

# MEDIA DERMATO-VENEREOLOGICA INDONESIANA

**Editorial:** Tantangan diagnosis dan tata laksana berbagai penyakit dermatologi, venereologi, dan estetika

Prevalensi dan karakteristik pitiriasis versikolor di RSUP dr. Hasan Sadikin Bandung periode 2018–2022

Perkembangan global penelitian dermatologi anak dalam dua dekade terakhir

Inosine pranobex sebagai terapi tambahan pada kutil anogenital: sebuah laporan kasus

Serial kasus Sindrom Stevens-Johnson/Nekrolisis Epidermal Toksik akibat terapi multiobat lepra: tantangan dalam diagnostik dan tata laksana

Pendekatan konservatif pada Sindrom Bart: sebuah laporan kasus

Vaskulitis leukositoklastik atipikal: kasus dengan presentasi anular menyerupai reaksi id pada tinea korporis

Keberhasilan kombinasi terapi mikofenolat sodium dan azatioprin pada koeksistensi pemfigoid bulosa dan psoriasis vulgaris

Nevus lipomatosus superfisialis multipel dengan klinis serupa fibroma mole

Skleroderma yang dipengaruhi kehamilan: sebuah kasus langka

Asam traneksamat oral untuk melasma pada orang Asia

Diagnosis dan tata laksana terkini pioderma gangrenosum

# MEDIA DERMATO-VENEREOLOGICA INDONESIANA

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

Volume 52

Nomor 3, Juli–September 2025

ISSN 0216-0773

## **DAFTAR ISI**

<b>Editorial:</b> Tantangan diagnosis dan tata laksana berbagai penyakit dermatologi, venereologi, dan estetika <i>Tia Febrianti</i>	122
ARTIKEL ASLI	
Prevalensi dan karakteristik pitiriasis versikolor di RSUP dr. Hasan Sadikin Bandung periode 2018–2022 Ahmad Zaky Dinantha*, Risa Miliawati Nurul Hidayah, Nisa Fauziah, Chrysanti, Miranti Pangastuti	123–129
Perkembangan global penelitian dermatologi anak dalam dua dekade terakhir  Hapsari Kinanti*, Regitta Indira Agusni, Dewi Nurasrifah, Yuri Widia, Novianti Rizky Reza,  Medhi Denisa Alinda, Damayanti, Afif Nurul Hidayati	130–134
LAPORAN KASUS	
Inosine pranobex sebagai terapi tambahan pada kutil anogenital: sebuah laporan kasus Ayutika Saraswati Adisasmito*, Anggita Nur Azizah, Melissa Halim, Yudo Irawan, Melani Marissa, Hanny Nilasari, Wresti Indriatmi	135–139
Serial kasus Sindrom Stevens-Johnson/Nekrolisis Epidermal Toksik akibat terapi multiobat lepra: tantangan	140–145
dalam diagnostik dan tata laksana Benedictus Stefanus*, Kesya Kimberly, Prima Kartika Esti, Eka Komarasari	
Pendekatan konservatif pada Sindrom Bart: sebuah laporan kasus  *Isni Maulina Sukmara*, Triana Agustin, Rinadewi Astriningrum	146–151
Vaskulitis leukositoklastik atipikal: kasus dengan presentasi anular menyerupai reaksi id pada tinea korporis Melissa Halim*, Eliza Miranda, Rahadi Rihatmadja, Eyleny Meisyah Fitri, Valerie Andrea	152–156
Keberhasilan kombinasi terapi mikofenolat sodium dan azatioprin pada koeksistensi pemfigoid bulosa dan psoriasis vulgaris	157–162
Nadia Aprilia Fitriana*, Anggun Putri Yuniaswan, Arif Widiatmoko, Suci Prawitasari	
Nevus lipomatosus superfisialis multipel dengan klinis serupa fibroma mole  *Rizki Irianti Rakasiwi Ningrum*, Roro Inge Ade Krisanti, Sondang P Sirait,  *Isni Maulina Sukmara, Nabila Zaneta*	163–167
Skleroderma yang dipengaruhi kehamilan: sebuah kasus langka  Suci Prawitasari*	168–173
TINJAUAN PUSTAKA	
Asam traneksamat oral untuk melasma pada orang Asia  Elly Dainty Arifin*	174–177
Diagnosis dan tata laksana terkini pioderma gangrenosum Sarah Diba*, Erico Lemuel Yonathan, M. Athuf Thaha, Nopriyati, Soenarto Kartowigno, Mutia Devi	178–186

## **Editorial**

## TANTANGAN DIAGNOSIS DAN TATA LAKSANA BERBAGAI PENYAKIT DERMATOLOGI, VENEREOLOGI DAN ESTETIKA

Artikel MDVI edisi ke-3 yang terbit di bulan September 2025 memuat 11 artikel yang terdiri atas 2 artikel asli, 7 laporan kasus dan 2 tinjauan pustaka telah dipilih oleh dewan redaksi untuk ditampilkan dalam edisi ini.

Dalam edisi ini terdapat beberapa artikel yang membahas tentang diagnosis dan tata laksana penyakit. Artikel diagnosis dan tata laksana pioderma gangrenosum terkini diharapkan dapat menjadi acuan dalam praktik sehari-hari karena angka morbiditas, mortalitas, dan rekurensi pioderma gangrenosum masih tinggi. Tantangan diagnosis dan tata laksana serial kasus Sindrom Stevens-Johnson Nekrolisis Epidermal Toksik akibat terapi multiobat lepra dapat menjadi kewaspadaan dalam menangani pasien lepra. Serta diagnosis dan tata laksana skleroderma pada kehamilan yang memerlukan penanganan multidisiplin agar prognosis menjadi baik bagi ibu dan janin.

Dua buah artikel melaporkan pentingnya melakukan pemeriksaan histopatologis selain gejala klinis dan pemeriksaan fisis untuk menegakkan diagnosis serta memberikan terapi yang tepat. Diagnosis banding yang harus dipikirkan akibat kemiripan secara klinis antara lain nevus lipomatosus superfisialis multipel dapat menyerupai fibroma mole dan vaskulitis leukositoklastik anular yang menyerupai reaksi id pada tinea korporis.

Terdapat berbagai artikel membahas tata laksana di bidang dermatologi venereologi dan estetika yaitu *inosine pranobex* sebagai terapi tambahan pada terapi konvensional kutil kelamin, keberhasilan penggunaan terapi konservatif dalam penanganan sindrom BART, terapi alternatif asam traneksamat oral untuk kasus melasma yang

tidak responsif terhadap pengobatan topikal, kombinasi mikofenolat sodium dan azatioprin sebagai terapi untuk kasus koeksistensi pemfigoid bulosa dan psoriasis vulgaris. Keberhasilan tatalaksaan berbagai kelainan di atas dapat menjadi alternatif terapi dalam penanganan pasien.

Dalam artikel ini melaporkan prevalensi dan karakteristik pitiriasis versikolor di salah satu rumah sakit rujukan tersier Jawa Barat pada periode 2018 hingga 2022. Selain itu juga terdapat kajian tren topik penelitian di bidang dermatologi anak selama dua dekade terakhir. Ternyata topik yang banyak diteliti adalah dermatitis atopik dan psoriasis, aspek keamanan terapi biologis, terapi target agar dapat digunakan pada populasi anak. Penelitian teledermatologi dan *artificial intelligence* di bidang dermatologi anak akan berkembang di masa mendatang.

Semoga artikel yang dimuat pada edisi ini bermanfaat bagi para pembaca.

Tia Febrianti Tim Editor MDVI

# Laporan Kasus

## PENDEKATAN KONSERVATIF PADA SINDROM BART: SEBUAH LAPORAN KASUS

Isni Maulina Sukmara\*, Triana Agustin, Rinadewi Astriningrum

KSM Dermatologi dan Venereologi Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia – Rumah Sakit Cipto Mangunkusumo, Jakarta

#### ABSTRAK

Pendahuluan: Sindrom Bart (SB), dikenal sebagai aplasia kutis kongenita (AKK) tipe VI, adalah kelainan genetik yang jarang ditemui, ditandai dengan AKK, pembentukan bula pada kulit dan selaput lendir, serta deformitas kuku. Pilihan pengobatan meliputi intervensi bedah terutama pada lesi yang luas. Pendekatan terapi secara konservatif berperan penting dalam mencegah kerusakan jaringan lebih lanjut dan mendukung proses penyembuhan. Kasus: Seorang bayi perempuan berusia 4 hari dibawa ibunya berobat dengan luka pada kedua tungkai bawah sejak lahir. Riwayat serupa ditemukan pada ayah pasien. Pasien lahir melalui persalinan pervaginam tanpa komplikasi. Pemeriksaan fisis menunjukkan kehilangan kulit dengan erosi-ekskoriasi pada kedua tungkai bawah, disertai krusta merah-kekuningan, skar hipopigmentasi, dan milia. Luka dirawat dengan balutan antibakteri, busa silikon, dan perban elastis yang diganti setiap tiga hari. Dalam dua bulan, luka menyembuh namun terjadi pembentukan bula pada kaki dan mukosa mulut hingga usia enam bulan. Berdasarkan riwayat penyakit dan pemeriksaan fisis, pasien didiagnosis sebagai SB. Diskusi: Diagnosis SB terutama ditegakkan berdasarkan temuan klinis. Epitelisasi cepat pada lesi AKK di ekstremitas telah dilaporkan pada beberapa kasus. Terapi konservatif efektif dalam mencegah kerusakan jaringan lebih lanjut dan mendukung penyembuhan. Kesimpulan: Laporan kasus ini menyoroti keberhasilan penggunaan terapi konservatif dalam menangani SB, sehingga tidak memerlukan intervensi bedah.

Kata kunci: aplasia kutis kongenita, sindrom Bart, terapi konservatif

## CONSERVATIVE APPROACH FOR BART'S SYNDROME: A CASE REPORT

#### ABSTRACT

Introduction: Bart's syndrome (BS), known as type VI aplasia cutis congenita (ACC), is a rare genetic disorder characterized by ACC, blistering of the skin and mucous membranes, along with nail deformities. Treatment options may include skin grafting for extensive ACC. Conservative therapy plays a vital role in preventing further tissue damage and supporting the healing process. Case: A 4-day-old female infant was brought by her mother due to a large wound on both legs since birth. Similar symptoms were reported in her father. She was born via uncomplicated vaginal delivery. Physical examination revealed skin absence with erosions and excoriations on both lower limbs, accompanied by yellowish-red crusts, hypopigmented scars, and milia. The wounds were treated with antibacterial dressings, silicone foam, and elastic bandages, which were changed every three days. Within two months, the wounds healed; however, blister formation persisted on the feet and oral mucosa until the age of six months. Based on the patient's medical history and physical examination, a diagnosis of BS was established. Discussions: The diagnosis of BS is primarily based on clinical findings. Rapid epithelialization of ACC lesions on the extremities has been reported in several cases. Conservative therapy is effective in preventing further tissue damage and promoting healing. Conclusions: This case report highlights the successful use of conservative treatment in managing BS, eliminating the need for surgical interventions.

Masuk : 12 Februari 2025 Revisi : 8 Juni 2025 Publikasi : 30 September 2025

\*Korespondensi:

Keywords: aplasia cutis congenita, Bart's syndrome, conservative therapy

Jalan Pangeran Diponegoro No.71, Jakarta Pusat, 10430

Tel: +622131935383

E-mail: isnisukmara@gmail.com

#### PENDAHULUAN

Aplasia kutis kongenita (AKK) merupakan kondisi hilangnya lapisan kulit saat lahir yang jarang terjadi. Insidens AKK sebesar 1 hingga 3 kasus per 10.000 kelahiran.1 Frieden mengidentifikasi 9 tipe AKK.1,2 Sindrom Bart (SB) merupakan salah satu tipe AKK yang paling jarang terjadi.3 Sindrom ini didefinisikan oleh adanya AKK disertai dengan pembentukan bula yang berkaitan dengan epidermolisis bulosa, serta deformitas kuku. Pendekatan terapi AKK bervariasi, mulai dari terapi konservatif hingga intervensi bedah terutama untuk lesi yang luas di area kulit kepala.4 Epitelisasi cepat pada lokasi AKK di luar area kulit kepala telah dilaporkan dalam beberapa kasus, sehingga terapi konservatif lebih dipilih sebagai pendekatan utama.<sup>5</sup> Makalah ini menyajikan sebuah laporan kasus keberhasilan pendekatan terapi konservatif pada pasien dengan SB yang didiagnosis berdasarkan klinis.

#### **KASUS**

Seorang bayi perempuan berusia 4 hari dibawa ibunya berobat dengan keluhan luka di kedua lutut hingga kaki sejak lahir. Luka tampak basah dilapisi membran tipis, sebagian area mengeluarkan cairan kekuningan dan darah. Saat ini sebagian luka tampak mengering. Kulit normal pada tungkai bawah mudah lecet, terutama saat tergesek. Tidak ditemukan lenting atau lepuh saat lahir. Pasien merupakan anak kedua yang lahir secara normal pada usia kehamilan 41 minggu, tanpa penyulit atau trauma saat persalinan. Tidak terdapat riwayat infeksi atau konsumsi obat-obatan pada ibu pasien selama

kehamilan. Pasien tidak mengalami demam, lemas, sesak napas, suara serak saat menangis, muntah, gangguan buang air kecil, atau gangguan buang air besar. Tidak terdapat kelainan pada rambut maupun mukosa. Keluhan serupa ditemukan pada ayah pasien. Ayah pasien pernah menjalani pengobatan alternatif, dan hingga saat ini bekas luka masih terlihat di area tungkai bawah. Riwayat lepuh atau lecet berulang setelah lahir pada ayah pasien tidak diketahui. Tidak terdapat riwayat konsanguinitas dalam keluarga.

Pemeriksaan fisis pasien sadar baik dengan tanda vital dalam batas normal. Pada regio tungkai bawah hingga kaki bilateral, tampak plak eritematosa redup multipel, plakat, konfluens, sirkumskrip-difus, disertai erosi-ekskoriasi multipel, krusta merah kehitaman, krusta kekuningan, milia, dan skar eutrofik (Gambar 1). Tampak ekskoriasi periungual digiti 1 pedis dekstra. Tidak tampak perdarahan aktif.

Pemeriksaan laboratorium darah perifer lengkap, elektrolit, CRP, bilirubin, PT, APTT, dan TSH dalam batas normal. Hasil pemeriksaan kultur darah steril, namun terdapat pertumbuhan *Staphylococcus epidermidis* pada kultur apusan dasar luka. Luka kemudian diterapi dengan kompres larutan fisiologis dan penggunaan balutan antibakteri yang dikombinasikan dengan busa silikon, kemudian ditutup dengan perban elastis yang diganti setiap 3 hari. Area luka yang mengering diberikan pelembap yang mengandung petrolatum.

Setelah 2 bulan, luka telah sembuh seluruhnya meninggalkan bekas luka berupa skar hipopigmentasi dan milia. Namun, pasien mengalami pembentukan bula berulang di area kedua tungkai, dan mukosa mulut



**Gambar 1.** Tidak adanya kulit pada kedua lutut dan kaki, disertai dengan skar eutrofik dengan keropeng berwarna merah-kekuningan dan milia. Terdapat ekskoriasi periungual dan deformitas ringan pada kuku ibu jari kaki kanan.

hingga usia 6 bulan (Gambar 2 dan 3). Pasien kemudian didiagnosis dengan AKK tipe VI atau SB. Biopsi kulit tidak dilakukan karena keterbatasan kondisi. Perawatan kulit dilanjutkan secara konservatif dengan melakukan aspirasi bula, melanjutkan penggunaan balutan luka, dan pelembap untuk kulit yang utuh.

## DISKUSI

Aplasia kutis kongenita (AKK) merupakan kelainan kongenital yang ditandai dengan hilangnya lapisan kulit. Kedalaman lesi AKK bervariasi, mulai dari erosi dangkal hingga kehilangan seluruh lapisan kulit secara fokal maupun ekstensif.<sup>4,5</sup> Pada tahun 1986, Frieden mengklasifikasikan AKK menjadi sembilan tipe berdasarkan lokasi lesi, keterkaitan dengan penyakit atau sindrom, dan pola penurunan. Klasifikasi tersebut kini telah diperbarui dengan penambahan aspek molekular genetik (Tabel 1).<sup>6</sup> Penyebab pasti AKK

belum sepenuhnya dipahami, namun diduga terkait dengan gangguan perkembangan kulit selama masa prenatal akibat berbagai faktor, antara lain konsumsi obat teratogenik, iskemia plasenta, infeksi intrauteri, dan defek *neural tube*. AKK dapat diturunkan secara dominan autosomal atau resesif, namun kasus sporadis juga pernah dilaporkan.<sup>4</sup>

Pada kasus ini, ibu pasien tidak memiliki riwayat infeksi atau konsumsi obat teratogenik selama kehamilan. Diagnosis AKK pada pasien ditegakkan berdasarkan klinis yaitu hilangnya lapisan kulit pada kedua tungkai bawah sejak lahir, disertai skar yang menunjukkan proses penyembuhan luka telah berlangsung sejak masa intrauteri. Adanya riwayat keluhan serupa pada ayah pasien, kerusakan kuku, dan pembentukan bula akibat gesekan atau spontan saat bayi, semakin memperkuat dugaan diagnosis AKK tipe VI atau SB. Sindrom Bart seringkali dikategorikan sebagai variasi klinis



Gambar 2. Pembentukan bula pada tungkai dan mukosa oral



Gambar 3. Setelah 2 bulan, luka menyembuh menyisakan skar hipopigmentasi dengan milia. Tampak bula di punggung kaki kiri.

Keterangan Pola penurunan **Tipe** I AKK pada kulit kepala tanpa anomali multipel (nonsindromik) DA (gen BMS1)/ sporadis II AKK pada kulit kepala dengan abnormalitas ekstremitas DA (gen ARHGAP31, DLL4, NOTCH1, RBPJ)/ RA (gen DOCK6, EOGT) AKK pada kulit kepala dengan nevus epidermal Ш IV AKK disertai malformasi embriologi Tergantung pada penyakit yang mendasari AKK yang berkaitan dengan fetus papyraceus atau infark plasenta Sporadis VI AKK berkaitan dengan epidermolisis bulosa (sindrom Bart) DA/RA/sporadis VII DA/RA AKK lokal di ekstremitas tanpa pembentukan bula VIII AKK akibat teratogen spesifik ΙX AKK yang berkaitan dengan sindrom malformasi Tergantung pada penyakit yang mendasari: DA/RA/X-linked/sporadis

**Tabel 1.** Klasifikasi aplasia kutis kongenita (AKK)<sup>6</sup>

Keterangan:

AKK = aplasia kutis kongenita; DA= dominan autosomal; RA= resesif autosomal

epidermolisis bulosa (EB) distrofik yang diturunkan secara dominan autosomal, meskipun terdapat laporan kasus yang timbul secara sporadis.<sup>3,7</sup>

Sebanyak 70% lesi AKK timbul di area kulit kepala, meskipun bagian tubuh lain juga dapat terlibat.<sup>4</sup> Lesi AKK pada SB dapat berjumlah tunggal atau multipel, umumnya terjadi di area batang tubuh atau ekstremitas unilateral.<sup>3,8,9</sup> Pada pasien kami, lesi AKK terjadi pada tungkai bilateral simetris hingga area periungual dan telapak kaki. Lesi bilateral pada SB tergolong jarang terjadi, namun telah dilaporkan pada beberapa laporan kasus.<sup>5,8</sup> Selain lesi pada kulit dan kuku, SB dikaitkan juga dengan atresia saluran cerna, anomali telinga, ginjal, dan skeletal, serta *arthrogryposis*.<sup>6</sup> Pada pasien ini, tidak ditemukan riwayat trauma saat persalinan, malformasi atau keterkaitan dengan sindrom lain.

Pada awalnya, kondisi pasien lebih sesuai dengan AKK tipe VII karena kehilangan kulit bersifat lokalisata di tungkai tanpa adanya pembentukan bula atau kelainan lain. 10 Namun dalam perjalanan penyakit, terdapat pembentukan bula sehingga secara klinis pasien lebih sesuai dengan diagnosis SB. Diagnosis banding lain yang dipertimbangkan pada pasien ini meliputi congenital erosive and vesicular dermatosis (CEVD) dan inkontinensia pigmenti (IP). CEVD merupakan kondisi yang ditandai dengan erosi dan vesikel pada neonatus tanpa penyebab yang jelas dan menyembuh dengan pembentukan skar retikulata. Kondisi tersebut diduga terkait dengan adhesi amnion atau infark plasenta. CEVD umumnya terjadi pada bayi prematur dan lesi dapat melibatkan hingga 75% luas permukaan tubuh.<sup>11</sup> Pasien kami lahir cukup bulan dan tidak ditemukan skar retikulata serta keterlibatan luas permukaan tubuh terbatas pada ekstremitas, sehingga tidak sesuai dengan diagnosis CEVD.

Inkontinensia pigmenti (IP) merupakan penyakit

kongenital yang diturunkan secara x-linked dominan akibat mutasi gen IKBKG. Terdapat 4 stadium klinis IP vaitu fase vesikular, verukosa, hiperpigmentasi, dan hipopigmentasi atau atrofi. Fase vesikular ditandai dengan vesikel atau pustul dengan dasar eritematosa di sepanjang garis Blaschko di batang tubuh dan ekstremitas yang dapat ditemukan sejak lahir. Diagnosis IP ditegakkan berdasarkan kriteria diagnosis yang terdiri dari kriteria mayor (lesi kulit khas IP) dan minor (keterlibatan gigi, rambut, dan mata). Dibutuhkan setidaknya dua kriteria mayor atau satu kriteria mayor dan satu kriteria minor untuk mengonfirmasi diagnosis. 12 Pada pasien kasus ini, luka di kedua tungkai bawah sempat dicurigai akibat ruptur lesi vesikular di sepanjang garis Blaschko (kriteria mayor IP) sehingga diagnosis banding IP masih dipertimbangkan. Namun, tidak ditemukannya riwayat lenting sebelum timbul luka dan tidak adanya kriteria minor menjadikan diagnosis IP dapat disingkirkan.

Epidermolisis bulosa (EB) merupakan kelompok penyakit genetik yang ditandai oleh kerapuhan kulit dan pembentukan bula pada kulit maupun mukosa akibat trauma minimal. Kondisi ini diklasifikasikan ke dalam empat tipe utama berdasarkan lokasi terbentuknya celah. yaitu EB simpleks (intraepidermal), junctional EB (pada lamina lusida membran basal), EB distrofik (di bawah membran basal), dan sindrom Kindler (pola pembentukan celah campuran). Masing-masing tipe dapat memiliki subtipe yang berbeda, tergantung pada gejala klinis, distribusi lesi, dan tingkat keparahan manifestasi kulit maupun organ lain. Hingga kini, terdapat lebih dari 16 gen yang mengkode protein penting untuk integritas dan adhesi kulit telah diketahui berperan dalam berbagai subtipe EB, sehingga penegakan diagnosis dan klasifikasinya membutuhkan pendekatan yang komprehensif dari sisi dermatologi maupun genetik. 13 Secara klinis, EB dapat dipertimbangkan menjadi diagnosis banding pada kasus ini, terutama ketika dalam perjalanan penyakit, terdapat bula yang timbul pada area kulit yang tergesek. Namun, temuan AKK yang khas dengan pola simetris di tungkai bawah saat lahir memperkuat diagnosis SB pada pasien ini.<sup>14</sup>

Biopsi kulit terkadang dibutuhkan untuk menegakkan diagnosis SB, meskipun hasil gambaran histopatologi dapat beragam. Pada area yang telah menyembuh gambaran histopatologi menunjukkan epidermis yang mendatar, tanpa struktur adneksa, fibrosis dermis dengan penurunan serabut elastis, serta peningkatan kolagen yang beragam. Selain itu, biopsi kulit dapat menentukan tipe epidermolisis bulosa berdasarkan letak celah yang terbentuk. Pemeriksaan genetik juga dapat dilakukan untuk mengonfirmasi diagnosis dan memberikan edukasi lebih lanjut kepada keluarga mengenai kemungkinan pola penurunan penyakit. Pada pasien kami, biopsi kulit dan genetik tidak dapat dilakukan karena keterbatasan kondisi.

Tujuan terapi SB adalah untuk mempercepat penyembuhan luka dan mengurangi risiko komplikasi. 15 Defek kulit pada SB seringkali tampak dilapisi oleh membran translusen tipis yang berperan seperti *ultrathin skin graft*, sehingga proses penyembuhan dapat terjadi dalam waktu relatif singkat. 16 Selain itu, lesi yang terbentuk sejak awal kehamilan dapat mengalami proses penyembuhan sejak masa intrauteri, menunjukkan bahwa lesi AKK dapat mengalami resolusi spontan. Namun demikian, intervensi bedah tetap disarankan untuk lesi AKK yang berukuran lebih besar dari 3 cm, dengan kedalaman luka hingga lapisan basal kulit, atau melibatkan tulang terutama pada area kulit kepala. 10 Salah satu intervensi bedah yang dapat dilakukan yaitu cangkok kulit baik dalam bentuk *skin graft* maupun *flap*. 4

Lesi AKK yang tidak ditangani dengan baik dapat menyebabkan komplikasi serius berupa perluasan luka yang ekstensif, infeksi sistemik, hingga kematian.<sup>5,16</sup> Pilihan balutan luka untuk terapi lesi AKK sebaiknya mengandung petrolatum, silver sulfadiazine, atau antibiotik. 17 Pada kasus ini, luka dirawat dengan kompres menggunakan cairan fisiologis, kemudian ditutup dengan balutan antibakteri, busa silikon, dan perban elastis yang diganti setiap tiga hari. Pendekatan ini bertujuan untuk menjaga kebersihan luka dan mencegah kolonisasi bakteri, yang dapat meningkatkan risiko infeksi sekunder. Pemilihan balutan tersebut juga bertujuan untuk mempercepat epitelisasi. Penggunaan pelembap bersamaan dengan pengurangan gesekan dan tekanan pada area luka, menjadi bagian penting dalam mencegah pembentukan bula berulang.

Beberapa laporan kasus menunjukkan bahwa proses epitelisasi lebih cepat dapat terjadi pada lesi AKK yang tidak melibatkan kulit kepala. Sebuah laporan kasus menggambarkan seorang bayi laki-laki dengan AKK luas pada ekstremitas bawah yang mengalami pemulihan dalam waktu tiga minggu dengan terapi konservatif. Terapi yang digunakan meliputi hidrodebridemen menggunakan larutan *povidone-iodine* 1/200 dan larutan fisiologis, kemudian ditutup dengan kasa steril yang telah diberikan *dexpanthenol, chlorhexidine* dan asam fusidat. 16 Pada laporan kasus lain, seorang bayi laki-laki dengan lesi AKK pada tungkai kanan bawah, disertai bula di tangan dan deformitas kuku jari tangan, diterapi secara konservatif menggunakan balutan yang mengandung *chlorhexidine* dan asam fusidat selama dua minggu. Luka menyembuh, menyisakan skar hipopigmentasi dan milia, tanpa adanya kekambuhan lesi bulosa setelah dua minggu perawatan. 3

Pada kasus ini, luka mengalami penutupan sempurna dalam waktu dua bulan, menyisakan skar hipopigmentasi dan milia. Hal ini menegaskan bahwa terapi konservatif dapat menjadi pendekatan yang efektif dalam mempercepat penyembuhan luka tanpa memerlukan intervensi bedah. Selain itu, dengan tidak adanya kebutuhan intervensi bedah, risiko komplikasi akibat prosedur pembedahan dapat dihindari. Intervensi bedah pada bayi baru lahir memiliki tantangan tersendiri, termasuk risiko infeksi, perdarahan, dan efek samping anestesi. Oleh karena itu, keberhasilan pendekatan konservatif dalam kasus ini menjadi bukti bahwa perawatan non-invasif dapat menjadi alternatif utama, terutama untuk kasus SB dengan lesi AKK di luar kulit kepala.

Prognosis SB bergantung pada luas dan kedalaman lesi AKK, subtipe epidermolisis bulosa, keterkaitan dengan anomali lain, dan efektivitas terapi. Pasien perlu dipantau secara ketat untuk mendeteksi kemungkinan komplikasi berat, yaitu perdarahan, infeksi, dehidrasi, hipoproteinemia, dan hipotermia, terutama pada pasien dengan lesi AKK yang melibatkan lebih dari 30% luas permukaan tubuh.<sup>3,8</sup> Pasien SB dengan lesi AKK superfisial pada tungkai, memiliki prognosis yang baik, seperti yang terjadi pada kasus ini.<sup>3</sup>

### **KESIMPULAN**

Kami melaporkan sebuah kasus AKK superfisial di area tungkai bawah disertai dengan pembentukan bula dan deformitas kuku ringan yang mendukung penegakan diagnosis SB. Meskipun lesi AKK dapat berisiko berkembang menjadi ulserasi luas jika tidak ditangani dengan baik, penggunaan balutan antibakteri, busa silikon, dan perban elastis, dikombinasikan dengan pencegahan infeksi dan perawatan luka optimal, memungkinkan penyembuhan luka tanpa memerlukan intervensi bedah. Pemantauan jangka panjang tetap

diperlukan untuk mengelola bula yang berulang serta mencegah komplikasi lebih lanjut.

#### **UCAPAN TERIMA KASIH**

Kami mengucapkan terima kasih terutama kepada pasien yang telah memberikan persetujuan tertulis untuk penggunaan data medis dan foto klinis dalam publikasi ini. Persetujuan diberikan setelah pasien menerima penjelasan lengkap mengenai tujuan publikasi, serta kerahasiaan identitas pasien tetap terjaga.

#### KONFLIK KEPENTINGAN

Tidak ada.

#### **DAFTAR PUSTAKA**

- Hamm H. Developmental Abnormalities. In: Harper's Textbook of Pediatric Dermatology. 2011. h. 10.18-20.
- Martinez-Moreno A, Martínez-Rico JC, Ocampo-Candiani J, Alba-Rojas E. 17744 Bart syndrome: Case report and systematic review of the literature. J Am Acad Dermatol. 2020;83(6):AB86.
- Trivedi M, Mehta RD, Ghiya BC, Soni P. Bart syndrome: A deceptively scary presentation. Indian Pediatr Case Rep. 2023;3:93–5.
- Brackenrich J, Brown A. Aplasia cutis congenita. StatPearls. 2023;16(1):1–2. Tersedia di: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK535403.
- AlAfeefi M, Aladawi M. Newborn with extensive Bart syndrome. Indian J Paediatr Dermatol 2024;25:322-4.
- Schierz IAM, Giuffrè M, Del Vecchio A, Antona V, Corsello G, Piro E. Recognizable neonatal clinical features of aplasia cutis congenita. Ital J Pediatr. 2020;46(1):1–6.
- 7. Dean O, Cusick EH, Grover R, Mercurio MG, Richardson

- CT. Congenital absence of the skin secondary to the self-improving subtype of dystrophic epidermolysis bullosa with recurrent lesions throughout early childhood. JAAD Case Rep. 2021;7:137–40.
- 8. Ndiaye Diop MT, Bassoum M, Diop K, Dieng YD, Seck B, Fall FD, et al. Diagnosis, management, and outcome of Bart's syndrome observed in a Sub-Saharan African Country (Senegal, Dakar): 2 case reports. Case Rep Dermatol. 2023;15(1):225–30.
- Kim DY, Lim HS, Lim SY. Bart syndrome. Arch Plast Surg. 2015;42:243-5.
- Li G, Zhang A, Yang S, Lin N, Fang X. Type VII Aplasia cutis congenita in neonates related to maternal HBV infection? Case report and literature review. Clin Cosmet Investig Dermatol. 2023;16:499–504.
- Palmeiro AG, Silva L, Lança A, Amaro C. Congenital erosive and vesicular dermatosis: An atypical presentation of a rare dermatosis. BMJ Case Rep. 2022;15(3):2021–2.
- Yadlapati S, Tripathy K. Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger syndrome). InStatPearls. 2023; 1–19. Tersedia di: https:// www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK578194
- Mariath LM, Santin JT, Schuler-Faccini L, Kiszewski AE. Inherited epidermolysis bullosa: Update on the clinical and genetic aspects. An Bras Dermatol. 2020;95(5):551–69. Tersedia di: https://doi.org/10.1016/j.abd.2020.05.001
- Martinez-Moreno A, Ocampo-Candiani J, Alba-Rojas E. Epidermolysis bullosa with congenital absence of skin: Review of the literature. Pediatr Dermatol. 2020;37(5):821–6.
- Kulali F, Bas AY, Kale Y, Celik IH, Demirel N, Apaydın S. Type VI aplasia cutis congenita: Bart's syndrome. Case Rep Dermatol Med. 2015;2015:549825.
- Kuvat SV, Bozkurt M. Conservative treatment of a patient with epidermolysis bullosa presenting as Bart syndrome: A case report. Case Rep Med. 2010;2010: 302345.
- 17. Inforzato HCB, Raizer C, Storion MA. Conservative treatment for single wound due to aplasia cutis congenita type VI (Bart's syndrome) in the lower limb: Case report. Clin Case Rep Int. 2021; 5: 1249.