol. 2013;79(4):525-7.
4. Jang YH, Jung SE, Shin J, Kang HY. Triple combination of systemic corticosteroids, excimer laser, and topical tacrolimus in the treatment of recently developed localized vitiligo. Ann Dermatol. 2015;27(1):104-7.
5. Mapar MA, Safarpour M, Haghizadeh MH. A comparative study of the mini-punch grafting and hair follicle transplantation in the treatment of refractory and stable vitiligo. J Am Acad Dermatol. 2013;70:743-7.
6. Habib A, Raza N. Clinical pattern of vitiligo. College Physic Surg. 2012;22(1):61-2
7. Arora A, Kumaran M. Pathogenesis of vitiligo: An update. Pigment Int. 2017;4(2):65.
8. Spritz RA. Modern vitiligo genetics sheds new light on an ancient disease. Jour Dermatol. 2013;40:310-8.
9. Majid I, Mysore V, Salim T, Lahiri K, Chatterji M, et al. Is lesional stability in vitiligo more important than disease stability for performing surgical interventions? J Cutan Aesthet Surg.2016;9:13-9
10. Kawakami T, Hashimoto T. Disease severity indexes and treatment evaluation criteria in vitiligo. Derm Res Pract. 2011;1-3
11. Ezzedine K, Lim HW, Suzuki T, Katayama I, Hamzavi I, Lan CCE, dkk. Revised classification/nomenclature of vitiligo and related issues: The vitiligo global issues consensus conference. Pigment Cell Melanoma Res. 2012;25:1-13.
12. Gill L, Zarbo A, Isedeh P, Jacobsen G, Lim HW, Hamzavi I. Comorbid autoimmune diseases in patients with vitiligo: A cross sectional study. J Am Acad Dermatol. 2016;74(2):295-302.
13. Rodriguez-Martin M., Saez M., Paz NM, Ferrer PC, Eliche MP, Rodriguez-Martin M, et al. When are laboratory tests indicated in patients with vitiligo? Dermato-Endocrinology. 2012;4:58-62
14. Van Geel N, Speeckaert R, Wolf JD, Bracke S, Chevolet I, Brochez L, Lambert J. Clinical significance of Koebner phenomenon in vitiligo. Br J Dermatol. 2012;167(5):1017-24.
15. Rashighi M, Harris JE. Vitiligo Pathogenesis and Emerging Treatments. Dermatol Clin. 2017;35(2):257–65.
16. Sharquie KE, Al-Hamamy HR, Noaimi AA, Ali KA. Treatment of localized vitiligo with 1% pimecrolimus cream versus 0.05% clobetasol propionate cream-single, blinded, comparative therapeutic trial. J Cosm Dermatol Scie Appl. 2015;5:107-15.
17. Girish PN, Shetty NJ, Shetty VH, Sandhya I, Mallya U, Shetty RK, et al. Evaluation of narrowband UVB phototherapy for vitiligo. J Evol Med Dent Scie. 2013;44(2):8591-8.
18. Allam M, Riad H. Concise review of recent studies in vitiligo. Qatar Med J. 2013;2013:1-19.
19. Dahir AM, Thomsen SF. Comorbidities in vitiligo: comprehensive review. Int J Dermatol. 2018; 1-8.

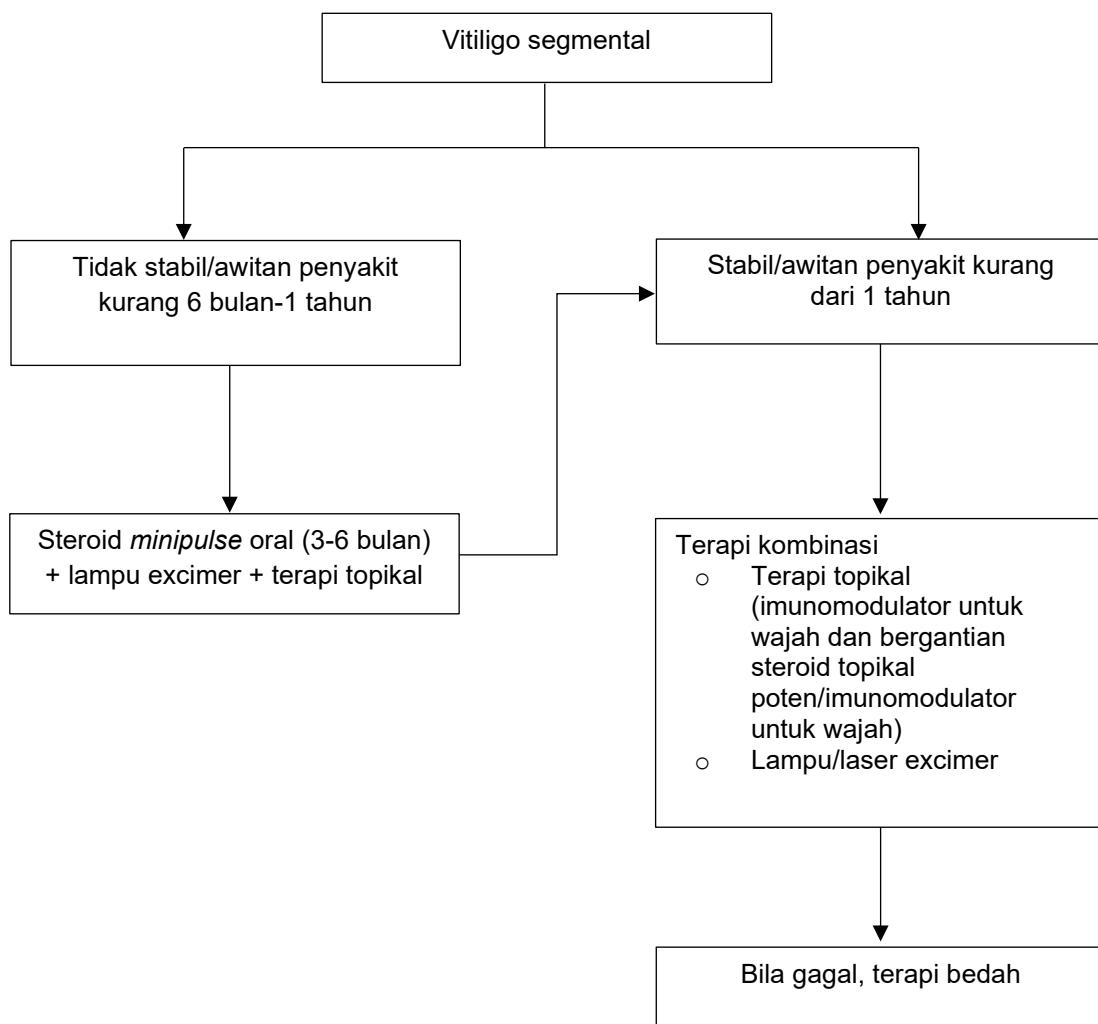
20. Rodrigues M, Ezzedine K, Hamzavi I, Pandya AG, Harris JE. Current and emerging treatments for vitiligo. *J Am Acad Dermatol.* 2017;77(1):17–29.
21. Refat MA, Harris JE. Emerging treatments for vitiligo: Gaining insight from pathogenesis. *J Egypt Women's Dermatologic Soc.* 2017;14(1):1–8.
22. Majid I, Mysore V, Salim T, Lahiri K, Chatterji M, et al. Is lesional stability in vitiligo more important than disease stability for performing surgical interventions? *J Cutan Aesthet Surg.* 2016;9:13–9.
23. Cho S, Zheng Z, Park YK, Roh MR. The 308-nm excimer laser: a promising device for the treatment of childhood vitiligo. *Photodermatol Photoimmunol Photomed.* 2011;271:24–9.
24. Sun Y, Wu Y, Xiao B, Li L, Li L, Chen HD, et al. Treatment of 308-nm excimer laser on vitiligo: A systemic review of randomized controlled trials. *J Dermatol Treat.* 2015;26(4):347–53.
25. Sameem F, Sultan SJ, Ahmad QM. Split thickness skin grafting in patients with stable vitiligo. *J Cutan Aesthet Surg.* 2011;4(1):38–40.
26. Efficacy of suction blister epidermal graft without phototherapy for locally stable and resistant vitiligo. *Indian Dermatol.* 2012;57(4):282–4.
27. Gauthier Y, Benzekri L. Non-cultured epidermal suspension in vitiligo: From laboratory to clinic. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2012;78(1):56–63.
28. PUVA versus NB-UVB in management of vitiligo, clinic-immuno-pathological study. *Jour Cosmet Dermatol Scie Applic.* 2013;3:16–25
29. Utami RD, Murti MT, Risman M, Kusumawardhani A. Double-blind randomized trials once a week narrowband ultraviolet B (NB-UVB) phototherapy in vitiligo. *J Gen Dermatology Venereol.* 2018;2(3):105–10.
30. El Mofty M, Essmat S, Youssef R, Sobeih S, Mahgoub D, Ossama S, et al. The role of systemic steroids and phototherapy in the treatment of stable vitiligo: a randomized controlled trial. *Dermatol Ther.* 2016;29(6):406–12.
31. Satyanarayan HS, Kanwar AJ, PArsad D, Vinay K. Efficacy and tolerability of combined treatment with NB-UVB and topical tacrolimus versus NB-UVB alone in patients with vitiligo vulgaris: A randomized intra-individual open comparative trial. *Indian Dermatol Venereol Leprol.* 2013;79(4):525–7.
32. Jang YH, Jung SE, Shin J, Kang HY. Triple combination of systemic corticosteroids, excimer laser, and topical tacolimus in the treatment of recently developed localized vitiligo. *Ann Dermatol.* 2015;27(1):104–7.
33. Gan EY, Kong YL, Tan WD, Thng ST, Goh BK. Twelve-month and sixty-month outcomes of noncultured cellular grafting for vitiligo. *J Am Acad Dermatol.* 2016;75(3):564–71.
34. Grimes PE, Nashawati R. Depigmentation Therapies for Vitiligo. *Dermatol Clin.* 2017;35(2):219–27.
35. Hossain C, Porto DA, Hamzavi I, Lim HW. Camouflaging agents for vitiligo patients. *Journal of Drugs in Dermatology.* 2016;15(4):384–87.
36. Gianfaldoni S, Wollina U, Tirant M, Tchernev G, Lotti J, Satolli F, et al. Herbal compounds for the treatment of vitiligo: A review. *Maced J Med Sci.* 2018;6(1):203–7.
37. Wu XG, Xu AE. Successful Treatment of Vitiligo on the Scalp of a 9-Year-Old Girl Using Autologous Cultured Pure Melanocyte Transplantation. *Pediatr Dermatol.* 2017;34(1):e22–3.
38. Hamza AM, Hussein TM, Shakshouk HA. Noncultured extracted hair follicle outer root sheath cell suspension versus noncultured epidermal cell suspension in the treatment of stable vitiligo. *Journal of Cutaneous and Aesthetic Surgery.* 2019; 12(2):105–11
39. El-Zawahry BM, Esmat S, Bassiouny D, Zaki NS, Sobhi R, Saleh MA, et al. Effect of procedural-related variables on melanocyte-keratinocyte suspension transplantation in nonsegmental stable vitiligo: A clinical and immunocytochemical study. *Dermatologic Surg.* 2017;43(2):226–35.
40. Rothstein B, Joshipura D, Saraiya A, et al. Treatment of vitiligo with the topical Janus kinase inhibitor ruxolitinib. *J Am Acad Dermatol.* 2017;76(6):1054–1060.e1
41. Liu LY, Strassner JP, Refat MA, et al. Repigmentation in vitiligo using the Janus kinase inhibitor tofacitinib may require concomitant light exposure. *J Am Acad Dermatol.* 2017;77(4):675–682.e1.
42. Joshipura D, Alomran A, Zancanaro P, et al. Treatment of vitiligo with the topical Janus kinase inhibitor ruxolitinib: a 32-week open label extension study with optional narrow-band ultraviolet B. *J Am Acad Dermatol.* 2018;78(6):1205–1207.e1

## VII. Bagan Alur

**Bagan 1. Algoritma Tatalaksana Vitiligo<sup>1</sup>**



## **Bagan 2. Algoritma Tatalaksana Vitiligo Segmental<sup>1</sup>**



# DERMATOLOGI KOSMETIK DAN ESTETIK

---

- E.1 Akne vulgaris
- E.2 Alopecia androgenetik
- E.3 Bromhidrosis
- E.4 *Freckles*
- E.5 Hiperhidrosis
- E.6 Melasma
- E.7 *Nevus of ota*
- E.8 Selulit
- E.9 Telogen efluvium

## E.1 Akne Vulgaris (L70.0)

### I. Definisi

Peradangan kronis folikel pilosebasea dengan penyebab multifaktorial, ditandai dengan komedo, papul, pustul, nodul, dan kista.<sup>1-3</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

1. Anamnesis<sup>1-4</sup>
  - Jerawat dapat disertai gatal dan/atau nyeri.
  - Faktor pencetus: higien buruk, hormonal, stres, kosmetik, obat dan lain-lain.
2. Pemeriksaan fisik<sup>1-3</sup>
  - Predileksi: wajah, leher, dada, punggung, bahu dan lengan atas.
  - Lesi non inflamasi: komedo hitam dan komedo putih
  - Lesi inflamasi: papul, pustul, nodus, dan kista

#### Derajat keparahan<sup>5</sup>

1. Akne vulgaris ringan (AVR):
  - Jumlah komedo < 20 buah ATAU
  - Lesi inflamasi < 15 buah ATAU
  - Tidak ada nodul/kista
  - Total lesi < 30 buah
2. Akne vulgaris sedang (AVS):
  - Jumlah komedo 20-100 buah ATAU
  - Lesi inflamasi 15-50 buah ATAU
  - Jumlah nodul/kista < 5 buah
  - Total lesi 30-125 buah
3. Akne vulgaris berat (AVB):
  - Jumlah nodul/kista > 5 buah ATAU
  - Jumlah komedo > 100 buah ATAU
  - Lesi inflamasi > 50 buah ATAU
  - Total lesi > 125 buah

#### Diagnosis Banding<sup>1-3,6</sup>

1. Milia
2. Rosasea
3. Dermatitis perioral
4. Hiperplasia sebasea
5. Folikulitis bakterial/malassezia
6. Akne venenata (akibat kontak bahan kimia topikal)
7. Demodekosis
8. *Drug-induced acne*
9. *Pseudofolliculitis barbae*
10. *Steatocystoma multiplex*
11. Tinea faciei

12. Trikoepitelioma
13. Hiperandrogenisme
14. Miliaria

### **Pemeriksaan Penunjang**

1. Pemeriksaan mikrobiologis dapat dilakukan pada pasien dengan kecurigaan folikulitis Gram negatif<sup>1,6</sup>
2. Pemeriksaan hormonal jika selama 6 bulan dengan pengobatan standar yang optimal tidak menunjukkan perbaikan.<sup>4,7</sup>
  - *Free testosterone* dan testosteron total
  - Dehidroepiandrosteron sulfat (DHEAS)
  - *Luteinizing hormone* (LH)
  - *Follicle-stimulating hormone* (FSH).

## **III. Penatalaksanaan**

### **Non medikamentosa<sup>8</sup>**

1. Edukasi
2. Membersihkan wajah 2-3 kali sehari dengan sabun<sup>9</sup> (1B)
3. Menghindari penggunaan kosmetik yang komedogenik<sup>10</sup> (2C)

### **Medikamentosa**

Sesuai dengan Tabel 1.

### **Tindakan**

Sesuai dengan Tabel 1.

## **IV. Edukasi**

1. Hindari faktor pencetus.
2. Menjelaskan kepada pasien bahwa pengobatan akne vulgaris minimal 6 minggu, dan dapat saja bertambah buruk pada fase awal pengobatan.<sup>6</sup>
3. Diet misalnya rendah muatan glikemik dikaitkan dengan berkurangnya jumlah lesi inflamasi dan non inflamasi.<sup>6</sup>
4. Mengajurkan pasien untuk menggunakan sabun wajah, pelembab, dan juga tabir surya yang sesuai dengan kondisi kulit di bawah pengawasan dokter.<sup>6,8</sup>

## **V. Prognosis<sup>1-3</sup>**

- |                   |                  |
|-------------------|------------------|
| Quo ad vitam      | : bonam          |
| Quo ad functionam | : ad bonam       |
| Quo ad sanationam | : dubia ad bonam |

Tabel 1. Rekomendasi terapi akne IAEM 2015<sup>8</sup>

<b>Derajat/ Terapi</b>	<b>Ringan</b>	<b>Sedang</b>	<b>Berat</b>
Topikal lini 1	1. RA <sup>19,20</sup> (1A), atau 2. SA <sup>21</sup> (2B), dan atau 3. BPO (dapat digunakan pada perempuan hamil) <sup>22</sup> (1A)	1.RA <sup>20</sup> (1A), dan atau 2. BPO <sup>22</sup> (1A), dan 3. AB <sup>26</sup> (1A), dan atau 4. BPO dapat digunakan pada perempuan hamil) <sup>22</sup> (1A)	1. AB <sup>26</sup> (1A) , dan atau 2. BPO (dapat digunakan pada perempuan hamil) <sup>22</sup> (1A)
Oral	-	1. Dox <sup>27</sup> (1A) 2. E (dapat pada perempuan hamil) <sup>28</sup>	1.Azitro <sup>32</sup> (1B), atau 2. Quinolon 3. E (dapat pada perempuan hamil) <sup>28</sup>
Topikal lini 2	1.AA <sup>23,24</sup> (1B), dan atau 2. BPO (dapat digunakan pada perempuan hamil) <sup>22</sup> (1A)	1. AA <sup>23,24</sup> (1B), atau 2. SA <sup>21</sup> (1B), dan atau 3. TAIL <sup>29</sup> (1C) dan atau 4. BPO (dapat digunakan pada perempuan hamil) <sup>22</sup> (1A)	1. AA <sup>23,24</sup> (1B), atau 2. SA <sup>21</sup> (1B), dan atau 3. TAIL <sup>29</sup> (1C), dan atau 4. BPO ( dapat digunakan pada perempuan hamil) <sup>22</sup> (1A)
Oral	-	AB lain <sup>30</sup> (1C)	P: Aan <sup>33</sup> (1B) L: IsotO <sup>26,34</sup> (1B)
Topikal lini 3	1. RA, dan atau 2. BPO <sup>25</sup> (1B), dan 3. AB 4. BPO (pada perempuan hamil) <sup>22</sup> (1A)	1. AB dan 2. RA dan atau 3. BPO <sup>31</sup> (1B) 4. BPO ( pada perempuan hamil) <sup>22</sup> (1A)	1. AA <sup>27,28</sup> (1B) atau 2. SA <sup>25</sup> (1B), dan atau 3. TAIL <sup>33</sup> (3B), dan atau 4. BPO (dapat pada perempuan hamil) <sup>26</sup> (1a)
Oral	-	AB lain <sup>29</sup> (1C)	P: Isotretinoin <sup>26,34</sup> (1B) GCS atau CSS (pada AF) <sup>35</sup> (1C)
Adjuvan	KIE dan SC dan atau SP dan atau LL dan atau K (Dermokosmetik (1A), tabir surya (1C))		
Pemeliharaan	KIE dan atau SC dan atau RA <0,01-0,025% <sup>35</sup> dan atau K (Dermokosmetik (1A)43, tabir surya (1C)).		

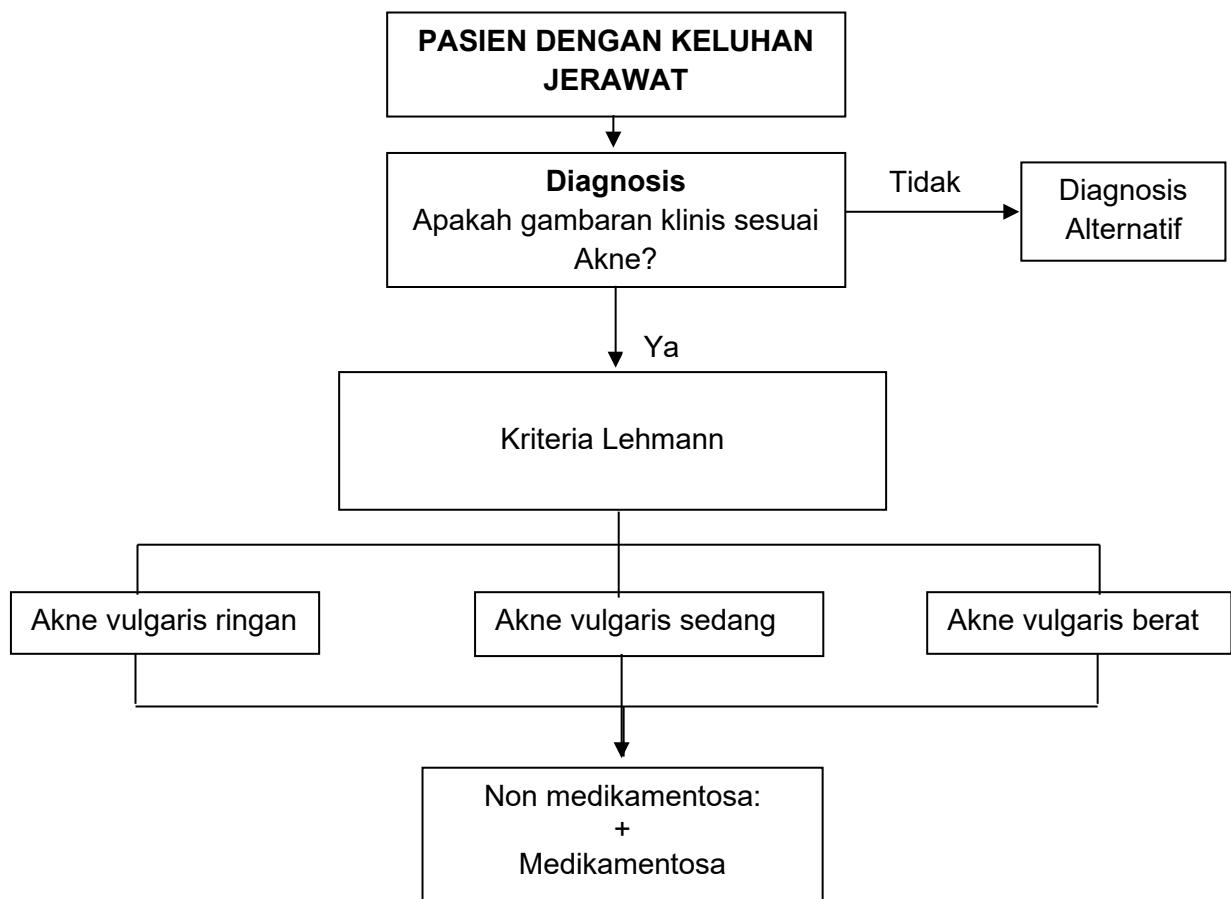
RA: *retinoic acid*, BPO: *benzoyl peroxide*, AB: antibiotik, Dox: *doxicyclin*, Azitro: Azitromisin, E: Eritromisin, AA: *azelaic acid*, SA: *Salicylic Acid*, TAIL: *Triamcinolone Acetonide Intralesi*, AAn: Anti Androgen, P: Perempuan, L: Laki-laki , IsotO: Isotretinoin Oral, AB: Antibiotik konsentrasi, GCS: *Glucocorticoid Systemic*, CSS: *Corticosteroid Systemic*, AF: Akne Fulminan, KIE: Komunikasi Informasi Edukasi, SC: *Skin Care*, SP: *Skin Peeling*, LL: *Laser and Light Therapy*, K: Kosmeseutikal

## VI. Kepustakaan

1. Goh C, Cheng C, Agak G, Zaenglein AL, Gruber EM, Thiboutot DM, Kim J. Acne vulgaris. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner A, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, *et al.*, penyunting. Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York: Mc Graw-Hill; 2019. h.1391-418.
2. Layton AM, Eady EA, Zouboulis CC. Acne. Dalam: Griffiths CEM, Barker J, Bleiker T, Chalmers R, Creamer D, penyunting. Rook's Textbook of Dermatology. Edisi ke-9. Oxford: Wiley Blackwell. 2016. h.90.1-65.
3. Zaenglein AL, Thiboutot DM. Acne vulgaris. Dalam: Bolognia JL, Schaffer JR, Cerroni L, penyunting. Dermatology. Edisi ke-4. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2018. h.588-603.
4. Tan JK, Bhante K. A global perspective on the epidemiology of acne. *Br J Dermatol.* 2015;172(1):3-12.
5. Lehmann HP, Robinson KA, Andrews JS, Holloway V, Goodman SN. Acne therapy: A methodologic review. *J Am Acad Dermatol.* 2002;47:231-40.
6. DynaMed Plus [Internet]. Ipswich (MA): EBSCO Information Services. 1995 - . Record No. 115279, Acne; [updated 2017 Jun 27]; [sekitar 17 screens]. Tersedia di <http://www.dynamamed.com/login.aspx?direct=true&site=DynaMed&id=115279>.
7. Chiu A, Chon SY, Kimball AB. The response of skin disease to stress: in the severity of acne vulgaris as affected by examination stress. *Arch Dermatol.* 2003;139(7):897-900.
8. Kelompok Studi Dermatologi Kosmetik Indonesia Perhimpunan Dokter Spesialis Kulit dan Kelamin Indonesia. Pedoman Tata Laksana Akne di Indonesia. Jakarta: Badan Penerbit FKUI; 2016.
9. Choi Y, Suh H, Yoon M, Min S, Kim J, Jung J, *et al.* A study of the efficacy of cleansers for acne vulgaris. *J Dermatol Treat.* 2010;21(3):201-205.
10. Skin care for acne-prone skin. [Internet]. 2019. [created 2019 Sept 26; cited 2020 Feb 13]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK279208/>.
11. Zaenglein AL, Pathy AL, Schlosser BJ, *et al.* Guidelines of care for the management of acne vulgaris. *J Am Acad Dermatol.* 2016;74(5):945-973.e33.
12. Williams HC, Dellavalle RP, Garner S. Acne vulgaris. *Lancet.* 2012;379(9813):361-72.
13. Krakowski AC, Stendardo S, Eichenfield LF. Practical considerations in acne treatment and the clinical impact of topical combination therapy. *Pediatr Dermatol.* 2008;25 (Suppl 1):1-14.
14. Thiboutot D, Gollnick H, Bettoli V, *et al.* New insights into the management of acne: an update from the Global Alliance to Improve Outcomes in Acne group. *J Am Acad Dermatol.* 2009;60(5 Suppl):S1-50.
15. Eichenfield LF, Krakowski AC, Piggott C, Del Rosso J, Baldwin H, Friedlander SF, *et al.*; American Acne and Rosacea Society. Evidence-based recommendations for the diagnosis and treatment of pediatric acne. *Pediatr.* 2013;131(Suppl 3):S163-86.
16. Gollnick, Cunliffe W, Berson D, Dreno B, Finlay A, Leyden JJ, *et al.* Management of acne. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49:S2-4.
17. Siska P. Efektivitas dan keamanan gel benzoil peroksida 2,5% sebagai bagian dari paduan terapi lini pertama akne vulgaris sedang pada tipe kulit IV-V Fitzpatrick. Jakarta: Universitas Indonesia; 2015.
18. Hasil Asean Meeting Saigon 2003.
19. Ioannides D, Rigopoulos D, Katsambas A. Topical adapalene gel 0.1% vs. isotretinoin gel 0.05% in the treatment of acne vulgaris: a randomized open-label clinical trial. *Br J Dermatol.* 2002;147(3):523-7.
20. Webster G, Cargill DI, Quiring J, Vogelson CT, Slade HB. A combined analysis of 2 randomized clinical studies of tretinoin gel 0.05% for the treatment of acne. *Cutis.* 2009;83(3):146-54.
21. Bissonnette R, Bolduc C, Seite S, Nigen S, Provost N, Maari C, *et al.* Randomized study comparing the efficacy and tolerance of a lipophilic hydroxy acid derivative of salicylic acid and 5% benzoyl peroxide in the treatment of facial acne vulgaris. *J Cosmet Dermatol.* 2009;8(1):19-23.
22. Mohd Nor NH, Aziz Z. A systematic review of benzoyl peroxide for acne vulgaris. *J Dermatol Treat.* 2012;24(5):377-86.
23. Tabari ST, Nia AKM, Moeinzadeh KHA. Comparison of the effect of azelaic acid 20% and clindamycin 1% in the treatment of mild and moderate acne. *Iran J Dermatol.* 2009;12:106-110.
24. Iraji F, Sadeghinia A, Shahmoradi Z, Siadat AH, Jooya A. Efficacy of topical azelaic acid gel in the treatment of mild-moderate acne vulgaris. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2007;73(2):94-6.

25. Thiboutot DM, Weiss J, Bucko A, Eichenfield L, Jones T, Clark S, *et al.* Adapalene-benzoyl peroxide, a fixed-dose combination for the treatment of acne vulgaris: results of a multicenter, randomized double-blind, controlled study. *J Am Acad Dermatol*. 2007;57:791-9.
26. Haider A, Shaw JC. Treatment of acne vulgaris. *JAMA*. 2004;292(6):726-35.
27. Simonart T, Dramaix M, de Maertelaer V. Efficacy of tetracyclines in the treatment of acne vulgaris: A review. *Br J Dermatol*. 2008;158(2):208-16
28. Gammon WR, Meyer C, Lantis S, Shenefelt P, Reizner G, Cripps DJ. Comparative efficacy of oral erythromycin versus oral tetracycline in the treatment of acne vulgaris. A double-blind study. *J Am Acad Dermatol*. 1986;14(2 Pt 1):183-6.
29. Mahajan BB, Garg G. Therapeutic efficacy of intralesional triamcinolone acetonide versus intralesional triamcinolone acetonide plus lincomycin in the treatment of nodulocystic acne. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2003;69(3):217-9.
30. Cunliffe WJ, Aldana OL, Goulden V. Oral trimethoprim: a relatively safe and successful third-line treatment for acne vulgaris. *Br J Dermatol*. 1999;141(4):757-8.
31. Stein Gold L, Weiss J, Rueda MJ, Liu H, Tanghetti E. Moderate and severe inflammatory acne vulgaris effectively treated with single-agent therapy by a new fixed-dose combination adapalene 0.3 %/benzoyl peroxide 2.5 % gel: A randomized, double-blind, parallel-group, controlled study. *Am J Clin Dermatol*. 2016;17(3):292-303.
32. Kus S, Yucelten D, Aytug A. Comparison of efficacy of azithromycin vs doxycycline in the treatment of acne vulgaris. *Clin Exp Dermatol*. 2005;30(3):215-20.
33. Afzali BM, Yaghoobi E, Yaghoobi R, Bagherani N, Dabbagh MA. Comparison of the efficacy of 5% topical spironolactone gel and placebo in the treatment of mild and moderate acne vulgaris: a randomized controlled trial. *J Dermatol Treat*. 2012;23(1):21-5.
34. Dhaker DR, Meena RS, Maheswari A, Agarwal US, Purohit S. A randomized comparative trial of two low-dose oral isotretinoin regimens in moderate to severe acne vulgaris. *Indian Dermatol Online J*. 2016;7(5):378-85.
35. Dressler C, Rosumeck S, Nast A. How much do we know about maintaining treatment response after successful acne therapy? Systematic review on the efficacy and safety of acne maintenance therapy. *Dermatol*. 2016;232:371-80.

## VII. Bagan Alur



## E.2 Alopecia Androgenetik (L.64)

### I. Definisi

Alopecia androgenetik (AGA) merupakan tipe kerontokan rambut non skar dengan gambaran distribusi spesifik, didapatkan predisposisi genetik pada laki-laki dan perempuan, yang terjadi akibat miniaturisasi progresif folikel rambut dengan pemendekan fase anagen.<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis

- Kebotakan rambut
- Didapatkan riwayat keluarga dengan keluhan yang sama

##### 2. Pemeriksaan Fisik

Kebotakan rambut kepala berpola<sup>1,3</sup>

- Pada laki-laki: garis rambut frontal yang mundur, dengan gambaran karakteristik berupa segitiga selanjutnya penipisan pada *vertex*, secara progresif sampai ke puncak kepala dan selanjutnya dapat terjadi kebotakan menyeluruh.<sup>1,3</sup>
- Pada perempuan: penipisan rambut difus terutama di daerah parietal, garis frontal rambut masih bertahan.<sup>1,3</sup>

#### Derajat keparahan<sup>1-3</sup>

- Norwood-Hamilton (untuk laki-laki)
- Ludwig (untuk perempuan)

#### Diagnosis Banding<sup>1</sup>

1. Telogen effluvium
2. Alopecia areata difus
3. *Early traction alopecia*
4. *Hypotrichosis simplex*
5. *Ectodermal dysplasia*

#### Pemeriksaan Penunjang<sup>1-3</sup>

1. Dermoskopi
2. *Global photography*
3. *Phototrichogram*
4. Histopatologi
5. Pemeriksaan laboratorium
  - Laki-laki: tidak diperlukan, kecuali ada kelainan yang mendasari berhubungan dengan AGA (misalnya *metabolic syndrome*, *benign prostate hyperplasia*).
  - Perempuan: diperlukan jika ada indikasi hiperandrogenisme (meliputi pemeriksaan *free androgen index*, *sex hormone binding globulin*, prolaktin).

### **III. Penatalaksanaan Non Medikamentosa<sup>1</sup>**

1. Edukasi
2. Rambut palsu
3. Rujuk ke ahli endokrin apabila ada indikasi

#### **Medikamentosa**

1. Pengobatan topikal
  - solusio minoksidil<sup>2-4</sup> (1A)
  - alternatif agen topikal lain: kafein, melatonin, retinoid, adenosin, atau analog prostaglandin).<sup>2,3</sup> (2C)
2. Pengobatan sistemik (dapat dipilih salah satu sesuai indikasi)
  - a. Laki-laki
    - finasteride<sup>2-4,6-8</sup> (1A)
    - dutasteride<sup>2-4,6</sup>(1B) (belum tersedia di Indonesia)
    - preparat herbal, dan suplemen.<sup>2,3</sup> (2C)
  - b. Perempuan  
Indikasi: jika hiperandrogenisme diberikan anti androgen.<sup>1,2</sup>
    - *ciproteron acetat* (CPA) dan etinilestradiol<sup>2,4</sup> (2B)
    - spironolakton<sup>4</sup> (2C)
    - flutamid<sup>4,5</sup> (2C)
    - preparat herbal, dan suplemen.<sup>2,3</sup> (2C)
3. Tindakan<sup>2,3</sup>(2B) (sesuai dengan ketersedian alat dan indikasi)
  - Bedah: transplantasi rambut
  - *Low level laser (light) therapy*
  - Lain-lain: mesoterapi, injeksi toksin botulinum

### **IV. Edukasi<sup>1</sup>**

Edukasi tentang perjalanan dan penyebab penyakit, hasil dan tujuan terapi, cara penggunaan obat, efek samping terapi dan konseling psikologis.

### **V. Prognosis<sup>6</sup>**

- Quo ad vitam : bonam  
Quo ad functionam : dubia ad malam  
Quo ad sanactionam : dubia ad malam

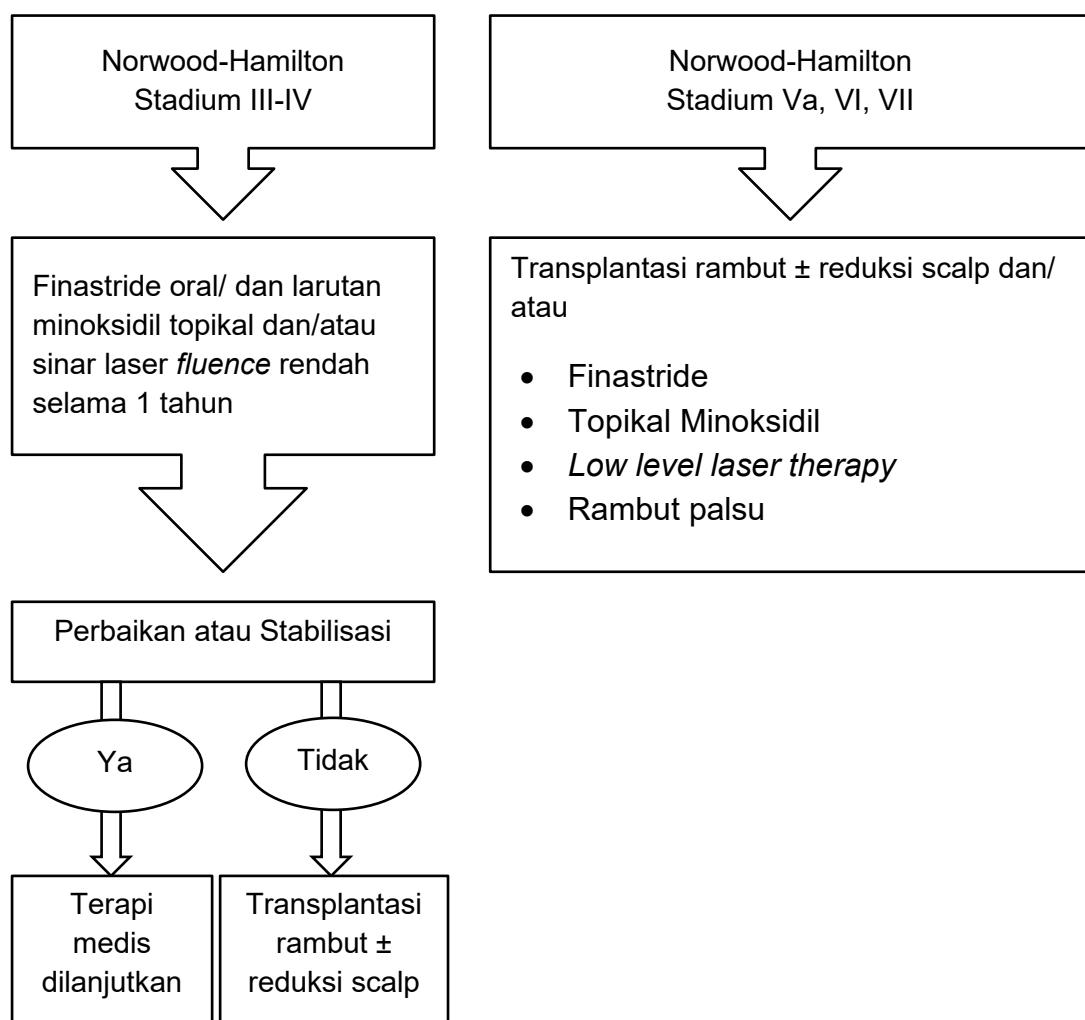
### **VI. Kepustakaan**

1. Peytavi UB, Kanti V. Androgenetic alopecia. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner A, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ. penyunting. Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York: McGraw Hill; 2019. h.1495-506.
2. Kanti V, Messenger A, Dobos G, Reygagne P, Finner A, Blumeyer A, *et al*. Evidence-based (S3) guideline for treatment of androgenetic alopecia in women and in men-short version. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2018;32:11-22.
3. Manabe M, Tsuboi R, Itami S, Osada SI, Amoh Y, Ito T, *et al*. Guideline for the diagnosis and treatment of male-pattern and female-pattern hair loss, 2017 version. J Dermatol. 2018;45(9):1031-43.
4. Varothai S, Bergfeld WF. Androgenetic alopecia: an evidence-based treatment update. Am J Clin Dermatol. 2014;15:217-30.

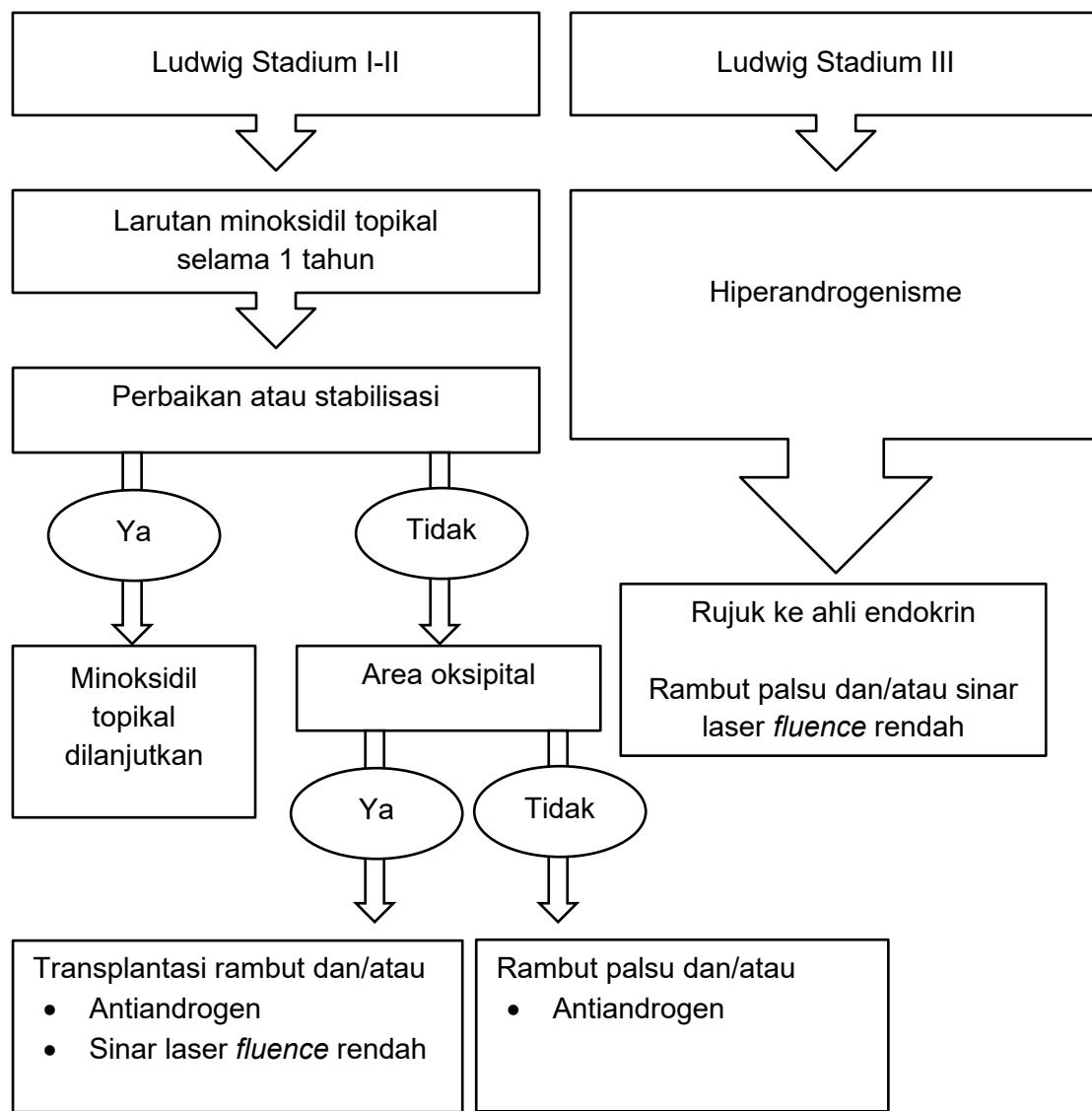
5. Brough KR, Torgerson RR. Hormonal therapy in female pattern hair loss. Int J Womens Dermatol. 2017;3(1):53-7.
6. Sperling LC, Sinclair RD, EL Shabrawi-Cablen L Alopecias. Dalam: Bolognia JL, Schaffer JR, Cerrone L, penyunting. Dermatology. Edisi ke-4. Philadelphia: Elsevier; 2018. h.1162-1202.
7. Lee WS, Lee HJ, Choi GS, Cheong WK, Chow S.K, Gabriel MT, et.al. Guidelines for management of androgenetic alopecia based on BASP classification—the Asian consensus committee guideline. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2013;27:1026-34.
8. Adil AA, Godwin M. The effectiveness of treatments for androgenetic alopecia: A systematic review and meta-analysis. J Am Acad Dermatol. 2017;77:136-41.

## VII. Bagan Alur

### Pada Laki-laki



## Pada Perempuan



## E.3 Bromhidrosis (L.75.0)

### I. Definisi

Bromhidrosis adalah bau badan yang menganggu akibat sekresi kelenjar keringat (apokrin atau ekrin) berlebihan.<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis

Riwayat bau badan yang tidak menyenangkan disertai keringat berlebih. Paling sering mengenai aksila, genital, dan telapak kaki.<sup>1</sup>

##### 2. Pemeriksaan fisik

Tidak ditemukan kelainan kulit.<sup>1</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>1</sup>

##### 1. Bromhidrosis apokrin

##### 2. Bromhidrosis ekrin

- *Fish odor syndrome (trimethylaminuria)*
- *Phenylketonuria*
- *Sweaty feet syndrome*
- *Odor of cat syndrome*
- *Isovaleric academia*
- *Hypermenthioninemia*
- *Food, drug, toxin ingestion*

##### 3. Benda asing di nasal pada anak-anak

##### 4. *Hygiene* yang buruk

##### 5. Halusinasi olfaktori / skizofrenia

##### 6. *Body dysmorphic disorder*

##### 7. *Trichomycosis axillaris*

#### Pemeriksaan Penunjang

*Starch Iodine test.*<sup>2</sup> (1C)

### III. Penatalaksanaan

#### Non Medikamentosa<sup>1,2</sup> (1C)

##### 1. Edukasi

##### 2. Sering mencuci aksila

##### 3. Menggunakan deodoran atau *anti-perspirant*

##### 4. Menggunakan parfum

##### 5. Mengganti baju kotor

##### 6. Menghilangkan rambut ketiak

### **Medikamentosa**

1. Pengobatan topikal<sup>1</sup> (dapat dipilih salah satu atau kombinasi)
  - Aluminum klor heksahidrat (1B)
  - Antibiotik topikal (1B)
  - Sabun antibakterial (1B)
2. Tindakan (dapat dilakukan sesuai indikasi dan ketersedian alat)
  - Injeksi toksin botulinum A<sup>1,3,4</sup> (1C)
  - Apokrinektomi/ bedah eksisi apokrin<sup>3</sup> (1B)
  - *Liposuction* dan *curretage*<sup>1,3,5,6</sup> (1B)
  - Laser *long-pulsed Nd:YAG*<sup>1,3</sup> (2B)
  - Simpatektomi untuk kelenjar apokrin aksila<sup>1</sup> (2C)

### **IV. Edukasi<sup>1</sup>**

1. Memperbaiki higienitas kulit
2. Pendekatan psikologis

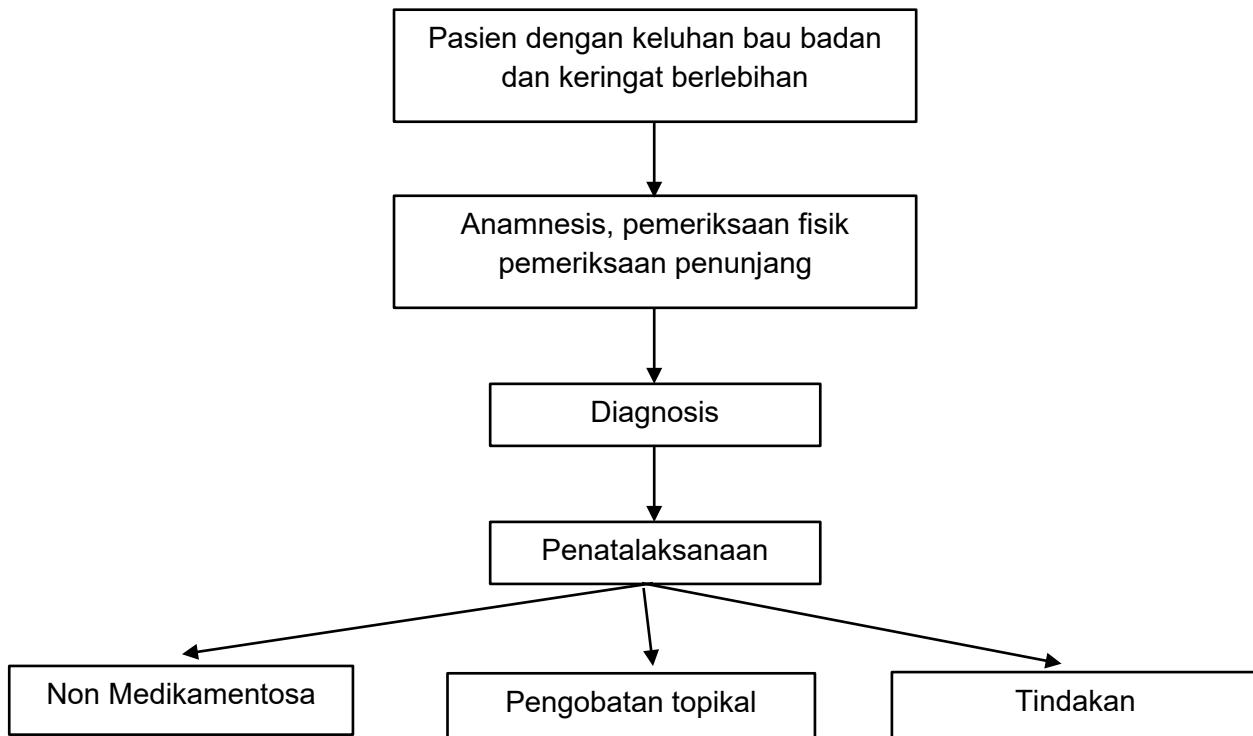
### **V. Prognosis<sup>1</sup>**

Quo ad vitam : ad bonam  
Quo ad functionam : dubia ad bonam  
Quo ad sanactionam : dubia ad bonam

### **VI. Kepustakaan**

1. Zouboulis CC. Bromhidrosis and chromhidrosis. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ. penyunting. Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York: McGraw Hill; 2019. h.1469-74.
2. Kim D, Kim J, Yeo H, Kwon H, Son D, Han K. Treatment of axillary osmidrosis using a subcutaneous pulsed Nd-YAG laser. Arch Plast Surg. 2012;39(3):143-9.
3. Sun P, Wang Y, Bi M, Chen Z. The treatment of axillary odor: a network meta-analysis. Med Sci Monit. 2019;25:2735-44.
4. Wang T, Dong J, He J. Long term safety and efficacy of botulinum toxin a treatment in adolescent patientst with axillary bromhidrosis. Aesthetic Plast Surg. 2018;42(2):560-4.
5. Van TN, Manh TN, Mihn PPT, Minh TT, Huu ND, Cao KP, et al. The effectiveness of local surgical technique in treatment of axillary bromhidrosis. Open Access Maced J Med Sci. 2019;7(2):187-91.
6. Zhang L, Chen F, Kong J, Li Z, Wen X, Liu J. The curative effect of liposuction curettage in the treatment of bromhidrosis: A meta analysis. Medicine (Baltimore). 2017;96(33):e7844.

## VII. Bagan Alur



## E.4 Freckles (L.81.2)

### I. Definisi

Freckles atau *ephelides* adalah makula kecil coklat, biasanya berukuran 2-4 mm, tanpa gejala, simetris di area terpajan sinar matahari, pada individu yang berkulit putih. Freckles dapat herediter.<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis<sup>1</sup>

- Bercak coklat di wajah sejak usia muda
- Ditemukan riwayat serupa pada keluarga

##### 2. Pemeriksaan Fisik<sup>1</sup>

Diagnosis freckles ditegakkan secara klinis dengan adanya makula coklat, berukuran 2-4 mm, batas tegas, ireguler, dan distribusi tersebar. Predileksi di area terpajan sinar matahari, terutama di wajah.

#### Diagnosis Banding<sup>1-3</sup>

##### 1. Lentigines

##### 2. Melasma

##### 3. Hiperpigmentasi pasca inflamasi

##### 4. *Café-au-lait*

##### 5. Nevus junctional

#### Pemeriksaan Penunjang

Diagnosis dapat ditegakkan berdasarkan klinis, tetapi untuk konfirmasi diagnosis dapat dilakukan:

##### 1. Pemeriksaan histopatologi<sup>1</sup>

##### 2. Dermoskopi: pigmentasi coklat uniform dengan *moth eaten edges*.<sup>2,4</sup>

### III. Penatalaksanaan

#### Non Medikamentosa

##### 1. Edukasi<sup>2</sup>

##### 2. Fotoproteksi: menghindari pajanan sinar matahari, pemakaian tabir surya spektrum luas secara teratur.<sup>1-3</sup>(1B)

#### Medikamentosa

##### 1. Pengobatan topikal (dapat dipilih salah satu atau kombinasi)

- tretinoin<sup>1,3</sup> (1C)
- asam kojik<sup>6</sup> (1C)
- hidrokuinon<sup>2,3</sup> (2A)
- asam azaleat<sup>5</sup> (2C)
- agen depigmentasi lain: AHA, *botanicals*.<sup>1</sup> (2C)

2. Tindakan (dapat dilakukan sesuai indikasi)
- bedah kimia (*chemical peeling*)<sup>2</sup>(1C)
  - laser dan *energy-based devices*, antara lain:
    - *Q-switched alexandrite* <sup>7,8</sup> (1C)
    - *Q-switched Nd:YAG 532 nm* <sup>7,9</sup> (1C)
    - *Intense pulsed light.*<sup>1</sup>(2B)
  - bedah listrik<sup>2</sup> (2C)

Pengobatan dilakukan kombinasi dan simultan.

#### IV. **Edukasi** <sup>1-3</sup>

1. Terapi memerlukan waktu jangka panjang
2. Hindari pajanan sinar matahari.
3. Gunakan tabir surya berspektrum luas secara teratur.
4. Dapat berkurang seiring bertambahnya usia.

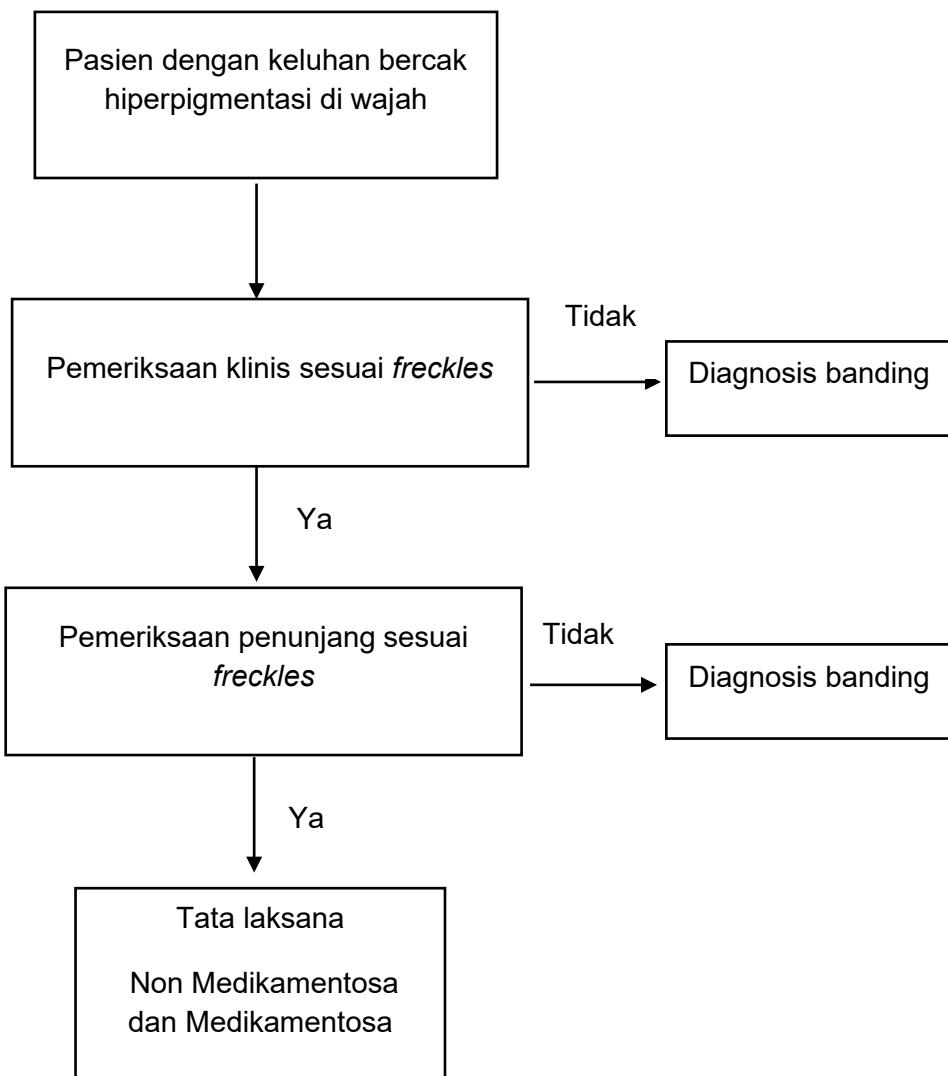
#### V. **Prognosis**<sup>1,2</sup>

- Quo ad vitam : ad bonam  
Quo ad functionam : ad bonam  
Quo ad sanactionam : dubia ad bonam

#### VI. **Kepustakaan**

1. Rodrigues M, Pandya AG. Hypermelanoses. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner A, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, *et al.*, penyunting. Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York: McGraw-Hill; 2019. h.1351-89.
2. Stefanaki I, Antoniou C, Stratigos A. Benign melanocytic proliferation and melanocytic naevi. Dalam: Griffiths CEM, Barker J, Bleiker T, Chalmers R, Creamer D, penyunting. Rook's Textbook of Dermatology. Edisi ke-9. Oxford: Wiley Blackwell. 2016. h.132.1-47.
3. Balin SJ, Barnhill RL. Benign melanocytic neoplasms. Dalam: Bologna JL, Schaffer JR, Cerroni L, penyunting. Dermatology. Edisi ke-4. New York: Elsevier; 2018. h.1944-85.
4. Ghias A, Shaheen E, Asghar A, Ahmad TJ. Patterns of dermoscopy in common pigmented skin lesions. J Pak Assoc Dermatol. 2017; 27(4):346-52.
5. Singh, MK, Bali S. Clinical profile and efficacy of different modalities in the improvement of hyperpigmentary disorders and tanned sun exposed skin. J Evol Med Dent Sci. 2015;4(66) 11513-27.
6. Lajis AF, Hamid, M, Ariff AB. Depigmenting effect of kojic acid esters in hyperpigmented B16F1 melanoma cells. J Biomed Biotechnol. 2012:952452.
7. Pai GS, Pai AH. Q-switched laser treatment for freckles in individuals with skin type V. Aesthet Dermatol Surg 2017;1:2-7.
8. Yang Y, Peng L, Ge Y, Lin T. Comparison of the efficacy and safety of a picosecond alexandrite laser and a Q-switched alexandrite laser for the treatment of freckles in Chinese patients. J Am Acad Dermatol. 2018;79(6):1155-6.
9. Ibrahim O, Dover JS. Fundamental of laser and light-based treatment. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner A, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, *et al.*, penyunting. Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York: McGraw-Hill; 2019. h.3821.

## VII. Bagan Alur



## E.5 Hiperhidrosis (L.74.8)

### I. Definisi

Hiperhidrosis adalah suatu kondisi keringat berlebih diluar kondisi yang secara fisiologis diperlukan untuk menjaga suhu tubuh normal, akibat produksi keringat dari kelenjar ekrin berlebih.<sup>(1, 2)</sup>

Klasifikasi<sup>(1, 2)</sup>

1. Hiperhidrosis fokal (esensial) primer: tanpa sebab jelas dan tidak dihubungkan dengan penyakit sistemik.
2. Hiperhidrosis sekunder: kelainan produksi keringat disebabkan penyakit sistemik dapat bersifat fokal atau umum.

### II. Kriteria Diagnostik

**Klinis**<sup>1, 3</sup>

#### 1. Anamnesis

Keringat berlebihan diluar kondisi fisiologis di ketiak, telapak tangan dan kaki, wajah serta kepala.

#### 2. Pemeriksaan Fisik

##### a. Hiperhidrosis fokal (esensial) primer

Predileksi: aksila, telapak tangan, telapak kaki, tumit, kraniofasial.

Kriteria diagnosis: keringat berlebih dengan durasi  $\geq 6$  bulan tanpa ditemukan penyebab dan paling sedikit terdapat 2 kriteria di bawah ini:

- Bilateral dan relatif simetris
- Awitan  $< 25$  tahun
- Keringat berkurang saat tidur
- Frekuensi berkerengat minimal 1 kali seminggu
- Riwayat keluarga dengan keluhan sama
- Keringat mengganggu aktivitas harian

##### b. Hiperhidrosis sekunder

- Biasanya generalisata, namun dapat fokal, asimetris, unilateral
- Disebabkan penyakit sistemik (diabetes melitus, hipertiroid, *hyperpituitary*, atau keganasan) dan obat (antidepresan, siprofloksasin, asiklovir, insulin, OAINS, agen adrenergik atau kolinergik).
- Awitan dapat pada semua usia, biasa pada dewasa
- Dapat berkerengat berlebih saat tidur

Faktor pencetus antara lain:

1. Stres emosional
2. Makanan pedas
3. Alkohol
4. Pakaian ketat
5. Sepatu tertutup

### **Diagnosis banding<sup>4</sup>**

1. *Blue rubber bleb nevus syndrome*
2. *Eccrine angiomatous hamartoma*
3. *Eccrine nevus*

### **Pemeriksaan penunjang<sup>4,5</sup>**

1. *Starch iodine test*
2. Pemeriksaan laboratorium dan penunjang lain sesuai indikasi

## **III. Penatalaksanaan**

### **Non Medikamentosa<sup>1</sup>**

1. Edukasi
2. Menghindari faktor pencetus
3. Eliminasi penyebab
4. Konsul ke Spesialis Saraf dan Spesialis Penyakit Dalam

### **Medikamentosa**

1. Pengobatan topikal: (dapat dipilih salah satu)
  - alumunium klorida heksahidrat, diaplikasikan sebelum tidur dan dibersihkan setelah 6-8 jam penggunaan, dapat di ulang setiap 24-48 jam<sup>6</sup>(1A)
  - aluminium zirkonium triklorohidreks<sup>6</sup> (1B)
  - antikolinergik topikal<sup>7</sup> (1B)
2. Pengobatan sistemik: (dapat dipilih salah satu dan sesuai indikasi)
  - oksibutinin<sup>11, 12</sup>(2A)
  - glikopirolat (antikolinergik)<sup>6, 13</sup>(2A)
  - klonidin<sup>6</sup> (2B)
  - propranolol<sup>6</sup> (2B)
  - klonazepam<sup>6</sup> (2B)
3. Tindakan (dapat dilakukan sesuai indikasi dan ketersedian alat)
  - Iontoforesis untuk hiperhidrosis telapak tangan dan kaki, dapat digunakan 3-4 kali per minggu<sup>8,9</sup>(1B)
  - Injeksi toksin botulinum<sup>6,10</sup> (1B)
  - *Liposuction* dengan kuretase (untuk hiperhidrosis aksila).<sup>10</sup>(2A)
  - Laser dan *energy based devices*<sup>5,14</sup>(1C)
  - Eksisi lokal<sup>6</sup> (2A)
  - Simpatektomi. (jika seluruh modalitas terapi lain gagal)<sup>6</sup>(2B)

## **IV. Edukasi<sup>1,4</sup>**

1. Hindari makanan berlemak, pedas dan alkohol
2. Hindari pakaian ketat
3. Menjaga kebersihan kulit.

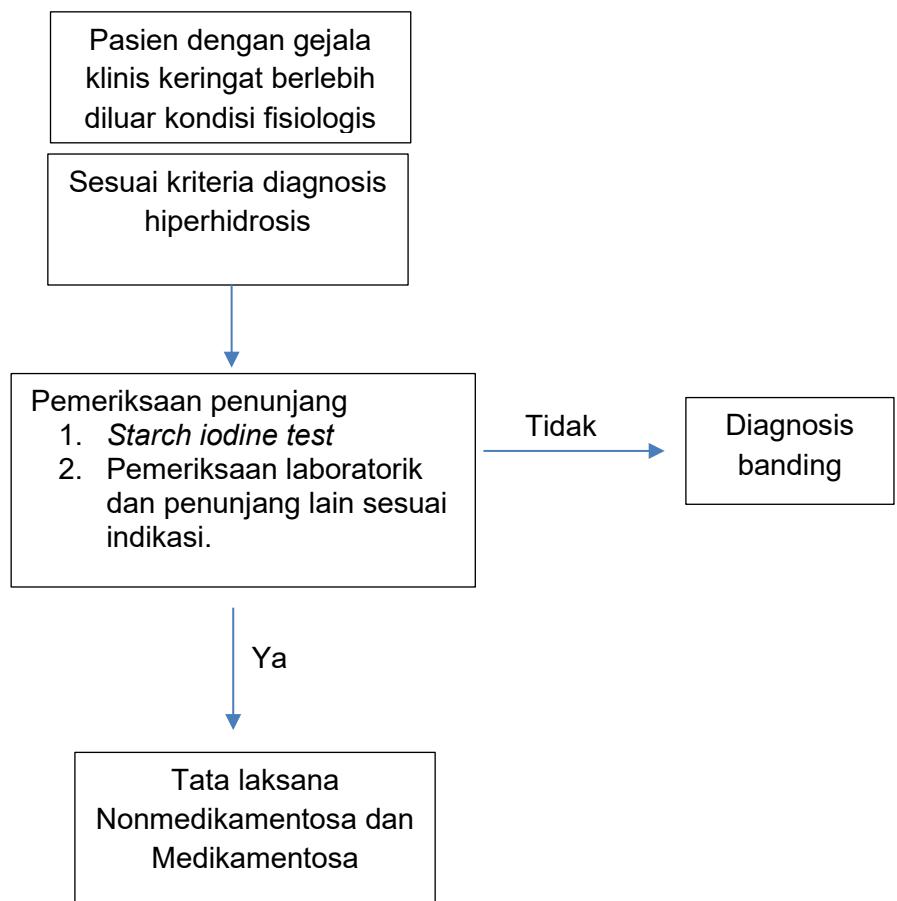
## V. Prognosis<sup>1</sup>

- |                   |                  |
|-------------------|------------------|
| Quo ad vitam      | : ad bonam       |
| Quo ad functionam | : dubia ad malam |
| Quo ad sanationam | : dubia ad malam |

## VI. Kepustakaan

- Anastasia OK GD. Disorders of eccrine and apocrine sweat glands hyperhidrosis and anhidrosis. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner A, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, *et al*, penyunting. Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York: McGraw-Hill; 2019:1459-64.
- Grabell DA, Hebert AA. Current and emerging medical therapies for primary hyperhidrosis. *Dermatol Ther*. 2017;7(1):25-36.
- Nawrocki S, Cha J. The etiology, diagnosis and management of hyperhidrosis: A comprehensive review. Part I. Etiology and clinical work-up. *J Am Acad Dermatol*. 2019;81(3):657-66.
- Miller J. Diseases of the eccrine and apocrine sweat glands. Dalam: Bologna JL, Schaffer JR, Cerroni L, *et al*, penyunting. Dermatology. Edisi ke-4. Philadelphia: Mosby; 2018:633-48.
- Leclère FM, Moreno-Moraga J, Alcolea JM, Vogt PM, Royo J, Cornejo P, *et al*. Efficacy and safety of laser therapy on axillary hyperhidrosis after one year follow-up: A randomized blinded controlled trial. *Lasers Surg Med*. 2015;47(2):173-9.
- Nawrocki S, Cha J. The etiology, diagnosis and management of hyperhidrosis: A comprehensive review. Part II. Therapeutic options. *J Am Acad Dermatol* 2019;81(3):669-80.
- Sammons JE, Khachemoune A. Axillary hyperhidrosis: a focused review. *J Dermatol Treat* 2017;28(7):582-90.
- Vlahovic TC. Plantar hyperhidrosis: an overview. *Clinics in pediatric medicine and surgery*. 2016;33(3):441-51.
- Dagash H, McCaffrey S, Mellor K, Roycroft A, Helbling I. Tap water iontophoresis in the treatment of pediatric hyperhidrosis. *J Pediatr Surg*. 2017;52(2):309-12.
- Nasr MW, Jabbour SF, Haber RN, Kechichian EG, El Hachem L. Comparison of microwave ablation, botulinum toxin injection, and liposuction-curettage in the treatment of axillary hyperhidrosis: A systematic review. *J Cosmet Laser Ther*. 2017;19(1):36-42.
- Toledo-Pastrana T, Márquez-Enríquez J, Millán-Cayetano J. Oral oxybutynin for local and multifocal hyperhidrosis: A multicenter study. *Actas Dermo-sifiliograficas*. 2017;108(6):597-9.
- del Boz J, Millán-Cayetano JF, Blázquez-Sánchez N, de Troya M. Individualized dosing of oral oxybutynin for the treatment of primary focal hyperhidrosis in children and teenagers. *Pediatr Dermatol*. 2016;33(3):327-31.
- Cruddas L, Baker D. Treatment of primary hyperhidrosis with oral anticholinergic medications: a systematic review. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2017;31(6):952-63.
- Kurta AO, Glaser DA. Emerging nonsurgical treatments for hyperhidrosis. *Thorac Surg Clin*. 2016;26(04):395-402.

## VII. Bagan Alur



## E.6 Melasma (L.81.1)

### I. Definisi

Melasma atau *chloasma* adalah hiperpigmentasi didapat terutama di wajah dan leher berwarna coklat muda sampai coklat tua, dipengaruhi berbagai faktor antara lain hormonal, pajanan sinar matahari, kehamilan, genetik, obat dan kosmetik.<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis<sup>1-4</sup>

- Bercak berwarna coklat muda atau tua di wajah.
- Bisa didapatkan riwayat keluarga dengan keluhan sama.
- Berbagai faktor pencetus: pajanan sinar matahari, kehamilan, kontrasepsi, obat dan kosmetik.

##### 2. Pemeriksaan fisik<sup>1-4</sup>

- Makula dan/atau *patch* hiperpigmentasi berwarna coklat muda sampai coklat tua, simetris, irreguler, berbatas tegas.
- Tiga pola distribusi lesi di wajah:
  - Pola sentro fasial: meliputi dahi, hidung, dagu, dan bibir atas
  - Pola malar: meliputi hidung dan pipi
  - Pola mandibular: meliputi ramus mandibula

#### Predisposisi<sup>1,3</sup>

1. Genetik
2. *Fitzpatrick skin phototype IV-VI*

#### Faktor pencetus<sup>1-4,6</sup>

1. Pajanan sinar ultraviolet
2. Hormonal (termasuk kontrasepsi dan terapi sulih hormon)
3. Kehamilan
4. Kosmetik
5. Disfungsi tiroid dan ovarium
6. Obat antara lain antikejang, klorpromazin, hidantoin, minosiklin

#### Diagnosis Banding<sup>1,3</sup>

1. Hiperpigmentasi pasca inflamasi
2. Okronosis eksogen
3. *Freckles*
4. *Pigmented contact dermatitis (Riehl melanosis)*
5. *Nevus of Hori*
6. Liken planus pigmentosus
7. *Poikiloderma of Civatte*
8. Dermatosis fotoksisik
9. *Erythema dyschromium perstans (EDP)*
10. Fitofotodermatitis
11. *Drug-induced pigmentation*

## Pemeriksaan Penunjang

### 1. Lampu Wood dan dermoskopi<sup>1,5,6</sup> (2A)

Tipe melasma berdasarkan letak pigmen

#### a. Pemeriksaan menggunakan lampu Wood:<sup>1,3,4</sup> (2B)

- tipe epidermal: warna lesi tampak lebih kontras dan jelas dibanding kulit sekitar.
- tipe dermal: warna lesi tidak bertambah kontras.
- tipe campuran: warna lesi ada yang bertambah kontras dan ada yang tidak.

#### b. Dermoskopi:<sup>3-5</sup> (2B)

- tipe epidermal: lesi berwarna coklat atau hitam berbatas tegas. Pada melasma tipe epidermal lebih dalam berwarna coklat muda dan batas tidak tegas, dengan/tanpa komponen vaskular.
- tipe dermal: berwarna abu kebiruan dengan jaringan pseudoretikular, dengan/tanpa komponen vaskular.
- tipe campuran: terdapat keduanya.

### 2. Histopatologi tidak rutin dilakukan pada melasma.<sup>1,5,6</sup> (2A)

## III. Penatalaksanaan

### Non medikamentosa

- Edukasi<sup>1,7,8</sup> (2A)
- Menghindari faktor pencetus<sup>1,7,8</sup> (2A)
- Fotoproteksi<sup>1,7,8</sup> (2A)
- Kamuflase kosmetik<sup>3</sup> (2B)

### Medikamentosa

Pengobatan dilakukan secara kombinasi dan simultan. Karena durasi pengobatan panjang maka diperlukan pertimbangan terhadap efektifitas dan efek samping setiap obat. <sup>1,3,7-9</sup> (2B)

#### 1. Pengobatan topikal (dapat dipilih salah satu atau kombinasi):

- Hidrokuinon<sup>1,10,11</sup>(1A)
- Asam retinoat<sup>9,10</sup> (1A)
- Asam azaleat<sup>12</sup> (1A)
- Asam traneksamat<sup>18</sup>(1A)
- Kortikosteroid topikal potensi sedang<sup>1</sup>(1A)
- Asam glikolat<sup>13-15</sup> (1B)
- Asam kojik<sup>16</sup> (1B)
- Imiquimod<sup>17</sup> (2A) (belum tersedia di Indonesia)
- Agen depigmentasi lain: arbutin, *botanicals*, *niacinamide*, *cysteamine*, *licorice*, asam askobik, dan lain-lain.<sup>30</sup> (2B)

#### 2. Pengobatan sistemik (dapat dipilih salah satu sesuai indikasi)

Dianjurkan bila pigmentasi meliputi daerah yang lebih luas dan sampai ke dermis:

- Asam traneksamat dosis rendah<sup>1,19-22</sup> (1A)
- Antioksidan antara lain glutation<sup>9</sup>(1B), asam askorbat (Vitamin C)<sup>13</sup> (2A)
- *Pycnogenol*<sup>1</sup>(2C)
- *Proanthocyanidin-rich*<sup>1</sup>(2C)

3. Tindakan (dapat dipilih salah satu atau kombinasi sesuai indikasi dan ketersediaan alat dan bahan)
  - a. Bedah kimia<sup>1,11</sup>
    - Larutan *alpha hydroxy acid* (AHA)<sup>12-15</sup>(1B)
    - Larutan asam salisilat<sup>12-13</sup>(1B)
    - Larutan asam trikloroasetat<sup>12</sup> (2B)
    - Larutan Jessner<sup>12</sup> (2B)
    - Kombinasi<sup>12</sup> (2B)
  - b. Laser dan *energy-based devices*<sup>22</sup>, antara lain:
    - *intense pulsed light* (IPL)<sup>1,23</sup>(2A)
    - *fractional nonablative* 1550 nm dan 1927 nm<sup>1,24</sup>(2A)
    - Q-switched Nd: YAG 532 nm (epidermal)<sup>26-27</sup> (2A) dan *low-dose* 1064 nm (dermal)<sup>26-27</sup>(2A)
    - *picosecond laser*<sup>28</sup>(2A)
  - c. *Skin needling*.<sup>29</sup>(2B)

#### IV. Edukasi<sup>1,3</sup> (1A)

1. Perjalanan penyakit kronis dan sering terjadi rekurensi.
2. Hindari pajanan sinar matahari langsung.
3. Menggunakan tabir surya berspektrum luas.
4. Menghindari faktor pencetus.

#### V. Prognosis<sup>1,7</sup>

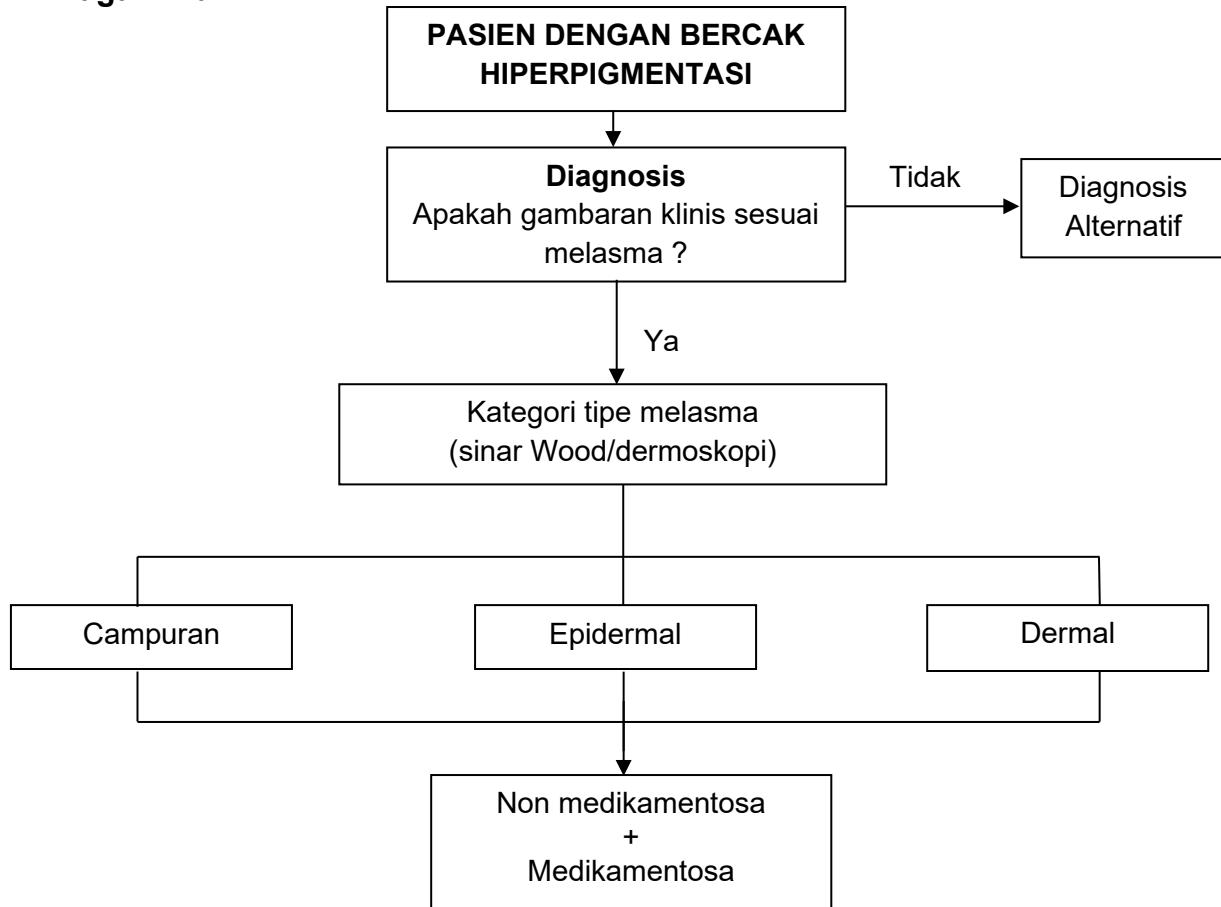
- Quo ad vitam : ad bonam  
Quo ad functionam : dubia ad bonam  
Quo ad sanactionam : dubia ad bonam

#### VI. Kepustakaan

1. Rodrigues M, Pandya AG. Hypermelanoses. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, *et al.*, penyunting. Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York: McGraw Hill; 2019. h.1351-89.
2. Handel AC, Miot LDB, Miot HA. Melasma: a clinical and epidemiological review. An Bras Dermatol. 2014;89(5):771-82.
3. Ogbechie-Godec AO, Elbuluk N. Melasma: an up-to-date comprehensive review. Dermatol Ther. 2017;7(3):305-318.
4. Kavya M. Melasma: a clinico-epidemiological study. Int J Basic and App Med Sci. 2014; 4(2):388-91.
5. Chuah S, Thng T. Diagnosis of melasma in brown skin: Wood's lamp, dermoscopy, and confocal microscopy. Dalam: Handog E, Enriquez-Macarayo M, penyunting. Melasma and Vitiligo in Brown Skin. New York: Springer India. 2017. h. 41–9.
6. Mahdalena, Jusuf NK, Putr IB. Melasma characteristic in hormonal contraceptive acceptors at kelurahan mangga kecamatan medan tuntungan, Medan-Indonesia. Ball Med J. 2018;7(3):645-9.
7. Arefiev KLB, Hantash MB. Advanced in treatment of melasma: A review of the recent literature. Dermatol Surg. 2012;1-14.
8. Nomakhosi M, Heidi A. Natural options for management of melasma, a review. J Cosmet Laser Ther. 2018;20(7-8):470-81.
9. Jutley GS, Rajaratnam R, Halpern J, Salin A, Emmett C. Systematic review of randomized controlled trials on interventions for melasma: an abridged cochrane review. J Am Acad Dermatol. 2014;70:369-73.

10. Gold M, Rendon M, Watson J. Open label treatment of moderate or marked melasma with a 4% hydroquinone skin care system plus 0.05% tretinoin cream. *J Clin Aesthet Dermatol.* 2013;6(11):32-38.
11. Mashiko T, Oka A, Osawa E, Koshima I. A deceptively simple solution for refractory melasma: glycolic acid peels and hydroquinone at home. *Plast Reconstr Surg Glob Open.* 2017;5:e1335.
12. Soleymani T, Lanoue J, Rahman Z. A practical approach to chemical peels: a review of fundamentals and step-by-step algorithmic protocol for treatment. *J Clin Aesthet Dermatol.* 2018;11(8):21-28.
13. Sarkar R, Garg V, Bansai S, Sethi A, Gupta C. Comparative evaluation of efficacy and tolerability of glycolic acid, salicylic mandelic acid, and phytic acid combination peels in melasma. *Dermatol Surg.* 2016;42:384-91.
14. Saeed W, Altaf F, Rashid S, Rani Z. Efficacy and safety of 50% glycolic acid peels in the treatment of melasma in fitzpatrick's skin type IV and V. *J Pakistan Ass Dermatol.* 2016;26(1):26-30.
15. Mamatha P, Hanumanthayya K. Comparative study on combination of microdermabrasion with 35% glycolic acid peel versus 35% glycolic acid peel alone for facial melanoses of indian skin types. *Int J Sci Study.* 2015;3(5):112-7.
16. Gupta K, Agarwal N. Assessment of response of microdermabrasion with 2% kojic acid in melasma. *Int J Res Med Sci.* 2016;4(6):1868-72.
17. Sharquie KE, Noaimi AA, Noori NY. Imiquimod cream in low concentrations as a new topical therapy for melasma. *Am J Dermatol Venereol.* 2019;8(4):66-72.
18. Saka S, Rao GRR, Komaram RB, Kotha S, Tata V, et al. Efficacy of 10% topical tranexamic acid in melasma- a randomized placebo-controlled split face study. *IJPSR.* 2019;10(5):2583-86.
19. Rosario ED, Florez-pollck S, Zapata L, Hernandez K, Tovar-Garza A, et al. Randomized, placebo-controlled, double-blind study of oral tranexamic acid in the treatment of moderate to severe melasma. *J Am Acad Dermatol.* 2018;78(2):363-9.
20. Perper M, Eber AE, Fayne R, Verne SH, Magno RJ, et al. Tranexamic acid in the treatment of melasma: a review of the literature. *Am J Clin Dermatol.* 2017;18(3):373-81.
21. Zhang L, Tan W, Fang Q, Zhao W, Zhao Q, et al. Tranexamic acid for adults with melasma: a systematic review and meta-analysis. *BioMed Res Inter.* 2018; 1683414:1-13.
22. Lee HC, Thng TGS, Goh CL. Oral tranexamic acid (TA) in the treatment of melasma: a retrospective analysis. *J Am Acad Dermatol.* 2016;75(2):385-92.
23. Trivedi MK, Yang FC, Cho BK. A review of laser and light therapy in melasma. *Int J Womens Dermatol.* 2017;3(1):11-20.
24. Sagduyu IE, Dirican F, Acar A, Unal I. Efficacy of intense pulsed light therapy for melasma. *J Cosmet Laser Ther.* 2019;21(7-8):1-4.
25. Rho NK. Treatment of melasma using a novel 1.927 nm fractional thulium laser: a retrospective analysis of 68 korean patients. *Med Laser.* 2017;6(1):10-16.
26. Kong AH, Suh HS, Choi YS. Treatment of melasma with pulsed-dye laser and 1.064-nm Q-switched Nd:YAG laser: a spilt-face study. *Ann Dermatol.* 2018;30(1):1-7.
27. Choi M, Choi JW, Lee SY, Choi SY, Park HJ, Park KC, Youn SW, Huh CH. Low dose 1064-nmQ-switch Nd: YAG laser for the treatment of melasma. *J Dermatol Treat.* 2010;21:224-8.
28. Chalermechai T, Rummaneethorn P. Effect of a fractional picosecond 1064 nm laser for the treatment of dermal and mixed type melasma. *J Cosmet Laser Ther.* 2018;20(30):134-9.
29. Lima EVA, Lima MMA, Paixao MP, Miot HA. Assessment of the effect of skin microneedling as adjuvant therapy for facial melasma: a pilot study. *BMC Dermatol.* 2017;17:14.
30. Grimes PE, Ijaz S, Nashawati R, Kwak D. New oral and topical approaches for treatment of melasma. *Int J Womens Dermatol.* 2019;5:30-6.

## VII. Bagan Alur



## E.7 Nevus Of Ota (D22.3)

### I. Definisi

Nevus of Ota atau *nevus fusculocoeruleus ophthalmomaxillaris*,<sup>1-3</sup> atau *oculodermal melanocytosis*<sup>4-6</sup> adalah suatu nevus melanositik dermal jinak kongenital<sup>3</sup> berupa hiperpigmentasi di kulit dan mukosa area wajah sesuai nervus Trigeminus cabang ke-1 (oftalmikus) dan ke-2 (maksilaris)<sup>5-8</sup> dengan distribusi umumnya unilateral (90%).<sup>2, 3, 9, 10</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis

Bercak hitam kebiruan atau coklat keabu-abuan di wajah yang timbul saat lahir (60%), atau kadang baru tampak pertama kali pada awal masa kanak-kanak dan pubertas.<sup>2</sup>

##### 2. Pemeriksaan Fisik

Makula atau *patch* pigmentasi melanositik dermal hitam kebiruan atau coklat keabu-abuan, ireguler, unilateral sepanjang area yang dipersarafi nervus Trigeminus cabang ke-1 dan ke-2.<sup>1</sup> Kelainan dapat timbul di kulit periorbital, sklera (60%), konjungtiva, timpani, nasofaringeal, dan palatum.<sup>3-6,9</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>1</sup>

1. *Nevus of Hori* (apabila lesi bilateral)
2. *Nevus of Ito*
3. *Mongolian spot*
4. *Dermal melanocyte hamartoma*

#### Pemeriksaan penunjang

Diagnosis dapat ditegakkan berdasarkan klinis, tetapi untuk konfirmasi diagnosis dapat dilakukan pemeriksaan:

1. Histopatologi<sup>1</sup>
2. Dermoskopi<sup>11</sup>

### III. Penatalaksanaan

#### Non Medikamentosa<sup>1-3,9</sup>

1. Edukasi
2. Apabila terdapat pigmentasi di mata, rujuk ke Spesialis Mata untuk kemungkinan glaukoma dan melanoma
3. Tabir surya spektrum luas
4. Kosmetik kamuflase

#### Medikamentosa

1. Pengobatan topikal
  - Agen depigmentasi<sup>12</sup> (2B)

## 2. Laser:

- *Q-switched Nd:YAG nanosecond* 1064nm<sup>3,7,9</sup> (1A)
- *Q-switched laser rubi* 694nm<sup>3,7,9</sup> (1A)
- *Q-switched alexandrite*<sup>3-5,9</sup> (QSA) (1B)
- *Q-switched Nd:YAG (QSNY)*<sup>4,5</sup> (1B)
- dan lain-lain

## IV. Edukasi

1. Kondisi ini biasanya jinak meskipun dalam beberapa kasus jarang dapat berubah menjadi keganasan. Pasien perlu kontrol bila terdapat perubahan lesi.<sup>2, 9</sup>
2. Lesi dapat persisten dan tidak mengalami regresi spontan.<sup>1</sup>
3. Semua pasien harus melakukan observasi mata secara reguler.<sup>2, 9</sup>
4. Diagnosis dan tatalaksana dini meningkatkan kesempatan untuk mencapai resolusi.<sup>3</sup>

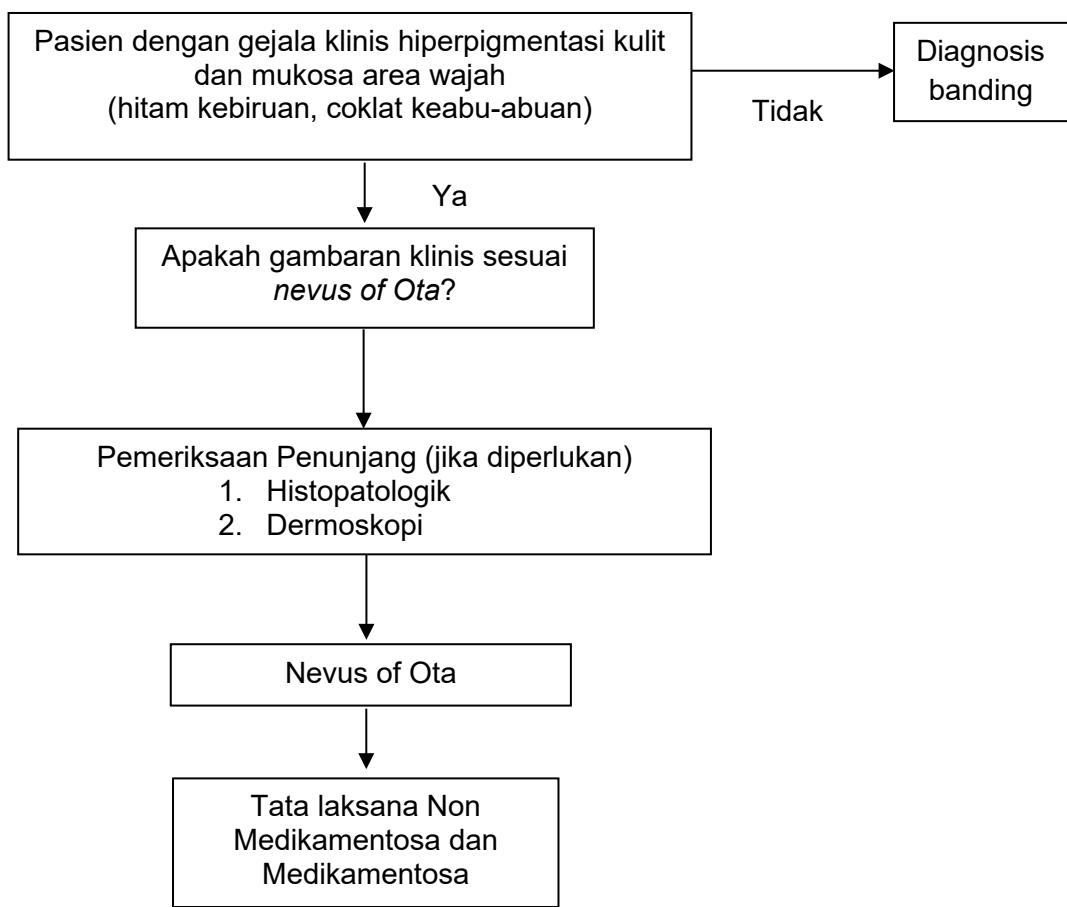
## V. Prognosis

- Quo ad vitam : ad bonam  
Quo ad functionam : dubia ad bonam  
Quo ad sanationam : dubia ad malam

## VI. Kepustakaan

1. Rodrigues M, Pandya AG. Hypermelanoses. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, et al., penyunting. Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York: McGraw Hill; 2019. h.1351-89.
2. Pan X, Zheng S. Clinical and genetic characteristics of nevus of Ota with choroidal melanoma in Chinese. Ophthalmic Genet. 2019;40(4):338-41.
3. Shah VV, Bray FN, Aldahan AS, Mlacker S, Nouri K. Lasers and nevus of Ota: a comprehensive review. Lasers Med Sci. 2016;31(1):179-85.
4. Nam JH, Kim HS, Choi YJ, Jung HJ, Kim W-S. Treatment and classification of nevus of ota: a seven-year review of a single institution's experience. Ann Dermatol. 2017;29(4):446-53.
5. Yu P, Yu N, Diao W, Yang X, Feng Y, Qi Z. Comparison of clinical efficacy and complications between Q-switched alexandrite laser and Q-switched Nd: YAG laser on nevus of Ota: a systematic review and meta-analysis. Lasers Med Sci. 2016;31(3):581-91.
6. Medel R, Vasquez L, Fernandez J, Huguet P, Pamias J. Giant blue nevus: A new association to nevus of Ota. Orbit. 2015;34(4):223-8.
7. Belkin DA, Jeon H, Weiss E, Brauer JA, Geronemus RG. Successful and safe use of Q-switched lasers in the treatment of nevus of Ota in children with phototypes IV–VI. Lasers Surg Med. 2018;50(1):56-60.
8. Sehgal VN, Venkatesh P, Sharma S. Oculodermal melanocytosis, the Nevus of Ota histopathology highlights. Clin Dermatol Res Ther. 2018;2(1):119.
9. Yang J, Luo G, Tuyana S, Tong X, Tu Y, Tao J. Analysis of 28 Chinese cases of bilateral nevus of Ota and therapeutic results with the Q-switched Alexandrite laser. Dermatol Surg. 2016;42(2):242-8.
10. Syed M, Amatya B, Alam S. Bilateral nevus of Ota. Pigment Int. 2018;5(2):120-2.
11. Elmas ÖF, Kilitçi A. Dermoscopic findings of nevus of Ota. Balkan Med J. 2020;37(2):116-8.
12. Aurangabadkar S. QYAG5 Q-switched Nd:YAG laser treatment of nevus of Ota: an Indian study of 50 patients. J Cutan Aesth Surg. 2008;1(2):80-4.

## VII. Bagan Alur



## E.8 Selulit

### I. Definisi

Perubahan tekstur kulit menjadi bergelombang atau menyerupai kulit jeruk (*orange peel*) terutama di bokong, paha, panggul dan perut akibat akumulasi cairan di dalam ruang interstitial baik pada sistem limfatik maupun vena.<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis

Permukaan seperti kulit jeruk (*orange peel*) hingga berbenjol mirip matras (*mattress appearance*) di bokong, paha, panggul dan perut.<sup>1,2</sup>

##### 2. Pemeriksaan fisik

- Predileksi di posterolateral paha, bokong dan perut.
- Tampilan kulit *flaccid* seperti matras/kulit menyerupai kulit jeruk (*orange peel*)/*cottage cheese*, dengan beberapa bagian mengalami depresi dan elevasi dibandingkan kulit normal.
- Tes cubit ditemukan kontur ireguler, dilakukan dengan cara meminta pasien berdiri dengan posisi anatomis, dilakukan cubit dengan ibu jari dan telunjuk pada otot yang mengalami kontraksi, kemudian dengan bantuan lampu pencahayaan dievaluasi kontur kulit yang ireguler.

Derajat keparahan selulit dapat diklasifikasikan dengan menggunakan kriteria *Nurnberger-Muller Scale*<sup>1</sup> dan kriteria *Hexsel*.<sup>1-4</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>1-3</sup>

1. Obesitas (*localized adiposity*)
2. Lipodistrofi

#### Pemeriksaan Penunjang<sup>6</sup>

Pemeriksaan penunjang tidak rutin dilakukan.

### III. Penatalaksanaan

#### Non Medikamentosa

1. Edukasi
2. Penyakit multifaktorial sehingga diperlukan terapi multidisiplin

#### Medikamentosa

##### 1. Pengobatan topikal

- Tetrahydroxypropylethylenediamine, carnitine, *phosphatidylcholine*, dan retinol<sup>1,11</sup> (2C)
- Vitamin A,C,E, gingko biloba<sup>1,12</sup> (2C)
- Kafein<sup>1,12</sup> (2C)

## 2. Tindakan

Kehilangan volum (*volume loss*)

- *Dermal filler* seperti *poly-L-lactic acid* (PLLA) dan *calcium hydroxylapatite* (CaHA) <sup>1,9,10</sup> (1B)
- Transfer lemak
- Injeksi kolagenase
- Subsisi

Kelebihan lemak(*excess fat*)

- Kriolipolisis<sup>1,2</sup> (1A)
- *Laser-assisted lipolysis: long-pulsed* 1440 nm Nd:Yag<sup>1,5,6</sup> (1A)
- *Liposuction*<sup>1,2</sup> (1B)
- Radiofrekuensi<sup>1,7,8</sup> (2C)
- *Detergent lipolysis*

Kekenduran kulit (*skin laxity*)

- *Laser-assisted lipolysis: long-pulsed* 1440 nm Nd:Yag<sup>1,5,6</sup> (1A)
- *Microfocused ultrasound with visualization* (MFU-V)<sup>1,10</sup> (1B)
- *Dermal filler*, seperti *poly-L-lactic acid* (PLLA) dan *calcium hydroxylapatite* (CaHA) <sup>1,9,10</sup> (1B)
- Radiofrekuensi<sup>1,7,8</sup> (2C)
- Subsisi

## IV. Edukasi

1. Olahraga rutin
2. Diet rendah karbohidrat, lemak dan kalori

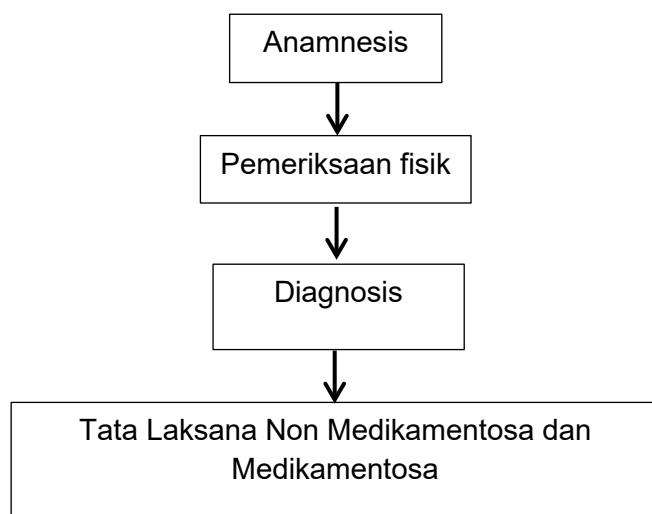
## V. Prognosis

- Quo ad vitam : ad bonam  
Quo ad fungsionam : dubia ad bonam  
Quo ad sanationam : dubia ad bonam

## VI. Kepustakaan

1. Davis DS, Boen M, Fabi SG. Cellulite: Patient Selection and Combination Treatments for Optimal Results- A Review and our experience. *Dermatol Surg.* 2019;45:1171-84.
2. Friedmann DP, Vick GL, Mishra V. Cellulite: review with a focus on subcision. *Clin Cosmet Invest.* 2017;10:17-23.
3. Luebberding S, Krueger N, Sadick NS. Cellulite: An evidence-based review. *Am J Clin Dermatol.* 2015;30(2):53-9.
4. Zerini I, Sisti A, Cuomo R, Ciappi S, Russo F, Brandi C, et al. Cellulite treatment: a comprehensive literature review. *J Cosmet Dermatol.* 2014;224-40.
5. Khan MH, Victor F, Rao B, Sadick NS. Treatment of cellulite: Part II. Advances and controversies. *J Am Acad Dermatol.* 2010;62(3):373-84.
6. Rossi AM, Katz BE. A modern approach to the treatment of cellulite. *Dermatol Clin.* 2014;32:51-9.
7. Paul M, Blugerman G, Kreindel M, Mulholland RS. Three-dimensional radiofrequency tissue tightening: a proposed mechanism and applications for body contouring. *Aesthet Plast Surg.* 2011;35:87-95.
8. Beasley KL, Weiss RA. Radiofrequency in cosmetic dermatology. *Dermatol Clin.* 2014;32:79-90.
9. Goldman MP, Sadick NS, Young L, Kaufman GJ, et al. Phase 2a, randomized, double-blind, placebo-controlled dose-ranging study of repeat doses of collagenase clostridium histolyticum for the treatment of edematous fibrosclerotic panniculopathy (cellulite). *J Am Acad Dermatol.* 2015;72(Suppl1):AB19.
10. Coleman KM, Pozner J. Combination therapy for rejuvenation of the outer thigh and buttock: a review and our experience. *Dermatol Surg.* 2016;42(Suppl2):S124-30.
11. Dupont E, Journe M, Oula ML, Gomez J, et al. An integral topical gel for cellulite reduction: results from a double-blind, randomized, placebo-controlled evaluation of efficacy. *Clin Cosmet Invest Dermatol.* 2014;7:73-88.
12. Herman A, Herman AP. Caffeine's mechanisms of action and its cosmetic use. *Skin Pharmacol Physiol.* 2013;26:8-14.

## VII. Bagan Alur



## E.9 Telogen Efluvium (L65.0)

### I. Definisi

Telogen efluvium merupakan kerontokan rambut difus yang dapat sembuh sendiri, ditandai penghentian dini fase anagen folikel rambut, yang mengakibatkan pemanjangan fase telogen.<sup>1-3</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis

- a. Rambut rontok >100 helai/hari disertai dengan faktor pencetus.<sup>1</sup>
- b. Faktor pencetus:
  - Stres emosional<sup>1</sup>
  - Demam<sup>1</sup>
  - Persalinan<sup>1</sup>
  - Diet ekstrim<sup>4</sup>
  - Penyakit sistemik kronis<sup>1</sup>
  - Pemberian heparin<sup>1</sup>

##### 2. Pemeriksaan Fisik

Telogen efluvium dapat dibagi menjadi 3 subkelompok:

- a. Telogen efluvium akut klasik<sup>1,5</sup>
  - Kerontokan rambut akut dan difus yang timbul 2-4 bulan setelah pencetus terjadi
  - Tidak ada tanda peradangan atau jaringan parut di kulit kepala
  - Pengurangan kerontokan rambut bertahap, penghentian kerontokan sampai pertumbuhan kembali rambut anagen yang baru terjadi dalam 3-6 bulan.
- b. Telogen efluvium kronis difus<sup>1,2</sup>
  - Gangguan sekunder (penyakit tiroid, akrodermatitis enteropatika, malnutrisi dan obat)
  - Kerontokan rambut berlangsung >6 bulan.
- c. Telogen efluvium kronis<sup>1-6</sup>
  - Bentuk idiopatik kerontokan difus pada perempuan usia dekade 4-6.
  - Kerontokan berlangsung fluktuatif, >6 bulan hingga beberapa tahun.
  - Awitan tiba-tiba dengan kerontokan rambut dalam jumlah yang cukup banyak.

#### Diagnosis Banding<sup>1-6</sup>

1. *Female pattern hair loss (FPHL)*
2. *Alopecia areata inkognita*
3. *Pseudoefluvium psikogenik*

### **Pemeriksaan Penunjang**

1. *Hair loss count*<sup>1</sup>
2. *Hair pull test*<sup>1</sup>
3. *Wash test*<sup>2</sup>
4. Trikogram<sup>1</sup>
5. Fototrikogram dan *trichoscan*<sup>1</sup>
6. Trikoskopi (dermoskopi)<sup>1</sup>
7. Pemeriksaan laboratorium dilakukan apabila penyebab tidak teridentifikasi, meliputi: analisis urin, darah lengkap, total protein dan albumin, fungsi hati, fungsi ginjal, ferritin, zinc, vitamin D, hormon T3-T4, TSH, antibodi antinuklear, hormon seks, prolaktin, CRP, tes HIV dan tes sifilis.<sup>1-6</sup>
8. Histopatologik (bila diperlukan)<sup>1</sup>

### **III. Penatalaksanaan**

#### **Non Medikamentosa<sup>1-6</sup> (1B)**

1. Edukasi
2. Menghilangkan faktor pencetus
3. Pengobatan terhadap penyakit yang mendasari
4. Dukungan psikologis dengan terapi konseling
5. Diet gizi seimbang

#### **Medikamentosa**

1. Pengobatan topikal
  - Minoksidil<sup>4-6</sup> (1A)
  - Steroid topikal (jika terdapat tanda inflamasi)<sup>3,4</sup> (1C)
2. Pengobatan sistemik<sup>2-10</sup>
  - Minoksidil oral hanya diindikasikan jika telogen effluvium kronis<sup>7,8</sup> (belum tersedia di Indonesia) (1A)
  - Terapi substitusi (suplemen vitamin B12, zinc) jika terdapat defisiensi<sup>2-6,9,10</sup> (1B)
3. Tindakan
  - Injeksi kortikosteroid intradermal pada kasus berat<sup>5</sup> (1C)

### **IV. Edukasi<sup>1-8</sup>**

1. Menjelaskan bahwa pertumbuhan rambut normal dapat terjadi dalam beberapa bulan apabila faktor pencetus dan penyakit mendasari dapat diidentifikasi dan dieliminasi.
2. Fluktuasi kerontongan dapat terjadi selama 7-8 tahun.
3. Menjelaskan tentang penyebab penyakit, cara penggunaan obat, manfaat dan efek samping terapi.

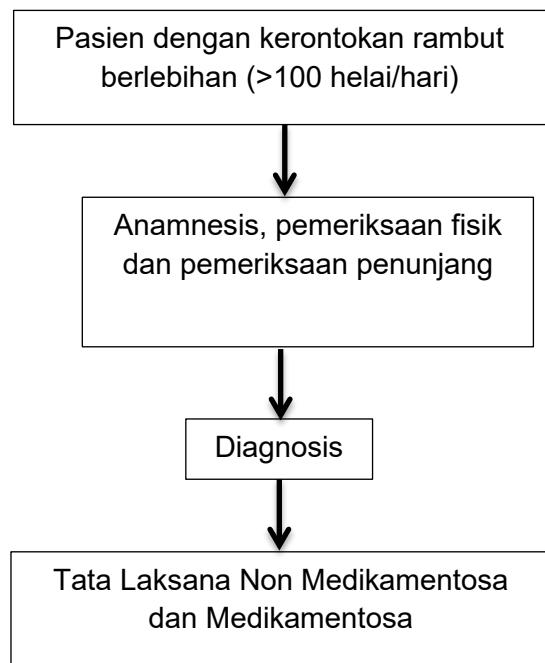
### **V. Prognosis<sup>1-8</sup>**

- Quo ad vitam : ad bonam  
Quo ad functionam : dubia ad bonam  
Quo ad sanationam : ad bonam

## VI. Kepustakaan

1. Ohyama M. Telogen effluvium. In: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, *et al.*, penyunting. Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York: McGraw Hill; 2019. h.1507-16.
2. Malkud S. Telogen effluvium: a review. *J Clin Diagnos Res.* 2015; 9(9):WE01-03.
3. Mysore V, Parthasaradhi A, Kharkar RD, Goshal AK, Ganjoo A, *et al.* Expert consensus on the management of telogen effluvium in India. *Int J Trichology.* 2019;11(3):107-112.
4. Cranwell WC, Sinclair R. Telogen effluvium. Dalam: Miteva M, penyunting. Alopecia. St. Louis: Elsevier. 2019. h.83-94.
5. Burroway B, Griggs J, Martinez-Velasco MA, Tosti A. Telogen effluvium. Dalam: Tosti A, Asz-Sigall D, Pirmez R, penyunting. Hair and Scalp Treatments. Cham: Springer; 2020. h.125-138.
6. Trueb RM. Systematic approach to hair loss in women. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2010;8(4):284-97, 284-98.
7. Perera E, Sinclair R. Treatment of chronic telogen effluvium with oral minoxidil: A retrospective study. *F1000Research.* 2017;6.
8. Sinclair R, inventor; Samson Clinical Pty Ltd, assignee. Detection and treatment of excessive hair shedding. United States patent application US 10/226,462. 2019.
9. Daly K, Daly T. Telogen effluvium with dysesthesia has lower B12 levels and may respond to B12 supplementation. *J Am Acad Dermatol.* 2018;17(11):1236-40.
10. Karashima T, Tsuruta D, Hamada T, Ono F, Ishii N, Abe T, *et al.* Oral zinc therapy for zinc deficiency-related telogen effluvium. *Dermatol Ther.* 2012;25(2):210-3.

## VII. Bagan Alur



# **TUMOR DAN BEDAH KULIT**

---

## PRA KANKER

F.1 Keratosis aktinik

F.2 Leukoplakia

F.3 Penyakit Bowen

## TUMOR JINAK

F.4 Siringoma

F.5 Trikoepitelioma

F.6 Keratosis seboroik

F.7 Kista epidermoid

F.8 Nevus verukosus

F.9 Dermatofibroma

F.10 Fibroma mole

F.11 Keloid

F.12 Angiokeratoma

F.13 Granuloma piogenikum

F.14 Hemangioma

F.15 Limfangioma

F.16 Nevus flameus

F.17 Nevus melanositik

## TUMOR GANAS

F.18 Karsinoma sel basal

F.19 Karsinoma sel skuamosa

F.20 Melanoma maligna

## F.1 Keratosis Aktinik (L57.0)

### I. Definisi

Adalah neoplasia dari sel keratinosit epidermal akibat pajanan ultraviolet jangka panjang. Sering ditemukan pada populasi geriatri, laki-laki, kulit putih, rambut pirang, mata biru, imunosupresi, riwayat pra-kanker dan keganasan kulit sebelumnya, ataupun memiliki sindrom genetik tertentu. Merupakan bentuk pra-kanker dari karsinoma sel skuamosa, dengan risiko progresivitas 1-20%, namun memiliki kemungkinan regresi spontan sebesar 84-85% (95% CI, 75-96%).<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Diagnosis keratosis aktinik terutama ditegakkan melalui klinis. Lesi terletak di lokasi tubuh yang terpajan sinar matahari, dan memiliki berbagai tipe klinis, yaitu: eritematosa, hiperkeratotik, *pigmented*, dan aktinik keilitis.<sup>2</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>2</sup>

1. Keratosis seboroik
2. Lentigo maligna
3. Karsinoma sel skuamosa
4. Lesi pre kanker lainnya
5. Nevi melanositik
6. Lentigo senilis
7. Lupus eritematosus kutaneus

#### Pemeriksaan Penunjang

1. Dermoskopi

*Strawberry seeds appearance* (eritema difus dan sumbatan keratin), *surface scale*, eritema difus, dan *rosette sign*.<sup>3,4</sup> Pada lesi berpigmen bisa ditemukan bintik kecoklatan dan globul di sekitar folikel.<sup>2</sup>

2. Histopatologi

Pada lesi keratosis aktinik yang tidak karakteristik, tipe aktinik keilitis, dan bila diagnosis banding merupakan karsinoma sel skuamosa. Pada gambaran histopatologi akan tampak keratinosit yang atipik dengan peningkatan mitosis, tampak sel diskeratosis, dan nekrotik pada lapisan epidermis. Disarankan biopsi mencapai dermis mid-retikular untuk menilai derajat invasi lesi. Selain itu, ditemukan hiperortokeratosis dan hiperparakeratosis yang tersusun selang-seling, disebut *flag sign* atau *pink and blue*.<sup>2,5</sup>

### III. Penatalaksanaan

Pemilihan terapi harus ditentukan berdasarkan pertimbangan pasien, perkembangan lesi, lokasi, kondisi pasien, dan riwayat tatalaksana sebelumnya.

#### Medikamentosa topikal

1. Emolien (1A)<sup>7</sup>

2. Tabir surya (1A)<sup>7</sup>
3. 5 Fluorourasil (1A) \*\*<sup>6,7</sup>
4. Krim imiquimod 5% (1A) \*\*<sup>6,7</sup>
5. Natrium diklofenak gel (1A) \*\*<sup>6,7</sup>
6. Krim Ingenol mebutate (1A) \*\*<sup>6,7</sup>
7. Retinoid topikal (1A)<sup>6,7</sup>
8. Interferon<sup>6</sup>

### **Medikamentosa sistemik<sup>6</sup>**

1. Retinoid sistemik (2A)

### **Tindakan**

1. Bedah beku<sup>8</sup> (1A)
2. *Laser resurfacing*<sup>9</sup> (2A)
3. *Medium-deep peeling*<sup>10</sup> (1A)
4. Bedah pisau tangensial<sup>2</sup> (2C)
5. Dermabrasi<sup>11</sup> (2C)
6. *Photodynamic therapy* kombinasi dengan *aminolevulinic acid/methyl aminolevulinate*<sup>12\*\*</sup>(1A)
7. Radioterapi<sup>13</sup> (2C)

Catatan: \*\*Obat menunggu persetujuan dari Badan Pengawas Obat dan Makanan (BPOM)

## **IV. Edukasi**

1. Penyakit dan perjalanan penyakit
2. Pencegahan
  - Tabir surya dan pencegahan terhadap sinar matahari lainnya (1A) disertai suplementasi vitamin D.<sup>14</sup>
  - Topikal retinoid, contoh: adapalen, tretinoïn, isotretinoïn. (2A)<sup>14</sup>
3. Pilihan terapi dan efek sampingnya
4. Prognosis

## **V. Prognosis**

Quo ad vitam : bonam-dubia

Quo ad functionam : bonam-dubia

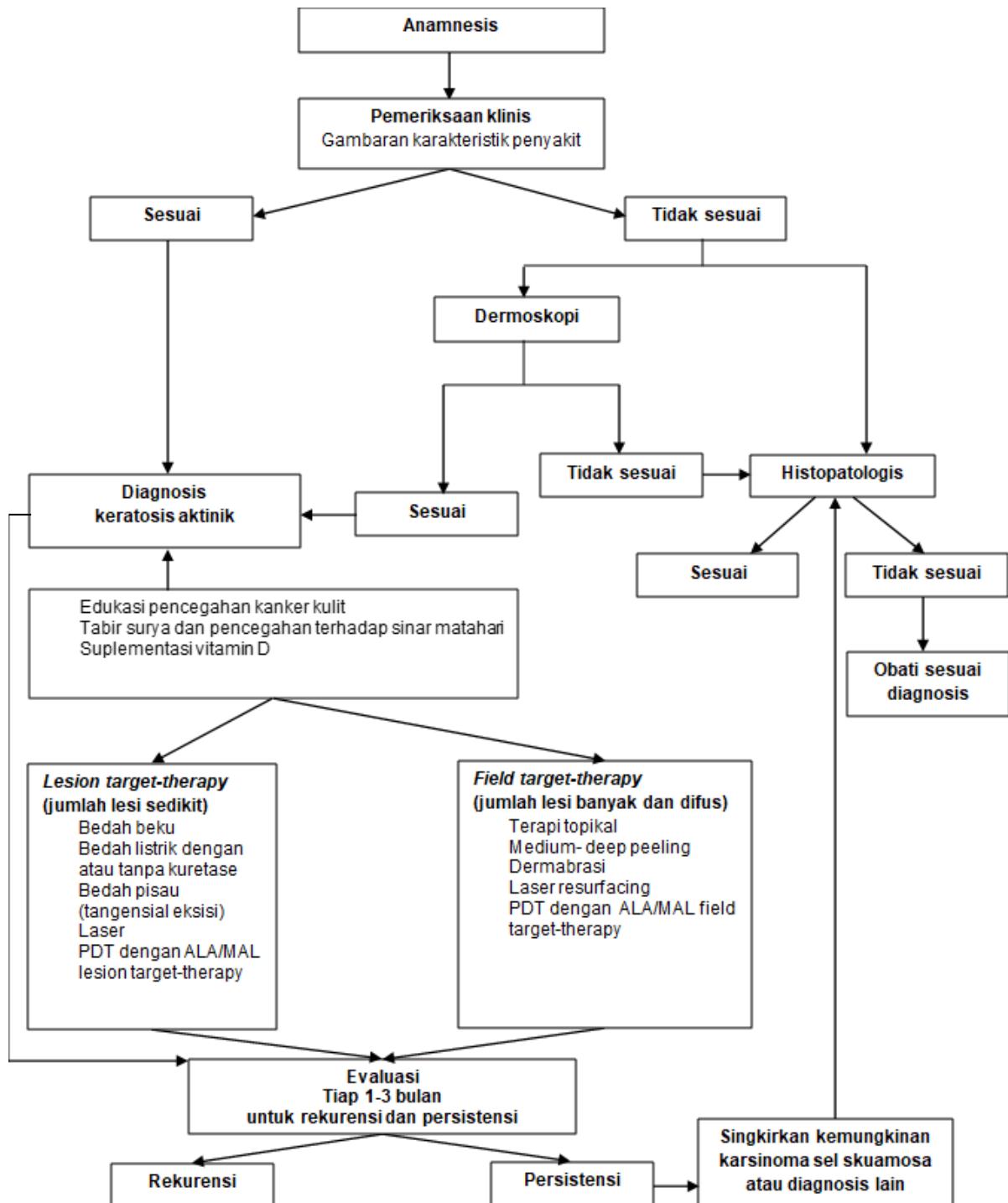
Quo ad sanactionam : dubia ad bonam

Kemungkinan regresi spontan sebesar 84-85% (95% CI, 75-96%). Namun penyakit ini merupakan pra-kanker dari karsinoma sel skuamosa risiko progresi 1-20%.<sup>1</sup>

## **VI. Kepustakaan**

1. Frost C, William G, Green A. High incidence and regression rates of solar keratosis in Queensland community. *J Invest Dermatol.* 2000;115:273-7.
2. Duncan KO, Geisse JK, Leffel DJ. Epithelial precancerous lesions. Dalam: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, Wolff K, penyunting. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*. Edisi ke-8. New York: McGraw Hill Companies; 2012. h1261-70
3. Zalaudek I, Cameron A, Rosendahl C. Actinic keratosis, Bowen's disease, keratoacanthoma, and squamous cell carcinoma. Dalam: Marghoob AA, Malvehy J, Braun R P. *Atlas of dermoscopy*, Edisi ke-2. New York: CRC Press Book; 2012.h.48-57.
4. Bowling J. *Diagnostic dermoscopy: The illustrated guide*. West Sussex: Wiley-Blackwell; 2012.
5. Röwert-Huber J, Stockfleth E, Kerl H. Pathology and pathobiology of actinic (solar) keratosis-an update. *Br J Dermatol.* 2007;157(Suppl.3):8-12.
6. de Berker D, McGregor JM, Mohd Mustapa MF, Exton LS, Hughes BR. British Association of Dermatologists' guidelines for the care of patients with actinic keratosis 2017. *Br J Dermatol.* 2017 Jan;176(1):20-43.
7. Gupta AK, Bowen JE, Cooper EA, Soon SL, Pierre P, Chen SC. Actinic keratosis and Bowen's disease. Williams H, Bigby M, Diepgen T, Herxheimer A, Naldi L, Rzany B. *Evidence-based dermatology*. Edisi ke-2. Singapore: Blackwell Publishing; 2008.h.294-314
8. Pierre P, Weil E, Chen S. Cryotherapy versus topical 5-fluorouracil therapy of actinic keratosis: a systematic review. *Allergologie.* 2001;24:204-5.
9. Iyer S, Friedli A, Biwes L, kricorian G, Fitzpatrick RE. Full face laser resurfacing: therapy and prophylaxis for actinic keratosis and non-melanoma skin cancer. *Laser Surg Med.* 2004;34:114-9.
10. Marrero GM, Katz BE. The new fluor-hydroxy pulse peel. A combination of 5-fluorouracil and glycolic acid. *Dermatol Surg.* 1998;24:971-8.
11. Spira M, Freeman RF, Arfai P, gerow FJ, Hardy SB. A comparison of chemical peeling, dermabrasion, and 5-fluorouracil in cancer prophylaxis. *J Surg Oncol.* 1971;3:367-8.
12. Freeman M, Vinciullo C, Francis D, dkk. A comparison of photodynamic therapy using topical methyl aminovulinate (Metvix) with single cycle cryotherapy in patients with actinic keratosis: A prospective, randomized study. *J Dermatology Treat.* 2003;14:99-106.
13. Barta U, Grafe T, Wollina U. Radiation therapy for extensive actinic keratosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2000;14:293-5.
14. Thompson SC, Jolley D, Marks R. Reduction of solar keratosis by regular sunscreen use. *N Engl J Med.* 1993;329:1147-51.

## VII. Bagan Alur



## F.2 Leukoplakia (K13.2)

### I. Definisi

Merupakan lesi prakanker yang ditandai dengan bercak putih pada mulut yang tidak dapat dikerok dan tidak dapat dihubungkan dengan proses penyakit lainnya.<sup>1,2</sup> Definisi oral leukoplakia (OL) WHO 1997 yaitu lesi mukosa oral yang didominasi putih yang tidak dapat dicirikan sebagai lesi definitif lainnya.<sup>3</sup> Etiopatogenesis leukoplakia multifaktorial: infeksi *Candida*, kebiasaan merokok, kebiasaan konsumsi alkohol, defisiensi vitamin A, B12, C, beta karoten, asam folat, zat besi, dan infeksi *human papilloma virus*.<sup>3</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

Lesi leukoplakia bisa tunggal atau multipel, dan berlokasi di daerah mukosa oral. Distribusi lokasi di mukosa oral berbeda tergantung usia dan kebiasaan merokok.

#### Klinis

Dibagi menjadi 2 tipe: homogenus dan nonhomogenus.

1. Homogenus: lesi putih, datar, seragam yang dapat disertai dengan fisura yang dangkal dan halus, dan berkerut yang konsisten.
2. Nonhomogenus: lesi putih atau merah dan putih (eritroleukoplakia) yang ireguler dan datar, noduler, ulceratif, atau verukosa.

#### Varian Leukoplakia

1. Leukoplakia verilus proliferatif (PVL): Hansen et al (1985) yang pertama kali menjelaskan PVL adalah bentuk klinis OL yang berbeda. PVL memiliki tingkat transformasi ganas yang tinggi. Menurut WHO, PVL adalah lesi progresif multifokal, sering pada wanita, predileksi yang paling sering terkena dampak adalah yang gingiva bagian bawah, lidah, mukosa bukal, dan alveola.
2. Oral eritroleukoplakia (OEL) adalah lesi non-homogen. Campuran komponen putih dan merah. Ini didefinisikan sebagai tambalan merah yang berapi-api yang tidak bisa dicirikan secara klinis atau secara patologis seperti penyakit terdefinisi lainnya. OEL Menunjukkan potensi transformasi ganas yang lebih tinggi dari pada leukoplakia homogen.
3. Keratosis sublingual adalah plak putih lembut di sublingual dengan permukaan keriput, tidak beraturan namun batas tegas dan terkadang bentuk kupu-kupu.
4. Candida leukoplakia (CL) adalah kronis, diskrit meningkat. Lesi yang *palpable*, translusen, daerah keputihan hingga besar, plak opak, keras dan kasar bila disentuh
5. Leukoplakia berbulu oral (OHL) atau dikenal sebagai lesi Greenspan. Pada tahun 1984, Greenspan et al menjelaskan OHL ditandai dengan bercak putih bergelombang atau permukaan berbulu dan paling sering hadir di lateral batas lidah. Hal ini disebabkan oleh pengaktifan kembali Infeksi virus Epstein-Barr sebelumnya.

#### Diagnosis Banding

1. Liken planus
2. Lupus eritematosus

3. Karsinoma verukosa

**Pemeriksaan Penunjang**

1. Histopatologi

**III. Penatalaksanaan<sup>3</sup>**

1. Hilangkan semua faktor penyebabnya.
2. Tidak adanya displasia atau adanya displasia ringan-bedah.
3. Eksisi/operasi laser pada lesi pada ventral/lateral.
4. Lidah, lantai mulut, langit-langit lunak, dan orofaring.
5. Observasi ketat dan tindak lanjut untuk semua lokasi anatomis lainnya.
6. Adanya displasia sedang atau berat: eksisi bedah atau terapi laser adalah perawatan pilihan.
7. Lesi merah (eritroplakia atau leukoeritroplakia): pembedahan adalah yang terbaik.
8. Leukoplakia verilus proliferatif: pembedahan secara keseluruhan, eksisi/tindakan laser CO<sub>2</sub> jika memungkinkan.
9. Tindak lanjut untuk semua lesi.

**Konservatif:**

Vitamin C, retinoid, beta-karoten, asam retinoat pada studi berskala kecil menunjukkan kemanjuran. (2C)

**Tindakan:**

1. Bedah pisau: eksisi lokal luas apabila lesi kecil (2C)
2. Bedah laser CO<sub>2</sub>: direkomendasikan untuk lesi yang luas (2C)
3. Terapi fotodinamik (2C)

**IV. Edukasi<sup>3</sup>**

1. Edukasi mengenai penyakitnya
2. Eliminasi faktor yang menimbulkan seperti kebiasaan merokok
3. Suplementasi vitamin A, B12, C, besi dan asam folat
4. Edukasi mengenai risiko ke arah keganasan

**V. Prognosis<sup>3</sup>**

Quo ad vitam : dubia ad bonam

Quo ad functionam : dubia ad bonam

Quo ad sanactionam : dubia ad bonam

Leukoplakia berisiko mengarah ke keganasan apabila terdapat faktor-faktor: jenis kelamin perempuan, lama leukoplakia, leukoplakia pada non-perokok (leukoplakia idiopatik), lokasi di lidah dan/atau lantai mulut, ukuran >200 mm, tipe tidak homogen, kehadiran dari *C. albicans*, adanya displasia epitel.

## **VI. Kepustakaan**

1. Elder D, Eletritsas R, Jaworsky C, John B Jr, editor. Lever's Histopathology of the Skin. Edisi ke-8. Philadelphia : Lippincott-Roven, 1977.
2. Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ. Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. Edisi ke-7. New York: Mc Graw-Hill, 2008.
3. Kayalvizhi E, Lakshman G, Yoga S, Kanmani R, Megalai. Oral Leukoplakia: A review and its update. Journal of Medicine Radiology, Pathology & surgery. 2016;2(2):18-22.

## F.3 Penyakit Bowen (D00-D09)

### I. Definisi

Penyakit Bowen (PB) atau KSS in situ pada kulit merupakan penyakit neoplasia sel keratinosit terbatas pada epidermis yang dihubungkan dengan pajanan sinar ultraviolet, arsenik, radiasi pengion, dan infeksi HPV.<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

1. Eritematoso  
Tipe tersering, berbentuk plak eritematoso sirkumskrip hingga irregular, disertai skuama kasar, krusta kekuningan, yang membesar perlahan. Sepintas dapat menyerupai plak psoriasis atau dermatitis, namun pada PB akan refrakter terhadap terapi kortikosteroid.<sup>1</sup>
2. Hiperkeratotik/verukosa  
Tipe ini tampak berupa plak eritematoso tertutup hiperkeratosis atau permukaannya verukosa.<sup>1</sup>
3. *Pigmented*  
PB *pigmented* akan tampak berupa plak eritematoso disertai hiperpigmentasi kecoklatan difus pada sebagian atau seluruh permukaan lesi, dapat disertai skuama atau hiperkeratosis fokal.<sup>1,3</sup>
4. Intertriginosa  
Gambaran plak eritematoso madidans menyerupai dermatitis.<sup>1</sup>
5. Subungual/periungual  
Gambaran plak tipis eritematoso di sekitar margin kutikula kuku, disertai skuama, dapat ditemukan erosi dan krusta kekuningan.  
Kuku dapat terlibat dan mengalami perubahan berupa longitudinal melanonikia, *nail bed hyperkeratosis*, destruksi kuku, dan onikolisis.<sup>1,4</sup>

#### Diagnosis Banding

Diagnosis banding PB, antara lain:<sup>1,3,4</sup>

1. Tipe eritematoso: KSB superfisial, keratosis seboroik teriritasi, dan KSS invasif.
2. Tipe hiperkeratotik/verukosa: veruka vulgaris, keratosis seboroik, diskoid lupus eritematosus, liken planus hipertrofik, dan KSS invasif.
3. Tipe pigmented: *pigmented KA*, *liken planus-like* keratosis, melanoma, dan bowenoid papulosis.
4. Tipe intertriginosa: dermatitis seboroik, psoriasis inversa, kandidosis intertriginosa, penyakit Paget, dan penyakit Hailey-Hailey.
5. Tipe subungual/periungual: *nail matrix nevus*, melanoma maligna, infeksi jamur atau HPV, dan karsinoma sel skuamosa.

#### Pemeriksaan Penunjang

1. Dermoskopi  
*Dotted glomerular vessels* yang berkelompok dan fokal, disertai *surface scales* putih atau kekuningan, pada *red-yellowish background*.<sup>5</sup> Pada PB *pigmented* dapat ditemukan *brown-gray dots* dengan distribusi linear atau fokal.<sup>3</sup> Bila

ditemukan *multiple atypical (polymorphous) vessel* dan struktur *white circle* maka perlu dicurigai adanya kemungkinan perubahan menjadi KSS invasif.<sup>5</sup>

## 2. Histopatologi

Ditemukan sel keratinosit atipik disertai mitosis abnormal dan diskeleratosis pada seluruh lapisan epidermis. Sel tersebut memenuhi/prominen di daerah intraepidermal kelenjar pilosebasea (akrotrikia, infundibulum folikel, dan kelenjar sebasea).<sup>6</sup>

## III. Penatalaksanaan

### Medikamentosa

1. 5-fluorourasil\*\* (1A)<sup>9</sup>
2. Imiquimod\*\* (1A)<sup>9</sup>

### Tindakan

1. PDT dengan ALA/MAL<sup>9\*\*</sup> (1A)
2. Bedah beku<sup>9</sup> (1A)
3. Bedah listrik dengan kuretase<sup>10</sup> (1C)
4. Bedah eksisi<sup>10,11</sup> (1C)
5. Laser ablasi<sup>12,13</sup> (2C)
6. Bedah mikrografik Mohs<sup>11,14</sup> (2C)
7. Radioterapi<sup>10,15</sup> (2C)

Catatan: \*\* Obat belum tersedia di Indonesia kecuali melalui *Special Access Scheme* Kementerian Kesehatan RI

## IV. Edukasi

1. Penyakit dan penyebabnya
2. Pencegahan terhadap sinar matahari
3. Penyakit Bowen dapat muncul pada tempat yang terpajang sinar matahari.<sup>7</sup>
4. Pemakaian tabir surya<sup>8</sup> (1B) dianjurkan dari penelitian kanker kulit non-melanoma.
5. Suplementasi vitamin D<sup>8</sup> (1B)
6. Pilihan terapi dan efek samping

## V. Prognosis

Qua ad vitam : dubia-dubia ad bonam

Qua ad fuctionam : dubia-dubia ad malam

Qua ad sanactionam : dubia-dubia ad malam

Sebanyak 3-5% penyakit ini dapat berubah menjadi karsinoma yang invasif.

## VI. Kepustakaan

1. Duncan KO, Geisse JK, Leffel DJ. Epithelial precancerous lesions. Dalam: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, Wolff K, penyunting. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Edisi ke-8. New York: McGraw Hill Companies; 2012.h.1261-76.
2. Harwood CA, Surentheran T, McGregor JM, Spink PJ, Leigh IM, Breuer J, dkk. Human papillomavirus infection and non-melanoma skin cancer in immunosuppressed and immunocompetent individuals. *J Med Virol*. 2000;61:289-97.
3. Cameron A, Cliff Rosendahl C, Tschandi P, Riedl E, Kittler H. Dermatoscopy of pigmented Bowen's disease. *J Am Acad Dermatol*. 2010;62:597-604.
4. Ohishi K, Nakamura Y, Ohishi Y, Yokomizo E, Ohara K, Takasaki M, dkk. Bowen's disease of the nail apparatus and association with various high-risk human papillomavirus types. *J Dermatol Sci*. 2011;63:62-72.
5. Lallas A, Argenziano A, Zendri E, Moscarella E, Longo C, Grenzi L, dkk. Update on non-melanoma skin cancer and the value of dermoscopy in its diagnosis and treatment monitoring. *Expert Rev Anticancer Ther*. 2013;13(5):541-58.
6. Röewert-Huber J, Stockfleth E, Kerl H. Pathology and pathobiology of actinic (solar) keratosis - an update. *Br J Dermatol* 2007; 157(Suppl. 2):18–20.
7. Kossard S, Rosen R. Cutaneous Bowen's disease: An analysis of 1001 cases according to age, sex, and site. *J Am Acad Dermatol*. 1992;27:406-10.
8. Ulrich C, Jurgensen JS, Degen A, Hackethal M, Ulrich M, Patel MJ, dkk. Prevention of non-melanoma skin cancer in organ transplant patients by regular use of a sun-screen: a 24 months, prospective, case-control study. *Br J Dermatol*. 2009;161:78–84.
9. Bath-Hextall FJ, Matin RN, Wilkinson D, Leonardi-Bee J. interventions for cutaneous Bowen's disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2013. Issue 6. Art. No.: CDOO7281.
10. Stevens DM, Kpof AW, Gladstein A, Bart RS. Treatment of Bowen's disease with granz rays. *Int J Dermatol*. 1977;16:329-39.
11. Hansen J, Drake AL, Wailing HW. Bowen's disease: A four years retrospective review of epidemiology and treatment at a university center. *Dermatol Surg*. 2008;34:878-83.
12. Tantikun N. Treatment of Bowen's disease of the digit with carbon dioxide laser. *J Am Acad Dermatol*. 2000;43:1080-3.
13. Gordon KB, Garden JM, Robinson JK. Bowen's disease of the distal digit. Outcome of treatment with carbon dioxide laser vaporization. *Dermatol Surg*. 1996;22:273-8.
14. Leibovitch I, Huilgol SC, Selva D, Richards S, Paver R. Cutaneous squamous carcinoma in situ (Bowen's disease): Treatment with Mohs micrographic surgery. *J Am Acad Dermatol*. 2005;52:997-1002.
15. Cox NH, Dyson P. wound healing on the lower leg after radiotherapy or cryotherapy of Bowen's disease and other malignant skin lesions. *Br J Dermatol*. 1995;133:60-5.

## F.4 Siringoma (D23.9)

### I. Definisi

Tumor jinak adneksa yang terbentuk dari elemen duktus berdiferensiasi ke arah *eccrine acrosyringium*. yang terdiri atas sekumpulan duktus-duktus kecil dengan stroma fibrosa.<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis<sup>2,4</sup>

1. Papul multipel, padat, sewarna kulit atau agak kekuningan.
2. Paling sering pada wajah, terutama kelopak mata bawah. Siringoma juga dapat ditemukan pada kulit kepala, vulva, penis, dada, dan ketiak.
3. Lebih sering pada wanita dewasa dan keturunan Asia.
4. Insidens meningkat pada sindrom Down.
5. Dihubungkan dengan diabetes melitus, sindrom Ehler Danlos.
6. Siringoma eruptif, ditandai dengan papul multipel, diseminata, kadang berkonfluensi terutama pada tubuh bagian setengah atas biasanya mengenai gadis pubertas atau dewasa muda.

#### Diagnosis Banding<sup>2,3</sup>

1. Milia
2. Xanthelasma
3. Angiofibroma
4. Trikoepitelioma
5. Hiperplasia sebasea
6. Steatosistoma multiplex
7. Xanthoma

#### Pemeriksaan Penunjang

Pada dasarnya siringoma didiagnosis dari pemeriksaan klinis. Pemeriksaan histopatologi perlu dilakukan apabila terdapat diagnosis diferensial berupa karsinoma adneksa.<sup>2,4</sup>

Pemeriksaan histopatologi: pada dermis ditemukan gambaran duktus ekrin multipel menyerupai tanda koma (*comma-like*) atau *tadpoles*. Sel epitel menunjukkan gambaran “*clear cell*” hasil akumulasi glikogen.<sup>1</sup>

### III. Penatalaksanaan

#### Non medikamentosa

1. Bedah listrik (*microinsulated / electrodesiccation*) (1A)<sup>6</sup>
2. Bedah laser: Laser ablatif CO2 atau Erbium:YAG, laser Fractional CO2 (1A)<sup>7,8,9</sup>
3. Bedah eksisi (2A)<sup>10</sup>
4. Dermabrasi (2A)<sup>11</sup>
5. Bedah laser kombinasi bedah kimia (TCA) (1A)<sup>12</sup>
6. Fototermolisis fraksional (2A)

### **Medikamentosa**

1. Isotretinoin oral, terutama untuk tipe eruptif (2C)<sup>13</sup>
2. Retinoid topikal (2C)<sup>14</sup>
3. Atropin topikal (2C)<sup>15</sup>

### **IV. Edukasi**

1. Perjalanan penyakit  
Lesi dapat meluas dan bertambah banyak tanpa pengobatan
2. Tatalaksana  
Dengan tatalaksana yang ada harus dilakukan lebih dari sekali dan sering terjadi rekurensi
3. Komplikasi dari tindakan  
Kemungkinan terjadinya skar pasca tindakan
4. Prognosis

### **V. Prognosis**

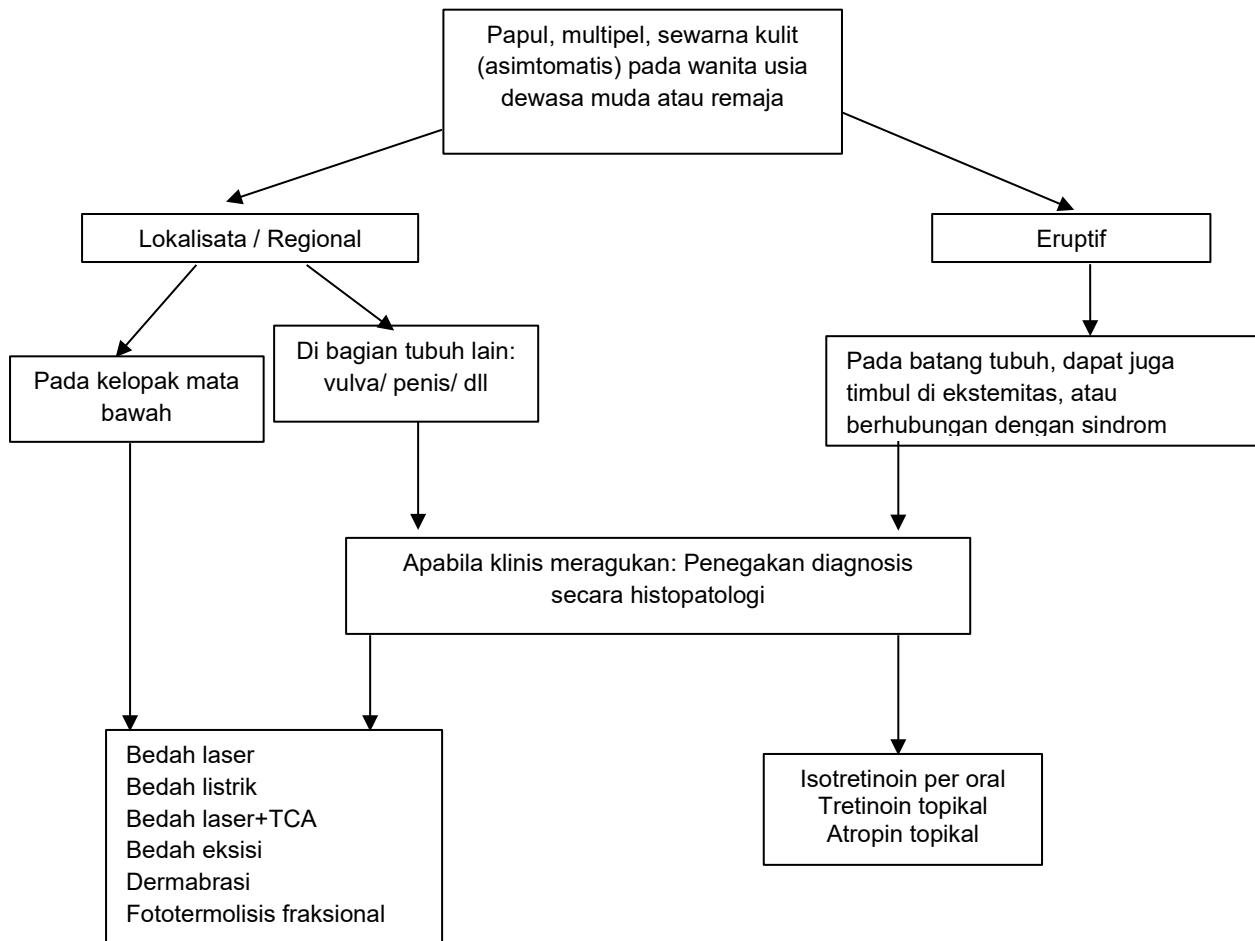
- Quo ad vitam : bonam  
Quo ad functionam : bonam  
Quo ad sanactionam : dubia ad bonam

### **VI. Kepustakaan**

1. Elenitsas R dan Chu EY. Pathology of skin lesions. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, Orringer JS, penyunting. Fitzpatrick's dermatology. Edisi ke-9. New York: Mc graw-Hill, 2019; 33
2. Ruth K Foreman, Lyn McDivitt Duncan. Appendage Tumors of the Skin. Dalam: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ. Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. Edisi ke-9. New York: Mc Graw-Hill, 2019
3. Srivastava D dan Taylor RS. Appendage tumors and hamartomas of the skin. Dalam: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, Wolff K, penyunting. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Edisi ke-8. New York: Mc graw-Hill, 2012; 1348-49.
4. Langtry James AA. Carruthers A. True Electrocautery in the Treatment of Syringomas and other Benign Cutaneous Lesions. Dalam: Journal Cutan Med Surg. 1997 July. 2(1); 60-63.
5. Timothy H. McCalmont and Laura B. Pincus. Adnexal neoplasm. Dalam: Bologna J, Schaffer J, Cerroni L. Dermatology. Edisi ke-4. New York: Elsevier, 2018
6. Williams, K., & Shinkai, K. (2016). Evaluation and management of the patient with multiple syringomas: A systematic review of the literature. Journal of the American Academy of Dermatology, 74(6), 1234–1240.e9. doi:10.1016/j.jaad.2015.12.006
7. Al Aradi IK. Periorbital syringoma: a pilot study of the efficacy of low-voltage electrocoagulation. Dermatol Surg. 2006;32: 1244-1250.
8. Lee SJ, Goo B, Choi MJ, et al. Treatment of periorbital syringoma by the pinhole method using a carbon dioxide laser in 29 Asian patients. J Cosmet Laser Ther. 2015;17:273-276.
9. Kitano, Y. (2016). Erbium YAG laser treatment of periorbital syringomas by using the multiple ovoid-shape ablation method. Journal of Cosmetic and Laser Therapy, 18(5), 280–285. doi:10.3109/14764172.2016.1157361
10. Frazier CC, Camacho AP, Cockerell CJ. The treatment of eruptive syringomas in an African American patient with a combination of trichloroacetic acid and CO<sub>2</sub> laser destruction. Dermatol Surg. 2001;27:489-492.
11. Roenigk HH Jr. Dermabrasion for miscellaneous cutaneous lesions (exclusive of scarring from acne). J Dermatol Surg Oncol. 1977;3:322-328.
12. Moreno-Gonzales J, Rios-Arizpe S. A modified technique for excision of syringomas. J Dermatol Surg Oncol. 1989;15:796-798.

13. Akita H, Takasu E, Washimi Y, et al. Syringoma of the face treated with fractional photothermolysis. *J Cosmet Laser Ther.* 2009;11:216-219.
14. Mainitz M, Schmidt JB, Gebhert W. Response of multiple syringomas to isotretinoin. *Acta Derm Venereol.* 1986;66:51-55
15. Gomez MI, Perez B, Azana JM, Nunez M, Ledo A. Eruptive syringoma: treatment with topical tretinoin. *Dermatology.* 1994;189:105-106.
16. Sanchez TS, Dauden E, Casa AP, Garcia-Diez A. Eruptive pruritic syringomas: treatment with topical atropine. *J Am Acad Dermatol.* 2001;44:148-149.

## VII. Bagan Alur



## F.5 Trikoepitelioma (D23.9)

### I. Definisi<sup>1</sup>

Tumor jinak folikel rambut, merupakan varian dari trikoblastoma.

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis<sup>1</sup>

Terdiri dari 3 bentuk, yaitu:

##### 1. Soliter

Terutama papul, kecil (diameter 5-8 mm), soliter, sewarna kulit. Lokasi pada wajah terutama sekitar hidung, bibir atas dan pipi. Kadang lesi juga timbul pada badan, leher, dan skalp. Dapat membesar terutama pada paha dan regio perianal. Sering ditemukan pada pasien usia lanjut dan cenderung pada perempuan.

##### 2. Multipel

Biasa timbul pada remaja, pada sindrom Brooke-Spiegler, berupa papul padat, mengkilat dalam jumlah banyak pada wajah dengan predileksi di bibir atas, lipatan nasolabial dan kelopak mata, kadang tampak dalam pola X. Dapat juga tampak pada sindrom Rombo, lupus eritematosus sistemik, dan *myasthenia gravis*.

##### 3. Desmoplastik

Biasa terjadi pada wanita muda, berupa papul atau plak, soliter padat, berwarna putih atau kuning dengan depresi sentral dengan lokasi tersering di pipi dan hidung.

#### Diagnosis Banding

1. Trikoblastoma
2. Hiperplasia sebasea
3. Steatosistoma multipleks

#### Pemeriksaan Penunjang

Pemeriksaan histopatologi, terutama pada tipe desmoplastik yang mirip dengan karsinoma sel basal. Ditemukan kista tanduk (*horn cyst*) dalam berbagai ukuran dan pulau basaloid.<sup>2</sup>

### III. Penatalaksanaan

#### Medikamentosa

1. Imiquimod topikal<sup>4\*\*</sup>
2. Tretinoin<sup>4</sup>

Catatan: \*\*Obat menunggu persetujuan dari Badan Pengawas Obat dan Makanan (BPOM)

#### Tindakan

1. Bedah listrik<sup>6</sup> (2C)
2. Bedah eksisi<sup>6</sup> (2C)

3. Bedah beku<sup>5</sup> (2C)
4. Bedah laser<sup>3</sup> (2C)

#### **IV. Edukasi**

1. Perjalanan penyakit  
Dapat membesar dan membanyak di daerah yang secara kosmetik mengganggu
2. Diagnosis penyakit  
Diagnosa secara pasti harus dengan histopatologi karena kemiripannya dengan diagnosa banding
3. Prognosis

#### **V. Prognosis**

- Quo ad vitam : bonam  
Quo ad functionam : bonam  
Quo ad sanationam : dubia ad bonam

#### **VI. Kepustakaan**

1. Srivastava D, Taylor RS. Appendage Tumors and Hamartomas of the Skin. Dalam: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ. Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. Edisi ke-8. New York: Mc Graw-Hill, 2012:1357-8.
2. Ahmed TSS, Del Friore J, Seykore JT. Tumors of Epidermal Appendages. Dalam: Elder D, Eletritsas R, Jaworsky C, Jhon B Jr, editor. Lever's Histopathology of the Skin. Edisi ke-10. Philadelphia: Lippincot-William & Wilkins; 2009.h.851-910.
3. Retamar, R. A., Stengel, F., Saadi, M. E., Kien, M. C., Della Giovana, P., Cabrera, H. and Chouela, E.N. Brooke-Spiegler syndrome – report of four families: treatment with CO<sub>2</sub> laser. International Journal of Dermatology. 2007;46:583-586.
4. Urquhart, J.L. and Weston, W.L. Treatment of Multiple Trichoepitheliomas with Topical Imiquimod and Tretinoin. Pediatric Dermatology. 2005;22:67-70.
5. DUHRA, P. and PAUL, J.C. Cryotherapy for Multiple Trichoepithelioma. The Journal of Dermatologic Surgery and Oncology. 1998;14:1413-15.
6. Mohammadi AA, Seyed Jafari SM. Trichoepithelioma: A Rare but Crucial Dermatologic Issue. World Journal of Plastic Surgery. 2014;3(2):142-145.

## F.6 Keratosis Seboroik (L82.1)

### I. Definisi

Merupakan tumor jinak epidermal yang paling sering terjadi. Lesi umumnya terjadi pada usia pertengahan dan usia lanjut.<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Terdapat banyak varian klinis. Pada saat awal timbul berupa bercak coklat dengan batas yang tegas. Seiring perkembangannya, dapat berberbentuk papul dengan permukaan verukosa, skuama berminyak, dan *stuck-on appearance*.<sup>1</sup>

Jenis varian:<sup>1</sup>

1. *Common seborrheic keratosis*
2. *Reticulated seborrheic keratosis*
3. *Stucco keratosis*
4. *Melanoacanthoma*
5. *Dermatosis papulosa nigra*
6. *Polypoid seborrheic keratosis*
7. *Eruptive seborrheic keratosis*
8. *Clonal seborrheic keratosis*
9. *Irritated seborrheic keratosis*
10. *Malignant transformation or collision lesions*

#### Diagnosis Banding<sup>2,3</sup>

1. Lentigo
2. Nevus melanositik
3. Melanoma maligna
4. Karsinoma sel basal
5. Keratosis aktinik

#### Pemeriksaan Penunjang

##### 1. Dermoskopi

*Milia-like cysts, comedo-like openings, light-brown fingerprint-like structures, cerebriform pattern (gyrus & sulci), moth-eaten border, hairpin vessels, circumscribe border.*<sup>4,5</sup>

##### 2. Histopatologi

Tampak hiperkeratosis, akantosis, papillomatosis, dan kista *pseudohorn*.<sup>1,6</sup>

### III. Penatalaksanaan

Apabila terdapat riwayat pertumbuhan lesi yang cepat, perubahan warna, morfologi yang atipik, berdarah, dan ulserasi maka sebaiknya dilakukan pemeriksaan biopsi kulit.<sup>1,7</sup> Terapi keratosis seboroik antara lain adalah:

1. Bedah Beku.<sup>8</sup> (1B)

2. Bedah listrik (elektrodesikasi) memiliki efektivitas yang sama dengan laser CO<sub>2</sub> dengan biaya yang lebih murah. Elektrodesikasi dapat dilanjutkan dengan kuretase.<sup>1,9</sup> (1A)
3. Laser CO<sub>2</sub> ablatif  
Laser CO<sub>2</sub> ablatif memiliki efikasi yang sama dengan tindakan bedah listrik (elektrodesikasi) dan memberikan *outcome* yang memuaskan.<sup>9,10</sup> (1A)
4. Laser *potassium-titanyl-phosphate* (KTP).<sup>11</sup> (1B)
5. Laser QS Nd: YAG 1064 mm (*long pulsed*).<sup>12</sup> (1C)  
Penggunaannya pada keratosis seboroik mencapai resolusi sebesar 70-90% pada dua orang pasien.
6. *5-flourouracil* topikal.<sup>13</sup>(1C)\*

Catatan: \*Obat belum tersedia di Indonesia kecuali melalui *Special Access Scheme Kementerian Kesehatan RI*

#### **IV. Edukasi<sup>2</sup>**

1. Penyakit dan penyebabnya  
Dapat timbul sebagai bagian dari proses penuaan dengan tidak diketahui pasti prosesnya
2. Pilihan terapi dan efek samping  
Pilihan terapi banyak dan semuanya dengan Tindakan minimal invasive atau invasif, namun tidak dapat menghentikan lesi baru. Efek samping mungkin terjadi skar
3. Prognosis

#### **V. Prognosis<sup>2</sup>**

- |                   |         |
|-------------------|---------|
| Quo ad vitam      | : bonam |
| Quo ad functionam | : bonam |
| Quo ad sanationam | : bonam |

## VI. Kepustakaan

1. Cuda JD, Rangwala S, Taube JM. Benign epithelial tumors, hamartomas, and hyperplasias. Dalam: Kang S,et al. penyunting. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Edisi ke-9. New York: McGraw Hill Companies; 2019.h.1799-1802.
2. Greco MJ, Mahabadi N, Gossman W. Seborrheic Keratosis. [Updated 2019 Oct 26]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK545285/#>
3. James W. Seborrheic Keratosis. Emedicine.medscape.com. 2018.
4. Braun RP, Rabinovitz HS, Krischer J, Kreusch J, Oliviero M, Naldi L, et al. Dermoscopy of pigmented seborrheic keratosis: A morphological study. Arch Dermatol. 2002;138(12):1556–60.  
5. Minagawa A. Dermoscopy–pathology relationship in seborrheic keratosis. J Dermatol. 2017;44(5):518–24.
6. Sarma DP, Repertinger S. Seborrheic keratosis: A pictorial review of the histopathologic variations. Internet J Dermatology. 2009;7(2).
7. Wollina U. Recent advances in managing and understanding seborrheic keratosis. F1000Research. 2019;8:1–10.
8. Wood L, Stucki J, Hollenbeak C, Miller J. Effectiveness of cryosurgery vs curettage in the treatment of seborrheic keratoses. JAMA Dermatology. 2013;149(10):108–9.
9. M.M. Ali B, El-Tatawy RA, Ismael MA, Gawdat AM. Electrocautery versus ablative CO<sub>2</sub> laser in the treatment of seborrheic keratoses. J Egypt Women's Dermatologic Soc. 2014;11(2):136–41.
10. Ali FR, Bakkour W, Ferguson JE, Madan V. Carbon dioxide laser ablation of dermatosis papulosa nigra: high satisfaction and few complications in patients with pigmented skin. Lasers Med Sci. 2016;31(3):593–5.
11. Kundu R V., Joshi SS, Suh KY, Boone SL, Huggins RH, Alam M, et al. Comparison of electrode desiccation and potassium-titanyl-phosphate laser for treatment of dermatosis papulosa nigra. Dermatologic Surg. 2009;35(7):1079–83.
12. Schweiger ES, Kwasniak L, Aires DJ. Treatment of dermatosis papulosa nigra with a 1064 nm Nd:YAG laser: Report of two cases. J Cosmet Laser Ther. 2008;10(2):120–2.
13. Tsuji T, Morita A. Giant Seborrheic Keratosis on the Frontal Scalp Treated with Topical Fluorouracil. J Dermatol. 1995;22(1):74–5.

## F.7 Kista Epidermoid (L72.0)

### I. Definisi

Kista dengan dinding berasal dari epidermis atau epitel folikel rambut. Lesi berkembang dari unit pilosebasea yang tersumbat dan berisikan keratin. Kista dapat terjadi pada semua usia, namun umumnya ditemukan pada wanita atau pria dewasa. Nama lain yaitu *follicular cyst-infundibular type*, *keratin cyst*, *epidermal inclusion cyst*, *epithelial cyst*, dan *epidermal cyst*. Milia secara histopatologi merupakan kista epidermoid yang berukuran kecil.<sup>1-6</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Nodul dermis atau subkutan yang dapat digerakkan (*mobile*) dengan jaringan bawah kulit dan memiliki pungtum pada tengah lesi yang menggambarkan adanya sumbatan pada orifisium folikel pilosebasea. Kista dapat terjadi di mana saja, namun umumnya berlokasi pada dada bagian atas, punggung bagian atas, leher, kepala, skrotum, dan genital. Sedangkan lesi yang berkaitan dengan trauma biasanya berlokasi pada telapak tangan, telapak kaki, dan bokong. Lesi biasanya sewarna kulit dan terdapat bau yang tidak sedap seperti keju. Kista biasanya tumbuh secara lambat, asimptomatis, namun sering pecah. Pada kista yang pecah dapat meradang dan nyeri<sup>1,2,5-8</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>1,2,5</sup>

1. *Steatocystoma*
2. Kista pilar
3. Lipoma
4. Kista dermoid
5. Bisul (furunkel, karbunkel)
6. *Acne nodulocystic*

#### Pemeriksaan Penunjang

1. Histopatologi  
Nampak epitel skuamosa berlapis dengan lapisan granular yang intak dengan kista yang berisi debris ortokeratotik.<sup>1,5</sup>
2. Ultrasonografi  
Nampak massa *hypoechoic*, bentuk bulat atau oval, batas tegas, dan avaskular pada bidang subkutan dengan muara *punctum* di epidermis.<sup>5,9</sup>
3. Computed tomography scan (CT scan)  
Untuk konfirmasi ekstensi dan lokasi pada lesi yang besar.<sup>5</sup>

### III. Penatalaksanaan

#### Medikamentosa

1. Antibiotik golongan sefalosporin untuk *Staphylococcus* pada kista epidermal yang mengalami inflamasi (1C).<sup>10</sup>

2. Kortikosteroid intralesi pada kista yang kecil, inflamasi, dan simptomatik (2C).  
1,6,11

### Tindakan

1. Bedah eksisi<sup>1,5,6</sup>  
Insisi, pengeluaran isi keratin, dan eksisi dari dinding kista merupakan teknik yang paling sering dilakukan. Rekurensi sebanyak 3%.<sup>3</sup> Minimal insisi dengan besar 3 mm dapat digunakan pada kista epidermoid pada wajah dengan diameter kurang dari 1 cm. Pada metode ini didapatkan luka yang minimal dan hasil kosmetik yang lebih baik.<sup>12</sup> (1C)
2. Laser
  - Laser karbon dioksida  
Untuk melakukan eksisi minimal dilaporkan dapat menghilangkan secara total kista epidermoid pada 21 pasien (1C).<sup>13</sup> Dilaporkan dapat menghilangkan kista epidermoid yang muncul pada keloid.<sup>6</sup> Lesi dengan ukuran ≤2.2cm dapat direkomendasikan laser karbodioksida untuk hasil estetika yang lebih baik.<sup>7</sup>
  - *Laser erbium: yttrium aluminum garnet (Er:YAG)*  
Dilaporkan dapat mengecilkan kista epidermoid tanpa bekas luka pada 23 (92%) dari 25 pasien.<sup>14</sup> (2C)

### IV. Edukasi

1. Penyakit dan penyebabnya  
Disebabkan oleh tersumbatnya unit pilosebasea dan berisi keratin yang kemudian membesar dan dapat menyebabkan peradangan
2. Cara pencegahan  
Dengan mencegah terjadinya penyumbatan unit pilosebasea
3. Pilihan terapi dan efek samping  
Terapi terbaik dengan sekaligus menghilangkan seluruh dinding kista
4. Prognosis

### V. Prognosis<sup>3,5,11</sup>

Menghilangkan semua dinding kista diperlukan untuk mencegah berulangnya penyakit. Terapi diperlukan secepatnya karena dapat terjadi gangguan kosmetik dan fungsi bila berukuran besar.

## VI. Kepustakaan

1. Cuda JD, Rangwala S, Taube JM. Benign epithelial tumors, hamartomas, and hyperplasias. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, Orringer JS, penyunting. Fitzpatrick's dermatolog. Edisi ke-9. New York: McGraw Hill Companies; 2019.h.1799-819.
2. Endrizzi B. Benign tumors and vascular lesions. Dalam: Soutor C, Hordinsky MK, penyunting. Clinical dermatology. A Lange medical book. Edisi ke-1. US: McGraw-Hill Education; 2013.h.141-152.
3. Pandya KA, Radke F. Benign skin lesions: Lipomas, epidermal inclusion cysts, muscle and nerve biopsies. *Surg Clin North Am.* 2009;89(3):677-87
4. Ingraffea A. Benign skin neoplasms. *Facial Plast Surg Clin North Am.* 2013;21(1):21-32.
5. Hong VT, Trinh CT, Nguyen CH, Chansomphou V, Chansomphou V, Tran TTT. Overview of epidermoid cyst. *Eur J Radiol Open.* 2019;6:291-301.
6. Lee HW, Kim CG, Song JS, Koh IC, Kim H, Kim KN. Management of epidermal cyst arising from scar tissue. *Medicine.* 2018;97:35.
7. Kim KT, Sun H, Chung EH. Comparison of complete surgical excision and minimally invasive excision using CO<sub>2</sub> laser for removal of epidermal cysts on the face. *Arch Craniofac Surg.* 20;2018:84-8.
8. Ramakrishnaiah SB, Rajput SS, Gopinathan NS. Epidermoid cyst of the sole – A case reposrt. *J Clin Diagn Res.* 2016;10:6-7.
9. Bhatt KD, Tambe SA, Jerajani HR, Dhurat RS. Utility of high-frequency ultrasonography in the diagnosis of benign and malignant skin tumors. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2017;83:162-82.
10. Kim MS, Shin BS, Na CH, Choi KC, Song SH. The aerobic bacterial culture and antibiotic susceptibility of epidermal cysts in Korea. *J Am Acad Dermatol.* 2013;68:AB65.
11. Tchernev G, Temelkova I, Yungareva I, Wollina U. Multiple epidermal cyst of the scalp: Dermatosurgical approach with favourable outcome. *J Med Sci.* 2019;7(9):1509-11.
12. Yang H-J, Yang KC. A new method for facial epidermoid cyst removal with minimal incision. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2009;23:887-890.
13. Song SW, Burn JS, Yang WY, Kang SY. Minimally invasive excision of epidermal cysts through a small hole made by a CO<sub>2</sub> laser. *Arch Plast Surg.* 2014;41:85-88.
14. Feng CJ, Ma H. Treatment of epidermal cysts with erbium: YAG laser fenestration: An alternative to surgical intervention. *Ann Plast Surg.* 2015;74(Suppl 2):S89-92.

## F.8 Nevus Verukosus (Q82.5)

### I. Definisi

Tumor epidermal yang jarang, ditandai dengan papul hiperkeratotik cokelat kecoklatan dan/atau plak kasar yang tersusun liniar mengikuti garis Blaschko.<sup>1</sup> Kelainan ini disebut juga sebagai nevus epidermal.

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis<sup>2</sup>

1. Nevus verukosus ditandai dengan papul verukosus terlokalasi atau difus, berkonfluens, sewarna kulit, coklat atau coklat keabuan, yang dapat menyatu membentuk plak papilomatosis yang berbatas tegas. Konfigurasi liniar sering ditemukan di ekstremitas dengan distribusi pada garis Blaschko's atau *relaxed skin tension lines*.
2. *Systemized epidermal nevus* adalah nevus verukosus dengan distribusi luas (ekstensif) termasuk didalamnya nevus unius lateris yaitu nevus epidermal dengan distribusi setengah badan dan histriks iktiosis, nevus epidermal dengan distribusi bilateral. Umumnya konfigurasi transversal di tubuh dan linear di ekstremitas.
3. *Inflammatory linear verrucous epidermal nevus* (ILVEN) adalah varian nevus verukosus yang ditandai pruritus, eritema, dan sisik. Terutama ditemukan di bokong dan ekstremitas bawah.

#### Diagnosis Banding<sup>1</sup>

- Liken striatus
- *Linear Darier disease*
- Linear porokeratosis
- Liken planus linear
- Psoriasis
- Inkontinensia pigmenti

#### Pemeriksaan Penunjang

Pemeriksaan histopatologi: ditemukan gambaran akantosis, papilomatosis dan hiperkeratosis, serta elongasi dari *rete ridges*.<sup>1,2</sup> Pada ILVEN menunjukkan infiltrat peradangan kronik di dermis, hiperplasia epidermal psoriasiform, dan parakeratosis<sup>1</sup>

### III. Penatalaksanaan

#### Medikamentosa

5-FU topikal\*\*

Podofilin

Tretinoïn topikal (2C)

Calcitriol<sup>3</sup> (2C)

Acitretin<sup>4</sup>

Catatan: \*\*Obat menunggu persetujuan dari Badan Pengawas Obat dan Makanan (BPOM)

### **Tindakan**

Bedah beku<sup>6</sup> (2C)

Bedah laser<sup>5</sup> (1A)

Bedah eksisi

Bayi dan anak-anak dengan lesi yang multipel/ luas, membutuhkan evaluasi menyeluruh untuk kelainan sistemik.<sup>8</sup>

### **IV. Edukasi**

1. Diagnosa dan perjalanan penyakit

Dapat timbul sejak kecil dan bisa membesar secara linear

2. Pilihan terapi dan efek samping

Terapi pilihan terbaik masih dengan tindakan invasif seperti laser atau eksisi multipel, kecuali yang luas dan pada anak

3. Prognosis

### **V. Prognosis**

Quo ad vitam : dubia ad bonam

Quo ad functionam : dubia ad bonam

Quo ad sanationam : dubia ad bonam

### **VI. Kepustakaan**

1. Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, dkk. Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. Edisi ke-9. New York: Mc Graw-Hill; 2019
2. Elder D, Eletritsas R, Jaworsky C, John B Jr, editor. Lever's Histopathology of the Skin. Edisi ke-8. Philadelphia: Lippincott-Roven; 1977.
3. Verzi AE, Lacarrubba F, Quattrocchi E, Micali G. Verrucous Epidermal Nevus: Dermatoscopy, Reflectance Confocal Microscopy and Histopathological Correlation. *Dermatol Pract Concept*. 2019;230–1.
4. Aggarwal P, Aggarwal K, Jain V. Systematised verrucous epidermal naevus with bilateral involvement. *Hong Kong J. Dermatol. Venereol*. 2017;25:34-6.
5. Mutualik SD, Rasal Y. Acitretin therapy for inflammatory linear verrucous epidermal nevus. *Indian J Drugs Dermatol*. 2016;2:93-5.
6. Osman MAR, Kassab AN. Carbon dioxide laser versus erbium:YAG laser in treatment of epidermal verrucous nevus: a comparative randomized clinical study. *J Dermatol Treat*. 2017;28(5):452–7.
7. Borzecki A, Rosińska B, Famielec M, Wojtaluk A, Pilat P. Linear verrucous epidermal nevi – effects of carbon dioxide laser therapy. *Journal of Cosmetic and Laser Therapy*. 2016.
8. Larsen F, Cockerell CJ. Benign Epidermal Tumors and Proliferations. Dalam : Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. Dermatology. Edisi ke 2. Spain:Elseiver;2008.h.1671--73

## F.9 Dermatofibroma (D23.9)

### I. Definisi

Tumor jinak fibrohistiositik kulit terbanyak kedua.<sup>1</sup> Terjadi karena hiperplasia dan hiperpigmentasi epidermis dan rete yang rata, sering disebut dengan “*dirty feet*”.<sup>2</sup> Nama lain dari kelainan ini adalah fibroma simpleks, nodular subepidermal fibrosis, histiositoma, dermal dendrositoma, histiositoma fibrosa, sklerosing hemangioma.<sup>1-3</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis<sup>1</sup>

Tumor padat, “*dome shaped*” berupa papul/nodus/nodul, asimptomatis, berukuran beberapa mm hingga 10 mm, dapat mencapai 2 cm sebagai ukuran terbesar. Tumor dapat timbul soliter, multipel maupun eruptif. Pada umumnya warna tumor hiperpigmentasi, kecoklatan namun dapat pula berwarna *pink*, eritema atau sewarna kulit. Etiologi diduga trauma, *pasca-insect bite*.

Tumor ini banyak ditemukan pada orang dewasa, wanita lebih sering, dengan predileksi tersering pada tungkai bawah.

Pada palpasi, tumor teraba melekat pada kulit hingga lapisan subkutan; apabila dilakukan “*pinching*”/cubitan dari tepi, lesi akan melekuk ke dalam kulit, disebut *dimple sign*.

#### Diagnosis Banding

1. Nevus melanositik
2. Kista fibrosis atau neoplasia mesenkimal lain
3. Dermatofibrosarkoma protuberans (apabila lesi besar, multilobular dan tidak berbatas tegas)

#### Pemeriksaan Penunjang

1. Histopatologi (2C)  
Gambaran histopatologi : Nampak adanya proliferasi nodular fibroblas spindled dan histiosit pada retikular dermis, dengan hiperplasia dan hiperpigmentasi epidermis atasnya.<sup>1</sup>
2. Dermoskopi (2C)  
Gambaran dermoskopi : Patch putih tengah dan jaringan pigmen di bagian perifer<sup>1</sup>

### III. Penatalaksanaan

1. Tidak diperlukan terapi khusus karena asimptomatis (2C)
2. Tindakan bedah pisau untuk biopsi dan eksisi keseluruhan jaringan tumor, apabila:
  - Lesi dicurigai ganas. Biasanya lesi dengan pertumbuhan cepat dan besar. Margin dari lesi disarankan mencapai 3 mm serta hingga terangkat lapisan subkutan. Kemudian dilanjutkan: pemeriksaan imunohistokimia.
  - Menyebabkan keluhan subjektif (gatal/nyeri).
  - Bila terdapat di lokasi yang rentan trauma berulang.

3. *Shave excision* (2C)
4. Bedah beku (bertujuan untuk mendatarkan lesi) (2C)
5. *Pulsed dye laser* 600 nm (2C)
6. Injeksi triamsinolon asetonid (2C)
7. Laser CO<sub>2</sub> (untuk lesi multipel di wajah) (2C)

#### IV. **Edukasi**

1. Menjelaskan dan meyakinkan pasien bahwa dermatofibroma merupakan tumor jinak sehingga tidak perlu dilakukan tindakan apapun.
2. Tindakan menghilangkan lesi dermatofibroma yang secara klinis jinak, dengan tujuan estetik tidak direkomendasikan. Namun demikian apabila terdapat kecurigaan keganasan, pertumbuhan yang cepat, bentuk yang irregular serta lokasi yang tidak biasa diperlukan tindakan pembedahan.

#### V. **Prognosis**

Dermatofibroma adalah tumor jinak. Meskipun ada yang mengalami percepatan pertumbuhan, namun sebagian besar akan statis bertahun-tahun. Sebagian tumor ada pula yang mengalami regresi spontan meninggalkan makula hipopigmentasi. Pertumbuhan lesi menjadi ganas terjadi pada 20% kasus namun jarang bermetastasis.

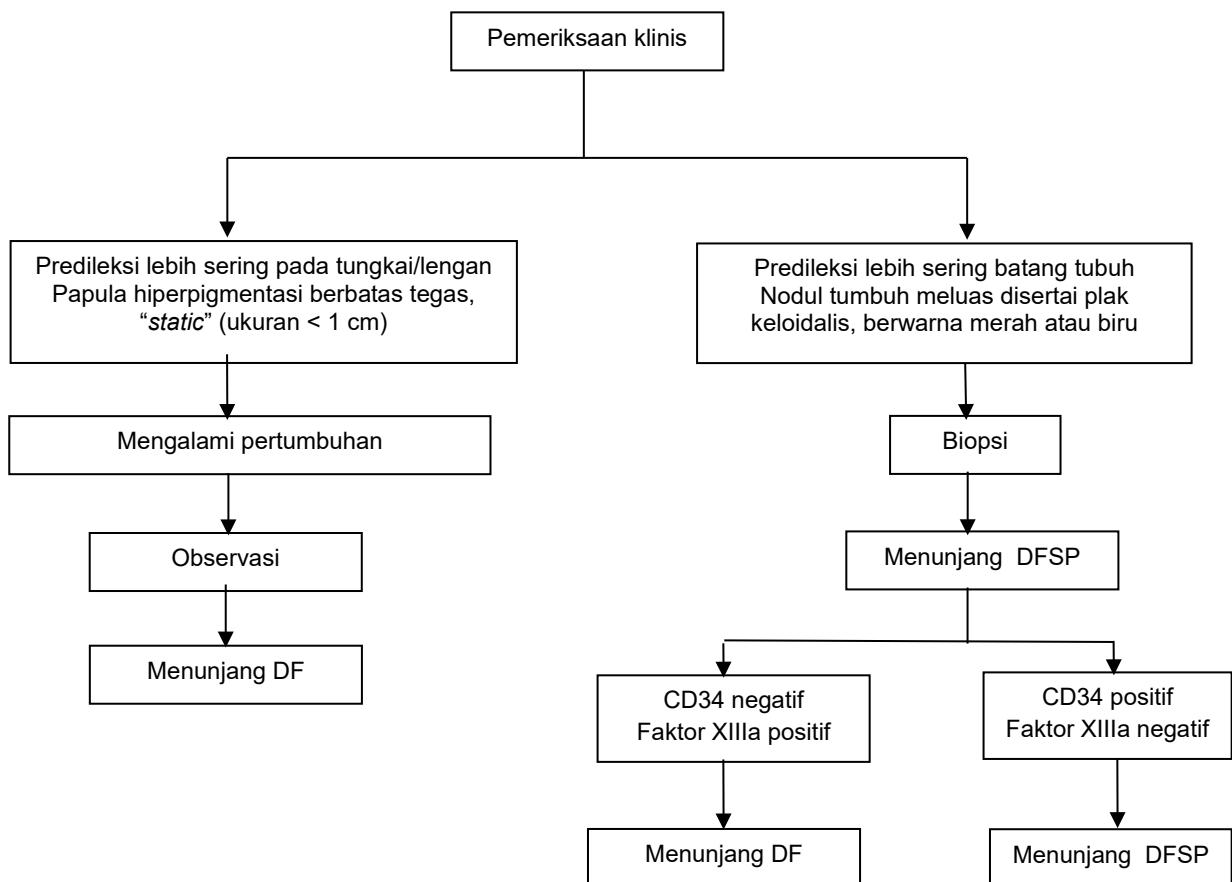
- Quo ad vitam : bonam  
Quo ad functionam : bonam  
Quo ad sanationam : dubia ad bonam

#### VI. **Kepustakaan**

1. Bolognia JL, Jorizzo JL, Rapini RP, et al. penyunting. Bolognia. Edisi ke-2. 2003. Philadelphia; Mosby.h.1865-67.
2. Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, dkk. Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. Edisi ke-9. New York: Mc Graw-Hill; 2019.
3. Parish L, Yazdanian, Lambert WC, Lambert PC. Dermatofibroma: a curious tumor. 2012. Diunduh dari: <http://jdc.jefferson.edu/dcbfp>
4. Kim JH, Kim IH. A 3-mm margins completely removes dermatofibroma: a study of 151 cases. Derm Surg. 2015;41:283-6.
5. Senel ES, Karabulut YY, Senel SD. Clinical, histopathological, dermatoscopic and digital microscopic features of dermatofibroma: a retrospective analysis of 200 lesions. JEADV. 2015; 29:1958-6.
6. Wang SQ dan Lee PK. Treatment of dermatofibroma with a 600 nm pulsed dye laser. Dermatol Surg. 2006;32:532-5.
7. Dermoscopy of Dermatofibromas A Prospective Morphological Study of 412 Cases Pedro Zaballos, MD; Susana Puig, PhD; Alex Llambrich, MD; Josep Malvehy, MD. Arch Dermatol. 2008;144(1):75-83.
8. Luzar B dan Calonje B. Cutaneous fibrohistiocytic tumours – an update. Histopathology. 2010; 56:148-65.

## VII. Bagan Alur

**Bagan Alur Tatalaksana Membedakan Dermatofibroma (DF) dengan Dermatofibrosarkoma Protuberans (DFSP)<sup>1</sup>**



## **F.10 Fibroma Mole (D21.9)**

### **I. Definisi**

Tumor lunak jaringan ikat.

### **II. Kriteria Klinis**

#### **Klinis**

Tumor lunak bertangkai, permukaan licin atau tidak teratur, letak di kelopak mata, leher, aksila.

#### **Diagnosis Banding**

Neurofibroma

#### **Pemeriksaan Penunjang**

Histopatologi

### **III. Penatalaksanaan**

1. Bedah listrik
2. Bedah pisau
3. Bedah laser

### **IV. Edukasi**

1. Penyakit dan penyebabnya
2. Pilihan terapi dan efek samping
3. Prognosis

### **V. Prognosis**

- Quo ad vitam : bonam  
Quo ad functionam : bonam  
Quo ad sanationam : dubia ad bonam

### **VI. Kepustakaan**

1. Elder D, Eletritsas R, Jaworsky C, John B Jr, editor .Lever's Histopathology of the Skin. Edisi ke-8. Philadelphia : Lippincott- Roven, 1977.
2. Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ. Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. Edisi ke-7. New York : Mc Graw-Hill, 2008

## F.11 Keloid (L91.0)

### I. Definisi

Manifestasi klinis dari penyembuhan luka abnormal berupa jaringan parut yang timbul dan tumbuh melebihi batas luka. Pada keloid terjadi ketidakseimbangan antara sintesis dan degradasi kolagen. Faktor risiko keloid antara lain adalah: kulit yang gelap, faktor genetik (ras kulit hitam, ras Asia, dan ras Hispanik), riwayat keluarga, umur di bawah 30 tahun, tingginya kadar hormon pada puberitas maupun kehamilan, golongan darah A, *hyper-immunoglobulin (IgE) syndrome*, luka bakar, luka yang membutuhkan waktu untuk sembuh lebih dari tiga minggu, dan luka yang terdapat pada kulit di daerah sternum, pundak, lengan atas, daun telinga, dan pipi.<sup>1-5</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Nodul maupun plak yang keras, berwarna merah muda, keunguan, maupun hiperpigmentasi, memiliki permukaan yang umumnya halus dan mengkilat, dapat terjadi ulkus, pinggir yang tidak rata, dapat disertai telangiekstasia, serta menimbulkan nyeri dan gatal. Awitan terjadinya keloid biasanya tidak langsung terjadi setelah perlukaan, melebihi batas awal luka, jarang terjadi regresi spontan, dapat rekurens, dan kadang memiliki bentuk yang terdistorsi.<sup>1,5</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>2,6</sup>

1. Karsinoma sel basal tipe morfeaformis
2. *Dermatofibrosarcoma protuberans*
3. *Foreign body granuloma*
4. *Trichilemmal carcinoma*
5. *Apocrine cystadenoma*
6. *Adult-onset juvenile xanthogranuloma*
7. Follikulitis kronik
8. Skar hipertropik

#### Pemeriksaan Penunjang

Histopatologi: gambaran histopatologi keloid menunjukkan kumpulan kolagen I dan kolagen III hiposeluler yang tebal, *eosinophilic*, berukuran besar, dan disorganisasi (tidak beraturan) di dermis. Terdapat juga fibroblas dan matriks mukoid yang banyak pada dermis.<sup>1,2,4,5</sup>

### III. Penatalaksanaan

#### A. Pencegahan Kejadian dan Eksasebasi Keloid

1. Mencegah terjadinya luka<sup>4,5</sup>
2. Menghindari paparan sinar matahari
3. Mengurangi pergerakan tubuh yang menyebabkan peregangan pada keloid
4. Silikon gel<sup>7</sup> (1A)
5. *Pressure garment therapy*<sup>8</sup> (1A)
6. Calcipotriol topikal<sup>9</sup> (2A)

7. Moisturizer<sup>10</sup> (2A)

**B. Medikamentosa**

1. *Triamcinolone acetonide* injeksi intralesi<sup>11</sup> (1A)  
Pilihan terapi baik tunggal maupun kombinasi dengan terapi lainnya.
2. Injeksi intralesi lainnya
  - 5-fluorourasil (5-FU)<sup>12</sup> (1A)
  - *Bleomycin sulfat*<sup>13</sup> (2B)
  - *Botulinum toxin A*<sup>14</sup> (1A)
  - *Interferon gamma*<sup>15</sup> (2B)
3. Kortikosteroid ointmen secara oklusif<sup>16</sup> (2B)
4. Krim imiquimod 5%<sup>17,18</sup> (2B\*\*)

Catatan: \*\*menunggu persetujuan Badan Pengawas Obat dan Makanan Indonesia

**C. Tindakan:**

1. Bedah pisau<sup>16,19,20</sup> (1A)  
Bedah eksisi pada keloid bisa menggunakan berbagai metode untuk mengurangi tegangan di kulit sekitar luka paska pembedahan. Metode bedah eksisi tersebut antara lain:
  - a. Eksisi wedge pada keloid di cuping telinga
  - b. Eksisi inti keloid dengan lapisan epidermis sebagai penutup luka (apabila besar dan bentuk keloid menyebabkan deformitas jaringan di sekitar)
  - c. Eksisi dengan Z plasti
  - d. Eksisi dengan *graft*Bedah eksisi dikombinasi dengan injeksi triamcinolone acetonide intralesi untuk mengurangi kejadian rekurensi.
2. Terapi laser
  - *Pulse dye laser*<sup>21</sup> (2A)  
Merupakan terapi kombinasi dengan lainnya.
  - Laser CO2<sup>22</sup> (1A)
  - Nd:YAG<sup>23</sup> (2C)
3. Bedah beku<sup>11,24</sup> (1C)  
Pilihan terapi kombinasi dengan terapi lainnya.
4. Radiasi<sup>23</sup> (1A)

**IV. Edukasi**

1. Menjelaskan mengenai penyakit dan penyebabnya.
2. Menjelaskan cara pencegahan.
3. Menjelaskan mengenai pilihan terapi dan kemungkinan efek samping serta hasilnya.
4. Menjelaskan mengenai prognosis.

**V. Prognosis**

- Quo ad vitam : bonam  
Quo ad functionam : bonam  
Quo ad sanationam : dubia ad malam

## VI. Kepustakaan

1. Ko CJ. Dermal hypertrophies and benign fibroblastic/myofibroblastic tumors. Dalam: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, Wolff K, editor. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Edisi ke-8. New York: McGraw-Hill; 2012.h.707-17.
2. Endrizzi B. Benign tumors and vascular lesions. Dalam :Soutor C, Hordinsky MK, editor . A Lange medical book clinical dermatology. Edisi ke-1. Minnesota: McGraw-Hill Education;2013.h.141-52.
3. Juckett G, Hartman-Adams H. Management of keloids and hypertrophic scars. Am Fam Physician. 2009;80(3):253-60.
4. Arno AI, Gauglitz GG, Barret JP, Jeschke MG. Up-to-date approach to manage keloids and hypertrophic scars: A useful guide. Burns. 2014;40(7):1255-66.
5. Gauglitz GG, Korting HC, Pavicic T, Ruzicka T, Jeschke MG. Hypertrophic scarring and keloids: Pathomechanisms and current and emerging treatment strategies. Mol Med. 2011;17(1-2):113-25.
6. Ogawa R, Akaishi S, Hyakusoku H. Differential and exclusive diagnosis of diseases that resemble keloids and hypertrophic scars. Ann Plast Surg. 2009;62:660-4.
7. O'Brien L, Jones DJ. Silicone gel sheeting for preventing and treating hypertrophic and keloid scars.Cochrane Database of Systematic Reviews 2013, Issue 9. Art. No.: CD003826.
8. Anzarut A, Olson J, Singh P, Rowe BH, Tredget EE. The effectiveness of pressure garment therapy for the prevention of abnormal scarring after burn injury: A meta-analysis. Journal of Plastic, Reconstructive and Aesthetic Surgery. 2009;62:77-84.
9. Van der Veer VM, Jacobs XE, Waardenburg IE, Ulrich MM, Niessen FB. Topical calcipotriol for preventive treatment of hypertrophic scars: A randomized, double-blind, placebo-controlled trial. Arch Dermatol. 2009;145(11):1269-75.
10. Monstrey S, Middelkoop E, Vranckx J, Bassetto F, Ziegler U, Meaume S, et al. Updated scar management practical guidelines: Non-invasive and invasive measures. Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery. 2014; 67: 1017-25
11. Sharma S, Bhanot A, Kaur A, Dewan SP. Role of liquid nitrogen alone compared with combination of liquid nitrogen and intralesional triamcinolone acetonide in treatment of small keloids. J Cosmet Dermatol. 2007;6(4):258-61.
12. Manuskigli W, Fitzpatrick RE. Treatment response of keloidal and hypertrophic sternotomy scars: Comparison among intralesional corticosteroid, 5-fluorouracil, and 585-nm flashlamp-pumped pulsed-dye laser treatments. Arch Dermatol. 2002;138(9):1149-55.
13. Naeini FF, Najafian J, Ahmadpour K. Bleomycin tattooing as a promising therapeutic modality in large keloids and hypertrophic scars. Dermatol Surg. 2006;32(8):1023-9.
14. Zhibo X, Miaobo Z. Intralesional botulinum toxin type A injection as a new treatment measure for keloids. Plast Reconstr Surg. 2009;124(5):275e-7e.
15. Lee JH, Kim SE, and Lee AY. Effects of interferon- α2b on keloid treatment with triamcinolone acetonideintralesional injection. Int J Dermatol.2008;47(2):183-6.
16. Ogawa R, Akita S, Akaishi S, Aramaki-Hattori N, Dohi T, Hayashi T, et al. Diagnosis and treatment of keloids and hypertrophic scars-Japan scar workshop consensus document 2018. Burns & Trauma. 2019; 7: 39
17. Cação FM, Tanaka V, Messina MC. Failure of imiquimod 5% cream to prevent recurrence of surgically excised trunk keloids. Dermatol Surg. 2009;35(4):629-33.
18. Berman B, Harrison-Balestra C, Perez OA, Viera M, Villa A, Zell D, dkk. Treatment of keloid scars post-shave excision with imiquimod 5% cream: A prospective, double-blind, placebo-controlled pilot study [abstract]. J Drugs Dermatol. 2009;8(5):455-8.
19. Park TH, Park JH, Chang CH. Clinical features and outcomes of foot keloids treated using complete surgical excision and full thickness skin grafting followed by corticosteroid injections. J Foot Ankle Res. 2013;6:26.
20. Park TH, Seo SW, Kim JK, Chang CH. Clinical characteristics of facial keloids treated with surgical excision followed by intra- and postoperative intralesional steroid injections. Aesth Plast Surg. 2012;36:169–73
21. Asilian A, Darougheh A, Shariati F. New combination of triamcinolone, 5-fluorouracil, and pulsed-dye laser for treatment of keloid and hypertrophic scars. Dermatol Surg. 2006;32(7):907-15.
22. Nicoletti G, De Francesco F, Mele CM, Cataldo C, Grella R, Brongo S, dkk. Clinical and histologic effects from CO<sub>2</sub> laser treatment of keloids. Lasers Med Sci. 2013;28(3):957-64.
23. Leventhal D, Furr M, Reiter D. Treatment of keloids and hypertrophic scars. Arch Facial Plast Surg. 2006;8:362-8
24. Har-Shai Y, Amar M, Sabo E. Intralesional cryotherapy for enhancing the involution of hypertrophic scars and keloids. Plast Reconstr Surg. 2003;111(6):1841-52.

## F.12 Angiokeratoma (D23.9)

### I. Definisi

Dilatasi kapiler disertai hiperkeratosis dengan etiologi malformasi limfatisik-vaskular kapiler. Dialami pada 70% pria dan 39% pada wanita. Angiokeratoma muncul antara usia 5 dan 15 tahun pada pria dan usia 8 dan 25 tahun pada wanita.<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Papul verukosus, eritema keunguan/hiperpigmentasi, dapat timbul zosteriform, unilateral menyerupai garis Blaschko.<sup>1</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>1</sup>

Bentuk lokal

1. Angiokeratoma of Fordyce
2. Angiokeratoma of vulva
3. Angiokeratoma of Mibelli
4. Solitary papular angiokeratoma
5. Angiokeratoma circumspectum

Bentuk Angiokeratoma corporis diffusum:

1. Fucosidosis
2. Aspartylglycosaminuria
3. Galactosialidosis
4. Schindler/Kanzaki disease
5. B-Mannosidosis, GM-galactosidase, Sialidosis, Idiopathic

#### Pemeriksaan Penunjang

##### Histopatologi (2C)

Gambaran histopatologi menunjukkan dilatasi dan ectatic kapiler pada papila dermis, epidermis yang sangat tipis di bagian tengah, dengan acanthosis pada epidermis di tepi lesi, dan di atasnya nampak ortohyperkeratosis fokal. Endotel, peritheal, perineural, ekrin, sel otot polos, dan fibroblast diisi dengan vakuola sitoplasma yang mengandung glycosphingolipid yang dapat tervisualisasi dengan pengecetan toluidine biru.<sup>1</sup>

### III. Penatalaksanaan

1. Eksisi (bedah pisau) (2C)
2. Elektrokauter (bedah listrik) (2C)
3. Laser CO<sub>2</sub> (bedah laser) (2C) (pulsed-dye 585 nm, neodymium YAG [Nd:YAG] 1064 nm)
4. Krioterapi (bedah beku) (2C)

#### **IV. Edukasi**

1. Menjelaskan mengenai penyakit dan penyebabnya
2. Menjelaskan mengenai pilihan terapi dan kemungkinan hasilnya
3. Menjelaskan mengenai prognosis

#### **V. Prognosis<sup>1</sup>**

- Quo ad vitam : bonam  
Quo ad sanationam : dubia ad bonam  
Quo ad functionam : dubia ad malam

#### **VI. Kepustakaan**

1. Mehta AB, Orteu CH. Fabry Disease. Dalam : Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, dkk. Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. Edisi ke-9. New York: Mc Graw-Hill; 2019.h.2292-2303
2. Mittal R, Aggarwal A, Srivastava G. Angiokeratoma circumscriptum: a case report and review of the literature. Int Jour Dermatol 2005;44:1031-4.
3. Yang CH, Ohara K. Successful surgical treatment of verrucous hemangioma: a combined approach. Dermatol Surg. 2002; 28:913-20.
4. Sadana D, Sharma YK, Dash K, Chaudari ND, Dharwadkar AA, Dogra BB. Angiokeratoma circumscriptum in a young male. Indian Jour Dermatol Venereol. 2014;59(1):85-7.
5. Ozdemir R, Karaaslan O, Tiftikcioglu YO, Kocer U. Angiokeratoma circumscriptum. Dermatol Surg. 2004; 30:1364-6.

## F.13 Granuloma Piogenikum (L98.0)

### I. Definisi

Tumor vaskular yang sering ditemukan, bisa timbul spontan atau setelah trauma. Tumor ini sering ditemukan pada bayi dan anak, namun bisa juga pada usia dewasa khususnya pada wanita hamil. Nama lainnya adalah *lobular capillary hemangioma* atau *granuloma telangiectaticum*.<sup>1,2,3</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Tumor vaskular bersifat jinak, biasanya soliter, merah, papul atau nodul yang bertumbuh cepat, sering disertai dengan kolaret sisik yang halus dan biasanya didahului oleh trauma. Lebih sering ditemukan pada bayi dan anak, namun bisa juga pada usia dewasa khususnya pada wanita hamil. Tempat paling sering adalah di daerah pipi dan dahi, namun bisa juga pada kavitas oral.<sup>1,4</sup>

#### Diagnosis Banding

Jaringan granulasi, hemangioma, *peripheral giant cell granuloma*, *peripheral ossifying fibroma*, *metastatic carcinoma* dan *amelanotic melanoma*.<sup>6</sup>

#### Pemeriksaan Penunjang

Histopatologi<sup>5,6</sup> (2C)

Dermoskopi<sup>4</sup>

### III. Penatalaksanaan

1. Injeksi steroid intralesi (1C)
2. Bedah eksisi (1A)
3. Elektroauter (1A)
4. *Radio surgery* (2B)
5. *Cryosurgery* (2B)
6. *Sclerotherapy* (2B)
7. Bedah laser. (1C)<sup>2,3</sup>

### IV. Edukasi

1. Edukasi mengenai penyakitnya
2. Edukasi mengenai rekurensi granuloma piogenikum
3. Edukasi mengenai kebersihan dari luka, karena infeksi berperan terhadap tumor vaskular (infeksi *Streptococcus*, *Staphylococcus*, *Bartonella henselae*, *B. Quintana*, dan HHV 8)<sup>6</sup>

### V. Prognosis

- Quo ad vitam : dubia ad bonam  
Quo ad sanationem : dubia ad bonam  
Quo ad functionem : dubia ad bonam

## **VI. Kepustakaan**

1. Püttgen K, MacArthur KM. Vascular Tumors. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, et al, editor. Fitzpatrick's Dermatology 9<sup>th</sup> edition. New York: McGraw Hill Companies; 2019. h. 2063-64.
2. Calonje Eduardo. Soft-tissue Tumours and Tumour-like Condition. Dalam: Bleiker T, Chalmers R, Creamer D, Griffiths CEM, Barker J. editor. Rook's textbook of dermatology, 9<sup>th</sup> ed. UK: Willey-Blackwell; 2016. h. 137.26-28.
3. Hon KLE, Shen PCH , Li X, Chow CM, Luk DC. Pediatric Vascular Anomalies: An Overview of Management. Clinical Medicine Insights. Dermatology. 2014;7:1–7.
4. Wollina U, Langner D, Franca K, et al. Pyogenic Granuloma – A Common Benign Vascular Tumor with Variable Clinical Presentation: New Findings and Treatment Options. Macedonian Journal of Medical Sciences. 2017 Jul 25; 5(4):423-426.
5. Zonungsangan. Pyogenic granuloma treated with continuous wave CO<sub>2</sub> laser followed by ultrapulsed CO<sub>2</sub> laser ablation. Our Dermatol Online.2014;6(2):160-2.
6. Feurazad, Khoei, Hanieh. Pyogenic granuloma: Surgical treatment with Er: YAG laser. J Laser Med Sci. 2014;5(4):199-205.

## F.14 Hemangioma Infantil (D18.0)

### I. Definisi

Tumor jinak pembuluh darah, berupa proliferasi endotelial. Terdiri dari tiga fase, yaitu fase proliferasi, stabil, dan involusi. Lesi ini didapatkan kurang lebih pada 4% anak usia 1 tahun. Lesi ini lebih sering terjadi pada perempuan, bayi prematur, ras kaukasia, kehamilan yang multipel, dan usia ibu di atas 30 tahun. Nama lain lesi ini antara lain *vascular tumor*, *vascular birthmark*, *strawberry birthmark*, *strawberry hemangioma* dan *juvenile hemangioma*.<sup>1-4</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Lesi biasanya muncul pada usia 1-8 minggu, pertumbuhan yang cepat selama 6-12 bulan, dilanjutkan dengan fase involusi selama 5-9 tahun.

Jenis dari hemangioma dibedakan menjadi:<sup>2,4,5</sup>

1. Bentuk (fokal, multifokal, segmental, *indeterminate*)
2. Tipe (superfisial, dalam, kombinasi, retikular/abortif/perkembangan minimal)
  - Lesi superfisial: makula eritematosa yang terang, papul, maupun plak muncul pada usia 1-4 minggu.
  - Lesi dalam: berwarna ungu, biru, maupun sewarna kulit muncul pada usia 2-3 bulan

#### Diagnosis Banding<sup>5</sup>

Lesi vaskular:

Tumor vaskular

1. *Tufted angioma*
2. *Spindle-cell hemangioma*
3. Hemangioma epiteloid
4. *Kaposiform hemangioendothelioma*
5. Sarkoma kaposi
6. *Retiform hemangioendothelioma*
7. *Papillary intralymphatic angioendothelioma*
8. *Composite hemangioendothelioma*
9. Angiosarkoma
10. *Epithelioid hemangioendothelioma*
11. Malformasi vaskular
12. Malformasi kapiler
13. Malformasi limfatik
14. Malformasi vena
15. Malformasi arterio-vena

Lesi nonvaskular:

1. Miofibroma
2. *Spitz nevus*
3. *Juvenile xanthogranuloma*
4. Kista dermoid

5. *Encephalocele*
6. Rhabdomiosarkoma
7. Fibrosarkoma infantil
8. Histiositosis sel Langerhans
9. Neuroblastoma
10. Leukemia kutis kongenital

### **Pemeriksaan Penunjang**

1. Dermoskopi  
*Red lacunas, reddish homogenous areas.*<sup>6</sup>
2. Radiologi  
Beberapa modalitas yang dapat digunakan antara lain *ultrasonography* dengan *doppler*, *magnetic resonance imaging* (MRI), dan *computed tomography* (CT) scan.<sup>2,3</sup> Pemeriksaan MRI dan CT-scan dilakukan pada lesi yang ekstensif (dicurigai terkait pembuluh darah besar) atau bila direncanakan terapi reseksi operasi pada tahap proliferasi.
3. Tes darah  
Bila hemangioma terkait sindrom PHACE, atau terdapat kecurigaan hemangioma hepar maka pemeriksaan darah yang berhubungan dengan penyakit endokrin harus dilakukan contoh pemeriksaan hormon tiroid maupun hormon pertumbuhan.<sup>2,3</sup> Pemeriksaan darah terkait pemberian terapi sistemik.
4. Histopatologi  
Gambaran berupa *lobular architecture* dengan sel endotel yang tampak bulat (*plump*) dan gambaran proliferasi endotel yang signifikan pada fase proliferasi. Hasil pewarnaan imunohistokimia pada *glucose transporter 1 protein* (GLUT-1) positif.<sup>2,3</sup>

### **III. Penatalaksanaan**

Sebagian besar hemangioma dapat sembuh secara spontan tanpa terjadi sekuel yang signifikan. Observasi tanpa pemberian terapi dapat dilakukan pada kasus yang berukuran kecil, lokasi jauh dari organ vital, dan tanpa penyulit. Indikasi diperlukannya tata laksana antara lain: bila terjadi ulkus, lesi dapat mengganggu organ vital seperti mata, mulut, hidung, genitalia, dan perianal, yang berpotensi menimbulkan kecacatan, dan perdarahan.<sup>2,4,7</sup>

#### **Medikamentosa**

1. Propanolol  
Pengobatan hemangioma infantil pada fase proliferasi dengan menggunakan propanolol dosis 3 mg/kgBB/hari selama 6 bulan terbukti aman dan efektif.<sup>8</sup> (1A)  
Pengobatan hemangioma infantil dengan propanolol dosis 2 mg/kgBB/hari dibagi 3 dosis selama 6 bulan terbukti dapat mengurangi ukuran, ketebalan, dan warna kemerahan pada lesi.<sup>9</sup> (1A)
2. Topikal  $\beta$  blockers  
Timolol maleat topikal 0,5% dapat mengurangi volume dan warna kemerahan pada hemangioma infantil tipe superfisial.<sup>10</sup> (1A)  
Timolol maleat topikal 0,5% dapat mengurangi ukuran hemangioma infantil tipe superfisial maupun campuran.<sup>11</sup> (1A)

3. Kortikosteroid  
Prednison oral dilaporkan dapat mengurangi pertumbuhan hemangioma infantil.<sup>12</sup> (1C)
4. Imiquimod 5% topikal<sup>13\*\*</sup> (2C)
5. Interferon- $\alpha$   
Terapi yang efektif untuk hemangioma yang resisten terhadap steroid, yang dapat membahayakan fungsi organ tubuh seperti mata, dan dapat mengancam hidup.<sup>14</sup> (1C)
6. Kemoterapi
  - *Vincristine*<sup>15</sup> (1C)
  - Siklofosfamid<sup>16</sup> (1C)

Catatan: \*\*Obat menunggu persetujuan dari Badan Pengawas Obat dan Makanan (BPOM)

### Tindakan

1. Operasi  
Eksisi sirkular dengan penutupan *purse-string* mengurangi ukuran luka pasca-operasi hemangioma infantil.<sup>17</sup> (1A)  
Reseksi satu tahap dilaporkan sukses menghilangkan lesi hemangioma infantil pada telinga.<sup>18</sup> (1C)
2. *Pulse dye laser*  
*Pulse dye laser* tidak efektif dalam mengobati lesi awal hemangioma dan dihubungkan dengan atrofi kulit dan hipopigmentasi.<sup>19</sup> (2A)

### Konsultasi

1. Spesialis anak divisi kardiologi  
Skrining gangguan kardiologi sebelum pemberian propranolol.
2. Spesialis anak divisi onkologi  
Terapi interferon- $\alpha$ <sup>14</sup> (1C) dan kemoterapi (*vincristine*<sup>15</sup> (1C) dan siklofosfamid<sup>16</sup> (1C)) pada hemangioma yang membahayakan jiwa.

## IV. Edukasi

1. Penyakit dan penyebabnya
2. Pilihan terapi dan efek samping

## V. Prognosis

- Quo ad vitam : bonam-dubia ad bonam  
 Quo ad functionam : bonam-dubia ad bonam  
 Quo ad sanactionam : bonam

## **VI. Kepustakaan**

1. Mathes EF, Frieden IJ. Vascular tumors. Dalam: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, Wolff K, editor. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Edisi ke-8. New York: McGraw-Hill; 2012.h.1456-65.
2. Liang MG, Frieden IJ. Infantile and congenital hemangiomas. *Semin Pediatr Surg.* 2014;23(4):162-7.
3. Ballah D, Cahill AM, Fontalvo L, Yan A, Treat J, Low D, et al. Vascular anomalies: What they are, how to diagnose them, and how to treat them. *Curr Probl Diagn Radiol.* 2011;40(6):233-47.
4. George A, Mani V, Noufal A. Update on the classification of hemangioma. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2014;18(supplement 1):117-20.
5. ISSVA classification for vascular anomalies. International society for the study of vascular anomalies 2014. Diakses pada 11 Maret 2017. Tersedia di <http://www.issva.org/classification>.
6. Argenziano G, Soyer HP, Chimenti S, Talamini R, Corona R, Sera F, et al. Dermoscopy of pigmented skin lesions: results of a concensus meeting via the internet. *J Am Acad Dermatol.* 2003;48:679-93.
7. Püttgen KB. Diagnosis and management of infantile hemangiomas. *Pediatr Clin North Am.* 2014;61(2):383-402.
8. Leaute-Labreze C, Hoeger P, Mazereeuw-Hautier J, Guibaud L, Baselga E, Posiunas G, dkk. A randomized, controlled trial of oral propranolol in infantile hemangioma. *N Engl J Med.* 2015;372:735-46.
9. Hongeling M, Adams S, Wargon O. A randomized controlled trial of propranolol for infantile hemangiomas. *J Pediatr.* 2011;128:e259-e266.
10. Chan H, McKay C, Adams S, Wargon O. RCT of timolol maleate gel for superficial infantile hemangiomas in 5 to 24-week-olds. *Pediatrics.* 2013;131:1739-47.
11. Chambers CB, Katowitz WR, Katowitz JA, Binenbaum G. A controlled study of topical 0.25% timolol maleate gel for the treatment of cutaneous infantile capillary hemangiomas. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* 2012;28:103-6.
12. Grrene AK, Couto RA. Oral prednisolone for infantile hemangioma: Efficacy and safety using a standardized treatment protocol. *Plast Reconstr Surg.* 2011;128:743-52.
13. Jiang CH, Hu XJ, Ma G, Chen D, Jin Y, Chen H. A prospective self-controlled phase II study of imiquimod 5% cream in the treatment of infantile hemangioma. *Pediatr Dermatol.* 2011;28(3):259-66.
14. Jimenez-Hernandez E, Duenas-Gonzalez MT, Quintero-Cuvel JL, Velasquez-Ortega J, Magana-Perez JA, Berges-Garcia A, et al. Treatment with interferon- $\alpha$ -2b in children with life-threatening hemangiomas. *Dermatol Surg.* 2008;34:640-47.
15. Glade RS, Vinson K, Becton D, Bhutta S, Buckmiller LM. Management of complicated hemangiomas with vincristine/vinblastine: Quantitative response to therapy using MRI. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010;74:1221-1225.
16. Sovinz P, Urban C. Life-threatening hemangiomatosis of the liver in an infant: Multimodal therapy including cyclophosphamide and secondary acute myeloid leukemia. *Pediatr Blood Cancer.* 2006;47:972-3.
17. Mulliken JB, Rogers GF, Marler JJ. Circular excision with purse-string closure: The smallest possible scar. *Plast Reconstr Surg.* 2002;109(5):1544-54.
18. Daramola OO, Chun RH, Kerschner Je. Surgical management of auricular infantile hemangiomas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2012;138(1):72-75.
19. Batta K, Goodey HM, Moss C, Williams HC, Hiller L, Waters R. Randomised controlled study of early pulsed dye laser treatment of uncomplicated childhood haemangiomas: Results of a 1-year analysis. *Lancet.* 2002;360:521-27.

## F.15 Malformasi limfatik (D18.1)

### I. Definisi

Malformasi limfatik (*lymphatic malformation/ LM*) merupakan golongan penyakit dengan gangguan aliran limfe yang terbagi menjadi primer, sekunder, lokal, atau difus. LM difus sering disebut juga sebagai limfedema, sedangkan yang bersifat lokal superfisial disebut limfangioma sirkumskriptum. Ada pula pembagian menurut ukuran pembuluh limfe yaitu makrokistik (bila ukurannya  $> 1$  cm, terletak profunda, dahulu disebut *cystic hygroma*), mikrokistik (bila ukuran  $< 1$  cm, terletak superfisial, dahulu disebut limfangioma sirkumskriptum), atau kombinasi keduanya.<sup>1</sup> Penggunaan nama *cystic higroma* dan *limfangioma* selanjutnya dihindari mengingat akhiran “-oma” menunjukkan proses menunjukkan proses neoplasia (tumor).<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Serupa dengan malformasi vaskular lainnya, LM mikrokistik telah ada sejak lahir namun tidak tampak secara kasat mata hingga terjadi komplikasi contohnya infeksi atau perdarahan. LM mikrokistik akan tampak berupa vesikel hingga papul keratotik berkelompok dan terlokalisir. Lesi tersebut dapat pecah mengeluarkan cairan jernih kekuningan, perdarahan (menjadi vesikel hemoragik atau tertutup krusta kehitaman), serta infeksi sekunder bakterial. LM makrokistik dapat terdeteksi dengan pemeriksaan ultrasonografi (USG) Doppler saat masih dalam kandungan. Bila tampak secara klinis berupa massa berbatas difus, di daerah kepala, leher, aksila, rongga mulut, inguinal, dll. Permukaan kulit dapat normal, dan membesar perlahan. Kelainan tersebut dapat asimptomatik atau disertai keluhan (nyeri, perubahan anatomi) akibat desakan massa. LM mikrokistik dapat timbul bersamaan dengan LM makrokistik atau malformasi vaskular lainnya. Sehingga pemeriksaan radiologis untuk mencari komponen dalam tetap diperlukan.<sup>1</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>1</sup>

1. Hemangioma infantil
2. Angiokeratoma sirkumskriptum (malformasi kapiler-limfatik)
3. Malformasi vena
4. Limfangiectasia/limfangioma akuisita (penyakit Crohn, akibat radioterapi dan limfadenopati lainnya)<sup>4</sup>
5. Teratoma
6. Fibrosarkoma atau rabdomiosarkoma

#### Pemeriksaan Penunjang

1. Ultrasonografi Doppler<sup>1</sup>  
Untuk mengetahui jenis malformasi vaskular (*high vs slow flow, compressible vs non-compressible*), keterlibatan komponen dalam, seberapa luas kelainan.
2. Histopatologi<sup>5,6</sup>  
Pewarnaan hematoksilin eosin ditemukan pembuluh darah berdinding tipis, irreguler dengan ukuran yang bervariasi, yang dilatasi, tampak kosong atau berisi materi amorf eosinofilik pucat, limfosit, histiosit, serta eritrosit. Pada tipe

makrokistik pembuluh limfatik tampak tebal disertai jaringan fibrosa, miofibroblas, dan sel otot polos. Pemeriksaan IHK berupa PROX 1, VEGFR-3, D2-40 dan LYVE-1 dapat dilakukan untuk membantu tentukan jenis pembuluh limfatik

3. *Magnetic resonance imaging*<sup>1</sup>

Diperlukan pada kasus LM yang dalam atau memerlukan tindakan operasi untuk menentukan batas dengan struktur sekitar.

4. Dermoskopi<sup>7</sup>

Pada LM mikrokistik tampak *various color lacunae (dark, yellowish, whitish, multicolored)*, *2-tone lacunae (hypopion sign*, gambaran sebuah vesikel yang berwarna separuh merah akibat endapan eritrosit).

### III. Penatalaksanaan

1. Bedah pisau<sup>8</sup> (1C)

Dapat dilakukan pada LM mikrokistik dan makrokistik yang terlokalisir

2. Skleroterapi

Pada LM makrokistik dapat dilakukan aspirasi oleh radiologi-intervensi kemudian skleroterapi menggunakan sodium tetradecyl sulfate, pure ethanol, OK432 (picibanil), doksisisiklin injeksi, bleomisin.

- Dengan menggunakan OK-432<sup>9</sup> (2A)
- Dengan menggunakan bleomisin A5<sup>10</sup> (1C)

3. Prosedur destruktif

- *Radiofrequency ablation*<sup>9</sup> (2C)
- Bedah laser CO<sub>2</sub><sup>10</sup> (1A)

4. Sirolimus

5. Sildenafil oral

Penggunaan off-label

6. Antibiotik sistemik

7. Antiinflamasi

### IV. Edukasi

1. Penyakit LM merupakan kelainan bawaan yang yang bila tidak diobati seringkali akan semakin progresif. Keterlibatan pembuluh limfe yang lebih dalam atau merupakan bagian dari stigmata sindrom penyakit membutuhkan tata laksana multidisiplin.
2. LM makrokistik dapat dilakukan bedah dengan atau tanpa skleroterapi.
3. LM mikrokistik dapat dilakukan bedah, skleroterapi, atau prosedur destruktif bergantung luas, ketersediaan modalitas, dan kemampuan dokter.
4. Bila LM bersifat asimptomatik maka dapat dilakukan observasi dengan edukasi bila terjadi infeksi atau trauma, akan meningkatkan komplikasi yaitu infeksi yang luas dan sistemik, jaringan parut. Bila LM makrokistik berukuran besar maka dapat timbul efek desakan massa atau nyeri bergantung lokasi organ terdekat.

### V. Prognosis

Quo ad vitam : bonam

Quo ad functionam : bonam

Quo ad sanactionam : bonam-dubia ad bonam

## **VI. Kepustakaan**

1. Garzon MC, Huang JT, Enjolra O, Frieden IJ. Vascular malformation: part 1. J Am Acad Dermatol. 2007; 56(3):353-70.
2. Steiner JE, Drolet BA. Classification of vascular anomalies: An update. Semin Intervent Radiol. 2017; 34:225–32.
3. Boon LM, Ballieux F, Viikkula M. Vascular malformation. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, dkk. editor. Fitzpatrick's dermatology. Edisi ke-9. 2019, h. 2653-68.
4. Lpw Widayasi I, Fathan H, Wibawa LP, Cipto H, Sampurna AT, Sirait SP. Acquired vulvar lymphangioma: Report of two cases. J Gen Pro DVI. 2016;1(2):73-6
5. Merrow AC, Gupta A, Patel MN, Adams DM. 2014 Revised classification of vascular lesions from the International Society for the Study of Vascular Anomalies: Radiologic-pathologic update. RadioGraphics. 2016; 36:1494–1516.
6. Miller DD, Gupta A. Histopathology of vascular anomalies: update based on the revised 2014 ISSVA classification. Semin Cutan Med Surg 35:137-46.
7. Piccolo V, Russo T, Moscarella E, Brancaccio G, Alfano R, Argenziano G. Dermatoscopy of vascular lesions. Dermatol Clin. 2018;36:389–395. <https://doi.org/10.1016/j.det.2018.05.006>
8. Okazaki T, Iwatani S, Yanai T, Kobayashi H, Kato Y, Marusasa T. Treatment of lymphangioma in children: Our experience of 128 cases. J Pediatr Surg. 2007;42:386-9
9. Giguere CM, Bauman NM, Sato Y, Burke DK, Greinwald JH, Pransky S, dkk. Treatment of lymphangiomas with OK-432 (picibanil) sclerotherapy: A prospective multi-institutional trial. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2002;128(10):1137-44.
10. Yang Y, Sun M, Ma Q, Cheng X, Ao J, Tian L, dkk. Bleomycin A5 sclerotherapy for cervicofacial lymphatic malformations. J Vasc Surg. 2011;53(1):15-5.

## F.16 Malformasi Kapiler (Q82.5)

### I. Definisi

Malformasi kapiler merupakan golongan kelainan kulit akibat perubahan/gangguan morfogenesis pembuluh kapiler yang telah muncul saat lahir. Sesuai pembagian klasifikasi *International Society for the Study of Vascular Anomalies*, malformasi kapiler terdiri dari beberapa kelainan kulit yaitu *nevus simplex*, *port wine stain (cutaneous & mucosal capillary malformation)*, cutis marmorata telangiectatica congenita, telangiectasia, dll.<sup>1,2</sup> Nevus simplex merupakan salah satu tanda lahir vaskular tersering.<sup>3</sup> Dahulu nevus simpleks dianggap merupakan varian *port wine stain* (PWS) yang dapat swasirna. Saat ini kedua penyakit merupakan entitas yang berbeda karena memiliki perjalanan penyakit dan pilihan terapi yang berbeda.<sup>1</sup> Pada panduan penyakit ini hanya akan dibahas terkait *nevus simplex* dan PWS.

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Nevus Simplex

Sinonim atau dahulu dikenal dengan nama *salmon patch*, *angel's kiss*, *stork bite*, *vascular stain*. Bercak merah muda atau merah terang yang telah tampak pada saat bayi baru lahir, sebagian besar berbatas difus, dan dapat pudar dengan penekanan. Aktivitas dan kondisi lingkungan yang dapat meningkatkan vaskularisasi contohnya menangis, demam, atau cuaca panas, dapat memperjelas bercak NS. Predileksi kelainan ini antara lain dahi, glabella, kelopak mata atas, leher, hidung, bibir, skalp, dan sakrum; seringkali lokasi terletak di midline atau bersifat fokal.<sup>1,4</sup> Kelainan ini dapat swasirna dalam kurun waktu 1-2 tahun, namun pada beberapa lokasi, seperti glabella dan leher, dapat persisten.<sup>4,5</sup>

##### 2. Port Wine Stain

Kelainan makula, merah muda-tua, hingga keunguan, berbatas tegas, unilateral, pada kulit dan mukosa. Lesi dapat berbentuk geografik atau sesuai dermatomal. Pada beberapa kasus dapat ditemukan bilateral, namun tidak di median (yang membedakannya dengan NS). Sebagian besar PWS ditemukan di wajah, namun dapat pula di bagian tubuh manapun. Seiring dengan pertumbuhan badan, lesi PWS akan membesar simetris, menebal, dan berwarna lebih gelap. Hipertrofi jaringan (baik jaringan lunak atau tulang) sering dijumpai pada usia dewasa terutama lesi di daerah ekstremitas dan wajah dermatom V2 dan V3. Penebalan kulit, *nodular growth*, dan granuloma piogenik sering muncul pada saat remaja.<sup>4,6</sup>

Beberapa kondisi yang membutuhkan penanganan multidisiplin bila PWS merupakan bagian dari:<sup>6</sup>

a. *Spinal dysraphism*:

Bila ditemukan 2 lesi PWS pada regio lumbar, disertai massa atau cekungan, makula hiperpigmentasi, hipertrikosis, atau deviasi celah gluteal.<sup>5</sup>

b. Sindrom Sturge-Weber

Bila PWS segmental pada wajah disertai kelainan susunan saraf pusat & kelainan mata

- c. Sindrom Klippel-Trenaunay  
Lesi PWS, LM, dan VM pada ekstremitas, dan hipertrofi tungkai
- d. Phakomatosis pigmentovaskularis  
PWS pada badan atau ekstremitas disertai lesi pigmentasi non-sakral).

### **Diagnosis Banding**

1. Malformasi arteriovena
2. Malformasi kapiler jenis lainnya
3. Tumor vaskular
4. Trauma persalinan

### **Pemeriksaan Penunjang**

Pemeriksaan penunjang seringkali tidak diperlukan untuk NS dan PWS yang jelas secara klinis, kecuali bila diperlukan bila ditemukan abnormalitas dan kelainan kulit lain yang mungkin mengarahkan ke sindrom dan stigmata penyakit tertentu.

1. Histopatologi: ditemukan pembuluh darah berdinding tipis (menyerupai kapiler) dengan sel endotel pipih dan terdapat lapisan perisit. Pembuluh darah banyak ditemukan pada dermis atas dengan beberapa pembuluh tampak malformasi. Pada PWS yang tebal malformasi dapat ditemukan hingga dermis bawah. Pada pasien PWS dewasa dapat disertai penebalan kulit dan gambaran granuloma piogenik intraleksi.<sup>7</sup>
2. Pemeriksaan radiologi: Diperlukan pada kasus yang menyerupai malformasi arteriovena (terdapat perabaan lebih hangat, thrill, bruit nyeri, atau mudah berdarah). Skrining dengan ultrasonografi-Doppler pada PWS akan ditemukan penebalan kulit tanpa gambaran aliran vaskular (*no-flow*) yang dapat membedakan dengan AVM (*high-flow*).<sup>6,8</sup>
3. Dermoskopi<sup>9</sup>  
Pemeriksaan dermoskopi dapat membantu membedakan PWS dengan hemangioma infantil. Superfisial PWS tampak *red, dotted or globular vessels*, sedangkan *deep* PWS, akan tampak *dilated linear and tortuous vessels, a gray-whitish veil, and a pale circular area surrounding a central brownish dot*. Pemeriksaan dermoskopi juga dapat membantu pemilihan *fluence laser pulse dye*.<sup>10</sup>

### **III. Penatalaksanaan**

1. Observasi dapat dilakukan terhadap lesi NS yang merupakan kelainan swasirna.
2. Laser *pulse dye*.<sup>11(1A)</sup>
3. Bedah listrik atau laser ablatif pada lesi granuloma piogenik atau perbedaan kontur Observasi dapat dilakukan terhadap lesi NS yang merupakan kelainan swasirna.

### **Konsultasi**

Konsultasi diperlukan pada pencarian dan tata laksana terkait sindrom dan stigmata penyakit tertentu ke:

1. Spesialis Anak
2. Spesialis Radiologi
3. Spesialis Mata
4. Spesialis Bedah Orthopedi atau Bedah Vaskular

#### **IV. Edukasi**

1. Kelainan NS merupakan kelainan swasirna yang sebagian besar akan menghilang atau memudar tanpa terapi. Pada kondisi peningkatan vaskularisasi, lesi dapat semakin jelas merupakan kondisi yang lazim. Observasi dalam kurun 1 tahun dapat dilakukan untuk membedakan penyakit ini dengan PWS.<sup>1,4</sup>
2. Kelainan PWS merupakan tanda lahir yang sebagian besar merupakan kelainan estetik. Seiring dengan makin dewasa, lesi PWS akan makin jelas dan disertai hipertrofi jaringan.
3. Pada kasus PWS yang merupakan bagian dari sindrom membutuhkan tata laksana multidisiplin dan memiliki implikasi gangguan fungsi jangka panjang. Tata laksana kelainan organ penting lebih diutamakan dibandingkan dengan perubahan kulit yang bersifat estetik.

#### **V. Prognosis**

Bila merupakan NS atau PWS yang bukan sindrom saja:

Quo ad vitam : dubia ad bonam  
Quo ad functionam : dubia ad bonam  
Quo ad sanactionam : dubia ad bonam

Bila merupakan gejala dari sindrom:

Quo ad vitam : dubia ad bonam  
Quo ad functionam : dubia ad malam  
Quo ad sanactionam : malam

#### **VI. Kepustakaan**

1. Steiner JE, Drolet BA. Classification of vascular anomalies: An update. *Semin Intervent Radiol.* 2017; 34:225–32.
2. ISSVA Classification of Vascular Anomalies ©2018 International Society for the Study of Vascular Anomalies Available at "issva.org/classification" Accessed [November 16, 2019].
3. Techasatian L, Sanaphay V, Paopongsawan P, Schachner LA. Neonatal birthmarks: A prospective survey in 1000 neonates. *Glob Pediatr Health.* 2019; 6:2333794X19835668. DOI: 10.1177/2333794X19835668.
4. Garzon MC, Huang JT, Enjolra O, Frieden IJ. Vascular malformation: part 1. *J Am Acad Dermatol.* 2007; 56(3):353-70.
5. Juern AM, Glick ZR, Drolet BA, Frieden IJ. Nevus simplex: A reconsideration of nomenclature, sites of involvement, and disease associations. *J Am Acad Dermatol.* 2010; 63:805-14.
6. Boon LM, Ballieux F, Viikkula M. Vascular malformation. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, dkk. editor. *Fitzpatrick's dermatology.* Edisi ke-9. 2019, h. 2636-68.
7. Miller DD, Gupta A. Histopathology of vascular anomalies: update based on the revised 2014 ISSVA classification. *Semin Cutan Med Surg* 35:137-46.
8. Merrow AC, Gupta A, Patel MN, Adams DM. 2014 Revised classification of vascular lesions from the International Society for the Study of Vascular Anomalies: Radiologic-pathologic update. *RadioGraphics.* 2016; 36:1494–1516.
9. Piccolo V, Russo T, Moscarella E, Brancaccio G, Alfano R, Argenziano G. Dermatoscopy of vascular lesions. *Dermatol Clin.* 2018;36:389–395. <https://doi.org/10.1016/j.det.2018.05.006>
10. Shirakawa M, Ozawa T, Wakami S, Ishii M, Harada T. Utility of dermoscopy before and after laser irradiation in port wine stains. *Ann Dermatol.* 2012; 24(1):7-10.
11. Brightman LA, Geronemus RG, Reddy KK. Laser treatment of port wine stains. *Clin Cosmet Investig Dermatol.* 2015;8:27-33

## F.17 Nevus Melanositik (D22.9)

### I. Definisi

Spektrum neoplasia nevomelanositik yang berkembang pada waktu anak-anak/dewasa muda.<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis<sup>2</sup>

1. Bentuk: makula/papul (papilomatosa, papul berbentuk kubah/*dome shape*, bertangkai/*pedunculated*, atas datar/*flat-topped*).
2. Warna: sewarna kulit, merah jambu, kecoklatan.

#### Diagnosis Banding<sup>2</sup>

1. Lentigo solaris
2. Keratosis seboroik
3. Fibroma mole
4. Neurofibroma
5. Karsinoma sel basal
6. Melanoma maligna

#### Pemeriksaan Penunjang

1. Dermoskopi: umumnya pola retikular, *pigment network* regular, globular dan homogen<sup>4</sup>
2. Histopatologi<sup>1</sup>:
  - Nevus *junctional*  
Kumpulan sel nevus setinggi *dermo-epidermal junction*
  - Nevus *compound*  
Kumpulan sel nevus terdapat di dermis dan epidermis
  - Nevus intradermal  
Kumpulan sel nevus terletak di dermis

### III. Penatalaksanaan<sup>3</sup>

1. Bedah pisau (1A)
2. Bedah listrik (1A)
3. Bedah laser (1A)

#### Indikasi tindakan :<sup>6</sup>

1. Perubahan bentuk lesi nevus
2. Penampakan klinis atipikal suspek melanoma
3. Alasan kosmetik
4. Irritasi berulang pada lesi

#### **IV. Edukasi<sup>5</sup>**

1. Edukasi mengenai penyakit.
2. Proteksi dari paparan sinar UV, dengan menggunakan tabir surya.
3. Pasien di edukasi mengenai risiko keganasan, apabila bentuk tidak simetris, permukaan kasar, mudah berdarah, warna tidak lagi homogen.
4. Pasien dengan lesi nevus melanositik yang besar berisiko lebih besar terhadap keganasan.

#### **V. Prognosis**

Quo ad vitam : dubia ad bonam

Quo ad functionam : dubia ad bonam

Quo ad sanactionam : dubia ad bonam

#### **VI. Kepustakaan**

1. Elder D, Elenitsas R, Murphy GF, Xu X. Benign pigmented lesions and malignant melanoma. Dalam: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, John B Jr, editor. Lever's Histopathology of the Skin. Edisi ke-10. Philadelphia: Lippincott Willian & Wilkins; 2009.h.699-790.
2. Grichnick JM, Rhodes AR, Sober AJ. Benign neoplasia and Hyperplasia of Melanocytes. Dalam: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, editor. Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. Edisi ke-8. New York: Mc Graw-Hill; 2012.h.1377-1416.
3. Vourc'h-Jourdan M, Martin M, Barbarot S. Large congenital melanocytic nevi: Therapeutic management and melanoma risk. A systematic review. J Am Acad Dermatol. 2013;68:493-8.
4. Menzies SW, Crotty KA, Ingvar C, McCarthy WH. Dermoscopy an atlas. Edisi ke-3. Mc Graw-Hill Australia; 2009.h.189-91.
5. Zaludeck C. Classifying Melanocytic Nevi. Dalam: Longo, Argenziano, Zalaudeck editor. Nevogenesis. Berlin: Springer; 2012.h.25-40.
6. Barnhill RL, Llewellyn K. Benign melanocytic neoplasms. Dalam : Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. Dermatology. Edisi ke-2. Edisi ke-1. New York. Mosby: 2003 h.1757-87.

## F.18 Karsinoma Sel Basal (C44)

### I. Definisi

Tumor ganas yang berasal dari lapisan epidermis, tumbuh secara lambat, dan lokal invasif. Merupakan kanker kulit tipe non-melanoma yang paling sering terjadi. Penyakit ini berhubungan dengan pajanan sinar matahari dan jarang terjadi metastasis.<sup>1-3</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis<sup>1,3</sup>

1. Nodular  
Paling sering terjadi dan muncul di daerah yang sering terpajan sinar matahari.
2. Berpigmen  
Mempunyai kemiripan dengan tipe nodular namun berwarna (biru, hitam, dan kecoklatan) karena mengandung melanin.
3. Superfisial  
Tipe lesi yang paling tidak agresif, namun sering multifokal, dan biasanya muncul di badan maupun ekstremitas.
4. Morfeaformis  
Lesi yang paling jarang terjadi dan sering ditemukan pada wajah. Menyerupai skar atau keloid berbatas difus, merupakan tipe risiko tinggi.
5. Ulseratif  
Termasuk ulkus rodens dan ulkus terebrans, berhubungan dengan destruksi lokal.
6. Varian lain  
Yaitu: basoskuamosa, keratotik, dan fibroepitelioma Pinkus.

#### Diagnosis Banding<sup>1-3</sup>

1. Keratosis aktinik
2. Karsinoma sel skuamosa
3. Penyakit Bowen
4. *Keratoacanthoma*
5. Melanoma
6. Dermatitis
7. Psoriasis
8. Tinea korporis
9. Keratosis seboroik
10. Moluskum contagiosum
11. Angiokeratoma
12. Karsinoma sebasea
13. *Morphea*/skleroderma lokalisata

#### Pemeriksaan Penunjang

1. Dermoskopi  
Gambaran *blue-black globulesnest*, *leaf like structures*, *spoke wheels*, *ulcers*, dan *arborizing vessel*.<sup>4</sup> Kadang dapat ditemukan *shiny white streak-strand-blotches*, dan *concentric globule*.

2. **Histopatologi**  
Dilakukan jika secara klinis masih terdapat diagnosis banding, lesi kulit berada pada daerah risiko tinggi seperti daerah tengah wajah (sekitar mulut, mata, telinga, dan hidung), dan pada kasus yang memerlukan gambaran histopatologi lesi untuk menentukan pilihan terapi dan prognosis.<sup>2,3</sup>
3. **Computed tomography (CT) scan atau magnetic resonance imaging (MRI)**  
Bila ditemukan tanda dan gejala menunjukkan keterlibatan tulang, saraf yang besar, mata, dan kelenjar parotis.<sup>2,6</sup>

### **III. Penatalaksanaan**

#### **Medikamentosa**

1. **Imiquimod\*\***  
Dihubungkan dengan perbaikan pada gambaran histopatologi.<sup>18</sup> (2A) Namun, pada penelitian yang lain disebutkan penggunaan krim imiquimod memiliki tingkat keberhasilan yang lebih rendah dibandingkan dengan operasi.<sup>19</sup> (2A)
2. **Sonidegib<sup>20\*\*</sup> (1A)**
3. **Vismodegib<sup>21\*\*</sup> (1A)**
4. **5-fluorouracil (5-FU)<sup>22\*\*</sup> (1C)**
5. **Topical tazarotene 0.1%<sup>23\*\*</sup> (1A)**
6. **Zycure<sup>\*\*</sup> (0.005% mixture of solasodine glycosides)<sup>24</sup> (1A)**

#### **Tindakan**

1. **Bedah eksisi dengan penentuan batas sayatan**
  - Baik dilakukan pada karsinoma sel basal primer.<sup>2,6</sup> (1C)
  - Lebih efektif dibandingkan radiasi.<sup>18</sup> (1A)
  - Lebih efektif dibandingkan *photodynamic therapy (PDT)* dengan *5-aminolevullinic acid* (5ALA) (*PDT 5-ALA*) untuk penanganan karsinoma sel basal tipe nodular.<sup>25</sup> (1A)
  - Lebih efektif dalam menghilangkan karsinoma sel basal tipe nodular namun penampakan kosmetik dapat lebih buruk dibandingkan dengan pemakaian *PDT* dengan *methyl-aminolevulinate* (MAL).<sup>26</sup> (1A)
2. **Mohs micrographic surgery**
  - Pilihan pada karsinoma sel basal yang primer maupun sekunder.<sup>2</sup> (1C)
  - Sebesar 3% lesi primer yang diterapi dengan bedah eksisi berbanding 2% lesi primer yang diterapi bedah mikrografik Mohs mengalami rekurensi dalam pemantauan 30 bulan.
  - Biaya yang dikeluarkan bedah mikrografik Mohs secara signifikan lebih tinggi dibandingkan bedah eksisi.<sup>27</sup>
  - Namun, angka *cost-effective* bedah mikrografik Mohs vs bedah eksisi belum mencapai 50%.<sup>28</sup>
3. **Destructive surgical techniques**
4. **Bedah listrik dan kuret**  
Pilihan yang baik untuk *low-risk* karsinoma sel basal.<sup>1,29</sup> (1C)
5. **Cryosurgery**  
Aman dan efektif pada kanker kulit non-melanoma.<sup>30</sup> (1A)
6. **Carbon dioxide laser ablation**  
Dapat digunakan pada *low-risk* karsinoma sel basal.<sup>31</sup> (2C)

**7. Photodynamic therapy (PDT) (1A)<sup>26,32</sup>**  
Terapi kombinasi dengan ALA\*\* atau MAL\*\*

Catatan: \*\* Menunggu persetujuan dari Badan Pengawas Obat dan Makanan (BPOM)

**Konsultasi**

1. Radioterapi: terkait tata laksana radioterapi
2. Hematologi dan Onkologi Medik: terkait tata laksana kemoterapi

**IV. Edukasi**

1. Penyakit dan penyebabnya
2. Pencegahan:
  - Proteksi terhadap sinar matahari<sup>7</sup>  
Dengan penggunaan tabir surya SPF 15 menunjukkan pengurangan insidens karsinoma sel skuamosa berikutnya namun tidak terdapat proteksi yang signifikan pada karsinoma sel basal.<sup>8,9</sup> (2A)
  - Celecoxib  
Dapat mengurangi berkembangnya karsinoma sel basal.<sup>12</sup> (1A)
  - Strategi pencegahan pada pasien dengan risiko tinggi:
    - Obat anti-inflamasi non-steroid dihubungkan dengan berkurangnya risiko karsinoma sel basal pada pasien dengan risiko tinggi.<sup>13</sup> (1A)
    - Penggunaan nikotinamid oral aman dan efektif dalam mengurangi kemunculan kanker kulit non-melanoma dan keratosis aktinik pada pasien dengan risiko tinggi.<sup>14</sup> (1A)
3. Pilihan terapi dan efek samping
4. Prognosis

**V. Prognosis**

Quo ad vitam : dubia ad bonam

Quo ad fuctionam : dubia ad malam

Quo ad sanactionam : dubia ad malam.

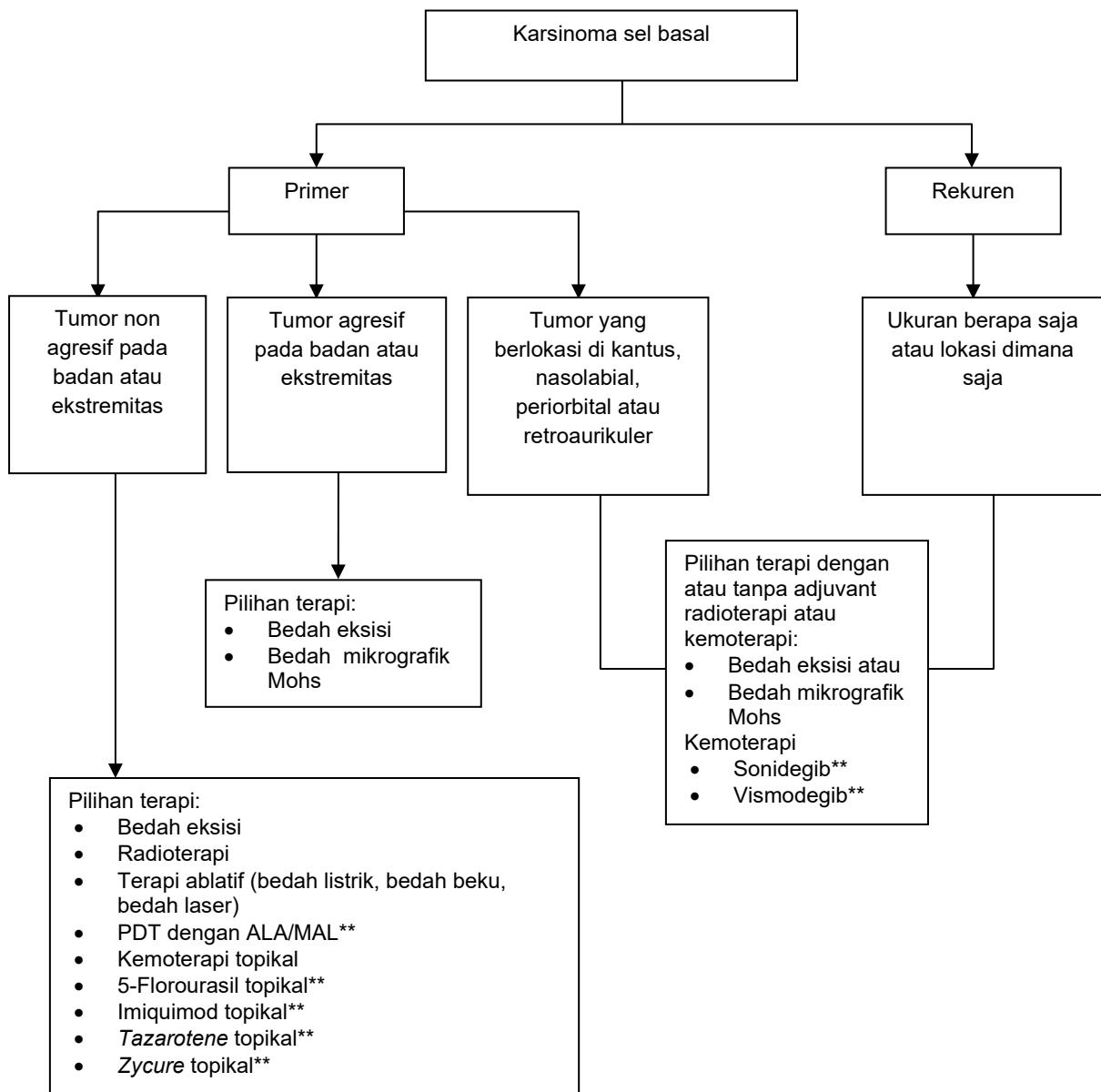
Pasien dengan kanker non-melanoma mempunyai angka 30-50% untuk mendapatkan lesi yang kedua dalam waktu 5 tahun.<sup>6</sup>

## VI. Kepustakaan

1. Carucci JA, Leffell DJ, Pettersen J. Basal cell carcinoma. Dalam: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, Wolff K, editor. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Edisi ke-8 New York: McGraw-Hill. 2012;h.1294-1303.
2. Telfer NR, Colver GB, Morton CA. Guidelines for the management of basal cell carcinoma. Br J Dermatol. 2008;159(1):35-48.
3. Rubin AI, Chen EH, Ratner D. Basal-cell carcinoma. N Engl J Med. 2005;353(21):2262-2269.
4. Argenziano G, Soyer HP, Chimenti S, Talamini R, Corona R, Sera F, et al. Dermoscopy of pigmented skin lesions: result of concensus meeting via internet. J Am Acad Dermatol. 2013;48:679-93.
5. Buljan M, Bulat V, Situm M, Mihić LL, Stanić-Duktaj S. Variations in clinical presentation of basal cell carcinoma. Acta Clin Croat. 2008;47(1):25-30.
6. Bichakjian CL, Olencki T, Aasi SZ. Basal cell skin cancer. [diakses pada 21 Februari 2017]. Tersedia di [https://www.nccn.org/professionals/physician\\_gls/f\\_guidelines.asp](https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/f_guidelines.asp).
7. Prevent Skin Cancer. American Academy of Dermatology. [Diakses pada 21 Februari 2017] Tersedia di <https://www.aad.org/public/spot-skin-cancer/learn-about-skin-cancer/prevent>.
8. Van Der Pols J, Williams G, Pandeya N, Logan V, Adele G. Prolonged prevention of squamous cell carcinoma of the skin by regular sunscreen use. Cancer Epidemiol Biomarkers. 2006;15(12):2546-8.
9. Sanchez G, Nova J, Rodriguez-Hernandez AE, Medina RD, Solorzano-Restrepo C, Gonzalez J, dkk. Sun protection for preventing basal cell and squamous cell skin cancers. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2016;7.
10. Green A, Williams G, Neale R, Hart V, Leslie D, Parsons P, dkk. Daily sunscreen application and betacarotene supplementation in prevention of basal-cell and squamous-cell carcinomas of the skin: A randomized controlled trial. The Lancet. 1999;354:723-9.
11. Frieling UM, Schaumberg DA, Kupper TS, Muntwyler J, Hennekens C. A randomized, 12-year primary-prevention trial of beta carotene supplementation for nonmelanoma skin cancer in the physicians health study. Arch Dermatol. 2000;136:179-84.
12. Elmets CA, Viner JL, Pentland AP, Cantrell W, Lin HY, Bailey H, dkk. Chemoprevention of nonmelanoma skin cancer with celecoxib: A randomized, double-blind, placebo-controlled trial. J Natl Cancer Inst. 2010;102:1835-1844.
13. Muranushi C, Olsen CM, Green A, Pandeya N. Can oral nonsteroidal antiinflammatory drugs play a role in the prevention of basal cell carcinoma? A systematic review and metaanalysis. J Am Acad Dermatol. 2015;1:1-13.
14. Chen AC, Martin AJ, Choy B, Fernandez-Penas P, Dalziell RA, McKenzie CA, dkk. A phase 3 randomized trial of nicotinamide for skin-cancer chemoprevention. N Engl J Med. 2015;373:1618-26.
15. Weinstock MA, Bingham SF, DiGiovanna JJ, Rizzo AE, Marcolivio K, Hall R, ET AL. Tretinoin and the prevention of keratinocyte carcinoma (basal and squamous cell carcinoma of the skin): A veterans affairs randomized chemoprevention trial. J Invest Dermatol. 2012;132:1583-90.
16. Bath-Hextall FJ, Leonardi-Bee J, Somchand N, Webster AC, Delitt J, Perkins W. Interventions for preventing non-melanoma skin cancers in high-risk groups. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2007;4.
17. Kadakia KC, Barton DL, Loprinzi CL, Sloan JA, Otley CC, Diekmann BB. Randomized controlled trial of acitretin versus placebo in patients at high risk for basal cell or squamous cell carcinoma of the skin (north central cancer treatment group study 969251). Cancer. 2012;118:2128-37.
18. Bath-Hextall FJ, Perkins W, Bong J, Williams HC. Interventions for basal cell carcinoma of the skin. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2007;1.
19. Bath-Hextall F, Ozolins M, Armstrong SJ, Colver GB, Perkins W, Miller PSJ, dkk. Surgical excision versus imiquimod 5% cream for nodular and superficial basal-cell carcinoma (SINS): A multicentre, non-inferiority, randomized controlled trial. Lancet Oncol. 2014;15:96-105.
20. Migden MR, Guminski A, Gutzmer R, Dirix L, Lewis KD, Combemale P, dkk. Treatment with two different doses of sonidegib in patient with locally advanced or metastatic basal cell carcinoma (BOLT): A multicentre, randomized, double-blind phase 2 trial. Lancet Oncol. 2015;16:716-28.
21. Jacobsen AA, Aldahan AS, Hughes OB, Shah VV, Strasswimmer J. Hedgehog pathway inhibitor therapy for locally advanced and metastatic basal cell carcinoma: A systematic review and pooled analysis of interventional studies. JAMA Dermatol. 2016.

22. Gross K, Kircik L, Kricorian G. 5%-Fluorouracil cream for the treatment of small superficial basal cell carcinoma: Efficacy, tolerability, cosmetic outcome, and patient satisfaction. *Dermatol Surg.* 2007;33:433-40.
23. Bianchi L, Orlandi A, Campione E, Angeloni C, Costanzo A, Spagnoli LG. Topical treatment of basal cell carcinoma with tazarotene: A clinicopathological study on a large series of cases. *Br J Dermatol.* 2004;151:148-56.
24. Punjabi S, Cook LJ, Kersey P, Marks R, Cerio R. Solasodine glycoalkaloids: A novel topical therapy for basal cell carcinoma: A double-blind, randomized, placebo-controlled, parallel group, multicenter study. *Int J of Dermatol.* 2008;47:78-82.
25. Mosterd K, Nelemans TP, Kelleners-smeets, Janssen, Broekhof, Neumann, dkk. Fractionated 5-aminolevulinic acid-photodynamic therapy vs. surgical excision in the treatment of nodular basal cell carcinoma: Results of a randomized controlled trial. *Br J Dermatol.* 2008;159:864-70.
26. Rhodes LE, De Rie MA, Leifsdottir R, Yu RC, Bachmann I, Goulden V, dkk. Five-year follow-up of a randomized, prospective trial of topical methyl aminolevulinate photodynamic therapy vs surgery for nodular basal cell carcinoma. *Arch Dermatol.* 2007;143(9):1131-36.
27. Smeets NWJ, Krekels GAM, Ostertag JU, Essers BAB, Dirksen CD, Nieman FHM, dkk. Surgical excision vs Mohs' micrographic surgery for basal cell carcinoma of the face: Randomised controlled trial. *Lancet.* 2004;364:1766-72.
28. Essers BAB, Dirksen CD, Nieman FHM, Smeets NWJ, Krekels GAM, Prins MH, dkk. Cost-effectiveness of Mohs' micrographic surgery vs surgical excision for basal cell carcinoma of the face. *Arch Dermatol.* 2006;142:187-94.
29. Barlow JO, Zalla MJ, Kyle A, DiCaudo DJ, Lim KK, Yiannias JA. Treatment of basal cell carcinoma with curettage alone. *J Am Acad Dermatol.* 2006;54:1039-45.
30. Kuflik EG. Cryosurgery for skin cancer : 30-year experience and cure rates. *Dermatol Surg.* 2004;20:297-300.
31. Nouri K, Chang A, Trent JT, Jimenez GP. Ultrapulse CO<sub>2</sub> used for the successful treatment of basal cell carcinomas found in patients with basal cell nevus syndrome. *Dermatol Surg.* 2002;28(3).287-90.
32. Rhodes LE, De Rie M, Enstrom Y, Groves Y, Morken T, Goulden V, et al. Photodynamic therapy using topical methyl aminolevulinate vs surgery for nodular basal cell carcinoma. Result of a multicenter randomized prospective trial. *Arch Dermatol.* 2004;140:17-23.

## VII. Bagan Alur



Keterangan:

\*\*Obat menunggu persetujuan BPOM

## F.19 Karsinoma Sel Skuamosa (C44)

### I. Definisi

Tumor ganas non-melanoma yang berasal dari keratosit epidermis supra-basal. Umumnya timbul pada bagian tubuh yang terpajan matahari dan sebagian besar timbul dari lesi prekursor seperti keratosis aktinik, penyakit Bowen, luka bakar dan penyakit kulit kronis lain.<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### Faktor Predisposisi<sup>1</sup>

1. Lesi prekursor (keratosis aktinik, penyakit Bowen)
2. Pajanan ultraviolet
3. Pajanan radiasi ionisasi
4. Pajanan terhadap karsinogen lingkungan
5. Imunosupresi
6. Skar
7. Luka bakar atau pajanan panas yang lama
8. Ulkus kronik atau dermatosis inflamasi
9. Infeksi *human papilloma virus*
10. Genodermatoses (albinism, xeroderma pigmentosum, porokeratosis, epidermolysis bulosa)
11. Mutasi P53, Bcl2, dll

##### Gambaran Klinis<sup>1</sup>

Pada populasi kulit putih lesi kulit biasanya ditemukan pada daerah yang terpajan sinar matahari seperti kepala, leher, dan punggung tangan. Pada populasi kulit berwarna terdapat distribusi yang sama baik ditempat yang sering terpajan matahari maupun tidak. Tumor biasanya soliter, merupakan kelanjutan dari lesi prekursor.

##### Gambaran Tumor Risiko Tinggi (NCCN 2012)

1. Area M  $\geq$ 10 mm
2. Area H  $\geq$ 6 mm
3. *Poorly defined*
4. Rekurensi
5. Imunosupresi
6. *Site of prior RT* atau proses inflamasi kronis
7. Tumor yang berkembang dengan cepat
8. Gejala neurologi
9. Patologi
  - *Moderately or poorly differentiated histology*
  - Subtipe akantolitik, adenoskuamosa atau desmoplastik
10. Kedalaman:  $\geq$ 2 mm atau *Clark levels IV,V*
11. Keterlibatan perineural atau vaskular

Dikatakan tumor risiko tinggi apabila ada salah satu tanda diatas

M: "medium" risk à daerah kening, kulit kepala, pipi, dan leher

H: "High" risk à wajah bagian tengah, telinga, periaurikular, kelopak mata, periorbital, hidung, pelipis, dan bibir

### **Diagnosis Banding<sup>2-5</sup>**

1. Keratosis aktinik
2. Penyakit Bowen
3. Karsinoma sel basal
4. Melanoma tipe amelanotik nodular
5. Keratoakantoma
6. Karsinoma sebasea
7. Pioderma gangrenosum atipikal

### **Pemeriksaan Penunjang**

1. Dermoskopi  
Struktur vaskular polimorfik berupa linear ireguler/*serpentine*, *hairpin/looped*, *glomerular/coiled* dan *dotted*. Sedangkan struktur keratin berupa *white circle*, *white pearl/clod central keratin*, dan *central keratin with blood spot*.<sup>6,7</sup>
2. Biopsi  
Spesimen diambil pada bagian lesi yang dicurigai infiltrasi lebih dari superfisial (NCCN kategori 2A).<sup>1-5</sup>
3. Histopatologi  
Pada pemeriksaan harus mencantumkan subtype perubahan morfologi pada sel, derajat diferensiasi, dalamnya tumor dalam millimeter, kedalaman invasi, dan pemeriksaan keterlibatan saraf, vaskular, dan kelenjar getah bening. (NCCN kategori 2A).<sup>1-5</sup>
4. *Computed tomography* (CT) dan *magnetic resonance imaging* (MRI)  
Dilakukan bila terdapat kecurigaan perluasan penyakit pada tulang, saraf maupun jaringan lunak lain (NCCN kategori 2A).<sup>1-5</sup>  
Pemeriksaan kelenjar getah bening (NCCN kategori 2A).<sup>1-5</sup>

## **III. Penatalaksanaan**

1. Pencegahan pajanan sinar ultraviolet:
  - Konseling kebiasaan dalam pencegahan kanker kulit.<sup>8</sup> (2C)
  - Penggunaan tabir surya
  - Penggunaan tabir surya dengan SPF 15 dapat mengurangi insidens karsinoma sel skuamosa dalam penilaian 4,5 tahun.<sup>9</sup> (1A)
  - Pemakaian tabir surya dihubungkan dengan penurunan risiko karsinoma sel skuamosa pada 8 tahun *follow up* (*rate ratio* 0,62 95% CI 0,38-0,99).<sup>10</sup> (1A)
2. Pencegahan pada populasi risiko tinggi:
  - Asitretin oral  
Mengurangi risiko kanker kulit non-melanoma pada pasien transplantasi ginjal.<sup>11</sup> (1A)
  - Tretinoïn topikal  
Tidak dapat mencegah karsinoma sel skuamosa pada pasien dengan risiko.<sup>12</sup> (2A)
  - Nikotinamid oral<sup>13</sup> (1A)

- Obat anti-inflamasi non steroid (OAINS)<sup>14</sup> (1A)
  - Celecoxib<sup>15</sup> (1A)
  - *Cyclic photodynamic therapy* dengan ALA<sup>16\*</sup> (2C)
3. Pencegahan pada populasi risiko rendah:
- Obat anti-inflamasi non steroid (OAINS)<sup>17</sup> (1C)
  - *Beta carotene*  
Penggunaan *beta carotene* tidak terbukti memiliki manfaat namun tidak menimbulkan efek samping.<sup>8,18</sup> (2A)
4. Medikamentosa  
Krim imiquimod 5%.<sup>19\*\*</sup> (1C)
- Catatan: \*\*Menunggu persetujuan dari Badan Pengawas Obat dan Makanan
5. Tindakan
- Bedah pisau  
Angka rekurensi sebesar 5% pada yang belum metastasis.<sup>20</sup> (1B) Merupakan terapi pilihan pada sebagian besar kasus karsinoma sel skuamosa.<sup>3-5</sup> (1C)
  - *Mohs micrographic surgery* (MMS)<sup>3-5</sup> (1C)
  - *Superficial ablative techniques*
  - Kuret dan bedah listrik (BL)  
Sekitar 1,7% pasien mengalami rekurensi setelah dilakukan kuret dan BL pada karsinoma sel skuamosa tipe risiko rendah.<sup>20</sup> (1B)
  - Bedah beku  
Sekitar 0,8% pasien dilaporkan mengalami rekurensi setelah dilakukan *cryotherapy* pada karsinoma sel skuamosa risiko rendah.<sup>20</sup> (1B)
6. Konsultasi
- Konsultasi spesialis radioterapi
  - Terapi radiasi  
Sekitar 6,4% pasien dilaporkan mengalami rekurensi setelah dilakukan terapi radiasi pada karsinoma sel skuamosa yang tidak metastasis.<sup>20</sup> (2B)
  - *Adjuvant radiation therapy*  
Sekitar 18% pasien dilaporkan mengalami rekurensi lokal pada pasien dengan karsinoma sel skuamosa dengan *perineural invasion*.<sup>20</sup> (2B)
  - Konsultasi spesialis bedah onkologi  
Bila terdapat penyebaran regional.
  - Konsultasi hematologi onkologi medik  
Bila terdapat metastasis.

#### IV. Edukasi

1. Penyakit dan penyebabnya
2. Cara pencegahan
3. Pilihan terapi dan efek samping
4. Prognosis

#### V. Prognosis

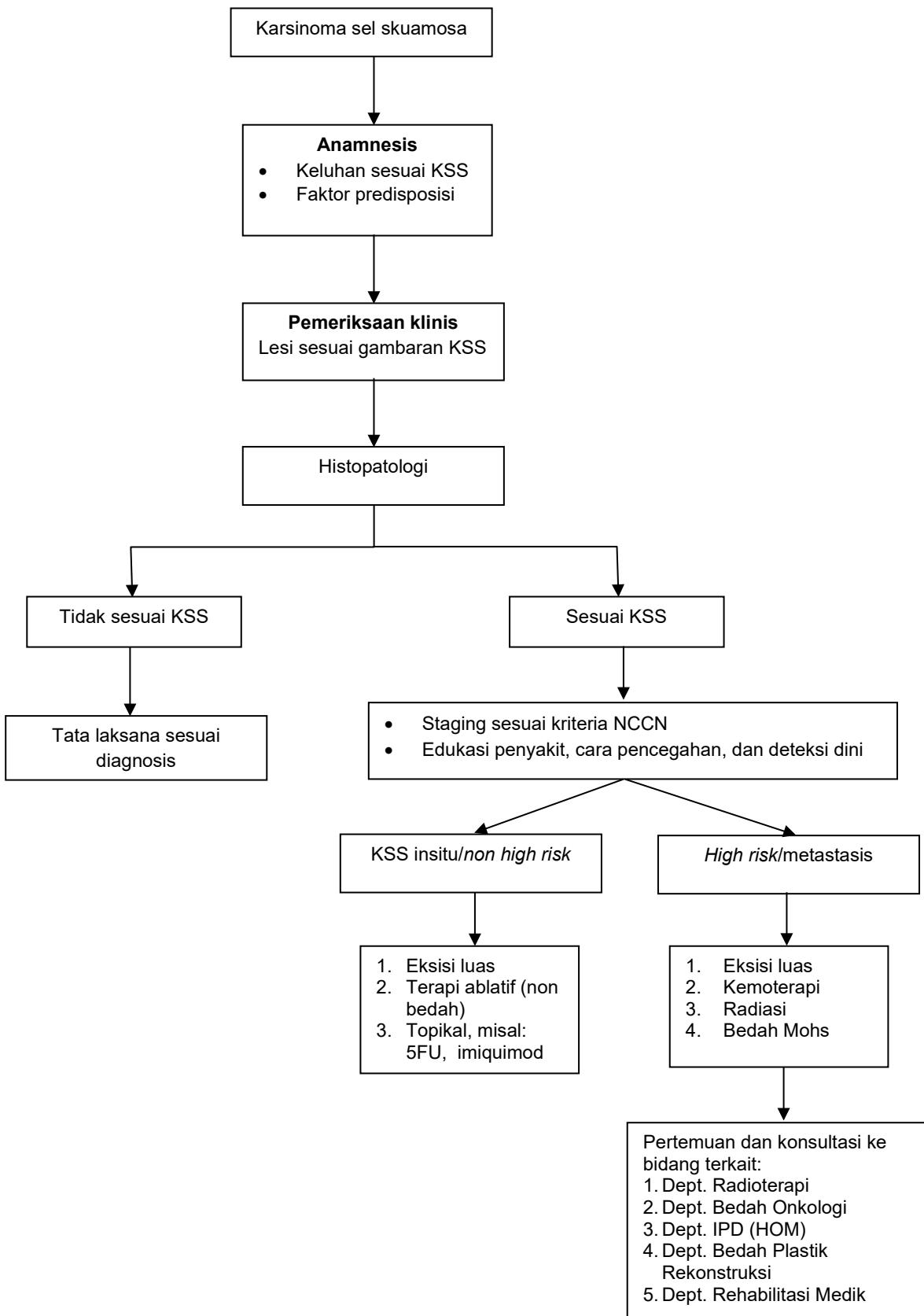
Quo ad vitam : dubia  
 Quo ad fuctionam : dubia ad malam  
 Quo ad sanactionam : dubia ad malam

Pasien karsinoma sel skuamosa mempunyai risiko tinggi untuk mengalami karsinoma sel basal, melanoma, dan rekurensi karsinoma sel skuamosa.<sup>21</sup>

## **VI. Kepustakaan**

1. Grossman D, Leffell DJ. Squamous cell carcinoma. Dalam: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, Wolff K, editor. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Edisi ke-8. New York: McGraw-Hill; 2012.h.1283-94.
2. Firnhaber JM. Diagnosis and treatment of basal cell and squamous cell carcinoma. Am Fam Physician. 2012;86(2):161-8.
3. Madan V, Lear JT, Szeimies RM. Non-melanoma skin cancer. Lancet. 2010;375(9715):673-85.
4. British Association of Dermatologists (BAD). Multi-professional guidelines for the management of the patient with primary cutaneous squamous cell carcinoma.
5. Cancer Council Australia and Australian Cancer Network (CCA/ACN). Basal cell carcinoma, squamous cell carcinoma and related lesions - a guide to clinical management in Australia. CCA/ACN, 2008.
6. Zalaudek I, Cameron A, Rosendahl C. Actinic keratosis, Bowen's disease, keratoacanthoma, and squamous cell carcinoma. Dalam: Marghoob AA, Malvehy J, Braun R P. Atlas of dermoscopy, Edisi ke-2. USA: CRC Press Book; 2012.h.48-57.
7. Rosendahl C, Cameron A, Argenziano G, Zalaudek I, Tschandl P, Kittler H. Dermoscopy of squamous cell carcinoma and keratoakanthoma. Arch Dermatol. 2012;148(2):1386-92.
8. Moyer V. Behavioral counseling to prevent skin cancer: U.S. Preventive Services Task Force recommendation statement. Annals of Internal Medicine.2012;157(1):59-65.
9. Green A, Williams G, Neake R, Hart V, Leslie D, Parsons P, et al. Daily sunscreen application and betacarotene supplementation in prevention of basal-cell and squamous-cell carcinomas of the skin: a randomised controlled trial. Lancet.1999;354:723-29.
10. Van Der Pols J, Williams G, Pandeya N, Logan V, Green A. Prolonged prevention of squamous cell carcinoma of the skin by regular sunscreen use. Cancer Epidemiol Biomarkers. 2006;15(12):2546-8.
11. Bath-Hextall F, Leonardi-Bee J, Somchand N, Webster A, Delitt J, Perkins W. Interventions for preventing non-melanoma skin cancers in high-risk groups. Cochrane Database of Systematic Reviews 2007;4.
12. Weinstock M, Bingham S, DiGiovanna J, Rizzo A, Marcolivio K, Hall R, dkk Tretinoin and the prevention of keratinocyte carcinoma (basal and squamous cell carcinoma of the skin): A veterans affairs randomized chemoprevention trial. J Invest Dermatol. 2012;132:1583-90.
13. Chen A, Martin A, Choy B, Fernandez-Penas P, Dalziell R, Mckenzie C, dkk. Phase 3 randomized trial of nicotinamide for skin-cancer chemoprevention. N Engl J Med. 2015;373:1618-26.
14. Muranushi C, Olsen C, Pandeya N, Green A. Aspirin and nonsteroidal anti-inflammatory drugs can prevent cutaneous squamous cell carcinoma: A systematic review and meta-analysis. J Invest Dermatol. 2015;135:975-83.
15. Elmets CA, Viner JL, Pentland AP, Cantrell W, Lin HY, Bailey H, dkk. Chemoprevention of nonmelanoma skin cancer with celecoxib: A randomized, double-blind, placebo-controlled trial. J Natl Cancer Inst. 2010;102:1835-44.
16. Willey A, Mehta S, Lee P. Reduction in the incidence of squamous cell carcinoma in solid organ transplant recipients treated with cyclic photodynamic therapy. Dermatol Surg. 2010;36:652-8.
17. Johannesson SA, Chang ET, Mehnert F, Schmidt M, Olesen AB, Sorensen HT. Nonsteroidal anti-inflammatory drugs and the risk of skin cancer: A population-based case-control study. Cancer 2012. American Cancer Society.
18. Frieling UM, Schaumberg DA, Kupper TS, Muntwyler J, Hennekens CH. A randomized, 12-year primary-prevention trial of beta carotene supplementation for nonmelanoma skin cancer in the physician's health study. Arch Dermatol. 2000;136(2):179-84.
19. Warshauer E, Warshauer BL. Clearance of basal cell and superficial squamous cell carcinomas after imiquimod therapy. J Drugs Dermatol. 2008;7(5):447-51.
20. Lansbury L, Bath-Hextall F, Perkins W, Stanton W, Leonardi-Bee J. Interventions for non-metastatic squamous cell carcinoma of the skin: Systematic review and pooled analysis of observational studies. BMJ. 2013;347:13-14.
21. Bichakjian CL, Olencki T, Aasi SZ. Squamous cell skin cancer. Version 1.2017. In National Comprehensive Cancer Network (NCCN). Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines).

## VII. Bagan Alur



## F.20 Melanoma Maligna (C43)

### I. Definisi

Tumor ganas yang berasal dari transformasi maligna sel melanosit.<sup>1</sup> Sebagian besar melanoma maligna (MM) muncul pada kulit tapi dapat juga timbul di mana saja pada daerah yang memiliki sel melanosit, misalnya uvea.<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Faktor risiko<sup>2</sup>

1. Pajanan sinar ultraviolet
  - Pajanan sinar UV *high levels* intermiten atau sporadik disertai riwayat kulit mudah terbakar
  - Pajanan kronik berlebihan
2. Karakteristik fenotip
  - Kulit terang, ketidakmampuan menjadi kecoklatan (*tan*), kecenderungan terbakar surya atau efelid (*skin phototype I dan II*)
  - Mata biru atau hijau
  - Rambut merah atau pirang
  - Mempunyai nevus melanositik yang banyak, dan atau lebih dari satu nevus melanositik atipik
  - Nodular melanoma kongenital besar
3. Riwayat MM sebelumnya
4. Riwayat MM dalam keluarga
5. Mutasi p16, BRAF atau MC1R
6. Xeroderma pigmentosum
7. Supresi imun (kontroversi)
8. Faktor Lingkungan
  - Tinggal di daerah beriklim panas/dekat garis ekuator
  - Sering menggunakan *tanning bed*

#### Gambaran klinis<sup>2</sup>

1. *Superficial spreading melanoma* (SSM)
2. *Nodular melanoma* (NM)
3. *Lentigo malignant melanoma* (LLM)
4. *Acral lentigo melanoma* (ALM)
5. Desmoplastic melanoma
6. Mucosal melanoma
7. Nevoid melanoma
8. Spitzoid melanoma

Gambaran MM dini/ABCD (Tidak berlaku untuk NM)

A= asimetris

B= *border/tapi* yang tidak teratur

C= *color/warna* yang bermacam-macam

D= diameter sama atau lebih dari 6 mm, atau terdapat perbedaan penampilan,  
misal “*ugly duckling*”

E= evolusi/ perubahan lesi seiring berjalannya waktu

### III. Diagnosis Banding

#### 1. SSM<sup>2</sup>

- Nevus atipik
- Nevus melanositik
- Keratosis seboroik
- Karsinoma sel basal

#### 2. NM<sup>2</sup>

Berpigmen

- Nevus melanositik
- Nevus biru
- Nevus Spitz berpigmen
- Karsinoma sel basal berpigmen

Amelanotik

- KSB
- Hemangioma
- Granuloma piogenik
- Karsinoma sel Merkel

#### 3. LLM<sup>2</sup>

- Lentigo solaris
- Keratosis aktinik berpigmen
- Keratosis seboroik datar
- KSB superfisialis berpigmen

#### 4. ALM termasuk ALM subungual<sup>2</sup>

- Veruka plantaris
- Hematoma
- Nevus palmoplantar
- Melanonikia longitudinal
- Onikomikosis
- Granuloma piogenik

#### 5. Desmoplastic melanoma<sup>3</sup>

- Jaringan parut atau skar
- Neurofibroma
- Dermatofibroma

#### 6. Mucosal melanoma<sup>2</sup>

- Nevus atipik
- Hemangioma

#### 7. Nevoid melanoma<sup>2</sup>

- Nevus melanositik

#### 8. Spitzoid melanoma<sup>2</sup>

- Nevus Spitz

#### IV. Pemeriksaan Penunjang

1. Dermoskopi: umumnya pola asimetris dengan warna yang bermacam-macam. Dicurigai melanoma bila didapatkan paling sedikit satu gambaran sebagai berikut: *blue white veil, broadened network, irregular streaks/radial streaming, pseudopods, scar like depigmentation/regression structures, peripheral black dots and globules, multiple brown dots, multiple blue gray dots* dan *atypical vessels*.<sup>2,4</sup>
2. Histopatologi
  - Pemeriksaan histopatologi tumor dilakukan dengan memperhatikan ketebalan lesi berdasarkan indeks Breslow, status ulserasi, *mitotic rate*, desmoplasia, invasi limfovaskular atau angiolimfatis, dan status tepi lesi bagian dalam dan perifer.<sup>2,5</sup>
  - Memperhatikan *Clark level* untuk lesi non ulseratif 1mm atau kurang bila *mitotic rate* tidak ditentukan<sup>2,5</sup>
  - Pulasan (pewarnaan) khusus untuk diagnostik<sup>2,5-8</sup>
  - S 100
  - HMB 45
  - Melan-A (apabila fasilitas tersedia)
  - Ki67
3. Pulasan (pewarnaan) khusus untuk prognostik apabila fasilitas tersedia<sup>2,5-11</sup>
  - BRAF
  - P16
  - PD-1
  - PDL-1
4. Pemeriksaan radiodiagnostik<sup>1-5</sup>
  - Foto thoraks
  - Ultrasonografi/*Computed tomography (CT) scan abdomen*
  - *Bone scan*
  - *CT scan* kepala (bila ada indikasi)
  - *CT scan* thoraks (bila ada indikasi)
  - *CT scan* lesi
5. *Sentinel lymph node biopsy* (bergantung pada adanya indikasi/fasilitas)<sup>1-5</sup>

Tabel 1. Klasifikasi Tumor Nodes Metastasis (TNM) melanoma<sup>5</sup>

T	Ketebalan (mm)	Ulserasi
TX	Ketebalan tumor primer tidak dapat dinilai (contoh: diagnosis dengan kuretase)	
T0	Tidak ada bukti tumor primer (contoh: <i>unknown primary</i> atau melanoma yang mengalami regresi (Melanoma in situ))	
Tis		
T1	T1a <1,0 T1b <0,8 <0,8 0,8-1,0	Tidak diketahui Tanpa ulserasi Dengan ulserasi Dengan atau tanpa ulserasi
T2	T2a >1,0-2,0 T2b >1,0-2,0 >1,0-2,0	Tidak diketahui Tanpa ulserasi Dengan ulserasi

T3	T3a T3b	>2,0-4,0 >2,0-4,0 >2,0-4,0	Tidak diketahui Tanpa ulserasi Dengan ulserasi
T4	T4a T4b	>4,0 >4,0 >4,0	Tidak diketahui Tanpa ulserasi Dengan ulserasi

N	Jumlah Keterlibatan Nodus Regional		Metastasis In-Transit, Satelit, Mikrosatelit
	Nodus regional tidak dinilai (contoh: biopsi sentinel kelenjar getah bening tidak dilakukan, kelenjar getah bening regional sudah diangkat sebelumnya karena alasan lain)		Tidak ada
NX	Pengecualian: bila secara klinis tidak terdeteksi metastasis regional pada melanoma pT1 cM0, menjadi N0		
N0	Tidak terdeteksi metastasis regional		Tidak ada
N1	Satu nodus terkait tumor atau <i>in-transit</i> , satelit, dan/atau metastasis mikrosatelit tanpa nodus terkait tumor		
	N1a	1 nodus, tidak terdeteksi secara klinis (terdeteksi melalui biopsi sentinel kelenjar getah bening)	Tidak ada
	N1b	1 nodus, terdeteksi secara klinis	Tidak ada
	N1c	Tidak ada keterlibatan kelenjar getah bening regional	Ada
N2	Dua atau tiga nodus terkait tumor atau <i>in-transit</i> , satelit, dan/atau metastasis mikrosatelit pada 1 nodus terkait tumor		
	N2a	2 atau 3 nodus, tidak terdeteksi secara klinis (terdeteksi melalui biopsi sentinel kelenjar getah bening)	Tidak ada
	N2b	2 atau 3 nodus, setidaknya 1 terdeteksi secara klinis	Tidak ada
	N2c	1 nodus tidak terdeteksi secara klinis atau terdeteksi secara klinis	Ada
N3	Empat atau lebih terkait tumor atau <i>in-transit</i> , satelit, dan/atau metastasis mikrosatelit pada 2 atau lebih nodus terkait tumor, atau sejumlah <i>matted nodes</i> (nodus saling berlekatan) dengan atau tanpa transit, satelit, dan / atau metastasis mikrosatelit		
	N3a	4 atau lebih nodus, tidak terdeteksi secara klinis (terdeteksi melalui biopsi sentinel kelenjar getah bening)	Tidak ada
	N3b	4 atau lebih nodus, setidaknya 1 terdeteksi secara klinis, atau teraba <i>matted nodes</i>	Tidak ada
	N3c	2 atau lebih nodus tidak terdeteksi secara klinis atau terdeteksi secara klinis, dan / atau teraba <i>matted nodes</i>	Ada

M	Lokasi Anatomi	Kadar LDH
M0	Tidak ada bukti metastasis jauh	Tidak digunakan
M1	Terdapat metastasis jauh	
M1a	Metastasis jauh kulit, jaringan sampai otot, dan / atau kelenjar getah bening nonregional	Tidak dilakukan pengukuran atau tidak spesifik Tidak meningkat Meningkat
M1a (0)		
M1a (1)		
M1b	Metastasis jauh ke paru, dengan atau tanpa M1a	Tidak dilakukan pengukuran atau tidak spesifik Tidak meningkat Meningkat
M1b (0)		
M1b (1)		
M1c	Metastasis jauh pada organ viseral lainnya, dengan atau tanpa M1a atau M1b	Tidak dilakukan pengukuran atau tidak spesifik Tidak meningkat Meningkat
M1c (0)		
M1c (1)		
M1d	Metastasis jauh ke susunan saraf pusat (SSP), dengan atau tanpa M1a, M1b, atau M1c	Tidak dilakukan pengukuran atau tidak spesifik Tidak meningkat Meningkat
M1d (0)		
M1d (1)		

Tabel 2. Pentahapan (Penentuan stadium) American Joint Committee on Cancer (AJCC) tahun 2017 bedasarkan TNM (Tumor, Node, Metastasis)<sup>5</sup>  
Clinical staging (cTNM)

	T	N	M
<i>Stage 0</i>	Tis	N0	M0
<i>Stage IA</i>	T1a	N0	M0
<i>Stage IB</i>	T1b	N0	M0
	T2a	N0	M0
<i>Stage IIA</i>	T2b	N0	M0
	T3a	N0	M0
<i>Stage IIB</i>	T3b	N0	M0
	T4a	N0	M0
<i>Stage IIC</i>	T4b	N0	M0
<i>Stage III</i>	Any T, Tis	≥N1	M0
<i>Stage IV</i>	Any T	Any N	M1

*Pathological staging (pTNM)*

	T	N	M
<i>Stage 0</i>	Tis	N0	M0
<i>Stage IA</i>	T1a	N0	M0
	T1b	N0	M0
<i>Stage IB</i>	T2a	N0	M0
<i>Stage IIA</i>	T2b	N0	M0
	T3a	N0	M0

## V. Penatalaksanaan

Sesuai dengan stadium

### 1. Stage 0 in situ, Stage IA :

- a. Terapi bedah<sup>2,5</sup>
  - Eksisi luas dengan potong beku batas sayatan
  - Bedah Mohs mikrografik
- b. Terapi sistemik
  - Interferon-alpha dosis rendah: 3mU subkutan 3 kali seminggu selama 18-24 bulan.<sup>2</sup>
  - Imiquimod topikal (bila fasilitas tersedia)<sup>2</sup>
  - Radioterapi<sup>2,5</sup>

### 2. Stage IB, Stage II

- a. Terapi bedah<sup>2,5</sup>
  - Eksisi luas dengan *Sentinel Lymph Node Biopsy*
  - *Sentinel Lymph Node Biopsy* negatif, observasi dan *follow up*
  - *Sentinel Lymph Node Biopsy* positif, terapi sesuai stage III

### 3. Stage IIIA/IIIB/C/D

- a. Terapi bedah<sup>2,5</sup>
  - Tindakan operasi: *Complete lymph node dissection (CLND)*
- b. Terapi *adjuvant*<sup>2,5</sup>
  - Ipilimumab 10 mg/kg setiap 3 minggu sebanyak 4 dosis, diikuti 10 mg/kg selama 12 minggu selama 3 tahun
  - Nivolumab 3 mg/kg setiap 2 minggu
  - Pembrolizumab 10 mg/kg setiap 2 minggu, 10 mg/kg setiap 3 minggu atau 2 mg/kg setiap 3 minggu
  - Dabrafenib 150 mg PO 2x/hari/trametinib 2 mg PO 1x/hari

### 4. Stage III (*clinically positive nodes*)

- a. Terapi bedah<sup>2,5</sup>
  - Eksisi luas tumor primer + *therapeutic lymph node dissection (TLND)*
- b. Terapi *adjuvant*<sup>2,5</sup>
- c. Terapi sistemik
  - Ipilimumab 10 mg/kg setiap 3 minggu sebanyak 4 dosis, diikuti 10 mg/kg selama 12 minggu selama 3 tahun
  - Nivolumab 3 mg/kg setiap 2 minggu
  - Pembrolizumab 10 mg/kg setiap 2 minggu, 10 mg/kg setiap 3 minggu atau 2 mg/kg setiap 3 minggu
  - Dabrafenib 150 mg PO 2x/hari/trametinib 2 mg PO 1x/hari
- d. Terapi lokal/regional
  - Pertimbangkan radioterapi

### 5. Stage III (*clinical or microscopic satellite/in-transit pasca terapi primer*)

- A. *Limited resectable*<sup>2,5</sup>
  - a. Eksisi luas tumor primer + *therapeutic lymph node dissection (TLND)*
  - b. Injeksi intralesi:
    - T-VEC dosis pertama : <4 ml x 10<sup>6</sup> unit/mL, setelah 3 minggu

$<4 \text{ ml} \times 10^8 \text{ unit/mL}$  setiap 2 minggu

c. Terapi adjuvant

- Ipilimumab 10 mg/kg setiap 3 minggu sebanyak 4 dosis, diikuti 10 mg/kg selama 12 minggu selama 3 tahun
- Nivolumab 3mg/kg setiap 2 minggu
- Pembrolizumab 10mg/kg setiap 2 minggu, 10 mg/kg setiap 3 minggu atau 2 mg/kg setiap 3 minggu
- Dabrafenib 150 mg PO 2x/hari/trametinib 2 mg PO 1x/hari

B. *Unresectable*<sup>2,5</sup>

a. Terapi sistemik

- Ipilimumab 3 mg/kg setiap 3 minggu sebanyak 4 dosis
- Kombinasi nivolumab 1 mg/kg dan ipilimumab 3 mg/kg setiap 3 minggu sebanyak 4 dosis, diikuti monoterapi nivolumab 3 mg/kg setiap 2 minggu
- Nivolumab 3 mg/kg setiap 2 minggu
- Pembrolizumab 10 mg/kg setiap 2 minggu, 10 mg/kg setiap 3 minggu atau 2 mg/kg setiap 3 minggu
- Dabrafenib 150 mg PO 2x/hari atau trametinib 2 mg PO 1x/hari

b. Terapi lokal

- Injeksi intralesi:
  - ✓ T-VEC dosis pertama:  $<4 \text{ ml} \times 10^6 \text{ unit/mL}$ , setelah 3 minggu  $<4 \text{ ml} \times 10^8 \text{ unit/mL}$  setiap 2 minggu
  - ✓ BCG subkutan 0,375mg, diulang setiap 1-3 bulan
  - ✓ IL-2 dosis tinggi IV bolus setiap 8 jam dosis 600.000 IU/kg atau 720.000 IU/kg hingga 14 dosis (siklus 1) dilanjutkan siklus 2 setelah 9 hari
  - ✓ Imiquimod topikal 3 kali/minggu selama 6 minggu untuk lesi superfisial di dermis

## 6. Stage IV

A. *Resectable*<sup>2,5</sup>

- Reseksi
- Terapi sistemik(\*)

B. *Unresectable*<sup>2,5</sup>

Tanpa metastasis otak

- Terapi sistemik(\*)
- Lesi ekstrakranial: T-VEC intralesi
- Reseksi paliatif dan atau radioterapi
- Perawatan suportif dan paliatif

Dengan metastasis otak

- Konsultasi mutidisiplin
- Terapi sistemik\*
- Lesi ekstrakranial: T-VEC intralesi
- Reseksi paliatif dan/ atau radioterapi
- Perawatan suportif dan paliatif

(\*) Terapi sistemik pilihan, jika metastasis/unresectable<sup>2,5,12,13</sup> :

Regimen yang direkomendasikan:

- Anti PD-1 monoterapi
  - Pembrolizumab 10mg/kg setiap 2 minggu, 10 mg/kg setiap 3 minggu, atau 2 mg/kg setiap 3 minggu
  - Nivolumab 3mg/kg setiap 2 minggu
  - Ipilimumab 10 mg/kg setiap 3 minggu sebanyak 4 dosis, diikuti 10 mg/kg selama 12 minggu selama 3 tahun
  - Kombinasi nivolumab 1 mg/kg dan ipilimumab 3 mg/kg setiap 3 minggu sebanyak 4 dosis, diikuti monoterapi nivolumab 3 mg/kg setiap 2 minggu
- Kombinasi *targeted therapy*
  - Dabrafenib 150 mg PO 2x/hari/trametinib 2 mg PO 1x/hari
  - Vemurafenib 720 mg atau 960 mg 2x/hari/cobimetinib 60 mg, 80 mg, atau 100 mg 1x/hari (14 hari on 14 hari off atau 21 hari on 7 hari off, atau 28 hari on)
  - Encorafenib 450 mg 1x/hari/binimetinib 45 mg 2x/hari

Regimen lain:

- Ipilimumab: 10 mg/kg IV sebanyak 4 dosis setiap 3 minggu. Jika stabil pada minggu ke 24 dilanjutkan 10mg/kg IV setiap 12 minggu
- IL-2 dosis tinggi IV bolus setiap 8 jam dosis 600.000 IU/kg atau 720.000 IU/kg hingga 14 dosis (siklus 1) dilanjutkan siklus 2 setelah 9 hari

Pada keadaan tertentu:

- Ipilimumab 3 mg/kg setiap 3 minggu hingga 4 dosis/T-VEC intralesi minggu ke-1 :  $\leq 4 \text{ mL} \times 10^6$  plaque forming units/mL, setelah 3 minggu,  $\leq 4 \text{ mL} \times 10^8$  plaque forming units/mL setiap 2 minggu
- Agen sitotoksik
  - Temozolomide oral 200mg/m<sup>2</sup> selama 5 hari setiap 28 hari (jika metastasis ke otak, terutama jika digabungkan dengan radioterapi)
  - Carboplatin pada *area under the curve* (AUC) 2 pada hari ke-1,8, dan 15 dari 28 hari/paclitaxel 100mg/m<sup>2</sup>
  - Cisplatin/vinblastine/dacarbazine (CVD):
    - Cisplatin dosis 20mg/m<sup>2</sup> (hari 1 – 4, intravena)
    - Vinblastin dosis 1,2 – 4 mg/m<sup>2</sup> (hari 1 – 4, intravena)
    - Dacarbazine dosis 20mg/m<sup>2</sup> (hari-1, intravena)
- Kinase inhibitor
  - Imatinib 400mg/hari atau 2x400mg/hari jika tidak ada respons
  - Larotrectinib 2x100 mg/hari /entrectinib dosis awal 100 mg/m<sup>2</sup>/hari
  - Binimetiñib 2x45 mg PO

## 7. Bila resistensi/ rekuren

### A. Resectable<sup>2,5</sup>

- Eksisi tumor ulang
- Intralesi T-VEC dosis pertama :  $< 4 \text{ ml} \times 10^6$  unit/mL, setelah 3 minggu  $< 4 \text{ ml} \times 10^8$  unit/mL setiap 2 minggu

- a. Terapi sistemik
  - Pembrolizumab 10mg/kg setiap 2 minggu, 10 mg/kg setiap 3 minggu, atau 2 mg/kg setiap 3 minggu
  - Nivolumab 3mg/kg setiap 2 minggu
  - Dabrafenib 150 mg PO 2x/hari / trametinib 2 mg PO 1x/hari

- b. Terapi *adjuvant*

- Nivolumab 3mg/kg setiap 2 minggu
  - Pembrolizumab 10mg/kg setiap 2 minggu, 10 mg/kg setiap 3 minggu, atau 2 mg/kg setiap 3 minggu
  - Dabrafenib 150 mg PO 2x/hari/ trametinib 2 mg PO 1x/hari
  - Ipilimumab10mg/kg IV setiap 3 minggu sebanyak 4 dosis

**B. Unresectable<sup>2,5</sup>**

- a. Terapi sistemik\*
- b. Terapi lokal
  - Injeksi intralesi :
    - T-VEC dosis pertama : < 4 ml x 10<sup>6</sup> unit/mL, setelah 3 minggu < 4 ml x 10<sup>8</sup> unit/mL setiap 2 minggu,
    - BCG subkutan 0,375mg, diulang setiap 1-3 bulan
    - IL-2 dosis tinggi IV bolus setiap 8 jam dosis 600.000 IU/kg atau 720.000 IU/kg hingga 14 dosis (siklus 1) dilanjutkan siklus 2 setelah 9 hari
  - Imiquimod topikal 3 kali/minggu selama 6 minggu
  - Radioterapi
- c. Terapi regional
  - Isolated limb infusion (ILI)/ isolated limb perfusion (ILP) dengan melphalan
- d. Terapi *adjuvant*
  - Nivolumab 3mg/kg setiap 2 minggu
  - Pembrolizumab 10mg/kg setiap 2 minggu, 10 mg/kg setiap 3 minggu, atau 2 mg/kg setiap 3 minggu
  - Diabrafenib 150 mg PO 2x/hari/ trametinib 2 mg PO 1x/hari
  - Ipilimumab10mg/kg IV setiap 3 minggu sebanyak 4 dosis

## **VI. Edukasi**

1. Edukasi dan informasi kepada pasien tentang penyakit melanoma, upaya diagnosis, dan penatalaksanaannya.<sup>2,5</sup>
2. Edukasi tentang manfaat dan efek samping pengobatan (eksisi luas, diseksi KGB, kemoterapi, radioterapi, terapi lokal).<sup>2,5</sup>
3. Rekomendasi umum *follow-up* pasien:<sup>5</sup>
  - Pemeriksaan kulit dan kelenjar getah bening setidaknya setiap tahun
  - Pemeriksaan klinis dengan *total-body photography*, dermoskopi, dan pencitraan lainnya dapat meningkatkan deteksi dini melanoma primer pada pasien dengan nevus yang banyak/ nevus atipikal
  - Edukasi pasien untuk pemeriksaan kulit mandiri secara berkala serta pemeriksaan KGB

- Edukasi pasien untuk menghindari sinar matahari pada jam puncak, penggunaan pakaian/ topi/ kacamata pelindung matahari, dan pemakaian tabir surya
  - Pasien dengan pemeriksaan kelenjar getah bening yang masih samar atau belum jelas, dapat dipertimbangkan follow-up jangka pendek atau pemeriksaan pencitraan tambahan (*ultrasound, CT, FDG PET/CT scan*)
  - Pada pasien dengan KGB regional positif melalui SLNB namun tidak dilakukan CLND, maka pemeriksaan dilakukan setiap 4 bulan selama 2 tahun pertama, lalu setiap 6 bulan selama tahun ke-3 hingga tahun ke-5
  - Jadwal *follow-up* dipengaruhi oleh risiko rekuren, melanoma primer sebelumnya, riwayat melanoma keluarga, dan faktor-faktor lain seperti jumlah nevus, adanya nevus atipikal/ nevus displastik
  - Pertimbangkan pemeriksaan dan konseling genetik pada pasien dengan riwayat keluarga melanoma
4. Sesuai stadium:<sup>5</sup>
- Stadium 0 in situ:
    - Sesuai rekomendasi follow-up pasien diatas
    - Pemeriksaan fisik khususnya kulit setiap tahun
    - Pemeriksaan darah rutin tidak direkomendasikan
    - Pemeriksaan pencitraan rutin tidak direkomendasikan
  - Stadium IA-IIA NED:
    - Sesuai rekomendasi follow-up pasien diatas
    - Pemeriksaan fisik khususnya kulit dan kelenjar getah bening setiap 6-12 bulan selama 5 tahun, dilanjutkan setiap tahun sesuai indikasi klinis
    - Pemeriksaan pencitraan rutin tidak direkomendasikan, kecuali jika ada indikasi untuk mengevaluasi gejala spesifik
  - Stadium IIB-IV NED:
    - Sesuai rekomendasi follow-up pasien diatas
    - Pemeriksaan fisik khususnya kulit dan kelenjar getah bening setiap 3-6 bulan selama 2 tahun, lalu setiap 3-12 bulan selama 3 tahun, lalu setiap tahun sesuai indikasi klinis
    - Pemeriksaan darah rutin tidak direkomendasikan
    - Pemeriksaan pencitraan untuk evaluasi gejala spesifik
    - Pemeriksaan pencitraan setiap 3-12 bulan selama 2 tahun, lalu setiap 6-12 bulan selama 3 tahun, untuk skrining rekuren metastasis
    - Pemeriksaan pencitraan rutin untuk rekuren asimptomatis atau metastasis tidak direkomendasikan setelah 3-5 tahun, bergantung pada risiko relaps

## VII. Prognosis<sup>5</sup>

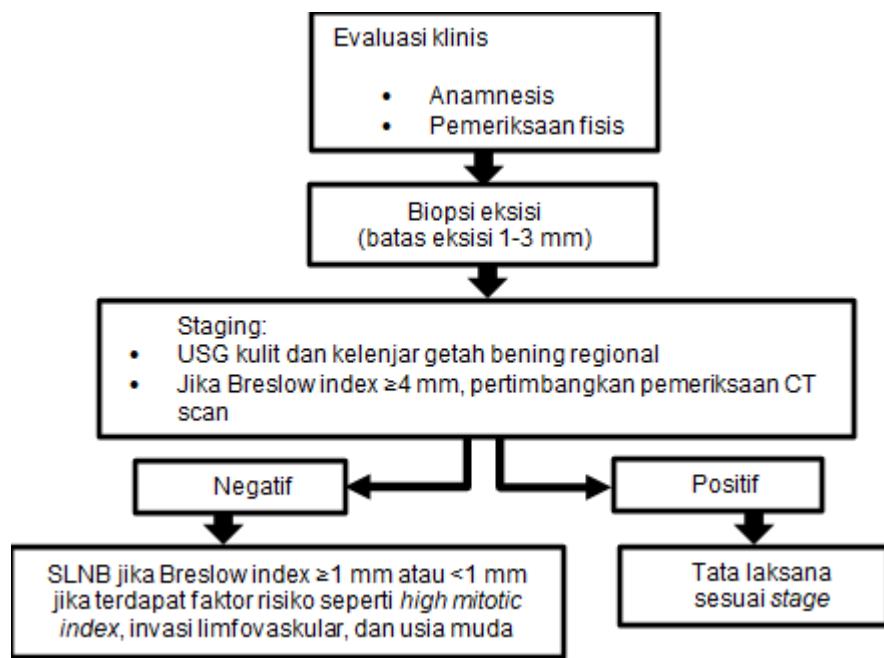
- Rekurensi MM in situ pasca eksisi luas sangat rendah sehingga dianggap sembuh dengan pengecualian beberapa subtipen yang mengalami rekurensi lokal (lentigo maligna)
- Pasien MM stadium I-II yang dinyatakan sembuh setelah terapi inisial memiliki risiko rekurensi sebagai berikut:
  - Sebesar 15-20% mengalami rekurensi lokal atau in/transit
  - Sebesar 50% mengalami rekurensi kelenjar limfe regional
  - Sebesar 29% mengalami metastasis jauh

- Pasien MM stadium III yang dinyatakan sembuh setelah terapi inisial memiliki risiko rekurensi sebesar 50% mengalami rekurensi lokal ataupun kelenjar limfe regional dan kemungkinan metastasis jauh lebih tinggi

## VIII. Kepustakaan

1. Ribon A, Slinghuff CL, Rosenberg SA. Cutaneus melanoma. Dalam: DeVita VL, Lawrence TS, Rosenberg SY, penyunting. Cancer principles: practice of oncology. Edisi Ke-10. Philadelphia: Wolter Kluwers Health; 2015. h.1346-94.
2. Hasel JC, Stadler R. Melanoma. Dalam: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, Oriringer JS, editor. Fitzpatrick's Dermatology. Edisi ke-9. New York: McGraw-Hill; 2019.h.1982-2017
3. Lens MB, Newton-Bishop JA, Boon AP. Desmoplastic malignant melanoma: A systematic review. Br J Dermatol. 2005 Apr;152(4): 673-8.
4. Menzies SW, Crotty KA, Ingvar C, McCarthy WH. Dermoscopy. An atlas. Edisi ketiga. Sydney: McGraw-Hill; 2009-
5. Clinical Practice Guidelines in Oncology. Melanoma: Cutaneous. Version 2.2021. National Comprehensive Cancer Network (NCCN).org. Diunduh dari [www.nccn.org](http://www.nccn.org) pada 3 Maret 2021.
6. Clinical Practice Guidelines in Oncology. Melanoma: Cutaneous. Version 2.2021. National Comprehensive Cancer Network (NCCN).org. Diunduh dari [www.nccn.org](http://www.nccn.org) pada 3 Maret 2021National Cancer Institute (US). Cancer.gov. Melanoma Treatment (PDQ®): Health professional version. Modifikasi terakhir 11 Juli 2014 [Diunduh tgl 27 April 2017]. Tersedia di: [http://www.Cancer.gov/templates/page\\_print.aspx](http://www.Cancer.gov/templates/page_print.aspx).
7. Compton LA, Murphy GF, Lian CG. Diagnostic immunohistochemistry in cutaneous neoplasia: An update. Dermatopathology. 2015; 2: h. 15-42Balch CM, dkk. Melanoma of the skin. Dalam: Edge SE, Byrd DR, Carducci MA, Compton CC. AJCC cancer staging manual. Edisi ke-7. New York: Springer; 2010.
8. Sunshi JC, dkk. PD-L1 expression in melanoma: A quantitative immunohistochemical antibody comparison. Clin Cancer Res;23(16). 2017: h. 4938-44.
9. Ohsie SJ, Sarantopoulos GP, Cochran AJ, Binder SW. Immunohistochemical characteristics of melanoma. J Cutan Pathol 2008; 35: h. 433-44
10. Li M, dkk. A novel function for vimentin: the potential biomarker for predicting melanoma hematogenous metastasis. Journal of Experimental & Clinical Cancer Research. 2010. 29: h. 109
11. Kandukuri SR, dkk. Application of immunohistochemistry in undifferentiated neoplasms: A practical approach. Arch Pathol Lab Med. 2017: h. 1014-32.
12. Berrocal A, Arrance A, Espinoza E, Castano AG, Cao MG, Larriba JLG, dkk. SEOM guidelines for management of malignant melanoma 2015. Clin Trans Oncol. 2015;17:1030-35.
13. Maverakis E, Cornelius LA, Bowen GM, Phan T, Patel FB, Fitzmaurice L, dkk. Metastatic melanoma—a review of current and future treatment options. Acta Derm Venereol. 2015; 95: h. 516–24.
14. Atzpodien J, Terfloth K, Fluck M, Reitz M. Cisplatin, gemcitabine, and treosulfan in relapsed stage IV cutaneous malignant melanoma patients. British Journal of Cancer. 2007;97(10): h. 1329-32

## IX. Bagan Alur



SLNB : *surgical lymph node biopsy*

CLND : *completion lymph node dissection*

CXR : *chest X-ray*

PET : *positron emission tomography*

# **INFEKSI MENULAR SEKSUAL**

---

- G.1 Herpes simpleks genital (HG)
- G.2 Infeksi genital non spesifik (IGNS)
- G.3 Infeksi gonore
- G.4 Kandidosis vulvovaginalis (KVV)
- G.5 Kutil anogenital (KA)
- G.6 Sifilis
- G.7 Trikomoniasis
- G.8 Ulkus mole
- G.9 Vaginosis bakterialis

## G.1 Herpes Simpleks Genital (HG) (A60)

### I. Definisi

Herpes simpleks genital atau lebih sering disebut sebagai herpes genitalis (HG) merupakan infeksi menular seksual yang disebabkan oleh virus *Herpes simplex* (VHS) tipe 2 atau tipe 1, dan bersifat rekuren. Infeksi akibat kedua tipe VHS bersifat seumur hidup; virus berdiam di jaringan saraf, yaitu di ganglia dorsalis.<sup>1</sup> Perjalanan infeksi:

1. HG episode pertama primer
2. HG episode pertama non-primer
3. HG rekuren
4. HG asimptomatis
5. HG atipikal

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Diagnosis umumnya cukup secara klinis.

1. HG episode pertama primer<sup>1-3</sup>
  - Vesikel/erosi/ulkus dangkal berkelompok, dengan dasar eritematoso, disertai rasa nyeri
  - Pasien lebih sering datang dengan lesi berupa ulkus dangkal multipel atau berkrusta
  - Dapat disertai disuria
  - Dapat disertai duh tubuh vagina atau uretra
  - Dapat disertai keluhan sistemik, demam, sakit kepala, nyeri otot, nyeri dan pembengkakan kelenjar getah bening inguinal
  - Keluhan neuropati (retensi urin, konstipasi, parestesi)
  - Pembentukan lesi baru masih berlangsung selama 10 hari
  - Lesi dapat berlangsung selama 12-21 hari
2. HG episode pertama non primer<sup>1-3</sup>
  - Gambaran lesi sama seperti HG episode pertama primer
  - Umumnya lesi lebih sedikit dan lebih ringan dibandingkan infeksi primer
  - Lesi yang tidak diobati dapat berlangsung 10-14 hari
  - Jarang disertai duh tubuh genital atau disuria, keluhan sistemik, dan neuropati
3. HG rekuren<sup>1-3</sup>
  - Lesi lebih sedikit dan lebih ringan
  - Bersifat lokal, unilateral
  - Kelainan berlangsung lebih singkat dan dapat menghilang dalam waktu 5 hari
  - Dapat didahului oleh keluhan parestesi 1-2 hari sebelum timbul lesi
  - Umumnya mengenai daerah yang sama, dapat di penis, vulva, anus, atau bokong
  - Riwayat pernah berulang

- Terdapat faktor pencetus:
  - Stres fisik/psikis
  - Senggama berlebihan
  - Minuman beralkohol
  - Menstruasi
  - Kadang-kadang sulit ditentukan

HG atipikal menyerang kulit dan mukosa genital, namun lesi berbentuk tidak khas, bisa berupa makula eritematosa, fisura, ekskoriasi, atau ulkus hiperkeratotik, dengan riwayat berulang (*Herpetic whitlow* tidak pernah dikatakan sebagai herpes atipik tetapi herpes ekstra genital).

HG subklinis hanya berupa lesi kemerahan atau erosi yang ringan kadang-kadang tampak vesikel. Keluhan nyeri radikulopati.

Pada HG asimtomatis tidak ada gejala klinis, hanya reaksi serologis (antibodi herpes) reaktif. Pada pasien imunokompromais manifestasi lesi dapat bermacam-macam yaitu berupa manifestasi ulkus yang atipikal hingga ulkus yang besar dan dalam.<sup>1</sup>

### **Diagnosis Banding<sup>1</sup>**

1. Sifilis stadium 1
2. Chancroid
3. Limfogranuloma venereum
4. Granuloma inguinal

### **Pemeriksaan Penunjang**

1. Kultur virus. Sensitivitas kultur sebesar 67-70% bila sediaan diambil dari vesikel, 32% bila sediaan pustul, dan hanya positif sebesar 17% bila sediaan diambil dari krusta.<sup>1,4,5</sup> (1A)
2. Deteksi antigen (dengan *enzyme immunoassay* atau *fluorescent antibody*), atau PCR DNA HSV.<sup>4-6</sup> (1A)
3. Serologi IgM dan IgG anti-HSV 1 dan 2.<sup>4,6,7</sup> (2B)

## **III. Penatalaksanaan**

### **Non-Medikamentosa**

Pada dasarnya semua tatalaksana non medikamentosa adalah sama untuk seluruh perjalanan infeksi yaitu<sup>4</sup>:

1. Pasien diberi edukasi tentang perjalanan penyakit yang mudah menular terutama bila ada lesi, dan infeksi ini dapat berulang; karena itu indikasi abstinensi; lakukan penapisan untuk IMS lain dan HIV, notifikasi pasangan tetapnya (bila ada gejala).
2. Proteksi individual, anjurkan penggunaan kondom dan busa spermisidal.
3. Sedapat mungkin hindari faktor pencetus.
4. Bila pasien sudah merasa terganggu dengan kekerapan infeksi dan ada kecurigaan terjadi penurunan kualitas hidup, indikasi untuk konsul psikiatri.

### **Medikamentosa**

Obat-obat simptomatis:

1. Pemberian analgetika, antipiretik dan antipruritus disesuaikan dengan kebutuhan individu.

2. Penggunaan antiseptik sebagai bahan kompres lesi atau dilarutkan dalam air dan dipakai sebagai *sit bath* misalnya *povidone iodine* yang bersifat mengeringkan lesi, mencegah infeksi sekunder dan mempercepat waktu penyembuhan.

#### **HG episode pertama primer**

1. Asiklovir: 5x200 mg/hari selama 7-10 hari atau asiklovir: 3x400 mg/hari selama 7-10 hari<sup>8-11</sup> (1A)
2. Valasiklovir: 2x500-1000 mg/hari selama 7-10 hari<sup>8-11</sup> (1A)
3. Kasus berat perlu rawat inap: asiklovir intravena 5 mg/kgBB tiap 8 jam selama 7-10 hari<sup>8-11</sup> (1A)

#### **HG rekuren**

1. Lesi ringan: terapi simptomatis
2. Lesi berat:
  - Asiklovir 5x200 mg/hari, per oral selama 5 hari<sup>9,10,12</sup> (1A) atau asiklovir: 3x400 mg/hari selama 5 hari<sup>8-10,12</sup> (1A), atau asiklovir 3x800 mg/hari selama 2 hari<sup>8,13</sup> (1A)
  - Valasiklovir 2x500 mg selama 5 hari<sup>9,10,14</sup> (1A)
3. Rekurensi ≥6 kali/tahun atau lebih: diberi terapi supresif
  - Asiklovir 2x400 mg/hari<sup>8-10,15</sup> (1A)
  - Valasiklovir 1x500 mg/hari<sup>8-10,15</sup> (1A)

#### **HG pada pasien imunokompromais**

1. Pengobatan untuk kasus ini memerlukan waktu yang lebih lama, pengobatan diberikan hingga gejala klinis menghilang.
2. Asiklovir oral dapat diberikan dengan dosis 5x400 mg/hari selama 5-10 hari<sup>8,16</sup> (1A) atau hingga tidak muncul lesi baru.
3. Valasiklovir 2x1000 mg/hari<sup>8,16</sup> (1A)

Pada pasien yang berisiko tinggi menjadi diseminata, atau yang tidak dapat menerima pengobatan oral, maka asiklovir diberikan secara intravena 5 mg/kgBB/hari tiap 8 jam selama 7-14 hari atau lebih lama. Bila terdapat bukti terjadi infeksi sistemik, dianjurkan terapi asiklovir intravena 3x10 mg/kgBB/hari selama paling sedikit 10 hari.<sup>8,11</sup> (1A)

Untuk pasien dengan infeksi HIV simptomatis atau AIDS, digunakan asiklovir oral 5x400 mg/hari hingga lesi sembuh, setelah itu dapat dilanjutkan terapi supresif.<sup>8,16</sup> (1A)

Pada pasien imunokompromais, akan sangat mudah terjadi rekurensi, sehingga pengobatan supresif lebih dianjurkan, dengan dosis asiklovir 2x400 mg/hari<sup>8,16</sup> (1A) atau valasiklovir 2x500 mg/hari.<sup>8,16</sup> (1A)

#### **Herpes genital pada wanita hamil**

Wanita hamil yang menderita herpes genitalis primer dalam 6 minggu menjelang persalinan dianjurkan untuk dilakukan seksio sesarea sebelum atau dalam 4 jam sesudah pecahnya ketuban.<sup>10</sup>

Asiklovir dosis supresi 3x400 mg/hari mulai dari usia 36 minggu dapat mencegah lesi HSV pada aterm.<sup>10,18-19</sup> (1A). Asiklovir dapat diberikan secara oral pada herpes genital episode pertama maupun rekuren dan diberikan secara intravena apabila manifestasinya berat.<sup>10</sup>

Seksio sesarea tidak dilakukan secara rutin pada wanita yang menderita herpes genitalis rekuren. Hanya wanita dengan *viral shedding* atau mengalami lesi genital pada saat mendekati persalinan yang memerlukan seksio sesarea.<sup>10</sup>

### **Vaksin Herpes**

Saat ini belum ada vaksin yang disetujui untuk herpes genital.<sup>4</sup>

## **IV. Edukasi**

Beberapa pesan edukasi IMS yang perlu disampaikan:

1. Memberikan pengobatan antivirus supresif akan mengurangi kekerapan rekurensi dan menurunkan ansietas serta memperbaiki kualitas hidup<sup>20</sup> (1A)
2. Perjalanan penyakit
3. Penggunaan antivirus untuk mengatasi keluhan dan menjarangkan kekambuhan
4. Risiko transmisi melalui kontak seksual
5. Abstinensia ketika terjadi rekurensi atau prodromal
6. Transmisi juga dapat terjadi saat keadaan asimptomatik namun terdapat *asymptomatic viral shedding*
7. Penggunaan kondom dapat mengurangi transmisi.<sup>21</sup> (1A)

## **V. Prognosis**

Prognosis bergantung pada derajat penyakit, kepatuhan pengobatan dan pengendalian faktor risiko. Secara umum:

- |                   |                  |
|-------------------|------------------|
| Quo ad vitam      | : bonam          |
| Quo ad functionam | : bonam          |
| Quo ad sanationam | : dubia ad bonam |

## **VI. Kepustakaan**

1. Holmes King k, Mardh PA, Sparling FP, Lemon SM, Stam WE, Piot Peter, Wasserheit JW, editor. Dalam: Sexually Transmitted Diseases. Edisi ke-3. New York: McGraw-Hill; 2008.
2. Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, editor. Dalam: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Edisi ke-6. New York: McGraw-Hill, 2012
3. Handsfield HH. Color atlas and synopsis of sexually transmitted diseases. Edisi ke-2. New York: McGraw-Hill; 2001.
4. British Association for Sexual Health and HIV. 2014 UK National Guideline for the Management of Anogenital Herpes. August 2014:1-22.
5. Wald A, Huang ML, Carrell D, Selke S, Corey L. Polymerase Chain Reaction for Detection of Herpes Simplex Virus (HSV) DNA on Mucosal Surfaces: Comparison with HSV Isolation in Cell Culture. JID. 2003;188:1345-51.
6. Ramaswamy M, McDonald C, Smith M, Thomas D, Maxwell S, Tenant-Flower M, . 2014 UK National Guideline for the Management of Anogenital Herpes. Sex Transm Infect. 2004; 80:406-10.
7. Ashley RL. Performance and use of HSV type-specific serology test kits. Herpes 2002;9:38-45.
8. Centers for Diseases Control and Prevention. 2015 Guidelines for treatment of sexually transmitted diseases. MMWR, 2015.
9. Kementrian Kesehatan Republik Indonesia, Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan. Pedoman Nasional Penanganan Infeksi Menular Seksual, 2015.
10. European guideline for the management of genital herpes, 2010.
11. Heslop R, Roberts H, Flower D, Jordan V. Interventions for men and women with their first episode of genital herpes (Review). Cochrane Library. 2016;8:1-170.
12. Chosidow O, Drouault Y, Leconte-Veyriac F, Aymard M, Ortonne JP, Pouget F, . Famciclovir vs. aciclovir in immunocompetent patients with recurrent genital herpes infections: a parallel-groups, randomized, double-blind clinical trial. BJD. 2001;144:818-24.
13. Wald A, Carrel D, Remington M, Kexel E, Zeh J, Corey L. Two-Day Regimen of Acyclovir for Treatment of Recurrent Genital Herpes Simplex Virus Type 2 Infection. CID. 2002;34:944-8
14. Bodsworth NJ, Crooks RJ, Borelli, Vejlsgaard G, Paavonen J, Worm AM, . Valaciclovir versus aciclovir in patient initiated treatment of recurrent genital herpes: a randomised, double blind clinical trial. Genitourin Med. 1997;73:110-6.
15. Lebrun-Vignes B, Bouzamondo A, Dupuy A, Guillaume JC, Lechat P, Chosidow O, . A meta analysis to assess the efficacy of oral antiviral treatment to prevent genital herpes outbreaks. J Am Acad Dermatol. 2007;57(2):238-46.
16. Conant MA, Schaker TW, Murphy RL, Gold J, Crutchfield RT, Crooks RJ, . Valaciclovir versus acyclovir for herpes simplex virus in HIV infected individuals: two randomized trials. International Journal of STD & AIDS. 2002;13:12-21.
17. Schacker T, Hu HL, Koelle DM, Zeh J, Saltzman R, Boon R, Shaughnessy M, . Famciclovir for the Supression of Symptomatic and Asymtomatic Herpes Simplex Virus Reactivation in HIV-infected Persons. Ann Intern Med.1998;128:21-8.
18. Hollier LM, Wendel GD. Third trimester antiviral prophylaxis for preventing maternal genital herpes simplex virus (HSV) recurrences and neonatal infection (Review). Cochrane Library.2008;2:1-22
19. Sheffield JS, Hollier LM, Hill JB, Stuart GS, Wendel Jr GD. Acyclovir Prophylaxis to Prevent Herpes Simplex Virus Recurrence at Delivery: A Systematic Review. Obstet Gynecol. 2003;103:1396-403.
20. Patel R, Tyring S, Strand A, Impact of suppressive antiviral therapy on the health related quality of life of patients with recurrent genital herpes infection. Sex Transm Infect. 1999;75:398-402.
21. Martin ET, Krantz E, Gottlieb SL, Magaret AS, Langenberg A, Stanberry L, . A Pooled Analysis of the Effect of Condoms in Preventing HSV-2 Acquisition. Arch Intern Med.July 2009;169(13):1233-42.

## G.2 Infeksi Genital Nonspesifik (IGNS) (A64)

### I. Definisi

Infeksi saluran genital yang disebabkan oleh penyebab nonspesifik. Istilah ini meliputi berbagai keadaan, yaitu uretritis nonspesifik (UNS), uretritis nongonokokus (UNG), proktitis nonspesifik, dan infeksi genital nonspesifik (IGNS) pada perempuan.<sup>1-3</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis

Laki-laki:

- Nyeri saat buang air kecil
- Keluar duh tubuh uretra
- Bisa asimptomatik

Perempuan:

- Keputihan
- 70-95% asimptomatik

##### 2. Pemeriksaan klinis

Laki-laki:

- Duh tubuh uretra spontan, atau diperoleh dengan pengurutan/*massage* uretra
- Disuria
- Dapat asimptomatik

Perempuan:

- Duh tubuh vagina
- Duh tubuh endoserviks mukopurulen
- Ektopia serviks disertai edema, serviks rapuh, mudah berdarah
- Disuria, bila mengenai uretra
- 70-95% asimptomatik<sup>4,5</sup>

Dapat terjadi komplikasi pada laki-laki yaitu epididimitis, orkitis, dan infertilitas serta komplikasi pada perempuan yaitu penyakit radang panggul, bartolinitis, infertilitas, perihepatitis.<sup>4,5</sup>

#### Diagnosis Banding

Laki-laki:

1. Uretritis gonokokus<sup>2</sup>
2. Infeksi saluran kencing<sup>6</sup>

Perempuan:<sup>2</sup>

1. Servisitis gonokokus/servistis gonore
2. Trikomoniasis
3. Vaginosis bakterialis
4. Kandidosis vulvovaginalis

## **Pemeriksaan Penunjang**

Spesimen dari duh tubuh genital:<sup>2,3</sup>

1. Sediaan apus Gram:
  - Jumlah leukosit PMN >5/LPB (uretra laki-laki) atau >30/LPB (serviks perempuan)
  - Tidak ditemukan etiologi spesifik
2. Sediaan basah:
  - Tidak ditemukan *Trichomonas vaginalis*

Untuk menentukan infeksi *Chlamydia trachomatis*, bila memungkinkan, dilakukan pemeriksaan cara:

1. *Nucleic Acid Amplification Test* (NAAT)(1A)<sup>5,7</sup> (kerjasama dengan bagian mikrobiologi dan bagian parasitologi)

## **III. Penatalaksanaan**

Obat pilihan:

1. Azitromisin 1 gram per oral dosis tunggal<sup>2,5,8,9</sup> (1A) atau
2. Doksisisiklin<sup>®</sup> 2x100 mg/hari, per oral selama 7 hari<sup>2,5,7-11</sup> (1A)

Obat alternatif

1. Eritromisin 4x500 mg/hari per oral selama 7 hari<sup>2,4,7</sup> (1A)

Catatan: "Doksisisiklin tidak boleh diberikan pada ibu hamil, menyusui, atau anak dibawah 12 tahun<sup>2,4</sup>

## **IV. Edukasi<sup>2,5</sup>**

1. Bila memungkinkan, periksa dan obati pasangan seksual tetapnya.
2. Anjurkan abstinensi sampai terbukti sembuh secara laboratoris, dan bila tidak dapat menahan diri supaya memakai kondom.
3. Kunjungan ulang pada hari ke-7.
4. Konseling:
  - Mengenai IGNS dan penyebabnya
  - Kemungkinan komplikasi
  - Cara penularan
  - Pentingnya penanganan pasangan seksual tetap
  - Pada ibu hamil, dapat menular kepada bayinya saat melahirkan, berupa konjungtivitis neonatorum
  - Bila memungkinkan, periksa dan obati pasangan yang berhubungan dalam 60 hari terakhir.<sup>7</sup>

Konseling umum: lihat halaman 475

## **V. Prognosis<sup>11,12</sup>**

Infeksi genital nonspesifik tanpa komplikasi:

- Quo ad vitam : bonam  
Quo ad functionam : bonam  
Quo ad sanationam : bonam

## **VI. Kepustakaan**

1. Stamm WE. Chlamydia trachomatis infections of the adult. Dalam: Holmes KK, Mardh PA, Sparling FP, Lemon SM, Stam WE, Piot P, dkk, editor. Sexually Transmitted Diseases. 4th edition. New York: Mc Graw-Hill. 2008.h.575-93.
2. Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan. Pedoman Nasional Penanganan Infeksi Menular Seksual Indonesia. Jakarta: Kementerian Kesehatan Indonesia, Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan, 2015.
3. Daili SF, Indriatmi W, Zubier F, Nilasari H., editor. Infeksi menular seksual. Pedoman praktis diagnosis dan tata laksana. Kementerian Kesehatan Indonesia; 2015.
4. Nwokolo NC, Dragovic B, Patel S, Tong CYW, Barker G, Radcliffe K. 2015 UK national guidelines. 2015.
5. Lanjouw E, Ouburg S, de Vries HJ, Stary A, Radcliffe K, Unemo M. European guideline on the management of Chlamydia trachomatis infections 2015. Int J STD AIDS. 2015;27(5):333-48.
6. Martin DH. Urethritis in male. Dalam: Holmes KK, Mardh PA, Sparling FP, Lemon SM, Stam WE, Piot P., editor. Sexually Transmitted Diseases. Edisi ke-4. New York: Mc Graw-Hill; 2008.h.1107-26.
7. CDC. Guidelines for treatment of sexually transmitted diseases, 2015. MMWR. 2015; 64(3).
8. WHO. Guidelines for the treatment of Chlamydia trachomatis, 2016.
9. Manhart LE, Gillespie CW, Lowens MS, Khosropour CM, Colombara DV, Golden MR, Hakhu NR. Standard treatment regimens for nongonococcal urethritis have similar but declining cure rates: a randomized controlled trial. Clinical Infectious Diseases. 2013;56(7):934-42.
10. Kong FY, Tabrizi SN, Fairley CK, Vodstrcil LA, Huston WM, Chen M. The efficacy of azithromycin and doxycycline for the treatment of rectal chlamydia infection: a systematic review and meta-analysis. J Antimicrob Chemother. 2015;70:1290-7.
11. Geisler WM, Uniyal A, Lee JY, Lengsing SY, Johnson S, Perry RCW . Azithromycin versus doxycycline for urogenital Chlamydia trachomatis infection. N Engl J Med 2015;373:2512-21.
12. Paavonen J. Chlamydia trachomatis infections. Dalam: Morse SA, Ballard RC, Holmes KK, Moreland AA editor. Atlas of sexually transmitted diseases and AIDS. Edisi ke-4. British: Saunders Elsevier; 2010.h.103-10.

## G.3 Infeksi Gonore (A54.9)

### I. Definisi

Gonore adalah infeksi menular seksual yang disebabkan oleh *Neisseria gonorrhoeae* (*N. gonorrhoeae*), yaitu kuman Gram negatif, berbentuk biji kopi, terletak intrasel.<sup>1-3</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis<sup>1,2</sup>

##### 1. Anamnesis

Laki-laki:

- Gatal pada ujung kemaluan
- Nyeri saat kencing
- Keluar duh tubuh berwarna putih atau kuning kehijauan kental dari uretra

Perempuan:

- Keputihan
- Atau asimtotik

Pada keduanya didapatkan adanya riwayat kontak seksual sebelumnya (*coitus suspectus*).

##### 2. Pemeriksaan klinis

Laki-laki:

- Orifisium uretra hiperemis, edema, dan ektropion disertai disuria
- Duh tubuh uretra mukopurulen
- Infeksi rektum pada laki-laki homoseksual dapat menimbulkan duh tubuh anus atau nyeri/rasa tidak enak di anus/perianus
- Infeksi pada faring biasanya asimtotik

Perempuan:

- Seringkali asimtotik
- Serviks hiperemis, edema, kadang ektropion
- Duh tubuh endoserviks mukopurulen
- Dapat disertai nyeri pelvis/perut bagian bawah
- Infeksi pada uretra dapat menyebabkan disuria

Dapat terjadi komplikasi pada aki-laki berupa epididimitis, orkitis, dan infertilitas serta komplikasi pada perempuan yaitu penyakit radang panggul, bartolinitis, dan infertilitas.

#### Diagnosis Banding<sup>1,4,5</sup>

Laki-laki:

1. Uretritis nongonokokus
2. Infeksi saluran kencing

Perempuan:

1. Infeksi genital Servisitis nonspesifik
2. Trikomoniasis
3. Vaginosis bakterialis

#### 4. Kandidosis vulvovaginalis

##### **Pemeriksaan Penunjang<sup>1-4,6,7</sup>**

1. Pemeriksaan Gram dari sediaan apus duh tubuh uretra atau serviks ditemukan diplokokus Gram negatif intraselular. Sensitivitas >95% dan spesifitas >99% (pada laki-laki).<sup>6</sup>
2. Kultur menggunakan media selektif Thayer-Martin atau modifikasi Thayer-Martin dan agar coklat McLeod (jika tersedia).
3. Tes definitif (dilakukan pada hasil kultur yang positif) (jika tersedia)
  - Tes oksidasi
  - Tes fermentasi
  - Tes beta-laktamase
4. Tes resistensi/sensitivitas: kerja sama dengan bagian Mikrobiologi
5. Untuk kecurigaan infeksi pada faring dan anus dapat dilakukan pemeriksaan dari bahan duh dengan kultur Thayer Martin atau *polymerase chain reaction* (PCR) dan *nucleic acid amplification tests* (NAATs) terhadap *N. gonorrhoeae* dan *C. Trachomatis*<sup>2,6</sup>

### **III. Penatalaksanaan**

1. Obat pilihan: sefiksim 400 mg per oral, dosis tunggal (1A)<sup>4,8</sup>
2. Obat alternatif:
  - Seftriakson 250 mg injeksi IM dosis tunggal (1A)<sup>4,9,10</sup>
  - Kanamisin 2 gram injeksi IM, dosis tunggal (2C)<sup>4</sup>

Siprofloxacin dan ofloxacin sudah menunjukkan angka resistensi yang tinggi di beberapa kota, sehingga tidak dianjurkan lagi<sup>4</sup>

Bila sudah terjadi komplikasi berupa bartolinitis, prostatitis

1. Obat pilihan: sefiksim 400 mg per oral selama 5 hari<sup>11</sup>
2. Obat alternatif:
  - Levofloksasin 500 mg per oral 5 hari<sup>11</sup> atau
  - Kanamisin 2 gram injeksi intramuskular 3 hari<sup>11</sup> atau
  - Seftriakson 250 mg injeksi intramuskular 3 hari<sup>11</sup>

Karena infeksi gonokokus dan infeksi *Chlamydia trachomatis* hampir selalu bersamaan maka dalam pengobatan infeksi gonokokus sebaiknya diberikan juga pengobatan untuk infeksi *Chlamydia*.<sup>4,9</sup>

Bila infeksi gonokokus terjadi bersamaan dengan trikomoniasis maka pengobatan harus dilakukan bersama-sama untuk kedua infeksi ini.<sup>4</sup>

#### **IV. Edukasi<sup>4</sup>**

1. Bila memungkinkan, periksa dan obati pasangan seksual tetapnya.
2. Anjurkan abstinensi sampai terbukti sembuh secara klinis dan laboratoris, dan bila tidak dapat menahan diri supaya memakai kondom.
3. Kunjungan ulang pada hari ke-7
4. Konseling:
  - Mengenai penyakit gonore
  - Kemungkinan komplikasi (pada ibu hamil, dapat menular kepada bayinya pada saat partus per vaginam berupa konjungtivitis gonore)
  - Cara penularan
  - Pentingnya penanganan pasangan seksual tetapnya

Konseling umum: lihat halaman 475

#### **V. Prognosis<sup>1</sup>**

Gonore akut tanpa komplikasi:

Quo ad vitam : bonam

Quo ad functionam : bonam

Quo ad sanationam : bonam

#### **VI. Kepustakaan**

1. Hook EW, Handsfield HH. Gonococcal infections in the adult. Dalam: Holmes KK, Mardh PA, Sparling FP, Lemon SM, Stam WE, Piot P, dkk, editor. Sexually Transmitted Diseases. Edisi ke-4. New York: Mc Graw-Hill; 2008.h.627-46.
2. Bignell C, FitzGerald M. UK national guideline for the management of gonorrhoea in adults, 2011. International Journal of STD & AIDS. 2011; 22: 541–547.
3. Nilasari H, Daili SF. Gonore. In: Daili SF, Nilasari H, Indriatmi W, Zubier F, Romawi R, Retno S, editor. Infeksi Menular Seksual. Edisi ke-5. Jakarta: Fakultas Kedokteran Indonesia; 2016.h.75-87.
4. Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan. Pedoman Nasional Penanganan Infeksi Menular Seksual. Jakarta: Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan, 2015.
5. Martin DH. Urethritis in male. Dalam: Holmes KK, Mardh PA, Sparling FP, Lemon SM, Stam WE, Piot P, dkk, editor. Sexually Transmitted Diseases. Edisi ke-4. New York: Mc Graw-Hill; 2008.h.1107-26.
6. CDC. Guidelines for treatment of sexually transmitted diseases, 2015. MMWR;2015:64(3).
7. Ison CA, Lewis DA. Gonorrhea. Dalam: Morse SA, Ballard RC, Holmes KK, Moreland AA, editor. Atlas of sexually transmitted diseases and AIDS. Edisi ke-4. British: Saunders Elsevier; 2010.h.24-39.
8. Aplasca De Los Reyes MR, Pato—Mesola, Klausner JD, Manalastas R, Wi T, Tuazon CU, dkk. A randomized trial of ciprofloxacin versus cefixime for treatment of gonorrhea after rapid emergence of gonococcal ciprofloxacin resistance in the Philippines. Clin Infect Dis. 2001;32(9):1313-8.
9. WHO. Guidelines for the treatment of Neisseria gonorrhoeae. Geneva:WHO,2016.
10. Bai ZG, Bao XJ, Cheng WD, Yang KH, Li, YP. Efficacy and safety of ceftriaxone for uncomplicated gonorrhea: a meta-analysis of randomized controlled trials. Int J STD AIDS. 2012;23:126-32. Doi:10.1258/ijsa.2009.009198
11. Daili SF, Indriatmi W, Zubier F, Nilasari H., editor. Infeksi menular seksual. Pedoman praktis diagnosis dan tata laksana. Jakarta: Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, 2015.

## G.4 Kandidosis Vulvovaginalis (KVV) (B37.3)

### I. Definisi

Infeksi pada vulva dan vagina yang disebabkan oleh *Candida albicans* atau oleh *Candida sp*, *Torulopsis sp* atau ragi lainnya.<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis<sup>1-4</sup>

##### 1. Anamnesis

- Gatal pada vulva
- Vulva lecet, dapat timbul fisura
- Dapat terjadi dispareunia

##### 2. Pemeriksaan klinis

Pada vulva dan vagina tampak:

- Hiperemis
- Erosi/ekskoriasi, bahkan sampai fisura
- Edema jika berat
- Duh tubuh vagina, putih seperti susu, bergumpal, tidak berbau
- Jika mengenai genitalia luar dapat dijumpai bercak/plak eritema dengan lesi satelit

#### Diagnosis Banding<sup>1,2,5</sup>

1. Infeksi gonore
2. Infeksi genital nonspesifik
3. Trikomoniasis
4. Vaginosis bakterial

#### Pemeriksaan Penunjang

Bahan dari duh tubuh vagina yang berasal dari dinding lateral vagina, dilakukan pemeriksaan<sup>2</sup>:

1. Sediaan apus dengan pewarnaan Gram ditemukan blastospora dan atau pseudohifa<sup>2,4,6</sup> (1B)
2. Sediaan basah dengan larutan KOH 10% ditemukan blastospora dan atau pseudohifa<sup>2,4,6</sup> (1B)
3. Kultur jamur dengan media Sabouraud<sup>2,4</sup> (1B)

### III. Penatalaksanaan

Obat pilihan:

1. Klotrimazol 500 mg, intravagina dosis tunggal<sup>2,5,7,8</sup> (1A) atau
2. Klotrimazol 200 mg, intravagina selama 3 hari<sup>2,5,7,8</sup> (1A) atau
3. Nistatin 100.000 IU intravagina selama 7 hari<sup>5</sup> (2C)
4. Flukonazol\*\*\* 150 mg, per oral, dosis tunggal<sup>2,3,5,7,9</sup> (1A) atau
5. Itrakonazol\*\*\* 2x200 mg per oral selama 1 hari<sup>2,4,7,10</sup> (1A) atau
6. Itrakonazol\*\*\* 1x200 mg/hari per oral selama 3 hari<sup>7,11</sup> (1A) atau
7. Ketokonazol# kapsul 2x200 mg/hari per oral selama 5 hari<sup>12</sup>

Untuk kandidosis vulvovaginal rekuren (kambuh  $\geq 4$ x/tahun):  
Agen topikal atau flukonazol oral selama 10-14 hari dilanjutkan dengan flukonazol 150 mg/minggu selama 6 bulan.<sup>2,9,13</sup> (1A)

Catatan:

1. Wanita hamil sebaiknya tidak diberikan obat sistemik<sup>1,2,4,5</sup> (1A)
2. \*\*\*Tidak boleh diberikan pada ibu hamil, menyusui, atau anak di bawah 12 tahun
3. Pada penderita dengan imunokompeten jarang terjadi komplikasi, sedangkan penderita dengan status imun rendah infeksi jamur dapat bersifat sistemik
4. #Ketokonazol tidak dianjurkan untuk pemakaian jangka panjang

#### **IV. Edukasi<sup>1,4</sup>**

1. Hindari bahan iritan lokal, misalnya produk berparfum<sup>4</sup> (2C)
2. Hindari pemakaian bilas vagina
3. Hindari pakaian ketat atau dari bahan sintesis<sup>4</sup> yang tidak menyerap keringat (2C)
4. Hilangkan faktor predisposisi: hormonal, pemakaian kortikosteroid dan antibiotik yang terlalu lama, kegemukan

#### **V. Prognosis<sup>1,3</sup>**

Quo ad vitam	: bonam
Quo ad functionam	: bonam
Quo ad sanationam	: dubia ad bonam

## **VI. Kepustakaan**

1. Sobel JD. Vulvovaginal Candidiasis. Dalam: Holmes KK, Sparling PF, Stamm WE, Piot P, Wesserheit JN, Corey L, dkk., editor. Sexually Transmitted Diseases. Edisi ke- 4. New York. Mc.GrawHil; 2008.h.823-38.
2. Sherrard J, Donders G, White D. 2011 European (IUSTI/WHO) guideline on the management of vaginal discharge. WHO; 2011
3. Workowski KA, Bolan GA. Sexually Transmitted Diseases Treatment Guidelines 2015. CDC MMWR Recomm Rep 2015;64(3):75-8.
4. Clinical Effectiveness Group British Association of Sexual Health and HIV. United Kingdom National Guideline on The Management of Vulvovaginal Candidiasis (2007), 2007.
5. Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan. Pedoman Nasional Penanganan Infeksi Menular Seksual 2015. Jakarta: Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan, 2015.
6. van Schalkwyk J, Yudin MH. Vulvovaginitis: screening for and management of trichomoniasis, vulvovaginal candidiasis, and bacterial vaginosis. J Obstet Gynaecol Can. 2015;37(3):266-274
7. Watson MC, Grimshaw JM, Bond CM, Mollison J, Ludbrook A. Oral versus intra-vaginal imidazole and triazole anti-fungal treatment of uncomplicated vulvovaginal candidiasis (thrush): a systematic review. BJOG Int J Obstet Gynaecol. 2002;109:85-95
8. Young GL, Jewell D. Topical treatment for vaginal candidiasis (thrush) in pregnancy. Cochrane database Syst Rev. 2001;(4):CD000225
9. Pappas PG, Kauffman CA, Andes DR, Clancy CJ, Marr KA, Ostroky-Zeichner. Clinical practice guideline for the management of candidiasis: 2016 update by the infectious disease society of America. Clinical Infectious Disease. 2016;62(4):1-50.doi:10.1093/cid/civ933
10. Austin TW, Steben M, Powell M, Romanowski B, Megran DW, Garber GE, Margesson LJ. Short-course itraconazole in the treatment of candida vulvovaginitis: a multicenter Canadian study. Can J Infect Dis. 1996;7(2):110-4.
11. De Punzio C, Garutti P, Mollica G, Nappi C, Piccoli R, Genazzani AR. Fluconazole 150 mg single dose versus itraconazole 200 mg per day for 3 days in the treatment of acute vaginal candidiasis: a double-blind randomized study. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 2003; 106(2):193-7.
12. Daili SF, Indriatmi W, Zubier F, Nilasari H, editor. Infeksi menular seksual pedoman praktis diagnosis dan tatalaksana. Kementerian Kesehatan Republik Indonesia. Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan; 2015.
13. Sobel JD, Wiesenfeld HC, Martens M, Danna P, Hooton TM, Rompalo A, . Maintenance Fluconazole Therapy for Recurrent Vulvovaginal Candidiasis. N Engl J Med. 2004;351(9):876:83.

## G.5 Kutil Anogenital (A63.0)

### I. Definisi

Infeksi menular seksual yang disebabkan oleh *virus papilloma humanus* (VPH) tipe tertentu dengan kelainan pada kulit dan mukosa anogenital.<sup>1</sup> Sebanyak 90% disebabkan oleh HPV tipe 6 dan tipe 11, masa inkubasi 3 minggu sampai dengan 8 bulan, bahkan sampai dengan 18 bulan.<sup>2,3</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis:<sup>1-3</sup>

- Benjolan/tonjolan di daerah genital dan/atau genital yang seringkali tidak nyeri
- Terdapat riwayat kontak seksual sebelumnya

##### 2. Pemeriksaan klinis:

- Vegetasi atau papul/nodul soliter dapat juga multipel<sup>1</sup>
- Terdapat empat morfologi:<sup>1,4</sup>
  - Kondiloma akuminata (menyerupai kembang kol)
  - Papul dengan permukaan menyerupai kubah
  - Papul keratotik dengan permukaan kasar
  - Papul datar
- Bentuk lain:<sup>1</sup>
  - *Bowenoid papullosis* yang merupakan varian lesi papul berbentuk kubah atau datar, berwarna hitam, dan ditemukan tipe HPV risiko tinggi yaitu tipe 16.
  - *Giant condyloma* atau Buscke-Lowenstein tumor yaitu lesi yang berukuran lebih besar ( $\geq 5$  cm), bersifat invasif dan destruktif secara lokal, namun tidak bermetastasis, serta ditemukan HPV tipe 6 dan tipe 11.
- Lesi di perianus dapat ditemukan pada laki-laki dan perempuan tetapi lebih umum ditemukan pada laki-laki yang berhubungan seks dengan laki-laki (LSL).<sup>3</sup>
- Lesi di anus biasanya berkaitan dengan hubungan seks anogenital penetratif.<sup>3</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>1</sup>

1. *Pearly penile papules* (laki-laki) dan *vestibular papillae* (perempuan)
2. *Fordyce spot*
3. Kondiloma lata
4. Keratosis seboroik
5. Nevus melanositik
6. *Skin tag*
7. Moluskum contagiosum
8. Karsinoma sel skuamosa

## **Pemeriksaan Penunjang**

### **1. Pemeriksaan histopatologi**

Pemeriksaan ini hanya dilakukan bila lesi meragukan, atau tidak berespons dengan pengobatan.<sup>2,3,5</sup>

### **2. Pemeriksaan polymerase chain reaction (PCR)**

Pemeriksaan ini untuk mengetahui tipe HPV, namun bukan untuk menegakkan diagnosis.<sup>1,2</sup>

### **3. Tes asam asetat 5%**

Tes ini dipakai untuk mendeteksi lesi yang meragukan atau lesi subklinis, tipe papul datar. Asam asetat 5% dibubuhkan pada lesi yang dicurigai selama 5 menit. Hasil: lesi akan berubah warna menjadi putih (tes acetowhite positif).<sup>2,5,6</sup>

## **III. Penatalaksanaan**

Jenis terapi yang akan diberikan tergantung dari ukuran, jumlah, dan lokasi lesi. Selain itu juga ketersediaan alat dan obat, keinginan pasien dan pengalaman dokter.<sup>2,3</sup>

### **Obat pilihan:**

#### **Tinktura podofilin 25%<sup>2,8-10</sup> (1A)**

1. Harus diaplikasikan oleh dokter
2. Direkomendasikan untuk lesi dengan permukaan verukosa
3. Efikasi 19-79%, rekurensi 17-74%
4. Tidak boleh pada ibu hamil dan menyusui, serta lesi yang luas
5. Cara: lindungi kulit sekitar lesi dengan vaselin agar tidak terjadi iritasi, biarkan selama 3-4 jam, kemudian cuci. Pengobatan dapat dilakukan seminggu dua kali, sampai lesi hilang.

#### **Larutan asam trikloroasetat 80-90%<sup>2,5-8,10</sup> (1A)**

1. Harus diaplikasikan oleh dokter
2. Direkomendasikan untuk lesi di genital eksterna, serviks dan di dalam anus
3. Efikasi 70-81%, rekurensi 36%
4. Dapat digunakan pada ibu hamil
5. Cara: larutan diaplikasikan pada lesi sampai berwarna putih, biarkan sampai kering sebelum pasien duduk atau berdiri.

Catatan: ada kepustakaan yang menyatakan bila pasien mengeluh kesakitan dan pengolesan yang berlebihan sehingga mengenai tepi lesi, maka dapat dicuci dengan air sabun, dapat juga menggunakan larutan natrium bikarbonat. Pengobatan dapat diulang seminggu sekali sampai lesi hilang.<sup>2,8</sup>

#### **Podofilotoksin 0,5%<sup>3,5,7,8,11</sup> (1A)**

1. Dapat diaplikasi oleh pasien
2. Terapi diberikan 2 kali sehari selama 3 hari, selanjutnya istirahat 4 hari, diulang selama 4-5 sesi
3. Tidak boleh digunakan pada ibu hamil

#### **Krioterapi<sup>2,7,8,12,13</sup> (1A)**

1. Harus dilakukan oleh dokter
2. Direkomendasikan untuk lesi di genital eksterna, vagina, serviks, meatus uretra, dan di dalam anus

3. Efikasi 79-88%, rekurensi 24-40%
4. Cara: cairan nitrogen dapat diaplikasikan dengan semprotan, lidi kapas, atau *cryoprobe* (tidak boleh untuk lesi di vagina). Cairan harus diaplikasikan sampai timbul halo yang berwarna putih, 2 mm di tepi lesi. Teknik aplikasi dapat dengan *single freeze* atau *double freezethaw*. *Freezing* dapat selama 15-30 detik. Pengobatan dapat diulang seminggu sekali sampai lesi hilang.

Bedah kauterisasi (1A)<sup>3,5,7,8,14</sup>

1. Harus dilakukan oleh dokter
2. Direkomendasikan untuk lesi di anogenital, terutama lesi berukuran besar
3. Efikasi 94%, rekurensi 23%

Laser CO<sub>2</sub> (1A)<sup>3,5,7,8,15</sup>

1. Harus dilakukan oleh dokter
2. Direkomendasikan untuk lesi di anogenital, vagina dan serviks, terutama lesi berukuran besar
3. Efikasi 67-100%, rekurensi 7-25%
4. Pada saat tindakan, dokter harus menggunakan masker

Bedah eksisi (1A)<sup>3,5,7,8,16</sup>

1. Diindikasikan untuk lesi yang sangat besar sehingga menimbulkan obstruksi atau tidak dapat dilakukan terapi dengan cara lainnya
2. Efikasi 89-93%, rekurensi 18-19%

Catatan:

Apabila  $\geq 6$ x pengobatan dengan 1 metode aplikasi, tidak menunjukkan perbaikan, dapat diganti dengan metode terapi lain<sup>1,7</sup>

#### IV. Edukasi<sup>1,2,7</sup>

1. Kunjungan ulang: dilakukan 7 hari setelah terapi
2. Konseling, kemungkinan risiko tertular HIV dan IMS lain
3. Penapisan HIV dan sifilis (RPR dan TPHA)<sup>7</sup>
4. Pemeriksaan *pap smear* disarankan setiap 3 tahun bagi perempuan usia  $\geq 21$  tahun<sup>2</sup>
5. Pasangan seksual:<sup>7</sup>
  - Diinformasikan kemungkinan tertular walaupun tidak tampak lesi
  - Pemeriksaan tipe HPV tidak dianjurkan sebagai tes rutin
  - Dilakukan pemeriksaan untuk mendeteksi ada lesi dan IMS lainnya

Pencegahan:

1. Perubahan perilaku
  - Tidak melakukan hubungan seksual sebelum menikah
  - Setia terhadap pasangan
  - Penggunaan kondom
2. Vaksin:<sup>1,2,17</sup>
  - Tipe Kuadrivalen
  - Bivalen

## V. Prognosis<sup>1</sup>

Quo ad vitam	: bonam
Quo ad functionam	: bonam
Quo ad sanationam	: dubia

## VI. Kepustakaan

1. Winer RL, Koutsky LA. Genital human papillomavirus infection. Dalam: Holmes KK, Mardh PA, Sparling FP, Lemon SM, Stam WE, Piot P, et al, editor. Sexually Transmitted Diseases. Edisi ke-4. New York: Mc Graw-Hill; 2008.h.489-508..
2. CDC. Sexually transmitted diseases treatment guidelines. MMWR Recomm Rep. 2015;64(3):90-3.
3. Gilson R, Nathan M, Sonnex C, Lazaro N, Keirs T. UK national guidelines on the management anogenital warts 2015. BASHH, 2015.
4. Morse SA, Holmes KK, Ballard RC, Moreland AA. Atlas of sexually transmitted diseases and AIDS. Edisi ke-3. Saunders Elsevier; 2010.
5. Lacey CJN, Woodhall SC, Wikstrom A, Ross J. 2012 European guideline for the management of anogenital warts. JEADV. 2013;27:263-70
6. Daili SF, Indriatmi W, Zubier F, Nilasari H., editor. Infeksi menular seksual. Pedoman praktis diagnosis dan tata laksana. Kementerian Kesehatan Republik Indonesia; 2015.
7. Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan. Pedoman Nasional Penanganan Infeksi Menular Seksual 2015. Jakarta: Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan; 2015.
8. Canadian guideline on sexually transmitted infections. Human papillomavirus virus (HPV) infections chapter, 2014.
9. Simmons PD. Podophyllin 10% and 25% in the tretment of ano-genital warts. A comparative double-blind study. Br J Vener Dis. 1981;57:208-9.
10. Pezeshkpoor F, Banihashemi M, Yazdanpanah MJ, Yousefzadeh H, Sharghi M, Hoseinzadeh H. Comparative study of topical 80% trichloroacetic acid with 35% tichloroacetic acid in the treatment of the common wart. J Drugs Dermatol. 2012;11(11):66-9.
11. Lacey CJN, Goodall RL, Tenvall GR, Maw R, Kinghorn GR, Fisk PG . Randomised controlled trial and economic evaluation of podophyllotoxin solution, podophyllotoxin cream, and podophyllin in the treatment of genital warts. Sex Transm Inf. 2003;79:270-75.
12. Godley MJ, Bradbeer CS, Gellan M, Thin RNT. Cryotherapy compared with trichloroacetic acid in treating genital warts. Genitourin Med. 1987;63:390-2.
13. Abdullah AN, Walzman M, Wade A. Treatment of external genital warts comparing cryotherapy (liquid nitrogen) and thrichloroacetic acid. Sex Transm Dis. 1993; 20(6):344-5.
14. Stone KM, Becker TM, Hadgu A, Kraus SJ. Treatment of external genital warts: a randomized clinical trial comparing podophyllin, cryotherapy, and electrodesiccation. Genitourin Med. 1990;66:16-9.
15. Azizjalali M, Ghaffarpour GH, Mousafivard B. CO2 laser therapy versus cryotherapy in treatment of genital warts: a randomized controlled trial (RCT). Iran J Microbiol. 2012; 4(4): 187-90.
16. Khawaja HT. Podophyllin versus scissor excision in the treatment of perianal condylomata acuminate: a prospective study. Br J Surg. 1989;76(10):1067-68.
17. Konsensus Kelompok Studi Infeksi Menular Seksual Indonesia (KSIMSI). Jakarta; 2007..

## G.6 Sifilis (A51)

### I. Definisi

Penyakit infeksi menular seksual yang disebabkan oleh bakteri *Treponema pallidum*, bersifat kronis, sejak awal merupakan infeksi sistemik, dalam perjalanan penyakitnya dapat mengenai hampir seluruh struktur tubuh, dengan manifestasi klinis yang jelas namun terdapat masa laten yang sepenuhnya asimptomatis, mampu menyerupai berbagai macam penyakit, dapat ditularkan kepada janin dalam kandungan, dan dapat disembuhkan.

Sifilis dapat diklasifikasikan menjadi sifilis didapat dan sifilis kongenital. Sifilis didapat terdiri atas stadium primer, sekunder, dan tersier, serta periode laten di antara stadium sekunder dan tersier.

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

Stadium I (Sifilis primer) – ICD10: A51

- Ulkus umumnya tunggal (soliter), tepi teratur, dasar bersih, terdapat indurasi, tidak nyeri; terdapat pembesaran kelenjar getah bening regional.
- Lokasi: di tempat kontak dengan lesi infeksi. Pada laki-laki sering didapatkan di penis (terutama di glans penis atau sekitar sulkus koronarius) dan skrotum; pada perempuan didapatkan di vulva, serviks, *fourchette*, atau perineum. Namun dapat pula ulkus tidak tampak dan tidak disadari oleh pasien.

Stadium II (Sifilis sekunder) – ICD10: A51.3

- Terdapat lesi kulit yang polimorfik, tidak gatal dan lesi di mukosa, dapat menyerupai berbagai macam penyakit kulit lain, sehingga sering disebut sebagai *the great imitator*, sering disertai pembesaran kelenjar getah bening generalisata yang tidak nyeri (limfadenopati).

Stadium laten – ICD10: A53.0

- Tidak ditemukan gejala klinis pada pasien, namun tes serologi sifilis (TSS) reaktif, baik serologi treponema maupun nontreponema.

Stadium III (Sifilis tersier) – ICD10: A52

- Didapatkan gumma, yaitu infiltrat sirkumskrip kronis yang cenderung mengalami perlunakan dan bersifat destruktif. Dapat mengenai kulit, mukosa dan tulang.

#### Diagnosis Banding

1. Sifilis primer: herpes simpleks, ulkus piogenik, skabies, balanitis, LGV, karsinoma sel skuamosa, penyakit Behcet, ulkus mole
2. Sifilis sekunder: erupsi obat alergik, morbilli, pitiriasis rosea, psoriasis, dermatitis seboroik, kondilomata akuminata, alopecia areata
3. Sifilis tersier: sporotrikosis, aktinomikosis, tuberkulosis kutis gumosa, keganasan

## Pemeriksaan Penunjang

Tabel 1. Pemeriksaan penunjang sifilis

	Sifilis primer	Sifilis sekunder	Sifilis laten
RPR atau VDRL	Dapat reaktif atau non reaktif	Reaktif, titer tinggi	Reaktif
TPHA	Reaktif	Reaktif	Reaktif

### III. Penatalaksanaan

Obat pilihan:

Benzil benzatin penisilin G (BBPG), dengan dosis:

1. Stadium primer dan sekunder: 2,4 juta Unit, injeksi intramuskular, dosis tunggal (1A)<sup>2,3-6</sup>  
Cara: satu injeksi 2,4 juta Unit IM pada 1 bokong, atau 1,2 juta Unit pada setiap bokong.
2. Stadium laten: 2,4 juta Unit injeksi intramuskular, setiap minggu, pada hari ke-1, 8 dan 15 (1A)<sup>2,3</sup> Injeksi kedua atau ketiga dapat dilakukan dengan interval 7 hari atau lebih, asal tidak melewati 14 hari.

Sesudah diinjeksi, pasien diminta menunggu selama 30 menit.

Obat alternatif: bila alergi terhadap penisilin atau pasien menolak injeksi atau tidak tersedia BBPG:

1. Doksisiklin 2x100 mg oral selama 14 hari untuk stadium primer dan sekunder (1B) atau selama 28 hari untuk sifilis laten.<sup>2,3</sup> (1B)
2. Eritromisin 4x500 mg oral selama 14 hari untuk ibu hamil dengan sifilis stadium primer dan sekunder, atau 30 hari untuk sifilis laten (*very low quality evidence, conditional recommendation*)<sup>3</sup>

Evaluasi terapi: evaluasi secara klinis dan serologi dilakukan pada bulan ke-1, 3, 6, dan 12, 18, dan 24.

Kriteria sembuh: titer VDRL atau RPR menurun 4 kali lipat dalam 6 bulan setelah pengobatan.

Bila terjadi kenaikan titer VDRL atau RPR sebesar 4 kali lipat, maka harus dicurigai kemungkinan terjadi reinfeksi.

### IV. Edukasi

1. Sedapat mungkin pasangan seksual ikut diobati
2. Konseling/edukasi:
  - Mengenai penyakit sifilis, cara penularan, pencegahan, dan pengobatan
  - Risiko mudah tertular HIV perlu dilakukan KTIP (Konseling dan tes HIV atas inisiatif petugas kesehatan)
  - Konseling umum: lihat halaman 475

### V. Prognosis

- Quo ad vitam : bonam  
Quo ad functionam : bonam  
Quo ad sanationam : bonam

## **VI. Kepustakaan**

1. Sparling PF, Swartz MN, Musher DM, Healy BP. Clinical manifestations of syphilis. Dalam: Holmes KK, Sparling PF, Stamm WE, Piot P, Wessnerheit JN, Corey L, et al, editor. Sexually transmitted diseases. Edisi ke-4. New York: McGraw-Hill; 2008.h.661-88.
2. Janier M, Hegyi V, Dupin N, Uhemo M, Tiplica GS, Potocnik M. 2014 European guideline on the management of syphilis. JEADV. 2014;28:1581-93.
3. WHO Guidelines for the treatment of Treponema pallidum (syphilis). Geneva: WHO, 2016.
4. Kementerian Kesehatan RI. Pedoman nasional penanganan infeksi menular seksual 2015. Jakarta: Kementerian Kesehatan RI, 2015.
5. Clement ME, Okeke NL, Hicks CB. Treatment of syphilis a systematic review. JAMA. 2014;312(18):1905-17.
6. Hook III EW, Behets F, Van Damme K, Ravelomanana N, Leone P, Sena AC. A phase III equivalence trial of azithromycin versus benzathine penicillin for treatment of early syphilis. JID. 2010;201(10):1729-35.

## G.7 Trikomoniasis (A59.0)

### I. Definisi

Penyakit infeksi menular seksual yang disebabkan oleh parasit berflagel *Trichomonas vaginalis*.<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis

Perempuan:

- 10-50% asimptomatis<sup>2,3</sup>
- Keputihan berbau menyengat, warna kuning kehijauan, kadang-kadang berbusa. Jumlah keputihan yang banyak mengiritasi kulit sekitar vulva menimbulkan keluhan gatal dan perih pada vulva dan kulit sekitarnya<sup>3</sup>
- Dapat terjadi dispareunia

Laki-laki:

- 15–50% asimptomatis, biasanya sebagai pasangan seksual perempuan yang terinfeksi<sup>3</sup>
- Duh tubuh uretra sedikit atau sedang, dan atau nyeri saat kencing, dapat juga iritasi uretra dan sering miksi<sup>3</sup>

Pada keduanya didapatkan riwayat kontak seksual sebelumnya (*coitus suspectus*)

##### 2. Pemeriksaan klinis

Perempuan:<sup>3,4</sup>

- Di daerah forniks posterior, tampak duh tubuh vagina seropurulen, berbau menyengat, jumlahnya sedikit sampai banyak, berwarna kuning kehijauan, berbusa, dapat terjadi pada 10-30% wanita, dapat disertai gatal/nyeri pada vulva
- Kadang terdapat rasa tidak enak di perut bagian bawah
- Vulvitis dan vaginitis
- Gambaran *strawberry cervix* dapat ditemukan pada 2% pasien

Laki-laki:<sup>3</sup>

- Duh tubuh uretra sedikit atau sedang, dan/atau disuria, dapat juga iritasi uretra dan sering miksi
- Jarang: duh tubuh uretra purulen

#### Diagnosis Banding<sup>4,5</sup>

1. Infeksi genital nonspesifik
2. Servitis gonokokus
3. Kandidosis vulvovaginalis
4. Vaginosis bakterialis

#### Pemeriksaan Penunjang

Perempuan:

Bahan duh tubuh yang berasal dari forniks posterior dilakukan pemeriksaan sediaan basah dengan larutan NaCl fisiologis, didapati parasit *Trichomonas vaginalis* dengan

pergerakan flagelanya yang khas.<sup>2,3</sup> (1B)

Laki-laki:

Bahan sedimen urin sewaktu, dengan mikroskop dapat ditemukan parasit *Trichomonas vaginalis*.<sup>6</sup>

### **III. Penatalaksanaan**

Obat pilihan:

1. Metronidazol 2 gram per oral dosis tunggal<sup>2-7</sup> (1A) atau
2. Metronidazol 2x500 mg/hari per oral selama 7 hari<sup>5,7</sup> (1A)

Catatan:

Pasien dianjurkan untuk tidak mengkonsumsi alkohol selama pengobatan hingga 48 jam sesudahnya untuk menghindari *disulfiram-like reaction*.<sup>2</sup>

### **IV. Edukasi<sup>3,5</sup>**

1. Abstinensi sampai dinyatakan semuh

2. Kunjungan ulang pada hari ke-7

3. Konseling/edukasi:

- Mengenai trikomoniasis, cara penularan, pentingnya mematuhi pengobatan, dan pentingnya penanganan pasangan seksual tetapnya
- Kemungkinan risiko tertular HIV, sifilis, dan IMS lain

Konseling umum: lihat halaman 475

### **V. Prognosis<sup>3,6,7</sup>**

Quo ad vitam : bonam

Quo ad functionam : bonam

Quo ad sanationam : bonam

### **VI. Kepustakaan**

1. Hobbs MM, Sena AC, Swygard H, Schwebke JR. Trichomonas vaginalis and trichomoniasis. Dalam: Holmes KK, Sparling PF, Stamm WE, Piot P, Wesseler JN, Corey L, dkk., editor. Sexually Transmitted Diseases. Edisi ke-4. New York. Mc.GrawHil; 2008.h.771-94.
2. Sherrad J, Donders G, White D. 2011 European (IUSTI/WHO) guideline on the management of vaginal discharge. Int J STD AIDS. 2011;22(8):421-9. Doi: 10.1258/ijsa.2011.011012
3. Sherrad J, Ison C, Moody J, Wainwright E, Wilson J, Sullivan A. United Kingdom national guidelines on the management of trichomonas vaginalis. BASSH; 2014.
4. Daili SF, Indriatmi W, Zubier F, Nilasari H, editor. Infeksi menular seksual pedoman praktis diagnosis dan tatalaksana. Kementerian Kesehatan Republik Indonesia. Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan; 2015.
5. Departemen Kesehatan RI Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan. Pedoman nasional penanganan infeksi menular seksual 2015. Jakarta: Departemen Kesehatan RI Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan; 2015.
6. CDC. Guidelines for treatment of sexually transmitted diseases. MMWR. 2015; 64(3).
7. Van Schalkwyk J, Yudin MH. Vulvovaginitis: screening for and management of trichomoniasis, vulvovaginal candidiasis, and bacterial vaginosis. J Obstet Gynaecol Can. 2015;37(3):266-74.

## G.8 Ulkus Mole (A57)

### I. Definisi

Penyakit ulkus genital yang disebabkan oleh bakteri *Haemophylus ducreyi*.<sup>1</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis<sup>1-5</sup>

1. Anamnesis:
  - Luka pada kelamin, lebih dari satu, yang nyeri
  - Terdapat riwayat kontak seksual sebelumnya
2. Pemeriksaan klinis:
  - Ulkus multipel, perabaan lunak dan sangat nyeri, tepi tidak teratur, dinding bergaung, dasar kotor.<sup>1-3</sup>
  - Lesi pada laki-laki biasanya terbatas pada frenulum, sulkus koronarius, preputium<sup>1,2,4</sup>
  - Lesi pada perempuan sebagian besar pada vagina atau introitus vagina.<sup>1,2,4</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>1,3</sup>

1. Herpes genitalis
2. Sifilis stadium I
3. Limfogranuloma venereum
4. Granuloma inguinale

#### Pemeriksaan Penunjang

Sediaan apus dari dasar ulkus dan diwarnai dengan pewarnaan Gram atau *Unna Pappenheim*, ditemukan *coccobacillus* negatif Gram yang berderet seperti rantai (*school of fish*).<sup>1,4</sup>

Catatan: pemeriksaan laboratorium ini dapat mendukung diagnosis, tetapi bila klinis jelas, dan laboratorium tidak ditemukan kuman penyebab, tetap dianggap sebagai ulkus mole.

### III. Penatalaksanaan

Obat pilihan :

1. Siprofloxacin 2x500 mg per oral selama 3 hari<sup>2-4</sup> (1A) atau
2. Azitromisin 1 gram per oral dosis tunggal<sup>2-8</sup> (1A) atau
3. Eritromisin 4x500 mg per oral selama 7 hari<sup>3-8</sup> (1A) atau
4. Seftriakson 250 mg injeksi intramuskular dosis tunggal<sup>2-7</sup> (1A)

Catatan: "tidak boleh diberikan kepada ibu hamil/menyusui atau anak berumur kurang dari 12 tahun"<sup>3,6</sup>

### IV. Edukasi

1. Sedapat mungkin lakukan penanganan terhadap pasangannya.<sup>3,8</sup>

2. Anjurkan abstinensi sampai terbukti sembuh secara klinis dan laboratoris, dan bila tidak dapat menahan diri supaya memakai kondom.<sup>3,8</sup>
  3. Kunjungan ulang pada hari ke-7.<sup>3</sup>
  4. Konseling/edukasi:<sup>3</sup>
    - a. Mengenai ulkus mole dan penyebabnya
    - b. Kemungkinan komplikasi
    - c. Cara penularan, pencegahan, dan pengobatan
- Konseling umum: lihat lampiran di bagian akhir PPK infeksi menular seksual

## V. Prognosis<sup>2,6</sup>

- |                   |         |
|-------------------|---------|
| Quo ad vitam      | : bonam |
| Quo ad functionam | : bonam |
| Quo ad sanationam | : bonam |

## VI. Kepustakaan

1. Spinola SM. Chancroid and haemophilus ducreyi. Dalam: Holmes KK, Sparling PF, Stamm WE, Piot P, Wessnerheit JN, Corey L, et al, editor. Sexually Transmitted Diseases. Edisi ke-4. New York. Mc.GrawHil; 2008.h.689-700.
2. CDC. 2015 Guidelines for treatment of sexually transmitted diseases. MMWR. 2015; 64(3).
3. Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan. Pedoman Nasional Penanganan Infeksi Menular Seksual 2015. Jakarta: Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan, 2015.
4. Clinical Effectiveness Group. UK National guideline for the management of chancroid 2014. London (UK): British Association for Sexual Health and HIV (BASHH), 2014.
5. Daili SF, Indriyatmi W, Zubier F, Nilasari H, editor. Infeksi menular seksual pedoman praktis diagnosis dan tatalaksana. Kementerian Kesehatan Republik Indonesia. Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan; 2015.
6. Lautenschlager S, Kemp M, Christensen JJ, Mayans MV, Moi H. 2017 European guideline for the management of chancroid. Int J STD AIDS. 2017:1-6. Doi: 10.1177/0956462416687913
7. Martin DH, Sargent SJ, Wendel GD, McCormack WM, Spier NA, Johnson RB. Comparison of azithromycin and ceftriaxone for the treatment of chancroid. Clinical infectious disease. 1995;21:409-14.
8. Tyndall MW. Single dose azithromycin for the treatment of chancroid: a randomized comparison with erythromycin. Sex Transm Dis. 1994;21(4):231-4.

## G.9 Vaginosis Bakterialis (N76)

### I. Definisi

Sindrom klinis yang disebabkan oleh pergantian flora *Lactobacillus* sp penghasil H<sub>2</sub>O<sub>2</sub> yang normal di dalam vagina dengan sekelompok bakteri anaerob batang gram negatif (*Prevotella* sp, *Mobiluncus* sp), *Gardnerella vaginalis* dan *Mycoplasma hominis*. Umumnya menginfeksi perempuan, ditandai oleh duh tubuh vagina yang berbau amis.<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis<sup>1,3,4</sup>

1. Anamnesis:
  - 50% perempuan asimptomatis
  - Keputihan berbau amis, terutama setelah berhubungan seks
2. Pemeriksaan klinis:
  - Duh tubuh vagina warna putih homogen, melekat, berbau amis pada dinding vagina dan vestibulum, kadang-kadang disertai rasa gatal.
  - Vagina dan serviks tidak ada kelainan

#### Diagnosis Banding<sup>5</sup>

1. Infeksi genital nonspesifik
2. Servitisis gonokokus
3. Trikomoniasis
4. Kandidosis vulvo-vaginalis

#### Pemeriksaan Penunjang

Memenuhi kriteria Amsel yaitu (3 dari 4 gejala)<sup>4</sup> (1A):

1. Duh vagina sesuai klinis
2. Tes amin/*Whiff test*, hasil positif (tercium bau amis seperti ikan pada duh tubuh vagina yang ditetesi dengan larutan KOH 10%)
3. pH cairan vagina >4,5
4. Sediaan basah dengan larutan NaCl fisiologis atau sediaan apus dengan pewarnaan Gram ditemukan *clue cells*

### III. Penatalaksanaan

Obat pilihan:

1. Metronidazol 2x500 mg/hari selama 7 hari<sup>5-8</sup> (1A) atau
2. Metronidazol 2 gram per oral dosis tunggal<sup>5,6,9</sup> (1A) atau

Obat alternatif:

1. Klindamisin 2x300 mg/hari per oral selama 7 hari<sup>5,6,10</sup> (1A)

Catatan:

Pasien dianjurkan untuk tidak mengkonsumsi alkohol selama pengobatan dengan metronidazol berlangsung sampai 48 jam sesudahnya untuk menghindari *disulfiram-like reaction*<sup>4</sup>

#### **IV. Edukasi<sup>1,7,11,12</sup>**

1. Pasien dianjurkan untuk menghindari pemakaian bilas vagina atau antiseptik
2. Memakai pakaian/celana dalam longgar
3. Konseling tentang:
  - Penyakit dan penyebabnya
  - Kemungkinan komplikasi obstetrik dan ginekologik tertentu, misalnya korioamnionitis, infeksi masa nifas, kelahiran prematur, bayi berat badan lahir rendah, dan penyakit radang panggul.

#### **V. Prognosis<sup>4</sup>**

- Quo ad vitam : bonam  
Quo ad functionam : bonam  
Quo ad sanationam : dubia

#### **VI. Kepustakaan**

1. Hillier SL, Marrazzo JM, Holmes KK. Bacterial vaginosis. Dalam: Holmes KK, Sparling PF, Stamm WE, Piot P, Wesserheit JN, Corey L, editor. Sexually Transmitted Diseases. Edisi ke-4. New York. Mc.GrawHil; 2008.h.737-68
2. CDC. 2015 Guidelines for treatment of sexually transmitted diseases. MMWR. 2015; 64(3).
3. Hay P, Patel S, Daniels D. UK national guideline for the management of bacterial vaginosis 2012. BASSH; 2012.
4. Sherrad J, Donders G, White D. 2011 European (IUSTI/WHO) guideline on the management of vaginal discharge. Int J STD AIDS. 2011;22(8):421-9. Doi: 10.1258/ijsa.2011.011012
5. Departemen Kesehatan RI Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan. Pedoman nasional penanganan infeksi menular seksual 2015. Jakarta: Departemen Kesehatan RI Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan; 2015.
6. Daili SF, Indriatmi W, Zubier F, Nilasari H, editor. Infeksi menular seksual pedoman praktis diagnosis dan tatalaksana. Kementerian Kesehatan Republik Indonesia. Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan; 2015.
7. Abbaspoor Z, Rabee Z, Najjar S. Efficacy and safety of oral tinidazole and metronidazole in treatment of bacterial vaginosis: a randomized control trial. International Journal of Pharmacological Research. 2014;4(2).
8. Schwebke JR, Desmond RA. Tinidazole vs metronidazole for the treatment of bacterial vaginosis. Am J Obstet Gynecol. 2011;204(3):211.e1-6.
9. Chaithongwongwatthana S, Limpongsanurak S, Sitthi-Amom C. Single hydrogen peroxide vaginal douching versus single-dose oral metronidazole for the treatment of bacterial vaginosis: a randomized controlled trial. Med Assoc Thai. 2003;86 Suppl 2:S379-84.
10. Uqwumadu A, Manyonda I, Reid F, Hay P. Effect of early oral clindamycin on late miscarriage and preterm delivery in asymptomatic women with abnormal vaginal flora and bacterial vaginosis: a randomized controlled trial. Lancet. 2003;361(9362):983-8.
11. Brotman RM, Ghanem KG, Klebanoff MA, Taha ET, Scharfstein DO, Zenilman JM. The effect of vaginal douching cessation on bacterial vaginosis: a pilot study. Am J Obstet Gynecol. 2008;198(6):628.e1-628.e7.
12. Brotman RM, Klebanoff MA, Nansel TR, Andrews WW, Schwebke. Zhang J. A longitudinal study of vaginal douching and bacterial vaginosis-a marginal structural modeling analysis. Am J Epidemiol. 2008;168:188-196

## Lampiran 1.

### Konseling Umum Bagi Pasien Infeksi Menular Seksual (IMS)

Konseling bagi pasien IMS merupakan peluang penting untuk dapat sekaligus memberikan edukasi tentang pencegahan infeksi HIV pada seseorang yang berisiko terhadap penyakit tersebut.<sup>1</sup>

Beberapa pesan tentang IMS yang perlu disampaikan:<sup>1</sup>

1. Mengobati sendiri cukup berbahaya
2. IMS umumnya ditularkan melalui hubungan seksual
3. IMS adalah ko-faktor atau faktor risiko dalam penularan HIV
4. IMS harus diobati secara paripurna dan tuntas
5. Pasangan seksual perlu diperiksa dan diobati
6. Kondom dapat melindungi diri dari infeksi IMS dan HIV
7. Tidak dikenal pencegahan primer terhadap IMS dengan obat
8. Komplikasi IMS dapat membahayakan pasien

Rincian penjelasan kepada pasien IMS:

1. Kemungkinan risiko tertular hepatitis B, hepatitis C, sifilis, dan IMS lainnya<sup>1</sup>
2. Tawarkan pemeriksaan serologis sifilis<sup>1</sup>
3. Konseling dan tes HIV (KT HIV) dengan prinsip dasar 5 C (*informed consent, confidentiality, counseling, correct test results, connections to care treatment and prevention services*):
  - Menggunakan alur layanan:
    - Konseling dan tes secara sukarela (KTS): konseling pretes-tes darah/*rapid diagnostic test*-konseling pasca tes) atau
    - Konseling dan tes atas inisiatif petugas kesehatan (KTIP): pemberian informasi tentang HIV/AIDS-tes darah
  - Hasil tes darah HIV non-reaktif diberikan informasi tentang: masa jendela, pencegahan penularan, risiko penularan HIV dari ibu ke anak, perencanaan kehamilan/keluarga berencana (KB) dan anjuran konseling/edukasi/tes darah pada pasangan
  - Semua hasil tes darah reaktif dirujuk ke tim perawatan, dukungan dan pengobatan (PDP) di fasilitas layanan kesehatan terdekat

Semua kasus IMS, hepatitis B, hepatitis C, ibu hamil, pecandu napza/IDU, wanita penjaja seks (WPS), *lesbian gay bisexual transgender* (LGBT) dan pasangannya wajib dilakukan KT HIV.<sup>2</sup>

### Kepustakaan

1. Departemen Kesehatan RI Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan. Pedoman nasional penanganan infeksi menular seksual 2015. Jakarta: Departemen Kesehatan RI Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan; 2015.
2. Peraturan Menteri Kesehatan Republik Indonesia no 74 tahun 2014 tentang Pedoman Pelaksanaan Konseling dan Tes HIV.

## **Lampiran 2.**

### **Bagan Alur Tatalaksana IMS<sup>1</sup>**

Bagan 1. Duh tubuh uretra laki-laki dengan pemeriksaan mikroskop

Bagan 2. Ulkus genital untuk tenaga medis

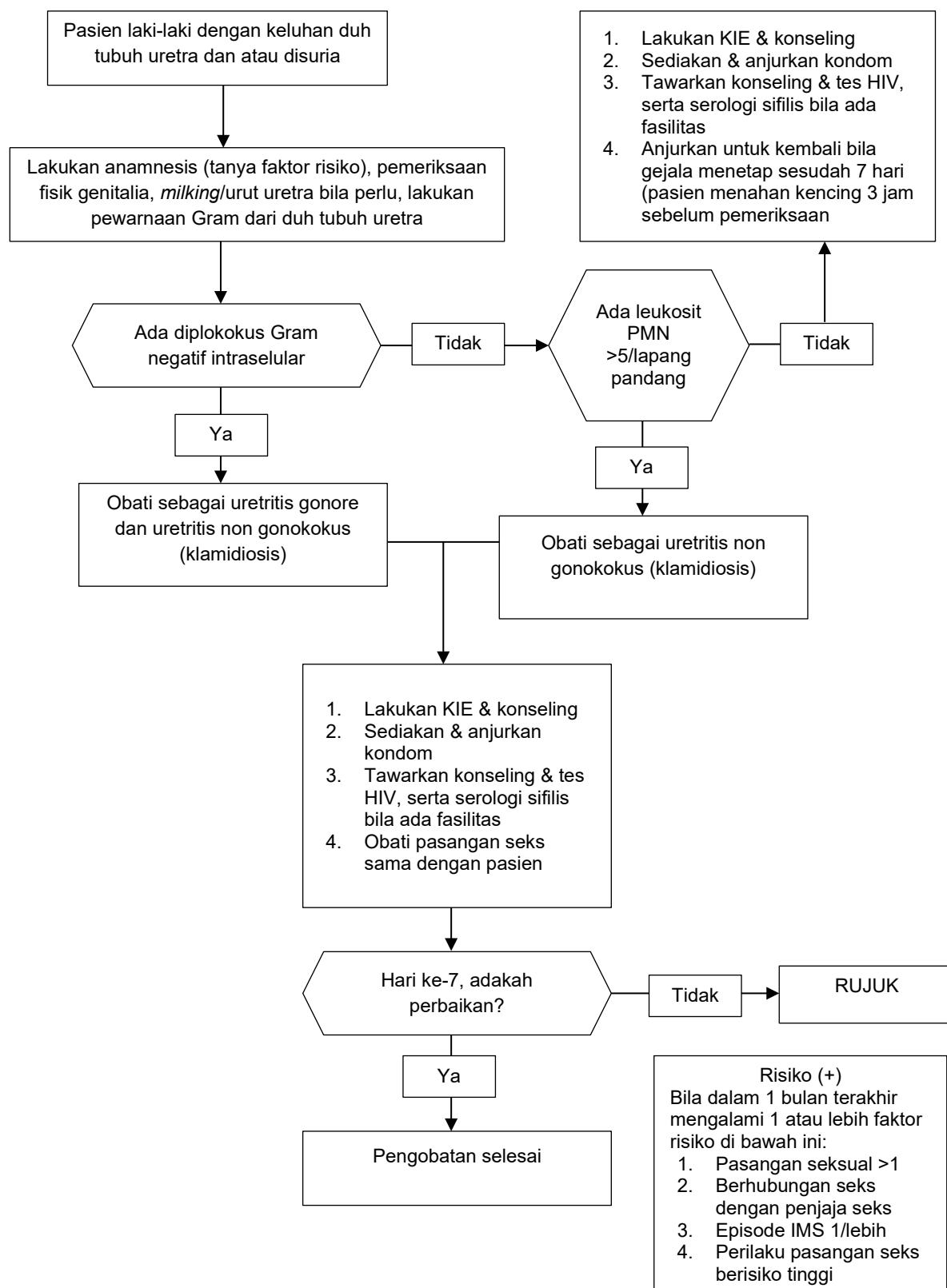
Bagan 3. Duh tubuh vagina dengan pemeriksaan inspekulo dan mikroskop

Bagan 4. Tonjolan (vegetasi) pada genital

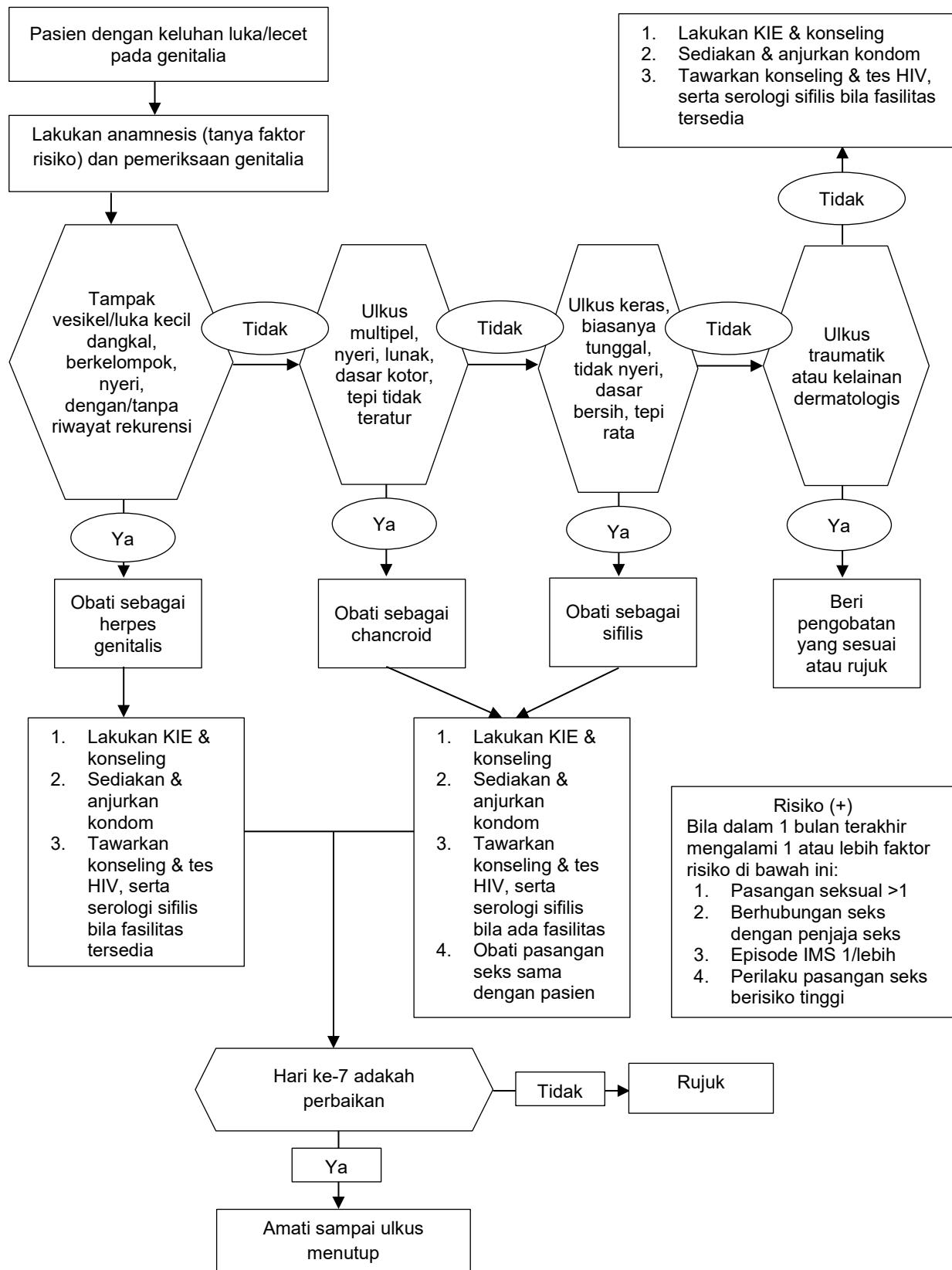
### **Kepustakaan**

1. Departemen Kesehatan RI Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan. Pedoman nasional penanganan infeksi menular seksual 2015. Jakarta: Departemen Kesehatan RI Direktorat Jenderal Pengendalian Penyakit dan Penyehatan Lingkungan; 2015.

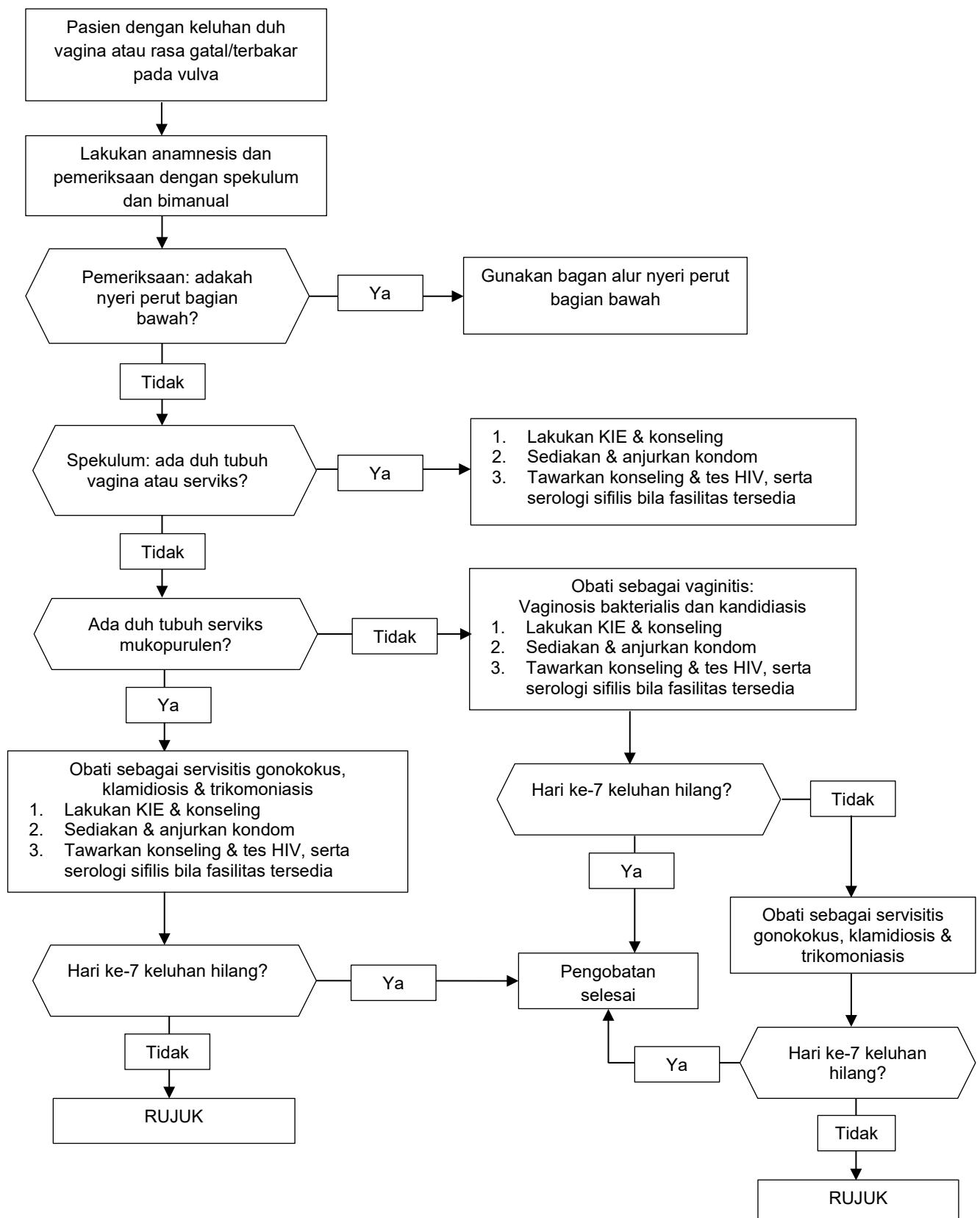
### Bagan 1. Duh tubuh uretra laki-laki dengan pemeriksaan mikroskop



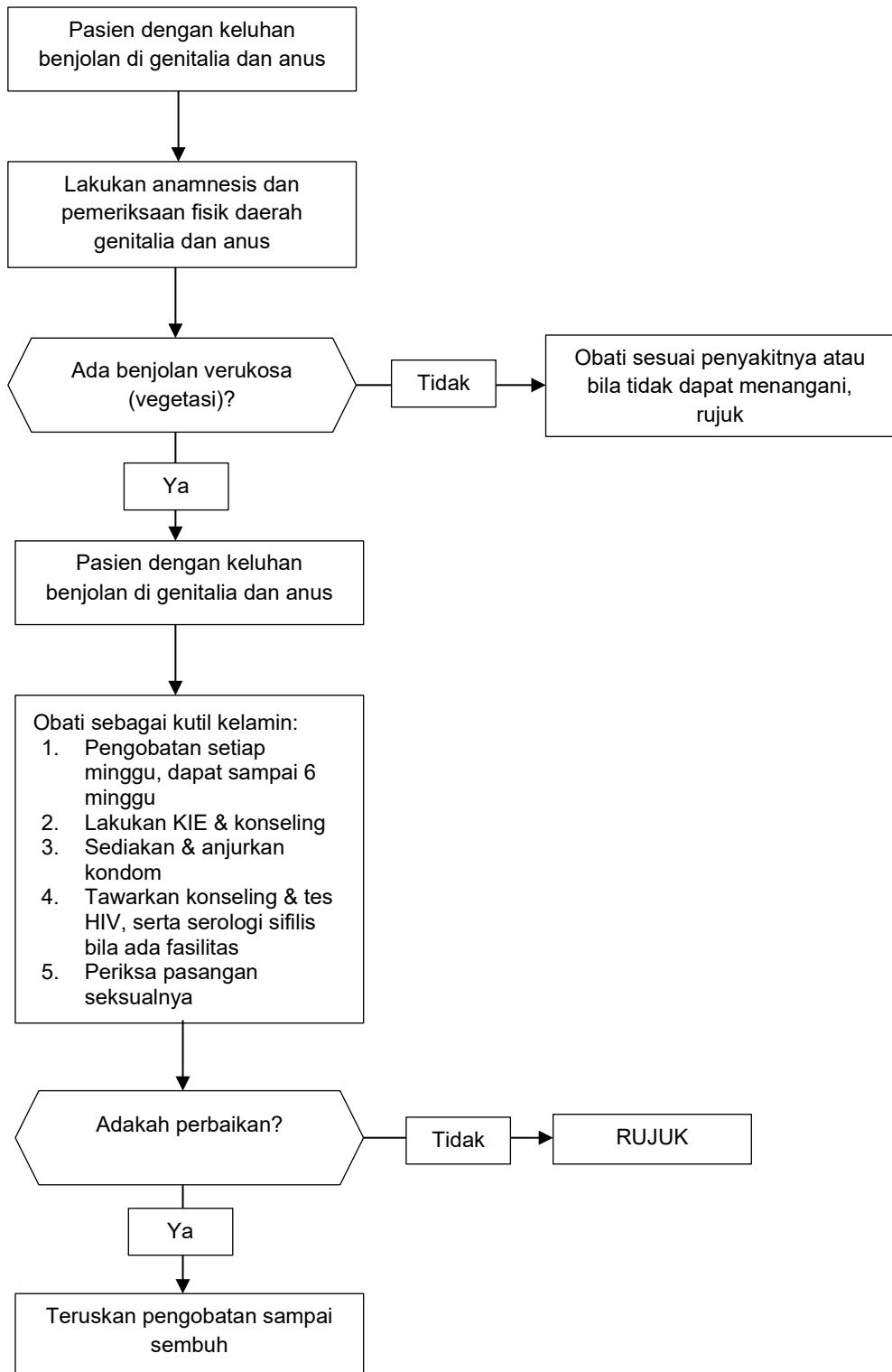
**Bagan 2. Ulkus genital untuk tenaga medis**



### **Bagan 3. Duh tubuh vagina dengan pemeriksaan inspekulo dan mikroskop**



#### **Bagan 4. Tonjolan (vegetasi) pada genitalia**



# KEDARURATAN KULIT

---

- H.1 Angioedema
- H.2 *Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms* (DRESS)
- H.3 Nekrolisis epidermal (SSJ dan NET)

## H.1 Angioedema (T78.3)

### I. Definisi

Edema *nonpitting* mendadak pada dermis bagian bawah dan subkutis dengan manifestasi edema sewarna kulit atau eritema pada area predileksi, yang sering disertai keterlibatan lapisan submukosa, berpotensi mengancam nyawa apabila melibatkan edema laring. Kadang-kadang disertai gejala subjektif nyeri, panas atau rasa terbakar, rasa gatal jarang ada. Angioedema disebut akut jika berlangsung kurang dari 6 minggu.<sup>1,2</sup>

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

##### 1. Anamnesis (1C)

- Gejala objektif berupa edema kulit mendadak pada area predileksi.<sup>1</sup>
- Gejala subjektif berupa rasa nyeri atau rasa terbakar, dan gatal ringan.<sup>1</sup>
- Dapat disertai atau tidak disertai urtikaria.<sup>1,3</sup> Sebanyak 43,8% angioedema alergi disertai urtikaria.<sup>3</sup>
- Dapat disertai kesulitan menelan atau bernafas apabila ada keterlibatan mukosa saluran nafas dan cerna.<sup>3</sup>
- Biasanya gejala timbul beberapa jam hingga 72 jam.<sup>4</sup>
- Episode angioedema/urtikaria yang menetap lebih dari 6 minggu disebut kronis, yang terbagi atas angioedema/urtikaria autoimun kronik dan idiopatik kronik.<sup>1,2</sup>
- Etiologi angioedema akut pada umumnya adalah obat, makanan, infeksi, atau faktor-faktor metabolik.<sup>1</sup>
- Adanya riwayat angioedema sebelumnya.

##### 2. Pemeriksaan Fisik (1C)

- Didapatkan edema sewarna kulit, atau kadang eritema.<sup>1,2</sup>
- Lokasi anatomis berurutan dari paling sering yaitu wajah, periorbital, bibir, ekstremitas, *glottis*, lidah, faring, laring, genitalia.<sup>1,3</sup>
- Dapat disertai gejala sesak nafas, stridor, atau urtikaria.<sup>3</sup>

#### Diagnosis Banding<sup>1</sup>

Diagnosis banding etiologi<sup>1</sup> (1C):

##### 1. Erupsi obat alergi

- Diperantarai imunoglobulin E (IgE)
- Metabolik-idiosinkrasi
- Imunitas seluler

##### 2. Reaksi akibat makanan

- Diperantara IgE
- Tidak diperantarai IgE (contoh: *scombroid poisoning*)

##### 3. Jalur intravena

##### 4. Produk darah

- Zat kontras
- $\gamma$ -globulin intravena

## 5. Infeksi

- Infeksi virus pada anak-anak
- *Infectious mononucleosis* atau gejala prodromal hepatitis B
- Infeksi bakteri pada anak-anak

Fisik<sup>1-3</sup> (1C):

1. Lesi individu timbul <2 jam
  - Urtikaria dingin
  - Urtikaria kolinergik
  - Dermatografisme
  - Urtikaria panas lokal
  - Urtikaria aquagenik
  - Urtikaria kolinergik diinduksi oleh dingin
  - *Cold-dependent dermatographism*
2. Lesi timbul >2 jam
  - Urtikaria akibat tekanan
  - Angioedema akibat getaran (*vibratory*)
  - *Familial cold-induced syndromes*, biasanya disertai demam
  - *Delayed pressure urticaria*

Kronik (>6 Minggu)<sup>1-3</sup> (1C):

1. Autoimun, kadang disertai antibodi antitiroid
2. Idiopatik
3. Vaskulitis urtikaria
  - Idiopatik-hanya pada kulit
  - Berhubungan dengan penyakit jaringan ikat yang lain
4. *Familial febrile syndromes* dengan erupsi menyerupai urtikaria
5. Sindrom Schnitzler
6. Angioedema herediter
7. Angioedema didapat (*acquired*)

## Pemeriksaan Penunjang

1. Pemeriksaan penunjang tidak rutin dilakukan pada angioedema akut.<sup>1,2,4</sup> (1C)
2. Pemeriksaan penunjang disarankan pada angioedema kronik.<sup>1,2</sup>
3. Pemeriksaan penunjang yang dilakukan bergantung pada penyebab yang dicurigai berdasarkan anamnesis dan pemeriksaan fisik.<sup>1</sup>
4. Jenis pemeriksaan yaitu pemeriksaan darah lengkap, urinalisis, dan fungsi tiroid<sup>1-3</sup> (1C), serta komplemen (C1, C3, C4) dan Imunoglobulin.<sup>1,2</sup> (2B)
5. Biopsi kulit<sup>1</sup> (2C), uji tusuk<sup>4</sup> (2B), dan *autologous serum skin test* (ASST).<sup>1-4</sup> (2B)

## III. Penatalaksanaan

### Non Medikamentosa

1. Identifikasi dan eliminasi faktor-faktor penyebab endogen dan eksogen.<sup>1</sup> (1C)
2. Apabila didapatkan sesak nafas, suara serak atau odinofagia dikonsultkan ke spesialis THT untuk dilakukan *nasopharyngolaryngoscopi* (NPL) dengan terlebih dahulu diatasi keadaan darurat di Unit Gawat Darurat.<sup>4-8</sup> (2B)
3. Apabila didapatkan edema laring berdasarkan hasil NPL maka dirawat di ICU untuk monitor jalan nafas.<sup>4-8</sup> (2B)

4. Pasien dengan edema terbatas pada kulit dapat diobservasi di unit gawat darurat dalam 6 jam, dan diperbolehkan rawat jalan.<sup>4,8</sup> (1B)

### **Medikamentosa**

1. Prinsip<sup>5</sup> (1C)
  - Mengurangi pelepasan mediator oleh sel mast dan/atau efek mediator tersebut pada organ target, serta menginduksi toleransi.
  - Pada angioedema akut pengobatan difokuskan untuk mengurangi gejala.
2. Topikal
  - Tidak ada terapi khusus
3. Sistemik
  - Apabila ada gangguan nafas: epinefrin atau adrenalin (1:1000) dosis 0,3 ml subkutan atau intramuskular, diulangi setiap 10 menit.<sup>1,4,8</sup> (1B)
  - Pengobatan selanjutnya:  
Lini pertama:<sup>1,2,4,9</sup> (1B)
    - Antihistamin H-1 generasi ke-2 seperti loratadin, cetirizin, desloratadin, atau feksofenadin, dapat diberikan pada pasien rawat jalan
    - Atau antihistamin H-1 generasi ke-1
    - Apabila gejala menetap setelah 2 minggu pengobatan, maka diberikan pengobatan lini kedua.
  - Lini kedua:
    - Dosis antihistamin H-1 generasi kedua ditingkatkan 2-4 kali lipat<sup>1,2,10</sup> (1B)
    - Apabila gejala menetap setelah 1-4 minggu berikutnya diberikan pengobatan lini ketiga.<sup>1,2</sup> (1B)
  - Lini ketiga:
    - Kortikosteroid diindikasikan pada pasien dengan syok anafilaksis, edema laring, dan gejala yang berat yang tidak berespons dengan pemberian antihistamin. Dosis 0,5-1 mg/kgBB/hari dengan atau tanpa tapering<sup>4,10,11</sup> (1B)
    - Kortikosteroid jangka pendek (maksimal 10 hari) dapat juga digunakan apabila terjadi eksaserbasi<sup>1,4,11</sup> (1B)
    - Dapat ditambahkan omalizumab<sup>2,12,13</sup> (2B) atau siklosporin A<sup>2,14,15</sup> (1B)

## **IV. Edukasi**

Hindari pencetus<sup>1</sup>

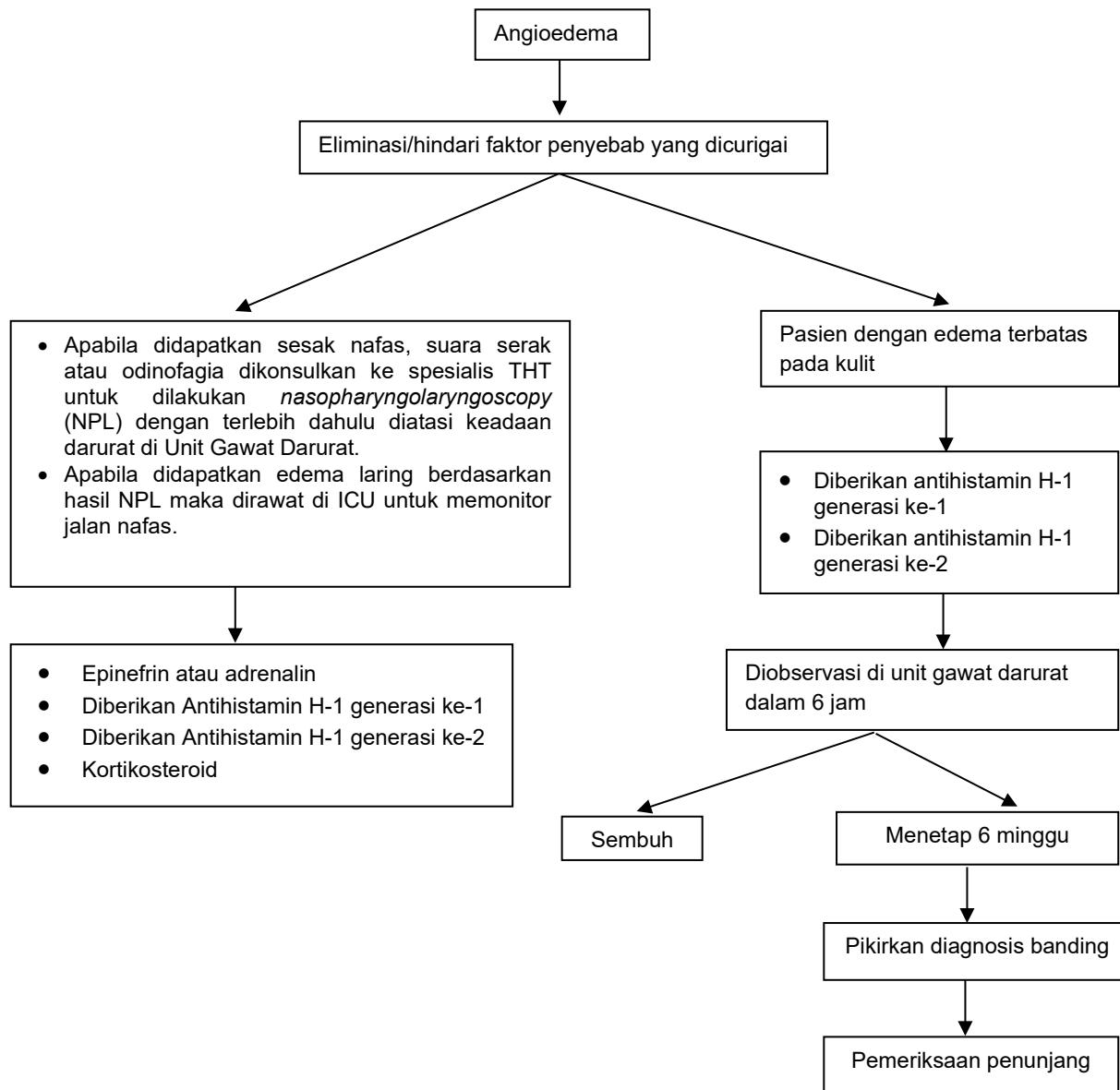
## **V. Prognosis**

Quo ad vitam	: dubia ad bonam
Quo ad fungsionam	: ad bonam
Quo ad sanationam	: dubia ad bonam

## **VI. Kepustakaan**

1. Zuberbier T, Aberer W, Asero R, Bindtlev-Jensen C, Brzoza Z, G. Canonica G.W. et all: The EAACI/GA2LEN/EDF/WAO Guideline for the definition, classification, diagnosis, and management of urticaria: the 2013 revision and update. Allergy European Academy of Allergy and Clinical Immunology. 2014;868-87.
2. Kulthan K, Jiamton S, Boochangkool K, et al. Angioedema: Clinical and etiological aspects. Clin Dev Immunol. 2007;1-6.
3. Frigas E and Park M.A, Mayo Clinic CollegeMedicine, Rochester, Minnesota USA: Acute Urticaria and Angioedema, Am J Clin Dermatol. 2009;10(4):239-50.
4. Winter M, Palmer M. Clinical Practice Guideline: Initial Evaluation and Management of Patients Presenting with Acute Urticaria or Angioedema. Am Acad Em Med. 2006.
5. Bentsianov, B.L., et al., The role of fiberoptic nasopharyngoscopy in the management of the acute airway in angioneurotic edema. Laryngoscope. 2000;110(12):2016-9.
6. Ishoo, E., et al., Predicting airway risk in angioedema: staging system based on presentation. Otolaryngol Head Neck Surg. 1999;121(3):263-8.
7. Varadarajulu, S., Urticaria and angioedema. Controlling acute episodes, coping with chronic cases. Postgrad Med. 2005;117(5):25-31.
8. Zuberbier T, Munzberger C, Haustein U, Trippas E, Burtin B, Mariz SD et al. Double-blind crossover study of high-dose cetirizine in cholinergic urticaria. Dermatology 1996;193:324–327.
9. Staevska M, Popov TA, Kralimarkova T, Lazarova C, Kraeva S, Popova D et al. The effectiveness of levocetirizine and desloratadine in up to 4 times conventional doses in difficult-to-treat urticaria. J Allergy Clin Immunol. 2010;125:676-682.
10. Asero R, Tedeschi A. Usefulness of a short course of oral prednisone in antihistamineresistant chronic urticaria: a retrospective analysis. J Investig Allergol Clin Immunol 2010;20:386-390.
11. Ivyanskiy I, Sand C, Francis ST. Omalizumab for chronic urticaria: a case series and overview of the literature. Case Rep Dermatol. 2012;4:19-26.
12. Maurer M, Rosen K, Hsieh HJ et al. Omalizumab for the treatment of chronic idiopathic or spontaneous urticaria. N Engl J Med. 2013;368:924-35.
13. Grattan CE, O'Donnell BF, Francis DM, Niimi N, Barlow RJ, Seed PT et al. Randomized double-blind study of cyclosporine in chronic 'idiopathic' urticaria. Br J Dermatol. 2000;143:365-372.
14. Vena GA, Cassano N, Colombo D, Peruzzi E, Pigatto P. Cyclosporine in chronic idiopathic urticaria: a double-blind, randomized, placebo-controlled trial. J Am Acad Dermatol. 2006;55:705–709.
15. Hide M, Takahagi S, Hiragun T. Urticaria dan angioedema. Dalam Fitzpatrick's dermatology 9th Edition. Kang S, Amagai S, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, Orringer JS, penyunting. Mc Graw Hill. Edisi ke 9. 2019;684-709.

## VII. Bagan Alur



## H.2 Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms (DRESS) (T88.7)

### I. Definisi

Sindrom DRESS merupakan kumpulan gejala dan tanda reaksi obat idiosinkrasi berat pada pemberian obat dalam dosis terapi, yang secara khas ditandai oleh:<sup>1,2,9</sup> (1B)

1. Demam tinggi  $> 38^{\circ}\text{C}$  (1B)
2. Erupsi kulit (1B)
3. Abnormalitas hematologi (eosinofilia  $\geq 1500/\mu\text{L}$ , atau kelainan hematologi lain misalnya leukositosis, limfositosis, atau limfosit atipik) (1B)
4. Limfadenopati  $\geq 2\text{cm}$  (1B)
5. Keterlibatan multiorgan internal (hepatitis dengan peningkatan alanine transaminase (AST)  $>2x$  normal, nefritis interstitial, pneumonia interstitial, atau miokarditis) (1B)

Sinonim: *Drug-Induced Hypersensitivity Syndrome* (DIHS)

### II. Kriteria Diagnostik

#### Klinis

1. Anamnesis
  - Diketahui terdapat obat yang dicurigai sebagai penyebab.<sup>1,2</sup> (1B)
  - Paling sering 2-6 minggu setelah pemakaian obat pertama kali.<sup>1,2</sup> (1B)
  - Gejala dapat timbul 2-120 hari setelah konsumsi obat, diawali dengan demam tinggi yang diikuti dengan bercak merah yang terasa gatal.<sup>1,9</sup> (1C)
  - Gejala dapat timbul lebih cepat dan lebih parah pada pajanan obat berulang.<sup>2</sup> (1B)
  - Penyebab tersering adalah antibiotik, antikonvulsan, dan allopurinol.<sup>1</sup> (1C)
2. Pemeriksaan fisik<sup>2-4,9</sup>
  - Keadaan umum biasanya buruk.<sup>2-4</sup> (1B)
  - Demam dapat terjadi beberapa hari sebelum atau bersamaan dengan munculnya erupsi kulit. Demam berkisar antara  $38-40^{\circ}\text{C}$ , sering disertai mialgia, arthralgia, faringitis, dan limfadenopati.<sup>2-4</sup> (1B)
  - Erupsi kulit bervariasi, dapat berupa erupsi obat makulopapular, vesikobulosa, maupun dermatitis eksfoliativa, biasanya simetris, mengenai badan dan ekstremitas.<sup>9</sup> (1B)
  - Sering dijumpai edema pada wajah dan periorbita.<sup>9</sup> (1B)
  - Bisa didapatkan xerostomia sehingga sulit makan dan menelan.<sup>9</sup> (1B)
  - Keterlibatan mukosa jarang terjadi, biasanya berupa stomatitis atau faringitis ringan.<sup>2-4</sup> (1B)
  - Komplikasi yang dapat terjadi berupa gagal ginjal akut, sepsis, nekrosis hati, miokarditis, pneumonia, dan perdarahan gastrointestinal.<sup>9</sup> (1B)

Kriteria diagnostik dapat menggunakan kriteria Bocquet *et al*, Regi SCAR, dan J-SCAR.<sup>2</sup> (lihat lampiran) (1B)

### **Diagnosis Banding<sup>2,3,9</sup> (1B)**

1. Sindrom Stevens-Johnson (1B)
2. *Acute generalized exanthematous* (1B)
3. Dermatitis eksfoliativa (1B)
4. Mononukleosis infeksiosa yang diinduksi oleh EBV atau CMV (1B)
5. *Measles* (1B)
6. Infeksi virus Dengue (1B)
7. Infeksi virus Coxsackie (1B)
8. Penyakit Kawasaki (1B)

### **Pemeriksaan Penunjang**

1. Pemeriksaan darah dan urin rutin: *serum glutamic transaminase* (SGOT), *serum piruvic transaminase* (SGPT), eosinofil darah tepi.<sup>1,3,4</sup> (1B)
2. Pemeriksaan HbSAg, antibodi antivirus Hepatitis-A serta anti Hepatitis-C untuk menyingkirkan infeksi virus sebagai penyebab hepatitis.<sup>4</sup> (2C)
3. Uji kulit: uji tempel untuk penegakan diagnosis kausatif obat penyebab. Uji sebaiknya dilakukan dalam waktu 6 minggu-6 bulan sesudah sembuh.<sup>5</sup> (2B)

## **III. Penatalaksanaan**

### **Prinsip**

Memperbaiki keadaan umum dan pengobatan sesegera mungkin.

### **Non Medikamentosa**

1. Hentikan pemakaian obat yang dicurigai.<sup>3,4</sup> (1B)
2. Atasi keadaan umum yang buruk.<sup>3,4</sup> (1B)
3. Jaga keseimbangan cairan dan elektrolit.<sup>3,4</sup> (1B)
4. Tatalaksana oleh multidisiplin ilmu.<sup>4</sup> (1C)

### **Medikamentosa**

1. Topikal: steroid topikal sesuai dengan lesi kulit.<sup>1</sup> (1C)
2. Sistemik:
  - Steroid sistemik dengan dosis setara prednison 1-1,5 mg/kgBB kemudian diturunkan secara bertahap.<sup>3,6,7</sup> (1C)
  - Bila keadaan klinis berat atau tidak tampak terdapat perbaikan, steroid sistemik dapat diberikan dalam dosis denyut metilprednisolon 30 mg/kgBB/hari (dosis maksimal 3 gram selama 3 hari).<sup>7</sup> (1C)

## **IV. Edukasi**

1. Menghentikan segera obat yang dicurigai sebagai penyebab.<sup>3,4</sup> (1C)
2. Penjelasan kepada pasien dan/atau keluarga mengenai penyakit, terapi, serta prognosis.<sup>4</sup> (1C)

## V. Prognosis

Quo ad vitam : dubia ad bonam

Prognosis baik apabila obat penyebab segera diberhentikan.<sup>4</sup> (1C)

10% dapat menyebabkan kematian.<sup>4</sup> (1C)

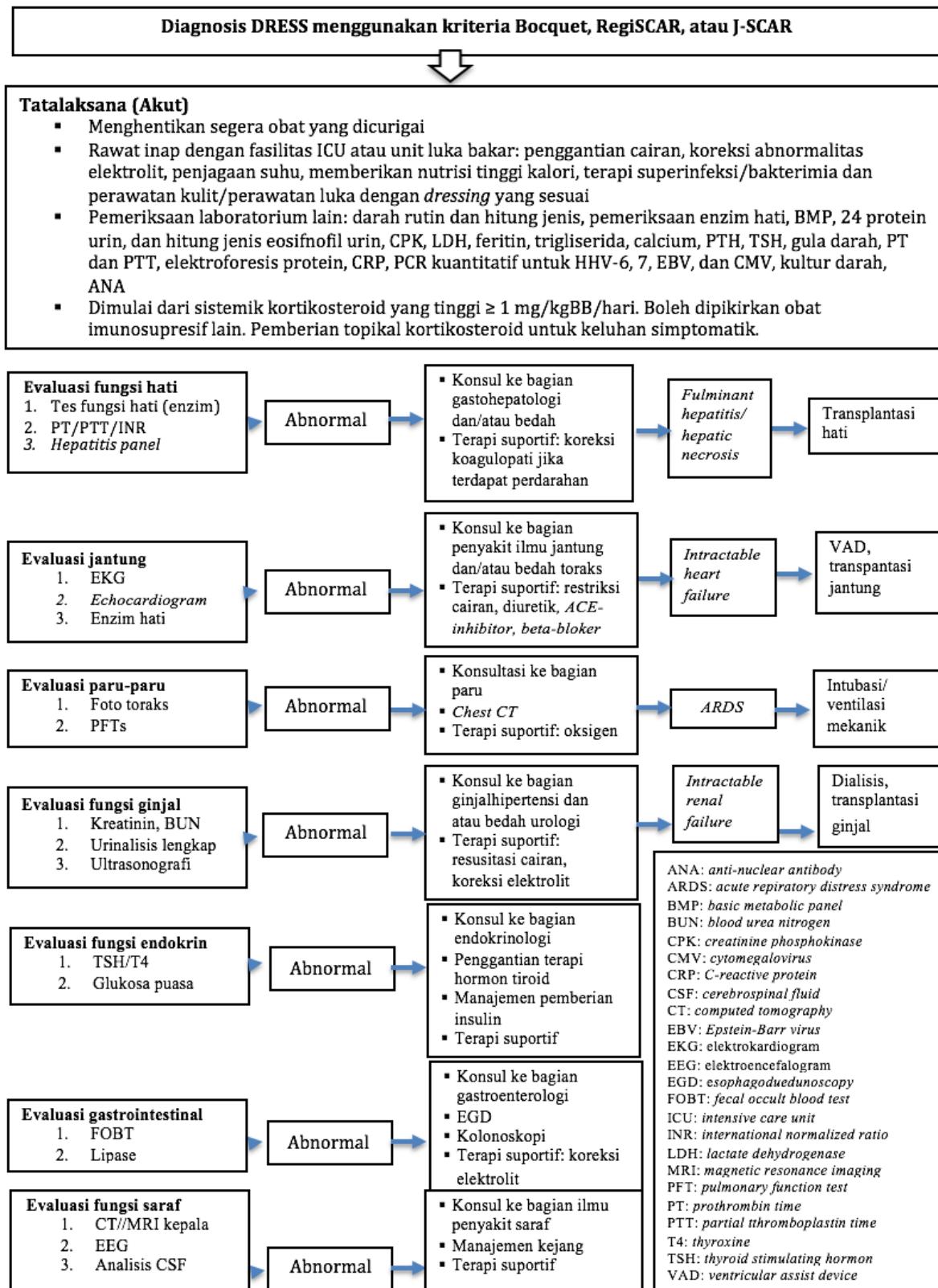
Quo ad fungsionam : dubia ad bonam

Quo ad sanactionam : dubia ad bonam

## VI. Kepustakaan

1. Nam YH, Park MR, Nam HJ, et al. Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms syndrome is not uncommon and shows better clinical outcome than generally recognised. Allergol Immunopathol (Madr). 2014. doi: 10.1016/j.aller.2013.08.003.
2. Husain Z, Reddy BY, Schwartz RA. Dress syndrome Part I. Clinical perspective. J Am Acad Dermatol. 2013;68: 93.e1-14.
3. Husain Z, Reddy BY, Schwartz RA. Dress syndrome Part II. Management and therapeutics. J Am Acad Dermatol. 2013;709.e1-9.
4. Criado PR, Avancini J, Santi CG, et al. Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms (DRESS): A complex interaction of drugs, viruses and the immune system. Isr Med Assoc J. 2012;14:577-82.
5. Brockow K, Romano A, Bianca M, et al. General considerations for skin test procedures in the diagnosis of drug hypersensitivity. Allergy 2002;57:45-51.
6. Sultan SJ, Sameem F, Ashraf M. Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms: manifestations, treatment, and outcome in 17 patients. Int J Dermatol. 2014;1-6
7. Kocaoglu C, Cilasun C, Solak ES, Kurtipek GS, Arslan S. Successful treatment of antiepileptic drug-induced DRESS syndrome with pulse methylprednisolone. Case reports in pediatrics. 2013;1-5
8. Taweesedt P, Nordstrom C, Stoeckel J, Dumic I. Pulmonary Manifestations of Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms (DRESS) Syndrome: A Systematic Review. BioMed Research International. 2019;2019:1-10.
9. Shiohara T, Mizukawa Y. Drug-induced hypersensitivity syndrome (DiHS)/drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms (DRESS): An update in 2019. Allergology International. 2019;68(3):301-308.

## VII. Bagan Alur<sup>3</sup>



## Kriteria diagnosis DRESS<sup>2</sup>

Bocquet et al	RegiSCAR	J-SCAR*
<i>Cutaneous drug eruption</i>	Bercak kemerahan akut**	Bercak makulopapular yang semakin meluas selama >3 minggu dari awal mengonsumsi obat yang dicurigai
Abnormalitas hematologi : - Eosinofil $\geq 1,5 \times 10^9/L$ - Limfosit atipikal	Reaksi yang terjadi diduga berkaitan dengan obat**	Tanda dan gejala berkepanjangan setelah penghentian obat
Keterlibatan sistemik : - Adenopati: kelenjar getah bening diameter $\geq 2$ cm - Hepatitis dengan peningkatan enzim transaminase $\geq 2$ kali - Nefritis interstitial - Pneumonitis interstitial - Candidiasis	Rawat inap**	Demam $>38^\circ C$
	Demam $>38^\circ C$ ***	Abnormalitas enzim hati (ALT $>100$ U/L atau keterlibatan organ lain)
	Pembesaran kelenjar getah bening pada $\geq 2$ lokasi***	Abnormalitas leukosit (minimal 1) : - Leukositosis ( $>11 \times 10^9/L$ ) - Limfosit atipikal ( $>5\%$ ) - Eosinofilia ( $>1,5 \times 10^9/L$ )
	Keterlibatan organ dalam $\geq 1$ ***	Limfadenopati
	Abnormalitas pada darah rutin : ***  - Limfosit melebihi atau kurang dari nilai normal - Peningkatan jumlah eosinophil - Penurunan jumlah trombosit	Reaktivasi HHV-6

---

### Keterangan :

Kriteria Bocquet et al, memenuhi 3 kriteria (1 kelainan hematologi dan 1 kelainan sistemik) DIHS, *drug-induced hypersensitivity syndrome*; HHV, *human herpes virus-6*; J-SCAR, *Japanese Research Comitte on Severe Cutaneous Adverse Reaction*; RegiSCAR, *European Registry of Severe Cutaneous Adverse Reaction*

\* Kriteria J-SCAR meliputi DHIS. DHIS yang tipikal apabila memenuhi semua 7 kriteria; DHIS atipikal apabila memenuhi hanya 5 kriteria pertama.

\*\* Kriteria penting untuk diagnosis menurut RegiSCAR

\*\*\* Dibutuhkan 3 dari 4 kriteria untuk diagnosis menurut RegiSCAR

## **H.3 Nekrolisis Epidermal (L51.1-L51.3)**

### **(Sindrom Stevens-Johnson/SSJ dan Nekrolisis Epidermal Toksik/NET)**

#### **I. Definisi**

Nekrolisis epidermal, mencakup Sindrom Stevens-Johnson (SSJ) dan Nekrolisis Epidermal Toksik (NET), adalah reaksi mukokutaneus yang mengancam jiwa, ditandai dengan nekrosis dan pelepasan epidermis yang ekstensif.

Kedua kondisi ini digolongkan sebagai varian keparahan dari proses yang serupa, karena adanya kesamaan temuan klinis dan histopatologis. Perbedaan terdapat pada keparahan yang ditentukan berdasarkan luas area permukaan kulit yang terkena.<sup>1,2</sup>

#### **II. Kriteria Diagnostik**

##### **Klinis**

###### **1. Anamnesis (1C)**

- Penyebab terpenting adalah penggunaan obat.<sup>1,3</sup>
- Riwayat penggunaan obat sistemik (jumlah dan jenis obat, dosis, cara pemberian, lama pemberian, urutan pemberian obat), serta kontak obat pada kulit yang terbuka (erosi, eskoriasi, ulkus) atau mukosa.<sup>1,3</sup>
- Jangka waktu dari pemberian obat sampai timbul kelainan kulit (segera, beberapa saat atau jam atau hari atau hingga 8 minggu).<sup>1</sup>
- Identifikasi faktor pencetus antara lain: infeksi (*Mycoplasma pneumoniae*, virus)<sup>1,3</sup>, imunisasi, dan transplantasi sumsum tulang belakang.<sup>1</sup>

###### **2. Pemeriksaan fisik (1C)**

- SSJ dan NET ditandai dengan keterlibatan kulit dan membran mukosa.<sup>3</sup>
- Kelainan kulit yaitu: eritema, vesikel, papul, erosi, eskoriasi, krusta kehitaman, kadang purpura, dan epidermolisis.<sup>1-3</sup> Tanda Nikolsky positif.<sup>3</sup>
- Kelainan mukosa (setidaknya pada dua tempat): biasanya dimulai dengan eritema, erosi dan nyeri pada mukosa oral, mata dan genital. Kelainan mata berupa konjungtivitis kataralis, purulenta, atau ulkus. Kelainan mukosa oral berupa erosi hemoragik, nyeri yang tertutup pseudomembran putih keabuan dan krusta. Kelainan genital berupa erosi yang dapat menyebabkan sinekia (perlekatan).<sup>1,3</sup>
- Gejala ekstrakutaneus: demam, nyeri dan lemah badan, keterlibatan organ dalam, seperti paru-paru yang bermanifestasi sebagai peningkatan kecepatan pernapasan dan batuk, serta komplikasi organ digestif seperti diare masif, malabsorbsi, melena, atau perforasi kolon.<sup>1,3</sup>

###### **3. Kriteria SSJ, SSJ overlap NET, dan NET berdasarkan luas area epidermis yang terlepas (epidermolisis), yaitu: SSJ (<10% luas permukaan tubuh), SSJ overlap NET (10-30%), dan NET (>30%).<sup>1-5</sup> (1B)**

Komplikasi yang dapat terjadi:<sup>1-4</sup> (1B)

1. Sepsis
2. Kegagalan organ dalam

### **Diagnosis Banding<sup>1,3</sup> (1C)**

1. Eritema multiforme major (EMM)
2. Pemfigus vulgaris
3. *Mucous membrane pemphigoid*
4. Pemfigoid bulosa
5. Pemfigus paraneoplastik
6. *Bullous lupus erythematosus*
7. Linear IgA dermatosis
8. *Generalized bullous fixed drug eruption*
9. *Bullous acute graft-versus-host disease*
10. *Staphylococcal scalded skin syndrome*
11. *Acute generalized exanthematous pustulosis*

### **Pemeriksaan Penunjang**

1. Pemeriksaan laboratorium dilakukan bukan untuk kepentingan diagnosis, tetapi untuk evaluasi derajat keparahan dan tatalaksana keadaan yang mengancam jiwa. Pemeriksaan yang dilakukan meliputi hematologi rutin, urea serum, analisis gas darah, dan gula darah sewaktu.<sup>1-3,6</sup> (1C)
  2. Uji kultur bakteri dan kandida dari tiga area lesi kulit pada fase akut.<sup>3</sup> (1C)
  3. Pemeriksaan histopatologis dilakukan, apabila diagnosis meragukan.<sup>1,3</sup> (1C)
  4. Diagnosis kausatif dilakukan, minimal 6 minggu setelah lesi kulit hilang dengan:
    - Uji tempel tertutup.<sup>7,8</sup> (2B)
    - Uji *in vitro* dengan *drug-specific lymphocyte proliferation assays* (LPA) dapat digunakan secara retrospektif untuk menentukan obat yang diduga menjadi pencetus.<sup>6</sup> (2C)
- Catatan: Uji provokasi peroral tidak dianjurkan.<sup>3</sup> (1C)

## **III. Penatalaksanaan**

### **Non Medikamentosa**

1. Pertahankan keseimbangan cairan dan elektrolit.<sup>2-4,9</sup> (1B)
2. Penanganan kulit yang mengalami epidermolisis, seperti kompres dan mencegah infeksi sekunder.<sup>3,9</sup> (1C)
3. Berikan nutrisi secara enteral pada fase akut, baik secara oral maupun nasogastrik.<sup>3,9</sup> (1C)

### **Medikamentosa**

1. Prinsip
  - Menghentikan obat yang dicurigai sebagai pencetus.<sup>1,3</sup> (1C)
  - Pasien dirawat di RS (sebaiknya dirawat di ruangan intensif) dan dimonitor ketat untuk mencegah *hospital associated infections* (HAIs).<sup>3,9</sup> (2C)
  - Atasi keadaan yang mengancam jiwa.<sup>2-4</sup> (1B)
2. Topikal  
Terapi topikal bertujuan untuk mencegah kulit terlepas lebih banyak, infeksi mikroorganisme, dan mempercepat reepitelialisasi.<sup>3</sup> (1C)  
Penanganan lesi kulit dapat secara konservatif maupun pembedahan (debrideman), tetapi tidak direkomendasikan debrideman luas.<sup>1,3,9</sup> (1C)
  - Dapat diberikan pelembab berminyak seperti 50% gel petroleum dengan 50% cairan parafin.<sup>3,9</sup> (1C)

- Keterlibatan mata harus ditangani oleh dokter spesialis mata.<sup>3,9,10</sup> (1C)
3. Sistemik
    - Kortikosteroid sistemik: deksametason intravena dengan dosis setara prednison 1-4 mg/kgBB/hari untuk SSJ, 3-4 mg/kgBB/hari untuk SSJ *overlap* NET, dan 4-6 mg/kgBB/hari untuk NET.<sup>11</sup> (1C)
    - Analgesik dapat diberikan. Jika nyeri ringan dapat diberikan parasetamol, dan jika nyeri berat dapat diberikan analgesik *opiate-based* seperti tramadol.<sup>3</sup> (1C)
- Pilihan lain:
- *Intravenous immunoglobulin* (IVIg) dosis tinggi dapat diberikan segera setelah pasien didiagnosis NET dengan dosis 1 g/kgBB/hari selama 3 hari.<sup>12,13</sup> (1C)
  - Siklosporin dapat diberikan dengan dosis 3mg/kg BB/hari selama 10 hari.<sup>1,14</sup> (1C)
  - Kombinasi IVIg dengan kortikosteroid sistemik dapat mempersingkat waktu penyembuhan, tetapi tidak menurunkan angka mortalitas.<sup>15</sup> (1C)
- Antibiotik sistemik hanya diberikan jika terdapat indikasi.

#### IV. Edukasi

Prinsip<sup>1-3</sup> (1C)

1. Penjelasan mengenai kondisi pasien dan obat-obat yang diduga menjadi penyebab.
2. Memberikan pasien catatan tertulis mengenai obat-obat yang diduga menjadi pencetus dan memberikan edukasi pada pasien untuk menghindari obat-obatan tersebut.

#### V. Prognosis

Ditentukan berdasarkan SCORTEN, yaitu suatu perhitungan untuk memperkirakan mortalitas pasien dengan nekrolisis epidermal. Masing-masing dinilai 1 dan setelah dijumlahkan mengarah pada prognosis angka mortalitas penyakit.<sup>4,6,15</sup> (1B)

1. Usia >40 tahun
2. Denyut jantung >120 kali/menit
3. Ada keganasan
4. Luas epidermolisis >10% luas permukaan tubuh
5. Serum urea >28 mg/dL
6. Glukosa >252 mg/dL
7. Bikarbonat <20 mmol/L

Nilai SCORTEN akan menentukan persentase angka mortalitas pada pasien SSJ atau NET, yaitu sebagai berikut:

- |           |
|-----------|
| 0-1: 3,2% |
| 2 : 12,1% |
| 3 : 35,8% |
| 4 : 58,3% |
| 5 : 90%   |

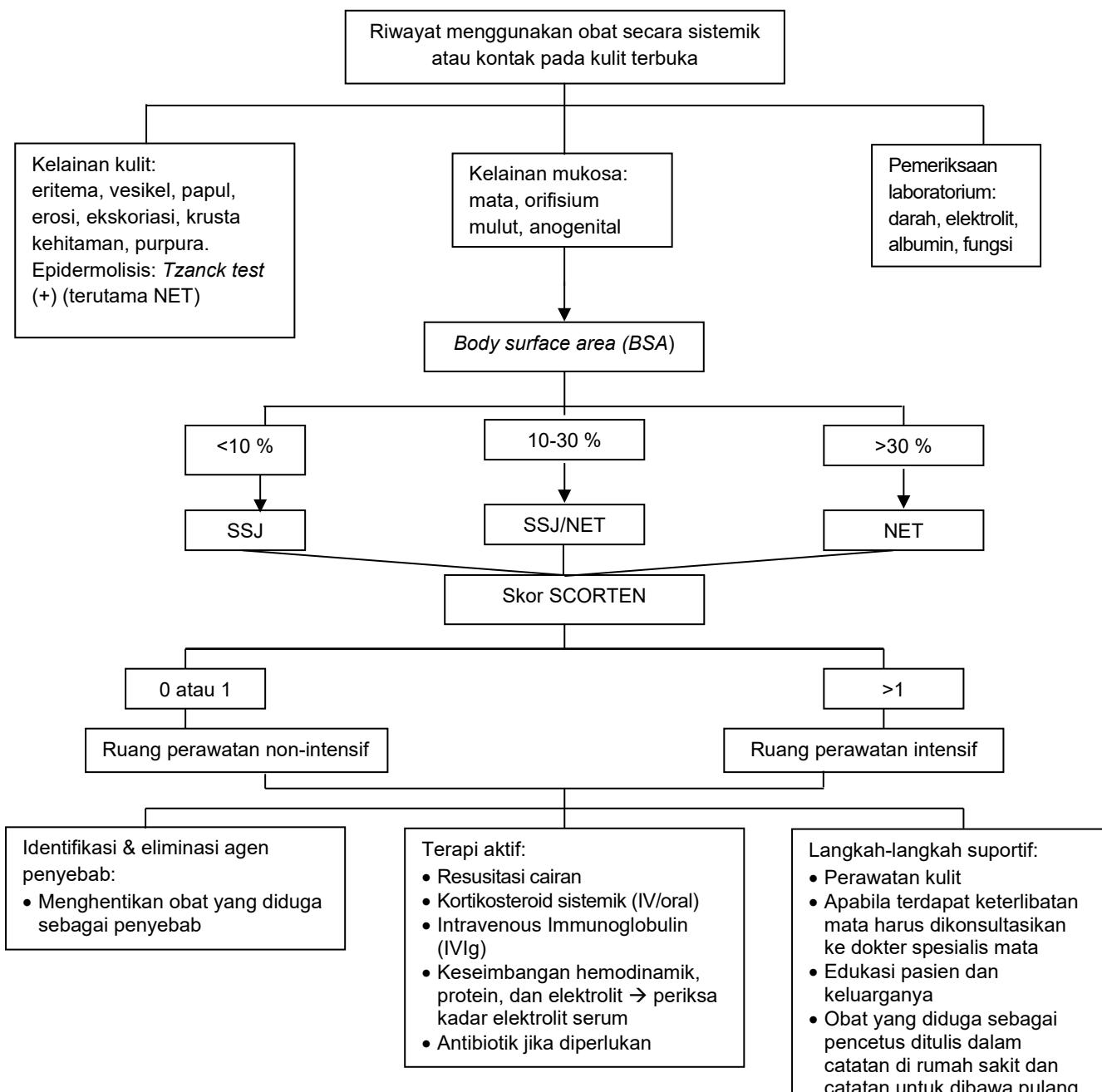
Penilaian SCORTEN, paling baik dilakukan pada 24 jam pertama dan hari ke-5.<sup>3,13,16</sup> (1C)

- Quo ad vitam : dubia ad bonam  
 Quo ad fungsionam : ad bonam  
 Quo ad sanactionam : dubia ad bonam

## VI. Kepustakaan

1. Mockenhaupt M, Roujeau JC. Epidermal Necrolysis (Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis). Dalam: Kang S., Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, et al., editors. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Edisi ke 9. New York: McGraw-Hill 2019.h.733-748.
2. Harr T, French LE. Toxic epidermal necrolysis and Steven-Johnson syndrome. Orphanet J Rare Dis. 2010;5:39.
3. Creamer D, Walsh SA, Dziewulski P, et al. UK guidelines for the management of Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis in adults 2016. Br J Dermatol. 2016;174:pp1194-1227.
4. Magana BRD, Langner AL, et al. A systematic review of treatment of drug-induced Steven-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in children. J Popul Ther Clin Pharmacol. 2011;18(1):e121-e133.
5. Kannenberg SMH, Jordaan H, Koegelenberg C, Groote-Bidlingmaier V, Visser W. Toxic epidermal necrolysis and Stevens–Johnson syndrome in South Africa: a 3-year prospective study. QJM: An International Journal of Medicine. 2012;105(9):839-46.
6. Polak ME, Belgı G, McGuire C et al. In vitro diagnostic assays are effective during the acute phase of delayedtype drug hypersensitivity reactions. Br J Dermatol 2013; 168:539–49.
7. Barbaud A, Collet E, Milpied B et al. A multicentre study to determine the value and safety of drug patch tests for the three main classes of severe cutaneous adverse drug reactions. Br J Dermatol 2013; 168:555–62.
8. Wolkenstein P, Chosidow O, Fléchet ML et al. Patch testing in severe cutaneous adverse drug reactions, including Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. Contact Dermatitis 1996; 35:234–6.
9. Rajaratnam R, Mann C, Balasubramiam P, Marsden J, Taibjee S, Shah F, et al. Toxic epidermal necrolysis: retrospective analysis of 21 consecutive cases managed at a tertiary centre. Clin Exp Dermatol. 2010;35(8):853-62.
10. Sotozono C, Ueta M, Koizumi N, Inatomi T, Shirakata Y, Ikezawa Z, et al. Diagnosis and treatment of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis with ocular complications. Ophthalmology. 2009;116(4):685-90.
11. Suwarsa O, Yuwita W, Dharmadji HP, Sutedja E. Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in Dr. Hasan Sadikin General Hospital Bandung, Indonesia from 2009-2013. Asian. Pac. J. Allergy Immunol. 2016.
12. Prins C, Kerdell FA, Padilla S, et al. Treatment of toxic epidermal necrolysis with high-dose intravenous immunoglobulins: multicenter retrospective analysis of 48 consecutive cases. Arch Dermatol. 2003;139:26-32.
13. Lee HY, Lim YL, Thirumoorthy T et al. The role of intravenous immunoglobulin in toxic epidermal necrolysis: a retrospective analysis of 64 patients managed in a specialized centre. Br J Dermatol. 2013; 169:1304–9.
14. Valeyrie-Allanore L, Wolkenstein P, Brochard L et al. Open trial of ciclosporin treatment for Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. Br J Dermatol 2010; 163:847–53.
15. Ye L, Zhang C, Zhu Q. The effect of intravenous immunoglobulin combined with corticosteroid on the progression of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: a meta-analysis. PLoS One. 2016;1-17.
16. Guegan S, Bastuji-Garin S, Poszepczynska-Guigne et al. Performance of the SCORTEN during the first five days of hospitalization to predict the prognosis of epidermal necrolysis. J. Invest. Dermatol. 2006;126:272-276.

## VII. Bagan Alur



**KONTRIBUTOR PPK Edisi 2021**  
**KELOMPOK STUDI (KS)**

**A. Kelompok Studi Herpes Indonesia (KSHI)**

1. Dr. dr. Prasetyadi Mawardi, SpKK(K), FINSDV, FAADV
2. Dr. dr. Afif Nurul Hidayati, SpKK(K), FINSDV, FAADV
3. dr. Nurwestu Rusetiyanti, MKes, SpKK, FINSDV, FAADV

**B. Kelompok Studi Infeksi Menular Seksual Indonesia (KSIMSI)**

1. Dr. dr. Wresti Indriatmi, SpKK(K), M.Epid, FINSDV, FAADV
2. dr. Hanny Nilasari, SpKK(K), FINSDV, FAADV
3. dr. Yudo Irawan, SpKK
4. Dr. dr. Prasetyadi Mawardi, SpKK(K), FINSDV, FAADV

**C. Kelompok Studi Imunodermatologi dan Dermatosis Akibat Kerja (KSIDAK)**

1. Prof. Dr. dr. Endang Sutedja, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
2. Prof. Dr. dr. Retno W. Soebaryo, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
3. Prof. Dr. dr. Cita Rosita S.P, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
4. Prof. Dr. dr. Oki Suwarsa, M. Kes, Sp.KK(K)
5. Dr. dr. Windy Keumala Budianti, Sp.KK(K), FINSDV
6. dr. Miranti Pangastuti, Sp.DV
7. dr. Herwinda Brahmanti, M.Sc, Sp.KK(K), FINSDV
8. dr. Endi Novianto, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
9. dr. Eyleny Meisyah Fitri, Sp.KK
10. dr. Sarah Diba, Sp.KK(K), FINSDV
11. dr. Sri Awalia Febriana, M.Kes., Sp.KK(K), Ph.D, FINSDV, FAADV
12. dr. Hendra Gunawan, Ph. D, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
13. Dr. dr. Niken Indrastuti, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
14. dr. Farida Ilyas, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
15. dr. Retno Indar Widayati, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
16. Dr. dr. Aryani Adji, Sp.KK, FINSDV
17. dr. Menul Ayu Umbarowati, Sp.KK
18. dr. Anggun Putri Yuniaswan, Sp.KK
19. dr. Radityastuti, Sp.KK
20. dr. Hartati Purbo Dharmadji, SpKK(K), FINSDV, FAADV
21. dr. Gardenia Akhyar, Sp.KK(K), FINSDV
22. dr. Kristo Alberto Nababan, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV

**D. Kelompok Studi Morbus Hansen Indonesia (KSMHI)**

1. Prof. Dr. dr. Cita Rosita S.P, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
2. dr. Agnes Sri Siswati, SpKK(K), FINSDV, FAADV
3. Dr. dr. Sri Linuwih Menaldi, Sp.KK(K)
4. Dr. dr. Dhelya Widasmara, SpKK(K), FINSDV
5. Dr. dr. Luh Mas Rusyati, Sp.KK (K), FINSDV, FAADV
6. dr. Medhi Denisa Alinda, Sp.KK
7. dr. Ramona Dumasari Lubis, SpKK
8. dr. Hendra Gunawan, Sp.KK, Ph.D

**E. Kelompok Studi Dermatomikologi Indonesia (KSDMI)**

1. Dr. dr. Sandra Widaty, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
2. dr. Evy Ervianti, SpKK(K), FINSDV, FAADV
3. dr. Agnes Sri Siswati, SpKK(K), FINSDV, FAADV
4. Dr. dr. Anni Adriani, SpKK(K), FINSDV, FAADV

5. Dr. dr. Satya Wydya Yenny, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
6. Dr. dr. Nurdjannah Jane Niode, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
7. dr. Eliza Miranda, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
8. dr. Nurrachmat Mulianto, M.Sc, Sp.KK(K), FINSDV
9. dr. Linda Astari, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
10. Dr. dr. Dhelya Widasmara, Sp.KK(K), FINSDV
11. dr. Sitti Hajar, Sp.KK, FINSDV, FAADV
12. dr. Ariyati Yosi, MKed(KK), Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
13. dr. Reymond Sondakh, Sp.KK, FINSDV
14. dr. Risa Miliawati Nurul Hidayah, Sp.KK(K), FINSDV
15. dr. Prima Sanjiwani Saraswati Sudarsa, M. Biomed, Sp.KK
16. dr. Fifa Argentina, Sp.KK
17. dr. Tutty Ariani, Sp.DV

#### **F. Kelompok Studi Dermatologi Anak Indonesia**

1. dr. Srie Prihanti G, Sp.KK(K), Ph.D, FINSDV, FAADV
2. Prof. Dr. dr. Farida Tabri, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
3. dr. Sawitri, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
4. Dr. dr. Niken Trisnowati, MSc, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
5. Dr. dr. Luh Mas Rusyati, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
6. Dr. dr. Reiva Farah Dwiyana, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
7. dr. Githa Rahmayunita, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
8. dr. Rina Gustia, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
9. dr. Suci Widhiati, Sp.KK(K), MSc, FINSDV
10. dr. Tighita Pandaleke, Sp.KK
11. dr. Rahmat Sugianto, Sp.KK
12. dr. Inda Astri Aryani, Sp.KK(K), FINSDV
13. dr. Deryne Anggia Paramita, MKed(KK), Sp.KK(K), FINSDV
14. dr. Dhany Prafiti, Sp.KK
15. dr. R. Amanda Sumantri, Sp.KK, FINSDV
16. dr. Mirawati Setyorini, Sp.KK, FINSDV

#### **G. Kelompok Studi Dermatologi Kosmetik Indonesia (KSDKI)**

1. Dr. dr. Sinta Murlistyarini, Sp.KK(K), FINSDV
2. Dr. dr. Satya Wydya Yenny, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
3. Prof. Dr. dr. Nelva K. Jusuf, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
4. Dr. dr. Reti Hindritiani, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
5. Dr. dr. Prasetyadi Mawardi, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
6. dr. Diah Mira Indramaya, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
7. Dr. dr. Yuli Kurniawati, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
8. Prof. dr. Prasetyowati Subchan, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
9. Dr. dr. Irma Bernadette, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
10. dr. Flandiana Yogianti, Ph.D., Sp.DV
11. dr. Asnawi Madjid, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
12. dr. Marilyn Grace Kapantow, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
13. Dr. dr. Moerbono Mochtar, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
14. Dr. dr. I.G.A.A. Praharsini, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
15. dr. Kristiana Etnawati, MPH, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
16. dr. Dwi Retno Adi Winarni, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
17. dr. Sjarif M. Wasitaatmadja, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
18. dr. Abraham Arimuko, Sp.KK, MARS, FINSDV, FAADV
19. dr. Lilik Norawati, Sp.KK, FINSDV, FAADV
20. Dr. dr. Lili Legiawati, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
21. dr. Sarah Diba, Sp.KK(K), FINSDV

**H. Kelompok Studi Studi Tumor dan Bedah Kulit Indonesia (KSTBKI)**

1. Dr. dr. Imam Budi Putra, Sp.KK(K), MHA, FINSDV, FAADV
2. dr. Remenda Siregar, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
3. dr. Riana Miranda Sinaga, M.Ked.(DV), Sp.KK(K), FINSDV
4. Dr. dr. Aida S.D. Hoemardani, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
5. dr. Danang Tri Wahyudi, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
6. dr. R. Inge Ade Krisanti, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
7. dr. Adhimukti T. Sampurna, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
8. dr. Larisa Paramitha, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
9. dr. Agassi Suseno Sutarjo, Sp.DV
10. dr. Sondang M.H. Aemilia P. Sirait, Sp.KK(K), MPd.Ked, FINSDV, FAADV
11. dr. Anesia Tania, Sp.KK
12. dr. Shafa Inayatullah, Sp.KK
13. dr. Ika Anggraini, Sp.DV
14. dr. Mohammad Yoga Adi Waskito, Sp.DV
15. dr. Susanti Budiamal, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
16. Dr. dr. Yulia Farida Yahya, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
17. dr. Ennesta Asri, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
18. Prof. Dr. dr. Yohanes Widodo Wirohadidjojo, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
19. dr. Arief Budiyanto, Ph.D, Sp.KK (K), FINSDV, FAADV
20. dr. Dyah Ayu Mira Oktarina, PhD, Sp.KK, FINSDV
21. dr. Kartika Ruchiatan, Sp.KK(K), M.Kes., FINSDV
22. dr. Eva Krishna Sutedja, Sp.KK(K), M.Kes., FINSDV
23. Prof. Dr. dr. Made Wardhana, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
24. Dr. dr. I Gusti Nyoman Darmaputra, SpKK(K), FINSDV, FAADV
25. Dr. dr. Ketut Kwartantaya Winaya, Sp.KK, FINSDV, FAADV
26. dr. Arif Widiatmoko, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
27. dr. Muslimin, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
28. dr. Shienty Gasperz, Sp.KK
29. dr. Gunawan Budisantoso, Sp.KK, FINSDV, FAADV
30. dr. Edwin Djuanda, Sp.KK, FINSDV, FAADV
31. Dr. dr. Dhelya Widasmara, Sp.KK(K), FINSDV
32. dr. Airin Riskianty Nurdin, Sp.KK(K), M.Kes., FINSDV
33. Prof. Dr. dr. Anis Irawan Anwar, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
34. Dr. dr. Khairuddin Djawad, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
35. Dr. dr. Siswanto Wahab, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV

**I. Kelompok Studi Dermatologi Geriatri Indonesia (KSDGI)**

1. Dr. dr. Shannaz Nadia Yusharyahya, Sp.KK(K), MHA
2. Dr. dr. Lili Legiawati, Sp.KK(K)
3. dr. Flandiana Yogianti, Ph.D., Sp.DV
4. dr. Rinadewi, Sp.KK(K)
5. dr. Eddy Karta, Sp.KK, Ph.D

**J. Kelompok Studi Dermatologi Laser Indonesia (KSDLI)**

1. dr. Amaranila Lalita D, Sp.KK, FINSDV, FAADV
2. Dr. dr. Yuli Kurniawati, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
3. dr. Teddy Sutrisna, Sp.KK, FINSDV, FAADV
4. dr. Natalia Wahyudi, Sp.KK, FINSDV, FAADV
5. dr. Inneke Jane H, M.Kes, Sp.KK
6. dr. David Sudarto Oeiria, Sp.KK, FINSDV, FAADV
7. dr. Ni Putu Susari, Sp.KK, FINSDV, FAADV
8. dr. M. Akbar Wedyadhana, Sp.KK, FINSDV, FAADV
9. dr. Sarah Diba, Sp.KK(K), FINSDV

10. dr. Puspita Ningrum, Sp.KK, FINSDV
11. dr. Irmadita Citrashanty, Sp.KK

**K. Penyelaras Akhir:**

1. dr. Sri Awalia Febriana, M.Kes., Sp.KK(K), Ph.D, FINSDV, FAADV
2. dr. Shinta Trilaksmi Dewi, PhD
3. dr. Agnes Rosarina Prita Sari, M.Phil
4. dr. Alessandro Alfieri

## HIMBAUAN

Kepada Yth.  
Sejawat anggota PERDOSKI  
Di  
Tempat

Buku Panduan Praktik Klinis Bagi Dokter Spesialis Dermatologi dan Venereologi ini masih belum sempurna, oleh karena itu kami mengharapkan kritik, saran dan usulan Sejawat untuk perbaikan /penyempurnaan buku ini.

Kritik dan saran dikirim melalui:

**PP PERDOSKI**  
Ruko Grand Salemba  
Jl. Salemba I No.22i, Jakarta Pusat  
Telp. (021) 3904517  
Email: [ppperdoski.org@gmail.com](mailto:ppperdoski.org@gmail.com)

Hormat kami,

Penyusun

DILARANG MENGKOPI ATAU MEMPERBANYAK SEBAGIAN ATAU SELURUH  
BUKU INI TANPA SEIJIN PEMEGANG HAK CIPTA YANG BERADA DI TANGAN  
PERDOSKI MENURUT UU HAK CIPTA NO. 44 TAHUN 1987.

