

Nevus Unius Lateris with Hemophilia: A rare case report

Murastami A¹, Fiqnasyani SE¹, Widyastuti Z¹, Dharmawan N¹

¹Departemen Ilmu Kesehatan Kulit dan Kelamin Fakultas Kedokteran Universitas Sebelas Maret/ RSUD Dr. Moewardi, Surakarta, Indonesia
E-mail: fiqnasyani@student.uns.ac.id

Abstrak

Latar Belakang: Nevus Unius Lateris (NUL) adalah kelainan bawaan jaringan kulit langka, ditandai distribusi lesi unilateral mengikuti garis *Blaschko*. Lesi ditemukan pada tahun pertama kehidupan dengan bercak coklat kekuningan, batas yang jelas, dan permukaan verukosa. Pemeriksaan multidisiplin dianjurkan untuk menegakkan diagnosis dan memberikan penatalaksanaan yang tepat. Terapi bertujuan untuk mengangkat dan menghancurkan lesi hiperkeratosis dengan pembedahan/non-pembedahan. Elektrokauter dapat menjadi pilihan untuk membantu mencegah perdarahan setelah operasi dermatologis, terutama hemofilia. **Kasus:** Tn. A, 24 tahun, pekerjaan wiraswasta, datang dengan keluhan utama beberapa plak yang meninggi di belakang lehernya. Keluhan pertama muncul sebagai bintik pada usia 6 tahun dan naik perlahan, dan menyebar luas. Pasien memiliki riwayat hemofilia A. Pemeriksaan dermatologis, beberapa nodul verukosa hiperpigmentasi bertangkai dengan batas teratur, garis yang jelas tersusun secara linier mengikuti garis *Blaschko* di daerah coli posterior. Hasil pemeriksaan dermoskopi menunjukkan pola sirkular hiperpigmentasi dengan struktur epidermis eksofitik dan pola serebriform. Pemeriksaan histopatologi menunjukkan hiperkeratosis, akantosis, papilomatosis minimal, dan deposit melanin dengan kepadatan ringan-sedang. Pasien didiagnosis dengan nevus unius lateris dan diterapi bedah listrik. Pasien diberikan antibiotik sistemik oral dan analgesik selama lima hari setelah prosedur dan disarankan untuk kontrol pada hari ketiga, dan pengangkatan jahitan dilakukan pada hari ketujuh. **Kesimpulan:** Beberapa perawatan medis dan bedah telah dicoba, tetapi tidak ada pengobatan yang ideal atau dapat diterima secara universal. Namun, kekambuhan dapat terjadi berbulan-bulan atau bertahun-tahun setelah pengangkatan lesi dengan metode apa pun. Terapi dengan bedah listrik dapat dipilih untuk membantu mencegah perdarahan yang mungkin terjadi setelah prosedur melalui target hemostasis dan untuk kerusakan jaringan superfisial.

Katakunci — Nevus unius lateris, Hemofilia A, Bedah Listrik, Garis *Blaschko*

Abstract

Background: Nevus unius lateris (NUL) is a rare skin congenital anomaly, characterized by a unilateral distribution of lesions following Blaschko's line. Lesions are found in the first year of life with yellowish-brown patches, well-defined borders, and a verrucous surface. A multidisciplinary examination is recommended to establish the diagnosis and provide appropriate management. Treatment aims to remove hyperkeratotic lesions surgically/non-surgically. Electrocautery may be an option to help prevent bleeding after dermatological surgery, especially hemophilia. **Case:** Mr. A, 24 years old, the self-employed, main complaint of several raised plaques on the back of his neck. The first complaint appeared as a rash at the age of 6 years and rose slowly, and became widespread. Patient history of haemophilia-A. Dermatological examination, multiple pedunculated hyperpigmented verrucous nodules with regular borders and well-defined lines arranged linearly following Blaschko's lines in the posterior colli region. Dermoscopy examination, a hyperpigmented circular pattern with an exophytic epidermal and a cerebriform pattern. Histopathological examination showed hyperkeratosis, acanthosis, minimal papillomatosis, and mild to moderate melanin deposits. The patient was diagnosed with NUL and was treated by electrosurgery, given oral systemic antibiotics and analgesics for five days, and control

*on the third day and stitches were removed on the seventh day. **Conclusion:** Several medical and surgical treatments have been tried, but no treatment is universally accepted. However, recurrence can occur months or years after the removal of the lesion by any method. Electrosurgery may be chosen to help prevent bleeding after the procedure through targeted hemostasis and for superficial tissue damage.*

Keywords—*Nevus unius lateris, Hemophilia A, Electrosurgery, Blaschko's line*

I. PENDAHULUAN

Nevus unius lateris (NUL) adalah kelainan bawaan langka yang merupakan varian dari nevus epidermal verukosa. Hal ini ditandai dengan distribusi lesi unilateral mengikuti garis Blaschko, hiperplasia epidermal dan struktur adneksa keratinosit, folikel rambut, asal sebacea, apokrin, atau ekrin.^{1,2,3,4} Delapan puluh persen lesi nevus epidermal muncul saat lahir atau pada tahun pertama kelahiran; sedangkan sisanya biasanya bermanifestasi pada masa remaja.^{2,4} Epidermal nevus memiliki perkiraan prevalensi pada populasi umum 1:1000 kelahiran hidup, dengan prevalensi varian NUL mewakili hanya 0,01%.^{4,5} Prevalensi antara laki-laki dan perempuan adalah sama.⁴ Namun, belum ada data pasti mengenai prevalensi nevus epidermal di Indonesia.

Manifestasi klinis NUL meliputi nevus epidermal dengan eritema, pruritus, dan skuama ringan. Predileksi lesi paling banyak pada punggung, bokong, dan ekstremitas bawah, sedangkan keterlibatan kepala dan leher jarang ditemukan. Pemeriksaan penunjang untuk menegakkan diagnosis NUL dapat dilakukan dengan dermoskopi dan histopatologi. Pada pemeriksaan dermoskopi, tampak pigmen seragam dan pola globular. Penelitian oleh Daniel Su pada tahun 1982 melaporkan sepuluh variasi histopatologi nevus epidermal dari total 167 spesimen biopsi dengan 67% menunjukkan hiperkeratosis, papilomatosis, dan acanthosis.⁶ Pemanjangan *rete ridges*, penebalan stratum granular, dan sedikit peningkatan melanin pigmen pada stratum basalis juga ditemukan. Peningkatan pigmen sesuai dengan lesi kulit coklat kehitaman.^{7,8}

Diagnosis banding NUL meliputi polip fibroepitel dan keratosis seboroik. Polip fibroepitel (*acrocordon*, *skin tag*, *papilloma*) adalah neoplasma jinak pada kulit yang berasal dari jaringan mesodermal dengan

predileksi di sekitar leher, aksila, submandibular dan inguinal (daerah intertriginosa). Lesi dapat muncul sendiri-sendiri atau dalam berbagai ukuran, bervariasi dari diameter 2-5 mm hingga lebih dari 5 cm.⁹ Gambaran histopatologis berupa epitel akantotik, skuamosa, atau mirip selubung. Dermis bagian stratum papilaris terdiri dari serat kolagen yang tersusun longgar dengan pembuluh limfatik dan kapiler yang melebar.^{9,10} Sedangkan keratosis seboroik adalah tumor epidermal jinak dan berpigmen. Penyakit ini biasanya berkembang setelah usia 50 tahun dan dapat ditemukan pada dewasa muda. Lokasi yang paling sering terkena adalah punggung, terutama area interscapular, sisi leher, wajah, dan lengan. Lesi tampak seperti koin, terdefinisi dengan baik, exophytic, dan "lengket pada kulit" dengan permukaan verukosa, kasar, kusam, atau berlubang. Kebanyakan keratosis seboroik menunjukkan gambaran hiperkeratosis, akantosis, dan papilomatosis serupa dengan NUL.¹²

Hemofilia A adalah kelainan hemoragik hereditas *X-linked recessive* akibat defisiensi bawaan faktor VIII yang bermanifestasi sebagai perdarahan berkepanjangan dan berlebihan baik secara spontan maupun sekunder akibat trauma. Hemofilia A terjadi pada 1 dari 5000 pria. Pemberian penggantian FVIII rekombinan penting dalam merawat pasien.^{12,13} Hemofilia dapat mempersulit pembedahan seperti dalam kasus NUL karena kemungkinan peningkatan risiko perdarahan.¹³ Pemberian terapi penggantian FVIII yang memadai dapat menstabilkan aktivitas FVIII dan efektif dalam mencegah episode perdarahan perioperatif.¹⁴

Perawatan NUL yang umum digunakan adalah terapi topikal, bedah eksisi, laser, *cryosurgery*, *chemical peeling*, dan *electrosurgery*.^{5,7,15} *Electrosurgery* adalah metode dengan menggunakan elektroda yang

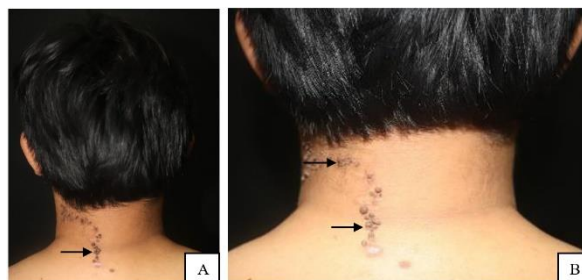
mampu menghasilkan percikan api tanpa menyentuh jaringan, dengan kekuatan 0,5-0,75 A, voltase >2000 V, digunakan untuk menghilangkan lesi jinak epidermal.¹⁶ *Electrosurgery* merupakan metode bedah sederhana yang masih sering digunakan dalam praktek sehari-hari oleh dokter spesialis kulit karena alasan mudah, efisien, relatif murah, dan aman. Metode ini dikombinasikan dengan kuretase, yaitu menghilangkan kerak dari jaringan yang diambil.¹⁷ *Electrosurgery* dapat menjadi pilihan untuk membantu mencegah perdarahan yang mungkin terjadi setelah operasi dermatologis melalui penargetan hemostasis, sehingga bermanfaat terutama bagi pasien yang memiliki riwayat hemofilia.^{18,19}

Berdasarkan uraian tersebut maka tujuan penulisan laporan kasus ini adalah untuk melaporkan kasus NUL pada pasien dengan komorbid hemofilia A. Pemahaman yang baik tentang penyakit ini sangat penting untuk memberikan penatalaksanaan yang tepat dan edukasi yang baik kepada pasien dan keluarga.

II. KASUS

Seorang laki-laki, 24 tahun, berdomisili di Surakarta dan berprofesi sebagai wiraswasta, dirujuk ke Poliklinik Kulit dan Kelamin RSUD Dr. Moewardi Surakarta dengan keluhan benjolan bertangkai di belakang leher. Hasil autoanamnesis dari riwayat penyakit sekarang, keluhan pertama kali muncul saat pasien berusia enam tahun, awalnya berupa bercak di leher dan naik perlahan kemudian meluas dalam empat tahun terakhir tanpa gatal atau mudah berdarah. Autoanamnesis riwayat penyakit sebelumnya didapatkan bahwa pasien didiagnosis menderita hemofilia tipe A pada usia 6 tahun dan mendapatkan terapi injeksi faktor VIII sejak tahun 2006, sedangkan riwayat hipertensi, diabetes melitus, alergi, dan keganasan disangkal.

Hasil pemeriksaan fisik dalam batas normal. Pasien tampak sakit ringan, compos mentis, tekanan darah 120/80 mmHg, nafas 18x/menit, nadi 82x/menit, suhu tubuh 36,6°C, berat badan 62 kg, tinggi badan 165 cm, IMT 22,8 kg/m², status gizi baik, dan 0 skala nyeri. Pemeriksaan dermatologis daerah colli posterior menunjukkan beberapa nodul verukosa hiperpigmentasi, tepi yang teratur, dan garis yang jelas tersusun secara linier mengikuti garis Blaschko (**Gambar 1**). Berdasarkan anamnesis dan pemeriksaan fisik, pasien kami didiagnosis menderita nevus unius lateris dan polip fibroepitel.



GAMBAR 1. STATUS DERMATOLOGI. A-B. PADA REGIO COLLI POSTERIOR TAMPAK NODUL VERUKOSA MULTIPLEL BERTANGKAI, TEPI REGULAR, BATAS TEGAS DAN TERSUSUN LINEAR MENGIKUTI BLASCHKO'S LINES (PANAH HITAM).

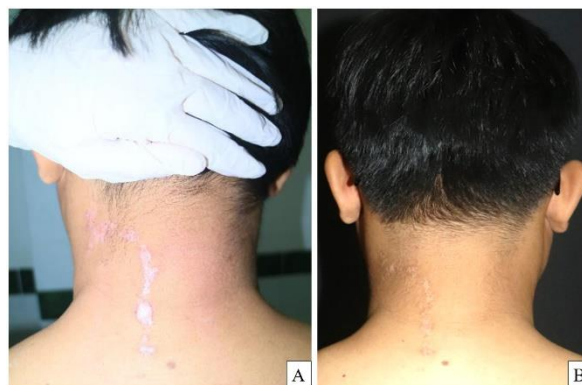
Berdasarkan pemeriksaan *factor assay* pada bulan Juli 2004 di RS Dr. Sardjito Yogyakarta, kadar faktor VIII pasien menurun 6% (normal: >50-150%), sehingga pasien didiagnosis menderita hemofilia A. Pemeriksaan laboratorium terakhir pada Juli 2018 menunjukkan kadar faktor VIII pasien menurun 6,9%, dengan faktor kontrol 98,7%. Kami melakukan beberapa pemeriksaan pada lesi kulit pasien untuk menegakkan diagnosis dan menyingkirkan diagnosis banding. Hasil pemeriksaan dermoskopi menunjukkan pola sirkular hiperpigmentasi dengan struktur epidermal eksofitik bulat, dan pola cerebriform berwarna coklat. Tidak ada perdarahan dan tidak ada eritema terlihat (**Gambar 2**).



GAMBAR 2. PEMERIKSAAN DERMOSKOPI. TAMPAK GAMBARAN POLA LINGKARAN HIPERPIGMENTASI DENGAN STRUKTUR EPIDERMIS EXOPHYTIC BULAT (PANA H KUNING) DAN MEMBENTUK POLA CEREBRIFORM BERWARNA COKLAT (PANA H MERAH), TIDAK TERDAPAT PERDARAHAN DAN TIDAK TAMPAK ERITEM.

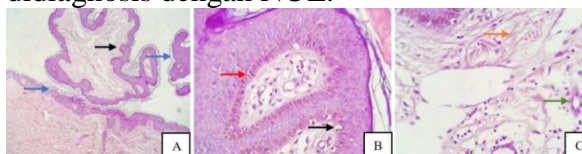
Pemeriksaan histopatologi dilakukan dari biopsi kulit dengan mengambil jaringan nodul pada lesi paling kaudal kemudian diwarnai dengan Hematoxylin dan Eosin. Sebelum prosedur biopsi dengan bedah listrik, pasien disuntik faktor VIII secara intravena dalam waktu 20 menit sebelum operasi sebagai pengobatan untuk hemofilia A yang diderita pasien. Teknik bedah listrik diawali dengan mensterilkan area yang akan dirawat menggunakan larutan povidone-iodine dan sodium klorida 0,9% dengan kasa steril. Lokasi yang telah disterilkan ditutup menggunakan drape steril. Anestesi lokal disuntikkan menggunakan lidokain dan epinefrin secara infiltrasi dengan jarum suntik 1 cc di area operasi untuk dilakukan bedah listrik. Dilakukan *punch biopsy*, dan potongan jaringan dimasukkan ke dalam tabung yang berisi formalin 10% kemudian dikirim ke bagian Patologi Anatomi. Setelah biopsi, kulit diekstraksi menggunakan teknik jahitan terputus sederhana menggunakan benang dan jarum Dermalon® nomor 5.0. Kemudian bedah listrik dilakukan dengan menggunakan bedah listrik ELLMAN® dan kuretase lesi dan penutupan luka. Kontrol perdarahan dilakukan dengan elektrokoagulasi dan ditekan dengan kain kasa. Pasien diberikan antibiotik sistemik oral dan obat penghilang rasa sakit selama lima hari setelah prosedur. Pasien disarankan

untuk kontrol pada hari ketiga, dan jahitan dilakukan pada hari ketujuh (**Gambar 3**).



GAMBAR 3. FOLLOW-UP PASIEN PASCA PROSEDUR BEDAH LISTRIK (A) 2 MINGGU PASCA TINDAKAN (B) 3 BULAN SETELAH TINDAKAN.

Hasil histopatologi pada lapisan epidermis dengan pembesaran lemah (5X) menunjukkan hiperkeratosis, akantosis, papilomatosis minimal dan tidak terlihat folikel rambut atau kelenjar sebaceous. Pada perbesaran kuat (40X), epidermis menunjukkan hiperkeratosis, akantosis, spongiosis ringan, dan deposit melanin densitas ringan-sedang (**Gambar 4**). Berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisik, dermoskopi, dan histopatologi, pasien kami didiagnosis dengan NUL.



GAMBAR 4. PEMERIKSAAN HISTOPATOLOGI DENGAN PEWARNAAN H&E MENGGUNAKAN MIKROSKOP OLYMPUS TIPE Cx22. A. PERBESARAN LEMAH (5X) PADA EPIDERMIS TAMPAK HIPERKERATOSIS (PANA H BIRU) DAN PAPILOMATOSIS (PANA H HITAM). B. PERBESARAN KUAT (40X) PADA EPIDERMIS TAMPAK HIPERKERATOSIS, AKANTOSIS LAPISAN BASAL (PANA H HITAM), PAPILOMATOSIS, DISERTAI ADANYA MELANIN (PANA H MERAH). C. PADA BAGIAN DERMIS TAMPAK GAMBARAN JARINGAN IKAT FIBROKOLAGEN LONGGAR (PANA H ORANYE) DENGAN BANYAK PEMBULUH DARAH (PANA H HIJAU).

III. PEMBAHASAN

NUL merupakan varian dari *verrucous epidermal nevus* atau linear epidermal nevus

akibat mutasi dari *post zygotic mosaicism* yang ditandai dengan sel predominan yaitu keratinosit, memiliki morfologi verukosa dan terutama mengenai permukaan epidermis. Beberapa karakteristik nevus epidermal verukosa antara lain distribusinya lokal atau difus, saling berdekatan satu sama lain, warna yang sama dengan kulit atau coklat keabu-abuan, batas yang jelas, dan papula verukosa. Beberapa lesi dapat menyatu membentuk plak papilomatosa. Distribusinya biasanya mengikuti garis Blaschko, termasuk NUL (lesi linier, distribusi unilateral dan setengah tubuh), *ichthyosis hystrix* (lesi bilateral dan terdistribusi secara difus), dan nevus epidermal verukosa linier inflamasi/*Inflammatory linear verrucous epidermal naevus* (ILVEN).^{1,3,20}

Nevus epidermal adalah kelainan mosaik akibat mutasi somatik yang terjadi selama kehidupan janin.²¹ Nevus epidermal verukosa berasal dari sel pluripoten di lapisan basal epidermis embrionik. Meskipun keratinosit adalah jenis sel dominan yang terkena, terdapat juga pertumbuhan berlebih dari dermis papiler.^{2,4} Selama embriogenesis, sel epidermis berasal dari puncak saraf dan bermigrasi dengan proliferasi terarah mengikuti garis Blaschko. Mutasi pada ektoderm selama tahap ini menimbulkan nevus epidermal. Semakin dini mutasi terjadi, semakin besar keterlibatan kulit dan sistem lainnya. Garis Blaschko mewakili ekspresi mosaikisme, yang menjelaskan keterlibatan lesi hanya pada separuh tubuh.¹⁶ Beberapa penelitian juga menunjukkan bahwa mutasi gen pada keratin-1 (KRT-1) dan keratin-10 (KRT-10) selama embriogenesis berperan dalam perkembangan NUL.^{2,15} Mutasi pada gen *Fibroblast Growth Factor Receptor-3* (FGFR-3) ditemukan pada sekitar 30% penderita NUL. Gen FGFR-3 memberikan instruksi untuk protein FGFR, yang memengaruhi proses seluler, seperti mengatur pertumbuhan dan pembelahan sel kulit. Protein FGFR-3 berinteraksi dengan faktor pertumbuhan spesifik di luar sel untuk

menerima sinyal yang mengontrol pertumbuhan dan perkembangan. Ketika faktor pertumbuhan ini menempel pada protein FGFR-3, itu diaktifkan dan memicu serangkaian reaksi kimia di dalam sel. Mutasi pada FGFR-3 akan membuat aktivitas FGFR-3 terus menerus sehingga sel akan mengalami pertumbuhan dan pembelahan yang berlebihan, dan tidak terjadi apoptosis seperti sel normal, akhirnya membentuk nevus epidermal.^{4,5}

NUL ditandai dengan neoformasi verukosa hiperpigmentasi konfluen kecil yang menutupi separuh tubuh dan selalu mengikuti garis tengah.⁵ Diagnosis bandingnya meliputi polip fibroepitel (*skin tag*), keratosis seboroik, dan ILVEN. Polip fibroepitel adalah tumor kulit jinak yang berasal dari mesenkim dan ektodermal, terdiri dari stroma dalam jumlah bervariasi yang ditutupi oleh epitel skuamosa.^{9,22} Polip fibroepitel berwarna kulit atau hiperpigmentasi dan dapat muncul sebagai nodul permukaan atau papiloma pada kulit yang sehat, biasanya tanpa gejala tanpa rasa sakit, kecuali mengalami peradangan atau teriritasi.⁹ Secara klinis, polip fibroepitel diklasifikasikan menjadi tiga jenis: 1) papula kecil multipel dengan panjang 1-2 mm, 2) lesi filiform tunggal atau multipel, lebar sekitar 2 mm dan panjang 5 mm, 3) kantong soliter seperti tangkai dengan diameter umum sekitar 1 cm.⁹ Keratosis seboroik adalah tumor epitel berpigmen jinak yang paling umum dengan zona predileksi batang dan dahi. Tanda klinis yang penting adalah pembentukan beberapa mutiara tanduk. Sedangkan ILVEN merupakan varian yang secara klinis terlihat psoriasiform (eritematosa dengan sisik tebal) dan dapat terasa sangat gatal.² Pada kasus ini, ditemukan lesi kulit pada daerah colli posterior berupa nodul verukosa hiperpigmentasi multipel, tepi teratur, dan batas yang terdefinisi dengan baik diatur secara linier mengikuti garis Blaschko cocok dengan deskripsi untuk NUL.

Pemeriksaan penunjang untuk menegakkan diagnosis NUL dapat dilakukan secara non invasif yaitu dermoskopi, atau secara invasif yaitu pemeriksaan histopatologi. Dermoskopi akan menunjukkan pola melanositik, termasuk pola nevus epidermal. Nevus epidermis ini berkarakteristik superfisial, sehingga sebagian besar dermoskopi berwarna coklat dan tidak pernah biru atau abu-abu. Pada pemeriksaan dermoskopi, pigmen tidak beraturan dan pola globular terlihat. Gambar dermoskopi berupa lingkaran coklat besar, struktur epidermal eksofitik bulat atau oval ditandai dengan perbatasan coklat hiperkromik dikelilingi oleh area hipokromik.²³ Tidak ada penelitian khusus membahas temuan dermoskopi dari polip fibroepithelial. Sebuah penelitian melaporkan bahwa gambaran dermoskopi polip fibroepitel berupa area homogen putih kekuningan dengan pembuluh darah terputus-putus.²⁴ Pemeriksaan dermoskopi keratosis seboroik ditemukan adanya komedo, kista seperti milia, fisura dan tonjolan.²⁵ Sedangkan pada ILVEN, ada beberapa publikasi mengenai aspek dermoskopi.²⁶ Kim et al. melaporkan temuan dermoskopi ILVEN berupa sisik, warna coklat, struktur serebriform, dan pola titik vaskular.²⁷ Pada kasus ini, hasil dermoskopi pasien menunjukkan pola sirkular hiperpigmentasi dengan struktur epidermis, bulat eksofitik dan membentuk pola cerebriform coklat, tidak ada perdarahan, dan tidak terlihat eritema. Hasil dermoskopi pasien sesuai dengan gambaran NUL.

Pemeriksaan penunjang lain yang diperlukan yaitu pemeriksaan histopatologi. Gambaran histopatologis yang umum ditemukan pada NUL meliputi hiperkeratosis epidermal, papilomatosis, akantosis, pemanjangan *rete ridges*, penebalan stratum granular, dengan fokus eksudat inflamasi pada dermis.⁸ Stroma dapat berupa hiposelular, terdiri dari sel-sel berbentuk gelendong lunak dengan sitoplasma tidak jelas tersusun dalam matriks kolagen yang longgar atau halus. Sel stroma stelata dan multinuklear dapat terlihat di

antara epitel stroma.⁹ Sedangkan keratosis seboroik memiliki enam macam gambaran histopatologis, yaitu: hiperkeratotik, akantotik, retikular/adenoid, klonal, teriritasi, dan melano-acanthoma.²⁵ Hasil histopatologi ILVEN menunjukkan infiltrate inflamasi kulit kronis, *psoriatic epidermal hyperplasia*, dan orthokeratosis yang menutupi epidermis atas dengan zona hipergranulosis (“cup-like”) dan parakeratosis yang menutupi zona hipergranulosis.^{28,29} Berdasarkan kasus pasien, pemeriksaan histopatologi menunjukkan lapisan epidermis dengan pembesaran lemah menunjukkan hiperkeratosis akantosis, dan minimal dan tidak ada papilomatosis. Folikel rambut dan kelenjar sebacea terlihat. Pada perbesaran epidermis yang kuat, terlihat hiperkeratosis, akantosis, spongiosis ringan, dan endapan melanin dengan kepadatan sedang. Berdasarkan hasil pemeriksaan fisik, dermoskopi, dan histopatologi, diagnosis pada kasus pasien mendukung arah NUL sehingga diagnosis banding lainnya dapat dikesampingkan.

Penatalaksanaan NUL dapat dilakukan secara pembedahan maupun non pembedahan. Tujuannya adalah untuk menghilangkan dan menghancurkan lesi kulit hiperkeratotik. Eksisi bedah memberikan peluang terbaik. Terapi topikal yang digunakan adalah agen keratolitik dengan kombinasi asam retinoid dan 5-fluorourasil, asam salisilat, kalsipotriol, ditranol, *chemical peels*, steroid topikal, dan *podophyllin*. Terapi topikal dapat memperbaiki permukaan nevus yang tidak teratur tetapi memiliki tingkat kekambuhan yang tinggi. Kelas obat retinoid oral mungkin bermanfaat untuk mengobati nevus epidermal luas, tetapi terapi seumur hidup. Penggunaan kortikosteroid dapat memberikan hasil yang lebih efektif daripada tretinoin topikal atau vitamin A sintetik.²³

Pengobatan pada dasarnya ditujukan untuk menghilangkan atau menghancurkan lesi. Pengelolaan NUL masih menjadi tantangan. Beberapa pilihan pengobatan yang dapat

dilakukan seperti topikal, bedah eksisi, *cryotherapy*, laser, *chemical peel*, dan *electrosurgery*.¹⁶ Pasien ini ditangani dengan *electrosurgery*. Bedah listrik atau *electrosurgery* adalah prosedur yang memanfaatkan resistensi jaringan terhadap arus listrik bolak-balik frekuensi tinggi yang mampu menyebabkan kerusakan jaringan akibat panas.^{30,31} Tujuan dari bedah listrik adalah menghancurkan lesi jinak dan ganas, mengendalikan perdarahan (hemostasis), dan memotong jaringan. Pengangkatan jaringan lesi epidermal jinak seperti veruka, keratosis seboroik, NUL, dan hiperplasia sebaceous.³² Bedah listrik dibagi menjadi monoterminal dan biterminal. Bedah listrik monoterminal meliputi elektrofulgurasi dan elektrodeseikasi, yang memberikan hemostasis ke jaringan superfisial. Elektrofulgurasi dan elektrodeseikasi menggunakan voltase tinggi yang dilewatkan melalui satu elektroda untuk mengalirkan jaringan dan trombus pembuluh darah kecil (berdiameter <2 mm). Saat menggunakan teknik elektrofulgurasi, elektroda dipegang agak jauh dari jaringan, dan percikan terbentuk antara elektroda dan jaringan, sehingga jaringan target yang dihancurkan akan sangat dangkal karena karbonisasi permukaan yang dihasilkan mengisolasi jaringan di bawahnya dari panas. dispersi panas.³³

Bedah listrik biterminal dikenal sebagai elektrokoagulasi yang menggunakan arus tegangan rendah dan memiliki dua elektroda yang dapat digunakan unipolar atau bipolar. Hemostasis dapat dicapai dengan menyentuh elektroda langsung ke pembuluh darah atau dengan menggunakan *forceps* atau klem biterminal untuk menjepit pembuluh darah. Medan harus kering untuk kemanjuran tindakan yang optimal. Hal ini juga menyebabkan lebih sedikit nekrosis jaringan daripada arus ekuivalen melalui elektroda unipolar.³³ Namun, perlu diingat bahwa bedah listrik dapat menyebabkan efek samping/komplikasi yang cukup serius, seperti luka bakar, kebakaran, jaringan parut yang dangkal/dalam, penyaluran arus,

sengatan listrik, infeksi HPV dan hepatitis B, hipopigmentasi, kerusakan kornea atau jaringan parut dan gangguan alat pacu jantung/*automated implantable cardioverter defibrillator* (AICD).^{16,31}

Sebuah penelitian menunjukkan bahwa terapi NUL pada seorang wanita berusia 25 tahun dengan lesi di dada bagian kanan, perut, alat kelamin, setengah kaki kanan wajah, dan leher dengan menggunakan elektrodeseikasi dan laser CO₂, memberikan bekas luka dan estetika pasca operasi. penampilan.⁵ Laporan lain menemukan bahwa pengobatan NUL pada anak laki-laki berusia 13 tahun dengan lesi yang luas di sisi kanan wajah, leher, dada, dan punggung menggunakan bedah listrik memberikan hasil estetika dan tidak kambuh setelah 18 bulan.¹⁶ Sebuah studi kasus menunjukkan bahwa penatalaksanaan NUL pada anak laki-laki berusia 14 tahun dengan metode bedah listrik memberikan hasil estetika yang baik dengan hasil yang hemat biaya.¹⁵ Pada penelitian ini, injeksi faktor VIII diberikan untuk mengobati hemofilia A, dilanjutkan dengan bedah listrik. Hasilnya cukup bagus setelah tiga bulan pasca operasi.

Beberapa tindakan lain yang dapat dilakukan adalah dermabrasi, *cryosurgery*, dan laser ablatif. Dermabrasi, jika superfisial, dikaitkan dengan tingkat kekambuhan yang tinggi, dan dermabrasi yang dalam dapat menyebabkan pembentukan bekas luka yang tebal. Cryosurgery memiliki keterbatasan dan risiko, termasuk penyembuhan yang lambat, infeksi, dan pembengkakan, dan seringkali dapat menyebabkan warna kulit yang tidak normal. Terapi laser ablatif seperti CO₂, *erbium: yttrium aluminium garnet* (Er:YAG), dan *yttrium aluminium garnet* (Nd-YAG) yang didoping neodimium memberikan hasil kosmetik yang baik.^{1,4}

Hemofilia tipe A atau hemofilia klasik adalah kelainan perdarahan resesif terkait-X yang lebih sering terjadi pada laki-laki dan disebabkan oleh penurunan kadar faktor prokoagulan fungsional VIII dalam

darah.^{13,31} Hemofilia A lebih sering terjadi dengan prevalensi 80- 85% dibandingkan hemofilia B.^{33,34} Hemofilia A memiliki manifestasi klinis perdarahan spontan atau persisten, meskipun hanya karena trauma ringan.¹³ Risiko perdarahan pada pasien hemofilia A mempersulit prosedur pembedahan pada pasien. Pada hemofilia A, terapi faktor VIII diberikan dengan dosis 25-40 IU/kg berat badan tiga kali per minggu sesuai protokol Malmö atau 15-30 IU/kg tiga kali per minggu sesuai protokol Utrecht.^{33,35} Sebagai profilaksis untuk mencegah komplikasi perdarahan hebat pada pasien hemofilia A yang akan menjalani pembedahan, dapat diberikan faktor VIII dengan dosis 50 IU/kg berat badan secara intravena. Injeksi harus diberikan dalam waktu 10-20 menit sebelum operasi.

Selanjutnya faktor VIII diberikan pasca operasi setiap 8-12 jam, dengan setengah dari dosis awal selama beberapa hari.³⁶ Pada kasus ini, pasien didiagnosis NUL dengan komorbid hemofilia A yang diderita sejak tahun 2004. Namun, hemofilia dapat suatu komplikasi dalam tindakan pembedahan yang akan diberikan kepada pasien akibat risiko perdarahan yang dapat meningkat akibat gangguan hemostasis.^{13,37} Hemostasis yang tepat berperan penting dalam keberhasilan pembedahan dermatologis dan diawali dengan perencanaan pra-prosedur. Pada penelitian ini, pasien telah mendapatkan terapi rutin injeksi faktor VIII untuk hemofilia A, dan sebelum terapi bedah elektro untuk lesi NUL, pasien juga diberikan injeksi faktor VIII intravena dalam waktu 20 menit sebelum operasi.

Setelah diberikan injeksi faktor VIII pra operasi, dilakukan terapi bedah listrik dan kuretase pada lesi NUL pasien. Setelah biopsi, kulit dijahit menggunakan teknik jahitan terputus sederhana, diikuti dengan bedah listrik menggunakan perangkat ELLMAN® dan kuretase lesi serta penutupan luka. Kontrol perdarahan dilakukan dengan elektrokoagulasi dan

ditekan dengan kain kasa. Bedah listrik dipilih untuk membantu mencegah perdarahan pasca operasi melalui target hemostasis, sehingga sangat efektif untuk pasien dengan riwayat hemofilia dan merupakan pilihan yang tepat untuk kerusakan jaringan superfisial.³⁶ Lesi yang diobati dengan bedah listrik biasanya sembuh dengan cepat disertai jaringan parut. Bedah listrik memiliki arus listrik yang rendah sehingga cocok untuk lesi superfisial dan relatif avaskular, seperti veruka dan keratosis seboroik.¹⁹

IV. KESIMPULAN

NUL merupakan varian dari nevus epidermal, ditandai dengan sel-sel dominan, yaitu keratinosit, yang memiliki morfologi verukosa dan terutama mempengaruhi permukaan epidermis. Prognosis untuk NUL baik. Pengobatan pilihan untuk nevus epidermal kecil adalah eksisi bedah. Namun, kekambuhan dapat terjadi berbulan-bulan atau bertahun-tahun setelah pengangkatan nevus epidermal dengan metode apa pun. Penting untuk memberikan terapi yang efektif sesuai dengan manifestasi kulit pasien. Hal ini juga penting untuk mengkomunikasikan informasi dan edukasi tentang kemungkinan kekambuhan sehingga pasien dan keluarga dapat mengevaluasi lesi secara hati-hati dan mencari pengobatan lebih dini.

DAFTAR PUSTAKA

- [1]. Ovhal A, Deshkulakarani SK, Sadrani V. Giant nevus unius lateralis: Two cases. *Indian J Paediatr Dermatology* [Internet]. 2017 [cited 2022 Sep 7];18(4):310. Available from: https://journals.lww.com/ijpd/Fulltext/2017/18040/Giant_nevus_unius_lateralis__Two_cases.13.a.spx
- [2]. *Benign Epithelial Tumors, Hamartomas, and Hyperplasias | Fitzpatrick's Dermatology, 9e | AccessMedicine | McGraw Hill Medical* [Internet]. [cited 2022 Sep 7]. Available from: <https://accessmedicine.mhmedical.com/content.a.spx?bookid=2570§ionid=210433401>
- [3]. Kaur L, Mahajan BB, Mahajan M, Dhillon SS. Nevus Unius Lateris with Bilateral Oral Mucosal

- Lesions: An Unusual Presentation. *Indian Dermatol Online J* [Internet]. 2021 Mar 1 [cited 2022 Sep 7];12(2):302. Available from: [/pmc/articles/PMC8088176/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33868623/)
- [4]. Arora B, Singh Khinda VI, Bajaj N, Singh Brar G. Congenital epidermal nevus. *Int J Clin Pediatr Dent* [Internet]. 2014 Apr [cited 2022 Sep 7];7(1):43–6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25206237/>
- [5]. Anggraini, D., Maani, H., & Rofinda, Z. D. (2018). Coagulation activity and D-dimer in sepsis patients. *Indonesian journal of clinical pathology and medical laboratory*, 24(2), 151–154.
- [6]. Narine K, Carrera L. Nevus Unius Lateris: A Case Report. *Cureus* [Internet]. 2019 [cited 2022 Sep 7];11(4):1015–7. Available from: [/pmc/articles/PMC6579343/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33868623/)
- [7]. Su WPD. Histopathologic varieties of epidermal nevus. A study of 160 cases. *Am J Dermatopathol* [Internet]. 1982 [cited 2022 Sep 7];4(2):161–70. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7048967/>
- [8]. Journal Unair [Internet]. [cited 2022 Sep 7]. Available from: <http://journal.unair.ac.id/BIK3@diagnosis-of-nevus-unius-lateris-article-8387-media-34-category-3.html>
- [9]. Bajaj A. Verrucous and Inflammatory-Epidermal Nevus. *Open Access J Surg* [Internet]. 2020 Jan 7 [cited 2022 Sep 7];11(1):019–27. Available from: <http://juniperpublishers.com/oajs/OAJS.MS.ID.555808.php>
- [10]. Shaaban AM, Turton EPL, Merchant W. An unusual case of a large fibroepithelial stromal polyp presenting as a nipple mass. *BMC Res Notes* [Internet]. 2013 [cited 2022 Sep 7];6(1):345. Available from: [/pmc/articles/PMC3765992/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24629362/)
- [11]. Syed SYB, Lipoff JB, Chatterjee K. Acrochordon. *Consultant* [Internet]. 2022 May 1 [cited 2022 Sep 7];45(1):72. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK448169/>
- [12]. Phulari RGS, Buddhdev K, Rathore R, Patel S. Seborrheic keratosis. *J Oral Maxillofac Pathol* [Internet]. 2014 Jul 1 [cited 2022 Sep 7];18(2):327. Available from: [/pmc/articles/PMC4196312/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24629362/)
- [13]. Salen P, Babiker HM. Hemophilia A. *Transfus Med Hemost* [Internet]. 2022 Jul 18 [cited 2022 Sep 7];527–31. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK470265/>
- [14]. Mistry T, Dogra N, Chauhan K, Shahani J. Perioperative Considerations in a Patient with Hemophilia A: A Case Report and Review of Literature. *Anesth Essays Res* [Internet]. 2017 [cited 2022 Sep 7];11(1):243. Available from: [/pmc/articles/PMC5341657/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33868623/)
- [15]. Kocher F, Seeber A, Kerschbaumer J, Schmidt S, Wolf D, Feistritz C. Case report: successful perioperative management of patients with haemophilia A using an extended half-life factor VIII (Efmoctocog alfa) during neurosurgical procedures. *Ther Adv Hematol* [Internet]. 2021 [cited 2022 Sep 7];12. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33868623/>
- [16]. Priliawati NNT, Wardhana M. Nevus unius lateris yang dilakukan tindakan bedah listrik. *Medicina (B Aires)* [Internet]. 2019 Dec 2 [cited 2022 Sep 7];50(3). Available from: <https://www.medicinaudayana.org/index.php/medicina/article/view/664>
- [17]. Ancer-Arellano J, Ocampo-Candiani J, Lopez-Olmos PA, Villarreal-Villarreal CD, Vazquez-Martinez O. Nevus unius lateris: Electrofulguration as a therapeutic approach. *J Dermatol* [Internet]. 2018 Dec 1 [cited 2022 Sep 7];45(12):e342–4. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29855083/>
- [18]. Electrosurgery--have we forgotten it? - PubMed [Internet]. [cited 2022 Sep 7]. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17631790/>
- [19]. Carbotti M, Coppola R, Graziano A, Verona Rinati M, Paolilli FL, Zanframundo S, et al. Dermoscopy of verrucous epidermal nevus: large brown circles as a novel feature for diagnosis. *Int J Dermatol* [Internet]. 2016 Jun 1 [cited 2022 Sep 7];55(6):653–6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26475079/>
- [20]. Taheri A, Mansoori P, Sandoval LF, Feldman SR, Pearce D, Williford PM. Electrosurgery: part II. Technology, applications, and safety of electrosurgical devices. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2014 [cited 2022 Sep 7];70(4):607.e1–607.e12. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24629362/>
- [21]. Maly C, Olmo H, Stokes S, Cole H. Linear Epidermal Nevus: A Case Report With Oral and Facial Manifestations. *J Oral Maxillofac Surg* [Internet]. 2016 Oct 1 [cited 2022 Sep 7];74(10):2000–6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27160364/>
- [22]. Kim IS, Choi SY, Park KY, Li K, Kim BJ, Seo SJ, et al. Adult Onset of Nevus Unius Lateris. *Ann Dermatol* [Internet]. 2012 Oct [cited 2022 Sep 7];24(4):480. Available from: [/pmc/articles/PMC3505786/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24629362/)
- [23]. Can B, Ozluk AY. Giant Fibroepithelial Polyps: Why do they Grow Excessively? *Med Bull Sisli Etfal Hosp* [Internet]. 2020 [cited 2022 Sep 7];54(2):257. Available from: [/pmc/articles/PMC7326686/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33868623/)
- [24]. Dermoscopic features of red tumors among Filipino patients seen at two centers - Journal of the Philippine Dermatological Society | JPDS

- [Internet]. [cited 2022 Sep 7]. Available from: <https://journal.pds.org.ph/dermoscopic-features-of-red-tumors-among-filipino-patients-seen-at-two-centers/>
- [25]. Wollina U. Seborrhic Keratoses – The Most Common Benign Skin Tumor of Humans. Clinical presentation and an update on pathogenesis and treatment options. *Open Access Maced J Med Sci* [Internet]. 2018 Nov 11 [cited 2022 Sep 7];6(11):2270. Available from: [/pmc/articles/PMC6290447/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30999657/)
- [26]. Dickman J, Noparstak M, Nathoo R. Dermoscopy of Inflammatory Linear Verrucous Epidermal Nevus: Brown and Red Glomerular Structures Over a White Background as an Identifying Feature. *Ski J Cutan Med* [Internet]. 2019 Sep 13 [cited 2022 Sep 7];3(5):341–3. Available from: <https://jofskin.org/index.php/skin/article/view/492>
- [27]. Kim DW, Kwak H Bin, Yun SK, Kim HU, Park J. Dermoscopy of linear dermatosis along Blaschko’s line in childhood: Lichen striatus versus inflammatory linear verrucous epidermal nevus. *J Dermatol* [Internet]. 2017 Dec 1 [cited 2022 Sep 7];44(12):e355–6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28925078/>
- [28]. Weedon D. *Weedon’s Skin Pathology: Third Edition*. Weedon’s Skin Pathology: Third Edition. Elsevier Inc.; 2009. 1–1041 p.
- [29]. Tiwary AK. Adult onset of inflammatory linear verrucous epidermal nevus: truly a rare experience. *J Pakistan Assoc Dermatologists* [Internet]. 2019 Oct 6 [cited 2022 Sep 7];29(2):253–6. Available from: <https://www.jpada.com.pk/index.php/jpada/article/view/1255>
- [30]. Kumar AC, Yeluri G, Raghav N. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus syndrome with its polymorphic presentation - A rare case report. *Contemp Clin Dent* [Internet]. 2012 Jan 1 [cited 2022 Sep 7];3(1):119–22. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22557913/>
- [31]. Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen S, Llinas A, et al. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia* [Internet]. 2013 Jan [cited 2022 Sep 7];19(1). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22776238/>
- [32]. Morfini M, Coppola A, Franchini M, Minno G Di. Clinical use of factor VIII and factor IX concentrates. *Blood Transfus* [Internet]. 2013 [cited 2022 Sep 7];11 Suppl 4(Suppl 4). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24333314/>
- [33]. Laino L, Cicciù M, Fiorillo L, Crimi S, Bianchi A, Amoroso G, et al. Surgical Risk on Patients with Coagulopathies: Guidelines on Hemophiliac Patients for Oro-Maxillofacial Surgery. *Int J Environ Res Public Health* [Internet]. 2019 Apr 2 [cited 2022 Sep 7];16(8). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30999657/>
- [34]. Kaur R, Glick J, Siegel D. Achieving hemostasis in dermatology - Part 1: Preoperative, intraoperative, and post-operative management. *Indian Dermatol Online J* [Internet]. 2013 [cited 2022 Sep 7];4(2):71. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23741660/>
- [35]. Pasta G, Annunziata S, Forini G, Jannelli E, Minen A, Preti P, et al. A rare case of a patient with hemophilia presenting elbow-ankylosing heterotopic ossification: surgery and functional outcomes. *JSES Int* [Internet]. 2020 Dec 1 [cited 2022 Sep 7];4(4):1021. Available from: [/pmc/articles/PMC7738587/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30999657/)
- [36]. Shastry S, Kaul R, Baroudi K, Umar D. Hemophilia A: Dental considerations and management. *J Int Soc Prev Community Dent* [Internet]. 2014 Dec 1 [cited 2022 Sep 7];4(Suppl 3):S147. Available from: [/pmc/articles/PMC4304051/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23741660/)
- [37]. Siegel DM (Daniel M, Robinson JK, Hanke CW (C. W, Fratila A. *Surgery of the skin : procedural dermatology*. :856.
- [38]. Burg G, Kempf W, Kutzner H, Feit J, Karai L. *Atlas of dermatopathology : practical differential diagnosis by clinicopathologic pattern*. [cited 2022 Sep 7]; Available from: <https://www.wiley.com/en-us/Atlas+of+Dermatopathology%3A+Practical+Differential+Diagnosis+by+Clinicopathologic+Pattern-p-9781118658314>