



ISSN 0216-0773

MEDIA DERMATO-VENEREOLOGICA INDONESIANA

Editorial: Menyelami sisi-sisi terbaru dermatologi: dari vitamin D hingga pandemi COVID-19

Ekspresi reseptor vitamin D pada lesi dan perilesi kulit pasien vitiligo berdasarkan pemeriksaan imunohistokimia di Rumah Sakit Hasan Sadikin Bandung

Primary cutaneous aggressive epidermotropism CD8+ cytotoxic T-cell lymphoma: sebuah kasus sulit

Laporan kasus: reaksi kusta yang diduga dicetuskan oleh infeksi COVID-19

Hematological-Related Malignancy-Induced Eosinophilic Dermatoses (HE REMAINED): sebuah laporan kasus dermatosis eosinofilik terkait leukimia limfositik kronis

Terapi psoriasis di masa pandemi COVID-19

Patogenesis dan tata laksana dermatitis atopik terkini

MDVI	Vol. 50	No. 2	Hal. 32-68	Jakarta April 2023	ISSN 0216-0773
------	---------	-------	------------	-----------------------	----------------

MEDIA DERMATO-VENEREOLOGICA INDONESIANA

Majalah Ilmiah Resmi Perhimpunan Dokter Spesialis Kulit dan Kelamin Indonesia (PERDOSKI)

Volume 50

Nomor 2, April 2023

ISSN 0216-0773

DAFTAR ISI

- Editorial:** Menyelami Sisi-Sisi Terbaru Dermatologi: Dari Vitamin D hingga Pandemi COVID-19 32
Sonia Hanifati

ARTIKEL ASLI

- Ekspresi Reseptor Vitamin D Pada Lesi dan Perilesi Kulit Pasien Vitiligo Berdasarkan Pemeriksaan Imunohistokimia di Rumah Sakit Hasan Sadikin Bandung 33 - 38
Nadila Ayu Karisa, Reiva Farah Dwiyana, Eva Krishna Sutedja, Oki Suwarsa, Endang Sutedja, Hendra Gunawan, Bethy S. Hernowo, Hermin Aminah Usman*

LAPORAN KASUS

- Primary Cutaneous Aggressive Epidermotropism CD8+ Cytotoxic T-Cell Lymphoma:* Sebuah Kasus Sulit 39 - 43
Nizami Hamada, Oki Suwarsa*

- Laporan Kasus: Reaksi Kusta yang Diduga Dicetuskan oleh Infeksi COVID-19 44 - 49
Antoni Miftah, Laras Maranatha L Tobing, Desidera Husadani, Natalia Wahyudi*

- Hematological-Related Malignancy-Induced Eosinophilic Dermatoses (HE REMAINED):* Sebuah Laporan Kasus Dermatosis Eosinoflik Terkait Leukimia Limfositik Kronis 50 - 53
Agassi Suseno Sutarjo, Danang Tri Wahyudi, Aida Sofiati Dachlan, Fadhli Aulia Mughni, Evlina Suzanna David Sitinjak*

TINJAUAN PUSTAKA

- Terapi Psoriasis di Masa Pandemi COVID-19 54 - 61
Siti Efrida Fiqnasyani, Arie Kusumawardani*

- Patogenesis dan Tata Laksana Dermatitis Atopik Terkini 62 - 68
Teguh Hopkop, Eyleny Meisyah Fitri, Windy Keumala Budianti, Sondang P Sirait, Eliza Miranda*

MENYELAMI SISI-SISI TERBARU DERMATOLOGI: DARI VITAMIN D HINGGA PANDEMI COVID-19

MDVI kembali merilis edisi terbaru dengan membawa serangkaian artikel yang mencerminkan inovasi dan kemajuan ilmu pengetahuan. Mulai dari ekspresi reseptor vitamin D pada pasien vitiligo hingga tata laksana terkini dermatitis atopik, edisi ini membahas beragam topik sebagai upaya untuk lebih memahami patofisiologi penyakit kulit dan mengembangkan strategi terapi yang lebih efektif.

Artikel pertama bertujuan mengetahui peran vitamin D pada pasien vitiligo berdasarkan ekspresi reseptor vitamin D (RVD) di kulit. Hasil penelitian menunjukkan bahwa ekspresi RVD di lesi vitiligo lebih sedikit dibandingkan perilesi, meskipun tidak bermakna secara statistik. Sebaliknya, hasil yang bermakna didapatkan pada perbandingan ekspresi RVD pasien vitiligo terhadap kontrol, meskipun ekspresi RVD kontrol lebih rendah dibandingkan vitiligo. Hal ini menunjukkan diperlukan penelitian lebih lanjut dan analisis mendalam untuk menghubungkan hasil penelitian ini dengan penelitian lain, khususnya terkait dengan polimorfisme.

Terdapat tiga laporan kasus di edisi kali ini. Kasus pertama mengenai Primary Cutaneous Aggressive Epidermotropism CD8+ Cytotoxic T-Cell Lymphoma. Studi ini menyoroti kompleksitas dalam diagnosis dan penatalaksanaan varian limfoma kutan yang agresif dan berprognosis buruk sehingga diharapkan penegakan diagnosis dapat dilakukan secara cepat dan akurat.

Laporan kasus berikutnya mengenai reaksi kusta yang dicetuskan oleh infeksi COVID-19, yang sesuai dengan literatur bahwa infeksi serta stress fisik dan mental, dapat memicu terjadinya reaksi kusta. Kasus terakhir mengenai dermatosis eosinofilik yang diinduksi oleh leukemia limfositik kronis, sebuah kondisi yang memperlihatkan keterkaitan antara sistem hematologi dan kulit. Gambaran klinis yang beragam serta modalitas terapi yang masih terbatas, merupakan tantangan sendiri bagi dokter spesialis kulit dan kelamin.

Salah satu tinjauan pustaka kali ini memberikan pandangan terbaru tentang bagaimana tata laksana psoriasis di tengah pandemi COVID-19. Artikel ini menjelaskan keterkaitan antara infeksi COVID-19 dengan derajat keparahan pasoriasis. Adanya kemungkinan badai sitokin, dengan peningkatan IL-6 dan IL-17, dapat berpotensi memicu eksaserbasi penyakit kulit ini.

Terakhir, terdapat sebuah tinjauan pustaka mengenai tata laksana terkini dalam dermatitis atopi. Tinjauan ini menitikberatkan pada pentingnya memahami pathogenesis dominan pada DA, untuk menentukan strategi pengobatan yang sesuai. Saat ini, selain terapi konvensional, sudah mulai banyak dikembangkan terapi bertarget spesifik dengan efektivitas setara dengan terapi konvensional dan efek samping minimal.

Edisi ini diharapkan dapat membantu para dokter spesialis kulit dan kelamin dalam mendapatkan penyegaran pengetahuan terhadap kasus-kasus yang sering dihadapi dan menjadi pengingat kembali patogenesis serta tata laksana untuk kasus-kasus yang lebih jarang. Selamat membaca dan semoga artikel-artikel yang disajikan dalam edisi ini membawa manfaat.

Sonia Hanifati
Tim Editor MDVI

Laporan Kasus

PRIMARY CUTANEOUS AGGRESSIVE EPIDERMOTROPISM CD8+ CYTOTOXIC T-CELL LYMPHOMA: SEBUAH KASUS SULIT

Nizami Hamada*, Oki Suwarsa

Departemen Ilmu Kesehatan Kulit dan Kelamin
FK Universitas Padjadjaran/RSUP Dr. Hasan Sadikin, Bandung

ABSTRAK

Primary cutaneous aggressive epidermotropism CD8+ cytotoxic t-cell lymphoma (Pcae-CD8+ CTCL) merupakan varian cutaneous T-cell lymphoma agresif dengan prognosis yang buruk. Variasi gambaran klinis dan histopatologis, serta belum terdapatnya kriteria diagnosis, membuat penegakan diagnosis Pcae-CD8+ CTCL menjadi tantangan. Dilaporkan satu kasus Pcae-CD8+ CTCL pada seorang laki-laki berusia 67 tahun dengan gambaran histopatologis awal mendukung parapsoriasis. Pada pemeriksaan fisis di hampir seluruh tubuh terdapat lesi multipel yang sebagian besar berupa plak eritem disertai ulkus dangkal tertutup krusta, dengan perjalanan penyakit yang kronis. Pada pasien dilakukan pemeriksaan histopatologis ulang dan didapatkan gambaran epidermotropisme serta infiltrat limfosit atipik dan pleomorfik pada epidermis dan dermis. Pemeriksaan imunohistokimia menunjukkan hasil positif terhadap CD8, CD4, Granzyme, CD3, dan Ki-67, sehingga disimpulkan sebagai Pcae-CD8+ CTCL. Manifestasi klinis Pcae-CD8+ CTCL yang bervariasi dan tidak khas dapat membuat penegakan diagnosinya menjadi terlambat. Pemeriksaan penunjang dengan pemeriksaan histopatologis dan imunohistokimia perlu dilakukan untuk membantu penegakan diagnosis Pcae-CD8+ CTCL. Pengetahuan mengenai variasi dan perjalanan klinis Pcae-CD8+ CTCL perlu dipahami dengan baik, agar penegakan diagnosis dapat dilakukan dengan cepat dan akurat, untuk meningkatkan angka harapan hidup pasien.

Kata kunci : agresif, CD8+ cytotoxic t-cell, cutaneous T-cell lymphoma, epidermotropisme

PRIMARY CUTANEOUS AGGRESSIVE EPIDERMOTROPISM CD8+ CYTOTOXIC T-CELL LYMPHOMA: A CHALLENGING CASE

ABSTRACT

Primary cutaneous aggressive epidermotropism CD8+ cytotoxic T-cell lymphoma (Pcae-CD8+ CTCL) is an aggressive variant of cutaneous T-cell lymphoma with a poor prognosis. Because of its rarity, its relatively variable clinical and histopathological presentation, and the lack of diagnostic criteria for Pcae-CD8+ CTCL, establishing a diagnosis can be challenging. A case of Pcae-CD8+ CTCL in a 67-year-old man whose early histopathological features resembling parapsoriasis were reported. Physical examination showed multiple lesions in the form of erythematous plaques with ulcers and crusts in almost every part of the body. Histopathological features showed epidermotropism and infiltrates of atypical and pleomorphic lymphocytes. Immunohistochemistry results were positive for CD8, CD4, Granzyme, CD3, and Ki-67, which supported Pcae-CD8+ CTCL. The clinical manifestation of Pcae-CD8+ CTCL varies among patients. Histopathological and immunohistochemistry examinations are needed to establish the diagnosis. An understanding of the clinical manifestations of Pcae-CD8+ CTCL is needed. Because of its poor prognosis and high proliferative activity, early diagnosis may be helpful in improving the likelihood of patient survival.

Key word: : aggressive, CD8+ cytotoxic t-cell, cutaneous T-cell lymphoma, epidermotropism

Korespondensi:

Jl. Pasteur 38, Bandung 40161
Telp: 022-2032462 ext. 3449
Email: nizamihamada@gmail.com

PENDAHULUAN

Cutaneous T-cell lymphoma (CTCL) merupakan limfoma non-Hodgkin pada kulit yang ditandai dengan adanya ekspansi klonal sel T.^{1,2} *The World Health Organization* dan *European Organization for Research and Treatment of Cancer* (WHO/EORTC) mengklasifikasikan CTCL berdasarkan pola genetik, gambaran klinis, histopatologis, dan imunohistokimia.^{3,4} *Primary cutaneous aggressive epidermotropism CD8+ cytotoxic T-cell lymphoma* (PCAE-CD8+ CTCL) merupakan subtipe CTCL yang ditandai dengan lesi ulserasi luas, bersifat agresif, dan memiliki prognosis yang buruk. Insidensi PCAE-CD8+ CTCL belum diketahui karena sangat jarang dilaporkan.^{3,4} Gambaran klinisnya sangat bervariasi, diantaranya dapat berupa papul eritem, plak eritem dengan lesi nekrosis di tengahnya, nodul, tumor, makul eritem bersisik, dan krusta hemoragik.^{5,6} Pemeriksaan penunjang yang dapat dilakukan untuk membantu dalam penegakan diagnosis PCAE-CD8+ CTCL adalah pemeriksaan histopatologis dan imunohistokimia.^{7,8} Gambaran histopatologis pada PCAE-CD8+ CTCL adalah ditemukannya epidermotropisme dan infiltrat limfosit atipikal serta pleomorfik pada epidermis dan dermis^(1,3) Sementara itu, pada pemeriksaan histopatologis biasanya ditemukan hasil positif terhadap CD8, CD4, CD3, *granzyme*, dan Ki-67.⁹⁻¹¹ Penegakan diagnosis PCAE-CD8+ CTCL hingga saat ini masih menjadi tantangan karena gambaran klinisnya yang sangat bervariasi dan belum terdapatnya kriteria diagnosis.^{7,8} Oleh karena itu, penilaian komprehensif berdasarkan temuan pada gambaran klinis, histopatologis, dan imunohistokimia sangat diperlukan untuk penegakan diagnosis PCAE-CD8+ CTCL.¹¹⁻¹³

Berikut ini dilaporkan satu kasus PCAE-CD8+ CTCL yang awalnya diduga pemfigus foliaceus dengan gambaran histopatologis awal menyerupai parapsoriasis. Laporan kasus ini bertujuan untuk menunjukkan suatu kasus jarang dan sulit yang dalam penegakan diagnosinya masih menjadi tantangan bagi para klinisi.

ILUSTRASI KASUS

Seorang laki-laki, 67 tahun, pendidikan terakhir SMA, tidak bekerja, Sunda, Islam, menikah, berobat ke klinik Ilmu Kesehatan Kulit dan Kelamin (IKKK) Rumah Sakit Umum Pusat Dr. Hasan Sadikin (RSHS) dengan keluhan utama bercak kemerahan menimbul disertai keropeng dan borok yang kadang terasa gatal dan nyeri pada hampir seluruh tubuh. Pada anamnesis didapatkan kelainan kulit pertama kali timbul sejak tiga tahun lalu berupa papul eritem pada kedua lengan yang kadang terasa gatal. Satu tahun kemudian, lesi papul dan plak eritem bertambah ke kedua lengan, perut, punggung, dan kedua paha. Pasien

berobat dan mendapat obat oles serta obat minum, tetapi tidak ada perbaikan. Enam bulan setelahnya, muncul kembali papul dan plak eritem yang di bagian tengahnya menjadi lesi ulseratif disertai nekrosis dan ulkus dangkal, pasien berobat dokter spesialis kulit dan kelamin. Pasien dikatakan mengidap penyakit autoimun dan dirujuk ke RSHS dengan diagnosis pemfigus foliaceus. Di klinik IKKK RSHS, pasien diberikan azatioprin dan metilprednisolon selama enam bulan tetapi kelainan kulit berespons minimal sehingga dilakukan tindakan biopsi kulit dengan kesimpulan mendukung gambaran parapsoriasis. Satu bulan kemudian, papul dan plak eritem dengan area nekrosis dan ulkus di tengahnya menjadi bertambah banyak dan meluas hingga hampir ke seluruh tubuh kecuali area wajah dan mukosa. Munculnya vesikel atau bula sebelum timbul kelainan kulit tidak ada. Riwayat penurunan berat badan dan nafsu makan tidak ada. Kelainan kulit serupa sebelumnya pada pasien dan keluarga tidak ada.

Pada pemeriksaan fisis didapatkan tanda vital dalam batas normal dan tidak ditemukan pembesaran KGB. Status dermatologikus distribusi generalisata. Pada hampir seluruh tubuh tampak lesi multipel, sebagian diskret, sebagian konfluens, bentuk tidak teratur, ukuran 0,2x0,1 cm hingga 5x4 cm dan 0,3x0,2x0,1 cm hingga 10x5x0,1 cm, berbatas tegas, sebagian besar menimbul, kering, berupa papul eritem, plak eritem, ulkus dangkal, krusta purulenta, krusta sanguinolenta, makul hiperpigmentasi, dan skuama. Pemeriksaan mikroskopis langsung dengan pewarnaan Gram dari ulkus di perut ditemukan bakteri kokus Gram positif dan PMN. Pada pasien dilakukan tindakan biopsi ulang dari tiga lesi di punggung. Hasil pemeriksaan histopatologis tampak epidermis dilapisi epitel gepeng berlapis, berkeratin, ulseratif, inti dalam batas normal. Tampak sel-sel limfosit atipikal pada lapisan epidermis berupa sel-sel bulat, oval, tumbuh hiperplastis. Inti pleomorfik, hiperkromatosis, mitosis ditemukan. Stroma jaringan ikat fibrokolagen diantaranya bersebutan massif sel limfosit dan sel plasma. Hasil pemeriksaan imunohistokimia positif terhadap CD4, CD8, CD3, *granzyme*, dan Ki-67. Pasien didiagnosis PCAE CD8+ CTCL berdasarkan penilaian klinis, histopatologis, dan imunohistokimia, pasien direncanakan untuk mendapat kemoterapi.

DISKUSI

Primary cutaneous aggressive epidermotrophic CD8+ cytotoxic T-Cell lymphoma (PCAE-CD8+ CTCL) merupakan salah satu varian CTCL jarang yang ditandai dengan adanya lesi ulserasi luas, infiltrat *CD8+ cytotoxic T-cell*,^{1,4} progresivitas yang cepat,⁹ dan bersifat agresif.^{1,7} Kasus PCAE-CD8+ CTCL sangat jarang ditemukan,¹³

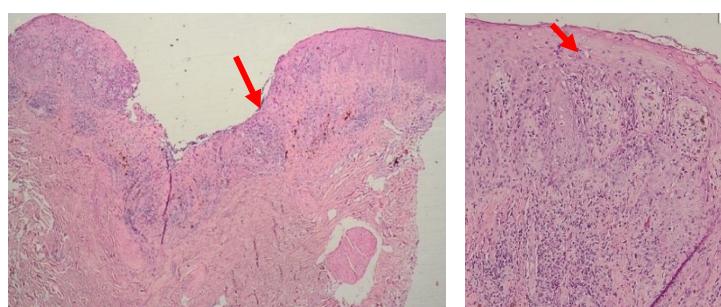
prevalensinya <1% dari total kasus jenis CTCL lainnya.² ¹² Secara epidemiologis, kasus PCAE-CD8+ CTCL sering ditemukan pada usia di atas 60 tahun dan lebih sering ditemukan pada laki-laki.^{3,7} Etiologi CTCL masih belum diketahui secara pasti, tetapi umumnya disebabkan oleh respons inflamasi kronis yang menginduksi proliferasi dan ekspansi luas dari klon limfosit T.^{6,8} Pada beberapa penelitian ditemukan adanya asosiasi infeksi *human T-cell lymphotrophic virus-1* (HTLV-1), *Epstein-Barr virus* (EBV), dan *Staphylococcus aureus* pada patogenesis CTCL.^{3,5,9}

Gambaran klinis PCAE-CD8+ CTCL sangat bervariasi, lesinya dapat berupa makul hipopigmentasi atau hiperpigmentasi,¹³ plak hiperkeratotik,¹ papul,

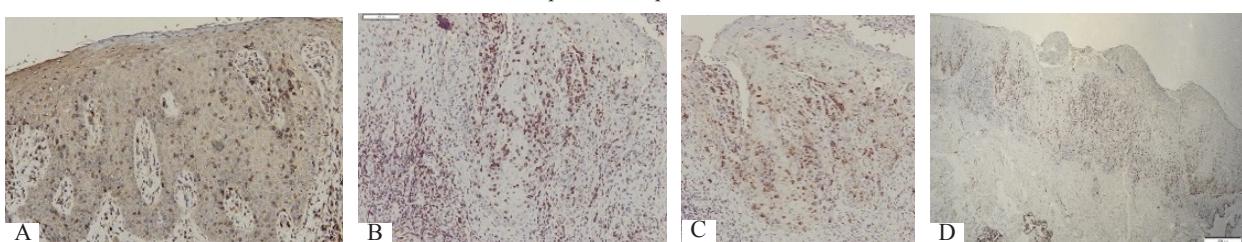
nodul, tumor yang berbatas tegas, dan ulkus.²⁻⁴ Pada tahap awal, gambaran klinis PCAE-CD8+ CTCL dapat menyerupai lesi psoriasis, dermatitis¹⁰ pioderma gangrenosum, eritema multiformis, dan jenis CTCL lainnya, seperti mikosis fungoides dan limfomatoid papulosis.¹⁰ Sedangkan pada tahap lanjut, gambaran klinis yang paling sering ditemukan adalah lesi ulseratif yang terdistribusi generalisata dengan area nekrosis di bagian tengah lesi.^{7,10,11} Selain pada kutan, dapat ditemukan lesi di mukosa yang menandakan agresivitas tumor dan menjadi salah satu penanda prognosis yang buruk pada kasus PCAE-CD8+ CTCL.^{5,7} Pada pasien ini tidak terdapat lesi pada mukosa oral, tetapi terdapat lesi generalisata berupa plak eritem dengan area nekrosis



Gambar 1. Lesi plak eritem disertai ulkus yang terdistribusi generalisata



Gambar 2. Hasil pemeriksaan histopatologis ditemukan limfosit atipikal dan pleiomorfik pada epidermis, disertai gambaran epidermotropisme



Gambar 3. Hasil pemeriksaan imunohistokimia didapatkan hasil positif terhadap CD8 (A), CD3 (B), Granzyme (C), dan Ki-67 (D)

di tengahnya, ukus dangkal sebagian tertutup krusta purulenta dan sanguinolenta, dan skuama.

Pemeriksaan penunjang yang dapat dilakukan untuk membantu penegakan diagnosis PCAE-CD8+ CTCL adalah pemeriksaan histopatologis.^{3,6,9} Gambaran histopatologis biasanya ditandai dengan adanya epidermotropisme serta infiltrat limfosit atipikal dan pleomorfik pada epidermis, terutama di stratum basalis.^{3,7,8} Pada lesi lanjut, infiltrat limfosit atipikal dapat ditemukan di dermis, bahkan pada beberapa kasus dapat meluas hingga ke lapisan subkutan.^{5,11} Gambaran histopatologis lain yang dapat ditemukan adalah spongiosis, akantosis, atropi epidermis, blister intraepidermis, nekrosis keratinosit, invasi vaskular, serta destruksi kelenjar adneksa^{3,6,12} dan folikel rambut.^{9,10}

Padapasienslaporankasusini,gambaranhistopatologis awal ditemukan adanya reaksi spongiosis, parakeratosis fokal, *rete ridges* yang memanjang, akantosis, serta infiltrat limfosit di epidermis, dermis, periadneksa, dan perivaskular sehingga disimpulkan sebagai parapsoriasis. Berdasarkan *proposed diagnostic criteria* kasus PCAE-CD8+ CTCL menurut Nofal dkk.,⁶ pada kelompok gambaran yang tidak khas dapat ditemukan gambaran histopatologis berupa spongiosis, vesikobulosa, nekrosis keratinosit, dan infiltrat limfosit pada semua lapisan kulit. Variasi gambaran histopatologis inilah yang seringkali menyebabkan terjadinya kesalahan diagnosis pada beberapa kasus yang dilaporkan. Berdasarkan hasil pencarian jurnal maupun laporan kasus mengenai PCAE-CD8+ CTCL, belum pernah ditemukan adanya laporan kasus PCAE-CD8+ CTCL dengan gambaran histopatologis awal berupa parapsoriasis. Pada pasien laporan kasus ini dilakukan biopsi ulang dan didapatkan gambaran histopatologis berupa infiltrat limfosit atipik pada epidermis yang tumbuh hiperplastik dengan inti pleomorfik, hiperkromatis, dan bermitosis. Selain itu, pada lapisan dermis juga ditemukan infiltrat limfosit masif yang menandakan gambaran histopatologis PCAE-CD8+ CTCL pada lesi lanjut.

Pemeriksaan penunjang lain yang dapat dilakukan adalah pemeriksaan imunohistokimia,⁵ biasanya didapatkan hasil positif terhadap CD8, CD3, CD45RA, *granzymes*, perforin, dan TIA.⁵⁻⁷ Selain itu, biasanya didapatkan ekspresi Ki-67 yang menggambarkan indeks proliferasi tumor yang tinggi dan biasanya berasosiasi dengan kejadian metastasis.^{3,9} Hasil pemeriksaan imunohistokimia pada pasien laporan kasus ini didapatkan hasil positif terhadap CD8, CD4, CD3, *granzyme*, dan Ki-67 sebesar 20% yang menunjang diagnosis PCAE-CD8+ CTCL.

Penegakan diagnosis PCAE-CD8+ CTCL masih menjadi tantangan bagi para klinisi.¹⁻³ Diagnosis PCAE-CD8+ CTCL ditegakkan melalui penilaian

komprehensif dari gambaran klinis, histopatologis, dan imunohistokimia.^{3,4} Sampai saat ini, belum terdapat kriteria diagnosis pasti untuk menegakkan diagnosis PCAE-CD8+ CTCL. Nofal dkk.⁶ mengusulkan kriteria diagnosis PCAE-CD8+ yang terdiri dari kelompok gambaran klinis konstan (gambaran klinis yang hampir selalu ada pada setiap kasus yang dilaporkan) dan gambaran klinis yang tidak khas. Pada pasien laporan kasus ini ditemukan gambaran klinis berupa lesi papul dan plak disertai ulserasi yang terdistribusi generalisata, gambaran histopatologis berupa epidermotropisme dan infiltrat limfosit T atipikal yang difus, serta hasil positif terhadap CD8 pada pemeriksaan imunohistokimia, sehingga pasien memenuhi kriteria kelompok gambaran klinis konstan pada *proposed diagnostic criteria* menurut Nofal dkk.

Hingga saat ini, tatalaksana PCAE-CD8+ CTCL masih menjadi tantangan karena belum terdapat terapi yang terbukti efektif.^{9,10} Hal ini disebabkan oleh prevalensi PCAE-CD8+ CTCL yang sangat jarang sehingga penelitian mengenai efektivitas terapi pada kasus PCAE-CD8+ CTCL masih sangat terbatas.⁷ Pilihan terapi pada kasus PCAE-CD8+ CTCL diantaranya adalah radiasi, kemoterapi kombinasi, dan transplantasi *stem cell*¹³ dengan angka keberhasilan yang bervariasi.¹⁰ Pasien pada laporan kasus ini direncanakan untuk mendapat kemoterapi dari Departemen Ilmu Penyakit Dalam divisi Hemato-Onkologi. PCAE-CD8+ CTCL memiliki prognosis yang buruk dengan rerata kelangsungan hidup berkisar antara 12–32 bulan.^(10,12,13) Menurut laporan Nofal dkk.,⁶ hanya 18% pasien PCAE-CD8+ CTCL yang dapat bertahan hidup dalam 5 tahun setelah terdiagnosis. Metastasis ke organ lain seringkali terjadi pada paru, testis, sistem saraf pusat, bahkan rongga mulut, sedangkan metastasis ke nodus limfatis jarang ditemukan.^{9,13}

KESIMPULAN

Primary cutaneous aggressive epidermotropism CD8+ cytotoxic t-cell lymphoma (Pcae-CD8+ CTCL) merupakan varian *cutaneous T-cell lymphoma* agresif dengan prognosis yang buruk.¹⁻³ Gambaran klinisnya yang bervariasi serta belum terdapatnya kriteria diagnosis, membuat penegakan diagnosis PCAE-CD8+ CTCL menjadi tantangan.^{6,7,12} Pemeriksaan penunjang yang dapat dilakukan untuk membantu penegakan diagnosis PCAE-CD8+ CTCL adalah pemeriksaan histopatologis dan imunohistokimia.^(3,9) Pengetahuan mengenai variasi dan perjalanan klinis PCAE-CD8+ CTCL perlu dipahami dengan baik, agar penegakan diagnosis dapat dilakukan dengan cepat dan akurat, untuk meningkatkan angka harapan hidup pasien.^{4,5}

UCAPAN TERIMA KASIH

Ucapan terima kasih penulis sampaikan kepada Rektor Universitas Padjadjaran (Unpad), Dekan Fakultas Kedokteran Unpad, Kepala Departemen Ilmu Kesehatan

Kulit dan Kelamin (IKKK) Unpad, serta semua pihak yang tidak dapat penulis sebutkan satu per satu. Semoga Allah SWT membalas segala kebaikannya.

DAFTAR PUSTAKA

1. Bagot M SR. Fitzpatrick's dermatology. Kang S AM, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, editor. New York: McGraw-Hill; 2019. 2072-107 p.
2. Gormley RH HS, Anand D, Junkins-Hopkins J, Rook AH, Kim EJ. Primary cutaneous aggressive epidermotropic CD8+ T-cell lymphoma. *J Am Acad Dermatol*. 2010;62:300-7.
3. Robson A AC, Bagot M, Burg G, Calonje E, Castillo C. Aggressive epidermotropic CD8+ lymphoma: a cutaneous lymphoma with distinct clinical and pathological features. Report of an EORTC cutaneous lymphoma task force workshop. *Histopathol*. 2015;67:425-41.
4. Willemze R CL, Kempf W, Berti E, Facchetti F, Swerdlow H. The 2018 update of the WHO-EORTC classification for primary cutaneous lymphomas. *Am Soc Hematol*. 2019;133:1703-14.
5. Onsun N DD, Emiroğlu N, Yıldız P, Akaslan TÇ, Tosuner Z, Çetin G, Demirkesen C. Challenges in early diagnosis of primary cutaneous CD8+ aggressive epidermotropic cytotoxic T-cell lymphoma: a case series of four patients. *Eur J Dermatol*. 2020;30:358-61.
6. Nofal A A-MM, Assaf M, Salah E. Primary cutaneous aggressive epidermotropic CD8+ T-cell lymphoma: proposed diagnostic criteria and therapeutic evaluation. *J Am Acad Dermatol*. 2012;67:748-59.
7. Griffiths CEM BJ, Bleiker T, Chalmers R, Creamer D, Rook's textbook of dermatology. Whittaker SJ CF, editor. West Sussex: Black Willey; 2019.
8. Patterson JW HG, Prenshaw KL. *Weedon's skin pathology*. Patterson JW HG, Prenshaw KL, editor. Virginia: Elsevier; 2021.
9. Tomasini C NM, Fanoni D, Berti EF. Erythema multiforme-like lesions in primary cutaneous aggressive cytotoxic epidermotropic CD8+ T-cell lymphoma: A diagnostic and therapeutic challenge. *J Cutan Pathol*. 2017;44:867-73.
10. Beggs SM FB, Kornreich D, Okon L, Alpdogan O, Shi W, Sahu J. Primary cutaneous CD8+ T-cell lymphoma, an indolent and locally aggressive form mimicking paronychia. *Am J Dermatol*. 2018;56:1448-50.
11. Cyrenne BM SA, Girardi M, Foss F. Primary cutaneous aggressive epidermotropic cytotoxic CD8+ T-cell lymphoma: long-term remission after brentuximab vedotin. *Int J Dermatol*. 2017;56:1448-50.
12. Terui H YK, Yoshida S, Aiba S. Primary cutaneous aggressive epidermotropic CD8+ T-cell lymphoma with brain involvement and mimicking dermatomyositis. *Acta Derm Venereol*. 2018;98:128-30.
13. Deenen NJ KL, Jaspars EH, Vermeer MH, Rie MA, Bekken MW. Pitfalls in diagnosing primary cutaneous aggressive epidermotropic CD8+ T-cell lymphoma. *Br J Dermatol*. 2018;180:1-7.