

## Laporan Kasus: Manifestasi Okuli pada Sindroma Stevens-Johnson

Daniar Indah Suryowati<sup>1\*</sup>, Ratna Doemillah<sup>2</sup>

Divisi Rekonstruksi dan Okuloplasti Departemen Ilmu Kesehatan Mata Fakultas  
Kedokteran Universitas Airlangga - Rumah Sakit Umum Dr. Soetomo, Surabaya,  
Indonesia

Mayjen Prof. Dr. Moestopo 6-8 Surabaya<sup>1,2</sup>

\*e-mail: [daniarindah@gmail.com](mailto:daniarindah@gmail.com)

### Abstrak

Sindroma Stevens-Johnson merupakan sindroma imunologi kompleks yang melibatkan melepuhnya pada setidaknya dua selaput lendir dan kulit. Sindroma ini dapat berakibat fatal karena keterlibatan viseral sistemik atau eksfoliasi kulit yang luas. Komplikasi dari penyakit ini dapat menyebabkan kerusakan kornea, terutama pada kasus kronis yang menjadi efek jangka panjang yang paling umum bagi penderita SSJ. Laporan kasus ini bertujuan untuk menyajikan studi lebih lanjut, mengenai penanganan manifestasi yang diakibatkan oleh sindroma Stevens-Johnson dengan cara meminimalisir kemungkinan terjadinya komplikasi. Laporan kasus ini akan membahas mengenai manifestasi okular pada sindroma Stevens-Johnson. Anak perempuan berusia 4 tahun datang dengan keluhan adanya perlekatan pada lapisan membran (konjungtiva) dan kelopak mata pada kedua mata. Keluarga pasien mengatakan permasalahan pada mata pasien meliputi nyeri pada kedua mata, keluar air mata dan cairan secara terus menerus, serta titik putih pada bagian hitam bola mata. Pemeriksaan *fluorescein* menunjukkan hasil positif, dengan konjungtiva hiperemis. Kasus ini dirawat sebagai simblefaron dan erosi kornea paska *Stevens-Johnson Syndrome*. Untuk terapi sementara, pasien diberikan air mata buatan dan obat antibiotik tetes mata. Manifestasi okular timbul pada jumlah yang signifikan pada pasien dan gejala sindroma Stevens-Johnson yang terparah timbul pada pasien yang mengalami spektrum paling akhir. Fase akut dari sindroma Stevens-Johnson memiliki karakteristik paling utama berupa adanya keterlibatan kelopak mata. Kelopak mata biasanya membengkak dan hiperemis. Setelah itu, atau secara bersamaan, konjungtiva juga membengkak. Konjungtivitis seringkali timbul bersamaan dengan gejala pada kulit, seperti terbentuknya *bullae* dan erupsi, yang diikuti dengan timbulnya membran atau pseudomembran. Proses penyembuhan dapat meninggalkan perubahan sikatriks yang meliputi simblefaron, ankiloblefaron, rotasi batas kelopak mata, sindroma mata kering yang parah, dan konjungtivalisasi dari kornea. Manajemen dalam menangani manifestasi okuli pada sindroma Steven Johnson terbagi menjadi dua, yaitu manajemen non-pembedahan dengan antibiotika topikal profilaksis seperti Moxifloxacin 0,5% dan cyclosporin topikal, dan manajemen pembedahan dengan transplantasi membran amnion. Penanganan pada fase akut sindroma Steven Johnson dilakukan segera mencegah timbulnya sequelae sikatriks.

**Kata Kunci:** simblefaron, kornea, erosi kornea, sindroma Stevens-Johnson

## Case Report: Ocular Manifestations of Stevens-Johnson Syndrome

### Abstract

*Stevens-Johnson Syndrome is a complex immunological syndrome involving blistering of at least two mucous membranes and the skin. It can be fatal due to systemic visceral involvement or extensive skin exfoliation. Complications include corneal damage as a result of chronic cases which is the most common long-term problem for survivors of the syndrome. The purpose of this case report was to have a further study of the proper management of ocular manifestations caused by Stevens-Johnson Syndrome, which aims to minimize the chances of complications. This case report will discuss the ocular manifestations of Stevens-Johnson syndrome. Case Presentations A 4 years old girl with the problem on admission was the adhesion of her membranes layer (conjunctiva) and eyelid on both of her eyes. The patient's family also gave additional information on the patient's eyes problem: pain on both her eyes, tearing, discharge which came out frequently from her eyes, and a white spot in the black section of her eyes. The fluorescein test revealed a positive result, with conjunctival hyperemia. The case was treated as symblepharon and corneal erosion post Stevens-Johnson syndrome, for temporary treatment using artificial tears and antibiotic eye ointment. Ocular manifestations occur in a significant number of patients, and the most severe form of Stevens-Johnson syndrome occurs in those at the end of the spectrum. The acute phase of the disease is characterized primarily by eyelid involvement. The lids are typically swollen and erythematous. Soon after that, or coincident with this, the conjunctiva is inflamed. Conjunctivitis frequently parallels the skin findings, with bullae formation and eruption. Membrane or pseudo-membrane formation then occurs. The healing process can result in cicatricial changes, including symblepharon, ankyloblepharon, eyelid margin rotation, severe dry eye, and conjunctivization of the cornea. The management of Stevens-Johnson syndrome's ocular manifestation can be divided into two approaches, non-surgery management with topical prophylaxis antibiotics like Moxicloxacin 0.5% and cyclosporin and surgery management with amniotic membrane transplantation. Management for the acute phase has to be done immediately in order to prevent cicatricial sequelae.*

**Keywords:** symblepharon, cornea, corneal erosion, Stevens-Johnson syndrome

### PENDAHULUAN

Sindroma Stevens-Johnson (SSJ) adalah sindroma kelainan kulit berupa eritema, vesikel/bula, dapat disertai purpura yang mengenai kulit, selaput lendir mulut dan mata dengan keadaan umum bervariasi. Insidensi SSJ diperkirakan 2-3% per juta populasi setiap tahun di Eropa dan Amerika Serikat. Angka kematian akibat SSJ bervariasi antara 5-12%. Berdasarkan kasus yang terdaftar dan diobservasi kejadian SSJ

terjadi 1-3 kasus per satu juta penduduk setiap tahunnya. Sindroma Stevens-Johnson juga telah dilaporkan lebih sering terjadi pada ras Kaukasia. Walaupun SSJ dapat mempengaruhi orang dari semua usia dan tampaknya anak-anak lebih rentan (Dart, 2006; Schneck *et al.*, 2008).

Penyebab utama sindroma Stevens-Johnson adalah alergi obat (>50%). Dilaporkan terdapat lebih dari 100 obat yang dapat menjadi penyebab yang

mungkin dari SSJ. Berdasarkan penelitian yang telah dilakukan selama 5 tahun (1998-2002), obat tersering yang diduga sebagai penyebab SSJ adalah analgetik/antipiretik (45%), karbamazepin (20%), dan jamu (13,3%). Kausa yang lain meliputi amoksisilin, kotrimoksazol, dilantin, klorokuin, seftriakson dan zat adiktif. Sebagian kecil SSJ juga dapat disebabkan oleh infeksi, vaksinasi, dan penyakit *graft-versus-host* yaitu setelah transplantasi sumsum tulang, neoplasma dan radiasi. Patogenesis SSJ sampai saat ini belum jelas, walaupun sering dihubungkan dengan reaksi hipersensitivitas tipe III (reaksi kompleks imun) yang disebabkan oleh kompleks soluble dari antigen atau metabolitnya dengan antibody IgM dan IgG dan reaksi hipersensitivitas lambat (*delayed-type hypersensitivity reactions*, tipe IV) adalah reaksi yang dimediasi oleh limfosit T yang spesifik (Gregory, 2008; Kanski, 2007; Pushker et al, 2000; Reidy et al, 2011)

Kelainan mata merupakan 80% di antara semua kasus, yang tersering adalah konjungtivitis kataralis. Selain itu juga dapat berupa konjungtivitis purulen, perdarahan, simblefaron dan erosi kornea. Pada fase akut penyakit sindroma Stevens-Johnson ditandai dengan adanya tanda-tanda pada kelopak mata yaitu kelopak mata yang bengkak dan tampak merah. Selanjutnya

diikuti dengan inflamasi konjungtiva dan lalu pembentukan pseudomembran pada konjungtiva juga terbentuk. Proses penyembuhan dari reaksi inflamasi pada mata tersebut tampak dengan adanya simblefaron, ankiloblefaron dan mata kering (Chalam et al, 2011; Dart, 2006; Schneck et al; 2008, Wilkins, 1992).

## **OBJEKTIF**

### **Presentasi Kasus**

#### **Identitas Pasien**

Nama : An. A

Jenis Kelamin : Perempuan

Usia : 4 tahun

Alamat : Surabaya

#### **Anamnesis**

Keluhan kedua mata merah dan sulit membuka. Terdapat sekret pada kedua mata. Keluarga pasien mengatakan bahwa mata pasien mengalami penurunan tajam penglihatan sejak awal timbulnya gejala sekitar 2 bulan yang lalu.

Riwayat Penyakit Dahulu: Pasien berobat ke RS Surya Melati (09/07/2014) sekitar 2 bulan lalu dengan diagnosis *mumps*, diterapi dengan parasetamol sirup dan salep asiklovir selama 3 hari namun tidak ada perbaikan.

Selanjutnya pasien dirawat inap di RS Ahmad Dahlan (10/07/2014) selama 2 minggu, dirawat bersama oleh dokter spesialis kulit (didiagnosis varisela mukosa)

dan dokter spesialis anak. Pasien mendapat terapi injeksi asiklovir dan sirup parasetamol.

Pasien mengalami gejala mata sulit membuka karena kelopak mata dan selaput lendir mata yang melekat pada hari ke-5 rawat inap (15/07/2014). Oleh dokter mata, pasien diberikan tetes mata Giflox, Hyalub dan salep mata kloramfenikol.

Pasien sempat rawat inap di RS Bhayangkara Kediri dengan keluhan mata yang belum membaik, diterapi oleh dokter spesialis mata dengan tetes mata tobrosan dan salep mata kloramfenikol.

Pasien kontrol mata di RS Kusta Kediri dan diterapi tetes mata Giflox, Hyalub dan Lyteers. Kontrol hingga 4 kali, kemudian pasien dirujuk ke RSUD Dr. Soetomo.

**Pemeriksaan Fisik (11/09/14)**

Keadaan Umum: Lemah

Heart Rate : 74x/menit

Respiratory Rate : 24x/menit

Suhu : 36,8

**Okuli Dextra Okuli Sinistra (11/09/14)**

Visus:

VOD : 1/60

VOS : 1/300



Segmen Anterior ODS (tanpa slit lamp)  
 OD OS

**Tabel 1.** Pemeriksaan Segmen Anterior

	OD	OS
<b>Palpebra</b>	Edema (+)	Edema (+)
<b>Konjungtiva</b>	Hiperemi (+)	Hiperemi (+)
<b>Kornea</b>	FL Test (+)	FL Test (+)
<b>BMD</b>	Sulit dievaluasi	Sulit dievaluasi
<b>Iris</b>	Sulit dievaluasi	Sulit dievaluasi
<b>Pupil</b>	Sulit dievaluasi	Sulit dievaluasi
<b>Lensa</b>	Sulit dievaluasi	Sulit dievaluasi

**Pemeriksaan Laboratorium (20/08/14)**

- Glukosa Darah : 98 mg/dl
- Leukosit : 7,68/ $\mu$ l
- Eritrosit : 5,56/ $\mu$ l
- Hb : 10,8 g/dl
- Trombosit : 446/ $\mu$ l
- Hct : 35,4%
- HBsAg : Negatif
- Na : 134 mmol/l
- K : 3,5 mmol/l
- Cl : 102 mmol/l

**Pemeriksaan Penunjang**

Hasil Scraping (16/09/2014)

- Polimorfonuklear : Banyak
- Mononuklear : Sedikit
- Kuman : -

**Konsultasi**

- Pediatri: Tidak ada tindakan spesifik untuk penanganan pasien.
- Kulit: Dari pemeriksaan fisik kami dapatkan:  
 Regio hampir seluruh tubuh makula hiperpigmentasi, multipel, batas

tegas, erosi (-), krusta (-), vesikula (-),  
lesi mukosa (-)

Kesimpulan: Lesi hiperpigmentasi  
bekas suatu kerandangan

Adis: Bila tidak ada kontraindikasi,  
dapat diberikan:

- Emolient
- Hidrokortison 2,5%
- Psikiatri: Terdapat gangguan perilaku dan emosional.  
Adis: Pasien mengikuti terapi organik, psikofarmaka ditunda, psikoedukasi keluarga telah dilakukan, pasien akan diikuti.

## PEMBAHASAN

Pada kasus ini, diagnosis simblefaron dan erosi kornea didapatkan dari hasil anamnesis dan pemeriksaan *slit lamp* yaitu adanya mata merah yang diikuti dengan perlekatan antara selaput lendir pada kelopak mata dalam dan bulbus okuli. Berdasarkan literatur, manifestasi akut sindroma Stevens-Johnson pada mata adalah inflamasi konjungtiva yang menyebabkan defek epitel pada konjungtiva. Permukaan konjungtiva yang kasar dapat berlanjut pada terjadinya perlekatan antara konjungtiva palpebral dan konjungtiva bulbi yang disebut dengan simblefaron. (Chalam *et al*, 2011; Dart, 2006; Kanski, 2007)

Inflamasi mata yang berlangsung lama dapat menyebabkan kerusakan dari sel goblet dan kelenjar lakrimalis yang akhirnya menimbulkan mata kering pada pasien. Struktur mukosa konjungtiva normal akan diganti dengan epitel sikatriks dan jaringan sikatriks subkonjungtiva. Pada pasien ini juga ditemukan erosi kornea yang disebabkan oleh adanya destruksi dari *limbal stem cell* kornea yang berlanjut dengan vaskularisasi dan penebalan pada epitel kornea. Proses konjungtivalisasi kornea yang diikuti dengan abnormalitas lapisan air mata menyebabkan penurunan tajam penglihatan pada pasien. (Ilyas, 2012)

Kasus ini diterapi sementara sejak tanggal 11 September 2014 hingga 16 September 2014 sebagai simblefaron paska sindroma Steven Johnson dan erosi kornea dengan menggunakan antibiotik topikal dan air mata buatan. Pada pasien ini dilakukan pemeriksaan laboratorium darah, dan scraping pada tanggal 16 September 2014 untuk pemeriksaan sitologi impresi telah dilakukan namun pasien kurang kooperatif. Tujuan pemeriksaan sitologi impresi adalah untuk menghitung densitas sel goblet yang ada pada konjungtiva, yang mana pada sindroma Stevens-Johnson ini didapatkan hilangnya sel-sel goblet. (Kanski, 2007; Reidy, 2011; Wilkins, 1992)

Pada literatur, terbagi dua manajemen dalam menangani manifestasi

okuli pada sindroma Steven Johnson yaitu dengan manajemen pembedahan dan non-pembedahan. Manajemen non-pembedahan yaitu dengan penggunaan antibiotika topikal profilaksis seperti Moxifloxacin 0,5% yang bertujuan untuk pencegahan proses perlekatan konjungtiva palpebra dan bulbi, proses infeksi dan meminimalisasi proses inflamasi yang bersifat destruktif seperti hilangnya sel goblet. Selain Moxifloxacin, dapat digunakan cyclosporine topikal yang bertujuan untuk memperlambat proses inflamasi permukaan okuli. Sedangkan manajemen pembedahan pada pasien Sindroma Stevens-Johnson yang bermanifes pada mata yaitu dengan penggunaan transplantasi membran amnion. Membran amnion didapatkan dari satu lapis sel epitel yang melekat pada lapisan membran basal pada lapisan terdalam membran janin yang muncul dari plasenta. Membran amnion yang ditanamkan berupaya akan mengeluarkan efek anti inflamasi serta anti sikatriks. Indikasi dalam penggunaan transplantasi membran amnion adalah pada pasien dengan tanda inflamasi yang semakin bertambah parah dalam waktu dekat pada konjungtiva dan batas kelopak mata khususnya pada pasien yang telah menderita pembentukan awal simblefaron, konjungtivitis membranosa, inflamasi batas

kelopak mata dan defek epitel kornea yang semakin meluas. (Gregory, 2008; Kanski, 2007; Roujeau *et al.*, 1995) Penanganan pada fase akut sindroma Steven Johnson tidak berarti akan menangani secara total mengenai masalah pada mata kering dan fotofobia namun penanganan yang terlambat akan menyebabkan timbulnya sequelae sikatriks yang semakin sulit untuk ditangani lebih lanjut. (Gregory, 2008; Schneck *et al.*, 2008)

## **KESIMPULAN**

Kasus ini diterapi sebagai simblefaron paska sindroma Steven Johnson dan erosi kornea dengan menggunakan antibiotik topikal dan air mata buatan. Manajemen dalam menangani manifestasi okuli pada sindroma Steven Johnson terbagi menjadi dua, yaitu manajemen non-pembedahan dengan antibiotika topikal profilaksis seperti Moxifloxacin 0,5% dan cyclosporin topikal, dan manajemen pembedahan dengan transplantasi membran amnion. Penanganan pada fase akut sindroma Steven Johnson sebaiknya dilakukan segera mencegah timbulnya sequelae sikatriks.

## **DAFTAR PUSTAKA**

Chalam KV, *et al.*, 2011. Fundamental and principles of ophthalmology, basic and clinical sciences course,

- section 2. San Fransisco: American Academy of Ophthalmology, 247.
- Daniels JT, Secker GA and Shortt AJ, 2010. Ocular surface restoration. *Ocular Disease*, 83–90.
- Dart J, 2006. PL3 Stevens Johnson syndrome and mucous membrane pemphigoid: ocular manifestations and their management. *Oral Diseases*, 12(s1): 1-1.
- Gregory D, 2008. The ophthalmologic Management of Acute Stevens-Johnson Syndrome. *The Ocular Surface*, 6(2): 87-95.
- Ilyas S, 2012. *Ilmu Penyakit Mata (Edisi Keempat)*. Jakarta: Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia.
- Kanski J, 2007. *Clinical Ophthalmology A Systemic Approach (Sixth Edition)*. Edinburgh: Elsevier.
- Pushker N, Tandon R and Vajpayee R, 2000. Stevens-Johnson Syndrome in India – Risk Factors, Ocular Manifestations and Management. *Ophthalmologica*, 214(4): 285-288.
- Reidy JJ, *et al*, 2011. External disease and cornea, basic and clinical sciences course, section 8. San Fransisco: American Academy of Ophthalmology, pp 6
- Roujeau JC, Kelly JP, Naldi L, *et al*. 1995. Medication use and the risk of Stevens-Johnson syndrome or toxic epidermal necrolysis. *N Engl J Med* 1995 pp 333
- Schneck J, Fagot J, Sekula P, *et al*. 2008. Effects of treatments on the mortality of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *J Am Acad Dermatol*. 58: 33-40.
- Wilkins J, Morrison L and White C, 1992. Oculocutaneous Manifestations of the Erythema Multiforme/ Stevens-Johnson Syndrome/ Toxic Epidermal Necrolysis Spectrum. *Dermatologic Clinics*, 10(3): 571-582.