

---

## MANIFESTASI DAN PENATALAKSANAAN PEMFIGUS VULGARIS DI RONGGA MULUT

---

Indra Gunawan\*, Riani Setiadhi\*\*

\*Residen Ilmu Penyakit Mulut Fakultas Kedokteran Gigi Universitas Padjadjaran, Bandung,

\*\*Bagian Ilmu Penyakit Mulut Fakultas Kedokteran Gigi Universitas Padjadjaran, Bandung

---

### KATA KUNCI

---

*Pemphigus Vulgaris, Oral Lesions, Corticosteroids*

Pemfigus Vulgaris, Lesi rongga mulut, Kortikosteroid

---

### ABSTRAK

---

**Background :** *Pemphigus Vulgaris (PV) is an autoimmune intraepithelial blistering disease involving the skin and mucous membranes. Oral lesions could be the first sign of the disease followed by the involvement of skin and other mucosa sites.* **Objectives :** *This is oral manifestations of pemphigus vulgaris case report, intended to help clinicians to recognize and treat the oral lesions.* **Case Reported :** *Male 27 yo admitted to RSUP Dr.Hasan Sadikin hospital with multiple blisters on the skin and oral mucosa, was diagnosed with Pemphigus Vulgaris.* **Case Management :** *Patient was treated with steroid mouth wash and oral paste. After two months of treatment, the patient was fully recovered from oral lesion.* **Discussion :** *In PV, autoantibodies are produced against desmosomes spesifically desmoglein 3 which responsible for holding the cells of the epithelium together. The loss of adhesive function due to anti Dsg 3 antibodies result in bulla formation on the oral mucosa.The aetiology for PV is still uncertain.* **Conclusion :** *Early recognition and treatment of oral lesions is important as it may prevent skin involvement. Early treatment, patient's compliance and multi disciplinal teamwork ensure the treatment succes for this disease*

**Latar Belakang :** Pemfigus Vulgaris (PV) adalah penyakit autoimun dengan gambaran klinis adanya lepuh intraepitel yang melibatkan kulit dan membran mukosa. Lesi di rongga mulut dapat menjadi tanda awal dari penyakit ini yang kemudian diikuti oleh keterlibatan kulit dan mukosa lainnya. **Tujuan :** Makalah ini merupakan laporan kasus mengenai manifestasi oral Pemfigus Vulgaris dengan harapan dapat membantu klinisi untuk mengenali dan merawat lesi rongga mulut. **Kasus yang dilaporkan :** Seorang laki-laki berusia 27 tahun dirawat di RSUP Dr. Hasan Sadikin dengan keluhan lepuh pada kulit dan mukosa rongga mulut dan di diagnosis sebagai Pemfigus Vulgaris. Setelah 2 bulan perawatan, pasien sembuh dari lesi di rongga mulutnya. **Penatalaksanaan kasus :** Pasien ini diberikan terapi dengan obat kumur dan pasta oral steroid. **Pembahasan:** Pada PV, autoantibodi diproduksi tubuh untuk melawan desmosom terutama desmoglein 3 yang bertanggung jawab untuk mempertahankan sel-sel pada epitel agar tetap berikatan. Hilangnya fungsi adhesif karena adanya antibodi anti Dsg 3 akan menghasilkan terbentuknya bulla pada mukosa rongga mulut. Etiologi PV sampai saat ini masih belum diketahui. **Simpulan :** Mengenali tanda awal dan melakukan perawatan lesi rongga mulut sangat penting untuk mencegah terjadinya keterlibatan pada kulit. Pemberian obat secara dini, kepatuhan pasien dan kerjasama multidisiplin sangat berpengaruh terhadap keberhasilan perawatan.

---

---

## PENDAHULUAN

Istilah pemfigus berasal dari bahasa Yunani yaitu “*pemphix*” yang berarti gelembung atau lepuh. Pemfigus adalah suatu penyakit dengan gambaran klinis lepuh yang melibatkan kulit dan membran mukosa. Penyakit ini memiliki gambaran histologis adanya akantolisis yang menyebabkan hilangnya adhesi diantara keratinosit sedangkan gambaran immuno-patologis berupa ditemukannya immunoglobulin yang mengarah ke permukaan sel – sel keratinosit.<sup>1,2</sup> Pemfigus termasuk dalam kelompok penyakit autoimun yang mengenai kulit. Terdapat dua kelompok utama dari pemfigus yaitu Pemfigus Vulgaris (PV) dan pemfigus foliaceus (PF) yang dibedakan dari daerah terjadinya akantolisis, pada PV akantolisis terjadi pada tingkat suprabasilar sedangkan pada PF di tingkat subkorneal. Baru-baru ini telah ditemukan bentuk baru dari pemfigus yaitu pemfigus herpetiformis, IgA pemfigus dan pemfigus paraneoplastik (PNP).<sup>1</sup> Pada laporan kasus ini akan dibahas mengenai manifestasi oral dari Pemfigus Vulgaris dan penatalaksanaannya.

---

## LAPORAN KASUS

Seorang laki-laki berusia 27 tahun dirawat di Departemen Ilmu Penyakit Kulit dan Kelamin RSUP Dr. Hasan Sadikin Bandung dengan keluhan lepuh pada kulit dan mukosa rongga mulut dan diDiagnosis sebagai Pemfigus Vulgaris disertai infeksi sekunder dan hipoalbuminemia. Pasien dirujuk ke

Bagian Ilmu Penyakit Mulut RSUP Dr. Hasan Sadikin untuk penatalaksanaan keluhan lesi mulut pasien yaitu lecet dan keropeng pada bibir sejak sekitar 5 hari sebelum masuk rumah sakit. Menurut anamnesis yang dilakukan di Departemen Ilmu Penyakit Kulit dan Kelamin pasien diketahui memiliki riwayat sariawan sejak sekitar 8 bulan sebelum masuk rumah sakit, sedangkan dari hasil pemeriksaan fisik diketahui status dermatologikus pasien adalah lesi multipel berupa erosi dan krusta pada seluruh tubuh.

Saat dirawat di Departemen Ilmu Penyakit Kulit dan Kelamin, pasien diberikan obat topikal berupa gentamisin sulfat 0,1% 2X1 oles lesi erosi, kompres terbuka dengan NaCl pada lesi erosi dan krusta. Terapi sistemik yang diberikan adalah Deksametason 15 mg (10 – 0 – 5 mg) /hari secara intra vena, Ranitidin 2 x 50 mg/hari intra vena, Azatriopin 2 x 50 mg/hari per oral, Vipalbumin 3 x 2 mg/hari per oral dan Cefotaxime 2 x 1gram/hari intra vena.

Anamnesis yang dilakukan saat kunjungan pertama mendapatkan bahwa pasien sulit makan dan minum sejak sekitar 3 hari sebelum masuk rumah sakit karena ia merasa sakit bila mulutnya terkena makanan dan air minum. Pada pemeriksaan klinis ekstra oral ditemukan adanya lepuh pada kulit wajah terutama di daerah dagu, krusta pada sudut mata kanan dan dahi, krusta berwarna merah kehitaman pada bibir, sudut mulut dan cuping hidung kiri sedangkan intra oral

terlihat adanya lesi erosif yang disertai rasa sakit pada mukosa bukal kiri dan kanan serta palatum di regio posterior. Ditemukan juga lesi ulser dengan diameter sekitar 3mm di lateral lidah kiri tepi irreguler, berbatas jelas, dasar erosif, dikelilingi daerah eritem dan disertai rasa sakit. Pada dorsum lidah

ditemukan selaput putih tebal yang dapat dibersihkan dengan meninggalkan jaringan eritem. Diagnosis ditegakkan berdasarkan anamnesis dan pemeriksaan klinis yaitu lesi oral terkait Pemfigus Vulgaris dan kandidiasis oral.



Gambar 1. Kondisi Klinis Ekstra dan Intra Oral Pasien pada Kunjungan Pertama.

#### **PENATALAKSANAAN KASUS**

Perawatan yang diberikan pada kunjungan pertama adalah *Oral Hygiene Instruction*, Komunikasi, Informasi dan Edukasi yaitu instruksi untuk membersihkan lidah dengan

kassa yang dibasahi khlorheksidin 0,2% sebanyak 3 sampai 4 kali sehari. Pasien diberikan pengobatan topikal berupa salep racikan yang berisi deksametason 0,05 mg, avil 0,25 mg, lanolin 2,5 mg dan vaselin 25 g

untuk dioleskan pada lesi di bibir sebanyak 3 sampai 4 kali sehari juga deksametason ampul 5 ml yang dilarutkan dalam 500 ml aquadest untuk obat kumur buang sebanyak 3 sampai 4 kali sehari. Vitamin B12 50 mcg 2 kali sehari dan Asam folat 1mg 1 kali sehari juga diberikan secara per oral untuk dikonsumsi selama 1 minggu.

Setelah 3 minggu menjalani rawat inap, pasien diperbolehkan untuk melakukan rawat jalan oleh Departemen Ilmu Kulit dan Kelamin. Saat diperbolehkan pulang, kondisi rongga mulut pasien sudah membaik dan pasien sudah mampu makan makanan lunak namun masih terlihat adanya lesi erosif di mukosa mulut dan selaput putih pada lidah sehingga terapi untuk keluhan di mulut pasien masih dilanjutkan. Saat melakukan kunjungan rawat jalan pertama, kondisi mukosa rongga mulut sudah lebih membaik, selaput putih pada lidah sudah menipis namun terdapat lesi fissur di sudut bibir kiri

dan kanan yang terasa sakit di diagnosis sebagai *angular cheilitis*. Pasien diberikan perawatan yang sama seperti saat rawat inap ditambah penggunaan Daktarin Oral Gel 20mg untuk dioleskan pada lesi di sudut bibir dan ditambahkan Surbex Z per oral 1 kali sehari.

Pada minggu ke 6, obat salep racikan dihentikan dan diganti vaselin album karena lesi di bibir sudah membaik. Obat kumur deksametason juga dihentikan karena lesi di mukosa mulut sudah sangat membaik, tetapi selaput putih di lidah dan lesi fissur di sudut bibir masih terlihat sehingga pasien masih disarankan untuk membersihkan lidah menggunakan kassa yang dibasahi khlorheksidin 0,2% serta melanjutkan pemakaian Daktarin Oral Gel untuk lesi di sudut bibir. Setelah 8 minggu perawatan, pasien sudah tidak memiliki keluhan di rongga mulutnya dan dapat makan serta minum dengan baik.





Gambar 2. Kondisi Klinis Ekstra dan Intra Oral Pasien setelah 8 minggu Perawatan.

## PEMBAHASAN

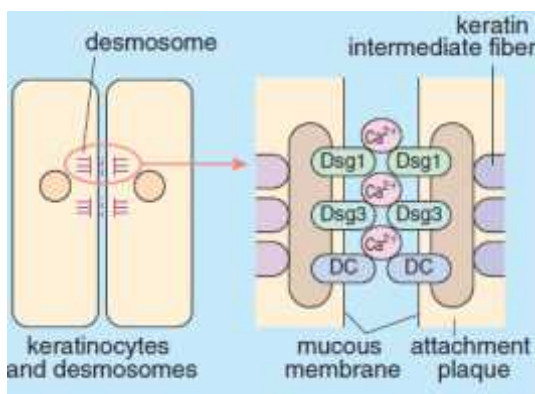
Pemfigus Vulgaris adalah penyakit inflamasi kronis yang mengenai kulit dan membran mukosa, jarang ditemukan dengan angka kejadian 0,1-0,5 kasus per 100.000 penduduk pertahun.<sup>2,3</sup> Sekitar 50% hingga 90% kasus Pemfigus Vulgaris memiliki manifestasi awal berupa lesi di rongga mulut sekitar 2 hingga 6 bulan sebelum menyebar ke kulit atau membran mukosa lain, memiliki ciri khas timbulnya *bulla* yang lunak serta mudah pecah pada kulit dan membran mukosa, terjadi pada pasien berusia antara 30 hingga 60 tahun.<sup>3,4,5</sup>

Beberapa penelitian memperlihatkan adanya perbedaan prevalensi lesi *oral* sebagai manifestasi awal PV pada daerah-daerah yang berbeda seperti 66% di Bulgaria, 83% di Italia dan 92% di Israel. Lesi *bulla* pada mukosa rongga mulut memiliki dinding yang tipis, mudah pecah bila terkena trauma menjadi ulser multipel kronis dan lesi erosif

yang sulit untuk sembuh, apabila terlambat atau tidak dirawat maka dapat berakibat fatal. Pasien mengeluhkan adanya rasa sakit dan rasa terbakar di rongga mulut terutama bila mengonsumsi makanan pedas atau asam. Lepuh dapat timbul pada daerah manapun di mukosa rongga mulut, yang paling sering terkena adalah bagian yang mudah terkena gesekan seperti palatum lunak, mukosa bukal, ventral lidah, gusi dan bibir bawah.<sup>3,5,6</sup> Etiologi Pemfigus Vulgaris masih belum dapat ditentukan dengan jelas dan merupakan golongan penyakit autoimun karena sistem pertahanan tubuh membentuk antibodi terhadap suatu protein spesifik dari *desmosomal adhesion complex* yang dapat menyebabkan pembentukan lepuh intraepidermal.<sup>7</sup> Pada PV, autoantibodi dibentuk terhadap desmosom yang merupakan protein adhesi khususnya terhadap desmoglein 3 (Dsg 3). Komponen penting lain dari desmosom adalah



desmoglein1 (Dsg 1) yang merupakan target pembentukan antibodi pada penyakit Pemfigus Foliaceus yang hanya melibatkan daerah kulit sedangkan Dsg 3 terutama diekspresikan di lapisan basal dan suprabasal. Baik Dsg 1 maupun Dsg 3 diekspresikan di kulit meskipun Dsg 1 lebih banyak pada lapisan superfisial tetapi tidak ditemukan di mukosa rongga mulut sedangkan Dsg 3 terutama ditemukan pada lapisan basal dan supra basal di mukosa rongga mulut. Dsg 1 dan Dsg 3 adalah salah satu komponen *desmosomal cadherin* yang memiliki fungsi mengikat sel-sel keratinosit agar dapat tetap berikatan satu sama lain. Hilangnya fungsi adhesif diantara sel-sel keratinosit sebagai akibat adanya antibodi anti Dsg 3 pada Pemfigus Vulgaris menghasilkan akantolisis dan pembentukan bulla pada daerah suprabasal.<sup>8,9</sup>



Gambar 3. Diagram Desmosom.<sup>10</sup>

Diagnosis awal biasanya ditegakkan berdasarkan manifestasi *oral* yang ditemukan. Ditemukannya lepuh intraepitel, akantolisis dan sel-sel Tzanck pada

pemeriksaan histologis akan membantu menegakkan Diagnosis definitif untuk Pemfigus Vulgaris. Dapat juga dilakukan pemeriksaan immunofluoresen dari spesimen untuk mencari adanya IgG atau IgM dan fragmen komplemen didalam ruang interseluler.<sup>9,11</sup>

Umumnya terapi pilihan untuk Pemfigus Vulgaris hingga saat ini adalah kortikosteroid per *oral* atau intra vena tergantung tingkat keparahan penyakitnya. Dapat juga diberikan obat immunosupresan lain seperti Azathioprin sebagai terapi penyerta bila pemberian kortikosteroid dilakukan dalam waktu yang lama untuk menghindari adanya efek samping dari steroid.<sup>8,12,13</sup>

Pada kasus ini, di Departemen Kulit dan Kelamin RSUP Dr. Hasan Sadikin pasien diberi Deksametason 15 mg intra vena dan Azatriopin per *oral* untuk lesi erusif di kulit tetapi belum dilakukan terapi untuk perawatan lesi rongga mulutnya. Pasien mengeluh tidak bisa makan dan minum karena terasa sakit bila lesi mulut terkena makanan atau minuman dalam hal ini menjadi fokus utama dalam menangani pasien ini sehingga diputuskan untuk memberikan deksametason 5ml yang dilarutkan dalam 500ml aquadest sebagai obat kumur yang berfungsi sebagai anti inflamasi. Lesi di bibir yang mudah pecah dan berdarah dirawat dengan salep racikan mengandung deksametason 0,05 mg, avil 0,25 mg, lanolin 2,5 mg dan vaselin 25 mg

berfungsi sebagai anti inflamasi dan pelembab bibir.

Terapi untuk lesi di rongga mulut lebih menantang karena lesi di mulut lebih lambat dalam merespon perawatan. Lesi rongga mulut pada pasien PV dengan titer anti bodi rendah dapat dikontrol dengan pemberian obat kumur atau pasta *oral* yang mengandung kortikosteroid.<sup>3,5</sup> Durasi pemberian obat immunosupresan pada Pemfigus Vulgaris sangat beragam dan bervariasi sehingga belum didapatkan durasi optimal pemberian kortikosteroid untuk penyakit ini.<sup>8</sup>

Kortikosteroid memiliki efek immunosupresan sehingga dapat menimbulkan infeksi oportunistik seperti infeksi jamur.<sup>14</sup> Pada kasus ini, pemberian deksametason secara intra vena dan buruknya kondisi kebersihan mulut pasien menjadi penyebab timbulnya kandidiasis, terlihat dari adanya lapisan putih tebal di lidah yang dapat diangkat dan meninggalkan daerah eritem. Penggunaan kassa yang dibasahi khlorheksidin 0,2% untuk kompres dan membersihkan lidah diputuskan sebagai perawatan untuk pasien ini karena khlorheksidin 0,2% memiliki efek antiseptik dan antifungal.<sup>15</sup> Pada kasus ini terdapat juga *Angular cheilitis* yang diduga terjadi karena menurunnya daya tahan tubuh pasien mengakibatkan adanya *superimpose* antara infeksi jamur dan bakteri di daerah sudut bibir sehingga menyebabkan adanya inflamasi. *Angular cheilitis* menggambarkan

infeksi oportunistik dari jamur atau bakteri yang melibatkan berbagai faktor predisposisi lokal atau sistemik. Faktor-faktor tersebut adalah defisiensi nutrisi, mulut kering, kebiasaan menjilat bibir, berliur, pemakaian gigi tiruan yang tidak dibuat dengan baik sehingga kehilangan vertikal dimensi dan kondisi immunosupresi.<sup>15</sup> Daktarin® *OralGel* digunakan untuk perawatan *Angular cheilitis* karena mengandung Miconazole yang memiliki efek antifungal dan antibakterial topikal dan memberikan hasil yang memuaskan.<sup>15</sup>

---

## SIMPULAN DAN SARAN

Mengenali tanda awal dan melakukan perawatan lesi rongga mulut sangat penting untuk mencegah terjadinya keterlibatan pada kulit. Pemberian obat secara dini, kepatuhan pasien dan kerjasama multidisiplin sangat berpengaruh terhadap keberhasilan perawatan. Pada kasus ini untuk menangani keluhan pasien yaitu sulit untuk makan dan minum karena adanya lesi di rongga mulutnya, digunakan terapi kortikosteroid topikal yang disertai pemberian antifungal topikal sehingga memberikan hasil sangat baik pada pasien.

Pemfigus Vulgaris merupakan penyakit autoimun dengan gambaran klinis adanya lepuh intraepitel yang melibatkan kulit dan membran mukosa. Lesi di mukosa rongga mulut dapat menjadi tanda awal dari penyakit ini, dapat berakibat fatal bila lesi sudah meluas ke kulit dan terlambat ditangani, oleh

karena itu penting bagi dokter gigi untuk dapat mengetahui ciri khas dan penatalaksanaannya meskipun dibutuhkan penanganan multi disiplin terutama dengan bidang ilmu penyakit kulit dan kelamin.

---

## DAFTAR PUSTAKA

1. Chan PT. Review on Pathogenesis of Pemphigus. *Hong Kong Dermatol Venereol Bull* [Internet]. 2002;10(2):62–8. Available from: <http://www.medicine.org.hk/hksdv/bulletin.htm> Accessed : 23-06-2015
2. Rivera C, Venegas B. *Oral pemphigus vulgaris after Chilean earthquake*. *PanAfrican Med J* [Internet]. 2014;8688:1–2. Available from: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/18/219/full/> Accessed : 23-06-2015
3. Bascones-martinez A, Munoz-corcuera M, Bascones-ilundain C, Esparza-gómez G. *Oral Manifestations of Pemphigus Vulgaris*: Clinical Presentation, Differential Diagnosis and Management. *J Clin Exp Dermatology Res*. 2010;1(2):2–5. Accessed : 23-06-2015
4. Prüßmann W, Prüßmann J, Koga H, Recke A, Iwata H, Juhl D, et al. Prevalence of pemphigus and pemphigoid autoantibodies in the general population. *Orphanet J Rare Dis*. 2015;10(63):1–8. Accessed : 23-06-2015
5. Bharathi U, Lingaraju N, Basappa S, Mahesh M. *Oral Pemphigus Vulgaris: A Case Report and Review*. *IOSR J Dent Med Sci* [Internet]. 2014;13(11 ver.I):24–9. Available from: [www.iosrjournals.org](http://www.iosrjournals.org) Accessed : 23-06-2015
6. Abbas Z, Naraghi ZS, Behrangi E. Case Report Pemphigus Vulgaris Presented with Cheilitis. *Case Rep Dermatol Med*. Hindawi Publishing Corporation; 2014;2014(3):6–8. Accessed : 23-06-2015
7. Masjedi M, Asilian A, Shahmoradi Z, Dehnavi PR. Successful Treatment of Pemphigus Vulgaris With the Extensive Mucocutaneous Lesions in an Elderly Patient. *Iran Red Crescent Med J*. 2014;16(6):1–4. Accessed : 23-06-2015
8. Robinson N a, Med O, Yeo JF, Lee YS, Uk M. *Oral Pemphigus Vulgaris*: A Case Report and Literature Update. 2004;33(4):63–8. Accessed : 23-06-2015
9. Report C, Chaudhary N, Chaudhary V, Goswami GK, Pathak AN. Infectious Diseases & Therapy *Oral Pemphigus Vulgaris*: A Case which was Misdiagnosed as Stomatitis. *J Infect Dis Ther*. 2014;2(2):2–4. Accessed : 23-06-2015
10. Scully C, Challacombe SJ. PEMPFIGUS VULGARIS: UPDATE ON ETIOPATHOGENESIS. 2002;13(5):397–408. Accessed : 23-06-2015
11. Dagistan S, Goregen M, Miloglu O, Cakur B. *Oral pemphigus vulgaris: a case report with review of the literature*. *J Oral Sci*. 2008;50(3):359–62. Accessed : 23-06-2015
12. Harman KE, Albert S, Black MM. Guidelines for the management of pemphigus vulgaris. *Br J Dermatol*. 2003;(149):926–37. Accessed : 23-06-2015
13. Fassmann a, Dvoráková N. Manifestation of Pemphigus Vulgaris in the Orofacial Region. Case Report. *Scr Med (Brno)*. 2003;76(January):55–62. Accessed : 23-06-2015
14. Harvey RA, Champe PC, Finkel R, Cubeddu LX, Clark MA. Adrenal Hormones. In: Finkel R, Clark MA, Cubeddu LX, editors. *Lippincott's Illustrated Reviews: Pharmacology*, 4th Edition. 4th ed. Lippincott Williams & Wilkins; 2009. p. 311–8.
15. Campos F, Barbosa M, Carneiro A. Antifungal activity of chlorhexidine on *Candida* spp. biofilm. *Rev Odontol UNESP*. 2010;39(5):271–5. Accessed : 23-06-2015