

BAB 1

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Penyakit blister autoimun terjadi ketika sistem imun tubuh menyerang jaringan sehat. Sistem imun secara normal menghasilkan protein yang disebut antibodi. Antibodi akan bereaksi terhadap material asing seperti, bakteri, virus dan toksin, yang membawa kerusakan. Antibodi secara langsung dapat membunuh atau menyelimuti mikroorganisme sehingga dapat dengan mudah dirusak oleh leukosit. Antibodi spesifik dibuat dalam respon untuk material atau zat spesifik. Zat spesifik yang menstimulasi antibodi untuk diproduksi disebut sebagai antigen. Antibodi disebut juga dengan immunoglobulin dan ketika bereaksi terhadap jaringan disebut sebagai autoantibodi (Marinkovich P, 2008).

Pada penyakit blister subepidermal yang disebabkan oleh proses autoimun, ikatan adesi epidermis dan dermis dirusak karena autoantibodi menyerang struktur atau protein tertentu, menyebabkan epidermis dan dermis terpisah dan membentuk blister. Autoantibodi IgG bereaksi terhadap protein yang terdapat di pertemuan epidermis dan dermis, disebut sebagai *dermal-epidermal junction* (DEJ), merupakan bagian dari *basement membrane zone* seperti pada Pemfigoid bulosa (PB). Autoantibodi IgG yang seringkali didapatkan disekitar blister bereaksi terhadap Kolagen tipe VII (COL 7), merupakan protein utama di *anchoring* membran basal ke dermis seperti pada Epidermolisis bulosa akuisita (EBA). Autoantibodi IgA dipercaya bereaksi terhadap zat di kulit yang akhirnya menyebabkan terpisahnya *dermal-epidermal junction* seperti pada DH,

autoantibodi yang terletak di papilla dermis akan berikatan dengan autontigen spesifik dan terjadi edema papilla, perubahan vakuolar sehingga timbul blister subepidermal, juga disertai dengan meningkatnya level IgA dengan kombinasi kelainan sensitivitas terhadap *gluten*. *Cell mediated immunity* juga ikut berperan didalam patogenesis penyakit blister autoimun seperti pada Eritema multiforme (EM) (Kasperkiewicz dan Zillikens D, 2007; Valdes-Cepeda R, 2010; Bonciani D, 2012, Marinkovich P, 2008; Wetter DA, 2012).

Penyakit blister autoimun yang tersering dengan prevalensi 6-10 kasus per juta orang yaitu pada PB, prevalensi 1 kasus per 1 juta orang yaitu pada DH di Amerika, sedangkan insiden dengan kejadian 1:50.000 kelahiran yaitu pada EB hereditas, yang resesif 1:200.000 sampai 1:500.000 kelahiran, di Northern Ireland sebanyak 48 kasus selama tahun 1962-1984, dan pada penelitian terbaru di Scotland sebanyak 259 kasus yang ditemukan (Weedon D, 2010).

Penyakit blister subepidermal sering terjadi di seluruh dunia dan termasuk di negara Indonesia. Data dari tahun 2011-2014 di RSUD Dr Soetomo Surabaya dari blok parafin yang dikumpulkan sebanyak 34 kasus dengan gambaran yang menunjukkan blister subepidermal.

Pada umumnya penyakit blister subepidermal terjadi pada semua usia. Pada individu usia tua, dewasa muda, remaja, sampai dengan bayi dengan usia beberapa bulan setelah lahir. Rata-rata pada usia 65 tahun, dengan insiden tertinggi pada pria (Weedon D, 2010). Penyakit blister subepidermal selain fatal, juga masih belum jelas patogenesis dan untuk terapi masih terdapat kekurangan.

Penyakit blister subepidermal dengan mengetahui deposit immunoglobulin bisa untuk pengembangan terapi.

Antibodi ternyata cukup berperan pada berbagai blister subepidermal, oleh karena itu perlu dilakukan penelitian yang menggambarkan ekspresi IgG dan IgA pada berbagai blister subepidermal.

Pada penelitian ini akan menilai ekspresi IgG dan IgA dan hubungannya serta perannya dalam patogenesis pada berbagai blister subepidermal dengan menggunakan metode imunohistokimia. Sampai saat ini penelitian tersebut belum pernah dilakukan di sentra Patologi Anatomi RSUD dr Soetomo/Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga.

1.2 Rumusan masalah

1. Apakah terdapat perbedaan ekspresi deposit antibodi IgG pada berbagai penyakit blister subepidermal ?
2. Apakah terdapat perbedaan ekspresi deposit antibodi IgA pada berbagai penyakit blister subepidermal ?
3. Apakah terdapat korelasi antara ekspresi deposit antibodi IgG dan IgA pada berbagai penyakit blister subepidermal ?

1.3 Tujuan penelitian

1.3.1 Tujuan umum

Membuktikan adanya peran antibodi IgG dan IgA pada berbagai penyakit blister subepidermal

1.3.2 Tujuan khusus

1. Membuktikan adanya perbedaan ekspresi deposit antibodi IgG pada berbagai penyakit blister subepidermal
2. Membuktikan adanya perbedaan ekspresi deposit antibodi IgA pada berbagai penyakit blister subepidermal
3. Membuktikan adanya korelasi antara ekspresi deposit antibodi IgG dan IgA pada berbagai penyakit blister subepidermal

1.4 Manfaat penelitian

1.4.1 Manfaat akademis

Memahami mekanisme respon imun pada berbagai penyakit blister subepidermal melalui ekspresi antibodi IgG dan antibodi IgA.

1.4.2 Manfaat operasional

Dengan diketahuinya peranan antibodi IgG dan IgA pada penyakit blister subepidermal maka diharapkan dapat digunakan sebagai diagnosis dan terapi pada penderita dengan penyakit blister subepidermal.