

BUKU REFERENSI

DIAGNOSIS DAN TATALAKSANA KEGAWATDARURATAN KULIT PADA NEONATUS, BAYI DAN ANAK

Editor :

Dr. Holy Ametati, Sp.KK, FINSDV, FAADV
Dr. Y.F. Rahmat Sugianto, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV
DR. Dr. Radityastuti, Sp.KK, FINSDV, FAADV
Dr. Buwono Puruhito, Sp.KK, FINSDV, FAADV
Dr. Irma Amalia

Penerbit

Rumah Sakit Umum Pusat Dr. Kariadi
Semarang

BUKU REFERENSI

DIAGNOSIS DAN TATALAKSANA KEGAWATDARURATAN KULIT PADA NEONATUS, BAYI DAN ANAK

Editor:

Dr. Holy Ametati, Sp.KK, FINSDV, FAADV

Dr. Y.F. Rahmat Sugianto, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV

DR. Dr. Radityastuti, Sp.KK, FINSDV, FAADV

Dr. Buwono Puruhito, Sp.KK, FINSDV, FAADV

Dr. Irma Amalia

Penerbit:

Rumah Sakit Umum Pusat Dr. Kariadi

Semarang

BUKU REFERENSI

DIAGNOSIS DAN TATALAKSANA KEGAWATDARURATAN KULIT PADA NEONATUS, BAYI DAN ANAK

Editor:

Dr. Holy Ametati, Sp.KK, FINSDV, FAADV

Dr. Y.F. Rahmat Sugianto, Sp.KK(K), FINSDV, FAADV

DR. Dr. Radityastuti, Sp.KK, FINSDV, FAADV

Dr. Buwono Puruhito, Sp.KK, FINSDV, FAADV

Dr. Irma Amalia

Uk. ... ISBN:

...

Cetakan pertama: ...

Diterbitkan oleh:

Rumah Sakit Umum Pusat Dr. Kariadi
Semarang

KATA PENGANTAR

Puji syukur ke hadirat Allah SWT karena berkat kuasa dan rahmat-Nya kami dapat menyelesaikan pembuatan buku Diagnosis dan Tatalaksana Kegawatdaruratan Kulit pada Neonatus, Bayi dan Anak.

Tujuan pembuatan buku ini adalah untuk menambah pengetahuan dan pemahaman mengenai diagnosis kegawatdaruratan kulit pada pasien neonatus, bayi dan anak serta penatalaksanannya. Ucapan terima kasih kami sampaikan kepada semua pihak yang telah membantu dalam pembuatan buku referensi ini.

Besar harapan kami bahwa buku referensi ini dapat memberikan kontribusi besar dalam memajukan Bagian Dermatologi Venereologi dan Estetika Fakultas Kedokteran di seluruh Indonesia.

Penulis menyadari bahwa buku referensi ini masih belum sempurna. Kami mengharapkan kritik dan saran demi perbaikan buku ini selanjutnya.

Semarang,.....2023

Penyusun

DAFTAR ISI

HALAMAN JUDUL	i
DAFTAR ISI.....	iv
DAFTAR TABEL	viii
DAFTAR GAMBAR.....	viii
DAFTAR SINGKATAN.....	ixx
PENDAHULUAN.....	1
LATAR BELAKANG.....	1
TINJAUAN PUSTAKA	3
DEFINISI KEGAWATDARURATAN KULIT	3
Kegawatdaruratan Kulit pada Neonatus	3
Kegawatdaruratan Kulit pada Bayi	3
Kegawatdaruratan Kulit pada Anak	4
EPIDEMIOLOGI KEGAWATDARURATAN KULIT.....	4
KLASIFIKASI KEGAWATDARURATAN KULIT	4
Kegawatdaruratan Kulit Primer	6
Urtikaria, angioedema, reaksi anafilaktik	6
Diagnosis Urtikaria, angioedema, reaksi anafilaktik	7
Tatalaksana Urtikaria, angioedema, reaksi anafilaktik	9
Epidermolisis Bulosa	10
Diagnosis Epidermolisis Bulosa	11
Tatalaksana Epidermolisis Bulosa	12
SSJ, SSJ-NET <i>Overlap</i> , dan NET	12
Diagnosis SSJ, SSJ-NET <i>Overlap</i> , dan NET	13
Tatalaksana SSJ, SSJ-NET <i>Overlap</i> , dan NET	15
DRESS	16
Diagnosis DRESS	16
Tatalaksana DRESS	18

Bayi Collodion	19
Diagnosis Bayi Collodion	19
Tatalaksana Bayi Collodion	20
Iktiosis Harlequin (IH)	20
Diagnosis Iktiosis Harlequin	21
Tatalaksana Iktiosis Harlequin	21
Eritroderma Neonatal	22
Diagnosis Eritroderma Neonatal	23
Tatalaksana Eritroderma Neonatal	24
Hemangioma Infantil (HI).....	25
Diagnosis Hemangioma Infantil	26
Tatalaksana Hemangioma Infantil	27
Fenomena Kasabach-Merritt.....	27
Diagnosis Fenomena Kasabach-Merritt.....	27
Tatalaksana Fenomena Kasabach-Merritt.....	28
Staphylococcal Scalded Skin Syndrome (SSSS)	29
Diagnosis SSSS.....	29
Tatalaksana SSSS.....	31
Necrotizing Fasciitis.....	31
Diagnosis Necrotizing Fasciitis.....	31
Tatalaksana Necrotizing Fasciitis	32
Varisela Neonatal	33
Diagnosis Varisela Neonatal	34
Tatalaksana Varisela Neonatal	35
Herpes Neonatal	36
Diagnosis Herpes Neonatal	36
Tatalaksana Herpes Neonatal	37
Kandidiasis pada Bayi Baru Lahir	37
Diagnosis Kandidiasis pada Bayi Baru Lahir	38
Tatalaksana Kandidiasis pada Bayi Baru Lahir	40
Kegawatdaruratan Kulit Sekunder	40

Purpura fulminans (PF)	40
Diagnosis Purpura Fulminans	41
Tatalaksana Purpura Fulminans	42
Penyakit Kawasaki (KD).....	43
Diagnosis Penyakit Kawasaki	43
Tatalaksana Penyakit Kawasaki.....	44
Sklerema Neonatorum.....	44
Diagnosis Sklerema Neonatorum.....	45
Tatalaksana Sklerema Neonatorum.....	46
KESIMPULAN.....	50
DAFTAR PUSTAKA	52

DAFTAR TABEL

Tabel 1. Klasifikasi Kegawatdaruratan Kulit.....	5
Tabel 2. Klasifikasi Epidermolisis Bulosa Herediter.....	10
Tabel 3. Gambaran Klinis SSJ, SSJ-NET <i>overlap</i> , NET.....	14
Tabel 4. Kriteria <i>Registry of Severe Cutaneous Drug Reaction</i> (RegiSCAR)...	18
Tabel 5. <i>Infectious Diseases Society of America</i> 2014 Pedoman Manajemen Antimikroba untuk Pasien dengan Infeksi Nekrotik Jaringan Lunak	33
Tabel 6. Terapi Purpura Fulminans Neonatal (defisiensi Protein C Kongenital)	42
Tabel 7. Ringkasan 5 Penyakit Kegawatdaruratan Kulit pada Anak	47

DAFTAR GAMBAR

Gambar 1. Urtikaria pada anak	8
Gambar 2. Angioedema pada anak.....	9
Gambar 3. Epidermolysis Bulosa <i>Junctional</i>	12
5Gambar 4. Sindroma Stevens-Johnson pada anak	14
Gambar 5. Nekrolisis Epidermal Toksik pada anak usia 7 tahun.....	15
Gambar 6. Ruam akut pada Sindrom DRESS.....	17
Gambar 7. Bayi <i>Collodion</i>	19
Gambar 8. Iktiosis <i>Harlequin</i>	21
Gambar 9. Eritroderma neonatal.....	23
Gambar 10. Hemangioma Infantil risiko tinggi	25
Gambar 11. Hemangioma infantil.....	26
Gambar 12. Fenomena <i>Kasabach-Merritt</i> pada regio gluteus.....	27
Gambar 13. Fenomena <i>Kasabach-Merritt</i>	28
Gambar 14. <i>Staphylococcal scalded skin syndrome</i>	30
Gambar 15. <i>Necrotizing Fasciitis</i> pada leher	32
Gambar 16. Varisela neonatal.....	35
Gambar 17. Herpes neonatal.....	37
Gambar 18. Kandidiasis Kutaneus Kongenital	39
Gambar 19. Dermatitis jamur invasif.....	40
Gambar 20. Purpura fulminans pada paha dan tungkai pasien dengan sepsis <i>Pseudomonas aeroginosa</i>	41
Gambar 21. Penyakit Kawasaki	44
Gambar 22. Sklerema neonatorum.....	46

DAFTAR SINGKATAN

ACE	: <i>Angiotensin Converting Enzyme</i>
CCC	: Kandidiasis Kulit Kongenital
CT	: <i>Computed Tomography</i>
DEB	: EB <i>Dystrophic</i>
DRESS	: <i>Drug Reaction With Eosinophilia And Systemic Symptoms</i>
EBS	: EB Simpleks
EBS-DM	: EBS- <i>Dowling-Meara</i>
ET	: Transfusi Pertukaran
FFP	: Plasma Beku Segar
HSV	: Herpes Simplex Virus
IGD	: Instalasi Gawat Darurat
IH	: Iktiosis <i>Harlequin</i>
IV	: Intravena
IVIG	: <i>Intravenous Immunoglobulin</i>
JEB	: EB <i>junctional</i>
JEB-H	: JEB- <i>Herlitz</i>
KMP	: Fenomena <i>Kasabach-Merritt</i>
MRI	: <i>Magnetic Resonance Imaging</i>
MRSA	: <i>Methycillin Resistant Staphylococcus Aureus</i>
NET	: Nekrolisis Epidermal Toksik
NF	: <i>Necrotizing Fasciitis</i>
NGT	: <i>Nasogastric Tube</i>
NICU	: <i>Neonatal Intensive Care Unit</i>
PCR	: <i>Polymerase Chain Reaction</i>
PDL	: <i>pulsed dye laser</i>
PF	: Purpura fulminans

RDEB	: DEB resesif
RegiSCAR	: <i>Registry of Severe Cutaneous Drug Reaction</i>
SHO	: Sindrom Hipersensitivitas Obat
SSJ	: Sindroma Stevens-Johnson
SSSS	: <i>Staphylococcal Scalded Skin Syndrome</i>
TEWL	: <i>Trans-Epidermal Water Loss</i>
THT	: Telinga Hidung Tenggorokan
VZV	: Varicella-Zoster Virus
WBC	: Sel darah putih

PENDAHULUAN

Latar Belakang

Kegawatdaruratan dalam bidang ilmu kedokteran didefinisikan sebagai setiap kondisi mendesak yang dirasakan oleh pasien, yang memerlukan evaluasi, perawatan medis atau bedah segera, atau kejadian serius yang tidak terduga yang dapat menyebabkan banyak cedera dan membutuhkan tindakan segera.¹

Sekitar 30% kunjungan rawat jalan ke bagian anak merupakan kasus dermatologis dan 30% kunjungan ke bagian kulit berasal dari kelompok usia anak. Kegawatdaruratan kulit tidak jarang terjadi pada neonatus, bayi dan anak. Kondisi tersebut dapat berupa kelainan kulit primer atau kelainan sistemik primer dengan manifestasi di kulit. Kelainan kulit diperkirakan mewakili 4-6% dari semua kunjungan Instalasi Gawat Darurat (IGD) anak. Hanya sebanyak 30% dari kunjungan tersebut merupakan kondisi kegawatdaruratan / *true emergency*.¹⁻³

Sebagian besar penyakit kulit dapat ditangani pada fasilitas rawat jalan. Kondisi kegawatdaruratan kulit memerlukan intervensi segera dan agresif. Diagnosis dini, rawat inap, pengawasan, dan perawatan intensif juga diperlukan pada kondisi tersebut. Tatalaksana multidisiplin dilakukan untuk meminimalkan morbiditas dan mortalitas. Unit perawatan intensif dan tim yang bekerja sama dengan baik seperti dokter kulit, dokter anak dan perawat yang terampil diperlukan untuk pengelolaan pasien. Beberapa kelainan sistemik dengan potensi fatal memiliki manifestasi kulit awal yang dapat membantu dalam diagnosis dari penyakit yang mendasarinya. Penyakit tertentu dengan kelainan utama di kulit juga dapat berakibat fatal.³⁻⁵

Akibat dari berbagai kelainan kulit, terutama kelainan kulit dengan distribusi generalisata, dapat mengakibatkan perubahan anatomi dan fisiologi kulit. Hal tersebut menyebabkan kegagalan fungsi kulit dan mengakibatkan komplikasi hingga kegawatdaruratan kulit. Beberapa kondisi umum terjadi pada orang dewasa dan anak-anak, dan sebagian kasus terjadi pada kelompok usia tertentu.¹

Kegawatdaruratan kulit terbagi dalam beberapa kelompok berdasarkan etiologi yaitu genodermatosis, infeksi, reaksi alergi, dan kelainan vaskular. Sebanyak 50% dari kasus kegawatdaruratan kulit pada anak disebabkan oleh infeksi. Kegawatdaruratan kulit yang muncul pada periode neonatus dan bayi juga memerlukan perawatan segera.^{3,6}

Banyak faktor yang mempengaruhi mortalitas dan morbiditas terkait dengan kegawatdaruratan kulit termasuk usia, derajat keparahan dan kesiapan untuk menghadapinya. Penatalaksanaan yang cepat dan tepat disertai pengawasan sepanjang waktu menghasilkan penurunan tingkat kematian yang signifikan. Pengetahuan terkait etiopatogenesis kondisi ini dan komplikasinya sangat penting untuk pengelolaan yang efektif.^{1,6}

Buku referensi ini akan membahas mengenai etiologi, diagnosis dan tatalaksana kegawatdaruratan kulit pada neonatus, bayi dan anak. Pemahaman tentang berbagai hal tersebut sangat penting untuk dapat melakukan diagnosis dini dengan tepat sehingga dapat mengurangi tingkat morbiditas dan mortalitas pada kasus kegawatdaruratan kulit neonatus, bayi dan anak.

TINJAUAN PUSTAKA

Definisi Kegawatdaruratan Kulit

Kegawatdaruratan kulit adalah kondisi dimana kelainan kulit yang berkembang secara progresif dan berpotensi mengancam jiwa sehingga memerlukan tatalaksana yang cepat. Kegawatdaruratan kulit terdiri dari penyakit dengan perubahan parah pada struktur dan fungsi kulit, dengan beberapa di antaranya menyebabkan gagal kulit akut.^{7,8} Kegagalan kulit akut terjadi ketika kulit dan jaringan di bawahnya mati karena hipoperfusi bersamaan dengan penyakit kritis akibat ketidakstabilan hemodinamik dan sistem organ.⁹

Kegawatdaruratan Kulit pada Neonatus

Kegawatdaruratan kulit pada neonatus terjadi pada usia 4 minggu (28 hari) pertama kehidupan ekstra uterin. Kondisi tersebut dapat berhubungan dengan perbandingan rasio permukaan tubuh terhadap berat badan, fungsi ginjal dan kekebalan tubuh yang belum matang, risiko infeksi intrauterin dan *trans-epidermal water loss* (TEWL). Hal tersebut menyebabkan meningkatnya risiko dehidrasi parah hingga infeksi primer atau sekunder. Genodermatosis, gangguan metabolisme, dan tumor vaskular merupakan penyebab penting kegawatdaruratan kulit pada kelompok usia ini.^{4,7,10}

Kegawatdaruratan Kulit pada Bayi

Kegawatdaruratan kulit yang terjadi pada kelompok usia 0-11 bulan.¹⁰ Kegawatdaruratan yang terjadi biasanya diakibatkan oleh penyakit kulit yang diderita sebelumnya dan infeksi.^{1,5}

Kegawatdaruratan Kulit pada Anak

Kegawatdaruratan kulit yang terjadi pada kelompok usia 12 bulan-18 tahun.¹⁰ Infeksi merupakan kegawatdaruratan kulit yang sangat umum terjadi pada kelompok usia ini. Hal ini disebabkan karena paparan yang lebih banyak terhadap semua jenis infeksi saat bermain atau melakukan kegiatan di sekolah. Reaksi obat juga sering terjadi pada kelompok usia ini. Obat antiepilepsi seperti fenitoin atau fenobarbital, antibiotik seperti sulfonamid, ampicilin atau obat antituberkulosis merupakan penyebab tersering reaksi obat. Obat-obat tersebut merupakan golongan obat yang paling sering diresepkan untuk anak-anak.^{1,10}

Epidemiologi Kegawatdaruratan Kulit

Kasus kegawatdaruratan kulit terdapat sekitar 8-10% dari total kasus kegawatdaruratan di suatu Rumah Sakit dengan 10,2% diantaranya merupakan kelompok usia neonatus, bayi dan anak. Jumlah terbanyak di kelompok usia anak sebanyak 40% dari total kasus. Jenis kelamin laki-laki lebih banyak dibandingkan perempuan dengan ratio 2:1. Etiologi kegawatdaruratan terbanyak yaitu kelainan kulit bawaan (37,5%) dan infeksi kulit (40%). Kelainan kulit bawaan yang banyak ditemukan ialah iktiosis dan epidermolisis bulosa. Sedangkan infeksi kulit yang paling sering disebabkan oleh virus.^{2,11}

Klasifikasi Kegawatdaruratan Kulit

Kegawatdaruratan kulit secara klinis diklasifikasikan menjadi dua kelompok: kegawatdaruratan kulit primer dan kegawatdaruratan kulit sekunder. Kegawatdaruratan kulit primer yaitu kondisi dimana keterlibatan kulit adalah penyebab utama kematian atau merupakan manifestasi utama, dan kegawatdaruratan kulit sekunder, manifestasi kulit adalah indikator keterlibatan sistemik parah yang akan terjadi atau yang mendasarinya.^{1,4}

Kegawatdaruratan kulit primer diantaranya, urtikaria, angioedema dan reaksi anafilaktik, kelainan kulit dengan bula (epidermolisis bulosa), sindroma stevens-

johnson (SSJ), nekrolisis epidermal toksik (NET), SSJ-NET *overlap, drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms* (DRESS)), penyakit kongenital (bayi *collodion*, iktiosis *Harlequin*, epidermolisis bulosa), tumor vaskular (hemangioma infantil, fenomena *Kasabach-Merritt*), dan infeksi (bakteri, virus, fungal). Kegawatdaruratan kulit sekunder diantaranya, purpura fulminans, penyakit kawasaki, dan sklerema neonatorum.^{1,4,7}

Tabel 1. Klasifikasi Kegawatdaruratan Kulit

A. Kegawatdaruratan kulit primer

- Urtikaria, angioedema, reaksi anafilaktik
-

Kelainan kulit dengan bula

- Epidermolisis bulosa
 - SSJ
 - SSJ-NET *overlap*
 - NET
 - DRESS
-

Penyakit kongenital

- Bayi *collodion*
- Iktiosis *Harlequin*
- Eritroderma
- Epidermolisis Bulosa

Tumor vaskular

- Hemangioma infantil
 - fenomena *Kasabach-Merritt*
-

Infeksi**Bakteri**

- *Staphylococcal scalded skin syndrome (SSSS)*
- *Necrotizing fasciitis*

Virus

- Varisela neonatal
- Herpes neonatal

Fungal

- Kandidiasis pada bayi baru lahir

B. Kegawatdaruratan kulit sekunder

- Purpura fulminans
- Penyakit kawasaki
- Sklerema neonatorum

Dikutip dengan modifikasi dari kepustakaan no.4

Kegawatdaruratan Kulit Primer**Urtikaria, angioedema, reaksi anafilaktik**

Urtikaria, angioedema dan reaksi anafilaktik adalah pola reaksi hipersensititas tipe cepat yang dimediasi IgE (hipersensitivitas tipe I). Urtikaria seringkali disebabkan oleh infeksi, seringkali virus, sedangkan pada remaja makanan dan obat-obatan memainkan peran yang lebih signifikan. Makanan dan produk susu merupakan penyebab yang lebih sering pada anak yang lebih muda, berbeda dengan kacang-kacangan, makanan laut, beri, dan biji-bijian pada anak yang lebih tua. Infeksi streptokokus, mikoplasma dan histoplasmosis dan *coccidiomycosis* di daerah endemik juga diketahui dapat menjadi pemicu urtikaria. Sekitar 10% urtikaria berhubungan dengan obat-obatan. Obat-obatan yang dapat menyebabkan urtikaria adalah golongan penisilin, sulfonamid, aspirin, anti inflamasi non steroid, dan media kontras. Obat-obatan yang terkait dengan angioedema adalah aspirin, anti inflamasi non steroid dan obat penghambat *Angiotensin Converting Enzyme* (ACE inhibitor).¹²⁻¹⁴

Sebagian besar angioedema adalah idiopatik, tetapi obat-obatan, alergen, dan agen fisik telah terlibat. Meskipun angioedema dapat terjadi dengan sendirinya pada pasien dengan edema angioneurotik herediter atau sebagai reaksi hipersensitivitas, 50% pasien dengan angioedema juga menunjukkan urtikaria dan 10% bayi dan anak-anak dengan urtikaria menunjukkan setidaknya angioedema ringan. Angioedema mungkin merupakan komponen dari reaksi anafilaktik.¹²⁻¹⁴

Reaksi anafilaktik paling sering terjadi setelah konsumsi makanan, terutama kacang tanah, kacang polong, gandum, ikan, dan kerang, atau sebagai respons terhadap obat-obatan atau racun serangga. Susu sapi adalah pemicu potensial lainnya, terutama selama dekade pertama hidup. Reaksi anafilaktik terhadap lateks dan kacang sangat menyusahkan karena ada di mana-mana di lingkungan. Memiliki asma serta alergi makanan yang dimediasi IgE meningkatkan risiko pengembangan reaksi anafilaktik yang diinduksi makanan. Insiden di anak-anak dan remaja adalah 10,5 episode per 100.000 orang-tahun, dan sebagian besar anak memiliki riwayat atopi. Risiko puncak reaksi anafilaktik selama masa kanak-kanak dan menurun sesudahnya.¹²⁻¹⁴

Diagnosis Urtikaria, angioedema, reaksi anafilaktik

Urtikaria ditandai dengan papul eritematosa, plakat eritematosa berbentuk anular disertai pruritus, edema, dengan halo eritematosa atau bintil yang berlangsung kurang dari 24 jam. Angioedema melibatkan struktur subkutan yang lebih dalam. Reaksi yang mengancam jiwa dikaitkan dengan angioedema terutama ketika membran mukosa pernapasan terlibat yang mengarah ke edema laring.⁷ Urtikaria dapat terlokalisasi pada satu area kecil atau dapat meluas. Ekstensi subkutan dapat menyebabkan bintil raksasa (angioedema). Pembengkakan ekstremitas distal dengan akrosianosis mungkin merupakan gambaran yang menonjol dari reaksi urtikaria pada bayi dan anak. Benjolan tersebut jarang bertahan >12-24 jam. Pemeriksaan penunjang yang mendukung diagnosis yaitu adanya eosinofilia dan peningkatan kadar IgE. Pemeriksaan tes tempel (*patch test*), tes tusuk kulit (*prick test*), dan tes provokasi juga dapat dilakukan untuk mengetahui pemicu terjadinya kondisi tersebut.¹²⁻¹⁴



Gambar 1. Urtikaria pada anak (Dikutip sesuai dengan kepustakaan no.12)

Angioedema (juga disebut urtikaria raksasa atau edema *Quincke*) menggambarkan bintil raksasa dan pembengkakan menyebar pada kelopak mata, tangan, kaki, alat kelamin, bibir, lidah, jalan napas, dan saluran pencernaan.¹²⁻¹⁴

Reaksi anafilaktik adalah reaksi hipersensitivitas segera yang mengancam jiwa terhadap pemberian antigen yang sebelumnya menghasilkan sensitisasi spesifik. Hal ini ditandai dalam beberapa menit sampai 1 jam setelah injeksi atau konsumsi antigen oleh pruritus pada telapak tangan, telapak kaki, dan kulit kepala, urtikaria, dan/atau angioedema dengan tanda-tanda sistemik (kelemahan, dispnea, hipotensi, dan kolaps sirkulasi). Keterlibatan mukosa saluran napas menyebabkan gangguan pernapasan akut, sedangkan pembengkakan mukosa gastrointestinal dapat menyebabkan sakit perut, muntah, atau diare.¹²⁻¹⁴



Gambar 2. Angioedema pada anak (Dikutip sesuai dengan kepustakaan no.15)

Tatalaksana Urtikaria, angioedema, reaksi anafilaktik

Pengobatan urtikaria yang efektif tergantung pada identifikasi faktor etiologi dan eliminasi bila memungkinkan. Pengobatan simptomatis biasanya diberikan antihistamin. Pada beberapa pasien, pemberian penghambat H1 non-sedasi, seperti setirizin dan loratadin cukup untuk memberikan perbaikan klinis. Bagi pasien anak, pemberian antihistamin non-sedasi di pagi hari dan antihistamin sedasi di malam hari memberikan kontrol yang optimal.^{12,13}

Manajemen lini pertama angioedema adalah menghindari faktor pemicu apabila telah diidentifikasi. Tatalaksana farmakologis dapat diberikan, antihistamin dititrasi hingga 4 kali dosis standar. Pasien dengan keluhan yang refrakter, antihistamin seperti hidroksizin atau imunomodulator (omalizumab atau siklosporin) telah digunakan pada populasi anak.^{13,14}

Pengobatan utama reaksi anafilaktik akut adalah pemberian epinefrin 1:1.000 (0,01 mg/kg, maksimal 0,5 mg) secara intramuskular di anterolateral paha, yang dapat diulang setiap 5 hingga 15 menit sesuai kebutuhan. Tidak ada kontraindikasi absolut terhadap pemberian epinefrin, dan keterlambatan pemberian

dikaitkan dengan perkembangan menjadi reaksi anafilaktik berat dan potensi kematian. Proteksi jalan napas dan dukungan kardiovaskular dengan cairan intravena (IV) juga harus digunakan dalam penatalaksanaan akut. Selain terapi yang disebutkan sebelumnya, agonis β -adrenergik, seperti albuterol, dapat digunakan.^{13,14}

Epidermolysis Bulosa

Epidermolysis bulosa (EB) merupakan penyakit bulosa kronik yang diturunkan secara genetik autosom (dominan atau resesif), dapat timbul spontan atau akibat trauma ringan. Seperti diketahui pada kulit bayi lebih mudah terjadi lepuh (bula). Pada EB kejadian trauma ringan, misalnya di jalan lahir sudah cukup menimbulkan bula. Kelainan kulit dengan bula herediter seperti epidermolysis bulosa (EB) dapat mengancam jiwa dalam beberapa kasus terkait seberapa luas keterlibatan tubuh.^{4,16}

Tabel 2. Klasifikasi Epidermolysis Bulosa Herediter

EB simpleks (EBS)	Penurunan Genetik
EBS lokalisata (<i>Weber Cockayne</i>)	Dominan autosom
EBS generalisata (<i>Kobner</i>)	Dominan autosom
EBS herpetiformis (<i>Dowling-Meara</i>)	Dominan autosom
EB junctional (JEB)	
JEB <i>Herlitz</i>	Resesif autosom
JEB non- <i>Herlitz</i>	Resesif autosom
JEB inversa	Resesif autosom
EB Distrofik (DEB)	
DEB Dominan	Dominan autosom
DEB Resesif-generalisata	Resesif autosom
DEB Resesif-lokalisata	Resesif autosom
Sindrom <i>Kindler</i>	Resesif autosom

Dikutip dengan modifikasi dari kepustakaan no.16

Berdasarkan letak bula, epidermolysis bulosa dibagi menjadi tiga jenis: EB simpleks (EBS), EB *junctional* (JEB) dan EB Distrofik (DEB). Beberapa subtipe EB yang paling berbahaya hingga dapat menyebabkan kematian pada periode neonatal

adalah EBS-*Dowling-Meara* (EBS-DM), JEB *Herlitz* (JEB-H) dan DEB resesif (*RDEB*).^{4,17-19}

Diagnosis Epidermolysis Bulosa

Kasus EBS-DM yang berat, lepuh yang luas dapat muncul secara spontan terutama di lingkungan yang panas. Bula tampak lebih hemoragik daripada jenis EBS lainnya dengan tangan dan kaki sebagai tempat predileksi. Keterlibatan laring juga dapat terjadi dan mengakibatkan tangisan lemah dari neonatus. Neonatus ini lebih rentan terhadap infeksi berulang dan septikemia yang disebabkan oleh *S. aureus* dan *P. aeruginosa*. Kematian pada periode neonatal sering terjadi pada kasus ini.⁴

JEB-H ditandai dengan erosi kulit dan mukosa umum. Lepuh dan erosi besar dan luas terlihat pada atau segera setelah lahir. Keterlibatan punggung dan bokong sering terjadi pada kasus yang berat. Keterlibatan epitel pernapasan dapat menyebabkan stridor yang bisa berakibat fatal. Sedangkan pada kasus RDEB, lepuh dimulai saat lahir dan dapat meluas. Keterlibatan ekstrakutan termasuk saluran pencernaan, saluran genitourinari dan mukosa okular sering terjadi. Kelainan kuku yang bervariasi sering terjadi pada JEB-H dan RDEB. Sepsis adalah penyebab kematian neonatal pada varian EB yang tersebut.⁴

Pemeriksaan baku emas pada EB adalah dengan mikroskop elektron transmisi. Pemeriksaan mikroskop elektron memerlukan waktu yang lama dan tenaga yang ahli. Pemeriksaan histopatologis dengan biopsi kulit juga dapat dilakukan untuk membedakan dengan penyakit bula yang lainnya. Biopsi juga dapat menentukan subtipe EB. Biopsi idealnya dilakukan di tepi lesi yang baru saja terbentuk. pemeriksaan histopatologis untuk melihat letak bula terhadap stratum basal. Letak bula dapat diperjelas dengan pemeriksaan imunohistokimia yang mempertihatkan letak bula terhadap taut dermo-epidermal (lamina lusida, lamina densa, dan lamina basal),

serta kerusakan pada struktur hemidesmosom (termasuk *tonofilament, anchoring fibrils*), *plectin*, dan kolagen.^{4,16}



Gambar 3. Epidermolysis Bulosa Junctional (Dikutip sesuai dengan kepustakaan no.18)

Tatalaksana Epidermolysis Bulosa

Tidak ada terapi khusus untuk EB. Neonatus harus dirawat di unit perawatan intensif neonatal khusus EB. Penghangat dan inkubator harus dihindari kecuali bayi baru lahir memiliki berat badan lahir rendah. Tujuan utama perawatan adalah menghindari trauma dan mengurangi gesekan untuk meminimalkan pembentukan lepuh baru, hindari penggunaan perekat, mempertahankan suhu lingkungan yang lebih dingin, mempercepat penyembuhan luka, mencegah sepsis, dan suplementasi nutrisi yang adekuat. Selain itu, koreksi ketidakseimbangan cairan dan elektrolit, pengobatan sepsis dan pemberian kalori yang cukup untuk memenuhi kebutuhan metabolisme tambahan sangat penting pada kasus yang parah. ^{3,4,16,19}

Sindroma Stevens-Johnson, SSJ-NET Overlap, dan Nekrolisi Epidermal Toksik

Sindroma Stevens-Johnson kondisi yang dimediasi kompleks imun pada kulit yang terkait dengan obat-obatan, infeksi, dan kondisi lain-lain tertentu. Nekrolisis Epidermal Toksik sebagai bentuk yang paling berat, dengan pelepasan epidermal lebih

besar dari 30% dan mortalitas 15-40%, sedangkan pada SSJ, pelepasan epidermis kurang dari 10% luas permukaan tubuh. Pelepasan epidermal antara 10%-30% disebut SSJ-TEN. Kejadian SSJ lebih sering terlihat pada anak daripada NET. Keterlibatan mukosa yang luas lebih khas pada SSJ daripada NET. Insiden kondisi ini adalah 1-3 per juta orang per tahun, meskipun pada pasien dengan infeksi HIV insidennya adalah 1 per 1000 orang per tahun. Sindrom Stevens-Johnson jauh lebih jarang disebabkan oleh pengobatan pada pasien anak dibandingkan pada orang dewasa. Infeksi *Mycoplasma* adalah pemicu infeksi yang paling sering dari SSJ pada anak. Neoplasia, kelainan autoimun, infeksi virus herpes simpleks dan vaksinasi juga dapat menjadi penyebab terjadinya SSJ/NET. Obat yang dapat memicu reaksi tersebut adalah karbamazepin, trimetoprim/sulfametoksazol, fenobarbital, fenitoin, amoksisilin, lamotrigin, ibuprofen, parasetamol dan penisilin, karena obat-obatan tersebut paling sering diresepkan pada kelompok usia anak.^{1,12,20}

Diagnosis SSJ, SSJ-NET *Overlap*, dan NET

Sekitar 1-3 minggu setelah konsumsi obat, timbul gejala prodormal pada SSJ / NET. Gejala prodromal nonspesifik muncul selama 1-7 hari seperti sakit kepala, malaise, demam, dan gejala saluran pernapasan atas, malaise, mialgia, arthralgia, mual dan muntah, diikuti dengan keterlibatan kulit dan mukosa. Biasanya melibatkan setidaknya dua mukosa. Gejala umum termasuk konjungtivitis purulen, erosi, bisul dan kerak yang mempengaruhi mulut, hidung, faring, saluran pernapasan dan pencernaan. Tiga hari kemudian, lesi kulit muncul di batang tubuh menyebar ke ekstremitas atas dan wajah. Kulit berubah menjadi merah kehitaman kemudian apabila terlepas (*epidermal detachment*) meninggalkan bekas kemerahan. Keterlibatan organ dalam seperti ginjal, saluran pencernaan atau hati dapat terjadi. Pemulihan bisa lambat, dengan episode akut berlangsung 4-6 minggu.^{1,3,18}



Gambar 4. Sindroma Stevens-Johnson pada anak
(Dikutip sesuai dengan kepustakaan no.12)

Pemeriksaan fisik ditemukan makula, papul, plakat eritema dan bula kendur yang mudah pecah. Lesi kulit ditemukan di badan kemudian menyebar ke wajah dan ekstrimitas. Selain itu dapat disertai keterlibatan mukosa mulut (90%), okular, dan genital. Pemeriksaan *nikolsky* menunjukkan hasil positif. Pemeriksaan darah dapat menunjukkan hasil leukositosis (60%), eosinofilia (20%), anemia (15%), peningkatan SGPT, atau leukopenia (10%).^{12,19}

Tabel 3. Gambaran klinis SSJ, NET dan SSJ-NET *Overlap*

	SSJ	SSJ-NET Overlap	NET
Morfologi lesi	Lesi target, makula merah kehitaman, bula	Lesi target, makula merah kehitaman, bula	Lesi target, makula dan plakat merah kehitaman, pelepasan epidermis
Distribusi lesi	Diskret, terutama pada badan dan wajah	Diskret, konfluen	Lesi kulit luas dan konfluen
Luas keterlibatan kulit	<10 %	10-30%	>30%
Histopatologi	Menyerupai dermatitis	Menyerupai dermatitis, nekrolisis	Dominasi nekrolisis
Lesi mukosa	Menonjol	Menonjol	Lebih sedikit dibanding SSJ
Keterlibatan sistemik	Sering	Selalu ada	Selalu ada

Dikutip sesuai dengan aslinya dari kepustakaan no.12



Gambar 5. Nekrolisis Epidermal Toksik pada anak usia 7 tahun (Dikutip sesuai dengan kepustakaan no.20)

Tatalaksana SSJ, SSJ-NET Overlap dan NET

Penyakit SSJ dan NET adalah gangguan yang mengancam jiwa, dan pasien harus dirawat di rumah sakit. Jika memungkinkan, semua obat yang diberikan dalam waktu 2 bulan sebelum timbulnya erupsi harus dihentikan dan penyebab infeksi harus dicari dan diobati. Keterlibatan orofaringeal yang parah seringkali memerlukan obat kumur yang sering dan penggunaan anestesi topikal secara lokal. Ketika terdapat keterlibatan mata, diperlukan konsultasi oftalmologi.^{4,12,19}

Pasien harus menerima cairan intravena dan diet cair atau nutrisi parenteral bila diperlukan. Kebutuhan energi pada kasus SSJ dan NET anak meningkat sebesar 30%. Obat kumur dapat mengurangi rasa sakit pada luka di bagian mulut. Jika kerusakan pada epidermis sangat luas, pasien harus dirawat di unit perawatan intensif atau unit luka bakar untuk memberikan perhatian khusus pada kebutuhan cairan, keseimbangan elektrolit, nutrisi parenteral dan menghindari infeksi sekunder. Area kulit yang utuh harus tetap kering. Luka terbuka harus dibersihkan setiap hari. Area yang terlepas harus ditutup dengan pembalut lembab yang tidak melekat (seperti kasa yang diresapi petrolatum) sampai terjadi re-epitelisasi. Area periorifisial dapat diobati dengan salep antibiotik seperti mupirosin.^{4,12,19}

Respon terhadap perawatan suportif saja sudah sangat baik pada sebagian besar anak. Pemberian obat sistemik sebagai pengobatan masih kontroversial, dan

hanya ada sedikit data berbasis bukti yang mendukung penggunaannya, terutama pada pasien anak. Pemberian kortikosteroid sistemik intravena jangka pendek dengan dosis setara prednisone 1-4 mg/kgBB/hari untuk SSJ, 3-4 mg/kgBB/hari untuk SSJ-NET *overlap*, dan 4-6 mg/kgBB/hari untuk NET dianjurkan jika dimulai dalam 2-3 hari pertama dari reaksi yang diinduksi obat. Imunoglobulin intravena (IVIG) juga dapat digunakan sebagai alternatif pengobatan SSJ dan khususnya NET. Pada studi awal, beberapa anak dengan SSJ atau NET menunjukkan durasi demam yang lebih pendek dan penurunan perkembangan lepuh baru jika imunoglobulin intravena diberikan 1-2 g/kgBB/hari selama 3 hari.^{4,12,20,21}

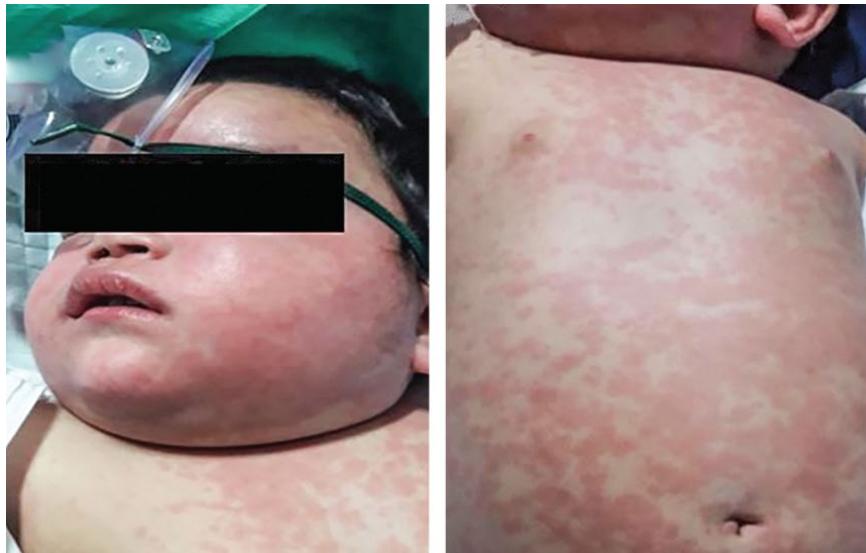
Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms (DRESS)

Reaksi DRESS juga disebut sindrom hipersensititas obat (SHO) merupakan reaksi obat eksantema yang berhubungan dengan demam dan keterlibatan organ dalam. Reaksi DRESS dapat menyebabkan kematian pada 10% pasien. Kematian paling sering terjadi akibat hepatitis fulminan dengan nekrosis hati. Manifestasi klinis sindrom DRESS biasanya mulai 1– 6 minggu setelah konsumsi obat yang dicurigai sebagai pemicu reaksi. Beberapa pasien yang menunjukkan erupsi eksantematoso ini awalnya mengalami perubahan yang menunjukkan SSJ/NET, namun kurangnya keterlibatan mukosa pada DRESS dapat menjadikan pembeda antara keduanya. Obat penyebab umum termasuk antikonvulsan seperti karbamazepin, fenobarbital, fenitoin dan lamotrigin, serta sulfonamid.^{4,12}

Diagnosis DRESS

Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms (DRESS) adalah reaksi obat yang parah yang disertai dengan ruam, demam, limfadenopati, dan keterlibatan organ dalam. Ruam biasanya berbentuk morbili difus yang dapat berkembang menjadi lepuh dan eritroderma. Tanda *Nikolsky* tidak ditemukan. Demam dan malaise sering muncul pertama kali, dan dapat terlihat berhubungan dengan limfadenopati servikal dan faringitis. Erupsi kulit terjadi pada sekitar 75% pasien.

Sering dimulai pada wajah dengan edema, terutama periorbital, kemudian eritema dan pruritus. Eritema kemudian menyebar ke arah kaudal.^{4,12,23}



Gambar 6. Ruam akut pada Sindrom DRESS (Dikutip sesuai dengan kepustakaan no.22)

Kelainan hematologi, seperti leukositosis, eosinofilia, limfositosis atipikal, trombositopenia dan agranulositosis umumnya terjadi pada DRESS. Di antara organ dalam, hati (hepatitis) pada 50-80% pasien, ginjal (nefritis dengan hematuria atau gagal ginjal akut) pada 11-28% pasien. Beberapa pasien, kerusakan hati dapat berkembang menjadi nekrosis hati yang meluas hingga menyebabkan gagal hati fulminan dan kematian. Keterlibatan organ dalam lainnya yaitu paru-paru (pneumonitis) terlibat pada 2,6-5% pasien, otot (miositis), gastrointestinal (kolitis), jantung (miokarditis), pankreas (pankreatitis), otak (ensefalitis), tiroid (tiroiditis) dan keterlibatan konjungtiva (konjungtivitis). Manifestasi klinis serupa antara anak-anak dan orang dewasa, dengan pengecualian keterlibatan paru (tidak termasuk asma), yang lebih sering terjadi pada orang dewasa, dan keterlibatan gastrointestinal, yang lebih sering terjadi pada anak-anak. Kriteria diagnosis DRESS dapat dilihat pada tabel 2.^{4,12,23}

Tabel 4. Kriteria *Registry of Severe Cutaneous Drug Reaction* (RegiSCAR)

Kriteria inklusi RegiSCAR untuk sindrom DRESS (Tiga dari empat kriteria berbintang diperlukan untuk menegakkan diagnosis)
Rawat Inap
Reaksi diduga terkait obat
Ruam akut*
Demam >38 C*
Limfadenopati di setidaknya dua tempat*
Keterlibatan minimal satu organ dalam*
<u>Kelainan hitung darah (limfopenia atau limfositosis*, eosinofilia*, trombositopenia*)</u>
Dikutip sesuai aslinya dari kepublikan no.23

Tatalaksana DRESS

Langkah pertama dan terpenting dalam pengobatan DRESS adalah penarikan obat penyebab, karena prognosis yang lebih baik dikaitkan dengan penghentian obat lebih awal. Pengobatan pada kondisi ringan, terutama bersifat suportif dan simptomatis, terdiri dari steroid topikal, antipitetik, antihistamin anti-H1 sistemik, dan emolien untuk ruam dan gatal. Pasien dengan dermatitis eksfoliatif, dukungan cairan, elektrolit, dan nutrisi yang cepat dan tepat merupakan hal yang sangat penting.^{12,23}

Apabila ada keterlibatan organ, seperti hati (transaminase >5 kali batas atas normal), ginjal, paru-paru atau jantung, pemberian kortikosteroid (prednison, 1 mg/kg/hari per hari) direkomendasikan. Pengurangan harus memakan waktu tiga sampai enam bulan karena pengurangan cepat dapat dikaitkan dengan kekambuhan DRESS. Terapi steroid sistemik disarankan untuk mengobati kasus penyakit sedang hingga berat dengan mempertimbangkan peningkatan gejala yang dramatis dan kekambuhan DRESS yang sering terkait dengan pengurangan prednison cepat. Mekanisme yang diusulkan dimana kortikosteroid menguntungkan pasien adalah penghambatan IL-5, yang menarik eosinofil, yang bertanggung jawab untuk kerusakan organ dalam oleh akumulasi sindrom DRESS.^{12,23}

Siklosporin dapat dianggap sebagai terapi lini kedua untuk pasien dengan keterlibatan organ yang parah yang tidak menanggapi kortikosteroid sistemik dan untuk pasien yang dikontraindikasikan dengan kortikosteroid. Kasus yang parah dan

resisten terhadap kortikosteroid, obat imunosupresan yang lebih kuat termasuk siklosporin, azatioprin, rituximab, infliximab dan mikofenolat telah digunakan, terkadang bersamaan dengan pengobatan tambahan dengan IVIG. Terapi IVIG diberikan dengan dosis 1-2 gr/kg. Pengobatan sindrom DRESS harus dimulai segera setelah diagnosis.^{12,23}

Bayi Collodion

Iktiosis pada bayi baru lahir sering muncul sebagai bayi *collodion*. Kelainan ini biasanya diturunkan secara autosomal resesif. Bayi *collodion* sering terjadi pada bayi prematur dengan tingkat morbiditas dan mortalitas yang tinggi.^{24,25}

Diagnosis Bayi *Collodion*



Gambar 7. Bayi *Collodion* (Dikutip sesuai dengan kepustakaan no.24)

Bayi *collodion* dilapisi membran bening kekuningan yang tebal. Lapisan tersebut dapat mengganggu pernapasan dan proses mengisap. Selain itu, membran keras juga dapat menyebabkan ektropion, eklabium dan hipoplasia tulang rawan hidung dan telinga. ketika membran terlepas, bayi dapat mengalami ketidakstabilan suhu dan cairan-elektrolit. Ketika membran terlepas 2-3 minggu kemudian, bayi mungkin mengalami kesulitan dalam pengaturan suhu dan peningkatan risiko terhadap

infeksi. Setelah penyembuhan beberapa bayi akan tampak normal namun, 60%-70% dari bayi *collodion* ini akan berkembang menjadi salah satu bentuk iktiosis di kemudian hari.^{24,25}

Tatalaksana Bayi Collodion

Tatalaksana bayi *collodion* bersifat suportif. Bayi *collodion* membutuhkan rawat inap dan inkubasi saat lahir. Perawatan suportif sangat penting dalam pengelolaan bayi *collodion*. Pasien tersebut paling baik dikelola dalam inkubator yang dilembabkan. Pencegahan ketidakstabilan suhu, sepsis, dan ketidakseimbangan cairan dan elektrolit penting untuk diperhatikan. Terapi antibiotik sistemik harus dimulai jika infeksi terdeteksi, tetapi tidak diberikan untuk profilaksis. Deskuamasi lebih baik dibantu oleh penerapan emolien, daripada debridemen manual. Penggunaan agen keratolitik juga harus dihindari. Retinoid topikal (tazaroten, tretinoin, dan adapalen) telah menunjukkan manfaat dalam mengurangi skuama, memperbaiki kontraktur digital pada neonatus, dan membalikkan ektropion pada iktiosis kongenital.^{24,25}

Iktiosis *Harlequin* (IH)

Iktiosis *Harlequin* adalah bentuk iktiosis kongenital yang sangat langka dan parah ditandai dengan penebalan stratum korneum yang terpisah oleh celah segera setelah lahir. Kondisi ini terkait dengan kelahiran prematur dan memiliki prognosis yang buruk. Iktiosis *Harlequin* diturunkan secara autosomal resesif. Kebanyakan kasus terdapat mutasi pada gen ABCA12. Gen ABCA12 memberikan instruksi untuk membuat protein yang berperan dalam pengangkutan lipid di epidermis. Sebagian besar bayi lahir mati atau meninggal selama periode neonatal (biasanya selama beberapa jam atau hari pertama kehidupan). Kematian biasanya terkait dengan prematuritas, infeksi paru (terkait dengan hipoventilasi karena kekakuan toraks), nutrisi yang buruk, kehilangan cairan berlebihan, pengaturan suhu yang buruk, atau sepsis akibat infeksi kulit.^{3,24,25}

Diagnosis Iktiosis Harlequin

Gambaran klinis pasien IH yaitu stratum korneum menebal berbentuk seperti lempengan berlian berwarna abu-abu atau kuning yang tebal muncul saat lahir dipisahkan oleh fisura yang dalam berwarna kemerahan. Kelaianan kulit tersebut ditemukan diseluruh tubuh. Selain itu ditemukan ektropion (keluar dari kelopak mata), eklabium (kelainan bentuk mulut seperti ikan), distorsi telinga, dan terkadang mikrosefali. Kekakuan kulit mengganggu gerakan, proses mengisap dan pernapasan. Fisura yang dalam pada kulit dapat menyebabkan infeksi dan sepsis. Diagnosis prenatal IH dilakukan dengan pemeriksaan ultrasonografi berdasarkan penemuan *arthrogryposis* distal. Selain itu, juga dapat dilakukan secara definitif dengan analisis molekuler.^{24,25}



Gambar 8. Iktiosis Harlequin (Dikutip sesuai dengan kepustakaan no.24)

Tatalaksana Iktiosis Harlequin

Pasien dengan IH dianjurkan mendapatkan perawatan di NICU (*Neonatal Intensive Care Unit*). Tatalaksana yang dapat dilakukan bersifat suportif, seperti pemberian emolien, menyediakan nutrisi yang cukup (diperlukan *nasogastric tube* (NGT) karena gangguan mengisap), mengelola suhu tubuh, memantau keseimbangan

cairan dan elektrolit, dan mencegah infeksi pada periode perinatal. Perawatan intensif mencakup tim ahli multidisiplin yang terdiri dari tenaga perawat, spesialis rehabilitasi medik, ortopedi, bedah plastik, mata, telinga hidung tenggorokan (THT), kulit, neonatologi, dan ahli genetika. Tingkat morbiditas yang tinggi terkait dengan penyakit dan peningkatan risiko gagal napas, intubasi langsung diperlukan dalam beberapa kasus. Nekrosis pada jari merupakan komplikasi umum dari IH. Intervensi bedah direkomendasikan dalam kondisi tersebut. Penggunaan antibiotik topikal diberikan sampai luka pasca operasi sembuh total. Salep mata juga perlu diberikan pada tepi kelopak mata.²⁵⁻²⁷

Prosedur bedah dapat memperbaiki ektropion. Retinoid sistemik seperti isotretinoin dan asitretin dapat meningkatkan kelangsungan hidup. Dosis yang digunakan untuk pemberian isotretinoin atau asitretin sistemik adalah 0.5 - 1 mg/kg/hari. Pengobatan sistemik harus dipertimbangkan dan ditambahkan ke terapi topikal jika terapi topikal tidak memberikan perbaikan yang cukup, penyakit yang berat dan pemberiannya memberikan dampak yang signifikan terhadap kualitas hidup. Retinoid topikal (tazaroten, tretinoin, dan adapalen) telah menunjukkan manfaat dalam mengurangi skuama, memperbaiki kontraktur digital pada neonatus, dan membalikkan ektropion pada iktiosis kongenital. Kelainan kulit pada IH permanen dengan kualitas hidup yang buruk.²⁵⁻²⁷

Liarozol oral, agen penghambat metabolisme asam retinoat, dapat menjadi alternatif untuk asitretin oral. Sebuah penelitian pada pasien iktiosis diterapi dengan liarozol oral dengan dosis 75 mg – 150 mg per hari selama 12 minggu dapat mengurangi kemerahan dan skuama.²⁸⁻²⁹

Eritroderma Neonatal

Eritroderma atau dermatitis eksfoliatif generalisata didefinisikan sebagai kelainan inflamasi dengan eritema yang mengenai lebih dari 90% luas permukaan tubuh dapat ditemukan limfadenopati generalisata serta kulit yang melepuh atau bersisik. Eritroderma neonatal adalah kondisi langka dan berpotensi mengancam jiwa

terlepas dari etiologi yang mendasarinya. Sebanyak 32% kasus eritroderma neonatal disebabkan oleh penyakit bawaan. Penyebab eritroderma neonatal termasuk iktiosis, psoriasis eritroderma kongenital, mastositosis kulit difus, penyakit *graft versus host*, penyakit leiner, sindrom *Netherton* dan pitiriasis rubra pilaris eritrodermik kongenital.^{3,4}

Diagnosis Eritroderma Neonatal

Gambaran klinis eritroderma neonatal ditandai dengan eritema dan skuama generalisata yang disebabkan dari perluasan penyakit yang mendasarinya. Selain dari gambaran klinis, riwayat keluarga dengan eritroderma dan atopi, kematian saudara kandung, dan riwayat pernikahan sedarah juga perlu ditelusuri.^{3,4,30}

Keluhan lain yang dapat ditemukan pada pasien eritroderma neonatal yaitu gatal, alopecia parah, kelainan kuku, gangguan pertumbuhan, limfadenopati, dan hepatosplenomegali. Infeksi sistemik yang parah terjadi pada hampir semua kasus. Kultur bakteri dari apusan kulit dari tempat yang berbeda atau darah diindikasikan jika dicurigai terdapat infeksi bakteri sekunder atau septikemia. Komplikasi eritroderma neonatal meliputi hipotermia, dehidrasi hipernatremia, hipoalbuminaemia, septikemia, dan gagal jantung.^{3,4}



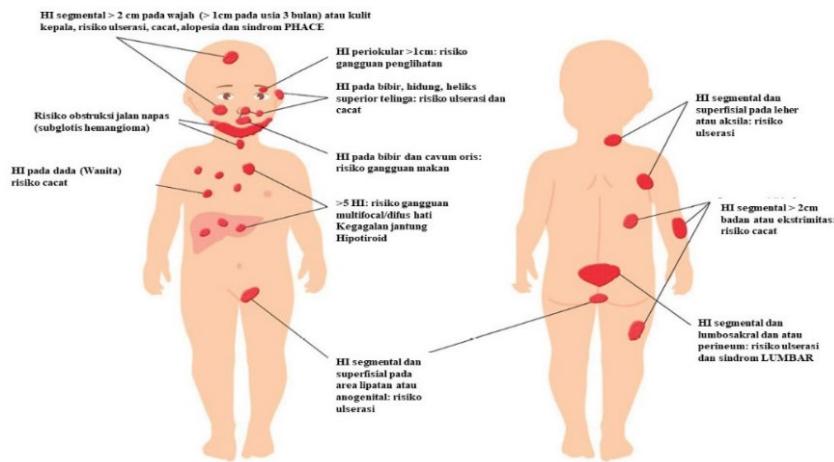
Gambar 9. Eritroderma neonatal (Dikutip sesuai kepustakaan no.30)

Tatalaksana Eritroderma Neonatal

Tatalaksana eritroderma neonatal meliputi keseimbangan cairan dan elektrolit, koreksi asupan kalori dan protein, serta pencegahan dan pengobatan infeksi. Eritroderma memerlukan kortikosteroid sistemik jangka pendek setara prednison 1-2 mg/kgBB/hari. Terapi spesifik dimulai setelah diagnosis penyakit yang mendasari ditegakkan. Pengobatan penyakit yang mendasari seperti antibiotik, antijamur, dan antiparasit pada penyakit infeksi.. Kasus yang diinduksi oleh obat juga memerlukan penarikan obat yang dicurigai. Iktiosis mungkin memerlukan retinoid oral. Penggantian cairan yang cukup harus dipantau dengan hati-hati menggunakan parameter klinis dan laboratorium. Suplementasi protein dan kalori pada neonatus dengan eritroderma harus memenuhi tuntutan keadaan hipermetabolik dan kebutuhan pertumbuhan dan perkembangan normal. Kolonisasi kulit yang luas dan/atau infeksi terutama oleh *Staphylococcus aureus* sering terjadi pada neonatus dengan eritroderma. Antibiotik harus dipilih berdasarkan hasil kultur dan sensitivitas. Antibiotik pada neonatus biasanya diberikan secara parenteral. Aplikasi topikal emolien seperti petrolatum atau parafin membantu dalam pemeliharaan fungsi *barrier* stratum korneum.^{3,4,30}

Hemangioma Infantil (HI)

Hemangioma infantil terjadi pada 5% bayi, hingga menjadikannya tumor jinak pada bayi yang paling umum. Sebagian besar hemangioma infantil tidak memerlukan pengobatan, dan bukan merupakan keadaan darurat. Hemangioma infantil akan menjadi kondisi darurat apabila mempengaruhi struktur vital yaitu apabila risiko menjadi jaringan parut permanen dan cacat (misalnya, HI pada wajah), HI pada hati atau jalan napas, dan HI dengan potensi gangguan fungsional (misalnya, HI periorbital), ulserasi (yang dapat menyebabkan rasa sakit atau jaringan parut), dan HI kelainan vaskular arkus intrakranial atau aorta.^{3,31,32}



Gambar 10. Hemangioma Infantil risiko tinggi (Dikutip sesuai dengan kepustakaan no.32)

Diagnosis Hemangioma Infantil

Hemangioma infantil tidak ditemukan saat lahir, biasanya muncul di usia 1-2 minggu setelah kelahiran, berkembang dengan cepat di usia 1-3 bulan pertama usia, selesai berkembang pada usia 5 bulan, dan kemudian secara spontan dan perlahan berinvolusi ke dalam jaringan adiposa dan fibrosa sampai sekitar usia 4 tahun tetapi terkadang sampai usia 10 tahun. Jenis dari hemangioma dibedakan menjadi bentuk (fokal, multifokal, segmental, indeterminate) dan tipe (superfisial, dalam, kombinasi, retikular/abortif/perkembangan minimal). Lesi superfisial tampak makula eritematosa yang terang, papul, maupun plak muncul pada usia 1-4 minggu. Lesi dalam berwarna ungu, biru, maupun sewarna kulit muncul pada usia 2-3 bulan.^{21,31,32}

Pemeriksaan penunjang yang dapat dilakukan dermoskopi, radiologi dengan ultrasonografi doppler, *magnetic resonance imaging* (MRI), dan *computed tomography* (CT) *scan*. Pemeriksaan MRI dan CT-*scan* dilakukan pada lesi yang ekstensif (dicurigai terkait pembuluh darah besar) atau bila direncanakan terapi reseksi operasi pada tahap proliferasi, tes darah bila hemangioma terkait sindrom PHACE (anomali fossa posterior, hemangioma, lesi arterial, kelainan jantung /koarktasio aorta, anomali mata) atau terdapat kecurigaan hemangioma hepar maka pemeriksaan darah

yang berhubungan dengan penyakit endokrin harus dilakukan contoh pemeriksaan hormon tiroid maupun hormon pertumbuhan. Pemeriksaan histopatologi memberikan gambaran berupa *lobular architecture* dengan sel endotel yang tampak bulat (plump) dan gambaran proliferasi endotel yang signifikan pada fase proliferasi.^{31,32}



Gambar 11. Hemangioma infantil (Dikutip sesuai dengan
kepustakaan no.3)

Tatalaksana Hemangioma Infantil

Pengobatan lini pertama untuk HI risiko tinggi ialah propranolol dosis 2-3 mg/kgBB/hari dosis terbagi 2 kali sehari selama 6-12 bulan. Propranolol dapat mengurangi ukuran, ketebalan, dan warna kemerahan pada lesi. Tatalaksana HI superfisial kecil dapat diberikan timolol maleat topikal 1-2 tetes 2 kali sehari 6-9 bulan sampai 12 bulan tergantung ukuran lesi. Terapi kortikosteroid sistemik dapat dipertimbangkan pada pasien HI di mana propranolol dikontraindikasikan atau tidak efektif. Prednisolon oral atau prednison dengan dosis 2-5 mg/kg/hari terbagi menjadi 3 dosis harian untuk 4-12 minggu diikuti dengan penurunan dosis bertahap dan hingga 9-12 bulan. Perawatan laser termasuk PDL (*pulsed dye laser*) atau reseksi bedah tidak direkomendasikan sebagai pengobatan lini pertama untuk proliferasi HI.³²

Fenomena Kasabach-Merritt

Fenomena *Kasabach-Merritt* (KMP) adalah kondisi yang berpotensi mengancam jiwa yang ditandai sindrom klinis koagulopati trombositopenik yang berhubungan dengan tumor vaskular. Hal ini biasanya terlihat pada bayi kurang dari 3 bulan. Sekitar 80% kasus mengembangkan fenomena ini dalam tahun pertama kehidupan dengan kematian yang dilaporkan 10%–37% bahkan setelah pengobatan.^{4,33}

Diagnosis Fenomena *Kasabach-Merritt*

Fenomena *Kasabach-Merritt* ditandai oleh peningkatan volume tumor yang tiba-tiba dan cepat, perubahan menjadi warna ungu tua dan munculnya ekimosis. Lokasi sering terjadi pada badan, leher dan bagian proksimal anggota badan. Tumor membesar dengan cepat dapat menekan struktur vital dan trombositopenia dapat menyebabkan perdarahan akut di berbagai organ dalam (DIC). Setiap tumor vaskular yang tumbuh cepat dengan atau tanpa ekimosis pada bayi harus dievaluasi untuk kemungkinan terjadinya KMP kulit dan viseral. Pemeriksaan laboratorium menunjukkan koagulopati konsumtif (protrombin yang berkepanjangan dan waktu tromboplastin parsial teraktivasi, penurunan fibrinogen, dan peningkatan kadar D-dimer) dan trombositopenia bersama dengan perjalanan klinis tumor mengkonfirmasi diagnosis KMP. Lesi vaskular destruktif pada pemeriksaan *magnetic resonance imaging* (MRI) menunjukkan diagnosis KMP viseral.^{4,33}



Gambar 12. Fenomena *Kasabach-Merritt* pada regio gluteus (Dikutip sesuai dengan kepustakaan no.33)



Gambar 13. Fenomena *Kasabach-Merritt* (Dikutip sesuai dengan
kepustakaan no.31)

Tatalaksana Fenomena *Kasabach-Merritt*

Terapi kombinasi diperlukan karena tidak ada modalitas pengobatan tunggal yang efektif secara universal. Inisiasi awal terapi kortikosteroid oral dengan prednisolon 2-5 mg/kg/hari efektif dalam meningkatkan jumlah trombosit dan mengurangi ukuran tumor. Prednisolon tidak efektif jika koagulopati sangat parah. Vinkristin dengan dosis 1-1,5 mg/m²/minggu sebagai infus intravena lambat selama 7 minggu juga efektif dan dapat digunakan sebagai pengobatan lini pertama. Eksisi bedah dengan transfusi trombosit sebelumnya direkomendasikan untuk tumor yang berbatas tegas, kecil, dan superfisial. Embolisasi adalah pengobatan yang sangat penting karena dapat mengembalikan fungsi koagulopati yang cepat dan permanen. Transfusi trombosit diindikasikan sebelum prosedur pembedahan termasuk embolisasi untuk mencapai hemostasis atau ketika ada perdarahan hebat. Terapi suportif dengan plasma beku segar (*fresh frozen plasma*) dan *cryoprecipitate* mungkin berguna.^{4,31}

Terapi radiasi telah banyak digunakan untuk pengobatan KMP namun adanya risiko keganasan sekunder menyebabkan terapi radiasi hanya dapat digunakan dalam situasi yang mengancam jiwa atau di mana beberapa modalitas aman lainnya telah gagal. Terapi kompresi juga dapat digunakan sebagai terapi tambahan. Terapi

kompresi biasanya digunakan pada ekstremitas. Mekanisme kerjanya melalui penurunan aliran pada ekstremitas yang terkena sehingga dapat membantu mencegah terjadinya gagal jantung.^{4,31}

Staphylococcal Scalded Skin Syndrome (SSSS)

Staphylococcal scalded skin syndrome merupakan penyakit infeksi yang mengancam nyawa, menyebabkan pengelupasan pada permukaan kulit yang disebabkan oleh toksin eksfoliatif atau oleh bakteri *Staphylococcus aureus*. Penyakit SSSS paling banyak mengenai neonatus dan anak-anak di bawah usia 5 tahun dan jarang pada orang dewasa imunokompromais. Sumber utama toksin *S. aureus* yang paling umum adalah konjungtiva, hidung, tenggorokan, dan kulit perianal. Tali pusat juga merupakan sumber toksin pada bayi baru lahir, dan untuk semua pasien, luka atau tempat pembedahan juga dapat menjadi sumber toksin. Insiden yang lebih tinggi pada anak-anak mungkin disebabkan oleh pembersihan toksin ginjal yang kurang efisien dan sistem imunologis yang belum sempurna.^{21,34}

Diagnosis Staphylococcal Scalded Skin Syndrome (SSSS)

Staphylococcal scalded skin syndrome pada anak-anak biasanya menunjukkan gejala prodromal iritabilitas, malaise, dan demam diikuti dengan eritema dan pembentukan bula yang rapuh dengan epidermal nekrolisis yang biasanya dimulai pada bagian tengah wajah, leher, aksila, dan selangkangan. Kulit yang terkelupas tersebut menjadi sumber kehilangan cairan, dehidrasi, dan disregulasi suhu dan juga berfungsi sebagai sumber potensial infeksi sekunder. Lesi kulit berupa ruam berwarna merah-oranye, pucat, makula eksantema, disertai dengan konjungtivitis, otitis media, infeksi nasofaringeal atau infeksi kulit piogenik akibat tali pusat (karbunkel). Tanda *Nikolsky* menunjukkan hasil positif. Ruam kulit disertai dengan nyeri tekan pada kulit menyebabkan anak menolak untuk digendong atau berbaring. Makula eksantema secara bertahap berubah menjadi lepuh dalam waktu 1-2 hari, dan pada daerah seperti lipat paha, ketiak, hidung, dan telinga, secara khusus berbentuk bula besar lembut yang

merupakan lapisan epidermis yang berkerut dan tampak seperti kertas tisu. Setelah 24 jam, bula tersebut pecah meninggalkan krusta berkilat, lembab, dan memiliki permukaan berwarna merah. Kelainan yang terjadi di kulit membaik dengan pemberian antibiotik dan sembuh sempurna dalam 5-6 hari.^{21,34}



Gambar 14. *Staphylococcal scalded skin syndrome* (Dikutip sesuai dengan
kepustakaan no.35)

Lesi kulit pada SSSS biasanya steril. Kultur harus dilakukan pada semua kemungkinan tempat infeksi seperti daerah konjungtiva, nasofaring, perioral, dan perianal, dan pada neonatus, tunggul umbilikal. Kultur darah biasanya tidak membantu dalam diagnosis SSSS karena biasanya negatif. Komplikasi yang dapat timbul yaitu gangguan cairan dan elektrolit, sepsis, pneumonia, miokarditis, dan glomerulonefritis.
^{21,34}

Tatalaksana Staphylococcal Scalded Skin Syndrome (SSSS)

Pasien dengan penyakit ringan, tidak mengalami gejala sistemik yang signifikan atau nyeri yang signifikan, antibiotik oral mungkin cukup untuk mengobati SSSS. Sebagian besar pasien memerlukan antibiotik intravena seperti flukloksasillin intravena 50–100 mg/kg/hari. Klindamisin (20-40 mg/kg/hari) dapat digunakan sebagai obat antitoksin karena kemampuannya menekan sintesis toksin bakteri. Apabila terdapat/dicurigai ada *methycillin resistant Staphylococcus aureus* (MRSA) pada infeksi berat diberikan vankomisin 1-2 gram/hari dalam dosis terbagi, intravena, selama 7 hari.^{21,34,37}

Terapi tambahan yang diberikan yaitu emolien, resusitasi cairan dan elektrolit mempercepat perbaikan. Penggunaan antibiotik topikal (mupirosin / asam fusidat) juga dapat digunakan. Pembalut yang tidak melekat harus diterapkan pada kulit dan area kulit yang mengelupas untuk mempercepat penyembuhan dan memperbaiki termoregulasi.^{21,36,37}

Necrotizing Fasciitis

Necrotizing fasciitis (NF) pada anak adalah infeksi yang jarang namun parah dan mengancam jiwa. prevalensi diperkirakan 0,8 per juta pasien tahun. *Necrotizing fasciitis* (NF) adalah kondisi infeksi parah yang terkait dengan morbiditas dan mortalitas yang signifikan. Patogenesisnya ditandai dengan invasi bakteri ke jaringan subkutan, penyebaran infeksi horizontal yang cepat di sepanjang bidang fasia dalam, dan pelepasan toksin bakteri, yang mengakibatkan iskemia jaringan dan pencairan nekrosis, serta penyakit sistemik fulminan. Gangguan ini paling sering terjadi pada individu dengan cedera kulit, pembedahan, varisela, malnutrisi, atau penyakit kronis. *Necrotizing fasciitis* jarang terjadi pada anak-anak.^{38,39}

Diagnosis Necrotizing Fasciitis

Necrotizing fasciitis biasanya muncul pada ekstremitas, dan ditandai dengan nyeri tekan, edema, dan eritema. Perubahan ini dengan cepat berkembang

melalui beberapa tahapan berurutan, termasuk ekimosis, bula, nekrosis gangren, dan dengan infeksi yang dalam dan ekstensif, anestesi kulit di atasnya. Peradangan meluas jauh di sepanjang bidang fasia, menyoroti pentingnya diagnosis cepat dan eksplorasi bedah.^{38,39}

Temuan laboratorium meliputi leukositosis, peningkatan kadar kreatin kinase serum, dan bakteremia. Komplikasi yang paling serius dari NF adalah sindrom syok toksik streptokokus yang ditandai dengan hipotensi, gangguan ginjal, koagulopati, kelainan hati, gangguan pernapasan, dan erupsi kulit eritematosa difus. Petunjuk klinis yang menyarankan NF atas selulitis termasuk nyeri hebat, perkembangan cepat, bula, nekrosis, dan kurangnya respon cepat terhadap terapi antibiotik. Studi pencitraan mungkin berguna dalam mengkonfirmasikan diagnosis, terutama jika ada gas jaringan lunak, meskipun ini bukan temuan yang konsisten. Konfirmasi infeksi dapat dilakukan dengan pengecatan Gram dan biakan cairan lepuh, pelepasan lesi atau jaringan, biakan darah, dan analisis reaksi berantai polimerase (PCR) untuk eksotoksin B pirogenik pada spesimen biopsi jaringan.³⁸⁻³⁹



Gambar 25. *Necrotizing Fasciitis* pada leher
(Dikutip sesuai dengan kepustakaan no.40)

Tatalaksana Necrotizing Fascitis

Perawatan bedah agresif dini (kurang dari 24 jam) sebagai salah satu faktor kunci untuk mengurangi kematian dilakukan di sebagian besar kasus. Intervensi bedah

termasuk debridemen radikal jaringan nekrotik pada awal dengan kemungkinan amputasi untuk lesi di anggota tubuh yang berat. Debridemen bedah dari semua lesi nekrotik yang terlibat dalam infeksi yang mendasarinya sangat penting untuk mencapai keberhasilan terapi.⁴¹

Terapi luka tekanan negatif digunakan dalam beberapa kasus yang dianalisis. Meskipun bukan pengobatan lini pertama NF, antibiotik adalah terapi tambahan yang penting. Terapi antimikroba spektrum luas direkomendasikan sambil menunggu data kultur. Antibiotik harus dilanjutkan sampai akhir debridemen bedah telah selesai, pasien tidak demam selama 48 hingga 72 jam, dan pasien telah stabil secara klinis.⁴¹

Tabel 5. *Infectious Diseases Society of America 2014 Pedoman Manajemen Antimikroba untuk Pasien dengan Infeksi Nekrotik Jaringan Lunak*

Tipe Infeksi	Antimikroba pilihan pertama	Dosis	Pilihan antimikroba untuk alergi penisilin
Infeksi Campuran	<i>Piperacillin-tazobactam</i> plus vankomisin	60-75 mg/kg/6 jam IV; 10-13 mg/kg/8 jam IV	Klindamisin atau metronidazol dengan aminoglikosida atau florokuinolon
	Meropenem	20 mg/kg/8 jam IV	
	Cefotaksim plus metronidazol atau klindamisin	50 mg/kg/6 jam IV; 7,5 mg/kg/6jam IV; 10-13 mg/kg/8 jam IV	
<i>Streptococcus</i>	Penisilin plus klindamisin	60.000-100.000 unit/kg/6 jam IV; 10-13mg/kg/8 jam IV	Vankomisin, linezolid, quinupristin/dalfopristin, daptomisin
<i>Staphylococcus aureus</i>	<i>Nafcillin</i> <i>Oxacillin</i> <i>Cefazolin</i> Vankomisin Klindamisin	50 mg/kg/6 jam IV 50 mg/kg/6 jam IV 33 mg/kg/8 jam IV 15 mg/kg/6 jam IV 10-13mg/kg/8jam IV	
<i>Clostridium spp</i>	Klindamisin plus penisilin	10-13mg/kg/8jam IV; 60.000-100.000unit/kg/6jam IV	

Dikutip sesuai aslinya dari kepustakaan no. 41

Varisela Neonatal

Varisela adalah infeksi primer yang sangat menular yang disebabkan oleh varicella-zoster virus (VZV). Infeksi primer (VZV) neonatal sangat menular dan berisiko tinggi dengan tingkat kematian 20-31%. Virus varisela sangat menular dan

menyebar melalui droplet antara orang atau melalui kontak langsung dengan cairan vesikel, dan melalui ibu yang terinfeksi VZV. Transmisi ibu ke anak dapat melalui transplasenta, kontaminasi langsung saat proses persalinan (lesi kulit atau darah), kontaminasi setelah kelahiran (droplet atau kontak langsung dengan cairan vesikel). Varisela neonatal terjadi pada 28 hari pertama kehidupan. Neonatus prematur dengan usia gestasi <28 minggu atau dengan berat badan lahir di bawah 1000 gram lebih berisiko menderita varisela berat selama 6 minggu pertama setelah lahir.^{42,43}

Diagnosis Varisela Neonatal

Diagnosis ditegakkan berdasarkan gambaran klinis. Varisela neonatal umumnya bermanifestasi dalam 2 hingga 12 hari setelah kelahiran. Masa inkubasi berkisar 10 hingga 23 hari, rata-rata 14 hari. Infeksi primer varisela jarang dijumpai gejala prodormal, hanya didapatkan demam dan malaise ringan bersamaan dengan munculnya lesi di kulit. Setelah 24-28 jam, timbul lesi awal kulit berupa makula kecil eritematosa atau papul yang kemudian menjadi vesikular. Lesi awalnya timbul di kulit kepala, wajah, badan, dan selanjutnya menyebar ke ekstremitas. Lesi baru akan terus berkembang hingga 3-4 hari, kemudian sebagian besar lesi akan menjadi krusta pada hari ke-6. Lesi varisela akan mengalami penyembuhan dengan hipopigmentasi dan jaringan parut, terutama di lokasi awal timbulnya lesi.⁴²⁻⁴⁴

Pemeriksaan penunjang dapat dilakukan apabila didapatkan keraguan diagnosis klinis. Pemeriksaan *Tzanck* telah terbukti menjadi metode diagnostik yang dapat diandalkan, dengan sensitivitas 76,9% dan spesifitas 100% namun, tidak dapat membedakan lesi varisela dan infeksi virus herpes. Hasil pemeriksaan *Tzanck* menunjukkan gambaran sel raksasa berinti banyak (multinucleated giant cells) dan sel-sel epitelial yang terdiri dari badan inklusi asidofilik intranuklear membedakan lesi-lesi yang dihasilkan oleh VZV dari seluruh erupsi vesikular lainnya (misalnya karena variola dan virus poxs lain, serta oleh virus *coxsackie*), kecuali yang dihasilkan oleh virus herpes. *Polymerase Chain Reaction* (PCR) dianggap sebagai alat diagnostik terbaik dengan sensitivitas 97-100%. Metode DFA (*direct fluorescent antibody*

staining) memiliki sensitivitas dan spesifisitas sangat baik, meskipun kinerjanya lebih rendah daripada PCR. Kultur virus dapat digunakan untuk mendiagnosis varisela pada ibu dan bayi, namun hasilnya membutuhkan waktu hingga seminggu. satu bulan pertama kehidupan, komplikasi terbanyak adalah superinfeksi bakteri dari lesi kulit dan keterlibatan saluran pernapasan bawah atau sistem saraf pusat yang sering terjadi di usia 1 bulan pertama kehidupan.⁴²⁻⁴⁴



Gambar 3. Varisela neonatal (Dikutip sesuai dengan kepustakaan no.45)

Tatalaksana Varisela Neonatal

Varisela umumnya dapat sembuh sendiri. Kompres dingin, losion kalamin dan antihistamin oral dapat meredakan gatal. Krim dan lotion yang mengandung glukokortikoid dan salep oklusif tidak boleh digunakan. Antipiretik mungkin diperlukan, tetapi salisilat harus dihindari karena hubungannya dengan sindrom Reye. Asiklovir direkomendasikan untuk varisela perinatal, terutama yang memiliki komplikasi dan diharapkan dapat mengurangi tingkat keparahan dan durasi ruam pada neonatus. Antivirus lebih baik diberikan dalam 48-72 jam pertama. Dosis asiklovir yang diberikan pada neonatus imunokompeten sebesar 10 mg/kg/8 jam IV

atau 500 mg/m² setiap 8 jam selama 10 hari. Dosis 20 mg/kg/8jam IV memberikan hasil yang lebih baik pada pasien dengan infeksi yang telah menyebar serta infeksi intrakranial. Tidak ada terapi yang direkomendasikan apabila onset munculnya ruam pada ibu lebih dari 7 hari sebelum kelahiran.^{4,39,40}

Herpes Neonatal

Infeksi HSV (herpes simplex virus) neonatal adalah penyakit yang berpotensi serius yang bermanifestasi dalam 4-6 minggu pertama kehidupan. Berdasarkan masa inkubasi, onset jarang terjadi sebelum usia 1 minggu. Penularan terjadi secara perinatal selama perjalanan melalui jalan lahir pada 85% bayi yang terinfeksi. Risiko penularan lebih besar dari 50% pada wanita dengan infeksi genital primer episode pertama pada saat melahirkan dibandingkan dari ibu dengan infeksi berulang yang memiliki risiko penularan 2%-3%.^{4,45}

Penularan dari ibu ke anak juga dapat terjadi pada wanita tanpa gejala tanpa riwayat herpes genital yang dilaporkan, serta mereka yang memiliki riwayat herpes genital yang menerima terapi supresif antivirus. Infeksi HSV neonatal ditularkan dari ibu selama salah satu dari tiga interval waktu yang berbeda, intrauterin (5%), peripartum (85%) dan postpartum (10%). Manifestasi klinis infeksi HSV neonatal pada kulit, mata dan/atau mulut (45% kasus), infeksi diseminata (25% kasus) dan penyakit sistem saraf pusat (SSP) dengan atau tanpa lesi di kulit, mata dan mulut (30% kasus). Infeksi HSV diseminata memiliki tingkat kematian yang tinggi.^{4,45}

Diagnosis Herpes Neonatal

Vesikel kulit muncul sejak lahir atau segera setelah lahir adalah gambaran klinis yang paling umum dari infeksi HSV neonatal. Infeksi HSV lokal (kulit kepala, wajah), vesikel berkelompok atau generalisata disertai lemah, demam, gangguan pernapasan, dan/atau kejang. Infeksi HSV diseminata, vesikel mungkin tidak muncul selama perjalanan penyakit di lebih dari 20% kasus. Demam dan lesu sering terjadi pada infeksi diseminata dan SSP. Koagulasi intravaskular diseminata, hepatitis

dan pneumonia menunjukkan adanya penyakit diseminata. Keterlibatan SSP dalam bentuk ensefalitis, yang muncul sebagai kejang, juga terlihat pada 60-75% neonatus pada infeksi diseminata.^{4,45}

Diagnosis biasanya dengan mengamati gejala klinis yang khas. Pemeriksaan *Tzanck* dari dasar vesikel utuh tidak lagi umum dilakukan. Sitologi dan histopatologi identik dengan yang terlihat pada infeksi HSV. Diagnosis dapat juga ditegakkan dengan PCR yang memiliki sensitivitas 75%-100% dan spesifitas berkisar antara dan 71%-100%.^{4,45}



Gambar 17. Herpes neonatal (Dikutip sesuai dengan kepustakaan no.46)

Tatalaksana Herpes Neonatal

Beberapa infeksi HSV tidak memerlukan pengobatan khusus. Menjaga lesi tetap bersih dan kering sampai infeksi sembuh perlu dilakukan. Pengobatan diperlukan untuk infeksi yang lama dan bergejala berat. Terapi yang dapat diberikan pada herpes neonatal adalah asiklovir 20 mg/kg/8jam IV selama 14-21 hari. Apabila infeksi ditemukan pada SSP diperlukan terapi supresif dengan asiklovir selama 6 bulan.^{4,47}

Kandidiasis pada Bayi Baru Lahir

Kandidiasis pada bayi baru lahir terjadi dalam dua bentuk, kandidiasis kulit kongenital (CCC) dan kandidiasis neonatal. Kandidiasis kulit kongenital apabila infeksi didapatkan di dalam rahim dan kandidiasis neonatal selama perjalanan melalui jalan lahir yang terinfeksi. Kandidiasis kulit kongenital biasanya terlihat dalam 6 hari

pertama kehidupan dan kandidiasis terlihat setelah minggu pertama kehidupan.^{4,47} Kandidiasis kongenital biasanya terdapat benda asing (yaitu IUD atau jahitan serviks) di dalam uterus. Kandidiasis kongenital berkaitan dengan terjadinya kelahiran prematur. Riwayat kandidiasis vulvovaginalis maternal sering terjadi pada bayi dengan kandidiasis kongenital. Kongenital kandidiasis memiliki prognosis baik pada bayi cukup bulan tanpa faktor risiko, tetapi dapat menyebabkan infeksi sistemik yang serius pada neonatus prematur, terutama bayi dengan berat badan lahir sangat rendah.⁴⁷

Diagnosis Kandidiasis pada Bayi Baru Lahir

Kandidiasis kulit kongenital muncul dengan makula eritematosa, papula, dan pustula multipel yang tersebar luas dan kadang bula. Manifestasi klinis pada bayi cukup bulan, bentuk kandidiasis ini sering terbatas pada kulit dan sembuh dalam 1-2 minggu. Lokasi yang paling umum adalah punggung, permukaan ekstensor ekstremitas, dan lipatan kulit, dan bagian area popok. Pustul pada telapak tangan dan telapak kaki merupakan gejala klinis yang umum. *Oral thrush* jarang terjadi pada keadaan ini, tetapi perubahan kuku (perubahan warna kuning, penebalan, paronikia) dapat terjadi.^{4,45,48}

Kandidiasis neonatal memiliki beberapa presentasi klinis, yaitu lokal (kandidiasis oral dan dermatitis popok), infeksi sistemik yang terkait dengan prosedur invasif dan perangkat yang terinfeksi, dan 'dermatitis jamur invasif' yang terlihat pada bayi dengan berat badan lahir sangat rendah. Dermatitis jamur invasif akan tampak erosi dan krusta yang luas.^{4,48} Pemeriksaan penunjang dengan kalium hidroksida

(KOH) langsung menunjukkan adanya pseudohifa dan *yeast*. Kultur kebanyakan menghasilkan *Candida albicans* dan jarang spesies lain.^{4,45,48}



Gambar 18. Kandidiasis Kutaneus Kongenital (Dikutip sesuai dengan kepustakaan no.48)

Kandidiasis sistemik terjadi terutama pada bayi dengan berat lahir sangat rendah dan biasanya terlihat antara minggu ke-2 dan ke-6 kehidupan. Gambaran umum termasuk apnea, hiperglikemia, ketidakstabilan suhu, kelesuan, hipotensi, dan peningkatan kebutuhan pernapasan. Permukaan kulit mungkin terlibat atau tidak. Pasien dapat mengalami septikemia kandida, meningitis, infeksi saluran kemih, atau penyakit diseminata. Pemeriksaan penunjang menunjukkan spora pada pemeriksaan mikroskopis sampel urin. Diagnosis ditegakkan dengan pemeriksaan kultur Kandida dari darah, urin, cairan serebrospinal, atau tempat lain yang biasanya steril.^{4,45,48}



Gambar 19. Dermatitis jamur invasif (Dikutip sesuai dengan kepustakaan no.48)

Tatalaksana Kandidiasis pada Bayi Baru Lahir

Amfoterisin B intravena adalah obat lini pertama yang diberikan dengan dosis awal 1 mg/kg/hari intravena selama beberapa hari dinaikkan secara bertahap sampai maksimum 5-7.5mg/kg/hari. Flukonazol 6 mg/kg/hari secara intravena juga dapat digunakan jika neonatus mengalami intoleransi terhadap amfoterisin B. Antijamur sistemik spektrum luas yang lebih baru seperti vorikonazol (4 mg/kg/hari), *capsofungin* (25 mg/m²/hari, infus 1 jam) dan *micafungin* (2 mg/kg/hari) telah digunakan dalam kombinasi dengan atau mengikuti terapi amfoterisin B awal pada neonatus yang sakit kritis dengan kandidiasis sistemik.^{4,47}

Kegawatdaruratan Kulit Sekunder

Purpura fulminans (PF)

Purpura fulminans (PF) adalah sindrom akut yang ditandai dengan nekrosis kulit yang progresif dan cepat dan koagulasi intravaskular diseminata (DIC). Defisiensi protein C herediter (bawaan) yang bermanifestasi saat lahir disebabkan oleh mutasi homozigot atau senyawa heterozigot pada gen PROC (protein C) yang mengakibatkan defisiensi protein C absolut. Kondisi ini diwariskan sebagai kelainan resesif autosomal. Purpura fulminans menular akut pada neonatus umumnya disebabkan oleh septikemia streptokokus grup B. Selain itu dapat juga disebabkan sepsis karena *Escherichia coli*,

Enterobacter, *Pseudomonas aeruginosa*, dan *Staphylococcus*. Pasca infeksi varisela atau *scarlet fever* juga dapat mengakibatkan PF. ^{4,49}

Diagnosis Purpura Fulminans

Purpura fulminans karena defisiensi Protein C homozigot bermanifestasi dari 2 jam hingga 2 minggu setelah lahir. Keadaan trombosis yang mengancam nyawa melibatkan kulit, sistem saraf pusat, mata dan ginjal. Manifestasi klinis ditandai dengan timbulnya purpura luas yang tiba-tiba yang umumnya melibatkan ekstremitas, meskipun bagian tubuh mana pun dapat terpengaruh. Segera lesi membesar dan vesikulasi membentuk bula hemoragik. Selanjutnya kulit mengalami nekrosis yang mengakibatkan pembentukan eskar hitam. Tepi lesi berbatas tegas, eritematosa dan indurasi. Manifestasi kulit berujung pada DIC dengan perdarahan internal yang terkait. Infeksi PF akut, lesi karakteristik terjadi pada neonatus dengan tanda-tanda septikemia yang terkait. ^{4,49}



Gambar 204. Purpura fulminans pada paha dan tungkai pasien dengan sepsis *Pseudomonas aeruginosa* (Dikutip sesuai dengan kepustakaan no.50)

Diagnosis ditegakkan dengan pemeriksaan estimasi aktivitas Protein C dapat digunakan untuk mendiagnosis defisiensi Protein C herediter. Aktivitas Protein C dalam bentuk homozigot, secara nyata menurun hingga $<0,02$ IU/ml (Batas normal bawah, 0,67-0,72 IU/ml). Tingkat di atas 0,03-0,05 IU/ml cukup untuk memperbaiki gejala PF. Peningkatan kadar D-dimer, fibrinogen rendah, peningkatan produk degradasi fibrinogen (FDP), jumlah trombosit yang rendah, dan fragmen protrombin 1.2 mengindikasikan DIC. Parameter ini bersama dengan respon klinis berguna dalam memantau dan mengoptimalkan terapi Protein C. Investigasi yang relevan seperti yang ditunjukkan oleh gambaran klinis harus dilakukan untuk mengetahui keterlibatan sistem saraf pusat, ginjal dan mata. Kultur darah harus dilakukan untuk mengidentifikasi organisme penyebab septikemia pada purpura fulminans menular akut.^{4,49}

Tatalaksana Purpura Fulminans

Terlepas dari penyebab yang mendasarinya, PF neonatal harus didiagnosis dan diobati dengan cepat dan agresif. Tingkat kematian hampir 100% pada PF neonatal herediter yang tidak diobati, sedangkan PF menular akut dikaitkan dengan 50% kematian.⁴

Tabel 6. Terapi Purpura Fulminans Neonatal (defisiensi Protein C Kongenital) (Dikutip sesuai dengan kepustakaan No.4

Obat	Dosis	Durasi
<i>Plasma derived protein C concentrate</i>	60-80 ml/kg/6jam IV bolus lambat (tidak melebihi 0,2 ml/menit pada anak <10 kg)	Sampai ditemukan resolusi penuh dari lesi kulit dan koagulopati
<i>Fresh Frozen Plasma</i>	20-30 ml/kg/6 jam IV	Sampai ditemukan resolusi penuh dari lesi kulit dan koagulopati
<i>Activated human protein C</i>	20 μ g/kg/jam IV	96 jam (sepsis) 10 jam (defisiensi protein C)
Warfarin	Diberikan perlahan bersamaan dengan konsentrat Protein C dan dititrasikan menjadi 0,3mg / kg	Jangka panjang

Penyakit Kawasaki (KD)

Penyakit Kawasaki adalah vaskulitis sistemik terutama mempengaruhi anak-anak muda dengan 80% kasus terjadi pada anak-anak usia 6 bulan hingga 5 tahun. Penyakit ini jarang terjadi pada bayi di bawah 3 bulan (1,7% dari total kasus). Penyakit Kawasaki adalah penyebab paling umum dari penyakit jantung yang didapat pada anak-anak di negara maju. Penyakit Kawasaki dapat menyerang semua pembuluh darah dalam tubuh, terutama arteri berukuran sedang seperti arteri koroner. Kematian akibat penyakit Kawasaki terjadi antara 2 -12 minggu setelah timbulnya penyakit, dan biasanya sekunder akibat aneurisma koroner dan komplikasinya.^{4,51,52}

Diagnosis Penyakit Kawasaki

Kriteria diagnosis penyakit Kawasaki ditandai dengan gejala utama adalah demam tinggi yang berkepanjangan (lebih dari sama dengan 5 hari) dengan 4 dari 5 gejala:

1. Bilateral, noneksudatif injeksi konjungtiva
2. Perubahan mukosa oral (bibir merah dan kering, faring eritema, dan atau lidah *strawberry*)
3. Kemerahan dan pembengkakan pada telapak tangan dan kaki dan atau deskuamasi jari kaki dan tangan)
4. Ruam morbiliformis, skarlatiformis atau targetoid
5. Limfadenopati serviks, diameter lebih dari sama dengan 1,5 cm

Penyakit Kawasaki pada neonatal ditandai dengan presentasi atipikal dan keterlibatan arteri koroner yang cepat dan berat. Presentasi atipikal meliputi ruam kulit, perubahan ekstremitas, rendahnya insiden konjungtivitis, dan protein C-reaktif yang rendah. Penyakit Kawasaki mengacu pada anak-anak dengan demam berkepanjangan dan kurang dari 4 fitur penyakit lain yang memiliki 2 profil laboratorium yang kompatibel dengan penyakit Kawasaki yaitu: 1. Albumin $\leq 3,0$ g/dL, 2. Anemia, 3. Peningkatan alanin aminotransferase, 4. Jumlah trombosit $\geq 450.000 / \text{mm}^3$ setelah hari ke-7 sakit, 5. Sel darah putih (WBC) $\geq 15.000/\text{mm}^3$, 6. Urinalisis dengan ≥ 10 WBC/

lapangan pandang besar dan pemeriksaan EKG yang mendukung diagnosis penyakit Kawasaki.^{4,51,52}



Gambar 21. Penyakit Kawasaki (Dikutip sesuai dengan kepustakaan No.52)

Tatalaksana Penyakit Kawasaki

Pengobatan utama penyakit Kawasaki adalah imunoglobulin intravena (IVIg) bersama dengan aspirin dosis tinggi. Manfaat IVIg dalam mencegah dilatasi arteri koroner terlihat ketika diberikan dalam 10 hari pertama penyakit. Dosis yang biasa adalah IVIg 2g/kg setiap 10-12 jam sebagai dosis tunggal dan aspirin 80-100 mg/kg/hari dalam setiap 6 jam sampai demam mereda (sekitar hari ke-14), kemudian 3-5 mg/kg/hari sampai demam hilang total. peradangan (biasanya 6-8 minggu). Aspirin dapat dihentikan apabila pemeriksaan EKG normal 2-3 minggu dan 6-8 minggu normal dan ketika fase akut selesai.^{4,51,52}

Sklerema Neonatorum

Sklerema neonatorum dianggap sebagai stadium akhir penyakit sistemik yang parah. Sklerema adalah kondisi yang tidak umum dan mengancam jiwa, biasanya pada bayi baru lahir, dengan tingkat fatalitas kasus berkisar antara 50 hingga 100%. Hipotermia, malnutrisi berat, syok septik, amonia serum, dan kadar protein C-reaktif dianggap sebagai prediktor kematian. Penyakit ini bermanifestasi selama 1-2 minggu pertama kehidupan pada bayi cukup bulan dan bayi prematur yang sangat lemah. Sklerema neonatorum adalah pengerasan kulit dan jaringan subkutan seperti lilin yang menyebar, cepat menyebar, yang terjadi pada bayi prematur atau lemah selama

beberapa minggu pertama kehidupan. Gangguan tersebut, biasanya berhubungan dengan kondisi dasar yang serius seperti sepsis atau infeksi lain, penyakit jantung bawaan, gangguan pernapasan, diare, atau dehidrasi, ditandai dengan indurasi kayu non-pitting difus pada jaringan yang terlibat. Prognosis sklerema neonatorum buruk, dan kematian terjadi pada 50-75% bayi yang terkena. Pada bayi yang bertahan hidup, temuan kutaneus menghilang tanpa gejala sisa.^{4,51,52}

Diagnosis Sklerema Neonatorum

Gejala klinis menunjukkan pengerasan kulit yang tiba-tiba menyebar yang awalnya melibatkan kaki bagian bawah dan kemudian menyebar ke paha, bokong, batang tubuh, dan pipi. Telapak tangan, telapak kaki dan alat kelamin biasanya tidak terlinat. Kulitnya dingin, halus, keras dan terikat. Neonatus dengan diare dan sepsis yang disertai dengan hipotermia, protein serum yang lebih rendah, dan prealbumin cenderung mengalami sklerema. Bayi dengan sklerema neonatorum memiliki suara erangan aneh, yang seringkali sangat lemah dan tidak pernah menangis seperti anak-anak lain. Anggota badan menjadi tidak dapat bergerak, dan wajah memiliki ekspresi seperti topeng. Bayi menjadi lesu, sulit untuk mengisap ASI. Bayi kemudian menunjukkan tanda-tanda klinis syok, dan dalam persentase kasus meninggal yang tinggi. Diagnosis terutama didasarkan pada gambaran klinis yang khas. Histologi dari biopsi kulit menunjukkan penebalan trabekula yang mendukung jaringan adiposa subkutan dan infiltrasi inflamasi limfosit, histiosit, dan sel raksasa berinti banyak. Kelainan laboratorium mungkin termasuk gangguan elektrolit, hipoglikemia dan azotemia.^{4,52,53}



Gambar 225. Sklerema neonatorum (Dikutip sesuai dengan kepustakaan No.54)

Tatalaksana Sklerema Neonatorum

Terapi suportif seperti pemeliharaan suhu tubuh, koreksi gangguan cairan dan elektrolit, dan suplementasi nutrisi terkadang dapat mengurangi kematian. Baru-baru ini, terapi steroid dan transfusi pertukaran (ET) telah secara signifikan meningkatkan prognosis sklerema neonatorum. Penelitian pada kelompok neonatus menerima hidrokortison 50 mg intramuskular diikuti oleh 25 mg setiap 8 jam selama 5 hari namun, tidak ada perbedaan yang signifikan antara neonatus yang diobati dengan atau tanpa steroid.^{53,55}

Tabel 7. Ringkasan 5 Penyakit Kegawatdaruratan Kulit pada Anak

No.	Kegawatdaruratan Kulit	Tanda dan Gejala	Tatalaksana
1	Urtikaria Angioedema Reaksi anafilaktik	<p>Urtikaria: papul eritematosa, plakat eritematosa berbentuk anular disertai pruritus, edema, dengan halo eritematosa atau bintil yang berlangsung kurang dari 24 jam</p> <p>Angioedema: melibatkan struktur subkutan yang lebih dalam</p> <p>Reaksi anafilaktik: urtikaria, dan/atau angioedema dengan tanda-tanda sistemik (kelemahan, dispnea, hipotensi, dan kolaps sirkulasi)</p>	<p>Hindari faktor pencetus</p> <p>Urtikaria: antihistamin H1 non-sedasi, seperti setirizin dan loratadin</p> <p>Angioedema: antihistamin dititrasi hingga 4 kali dosis standar, refrakter: hidroksizin atau imunomodulator (omalizumab atau siklosporin)</p> <p>Reaksi anafilaktik: epinefrin 1:1.000 (0,01 mg/kg, maksimal 0,5 mg) secara intramuskular di anterolateral</p>
2	SSJ, SSJ-NET overlap, NET	<p>1-3 minggu setelah konsumsi obat → Gejala prodromal 1-7 hari: sakit kepala, malaise, demam, dan gejala saluran pernapasan atas, malaise, mialgia, arthralgia, mual dan muntah, diikuti dengan keterlibatan kulit dan mukosa (minimal 2 mukosa)</p> <p>Tiga hari kemudian, lesi kulit muncul di batang tubuh menyebar ke ekstremitas atas dan wajah. Kulit berubah menjadi merah kehitaman kemudian apabila terlepas (<i>epidermal detachment</i>) meninggalkan bekas kemerahan. Keterlibatan</p>	<p>Kortikosteroid sistemik intravena jangka pendek dianjurkan jika dimulai dalam 2-3 hari pertama dari reaksi yang diinduksi obat dengan dosis setara prednison:</p> <p>1-4 mg/kgBB/hari untuk SSJ 3-4 mg/kgBB/hari untuk SSJ-NET <i>overlap</i> 4-6 mg/kgBB/hari untuk NET</p> <p>- Cairan intravena dan diet cair atau nutrisi parenteral bila diperlukan. - Obat kumur dapat mengurangi rasa sakit pada luka di bagian mulut.</p>

		<p>organ dalam seperti ginjal, saluran pencernaan atau hati dapat terjadi</p> <p>Episode akut berlangsung 4-6 minggu</p> <p>Pemeriksaan fisik: makula, papul, plakat eritema dan bula kendur yang mudah pecah. dapat disertai keterlibatan mukosa mulut (90%), okular, dan genital, tanda <i>nikolsky</i> (+)</p> <p>Pemeriksaan darah: leukositosis atau leukopenia, eosinofilia, anemia, peningkatan SGPT</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Antibiotik topikal (asam fusidat/mupirosin) untuk lesi erosi - Jika kerusakan pada epidermis sangat luas, pasien harus dirawat di unit perawatan intensif
3	DRESS	<p>1– 6 minggu setelah konsumsi obat</p> <ul style="list-style-type: none"> -Ruam akut (morbiliformis, lepuh, hingga eritroderma) menyebar secara kraniokaudal, keterlibatan mukosa << -Demam $>38^{\circ}\text{C}$ -Linfadenopati (minimal 2 tempat) -Keterlibatan organ dalam (minimal 1 organ), -Kelainan hitung darah (limfopenia atau limfositosis, eosinofilia, trombositopenia) 	<p>Hentikan obat penyebab</p> <p>Kondisi ringan: suportif dan simptomatis, (steroid topikal, antipitetik, antihistamin anti-H1 sistemik, dan emolien untuk ruam dan gatal)</p> <p>Kondisi berat dengan keterlibatan organ dalam: Lini ke-1: Kortikosteroid setara prednison 1 mg/kg/hari per hari</p> <p>Lini ke-2: Siklosporin</p>
4	Hemangioma	<p>Kegawatdaruratan apabila HI pada wajah, HI pada hati atau jalan napas, HI periorbital, HI dengan ulserasi, dan HI kelainan vaskular arkus intrakranial atau aorta</p> <p>usia 1-2 minggu muncul</p> <p>usia 1-3 bulan berkembang cepat</p>	<p>Lini ke-1: propranolol dosis 2-3 mg/kgBB/hari dosis terbagi 2 kali sehari selama 6-12 bulan</p> <p>HI superfisial kecil: timolol maleat topikal 1-2 tetes 2 kali sehari 6-9 bulan sampai 12 bulan tergantung ukuran lesi.</p> <p>Pasien dengan kontraindikasi propranolol:</p>

	<p>usia 5 bulan berhenti berkembang</p> <p>usia 4-10 tahun involusi</p> <p>Pemeriksaan fisik: makula eritematosa yang terang, papul, maupun plak (lesi superfisial), ungu, biru, maupun sewarna kulit (lesi profunda)</p>	<p>Kortikosteroid setara prednison dengan dosis 2-5 mg/kg/hari terbagi menjadi 3 dosis harian untuk 4-12 minggu, penurunan dosis bertahap 9-12 bulan</p>
5	<p><i>Staphylococcal Scalded Skin Syndrome</i></p> <p>Gejala prodromal (iritabilitas, malaise, dan demam diikuti dengan eritema, bula yang rapuh dengan epidermal nekrolisis yang biasanya dimulai pada bagian tengah wajah, leher, aksila, dan selangkangan)</p> <p>Pemeriksaan fisik: Ruam berwarna merah-oranye, pucat, makula eksantema, disertai dengan konjungtivitis, otitis media, infeksi nasofaringeal, nyeri tekan (+)</p>	<p>Flukloksasillin intravena 50–100 mg/kg/hari, atau Klindamisin 20-40 mg/kg/hari</p> <p><i>Methycillin resistant Staphylococcus aureus</i> (MRSA): vankomisin 1-2 gram/hari dalam dosis terbagi, intravena, selama 7 hari</p> <p>Terapi tambahan: emolien, resusitasi cairan dan elektrolit, antibiotik topikal (mupirosin / asam fusidat) lesi erosi</p>

BAB III

KESIMPULAN

Kegawatdaruratan dermatologi pada neonatus, bayi dan anak sulit dideteksi dan didiagnosis secara akurat. Kesalahan diagnosis dapat mengakibatkan keterlambatan pengobatan sehingga mengakibatkan morbiditas dan mortalitas yang tinggi. Diagnosis dini dan tatalaksana yang tepat juga sangat penting untuk menghindari komplikasi.

Kegawatdaruratan dermatologi pada neonatus, bayi dan anak memiliki kondisi beragam. Tatalaksana multidisiplin meliputi kerja sama dari berbagai berbagai tenaga ahli perlu dilakukan untuk mendapatkan hasil yang baik. Perbaikan keadaan umum, perawatan kulit dan luka, pemantauan keseimbangan cairan dan elektrolit, nutrisi dan pencegahan infeksi sekunder serta deteksi komplikasi sistemik penting untuk diperhatikan dalam tatalaksana kegawatdaruratan dermatologi pada neonatus, bayi dan anak.

Ketersediaan obat yang efektif dan fasilitas pemantauan, serta kesadaran akan keadaan gawat darurat dan perlunya perawatan segera dapat menurunkan tingkat mortalitas pada kegawatdaruratan dermatologi pada neonatus, bayi dan anak. Pengetahuan tentang manifestasi klinis, metode diagnostik cepat, pemeriksaan penunjang, tatalaksana yang sesuai dan pemantauan perkembangan penyakit membantu dalam menangani kegawatdaruratan dermatologi pada neonatus, bayi dan anak.

Sebagian besar pasien dengan keluhan dermatologi pada neonatus, bayi dan anak yang datang ke instalasi gawat darurat bukan merupakan kasus kegawatatan. Namun, keadaan darurat dermatologis neonatus, bayi dan anak tidak boleh diremehkan. Sebanyak 30% dari kunjungan tersebut merupakan kondisi *true emergency*. Usia, derajat keparahan dan kesiapan untuk menangani kondisi kegawatdaruratan merupakan faktor yang mempengaruhi mortalitas dan morbiditas terkait dengan kegawatdaruratan kulit. Penatalaksanaan yang cepat dan tepat disertai pengawasan sepanjang waktu menghasilkan penurunan tingkat kematian yang signifikan. Pengetahuan terkait

etiology and complications of skin emergencies in neonates, infants, and children are very important for effective management.

DAFTAR PUSTAKA

1. Hassat I, Anwar P. Pediatric Dermatological Emergencies: An Overview. 2013;5(0).
2. Shah VH, Kharkar VD. Pediatric dermatological emergencies in tertiary health care. *Int J Res Dermatology*. 2020;7(1):58.
3. Rashid R, Goodear H. Management of paediatric dermatological emergencies. *Paediatr Child Heal*. 2019;29(2):74–9.
4. Ragunatha S, Inamadar AC. Neonatal dermatological emergencies. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2010;76(4):328–40.
5. Mathias RC, Jayaseelan E, Augustine M. Spectrum of pediatric dermatological emergencies at a tertiary care hospital in India: A descriptive study. *Int J Dermatol*. 2013;52(1):27–31.
6. Zhang DX, Farrand TW, Afshar M, Diaz L, Chen T, Caglia M, et al. Dermatologic Emergencies. 2013;1–17.
7. Hassan I, Rather P. Emergency dermatology and need dermatological intensive care unit (DICU). 2013;23(1):71–82.
8. British Association of Dermatologists. Emergency Dermatology. *Dermatology: Handbook for medical students & junior doctors*. 2005:28–35.
9. Langemo D, Parish LC. The Past , Present , and Future of Skin Failure. 2022;:81–3.
10. Menteri Kesehatan Republik Indonesia. Peraturan Menteri Kesehatan Republik Indonesia Nomor 25 Tahun 2014 tentang Upaya Kesehatan Anak
11. Sanchez EB, Wittel B, Cruz JJ, Mir JC. Paediatric dermatology emergencies in a tertiary hospital. *Analesdepediatria*. 2015;83(6):397–403.
12. Paller A, Mancini A. The Hypersensitivity Syndromes. Dalam: Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology. 4 ed. Elsevier; 2011:454–82.
13. Pier J, Bingemann TA. Urticaria, Angioedema, and Anaphylaxis. *Pediatrics in Review*. 2020;41(6).
14. Ensina LF, Min TK, Morelo M, Félix R, Alcântara CT De, Costa C. Acute Urticaria and Anaphylaxis: Differences and Similarities in Clinical Management. *Frontiers in Allergy*. 2022;3(April):1–11.
15. Somuk BT, Göktas, G, Özer S, Sapmaz E, Bas Y. Hereditary angioedema type 2 presented as an orbital complication of acute rhinosinusitis. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*.2016;82:16–18.
16. Aisah S. Epidermolysis Bulisa. Dalam: Menaldi SL, Bramono K IW, editor. *Ilmu Penyakit Kulit dan Kelamin*. Edisi ketujuh. Jakarta: Badan Penerbit FKUI; 2018;248–58.
17. Paller AS, Mancini AJ. Bullous Disorders of Childhood. Dalam: Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology. Edisi keempat. Elsevier;2011:303–20.
18. Kane KS, Lio PA, Stratigos AJ, Johnson RA. Epidermolysis Bullosa. Dalam: *Color Atlas & Synopsis of Pediatric Dermatology*. Edisi kedua. Mc Graw Hill;2009;96–105
19. Mellerio JE, El Hachem M, Bellon N, Zambruno G, Buckova H, Autrata R, et al. Emergency management in epidermolysis bullosa: Consensus clinical recommendations from the European reference network for rare skin diseases. *Orphanet J Rare Dis*. 2020;15(1):1–10.
20. Mcpherson TD, Exton LS, Biswas SD, Creamer D, Dziewulski P, Newell L, et al. British Association of Dermatologists ' guidelines for the management of Stevens –

- Johnson syndrome / toxic epidermal necrolysis in children and young people , 2018. 2019;181:37–54.
21. Perhimpunan Dokter Spesialis Kulit dan Kelamin Indonesia. Panduan Praktik Klinis Bagi Dokter Spesialis Dermatologi dan Venereologi Indonesia. Perdoski. 2021.
 22. Ferreira JC, Santos ML, Souza MA, Silva GM, et al. A case report: toxic epidermal necrolysis in children. *Journal of European Wound Management Association*. 2019;20(1):43-47.
 23. Mori F, Caffarelli C, Caimmi S, Bottau P, Liotti L, Franceschini F, et al. Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms (DRESS) in children. *Acta Biomed*. 2019;90(8):66–79.
 24. Paller A, Mancini A. Hereditary Disorder of Cornification. In: Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology. 4 ed. Elsevier; 2011: 92-114.
 25. Kane KS, Lio PA, Stratigos AJ, Johnson RA. Ichthyosiform dermatoses and erythrokeratodermas. Dalam: Color Atlas & Synopsis of Pediatric Dermatology. Edisi kedua. Mc Graw Hill;2009;76-87.
 26. Tsivilika M, Kavvadas D, Karachrysafi S, Sioga A, Papamitsou T. Management of Harlequin Ichthyosis: A Brief Review of the Recent Literature. *Children*. 2022;9(6).
 27. Zaenglein AL, Levy ML, Stefanko NS, Benjamin LT, Bruckner AL, Choate K, et al. Consensus recommendations for the use of retinoids in ichthyosis and other disorders of cornification in children and adolescents. 2021;164–80.
 28. Ahmed H, O'Toole E. Recent Advances in the Genetics and Management of Harlequin Ichthyosis. *Pediatric Dermatology*. 2014;31(5):539–546.
 29. Martin AH, Aranegui B, Santiago AM, Doval IG. A systematic review of clinical trials of treatments for the congenital ichthyoses, excluding ichthyosis vulgaris. *Journal of The American Academy of Dermatology*. 2013;69(4):544-558.
 30. Sánchez-Pujol MJ, Docampo-Simón A, Arribas-Granados P, Betlloch-Mas I. Neonatal and infantile erythroderma. *Piel*. 2022;37(9):534–43.
 31. Krowchuk DP, Frieden IJ, Mancini AJ, Darrow DH, Blei F, Greene AK, et al. Clinical practice guideline for the management of infantile hemangiomas. *Pediatrics*. 2019;143(1):1–28.
 32. Jung HL. Update on infantile hemangioma. *Clin Exp Pediatr*. 2021;64(11):559–72.
 33. Singh S, Bhari N, Jassi R. Kasabach – Merritt Phenomenon. *Indian Journal of Paediatric Dermatology*. 2019;295–301.
 34. Pope CLE, Weinstein M, Lara-corrales FI. Staphylococcal scalded skin syndrome : An epidemiological and clinical review of 84 cases. *Pediatric Dermatology*. 2020;00:1–5.
 35. Grama A, Marginean OC, Melit LE, et al. Staphylococcal Scalded Skin Syndrome in Child. A Case Report and Review from Literature. *The Journal of Critical Care Medicine* 2016;2(4):192-197.
 36. Ross A, Shoff HW. Staphylococcal Scalded Skin Syndrome. [Updated 2022 Sep 2]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK448135/>
 37. Handler MZ, Schwartz RA. Staphylococcal scalded skin syndrome: diagnosis and management in children and adults. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2014;28(11):1418-23.

38. Zundel S, Lemaréchal A, Kaiser P, Szavay P. Diagnosis and Treatment of Pediatric Necrotizing Fasciitis : A Systematic Review of the Literature. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2017;27(2):127-37.
39. Paller A, Mancini A. Bacterial, Mycobacterial, and Protozoal Infections of the Skin. In: Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology. 4 ed. Elsevier; 2011:321-47.
40. Sahoo, A., Singh, I., Dhakal, S. et al. Necrotising Fasciitis of Head and Neck in Infants. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2022: 2049–2052.
41. Lachance A, Kroshinsky D. Necrotizing fasciitis, necrotizing cellulitis, and myonecrosis. In: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, dkk, editor. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*. Vol 2 edisi ke-9. New York : Mc Graw Hill; 2019: 2771-81.
42. Blumental S, Lepage P. Management of varicella in neonates and infants. *BMJ Paediatr Open*. 2019;3(1):1-6.
43. Nurhayati R. Manajemen Varisela Neonatal. *Cermin Dunia Kedokteran*. 2019;46(11):672–4
44. Levin MJ, Schmader KE, Oxman MN. Varicella and herpes Zoster. In: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, dkk, editor. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*. Vol 2 edisi ke-9. New York: Mc Graw Hill; 2019: 2771-81.
45. James, S. H., Hartwig, N. G., Kimberlin, D. W., & Hoeger, P. H. Congenital and Acquired Infections in the Neonate. *Harper's Textbook of Pediatric Dermatology* Edisi ke-4. Wiley Blackwell; 2020:84–92.
46. Bittencourt Mde J, Freitas LK, Drago MG, Carvalho AH, Nascimento BA. Cutaneous neonatal herpes simplex virus infection type 2: a case report. *An Bras Dermatol*. 2016 Apr;91(2):216-8.
47. Cohen JI. Herpes Simplex. In: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, dkk, editor. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*. Vol 2 edisi ke-9. New York: Mc Graw Hill; 2019: 3021-34.
48. Paller A, Mancini A. Skin Disorders due to Fungi. In: Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology. 4 ed. Elsevier; 2011:390-415.
49. Levin M, Eley B, Faust SN. Purpura Fulminans. *Harper's Textbook of Pediatric Dermatology* Edisi ke-4. Wiley Blackwell; 2020:1891-1905.
50. Kane KS, Lio PA, Stratigos AJ, Johnson RA. Hypersensitivity Reaction. Dalam: *Color Atlas & Synopsis of Pediatric Dermatology*. Edisi kedua. Mc Graw Hill;2009:250-286.
51. Rowley A. Kawasaki Disease. In: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, dkk, editor. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*. Vol 2 edisi ke-9. New York: Mc Graw Hill; 2019: 2580-9.
52. Paller A, Mancini A. Vasculitic Disorder. In: Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology. 4 ed. Elsevier; 2011:479-496.
53. Dorjay K, Dolker S, Arif T, Adil M, Ganju S. Sclerema neonatorum. *Indian J Paediatr Dermatol* 2019;20:302-5.
54. Spohn GP, Pietras TA, Stone MS. Delayed-Onset Sclerema Neonatorum in a Critically Ill Premature Infant. *Pediatric Dermatology*. 2016;33(2):168-169.

55. Shrestha S, Chaudhary N, Koirala S, Gupta R. Sclerema Neonatorum Treated Successfully with Parenteral Steroids: An Experience from a Resource Poor Country. Case Rep Pediatr. 2017;2017:1–4.

