

19 YEARS OLD WOMAN WITH TOXIC EPIDERMAL NECROLYSIS

Ikbal Sidiq

Faculty of Medicine, Universitas Lampung

Abstract

Toxic Epidermal Necrolysis (TEN) is a syndrome that affects the skin, mucous membrane at the orifice, and eyes with severe general condition. The woman, 19 years old, came with the chief complaint of blisters on the skin with skin damage on the chest, neck, abdomen, back, groin, wrists, and feet for 4 days. Therapy specifically with systemic drugs ciprofloxacin 2x400 mg intravenously, 2x600 mg clindamycin intravenously, ceterizine 10 mg, and topical medications with NaCl 0.9% to compress the eyes and lips, and silver sulfadiazine 1% cream. Toxic epidermal necrolysis diagnosis of patients based on the triad abnormalities of skin, mucosa, and eyes, as well as its relationship with the causes and laboratory investigations. [J Agromed Unila 2014; 1(3):274-276]

Keywords: skin blister, toxic epidermal necrolysis, woman

Abstrak

Toxic Epidermal Necrolysis (TEN) merupakan sindrom yang mengenai kulit, selaput lendir di orifisium dan mata dengan keadaan umum yang berat. Wanita, usia 19 tahun, datang dengan keluhan utama lepuh pada kulit disertai kerusakan kulit pada dada, leher, perut, punggung, lipat paha, dan pergelangan tangan serta kaki selama 4 hari. Terapi secara khusus dengan obat-obatan sistemik seperti siprofloksasin 2x400 mg intravena, klindamisin 2x600 mg intravena, ceterizine 10 mg, serta obat-obatan topikal dengan NaCl 0,9% untuk kompres mata dan bibir dan silver sulfadiazine 1% krim. Diagnosis pasien berupa nekrosis epidermal toksik hal ini didasarkan dengan adanya trias kelainan kulit, mukosa, dan mata, serta hubungannya dengan faktor penyebabnya dan pemeriksaan penunjang yang mendukung. [J Agromed Unila 2014; 1(3):274-276]

Kata kunci: kulit melepuh, nekrosis epidermal toksik, wanita

Korespondensi: Ikbal Sidiq | ikbalsidiq35@gmail.com

Pendahuluan

Toxic Epidermal Necrolysis (TEN) merupakan sindrom yang mengenai kulit, selaput lendir di orifisium, dan mata dengan keadaan umum yang berat; kelainan pada kulit berupa eritema, vesikel/bula, dapat disertai purpura. Pertama kali dideskripsikan tahun 1956 oleh Lyell. Banyak penelitian mempertimbangkan bahwa Steven Johnson Syndrome (SJS) dan TEN adalah sebuah penyakit yang sama hanya berbeda manifestasi, selain itu, banyak yang menyebutkan SJS-TEN. Pada SJS, pelepasan epidermal terjadi kurang dari 10% total area tubuh. Pada SJS-TEN transisional, pelepasan epidermis tubuh terjadi antara 10-30% dari total area tubuh. Pada TEN, pelepasan epidermis terjadi pada lebih dari 30% dari total area tubuh. Pada sumber lain (Fitzpatrick) bahwa SJS maupun TEN digolongkan sebagai suatu kelainan membran mukosa kulit yang disebut sebagai Epidermal Necrolysis (EN).¹⁻⁶

Kasus

Wanita, usia 19 tahun, datang dengan keluhan utama lepuh pada kulit disertai

kerusakan kulit pada dada, leher, perut punggung lipat paha, dan pergelangan tangan serta kaki selama 4 hari. Keluhan tambahan yang dirasakan yaitu sisik kehitaman pada bibir, kulit terkelupas pada wajah, demam, dan mata berair. Lima hari sebelum masuk rumah sakit pasien mengeluhkan demam yang sifatnya terus menerus, disertai mencret dengan frekuensi 3x/hari, disertai penurunan kesadaran. Pasien sempat berobat ke bidan dan diberikan amoxicillin dan paracetamol. Karena tidak ada perubahan, sehari setelahnya pasien dibawa ke Rumah Sakit (RS) daerah dan mendapat perawatan.

Pada hari kedua perawatan, muncul adanya bintil-bintil berisi air dengan dasar kemerahan yang pada awalnya tersebar di dada dan sekitar leher, sifatnya tidak gatal. Satu hari kemudian bintil tersebut menyebar sampai ke ketiak, punggung, dan perut. Kulit wajah mulai kemerahan dan bibir mengalami perdarahan. Akhirnya pasien dirujuk ke Rumah Sakit Umum Abdoel Moeloek (RSUAM) dan satu hari kemudian bintil-bintil tersebut pecah

meninggalkan gambaran lepuh kulit disertai kerusakan kulit dengan dasar kemerahan dan tersebar sebagian besar dada, leher, perut punggung, lipat paha, dan pergelangan tangan serta kaki. Pada bibir tampak sisik kehitaman. Pasien juga mengeluhkan mata sering mengeluarkan air dan pandangan menjadi kabur. Sehari setelah itu, kerusakan kulit disertai dengan adanya bagian kulit yang terkelupas terutama pada bagian wajah.

Pasien tidak pernah menderita gejala seperti ini sebelumnya. Riwayat asma dan alergi makanan maupun alergi obat-obatan pada diri pasien disangkal. Pasien memiliki riwayat demam berulang, disertai lemas sejak satu tahun yang lalu dan sering kontrol ke bidan yang sama dan mendapat obat paracetamol.

Keluarga pasien tidak ada yang pernah mengalami penyakit yang sama. Tidak ada juga yang mempunyai riwayat alergi makanan ataupun alergi obat.

Pada pemeriksaan fisik status generalis didapatkan keadaan umum tampak sakit sedang, kesadaran *compos mentis*. *Vital sign* didapatkan tekanan darah 130/80mmHg, nadi 96 x/menit teratur dan isi cukup, respirasi 26 x/menit, suhu 38,7°C, thoraks dalam batas normal, pada daerah abdomen hepar teraba 1 jari di bawah costa XII dekstra dan lien teraba di *scuffner* 1-2. Pada status dermatologis, lokasi kelainan pada regio volar sinistra et dekstra, regio cruris sinistra et dekstra, regio fascialis, regio colli, regio thorakalis anterior-posterior dan regio abdomen. Pada inspeksi di regio fascialis dan regio coli tampak eritema disertai krusta kekuningan dengan skuama-skuama halus yang tersebar generalisata. Pada labium oris tampak krusta kehitaman tersusun linier. Pada distribusi generalisata (meliputi: regio volar sinistra et dekstra, regio cruris sinistra et dekstra, regio thorakalis anterior-posterior, regio abdomen) tampak erosi dengan dasar eritema yang multipel disertai krusta tebal kehitaman pada daerah tepi erosi dengan ukuran numular sampai dengan plakat, difus dengan sebaran generalisata.

Diagnosis pasien berupa nekrolisis epidermal toksik. Terapi penatalaksanaannya adalah secara umum dengan memberikan penjelasan pada orangtua pasien tentang penyakit yang diderita, menghentikan obat yang diduga menyebabkan penyakit yang diderita, stabilisasi jalan napas dan hemodinamik, perawatan luka, dan mengontrol nyeri. Terapi cairan yang adekuat serta koreksi elektrolit.

Konsultasi dengan dokter spesialis lain (seperti spesialis kulit dan kelamin, mata, dan penyakit dalam) dan secara khusus dengan obat-obatan sistemik siprofloksacin 2x400 mg intravena, klindamisin 2x600 mg intravena, ceterizine 10 mg 2x1 tab. Secara topikal dengan NaCl 0,9% untuk kompres mata dan bibir, dan silver sulfadiazine 1% krim.

Pembahasan

Pada kasus ini, pasien didiagnosis *toxic epidermal necrolysis*. Hal ini didasari dengan adanya trias kelainan pada kulit, mukosa dan mata, serta hubungannya dengan faktor penyebabnya. Dari anamnesis diketahui bahwa terdapat kelainan pada kulit yang awalnya berupa gambaran kulit berwarna kemerahan lalu berkembang jadi timbul gelembung-gelembung berisi cairan pada hampir seluruh badan dan pada beberapa tempat mengelupas terlihat kemerahan dan terasa perih. Kelainan kulit ini berkembang dengan terjadinya kerusakan kulit yang luas disertai dengan sisik yang muncul pada tepi luka dan lapisan kulit terkelupas dengan penyebaran menyeluruh hampir pada seluruh tubuh. Adapun diagnosa *toxic epidermal necrolysis* didasari dari distribusi lesi pada luas tubuh yang diperkirakan >30%.

Pada pemeriksaan fisik, pada pemeriksaan mata ditemukan konjungtiva hipersekresi, gambaran dermatologis pada regio fascialis dan regio coli tampak eritema disertai krusta kekuningan dengan skuama-skuama halus yang tersebar generalisata. Pada labium oris tampak krusta kehitaman tersusun linier. Pada distribusi generalisata (meliputi regio volar sinistra et dekstra, regio cruris sinistra et dekstra, regio thorakalis anterior-posterior, regio abdomen) tampak erosi dengan dasar eritema yang multipel disertai krusta tebal kehitaman pada daerah tepi erosi dengan ukuran numular sampai dengan plakat, difus dengan sebaran generalisata.⁷

Secara klinis terdapat lesi berbentuk target, iris atau mata sapi (tetapi pada pasien ini tidak terlihat), kelainan pada mukosa, mata, serta dapat disertai dengan demam. Selain itu dapat didukung dengan pemeriksaan laboratorium antara lain pemeriksaan darah tepi, pemeriksaan imunologik serta pemeriksaan histopatologik biopsi kulit. Anemia dapat dijumpai pada kasus berat dengan perdarahan, leukosit biasanya normal atau sedikit meningkat, dapat pula terjadi peningkatan eosinophil. Biopsi kulit dapat direncanakan bila lesi klasik tak ada.

Imunofluoresensi direk bisa membantu diagnosa kasus-kasus yang atipik.⁸

Pasien dapat diklasifikasikan menjadi tiga grup berdasarkan luas area epidermis yang mengelupas atau dapat dikelupas (tanda Nikolsky positif), yaitu:⁹

1. Sindroma Stevens-Johnson; bila kurang dari 10% luas permukaan tubuh (BSA)
2. *SJS/TEN overlap* bila antara 10-30% luas permukaan tubuh
3. TEN (*toxic epidermal necrolysis*) bila lebih dari 30% luas permukaan tubuh.

Perbandingan antara eritema multiforme dengan Sindrom Stevens-Johnson/*toxic epidermal necrolysis* (tabel 1).

Tabel 1. Eritema multiforme dengan SJS/TEN

Eritema Multiforme	SJS/TEN
Infeksi: herpes simplex, mycoplasma pneumonia	Disebabkan obat
Lesi papular eritematosa	Lesi macular kehitaman ¹⁰
70% pada mukosa, namun biasanya terbatas pada mukosa oral	90% pada mukosa, dan lebih dari satu tempat
Tidak ada demam dan gejala konstitusional	Demam, sakit kepala, myalgia umum ¹¹
Kebanyakan <10% luas permukaan tubuh	Menyerang lebih luas ¹²
Ringan, sembuh dalam 1-4 minggu	Mortalitas tinggi pada kasus berat ¹²
Kekambuhan sering terjadi	Kekambuhan tidak umum terjadi kecuali terpapar obat yang sama ¹³

Penyakit ini perlu dibedakan dengan eritema multiforme majus (EMM). Lesi target yang timbul (*raised*) baik yang tipikal maupun atipikal merupakan lesi karakteristik untuk EMM. Lesi ini kebanyakan muncul pada ekstremitas, namun kadangkala dapat pula terdapat pada wajah dan tubuh, terutama pada anak-anak. Sebaliknya, lesi target yang tersebar luas, seringkali berupa makula konfluens atau lesi target atipikal datar yang dominan di tubuh merupakan gambaran lesi yang khas pada Sindroma Stevens-Johnson/*toxic epidermal necrolysis*.^{14,15}

Simpulan

Diagnosis pasien berupa nekrolisis epidermal toksik hal ini didasarkan dengan adanya trias kelainan kulit, mukosa, dan mata, serta hubungannya dengan faktor penyebabnya dan pemeriksaan penunjang yang mendukung.

Daftar Pustaka

1. Djuanda A, Hamzah M, Aisah S. Ilmu penyakit kulit dan kelamin. Edisi ke-5. Jakarta: Balai Penerbit Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia; 2007.
2. Fritsch PO, Sidoroff A. Drug-induced stevens-johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis. *Am J Clin Dermatol.* 2000; 1(6):349-60.
3. Pereira FA, Mudgil AV, Rosmarin DM. Toxic epidermal necrolysis. *J Am Acad Dermatol.* 2007; 56(2):181-200.
4. Goldsmith L, Katz S, Gilchrist B, Paller A, Leffell D, Wolff K. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Edisi ke-8. New York: McGraw-Hill; 2012.
5. Grando LR, Schmitt TA, Bakos RM. Severe cutaneous reactions to drugs in the setting of a general hospital. *Am Bras Dermatol.* 2014; 89(5):758-62.
6. Lee HY, Tay LK, Thirumoorthy T, Pang SM. Cutaneous adverse drug reactions in hospitalised patients *Singapore Med J.* 2010; 51(10):767-74.
7. Klein PA. Toxic epidermal necrolysis [internet]. New York: WebMD LLC; 2011 [disitasi 2014 Des 2]. Tersedia dari: <http://emedicine.medscape.com/article/1124127-overview>
8. Mockenhaupt M. The current understanding of stevens-johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *Expert Rev Clin Immunol.* 2011; 7(6):803-13.
9. R Gerull, Nelle M, Schaible T. Toxic epidermal necrolysis and Stevens-Johnson syndrome: a review. *Crit Care Med.* 2011; 39(6):152-32.
10. Powers S, Carter-Beard G. Rash, eye pain, lesions in an adolescent. *Pediatr Rev.* 2010; 31(13):e86-90.
11. Harr T, French LE. Toxic epidermal necrolysis and Stevens-Johnson syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2010; 5:39.
12. Gruchalla R. Understanding drug allergies. *J Allergy Clin Immunol.* 2000; 105(6):S637-S644.
13. Revuz JE, Roujeau JC. Advances in toxic epidermal necrolysis. *Semin Cutan Med Surg.* 1996; 15(4):258-66.
14. Thong BY, Tan TC Epidemiology and risk factors for drug allergy. *Br J Clin Pharmacol.* 2011; 71(5):684-700.
15. Siregar RS. Atlas berwarna saripati penyakit kulit. Edisi ke-2. Jakarta: EGC; 2004.