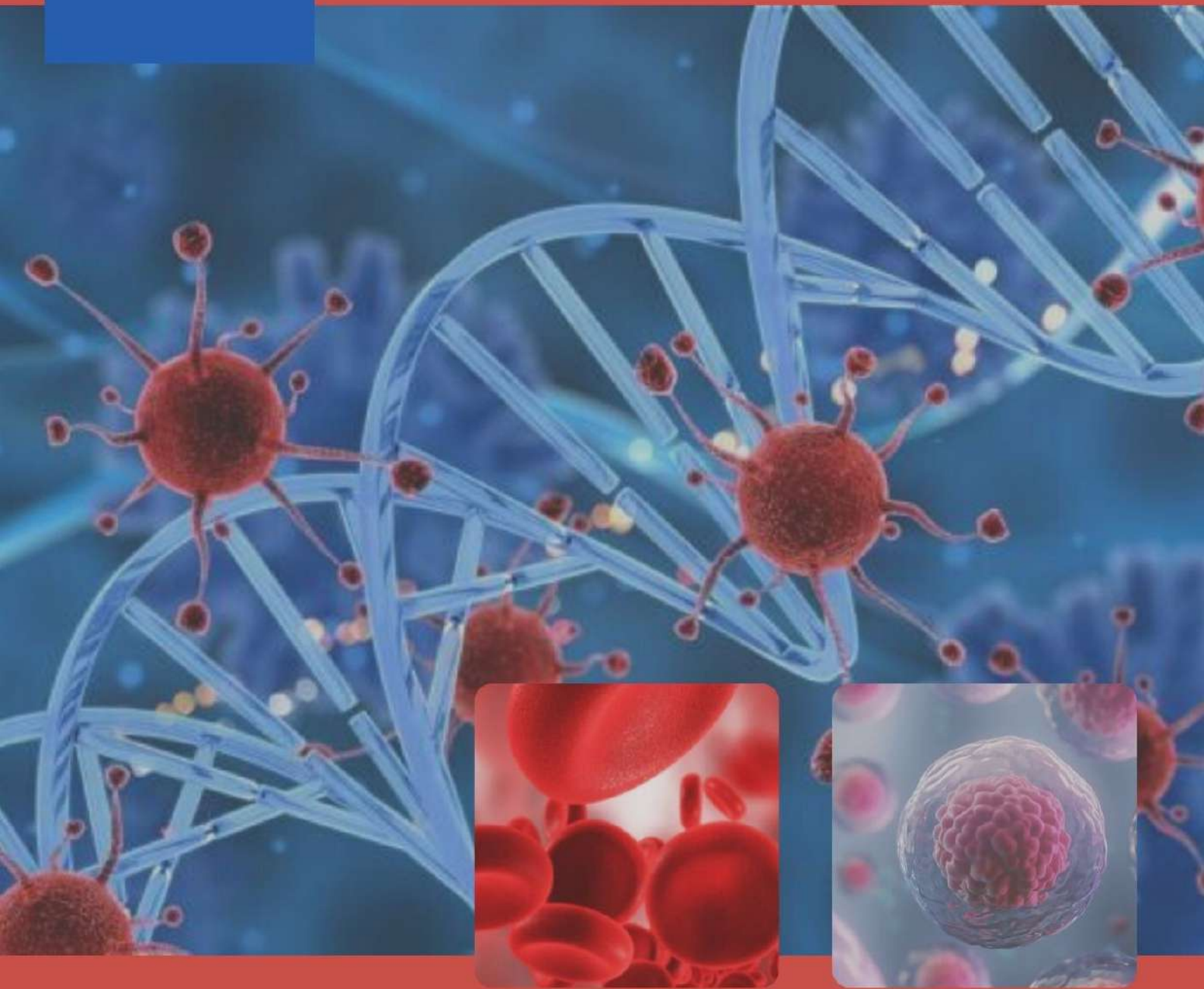




**UNIVERSITAS
SEBELAS MARET
RSUD
DR. MOEWARDI**

MODUL HEMATOLOGI ONKOLOGI



**PROGRAM PENDIDIKAN DOKTER SPESIALIS
ILMU KESEHATAN ANAK
FK UNS/RSUD DR. MOEWARDI
SURAKARTA
2019**

Daftar Rujukan Wajib SSD Hematologi-Onkologi

Buku Ajar

1. Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, penyunting. Nelson textbook of pediatrics Ed 19 tahun 2011
2. Lanskowsky. Pediatric Hematology 5th edition 2011
3. Buku ajar IDAI hematologi onkolgi anak tahun 2012
4. <http://www.bloodjournal.org>

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Pada modul pelatihan ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam mengelola penyakit dengan Hb abnormal yaitu thalassemia dan hemoglobinopati melalui pembelajaran pengalaman klinis, dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *preassessment*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan,

1. Melakukan diagnosis thalassemia dan Hb-pati beserta diagnosis bandingnya
2. Memberikan tata laksana pasien thalassemia dan Hb-pati
3. Merujuk bila terjadi komplikasi akibat terapi dan pengobatannya
4. Memberikan penyuluhan upaya skrining secara dini.

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Melakukan diagnosis dan diagnosis banding thalassemia dan Hb-pati

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted learning*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points

- Etiologi, epidemiologi, kelainan genetik, patogenesis dan diagnosis.
- Diagnosis banding: gejala klinis dan pemeriksaan penunjang (*decision making*)
- Penanganan jangka pendek dan panjang.
- Skrining, deteksi dini dan nasehat bagi keluarga

Tujuan 2. Tata laksana pasien thalassemia dan Hb-pati

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Video dan computer-assisted learning.*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points

- Identifikasi kelompok risiko tinggi
- Indikasi rawat
- Terapi jangka pendek dan panjang serta terapi suportif

Tujuan 3. Merujuk bila terjadi komplikasi akibat terapi dan pengobatannya

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Video dan computer-assisted learning.*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points

- Identifikasi kelompok risiko tinggi
- Identifikasi komplikasi akibat transfusi dan akibat obat kelasi besi
- Merujuk pasien ke tempat yang lebih lengkap

Tujuan 4. Memberikan penyuluhan upaya skrining.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Video dan computer assisted learning*
- Studi-kasus
- *Role play*
- *Bedside teaching*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points

- *Communication skill*
- Prenatal diagnosis.
- Tindakan pencegahan dalam keluarga dan masyarakat

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:
Thalassemia dan Hb-pati
Slide
 1. Pendahuluan
 2. Etiologi
 3. Epidemiologi
 4. Patogenesis
 5. Manifestasi klinis
 6. Pemeriksaan penunjang
 7. Komplikasi
 8. Pengobatan
 9. Skrining
 10. Prognosis
 11. Pencegahan
 12. Kesimpulan
- Kasus : 1. Thalassemia
- Sarana dan Alat Bantu Latih
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): ruang rawat jalan, ruang rawat inap, ruang tindakan, dan ruang penunjang diagnostik.

Kepustakaan

1. Orkin SH, Nathan DG. The Thalassemias. Dalam : Nathan DG, Orkin SH, penyunting. Nathan & Oski's hematology of infancy and childhood. Edisi ke-6. Tokyo: Wb Saunders; 2003. H. 842-920.
2. Higgs DR, Thein SL, Wood WG. Thalassemia: classification, genetics and relationship to other inherited disorders of hemoglobin. Dalam : Weatherall DJ, Clegg JB, Higgs DR, Wood WG, penyunting. The hemoglobinopathies. New York: McGraw Hill; 2001. h. 121.
3. Maggio A, Hoffbrand AV. Clinical aspects and therapy of thalassemia. SEE-FIRENZE. 2004.
4. Wild B, Bain BJ. Investigation of abnormal haemoglobins and thalassemia. Dalam: Lewis SM, Bain BJ, bates I, penyunting. Dacie and Lewis: Practical hematology. Edisi ke-10. Tokyo: Churchill Livingstone; 1995. h. 271-310.
5. Diseases affecting erythrocytes. Dalam: Carr JH, Rodak BF, penyunting. Clinical hematology atlas. Edisi ke-2. Missouri: Elsevier Saunders; 2004. H. 119-21.
6. Permono B, Ugrasena IDG. Talasemia. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam, penyunting. Buku ajar hematologi-onkologi. Jakarta: Ikatan Dokter anak Indonesia; 2005. h. 64-97.
7. Thalassemia Beta. Pusponegoro HD, Hadinegoro SRS, Firmanda D, AAP Tridjaja B, Pujiadi AH, Kosim MS, Rusmil K, penyunting. Standar pelayanan medis kesehatan anak Edisi ke-1. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2004. h. 83-5.
8. Mehta R. Thalassemias. Dalam: Rodak BF, Fritsma GA, Doig K, penyunting. Hematology: clinical principles & applications. Edisi ke-3. Tokyo: WB Saunders Company; 2007. h. 355-72.

simon A. Jaksic

10. Kulozik AE, Deters A. Thalassemia. Dalam: Sills RH, penyunting. Practical algorithms in pediatric hematology and oncology. Tokyo: Karger; 2003. h. 24-5.
11. Bomelli S. The Thalassemias. Dalam: Weiner MA, Cairo MS, penyunting. Pediatric hematology/oncology secret. Philadelphia: Hanley & Belfuss Inc; 2002. h. 11-2.
12. Olivieri NF. The B-Thalassemias. N Engl J Med 1999;341:99-109.
13. Rumi D, Rachmilewitz E. B-Thalassemia. N Engl J Med. 2005;353:1135-46.
14. Cohen AR, Gallanello R, Pennell DJ, Cunningham MJ, Vichinsky E. Thalassemia. Hematology. 2004;2004:14-34.
15. Thalassemia International Federation. Guidelines for the clinical management of thalassemia. Athens: Thalassemia International Federation; 2000.

Kompetensi

Mengenal dan melakukan tata laksana secara komprehensif serta pencegahannya.

Gambaran umum

Pada modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam mengelola thalassemia melalui pembelajaran pengalaman klinis, dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-assesment*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Thalassemia dan hemoglobinopati merupakan kelainan gen tunggal (*single gene disorders*) terbanyak di dunia. Penyakit ini disebabkan oleh berkurang atau tidak disintesisnya rantai globin- α atau β (komponen utama molekul hemoglobin) dan kelainan ini diturunkan secara autosomal resesif. Individu homozigot atau heterozigot ganda umumnya bermanifestasi sebagai anemia berat yang memerlukan transfusi darah seumur hidup. Tidak kurang dari 250 juta penduduk dunia (4,5% dari total penduduk dunia) adalah pembawa sifat (bentuk heterozigot) kelainan ini. Sebanyak 80-90 juta diantaranya adalah pembawa sifat thalassemia- β (WHO 1994); sisanya adalah pembawa sifat thalassemia- α dan thalassemia lainnya serta pembawa sifat hemoglobinopati seperti HbE, HbS, HbO dan lain-lain. Tidak kurang dari 200 jenis mutasi thalassemia- β dan 100 jenis mutasi thalassemia- α telah dilaporkan.

Di Indonesia thalassemia juga merupakan penyakit genetik yang paling banyak. Angka pembawa sifat thalassemia- β adalah 3-5%, di beberapa daerah dapat mencapai 10%, sedangkan angka pembawa sifat HbE berkisar antara 1,5-33%. Hemoglobinopati yang terbanyak adalah Hemoglobin E, di samping itu ditemukan pula HbS dan HbO. Telah dilaporkan 28 jenis mutasi thalassemia- β dan 9 jenis mutasi thalassemia- α . Dari frekuensi pembawa sifat tersebut diperkirakan akan lahir 2500 anak dengan thalassemia mayor per tahunnya, tetapi jumlah pasien saat ini di Indonesia hanya sekitar 3000 orang yang sebagian besar terdiri dari thalassemia- β dan thalassemia β -HbE. Di RSCM hingga Maret 2008 terdaftar sekitar 1370 penderita, 47% di antaranya adalah thalassemia β -HbE.

Penyebab anemia pada thalassemia bersifat primer dan sekunder. Primer ialah berkurangnya sintesis Hb A dan eritropoiesis yang tidak efektif disertai penghancuran sel-sel eritrosit intrameduler. Sedangkan yang sekunder ialah karena defisiensi asam folat, bertambahnya volume plasma intravaskuler yang mengakibatkan hemodilusi dan destruksi eritrosit oleh system retikuloendotelial dalam limpa dan hati. Bayi baru lahir dengan thalassemia- β mayor tidak anemis. Gejala awal pucat tidak jelas mulainya, biasanya menjadi lebih berat dalam tahun pertama kehidupan. Apabila penyakit ini tidak ditangani dengan baik, maka tumbuh kembang anak akan

terhambat. Anak tidak nafsu makan dan dapat disertai demam berulang akibat infeksi. Anemia yang berat dan lama dapat menyebabkan pembesaran jantung. Pembesaran limpa, jejas terliha pada usia 3 tahun dan mengakibatkan perut membesar dan menekan pada alat tubuh sekitarnya selain itu pembesaran hati juga sering ditemukan. Perubahan-perubahan pada tulang biasanya menetap. Terjadinya bentuk muka mongoloid yang khas yaitu dahi dan pipi yang menonjol, rahang atas ke depan diakibatkan oleh perluasan medula tulang karena sistem eritropoiesis yang hiperaktif. Penyimpangan pertumbuhan akibat anemia dan kekurangan gizi menyebabkan perawakan pendek.

Gambaran darah tepi pada thalassemia menyerupai keadaan anemia defisiensi besi berat eritrosit memperlihatkan anisositosis, poikilositosis berat, seringkali ditemukan berbagai bentuk eritrosit yang tidak beraturan, fragmentosit dan sering ditemukan normoblast (eritrosit muda berinti).

Pengobatan yang diberikan hingga saat ini hanya dengan pemberian transfusi darah berkala seumur hidup. Baik pada pasien yang mendapat ataupun tidak mendapat transfusi darah penimbunan besi dalam jaringan akan tetap terjadi dan akan makin bertambah, hal ini menyebabkan disfungsi berbagai organ tubuh.

Contoh kasus

STUDI KASUS: THALASSEMIA DAN Hb-PATI

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Apabila peserta lain dalam kelompok sudah selesai membaca contoh kasus, jawab pertanyaan yang diberikan. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus (Thalassemia dan Hb-pati)

Seorang anak laki-laki umur 5 tahun, datang berobat dengan keluhan pucat sejak 1 bulan, tanpa disertai demam dan perdarahan. Perut os tampak membesar sejak 1 bulan. Nafsu makan biasa namun os tampak lebih kecil dibandingkan teman sebayanya. Os pernah mendapat transfusi darah oleh karena pucat 6 bulan yang lalu.

Penilaian

1. Apa penilaian saudara terhadap anak tersebut? Dan rencana pemeriksaan untuk menegakkan diagnosis

Diagnosis (identifikasi masalah dan kebutuhan)

Jawaban

a. Deteksi ada tidak kegawatan pada anak tsb.

- kesadaran, pernafasan dan sirkulasi,
- keadaan pucat

b. Pemeriksaan fisik secara lengkap

Hasil penilaian yang ditemukan,

- kesadaran CM, suhu 36.4⁰C, tampak pucat, tidak sesak, tanda vital baik. BB 16.5 kg, TB 95 cm.
- Konjunctiva pucat
- Bunyi jantung I dan II normal
- Abdomen lemas, hepar 1/3-1/3, lien SII.

2. Berdasarkan pada hasil temuan, apakah diagnosis anak tersebut?

Jawaban:

- a. Anemia hemolitik (tersangka thalassemia)
- b. Gizi kurang
- c. *Short stature*

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

3. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimana tata laksana pasien?

Jawaban:

- Pemeriksaan darah tepi lengkap dan sediaan apus
- MCV, MCH, MCHC, RDW
- Penetapan status gizi
- Analisa asupan nutrisi

4. Bagaimana saudara mencari etiologi dari anemia tsb?

Jawaban:

- Elektroforesis Hb
- Mencari penurunan pada kedua orang tua

5. Berdasarkan diagnosis yang saudara tegakkan, bagaimana pengobatan selanjutnya?

Jawaban:

- Transfusi darah bila Hb < 8 g/dl .
- Asupan nutrisi yang cukup.
- Kelasi besi bila SI > 1000 mg/dl

Penilaian ulang

6. Apakah yang harus dipantau dalam tindak lanjut pasien selanjutnya ?

Jawaban

- Pasien mendapat transfusi PRC serial.
- Evaluasi fungsi organ (jantung, hati, paru, endokrin)
- Penyuluhan kepada orang tua tentang penanganan jangka pendek dan jangka panjang.
- Skrining terhadap saudara sekandung dan kedua orang tua.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan memberikan tata laksana Hb abnormal yang telah disebutkan.

1. Mengetahui epidemiologi thalassemia dan Hb-pati

2. Mengetahui patogenesis thalassemia dan Hb-pati
3. Menegakkan diagnosis thalassemia dan Hb-pati
4. Memberikan tata laksana thalassemia dan Hb-pati
5. Mengetahui komplikasi transfusi dan efek samping transfusi jangka panjang
6. Memberikan penyuluhan upaya pencegahan serta skrining dalam keluarga dan masyarakat

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion*, pembimbing akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan memperkenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk memberikan tata laksana thalassemia dan Hb-pati. Peserta akan mempelajari prosedur klinis bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur pada pasien thalassemia dan Hb-pati.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran
 - o Ujian OSCE (K, P, A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - o Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan
- Peserta didik dinyatakan kompeten (*competence*) setelah melalui tahapan proses pembelajaran
 - a. Magang : peserta dapat menegakkan diagnosis dan memberikan tata laksana thalassemia dan Hb-pati tanpa komplikasi dengan arahan pembimbing
 - b. Mandiri: melaksanakan mandiri diagnosis dan tata laksana thalassemia dan Hb-pati serta komplikasinya

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan benar dan S bila pernyataan salah

1. Thalassemia adalah penyakit yang diturunkan secara autosomal resesif. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
2. Diagnosis thalassemia dan Hb-pati berdasarkan pemeriksaan darah tepi saja. B/S. Jawaban S. Tujuan 1.
3. Pengobatan thalassemia dan Hb-pati adalah dengan transfusi darah. B/S. Jawaban S. Tujuan 2.

• **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. Anemia yang terjadi pada thalassemia dan Hb-pati karena :

- a. Berkurangnya produksi Hb F.
- b. Karena berkurangnya sediaan besi dalam tubuh
- c. Karena berkurangnya produksi Hb A dan eritropoiesis yang tidak efektif
- d. Karena anak dengan thalassemia dan Hb-pati umumnya dengan gizi kurang.

2. Thalassemia dan Hb-pati :

- a. Merupakan kelainan gen tunggal
- b. Penyakit ini disebabkan oleh berkurangnya sintesis rantai globin
- c. Penyakit ini umumnya menyebabkan gangguan pada tumbuh kembang seorang anak
- d. Semua yang disebut di atas.

3. Manifestasi klinis thalassemia dan Hb-pati adalah:

- a. Pucat berulang dan splenomegali
- b. Nyeri tulang
- c. Pembesaran kelenjar
- d. Ikterus

4. Gambaran darah tepi thalassemia dan Hb-pati :

- a. MCV, MCH dan MCHC normal.
- b. Anisositosis, poikilositosis, fragmentosit dan sel target (+)
- c. SI dan IBC rendah
- d. Normokrom dan normositer

5. Pengobatan thalassemia dan Hb-pati :

- a. Setiap anak dengan thalassemia dan Hb-pati harus dirawat inap.
- b. Preparat besi serta perbaikan asupan nutrisi.
- c. Transfusi darah berkala dan kelasi besi
- d. Anti oksidan agar tidak terjadi proses hemolitik

6. Efek jangka panjang transfusi darah :

- a. Penimbunan besi di seluruh organ tubuh
- b. Osteoporosis
- c. Gangguan kognitif
- d. Gangguan pendengaran

Jawaban

1. C

2. D

3. A

4. B

5. C

6. A

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Pada modul pelatihan ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam mengelola penyakit anemia hemolitik autoimun melalui pembelajaran pengalaman klinis, dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-assessment*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan,

1. Melakukan diagnosis anemia hemolitik autoimun beserta diagnosis bandingnya
2. Memberikan tata laksana awal dan kedaruratannya pada pasien anemia hemolitik autoimun
3. Melakukan rujukan bila terjadi komplikasi

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Melakukan diagnosis dan diagnosis banding anemia hemolitik autoimun.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian)*
- *Peer assisted learning (PAL)*
- *Computer-assisted learning*
- *Bedside teaching*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap

Must to know key points

- Etiologi, epidemiologi, patogenesis dan klasifikasi
- Diagnosis dan diagnosis banding: gejala klinis dan pemeriksaan penunjang (*decision making*)

Tujuan 2. Tata laksana pasien anemia hemolitik autoimun beserta komplikasinya

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian)*
- *Peer assisted learning (PAL)*
- *Video dan computer-assisted learning*
- *Bedside teaching*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap

Must to know key points

- Identifikasi kedaruratan.
- Indikasi rawat (tirah baring, tata laksana suportif)
- Terapi yang sesuai.
- Tata laksana komplikasi jangka pendek dan jangka panjang

Tujuan 3. Melakukan rujukan bila terjadi komplikasi

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian)*
- *Peer assisted learning (PAL)*
- *Video dan computer-assisted learning*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap

Must to know key points

- Identifikasi komplikasi
- Indikasi merujuk
- Mampu menerangkan kepada keluarga alasan merujuk

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:

Anemia Hemolitik Autoimun

Slide

1. Pendahuluan
2. Etiologi
3. Epidemiologi
4. Patogenesis
5. Manifestasi klinis
6. Pemeriksaan penunjang
7. Komplikasi
8. Pengobatan
9. Prognosis
10. Kesimpulan

- Kasus : 1. Anemia hemolitik autoimun
- Sarana dan Alat Bantu Latih

- o Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
- o Tempat belajar (*training setting*): ruang rawat jalan, ruang rawat inap, ruang tindakan, dan ruang penunjang diagnostik.

Kepustakaan

1. Sapp MV, Bussel JB. Immune hemolytic anemias. Dalam : Lilleyman JS, Hann IM, Blanchett VS, penyunting. Pediatric hematology. Edisi ke-2. London: Churchill Livingstone; 2000. h. 203-18.
2. Sulis ML. Autoimmune hemolytic anemia. Dalam: Weiner MA, Cairo MS, penyunting. Paediatrics hematology/oncology Secrets. Philadelphia: Hanley & Belfuss INC; 2002. h. 17-20.
3. Segel GB. Hemolytic anemias resulting from extra cellular factor. Dalam: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, penyunting. Nelson textbook of pediatrics. Edisi ke-17. Philadelphia: Saunders; 2004. h. 1638-40.
4. Hemolytic anemia. Dalam: Lanzkowsky P. Pediatric hematology and oncology. Edisi ke-4. New York: Churchill Livingstone Inc; 2005. h. 136-98.
5. Ware RE, Rosse WF. Autoimmune hemolytic anemia. Dalam: Nathan DG, Orkin SH, penyunting. Nathan and Oski's hematology of infancy and childhood. Edisi ke-5. Philadelphia: Saunders; 1998. h. 499-522.
6. Tamam M, Sudarmanto B. Anemia Hemolitik. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam, penyunting. Buku Ajar hematologi-onkologi. Jakarta: BP IDA; 2005. h. 51-7.

Kompetensi

Mengenal dan melakukan tata laksana anemia hemolitik autoimun.

Gambaran umum

Angka kejadian anemia hemolitik autoimun (AIHA) diperkirakan 1/100.000 pada populasi umum, sedang pada anak sepertiganya. Anemia yang terjadi akibat proses hemolitik yang terjadi secara sekunder adanya destruksi sel darah merah oleh karena proses autoantibodi. Secara klinis AIHA dapat dibagi menjadi 2 yaitu tipe *warm* dan tipe *cold*. AIHA tipe *warm* umumnya menunjukkan gejala pucat, ikterus, splenomegali dan anemia berat. Pada 60% kasus AIHA tipe *warm*, IgG lebih berperan dan antibodi ini optimal pada suhu 37°C yang secara langsung akan bertemu antigen pada sel eritrosit dan prosesnya terjadi ekstrasvaskuler. Pada AIHA tipe *cold* antibodi yang berperan ialah IgM yang optimal berikatan dengan antigen eritrosit pada suhu 4°C dan umumnya juga berikatan dengan komplemen. Pada tabel 1 dapat dilihat klasifikasi AIHA.

Tabel 1. Klasifikasi AIHA

Warm-reactive autoantibodies

Primer (idiopatik)

Sekunder : Kelainan limfoproliferatif
Penyakit autoimun (SLE)
Infeksi Mononukleosis

Sindrom Evans'

HIV

Cold-reactive autoantibodies

Idiopatik

Sekunder : Pneumonia atipikal atau mikoplasma

Infeksi Mononukleosis

Kelainan limfoproliferatif

Paroxysmal cold hemoglobinuria (PCH)

Sifilis

Post-viral infection

Drug-induced hemolytic anemia

Evaluasi klinis dan laboratorium

Pasien AIHA umumnya datang dengan keluhan pucat, lemah, perubahan warna urin menjadi gelap dan disertai demam. Bila lebih berat dapat ditemukan tidak hanya hiperbilirubinemia, tapi juga nyeri perut dan gejala gagal jantung. Splenomegali dan hepatomegali sering ditemukan. Gejala AIHA pada anak tergantung pada beratnya anemia dan kecepatan proses hemolitik yang terjadi. Disamping itu, proses hemolitik dapat terjadi sekunder terhadap penyakit primernya.

Gambaran sediaan apus darah tepi menunjukkan poikilositosis, pembentukan sferosit dan polikromasia, namun kadang2 gambaran darah tepi normal. Produksi eritrosit meningkat ditandai dengan adanya makrosit polikromatofilik, hitung retikulosit meningkat dan dapat ditemukan sel eritrosit berinti pada apusan darah tepi. Pada keadaan hemolitik akut umumnya awalnya ditemukan retikulositopenia sebelum akhirnya terjadi peningkatan retikulosit. Leukosit umumnya normal, sedang trombosit dapat meningkat mengingat adanya homologi antara eritropoietin dan trombopoietin, kecuali pada sindrom Evans ditemukan trombositopenia.

Tes Coombs penting dilakukan pada AIHA karena mampu mendeteksi autoantibodi dan menentukan jumlah antibodi yang ada. Tes ini disebut juga sebagai tes antiglobulin dan menghasilkan aglutinasi pada sel eritrosit yang tersensitisasi. Ada 2 jenis tes Coombs yaitu langsung (*direct Coombs test*) dan tidak langsung (*indirect Coombs test*). *Direct Coombs test* digunakan untuk mendeteksi sel eritrosit yang dilapisi globulin yang umumnya terdiri dari IgG atau C3, tes ini berguna untuk mendiagnosis AIHA, *hemolytic disease of the newborn*, dan reaksi aloimun sekunder terhadap transfusi PRC yang inkompatibel. *Indirect Coombs test* digunakan untuk mengetahui adanya antibodi yang bebas (*unbound*) didalam serum. Tes ini digunakan untuk tes *cross-match* pada tindakan transfusi darah.

Pengobatan AIHA ditujukan untuk mengembalikan nilai hematologi (Hb) ke nilai normal. AIHA ringan tidak memerlukan terapi, tetapi pada keadaan yang sangat akut penanganan kedaruratan menjadi prioritas karena telah terjadi gangguan sirkulasi dan kardiovaskuler.

Beberapa pengobatan AIHA antara lain :

o Steroid

Steroid dosis tinggi memberi respon sekitar 75% pada anak2 dengan AIHA, namun pada jenis AIHA dengan mediator IgM tidak menunjukkan respons dengan terapi steroid. Cara kerja steroid yang pertama yaitu dengan menekan Fc makrofag dan reseptor C3b sehingga fagositosis terhadap eritrosit menurun. Cara kerja steroid yang lain adalah penekanan produksi antibodi sehingga kadar autoantibodi akan menurun. Steroid kadang memberi efek yang lambat yaitu sekitar 4-5 minggu. Setelah proses hemolitik menurun,

maka steroid harus diturunkan dosisnya. Pemberian steroid jangka panjang pada seorang anak memberikan efek samping yang banyak, sehingga pememberiannya harus mempertimbangkan keuntungan dan kerugiannya.

- Imunoglobulin intravena (IVIG)
Pada beberapa anak dengan AIHA, pemberian IVIG memberikan hasil yang baik terutama bila diberikan bersamaan dengan steroid.
- Transfusi darah
Pemberian transfusi PRC sedapat mungkin dihindari, karena hanya meningkatkan Hb sementara, dan selanjutnya proses hemolitik akan terjadi lebih cepat. Indikasi transfusi lebih mengutamakan keadaan klinis seperti adanya gagal jantung dan adanya kegagalan sirkulasi, dan dalam hal ini PMI harus menyediakan darah yang paling kompatibel.
- Splenektomi
Sebelum melakukan tindakan ini ada beberapa hal yang harus dipertimbangkan antara lain: usia anak sebaiknya > 5 tahun, respon terhadap pengobatan sebelumnya (6-12 bulan tidak respon), tipe AIHA (*warm./ cold*) dan beratnya penyakit. Indikasi splenektomi sangat selektif dan ditujukan kepada anak dengan AIHA kronik dan refrakter.

Sindrom Evans adalah penyakit imunoregulasi yang ditandai dengan AIHA dan trombositopeni imun. Kedua sitopenia terjadi tidak secara bersamaan, autoantibodi yang timbul mempunyai target sel yaitu sel eritrosit dan trombosit. Sindrom Evans dihubungkan dengan keadaan autoimun yang disertai proses hemolitik seperti pada SLE.

Contoh kasus

STUDI KASUS: ANEMIA HEMOLITIK AUTOIMUN

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Apabila peserta lain dalam kelompok sudah selesai membaca contoh kasus, jawab pertanyaan yang diberikan. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus (anemia hemolitik autoimun)

Seorang anak laki-laki umur 2 tahun 3 bulan, datang berobat dengan keluhan pucat mendadak sejak tadi malam, sejak tadi pagi pasien tampak banyak tidur, tanpa disertai demam dan perdarahan. Bak tampak berwarna coklat seperti teh.

Penilaian

1. Apa penilaian saudara terhadap keadaan anak tersebut?
2. Apa yang harus segera dilakukan berdasarkan penilaian saudara?

Diagnosis (identifikasi masalah dan kebutuhan)

Jawaban

- a. Deteksi kegawatan berdasarkan keadaan umum pasien
 - kesadaran, pernafasan, sirkulasi, keadaan pucat
 - tersangka terjadi gagal jantung
- b. Deteksi gangguan sirkulasi lain

Hasil penilaian yang ditemukan,

- kesadaran apatis, suhu 37.4⁰C, tampak pucat, nafas cepat dan dangkal, nadi cepat, dan isi kurang dan tekanan 70/40 mmHg, BB 12 kg, TB 90 cm
- Bunyi jantung I dan II normal, tidak terdengar murmur.
- abdomen lemas, hepar/lien tidak teraba.
- Ekstremitas: akral dingin

3. Berdasarkan pada hasil temuan, apakah diagnosis anak tersebut?

Jawaban:

- a. Anemia hemolitik akut
- b. Gangguan sirkulasi

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimana tata laksana pasien?

Jawaban:

- Rawat inap
- Atasi gangguan sirkulasi dengan pemberian cairan, O₂ dan monitor ketat
- Pemeriksaan darah tepi lengkap dan sediaan apus
- MCV, MCH, MCHC, Retikulosit
- Pemeriksaan urin

5. Bagaimana saudara mencari etiologi dari anemia tsb?

Jawaban:

- Melihat gambaran sediaan apus darah tepi
- Tes Coombs langsung dan tidak langsung
- Mencari penyebab seperti obat2an, infeksi.

6. Berdasarkan diagnosis yang saudara tegakkan, bagaimana pengobatan selanjutnya?

Jawaban:

- Transfusi darah karena sudah terjadi gangguan sirkulasi
- Steroid
- Atasi/ pengobatan infeksi bila ada
- Hindari obat2an bila ternyata sebagai penyebab hemolitik.

Penilaian ulang

7. Apakah yang harus dipantau dalam tindak lanjut pasien selanjutnya ?

Jawaban

- Pasien dapat dipulangkan setelah keadaan baik.
- Pemantauan kadar Hb dan efek samping setelah pemberian steroid
- Penyuluhan kepada orang tua tentang keberhasilan pengobatan, efek samping serta yang perlu dimonitor oleh orang tua yaitu kemungkinan terjadi kembali keadaan hemolitik akut.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan memberikan tata laksana anemia hemolitik autoimun yang telah disebutkan.

1. Mengetahui patogenesis anemia hemolitik autoimun
2. Menegakkan diagnosis serta komplikasi anemia hemolitik autoimun
3. Memberikan tata laksana anemia hemolitik autoimun serta komplikasinya
4. Memberikan penyuluhan kepada keluarga.

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 20 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion*, pembimbing akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk memberikan tata laksana anemia hemolitik autoimun. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur pada pasien anemia hemolitik autoimun.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk *role play* diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (mengggunakan penuntun belajar)
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran
 - Ujian OSCE (K, P, A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan
- Peserta didik dinyatakan kompeten (*competence*) setelah melalui tahapan proses pembelajaran,
 - a. Magang : peserta dapat menegakkan diagnosis dan memberikan tata laksana anemia hemolitik autoimun tanpa komplikasi dengan arahan pembimbing
 - b. Mandiri: melaksanakan mandiri diagnosis dan tata laksana anemia hemolitik autoimun serta komplikasinya

Instrumen penilaian

• Kuesioner awal

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. Pada AIHA terjadi pemecahan sel darah merah karena proses autoantibodi B/S Jawaban B. Tujuan 1.
2. Terdapat 3 jenis AIHA : *warm* AIHA, *cold* AIHA dan *mixed* AIHA B/S Jawaban S. Tujuan 1.
3. Pilihan pengobatan AIHA adalah dengan steroid, iv IG atau transfusi darah B/S Jawaban S. Tujuan 2.

• **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. Anemia yang terjadi pada AIHA karena :
 - a. Gangguan produksi eritrosit oleh sumsum tulang
 - b. Kelainan pada enzim pada membran eritrosit
 - c. Destruksi oleh autoantibodi yang berikatan dengan antigen pada eritrosit.
 - d. Semua yang disebut diatas

2. Yang bukan termasuk AIHA ialah :
 - a. Sferositosis
 - b. Paroksismal nocturnal hemoglobinuria
 - c. *Drug-induced hemolytic anemia.*
 - d. Sindrom Evans

3. Manifestasi klinis AIHA adalah :
 - a. Pucat, perdarahan dan terdapat organomegali
 - b. Pucat, perut membuncit dan gagal jantung
 - c. Pucat, splenomegali dan nafsu makan menurun.
 - d. Pucat, ikterus dan urin berwarna gelap.

4. Gambaran darah tepi AIHA ialah :
 - a. Hipokrom, mikrositer dan fragmentosit
 - b. *Tear drop*, anisositosis, poikilositosis
 - c. Poikilositosis, polikromasia dan retikulositosis.
 - d. Hiperkrom, makrositosis dan RDW meningkat.

5. Tes Coombs adalah :
 - a. Mampu mendeteksi autoantibodi yang ada pada eritrosit
 - b. Terdapat 2 jenis yaitu tes langsung dan tidak langsung.
 - c. Tes dikatakan positif bila terjadi aglutinasi .
 - d. Semua di atas benar

Jawaban:

1. C
2. A
3. D
4. C
5. D

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi : 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Pada modul pelatihan ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam mengelola anemia pada penyakit kronik melalui pembelajaran pengalaman klinis, dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *preassessment*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan,

1. Melakukan diagnosis anemia pada penyakit kronik beserta diagnosis bandingnya
2. Memberikan tata laksana pasien anemia pada penyakit kronik.

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Melakukan diagnosis dan diagnosis banding anemia pada penyakit kronik.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted learning*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Metabolisme besi, epidemiologi dan patogenesis.
- Diagnosis dan diagnosis banding: gejala klinis dan pemeriksaan penunjang (*decision making*)
- Mengetahui penyakit2 kronik yang merupakan predisposisi terjadinya anemia.

Tujuan 2. Tata laksana pasien anemia pada penyakit kronik.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Video dan computer-assisted learning.*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Indikasi rawat (tirah baring, tata laksana suportif)
- Terapi penyakit primernya.

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point:*
Anemia pada penyakit kronik
Slide
 1. Pendahuluan
 2. Epidemiologi
 3. Patogenesis
 4. Manifestasi klinis
 5. Pemeriksaan penunjang
 6. Pengobatan
 7. Prognosis
 8. Kesimpulan
- Kasus : Anemia pada penyakit kronik
- Sarana dan Alat Bantu Latih
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): ruang rawat jalan, ruang rawat inap, ruang tindakan, dan ruang penunjang diagnostik.

Kepustakaan

1. Oski FA, Brugnara C, Nathan DG. A diagnostic approach to the anemic patient. Dalam: Nathan DG, Ginsburg D, Orkin SH, Look AT, penyunting. Nathan and Oski's hematology of infancy and childhood. Edisi ke-6. Philadelphia:Saunders;2003. h. 409-18.
2. Ganz T. Molecular pathogenesis of anemia of chronic disease. *Pediatr Blood Cancer.* 2006;46:554-7.
3. Andrews NC. Disorders of iron metabolism and sideroblastic anemia. Dalam: Nathan DG, Ginsburg D, Orkin SH, Look AT, penyunting. Nathan and Oski's hematology of infancy and childhood. Edisi ke-6. Philadelphia: Saunders; 2003. h. 457-9.
4. Cazzola M, Ponchio L, Benedetti F, Ravelli A, Rosti V, Beguin Y et al. Defective iron supply for erythropoietin production in the anemia associated with systemic-onset juvenile chronic arthritis. *Blood.* 1996;87:4824-30.

Kompetensi

Mengenal dan melakukan tata laksana anemia pada penyakit kronik.

Gambaran umum

Anemia akibat penyakit kronik adalah penurunan kadar Hb sekunder akibat penyakit kronik (inflamasi kronik, infeksi atau keganasan) dan merupakan komorbiditas yang paling sering terjadi pada penyakit kronik. Pada anak dengan artritis reumatoid juvenil ditemukan sebanyak 40.8% mengalami anemia, sedangkan pada penyakit lupus eritematosus sistemik sebesar 37.1% dan pada anak dengan gagal ginjal kronik sebesar 26%.

Patogenesis anemia pada penyakit kronik melibatkan sistem imun yaitu sitokin dan sistem retikuloendotelial, yang memicu perubahan dalam homeostasis besi, penghambatan proliferasi sel progenitor eritroid dan produksi eritropoietin. Pada anemia penyakit kronik, pengambilan dan retensi besi dalam sel retikuloendotelial meningkat keadaan ini menyebabkan besi yang tersedia terbatas untuk digunakan oleh sel progenitor dan proses eritropoiesis. Makrofag akan melakukan eritrofagositosis serta mengambil besi serum melalui *divalent metal transporter 1* (DMT1). Sitokin yaitu IL-1 dan IL-6 mengaktifkan sintesis feritin sehingga terbentuk banyak feritin yang memiliki kapasitas penyimpanan besi. Hal ini mengakibatkan besi dengan mudah akan tersimpan dalam sel dan tidak beredar bebas dalam sirkulasi. Hepsidin suatu protein fase akut yang dihasilkan oleh hati turut berperan yaitu dengan menghambat absorpsi besi di duodenum serta menahan pelepasan besi oleh makrofag dengan cara menghambat ferroportin.

Profil darah tepi pada anemia penyakit kronik adalah anemia ringan sampai sedang (kadar Hb 8-11 g/dl). Gambaran eritrosit umumnya normositik normokrom namun pada keadaan yang berat menjadi mikrositik hipokrom. Pada anemia penyakit kronik, retikulosit rendah yang menunjukkan kegagalan produksi retikulosit untuk mengkompensasi jumlah eritrosit yang menurun. Jumlah leukosit dan trombosit mengikuti perjalanan penyakit yang mendasarinya. Anemia pada penyakit kronik sulit dibedakan dengan anemia defisiensi besi. Pemeriksaan laboratorium dengan memeriksa profil besi dalam tubuh dapat membantu membedakan keduanya (Tabel 1).

Tabel 1. Profil besi pada Anemia Penyakit Kronik (APK) dan Anemia Defisiensi Besi (ADB)

Variabel	APK	ADB
Besi	Menurun	Menurun
TIBC	Menurun	Normal/meningkat
Transferin	Menurun/ normal	Meningkat
Saturasi Transferin	Menurun	Menurun/ normal
Ferritin	Normal/meningkat	Menurun
<i>Soluble transferrin receptor</i> (sTR)	Normal	Meningkat
Rasio sTR : log ferritin	Rendah <1	Tinggi (>2)
Sitokin	Meningkat	Normal

Profil besi pada APK menunjukkan kadar besi serum dan saturasi transferin menurun serta kadar ferritin meningkat. Cadangan besi yang cukup tetap tersimpan dalam makrofag sehingga tidak dapat digunakan untuk sintesis sel darah merah. Hal yang paling membedakan APK dari ADB adalah

ferritin yang meningkat. Bila terdapat kadar ferritin yang rendah pada APK, maka ADB telah terjadi. Kadar besi serum mungkin rendah pada kedua jenis anemia tsb, namun TIBC akan meningkat pada ADB dan menurun pada APK. Saat kedua jenis anemia terjadi bersamaan, saturasi transferin mungkin akan turun. Reseptor transferin adalah parameter terbaru untuk membedakan APK dari ADB. Pemeriksaan reseptor transferin yang dilakukan adalah pemeriksaan kadar *soluble transferin receptor* (sTR) yang diproduksi dari pengelupasan membran reseptor transferin saat maturasi eritrosit, kadar sTR normal atau menurun pada APK dan meningkat pada ADB.

Tata laksana anemia penyakit kronik yang paling baik adalah mengobati penyakit yang mendasarinya, hal ini sesuai dengan patogenesis APK. Penggunaan eritropoietin rekombinan telah dicoba untuk menstimulasi produksi eritrosit terutama pada pasien dalam pengobatan kemoterapi, pasien dengan gagal ginjal kronik dan pasien imunokompromais. Terapi ini telah berhasil mengurangi kebutuhan transfusi namun efek sampingnya perlu diperhatikan yaitu dapat mencetuskan terbentuknya sitokin yang akan memperparah penyakit.

Pemberian transfusi darah harus dipertimbangkan dengan cermat mengingat transfusi memiliki efek samping yang tidak menguntungkan. Transfusi diindikasikan untuk anemia yang berat dan telah membahayakan pasien juga bila terjadi komplikasi pada pasien seperti perdarahan. Pemberian suplemen besi secara oral tidak akan memberikan perbaikan pada APK.

Contoh kasus

STUDI KASUS: ANEMIA PADA PENYAKIT KRONIK

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Apabila peserta lain dalam kelompok sudah selesai membaca contoh kasus, jawab pertanyaan yang diberikan. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus (anemia pada penyakit kronik)

Seorang anak perempuan 5 umur, datang berobat dengan keluhan pucat sejak 2 bulan ini, sejak 3 bulan yang lalu pasien juga mengeluh nyeri sendi kaki yang timbul terutama pagi hari dan berkurang pada siang hari. Pasien juga sudah mendapat preparat besi sejak 2 bulan yang lalu namun tetap pucat.

Penilaian

1. Apa penilaian saudara terhadap keadaan anak tersebut?
2. Apa yang harus segera dilakukan berdasarkan penilaian saudara?

Diagnosis (identifikasi masalah dan kebutuhan)

Jawaban:

- a. Deteksi adakah kegawatan
 - kesadaran, pernafasan, sirkulasi, keadaan pucat
- b. Derajat beratnya anemia dan mencari penyebab anemia

Hasil penilaian yang ditemukan,

- kesadaran CM, suhu 36.2°C , tampak pucat, tidak sesak nafas, tanda vital baik, gizi cukup.

- Bunyi jantung I dan II normal, tidak terdengar murmur.
- abdomen lemas, hpar/lien tidak teraba.
- Ekstremitas : akral hangat, tampak sendi jari kaki kanan yang agak bengkak dan nyeri ditekan.

3. Berdasarkan pada hasil temuan, apakah diagnosis anak tersebut?

Jawaban:

- a. Anemia pada penyakit kronik
- b. *Juvenile Rheumatoid Arthritis*

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimana tata laksana pasien?

Jawaban:

- Pemeriksaan darah tepi lengkap dan sediaan apus
- MCV, MCH, MCHC, Retikulosit
- Pemeriksaan besi serum, TIBC, transferin, feritin.
- Pemeriksaan untuk menegakkan diagnosis *JRA* (lihat modul Alergi Imunologi)

5. Berdasarkan diagnosis yang saudara tegakkan, bagaimana pengobatan selanjutnya?

Jawaban:

- Tidak perlu rawat inap, os dapat berobat jalan
- Pengobatan penyakit primer.

Penilaian ulang

6. Apakah yang harus dipantau dalam tindak lanjut pasien selanjutnya ?

Jawaban:

- Pemantauan terhadap pengobatan primer, Hb akan meningkat bila penyakit primernya dapat diatasi
- Penyuluhan kepada orang tua tentang keberhasilan pengobatan.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan memberikan tata laksana anemia pada penyakit kronik yang telah disebutkan.

1. Mengetahui patogenesis anemia pada penyakit kronik
2. Menegakkan diagnosis serta komplikasi anemia pada penyakit kronik
3. Memberikan tata laksana anemia pada penyakit kronik.
4. Memberikan penyuluhan kepada keluarga.

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.

- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion*, pembimbing akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk memberikan tata laksana anemia pada penyakit kronik. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur pada pasien anemia pada penyakit kronik.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk *role play* diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran
 - Ujian OSCE (K, P, A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan
- Peserta didik dinyatakan mahir (*proficient*) setelah melalui tahapan proses pembelajaran,
 - a. Magang: peserta dapat menegakkan diagnosis dan memberikan tata laksana anemia pada penyakit kronik dengan arahan pembimbing
 - b. Mandiri: melaksanakan mandiri diagnosis dan tata laksana anemia pada penyakit kronik serta komplikasinya

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. Penurunan Hb pada penyakit kronik terjadi secara sekunder. B/S Jawaban B. Tujuan 1.
2. Pada penyakit kronik, besi tetap tersimpan dalam sistem retikuloendotelial. B/S Jawaban B. Tujuan 1.
3. Pengobatan anemia pada penyakit kronik dengan preparat besi dan transfusi. B/S Jawaban S. Tujuan 2.

- **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. Anemia pada penyakit imun :
 - a. Gangguan produksi eritrosit oleh sumsum tulang
 - b. Destruksi sel darah merah oleh makrofag.
 - c. Proses anemia melibatkan sistem imun.
 - d. Cadangan besi berkurang karena penyakit kronik
2. Patogenesis anemia pada penyakit kronik :
 - a. Terjadi disregulasi homeostasis besi
 - b. Retensi besi dalam sel retikuloendotelial meningkat.
 - c. Hepsidin menghambat absorpsi besi di duodenum.
 - d. Semua yang disebut diatas benar.

27. Gigitan serangga di bagian pinggang menimbulkan keluhan:
- Normositik dan normokrom
 - Besi serum menurun dan transferin meningkat
 - Besi serum menurun dan TIBC menurun
 - Ferritin menurun dan TIBC meningkat.

Jawaban

- C
- D
- C

PENUNTUN BELAJAR (*Learning Guide*)

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah / tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:	
1 Perlu perbaikan	Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar, atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan
2 Cukup	Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancar
3 Baik	Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan)

Nama peserta	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

PENUNTUN BELAJAR ANEMIA PADA PENYAKIT KRONIK						
No.	Kegiatan / langkah klinik	Kesempatan ke:				
		1	2	3	4	5
I.	ANAMNESA					
1.	Memperkenalkan diri					
2.	Tanyakan keluhan utama (umumnya anemia) Setiap gejala ditanyakan lebih detail: <ul style="list-style-type: none"> • Kapan mulai timbul, tiba-tiba atau pelan-pelan? • Spontan atau setelah kejadian spesifik? • Adakah gejala lain (penyakit kronik yang menyertai) Diambil kesimpulannya dan dicocokkan dengan beberapa penyakit yang kita kenal.					
3.	Gejala anemia Tanyakan gejala penurunan oksigen dengan dihubungkan dengan disfungsi organ: <ul style="list-style-type: none"> • Lemah, mengantuk, pucat, iritabilitas, anoreksia, fatigue, dispnea, palpitasi, orthopnoe, edema, sakit kepala. frekuensi urin, ikterus. Tanyakan faktor etiologi: <ul style="list-style-type: none"> • Eksaserbasi pucat dan ikterus • Pucat timbul perlahan setelah sakit tertentu • Frekuensi infeksi saluran nafas atau infeksi lainnya, <i>preexisting cardiac, gastrointestinal, endocrine, or renal diseases, bone pain and joint swelling</i> • Adakah tanda-tanda hemolitik. • Riwayat transfusi darah sebelumnya. 					

165 Anemia Aplastik

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi : 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai keterampilan di dalam mengelola penyakit anemia aplastik melalui pembelajaran pengalaman klinis, dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-asessment*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan,

1. Melakukan diagnosis anemia aplastik beserta diagnosis banding
2. Memberikan tata laksana pasien anemia aplastik dan merujuk bila terjadi komplikasi
3. Memberikan penyuluhan pada keluarga mengenai perjalanan penyakit.

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Melakukan diagnosis dan diagnosis banding anemia aplastik

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted learning*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points

- Etiologi, epidemiologi, patogenesis, diagnosis.
- Diagnosis banding: gejala klinis demam dan pemeriksaan penunjang (*decision making*)
- Pemeriksaan laboratorium

Tujuan 2. Tata laksana pasien anemia aplastik dan merujuk bila terjadi komplikasinya

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Video dan computer-assisted learning.*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points

- Prosedur perawatan (tirah baring, tata laksana nutrisi)
- Terapi suportif (Transfusi dan antibiotik)
- Tata laksana kegawatan : perdarahan masif, sepsis dan gangguan sirkulasi.
- Indikasi merujuk

Tujuan 3. Memberikan penyuluhan kepada keluarga tentang perjalanan penyakit.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Video dan computer assisted learning*
- Studi kasus
- *Role play*
- *Bedside teaching*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points

- *Communication skill*
- Menerangkan kemungkinan-kemungkinan penyebab anemia aplastik.
- Pengobatan suportif dan pengobatan mutahir
- Kemungkinan perjalanan penyakit dan tanda-tanda kegawatan.

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:
Anemia aplastik

Slide

1. Pendahuluan
2. Patogenesis
3. Manifestasi klinis
4. Pemeriksaan penunjang
5. Komplikasi
6. Prognosis
7. Kesimpulan

- Kasus : Anemia aplastik.

- Sarana dan Alat Bantu Latih
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): ruang rawat jalan, ruang rawat inap, ruang tindakan, dan ruang penunjang diagnostik.

Kepustakaan

1. Alter Bp, Young NS. The bone marrow failure syndromes. Dalam: Nathan DG, Orkin SH, penyunting. Nathan and Oski's Hematology of infancy and childhood. Edisi ke-5. Tokyo: WB Saunders Company; 1998. h. 237-335.
2. Beigleiter A, Cham B, Israel S, Paraskevas F, Schroeder M. Mechanism in hematology. Israel ED, Israels LG, penyunting. Edisi ke-3. Canada: Bayer; 2002.
3. Ugrasena IDG. Anemia aplastik. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam M, penyunting. Buku ajar hematologi-onkologi. Ikatan Dokter anak Indonesia 2005. h. 10-5.
4. Keohane EM. Bone marrow failure. Dalam: Rodak BF, Fritsma GA, Doig K, penyunting. Hematology: clinical principles and applications. Edisi ke 3. St. Louis: Elsevier Saunders Company; 2002. h. 259-70.
5. Sills RH, Deters A. Normocytic anemia. Dalam: Sills RH, penyunting. Practical algorithms in pediatric hematology and oncology. Tokyo: Karger; 2003. h. 8-9.
6. Sills RH, Deters A. Macrocytic anemia. Dalam: Sills RH, penyunting. Practical algorithms in pediatric hematology and oncology. Tokyo: Karger; 2003. h. 10-1.
7. Sills RH, Deters A. Pancytopenia. Dalam: Sills RH, penyunting. Practical algorithms in pediatric hematology and oncology. Tokyo: Karger; 2003. h. 12-3.
8. Johnson CM, de Alarcon P. Evaluation of a child with thrombocytopenia. Dalam: Sills RH, penyunting. Practical algorithms in pediatric hematology and oncology. Tokyo: Karger; 2003. h. 54-5.
9. Waldron P, de Alarcon P. Thrombocytopenia in the well neonate. Dalam: Sills RH, penyunting. Practical algorithms in pediatric hematology and oncology. Tokyo: Karger; 2003. h. 56-7.
10. Atlas M. Bone marrow failure syndromes. Weiner MA, Cairo MS, penyunting. Pediatric hematology/oncology secret. Philadelphia: Hanley & Belfuss INC; 2002. h. 81-6.

Kompetensi

Mengenal dan melakukan tata laksana anemia aplastik serta komplikasinya

Gambaran umum

Anemia aplastik merupakan gangguan hematopoiesis yang ditandai oleh penurunan produksi eritroid, mieloid dan megakariosit dalam sumsum tulang dengan akibat adanya pansitopenia pada darah tepi, serta tidak dijumpai adanya keganasan sistem hematopoietik ataupun metastasis keganasan ke sumsum tulang.

Secara epidemiologis ditemukan lebih dari 70% anak-anak menderita anemia aplastik derajat berat pada saat diagnosis. Penyakit ini lebih jarang dijumpai di negara Barat dibandingkan di Asia termasuk Indonesia, perbedaan insidens ini diperkirakan oleh karena adanya faktor lingkungan seperti pemakaian obat-obat tertentu seperti kloramfenikol dan pemakaian pestisida.

Secara etiologi, anemia aplastik dibagi 2 golongan besar yaitu faktor kongenital dan faktor didapat. Patofisiologi penyakit ini secara pasti belum diketahui, namun ada 3 teori yang dapat menerangkan yaitu:

- Kerusakan sel induk hematopoietik
- Kerusakan lingkungan mikro sumsum tulang
- Proses imunologik yang menekan hematopoiesis

Teori kerusakan sel induk hematopoietik didukung dengan keberhasilan transplantasi sumsum tulang sekitar 60-80% pada pasien anemia aplastik, hal ini membuktikan dengan pemberian sel induk dari luar akan terjadi rekonstruksi sumsum tulang.

Gejala klinis yang muncul berdasarkan gambaran sumsum tulang berupa aplasia sistem eritropoietik, granulopoietik dan trombopoietik, serta aktivitas relatif sistem limfopoietik. Secara klinis anak tampak pucat dengan berbagai gejala anemia lain seperti anoreksia, lemah, palspitasi, sesak karena gagal jantung.

Diagnosis ditegakkan berdasarkan gejala klinis berupa panas, pucat dan perdarahan tanpa adanya organomegali. Gambaran darah tepi menunjukkan pansitopenia dan limfositosis relatif. Diagnosis pasti ditentukan dengan pemeriksaan aspirasi sumsum tulang atau biopsi dengan gambaran sel sangat kurang, banyak jaringan penyokong dan jaringan lemak, aplasia sistem eritropoietik, granulopoietik dan trombopoietik

Pengobatan anemia aplastik dengan pengobatan suportif untuk mencegah dan mengobati terjadinya perdarahan dan infeksi. Untuk mengatasi perdarahan sebaiknya digunakan komponen darah dan harus diingat pada anemia aplastik tidak ada gunanya mempertahankan kadar Hb yang tinggi karena transfusi darah yang terlalu sering akan menimbulkan depresi terhadap sumsum tulang dan reaksi hemolitik yang terjadi karena terbentuknya antibodi terhadap komponen darah. Pengobatan yang mutakhir antara lain dengan memberikan obat-obatan antisupresan seperti ATG (Anti Timosit Globulin), siklosporin yang di beberapa negara menunjukkan keberhasilan, transplantasi sumsum tulang juga merupakan alternatif terapi. Perjalanan penyakit anemia aplastik dengan terapi konvensional kurang memuaskan, pernah dilaporkan bahwa keadaan anemia aplastik dapat menjadi keadaan pre-leukemia.

Contoh kasus

STUDI KASUS: ANEMIA APLASTIK

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Apabila peserta lain dalam kelompok sudah selesai membaca contoh kasus, jawab pertanyaan yang diberikan. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus (Anemia aplastik)

Seorang anak perempuan umur 8 tahun; datang berobat dengan keluhan pucat dan demam sejak 1 minggu yang lalu. Demam tinggi pada malam hari disertai batuk pilek, sejak 3 hari yang lalu tampak bercak-bercak biru di kedua tungkai pasien. Tadi pagi pasien BAB berwarna hitam, lunak sebanyak \pm 1 gelas dan sejak itu pasien tampak lemas.

Penilaian

1. Apa penilaian saudara terhadap keadaan anak tersebut?
2. Apa yang harus segera dilakukan berdasarkan penilaian saudara?

Diagnosis (identifikasi masalah dan kebutuhan)

Jawaban

- a. Deteksi kegawatan berdasarkan keadaan umum pasien
 - kesadaran, pernafasan, sirkulasi.
 - Tersangka gangguan sirkulasi (syok)
- b. Atasi gangguan sirkulasi

Hasil penilaian yang ditemukan,

- kesadaran somnolen, suhu 39⁰C, nafas dangkal, nadi cepat, isi kurang dan tekanan 70/40 mmHg. Os tampak pucat
- abdomen lemas, nyeri (-), bising usus (+), hepatosplenomegali (-)
- ekstremitas : ekimosis 2 buah (5 x 5 cm dan 3 x 4 cm)

3. Berdasarkan pada hasil temuan, apakah diagnosis anak tersebut?

Jawaban:

- a. Syok karena perdarahan
- b. Tersangka anemia aplastik
- c. Infeksi sistemik

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimana tata laksana pasien?

Jawaban:

- Pemasangan infus, berikan oksigen
- Pemeriksaan darah tepi lengkap, gula darah, analisa gas darah

5. Berdasarkan diagnosis yang saudara tegakkan, bagaimana pengobatan selanjutnya?

Jawaban:

Tergantung hasil laboratorium, bila pansitopenia maka terapi suportif (transfusi dan antibiotika)

Penilaian ulang

6. Apakah yang harus dipantau dalam tindak lanjut pasien selanjutnya ?

Jawaban

- Bila kegawatan telah di atasi, lakukan observasi keadaan umum: perbaikan kesadaran dan diuresis normal.
- Tindak lanjut dilakukan setelah 3-5 hari pengobatan: apabila tidak ada perdarahan baru dan keadaan umum baik, os dapat dipulangkan. Namun bila masih terdapat perdarahan baru dan demam tinggi, pengobatan dievaluasi.
- Penyuluhan kepada orang tua tentang perjalanan penyakit anemia aplastik dan awasi tanda-tanda darurat yang dapat terjadi se-waktu-waktu.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan memberikan tata laksana anemia aplastik yang telah disebutkan.

1. Mengetahui patogenesis anemia aplastik
2. Menegakkan diagnosis anemia aplastik.
3. Memberikan tata laksana anemia aplastik serta komplikasinya
4. Memberikan penyuluhan kepada orang tua mengenai perjalanan penyakit.

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion*, pembimbing akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk memberikan tata laksana anemia aplastik. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur pada pasien anemia aplastik.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran
 - Ujian OSCE (K, P, A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan
- Peserta didik dinyatakan kompeten (*competence*) setelah melalui tahapan proses pembelajaran,
 - a. Magang : peserta dapat menegakkan diagnosis dan memberikan tata laksana anemia aplastik dengan arahan pembimbing
 - b. Mandiri: melaksanakan mandiri diagnosis dan tata laksana anemia aplastik serta komplikasinya

Instrumen penilaian

• Kuesioner awal

Instruksi: Pilih B bila pernyataan benar dan S bila pernyataan salah

1. Anemia aplastik adalah penyakit yang diturunkan secara autosomal resesif. B/S. Jawaban S. Tujuan 1.
2. Anemia aplastik terjadi antara lain karena kerusakan sel induk. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
3. Pengobatan anemia aplastik antara lain dengan memberikan obat antisupresan. B/S. Jawaban B. Tujuan 2.

• **Kuesioner tengah**
MCQ:

1. Pada anemia aplastik didapatkan
 - a. Anemia dengan hepatosplenomegali.
 - b. Anemia dengan gangguan faktor pembekuan darah.
 - c. Penekanan terhadap semua sistem hematopoietik.
 - d. Anemia, leukopenia dan splenomegali

2. Patogenesis anemia aplastik adalah :
 - a. Kerusakan sel induk hematopoietik.
 - b. Kerusakan lingkungan mikro sumsum tulang
 - c. Proses imunologik
 - d. Semua yang disebut di atas betul

Jawaban

1. C
2. D

PENUNTUN BELAJAR (*Learning Guide*)

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah / tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:

- | | | |
|---|------------------------|--|
| 1 | Perlu perbaikan | Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar, atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan |
| 2 | Cukup | Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancar |
| 3 | Baik | Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan) |

Nama peserta	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

PENUNTUN BELAJAR ANEMIA APLASTIK						
No.	Kegiatan/langkah klinis	Kesempatan ke				
		1	2	3	4	5
I.	ANAMNESIS					
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud Anda.					
2.	Tanyakan keluhan utama (bisa pucat, demam atau perdarahan)					
3.	Sudah berapa lama keluhan tersebut?					
4.	Bila pasien datang dengan pucat: <ul style="list-style-type: none"> Pucat timbul mendadak, disertai perdarahan, jumlah perdarahan (sesuai/tidak dengan keadaan pucatnya), adakah minum obat sebelumnya (nama obat, jumlah dan lamanya) Tanyakan lingkungan tempat tinggal (polusi lingkungan) dan pekerjaan orangtua (berhubungan dengan bahan kimia) Setelah pucat terjadi, bagaimana aktifitas pasien. 					
5.	Bila pasien datang dgn perdarahan: <ul style="list-style-type: none"> Di mana saja lokasi perdarahan, jumlah perdarahan (sesuai tidak dengan keadaan pucatnya) Apakah perdarahan sukar berhenti, disertai demam 					
6.	Bila pasien datang dengan keluhan demam : <ul style="list-style-type: none"> Berapa lama demam, sifat demam Cari fokus infeksi Obat/antibiotika apa saja yang pernah diminum Disertai tanda-tanda perdarahan, di mana saja ? 					
7.	Apakah pernah mengalami keadaan seperti ini? Bila ya, kapan?					
8.	Apakah ada gejala lain (perut membesar, pembesaran					

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 2 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai keterampilan di dalam mengelola *Immune Trombocytopenia Purpura* melalui pembelajaran pengalaman klinis, dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-assessment*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan,

1. Melakukan diagnosis *Immune Trombocytopenia Purpura* beserta diagnosis banding dan komplikasinya
2. Memberikan tata laksana pasien *Immune Trombocytopenia Purpura* beserta komplikasinya
3. Memberikan penyuluhan mengenai penyakitnya, gejala klinis, pengobatan, komplikasi serta usaha pencegahan risiko perdarahan berulang.

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Melakukan diagnosis *Immune Trombocytopenia Purpura* beserta diagnosis banding dan komplikasinya

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted learning*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points

- Etiologi, epidemiologi, patogenesis, diagnosis.
- Diagnosis banding: gejala klinis perdarahan dan pemeriksaan penunjang (*decision making*)

- Pemeriksaan skrining perdarahan
- Komplikasi: diagnosis klinis dan pemeriksaan penunjang serta melakukan rujukan

Tujuan 2. Memberikan tata laksana pasien *Immune Thrombocytopenia Purpura* beserta komplikasinya

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran:

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian)*
- *Peer assisted learning (PAL)*.
- *Video dan computer-assisted learning.*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Prosedur perawatan (istirahat total/tirah baring)
- Terapi medikamentosa (Steroid, Immunoglobulin, transfusi trombosit)
- Tata laksana kegawatan non bedah: syok karena perdarahan, gagal jantung
- Tindak lanjut keberhasilan pengobatan

Tujuan 3. Memberikan penyuluhan mengenai penyakitnya, gejala klinis, pengobatan, komplikasi serta usaha pencegahan risiko berulangnya penyakit.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran:

- *Interactive lecture*
- *Video dan computer assisted learning*
- Studi kasus
- *Role play*
- *Bedside teaching*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- *Communication skill*
- Mengatasi perdarahan: Mencegah faktor risiko yang menyebabkan perdarahan

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program power point:
Immune Thrombocytopenia Purpura

Slide

1-2	Pendahuluan
3-6	Etiologi
7-8	Epidemiologi
9-13	Patogenesis
14-18	Manifestasi klinis

19-22	Pemeriksaan penunjang
23-26	Komplikasi
27-35	Pengobatan
36-38	Prognosis
39-40	Kesimpulan

- Kasus : 1. *Immune Trombocytopenia Purpura*
- Sarana dan Alat Bantu Latih
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): ruang rawat jalan, ruang rawat inap, ruang tindakan, dan ruang penunjang diagnostik (laboratorium)

Kepustakaan

1. The American Society of Hematology. ITP practice guidelines panel. *Annals of Internal Medicine*. 1997;126: 319-26.
2. Israel S. Platelet structure and function. Dalam: Israel S, Israel ED, penyunting. *Mechanism in hematology*. Canada: Gnosis Inc; 2003. h. 369-92.
3. The American Society of Hematology. Recommendation: diagnosis and treatment of idiopathic thrombocytopenic purpura. *Ann Intern Med*. 1997;126(4):319-45.
4. George JN, El-Harake MA, Raskob GE. Chronic idiopathic thrombocytopenic purpura. *N Engl J Med*. 1995;331:1207-11.
5. George JN, Woolf SH, Raskob GE, Wasser JS, Aledort LM, Ballem PJ, et al. Idiopathic thrombocytopenic purpura: a practice guidelines developed by explicit methods for the American Society of Hematology. *Blood*. 1996;88:3-40.
6. Ugrasena IDG. Gangguan kelainan jumlah trombosit. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam M, penyunting. *Buku ajar hematologi-onkologi*. Jakarta: Ikatan Dokter anak Indonesia; 2005. h. 133-146.
7. Montgomery RR, Scott JP. Hemorrhagic and thrombotic disease. Dalam: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, penyunting. *Nelson textbook of pediatrics*. Edisi ke-17. Philadelphia: Saunder; 2004. h. 1657-74.

Kompetensi

Mengenal dan melakukan tata laksana *Idiopathic thrombocytopenic purpura* (ITP) serta komplikasinya

Gambaran umum

Idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP) adalah penyakit autoimun yang ditandai dengan perdarahan yang disebabkan oleh trombositopeni karena ikatan antara antibodi dengan antigen trombosit yang akan menyebabkan destruksi trombosit yang prematur oleh sistem retikuloendothelial, khususnya limpa.

Insiden ITP pada anak antara 4 – 5,3 per 100.000. Biasanya terjadi secara akut, sering didahului oleh infeksi virus atau imunisasi 2-3 minggu sebelumnya. Sebanyak 15-20% akan menjadi ITP kronik. Insiden ITP kronik pada anak diperkirakan 0,46 per 100.000 anak per tahun dan prevalensinya 4,6 per 100.000 anak pada waktu tertentu.

ITP timbul sebagai akibat pembentukan antibodi IgG terhadap trombosit; target yang paling sering adalah GPIIb/IIIa dan GPIb/IX. Bagian Fab dari antibodi terikat dengan antigen trombosit, sedangkan bagian Fc dari antibodi terikat dengan reseptor Fc pada makrofag. Sebagian besar (80-85%) ITP akut tidak membutuhkan pengobatan dan akan sembuh spontan dalam waktu 3 minggu.

Diagnosis ITP didasarkan pada anamnesis adanya tanda-tanda perdarahan yang biasanya timbul mendadak yang didahului oleh infeksi virus. Pada pemeriksaan fisis, hati dan limpa tidak teraba dan perdarahan spontan umumnya terjadi bila jumlah trombosit kurang dari 20.000/ul. Pemeriksaan laboratorium meliputi pemeriksaan darah lengkap yang menunjukkan adanya trombositopenia dengan kadar Hb tergantung beratnya perdarahan, jumlah leukosit dan hitung jenis yang normal. Aspirasi sumsum tulang dilakukan bila ditemukan satu dari kriteria sbb: Jumlah trombosit kurang dari 20.000/ul, tidak menunjukkan kenaikan dalam waktu 3 minggu, akan mendapat kortikosteroid, pansitopenia, disertai organomegali, ditemukan sel patologis, penurunan kadar Hb tidak sesuai dengan berat perdarahan.

Secara klinis ITP dibagi menjadi dua yaitu: ITP akut bila berlangsung kurang dari 6 bulan dengan riwayat penyakit yang khas: timbul memar dan petekie secara mendadak pada anak yang sehat dalam 2-3 minggu setelah terpapar infeksi virus. ITP kronis: bila ITP berlangsung lebih dari 6 bulan, harus diperiksa penyakit yang mendasarinya seperti imunodefisiensi, misalnya HIV, SLE atau penyakit keganasan.

Penatalaksanaan secara umum bertujuan untuk mencegah perdarahan serius selama periode trombositopenia. Pengobatan harus dipertimbangkan berdasarkan pada gejala klinis dan tidak hanya berdasarkan jumlah trombosit saja. Anak dengan ITP akut dengan gejala klinis ringan dengan jumlah trombosit $> 20.000/\text{ul}$ tidak perlu diobati, cukup diobservasi untuk kemungkinan timbulnya tanda-tanda perdarahan berat. Indikasi pemberian kortikosteroid ialah bila ditemukan salah satu dari keadaan sbb: Trombosit $< 20.000/\text{ul}$, ditemukan perdarahan mukosa walaupun ringan atau perdarahan kulit yang luas menyertai pemberian suspensi trombosit.

Anak perlu dirawat bila ditemukan salah satu dari keadaan sbb: Umur penderita kurang dari 3 tahun, trombosit $< 20.000/\text{ul}$, ditemukan tanda-tanda perdarahan intrakranial atau perdarahan berat di tempat lain atau atas permintaan orangtua.

Transfusi trombosit hanya diberikan bila ada perdarahan retina, intrakranial atau perdarahan lain yang mengancam jiwa. Pada saat yang sama diberikan steroid. Perdarahan kulit yang luas bukan indikasi pemberian suspensi trombosit.

Anak dengan ITP kronik yang berat harus dikirim ke dokter spesialis anak ahli hematologi untuk penanganan dan pemantauan jangka panjang. Splenektomi jarang diindikasikan pada ITP anak.

Contoh kasus

STUDI KASUS: IMMUNE TROMBOCYTOPENIA PURPURA

Arahan

Baca dan lakukan analisis terhadap studi kasus secara perorangan. Apabila peserta dalam kelompok sudah selesai membaca contoh kasus, jawab pertanyaan yang diberikan. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi mengenai jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus (*Immune Trombocytopenia Purpura*)

Seorang anak laki-laki umur 9 tahun diperiksa oleh ibunya ke dr Spesialis Anak karena perdarahan dari hidung dan bintik-bintik merah di lengan, kaki, dan dada. Kurang lebih 20 hari sebelumnya anak sakit demam, batuk, pilek. Pada saat datang tidak ada demam.

Penilaian

1. Bagaimana penilaian fisik saudara terhadap keadaan anak tersebut?
2. Apa yang harus segera dilakukan berdasarkan penilaian saudara?

Diagnosis (identifikasi masalah dan kebutuhan)

Jawaban:

- a. Deteksi kegawatan berdasarkan keadaan umum pasien
 - kesadaran, pernafasan, sirkulasi.
 - kemungkinan terjadi perdarahan organ dalam, perdarahan abdomen dan perdarahan otak.
- b. Deteksi gangguan sirkulasi
 - syok perdarahan

Hasil penilaian yang ditemukan,

- kesadaran compos mentis, suhu 37°C , frekuensi napas normal, nadi normal, dan isi cukup dan tekanan 110/70 mmHg, tidak demam.
- Petekie hampir merata di seluruh tubuh, tampak hidung ditampon karena epistaksis yang masih berlangsung, tidak dijumpai organomegali.

3. Berdasarkan pada hasil temuan, apakah diagnosis kerja dan diagnosis differensial anak tersebut?

Jawaban:

Immune Trombocytopenia Purpura
DD/ anemia aplastik, leukemia akut.

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

4. Berdasarkan diagnosis tersebut,
 - a. Pemeriksaan laboratorium apa yang diperlukan?
 - b. Hasil yang diharapkan?

Jawaban:

- a. Pemeriksaan darah tepi lengkap, pemeriksaan morfologi darah tepi.
- b. Hb 5, leukosit 7500, trombosit 30.000, lain-lain normal (jabarkan)

5. Berdasarkan diagnosis yang saudara tegakkan, bagaimana pengobatan selanjutnya?

Jawaban:

- a. Anak dirawat
- b. Kortikosteroid 2 mg/kgBB/hari pada hari pertama diberikan iv, dilanjutkan melalui oral selama 7 minggu, kemudian taper dan dihentikan.
- c. Suspensi trombosit
- d. Suspensi eritrosit

Penilaian ulang

6. Apakah yang harus dipantau dalam tindak lanjut pasien selanjutnya ?

Jawaban:

- Bila kegawatan telah diatasi, lakukan observasi keadaan umum.
- Tindak lanjut dilakukan 2 minggu pengobatan: apabila tidak ada perbaikan atau keadaan klinis memburuk, perlu dievaluasi apakah perlu dilakukan perubahan terapi.
- Penyuluhan kepada orang tua tentang perjalanan penyakit *Immune thrombocytopenia purpura* serta komplikasi yang bisa terjadi, menghindari infeksi untuk mencegah kekambuhan.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan memberikan tata laksana ITP yang telah disebutkan.

1. Mengetahui patogenesis ITP serta komplikasinya
2. Menegakkan diagnosis ITP, komplikasi akibat perdarahan internal.
3. Memberikan tata laksana ITP serta komplikasinya
4. Memberikan penyuluhan prognosis atau risiko kekambuhan atau kemungkinan terjadinya ITP kronik

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion*, pembimbing akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk memberikan tata laksana ITP. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur pada pasien ITP.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran
 - Ujian OSCE (K, P, A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan
- Peserta didik dinyatakan mahir (*proficient*) setelah melalui tahapan proses pembelajaran,
 - a. Magang : peserta dapat menegakkan diagnosis dan memberikan tata laksana ITP tanpa komplikasi dengan arahan pembimbing
 - b. Mandiri: melaksanakan mandiri diagnosis dan tata laksana ITP serta Komplikasinya perdarahan internal.

Instrumen penilaian

• Kuesioner awal

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. Anak dengan keluhan bintik perdarahan tanpa demam, tanpa organomegali kemungkinan menderita ITP B/S Jawaban B. Tujuan 1
2. Diagnosis pasti ITP dengan analisis aspirasi sumsum tulang B S Jawaban S. Tujuan 1
3. Pengobatan ITP akut harus selalu menggunakan steroid dan atau immunoglobulin B/S Jawaban S. Tujuan 2

• Kuesioner tengah

MCQ:

1. Penyebab trombositopenia pada ITP ialah sbb:
 - a. Gangguan produksi trombosit
 - b. Destruksi trombosit karena proses imun
 - c. Kurangnya produksi trombopoietin
 - d. Tidak diproduksinya megakariosit
 - e. Semua yang disebutkan di atas benar
2. Prognosis ITP akut pada anak
 - a. Semakin muda usia risiko menjadi kronik semakin tinggi
 - b. Umumnya nilai kesembuhan lebih dari 80 %
 - c. Pada anak lebih banyak berisiko untuk menjadi ITP kronik
 - d. Apabila terjadi perdarahan intrakranial, nilai kesembuhan tinggi karena tidak terjadi kelainan sumsum tulang
 - e. Bukan salah satu di atas
3. Manifestasi klinis ITP:
 - a. Perdarahan berupa petekie, epistaksis, perdarahan gusi atau perdarahan lain
 - b. Disertai pembesaran hepar dan limpa
 - c. Selalu disertai dengan anemia berat
 - d. Sering disertai gejala infeksi
 - e. Perdarahan intrakranial ditemukan pada lebih dari 50% kasus
4. Pengobatan ITP akut dengan perdarahan masif
 - a. Hanya dengan pemberian steroid
 - b. Transfusi suspensi trombosit, suspensi eritrosit, kortikosteroid.
 - c. Hanya transfusi trombosit
 - d. Harus selalu diberikan antibiotik
 - e. Bukan salah satu di atas

Jawaban

1. B
2. B
3. A
4. B

PENUNTUN BELAJAR (*Learning Guide*)

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah / tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:

1	Perlu perbaikan	Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar, atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan
2	Cukup	Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancar
3	Baik	Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan)

Nama peserta	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

PENUNTUN BELAJAR <i>IMMUNE TROMBOCYTOPENIA PURPURA</i>						
No.	Kegiatan / langkah klinik	Kesempatan ke				
		1	2	3	4	5
I. ANAMNESIS						
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud Anda.					
2.	Tanyakan keluhan utama (pada umumnya bintik merah atau gejala perdarahan lain) Sudah berapa lama terjadi perdarahan Apakah didahului infeksi?					
3.	Apakah disertai pembesaran perut?					
4.	Apakah ada keluhan benjolan di leher, ketiak atau selangkangan?					
5.	Apakah disertai nyeri perut?					
6.	Apakah ada muntah darah atau berak hitam?					
7.	Apakah disertai pusing atau nyeri kepala? Muntah?					
8.	Bagaimana buang air kecilnya ? Apakah berwarna merah?					
9.	Apakah disertai batuk berdarah? Sesak nafas?					
10.	Apakah pernah menderita sakit serupa?					
11.	Pengobatan apa yang sudah dilakukan? Bagaimana hasilnya?					
II. PEMERIKSAAN JASMANI						
1.	Terangkan bahwa anda akan melakukan pemeriksaan jasmani					
2.	Tentukan keadaan sakit: ringan/sedang/berat					
3.	Lakukan pengukuran tanda vital: kesadaran, tekanan darah, laju nadi, laju pernafasan, dan suhu tubuh					
4.	Periksa adanya perdarahan kulit ?					
5.	Periksa sklera: perdarahan?					
6.	Periksa konjungtiva palpebra: anemis?					
7.	Periksa rongga mulut: perdarahan gusi? Pembengkakan gusi?					
8.	Periksa leher: bila ada limfadenopati, sebutkan: ukuran, kon-sistensi, perlekatan/tidak, dan rasa sakit					

167 Trombositosis

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 2 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi : 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai keterampilan di dalam mengelola pasien dengan trombositosis melalui pembelajaran pengalaman klinis, dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-asessment*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan,

1. Melakukan diagnosis kasus dengan trombositosis beserta diagnosis bandingnya
2. Memberikan tata laksana awal pasien trombositosis dan merujuknya bila ada komplikasi
3. Memberikan edukasi mengenai trombositosis

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Melakukan diagnosis trombositosis beserta diagnosis bandingnya

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted learning*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points

- Etiologi, epidemiologi, patogenesis, diagnosis.
- Diagnosis banding: gejala klinis akibat trombositosis dan pemeriksaan penunjang (*decision making*)
- Pemeriksaan darah rutin, morfologi darah tepi, hitung trombosit dan panel hemostasis

Tujuan 2. Memberikan tata laksana awal pasien dengan trombositosis serta merujuk bila ada komplikasi

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Video dan computer-assisted learning.*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Prosedur perawatan
- Terapi medikamentosa
- Tata laksana kegawatan non bedah: Stroke, serangan jantung, *deep vein thrombosis*
- Indikasi merujuk

Tujuan 3. Memberikan edukasi mengenai trombositosis.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Video dan computer assisted learning*
- Studi kasus
- *Bedside teaching*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points

- *Communication skill*
- Mencegah faktor risiko yang menyebabkan stroke dan komplikasi lain

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point:*

Trombositosis

Slide

1-2	Pendahuluan
3-6	Etiologi
7-8	Epidemiologi
9-13	Patogenesis
14-18	Manifestasi klinis
19-22	Pemeriksaan penunjang
23-26	Komplikasi
27-35	Pengobatan
36-38	Prognosis
39-40	Kesimpulan

- Kasus : Trombositosis reaktif
- Sarana dan Alat Bantu Latih
 - o Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - o Tempat belajar (*training setting*): ruang rawat jalan, ruang rawat inap, ruang tindakan, dan ruang penunjang diagnostik (laboratorium)

Kepustakaan

1. Sutor AH. Thrombocytosis. Dalam: Lilleyman JS, Hann IM, Blanchette VS, penyunting. *Pediatric hematology*. Edisi ke-2. London: Churchill Livingstone; 2000. h. 455-62.
2. Diuna SB. Thrombocytosis. Disorder with increased platelets. Dalam: Nathan DG, Oski FA, penyunting. *Hematology in infancy and childhood*. Edisi ke-5. Philadelphia: Saunders; 1998. h. 1607.
3. Schwartz CL, Cohen HJ. Myeloproliferative and myelodysplasia syndromes. Dalam: Pizzo PA, Poplack DG, penyunting. *Principles and practice of pediatric oncology*. Edisi ke-3. Philadelphia: Lippincot-Raven; 1997. h. 505-17.
4. Lubis B. Trombositosis. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam M, penyunting. *Buku Ajar hematologi-onkologi*. Jakarta: Badan Penerbit Ikatan Dokter Anak Indonesia, 2005. h. 169-73.
5. Puspongoro HD, Hadinegoro SRS, Firmanda D, AAP Tridjaja B, Pudjiadi AH, Kosim MS,dkk, penyunting. *Standar pelayanan medis kesehatan anak*. Edisi ke-1. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia. 2004.
6. Manco-Johnson MJ. Thrombophillia evaluation in a child with thrombosis. Dalam: Sills, RH. *Practical algorithms in pediatric hematology and oncology*. Tokyo: Karger; 2003. h. 72-3.

Kompetensi

Mengenal dan melakukan tata laksana trombositosis tanpa komplikasi.

Gambaran umum

Trombositosis adalah keadaan klinis dengan jumlah trombosit melebihi dari 2 *standard deviation* (SD) di atas rata-rata. Beberapa kepastakaan menyebutkan trombositosis dengan jumlah yang bervariasi antara 400 – 1000 X 10⁹ /L. Angka kejadiannya pada anak tidak diketahui secara pasti namun diperkirakan sekitar 3-13% pada anak yang dirawat di RS, sedang bagi anak yang berobat jalan diperkirakan sekitar 1.5%.

Jumlah trombosit yang berlebihan dapat disebabkan oleh banyak faktor, tetapi dapat dikelompokkan dalam tiga keadaan yaitu:

- Peningkatan produksi yang disebabkan oleh rangsangan (reaktif trombositosis)
- Gangguan primer seperti mieloproliferatif atau sindroma displasia (essensial)
- Trombositosis yang berhubungan dengan penyakit hematologi seperti pada leukemia kronik dan polisitemia

Trombositosis reaktif merupakan respon sekunder terhadap beberapa keadaan seperti trauma, infeksi, inflamasi, dan kelainan imun. Trombositosis sering ter-jadi pada bayi prematur dan setelah infeksi terutama infeksi meningitis. Faktor predisposisi untuk terjadinya trombositosis reaktif adalah infeksi akut atau kronik, hipoksemia, pembedahan, trauma, penyakit keganasan,

perdarahan, stres dan splenektomi yang umumnya terjadi oleh karena adanya pelepasan sitokin sebagai respon terhadap infeksi atau trauma. Pasien umumnya tidak mempunyai keluhan demikian juga gejala klinis tidak selalu ditemukan dan hanya terdapat pada 30% pasien yaitu berupa kejadian *thrombohemorrhagic*. Selain itu dapat juga dijumpai keluhan sakit kepala, pusing, parestesia serta fenomena fasial.

Diagnosis ditegakkan dengan pemeriksaan darah tepi lengkap. Pengobatan terutama ditujukan kepada penyakit primernya. Pada anak kecil yang tanpa gejala, tindakan yang dilakukan adalah monitor tanpa medikamentosa. Tidak ada terapi spesifik pada anak. Pemakaian asam asetilat sebagai penghambat agregasi trombosit dapat dipertimbangkan pada pasien dengan trombositosis esensial. Pada keadaan kegawatan seperti kondisi dengan perdarahan hebat dengan jumlah trombosit $>1000 \times 10^9/L$ dapat dipertimbangkan tindakan plateletferesis.

Contoh kasus

STUDI KASUS: TROMBOSITOSIS

Arahan

Baca dan lakukan analisis terhadap studi kasus secara perorangan. Apabila peserta lain dalam kelompok sudah selesai membaca contoh kasus, jawab pertanyaan yang diberikan. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus (trombositosis)

Seorang anak laki-laki umur 8 tahun dikirim oleh dokter spesialis THT dengan tonsilitis kronis dan direncanakan untuk operasi. Pada saat datang kondisi anak baik. Hasil laboratorium Hb: 9g%, leukosit 8300/ul, trombosit 720.000/ul.

Penilaian

1. Bagaimana penilaian fisik saudara terhadap keadaan anak tersebut?
2. Apa yang harus segera dilakukan berdasarkan penilaian saudara?

Diagnosis (identifikasi masalah dan kebutuhan)

Jawaban

- a. Deteksi kegawatan berdasarkan keadaan umum pasien
 - kesadaran, pernafasan, sirkulasi.
 - kemungkinan terjadi perdarahan organ dalam, perdarahan abdomen dan perdarahan otak, terjadinya stroke, serangan jantung, trombosis ekstremitas
- b. Deteksi gangguan iskemik otak
 - sakit kepala, parestesis

Hasil penilaian yang ditemukan,

- kesadaran composmentis, suhu $36,5^{\circ}C$, nafas normal, nadi normal, dan isi cukup dan tekanan 100/70 mmHg, tidak demam, hepar dan lien tidak teraba

3. Berdasarkan pada hasil temuan, apakah diagnosis anak tersebut?

Jawaban: Trombositosis reaktif pada pasien Tonsilitis kronik

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimana tata laksana pasien?

Jawaban:

Pemeriksaan darah rutin, dan morfologi darah tepi.

5. Berdasarkan diagnosis yang saudara tegakkan, bagaimana pengobatan selanjutnya?

Jawaban:

- Pasien tanpa gejala klinis mungkin tidak memerlukan pengobatan.
- Antiplatelet: Asam salisilat 2-3 mg/kgBB/hari po dibagi dalam tiga dosis, sampai trombosit < 600.000/ul

Penilaian ulang

6. Apakah yang harus dipantau dalam tindak lanjut pasien selanjutnya ?

Jawaban

- Dilakukan pemeriksaan ulang jumlah trombosit
- Bila terjadi komplikasi pasien dirujuk.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan memberikan tata laksana kasus trombositosis yang telah disebutkan.

1. Mengetahui patogenesis trombositosis serta komplikasinya
2. Menegakkan diagnosis trombositosis, komplikasi akibat perdarahan internal.
3. Memberikan tata laksana trombositosis serta komplikasinya
4. Memberikan penyuluhan prognosis.

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion*, pembimbing akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk memberikan tata laksana pasien dengan trombositosis. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur pada pasien dengan trombositosis.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan dan diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran
 - Ujian OSCE (K, P, A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium

- Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan
- Peserta didik dinyatakan kompeten (*competence*) telah melalui tahapan proses pembelajaran,
 - a. Magang : peserta dapat menegakkan diagnosis dan memberikan tata laksana trombotosis tanpa komplikasi dengan arahan pembimbing
 - b. Mandiri: melaksanakan mandiri diagnosis dan tata laksana trombotosis serta Menilai kapan harus merujuk, mengatasi kegawatan.

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan benar dan S bila pernyataan salah

1. Setiap anak dengan trombotosis, harus segera diberikan antitrombot. B/S. Jawaban S. Tujuan 2.
2. Pasien dengan trombotosis sekunder dengan AT < 600.000/ul tanpa perdarahan tidak memerlukan terapi. B/S. Jawaban B. Tujuan 2
3. Pengobatan trombotosis menggunakan steroid bila AT > 1.000.000/ul. B/S. Jawaban S. Tujuan 2

- **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. Salah satu penyebab trombotosis sekunder adalah:
 - a. Leukemia Limfoblastik Akut
 - b. Leukemia mieloblastik akut
 - c. Leukemia mieloblastik kronik
 - d. Anemia aplastik
2. Tanda yang paling sering pada trombotosis reaktif adalah:
 - a. Gejala menetap
 - b. Morfologi tidak normal
 - c. Jumlah trombosit biasanya < 1.000.000/ul
 - d. Waktu perdarahan sangat memanjang

Jawaban

1. C
2. C

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 2 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi : 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai keterampilan di dalam mengelola pasien dengan trombopati/ kelainan fungsi trombosit melalui pembelajaran pengalaman klinis, dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-assessment*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan,

1. Menegakkan diagnosis kasus dengan trombopati atau kelainan fungsi trombosit beserta diagnosis banding dan komplikasinya
2. Memberikan tata laksana pasien trombopati dan indikasi merujuk
3. Memberikan edukasi mengenai penyakitnya, gejala klinis, pengobatan dan komplikasi

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Melakukan diagnosis trombopati atau kelainan fungsi trombosit beserta diagnosis banding dan komplikasinya

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted learning*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Etiologi, epidemiologi, patogenesis,diagnosis.
- Diagnosis banding: gejala klinis perdarahan dan pemeriksaan penunjang (*decision making*)
- Pemeriksaan laboratorium panel hemostasis
- Komplikasi: diagnosis klinis dan pemeriksaan penunjang serta melakukan rujukan

Tujuan 2. Memberikan tata laksana pasien dengan trombopati dan indikasi merujuk

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Video dan computer-assisted learning.*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points

- Prosedur perawatan (istirahat total/tirah baring)
- Terapi suportif: transfusi komponen darah
- Tata laksana kegawatan non bedah: syok karena perdarahan, gagal jantung
- Tindak lanjut keberhasilan pengobatan

Tujuan 3. Memberikan edukasi mengenai penyakitnya, gejala klinis, pengobatan dan komplikasi

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Video dan computer assisted learning*
- Studi kasus
- *Bedside teaching*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points

- *Communication skill:* hindari obat-obat yang mengganggu fungsi trombosit

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point:*

Trombopati

Slide

- | | |
|-----|-----------------------|
| 1. | Pendahuluan |
| 2. | Etiologi |
| 3. | Epidemiologi |
| 4. | Patogenesis |
| 5. | Manifesatsi klinis |
| 6. | Pemeriksaan penunjang |
| 7. | Komplikasi |
| 8. | Pengobatan |
| 9. | Prognosis |
| 10. | Kesimpulan |

- Kasus : 1. von Willebrand Disease (vWD)
- Sarana dan Alat Bantu Latih

- o Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
- o Tempat belajar (*training setting*): ruang rawat jalan, ruang rawat inap, ruang tindakan, dan ruang penunjang diagnostik (laboratorium)

Kepustakaan

1. Arbi F. Kelainan fungsi trombosit. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam M, penyunting. Buku Ajar Hematologi-onkologi. Jakarta: Ikatan Dokter anak Indonesia; 2005. h. 165-8.
2. Lanzkowsky P. Disorder of platelet. Dalam: Lanzkowsky P, penyunting. Manual of pediatric hematology and oncology. Edisi ke-2. New York: Churchill Livingstone; 1996. h. 185-272.
3. Montgomery RR, Scott JP. Hemorrhagic and thrombotic disease. Dalam: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, penyunting. Nelson textbook of pediatrics. Edisi ke-17. Philadelphia: Saunder; 2004. h. 1657-74.

Kompetensi

Mengenal dan melakukan tata laksana trombopati serta komplikasinya

Gambaran umum

Kelainan fungsi trombosit dapat berupa kelainan herediter ataupun didapat. Gangguan dapat terjadi pada setiap fase fungsi trombosit (adhesi, agregasi dan pelepasan) yang dapat menyebabkan kelainan atau gangguan pembentukan sumbat hemostatik.

Gangguan fungsi trombosit herediter jarang dijumpai. Kelainan ini berhubungan dengan kelainan struktur trombosit seperti defisiensi glikoprotein, reseptor dan granula yang terdapat dalam trombosit. Penyakit von Willebrand dan penyakit Bernard-Soulier merupakan penyakit herediter dengan gangguan adhesi trombosit pada jaringan kolagen. Penyakit von Willebrand (vWD) adalah gangguan perdarahan bawaan yang diturunkan secara autosomal akibat kekurangan (tipe 1), disfungsi (tipe 2), atau tidak adanya secara total (tipe 3) faktor von Willebrand. Von Willebrand faktor mempunyai dua fungsi yaitu membantu adesi trombosit dengan jaringan endotel yang mengalami luka, serta membantu pembentukan bekuan trombosit (agregasi), fungsi kedua adalah berikatan dan transport FVIII, mencegah degradasi dari protease plasma. Penyakit Bernard-Soulier diturunkan secara autosomal resesif dengan kelainan tidak adanya glikoprotein IB pada membrane trombosit.

Manifestasi klinis gangguan fungsi trombosit herediter sangat bervariasi dari ringan berupa memar sampai berat berupa perdarahan yang mengancam jiwa. Kelainan yang sering dijumpai berupa petekie, memar, perdarahan mukosa hidung, vagina dan perdarahan lama pada luka.

Gangguan fungsi trombosit yang didapat umumnya disebabkan oleh beberapa kondisi dan obat-obatan. Secara umum, pengaruh obat terhadap trombosit ialah dengan menghambat metabolisme asam arakhidonat. Stimulasi trombosit menyebabkan dilepasnya asam arakhidat yang kemudian akan dimetabolisme menjadi endoperoksidase melalui proses siklooksigenase. Aspirin merupakan suatu inhibitor yang kuat terhadap enzim siklooksigenase, yang menyebabkan gangguan pembentukan tromboksan. Tromboksan secara normal berfungsi menstimulasi agregasi trombosit pada sel endotel. Trombosit yang terpapar oleh aspirin akan tidak berfungsi. Obat lain yaitu indometasin, juga dapat menyebabkan gangguan fungsi trombosit.

Uji tapis untuk factor koagulasi dengan pemeriksaan waktu protrombin, aktivasi partial tromboplastin dan waktu perdarahan.

Contoh kasus

STUDI KASUS: TROMBOPATI

Arahan

Baca dan lakukan analisis terhadap studi kasus secara perorangan. Apabila peserta lain dalam kelompok sudah selesai membaca contoh kasus, jawab pertanyaan yang diberikan. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus

Seorang anak laki-laki umur 4 tahun 2, Diperiksakan oleh ibunya ke dr Spesialis Anak karena perdarahan epistaksis yang sulit berhenti sejak 6 bulan yang lalu kadang disertai demam . Ibu sering memberikan obat aspirin bila os demam. Pada saat datang tidak ada demam. Hasil pemeriksaan darah rutin Hb: 9 g%, leukosit: 4000/ul, trombosit: 270.000/ul.

Penilaian

1. Bagaimana penilaian fisik saudara terhadap keadaan anak tersebut?
2. Apa yang harus segera dilakukan berdasarkan penilaian saudara?

Diagnosis (identifikasi masalah dan kebutuhan)

Jawaban

- a. Deteksi kegawatan berdasarkan keadaan umum pasien
 - kesadaran, pernafasan, sirkulasi.
 - kemungkinan terjadi perdarahan supervisial dan organ dalam.
- b. Deteksi gangguan sirkulasi
 - syok perdarahan

Hasil penilaian yang ditemukan,

- kesadaran compos mentis, suhu 36,5⁰C, nafas normal, nadi normal, dan isi cukup dan tekanan 100/70 mmHg, tidak demam.
- tampak hidung ditampon karena epistaksis, tidak dijumpai hepatosplenomegali

3. Berdasarkan pada hasil temuan, apakah diagnosis anak tersebut?

Jawaban:

Gangguan hemostasis

DD: Lokal pada hidung

Sistemik, DD: Koagulopati, gangguan fungsi trombosit.

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimana tata laksana pasien?

Jawaban:

- Pemeriksaan darah tepi lengkap, morfologi dan panel hemostasis.
- Bila dijumpai APPT normal, waktu perdarahan memanjang kemungkinan trombopati.

5. Berdasarkan diagnosis yang saudara tegakkan, bagaimana pengobatan selanjutnya?

Jawaban:

- Bila perdarahan masif berikan kryopresipitat.
- Merujuk pasien ke tempat yang lebih lengkap

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan memberikan tata laksana kasus trombopati yang telah disebutkan.

1. Mengetahui patogenesis trombopati
2. Menegakkan diagnosis trombopati
3. Memberikan tata laksana trombopati
4. Indikasi merujuk
5. Memberikan penyuluhan prognosis

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion*, pembimbing akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur pada pasien dengan trombopati.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar.
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran
 - Ujian OSCE (K, P, A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan
- Peserta didik dinyatakan Kompeten (*competence*) setelah melalui tahapan proses pembelajaran,
 - a. Magang : peserta dapat menegakkan diagnosis dan memberikan tata laksana trombopati tanpa komplikasi dengan arahan pembimbing
 - b. Mandiri: melaksanakan mandiri diagnosis dan tata laksana trombopati serta komplikasinya perdarahan internal.

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan benar dan S bila pernyataan salah

1. Setiap anak dengan keluhan perdarahan, perlu dipikirkan kelainan fungsi trombosit. B/S. Jawaban B. Tujuan 1
2. Diagnosis pasti vWD dengan analisis aspirasi sumsum tulang. B/S. Jawaban S. Tujuan 1
3. Pengobatan vWD harus selalu menggunakan steroid dan atau imunoglobulin. B/S. Jawaban S. Tujuan 2

- **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. vWD menyebabkan gangguan berupa:
 - a. Gangguan produksi trombosit
 - b. Destruksi trombosit karena proses imun
 - c. Kurangnya produksi trombopoietin
 - d. Gangguan fungsi trombosit
2. Prognosis vWD tipe 1 adalah:
 - a. Biasanya tidak respon dengan vasopressin
 - b. Umumnya berisiko terjadi perdarahan berat
 - c. Dengan vasopressin akan bisa mengontrol perdarahan
 - d. Tidak akan membaik tanpa imunoglobulin iv.
3. Manifestasi klinis vWF:
 - a. Manifestasi perdarahan berupa ptekie, epistaksis, perdarahan gusi atau perdarahan lain
 - b. Disertai pembesaran hepar dan limpa
 - c. Sering disertai dengan anemia berat
 - d. Sering disertai gejala infeksi

Jawaban

1. D
2. C
3. A

Waktu

Pencapaian kompetensi:

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi : 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai keterampilan dalam mengelola penyakit akibat gangguan koagulasi yang diturunkan melalui pembelajaran pengalaman klinis, dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-assessment*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan:

1. Melakukan diagnosis penyakit akibat gangguan koagulasi yang diturunkan beserta diagnosis bandingnya.
2. Memberikan tata laksana pasien penyakit akibat gangguan koagulasi yang diturunkan.
3. Mengenal/mengidentifikasi komplikasi penyakit akibat gangguan koagulasi yang diturunkan dan indikasi merujuk pasien
4. Memberikan penyuluhan upaya pencegahan dan konseling.

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Melakukan diagnosis dan diagnosis banding penyakit perdarahan akibat gangguan koagulasi yang diturunkan.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran:

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion*
- *Peer-assisted learning* (PAL)
- *Bedside teaching* (ronde bangsal)
- Diskusi kasus dengan supervisor
- Praktek mandiri pada pasien rawat jalan dan rawat inap

Must to know key points:

- Etiologi, epidemiologi, patofisiologi

- Diagnosis dan diagnosis banding: gejala klinis perdarahan dan pemeriksaan penunjang (*decision making*)
- Pemeriksaan hemostasis: identifikasi dan interpretasi
- Komplikasi: diagnosis klinis dan pemeriksaan penunjang

Tujuan 2. Tata laksana pasien penyakit perdarahan akibat gangguan koagulasi yang diturunkan.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran:

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer- assisted learning (PAL)*
- *Video dan computer-assisted learning*
- *Bedside teaching*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap

Must to know key points:

- Prosedur perawatan (istirahat, kompres es, penekanan atau pembebatan daerah perdarahan, meninggikan daerah yang mengalami perdarahan)
- Terapi substitusi (konsentrat faktor, terapi alternatif dengan transfusi komponen darah: kriopresipitat, FFP).
- Terapi suportif (transfusi: PRC, fisioterapi; psikososial).

Tujuan 3. Mengenal/mengidentifikasi komplikasi penyakit akibat gangguan koagulasi yang diturunkan dan indikasi merujuk pasien.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran:

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL)*
- *Video dan computer-assisted learning.*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Mengenal/mengidentifikasi komplikasi: artropati kronis, inhibitor, infeksi Hepatitis B, C, HIV
- Indikasi tata laksana bedah elektif: sinovektomi pada artropati hemofilik berat
- Indikasi tata laksana kegawatan bedah (kasus perdarahan intrakranial - pra dan pasca bedah)
- Tata laksana terapi substitusi sebelum, selama dan sesudah tindakan bedah
- Tindak lanjut keberhasilan pengobatan

Tujuan 4. Memberikan penyuluhan upaya pencegahan dan konseling.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran:

- *Interactive lecture*
- *Video dan computer assisted learning*

- Studi kasus
- *Role play*
- *Bedside teaching*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- *Communication skill*
- Edukasi kepada orang tua dan penderita
- Cara memutus rantai penurunan: memahami cara penurunan sifat genetik
- Upaya pencegahan: konseling

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:
Penyakit akibat gangguan koagulasi diturunkan
Slide
 1. Pendahuluan
 2. Epidemiologi
 3. Etiologi
 4. Perkembangan hemostasis
 5. Patofisiologi
 6. Manifestasi klinis
 7. Pemeriksaan penunjang
 8. Diagnosis
 9. Diagnosis banding
 10. Komplikasi
 11. Tata laksana
 12. Prognosis
 13. Pencegahan
 14. Kesimpulan
- Kasus : 1. Hemofilia A
2. Hemofilia A dengan komplikasi
3. Penyakit von Willebrand
- Sarana dan Alat Bantu Latih:
 - Penuntun belajar /*learning guide* (terlampir)
 - Tempat belajar /*training setting*: ruang rawat jalan, ruang rawat inap, ruang tindakan, dan ruang penunjang diagnostik.

Kepustakaan

1. Montgomey RR, Gill JC, Scott JP. Hemophilia and von Willebrand disease. Dalam : Nathan DG, Orkin SH, penyunting. Nathan and Oski's hematology of infancy and childhood. Edisi ke-6. Tokyo: WB Saunders Company; 2003. h. 1631-69.
2. Friedman KD, Rodgers GM. Inherite coagulation disorders. Dalam : Greer JP, Foerster J, Lukens JM, Rodgers GM, Paraskevas F, Glader B, penyunting. Wintrobe's clinical hematology. Edisi ke 11. Philadelphia : Lippincott Williams & Wilkins; 2004. h. 1620-7.

3. Laffan M, Manning R. Investigation of hemostasis. Dalam: Dacie SJV, Lewis SM, penyunting. Practical haematology. Edisi ke-8. Tokyo: Churchill Livingstone; 1995. h. 379-440.
4. Gatot D, Moeslichan MZ. Gangguan pembekuan darah yang diturunkan : hemofilia. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam M, penyunting. Buku ajar hematologi-onkologi. Jakarta: Badan Penerbit Ikatan Dokter anak Indonesia; 2005. h. 174-176.
5. Deitcher SR. Disorders of hemostasis and thrombosis. Dalam : Armitage JO, penyunting. Atlas of clinical hematology. Hongkong: Lippincott Williams and Wilkins; 2004, h.185-9.
6. Marques MB, Fritsma GA. Hemorrhagic coagulation disorders. Dalam: Rodak BF, penyunting. Hematology: clinical principles and applications. Edisi ke-2. Tokyo: WB Saunders Company; 2002. h. 588-604.
7. Leary MA, Sills RH, Manco-Johnson MJ. Treatment of bleeding in children with hemophilia. Dalam: Sills RH, penyunting. Practical algorithms in pediatric hematology and oncology. Tokyo: Karger; 2003. h. 64-5.
8. Lee MT. Disorders of coagulation. Dalam : Weiner MA, Cairo MS penyunting. Pediatric hematology/oncology secret. Philadelphia: Hanley & Belfuss INC; 2002. h. 47-52.
9. Scott JP, Montgomery RR. Hereditary clotting factor. Dalam : Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, penyunting. Nelson textbook of pediatrics. Edisi ke-18. Philadelphia: WB Saunders Co; 2007. h. 2066-2074.
10. Lanzkowsky P, Willis P. Disorders of coagulation. Dalam : Lanzkowsky P, penyunting. Manual of pediatric hematology and oncology. Edisi ke-2. New York: Churchill Livingstone; 1995. h. 295 -327.
11. Manucci PM, Tuddenham EGD. The hemophilias-from royal genes to gene therapy. NEJM 2001;344:1733.
12. World Federation of Hemophilia. Guidelines for the management of hemophilia. Canada, World Federation of Hemophilia, 2005.

Kompetensi

Mengenal dan melakukan tata laksana penyakit perdarahan akibat gangguan koagulasi yang diturunkan tanpa komplikasi (Hemofilia A, B, dan penyakit von Willebrand).

Gambaran umum

Penyakit perdarahan akibat gangguan koagulasi diturunkan yang sering terjadi adalah: hemofilia A, hemofilia B, dan penyakit von Willebrand.

Dikenal 3 jenis hemofilia, yaitu: hemofilia A (defisiensi faktor VIII/*anti hemophilic factor*), hemofilia B (defisiensi faktor IX/*Christmas factor*), dan hemofilia C (defisiensi faktor XI). Hemofilia A dan B merupakan penyakit perdarahan herediter berat yang paling sering, terjadi pada kira-kira 1: 5.000 laki-laki, sekitar 85% berupa hemofilia A dan 10-15% berupa hemofilia B. Hemofilia A dan B dapat terjadi pada semua golongan etnis. Gen faktor VIII dan IX terletak di ujung lengan panjang kromosom X dan diturunkan secara *X-linked traits/recessive*, sehingga biasanya perempuan sebagai pembawa sifat sedangkan laki-laki sebagai penderita. Defisiensi faktor XI merupakan defisiensi otosomal yang berhubungan dengan gejala perdarahan ringan-sedang.

Penyakit von Willebrand merupakan penyakit perdarahan hereditas yang paling sering dengan angka kejadian sekitar 1-2% populasi, diturunkan secara otosomal, sehingga dapat terjadi pada perempuan dan laki-laki, disebabkan karena abnormalitas faktor von Willebrand (FVW) baik kuantitatif dan atau kualitatif.

Klasifikasi beratnya hemofilia bergantung pada kadar faktor VIII atau faktor IX dalam plasma. Diklasifikasikan hemofilia berat bila kadar F.VIII atau F.IX kurang dari 1% hemofilia sedang bila kadarnya 1-5% dan ringan bila kadarnya 5-30%. Kadar hemostatik untuk F.VIII adalah > 30-40%, dan untuk F.IX adalah >25-30%.

Klasifikasi penyakit von Willebrand meliputi: tipe 1 (defisiensi kuantitatif parsial FVW) merupakan tipe yang paling sering (sekitar 85%); tipe 2 (karena kualitas yang abnormal), terdiri dari tipe 2A, 2B, 2N, 2M; dan tipe 3 yang merupakan defisiensi FVW total. Tipe 1, 2A dan 2B diturunkan secara *autosomal dominant*, sedangkan tipe 2N dan 3 merupakan keadaan yang resesif.

Dalam kaskade koagulasi faktor VIII dan IX bersama dengan fosfolipid dan kalsium berperan dalam mengaktivasi faktor X melalui jalur intrinsik. Defisiensi faktor-faktor tersebut akan menyebabkan gangguan pembentukan bekuan fibrin. Sedangkan FVW berperan penting dalam memulai proses hemostasis dengan cara meningkatkan adhesi dan agregasi trombosit. Pertama, FVW memediasi adhesi trombosit dengan endotel dengan cara berikatan dengan reseptor trombosit glikoprotein Ib (GPIb), kemudian memfasilitasi interaksi dengan GPIIb sehingga terjadi agregasi trombosit. Kedua, FVW berperan sebagai pembawa protein faktor VIII sehingga bila kadar FVW rendah akan mengakibatkan kadar faktor VIII juga rendah (defisiensi F.VIII sekunder). Mutasi pada beberapa lokus yang berbeda menyebabkan timbulnya berbagai varian penyakit ini.

Gambaran klinis hemofilia A dan B sulit dibedakan. Manifestasi klinis perdarahan pada hemofilia A dan B sejalan dengan derajat defisiensinya. Perdarahan yang umum dijumpai adalah mudah memar, hemartrosis, hematoma dan perdarahan oral khususnya perdarahan gusi, yang terjadi secara spontan atau setelah adanya trauma. Perdarahan yang terjadi pada penyakit von Willebrand dapat berupa perdarahan ringan sampai berat, biasanya berupa perdarahan mukokutan seperti memar yang hebat, epistaksis, menoragi, adanya perdarahan yang memanjang pada luka kecil, perdarahan yang berlebihan setelah trauma atau cabut gigi.

Diagnosis ditegakkan berdasarkan atas anamnesis, pemeriksaan fisik dan laboratorium. Pada anamnesis didapatkan adanya keluhan perdarahan spontan atau karena trauma, dicari riwayat keluarga dengan keluhan yang sama meskipun pada sekitar 20-30% tidak didapatkan riwayat keluarga (terjadi karena adanya mutasi spontan), pada pemeriksaan fisik dicari tanda-tanda perdarahan, dan pada pemeriksaan laboratorium didapatkan masa tromboplastin parsial teraktivasi (aPTT) memanjang. Diagnosis pasti ditegakkan berdasarkan hasil pemeriksaan laboratorium dengan pemeriksaan kadar faktor VIII untuk hemofilia A dan kadar faktor IX untuk hemofilia B. Diagnosis pasti penyakit von Willebrand ditegakkan berdasarkan anamnesis yang sugestif untuk penyakit ini dibantu dengan pemeriksaan laboratorium spesifik. Umumnya didapatkan waktu perdarahan dan aPTT yang memanjang. Hasil normal pada tes skrining belum menyingkirkan diagnosis penyakit ini. Diagnosis pasti ditegakkan berdasarkan hasil pemeriksaan kadar F.VIII, antigen FVW (VWF:Ag), aktivitas FVW (VWF R:Co) dan VWF multimers.

Tata laksana pasien hemofilia harus dilakukan secara komprehensif, selain mengganti faktor pembekuan yang kurang, perawatan serta rehabilitasi penting dilakukan, diperlukan juga edukasi bagi pasien dan keluarganya. Bila terjadi perdarahan akut pada hemofilia maka yang harus dilakukan pertama ialah tindakan imobilisasi, kompres es. Penekanan atau pembekuan serta

meninggikan daerah yang mengalami perdarahan juga perlu dilakukan. Dalam 2 jam setelah perdarahan, pasien hemofilia sudah harus mendapat faktor pembekuan yang diperlukan. Untuk hemofilia A diberikan konsentrat F. VIII dengan dosis (unit): unit/dL (%) kenaikan kadar yang diinginkan X BB (kg) X 0,5, dapat juga dengan dosis empiris yaitu untuk F. VIII 20-25 U/kg setiap 12 jam. Untuk hemofilia B diberikan konsentrat F. IX dengan dosis (unit): unit/dL (%) kenaikan kadar yang diinginkan X BB (kg), dapat juga diberikan dosis empiris 40-50 U/kg setiap 24 jam. Keduanya diawali dengan dosis muatan (*loading dose*) dua kali dosis rumatan. Selanjutnya dilakukan evaluasi terhadap respon terapi. Bila konsentrat F.VIII tidak tersedia dapat diberikan kriopresipitat, sedangkan bila konsentrat F. IX tidak tersedia dapat diberikan FFP.

Pemberian komponen darah pada penyakit von Willebrand diperlukan untuk tindakan operasi yang cukup besar atau untuk mengatasi perdarahan berat yang mengancam jiwa.

Komplikasi penyakit hemofilia meliputi artropati kronis, timbulnya inhibitor karena terbentuknya antibodi baik untuk faktor VIII maupun faktor IX, dan risiko penyakit yang ditularkan lewat transfusi.

Inhibitor dilaporkan terjadi pada sekitar 25-35% pasien hemofilia A, pada hemofilia B angka kejadian inhibitor jauh lebih rendah (1-3%). Untuk mengatasi inhibitor diberikan terapi dengan cara induksi toleransi imun dengan menaikkan dosis faktor VIII atau dengan pemberian faktor VIIa rekombinan atau *activated prothrombin complex concentrate* (APCC) untuk memotong jalur koagulasi.

Hal lain yang cukup penting adalah pencegahan terjadinya perdarahan dengan menghindari trauma. Di negara maju pemberian profilaksis konsentrat F.VIII atau F. IX dilakukan secara rutin, sedangkan di negara berkembang hal ini belum dilakukan karena memerlukan biaya yang sangat mahal.

Prognosis ditentukan oleh derajat beratnya penyakit, pemberian terapi substitusi yang adekuat serta ada tidaknya penyulit.

Contoh kasus

STUDI KASUS: HEMOFILIA

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Apabila peserta lain dalam kelompok sudah selesai membaca contoh kasus, jawab pertanyaan yang diberikan. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus 1 (Hemofilia A)

Seorang anak laki-laki berusia 2 tahun dibawa ibunya ke poliklinik anak RS dengan keluhan utama lutut kanannya bengkak. Keluhan muncul sejak 2 hari yang lalu, kemudian penderita tampak kesakitan sehingga tidak dapat berjalan. Ibunya mengatakan bahwa sebelumnya diketahui ada memar pada lengan dan tungkainya. Keluhan tidak didahului oleh adanya trauma. Penderita tampak sehat, tidak ada kejang, penurunan kesadaran ataupun pucat. Penderita baru pertamakali mengalami keluhan seperti ini. Tidak ada riwayat keluarga yang memiliki keluhan serupa. Penderita belum mendapat pengobatan.

Penalaran:

1. Bagaimanakah penilaian saudara terhadap keadaan anak tersebut?
2. Berdasarkan penilaian tersebut, apakah tindakan yang harus segera saudara lakukan pada pasien ini?

Jawaban:

1. Identifikasi masalah:

- perdarahan
- deteksi perdarahan di tempat lain
- deteksi adanya gangguan fungsi akibat perdarahan
- diagnosis banding etiologi perdarahan (karena faktor vaskular, trombosit, koagulasi atau fibrinolisis; etiologi perdarahan dapat diduga dari karakteristik manifestasi perdarahan).

2. Melakukan pemeriksaan fisik dan perawatan awal berupa imobilisasi, kompres es, pembebatan sendi lutut, meninggikan tempat yang mengalami perdarahan.

Hasil penilaian yang ditemukan:

- Keadaan umum: kesadaran kompos mentis, tidak ada kejang, tidak pucat, tampak sakit sedang. Posisi lutut kanan fleksi. Berat badan 10 kg. Tanda vital dalam batas normal.
- Status lokalis lutut kanan: bengkak, nyeri, teraba hangat, lingkaran lutut 20 cm (lingkaran lutut kiri 18 cm); ekimosis di daerah lengan dan tungkai.

Diagnosis

3. Berdasarkan hasil temuan tersebut apakah diagnosis kerja dan diagnosis banding penyakit pasien ini? Sebutkan alasannya!

Jawaban:

Diagnosis kerja: Hemofilia A

(Klinis ada manifestasi perdarahan berupa ekimosis dan hemartrosis. Gejala ini sesuai dengan gejala penyakit perdarahan akibat gangguan koagulasi. Adanya hemartrosis mengindikasikan penyakit hemofilia. Difikirkan hemofilia A karena merupakan jenis hemofilia yang paling sering).

Diagnosis banding: Hemofilia B

(Gejala klinis hemofilia A dan B sulit dibedakan. Diagnosis pasti ditegakkan berdasarkan hasil pemeriksaan laboratorium.)

Tata laksana (intervensi dan perencanaan):

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimanakah tata laksana awal pasien ini?

Jawaban:

- Memberikan perawatan awal berupa imobilisasi, kompres es, pembebatan sendi lutut, dan meninggikan tempat yang mengalami perdarahan.
- Melakukan pemeriksaan darah rutin (Hb, leukosit, hematokrit, trombosit) dan skrining hemostasis (BT, PT, aPTT, kadar faktor VIII bila sarana tersedia)

Bila dari hasil pemeriksaan laboratorium didapatkan darah rutin dalam batas normal, BT dan PT normal, aPTT memanjang, maka diagnosis pasien ini adalah Tersangka Hemofilia A (berat).

5. Bagaimanakah tata laksana selanjutnya untuk pasien ini?

Jawaban:

- Pemberian terapi substitusi berupa konsentrat F. VIII dengan dosis:
Hari ke-1: $0,5 \times 10 \times 50U = 250U$ (= 1 vial konsentrat F. VIII @250U)
Evaluasi respon terapi. Bila perdarahan berat (dan sendi masih terasa nyeri), terapi dilanjutkan setiap hari sampai fungsi sendi kembali normal dan pertimbangkan terapi tambahan selang sehari selama 1 minggu.
- Bila konsentrat faktor VIII tidak tersedia diberikan kriopresipitat sebanyak: $10 \times 50U = 500U$
= 7 unit kriopresipitat (1 unit/bag kriopresipitat mengandung lebih kurang 70-80U F.VIII).
- Penyuluhan: pencegahan trauma, edukasi untuk orang tua,
- Rujuk untuk diagnosis pasti dan konseling genetik.

6. Bagaimanakah pemantauan pasien ini?

Jawaban:

- Lihat respon terapi: penilaian terhadap gejala (bengkak, nyeri), lingkaran lutut
- Bila membaik, terapi dilanjutkan sesuai protokol
- Penilaian fungsi lutut

Penilaian ulang

7. Apakah yang harus dipantau dalam tindak lanjut pasien selanjutnya ?

Jawaban:

- Informasikan kepada orang tua akan risiko perdarahan berulang dan perjalanan penyakit serta penyulit yang mungkin timbul.
- Anjuran agar orang tua segera membawa anaknya ke RS bila ada tanda perdarahan.

Studi kasus 2 (Hemofilia dengan komplikasi)

Seorang anak laki-laki berusia 5 tahun dibawa ibunya ke poliklinik anak RS Hasan dengan keluhan utama nyeri lutut kanan. Keluhan muncul sejak 2 hari yang lalu, sebelumnya sejak 1 minggu lutut kanan sudah bengkak yang makin lama makin bertambah bengkak. Ibunya mengatakan bahwa sebelumnya diketahui ada memar pada lengan dan tungkainya. Keluhan tidak didahului oleh adanya trauma. Penderita tampak sehat, tidak ada kejang, penurunan kesadaran ataupun pucat. Penderita sudah sering mengalami keluhan serupa, dibawa berobat ke RS terdekat bila penderita mengeluh nyeri dan pernah mendapatkan transfusi darah berwarna kuning. Tidak ada riwayat keluarga yang memiliki keluhan serupa.

Penilaian:

1. Bagaimanakah penilaian saudara terhadap keadaan anak tersebut?
2. Berdasarkan penilaian tersebut, apakah tindakan yang harus segera saudara lakukan pada pasien ini?

Jawaban:

1. Identifikasi masalah:

- perdarahan sendi (berat dan berulang)
- deteksi perdarahan di tempat lain
- deteksi adanya gangguan fungsi akibat perdarahan
- diagnosis banding etiologi perdarahan

2. Melakukan pemeriksaan fisik dan perawatan awal berupa imobilisasi, kompres es, pembebatan sendi lutut, meninggikan tempat yang mengalami perdarahan.

Hasil penilaian yang ditemukan:

- Keadaan umum: kesadaran kompos mentis, tidaka ada kejang, tidak pucat, tampak sakit sedang. Posisi lutut kanan fleksi. Berat badan 20 kg. Tanda vital dalam batas normal.
- status lokalis lutut kanan: bengkak, nyeri, teraba hangat, sulit diluruskan, lingkaran lutut 35 cm (lingkaran lutut kiri 25 cm); ekimosis di daerah lengan dan tungkai.

Diagnosis:

3. Berdasarkan hasil temuan tersebut apakah diagnosis kerja dan diagnosis banding penyakit pasien ini? Sebutkan alasannya!

Jawaban:

Diagnosis kerja: Hemofilia A + artropati hemofilik

(Klinis ada manifestasi perdarahan berupa hemartrosis berulang dan ekimosis. Gejala ini sesuai dengan gejala penyakit perdarahan akibat gangguan koagulasi. Adanya hemartrosis mengindikasikan penyakit hemofilia. Difikirkan hemofilia A karena merupakan bentuk hemofilia tersering dan pasien diduga pernah mendapat kriopresipitat?).

Diagnosis banding: Hemofilia B

(Gejala klinis hemofilia A dan B sulit dibedakan. Difikirkan hemofilia B, karena mungkin transfusi yang pernah diperoleh pasien adalah FFP. Diagnosis pasti ditegakkan berdasarkan hasil pemeriksaan laboratorium.)

Tata laksana (intervensi dan perencanaan):

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimanakah tata laksana awal pasien ini?

Jawaban:

- Memberikan perawatan awal berupa imobilisasi, kompres es, pembebatan sendi lutut, dan meninggikan tempat yang mengalami perdarahan
- Melakukan pemeriksaan darah rutin (Hb, leukosit, hematokrit, trombosit) dan skrining hemostasis (BT, PT, aPTT), pemeriksaan foto rontgen lutut kanan.

Bila hasil pemeriksaan laboratorium didapatkan darah rutin dalam batas normal, BT dan PT normal, aPTT memanjang, foto lutut kanan menunjukkan artropati maka diagnosis pasien ini adalah Tersangka Hemofilia A (berat)+ artropati hemofilik.

5. Bagaimanakah tata laksana selanjutnya untuk pasien ini?

Jawaban:

- Pemberian terapi substitusi berupa konsentrat F. VIII dengan dosis:

Hari ke-1: $0,5 \times 20 \times 50U = 500U$ (= 1 vial konsentrat F.VIII @250U)

Evaluasi respon terapi. Bila perdarahan berat dan sendi masih terasa nyeri, terapi dilanjutkan setiap hari sampai fungsi sendi kembali normal dan pertimbangkan terapi tambahan selang sehari selama 1 minggu.

- Bila konsentrat faktor tidak tersedia dapat diberikan kriopresipitat sebanyak: $20 \times 50U = 1000U = 14$ unit kriopresipitat (1 unit/bag kriopresipitat mengandung lebih kurang 70-80U F.VIII). Evaluasi selanjutnya sama dengan di atas.

- Penyuluhan: pencegahan trauma, edukasi untuk orang tua, konseling genetik
- Merujuk pasien ke Pusat Pelayanan Hemofilia (untuk rencana pemberian terapi profilaksis, fisioterapi (Rehabilitasi medik), tata laksana bedah/sinovektomi (Bedah Ortopedi), terapi substitusi untuk sebelum, selama dan sesudah operasi, konseling genetik.

6. Bagaimanakah pemantauan pasien ini?

Jawaban:

- Lihat respon terapi: penilaian terhadap gejala, lingkaran lutut.
- Penilaian fungsi lutut dan hasil fisioterapi.
- Bila dilakukan sinovektomi, evaluasi pasca operasi.

Penilaian ulang

7. Apakah yang harus dipantau dalam tindak lanjut pasien selanjutnya?

Jawaban:

- Informasikan kepada orang tua akan risiko perdarahan berulang dan perjalanan penyakit serta penyulit yang mungkin timbul.
- Anjuran agar orang tua agar melakukan fisioterapi sesuai jadwal dan segera membawa anaknya ke RS bila ada tanda perdarahan.

Studi kasus 3 (Penyakit von Willebrand)

Seorang anak perempuan berusia 7 tahun dibawa ibunya ke poliklinik anak RS dengan keluhan utama perdarahan hidung (mimisan). Keluhan muncul sejak 3 hari yang lalu, kemudian perdarahan makin bertambah meskipun sudah dilakukan penekanan hidung. Ibunya mengatakan bahwa penderita sudah sering mengalami keluhan seperti ini, tetapi biasanya perdarahan dapat berhenti sendiri. Penderita juga sering mengalami biru-biru pada lengan dan tungkai bawahnya yang kemudian dapat menghilang. Keluhan tidak didahului oleh adanya trauma. Penderita tampak sehat, tidak tampak pucat. Penderita baru pertamakali mengalami keluhan seperti ini. Tidak ada riwayat keluarga yang memiliki keluhan serupa. Penderita belum pernah mendapat pengobatan.

Penilaian:

1. Bagaimanakah penilaian saudara terhadap keadaan anak tersebut?
2. Berdasarkan penilaian tersebut, apakah tindakan yang harus segera saudara lakukan pada pasien ini?

Jawaban:

1. Identifikasi masalah:

- perdarahan
 - deteksi perdarahan di tempat lain
 - deteksi adanya gangguan fungsi akibat perdarahan
 - diagnosis banding etiologi perdarahan (karena faktor vaskular, trombosit, koagulasi atau fibrinolisis; etiologi perdarahan dapat diduga dari karakteristik manifestasi perdarahan)
2. Melakukan pemeriksaan fisik dan perawatan awal berupa penekanan (tampon hidung)

Hasil penilaian yang ditemukan:

- Keadaan umum: kesadaran kompos mentis, tidak pucat, tampak sakit ringan. Berat badan 25 kg. Tanda vital dalam batas normal.
- Status lokalis: perdarahan hidung dari kedua lubang hidung ekimosis di daerah lengan dan tungkai bawah

Diagnosis:

3. Berdasarkan hasil temuan tersebut apakah diagnosis kerja dan diagnosis banding penyakit pasien ini? Sebutkan alasannya!

Jawaban:

Diagnosis kerja: Penyakit von Willebrand (tipe 1)

(Klinis seorang anak perempuan dengan manifestasi perdarahan mukokutan berupa epistaksis dan ekimosis. Gejala ini sesuai dengan gejala penyakit perdarahan akibat gangguan hemostasis karena abnormalitas FVW. Difikirkan penyakit von Willebrand karena dari anamnesis sugestif karena penyakit ini (perempuan, perdarahan mukokutan) dan angka kejadiannya cukup tinggi. Difikirkan tipe 1 karena merupakan tipe tersering.)

Diagnosis banding: ITP

Trombositopati

(Gejala klinis kelainan hemostasis akibat kelainan vaskular dan trombosit sering serupa. Manifestasi klinis kelainan trombosit baik jumlah maupun fungsi sama. Diagnosis pasti ditegakkan berdasarkan hasil pemeriksaan laboratorium.)

Tata laksana (intervensi dan perencanaan):

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimanakah tata laksana awal pasien ini?

Jawaban:

- Memberikan perawatan awal berupa tampon hidung.
- Melakukan pemeriksaan darah rutin (Hb, leukosit, hematokrit, trombosit) dan skrining hemostasis (BT, PT, aPTT)

Bila dari hasil pemeriksaan laboratorium didapatkan kadar trombosit, BT dan aPTT normal belum dapat menyingkirkan diagnosis penyakit Von Willebrand.

Umumnya kadar trombosit normal, BT memanjang, aPTT dapat normal atau memanjang.

5. Bagaimanakah tata laksana selanjutnya untuk pasien ini?

Jawaban:

- Berikan kriopresipitat
- Penyuluhan: pencegahan trauma, edukasi untuk orang tua, konseling genetik
- Merujuk pasien ke pusat pelayanan yang lebih komprehensif (untuk diagnostik dan tata laksana)

Bagaimanakah pemantauan pasien ini?

- Lihat respon terapi: penilaian terhadap gejala klinis

Penilaian ulang

6. Apakah yang harus dipantau dalam tindak lanjut pasien selanjutnya ?

Jawaban:

- Informasikan kepada orang tua akan risiko perdarahan berulang dan perjalanan penyakit serta penyulit yang mungkin timbul.
- Anjuran agar orang tua segera membawa anaknya ke RS bila ada tanda perdarahan berat.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan memberikan tata laksana penyakit koagulasi yang diturunkan, yaitu:

1. Mengetahui etiologi dan patofisiologi penyakit koagulasi yang diturunkan.
2. Menegakkan diagnosis, diagnosis banding dan komplikasi penyakit koagulasi yang diturunkan.
3. Memberikan tata laksana penyakit koagulasi yang diturunkan.
4. Memberikan penyuluhan termasuk konseling genetik.
5. Merujuk pasien yang mengalami komplikasi ke pusat pelayanan yang lebih komprehensif.

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner MCQ yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion*, pembimbing akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk memberikan tata laksana penyakit Hemofilia A, Hemofilia B dan penyakit von Willebrand. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur pada pasien penyakit Hemofilia A, Hemofilia B dan penyakit von Willebrand.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar).
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran:
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan
 - Ujian OSCE (K, P, A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium.
- Peserta didik dinyatakan kompeten (*competence*) setelah melalui tahapan proses pembelajaran:
 - a. Magang : peserta dapat menegakkan diagnosis dan memberikan tata laksana penyakit Hemofilia A, Hemofilia B dan penyakit von Willebrand tanpa komplikasi dengan arahan pembimbing
 - b. Mandiri: melaksanakan diagnosis dan tata laksana penyakit Hemofilia A, Hemofilia B dan penyakit von Willebrand tanpa komplikasi secara mandiri.

Instrumen penilaian

- Kuesioner awal

Instruksi: Pilihlah B bila pernyataan Benar, S bila pernyataan Salah

1. Faktor-faktor yang berperan dalam hemostasis adalah vaskular, trombosit, koagulasi dan fibrinolisis. B/S. Jawaban B. Tujuan 1

2. Pemeriksaan laboratorium yang diperlukan untuk menegakkan diagnosis hemofilia adalah Hb, leukosit, trombosit, Bleeding Time dan Clotting Time. B/S. Jawaban S. Tujuan 1
3. Ekimosis, hematoma, hemartrosis merupakan manifestasi perdarahan yang paling sering terjadi pada pasien hemofilia. B/S. Jawaban B. Tujuan 1

- **Kuesioner tengah**

- MCQ:**

Pilih salah satu jawaban yang benar

Untuk soal no.1-2 lihat skenario kasus di bawah ini:

Seorang anak laki-laki berusia 2 tahun dibawa ibunya ke poliklinik anak RS dengan keluhan utama lutut kanannya bengkak. Keluhan muncul sejak 2 hari yang lalu, kemudian penderita tampak kesakitan sehingga tidak dapat berjalan. Ibunya mengatakan bahwa sebelumnya diketahui ada memar pada lengan dan tungkainya. Keluhan tidak didahului oleh adanya trauma. Penderita tampak sehat, tidak ada kejang, penurunan kesadaran ataupun pucat. Penderita baru pertamakali mengalami keluhan seperti ini. Tidak ada riwayat keluarga yang memiliki keluhan serupa. Penderita belum mendapat pengobatan. Pada pemeriksaan fisik didapatkan keadaan umum kompos mentis, tidak anemis. Didapatkan ekimosis dan hematoma pada lengan dan tungkainya. Lutut kanan bengkak dan nyeri, posisi ditekuk. Pemeriksaan lain dalam batas normal. Pada pemeriksaan laboratorium didapatkan CBC dalam batas normal, BT normal, PT normal, aPTT memanjang.

1. Apakah diagnosis paling mungkin pasien di atas?
 - a. Hemofilia
 - b. Penyakit von Willebrand
 - c. Koagulasi intravaskular diseminata
 - d. Penyakit perdarahan akibat kelainan hati
 - e. Penyakit perdarahan akibat defisiensi vitamin K (PDVK)
2. Bila pada hasil pemeriksaan pasien di atas didapatkan kadar faktor IX 3%, bagaimanakah tata laksana yang akan saudara berikan untuk pasien ini?
 - a. Imobilisasi, kompres es, pembebatan sendi lutut, meninggikan tempat yang mengalami perdarahan, pemberian vitamin K
 - b. Imobilisasi, kompres es, pembebatan sendi lutut, meninggikan tempat yang mengalami perdarahan, transfusi kriopresipitat
 - c. imobilisasi, kompres es, pembebatan sendi lutut, meninggikan tempat yang mengalami perdarahan, transfusi FFP
 - d. Imobilisasi, kompres es, pembebatan sendi lutut, meninggikan tempat yang mengalami perdarahan, transfusi trombosit
 - e. Imobilisasi, kompres es, pembebatan sendi lutut, meninggikan tempat yang mengalami perdarahan, transfusi FWB

Untuk soal no. 3-4 lihat skenario kasus di bawah ini.

Seorang anak laki-laki berusia 5 tahun dibawa ibunya ke poliklinik anak RS Hasan Sadikin dengan keluhan utama nyeri lutut kanan. Keluhan muncul sejak 2 hari yang lalu, sebelumnya sejak 1 minggu lutut kanan sudah bengkak yang makin lama makin bertambah bengkak. Ibunya mengatakan bahwa sebelumnya diketahui ada memar pada lengan dan tungkainya. Keluhan tidak didahului oleh adanya trauma. Penderita tampak sehat, tidak ada kejang, penurunan kesadaran ataupun pucat. Penderita sudah sering mengalami keluhan serupa, dibawa berobat ke RS terdekat bila penderita mengeluh nyeri dan pernah mendapatkan transfusi darah berwarna kuning. Tidak ada riwayat keluarga yang memiliki keluhan serupa.

Pada pemeriksaan fisik didapatkan keadaan umum kompos mentis, tidak anemis. Didapatkan ekimosis dan hematoma pada lengan dan tungkainya. Lutut kanan bengkak dan nyeri, posisi ditekuk.

Pada pemeriksaan laboratorium didapatkan Hb 11,5g/dL, leukosit 8.000/mm³, trombosit 160.000/mm³, BT 4 menit, PT 12 detik dan aPTT 85 detik, Faktor VIII < 1%.

3. Apakah diagnosis paling mungkin pasien di atas?
 - a. Hemofilia A
 - b. Hemofilia B
 - c. Penyakit von Willebrand
 - d. Penyakit perdarahan akibat defisiensi vitamin K (PDVK)
 - e. ITP
4. Bagaimanakah tata laksana pasien di atas?
 - a. Pemberian transfusi FFP
 - b. Pemberian vitamin K1
 - c. Pemberian transfusi FWB
 - d. Pemberian transfusi kriopresipitat
 - e. Pemberian transfusi trombosit

Untuk soal no. 5-6 lihat skenario kasus di bawah ini.

Seorang anak perempuan berusia 7 tahun dibawa ibunya ke poliklinik anak RS dengan keluhan utama perdarahan hidung (mimisan). Keluhan muncul sejak 3 hari yang lalu, kemudian perdarahan makin bertambah meskipun sudah dilakukan penekanan hidung. Ibunya mengatakan bahwa penderita sudah sering mengalami keluhan seperti ini, tetapi biasanya perdarahan dapat berhenti sendiri. Penderita juga sering mengalami biru-biru pada lengan dan tungkai bawahnya yang kemudian dapat menghilang. Keluhan tidak didahului oleh adanya trauma. Penderita tampak sehat, tidak tampak pucat. Penderita baru pertama kali mengalami keluhan seperti ini. Tidak ada riwayat keluarga yang memiliki keluhan serupa. Penderita belum pernah mendapat pengobatan.

5. Apakah diagnosis paling mungkin pasien di atas?
 - a. Hemofilia A
 - b. Hemofilia B
 - c. Penyakit von Willebrand
 - d. Penyakit perdarahan akibat defisiensi vitamin K (PDVK)
 - e. ITP
6. Untuk menegakkan diagnosis pasien di atas, pemeriksaan laboratorium manakah yang akan saudara usulkan?
 - a. Hb, leukosit, trombosit, BT, CT, PT, aPTT
 - b. Hb, leukosit, trombosit, BT, PT, aPTT, Faktor VIII
 - c. Hb, leukosit, trombosit, BT, PT, aPTT, Faktor IX
 - d. BT, CT, PT, aPTT, TT, Faktor VIII
 - e. BT, CT, PT, aPTT, TT, Faktor IX

Jawaban kuesioner tengah:

- | | | |
|------|------|------|
| 1. A | 3. A | 5. C |
| 2. C | 4. D | 6. B |

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai keterampilan dalam mengelola penyakit akibat gangguan koagulasi didapat melalui pembelajaran pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-assessment*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan:

1. Melakukan diagnosis penyakit akibat gangguan koagulasi didapat beserta diagnosis bandingnya.
2. Memberikan tata laksana pasien penyakit akibat gangguan koagulasi didapat beserta komplikasinya.
3. Mengenal/mengidentifikasi komplikasi penyakit akibat gangguan koagulasi didapat yang perlu dirujuk.
4. Memberikan penyuluhan upaya pencegahan.

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Melakukan diagnosis dan diagnosis banding penyakit akibat gangguan koagulasi didapat.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Video dan computer-assisted learning*
- *Bedside teaching (ronde bangsal)*
- Diskusi kasus dengan supervisor
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap
- *Task-based medical education*

Must to know key points:

- Etiologi, epidemiologi, patogenesis, diagnosis
- Diagnosis banding: gejala klinis perdarahan dan pemeriksaan penunjang (*decision making*)
- Pemeriksaan hemostasis: identifikasi dan interpretasi

Tujuan 2. Tata laksana pasien penyakit akibat gangguan koagulasi didapat beserta komplikasinya

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran:

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL)*
- *Video dan computer-assisted learning*
- *Bedside teaching (ronde bangsal)*
- Diskusi kasus dengan supervisor
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap
- *Task-based medical education*

Must to know key points:

- Prosedur perawatan (upaya menghentikan perdarahan: istirahat, tampon, perawatan luka ; tata laksana nutrisi)
- Terapi substitusi (vitamin K, transfusi komponen darah: FFP)
- Terapi medikamentosa (vitamin K, terapi penyakit penyebab)
- Terapi suportif (transfusi: PRC, Fresh Whole Blood/FWB)
- Tata laksana kegawatan (kasus perdarahan intrakranial)
- Tindak lanjut keberhasilan pengobatan

Tujuan 3. Menenal/mengidentifikasi komplikasi penyakit akibat gangguan koagulasi didapat yang perlu dirujuk

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran:

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL)*
- *Role play*
- *Bedside teaching (ronde bangsal)*
- Diskusi kasus dengan supervisor
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap
- *Task-based medical education*

Must to know key points:

- Menenal/mengidentifikasi komplikasi: perdarahan intrakranial
- Tata laksana kegawatan (kasus perdarahan intrakranial)
- Tata laksana terapi substitusi
- Tindak lanjut keberhasilan pengobatan

Tujuan 4. Memberikan penyuluhan upaya pencegahan

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran:

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL)*
- *Role play*
- *Bedside teaching (ronde bangsal)*
- Diskusi kasus dengan supervisor
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap
- *Task-based medical education*

Must to know key points:

- *Communication skill*
- Melakukan upaya pencegahan: pemberian vitamin K pada bayi baru lahir

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:
Penyakit akibat gangguan koagulasi didapat
Slide
 1. Pendahuluan:
 2. Etiologi:
 3. Epidemiologi:
 4. Patogenesis
 5. Manifestasi klinis
 6. Pemeriksaan penunjang
 7. Diagnosis dan diagnosis banding
 8. Komplikasi:
 9. Tata laksana
 10. Prognosis
 11. Pencegahan
 12. Kesimpulan
- Kasus : Penyakit perdarahan akibat defisiensi vitamin K (PDVK)
- Sarana dan Alat Bantu Latih
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): ruang rawat jalan, ruang rawat inap, ruang tindakan, dan ruang penunjang diagnostik

Kepustakaan

1. Monagle P, Andrew M. Acquired disorders of hemostasis. Dalam: Nathan DG, Orkin SH, penyunting. *Nathan and Oski's hematology of infancy and childhood*. Edisi ke-6. Tokyo: WB Saunders Company; 2003. h. 1631-69.
2. Laffan M, Manning R. Investigation of hemostasis. Dalam: Dacie SJV, Lewis SM, penyunting. *Practical haematology*. Edisi ke-8. Tokyo: Churchill Livingstone; 1995. h. 379-440.

3. Raspati H, Reniarti L, Susanah S. Gangguan pembekuan darah didapat. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam M, penyunting. Buku ajar hematologi-onkologi. Jakarta: Ikatan Dokter anak Indonesia; 2005. h. 182-97.
4. Deitcher SR. Disorders of hemostasis and thrombosis. Dalam : Armitage JO, penyunting. Atlas of clinical hematology. Hongkong: Lippincott Williams and Wilkins, 2004, h.185-9.
5. Marques MB, Fritsma GA. Hemorrhagic coagulation disorders. Dalam: Rodak BF, penyunting. Hematology: clinical principles and applications. Edisi ke-2. Tokyo: WB Saunders Company; 2002. h. 588-604.
6. De Alarcon P, Manco Johnson MJ. Evaluation of a child with bleeding or abnormal coagulation screening test. Dalam: Sills RH, penyunting. Practical algorithms in pediatric hematology and oncology. Tokyo: Karger; 2003. h. 52-3.
7. Lee MT. Disorders of coagulation. Dalam: Weiner MA, Cairo MS, penyunting. Pediatric hematology/oncology secret. Philadelphia: Hanley & Belfuss INC; 2002. h. 47-52.
8. Scott JP, Montgomery RR. Post neonatal vitamin K deficiency. Dalam: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, penyunting. Nelson textbook of pediatrics. Edisi ke-18. Philadelphia: WB Saunders Co; 2007. h. 2079.
9. Lanzkowsky P, Willis P. Disorders of coagulation. Dalam: Lanzkowsky P, penyunting. Manual of pediatric hematology and oncology. Edisi ke-4. New York: Churchill Livingstone; 2005. h. 295-327.
10. Isarangkura P. Vitamin K prophylaxis in newborn babies. J Paed Obstr Gynecol. 1991;17:5-9.

Kompetensi

Mengenal dan melakukan tata laksana penyakit akibat gangguan koagulasi didapat serta komplikasinya.

Gambaran umum

Vitamin K merupakan vitamin yang larut dalam lemak yang secara alamiah banyak terdapat dalam sayur dan buah-buahan dan dapat disintesis oleh flora bakteri dalam usus. Vitamin K penting untuk sintesis prokoagulan faktor II, VII, IX dan X serta antikoagular protein C dan S dalam sel hati, vitamin ini dibutuhkan untuk konversi prekursor tidak aktif menjadi faktor pembekuan yang aktif.

Beberapa etiologi kekurangan vitamin K antara lain: asupan makanan yang tidak adekuat, penyakit hati, pemakaian antibiotika yang lama dan komplikasi perinatal. Pada bayi baru lahir keadaan defisiensi vitamin K ini disebut sebagai *Hemorrhagic Disease of the Newborn* (HDN) atau Perdarahan akibat defisiensi vitamin K (PDVK) yang dapat terjadi pada setiap bayi baru lahir, hal ini karena usus bayi yang relatif steril, imaturitas hepar, transmisi vitamin K selama dalam kandungan yang tidak baik dan adanya malabsorpsi. Keadaan ini menyebabkan bayi berada dalam keadaan risiko untuk terjadinya perdarahan dan perdarahan yang fatal adalah perdarahan intrakranial. Angka kejadian perdarahan pada bayi baru lahir di negara Asia berkisar antara 1 : 200 sampai 1 : 400 pada bayi yang tidak mendapat vitamin K profilaksis.

Manifestasi perdarahan yang terjadi umumnya tidak spesifik dan bervariasi mulai dari memar ringan sampai ekimosis generalisata, perdarahan mukosa dan perdarahan intrakranial yang fatal akibatnya. Manifestasi perdarahan pada neonatus sedikit berbeda dengan anak yang lebih besar dan dewasa. Pada neonatus perdarahan dapat timbul dalam bentuk perdarahan di

scalp, di tali pusat, hematom sefal yang besar, perdarahan pada tempat bekas suntikan gastrointestinal dan intrakranial.

Berdasarkan manifestasi klinis maka PDVK pada bayi dapat diklasifikasikan menjadi 3 bentuk yaitu bentuk dini, klasik dan lambat. (tabel 1).

Tabel 1 . Bentuk Klinis PDVK

	PDVK dini	PDVK klasik	PDVK lambat
Umur	< 24 jam	2-7 hari	2-6 bulan
Penyebab/ risiko	Obat selama hamil : antikonvulsan, antikoagulan, antibiotika.	Asupan vitamin K kurang Pemberian ASI	Malabsorpsi, diare, pen-yakit hati, pemberian ASI, penyakit seliak
Insidens	Sangat jarang	1/10000 – 1.5/10000 kelahiran hidup	4 – 10/10000 kelahiran hidup
Lokasi	Umbilikus, gastrointestinal, kulit, hematom sefal	Gastrointestinal, umbilikus, daerah THT, tempat suntik, sirkumsisi.	Kulit, gastrointestinal, saluran kemih, intrakranial.
Profilaksis	Hindari pemakaian obat pada ibu hamil	Berikan vitamin K1 Susu formula	Berikan vitamin K1 Susu formula

Pendekatan diagnosis gangguan pembekuan darah akibat kekurangan vitamin K dilakukan dengan anamnesis, pemeriksaan fisik dan laboratorium. Pada neonatus, anamnesis difokuskan terhadap awitan perdarahan, lokasi, pemberian ASI, riwayat ibu minum obat selama hamil. Pada anak yang lebih besar perlu juga ditanyakan mengenai asupan makanan terutama yang berhubungan dengan asupan vitamin K, riwayat pengobatan, riwayat penyakit yang berhubungan dengan malabsorpsi dan adanya riwayat penyakit perdarahan dalam keluarga. Pemeriksaan laboratorium gangguan pembekuan darah karena kekurangan vitamin K menunjukkan:

- Waktu pembekuan memanjang
- Penurunan aktifitas faktor II, VII, IX dan X
- PT dan APTT memanjang
- TT normal
- Jumlah trombosit, waktu perdarahan, fibrinogen, faktor V dan VIII, fragilitas kapiler, serta retraksi bekuan normal

Gangguan pembekuan darah akibat defisiensi vitamin K harus dibedakan dengan penyakit lain yang dapat mengakibatkan gangguan pembekuan darah. Penyakit hati merupakan diagnosis banding yang harus dipikirkan.

Secara garis besar pengelolaan perdarahan akibat defisiensi vitamin K pada bayi baru lahir dimulai sejak antenatal dan sejak lahir. Penelitian membuktikan bahwa pemberian profilaksis vitamin K1 dengan dosis 1 mg IM satu kali segera setelah lahir dapat mencegah terjadinya perdarahan akibat defisiensi vitamin K. Pemberian dosis tunggal secara suntikan IM lebih efektif untuk memberikan perlindungan dibandingkan dengan pemberian dosis tunggal secara oral, dan pemberian secara oral memberikan kadar yang protektif bila diberikan sebanyak 3 kali, namun pemberian oral ini masih memberikan keraguan terutama dalam hal penyerapannya. Pada pasien yang mengalami perdarahan akibat defisiensi vitamin K, harus diatasi penyakit primernya terutama pada anak yang lebih besar, di samping itu harus segera diberikan vitamin K1 dan dapat

diberikan *fresh frozen plasma* 10-15 ml/kgbb yang dapat mengoreksi kekurangan faktor pembekuan darah.

Contoh kasus

STUDI KASUS: PENYAKIT PERDARAHAN AKIBAT DEFISIENSI VITAMIN K

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Apabila peserta lain dalam kelompok sudah selesai membaca contoh kasus, jawab pertanyaan yang diberikan. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus (Penyakit perdarahan akibat defisiensi vitamin K/PDVK)

Seorang bayi laki-laki berusia 4 bulan dibawa bidan ke emergensi anak RS karena kejang tonik klonik tanpa demam 1 jam yang lalu. Pasien juga tampak pucat mendadak, perdarahan di hidung dan tempat lain disangkal. Ibunya mengatakan bahwa sebelumnya anaknya dalam keadaan sehat. Tidak ada riwayat keluarga yang memiliki keluhan serupa. Ibunya tidak mengetahui apakah bayinya pernah mendapatkan vitamin K.

Penilaian:

1. Bagaimanakah penilaian saudara terhadap keadaan anak tersebut?
2. Berdasarkan penilaian tersebut, apakah tindakan yang harus segera saudara lakukan pada pasien ini?

Jawaban:

1. Identifikasi masalah:

- deteksi penyebab kejang dan kesadaran menurun
- deteksi pucat mendadak dengan mencari sumber perdarahan
- deteksi tanda-tanda perdarahan intrakranial
- diagnosis banding etiologi perdarahan (karena faktor vaskular, trombosit, koagulasi atau fibrinolisis; etiologi perdarahan dapat diduga dari karakteristik manifestasi perdarahan)

2. Melakukan penanganan kedaruratan untuk penyelamatan jiwa (resusitasi)

Hasil penilaian yang ditemukan:

Keadaan umum: kesadaran somnolen, tidak ada kejang, pucat, tidak ikterik, tampak pucat. Berat badan 6.9 kg. Tanda vital dalam batas normal. Ubin-ubin besar membonjol. Tidak ditemukan perdarahan di tempat lain.

Diagnosis

3. Berdasarkan hasil temuan tersebut apakah diagnosis kerja dan diagnosis banding penyakit pasien ini? Sebutkan alasannya!

Jawaban:

Diagnosis kerja: kejang ec perdarahan intrakranial akibat defisiensi vitamin K (PDVK) + anemia karena perdarahan.

Diagnosis banding: Hemofilia A

Hemofilia B

(Gejala klinis sulit dibedakan dengan hemofilia A dan B. Diagnosis pasti ditegakkan berdasarkan hasil pemeriksaan laboratorium.)

Tata laksana (intervensi dan perencanaan):

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimanakah tata laksana awal pasien ini?

Jawaban:

- Memberikan perawatan awal terutama kedaruratannya.
 - Melakukan pemeriksaan darah rutin (Hb, leukosit, hematokrit, trombosit), morfologi darah tepi dan skrining hemostasis (BT, CT, PT, aPTT)
 - CT scan kepala
- Bila dari hasil pemeriksaan laboratorium didapatkan Hb 7 g/dL, leukosit 8.500/mm³, trombosit 200.000/mm³; morfologi darah tepi normokrom normositer, leukosit normal, kelompok trombosit cukup; BT normal, CT, PT dan aPTT memanjang, maka diagnosis pasien ini adalah Tersangka PDVK (Penyakit perdarahan akibat defisiensi vitamin K)

5. Bagaimanakah tata laksana selanjutnya untuk pasien ini?

Jawaban:

- Pemberian terapi substitusi berupa Vitamin K1 5 mg, subkutan.
- Evaluasi respon terapi. Respon terhadap pemberian vitamin K terjadi dalam 4-6 jam.
- Bila perdarahan masih berlangsung dan keadaan bayi yang pucat mengindikasikan ada perdarahan hebat, berikan transfusi FFP dosis 10-15 ml/kgbb (40 ml).
- Transfusi *Fresh Whole Blood* (FWB) 40 ml.
- Penyuluhan: edukasi untuk orang tua, informasi mengenai pemberian vitamin K profilaksis.

6. Bagaimanakah pemantauan pasien ini?

Jawaban:

- Lihat respon terapi: penilaian terhadap gejala.
- Bila membaik, terapi dihentikan, bila keadaan tetap atau memburuk pasien dapat dirujuk ke tempat yang lebih lengkap
- Informasikan kepada orang tua bahwa perdarahan yang terjadi akibat kekurangan vitamin K,

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan memberikan tata laksana penyakit koagulasi yang didapat, yaitu:

1. Mengetahui etiologi dan patogenesis penyakit koagulasi yang didapat.
2. Menegakkan diagnosis, diagnosis banding dan komplikasi penyakit koagulasi yang didapat.

3. Memberikan tata laksana penyakit koagulasi yang didapat.
4. Melakukan upaya pencegahan perdarahan pada bayi baru lahir.
5. Memberikan penyuluhan.
6. Merujuk pasien yang mengalami komplikasi (berat) ke pusat pelayanan yang lebih komprehensif.

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner MCQ yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion*, pembimbing akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk memberikan tata laksana penyakit perdarahan karena defisiensi vitamin K (PDVK) dan penyakit perdarahan karena kelainan hati. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*peer-assisted learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur pada pasien penyakit perdarahan karena defisiensi vitamin K (PDVK), penyakit perdarahan karena kelainan hati).
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar).
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran:
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan
 - Ujian OSCE (K, P, A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium.
- Peserta didik dinyatakan mahir (*proficient*) setelah melalui tahapan proses pembelajaran:
 - a. Magang : peserta dapat menegakkan diagnosis dan memberikan tata laksana penyakit perdarahan karena defisiensi vitamin K (PDVK), penyakit perdarahan karena kelainan hati dengan arahan pembimbing
 - b. Mandiri: melaksanakan diagnosis dan tata laksana penyakit perdarahan karena defisiensi vitamin K (PDVK) dan penyakit perdarahan karena kelainan hati secara mandiri.

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Tulis B untuk jawaban betul, S untuk jawaban salah

1. Vitamin K berperan dalam sintesis prokoagulan faktor II, VII, IX dan X. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
2. Penyakit perdarahan akibat defisiensi vitamin K (PDVK) ditegakkan dengan pemeriksaan BT, CT, PT, aPTT, TT, D-dimer. B/S. Jawaban S. Tujuan 1.
3. Manifestasi perdarahan pada penyakit PDVK adalah ekimosis, hematoma, perdarahan umbilikus, perdarahan saluran cerna. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.

- **Kuesioner tengah**

MCQ:

Untuk soal no.1-2 lihat skenario kasus di bawah ini:

Seorang bayi laki-laki berusia 1 hari dibawa ibunya ke emergensi anak RS karena perdarahan dari tali pusat. Perdarahan terjadi beberapa jam setelah lahir, darah terlihat merembes. Bayi menangis dan menetek kuat. Pada pemeriksaan laboratorium didapatkan CBC dalam batas normal, BT normal, CT, PT dan aPTT memanjang.

1. Apakah diagnosis paling mungkin pasien di atas?
 - a. Hemofilia A
 - b. Hemofilia B
 - c. Koagulasi intravaskular diseminata
 - d. Penyakit perdarahan akibat kelainan hati
 - e. Penyakit perdarahan akibat defisiensi vitamin K (PDVK)
2. Bagaimanakah tata laksana untuk pasien ini?
 - a. Pemberian vitamin K
 - b. Transfusi kriopresipitat
 - c. Transfusi FFP
 - d. Transfusi trombosit
 - e. Transfusi FWB

Untuk soal no.3-5 lihat skenario kasus di bawah ini.

Seorang bayi laki-laki berusia 40 hari dibawa bidan ke emergensi anak RS karena perdarahan dari bekas tempat suntikan imunisasi. Perdarahan terjadi segera setelah disuntik, darah terlihat merembes. Pada pemeriksaan fisik didapatkan keadaan umum keadaan kompos mentis, pucat. Konjungtiva anemis, sklera tidak ikterik, tidak ada hepatomegali ataupun splenomegali. Pada pemeriksaan laboratorium didapatkan Hb 7 g/dL, leukosit 8.000/mm³, trombosit 160.000/mm³, BT 3 menit, PT 25 detik dan aPTT 85 detik.

3. Apakah diagnosis paling mungkin pasien di atas?
 - a. Hemofilia A
 - b. Hemofilia B
 - c. Penyakit von Willebrand
 - d. Penyakit perdarahan akibat defisiensi vitamin K (PDVK)
 - e. ITP
4. Manakah elemen hemostasis yang terganggu pada kasus ini?
 - a. Faktor VIII
 - b. Faktor IX
 - c. Faktor II, VII, IX, X
 - d. Faktor von Willebrand
 - e. Fungsi trombosit
5. Bagaimanakah tata laksana awal pasien di atas?
 - a. Pemberian vitamin K1 1 mg
 - b. Pemberian vitamin K1 5 mg
 - c. Pemberian transfusi FWB
 - d. Pemberian transfusi kriopresipitat
 - e. Pemberian transfusi FFP

Jawaban

1. E
2. A
3. D
4. C
5. B

171 Leukemia

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai keterampilan di dalam mengelola leukemia melalui pembelajaran pengalaman klinis, dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-assessment*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan,

1. Melakukan diagnosis leukemia beserta diagnosis banding.
2. Memberikan tata laksana awal pasien leukemia dan kedaruratannya
3. Memberikan penyuluhan upaya pengenalan dini leukemia

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Melakukan diagnosis dan diagnosis banding leukemia

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted learning*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points

- Etiologi, epidemiologi, patogenesis, diagnosis.
- Diagnosis banding: gejala klinis pucat, demam, perdarahan disertai pembesaran organ dan pemeriksaan penunjang (*decision making*)
- Morfologi darah tepi, aspirasi sumsum tulang (bila bahan dan sarana tersedia)
- Komplikasi: diagnosis klinis dan pemeriksaan penunjang serta melakukan rujukan

Tujuan 2. Tata laksana awal pasien leukemia dan kedaruratannya

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Video dan computer-assisted learning.*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points

- Prosedur perawatan dan terapi penunjang
- Terapi medikamentosa (antibiotik lini pertama sampai ketiga atau sesuai hasil kultur bila ditemukan demam neutropenia, mengatasi nyeri)
- Tata laksana kegawatan onkologik : hiperleukositosis, kompresi dan obstruksi , krisis metabolik (sindrom tumor lisis) dan gangguan asam basa & elektrolit, dehidrasi
- Pencegahan sindrom tumor lisis
- Tindak lanjut : merujuk

Tujuan 3. Memberikan penyuluhan mengenai pengenalan dini leukemia

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Video dan computer assisted learning*
- Studi kasus
- *Role play*
- *Bedside teaching*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points

- *Communication skill*
- Mengenal kedaruratan onkologi
- Mengenal tanda / gejala dini leukemia
- Memberikan nasehat pentingnya hidup sehat

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:

Leukemia

Slide

- 1: Pendahuluan
- 2: Epidemiologi
- 3: Faktor risiko
- 4: Patogenesis
- 5: Manifesatsi klinis

- 6: Pemeriksaan penunjang
 - 7: Komplikasi
 - 8: Pengobatan
 - 9: Terapi penunjang
 - 10: Monitoring efek samping
 - 11: Terapi terhadap efek samping
 - 12: Prognosis
 - 13: Kesimpulan
- Kasus : 1. Leukemia
 - 2. Leukemia dengan hiperleukositosis
 - Sarana dan Alat Bantu Latih
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): ruang rawat jalan, ruang rawat inap, ruang tindakan, dan ruang penunjang diagnostik.

Kepustakaan

1. Schmiegelow K, Gustafsson G. Acute lymphoblastic leukemia. Dalam: Voute PA, Kalifa C, Barrett A, penyunting. *Cancer in children: clinical management*. Edisi ke-4. New York: Oxford; 1998. h. 138-70.
2. Gibson B, Shenton G. Acute myeloid leukemia. Dalam: Voute PA, Kalifa C, Barrett A, penyunting. *Cancer in children: clinical management*. Edisi ke-4. New York: Oxford; 1998. h. 171-85.
3. Niemejr CM, Sallam SE. Acute Lymphoblastic leukemia. Dalam: Nathan DG, Oski SH, penyunting. *Nathan and Oski's Hematology of infancy and childhood*. Edisi ke-5. Tokyo: WB Saunders; 1998. h. 1245-85.
4. Grier HE, Civin LI. Myeloid Leukemia, myelodysplasia and myeloproliferative disease in children. Dalam: Nathan DG, Oski SH, penyunting. *Nathan and Oski's Hematology of infancy and childhood*. Edisi ke-5. Tokyo: WB Saunders; 1998. h. 1286-1322.
5. Margolin JF, Steuber CP, Poplack DG. Acute lymphoblastic leukemia. Dalam: Pizzo PA, Poplack DG, penyunting. *Principles and practice of Pediatric Oncology*. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincot-Raven; 2002. h. 489-544.
6. Golub TR, Arceci RJ. Acute myelogenous leukemia. Dalam: Pizzo PA, Poplack DG, penyunting. *Principles and practice of Pediatric Oncology*. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincot-Raven; 2002. h. 545-90.
7. Altman AJ. Chronic leukemias of childhood. Dalam: Pizzo PA, Poplack DG, penyunting. *Principles and practice of Pediatric Oncology*. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincot-Raven; 2002. h. 591-614.
8. Permono B, Ugrasena IDG. Leukemia akut. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam M, penyunting. *Buku ajar Hematologi-Onkologi*. Jakarta: BP IDAI; 2006. h. 236-47.
9. Permono B, Ugrasena IDG, Sutaryo, Windiastuti E, Mantik MFJ, Daud D, dkk. Leukemia limfoblatik akut. Dalam: Puspongoro HD, Hadinegoro SRS, Firmanda D, AAP Tridjaja B, Pudjiadi AH, Kosim MS, Rusmil K, penyunting. *Standard Pelayanan Medis Kesehatan Anak*. Edisi ke-1. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2004. h. 77-9.

10. Ancliff P, Hann I. Assessment of a child with suspected leukemia. Dalam: Sills RH, penyunting Practical algorithms in Pediatric Hematology and Oncology. Tokyo: Karger; 2003. h. 74-5.

Kompetensi

Mengenal dan melakukan tata laksana Leukemia serta komplikasinya

Gambaran umum

Leukemia merupakan penyakit keganasan sel darah yang berasal dari sumsum tulang. Leukemia akut pada masa anak merupakan 30-40% dari seluruh keganasan pada anak. Pada leukemia terdapat gangguan dalam pengaturan dan proliferasi sel leukosit secara tidak teratur serta tidak terkendali, sehingga fungsinya menjadi tidak normal. Kelainan yang menjadi ciri khas sel leukemia diantaranya termasuk asal mula "gugus" sel (klonal), kelainan proliferasi, kelainan sitogenetik dan morfologi, kegagalan diferensiasi, petanda sel dan perbedaan biokimiawi terhadap sel normal. Leukemia akut dibagi atas leukemia limfoblastik akut (LLA) dan leukemia mieloblastik akut (LMA). Perbedaan ini dapat dikenal oleh para ahli, dibuat klasifikasi berdasarkan morfologik menurut FAB (France, American, British) untuk LLA yaitu : L1 : sel limfoblas kecil serupa, dengan kromatin homogen, anak inti tidak tampak dan sitoplasma sempit

L2 : sel limfoblas lebih besar tetapi ukurannya bervariasi, kromatin lebih kasar dengan anak inti satu atau lebih

L3 : sel limfoblas besar, homogen dengan kromatin berbercak, banyak ditemukan anak inti serta sitoplasma yang basofilik dan bervakuolisasi

sedang untuk LMA dibagi :

1. M-0 : Leukemia mielositik akut dengan diferensiasi minimal
2. M-1 : Leukemia mielositik akut tanpa maturasi
3. M-2 : Leukemia mielositik akut dengan maturasi
4. M-3 : Leukemia promielositik hipergranular
5. M-4 : Leukemia mielomonositik akut
6. M-5 : Leukemia monositik akut
7. M-6 : Leukemia eritroblastik
8. M-7 : Leukemia megakariositik akut

Penyebab leukemia sampai saat ini masih belum diketahui secara pasti namun faktor lingkungan terutama paparan paternal/ maternal diduga meningkatkan risiko terjadinya leukemia. Paparan radiasi dosis tinggi dan infeksi virus juga diduga berperan dalam terjadinya leukemia. Kelainan yang menjadi ciri khas sel leukemia di antaranya adalah kelainan secara klonal, kelainan proliferasi, kelainan sitogenetik dan morfologi, kegagalan diferensiasi dan perbedaan biokimia terhadap sel normal. Dari analisis sitogenetik dan *immunophenotyping* dapat disimpulkan bahwa transformasi sel pada leukemia akut dapat terjadi di berbagai jalur perkembangan sel induk. Leukemia akut dapat dibagi menurut kelompok faktor risiko menjadi kelompok risiko biasa dan risiko tinggi, hal ini penting untuk menentukan prognosis. Kategori risiko tinggi bervariasi antar negara / kelompok studi, umumnya terdiri dari jenis kelamin, usia, jumlah leukosit darah tepi, sitogenetik, dan *immunophenotyping*.

Diagnosis ditegakkan berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisis, laboratorium dan dipastikan dengan pemeriksaan aspirasi sumsum tulang.

Anamnesis didapat keluhan demam berkepanjangan, perdarahan dan pucat. Kadang anak juga mengeluh nyeri sendi dan tulang. Pemeriksaan fisis menunjukkan adanya pucat, demam, tanda perdarahan dan organomegali. Pemeriksaan laboratorium yang khas yaitu adanya sel blas pada sedimen darah tepi. Pengobatan utama pada leukemia akut adalah kemoterapi yang diberikan secara kombinasi dengan lama pengobatan kira-kira 2 tahun.

Protokol pengobatan masing-masing negara berbeda namun mempunyai tujuan yang sama dan pola yang sama yaitu terdiri dari beberapa fase, dimulai dengan fase induksi, konsolidasi, reinduksi dan pemeliharaan. Protokol pengobatan dibuat sesuai dengan faktor risiko. Secara garis besar protokol pengobatan bagi risiko tinggi umumnya lebih berat.

Monitor terhadap efek samping kemoterapi jangka pendek dan jangka panjang perlu dilakukan. Keberhasilan pengobatan leukemia akut dipengaruhi oleh faktor risiko, pengobatan penunjang serta ketaatan pengobatan.

Contoh kasus

STUDI KASUS: LEUKEMIA

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Apabila peserta lain dalam kelompok sudah selesai membaca contoh kasus, jawab pertanyaan yang diberikan. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus

A, seorang anak laki-laki umur 10 tahun 10 bulan, datang ke rumah sakit dibawa ibunya dengan keluhan pucat, sesak nafas, demam. Demam pertama kali muncul sejak 3 bulan yang lalu. Ibu mengeluh anak juga tampak pucat sejak 1 bulan yang lalu. Sejak 1 minggu ini ditemukan pembesaran kelenjar di sekitar leher disertai sesak nafas, bercak biru pada tungkai atas dan bawah. Dua hari yang lalu ibu melihat muka anaknya merah dan sembab. Anak juga mengeluh sakit pada tulang, mual dan tidak mau makan. Ibu mengeluhkan perut anaknya makin membesar dan anak semakin lemah.

Penilaian

1. Apa penilaian saudara terhadap keadaan anak tersebut?
2. Apa yang harus segera dilakukan berdasarkan penilaian saudara?

Diagnosis (identifikasi masalah dan kebutuhan)

Jawaban

- a. Deteksi kegawatan berdasarkan keadaan umum pasien
 - kesadaran, pernafasan, sirkulasi.
 - Pucat, demam tinggi, perdarahan ,muka merah disertai distres pernafasan yang akut , organomegali
- b. Deteksi gangguan metabolik lain
 - dehidrasi
 - metabolik asidosis

- hiperurisemia, hiperkalemia, hiperfosfatemia, hiponatremia, hipokalsemia
- c. Deteksi kelainan hematologi
- sitopenia : anemia, neutropenia, trombositopenia
 - hiperleukositosis : leukosit > 100.000 / mm³

Hasil penilaian yang ditemukan,

- kesadaran kompos mentis, pucat tanpa ikterus. muka merah . suhu 40 °C, nafas cepat dan dalam, nadi cepat, dan isi cukup dan tekanan darah 110/70 mmHg
- ditemukan pembesaran kelenjar getah bening di daerah leher disertai distres pernafasan
- hepatosplenomegali
- ditemukan bercak biru pada kedua tungkai atas maupun bawah
- Hasil pemeriksaan laboratorium darah lengkap ditemukan : Hb 6.8 g/dl, leukosit 145.000/ul, trombosit 17.000/ul, hitung jenis : -/1/2/2/95/- dan ditemukan blast pada sediaan darah tepi.

3. Berdasarkan pada hasil temuan, apakah diagnosis anak tersebut?

Jawaban:

- Tersangka Leukemia akut
- Hiperleukositosis dan sindrom vena cava superior

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimana tata laksana pasien?

Jawaban:

- Pemeriksaan darah dan urin lengkap , analisa morfologi darah tepi ,pemeriksaan faal hati dan ginjal, kadar gula darah, analisa gas darah, elektrolit. Pemeriksaan BMP dan EKG. Monitoring pH urine setiap hari sampai stabil
 - atasi kedaruratan hematologi
 - atasi kedaruratan metabolik dan elektrolit , pencegahan sindrom tumor lisis
 - atasi hipoglikemia
 - atasi hipoksia
 - atasi dehidrasi
- Lakukan pemeriksaan foto thorak untuk mencari massa mediastinum
- Lakukan pemeriksaan aspirasi sumsum tulang (bila sarana tersedia)
- Pemeriksaan biakan darah, urine bila terdapat demam.
- Mencari fokal infeksi dan mengobatinya

5. Berdasarkan diagnosis yang saudara tegakkan, bagaimana pengobatan selanjutnya?

Jawaban:

- Pemberian cairan untuk hidrasi 2- 4 kali kebutuhan rumatan, alkalinisasi, perbaikan hemodinamik untuk mencegah sindrom tumor lisis, mengatasi infeksi terutama pada demam neutropenia dan perdarahan akibat trombositopenia
- Monitor fungsi ginjal, diuresis, pH urin, asam urat, analisa gas darah dan darah tepi berkala.
- Pemantauan darah dan urine rutin, terutama volume urin dan pH urin

Penilaian ulang

6. Apakah yang harus dipantau dalam tindak lanjut pasien selanjutnya ?

Jawaban

- Edukasi dan pendampingan orang tua / tunjangan psikososial terhadap penderita terutama saat dilakukan tindakan
- Merujuk pasien
- Menerangkan kepada orang tua/keluarga alasan merujuk, rencana pengobatan dan prognosis.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, ketrampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali tanda dini leukemia akut dan kedaruratan onkologik dan tata laksana kedaruratan yang telah disebutkan.

1. Mengetahui tanda klinis kedaruratan onkologik
2. Memberi tata laksana kedaruratan onkologik serta komplikasinya
3. Memberi edukasi kepada orang tua mengenai penyakit dan komplikasinya.

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion*, pembimbing akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk memberikan tata laksana leukemia. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur pada pasien leukemia.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran
 - Ujian OSCE (K, P, A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan
- Peserta didik dinyatakan kompeten (*competence*) setelah melalui tahapan proses pembelajaran,
 - a. Magang : peserta dapat menegakkan diagnosis dan diagnosis banding leukemia dengan arahan pembimbing
 - b. Mandiri: mengatasi kedaruratan serta komplikasinya.

Instrumen penilaian

● Kuesioner awal

Instruksi: Pilih B bila pernyataan benar dan S bila pernyataan salah

1. Anak usia 2 tahun tiba-tiba demam, pucat disertai hematom, harus dipikirkan kemungkinan menderita leukemia akut. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
2. Diagnosis pasti leukemia akut ditegakkan dengan pemeriksaan BMP. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
3. Pengobatan leukemia akut dengan interferron A. B/S. Jawaban S. Tujuan 2.

● Kuesioner tengah

MCQ

1. Faktor prognostik LLA
 - a. Hepatomegali
 - b. Massa mediastinal
 - c. Splenomegali.
 - d. Limfadenopati
2. Tipe relaps dari LLA pada anak laki-laki, bila sel leukemia berada di:
 - a. Testikular
 - b. Thoraks.
 - c. Kelenjar getah bening
 - d. Ovarium
3. Manifestasi klinis leukemia akut
 - a. Demam tinggi akibat neutropenia
 - b. Demam hektis
 - c. Demam kontinua
 - d. Hiperpireksia akibat hiperleukositosis
4. Pengobatan leukemia akut
 - a. Hanya dengan pemberian antibiotik
 - b. Transfusi komponen darah saja
 - c. Kombinasi kemoterapi
 - d. Antibiotika sesuai hasil kultur
5. Untuk mencegah pneumonia karena *Pneumocystis carinii*
 - a. Ampisilin/amoksisilin selama 4-6 minggu
 - b. Ampisilin/amoksisilin + probenesid selama 4-6 minggu
 - c. Trimethoprim – sulfamethoxazole 2 – 3 hari / minggu
 - d. Ampicillin – Gentamycin selama 2 – 3 hari / minggu
6. Kardiomiopati, merupakan efek lambat akibat pemberian
 - a. Vincristine
 - b. Prednison.
 - c. Methotrexate.
 - d. Doxorubicine

7. Pencegahan hiperurisemia pada leukemia akut
- a. Pemberian allopurinol
 - b. Pemberian gammaglobulin
 - c. Pemberian immunoglobulin
 - d. Pemberian cairan hipertonic.

Jawaban

- | | |
|------|------|
| 1. B | 5. C |
| 2. A | 6. D |
| 3. A | 7. A |
| 4. C | |

PENUNTUN BELAJAR (*Learning Guide*)

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah / tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:

1	Perlu perbaikan	Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar, atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan
2	Cukup	Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancar
3	Baik	Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan)

Nama peserta	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

PENUNTUN BELAJAR LEUKEMIA						
No.	Kegiatan / langkah klinik	Kesempatan ke				
		1	2	3	4	5
I.	ANAMNESIS					
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud Anda.					
2.	Tanyakan keluhan utama: demam, pucat, perdarahan. Tidak mau makan, lemah, nyeri pada tulang sehingga sulit berjalan. Sudah berapa lama menderita demam? Pucat? perdarahan? Apakah demam dialami sudah lama? apakah demam berulang? Apakah pucat munculnya akut atau sudah berulang? Apakah pucat sudah berlangsung lama? Bila demam naik turun, apakah demam meningkat ada hubungan dengan waktu? Pada saat demam: apakah diukur dengan termometer? Bila tidak, apakah disertai dengan gelisah, <i>flushing</i> , fotofobia? Apakah sudah diberi penurun demam? Sebutkan. Bila setelah diberi obat, demamnya turun, berapa jam kemudian timbul kembali demam? Apakah manifestasi perdarahan sudah berulang? Misal perdarahan gusi, epistaxis, hematoma yang menyebar pada tungkai yang menyebar sampai seluruh tubuh					
3.	Apakah demam disertai: pucat, perdarahan, letargi?					
4.	Apakah disertai dengan nyeri terutama daerah tungkai (untuk anak besar)?					
5.	Apakah disertai dehidrasi?					
6.	Apakah disertai organomegali? Apakah ada sesak nafas, akibat massa di mediastinal?					
7.	Apakah disertai batuk?					
8.	Bagaimana buang air kecilnya? berapa volume per-hari?					

172 Tumor Padat Ganas

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai keterampilan di dalam mengelola penyakit tumor padat melalui pembelajaran pengalaman klinis, dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-assessment*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan,

1. Melakukan diagnosis tumor padat beserta diagnosis bandingnya
2. Memberikan tata laksana awal pasien tumor padat dan kedaruratannya serta merujuk
3. Memberikan penyuluhan upaya pencegahan dan deteksi dini pasien keganasan

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Melakukan diagnosis tumor padat dan diagnosis bandingnya

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted learning*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Etiologi, epidemiologi, patogenesis,diagnosis.
- Riwayat keluarga,faktor lingkungan,infeksi virus.
- Diagnosis banding: gejala klinis dan adanya massa serta pemeriksaan penunjang (*decision making*)
- Biopsi terbuka untuk pemeriksaan histopatologi

Tujuan 2. Tata laksana awal pasien tumor padat dan kedaruratannya serta merujuk

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Video dan computer-assisted learning.*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Prosedur perawatan
- Tata laksana kegawatan non bedah: dehidrasi, gangguan asam basa & elektrolit
- Tata laksana suportif,
- Indikasi merujuk ke tempat yang lebih lengkap

Tujuan 3. Memberikan penyuluhan upaya pencegahan dan deteksi dini pasien keganasan

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Video dan compuier assisted learning*
- Studi kasus
- *Role play*
- *Bedside teaching*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- *Communication skill*
- Mengajari deteksi dini pasien keganasan : memahami hubungan antara higiene perorangan, lingkungan dan terjadinya penyakit
- Memutus mata rantai : memahami perjalanan alamiah tumor padat yang tidak diketahui secara pasti tapi berhubungan dengan faktor lingkungan seperti radiasi, pekerjaan orang tua serta keadaan keluarga dan infeksi virus.

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point:*

Tumor Padat

Slide

1. Pendahuluan
2. Etiologi
3. Epidemiologi
4. Patogenesis
5. Manifestasi klinis

6. Pemeriksaan penunjang
 7. Komplikasi
 8. Pengobatan :
 9. Prognosis :
 10. Pencegahan :
 11. Kesimpulan
- Kasus : 1. Retinoblastoma
2. Tumor intra abdomen
 - Sarana dan Alat Bantu Latih
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): ruang rawat jalan, ruang rawat inap, ruang tindakan, dan ruang penunjang diagnostik.

Kepustakaan

1. Bisogno G, Bergeron C. Soft tissue sarcoma. Dalam: Voute PA, Barret A, Stevens MCG, Caron HN, penyunting. Cancer in children: clinical management. Edisi ke-5. New York: Oxford; 2005. h. 255-79.
2. Bielack SS, Bernstein ML. Osteosarcoma. Dalam: Voute PA, Barret A, Stevens MCG, Caron HN, penyunting. Cancer in children: clinical management. Edisi ke-5. New York: Oxford; 2005. h. 280-300.
3. Caron HN, Pearson ADJ. Neuroblastoma Dalam: Voute PA, Barret A, Stevens MCG, Caron HN, penyunting. Cancer in children: clinical management. Edisi ke-5. New York: Oxford; 2005. h. 337-52.
4. Gobel U, Calaminus G, Schneider DT. Germ cell tumors in children and adolescents. Dalam: Voute PA, Barret A, Stevens MCG, Caron HN, penyunting. Cancer in children: clinical management. Edisi ke-5. New York: Oxford; 2005. h. 353-69.
5. Ikeda H, Matsunaga T, Tsuchida Y. Hepatic tumours. Dalam: Voute PA, Barret A, Stevens MCG, Caron HN, penyunting. Cancer in children: clinical management. Edisi ke-5. New York: Oxford; 2005. h. 370-83.
6. Chantada GL, Schwartzman E. Retinoblastoma. Dalam: Voute PA, Barret A, Stevens MCG, Caron HN, penyunting. Cancer in children: clinical management. Edisi ke-5. New York: Oxford; 2005. h. 384-95.
7. Altman AJ, Quin JJ. Management of malignant solid tumors. Dalam: Nathan DG, Orkin SH, penyunting. Nathan and Oski's Hematology of infancy and Childhood. Edisi ke-5. Tokyo: WB Saunders Company; 1998. h. 1381-1458.
8. Tomlinson GE, Finegold MJ. Tumors of the livers. Dalam: Pizzo PA, Poplack DG, penyunting. Dalam: Principles and Practice of Pediatric Oncology. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincott-Raven; 2002. h. 847-864.
9. Brodeur GM, Moris JM. Neuroblastoma. Dalam: Pizzo PA, Poplack DG, penyunting. Dalam: Principles and Practice of Pediatric Oncology. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincott-Raven; 2002. h. 895-938.
10. Wexler LH, Crist WM, Helman LJ. Rhabdomyosarcoma and the undifferentiated sarcoma. Dalam: Pizzo PA, Poplack DG, penyunting. Principles and Practice of Pediatric Oncology. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincott-Raven; 2002. h. 939-72.

11. Link MP, Gebhardt MC, Meyers PA. Osteosarcoma. Dalam: Pizzo PA, Poplack DG, penyunting. Dalam: Principles and Practice of Pediatric Oncology. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincott-Raven; 2002. h. 1051-90.
12. Sudarmanto B, Tamam M, Sumantri AG. Limfoma maligna. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam, penyunting. Buku Ajar Hematologi-Onkologi. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2005. h. 248-54.
13. Permono B, Ugrasena IDG. Neuroblastoma. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam, penyunting. Buku Ajar Hematologi-Onkologi. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2005. h. 255-64.
14. Gatot D, Munthe BG. Rabdomiosarkoma. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam, penyunting. Buku Ajar Hematologi-Onkologi. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2005. h. 270-73.
15. Mudita IB. Tumor hepar. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam, penyunting. Buku Ajar Hematologi-Onkologi. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2005. h. 281-91.
16. Widjajanto PH. Tumor sel germinal. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam, penyunting. Buku Ajar Hematologi-Onkologi. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2005. h. 292-301.
17. Sutaryo, Hagung P. Retinoblastoma. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam, penyunting. Buku Ajar Hematologi-Onkologi. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2005. h. 302-309.
18. Permono B, Ugrasena IDG, Sutaryo, Windiastuti E, Mantik MFJ, Daud D, dkk. Neuroblastoma. Dalam: Puspongoro HD, Hadinegoro SRS, Fimanda D, AAP Tridjaja B, Pudjiadi AH, Kosim MS, Rusmil K, penyunting. Standar Pelayanan Medis Kesehatan Anak. Edisi ke-1. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2004.
19. Arush MWB, Pearce JM. Assessment of a mediastinal mass. Dalam: Sills, RH, penyunting. Practical Algorithms in Pediatric Hematology and Oncology. Tokyo: Krager; 2003. h. 76-7.
20. Arush MWB, Pearce JM. Assessment of an abdominal mass. Dalam: Sills, RH, penyunting. Practical Algorithms in Pediatric Hematology and Oncology. Tokyo: Krager; 2003. h. 78-9.

Kompetensi

Mengenal dan melakukan tata laksana awal serta kedaruratan Tumor padat ganas.

Gambaran umum

Tumor padat ganas (solid tumor) adalah keganasan dari organ tubuh selain darah antara lain limfoma malignum (keganasan kelenjar getah bening), retinoblastoma (keganasan retina), neuroblastoma (keganasan saraf simpatis) tumor Wilms (keganasan ginjal) dan rabdomiosarkoma (keganasan otot). Tumor padat ganas ini dapat timbul sejak lahir dan dapat mengenai pada setiap etnik/ras. Penyebabnya dikaitkan dengan adanya kelainan kromosom atau adanya mutasi DNA. Angka kejadiannya sekitar 2%-3% dari seluruh keganasan pada manusia, meskipun jarang namun memberi dampak yang sangat luas bagi keluarga. Penyebab terjadinya tumor padat ganas pada anak tidak diketahui secara pasti namun umumnya dikaitkan dengan faktor lingkungan seperti radiasi, pekerjaan orang tua serta keadaan sosial ekonomi dan infeksi virus. Faktor lain yang juga diduga berperan ialah faktor prekonsepsi yaitu adanya mutasi sel germinal dan radiasi in utero.

Manifestasi klinis dan gejala tidak khas karena dapat menyerupai penyakit lain, sehingga pasien datang dalam keadaan yang sudah lanjut. Diagnosis pasti dengan pemeriksaan histopatologi yang dapat dilakukan baik secara biopsi terbuka. Prognosis ditentukan oleh stadium penyakit, kelainan sitogenetik dan respon terhadap pengobatan. Pengobatan biasanya terdiri dari tindakan operasi, radiasi dan kemoterapi.

Neuroblastoma, Ganglioneuroblastoma dan Ganglioneuroma adalah tumor ganas sistem saraf simpatis yang berasal dari *primitive neural crest*. Usia puncak terjadi pada bayi baru lahir hingga usia 4 tahun. Kelainan genetik didapatkan adanya amplifikasi onkogen N-myc yang ditemukan pada 30%-40% pasien dengan stadium lanjut. Pada neuroblastoma juga dilaporkan adanya regio tumor supresor yang hilang. Manifestasi klinis neuroblastoma sangat bervariasi tergantung pada lokasi tumor primer dan metastasisnya. Lokasi tumor primer terdapat pada semua rantai saraf simpatis, 70% terdapat di rongga abdomen yaitu di kelenjar adrenal dan ganglia paraabdominal, menimbulkan massa abdomen yang keras. Hipertensi dapat terjadi akibat kompresi terhadap pembuluh darah renal. Tumor primer di daerah leher dan toraks dapat menimbulkan sindrom Horner (unilateral ptosis, pupil mengecil, tidak adanya keringat). Sekitar 4% pasien dengan neuroblastoma menunjukkan gejala opsomioklonus. Diagnosis neuroblastoma dilakukan dengan pemeriksaan pencitraan dibantu dengan marker (VMA) dan dipastikan dengan pemeriksaan histopatologi. Sistem *staging* berdasarkan INSS (*International Neuroblastoma Staging System*). Pengobatan terdiri dari operasi, radiasi dan kemoterapi. Pada stadium 1 dan 2, tindakan operasi memegang peranan penting dan tidak diberikan kemoterapi ataupun radiasi. Stadium 3 dan 4, pemberian kemoterapi dapat diberikan sebelum atau sesudah tindakan bedah.

Rabdomiosarkoma merupakan keganasan jaringan lunak yang terjadi sekitar 4%-5% dari seluruh keganasan pada anak. Secara histopatologi, rabdomiosarkoma dibagi menjadi sub tipe embrional (sekitar 80%) dan alveolar (15%-20%). Diagnosis ditegakkan dengan pemeriksaan histopatologi, kadang ditunjang dengan pemeriksaan imunohistokimia terutama desmin dan myoD1. Manifestasi klinis tergantung lokasi tumor primernya dan rabdomiosarkoma dapat timbul diseluruh bagian tubuh. Lokasi tersering adalah pada kepala leher dan genitourinarium. Bila tumor berasal dari nasofaring maka gejala hidung tersumbat disertai pilek yang berkepanjangan sering terjadi, dan bila di daerah leher-kepala (parameningeal) maka tumor dapat menyebar ke intrakranial. Strategi pengobatan dilakukan berdasarkan stadium penyakit dan kemoterapi memberikan angka kesembuhan yang tinggi. Prognosis ditentukan selain oleh stadium penyakit juga oleh jenis histopatologi.

Limfoma non-hodgkin (LNH) merupakan keganasan berasal dari kelenjar getah bening, merupakan keganasan tersering ketiga pada anak-anak, 1 ½ kali lebih sering dibandingkan limfoma hodgkin. LNH berhubungan erat dengan perubahan genetik dan pengaruh lingkungan. Beberapa kelainan genetik seperti sindrom Wiskott-Aldrich, ataxia-telangictasia mempunyai risiko untuk terjadinya LNH. Secara histopatologi dibagi menjadi limfoma sel B, limfoma limfoblastik dan limfoma sel besar (*large cell*). Umumnya tumor LNH pada anak merupakan ekstra-nodal, dan cepat membesar serta menyebar secara hematogenous. Tumor primer di abdomen umumnya berhubungan dengan nyeri, mual dan muntah, kadang terjadi obstruksi pada usus sehingga menimbulkan gejala intususepsi. Diagnosis pasti ditegakkan dengan pemeriksaan histopatologi. Pengobatan LNH dengan kemoterapi kombinasi. Relaps dapat terjadi pada LNH dan mempunyai prognosis yang buruk.

Limfoma hodgkin (LH) juga keganasan dari kelenjar getah bening dengan karakteristik ditemukannya sel Reed-Sternberg. Diduga berhubungan erat dengan infeksi virus Epstein-barr dan insidens tersering pada usia >15 tahun. Gejala yang sering ditemukan adalah limfadenopati

servikal tanpa nyeri sehingga diagnosis terlambat. Pengobatan LH terdiri dari kemoterapi dan radiasi.

Kanker hati yang sering ditemukan pada anak adalah hepatoblastoma dan karsinoma hepatoseluler. Hepatoblastoma merupakan tumor ganas hati yang paling sering ditemukan, sedang karsinoma hepatoseluler lebih sering dihubungkan dengan infeksi hepatitis B. Tumor marker pada kedua tumor hati ini adalah Alfa Feto Protein (AFP) yang dapat juga digunakan untuk menilai respons pengobatan dan deteksi kekambuhan. Diagnosis pasti dengan pemeriksaan histopatologi dan operasi merupakan pengobatan yang efektif namun >50% pasien datang dalam keadaan stadium lanjut sehingga tindakan reseksi tumor tidak mungkin dilakukan. Pada stadium lanjut maka kemoterapi ajuvan diberikan, dilanjutkan dengan tindakan reseksi tumor.

Tumor sel germinal merupakan keganasan dari sel germinal primitif yang dalam perkembangannya melakukan transformasi ke arah ganas. Pada masa embrio, sel germinal primordial bermigrasi dari yolk sac endoderm sekitar usus menuju ke *genital ridge* di rongga retroperitonium. Kelenjar gonad akan menuju rongga pelvis atau skrotum. Keganasan dapat terjadi di sepanjang migrasi tsb. Secara histopatologi, tumor sel germinal dibagi menjadi seminoma, disgerminoma, teratoma (matur dan imatur), tumor yolk sac, tumor sinus endodermal dan koriokarsinoma. Gejala klinis tergantung lokasi tumor primer, umumnya asimtomatis. Diagnosis ditegakkan berdasarkan pemeriksaan pencitraan (CT scan/MRI) serta pemeriksaan tumor marker yaitu AFP dan β HCG, dan dipastikan dengan pemeriksaan histopatologi. Pengobatan dengan pangangkatan tumor merupakan yang utama terutama pada teratoma matur. Radioterapi diberikan pada jenis dysgerminoma yang bersifat radiosensitif. Kemoterapi kombinasi merupakan terapi bagi semua jenis tumor sel germinal.

Osteosarkoma merupakan keganasan pada tulang dan tersering pada anak berusia 10-20 tahun. Kejadian osteosarkoma dikaitkan dengan pemberian radiasi pada pasien dengan retinoblastoma, hal ini diduga berhubungan dengan gen RB-1 pada retinoblastoma. Lokus gen retinoblastoma pada kromosom 12q14 juga ditemukan pada sel tumor osteosarkoma. Manifestasi klinis yang sering adalah nyeri tulang disertai pembengkakan, kadang terjadi fraktur pada lokasi tsb. Lokasi tersering adalah pada sendi lutut, femur dan tibia. Diagnosis ditegakkan dengan pemeriksaan CT-scan tulang, pemeriksaan laboratorium darah, LED, alkalin fosfatase, dan dipastikan dengan biopsi untuk mendapatkan gambaran histopatologi. Pengobatan terdiri dari operasi (reseksi atau amputasi), radiasi dan kemoterapi.

Retinoblastoma adalah keganasan endo-okular mata pada anak yang berasal dari neural embrionik retina. Angka kejadian di negara berkembang lebih banyak dibandingkan di negara maju. Retinoblastoma bisa terjadi unilateral yang rata-rata didiagnosis pada usia 2 tahun, sedang bentuk yang bilateral pada usia 13 bulan. Retinoblastoma merupakan model prototipikal untuk penurunan kanker secara hereditas, dapat terjadi dalam bentuk familial atau secara sporadik. Dapat dibagi dalam 2 subgrup yang berbeda: bilateral atau unilateral dan grup hereditas atau non-hereditas. Kasus non-hereditas selalu unilateral, sedangkan 90% kasus hereditas adalah bilateral dan 10% unilateral yang multi fokal. Pada tahun 1971, Knudson mengemukakan teori penurunan secara hereditas pada retinoblastoma yang disebut sebagai teori *two hits*. Kejadian pertama (*first hit / event*) merupakan mutasi germinal yang terjadi pada semua sel germinal dan kejadian kedua (*second hit / event*) terjadi pada masa perkembangan sel retina yang kemudian akan menghasilkan retinoblastoma. Pada bentuk non-hereditas, kedua kejadian tsb terjadi sekaligus secara didapat dan tidak terdapat kelainan pada *germ-line*. Gen retinoblastoma (*RBI*) terdapat pada kromosom 13q14, gen tersebut berperan penting dalam regulasi perkembangan sel retina yang normal. Gejala retinoblastoma umumnya pertama kali diketahui oleh orangtua pasien yaitu berupa leukokoria

(mata kucing) yang disertai strabismus, kemerahan dan nyeri. Pada anak yang lebih besar, gejala strabismus dan gangguan visus sering ditemukan. Diagnosis ditegakkan oleh seorang ophthalmologist dengan pemeriksaan ophthalmoskopi dan USG mata. CT scan menunjukkan adanya massa di posterior mata dan tanda yang khas adalah adanya kalsifikasi pada CT scan. Selain itu CT scan juga dapat berguna untuk mengetahui keterlibatan nervus optikus, orbital dan susunan saraf pusat. Pemeriksaan BMP dan LP penting dilakukan untuk mengetahui adanya metastasis. Prinsip pengobatan ada 2 aspek, pertama pengobatan intraokuler dan kedua ialah pengobatan ekstraokuler dan metastasisnya. Pengobatan terdiri dari operasi, radiasi dan kemoterapi. Prognosis tergantung pada stadium penyakit, pada stadium 1, pasien dapat hidup sampai dewasa meskipun menggunakan mata protesa.

Tumor otak/ susunan saraf pusat merupakan keganasan yang berasal dari intrakranial dan merupakan keganasan kedua tersering pada anak di dunia. Tumor ini sering dikaitkan dengan tindakan radiasi dan keadaan immunosupresif seperti sindrom Wiskott-Aldrich. Klasifikasi tumor SSP dapat dibagi menurut gambaran histopatologi atau menurut fenotipnya. Menurut WHO, pembagian tumor ssp terdiri dari 4 grup besar yaitu tumor glial (astrocitoma, oligodendroglioma, ependinoma, tumor plexus choroid), tumor neural (gangliositoma, ganglioglioma), tumor neuroektodermal primitif/PNET (meduloblastoma), tumor sel pineal (pineositoma, pineoblastoma). Gejala klinis umumnya menunjukkan adanya peningkatan tekanan intrakranial akibat adanya kompresi terhadap struktur otak normal, adanya obstruksi aliran likuor serebrospinalis. Pada keadaan yang lanjut akan terjadi gejala yang klasik yaitu sakit kepala pagi hari, muntah dan letargi. Diagnosis tumor SSP otak ditegakkan dengan bantuan pemeriksaan *neuroimaging*, MRI lebih banyak kelebihannya dibandingkan CT scan yaitu MRI tanpa radiasi dan tidak memerlukan zat kontras. Pengobatan yang utama adalah operasi pengangkatan massa dan dilanjutkan dengan radiasi dan kemoterapi. Prognosis ditentukan oleh besarnya tumor, penyebaran, usia saat diagnosis, keberhasilan tindakan reseksi, ploidi sel tumor dan amplifikasi sel tumor dan histologi.

Contoh kasus

STUDI KASUS: TUMOR PADAT

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Apabila peserta lain dalam kelompok sudah selesai membaca contoh kasus, jawab pertanyaan yang diberikan. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus 1 (Retinoblastoma)

Seorang anak laki-laki umur 3 tahun 10 bulan, datang berobat dengan keluhan pembengkakan pada mata kanan sejak 3 bulan yang lalu. Sejak usia 3 bulan, ibu melihat bercak putih pada mata dan diberi obat tetes mata. Sejak usia 2 tahun mata menjadi bengkak dan merah. Anak menderita demam sejak 10 hari yang lalu, sejak kemarin pasien muntah-muntah terus.

Penilaian

1. Apa penilaian saudara terhadap keadaan anak tersebut?
2. Apa yang harus segera dilakukan berdasarkan penilaian saudara?

Diagnosis (identifikasi masalah dan kebutuhan)

Jawaban

a. Keadaan umum pasien

- kesadaran, pernafasan, sirkulasi, fungsi organ
- evaluasi tumor pada mata
- evaluasi komplikasi

b. Pemeriksaan darah lengkap dan deteksi gangguan metabolik :

- dehidrasi
- asidosis
- hipoglikemia

c. Diagnosis secara klinik , kerjasama dengan ophthalmologist, radiologist (USG mata untuk melihat kalsifikasi dan MRI untuk evaluasi apakah n.Opticus dan CNS sudah terlibat, dan extraorbital extension)

d. Pungsi lumbal, BMP (bila sarana tersedia)

e. Biopsi jarum halus atau terbuka tidak dibutuhkan. Diagnosis retinoblastoma dapat ditegakkan secara akurat tanpa konfirmasi histopatologi.

Hasil penilaian keadaan umum ditemukan,

- kesadaran apatis , suhu 40⁰C, nafas cepat dan dalam, nadi cepat, dan isi cukup. Kelenjar getah bening tidak teraba, pada mata kanan tampak massa 5 x 3 x 2 cm terdapat pus, retina tidak ada.

3. Berdasarkan pada hasil temuan, apakah diagnosis anak tersebut?

Jawaban:

a. Retinoblastoma OD terinfeksi.

b. Komplikasi intrakranial (DD/ ensefalitis, SOL dan ensefalopaty)

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimana tata laksana pasien?

Jawaban:

- Pemeriksaan LP, BMP (bila sarana tersedia)
- Pemeriksaan darah lengkap,kadar gula darah, analisis gas darah, elektrolit
 - a. atasi dehidrasi , perbaikan keadaan umum
 - b. atasi gangguan metabolik dan elektrolit
 - c.atasi kejang bila muncul
 - d.pemeriksaan biakan darah dan pus
- Konsul ke Ophthalmologist

5. Berdasarkan diagnosis yang saudara tegakkan, bagaimana tatalaksana selanjutnya?

Jawaban:

- Kerjasama dengan spesialis mata
- Terapi penunjang (simptomatis, gizi)
- Merujuk ke tempat yang lebih lengkap
- Edukasi kepada pihak keluarga

Studi kasus 2 (Tumor intra abdomen)

Seorang anak laki-laki umur 4 tahun 10 bulan, datang berobat dengan keluhan perut membesar sejak 7 bulan yang lalu tanpa rasa sakit yang makin lama makin membesar. Sejak 1 bulan yang lalu pasien mengeluh nyeri pada kaki sehingga tidak mau bermain, BAB dan BAK biasa, nafsu makan menurun, Sejak 3 hari ini tampak bercak biru di kedua tungkai dan disertai demam.

Penilaian

1. Apa penilaian saudara terhadap keadaan anak tersebut?
2. Apa yang harus segera dilakukan berdasarkan penilaian saudara?

Diagnosis (identifikasi masalah dan kebutuhan)

Jawaban

- a. Deteksi kegawatan berdasarkan keadaan umum pasien
 - kesadaran, pernafasan, sirkulasi.
- b. Deteksi gangguan metabolik lain
 - dehidrasi
 - asidosis
 - hipoglikemia

Hasil penilaian yang ditemukan,

- kesadaran cm lemah, suhu 39°C , nafas cepat dan dalam, nadi cepat, dan isi cukup tekanan 100/70 mmHg, mata exoltalmus dengan ekimosis periorbita, pucat(+)
- abdomen membuncit, venektasi (+), hepar 6 cm bac, 7 cm bpx, Lien S II, teraba massa sekitar umbilikus, mobile, sulit ditentukan asalnya.
- Extremitas : akrak hangat, terdapat bercak ekimosis multipel, kaki nyeri bila digerakkan.

3. Berdasarkan pada hasil temuan, apakah diagnosis anak tersebut?

Jawaban:

Tumor intra abdomen

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimana tata laksana pasien?

Jawaban:

- Pemeriksaan darah lengkap, urine lengkap, faal hati dan ginjal
- Pemeriksaan kadar gula darah, analisis gas darah, elektrolit
- Kultur darah dan urin
- Pemeriksaan USG abdomen, CT scan Abdomen dengan kontras
- Pemeriksaan foto rontgen ekstremitas

5. Tata laksana selanjutnya?

Jawaban:

- Perbaiki keadaan umum, terapi suportif antara lain atasi dehidrasi, transfusi komponen darah, mengatasi nyeri

- Pemberian antibiotika lini pertama , kedua dan ke tiga bila diperlukan , sebelum kultur diperoleh bila pasien mengalami demam karena sepsis
- Berdasarkan hasil pemeriksaan USG/CT scan, pasien dikonsulkan ke spesialis bedah anak untuk pengangkatan tumor serta pemeriksaan histopatologi

Penilaian ulang

6. Apakah yang harus dipantau dalam tindak lanjut pasien selanjutnya ?

Jawaban

- Bila ada kegawatan dan telah di atasi, lakukan observasi keadaan umum.
- Pemantauan status nutrisi
- Rujuk ke tempat yang lebih lengkap setelah ada hasil histopatologi
- Penyuluhan kepada orangtua tentang tata laksana serta alasan merujuk pasien.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan memberikan tata laksana retinoblastoma dan tumor intra abdomen yang telah disebutkan.

1. Mengetahui retinoblastoma dan tumor intra abdomen serta menegakkan diagnosis
2. Memberikan tata laksana awal retinoblastoma dan tumor intra abdomen serta keadaruratannya
3. Memberikan penyuluhan pada keluarga dan pasien

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion*, pembimbing akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk memberikan tata laksana retinoblastoma dan tumor intra abdomen. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur pada pasien retinoblastoma dan tumor intra abdomen.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran

- Ujian OSCE (K, P, A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
- Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan
- Peserta didik dinyatakan kompeten (*competence*) setelah melalui tahapan proses pembelajaran,
 - a. Magang :
 - peserta dapat menegakkan diagnosis dan memberikan tata laksana awal retinoblastoma dan tanpa komplikasi dengan arahan pembimbing.
 - peserta dapat menegakkan diagnosis dan diagnosis banding Tumor intra abdomen dengan arahan pembimbing
 - b. Mandiri:
 - melaksanakan mandiri diagnosis dan tata laksana kedaruratan retinoblastoma
 - melaksanakan mandiri diagnosis dan tata laksana awal serta kedaruratan Tumor intra abdomen.

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan benar dan S bila pernyataan salah

1. Pada anak usia sekolah dengan keluhan bintik putih pada mata harus dipikirkan retinoblastoma. B/S. Jawaban B. Tujuan 1
2. Diagnosis pasti retinoblastoma adalah berdasarkan klinis, MRI. B/S. Jawaban B. Tujuan 1
3. Pengobatan retinoblastoma berdasarkan staging klasifikasi. B/S. Jawaban B. Tujuan 2
4. Tumor intra abdomen pada anak kemungkinan adalah Neuroblastoma. B/S. Jawaban B. Tujuan 1
5. Diagnosis pasti Tumor intra abdomen adalah berdasarkan CT scan. B/S. Jawaban S. Tujuan 1
6. Pengobatan Tumor intra abdomen cukup kombinasi kemoterapi. B/S. Jawaban S. Tujuan 2

- **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. Retinoblastoma
 - a. Tumor endo-ocular yang mengenai syaraf embrionik retina
 - b. Tumor ganas yang berasal dari metanefros
 - c. Bisa juga berasal dari *Primitive neural crest*.
 - d. Keganasan primer dari jaringan limfoid yang bersifat padat
2. Manifestasi klinis awal retinoblastoma
 - a. Leukokoria
 - b. Konjungtivitis ptyctenularis
 - c. Katarak kongenital
 - d. Red reflex
3. Pengobatan Retinoblastoma
 - a. Enukleasi bila stadium IV menurut Reese-Ellsworth
 - b. Radioterapi external- beam untuk retinoblastoma lokal
 - c. Enukleasi dan kemoterapi bila stadium I Reese-Ellsworth
 - d. Kemoterapi adjuvant untuk retinoblastoma intra okular

4. Retinoblastoma Intraokular
 - a. Terapi cukup enukleasi
 - b. Kombinasi kemoterapi
 - c. Hanya observasi , diharapkan regressi spontan
 - d. Kombinasi kemoterapi dan radioterapi

5. E nukleasi
 - a. Pilihan terapi pada stadium I St.Jude's classification
 - b. Protesa mata harus segera dipasang paska enukleasi
 - c. Pilihan terbaik untuk tumor ekstraokuler
 - d. Pilihan terbaik bila ditemukan keganasan sekunder

6. Kemoterapi ajuvan
 - a. Merupakan pilihan bila tumor kecil dari 5 mm
 - b. Merupakan kombinasi terbaik bersama enukleasi
 - c. Diberi bila retinoblastoma sudah metastase
 - d. Semua obat diberikan secara intratekal

7. Strabismus
 - a. Merupakan salah satu tanda awal retinoblastoma
 - b. Operasi diindikasi bila ditemukan peningkatan tekanan intrakranial
 - c. Strabismus pada retinoblastoma sembuh bila diberi prednison
 - d. Terjadi akibat penyebaran tumor ke n.optikus

8. Rabdomiosarkoma
 - a. Kanker jaringan lunak yang berasal dari sel-sel mesenkimal primitif.
 - b. Dapat pula disebabkan tumor ganas yang berasal dari metanefros
 - c. Bisa juga berasal dari *Primitive neural crest*.
 - d. Keganasan primer dari jaringan limfoid yang bersifat padat

9. Manifestasi klinis rabdomiosarkoma...
 - a. Tidak bergantung kepada usia
 - b. Lokasi tumor paling sering di kepala, leher dan genitourinari
 - c. Demam , pucat merupakan patognomonik
 - d. Proptosis merupakan gejala paling sering ditemukan

10. Pengobatan Osteosarkoma
 - a. Hanya dengan pemberian antibiotik
 - b. Radioterapi pengobatan yang terbaik
 - c. Amputasi merupakan terapi pilihan bila tumor terlokalisir di tungkai
 - d. Tidak bergantung pada staging

11. Prognosis buruk bila hasil histopatologi berdasarkan International Classification of Rhabdomyosarcoma (ICR) yaitu :
 - a. Alveolar RMS

- b. Embrional RMS.
- c. Botryoid RMS
- d. Spindle cell RMS

12. Tumor Neuroblastoma

- a. Tumor embrional dari sistem saraf simpatik.
- b. Merupakan tumor ganas yang berasal dari metanefros
- c. Berasal dari jaringan lunak sel-sel mesenkimal primitif
- d. Keganasan primer dari jaringan limfoid yang bersifat padat

13. Manifestasi klinis neuroblastoma

- a. Bergantung pada lokasi tumor primer
- b. Ecchymosis seluruh tungkai
- c. Nyeri berulang paling sering
- d. Hipertensi merupakan tanda awal .

14. Pengobatan Neuroblastoma

- a. Hanya dengan pemberian antibiotik
- b. Radioterapi pengobatan yang terbaik
- c. Operasi pengangkatan tumor untuk stadium I dan II
- d. Interferon A

Jawaban

- 1. A
- 2. A
- 3. B
- 4. A
- 5. A
- 6. C
- 7. A
- 8. A
- 9. B
- 10. C
- 11. A
- 12. A
- 13. A
- 14. C

PENUNTUN BELAJAR (*Learning Guide*)

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah / tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:

1	Perlu perbaikan	Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar, atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan
2	Cukup	Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancar
3	Baik	Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan)

Nama peserta	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

PENUNTUN BELAJAR RETINOBLASTOMA						
No.	Kegiatan / langkah klinik	Kesempatan ke				
		1	2	3	4	5
I. ANAMNESIS						
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud anda.					
2.	Tanyakan keluhan utama (pada umumnya benjolan pada mata)					
	Sudah berapa lama menderita ?					
	Apakah benjolan mata sejak kecil ?					
	Keluhan pertama sebelum benjolan mata?					
	Apakah mata masih bisa melihat?					
	Apakah mata merah, apakah ada sekretnya?					
3.	Apakah ada mata terfiksasi (strabismus)					
	Apakah jalan suka terjatuh?					
3.	Apakah ada demam disertai mengigau atau kejang?					
4.	Apakah disertai dengan nyeri kepala ?					
5.	Apakah ada muntah?					
6.	Apakah ada keluarga yang pernah menderita tumor mata?					
	Kalau ada, bersifat Unilateral atau Bilateral?					
7.	Apakah nafsu makan menurun?					
II. PEMERIKSAAN JASMANI						
1.	Terangkan bahwa anda akan melakukan pemeriksaan jasmani					
2.	Tentukan keadaan sakit: ringan/sedang/berat					
3.	Lakukan pengukuran tanda vital: kesadaran, tekanan darah, laju nadi, laju pernafasan, dan suhu tubuh					
4.	Bagaimana bentuk tumor pada mata, lokasi, besar tumor?					
5.	Periksa pupil apakah dijumpai cat-eyes reflex atau leukokoria?					
6.	Periksa konjungtiva palpebra: hiperemis?					
7.	Periksa mata apakah strabismus					

173 Tumor Wilm's

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 6 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai keterampilan di dalam mengelola penyakit tumor Wilm's (Nefroblastoma) melalui pembelajaran pengalaman klinis, dengan didahului serangkaian kegiatan berupa pre-tes, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Menegakkan diagnosis penyakit tumor Wilm's
2. Mengetahui stadium penyakit tumor Wilm's
3. Memberikan tatalaksana awal dan kedaruratan penyakit tumor Wilm's
4. Mengetahui komplikasi dan prognosis penyakit tumor Wilm's
5. Mengetahui dan melakukan penyuluhan tentang tumor Wilm's

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Menegakkan diagnosis dan diagnosis diferensial penyakit tumor Wilm's

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Journal reading and review.*
- *Video dan CAL.*
- *Bedside teaching.*
- *Studi Kasus dan Case Finding .*

Must to know key points (sedapat mungkin pilih *specific features, signs & symptoms*):

- Anamnesis
- Pemeriksaan fisik
- Pemeriksaan penunjang (darah rutin, Urea N, kreatinin, SGOT, SGPT, LDH, alkali fosfatase, urin legkap). Foto toraks, foto perut, pielografi inta vena (PIV), USG, Ct-scan abdomen.

Tujuan 2. Mengetahui stadium penyakit tumor Wilm's.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Bedside teaching.*
- *Computer-assisted Learning.*

Must to know key points:

- Etiologi tumor Wilm's
- Pembagian stadium tumor berdasarkan klasifikasi internasional (system TNM)

Tujuan 3. Memberikan tatalaksana awal dan kedaruratan penyakit tumor Wilm's

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- Praktik pada model anatomi dan Penuntun Belajar.
- Studi Kasus dan *Case Findings.*
- *Demo and Coaching*
- Praktik pada klien.

Must to know key points:

- Tatalaksana awal dan kedaruratan tumor Wilm's.

Tujuan 4. Mengetahui komplikasi dan prognosis penyakit tumor Wilm's

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Journal reading and review.*
- *Simulation and Real Examination Exercises (Physical and Device).*
- *Bedside Teaching*
- Praktik pada klien.

Must to know key points:

- Komplikasi
- Prognosis sesuai dengan stadium tumor

Tujuan 5. Mengetahui dan melakukan penyuluhan tentang tumor Wilm's

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Video dan computer assisted learning*
- Studi kasus
- *Role play*

- *Bedside teaching*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap

Must to know key points

- *Communication skill*
- Edukasi mengenai penyakit tumor Wilm's
- Memastikan prosedur pemantauan dipatuhi untuk mencegah komplikasi penyakit yang berat

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:

Penyakit tumor Wilm's

Slide

- 1 : Judul Topik (penyakit tumor Wilm's)
 - 2 : Definisi
 - 3 : Insidens
 - 4 : Stadium
 - 5 : Diagnosis
 - 6 : Terapi
 - 7 : Komplikasi
 - 8 : Prognosis
- Kasus : 1. penyakit tumor Wilm's
 - Sarana dan Alat Bantu Latih :
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*) bangsal anak.

Kepustakaan

1. Lanzkowsky P. Manual of pediatric hematology and oncology. Edisi ke-2. New York: Churchill Livingstone; 1995. h. 437-51.
2. Jaffer N, Huff V. Neoplasms of the kidney. Dalam: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, penyunting. Nelson textbook of pediatrics. Edisi ke-17. Philadelphia: WB Saunders; 2004. h. 1711-4.
3. Grundy PE, Green DM, Coppes MJ, Breslow NE, Ritchey ML, Perlman EJ, dkk. Renal tumors. Dalam: Pizzo PA, Poplack DG, penyunting. Principles and practice of pediatric oncology. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2002. h. 865-97.

Kompetensi

Mengenal dan melakukan penatalaksanaan penyakit tumor Wilm's.

Gambaran umum

Tumor Wilm's atau nefroblastoma merupakan suatu tumor ginjal yang mengenai baik jaringan epithelial maupun jaringan parenkim. Berdasarkan pembagian stadium tumor Wilm's diklasifikasikan menjadi 4. Etiologinya diduga mempunyai hubungan dengan kelainan kongenital, terutama kelainan urogenital, hemihipertrofi dan aniridia. Kriteria diagnosis penyakit

ini adalah dengan ditemukannya massa intraabdominal, berbatas tegas dan biasanya tidak melewati garis tengah, hipertensi dan hematuria. Diperkuat dengan USG. Pemeriksaan penunjang: darah rutin, UreaN, kreatinin, SGOT, SGPT, LDH, alkali fosfatase, urin. Radiologi: BNO, IVP, foto toraks, USG, CT-scan abdomen/toraks/kepala. Komplikasinya adalah penyebaran regional (penetrasi melalui kapsula renal ke jaringan lunak perirenal), perdarahan di luar ginjal, penyebaran ke peritoneal, penyebaran hematogen ke paru, hati, tulang dan otak. Pengobatan dapat berupa pengobatan umum yaitu makanan gizi seimbang, sedangkan pengobatan khusus berupa operasi, nefrektomi merupakan tindakan utama. Pre operatif, bila tumor terlalu besar (*inoperable*): dilakukan kemoterapi perioperatif. Post-operatif dilakukan radioterapi kecuali stadium I. Prognosis tumor wilm's tergantung dari stadium penyakit dan histologinya.

Contoh kasus

STUDI KASUS: TUMOR WILM'S

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus 1

Seorang anak berusia 2 tahun datang dengan keluhan adanya benjolan di perut.

Penilaian

1. Apa yang akan anda harus segera lakukan untuk menilai keadaan anak tersebut dan mengapa?

Diagnosis (identifikasi masalah/kebutuhan)

Temuan yang didapatkan sebagai hasil dari penilaian pada situasi yang ada adalah:

- Anamnesis
 - Pemeriksaan fisis
2. Lakukan pemeriksaan laboratorium segera: darah: rutin, Urea N, kreatinin, SGCT, SGPT, LDH, alkali fosfatase. Urin. Radiologi: BNO, IVP, foto toraks. USG, CT-scan abdomen/toraks/kepala

Berdasarkan pada temuan yang ada, apakah diagnosis yang paling mungkin pada anak tersebut?

Jawaban:

Tumor Wilm's

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

3. Berdasarkan diagnosis, apakah rencana penatalaksanaan pada pasien ini ?

Jawaban:

Pengobatan dapat berupa pengobatan umum yaitu makanan gizi seimbang, sedangkan pengobatan khusus berupa operasi, nefrektomi merupakan tindakan utama.

Pre operatif

Bila tumor terlalu besar (*inoperable*): dilakukan kemoterapi ajuvan untuk mengecilkan dan mengurangi risiko rupture.

Post-operatif

Persiapan radioterapi dan kemoterapi lalu dirujuk

4. Setelah dilakukan tindakan, apakah rencana Anda selanjutnya untuk anak dan mengapa?

Jawaban:

Memantau keadaan anak, karena ada kemungkinan relaps.

Studi kasus 2 (Tumor Wilms dengan komplikasi)

Seorang anak laki-laki umur 2 tahun 2 bulan, datang berobat dengan keluhan pembengkakan pada daerah perut sejak 2 bulan yang lalu. Awalnya tidak diketahui oleh ibu tapi sejak 1 bulan yang lalu berat badan tidak bertambah, anak menjadi makin kurus, perut semakin besar dan teraba massa di daerah abdomen dengan lokasi di daerah hipokondrium kanan. Sejak 14 hari yang lalu muncul demam diikuti buang air kecil berdarah. Perut membesar dan distensi. Anak tidak mau makan, lemah dan kesakitan.

Penilaian

1. Apa penilaian saudara terhadap keadaan anak tersebut?
2. Apa yang harus segera dilakukan berdasarkan penilaian saudara?

Diagnosis (identifikasi masalah dan kebutuhan)

Jawaban

- a. Deteksi kegawatan berdasarkan keadaan umum pasien
 - kesadaran, pernafasan, sirkulasi.
 - tersangka mungkin terjadi gangguan di abdomen
- b. Deteksi gangguan metabolik lain
 - dehidrasi
 - asidosis
 - hipoglikemia
 - elektrolit

Hasil penilaian yang ditemukan,

- kesadaran kompos mentis, lemah, suhu 39°C , nafas cepat dan dalam, nadi cepat, isi cukup dan tekanan darah 110/70 mmHg
- terdapat pernapasan cuping hidung dan napas yang cepat dan dalam
- distensi abdomen

3. Berdasarkan pada hasil temuan, apakah diagnosis anak tersebut?

Jawaban:

- a. Tumor Wilms (DD/ Neuroblastoma, Rhabdomyosarkoma, Teratoma, Limfoma maligna)
- b. Komplikasi abdomen (DD/ peritonitis)

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimana tata laksana pasien?

Jawaban:

Pemeriksaan analisis gas darah, elektrolit, kadar gula darah

- a. atas: hipoglikemi

b. atasi gangguan metabolik dan elektrolit

c. atasi hipoksia

Pemeriksaan BNO/IVP/USG abdomen

Pemeriksaan CT- scan Abdomen

Pemeriksaan darah lengkap, urine lengkap, faal ginjal, elektrolit, VMA dan HMA,

Kultur urine dan darah bila ditemukan infeksi berulang

Konsul ke Bedah Anak

Konsul ke Patologi Anatomi untuk diagnostik pasti (Histopatologi jaringan)

5. Berdasarkan diagnosis yang saudara tegakkan, bagaimana pengobatan selanjutnya?

Jawaban:

Bila diagnosis Tumor Wilm's sudah tegak, Kemoterapi untuk sitoreduksi dilanjut konsul bedah anak untuk Nefrektomi dan penentuan staging sesuai klasifikasi SIOP, kemudian dilanjutkan pemberian kemoterapi sesuai dengan staging.

Penilaian ulang

6. Apakah yang harus dipantau dalam tindak lanjut pasien selanjutnya ?

Jawaban

- Bila kemoterapi pre operatif diikuti nefrektomi dan staging sudah ditentukan, dilakukan pemberian kemoterapi
- Pemantauan efek samping kemoterapi
- Pemantauan fungsi ginjal
- Pemantauan nutrisi dan tumbuh kembang
- Penyuluhan kepada orang tua tentang pemantauan terhadap anak pasca nefrektomi

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana penyakit tumor Wilm's seperti yang telah disebutkan di atas yaitu :

1. Menegakkan diagnosis penyakit tumor Wilm's
2. Mengetahui stadium penyakit tumor Wilm's
3. Memberikan tatalaksana awal dan kedaruratan penyakit tumor Wilm's
4. Mengetahui komplikasi dan prognosis penyakit tumor Wilm's
5. Mengetahui dan melakukan penyuluhan tentang tumor Wilm's

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion* dimana pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan

penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk menatalaksana tumor Wilm's. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur tersebut pada model anatomi.

- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan penyakit tumor Wilm's melalui 3 tahapan:
 1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
 2. Menjadi asisten instruktur
 3. Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instrukturPeserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana penyakit tumor Wilm's apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran :
 - Ujian OSCE (P,K,S) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. Tumor Wilm's hanya mengenai jaringan parenkim ginjal. B/S. Jawaban S. Tujuan 1.
2. Pada stadium 3 terdapat sisa tumor di dalam abdomen. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
3. Survival lebih buruk pada penderita stadium I atau II dibandingkan stadium III atau IV. B/S. Jawaban S. Tujuan 4.
4. Anak dengan massa di abdomen kemungkinan suatu tumor wilms. B/S. Jawaban B. Tujuan 2.
5. Diagnosis pasti tumor wilm's berdasarkan hasil pemeriksaan histopatologi. B/S. Jawaban B. Tujuan 2.
6. Pengobatan tumor Wilm's yaitu kombinasi kemoterapi. B/S. Jawaban S. Tujuan 3.

- **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. Stadium tumor Wilm's diklasifikasikan :
 - a. Stadium I : Tumor terbatas pada ginjal, dapat dieksisi secara komplit
 - b. Stadium II : Tumor menyebar ke luar ginjal dan tidak dapat dieksisi
 - c. Stadium III : Tumor menyebar ke paru, hati, tulang, secara komplit
 - d. Stadium IV : Tumor pada kedua ginjal (bilateral) saat didiagnosis
 - e. Semua benar
2. Diagnosa banding tumor Wilm's adalah:
 - a. ALL
 - b. Neuroblastoma
 - c. Ca paru

- d. CML
 - e. BSSD
3. Salah satu terapi tumor Wilm's adalah :
- a. Konservatif
 - b. Pemberian anti inflamasi
 - c. Radioterapi
 - d. Minum sering
 - e. BSSD
4. Gejala tumor Wilm's:
- a. Perut membesar
 - b. kejang
 - c. kegagalan perkembangan
 - d. opistotonus
 - e. semua benar
5. Tumor Wilms
- a. Tumor endo-ocular yang mengenai syaraf embrionik retina
 - b. Merupakan tumor ganas yang berasal dari ginjal
 - c. Bisa juga berasal dari *Primitive neural crest*.
 - d. Keganasan primer dari jaringan limfoid yang bersifat padat
6. Manifestasi klinis
- a. Hematuria disertai demam tinggi
 - b. Dijumpai massa di abdomen
 - c. Nyeri perut di abdomen
 - d. Pembesaran scrotum
7. Pengobatan Tumor Wilm's yang inoperable
- a. Nefrektomi
 - b. Radioterapi pengobatan yang terbaik
 - c. Kemoterapi diikuti nefrektomi , dan kemoterapi lanjut sesuai staging
 - d. Radioterapi saja
8. Pemeriksaan laboratorium untuk menyingkirkan neuroblastoma
- a. HMA/VMA
 - b. Darah lengkap
 - c. TIBC
 - d. LDH
9. Diagnosis pencitraan terbaik untuk menegakkan Tumor Wilm's:
- a. BNO/IVP
 - b. USG Abdomen
 - c. Thoraks foto
 - d. CT Scan Abdomen

10. Kemoterapi pre-operatif di indikasi :

- a. Bila tumor besar
- b. Bila ditemukan bilateral tumor
- c. Bergantung stadium tumor
- d. Tumor Wilm's stadium I

11. Tumor Wilm's paling sering ditemukan pada usia :

- a. < 2 tahun
- b. 2- 4 tahun
- c. 5 tahun
- d. > 10 tahun

Jawaban :

- 1. E
- 2. B
- 3. C
- 4. A
- 5. B
- 6. B
- 7. C
- 8. A
- 9. D
- 10. A
- 11. A

PENUNTUN BELAJAR (*Learning guide*)

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah / tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:

- | | | |
|---|------------------------|--|
| 1 | Perlu perbaikan | Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar, atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan |
| 2 | Cukup | Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancar |
| 3 | Baik | Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan) |

Nama peserta didik	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

PENUNTUN BELAJAR TUMOR WILM'S						
No.	Kegiatan/langkah klinik	Kesempatan ke				
		1	2	3	4	5
I. ANAMNESIS						
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud Anda.					
2.	Tanyakan keluhan utama: Ada pembesaran perut, yang merupakan pembesaran ginjal, sebelah kiri atau kanan, atau kedua-duanya, atau sulit ditentukan.					
3.	Ditemukan gambaran klinis ekstrarenal: - Umum: demam, BB turun, anoreksia, cepat lelah - Paru: mencari metastasis ke paru - Kardiovaskular - Abdomen: massa?					
II. PEMERIKSAAN JASMANI						
1.	Terangkan akan dilakukan pemeriksaan jasmani					
2.	Tentukan keadaan sakit: ringan/sedang/berat					
3.	Lakukan pengukuran tanda vital: kesadaran, tekanan darah, laju nadi, laju pernafasan, dan suhu tubuh.					
4.	Pemeriksaan fisis yang ditemukan sesuai dengan: - Manifestasi renal (lihat anamnesa) - Manifestasi ekstrarenal (lihat anamnesa)					
III. PEMERIKSAAN LABORATORIUM/RADIOLOGI						
1.	Urinalisis					
2.	Darah rutin					
3.	Pemeriksaan fungsi ginjal: - Darah ureum dan kreatinin - Klirens ureum dan kreatinin					
4.	Pemeriksaan fungsi hati					