

[Case Report]

SEORANG WANITA USIA 24 TAHUN DENGAN PEMFIGUS VULGARIS : LAPORAN KASUS

A 24 Year-Old Woman With Pemphigus Vulgaris: A Case Report

Iffa Maulida Zufara¹, Aris Cahyono²

¹Departemen Ilmu Penyakit Kulit dan Kelamin, Fakultas Kedokteran, Universitas Muhammadiyah Surakarta

²Departemen Ilmu Penyakit Kulit dan Kelamin, RSUD Dr. Harjono S. Ponorogo

Korespondensi: Iffa Maulida Zufara. Alamat email: iffamaulida22@gmail.com

ABSTRAK

Pemfigus Vulgaris (PV) adalah penyakit autoimun langka yang ditandai oleh bula flasid pada kulit dan mukosa akibat autoantibodi IgG terhadap desmoglein-3 dan desmoglein-1 yang menyebabkan hilangnya adhesi antar sel epitel (akantolisis). Secara klinis, PV menampilkan bula mudah pecah disertai erosi nyeri pada mukosa mulut dan kulit. Diagnosis ditegakkan melalui anamnesis, pemeriksaan fisik, serta konfirmasi imunopatologis dengan Direct dan Indirect Immunofluorescence (DIF/IIF) atau ELISA. Studi kasus ini melibatkan wanita usia 24 tahun dengan lesi bula multipel di tubuh dan mulut tanpa rasa gatal. Terapi meliputi kortikosteroid sistemik (methylprednisolone), antibiotik (ceftriaxone), antihistamin (loratadine), dan kortikosteroid topikal (desoximetasone). Prognosis PV umumnya baik bila diagnosis ditegakkan dini dan terapi immunosupresif diberikan secara tepat.

Kata kunci: Pemfigus Vulgaris, Autoimun, Desmoglein

ABSTRACT

Pemphigus Vulgaris (PV) is a rare autoimmune disease characterized by flaccid bullae on the skin and mucous membranes caused by IgG autoantibodies against desmoglein-3 and desmoglein-1, leading to the loss of epithelial cell adhesion (acantholysis). Clinically, PV presents with easily ruptured bullae accompanied by painful erosions on the oral mucosa and skin. The diagnosis is established through history taking, physical examination, and immunopathological confirmation using Direct and Indirect Immunofluorescence (DIF/IIF) or ELISA tests. This case study involves a 24-year-old female presenting with multiple flaccid bullae on the body and oral mucosa without itching. Treatment included systemic corticosteroids (methylprednisolone), antibiotics (ceftriaxone), antihistamines (loratadine), and topical corticosteroids (desoximetasone). The prognosis of PV is generally favorable when diagnosed early and managed with appropriate immunosuppressive therapy.

Keywords: Pemphigus Vulgaris, Autoimmune, Desmoglein

PENDAHULUAN

Pemfigus adalah suatu kelompok penyakit autoimun langka yang ditandai dengan terbentuknya lepuh (bula) pada kulit dan mukosa, akibat reaksi autoimun terhadap komponen

adhesi antar sel epitel. Secara umum, pemfigus diklasifikasikan menjadi beberapa bentuk, yaitu pemfigus vulgaris, pemfigus foliaseus, pemfigus herpetiformis, pemfigus paraneoplastik, dan pemfigus IgA. Dari seluruh tipe tersebut, pemfigus vulgaris merupakan bentuk yang paling

sering dijumpai, mencakup sekitar 70% dari seluruh kasus pemfigus, dan dianggap sebagai varian yang paling berat karena dapat melibatkan area kulit yang luas serta mukosa orofaringeal dan genital (Ingold *et al.*, 2025).

Pemfigus vulgaris (PV) merupakan suatu penyakit autoimun kronik yang ditandai dengan pembentukan bula intraepidermal akibat kerusakan adhesi antar sel epitel. Lesi biasanya muncul dalam bentuk vesikel atau bula berding tipis dan mudah pecah di atas kulit yang tampak normal, kemudian meninggalkan dasar eritematosa yang erosif, ekskoriasi, serta pembentukan krusta yang disertai rasa nyeri. Secara patogenesis, bula terbentuk akibat hilangnya adhesi interseluler (akantolisis) yang disebabkan oleh adanya autoantibodi imunoglobulin G (IgG) yang menyerang desmoglein-3 (Dsg3) protein adhesi utama pada kompleks desmosom yang berfungsi sebagai “perekat” antar sel-sel keratinosit dalam lapisan epidermis (Schmitt, 2021).

Pemfigus vulgaris merupakan penyakit langka dengan prevalensi sekitar 1-4 kasus per 100.000 populasi dan insidensi berkisar antara 0,5-4 kasus per satu juta penduduk per tahun.

Kasus dengan angka kejadian tertinggi dilaporkan terjadi di Amerika Serikat dan negara-negara Eropa. Penyakit ini dapat mengenai semua kelompok usia, namun paling sering ditemukan pada usia paruh baya hingga lanjut (sekitar 50–60 tahun), dengan proporsi kejadian antara pria dan wanita yang relatif seimbang. Secara genetik, pemfigus vulgaris menunjukkan predisposisi herediter, di mana penyakit ini lebih banyak dijumpai pada populasi keturunan Yahudi dan Timur Tengah. Hubungan ini diyakini terkait dengan faktor genetik tertentu, terutama human leukocyte antigen (HLA) kelas II, seperti HLA-DR4 dan HLA-DR6, yang berperan dalam meningkatkan kerentanan imunologis terhadap pembentukan autoantibodi terhadap desmoglein (Mellaratna, 2023; Schmidt & Kasperkiewicz 2019).

Patogenesis pemfigus vulgaris (PV) berawal dari reaksi autoimun yang dimediasi oleh autoantibodi IgG, terutama terhadap komponen adhesi antar sel epitel, yaitu desmoglein (Dsg) yang merupakan bagian dari struktur desmosom. Kompleks desmosomal ini berfungsi menjaga kohesi antar keratinosit di lapisan epidermis dan mukosa. Pada PV, autoantibodi IgG1 dan IgG4

terutama menargetkan domain ekstraseluler Dsg3, dan pada kasus yang lebih luas juga menyerang Dsg1. Pengikatan antibodi terhadap Dsg mengakibatkan disfungsi adhesi interseluler, aktivasi mekanisme pensinyalan intraseluler, serta pelepasan enzim proteolitik, yang akhirnya memicu terlepasnya sel-sel epidermis (akantolisis) dan pembentukan bula intraepidermal. Selain proses langsung ini, aktivasi jalur sinyal p38MAPK, c-Myc, dan caspase-3 turut berperan dalam meningkatkan apoptosis keratinosit dan memperburuk kerusakan jaringan (Ellebrecht *et al.*, 2022; Amagai & Stanley, 2012).

Selain mekanisme imunologis, teori kompensasi desmoglein juga menjelaskan distribusi anatomis lesi pada PV. Pada mukosa mulut, Dsg3 merupakan isoform dominan, sedangkan pada kulit superfisial Dsg1 lebih banyak diekspresikan. Ketika antibodi hanya menargetkan Dsg3, lesi akan terbatas pada mukosa karena Dsg1 masih mampu mempertahankan integritas epidermis kulit. Namun, jika antibodi terhadap Dsg1 dan Dsg3 muncul secara bersamaan, maka kompensasi adhesi tidak dapat terjadi, menyebabkan lesi

meluas hingga ke kulit dan mukosa (mukokutaneus). Kombinasi antibodi ini menghasilkan gambaran klinis khas berupa bula flasid yang mudah pecah dan erosi luas pada kulit dan mukosa. Secara keseluruhan, patogenesis PV mencerminkan interaksi kompleks antara autoantibodi, faktor genetik (seperti HLA-DR4 dan DR6), serta jalur molekuler proinflamasi, yang bersama-sama menimbulkan destruksi jaringan epitel dan manifestasi klinis penyakit (Malik, 2021).

Secara konseptual, target autoantigen pada penyakit bulosa autoimun berpusat pada struktur desmosom sebagai komponen utama adhesi antar sel epitel. Desmosom merupakan struktur adhesi interseluler yang menghubungkan keratinosit melalui protein utama seperti desmoglein (Dsg) dan desmocollin. Pada pemfigus vulgaris, autoantibodi terutama menargetkan desmoglein-3 (Dsg3) yang dominan terdapat pada mukosa, serta desmoglein-1 (Dsg1) yang lebih banyak diekspresikan pada lapisan superfisial epidermis. Ikatan autoantibodi terhadap komponen desmosomal ini menyebabkan gangguan adhesi antar sel epitel (akantolisis), yang berujung pada terbentuknya

bula intraepidermal. Selain itu, variasi target autoantigen pada struktur adhesi sel yang berbeda akan menghasilkan manifestasi klinis penyakit bulosa yang berbeda, tergantung pada lokasi dan jenis protein yang diserang (Fitzpatrick, 2021; Spindler & Waschke 2018).

Secara klinis pemfigus vulgaris (PV) merupakan penyakit autoimun bulosa kronik yang ditandai oleh munculnya bula flasid (lembek) yang mudah pecah pada kulit dan mukosa, terutama mukosa mulut sebagai lokasi awal lesi. Bula biasanya berisi cairan jernih atau keruh di atas dasar kulit normal, kemudian pecah membentuk erosi luas berwarna merah, nyeri, dan mudah terinfeksi. Pada mukosa orofaringeal, lesi tampak sebagai ulkus nyeri persisten pada lidah, palatum, mukosa bukal, atau bibir, yang dapat menyebabkan kesulitan makan, dehidrasi, dan penurunan berat badan. Lesi kulit sering muncul di dada, wajah, kulit kepala, punggung, dan daerah lipatan, dengan tanda Nikolsky positif sebagai ciri khas diagnostik. Jika tidak ditangani, PV dapat menyebabkan infeksi sekunder, kehilangan cairan dan elektrolit, hingga sepsis, menyerupai kondisi luka bakar. Manifestasi mukokutaneus yang menyeluruh, disertai bula

rapuh dan erosi nyeri, menjadi gambaran klinis utama yang membedakan PV dari penyakit autoimun bulosa lainnya (Kang *et al.*, 2021).

Tatalaksana Pemfigus Vulgaris (PV) bertujuan untuk menekan proses autoimun, menghentikan pembentukan bula baru, mempercepat penyembuhan lesi, dan mencegah komplikasi. Berdasarkan fitzpatrick kortikosteroid sistemik merupakan terapi lini pertama yang bersifat life-saving karena efektif menekan aktivitas imun dengan menghambat proliferasi sel T, mengurangi ekspresi gen sitokin (IL-1, IL-2, IL-6, TNF- α), serta menimbulkan efek antiinflamasi melalui hambatan migrasi sel imun. Dosis awal prednison diberikan 0,5–1 mg/kg/hari untuk kasus ringan dan hingga 1 mg/kg/hari pada kasus berat, lalu diturunkan secara bertahap setelah remisi. Rituximab, suatu antibodi monoklonal anti-CD20, merupakan terapi yang sangat efektif untuk pemfigus vulgaris, termasuk pada kasus yang refrakter terhadap imunosupresan konvensional. Rituximab diberikan secara intravena dengan dosis 1000 mg pada hari ke-1 dan hari ke-15, diikuti dosis pemeliharaan 500 mg pada bulan ke-12 dan setiap enam bulan berikutnya sesuai

evaluasi klinis. Pada kasus kambuh, dosis 1000 mg dapat kembali diberikan. Uji klinis yang membandingkan rituximab sebagai terapi lini pertama ditambah prednison jangka pendek (0,5–1,0 mg/kg/hari) dengan prednison dosis tinggi (1,5 mg/kg/hari) saja pada pemfigus derajat sedang hingga berat menunjukkan bahwa rituximab menghasilkan tingkat remisi lengkap bebas steroid yang lebih tinggi (89% dibandingkan 34%), meskipun pemberian rituximab pemeliharaan tetap diperlukan untuk mencegah kekambuhan. Dapat ditambahkan agen immunosupresif adjuvan seperti azathioprine (2,5 mg/kg/hari selama 12 minggu) atau mycophenolate mofetil (30–40 mg/kg/hari dengan dosis maksimal 3 g/hari), diberikan dalam dua kali pemberian, methotrexate digunakan terutama sebagai terapi adjuvan diberikan sekali seminggu, yang memiliki efek steroid-sparing dan meningkatkan kontrol penyakit. Istilah *steroid-sparing agent* mengacu pada obat yang digunakan untuk mengurangi kebutuhan dosis dan durasi penggunaan kortikosteroid sistemik tanpa mengorbankan efektivitas terapi. Penggunaan agen ini bertujuan untuk meminimalkan efek

samping jangka panjang kortikosteroid, seperti osteoporosis, hipertensi, diabetes, dan immunosupresi berat. Selain itu, kombinasi antara kortikosteroid dan obat immunosupresif terbukti lebih efektif dalam mencapai remisi klinis, mempercepat penyembuhan lesi, serta menurunkan angka kekambuhan dibandingkan penggunaan kortikosteroid tunggal. Pada kondisi berat atau refrakter, *Fitzpatrick* menambahkan intravenous immunoglobulin (IVIG) sebagai salah satu modalitas penting. IVIG diberikan dengan dosis total 2 g/kg per siklus, dibagi dalam 3–5 hari, dan diulang tiap 4 minggu. Terapi ini bekerja dengan menurunkan autoantibodi patogenik melalui mekanisme imunomodulasi dan dianggap aman terutama bagi pasien yang tidak toleran terhadap immunosupresan. Selain IVIG, *Fitzpatrick* mengelompokkan beberapa *other therapies*, seperti plasma exchange (PLEX) yang bekerja mengeliminasi autoantibodi bersirkulasi dan terapi pulse methylprednisolone untuk penyakit yang sangat berat. Namun, terapi-terapi ini memerlukan fasilitas khusus dan harus disertai immunosupresan untuk mencegah produksi ulang autoantibodi. Secara keseluruhan, kombinasi kortikosteroid

sistemik dengan agen immunosupresif atau terapi biologis menjadi pendekatan utama yang efektif dalam mencapai remisi dan menurunkan angka kekambuhan PV (Gregoriou *et al.*, 2015).

LAPORAN KASUS

Seorang perempuan Nn. S berusia 24 tahun datang ke Poli Klinik Kulit dan Kelamin RSUD pada hari sabtu tanggal 25 Oktober 2025 pukul 11.25 WIB dengan keluhan muncul benjolan pada badan bagian depan, punggung, tangan dan kaki. Pasien mengeluhkan adanya benjolan yang berisi cairan yang kemudian sering pecah. Keluhan dirasakan sejak 14 hari yang lalu, keluhan diawali dengan adanya luka pada mulut dan bibir, sariawan pada mulut, dan bercak putih pada lidah dan mulut. Keluhan tidak membaik dan diikuti timbulnya benjolan berisi cairan pada leher, badan, punggung, tangan dan kaki. Benjolan pertama kali muncul pada leher kemudian diikuti munculnya benjolan di tempat lain. Benjolan yang berisi cairan tersebut mudah pecah dan terasa nyeri tetapi tidak dirasakan gatal. Lima hari sebelumnya pasien memeriksa diri ke praktik dokter kulit terdekat dan mendapatkan obat asam mefenamat, loratadin, methyl prednisolon, cefadroxil, ada salep namun

tidak terdapat perubahan. Pasien mengeluhkan benjolan yang berisi air masih terus muncul dan benjolan yang pecah menjadi kering kehitaman. Sebelumnya pasien tidak mengeluhkan adanya demam, mual maupun muntah, serta tidak terasa gatal.

Pasien belum bekerja dan hanya dirumah. Pasien hanya membantu pekerjaan rumah. Pasien mengatakan tidak terdapat riwayat alergi sebelumnya, pada keluarga pasien tidak didapatkan riwayat alergi. Riwayat penyakit seperti asma, hipertensi, diabetes melitus disangkal oleh pasien. Riwayat pengobatan ke dokter kulit dengan obat asam mefenamat, loratadin, methyl prednisolon, cefadroxil, ada salep. Riwayat keluhan serupa pada pasien dan keluarga disangkal.

Pada pemeriksaan fisik pasien didapatkan keadaan umum pasien tampak sedang, kesadaran compos mentis. Pemeriksaan tanda-tanda vital didapatkan hasil; TD 120/80, suhu 36,5 C, RR 18x/menit, HR 78x/menit. Pemeriksaan status generalis pasien dalam batas normal. Status dermatologis pada tubuh pasien ditemukan efloresensi berupa bula berdingding tipis dan mudah pecah dengan dasar kulit normal

dan eritema. Isi bula terdapat cairan jernih. Bula yang pecah menjadi erosi dan berubah menjadi krusta.



Gambar 1. Lesi Pemfigus Vulgaris pada regio colli anterior, thoraks anterior, mammae bilateral, dan abdomen berupa bula flasid yang mudah pecah menjadi erosi dengan dasar eritematosa disertai krusta.



Gambar 2. Lesi Pemfigus Vulgaris pada regio dorsal, thoraks posterior, lumbal dan glutea berupa bula flasid yang mudah pecah menjadi erosi luas dengan dasar eritematosa disertai krusta



Gambar 3. Lesi mukosa pada Pemfigus Vulgaris berupa erosi pada labium inferior dan lesi erosif pada dorsum lidah dengan dasar eritematosa

Pemeriksaan hematologi, dan pemeriksaan imunologis. Pada kasus ini hanya dilakukan pemeriksaan hematologi dengan hasil sebagai berikut :

Tabel 1. Pemeriksaan Penunjang

Pemeriksaan	Hasil	Satuan	Nilai Normal
Darah Lengkap			
Hemoglobin (Hb)	12.3	g/dL	11.7 - 15.5
Eritrosit (RBC)	4.87	10 ⁶ /μL	3.8 - 5.2
Leukosit (WBC)	11.15	10 ³ /μL	4.1 - 10.9
Hematokrit (HCT)	38.8	%	36.0 - 56.0
Trombosit (PLT)	402	10 ³ / μL	150 - 450
MCV	79.7	fL	80.0 - 100.0
MCH	25.2	pg	28.0 - 36.0
MCHC	31.7	g/dL	31.0 - 37.0
RDW-CV	14.4	%	10.0 - 16.5
PDW	15.6	%	12.0 - 18.0
MPV	7.2	fL	5.0 - 10.0

PCT	0.29	%	0.10 - 1.0
HITUNG JENIS			
Eosinofil	5.4	%	0.0-6.0
Basofil	0.0	%	0.0-2.0
Neutrofil	66.2	%	42.0-85.0
Limfosit	15.8	%	11.0-49.0
Monosit	12.6	%	0.0-9.0
Neutrofil absolut	7.39		10 ³ /uL
Limfosit absolut	1.76		10 ³ /uL
NLR	4.20		
NRBC	0.00	%	
KIMIA KLINIK			
Ureum	13.85	mg/dL	10-50

Dari hasil anamnesis dan pemeriksaan fisik didapatkan diagnosis kerja pasien adalah Pemfigus Vulgaris (PV). Diagnosis banding dari kasus ini adalah pemfigoid bulosa, dermatitis herpetiformis, dan Stevens-Johnson Syndrome (SJS).

Pasien di rawat inap 3 hari di bangsal diberikan tatalaksana: Inf. RLL 20 tpm, Inj Ceftriaxone 2x1 gr, Inj methylprednisolon 3x62,5 mg, Inj ketorolac 3x1 amp, Inj Ranitidine 2x1 amp, PO Loratadine 3x1 tab, Salep Desoximetason cr 2x oles.

PEMBAHASAN

Pemfigus vulgaris (PV) merupakan

penyakit autoimun kronik langka yang ditandai dengan terbentuknya bula flasid (lembek) yang mudah pecah pada kulit dan mukosa. Penyakit ini disebabkan oleh adanya autoantibodi IgG terhadap desmoglein 3 (Dsg3) dan terkadang juga desmoglein 1 (Dsg1), dua glikoprotein pada kompleks desmosom yang berperan menjaga kohesi antar keratinosit. Hilangnya adhesi seluler akibat reaksi imun ini menyebabkan akantolisis, sehingga terbentuk bula intraepidermal yang khas pada PV. Faktor genetik seperti HLA-DR4 dan HLA-DR6, serta faktor lingkungan seperti stres, obat-obatan (misalnya penisilamin), dan infeksi, turut berperan dalam memicu aktivasi autoimun yang mendasari penyakit ini (Ingold *et al.*, 2025).

Pada kasus ini, pasien seorang perempuan berusia 24 tahun datang ke Poli Klinik Kulit dan Kelamin RSUD dengan keluhan munculnya benjolan berisi cairan pada badan bagian depan, punggung, tangan, dan kaki sejak dua minggu yang lalu. Keluhan ini diawali dengan luka pada mulut dan bibir, disertai sariawan serta bercak putih pada lidah dan mukosa mulut. Lesi di rongga mulut tidak kunjung membaik, kemudian diikuti munculnya benjolan berisi cairan pada leher, yang meluas ke

badan, punggung, tangan, dan kaki. Benjolan tersebut mudah pecah, terasa nyeri, namun tidak disertai rasa gatal. Setelah pecah, lesi meninggalkan luka terbuka yang kemudian mengering dan berwarna kehitaman. Pasien sempat memeriksakan diri ke dokter kulit dan mendapat terapi asam mefenamat, loratadin, methylprednisolon, cefadroxil, dan salep topikal, namun tidak menunjukkan perbaikan yang berarti. Pasien tidak mengeluhkan demam, mual, muntah, maupun gatal, serta tidak memiliki riwayat alergi, asma, hipertensi, atau diabetes melitus. Riwayat keluhan serupa pada pasien maupun keluarga disangkal. Saat ini pasien belum bekerja dan lebih banyak beraktivitas di rumah membantu pekerjaan domestik.

Pada kasus ini, pasien seorang perempuan berusia 24 tahun datang dengan keluhan utama berupa benjolan berisi cairan (bula) yang mudah pecah dan meninggalkan luka erosi nyeri pada kulit dan mukosa, dengan gejala awal berupa luka pada mulut dan bibir. Berdasarkan manifestasi klinis dan perjalanan penyakitnya, keluhan ini sesuai dengan gambaran khas Pemfigus Vulgaris (PV), di mana lesi mukosa oral sering menjadi gejala pertama

sebelum muncul lesi kulit (Schmidt & Kasperkiewicz, 2022). Hal ini terjadi akibat autoantibodi IgG terhadap desmoglein-3 (Dsg3) yang banyak diekspresikan pada epitel mukosa mulut, menyebabkan hilangnya adhesi antar keratinosit (akantolisis) dan terbentuknya bula intraepitelial yang mudah pecah. Karena bula tersebut berdinding tipis dan rapuh, lesi yang tampak pada pemeriksaan klinis lebih sering berupa erosi nyeri daripada vesikel atau bula utuh (Didona, 2023).

Gejala klinis berupa benjolan berisi cairan (bula) yang mudah pecah, erosi nyeri pada kulit, serta luka pada mukosa mulut dan bibir sesuai dengan patofisiologi Pemfigus Vulgaris (PV), yaitu penyakit autoimun yang disebabkan oleh pembentukan autoantibodi IgG terhadap desmoglein-3 (Dsg3) dan desmoglein-1 (Dsg1), dua protein adhesi penting pada desmosom yang menjaga kohesi antar keratinosit di epidermis dan mukosa. Ikatan autoantibodi dengan Dsg3, yang banyak diekspresikan di mukosa oral, menyebabkan terjadinya akantolisis (pelepasan antar sel epitel) dan pembentukan bula intraepidermal berdinding tipis yang mudah pecah, menghasilkan lesi erosi yang nyeri seperti

pada pasien ini. Ketika antibodi juga menyerang Dsg1, lesi menyebar ke kulit tubuh, menyebabkan bula flasid difus pada leher, badan, tangan, dan kaki. Tidak adanya rasa gatal menandakan bahwa mekanisme penyakit bukan akibat reaksi alergi histamin, melainkan kerusakan struktural pada desmosom. Rasa nyeri timbul akibat paparan ujung saraf setelah lapisan epitel terlepas, sedangkan tidak adanya demam menunjukkan bahwa proses ini bersifat autoimun lokal, bukan infeksi sistemik, sehingga seluruh keluhan pasien secara langsung mencerminkan disfungsi adhesi sel akibat reaksi autoantibodi terhadap desmoglein dalam patogenesis Pemfigus Vulgaris (Payne *et al.*, 2019).

Diagnosis Pemfigus Vulgaris ditegakkan melalui anamnesis, pemeriksaan fisik, serta pemeriksaan histopatologi dan imunopatologi. Secara klinis, PV ditandai dengan bula berinding kendur yang mudah pecah, meninggalkan erosi yang nyeri dan mudah berdarah, serta sering membentuk krusta. Lesi mukosa terutama pada mulut sering kali muncul lebih awal dibanding lesi kulit. Pemeriksaan imunofluoresensi (IF) dilakukan untuk mendeteksi autoantibodi terhadap jaringan kulit,

baik dengan Direct Immunofluorescence (DIF) maupun Indirect Immunofluorescence (IIF) (Devitasari, 2021).

1. DIF, ditemukan deposit interseluler IgG dan C3 di antara sel-sel epidermis membentuk pola khas “fishnet” atau “chicken wire”. DIF memiliki sensitivitas tinggi (95–100%) bahkan pada kasus awal dan dapat menilai remisi imunologis jika hasilnya negatif. IIF digunakan untuk mendeteksi antibodi sirkulasi dalam serum pasien, dengan titer antibodi yang sebanding dengan tingkat aktivitas penyakit. Variasi metode seperti complement-binding IIF (C3 method) meningkatkan sensitivitas dengan mendeteksi kompleks antibodi yang mengandung C3.
2. Metode *Enzyme-Linked Immunosorbent Assay* (ELISA) kini menjadi alat diagnostik kuantitatif yang lebih sensitif dan spesifik, karena mampu membedakan antibodi terhadap Dsg1 dan Dsg3 secara terpisah. Pada PV yang dominan mengenai mukosa, antibodi

yang ditemukan terutama anti-Dsg3, sedangkan kasus mukokutaneus menampilkan kombinasi anti-Dsg1 dan anti-Dsg3.

3. Pemeriksaan histopatologi menunjukkan bula suprabasal dengan akantolisis yang khas, di mana sel basal tetap menempel pada membran basal membentuk gambaran “row of tombstones”. Lesi awal memperlihatkan spongiosis eosinofilik dan infiltrat limfositik perivaskular ringan pada dermis. Temuan histopatologis dan DIF positif menjadi standar emas diagnosis PV

Diagnosis banding pada kasus ini meliputi pemfigoid bulosa, dermatitis herpetiformis, dan *Stevens-Johnson Syndrome* (SJS). Pemfigoid bulosa merupakan penyakit autoimun subepidermal yang juga ditandai dengan bula, namun bula pada pemfigoid bulosa umumnya tegang, tidak mudah pecah, dan jarang melibatkan mukosa, berbeda dengan Pemfigus Vulgaris (PV) yang menunjukkan bula flasid dan erosi mukosa nyeri akibat akantolisis intraepidermal. Dermatitis herpetiformis adalah kelainan kulit akibat hipersensitivitas terhadap

gluten, ditandai dengan papul dan vesikel kecil yang sangat gatal (pruritik) pada area ekstensor, seperti siku dan lutut, sehingga berbeda dari PV yang non-pruritik dan melibatkan mukosa.

Sedangkan Stevens-Johnson Syndrome (SJS) merupakan reaksi hipersensitivitas berat terhadap obat, dengan gejala nekrolisis epidermal luas, erosi mukosa multipel, demam, dan gejala sistemik yang berat. Pada kasus ini, tidak ditemukan riwayat penggunaan obat baru, demam, atau nekrosis luas, sehingga SJS dapat disingkirkan. Berdasarkan sifat bula yang flasid, adanya keterlibatan mukosa mulut, dan tidak adanya pruritus maupun gejala sistemik, diagnosis paling sesuai adalah Pemfigus Vulgaris (Payne *et al.*, 2019)

Tatalaksana pada pasien Pemfigus Vulgaris ini dilakukan dengan perawatan rawat inap selama 3 hari untuk pemantauan intensif dan stabilisasi kondisi umum. Pasien diberikan infus Ringer Laktat (RLL) 20 tpm untuk menjaga keseimbangan cairan dan elektrolit akibat kehilangan cairan dari lesi kulit yang luas. Injeksi Ceftriaxone 1 g dua kali sehari diberikan sebagai antibiotik profilaksis untuk mencegah infeksi sekunder pada area erosi kulit. Injeksi

Methylprednisolone 62,5 mg tiga kali sehari menjadi terapi utama sistemik untuk menekan reaksi autoimun yang menyebabkan akantolisis dan inflamasi, sedangkan Injeksi Ketorolac 1 ampul tiga kali sehari diberikan sebagai analgesik antiinflamasi untuk mengurangi nyeri dan peradangan lokal. Injeksi Ranitidine 1 ampul dua kali sehari diberikan sebagai gastroprotektor untuk mencegah iritasi mukosa lambung akibat penggunaan kortikosteroid dosis tinggi. Selain itu, Loratadine 10 mg tiga kali sehari diberikan secara oral sebagai antihistamin untuk mengurangi respon inflamasi dan rasa tidak nyaman, dan salep Desoximetasone cream 0,25% dua kali oles per hari digunakan sebagai terapi topikal kortikosteroid untuk mengurangi inflamasi, mempercepat epitelisasi, dan membantu penyembuhan lesi kulit. Kombinasi terapi sistemik dan topikal ini bertujuan untuk mengontrol aktivitas autoimun, mencegah komplikasi infeksi, serta mempercepat perbaikan integritas kulit dan mukosa (Didona, 2023).

Prognosis Pemfigus Vulgaris (PV) saat ini tergolong baik dengan adanya kemajuan dalam terapi immunosupresif modern. Sebelum era kortikosteroid, angka mortalitas PV mencapai

70–90%, namun kini menurun menjadi kurang dari 10% berkat penggunaan prednison, azathioprine, mycophenolate mofetil, rituximab, dan imunoglobulin intravena (IVIG). Sebagian besar pasien dapat mencapai remisi total atau parsial dalam 6–12 bulan, meskipun kekambuhan masih sering terjadi terutama bila penghentian obat dilakukan terlalu cepat atau antibodi desmoglein masih terdeteksi. Faktor yang memperburuk prognosis meliputi usia lanjut, keterlibatan mukosa luas, status nutrisi buruk, serta infeksi sekunder kronis. Meskipun demikian, dengan diagnosis dini, kontrol penyakit yang adekuat, dan pemantauan jangka panjang, sebagian besar pasien dapat menjalani hidup produktif dan memiliki angka harapan hidup mendekati populasi normal (Quintarelli, 2022).

KESIMPULAN DAN SARAN

Pemfigus vulgaris (PV) merupakan penyakit autoimun kronik langka yang ditandai dengan terbentuknya bula flasid yang mudah pecah pada kulit dan mukosa akibat hilangnya adhesi antar keratinosit oleh autoantibodi IgG terhadap desmoglein-3 dan desmoglein-1. Penyakit ini dapat menimbulkan erosi nyeri luas

pada kulit dan mukosa mulut, yang bila tidak ditangani dapat menyebabkan infeksi sekunder dan gangguan keseimbangan cairan. Diagnosis ditegakkan berdasarkan anamnesis, pemeriksaan klinis, histopatologi, serta pemeriksaan imunofluoresensi atau ELISA untuk deteksi antibodi anti-desmoglein. Terapi utama PV adalah kortikosteroid sistemik dosis tinggi yang dikombinasikan dengan agen immunosupresif seperti azathioprine, mycophenolate mofetil, atau rituximab untuk menekan aktivitas autoimun dan mencegah kekambuhan. Oleh karena itu penegakan diagnosis dini, tatalaksana komprehensif, dan pemantauan jangka panjang perlu dilakukan pada pasien PV untuk memperoleh prognosis yang baik, angka remisi yang tinggi serta kualitas hidup yang optimal.

DAFTAR PUSTAKA

Amagai, M., Stanley, J. R. (2012). Desmoglein as a target in pemphigus and beyond. *Journal of Investigative Dermatology*, 132(3), 776–784.

Devitasari, R., Yuniaswan, A., & Retnani, D. (2021). Pemeriksaan histopatologi dan imunofluoresen pada pemfigus vulgaris. *Jurnal Klinik dan Riset Kesehatan*, 1(1), 41–50.

Didona, D., Schmidt, M. F., Maglie, R., & Solimani, F. (2023). Pemphigus and pemphigoids: Clinical presentation, diagnosis and therapy. *JDDG: Journal*

der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft, 21, 1188–1209. <https://doi.org/10.1111/ddg.15174>

Ellebrecht, C. T., Maseda, D., & Payne, A. S. (2022). Pemphigus and pemphigoid: From disease mechanisms to druggable pathways. *Journal of Investigative Dermatology*, 142(3), 907–914. <https://doi.org/10.1016/j.jid.2021.10.014>

Gregoriou, S., Efthymiou, O., Stefanaki, C., & Rigopoulos, D. (2015). Management of pemphigus vulgaris: Challenges and solutions. *Clinical, Cosmetic and Investigational Dermatology*, 8, 521–527. <https://doi.org/10.2147/CCID.S64976>

Ingold, C. J., Sathe, N. C., & Khan, M. A. B. (2025). *Pemphigus vulgaris*. [Updated 1 March 2024]. In *StatPearls*[Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, Jan 2025–. Retrieved from <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560860/>

Malik, A. M., Tupchong, S., Huang, S., Are, A., Hsu, S., & Motaparathi, K. (2021). An updated review of pemphigus diseases. *Medicina*, 57(10), 1080. <https://doi.org/10.3390/medicina57101080>

Mellaratna, W. P., & Agustia, C. W. (2023). Pemfigus vulgaris. *Jurnal Riset Rumpun Ilmu Kesehatan*, 2(2), 247–257.

Payne, S., & Stanley, J. (2019). Pemphigus. In S. Kang, M. Amagai, A. L. Bruckner, A. H. Enk, D. J. Margolis, A. J. Michael, & J. S. Orringer (Eds.), *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine* (9th ed., pp. 909–933). New York: McGraw-Hill.

Quintarelli, L., Coi, A., Maglie, R., Corrà, A., Mariotti, E. B., Aimo, C., Ruffo di Calabria, V., Verdelli, A., Bianchi, B., Del Bianco, E., & Antiga, E. (2022).

Clinical patterns, survival, comorbidities, and treatment regimens in 149 patients with pemphigus in Tuscany (Italy): A 12-year hospital-based study. *Frontiers in Immunology*, 13, 895490. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2022.895490>

Schmidt, E., & Kasperkiewicz, M. (2019). Pemphigus. *Lancet*, 394(10201), 882–894.

Schmitt, T., & Waschke, J. (2021). Autoantibody-specific signalling in pemphigus. *Frontiers in Medicine*, 8, 701809. <https://doi.org/10.3389/fmed.2021.701809>

Spindler, V., & Waschke, J. (2018). Pemphigus—A disease of desmosome dysfunction caused by multiple mechanisms. *Frontiers in Immunology*, 9, 136.