

## **BAB II**

### **KONSEP DASAR MEDIK**

#### **A. Pengertian**

Pemfigus merupakan sekelompok penyakit autoimun bulosa yang jarang ditemui, yang menyerang permukaan kulit dan mukosa. Pemfigus secara garis besar dibagi menjadi beberapa tipe ,yaitu pemfigus vulgaris, pemfigus foliaceus, pemfigus herpetiformis, pemfigus paraneoplastik dan pemfigus igA.

Pemfigus vulgaris (PV) adalah penyakit bula intraepideral kronik yang menyebabkan lesi yang luas pada kulit. Pemfigus vulgaris pada awalnya berupa munculnya vesikel dan bula ber dinding kendur yang mudah pecah diatas kulit normal yang selanjutnya berkembang menjadi bula dengan dasar yang eritematosa, kemudian pecah, sehingga timbul erosi, ekskoriasi yang biasanya disertai nyeri. Bula terjadi karena rusak atau hilangnya adhesi intersel akibat autoantibodi igG terhadap desmoglein 3 sehingga menyebabkan pelepasan sel epitel yang disebut dengan akantolisis (Porro AM, dkk, 2019).

Menurut penulis pemvigus vulgaris yaitu penyakit autoimun yang menyerang mukosa dan kulit yang menimbulkan bulla atau lepuh secara bertahap dan terus menyebar keseluruh tubuh.

#### **B. Proses terjadinya masalah**

##### **1. Presipitasi dan presdiposisi**

###### **a. Faktor presipitasi**

###### **1. Obat**

Obat-obatan dianggap sebagai faktor pemicu paling umum penyakit pemfigus. Mereka dapat dibagi menjadi tiga kelompok menurut struktur kimia dominannya: obat tiol, obat fenol, dan obat non-tiol/non-fenol (Tavakolpour S, 2018)

## 2. Trauma

Trauma telah dilaporkan sebagai faktor pemicu pemfigus pada sejumlah pasien. Seri terbesar, dijelaskan oleh Daneshpazhooh dan rekan kerja mencakup 36 pasien yang mengalami lesi pemfigus setelah kejadian traumatis seperti prosedur pembedahan (gigi, ortopedi, atau perut) atau trauma yang tidak disengaja (Daneshpazhooh, dkk, 2016).

### b. Faktor predisposisi

## 3. Kerentanan genetik

Pemfigus, seperti banyak penyakit autoimun lainnya, sangat berkaitan dengan respons imun yang dapat diubah melalui polimorfisme gen. Perbedaan kejadian pemfigus pada populasi etnis yang beragam, beberapa di antaranya dapat menunjukkan kejadian yang lebih tinggi atau distribusi endemik (yaitu, PV pada Yahudi Ashkenazi), sangat menunjukkan adanya peran faktor genetik. Selain itu, kasus pemfigus familial bahkan telah dilaporkan. Gen MHC, yang disebut antigen leukosit manusia (HLA) pada manusia, merupakan faktor genetik yang paling terlibat dalam pemfigus

### 1. Penyakit penyerta

Penyakit penyerta dapat dianggap sebagai faktor predisposisi karena dapat mewakili konteks berkembangnya penyakit. Alternatifnya, penyakit ini dapat disebabkan oleh penyebab yang juga mendasari pemfigus, seperti disregulasi sistem kekebalan. Dalam beberapa kasus, mereka dapat mewakili faktor pemicu yang menyebabkan fenomena penyebaran epitop yang mengarah pada respons autoimun.

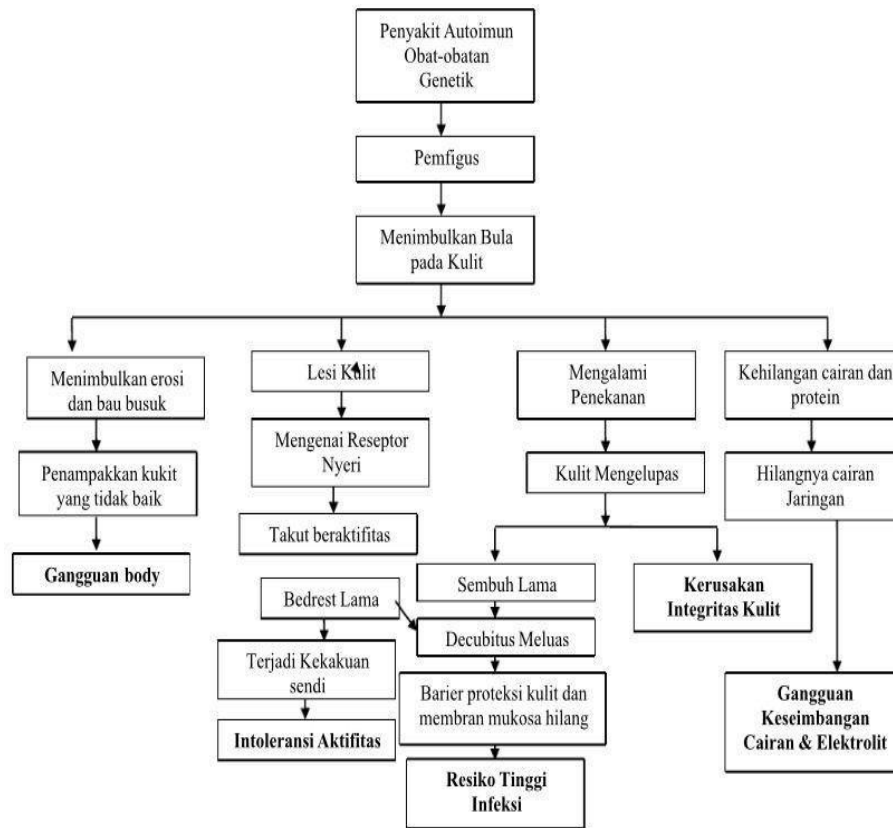
### 2. Gangguan autoimun

Sejumlah besar pasien pemfigus mempunyai riwayat penyakit autoimun dalam keluarga. Beberapa laporan menunjukkan kemungkinan hubungan pemfigus dengan kelainan autoimun kedua. Hal ini dapat dijelaskan oleh aktivitas penyakit imun primer yang dapat menyebabkan perubahan respon imun regulasi yang memicu kondisi autoimun kedua. Selain itu, penyakit autoimun dapat berbagi jalur sinyal yang sama, sehingga peningkatan regulasi pada salah satu jalur tersebut dapat menunjukkan kecenderungan terhadap beberapa penyakit autoimun (Tavakolpour S, 2018).

## 2. Patofisiologi

Pemfigus adalah penyakit autoimun yang disebabkan oleh antibodi yang ditujukan terhadap desmoglein 1 dan desmoglein 3 yang terdapat dalam desmosom. Hilangnya desmosom menyebabkan hilangnya kohesi

antara keratinosit di epidermis , dan terganggunya fungsi penghalang yang dilayani oleh kulit yang utuh. Prosesnya tergolong reaksi hipersensitivitas tipe II (di mana antibodi berikatan dengan antigen di jaringan tubuh sendiri). Secara histologi, keratinosit basal biasanya masih menempel pada membran basal sehingga menimbulkan gambaran khas yang disebut "tombstoning". Cairan transudatif terakumulasi di antara keratinosit dan lapisan basal (pembelahan suprabasal), membentuk lepuh dan menghasilkan apa yang disebut tanda Nikolsky positif . Ini adalah ciri yang kontras dari pemfigoid bulosa , yang diduga disebabkan oleh antibodi anti-hemidesmosom, dan terjadi pelepasan antara epidermis dan dermis (bula subepidermal). Secara klinis, pemfigus vulgaris ditandai dengan lepuh lembek yang luas dan erosi mukokutan. Tingkat keparahan penyakit, serta lesi mukosa, diyakini berbanding lurus dengan kadar desmoglein 3. Bentuk pemfigus yang lebih ringan (seperti foliaceous dan eritematosa) lebih bersifat anti-desmoglein 1. Penyakit ini paling sering muncul pada orang paruh baya atau lebih tua, biasanya diawali dengan lepuh yang mudah pecah. Bisa juga dimulai dengan lecet di mulut. Lesinya bisa menjadi sangat luas ( Beigi PK, 2018).



Gambar 2.1 Skema pathway

( Doni ice, 2018 )

### 3. Manifestasi klinik

Lesi kulit pada pemfigus vulgaris bisa gatal atau nyeri. Paparan radiasi ultraviolet dapat memperburuk aktivitas penyakit. Lesi utama pemfigus vulgaris adalah lepuh lembek (flaccid blister), yang dapat terjadi di mana saja pada permukaan kulit, tetapi biasanya tidak pada telapak tangan dan telapak kaki (Goldsmith, dkk., 2019). Biasanya, lepuh muncul pada kulit yang tampak normal, tetapi dapat berkembang pada kulit yang

eritematosa. Karena lepuh pemfigus vulgaris rapuh, lesi kulit yang paling umum diamati pada pasien adalah erosi akibat lepuh pecah. Erosi ini seringkali cukup besar, karena memiliki kecenderungan untuk menyebar di pinggirannya.

pemfigus dari penyakit kulit melepuh lainnya seperti pemfigoid, namun temuan serupa juga dapat ditemukan pada sindrom kulit melepuh staphylococcal, StevensJohnson syndrome, dan Toxic Epidermal Necrolysis (Goldsmith, dkk., 2019). Pada pasien tertentu, erosi cenderung berkembang menjadi papillomatosis dan pengerasan kulit yang berlebihan, yang disebut sebagai lesi vegetasi. Jenis lesi ini cenderung lebih sering terjadi di daerah intertriginosa, di kulit kepala, atau di wajah. Umumnya, prognosis untuk apa yang disebut pasien pemfigus vegetasi ini dianggap lebih baik, dengan penyakit yang lebih ringan dan kemungkinan remisi yang lebih tinggi dibandingkan dengan pasien pemfigus vulgaris tipikal. Beberapa lesi pemfigus vulgaris biasa sembuh dengan morfologi vegetasi dan dapat bertahan lama periode waktu di satu tempat. Dengan demikian, lesi vegetasi tampaknya menjadi salah satu pola reaktif kulit terhadap gangguan autoimun pemfigus vulgaris (Goldsmith, dkk., 2019).

#### **4. Pemeriksaan Diagnostik**

Diagnosis pemfigus vulgaris dapat ditegakkan jika ditemukan hasil positif pada pemeriksaan klinis, pemeriksaan histologi, dan uji imunologik (William, 2016) atau dua tanda yang mengarah diagnosis pemfigus vulgaris dan adanya uji imunologik (Porro, dkk., 2019). Pada pemeriksaan fisik

terdapat Nikolsky sign, tanda ini sensitif tetapi tidak spesifik (William, 2016). Nikolsky sign dilihat dengan cara menggosokkan tangan dari daerah normal hingga ke lesi, hasil positif jika kulit mengelupas, menandakan pelepasan lapisan superfisial lapisan basal epidermis. Selain itu, terdapat AsboeHansen sign berupa gambaran bulla yang melebar jika bagian tengah bulla ditekan (Porro, dkk., 2019). Gambaran histologi pada biopsi lesi pemfigus vulgaris berupa gambaran bulla suprabasiler dengan akantolisis. Lapisan antara stratum basale epidermis dan bagian epidermis lain yang lebih superfisial tampak lepas dan membentuk bulla. Kadang tampak sel keratinosit yang lepas ke dalam bulla. Bagian superfisial epidermis terlihat intak (Porro, dkk., 2019).

Pemeriksaan imunologi berperan penting; pemeriksaan imunofluorosensi direk ataupun indirek baik terhadap antibodi serum maupun lesi kulit dapat mendukung diagnosis, pemeriksaan antibodi pada lesi lebih spesifik dan sensitif dibandingkan pada antibodi serum. *Enzyme-linked immunosorbent assay* (ELISA) untuk mengetahui adanya antibodi yang menyerang desmoglein 1 dan desmoglein 3 menunjang diagnosis pemfigus vulgaris, sedangkan adanya antibodi yang hanya menyerang desmoglein 1 menunjang diagnosis pemfigus foliaceus. Pemeriksaan ELISA bersifat spesifik, sedangkan pemeriksaan imunofloresensi lebih sensitif. Pemeriksaan antibodi juga dapat membantu menilai keberhasilan terapi, pada penderita yang telah remisi tidak terdapat lagi antibody (Goldsmith, dkk., 2019).

## 5. Komplikasi

Infeksi sekunder, baik yang bersifat sistemik maupun terlokalisasi pada kulit dapat terjadi karena penggunaan immunosupresan dan adanya erosi multipel. Infeksi kutaneus dapat memperlambat penyembuhan luka dan meningkatkan risiko timbulnya jaringan parut. Terapi immunosupresan jangka panjang dapat berakibat pada infeksi dan keganasan sekunder (seperti Kaposi Sarkoma), karena adanya gangguan imunitas. Retardasi pertumbuhan dilaporkan terjadi pada anak-anak yang mendapatkan terapi kortikosteroid dan immunosupresan sistemik. Supresi sumsum tulang dilaporkan terjadi pada pasien yang mendapatkan terapi immunosupresan. Gangguan respon imun yang disebabkan immunosupresif lainnya dapat mengakibatkan penyebaran infeksi secara luas. Kortikosteroid menekan tanda-tanda infeksi sehingga berakibat terjadinya septicemia. Osteoporosis dan insufisiensi adrenal dilaporkan terjadi setelah penggunaan kortikosteroid jangka Panjang (Popescu, dkk,2019).

## 6. Penatalaksanaan Medis

Tatalaksana pemfigus vulgaris dibagi dalam 3 fase, yaitu fase kontrol, fase konsolidasi, dan fase maintenance .

### a. Fase Kontrol

Merupakan fase penyakit dapat dikontrol, terbukti dari tidak terbentuknya lesi baru dan penyembuhan lesi yang sudah ada. Direkomendasikan kortikosteroid dosis tinggi, umumnya diberikan prednisone dan deksametason. Dosis prednison bervariasi bergantung



pada berat dan ringan dari penyakit, yakni berkisar antara 60-150 mg/hari. Ada pula yang menggunakan 3 mg/kgBB sehari bagi pemfigus yang berat. Pada dosis tinggi, sebaiknya diberikan deksametason secara intramuskular atau intravena. Dosis harus di taper off segera setelah lesi terkontrol (Djuanda, dkk., 2019).

Jika belum ada perbaikan atau ditandai dengan timbul lesi baru setelah 5-7 hari dengan dosis inisial, maka dosis dinaikan sebesar 50%. Apabila telah ada perbaikan, maka dosis dapat diturunkan secara bertahap. Biasanya setiap 5-7 hari diturunkan 10-20 mg ekuivalen prednisone tergantung respon dari masing-masing individu. Apabila pemberian prednisone melebihi 40 mg sehari, maka harus disertai antibiotik untuk mencegah infeksi sekunder (Djuanda, dkk., 2019).

Selama terapi kortikosteroid dosis tinggi harus dipantau risiko diabetes, infeksi, hipertensi, gangguan jantung dan paru. Obat-obat immunosupresi, seperti azathioprine, mycophenolate mofetil, methotrexate, dan cyclophosphamide, dikombinasi dengan kortikosteroid dosis rendah dapat mengurangi efek samping kortikosteroid. Azathioprine merupakan terapi adjuvan yang sering digunakan karena relatif murah dan aman dikombinasikan dengan kortikosteroid dosis tinggi. Dosis azathioprine 2,5 mg/kgBB/ hari. Prednison dengan azathioprine lebih efektif daripada prednison saja, azathioprine tanpa prednison baru memberikan efek positif 3-5 minggu kemudian (William, 2016).

b. Fase Konsolidasi

Merupakan fase terapi untuk mengontrol penyakit hingga sebagian besar (sekitar 80%) lesi kulit sembuh, fase ini dimulai saat berlangsung penyembuhan kulit hingga sebagian besar lesi kulit telah sembuh. Lama fase ini hanya beberapa minggu, jika penyembuhan lambat dosis terapi kortikosteroid ataupun terapi adjuvan immunosupresan perlu ditingkatkan (William, 2016).

c. Fase Pemeliharaan

Fase ini dimulai saat sebagian besar lesi telah sembuh dan tidak tampak lagi lesi baru. Pada fase ini dosis kortikosteroid diturunkan bertahap, sekitar seperempat dosis setiap satu hingga dua minggu. Penurunan yang terlalu cepat berisiko memunculkan lesi kulit baru, penurunan yang terlalu lambat meningkatkan risiko efek samping kortikosteroid. Jika pada fase ini muncul lesi baru minimal dapat diberi kortikosteroid topikal atau intralesi. Jika lesi jumlahnya banyak, dosis kortikosteroid ditingkatkan 25-50%. Pada fase ini obat-obat immunosupresi perlu dibatasi karena mempunyai efek samping infertilitas dan meningkatkan risiko kanker (William, 2016). Untuk mengurangi efek samping kortikosteroid, obat diberikan sebagai dosis tunggal pada pagi hari pukul 08.00 pagi oleh karena pada pagi hari kadar kortisol dalam darah paling tinggi. Sebaiknya obat diberikan selang sehari, diharapkan pada waktu bebas obat tidak terjadi penekanan terhadap kelenjar korteks adrenal (Djuanda, dkk., 2019).

## B. Diagnosa Keperawatan

Diagnosa keperawatan yang kemungkinan muncul pada kasus pemvigus vulgaris antara lain:

1. Gangguan rasa nyaman: nyeri berhubungan dengan lesi pada kulit, pecahnya bula
2. Gangguan kerusakan integritas kulit berhubungan dengan ruptur bula dan daerah kulit yang terbuka
3. Definisi perawatan diri b.d kelemahan fisik, penurunan kemampuan aktivitas.

## C. Intervensi Keperawatan

Perencanaan atau intervensi keperawatan adalah penyusunan rencana tindakan keperawatan yang akan dilakukan untuk mengatasi masalah sesuai dengan diagnosa, intervensi, dan implementasi keperawatan yang muncul pada pasien (Tim Pokja SLKI, SIKI, DPP PPNI, 2017).

Tabel 2.1 Intervensi keperawatan

No	Diagnosa ( SDKI )	Tujuan & Kriteria Hasil ( SLKI )	Intevensi ( SIKI )
1.	<p><b>Nyeri Akut b.d Proses inflamasi ( D.0077)</b> Gejala dan tanda mayor Subjektif: 1. Mengeluh nyeri Objektif: 1. Tampak meringis 2. Bersikap protektif (mis, wapada, posisi</p>	<p><b>Tingkat Nyeri ( L.08066 )</b> Ekspetasi : menurun dengan Kriteria Hasil - Keluhan nyeri menurun - Meringis menurun - Sikap protrktif menurun - Gelisah menurun</p>	<p><b>Manajemen Nyeri ( I.08238)</b> <i>Observasi</i> - Identifikasi lokasi, karakteristik, durasi, frekuensi, kualitas, intensitas nyeri - Identifikasi skala nyeri - Identifikasi respon nyeri non verbal - Identifikasi faktor yang memperberat dan memperingan nyeri - Identifikasi pengetahuan dan keyakinan tentang nyeri</p>

	<p>menghindari nyeri)</p> <p>3. Gelisah</p> <p>4. Frekuensi nadi meningkat</p> <p>5. Sulit tidur</p> <p>Gejala dan tanda minor</p> <p>Subjektif :</p> <p>-</p> <p>Objektif :</p> <p>1. Tekanan darah meningkat</p> <p>2. Pola napas berubah</p> <p>3. Napsu makan berubah</p> <p>4. Proses berpikir terganggu</p> <p>5. Menarik diri</p> <p>6. Berfokus pada diri sendiri</p> <p>7. Diaforesis</p>	<p>- Kesulitan tidur menurun</p> <p>- Diaforesis menurun</p> <p>- Perasaan depresi (tertekan) menurun</p> <p>- Perasaan takut mengalami cidera tulang menurun</p> <p>- Ketegangan Otot menurun</p> <p>- Frekuensi nadi membaik</p> <p>- Pola nafas membaik</p> <p>- Tekanan darah membaik</p> <p>- Fungsi berkemih membaik</p> <p>- Perilaku membaik</p>	<p>- Identifikasi pengaruh dudaya terhadap respon nyeri</p> <p>- Identifikasi pengaruh nyeri pada kualitas hidup</p> <p>- Monitor keberhasilan terapi komplementer yang sudah diberikan</p> <p>- Monitor efek samping penggunaan analgetik</p> <p><i>Terapeutik</i></p> <p>- Berikan Teknik non farmakologis untuk mengurangi rasa nyeri ( mis, TENS, hipnotis, akupresure, terapi music, biofeedback, terapi pijat, aromaterapi, Teknik imjinasi terbimbing, kompres hangat/dingin, terapi bermain)</p> <p>- Kontrol lingkungan yang memperberat rasa nyeri ( mis, suhu ruangan, pencahayaan, kebisingan)</p> <p>- Fasilitas istirahat dan tidur</p> <p>- Pertimbangan jenis dan sumber nyeri dalam pemilihan strategi meredakan nyeri</p> <p><i>Edukasi</i></p> <p>- Jelaskan penyebab, periode, dan pemicu nyeri</p> <p>- Jelaskan strategi meredakan nyeri</p> <p>- Anjurkan memonitor nyeri secara mandiri</p> <p>- Ajarkan Teknik nonfarmakologis untuk mengurangi rasa nyeri</p> <p><i>Kolaborasi</i></p> <p>- Kolaborasikan pemberian analgetik jika perlu</p>
--	--	--	--

2.	<p><b>Kerusakan integritas jaringan kulit b.d Defisit imunologi (D.0009)</b> Tanda dan Gejala mayor Subjektif: - Objektif: Kerusakan jaringan dan atau lapisan kulit</p> <p>Gejala dan tanda minor Subjektif: - Objektif: 1. Nyeri 2. Perdarahan 3. Hematoma 4. kemerahan</p>	<p><b>Integritas kulit dan Jaringan ( L.14125)</b> Ekspetasi : meningkat dengan kriteria hasil: - Elastisitas meningkat - Hidrasi meningkat - Perfudi jaringan meningkat - Kerusakan jaringan menurun - Kerusakan lapisan kulit menurun - Nyeri menurun - Perdarahan menurun - Hematoma menurun - Pigmentasi abnormal menurun - Jaringan parut menurun - Suhu kulir membaik - Sensasi membaik - Tekstur membaik - Pertumbuhan rambut mrmbaik</p>	<p><b>Perawatan Integritas Kulit ( I.11353)</b> <i>Observasi</i> - Indetifikasi penyebab gangguan integritas kulit (mis,perubahan sirkulasi,perubahan status nutrisi, penurunan kelembaban,suhu ruangan ekstrem, penurunan mobilitas) <i>Terapeutik</i> - Ubah posisi tiap 2 jam jika tirah baring - Lakukan pemijatan pada area penonjolan tulang,jika perlu - Berdihkan perineal dengan air hangat,terutama selama diare - Gunakan produk yang berbahan petroleum atau minyak pada kulit kering - Gunakan produk berbahan ringan/alami dan hipoalergik pada kulit sensitive - Hindari produk yang berbahan alcohol pada luka kering <i>Edukasi</i> - Anjurkan menggunakan pelembat (mis, lotion,serum) - Anjurkan minum air yang cukup - Anjurkan meningkatkan asupan nutrisi - Anjurkan meningkatkan asupan buah dan sayur - Anjurkan menghindari terpapar suhu ekstrem - Anjurkan menggunakan tabir surya SPF minimal 30 saat berada diluar rumah - Anjurkan mandi menggunakan sabun seukupnya</p>
----	---	--	--

3.	<p><b>Defisit perawatan diri b.d kelemahan fisik,penurunan kemampuan aktivitas umum efek sekunder dari adanya nyeri,kerusakan luas kulit ( D.0109 )</b> Gejala dan tanda mayor</p> <p>Subjektif :</p> <p>1. Menolak melakukan perawatan diri</p> <p>Objektif:</p> <p>1. Tidak mampu mandi/menggunakan pakaian/ makan/ ke toilet/ berhias secara mandiri</p> <p>2. Minat melakukan perawatan diri kurang</p> <p>Gejala dan tanda minor</p> <p>Subjektif:</p> <p>-</p> <p>Ojektif:</p> <p>-</p>	<p><b>Perawatan diri ( L.11103 )</b> Ekspetasi : Meningkat Dengan kriteria hasil :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Kemampuan mandi meningkat</li> <li>- Kemampuan mengenakan pakaian meningkat</li> <li>- Kemampuan makan meningkat</li> <li>- Kemampuan ke toilet (BAB/ BAK) meningkat</li> <li>- Verbalisasi keinginan melakukan perawatan diri meningkat</li> <li>- Minat melakukan perawatan diri meningkat</li> <li>- Mempertahankan kebersihan diri meningkat</li> <li>- Mempertahankan kebersihan mulut meningkat</li> </ul>	<p><b>Dukungan perawatan diri (L.11348)</b> <i>Observasi</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Identifikasi kebiasaan aktivitas perawatan diri sesuai usia</li> <li>- Monitor tingkat kemandirian</li> <li>- Identifikasi kebutuhan alat bantu kebersihan diri, berpakaian, berpakaian, berhias, dan makan</li> </ul> <p><i>Terapeutik</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Sediakan lingkungan yang terapeutik (mis, suasana hangat, rileks,privasi)</li> <li>- Siapkan keperluan mansi (mis,parfum,sikatgigi, dan sabun mandi)</li> <li>- Dampingi dalam melakukan perawatan diri sampai mandiri</li> <li>- Fasilitasi untuk menerima keadaan ketergantungan</li> <li>- Fasilitasi kemandirian, bantu jika tidak mampu melakukan perawatan diri</li> <li>- Jadwalkan rutinitas perawatan diri</li> </ul> <p><i>Edukasi</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Anjurkan melakukan perawatan diri secara konsisten sesuai kemampuan</li> </ul>
----	---	--	---