



# Satu kasus urtikaria pigmentosa pada seorang anak laki-laki

Jessica Tania,\* Made Swastika Adiguna

DOAJ  
DIRECTORY OF  
OPEN ACCESS  
JOURNALS



CrossMark

## ABSTRACT

**Background:** Urticaria pigmentosa is a cutaneous mastocytosis that manifest as hyperpigmented macules and papules size 1 – 2,5 cm. It appears at birth or start to appear in infants. The etiology is still unknown but some researches show it caused by the mutation in *c-kit* gen. Darier's sign is a pathognomonic sign of urticaria pigmentosa. In biopsy examination will show a diffuse infiltration of mast cells on one third upper dermis along the perivascular aggregates. There are three aspects in the treatment of urticaria

pigmentosa such as a counseling, avoidance of risk factors, and therapeutic.

**Case Illustration:** We report a case of urticaria pigmentosa in a 2 years old boy with multiple hyperpigmented macules all over the body with positive darier's sign. On biopsy examination was found melanocyte pigment on epidermis and inflamed mast cells with granulated cytoplasm and round nucleus on dermis.

**Conclusion:** Case outcome was *dubius ad bonam*

**Keywords:** *mastocytosis, urticaria pigmentosa, darier's sign*

**Cite This Article:** Tania, J., Adiguna, M.S. 2020. Satu kasus urtikaria pigmentosa pada seorang anak laki-laki. *Medicina* 51(1): 64-68. DOI:10.15562/Medicina.v51i1.813

## ABSTRAK

**Latar Belakang:** Urtikaria pigmentosa merupakan bentuk mastositosis kutaneus dengan gambaran klinis berupa makula atau papul kecoklatan dengan ukuran 1–2,5 cm yang biasanya muncul segera setelah lahir atau mulai tumbuh saat bayi. Penyebab urtikaria pigmentosa ini masih belum diketahui dengan pasti dan dikatakan disebabkan oleh adanya mutasi pada gen *c-kit*. Pada urtikaria pigmentosa dapat ditemukan adanya *darier's sign* yang merupakan tanda patognomonik dari penyakit ini. Pada pemeriksaan histopatologi ditemukan adanya infiltrasi difus dari sel mast pada sepertiga atas lapisan dermis sepanjang agregat perivaskular. Penatalaksanaan terdiri dari 3 aspek yaitu konseling, menghindari faktor pencetus yang dapat menstimulasi degranulasi sel mast dan

gejala yang dapat mensupresi kulit dan mediator sel mast, serta aspek terapeutik.

**Ilustrasi Kasus:** Berikut dilaporkan satu kasus urtikaria pigmentosa pada seorang anak laki-laki berusia 2 tahun dengan keluhan adanya bercak kecoklatan pada tubuh yang awalnya berupa bentol kemerahan. Pada status dermatologis didapatkan efloresensi berupa makula hiperpigmentasi multipel. Pada pemeriksaan *darier's sign* didapatkan hasil positif. Pada pemeriksaan histopatologi didapatkan pada lapisan epidermis tampak adanya pigmen melanosit dan pada lapisan dermis tampak infiltrat sel radang sel mast dengan morfologi sitoplasma bergranul dengan inti bulat.

**Kesimpulan:** Prognosis pasien ini adalah *dubius ad bonam*.

**Kata kunci:** *mastositosis, urtikaria pigmentosa, darier's sign*

**Cite Pasal Ini:** Tania, J., Adiguna, M.S. 2020. Satu kasus urtikaria pigmentosa pada seorang anak laki-laki. *Medicina* 51(1): 64-68. DOI:10.15562/Medicina.v51i1.813

Departemen Dermatologi dan  
Venereologi Fakultas Kedokteran  
Universitas Udayana/RSUP  
Sanglah Denpasar, Jl. Diponegoro  
Denpasar 80114.

\*Korespondensi: Jessica Tania,  
Departemen Dermatologi dan  
Venereologi Fakultas Kedokteran  
Universitas Udayana/RSUP Sanglah  
Denpasar, Jl. Diponegoro Denpasar  
80114.  
jessicataniaho@gmail.com

Diterima: 2019-08-05  
Disetujui: 2019-12-27  
Diterbitkan: 2020-01-10

## PENDAHULUAN

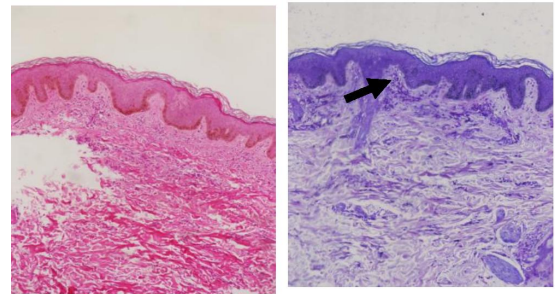
Urtikaria pigmentosa merupakan bentuk dari mastositosis kutaneus yang paling sering ditemukan dengan gambaran klinis berupa papul hiperpigmentasi disseminata, dan merupakan akibat adanya hiperplasia mastosit di kulit.<sup>1</sup> Urtikaria pigmentosa ini paling banyak meyerang anak-anak dan pada 50% kasus dimulai sebelum usia 2 tahun. Angka kejadian pada pasien dengan riwayat alergi dan prevalensi laki-laki dan perempuan adalah 1,5:1.<sup>2</sup> Gambaran klinis urtikaria pigmentosa

pada anak berbeda dengan gambaran yang terjadi pada dewasa. Pada anak, urtikaria pigmentosa ini tampak sebagai makula atau papul kecoklatan dengan ukuran 1 – 2,5 cm yang biasanya muncul segera setelah lahir atau mulai tumbuh saat bayi. Lesi biasanya terdapat pada batang tubuh tapi jarang terdapat pada wajah, kulit kepala, telapak tangan dan telapak kaki. Sedangkan pada usia dewasa, urtikaria pigmentosa ini memberikan gambaran klinis berupa makula dan papul merah

kecoklatan yang biasanya berdiameter 0,5 cm atau kurang. Selain itu akan tampak adanya hiperpigmentasi dan telangiektasis.<sup>3</sup> Penyebab urtikaria pigmentosa ini masih belum diketahui dengan pasti dan dikatakan disebabkan oleh adanya mutasi pada gen *c-kit*. Diagnosis ditegakkan berdasarkan gambaran klinis dan biopsi. Terapi yang diberikan berupa pencegahan terhadap faktor pencetus serta terapi topikal maupun terapi sistemik.

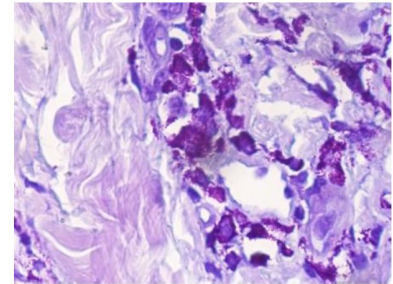
### ILUSTRASI KASUS

Dilaporkan saatu kasus pada seorang anak laki-laki, berusia 2 tahun, suku Bali, warga negara Indonesia yang datang ke Poliklinik Kulit dan Kelamin subdisi Dermatologi Anak Rumah Sakit Umum Pusat Sanglah Denpasar pada tanggal 18 Juni 2019 dengan adanya bercak kecoklatan pada tubuh yang dikatakan



5a

5b



5c

**Gambar 5a-5c** Sebaran infiltrat sel mast pada dermis. Pigmen melanin pada epidermis. Sel mast (Pewarnaan Giemsa)

timbul sejak 1,5 tahun yang lalu. Berdasarkan heteroanamnesis dari ibu pasien dikatakan saat pasien berusia 5 bulan muncul bentol kemerahan yang dirasakan gatal. Bentol tersebut awalnya berjumlah satu kemudian menyebar dan bertambah banyak. Beberapa hari setelahnya, bentol kemerahan tersebut dikatakan kempes dan warna berubah menjadi pucat dan lama kelamaan menjadi kecoklatan yang semakin lama warnanya semakin memudar. Bercak ini terkadang dirasakan gatal. Bercak ini dikatakan paling banyak muncul saat pasien berusia 6 hingga 12 bulan. Ibu pasien mengatakan hingga saat ini terkadang masih didapatkan munculnya lesi berupa bentol kemerahan baru apabila terdapat riwayat trauma seperti gesekan ataupun garukan pada daerah tersebut yang kemudian akan kempes dan berubah menjadi berwarna kecoklatan. Selain adanya trauma, dikatakan muncul bentol baru apabila pasien mengonsumsi kacang-kacangan.

Riwayat pengobatan untuk keluhan pasien saat ini adalah pemberian setirisin sirup 5mg per hari. Tidak didapatkan keluhan yang sama pada anggota keluarga lain. Ayah pasien memiliki riwayat asma. Riwayat atopi dan alergi pada ibu pasien disangkal.

Pada pemeriksaan fisik didapatkan status present dan status generalis dalam batas normal. Pada status dermatologis pada regio fasialis, thorakoabdominal anterior et posterior, ekstremitas superior et inferior dekstra et sinistra didapatkan efloresensi



**Gambar 1** Lesi pada wajah



**Gambar 2** Lesi pada badan dan ekstremitas

berupa makula hiperpigmentasi multipel, batas tegas, bentuk bulat-oval diameter 0.3-1,5 cm. Pada pemeriksaan *darrier's sign* didapatkan hasil positif.

Hasil pemeriksaan histopatologi didapatkan pada lapisan epidermis tampak adanya pigmen melanosit. Pada lapisan dermis tampak infiltrat sel radang sel mast dengan morfologi sitoplasma bergranul dengan inti bulat. Gambaran ini sesuai untuk urtikaria pigmentosa (Gambar 5a, b, c).

Pasien didiagnosis dengan urtikaria pigmentosa. Penatalaksanaan pada pasien yaitu pemberian anti jamur sistemik setirisin sirup 5mg setiap 24 jam peroral, hidrokortison krim 2,5% setiap 12 jam topikal pada lesi, dan diberikan KIE mengenai penyakit, penyebab, hasil pemeriksaan biopsi, terapi yang diberikan dan waktu kontrol selanjutnya serta bahwa penyakit ini pada sebagian besar dapat sembuh sendiri pada usia dewasa

## DISKUSI

Urtikaria pigmentosa merupakan bentuk mastositosis yang paling sering dijumpai dengan lesi yang biasanya muncul sebelum 8 bulan kehidupan dengan karakteristik berupa munculnya lesi yang tersembunyi dan progresif dalam suatu episode yang terjadi berturut-turut. Urtikaria pigmentosa ini sangat jarang terjadi sehingga belum didapatkan data yang pasti mengenai prevalensi penyakit ini. Urtikaria pigmentosa paling banyak menyerang anak-anak dan lebih dari 50% kasus terjadi sebelum usia 2 tahun. Pada kasus pasien adalah seorang anak-anak berusia 2 tahun dengan lesi awal yang pertama kali muncul saat pasien berusia 5 bulan.<sup>1,2</sup>

Penyakit ini secara klinis mudah dikenali dengan keluhan utama berupa gatal. Gambaran klinis dari urtikaria pigmentosa berupa makula, plak maupun papul dengan peninggian yang jumlahnya bisa mencapai ratusan, berbentuk bulat atau oval dengan batas tegas, berwarna kemerahan atau pucat, berukuran 2-6 mm yang kemudian akan meninggalkan bercak kecoklatan yang mana pada urtikaria biasa umumnya tidak meninggalkan bercak kecoklatan. Penyebaran lesi bersifat sentripetal dengan distribusi acak tetapi memiliki kecenderungan membentuk klaster dan berkoalesens dengan daerah predileksi pada batang tubuh dan ekstremitas. Urtikaria pigmentosa ini jarang terdapat pada kulit berambut, wajah, telapak tangan, dan kaki.<sup>4</sup> Pada kasus didapatkan keluhan berupa adanya bercak kecoklatan pada tubuh pasien. Awalnya saat pasien berusia 5 bulan muncul bentol kemerahan yang dirasakan gatal. Bentol tersebut awalnya berjumlah satu kemudian menyebar dan bertambah banyak. Beberapa hari setelahnya, bentol kemerahan tersebut dikatakan

kempes dan warna berubah menjadi pucat dan lama kelamaan menjadi kecoklatan yang semakin lama warnanya semakin memudar.

Dikarenakan pada urtikaria pigmentosa ini gejala awalnya umumnya hanya menyerupai urtikaria, maka harus dilakukan pemeriksaan untuk memeriksa adanya *darier's sign*, *dermographism*, dan *pinkish swollen bright flushing*. *Darier's sign* merupakan tanda patognomonik dari penyakit ini dengan gambaran berupa munculnya bentol yang terasa gatal atau sensasi terbakar beberapa menit setelah adanya gesekan ringan pada kulit tanpa adanya penyebaran ke kulit sekitar yang normal. Gambaran ini akan tetap ada meskipun setelah pemberian antihistamin atau kortikosteroid. *Dermographism* biasanya muncul pada 40% kulit yang sehat terutama pada kasus dengan manifestasi generalisata. *Dermographism* ini berupa adanya pembengkakan berbentuk garis yang menyerupai urtikaria setelah adanya garukan atau gesekan pada kulit. Sedangkan *pinkish swollen bright flushing* merupakan kemerahan yang bertahan selama 10 hingga 30 menit dan mengenai keseluruhan wajah serta batang tubuh bagian atas. Kemerahan ini terutama terjadi pada anak-anak dan terkadang disertai dengan sakit kepala, mual, muntah, vertigo, dispnea, takikardia, diare, hipotermi, dan bahkan syok.<sup>4,5</sup> Pada kasus didapatkan *darier's sign* (+).

Diagnosis urtikaria pigmentosa ini ditegakkan berdasarkan riwayat klinis dan pemeriksaan fisik, serta dengan hasil *Darrier's sign* yang positif. Apabila tidak didapatkan gejala sistemik, sangatlah sulit untuk melakukan pemeriksaan diagnostik lain. Gejala sistemik yang dapat muncul di antaranya adalah hepatosplenomegali, *flush*, ulkus peptikum, demam, penurunan berat badan, keringat malam hari, nyeri tulang, dan gangguan mental. Gejala ini dapat timbul apabila ada rangsangan seperti panas, aktivitas berlebihan, trauma lokal, ataupun obat-obatan tertentu. Pada kasus pasien mengeluhkan adanya gatal ringan dan riwayat adanya urtika yang kemudian meninggalkan bercak kecoklatan.

Untuk menilai aktivitas dari urtikaria pigmentosa ini dapat dinilai dengan menggunakan skor yaitu SCORMA (*Scoring Mastocytosis*) indeks. Skor ini dihitung berdasarkan analisa semi kuantitatif dari luasnya lesi, intensitas keluhan, dan keluhan subjektif. Luasnya abnormalitas kulit dievaluasi sebagai A dan dihitung berdasarkan presentase dari kulit yang terkena. A terdiri dari morfologi lesi mayoritas, pigmentasi, vesikulasi, elevasi, dan *Darrier's sign* dimana masing-masing memiliki skor 0-3. Intensitas dari kondisi dievaluasi sebagai B. Sedangkan C digunakan untuk menunjukkan adanya 5 gejala subjektif berupa faktor provokatif, *flushing*, diare, pruritus, dan nyeri tulang dengan



skor 0-10 seperti pada *visual analogue score*. Cara untuk menghitung SCORMA ini adalah  $A/5 + 5B + 2C/5$ . Skor dari SCORMA ini adalah antara 5,2 hingga 100 dan semakin tinggi nilai SCORMA menunjukkan derajat keparahan yang lebih tinggi.<sup>6</sup> Pada kasus SCORMA yang didapatkan adalah 18,6.

Pada pemeriksaan laboratorium umumnya pasien dengan urtikaria pigmentosa ini akan menunjukkan adanya anemia, trombositopenia, leukostosis dengan eosinofilia dan peningkatan enzim liver. Selain pemeriksaan darah, pada 24 jam pertama pemeriksaan urine akan didapatkan adanya sekresi histamin, metilhistamin, *methylimidazol acetic acid*, 5-HIAA, dan metabolit prostaglandin D2. Pada kasus, dari pemeriksaan laboratorium didapatkan penurunan kadar hemoglobin dan eosinofil serta peningkatan kadar basofil.

Biopsi kulit diperlukan untuk konfirmasi diagnosis dari urtikaria pigmentosa ini untuk membedakan dengan bercak hiperpigmentasi lainnya yang mana akan menunjukkan adanya peningkatan sel mast pada lapisan dermis. Pada urtikaria pigmentosa dapat ditemukan adanya infiltrasi difus dari sel mast pada sepertiga atas lapisan dermis sepanjang agregat perivaskular. Tampak juga adanya peningkatan melanin pada lapisan basal dan melanofag pada lapisan dermis bagian atas yang menyebabkan adanya pigmentasi pada urtikaria pigmentosa. Lokasi pengambilan sampel adalah pada kulit normal dan tidak pada daerah dengan riwayat trauma ataupun garukan sebelumnya dikarenakan adanya degranulasi dari sel mast dan menyebabkan hasil pemeriksaan histopatologi tidak menunjukkan cukup bukti adanya suatu mastositosis. Diperlukan pewarnaan khusus untuk dapat mengidentifikasi adanya sel mast, yaitu digunakan pewarnaan Giemsa, pewarnaan *toluidine blue* atau pewarnaan leders. Dengan pewarnaan ini akan tampak granul sitoplasma metakromatik pada sel mast. Pewarnaan giemsa dan *toluidine blue* akan memberikan gambaran granula berwarna ungu dan pewarnaan leders akan memberikan gambaran berwarna merah.<sup>7</sup> Pada kasus didapatkan hasil histopatologi berupa jaringan kulit yang terdiri dari lapisan epidermis dan dermis. Pada lapisan epidermis tampak adanya pigmen melanosit. Pada lapisan dermis tampak infiltrat sel radang sel mast dengan morfologi sitoplasma bergranul dengan inti bulat dan gambaran ini sesuai untuk urtikaria pigmentosa.

Penatalaksanaan dari urtikaria pigmentosa ini terdiri dari 3 aspek yaitu konseling, menghindari faktor pencetus yang dapat menstimulasi degranulasi sel mast dan gejala yang dapat mensupresi kulit dan mediator sel mast, serta aspek terapeutik.

Pada aspek konseling, edukasi terhadap orang tua pasien mengenai penyakit dan riwayat penyakit sangatlah penting karena urtikaria pigmentosa ini bersifat jinak dan hanya memerlukan pengobatan simptomatik. Selain itu ada kemungkinan terjadinya resolusi spontan sebelum pubertas. Harus diperhatikan faktor-faktor yang dapat merangsang pelepasan mediator sel mast secara cepat dan akan memberikan gejala. Faktor-faktor tersebut di antaranya adalah mandi dengan air panas, gigitan serangga, dan trauma fisik. Selain itu obat batuk yang mengandung dekstrometorfan atau kodein dikatakan dapat mengaktifkan sel mast.<sup>8</sup> Pada kasus pasien diberikan KIE untuk menghindari faktor-faktor pencetus berupa menghindari trauma dan menghindari makanan yang dapat mencetuskan terjadinya urtika.

Pemberian krim sodium kromolin larut air ataupun bentuk losio efektif untuk mengurangi pruritus dan terjadinya *flare* lesi. Dapat juga diberikan kortikosteroid topikal untuk mencegah terjadinya lepuh. Pengaplikasian kortikosteroid dengan oklusi pada lesi dapat menurunkan jumlah mastosit pada kulit. Pada lesi yang resisten dapat diberikan kortikosteroid intralesi.<sup>8</sup> Terapi sistemik lini pertama pada urtikaria pigmentosa adalah antihistamin H<sub>1</sub> baik generasi pertama maupun generasi kedua dan antihistamin H<sub>2</sub> yang efektif dalam mengurangi pruritus, dermatografisme, dan terbentuknya lepuh. Untuk kasus ringan dapat diberikan agen non sedatif.<sup>9,10</sup> Pada kasus pasien diterapi dengan setirisin sirup 5mg per hari dan terapi topikal hidrokortison 2,5% topikal tiap 12 jam pada lesi.

Beberapa penelitian menunjukkan adanya perbaikan keluhan pada pasien urtikaria pigmentosa yang diterapi dengan fotokemoterapi (PUVA) dengan berkurangnya pruritus dan edema lesi secara signifikan tetapi dikatakan keluhan muncul kembali apabila terapi dihentikan. Pada tahun 1978, Christopher dan Col menemukan keberhasilan dari fotokemoterapi dengan PUVA pada 10 pasien urtikaria pigmentosa. Tampak adanya pengurangan pruritus dan *Darrier's sign* diikuti dengan pengurangan lesi kutaneus. Terapi dengan PUVA ini saat ini merupakan pilihan terapi dari mastositosis kutaneus yang ekstensif. Mekanisme kerjanya belum dapat dipastikan dengan jelas tetapi dikatakan bahwa PUVA ini dapat merubah jumlah dan susunan dari mastosit dan metabolit histamin serta kadar metabolit histamin pada urin juga dikatakan mengalami perubahan.<sup>12</sup>

Prognosis dari urtikaria pigmentosa ini bergantung pada usia, derajat keparahan, dan subtipe klinis. Pada 50-60% kasus akan mengalami perbaikan saat memasuki usia remaja. Prognosis

pada pasien ini adalah *dubius ad bonam* dikarenakan pada kebanyakan kasus akan mengalami resolusi spontan.

## SIMPULAN

Telah dilaporkan satu kasus urtikaria pigmentosa pada seorang anak laki-laki berusia 2 tahun. Diagnosis ditegakkan berdasarkan anamnesis berupa keluhan adanya bercak kecoklatan pada tubuh pasien. Pada saat pasien berusia 5 bulan, muncul bentol kemerahan yang dirasakan gatal. Bentol tersebut awalnya berjumlah satu kemudian menyebar dan bertambah banyak. Beberapa hari setelahnya, bentol kemerahan tersebut dikatakan kempes dan warna berubah menjadi pucat dan lama kelamaan menjadi kecoklatan yang semakin lama warnanya semakin memudar. Pada status dermatologis pada regio fasialis, thorakoabdominal anterior et posterior, ekstremitas superior et inferior dekstra et sinistra didapatkan efloresensi berupa makula hiperpigmentasi multipel, batas tegas, bentuk bulat-oval diameter 0.3-1,5 cm. Pada pemeriksaan Darrier's sign didapatkan hasil positif. Pada pemeriksaan histopatologi didapatkan pada lapisan epidermis tampak adanya pigmen melanosit. Pada lapisan dermis tampak infiltrat sel radang sel mast dengan morfologi sitoplasma bergranul dengan inti bulat dan gambaran ini sesuai untuk urtikaria pigmentosa. Penatalaksanaan yang diberikan adalah setirisin sirup 5mg setiap 24 jam peroral, hidrokortison krim 2,5% setiap 12 jam topikal pada lesi, dan diberikan KIE (Komunikasi Informasi dan Edukasi) mengenai penyakit, penyebab, rencana pemeriksaan, terapi dan waktu kontrol. Prognosis pasien ini adalah *dubius ad bonam*.

## DAFTAR PUSTAKA

1. Arock M, Valent P. Pathogenesis, classification and treatment of mastocytosis: state of the art in 2010 and future perspectives. *Expert Rev Hematol* 2010; 3: 497-516.
2. Wolff K, Komar M, Petzelbauer P. Clinical and histopathological aspects of cutaneous mastocytosis. *Leuk Res* 2001; 25 (7): 519-28.
3. Tharp MD. Mastocytosis In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA Paller AS, Leffel DJ, Eds. *Fitzpatrick's Dermatology In General Medicine*. 8<sup>th</sup> Ed. New York: Mac Graw-Hill. 2012;1809-18.
4. Elizondo ADP, Ortega BZ, Tojas GT. Urticaria pigmentosa (mastocytosis): an updated focus. *Revista Alergia México*.2009;56(4):124-34.
5. Tamay Z, Ozceker D. Current approach to cutaneous mastocytosis in childhood. *Turk Pediatri Ars*. 2016; 51: 123-7.
6. Heide R, van Dorn K, Mulder PG, et al. Serum tryptase and SCORMA (SCORing MASTocytosis) Index as disease severity parameters in childhood and adult cutaneous mastocytosis. *Clin Exp Dermatol* 2008; 34: 462-8.
7. Srinivas SM, Dhar S, Parikh D. Mastocytosis in children. *Indian Journal of Pediatric Dermatology*. 2015;16(2):57-63
8. Yanagihori H, Oyama N, Nakamura K, Kaneko F. c-kit Mutations in patients with childhood-onset mastocytosis and genotype-phenotype correlation. *J Mol Diagn*. 2005; 7:252-7.
9. Wolf K. Treatment of cutaneous mastocytosis. *Int Arch Immunol*. 2002; 127: 156-9.
10. Valent P, Akin C, Escribano L, et al. Standards and standardization in mastocytosis: consensus statements on diagnostics, treatment recommendations and response criteria. *Eur J Clin Invest*. 2007; 37 (6): 435-53.



This work is licensed under a Creative Commons Attribution