

Laporan Kasus: Seorang anak dengan penyakit bula yang diduga *Chronic Bullous Disease of Childhood*

Mellyanawati

Departemen Ilmu Kesehatan Kulit dan Kelamin Fakultas Kedokteran Universitas Ciputra

*e-mail: zhou.ling.jiao@gmail.com

Abstrak

Penyakit bula pada anak sangat beraneka ragam, mulai dari yang paling sering adalah impetigo bulosa dan epidermolysis bulosa. Sedangkan penyakit bulosa lain pada anak yang lebih jarang dijumpai adalah penyakit bulosa linear IgA pada anak, pemfigoid bulosa dan sistemik lupus eritematosus bulosa. Salah satu varian dari penyakit bulosa linear IgA pada anak adalah *Chronic bullous disease in childhood* (CBDC) yaitu suatu penyakit autoimun yang jarang dijumpai dan muncul pada usia prepubertas. Ciri khas dari penyakit ini adalah timbulnya lepuh yang muncul secara mendadak dan biasanya lesi yang baru muncul di sekitar lesi yang mulai sembuh dengan membentuk pola lingkaran (*clusters of jewels*) dan seringnya pasien disertai dengan rasa gatal. Untuk diagnosa pasti dari penyakit ini adalah dengan melakukan biopsi dan pemeriksaan imunofloresen direk. Terapi utamanya sendiri yaitu dapson dan sulfapiridin, sedangkan prednison dengan dosis rendah sebagai terapi tambahan lini pertama. Tujuan dari laporan kasus ini adalah ingin mengetahui efikasi dan efek samping dari pemberian oral steroid pada kasus dengan lesi bula yang diduga CBDC. Seorang anak laki-laki berusia 5 bulan, suku Jawa, datang ke poliklinik kulit dan kelamin Rumah Sakit Kandou dengan keluhan adanya bercak kemerahan yang disertai lenting berisi cairan jernih di hampir seluruh tubuh sejak kurang lebih 1 bulan yang lalu. Diagnosa pasti pada pasien ini masih belum dapat diketahui, namun diduga penyakit bula pada anak CBDC, dikarenakan berdasarkan anamnesis dan pemeriksaan fisik saja, karena keterbatasan alat dan keluarga pasien menolak untuk dilakukan pemeriksaan penunjang. Terapi diberikan dengan tujuan agar keluhan dari pasien dapat berkurang dan dengan efek samping yang minimal. Pemberian prednison oral yang diberikan secara tapering-off, ditambah dengan oral antihistamin dan topikal antibiotik dan steroid memberikan hasil yang cukup signifikan pada pasien. Kesimpulan walaupun sebenarnya penyakit ini dapat sembuh sendiri dalam hitungan bulan, namun dengan pemberian oral steroid dan antihistamin dengan kombinasi obat topikal dapat mempercepat proses penyembuhan pada pasien.

Kata Kunci: CBDC, clusters of jewels, oral prednison.

A Child with Bullous Disease Suspected Chronic Bullous Disease in Childhood

Abstract

Bullous disease in children is very diverse, ranging from the most common is bullous impetigo and bullous epidermolysis. While other bullous diseases in children that are less common are linear IgA bullous disease in children, bullous pemphigoid and bullous systemic lupus erythematosus. One variant of linear IgA bullous disease in children is Chronic bullous disease in childhood (CBDC), which is an autoimmune disease that is rarely found and appears at the prepubertal age. Characteristic of this disease is the appearance of blisters that appear suddenly

and usually new lesions appear around the lesions that are starting to heal by forming a circle pattern (clusters of jewels) and often the patient is accompanied by itching. For a definite diagnosis of this disease is to performed a biopsy and direct immunoflorescent examination The main therapy of this disease are dapsone and sulfapyridine, while low dose prednisone was the first line adjunctive therapy. The aim of this case report was to investigate the efficacy and side effects of oral steroids in cases with bullous lesions suspected of CBDC. s. A 5-month old boy, Javanese, came to the skin and genital clinic at Kandou Hospital complaining of macula erythemaous accompanied by vesicle-bulla with clear fluid in almost all over the body since approximately 1 month ago. The diagnosis in this patient is still unknown, but it is suspected that bullae in children with CBDC is only based on history and physical examination, due to limited equipment and the patient's family refuses to carry out additional examinations. Therapy is given with the aim of making complaints from the patient can be reduced and with minimal side effects. The administration of oral prednisone given tapering-off, combinations with oral antihistamines and topical antibiotics and steroids gave significant results in patients. Conclusion, although this disease can actually heal itself in a couple of months, oral administration of steroids and antihistamines in combination with topical therapy can accelerate the healing process in patients.

Keywords: penyakit bula pada anak, CBDC, clusters of jewels, oral prednison.

PENDAHULUAN

Penyakit bula pada anak-anak sangat bervariasi, dimana terbagi menjadi 2 kelompok besar yaitu penyakit bula dengan autoimun dan penyakit bula non-autoimun. Yang termasuk dalam penyakit bula autoimun adalah penyakit linear Ig A atau *Chronic bullous disease in childhood* (CBDC) penyakit ini paling sering muncul pada anak-anak dengan rentang usai 6 bulan-5 tahun, pemfigoid bulosa jarang terjadi namun bisa terjadi pada anak-anak pada usai 1-8 tahun, epidermolisis bulosa acquisite (EBA) dapat muncul pada usia kurang dari 5 tahun, dan sistemik lupus eritematosus bulosa yang sangat jarang terjadi. Sedangkan yang termasuk dalam penyakit bula non-autoimun antara lain impetigo bulosa yang sering terjadi dan

disebabkan oleh infeksi bakteri *Staphylococcus aureus*, varicela zoster virus dan herpes simplex virus sering terjadi juga pada anak-anak, (SJS). (Bruckner, 2015)

Chronic bullous disease in childhood (CBDC) adalah penyakit non-familial, autoimun, penyakit lepuh yang jarang terjadi, yang muncul pada anak prapubertas terutama pada usia kurang dari 5 tahun serta memiliki pola identik dari deposit IgA linier yang homogen pada membran dasar epidermis kulit (Higgins and Glover, 2016; Nicholas, Rao and Hall III, 2019).

Insidensi berkisar 1:500.000 di Eropa Barat dan tidak ada data korelasi antara ras atau jenis kelamin (Tate, Christian and Newell, 2018). Insiden lebih besar terjadi di negara-negara yang sedang berkembang seperti Malaysia, India, Thailand, Tunisia,

Mali, Afrika Selatan dan Uganda (Schmidt and Groves Richard, 2016). Etiologi dari CBDC sampai sekarang masih belum diketahui, beberapa studi mengatakan kemungkinan penyakit ini berhubungan dengan infeksi, obat-obatan atau penyakit autoimun, tapi masih belum ada teori yang membahas tentang penyakit ini secara jelas (Krol and Krafchik, 2015).

Penyakit ini merupakan varian dari *Linear IgA bullous dermatosis* yang terjadi pada anak-anak. Nama lainnya yaitu *Linear IgA disease of childhood* atau *Benign chronic bullous dermatosis of childhood*. Sedangkan apabila penyakit ini terjadi pada orang dewasa maka namanya berubah menjadi *Linear IgA disease of adults* atau *IgA bullous pemphigoid* (Schmidt and Groves Richard, 2016). Varian pada anak-anak ini biasanya dapat sembuh sendiri, walaupun pada beberapa kasus mungkin bisa bertahan sampai dewasa (Genovese *et al.*, 2019).

Penyakit ini biasanya timbul secara mendadak yang ditandai dengan munculnya vesikel dan bula yang tegang dan berisi cairan jernih atau darah dengan dasar kulit normal, kulit yang eritematosa atau urtikaria, dapat disertai atau tanpa disertai demam maupun gejala lain seperti artritis, artralgia dan malaise. Lesi baru biasanya muncul disekitar lesi yang mulai sembuh, dan bula-bula yang berbentuk lingkaran atau melingkar mengelilingi

krusta yang berada di tengah digambarkan sebagai *string of pearls, cluster of jewels* atau *rosette pattern* (Higgins and Glover, 2016; Genovese *et al.*, 2019; Nicholas, Rao and Hall III, 2019)

Pada awalnya *Chronic bullous disease in childhood* seringkali didiagnosa sebagai impetigo bulosa dan gejala klinisnya mungkin akan membaik dengan pemberian antibiotik. Lesi biasanya muncul pada dada, punggung, wajah, ekstremitas, bokong, area genital serta membran mukosa. Biasanya lesi terdistribusi secara simetris, disertai dengan rasa gatal, dan menghasilkan banyak papul berkrusta (Higgins and Glover, 2016; Gebreel, Zaakok and Msc, 2018; Nicholas, Rao and Hall III, 2019)

Pemeriksaan penunjang yang diperlukan untuk menegakkan diagnosa CBDC adalah pemeriksaan histopatologi dan pemeriksaan imunofloresen direk. Akan menjadi suatu tantangan untuk mendiagnosis penyakit ini, bila tidak tersedia pemeriksaan patologis karena keterbatasan sumber daya (Schmidt and Groves Richard, 2016; Del Barrio *et al.*, 2019; Genovese *et al.*, 2019). Walaupun penyakit ini umumnya dapat sembuh sendiri, dengan sebagian besar anak-anak akan mengalami remisi dalam waktu 2 tahun dari awal penyakit, terapi tetap diperlukan. Sebagai terapi lini pertama yaitu

dapson dan sulfapiridin, sedangkan prednison dengan dosis rendah sebagai terapi tambahan lini pertama. *Mycophenolate mofetil* dan immunoglobulin intravena sebagai terapi lini kedua dan antibiotik serta tacrolimus topikal sebagai terapi tambahan lini kedua (Nicholas, Rao and Hall III, 2019). Berikut dilaporkan sebuah kasus pada anak yang berobat ke RSUP. Kandou, Manado yang mendapatkan lesi bula yang diduga CBDC. Kasus ini dilaporkan dengan tujuan untuk mengetahui efikasi dan efek samping dari pemberian oral steroid pada satu kasus lesi bula yang diduga CBDC.

KASUS

Seorang bayi laki-laki, 5 bulan, suku Jawa, warga negara Indonesia, diantar oleh keluarganya datang ke poliklinik Ilmu Kesehatan Kulit dan Kelamin Rumah Sakit Kandou pada tanggal 15 Juli 2019 dengan keluhan timbul bercak kemerahan disertai lenting berisi cairan jernih di hampir seluruh tubuh sejak kurang lebih 1 bulan yang lalu. Heteroanamnesis dari nenek pasien didapatkan keluhan bercak kemerahan disertai lenting berisi cairan jernih hampir di seluruh tubuh sejak kurang lebih 1 bulan yang lalu. Awalnya lenting timbul di tungkai bawah dan kaki, kemudian menyebar ke hampir seluruh tubuh. Lenting sebagian membesar, pecah dan menjadi luka, serta

timbul lenting baru disekitar luka. Menurut keluarga pasien, pasien sering menggaruk-garuk pada daerah lenting. Demam disangkal dan pasien tampak aktif.

Pasien sempat dibawa ke dokter spesialis kulit dan kelamin 1 minggu sebelum ke poliklinik, dan diberikan obat cefixime sirup dan dextamin sirup, serta obat oles mometason, asam fusidat dan kompres NaCl 0,9%. Keluarga mengaku kondisi pasien sedikit lebih baik setelah mendapatkan pengobatan. Tidak ada yang menderita keluhan seperti pasien dalam keluarga. Riwayat alergi makanan dan obat juga disangkal. Pasien tinggal di rumah permanen dengan kebersihan yang terjaga dengan baik. Pasien tinggal dengan nenek dan merupakan anak pertama, lahir persalinan normal, cukup bulan dengan berat badan lahir sesuai dengan umur kehamilan.

Pada pemeriksaan fisik didapatkan kesadaran komposmentis dan keadaan umum rewel, denyut nadi 140x/menit, suhu tubuh 36.7°C dan berat badan 7.2 kg. Pada status generalis didapatkan kepala normosefali, pada pemeriksaan kedua mata tidak tampak anemis dan ikterus, tidak didapatkan pembesaran kelenjar getah bening servikal. Pemeriksaan telinga, hidung dan tenggorokan tidak ditemukan kelainan. Pemeriksaan toraks, didapatkan jantung dan paru dalam batas normal,

hepar dan lien tidak teraba. Tidak didapatkan pembesaran kelenjar getah bening inguinal. Ekstremitas atas dan bawah didapatkan dalam batas normal.

Status dermatologis lokasi Generalisata: vesikel, bula tegang, multipel, berisi cairan jernih, makula eritematosa, batas tegas ukuran lentikular – numular, makula hipopigmentasi, batas tegas, ukuran numular, erosi (+), skuama (+), krusta (+), *cluster of jewels* (+).



Gambar 1. Makula eritematosa batas tegas, erosi, vesikel-bula, skuama, krusta, *cluster of jewels* pada area tangan kanan. Pasien pertama kali datang berobat.



Gambar 2. Makula eritematosa batas tegas, erosi, vesikel-bula, skuama, krusta, pada area kaki kanan. Pasien pertama kali datang berobat.

Pada pemeriksaan Gram tidak didapatkan kokus gram negatif / positif, spora, maupun budding sel. Pada awalnya pasien didiagnosa banding dengan *Chronic bullous diseases in childhood, impetigo bulosa dan pemfigoid bulosa pada anak*. Direncanakan untuk pemeriksaan laboratorium, biopsi dan imunofloresen direk. Untuk hasil pemeriksaan laboratorium darah lengkap dan kimia klinik didapatkan hasil dalam batas normal. Namun sangat disayangkan belum terdapat fasilitas pemeriksaan imunofluoresen direk di rumah sakit kami dan keluarga pasien menolak untuk dilakukan kultur dan biopsi untuk pemeriksaan histopatologi terkait masalah biaya, karena pasien tidak menggunakan BPJS sehingga keluarga pasien ingin pasien untuk mendapatkan terapi saja terlebih dahulu. Keluarga pasien memberikan ijin untuk memfoto kondisi klinis pasien guna untuk follow-up dan laporan kasus. Akhirnya pasien diberikan terapi cetirizine sirup, prednison 2,5 mg, asam fusidat krim 2% untuk oles luka dan betametason krim 0,1% untuk area yang merah. Pasien dianjurkan untuk kontrol ke poliklinik kulit dan kelamin dan ditangani oleh dokter spesialis kulit dan kelamin setiap 10 hari sekali. Pasien tidak rawat inap karena secara umum kondisi klinis bagus, tidak ada demam, tidak tampak tanda-tanda dehidrasi dan asupan makan masih sangat

aktif sekali, sehingga pasien dapat melakukan rawat jalan.

Pengamatan Lanjutan (25 Juli 2019 dan 4 Agustus 2019)

Pada pengamatan hari ke-10 setelah mendapatkan terapi oral dan topikal, secara keseluruhan keluhan pasien mengalami perbaikan. Pasien sangat patuh dalam penggunaan obat, dan rajin kontrol sesuai dengan waktu yang sudah ditentukan.



Gambar 3. Makula hipopigmentasi batas tegas, pada area tangan kanan, setelah terapi hari ke-10



Gambar 4. Makula eritematosa dan hipopigmentasi batas tegas, vesikel, skuama, krusta pada kaki kanan, setelah terapi hari ke-10



Gambar 5 dan 6. Makula hipopigmentasi batas tegas, setelah terapi hari ke-20



Gambar 7. Makula hipopigmentasi batas tegas, setelah terapi hari ke-20

Diagnosis pasti pada pasien ini belum dapat ditegakkan, namun diagnosis kerja akhir pada pasien adalah suspek *Chronic bullous disease in childhood*. Terapi dilanjutkan dengan menurunkan dosis prednison menjadi 2 mg, terapi yang lain tetap dilanjutkan dan kembali kontrol 10 hari berikutnya dengan tujuan follow up keadaan pasien dan menurunkan dosis prednison. Dan setelah terapi hari ke-20 pasien sudah tidak didapatkan keluhan apapun dan keluarga pasien puas dengan hasil pengobatan yang telah diberikan oleh dokter.

PEMBAHASAN

Penyakit bula pada anak jarang terjadi dan bervariasi dimana bisa dibedakan dari genetik, autoimun dan infeksi, sedangkan untuk diagnosa pasti biasanya diperlukan pemeriksaan penunjang seperti pemeriksaan histopatologis dan pemeriksaan imunofluoresen. Jadi untuk mendiagnosa penyakit bula sampai sekarang masih menjadi tantangan bagi para dokter. Masih didapatkan kesulitan dalam menentukan penyakit bula pada pasien ini karena manifestasi klinis pada saat pasien datang sudah bukan lesi yang pertama kali dan sudah mendapatkan terapi serta kurang adanya fasilitas pemeriksaan imunofluoresen dari rumah sakit kami dan kerjasama dari keluarga pasien untuk dilakukannya pemeriksaan penunjang atas alasan biaya. Akan lebih baik jika pasien dapat dilakukan pemeriksaan penunjang seperti imunofluoresensi maupun mikroskop elektron, namun karena masih belum terdapat fasilitas-fasilitas tersebut, namun setidaknya pasien masih bisa dilakukan pemeriksaan histopatologis dengan pewarnaan Periodic Acid-Schiff (PAS).

Pada kasus ini penulis mendapatkan kesulitan dalam menegakkan diagnosa. Awalnya kami mendiagnosa banding pasien ini sebagai *chronic bullous*

diseases in childhood, impetigo bulosa dan pemfigoid bulosa. Chronic Bullous Diseases in Childhood (CBDC) merupakan suatu penyakit autoimun yang jarang terjadi dan biasanya muncul pada anak-anak dan bisa sembuh dengan sendirinya tanpa diobati. Pada umumnya pasien dibawa ke dokter karena bentuk lesi yang merah dan timbul lenting-lenting berisi cairan yang bertambah banyak serta tidak nyaman dengan adanya rasa gatal dan terkadang disertai gejala prodromal.

Diagnosis *Chronic Bullous Disease in Childhood* (CBDC) dapat ditegakkan berdasarkan anamnesa, pemeriksaan klinis, dan pemeriksaan penunjang. Dari anamnesis pada kasus tersebut ditemukan keluhan bercak kemerahan disertai lenting berisi cairan jernih hampir di seluruh tubuh sejak kurang lebih 1 bulan yang lalu. Awalnya lenting timbul di kaki, kemudian menyebar ke tangan, perut serta wajah. Lenting sebagian membesar dan pecah. Menurut keluarga pasien, pasien sering menggaruk-garuk di daerah lenting. Setelah lenting pecah, timbul lenting baru sekitar area lenting yang telah pecah. Keadaan umum pasien tampak aktif. Sedangkan pada pemeriksaan klinis ditemukan vesikel, bula tegang, multipel, berisi cairan jernih, makula eritematosa, batas tegas ukuran lenticular-numular, makula hipopigmentasi,

batas tegas, ukuran numular, erosi (+), skuama (+), krusta (+), *cluster of jewels* (+).

Menurut kepustakaan terkait dikatakan bahwa CBDC adalah penyakit subepidermal vesikobulosa yang awalnya dideskripsikan berdasarkan gambaran klinisnya yaitu eritema dan lepuh annular (yang sering disebut sebagai "*clusters of jewels*") yang muncul terutama di daerah fleksural, khususnya daerah batang tubuh bagian bawah, paha, selangkangan, dan wajah (perioral) yang terjadi pada anak-anak usia pra sekolah. Lesi pada umumnya sangat gatal, dan akan menghasilkan papul berkrusta (Krol and Krafchik, 2015; Higgins and Glover, 2016; Nicholas, Rao and Hall III, 2019).

Menurut kepustakaan terkait dikatakan bahwa etiologi dari CBDC masih belum jelas, namun beberapa studi menuliskan bahwa kemungkinan penyakit ini dapat dipicu oleh infeksi, obat-obatan, radiasi UV, penyakit autoimun maupun keganasan (Krol and Krafchik, 2015; Higgins and Glover, 2016). Untuk epidemiologi dari penyakit ini sendiri juga masih belum jelas. Menurut kepustakaan insidensi dari penyakit lebih tinggi terjadi pada negara yang sedang berkembang seperti beberapa negara di Asia Tenggara, Cina dan Afrika (Schmidt and Groves Richard, 2016; Del Barrio *et al.*, 2019; Nicholas, Rao and Hall III, 2019). Sampai saat ini masih belum dapat

dipastikan apakah ada hubungan antara ras dan kelamin dengan penyakit ini, namun beberapa studi menuliskan bahwa penyakit ini lebih sering muncul pada perempuan, tetapi studi ini masih sangat kurang akurat (Schmidt and Groves Richard, 2016). Pada kasus ini pasien adalah seorang bayi laki-laki, dan berusia 5 bulan.

Pada pemeriksaan penunjang untuk kasus CBDC dapat dilakukan pemeriksaan biopsi histopatologi dan *direct immunofluorescence* (DIF). Dimana pada pemeriksaan biopsi biasanya akan ditemukan adanya bulla subepidermal dengan kumpulan neutrofil pada basal membran (Genovese *et al.*, 2019; Nicholas, Rao and Hall III, 2019). Sedangkan pada pemeriksaan DIF biasanya akan ditemukan adanya deposit dari linear IgA pada membran basal. Untuk diagnosis pasti CBDC, selain dari gambaran klinis, diperlukan pemeriksaan imunopatologis DIF (Bruckner, 2015; Nicholas, Rao and Hall III, 2019). Sayangnya pada kasus ini, pemeriksaan biopsi dan DIF tidak dilakukan, karena penolakan dari pihak keluarga. Untuk pemeriksaan darah lengkap dan pemeriksaan gram pada pasien ini sudah dilakukan, dan tidak terdapat kelainan.

Selain CBDC adalah diagnosis banding lainnya adalah impetigo bulosa dan pemfigoid bulosa pada anak (Krol and Krafchik, 2015; Higgins and Glover, 2016).

Impetigo bulosa merupakan penyakit infeksi bakteri yang disebabkan oleh *S. aureus* atau *S. pyogenes*, yang mana gambaran klinisnya adalah adanya vesikel atau bula yang lembek, jernih pada awalnya dan kemudian menjadi keruh serta dikelilingi oleh tepi yang eritematosa. Lepuh yang sudah pecah akan menimbulkan erosi. Untuk diagnosis pastinya selain dari gejala klinis, dapat juga dilakukan pewarnaan Gram untuk melihat adanya bakteri dan kultur yang akan menampakkan *S.aureus*. (Treat, 2015; Higgins and Glover, 2016; Travers, 2019). Kami mempertimbangkan untuk menyingkirkan impetigo bulosa sebagai diagnosa, karena berdasarkan heteroanamnesis dari keluarga pasien, bula yang pertama kali muncul pada pasien berunding tegang, bukan bula yang lembek seperti pada gejala klinis impetigo bulosa pada umumnya. Selain itu pemeriksaan Gram pada pasien dan tidak ditemukan adanya bakteri gram positif yang sesuai dengan bakteri penyebab pada impetigo bulosa.

Untuk Pemfigoid bulosa (PB) pada anak sangat jarang terjadi, karena biasanya penyakit ini terjadi pada pasien dengan usia lebih dari 60 tahun, dimana insiden puncak pada usia 70-an (Culton, 2019). Pada anak-anak, puncak insiden penyakit ini biasa terjadi pada usia 1 tahun dan usia 8 tahun (Bruckner, 2015). Pada bayi, tempat

predileksi lesi yang paling sering adalah pada akral, khususnya palmar dan plantar (Schmidt and Groves Richard, 2016). Bentuk klasik pemfigoid bulosa ditandai dengan adanya lepuh besar dan tegang yang timbul pada kulit normal atau pada dasar eritematosa atau urtikaria. Bula biasanya berisi cairan serosa namun bisa juga hemoragik. Untuk diagnosis pastinya dengan pemeriksaan imunofloresen direk dan imunofloresen indirek atau *enzyme linked immunosorbent assay* (ELISA). Pada PB, pemeriksaan DIF ditandai dengan adanya linear deposit dari IgG dan C3, namun IgA dan IgM mungkin saja dapat ditemukan (Treat, 2015; Culton, 2019). Pada pasien ini kami juga menyingkirkan dugaan pemfigoid bulosa, karena kriteria usia pasien ini dibawah range terjadinya pemfigoid bulosa serta bentuk bula yang muncul pada kulit pasien kurang sesuai dengan gejala klinis pemfigoid bulosa.

Dari ketiga diagnosa banding diatas, kami memutuskan untuk diagnosa kerja pada pasien ini lebih mengarah ke CBDC. Untuk terapi, kasus CBDC pada umumnya dapat sembuh sendiri, dimana kebanyakan anak-anak akan mengalami perbaikan dalam 2 tahun setelah onset penyakit. Namun terapi tetap diperlukan untuk mengurangi gejala klinis dan menghindari infeksi. Untuk lini pertama dapat diberikan dapson dengan dosis awal 0.5 mg/kg dan

dapat ditingkatkan tiap minggunya hingga maksimal 2 mg/kg, dikombinasikan dengan prednisolon dosis rendah yaitu 0,25-0,5 mg/kg/hari serta topikal steroid poten. Sedangkan untuk terapi lini kedua dapat diberikan Sulfapiridin dan anti antibiotik inflamatori (doksisisiklin, oxytetrasiklin). Respon terhadap terapi dapat dipantau dari perkembangan gejala klinis yang terjadi beberapa hari setelah pemberian terapi (Higgins and Glover, 2016; Schmidt and Groves Richard, 2016; Tate, Christian and Newell, 2018; Nicholas, Rao and Hall III, 2019).

Pada pasien ini hanya diberikan terapi prednison oral, antihistamin oral, topikal steroid, dan topikal antibiotik. Pada kunjungan awal dosis prednison yang diberikan adalah 2,5 mg, dimana sesuai dengan kepastakaan yang menyebutkan pemberian dosis rendah untuk prednison adalah 0,25-0,5 mg/kgBB/hari, dan BB dari pasien adalah 7,2 kg (range dosis yang dapat diberikan: 1,8 mg-3,6 mg / hari). Setelah mendapatkan terapi dalam 20 hari, terdapat progres yang signifikan dari pasien.

Prognosis untuk penyakit ini adalah baik, karena hampir selalu memiliki respon yang baik terhadap terapi dan tidak menimbulkan bekas. Walaupun ada kemungkinan untuk kambuh, namun tingkat keparahan penyakit biasanya lebih

ringan dibandingkan dengan yang pertama. Biasanya pada anak-anak, akan mengalami perbaikan dalam kurun waktu 2 tahun dan sangat jarang akan muncul setelah pubertas, namun tidak menutup kemungkinan penyakit ini akan bertahan sampai dewasa (Krol and Krafchik, 2015; Higgins and Glover, 2016; Schmidt and Groves Richard, 2016).

KESIMPULAN

Telah dilaporkan sebuah kasus diduga *Chronic Bullous Disease in Childhood* pada bayi laki-laki usia 5 bulan dengan penyakit bula. Diagnosis belum dapat ditegakkan secara pasti karena tidak dilakukannya pemeriksaan penunjang seperti pemeriksaan histopatologis dan imunofluoresen. Keluarga pasien merasa puas dengan hasil terapi pada pasien dengan pemberian prednison oral, antihistamin oral, topikal steroid dan topikal antibiotik, memberikan hasil yang signifikan tanpa disertai dengan efek samping setelah 20 hari perawatan.

DAFTAR PUSTAKA

Del Barrio BV, Luraschi D, Micheletti R, Hiffler L, Arias AP, 2019. Bullous dermatosis suspected in an 8-month-old child in Guinea-Bissau. *Oxford Medical Case Reports*, 2019(4):175–178.

- Bruckner AL, 2015. Inherited and Aquired Blistering Diseases. *Neonatal and Infant Dermatology 3rd edition*. Elsevier Saunders, USA. 151–154.
- Culton DA, 2019. Bullous Pemphigoid. *Fitzpatrick's Dermatology*. 9th ed. McGrawHill Education, New York. 944–952.
- Gebreel MA, Zaakok AA and Mohamed H, 2018. Chronic Bullous Disease of Childhood (CBDC): (Case Report). *International Journal of Advanced Research*, 6(3): 1431–1435.
- Genovese G, Venegoni L, Fanoni D, Muratori S, Berti E, et.al, 2019. Linear IgA bullous dermatosis in adults and children: A clinical and immunopathological study of 38 patients. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. Orphanet Journal of Rare Diseases, 14(1): 1–7.
- Higgins EM, Glover MT, 2016. Dermatoses and Hemangioma of Infancy. *Rook's Textbook of Dermatology Ninth Edition*. 9th ed. Wiley Blackwell, UK. 117.10–11.
- Krol AL, Krafchik BR, 2015. Diaper Area Eruptions. *Neonatal and Infant Dermatology 3rd edition*. Elsevier Saunders, China. 263.
- Nicholas MW, Rao CL, Hall III RP, 2019. Linear Immunoglobulin A Dermatitis and Chronic Bullous Disease of Childhood. *Fitzpatrick's Dermatology*. 9th ed. McGrawHill Education, New York. 992–999.
- Schmidt E, Groves Richard, 2016. Immunobullous Disease. *Rook's Textbook of Dermatology Ninth Edition*. 9th ed. Wiley Blackwell, UK. 50.1-55.
- Tate C, Christian W, Newell L, 2018. Chronic Bullous Dermatitis of Childhood and the String of Pearls Sign. *Journal of Pediatrics*. Elsevier Inc., 202: 325-325.e1.
- Travers JB, 2019. Gram-Positive Infections Associated with Toxin Production. *Fitzpatrick's Dermatology*. 9th ed. McGrawHill Education, New York. 2757–2769.
- Treat J, 2015. Bacterial Infections. *Neonatal and Infant Dermatology 3rd ed*. Elsevier Saunders, USA. 155–175