

SARKOIDOSIS ATAU LUPUS VULGARIS ?

Lindayani Halim, Rahmatina, Erdina H. D. Pusponegoro, Endi Novianto,
Githa Rahmayunita, Sondang P. Sirait, Rahadi Rihatmadja

Departemen Ilmu Kesehatan Kulit dan Kelamin,
FK Universitas Indonesia/RSUPN dr. Cipto Mangunkusumo, Jakarta

ABSTRAK

Sarkoidosis merupakan penyakit granulomatosa multisistem yang melibatkan kulit yang jarang ditemukan di Indonesia. Awitan penyakit adalah pada dekade ketiga dan lebih sering terjadi pada wanita. Lupus vulgaris merupakan diagnosis banding yang harus dipikirkan pada negara endemis tuberkulosis.

Dilaporkan perempuan, 35 tahun, dengan plak eritematosa, lentikular, sirkumskrip, multipel, diskret, berskuama putih, dan atrofi pada sebagian plak. Terdapat pembesaran kelenjar getah bening leher dan postaurikular bilateral. Funduskopi menunjukkan uveitis sanata. Tidak ditemukan kelainan organ lainnya. Diagnosis awal pasien ini adalah lupus vulgaris dengan diagnosis banding sarkoidosis. Karena pemeriksaan histopatologi kulit sesuai dengan sarkoidosis, PCR terhadap *Mycobacterium tuberculosis* negatif, dan biopsi aspirasi kelenjar getah bening postaurikular menunjukkan limfadenitis granulomatosa kronik yang tidak bertentangan dengan sarkoidosis, pasien diberikan terapi sesuai sarkoidosis berupa salep klobetasol propionat 0,05%.

Sarkoidosis dan lupus vulgaris sulit dibedakan dalam beberapa kasus, bahkan setelah pemeriksaan histopatologik dan PCR. Sarkoidosis merupakan diagnosis pasti pada pasien ini karena respons yang baik terhadap kortikosteroid intralesi. (MDVI 2013; 40/3:113-117)

Kata kunci : Sarkoidosis, lupus vulgaris, PCR

ABSTRACT

Sarcoidosis is unknown multisystem granulomatous disease involve the skin, which is rarely found in Indonesia. Disease onset is most often in the third decade of life and the prevalence rate is slightly higher in the women. Lupus vulgaris is differential diagnosis we should think about in endemic area.

A 35-year-old woman presented with discrete, multiple, erythematous, lenticular, circumscribed plaques, with white scale and atrophy on some plaques. There were lymph nodes enlargement on bilateral colli and postauricular regions. Uveitis sanata was found by funduscopy. No abnormality was found in other organs examination. Initially the patient was diagnosed as lupus vulgaris dan the differential diagnosis was sarcoidosis. Skin histopathology examination revealed sarcoidosis, polymerase chain reaction test for *Mycobacterium tuberculosis* was negative, and fine needle aspiration biopsy on postauricular lymph node showed chronic granulomatous lymphadenitis not contrary to sarcoidosis, so we gave clobetasol propionate ointment 0,05% as therapy of sarcoidosis to the patient.

Distinguishing sarcoidosis and lupus vulgaris might be difficult in some cases even after histopathology examination and PCR. Sarcoidosis is the diagnosis in this case because of the good respons to intralesion corticosteroid. (MDVI 2013; 40/3:113-117)

Key words : Sarcoidosis, lupus vulgaris, polymerase chain reaction

PENDAHULUAN

Sarkoidosis adalah penyakit granulomatosus multisistem yang belum diketahui penyebabnya dan sering melibatkan kulit.¹ Karakteristik sarkoidosis adalah adanya granuloma epiteloid tanpa perkijuan yang dapat mengenai berbagai sistem organ. Penyakit tersebut paling sering melibatkan paru, namun kelenjar getah bening, kulit, mata, hati, jantung, saraf, muskuloskeletal, ginjal, dan sistem endokrin umumnya terlibat.² Sejumlah 20% hingga 35% pasien dengan sarkoidosis sistemik memiliki lesi kulit, meskipun sarkoidosis dapat mengenai kulit tanpa keterlibatan sistemik.³

Sarkoidosis sering terjadi pada negara maju (lebih dari 10 per 100.000 penduduk), lebih sering mengenai perempuan, dan biasanya terjadi antara umur 20 dan 40 tahun.³ Pada orang kulit putih insidens sarkoidosis 10-14 per 100.000 penduduk.²

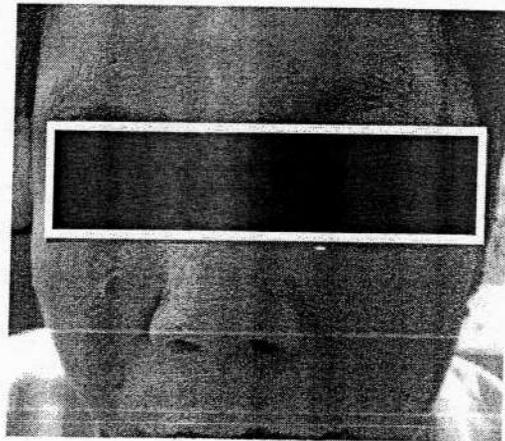
Lesi kulit sarkoidosis terdiri atas proses spesifik dan nonspesifik. Proses spesifik ditandai dengan granuloma nonkaseosa pada pemeriksaan histopatologik. Lesi pada proses spesifik terdiri atas makulopapula, nodus, plak, jaringan parut, dan lupus pernio. Lesi nonspesifik menandakan adanya proses reaktif dan tidak terdapat granuloma. Eritema nodosum merupakan bentuk lesi tersering pada proses nonspesifik.⁴

Perjalanan penyakit sarkoidosis bervariasi, dapat swasima dan kronis, hingga menyebabkan kematian. Remisi spontan terjadi pada hampir 2/3 pasien, namun 10-30% kasus menjadi kronis dan progresif. Penyebab kematian sarkoidosis adalah fibrosis paru, gagal napas, aritmia, dan gagal jantung.²

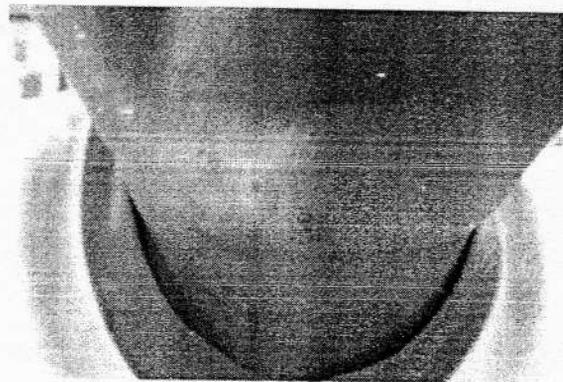
Terapi sarkoidosis diberikan jika terdapat kerusakan organ progresif. Pilihan terapi yang diberikan meliputi terapi topikal, intralesi, kortikosteroid sistemik, obat imunosupresif, dan terapi pembedahan.¹

LAPORAN KASUS

Seorang wanita berusia 35 tahun mengeluh timbul benjolan kemerahan pada wajah sejak 14 bulan sebelum datang berobat. Awalnya benjolan timbul pada dagu, dahi, dan pipi kanan, berwarna kemerahan, tidak gatal, tidak nyeri, tidak mati rasa dan tidak mudah berdarah. Benjolan terasa semakin membesar. (Gambar 1 dan 2) Riwayat trauma dan penggunaan obat-obatan pada wajah disangkal.



Gambar 1. Pada wajah terdapat plak eritematosus, lentikular, sirkumskrip, multipel, diskret, terdapat skuama putih halus di atasnya.



Gambar 2. Plak eritematosus, lentikular di dagu.

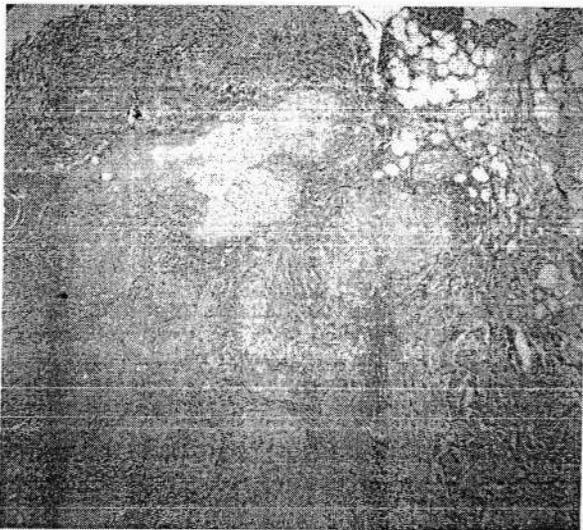
Pasien tidak mengeluhkan demam, penurunan berat badan, keluar keringat malam, pandangan kabur, batuk, sesak napas, nyeri dada, dada berdebar-debar, mual, nyeri perut, dan nyeri sendi. Buang air kecil dan buang air besar normal. Suami pasien pernah mengidap penyakit tuberkulosis kutis 10 tahun lalu, telah berobat, tidak pernah kambuh, namun tidak pernah kontrol kembali setelah selesai berobat.

Pada pemeriksaan fisis terdapat limfadenopati koli sinistra dan limfadenopati postaurikular bilateral. Pada pemeriksaan kulit ditemukan plak eritematosus, multipel, diskret, lentikular, sirkumskrip, dan terdapat skuama putih halus di atasnya.

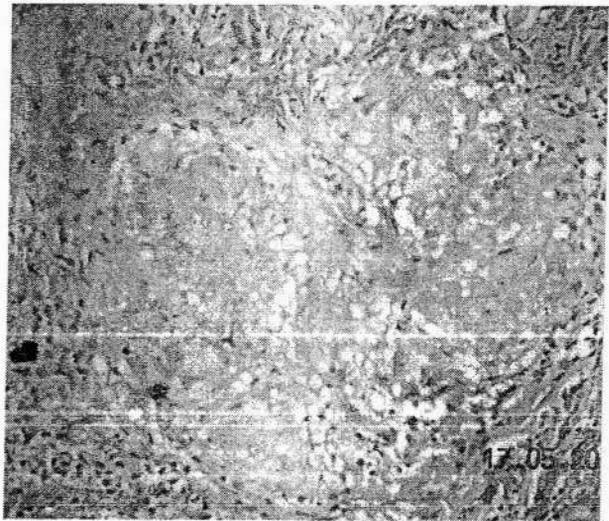
Kasus ini semula didiagnosis sebagai lupus vulgaris dengan diagnosis banding morbus Hansen, limfositoma kutis, granuloma fasiale, eritema elevatum diutinum, dan sarkoidosis.

Pemeriksaan histopatologik menunjukkan hiperkeratosis dan parakeratosis, akantosis tidak teratur dengan *rete ridges* memanjang, beberapa tempat tampak atrofi, dan muara folikel rambut melebar terisi oleh massa keratin. Tampak granuloma epiteloid mengisi dermis bagian atas, tengah, dan sebagian subkutis dengan sedikit sebaran limfosit di sekitarnya. Pada beberapa granuloma ditemukan sel datia. Pembuluh darah tampak melebar. Endapan fibrin ditemukan pada beberapa tempat. Serabut saraf tampak normal. Pada pewarnaan Ziehl-Nielsen tidak ditemukan basil tahan asam. Gambaran ini dapat ditemukan pada sarkoidosis. (Gambar 3-6)

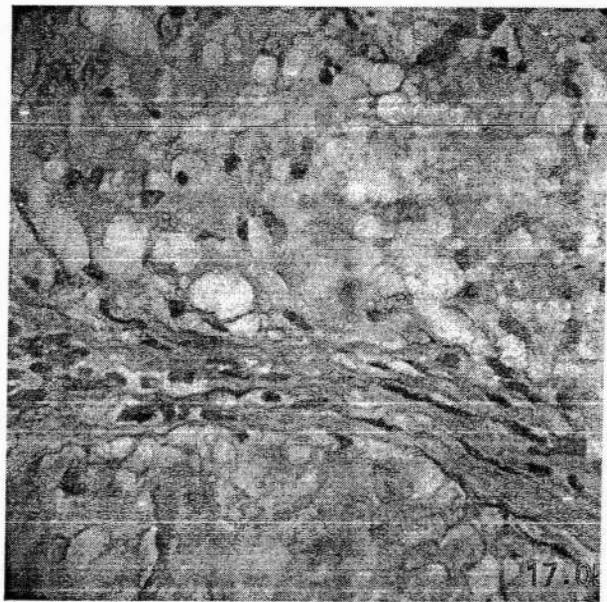
Pemeriksaan PCR jaringan terhadap *Mycobacterium tuberculosis* menunjukkan hasil negatif. Bakteri tahan asam tidak ditemukan pada kultur jaringan.



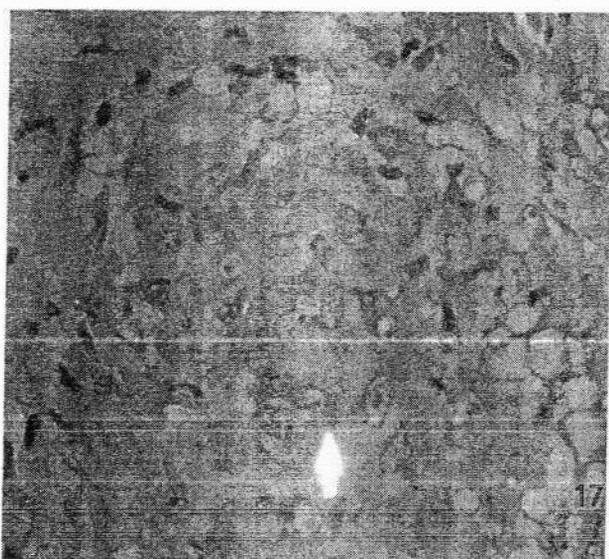
Gambar 3. Granuloma epiteloid mengisi dermis bagian atas, tengah, dan sebagian subkutis dengan sebaran limfosit di sekitarnya.



Gambar 4. Granuloma epiteloid dengan sedikit sebaran limfosit



Gambar 5. Granuloma epiteloid dengan sedikit sebaran limfosit.



Gambar 6. Sel datia

Pemeriksaan mata menunjukkan uveitis sanata. Pemeriksaan jantung menunjukkan kardiomegali (CTR 58%) dan elongasi aorta, namun tidak ditemukan vegetasi. Kelainan tersebut tidak mendapat terapi spesifik. Pemeriksaan paru-paru menunjukkan hasil normal. Pemeriksaan aspirasi jarum halus pada kelenjar getah bening postaurikular menunjukkan adanya sel epiteloid, sel limfoid, dan leukosit. Hal tersebut menunjukkan limfadenitis kronik granulomatosa yang tidak bertentangan dengan sarkoidosis.

Berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisis, dan pemeriksaan penunjang, pasien ini didiagnosis sebagai sarkoidosis.

Pasien diterapi dengan kortikosteroid poten topikal berupa salep klobetasol propionat 0,05% 1 kali per hari dan belum menunjukkan perubahan setelah 2 bulan terapi. Terapi dilanjutkan dengan kortikosteroid intralesi dan menunjukkan hasil yang baik.

DISKUSI

Diagnosis sarkoidosis ditegakkan berdasarkan gambaran klinis, pemeriksaan histopatologi. Sarkoidosis merupakan diagnosis per eksklusionam, sehingga diagnosis tidak dapat ditegakkan secara pasti 100%.¹ Prevalensi tuberkulosis yang tinggi di negara kita menyebabkan lupus vulgaris masih menjadi diagnosis banding yang harus dipikirkan pada kasus ini.

Papul merupakan morfologi sarkoidosis kutan yang umum ditemukan dengan diameter kurang dari 1 cm. Lesi dapat terlokalisir atau generalisata. Biasanya terdapat pada wajah, kelopak mata, leher, dan bahu. Plak terjadi akibat

papul yang melebar atau berkonfluens.⁵ Umumnya papul dan nodus menghilang setelah beberapa bulan hingga beberapa tahun, namun plak lebih bertahan lama.³ Pada pasien ini terdapat lesi di wajah berupa plak eritematosa, lentikular, sirkumskrip, multipel, diskret, dengan skuama putih halus di atasnya.

Pada pemeriksaan histopatologi lesi kulit menunjukkan adanya granuloma yang dikelilingi oleh sedikit limfosit (*naked granuloma*). Inflamasi limfositik dapat terlihat dalam tingkat bervariasi. Sel epiteloid yang menjadi monosit tampak dalam granuloma. Sel datia Langhans merupakan gabungan sel epiteloid.¹ Pada kasus ini ditemukan granuloma epiteloid yang mengisi dermis atas, tengah, dan sebagian subkutis dengan sedikit sebaran limfosit di sekitarnya. Tampak sel datia pada beberapa granuloma di dermis atas. Serabut saraf dalam batas normal. Pada pewarnaan Ziehl-Nielsen tidak ditemukan basil tahan asam (BTA). Pemeriksaan PCR jaringan terhadap *Mycobacterium tuberculosis* menunjukkan hasil negatif. Pemeriksaan kultur jaringan tidak menemukan adanya BTA. Hasil semua pemeriksaan ini sesuai dengan sarkoidosis walaupun pada lupus vulgaris masih dapat ditemukan gambaran seperti tersebut di atas.

Keterlibatan sistemik harus diperiksa pada semua kasus sarkoidosis kutan.⁶ Sejumlah 20%-35% pasien dengan sarkoidosis sistemik melibatkan organ kulit, namun demikian sarkoidosis kutan dapat terjadi tanpa keterlibatan sistemik. Pembesaran kelenjar getah bening (KGB) terjadi pada 50% kasus sarkoidosis.³ Terdapatnya pembesaran KGB leher dan postaurikular (yang menunjukkan limfadenitis kronik granulomatosa yang tidak bertentangan dengan sarkoidosis) menunjukkan adanya keterlibatan sistem retikuloendotelial pada kasus ini. Manifestasi sarkoidosis yang tersering pada mata adalah uveitis. Organ mata terlibat pada 25%-50% pasien dengan sarkoidosis sistemik.⁶ Pada pasien ini juga terdapat uveitis kronik yang mungkin merupakan bagian sarkoidosis. Pemeriksaan darah tepi menunjukkan fungsi hati dan ginjal dalam batas normal. Pemeriksaan jantung menunjukkan adanya kardiomegali (CTR 58%) dan elongasi aorta, namun tidak ada vegetasi dan tidak memerlukan terapi spesifik. Pemeriksaan paru-paru menunjukkan hasil normal.

Kortikosteroid topikal poten dan intralesi merupakan pilihan utama pada lesi kulit yang ringan dan terlokalisir.⁷ Pasien ini diberikan salep klobetasol propionat 0,05% 1x/hari dan belum menunjukkan perubahan yang signifikan pada 8 minggu pengobatan. Dengan tidak adanya respons terapi dengan kortikosteroid topikal sampai dengan 8 minggu pemberian, kemungkinan lupus vulgaris masih belum dapat disingkirkan. Selanjutnya diberikan kortikosteroid intralesi dan memberikan respons yang baik, sehingga diagnosis pasti pasien ini adalah sarkoidosis. (Gambar 7)



Gambar 7. Plak eritematosa yang menipis pada pipi kanan.

Mortalitas sarkoidosis diperkirakan 3-6%, namun angka tersebut tidak termasuk kematian akibat keterlibatan jantung. Ginjal juga merupakan penyebab kematian potensial pada sarkoidosis.³ Di Amerika Serikat, komplikasi pada organ paru merupakan penyebab kematian terbanyak.⁸ Prognosis pasien ini masih dikategorikan baik karena tidak melibatkan jantung dan paru.

Infeksi imunologik, genetik, dan faktor lingkungan berperan dalam terjadinya sarkoidosis.⁸ Pada kasus ini masih perlu ditelusuri lebih lanjut untuk mencari penyebab terjadinya sarkoidosis maupun penyakit penyertanya.

DAFTAR PUSTAKA

1. Marchell RM, Thiere B. Sarcoidosis. Dalam: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, penyunting. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Edisi ke-7. New York: Mc-Graw Hill Companies; 2008. h. 1484-92.
2. Gould KP. Dermatologic Manifestations of Sarcoidosis. Disitasi 15 Maret 2011. Tersedia di: <http://emedicine.medscape.com>. Disitasi pada tanggal 15 Maret 2011.
3. Gawkrödger DJ. Sarcoidosis. Dalam: Burn T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C, penyunting. Rook's textbook of dermatology. Edisi ke-8. Oxford: Blackwell Publishing; 2010. h. 61.1-61.23.
4. English III JC, Patel PJ, Greer KE. Sarcoidosis. J Am Acad Dermatol. 2001; 44(5): 725-43.
5. Macrophage/Monocyte Disorders. Dalam: James WD, Berger TG, Elston DM, penyunting. Andrews' disease of the skin. Edisi ke-10. Canada: Saunders Elsevier, 2006. h. 708-14.
6. English III JC., Callen JP. Sarcoidosis. Dalam: Callen JP, Lorzio JL, Bologna JL, Zone JJ, Warren WP, penyunting. Dermatological signs of internal disease. Edisi ke-4. Cina: Saunders Elsevier, 2009. h. 287-95.
7. Izikson L, English III JC. Cutaneous Sarcoidosis. Dalam: Williams H, penyunting. Evidence based dermatology. Edisi ke-2. USA: Blackwell Publishing; 2008. h. 595-607.
8. Badgwell C, Rosen T. Cutaneous sarcoidosis therapy updated. J Am Acad Dermatol. 2007; 56: 69-83.