



ISSN 0216-0773

MEDIA DERMATO-VENEREOLOGICA INDONESIANA

Editorial: Memilah Informasi dan Data bagi Klinisi di Era Digital

Peran uji tempel nevirapin dalam pelacakan penyebab erupsi obat penderita HIV

Generalized fixed drug eruption: sebuah laporan kasus jarang

Penatalaksanaan psoriasis tipe plak dengan kombinasi terapi secukinumab dan metotreksat : serial kasus

Vulvar Intraepithelial Neoplasia Differentiated (dVIN) yang tegak dengan pemeriksaan imunohistokimia P40 dan Ki67

Kelainan imunodefisiensi primer di bidang dermatologi

Modalitas terapi bedah eksisi dan liposuction sebagai tatalaksana bromhidrosis aksilaris

Pigmented purpuric dermatoses

Etiopatogenesis kelainan kulit kering pada diabetes melitus tipe 2

Peran *zinc oxide* pada dermatitis atopik

MDVI	Vol. 48	No. 3	Hal. 95 - 153	Jakarta Juli 2021	ISSN 0216-0773
------	---------	-------	---------------	----------------------	----------------

DAFTAR ISI

Editorial : Memilah Informasi dan Data bagi Klinisi di Era Digital	<i>Anesia Tania</i>	95
---	---------------------	----

ARTIKEL ASLI

Peran Uji Tempel Nevirapin dalam Pelacakan Penyebab Erupsi Obat Penderita HIV	96 - 99
<i>Risna Handriani*, Niken Indrastuti, Satiti Retno Pudjiati</i>	

LAPORAN KASUS

<i>Generalized Fixed Drug Eruption</i> : Sebuah Laporan Kasus Jarang	100 - 104
<i>Joses Saputra*, Rahadi Rihatmadja, Eylene Meisyah Fitri, Endi Novianto, Cinthia Christina Dewi</i>	
Penatalaksanaan Psoriasis Tipe Plak dengan Kombinasi Terapi Secukinumab dan Metotreksat : Serial Kasus	105 - 109
<i>Lukman Ariwibowo*, Densy Violina Haryanti, Eka Narayana, Eko Riyanto, Dian Ardiana</i>	
<i>Vulvar Intraepithelial Neoplasia Differentiated (dVIN)</i> yang Tegak dengan Pemeriksaan Imunohistokimia P40 dan Ki67	110 - 114
<i>Kharisma Yuliasis Widiastri*, Yulia Eka I, Paranita Ferronika, Satiti Retno Pudjiati, Yohanes Widodo Wirohadidjojo</i>	

TINJAUAN PUSTAKA

Kelainan Imunodefisiensi Primer di Bidang Dermatologi	115 - 122
<i>Rhida Sarly Amalia*, Windy Keumala Budianty, Nia Kurniati, Evita Halim Effendi</i>	
Modalitas Terapi Bedah Eksisi dan Liposuction sebagai Tatalaksana Bromhidrosis Aksilaris	123 - 129
<i>Ratih Purnamasari Nukana*, IGN Darmaputra</i>	
<i>Pigmented Purpuric Dermatoses</i>	130 - 139
<i>Grady Garfendo*, Fitriani Fitriani, Inda Astri Aryani, Soenarto K, Nopriyati, Sarah Diba</i>	
Etiopatogenesis Kelainan Kulit Kering pada Diabetes Melitus Tipe 2	140 - 146
<i>Lili Legiawati</i>	
Peran <i>Zinc Oxide</i> pada Dermatitis Atopik	147 - 153
<i>Wieka Budhiwidayanti*, Agustina Tri Pujiastuti</i>	

MEMILAH INFORMASI DAN DATA BAGI KLINISI DI ERA DIGITAL

Pandemi COVID-19 masih menjadi salah satu topik utama di tahun ini, meskipun secara perlahan kehidupan mulai kembali menuju normal. Selama menjalani pandemi dan pembatasan sosial ini, salah satu yang paling menonjol adalah fokus masyarakat pada kesehatan dan banjirnya informasi mengenai kesehatan, terutama dalam bentuk digital. Banyak pendapat baik dari ahli maupun non-ahli yang sering kali menyebabkan informasi menjadi simpang siur dan memancing kontroversi. Data dan informasi yang salah akan memicu perilaku kesehatan yang salah sehingga mengakibatkan kondisi fisik dan mental yang menurun. Berbagai insiden karena salah informasi dilaporkan di berbagai negara, termasuk Indonesia. Beberapa contoh yang bisa kita lihat adalah perilaku berjemur berlebihan, konsumsi obat keras seperti hidoksiklorokuin dan ivermektin secara bebas, serta penolakan vaksin karena berbagai hoaks yang beredar.

Sebagai dokter dan klinisi yang berhadapan dengan data dan informasi baru setiap hari, kita memiliki tanggung jawab terhadap pasien dan masyarakat untuk dapat memilah dan membagikan informasi yang benar serta berbasis bukti dan penelitian. Karena itulah kita harus menghargai jurnal ilmiah dan pertemuan ilmiah, baik digital maupun non digital, sebagai sumber informasi yang terpercaya. Meski demikian, kita tetap harus kritis dan skeptis dalam menerima data baru dan membaca penelitian yang sudah dipublikasi. Beberapa kali penelitian di jurnal yang cukup terpercaya pun dapat ditarik kembali pada kemudian hari, karena adanya masalah dalam pengolahan data.

Seorang dokter juga harus memahami bahwa ada kemungkinan bias dalam memilah informasi baru. Kepercayaan dan prejudis tiap individu akan mempengaruhi bagaimana kita menilai suatu informasi. Kita mempercayai para pelopor dan ahli di bidang kita, terutama yang berpikir, bicara, dan berpenampilan seperti kita. Hal ini disebut *ethnocentrisme*, yaitu tendensi untuk lebih menghargai hal yang berkaitan dengan kelompok kita sendiri. Ini membuat kita memiliki sense of belonging dalam kelompok atau spesialisasi kita sendiri, namun cenderung kurang meyakini hal baru yang datang dari kelompok luar. Dalam sejarah, hal ini sangat sering terjadi, misalnya mengenai perilaku mencuci tangan oleh Semmelweis pada zamannya, yang

dianggap tidak sesuai dengan praktik sehari-hari, padahal hal tersebut saat ini merupakan kunci untuk menurunkan morbiditas dan mortalitas pasien.

Bagaimana caranya agar seseorang bisa memilah apakah suatu data baru itu salah atau memang merupakan inovasi? Jawabannya adalah dengan menelaah data baru tersebut berkali-kali. Penelitian menunjukkan bahwa seseorang yang sudah lebih berpengalaman cenderung lebih sulit menerima ide baru, mulai dari alat dan obat baru, *telemedicine*, media sosial dan hal-hal baru lainnya. Penting untuk mengenali bias kita dan jangan terlalu cepat mengesampingkan ide atau hal baru yang berbeda dengan pendapat atau keseharian kita.

Kami di MDVI menghargai dan membuka pintu lebar-lebar untuk penelitian dan publikasi ilmiah dari berbagai sumber, termasuk para residen dan SpDV baru, dan juga spesialisasi selain dermatologi venereologi yang dapat memperluas wawasan kita. Kami juga menyambut beberapa staf baru di tim editorial dan akan mengundang sejawat yang lain untuk menjadi mitra bestari kami. Pada edisi ini, terdapat artikel asli mengenai “Peran Uji Tempel Nevirapin untuk Mengetahui Penyebab Alergi Obat pada Pasien HIV”. Selain itu, terdapat laporan kasus jarang seperti “*Generalized Fixed Drug Eruption*”, serial kasus penggunaan kombinasi terapi baru, yaitu “Secukinumab dan Metotreksat, pada Psoriasis Tipe Plak yang Luas”, dan “Penggunaan Pemeriksaan Imunohistokimia untuk Menegakkan Diagnosis *Vulvar Intraepithelial Neoplasia Differentiated*”. Untuk memperbarui ilmu kita, terdapat artikel tinjauan pustaka “*Liposuction* sebagai Terapi Bromhidrosis”, “*Pigmented Purpuric Dermatitis*” dan “*Kelainan Defisiensi Imun Primer di Bidang Dermatologi*”. Kami harap edisi ini dapat dinikmati dan menambah wawasan kita semua, serta berguna dalam keseharian praktik. Kami mengundang sejawat sekalian untuk terus mengirimkan karya ilmiah ke MDVI dan mendukung kami untuk terus meningkatkan kualitas.

Anesia Tania
Tim Editorial MDVI

PIGMENTED PURPURIC DERMATOSES

Grady Garfendo, Fitriani Fitriani, Inda Astri Aryani, Soenarto K,
Nopriyati, Sarah Diba*

*Bagian/Departemen Dermatologi dan Venereologi
FK UNSRI/RSUP dr. Mohammad Hoesin Palembang*

ABSTRAK

Pigmented purpuric dermatoses (PPD) merupakan kelompok penyakit kulit tidak mengancam jiwa dengan perjalanan penyakit kronik. Penyakit dibagi menjadi beberapa varian dengan gambaran klinis berbeda yaitu Schamberg disease (SD), Majocchi purpura (MP), pigmented purpuric lichenoid dermatosis (PPLD) of Gourgerot and Blum, eczematid-like purpura of Doucas and Kapetanakis (EPDK), liken aureus (LA) dan granulomatous pigmented purpura (GPP). Tipe SD merupakan varian paling sering ditemukan. Gambaran khas berupa makula jingga kemerahan disertai bintik-bintik purpura menyerupai serbuk cayenne pepper. Etiologi pasti belum diketahui namun beberapa obat dan penyakit tertentu dapat menjadi pemicu. Dilatasi dan fragilitas kapiler disertai ruptur kapiler papila dermis diduga berperan dalam patogenesis. Baku emas pemeriksaan PPD adalah histopatologik berupa temuan infiltrat limfositik perivaskular, ekstrasvasi eritrosit dan deposit hemosiderin. Dermoskopi dapat membantu membangun diagnosis dengan ditemukan red dots/red globules serta coppery-brown background. Pemeriksaan darah lengkap, marker antibodi dan pencitraan non-invasif digunakan untuk menyingkirkan diagnosis banding. Edukasi pasien mengenai penyakit yang dapat kambuh namun self-limiting penting diberikan. Hingga saat ini pedoman tatalaksana belum ada namun penggunaan beberapa obat menunjukkan efektivitas sebagai terapi PPD.

Kata kunci : diagnosis, gambaran klinis, pigmented purpuric dermatoses

PIGMENTED PURPURIC DERMATOSES

ABSTRACT

Pigmented purpuric dermatoses (PPD) are a group of benign, chronic dermatologic diseases. It was divided into several variants with different clinical presentations which were Schamberg disease (SD), Majocchi purpura (MP), pigmented purpuric lichenoid dermatosis (PPLD) of Gourgerot and Blum, eczematid-like purpura of Doucas and Kapetanakis (EPDK), lichen aureus (LA) and granulomatous pigmented purpura (GPP). Schamberg disease is the most common type. Characteristic findings include orange-red macules with purpuric spots resembling cayenne pepper. The exact etiology is yet unknown but several drugs and diseases may act as a trigger. Capillary dilatation and fragility accompanied by papillary dermis capillary rupture were suspected in pathogenesis. Histopathologic findings of perivascular lymphocytic infiltrate, erythrocyte extravasation, and hemosiderin deposit are the gold standard. Dermoscopy may help construct the diagnosis with findings of red dots/red globules and coppery-brown background. Complete blood tests, antibody markers, and non-invasive imaging are used to eliminate possible differential diagnoses. Educating patients about relapse and the self-limiting nature of the disease is vital. Currently, there are no management guidelines but the use of several drugs showed effectiveness for therapy in PPD.

Keywords: diagnosis, clinical appearance, pigmented purpuric dermatoses

Korespondensi:

Jl. Dr. Moh. Ali, Komplek RSUP MH,
Palembang 30126.
Telp/fax: 0711-314172
Email: ggarfendo@gmail.com

PENDAHULUAN

Pigmented purpuric dermatoses (PPD) merupakan kelompok dermatosis kronik yang sering mengalami kekambuhan.¹ Lesi karakteristik berupa petekie dan pigmentasi makular.^{1,2} Penyakit dibagi menjadi beberapa kategori klinis yaitu *Schamberg disease* (SD), *Majocchi purpura* (MP), *pigmented purpuric lichenoid dermatosis* (PPLD) of *Gourgerot and Blum*, *eczematid-like purpura of Doucas and Kapetanakis* (EPDK), *likén aureus* (LA) dan *granulomatous pigmented purpura* (GPP).¹ Penyakit sering ditemukan di ekstremitas bawah (96,3%) serta terdistribusi bilateral (79,4%),^{3,4} dan dapat ditemukan di trunkus dan ekstremitas atas.^{1,2} Onset terjadi pada semua usia, paling sering dekade ketiga dan keempat.⁵ Tipe SD merupakan bentuk PPD yang tersering ditemukan; laki-laki lebih banyak dibanding perempuan kecuali pada tipe MP, lebih sering pada perempuan remaja dan dewasa muda.^{1,5,6} Gambaran klinis dapat menyokong diagnosis. Biopsi histopatologik dilakukan untuk menyingkirkan diagnosis banding seperti *cutaneous small vessel vasculitis*.⁷ Beberapa temuan dermoskopik khas PPD dapat membantu membangun diagnosis.⁸ Pedoman tatalaksana PPD hingga kini belum ada namun beberapa penelitian telah melaporkan efektivitas terapi.⁹

Pada sebagian besar kasus PPD, etiologi tidak diketahui.¹⁰ Beberapa faktor diduga sebagai pemicu PPD antara lain hipertensi vena, tekanan ortostatik, fragilitas kapiler, diabetes melitus, infeksi serta obat.^{1,9,10} Golongan obat diuretik dan anti-inflamasi non steroid merupakan penyebab tersering meskipun beberapa obat lain seperti sedatif, antibiotik, statin dan obat kardiovaskuler dilaporkan juga sebagai pemicu.^{1,11} Hal tersebut menjadi penting mengingat beberapa golongan obat digunakan secara luas dalam terapi dan meningkatkan risiko kejadian PPD.^{1,10,11}

ETIOPATOGENESIS

Sebagian besar kasus PPD idiopatik (70%),⁴ namun beberapa kasus dapat dipicu obat tertentu (**Tabel 1**).^{2,10} Obat diduga sebagai hapten yang menstimulasi pembentukan antibodi dan mengakibatkan *immune system-mediated injury* pada endotelium pembuluh darah sehingga terjadi kapileritis dan purpura.¹¹ Selain obat, beberapa penyebab lain diduga berperan seperti latihan fisik, diabetes melitus, gangguan tiroid, penyakit Hodgkin, hepatitis B dan C serta dermatitis kontak (epoksi resin, bahan pewarna, benzoil peroksida).² Penelitian Kim dkk tahun

2015 menemukan pengaruh obat seperti statin (13,2%), beta bloker (10,5%), aspirin (7,9%), tiazid (7,9%), *angiotensin receptor blockers* (5,3%), agen anti-platelet (5,3%) dan *calcium channel blockers* (5,3%). Beberapa pasien juga ditemukan dengan penyakit lain seperti hipertensi (15,8%), diabetes melitus (10,5%), stasis vena (7,9%), angina pectoris (2,6%), gangguan tiroid (2,6%) dan penyakit lain (hiperlipidemia, aterosklerosis, gout, hepatitis kronik dan depresi) (10,5%).¹

Patogenesis PPD diduga akibat dilatasi dan fragilitas kapiler disertai ruptur kapiler papila dermis.^{5,10} Fungsi sel fibroblas dan endotel mengalami perubahan, baik akibat tekanan intravaskular maupun spontan.¹⁰ Selain itu, infiltrat inflamasi seperti limfosit, makrofag dan sel Langerhans turut menyebabkan fragilitas kapiler dan ekstrasvasi eritrosit.² Penelitian Ghersetich dkk menunjukkan mekanisme *cell-mediated* berperan pada perkembangan SD melalui temuan infiltrat perivaskular berupa sel T CD4⁺ (dengan penurunan ekspresi CD7) dan sel dendritik CD1a⁺.^{2,10} Peran kompleks imun didukung oleh temuan fibrinogen, IgM dan/atau deposit C3 di dalam pembuluh darah dermis superfisial melalui pemeriksaan imunofluoresens direk.^{5,10} Level ekspresi LFA-1 (*lymphocyte function antigen-1*) dan ICAM-1 (*intercellular adhesion molecule-1*) yang tinggi ditemukan dalam sel endotel.^{5,10} Sel T teraktivasi oleh stimulus antigenik dan menempel pada sel endotel, fibroblast dan keratinosit. Beberapa sitokin diproduksi oleh leukosit seperti *tumor necrosis factor* (TNF), dapat memicu ekspresi *adhesion molecules*.¹⁰ Sitokin juga mengakibatkan penurunan pelepasan aktivator plasminogen endotel dan/atau peningkatan inhibitor aktivator plasminogen sehingga terjadi penurunan aktivitas fibrinolitik dan deposit fibrin intraperivaskular pada PPD (**Gambar 1**).^{2,10}

MANIFESTASI KLINIS

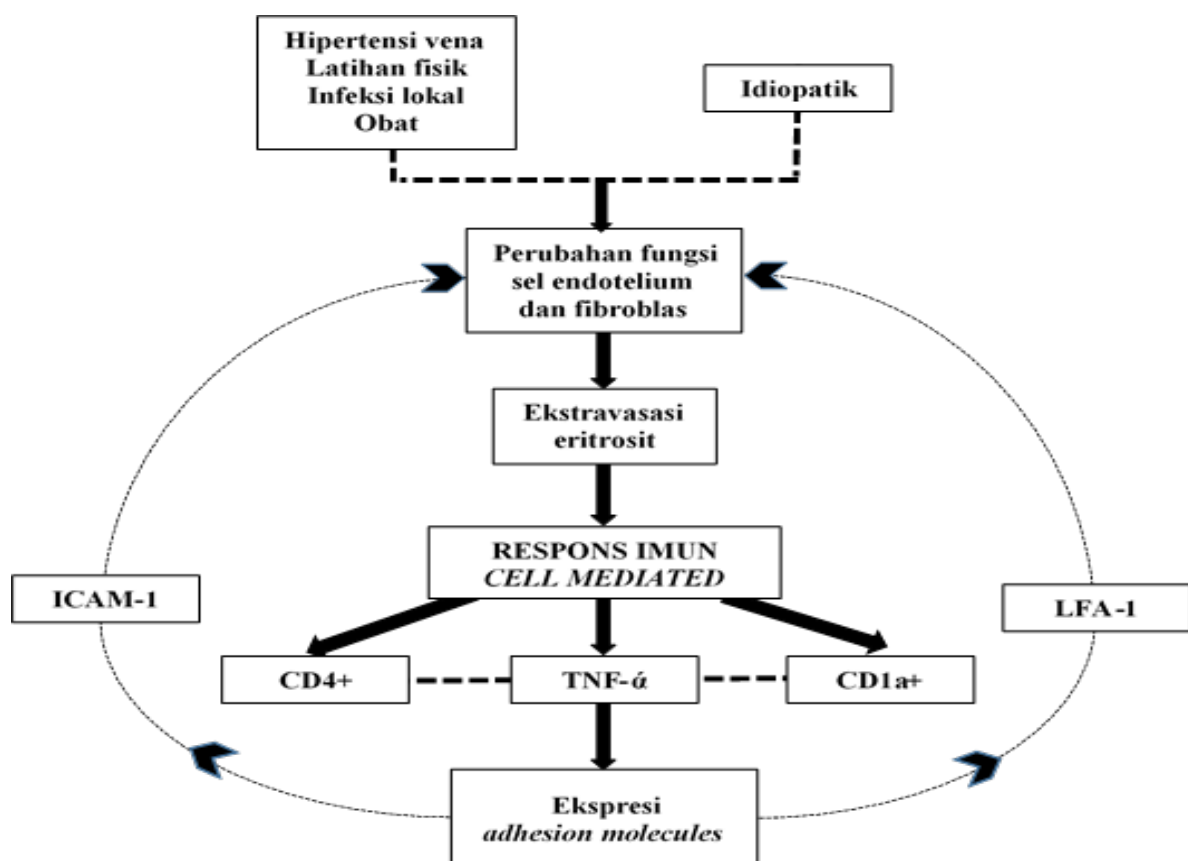
Karakteristik utama PPD berupa perdarahan petekial berkelompok. Area di belakang lesi kulit berwarna kuning kecoklatan akibat deposit hemosiderin. Tiap tipe PPD memiliki morfologi berbeda dan lokasi khusus.⁶

Schamberg Disease

Schamberg disease merupakan jenis PPD terbanyak pada laki-laki dewasa usia dekade kelima.² Predileksi terutama ekstremitas bawah namun dapat pula pada trunkus, ekstremitas atas serta bokong.^{5,10} Gambaran

Tabel 1. Obat dikaitkan dengan PPD^{2,10}

Jenis obat	Contoh obat
Sedatif	Fenobarbital, karbamazepin, klordiazepoksid, meprobamat, karbromal
Vitamin	Thiamine (B1)
Diuretik	Furosemid, triklormetiazid
Obat kardiovaskular	Nitrogliserid, diltiazem, bezafibrat, hidralazin, dipyridamol, sildenafil
Antibiotik	Ampisilin, minosiklin
Analgesik	Obat anti-inflamasi non steroid (OAINS), aspirin, asetaminofen
Stimulan	Pseudoefedrin
Hormon	Medroksiprogesteron asetat
Obat antidiabetes	Glipizid, glibuzol, karbutamid,
Agen kemoterapi	5-fluorourasil topikal
Antivirus	Interferon- α
Retinoid	Isotretinoin



Gambar 1. Patogenesis PPD berdasarkan sumber pustaka no 2 dan 8

khas berupa makula jingga kemerahan asimtomatik (**Gambar 2a**), dengan bintik-bintik purpura perifer (*cayenne pepper*) (**Gambar 2b**),¹⁰ dan seiring waktu, membentuk plak ireguler berpigmentasi jingga atau kecoklatan.^{1,5} Perjalanan penyakit kronik dan persisten disertai *flares* dan remisi spontan.^{2,5}

Majocchi purpura

Majocchi purpura terbanyak ditemukan pada perempuan remaja dan dewasa muda.⁵ Lesi ditemukan pada ekstremitas bawah dan cenderung melibatkan ekstremitas atas dan trunkus.^{2,5} Lesi awal berupa makula merah keunguan bentuk cincin disertai bintik telangiektatik warna merah gelap (**Gambar 3**).¹⁰ Lesi meluas ke perifer diikuti hipopigmentasi maupun atrofi area sentral.^{2,5} Pasien asimtomatik dan sebagian besar tidak membutuhkan terapi.^{2,12}

Pigmented purpuric lichenoid dermatosis of Gourgerot and Blum

Tipe ini terutama ditemukan pada laki-laki berusia 40-60 tahun di ekstremitas bawah dan jarang pada trunkus maupun ekstremitas atas.⁵ Gambaran klinis lesi kulit berupa papul dan plak likenoid bentuk bulat atau poligonal warna merah kecoklatan.^{2,13}

Eczematid-like purpura of Doucas and Kapetanakis

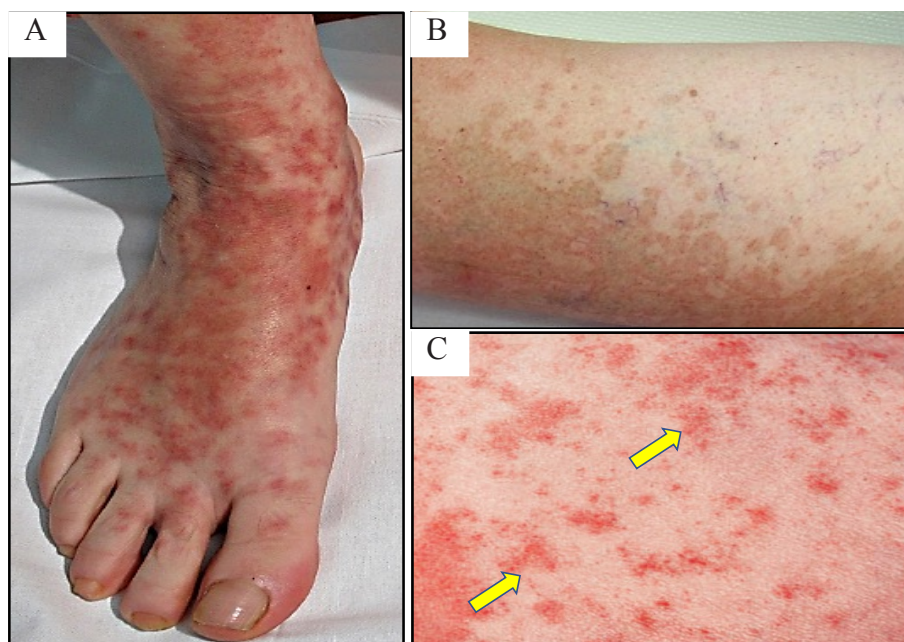
Tipe ini merupakan jenis PPD paling luas dan gatal.¹⁰ Lesi timbul pada pergelangan kaki atau punggung kaki lalu menyebar proksimal hingga trunkus.⁵ Kasus lebih sering ditemukan pada laki-laki usia tua, meski dapat ditemukan pada anak atau dewasa muda.⁸ Gambaran klinis berupa makula petekial atau purpurik warna jingga kecoklatan disertai skuama halus.^{2,10}

Liken aureus

Tipe ini lebih lokalisata dan asimtomatik namun dapat pula timbul pruritus.¹⁰ Predileksi pada laki-laki dewasa muda, dengan insidensi dekade kedua dan ketiga.² Lesi kulit berupa papul kecil, warna kuning jingga atau keemasan dengan gambaran likenoid serta cenderung konfluens membentuk plak ukuran 1-20 cm (**Gambar 4**).¹⁰ Lesi terbatas pada satu ekstremitas bawah,² meski dapat ditemukan di trunkus dan wajah.⁵

Granulomatous pigmented purpura

Tipe ini ditemukan pada perempuan keturunan Asia usia pertengahan.^{2,5} Gambaran klinis serupa PPD lain yaitu makula kecoklatan dan purpurik terutama pada ekstremitas bawah dan punggung kaki. Infiltrat granulomatosa di papila dermis dapat ditemukan pada pemeriksaan histopatologik.^{2,10,14,15}



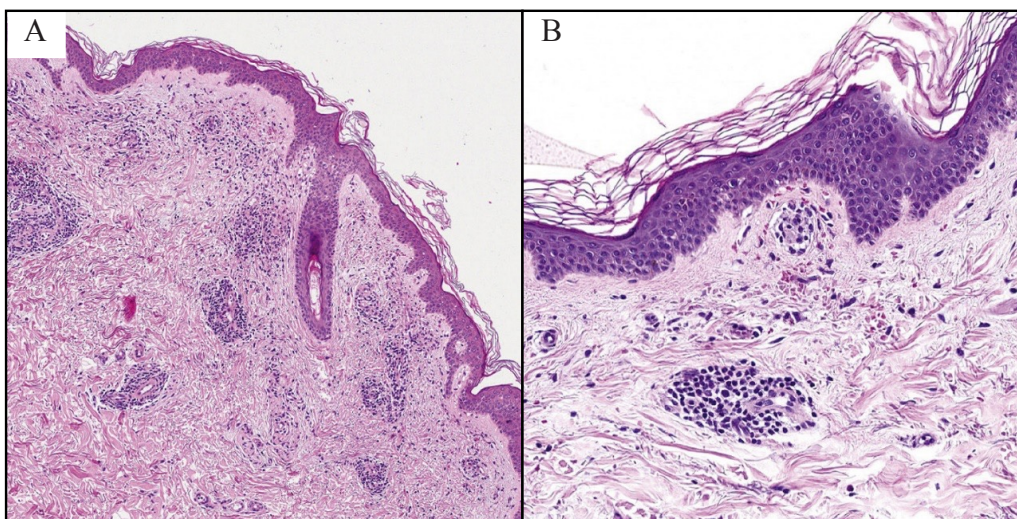
Gambar 2. *Schamberg disease*: (A) makula jingga kemerahan cenderung konfluens dan membentuk plak.¹⁰; (B) gambaran cayenne pepper pada SD; (C) tampilan lebih dekat cayenne pepper pada SD.¹⁰ (dikutip dari Pallás IM, Del Mazo RC, Biosca VL. *Pigmented Purpuric Dermatitis: A Review of the Literature*. *Actas Dermosifiliogr*. 2020; 111(3):196-204, digunakan atas izin Dr. Isabel Martínez Pallás, *Servicio de Dermatología y Venereología*, Zaragoza, Spanyol)



Gambar 3. *Majocchi purpura*: lesi anuler merah keunguan pada kaki.¹⁰ (dikutip dari Pallás IM, Del Mazo RC, Biosca VL. *Pigmented Purpuric Dermatoses: A Review of the Literature*. *Actas Dermosifiliogr*. 2020; 111(3):196-204, digunakan atas izin Dr. Isabel Martínez Pallás, *Servicio de Dermatología y Venereología*, Zaragoza, Spanyol)



Gambar 4. *Lichen aureus*: plak jingga kekuningan pada kaki.¹⁰ (dikutip dari Pallás IM, Del Mazo RC, Biosca VL. *Pigmented Purpuric Dermatoses: A Review of the Literature*. *Actas Dermosifiliogr*. 2020; 111(3):196-204, digunakan atas izin Dr. Isabel Martínez Pallás, *Servicio de Dermatología y Venereología*, Zaragoza, Spanyol)



Gambar 5. Histopatologik khas PPD: (A) infiltrat di dalam pembuluh darah kecil di dermis superfisial; (B) infiltrat limfositik, penyempitan lumen dan ekstrasvasi eritrosit.¹⁰ (dikutip dari Pallás IM, Del Mazo RC, Biosca VL. *Pigmented Purpuric Dermatoses: A Review of the Literature*. *Actas Dermosifiliogr*. 2020; 111(3):196-204, digunakan atas izin Dr. Isabel Martínez Pallás, *Servicio de Dermatología y Venereología*, Zaragoza, Spanyol)

PEMERIKSAAN PENUNJANG

Pada PPD, tidak ditemukan keluhan sistemik.^{2,5} Beberapa pemeriksaan penunjang tetap perlu dilakukan untuk mencari etiologi purpura lain seperti pemeriksaan darah lengkap, sediaan apus darah tepi (SADT) dan faktor koagulasi; tes antibodi antinuklear dan faktor reumatoid; serta pemeriksaan anti HBsAg dan anti-HCV.^{2,5,7} Pencitraan *ultrasound Doppler* dilakukan untuk menilai defek katup pembuluh darah, trombosis vena maupun insufisiensi vena pada ekstremitas bawah.¹⁶

Semua tipe PPD menunjukkan gambaran histopatologik serupa yaitu infiltrat limfositik perivaskular dalam papila dermis disertai pembengkakan endotel, ekstrasvasi eritrosit, deposit hemosiderin dalam makrofag dan penyempitan lumen (**Gambar 5a dan 5b**).^{1,2,10}

Pewarnaan *Prussian blue* dapat digunakan untuk menunjukkan deposit hemosiderin dalam dermis superfisial.^{2,10} Temuan spongirosis atau neutrofil cenderung pada tipe EPDK, sementara infiltrat limfositik likenoid lebih sering pada tipe PPLD.^{2,5} Gambaran khas tipe LA adalah infiltrat mononuklear *band-like* pada dermis superfisial yang dipisahkan dari epidermis oleh area jaringan ikat (*zona Grenz*).^{2,10} Pada tipe GPP, ditemukan infiltrat granulomatosa dalam papila dermis atau *mid-deep* dermis.^{2,14}

Beberapa aspek dermoskopik PPD dapat dipertimbangkan untuk menyokong diagnosis. Temuan dermoskopik PPD paling umum adalah *coppery red background*.¹⁰ Penelitian Ozkaya dkk dan Cakmak dkk

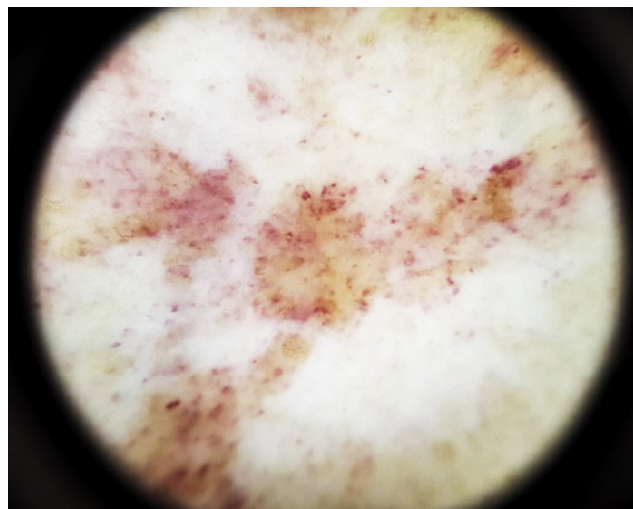
tahun 2016 melaporkan *coppery red-brown background* ditemukan pada hampir seluruh kasus PPD (97-100%).^{4,17} Gambaran dermoskopik ini dikaitkan dengan infiltrat dermis limfositik, ekstrasvasi eritrosit dan makrofag berisi hemosiderin.^{10,18} Temuan lain berupa *red dots* dan *red globules*, yang menunjukkan ekstrasvasi eritrosit dan peningkatan jumlah pembuluh darah (**Gambar 6**).^{10,17,18}

DIAGNOSIS DAN DIAGNOSIS BANDING

Diagnosis PPD dibangun berdasarkan gambaran klinis khas serta ditunjang pemeriksaan histopatologik.^{2,7} Hingga kini belum ada pedoman diagnosis untuk PPD namun **Gambar 7** diharapkan dapat membantu menegaskan diagnosis. Diagnosis banding dikaitkan dengan penyakit lain yang memiliki manifestasi klinis berupa purpura di ekstremitas bawah.¹⁰ Karakteristik gambaran klinis menjadi pedoman untuk menyingkirkan kemungkinan diagnosis banding seperti ditunjukkan dalam **Tabel 2**.

PENATALAKSANAAN

Edukasi penting diberikan pada pasien mengenai perjalanan penyakit yang kronik dan tidak mengancam jiwa.^{2,5,10} Pedoman tatalaksana yang telah ditetapkan untuk PPD belum ada. Stoking kompresi dapat digunakan pada kasus PPD terkait insufisiensi vena.² Beberapa rekomendasi terapi telah dilaporkan namun belum dapat diterapkan secara umum.^{5,10}



Gambar 6. Temuan dermoskopik PPD: *coppery-red background* dan *red globules*.¹⁰ (dikutip dari Pallás IM, Del Mazo RC, Biosca VL. *Pigmented Purpuric Dermatitis: A Review of the Literature*. *Actas Dermosifiliogr*. 2020; 111(3):196-204, digunakan atas izin Dr. Isabel Martínez Pallás, *Servicio de Dermatología y Venereología, Zaragoza, Spanyol*)

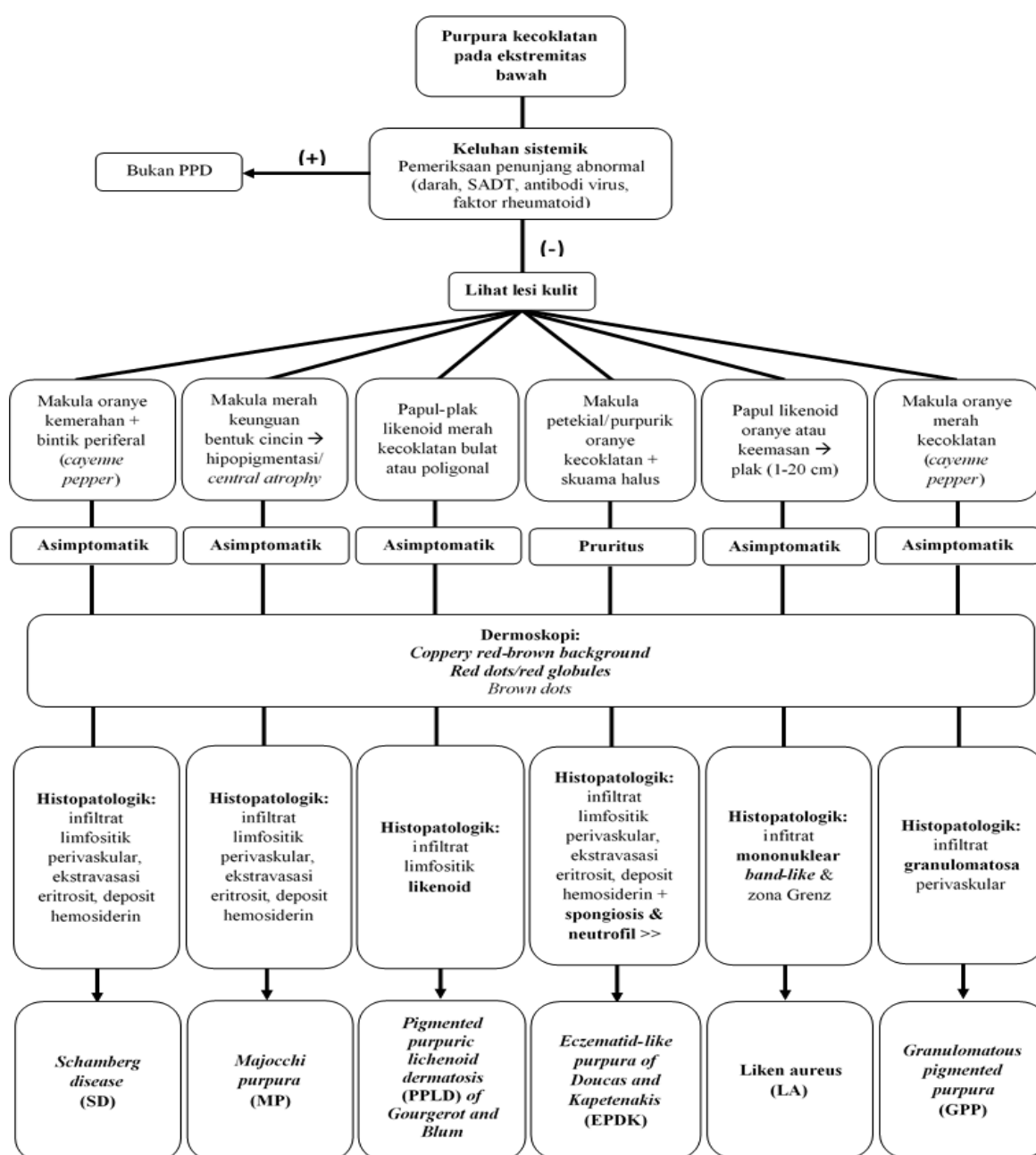
Topikal

Kortikosteroid topikal dapat mengobati keluhan pruritus dan pada beberapa kasus, dapat menghilangkan lesi kulit.^{5,10} Efektivitas dinilai selama empat hingga enam minggu dan pemberian jangka panjang tidak diindikasikan.⁵ Penelitian Coulombe dkk tahun 2015 melaporkan perbaikan lesi setelah pemberian kortikosteroid topikal selama satu hingga dua bulan pada 75% pasien penelitian.⁴ Pemberian inhibitor kalsineurin topikal juga terbukti mampu menghilangkan lesi kulit pada liken aureus serta dipertimbangkan sebagai terapi

alternatif.^{9,10} Laporan kasus Murota dkk tahun 2010 menunjukkan perbaikan lesi setelah tiga bulan pemberian salep takrolimus dan resolusi komplrit tercapai setelah penggunaan selama 12 bulan.²⁰

Sistemik

Pemberian bioflavonoid oral rutoside 50 mg dua kali sehari dan asam askorbat 500 mg dua kali sehari dilaporkan memiliki efikasi baik pada penelitian retrospektif Schober dkk tahun 2014. Pada akhir penelitian, lesi kulit menghilang pada 71,4% pasien.²¹



Gambar 7. Alur diagnosis PPD berdasarkan sumber kepustakaan nomor 1-3, 10, 17-18

Tabel 2. Diagnosis banding PPD^{7,10,16,19}

Diagnosis klinis	Karakteristik utama
Vaskulitis leukositoklastik	Purpura palpable, nyeri dan terbakar; artralgia pada lutut Histopatologik ditemukan nekrosis fibrinoid, pembengkakan endotel dan leukositoklastik
Dermatitis stasis	Patch atau plak eritematosa di maleolus medialis Keluhan keram, gatal dan restless legs Temuan lain berupa edema dan varikosis Histopatologik ditemukan ekstrasvasi eritrosit, makrofag berisi hemosiderin, fibrosis dermis dan proliferasi pembuluh darah kecil di papila dermis
Purpura Henoch-Schonlein	Usia muda (2-15 tahun) Purpura di kaki dan bokong disertai nyeri sendi dan abdomen
Angioma serpiginosum	Makula-papul kemerahan, berkelompok dalam pola linier serpiginosa, unilateral; predileksi ekstremitas bawah dan bokong Asimtomatik, lebih banyak pada perempuan Dermoskopi berupa pulau warna merah hingga ungu, batas tegas
Purpura hipergamaglobulinemik	Diawali oleh rasa nyeri atau terbakar sebelum timbul purpura, edema ekstremitas bawah Sering ditemukan dengan sindrom Sjogren; faktor reumatoid positif Histopatologik berupa perdarahan dan infiltrat limfositik perivaskular

Mekanisme kerja dipengaruhi oleh peran asam askorbat dalam meningkatkan sintesis kolagen sehingga mengurangi permeabilitas pembuluh darah.⁹

Beberapa laporan kasus menunjukkan efektivitas pentoksifilin oral pada PPD. Pentoksifilin diduga bekerja menghambat perlekatan sel T pada endotelium pembuluh darah melalui interaksi dengan ICAM-1.¹⁰ Penelitian tersamar acak membandingkan pemberian betametason dipropionat topikal 2 kali sehari dengan pentoksifilin oral 400 mg tiga kali sehari selama dua bulan. Hasil menunjukkan pentoksifilin oral lebih efektif dibanding kortikosteroid topikal.² Laporan kasus Mun dkk 2012 juga melaporkan pemberian pentoksifilin oral pada dua pasien PPD selama dua bulan dan mendapatkan perbaikan lesi kulit signifikan tanpa timbul efek samping.²²

Obat imunosupresan seperti kortikosteroid sistemik, siklosporin dan metotreksat cukup efektif namun pemberian obat jarang diindikasikan karena *risk over benefit* dan rekurensi sering terjadi setelah obat dihentikan.²

Fototerapi dan terapi laser

Penggunaan psoralen dan sinar ultraviolet A (PUVA) serta *narrowband ultraviolet B* (NB-UVB) dilaporkan efektif pada PPD.² Fototerapi mempengaruhi aktivitas sel T dan mengurangi produksi interleukin-2 (IL-2).^{2,10} Berdasarkan berbagai laporan serial kasus, sesi fototerapi sebanyak 7-29 kali dengan dosis kumulatif 16-49 J/cm²

terbukti mencapai remisi.^{9,10} Kombinasi PUVA dan NB-UVB dilaporkan Dhali dkk tahun 2011. Terapi PUVA mulai menunjukkan hasil pada dosis 4 J/cm² (sesi ke-10) namun pada sesi ke-18, timbul keluhan mual dan muntah disertai nyeri abdomen sehingga NB-UVB dipilih sebagai terapi pengganti dan setelah 24 sesi, sebagian besar lesi mengalami resolusi tanpa timbul rekurensi serta tidak ditemukan efek samping.²³

Penelitian Fathy dkk tahun 2011 melaporkan enam pasien diterapi menggunakan NB-UVB, dengan dosis kumulatif 31-49 J/cm². Dua pasien mengalami kekambuhan saat penurunan dosis sehingga terapi NB-UVB intensif kembali diberikan dengan dosis kumulatif 63 dan 68 J/cm².²⁴ Penelitian Coulombe dkk tahun 2015 melaporkan dua pasien usia 11 tahun yang mengalami perbaikan klinis setelah melalui sesi fototerapi NB-UVB tiga kali seminggu (24 dan 32 sesi) tanpa efek samping.⁴ Terapi NB-UVB efektif dan memiliki efek samping minimal sehingga menjadi pilihan tatalaksana pada kelompok pediatrik dan lesi kulit ekstensif serta resisten pada terapi topikal.^{9,10}

Peran laser turut dilaporkan dalam tatalaksana PPD. Penelitian Hilerowicz dkk tahun 2018 melaporkan tiga pasien SD mengalami resolusi setelah terapi laser *Erbium:glass* 1540 nm selama 4 bulan. Tiap sesi menggunakan level energi 40 mJ/*microbeam* dan durasi *pulse* 15 ms.²⁵ Penggunaan *intense pulsed laser* (IPL) juga dilaporkan Manolakos dkk pada pasien SD, dengan

menggunakan *fluence* 12-14 J/cm² dan *pulse width* 12-15 ms. Terapi diberikan dengan interval 4-6 minggu dan perbaikan klinis tampak setelah 3 sesi tanpa terjadi kekambuhan saat *follow-up*.²⁶

PROGNOSIS

Perjalanan kasus PPD kronik namun sekitar 60% kasus mengalami perbaikan klinis dan resolusi spontan.⁶ Pada PPD yang timbul sekunder akibat obat, resolusi terjadi dalam beberapa minggu.¹¹ Edukasi pasien mengenai penyakit yang tidak mengancam jiwa dan kronik serta tatalaksana berdasarkan gejala berperan pada kepuasan dan perbaikan kualitas hidup pasien.²

KESIMPULAN

Kelompok penyakit PPD merupakan penyakit jarang dan tidak mengancam jiwa. Beberapa tipe PPD meliputi *Schamberg disease*, *Majocchi purpura*, *pigmented purpuric lichenoid dermatosis* of Gougerot and Blum, *eczematid-like purpura* of Doucas and Kapetanakis, *lichen aureus* dan *granulomatous pigmented purpura*. Penyakit dapat ditemukan pada kedua jenis kelamin terutama usia remaja atau dewasa. Etiologi dan patogenesis penyakit belum diketahui pasti. Peran obat sebagai pemicu menjadi perhatian khusus karena dapat meningkatkan temuan penyakit PPD. Penatalaksanaan bertujuan memperbaiki kualitas hidup pasien dan memberikan edukasi mengenai kecenderungan perjalanan penyakit yang kronik.

DAFTAR PUSTAKA

- Kim DH, Seo SH, Ahn HH, Kye YC, Choi JE. Characteristics and clinical manifestations of pigmented purpuric dermatosis. *Ann Dermatol*. 2015;27(4):404–10.
- Haden A, Peng DH. Pigmented Purpuric Dermatoses. Dalam: Sewon K, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, dkk., penyunting. *Fitzpatrick's Dermatology*. Edisi ke-9. New York: McGraw-Hill Education; 2019. h. 2590–8.
- Huang YK, Lin CK, Wu YH. The pathological spectrum and clinical correlation of pigmented purpuric dermatosis—A retrospective review of 107 cases. *J Cutan Pathol*. 2018;45(5):325–32.
- Coulombe J, Jean SE, Hatami A, Powell J, Marcoux D, Kokta V, dkk. Pigmented purpuric dermatosis: Clinicopathologic characterization in a pediatric series. *Pediatr Dermatol*. 2015;32(3):358–62.
- Rohatgi S, Naveen S, Udare S, Jerajani HR. Pigmented purpuric dermatoses. *MGM J Med Sci*. 2016;3(3):131–5.
- Leslie TA. Purpura. Dalam: Griffiths CEM, Barker J, Bleiker T, Chalmers R, Creamer D, penyunting. *Rook's Textbook of Dermatology*. Edisi ke-9. New York: Wiley Blackwell Co.; 2016. h. 101.8-10.
- Piette WW. Purpura: Mechanisms and Differential Diagnosis. Dalam: Bologna JL, Schaffer J V, Cerroni L, penyunting. *Dermatology*. Edisi ke-4. Beijing: Elsevier Inc.; 2018. h. 385–7.
- Ozkaya DB, Su O, Bahali AG, Demirkesen C, Emiroglu N, Cengiz FP, dkk. Dermoscopic findings of pigmented purpuric dermatosis. *An Bras Dermatol*. 2016;91(5):584–7.
- Plachouri KM, Florou V, Georgiou S. Therapeutic strategies for pigmented purpuric dermatoses: a systematic literature review. *J Dermatol Treat*. 2019;30(2):105–9.
- Martínez Pallás I, Conejero del Mazo R, Lezcano Biosca V. Pigmented Purpuric Dermatoses: A Review of the Literature. *Actas DermoSifiliogr*. 2020;111(3):196–204.
- Kaplan R, Meehan SA, Leger M. A case of isotretinoin-induced purpura annularis telangiectodes of majocchi and review of substance-induced pigmented purpuric dermatosis. *JAMA Dermatol*. 2015;150(2):182–4.
- Garcez AS, Rego VRP de A, Silva TS. Purpura annularis telangiectodes of Majocchi. *An Bras Dermatol*. 2020;95(5):664–6.
- Park MY, Shim WH, Kim JM, Kim GW, Kim HS, Ko HC, dkk. Dermoscopic finding in pigmented purpuric lichenoid dermatosis of gougerot-blum: A useful tool for clinical diagnosis. *Ann Dermatol*. 2018;30(2):245–7.
- Mackenzie AI, Biswas A. Granulomatous pigmented purpuric dermatosis: Report of a case with atypical clinical presentation including dermoscopic findings. *Am J Dermatopathol*. 2015;37(4):311–4.
- Hakenoshita H, Yamamoto T. Granulomatous Variant of Pigmented Purpura. *Actas DermoSifiliogrIfigraficas*. 2016;107(1):91–2.
- Sundaresan S, Migden MR, Silapunt S. Stasis Dermatitis: Pathophysiology, Evaluation, and Management. *Am J Clin Dermatol*. 2017;18(3):383–90.
- Çakmak SK, Kılıç A, Yorulmaz A, Onan D, Yayla D, Artüz F. Dermoscopic findings in patients with pigmented purpuric dermatoses. *Acta Dermatovenerol Croat*. 2016;24(4):291–5.

18. Metin MS, Elmas ÖF. Dermoscopic profile of pigmented purpuric dermatosis: New observations. *Postep Dermatol Alergol*. 2019;36(6):687–91.
19. Diociaiuti A, Cutrone M, Rotunno R, De Vito R, Neri I, Pisaneschi E, dkk. Angioma serpiginosum: A case report and review of the literature. *Ital J Pediatr*. 2019;45(1):1–5.
20. Murota H, Katayama I. Lichen aureus responding to topical tacrolimus treatment. *J Dermatol*. 2011;38(8):823–5.
21. Schober SM, Peitsch WK, Bonsmann G, Metze D, Thomas K, Goerge T, dkk. Early treatment with rutoside and ascorbic acid is highly effective for progressive pigmented purpuric dermatosis. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2014;12(12):1112–9.
22. Mun JH, Jwa SW, Song M, Kim HS, Ko HC, Kim BSK, dkk. Extensive pigmented purpuric dermatosis successfully treated with pentoxifylline. *Ann Dermatol Dermatol*. 2012;24(3):363–5.
23. Dhali TK, Haroon MA. Phototherapy as an effective treatment for Majocchi 's. *An Bras Dermatol*. 2015;90(1):96–9.
24. Fathy H, Abdelgaber S. Treatment of pigmented purpuric dermatoses with Narrow-band UVB: A report of six cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2011;25(5):603–6.
25. Hilerowicz Y, Sprecher E, Gat A, Artzi O. Successful treatment of Schamberg's disease with fractional non-ablative 1540 nm erbium:glass laser. *J Cosmet Laser Ther*. 2018;20(5):265–8.
26. Manolagos DA, Weiss J, Glick B, Weiss KD, Weiss E. Treatment of Schamberg's Disease with Advanced Fluorescence Technology. *J Drug Dermatol*. 2012;11(4):528–9.