UNS
UNIVERSITAS
SEBELAS MARET

# MODUL
# HEMATOONKOLOGI
# ANAK



PROGRAM PENDIDIKAN DOKTER SPESIALIS
ILMU KESEHATAN ANAK
FAKULTAS KEDOKTERAN UNS / RSUD DR. MOEWARDI
SURAKARTA

2026

# 159 Hemoglobin Abnormal

**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*)

**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:
  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. Nathan DG., Orkin SH. Nathan & Oski's Hemato-logy of Infancy and Childhood. 5th edition, WB Saunders Company, Tokyo, 1998.
2. Higgs DR, Thein SL, Wood WG. Thalassemia: clas-sification, genetics and relationship to other inherit-ed disotders of hemoglobin. In : Weatherall DJ, Clegg JB, Higgs DR, Wood WG, editors. The hemo-globinopathies.New York: McGraw Hill, 2001, p.121
3. Maggio A, Hoffbrand AV. Clinical aspects and therapy of thalassemia. SEE-FIRENZE.2004
4. Dacie SJV., Lewis SM. Practical Haematology, 8th edition. Churchill Livingstone, Tokyo, 1995
5. Israels ED., Israels LG. Mechanism in Hematology. Third edition. Bayer, Canada, 2002.
6. Kapff CT., Jandl JH. Blood. Atlas and Sourcebook of Hematology, 2nd edition, Little, Brown and Company, London, 1991.
7. Lichtman MA., Beutier E., Kipps TJ., Williams WJ. Williams Manual of Hematology. McGraw-Hill, Toronto, 6th edition, 2003.
8. Permono HB., Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E., Abdulsalam (penyunting). Buku Ajar Hemato-logi-onkologi. Ikatan Dokter anak Indonesia, 2005.
9. Pusponegoro HD., Hadinegoro SRS., Firmanda D., AAP Tridjaja B., Pudjiadi AH., Kosim MS., Rusmil K (penyunting). Standar Pelayanan Medis Kesehatan Anak. Ikatan Dokter Anak Indonesia. Edisi 1.2004
10. Rodak BF. Hematology. Clinical Principles & Appli-cations. WB SaundersCompany,Tokyo,2nded, 2002.
11. Sills, RH. Practical Algorithms in Pediatric Hemato-logy and Oncology, Karger, Tokyo, 2003.

12. Weiner MA., Cairo MS. Ped Hematology/Onco-logy Secret. Hanley & Belfuss, INC, Philadelphia, 2002.

## 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 pem-bawa sifat (bentuk heterozigot) kelainan ini. Sebanyak 80-90 juta diantaranya adalah pembawa sifat thalas-semia-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 ter-banyak adalah Hemoglobin E, di samping itu di-temukan 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 terdaftar sekitar 1200 penderita, 48,2% 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, ber-tambahnya 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 jelas terlihat pada usia 3 tahun dan meng-akibatkan 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 medulla tulang karena system 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 memperihatkan anisositosis, poikilositosis berat dan seringkali ditemukan berbagai bentuk eritrosit yang tidak beraturan.
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, pernafasandan sirkulasi,
- keadaan pucat

b. Pemeriksaan fisik secara lengkap

Hasil penilaian yang ditemukan,
- kesadaran CM, suhu 36.4$^0$C, tampak pucat, tidak sesak, tanda vital baik. BB 16.5 kg, TB 95 cm.
- Conjunctiva pucat
- Bunyi jantung I dan II normal
- Abdomen lemas, hepar tidak teraba, 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:

- Elektroforese Hb
- Mencari penurunan pada kedua orang tua

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

Jawaban:

- Transfusi darah bila Hb < 8g/dl .
- Asupan nutrisi yang cukup.
- Kelasi besi bila SI > 1000mg/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 demam tifoid 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 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 thalassemia dan Hb-pati. Peserta akan mempelajari prosedur klinik 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
    - 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 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**

4. 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.

5. 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 diatas.

6. Manifestasi klinis thalassemia dan Hb-pati adalah:
    A. Pucat berulang dan splenomegali

B. Nyeri tulang
C. Pembesaran kelenjar
D. Ikterus

7. 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

8. 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

9. Efek jangka panjang transfusi darah :
   A. Penimbunan besi diseluruh organ tubuh
   B. Osteoporosis
   C. Gangguan kognitif
   D. Gangguan pendengaran

Jawaban
4. C
5. D
6.A
7.B
8. C
9. 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 | Tanggal |
| Nama pasien | No Rekam Medis |

| **PENUNTUN BELAJAR**<br>**THALASSEMIA DAN HEMOGLOBINOPATI** | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| **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 (biasanya pucat) | | | | | |
| | Sudah berapa lama pucat? | | | | | |
| | Apakah pucat secara mendadak atau perlahan? | | | | | |
| | Apakah pernah mengalami keadaan pucat seperti ini? | | | | | |
| | Bila ya, apakah pernah mendapat transfusi darah? | | | | | |
| | Adakah keluarga yang juga mengalami keluhan pucat seperti ini? | | | | | |
| 3. | Apakah disertai adanya perdarahan? | | | | | |
| 4. | Apakah disertai perut membesar? | | | | | |
| 5. | Bagaimana dengan nafsu makan? | | | | | |
| 6. | Apakah BB makin menurun? | | | | | |
| 7. | Apakah sering demam? | | | | | |
| 8. | Bila demam, bagaimana sifat demam? | | | | | |
| 9. | Apakah terlihat lemah dan tidak bisa bermain lama? | | | | | |
| 10. | Apakah ada keluhan sesak nafas? | | | | | |
| 11. | Apakah mata terlihat kuning? | | | | | |
| 12. | Bagaimana BAK (jumlah/warna)? | | | | | |
| 13. | Bagaimana BAB? | | | | | |
| **II.** | **PEMERIKSAAN JASMANI** | | | | | |
| 1. | Terangkan akan dilakukan pemeriksaan jasmani | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 2. | Tentukan keadaan keadaan umum (tampak pucat/ tidak, sesak/tidak, sianosis/tidak) | | | | | |
| 3. | Lakukan pengukuran tanda vital: Kesadaran, tekanan darah, laju nadi, laju pernafasan, dan suhu tubuh | | | | | |
| 4. | Tentukan keadaan gizi | | | | | |
| 5. | Tentukan wajah pasien (Facies Cooley?) | | | | | |
| 6. | Periksa konjungtiva: pucat? Dan cari tanda-tanda pucat di tempat lain (bibir, telapak tangan/kaki) | | | | | |
| 7. | Periksa sklera: ikterik? | | | | | |
| 8. | Periksa THT dan rongga mulut | | | | | |
| 9. | Periksa leher: limfadenopati bila ada, sebutkan ukuran, konsistensi, mudah digerakkan dari dasarnya/tidak, dan rasa sakit.<br>Ukur JVP | | | | | |
| 10. | Periksa jantung: ictus cordis – lokasi dan ada penyebaran? Bunyi jantung, HR, bunyi tambahan? | | | | | |
| 11. | Periksa paru: ada bunyi abnormal? | | | | | |
| 12. | Periksa abdomen: membuncit? disertai nyeri? | | | | | |
| 13. | Periksa hati: ada hepatomegali? | | | | | |
| 14. | Periksa lien: ada splenomegali? | | | | | |
| | Periksa adakah massa intra abdomen? | | | | | |
| 15. | Periksa ada/tidak ascites | | | | | |
| 16. | Ekstremitas: oedem? Ulkus? Keadaan akral? | | | | | |
| 17. | Warna kulit? | | | | | |
| **III.** | **PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | | | |
| 1. | Periksa darah tepi lengkap | | | | | |
| 2. | Periksa sediaan apus darah tepi | | | | | |
| 3. | Periksa MCV, MCH, MCHC | | | | | |
| 4. | Periksa retikulosit | | | | | |
| 5. | Periksa elektroforese Hb | | | | | |
| 6. | Periksa SI, IBC, Ferritin | | | | | |
| 7. | Periksa urin rutin | | | | | |
| 8. | Periksa feses rutin | | | | | |
| 9. | Periksa tes fungsi hati | | | | | |
| 10. | Pada pasien dg gagal jantung: periksa foto toraks, EKG | | | | | |
| 11. | Pada pasien thalassemia lama: periksa fungsi organ (hati, ginjal, endokrin) | | | | | |
| **IV.** | **DIAGNOSIS** | | | | | |
| 1. | Berdasarkan hasil anamnesis: sebutkan | | | | | |
| 2. | Berdasarkan hasil pemeriksaan jasmani : sebutkan | | | | | |
| 3. | Sebutkan laboratorium yang menyokong diagnosis | | | | | |
| 4. | Pada pasien thalassemia lama: sebutkan kelainan laboratorium yang didapat sehubungan dengan gangguan fungsi organ | | | | | |
| 5. | Sebutkan DD/ | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| **V.** | **TATA LAKSANA KASUS** | | | | | |
| 1. | Umum : tirah baring dan intervensi nutrisi | | | | | |
| 2. | Khusus:<br>• Koreksi anemia dengan transfusi darah (mengerti perhitungan kebutuhan, cara pemberiannya, reaksi transfusi dan efek samping serta dapat meng-atasinya)<br>• Bila terdapat gagal jantung: dapat mengatasinya (suportif dan medikamentosa)<br>• Bila terdapat gangguan fungsi organ, mampu memberikan pengobatan. (hati, endokrin, infeksi) | | | | | |
| 3. | Sampaikan penjelasan mengenai rencana pengobatan kepada keluarga pasien | | | | | |
| 4. | Follow-up pasien, evaluasi hasil pengobatan, adakah efek samping, makanan habis atau tidak, apakah ada komplikasi atau membaik. | | | | | |
| **VI.** | **TINDAK LANJUT** | | | | | |
| 1. | Jelaskan bahwa thalassemia merupakan penyakit herediter (terangkan cara penurunannya). | | | | | |
| 2. | Jelaskan bahwa thalassemia memerlukan pengobatan dan monitor seumur hidup. | | | | | |
| 3. | Jelaskan manfaat dan kerugian transfusi darah. | | | | | |
| 4. | Jelaskan rencana pemeriksaan rutin dan untuk evaluasi organ. | | | | | |
| 5. | Jelaskan indikasi pemakaian *iron chelating agent* (cara, dosis, monitor efek samping). | | | | | |
| 6. | Jelaskan pentingnya skrining keluarga. | | | | | |
| 7. | Jelaskan pentingnya konseling keluarga. | | | | | |

**DAFTAR TILIK**

Berikan tanda ✓ dalam kotak yang tersedia bila keterampilan/tugas telah dikerjakan dengan memuaskan, dan berikan tanda × bila tidak dikerjakan dengan memuaskan serta T/D bila tidak dilakukan pengamatan

| | | |
|---|---|---|
| ✓ | **Memuaskan** | Langkah/ tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| × | **Tidak memuaskan** | Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| **T/D** | **Tidak diamati** | Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latih selama penilaian oleh pelatih |

| | |
|---|---|
| Nama peserta didik | Tanggal |
| Nama pasien | No Rekam Medis |

| **DAFTAR TILIK**<br>**THALASSEMIA DAN HEMOGLOBINOPATI** | | | | |
|---|---|---|---|---|
| **No.** | **Langkah/kegiatan yang dinilai** | **Hasil penilaian** | | |
| | | Memuaskan | Tidak memuaskan | Tidak diamati |
| **I.** | **ANAMNESIS** | | | |
| 1. | Sikap profesionalisme | | | |
| | - Menunjukkan penghargaan | | | |
| | - Empati | | | |
| | - Kasih sayang | | | |
| | - Menumbuhkan kepercayaan | | | |
| | - Peka terhadap kenyamanan pasien | | | |
| | - Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2. | Mencari penyebab-penyebab pucat | | | |
| 3. | Mencari gejala lain yang dapat timbul akibat pucat | | | |
| 4. | Mencari riwayat keluarga | | | |
| 5. | Menarik kesimpulan mengenai keluhan pucat | | | |
| 6. | Mencari gejala lain yang berkaitan dengan komplikasi | | | |
| **II.** | **PEMERIKSAAN JASMANI** | | | |
| 1. | Sikap profesionalisme | | | |
| | - Menunjukkan penghargaan | | | |
| | - Empati | | | |
| | - Kasih sayang | | | |
| | - Menumbuhkan kepercayaan | | | |
| | - Peka terhadap kenyamanan pasien | | | |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| | - Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2. | Menentukan keadaan umum | | | |
| 3. | Pengukuran tanda vital (ada tanda-tanda gagal jantung/hipertensi?) | | | |
| 4. | Inspeksi wajah: Facies Cooley? | | | |
| 5. | Pemeriksaan konjungtiva palpebra, bibir dan telapak tangan-kaki | | | |
| 6. | Pemeriksaan sklera | | | |
| 7. | Pemeriksaan rongga mulut/lidah | | | |
| 8. | Pemeriksaan leher: limfadenopati, JVP | | | |
| 9. | Pemeriksaan jantung: ictus cordis, bunyi jantung, murmur (jenis) | | | |
| 10. | Pemeriksaan paru | | | |
| 11 | Pemeriksaan hepar (ukuran, tepi, permukaan) | | | |
| 12. | Pemeriksaan limpa | | | |
| 13. | Pemeriksaan asites | | | |
| 14. | Pemeriksaan ekstremitas: oedem, akral, warna kulit? | | | |
| **III.** | **USUL PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | |
| | Keterampilan dalam memilih rencana pemeriksaan (selektif dalam memilih jenis pemeriksaan) | | | |
| **IV.** | **DIAGNOSIS** | | | |
| | Keterampilan dalam memberi argument dari diagnosis kerja yang ditegakkan | | | |
| **V.** | **Tata laksana Pengelolaan** | | | |
| 1. | Memilih jenis pengobatan atas pertimbangan keadaan klinis dan keadaan ekonomi | | | |
| 2. | Memberi penjelasan mengenai pengobatan yang akan diberikan (keuntungan dan kerugian transfusi darah) | | | |
| 3. | Menerangkan temuan-temuan lain yang didapat dan rencana pengobatannya. | | | |
| 4. | Memantau hasil pengobatan | | | |
| **VI.** | **TINDAK LANJUT** | | | |
| | Menerangkan cara penurunan thalas-semia, pengobatan dan perlunya monit-or seumur hidup, rencana pemeriksaan rutin dan untuk evaluasi organ, indikasi pemakaian *iron chelating agent* (cara, dosis, monitor efek samping), penting-nya skrining & konseling keluarga | | | |

| **Peserta dinyatakan** | **Tanda tangan pembimbing** |
|---|---|
| ☐ Layak<br>☐ Tidak layak melakukan prosedur | Nama jelas |

**PRESENTASI:**

- Power points
- Lampiran (skor, dll)

**Tanda tangan peserta didik**

(Nama Jelas)

| **Kotak komentar** |
|---|
| |

# 160 Anemia Hemolitik Autoimun

**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*)

**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:

  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
  - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
  - 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, Blanchette VS, penyunting. Pediatric Hematology. Edisi ke-2.London: Churchill Livingstone; 2000: h203-218.
2. Sulis ML. Autoimmune hemolytic anemia. Dalam: Weiner MA.,Cairo MS, penyunting. Pediatric Hematology/Onco-logy Secrets. Philadelphia: Hanley & Belfuss, INC;2002:17-20.
3. Segel GB. Hemolytic anemias resulting from extra celullar factor.. Dalam: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, penyunting. Nelson Textbook of Pediatrics. Edisi ke-17. Philadelphia; Saunders; 2004.h.11638-40.
4. Lanzkowsky P.. Pediatric Hematology and Oncology. Edisi ke-2. New York: Churchill Livingstone Inc; .
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. Permono HB., Sutaryo., Ugrasena IDG., Windiastuti E., Abdulsalam (penyunting). Buku Ajar Hemato-logi-onkologi. Ikatan Dokter anak Indonesia, 2005.


## 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 $37^0$C yang secara langsung akan bertemu antigen pada sel eritrosit dan prosesnya terjadi ekstravaskuler. Pada AIHA tipe *cold* antibodi yang berperan ialah IgM yang optimal berikatan dengan antigen eritrosit pada suhu $4^0$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 umunya 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 Commbs 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 :

- Steroid
  Steroid dosis tinggi memberi hasil sekitar 75% pada anak2 dengan AIHA, namun pada jenis AIHA dengan mediator IgM tidak menunjukkan respons dengan terapi steroid. Cara kerja steroid 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 pemebriannya 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, respons terhadap pengobatan sebelumnya (6-12 bulan tidak respons), 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 trombositopenia 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 diserta 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 os 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 37.4$^0$C, tampak pucat, nafas cepat dan dangkal, nadi cepat, dan isi cukup dan tekanan 70/40 mmHg, BB 12 kg, TB 90 cm

- Bunyi jantung I dan II normal, tidak terdengar murmur.
- abdomen lemas, hapar/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 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 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 (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 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 diatas benar

Jawaban:
1. C
2. A
3. D
4. C
5. 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<br>ANEMIA HEMOLITIK AUTOIMUN** | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| **No.** | **Kegiatan/langkah klinik** | **Kesempatan ke:** | | | | |
| | | **1** | **2** | **3** | **4** | **5** |
| **I.** | **ANAMNESIS** | | | | | |
| 1. | Memperkenalkan diri | | | | | |
| 2. | Tanyakan keluhan utama anemia, perdarahan dan demam | | | | | |
| | Setiap gejala ditanyakan lebih detail:<br>• Kapan mulai penyakit, tiba-tiba atau pelan-pelan?<br>Spontan atau setelah kejadian spesifik? | | | | | |
| | Diambil kesimpulannya dan dicocokkan dengan beberapa penyakit yang kita kenal. | | | | | |
| 3. | Gejala anemia | | | | | |
| | Tanyakan gejala penurunan oksigen dengan dihubungkan dengan disfungsi organ:<br>• Lemah, ngantuk, pucat, irritabilitas, anoreksia, fatigue, penurunan mental konsentrasi, dispnea, palpitasi, orthopnoe, ankle edema, sakit kepala, frekuensi urin | | | | | |
| | Tanyakan faktor etiologi:<br>• Eksaserbasi pucat dan ikterus<br>• Produk yang mendepresi hematopoiesis atau menyebabkan hemolysis, terekspos radiasi<br>• Frekuensi infeksi saluran nafas atau infeksi lainnya, *preexisting cardiac, gastrointestinal, endocrine, or renal diseases, bone pain and joint swelling*<br>• Adakah tanda-tanda hemolitik lain: urin berwarna gelap<br>• Riwayat transfusi darah sebelumnya. | | | | | |
| **II.** | **PEMERIKSAAN JASMANI** | | | | | |
| 1. | Terangkan akan dilakukan pemeriksaan fisik<br>Observasi hati-hati dan melihat sebelum menyentuh pasien<br>• Apakah pasien sehat atau sakit? Jika sakit, bagaimana | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | sakitnya? Bagaimana posisinya?<br>• Tingkat kesadaran<br>• Respirasi (frekuensi respirasi dan effort, sianosis);<br>• Sirkulasi (Tekanan darah, frekuens nadi)<br>• Temperatur tubuh<br>• Pengukuran berat badan, panjang atau tinggi badan | | | | | |
| 2. | Tanda-tanda anemia: | | | | | |
| | 1. Mata:<br>• Konjungtiva: pucat atau tidak.<br>• Sklera harus benar-benar putih. Sklera kuning bisa merupakan tanda klinis pertama pada ikterus. | | | | | |
| | 2. Mulut :<br>• Warna bibir: pucat atau tidak.<br>• Mukosa mulut: pucat atau tidak<br>• Lidah: lembut dan merah<br>• Stomatitis angularis, bercak mulut | | | | | |
| | 3. Jantung:<br>• Identifikasi tanda-tanda takikardi.<br>• Denyut jantung normal bervariasi dari:<br>70-170 bpm s/d 120-140 bpm segera stlh lahir<br>80-140 bpm pada umur 1 tahun,<br>80-130 bpm pada umur 2 tahun,<br>80-120 bpm pada umur 3 tahun dan<br>70-115 bpm setelah umur 3 tahun<br>90 bpm setelah umur 10 tahun, berangsur-angsur menurun pada 60-100 denyut permenit<br>• Auskultasi untuk menemukan adanya sistolik murmur pada semua katup jantung sebagai tanda dari anemia. Dengarkan pada pasien dengan posisi duduk dan terlentang. | | | | | |
| | 4. Kuku: pucat, sianosis atau normal, spoon nail (koilonikia) | | | | | |
| | 5. Telapak: pucat atau normal | | | | | |
| | 6. Kulit: memucat atau keabu-abuan (tanda-tanda hemosiderosis), kulit kering | | | | | |
| 3. | Menentukan jenis anemia:<br>a. Ringan/ moderat anemia: pada konjungtiva, mukosa mulut, kuku, dan telapak tangan, kulit<br>b. Anemia berat: mengganggu fungsi jantung dan memerlukan terapi secepatnya | | | | | |
| 4. | Identifikasi apabila anemia disertai dengan:<br>• Pendarahan<br>• Hepatomegali<br>• Splenomegali | | | | | |
| **III.** | **PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 1. | Periksa Hb, leukosit, trombosit, indeks eritrosit, retikulosit, morfologi darah tepi | | | | | |
| 2. | Periksa tes Coombs | | | | | |
| **IV.** | **DIAGNOSIS** | | | | | |
| 1. | Berdasarkan hasil anamnesis | | | | | |
| 2. | Berdasarkan yang ditemukan pada pemeriksaan jasmani | | | | | |
| 3. | Laboratorium | | | | | |
| **V.** | **TATA LAKSANA KASUS** | | | | | |
| 1. | Umum: mengetahui faktor penyebab dan mengatasinya | | | | | |
| 2. | Khusus: Steroid/transfusi darah / ivIG | | | | | |
| 3 | Penanganan jangka panjang : efek samping penobatan | | | | | |

**DAFTAR TILIK**

| | | |
|---|---|---|
| Berikan tanda ✓ dalam kotak yang tersedia bila keterampilan/tugas telah dikerjakan dengan memuaskan, dan berikan tanda × bila tidak dikerjakan dengan memuaskan serta T/D bila tidak dilakukan pengamatan | | |
| ✓ | **Memuaskan** | Langkah/ tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| × | **Tidak memuaskan** | Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| **T/D** | **Tidak diamati** | Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latih selama penilaian oleh pelatih |

| | |
|---|---|
| Nama peserta | Tanggal |
| Nama pasien | No Rekam Medis |

| **DAFTAR TILIK**<br>**ANEMIA HEMOLITIK AUTOIMUN** | | | | |
|---|---|---|---|---|
| **No.** | **Langkah/kegiatan yang dinilai** | **Hasil Penilaian** | | |
| | | Memuaskan | Tidak memuaskan | Tidak diamati |
| **I.** | **ANAMSESIS** | | | |
| 1. | Sikap profesionalisme | | | |
| | - Menunjukkan penghargaan | | | |
| | - Empati | | | |
| | - Kasih sayang | | | |
| | - Menumbuhkan kepercayaan | | | |
| | - Peka terhadap kenyamanan pasien | | | |
| | - Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2. | Menarik kesimpulan | | | |
| 3. | Mencari gejala lain aiha | | | |
| 4. | Mencari penyulit AIHA | | | |
| 5. | Mencari diagnosis banding AIHA. | | | |
| **II.** | **PEMERIKSAAN JASMANI** | | | |
| 1. | Sikap profesionalisme | | | |
| | - Menunjukkan penghargaan | | | |
| | - Empati | | | |
| | - Kasih sayang | | | |
| | - Menumbuhkan kepercayaan | | | |
| | - Peka terhadap kenyamanan pasien | | | |
| | - Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2. | Menentukan kesan sakit | | | |
| 3. | Pengukuran tanda vital dan gangguan sirkulasi | | | |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| 4. | Pemeriksaan konjungtiva | | | |
| 5. | Pemeriksaan ikterus | | | |
| 6. | Pemeriksaan hepatosplenomegali | | | |
| **III.** | **USUL PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | |
| | Keterampilan dalam memilih rencana pemeriksaan (selektif dalam memilih jenis pemeriksaan) | | | |
| **IV.** | **DIAGNOSIS** | | | |
| | Keterampilan dalam memberi argument dari diagnosis kerja yang ditegakkan | | | |
| **V.** | **TATA LAKSANA PENGELOLAAN** | | | |
| 1. | Memilih jenis pengobatan atas pertimbangan keadaan klinis, ekonomi, nilai yang dianut pasen, pilihan pasien, dan efek samping | | | |
| 2. | Memberi penjelasan mengenai pengobatan yang akan diberikan | | | |
| 3. | Memantau hasil pengobatan | | | |

| **Peserta dinyatakan** | **Tanda tangan pembimbing** |
|---|---|
| ☐ Layak<br>☐ Tidak layak melakukan prosedur | (Nama jelas) |

**PRESENTASI:**

- Power points
- Lampiran (skor, dll)

**Tanda tangan peserta didik**

(Nama Jelas)

| **Kotak komentar** |
|---|
| |

# 161 Anemia Pada Penyakit Kronis

**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*)

**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:

  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. Moleculer 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.h457-9
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
5. Permono HB., Sutaryo., Ugrasena IDG., Windiastuti E., Abdulsalam (penyunting). Buku Ajar Hemato-logi-onkologi. Ikatan Dokter anak Indonesia, 2005.

## 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 (DTM1). 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 hepar 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 |
| *Soluble transferrin receptor* (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 feritin 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 imunokompremais. 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 os juga mengeluh nyeri sendi kaki yang timbul terutama pagi hari dan berkurang pada siang hari. Os 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 $36.2^0$C, tampak pucat, tidak sesak nafas , tanda vital baik, gizi cukup.
- Bunyi jantung I dan II normal, tidak terdengar murmur.
- abdomen lemas, hapar/lien tidak teraba.

- Ekstremitas : akral hangat, tampak sendi jari kaki kanan yang agak bengkak dan nyeri bila 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 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 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 absorbsi besi di duodenum.
    d. Semua yang disebut diatas benar.

3. Gambaran laboratorium anemia pada penyakit kronik ialah :
    a. Normositik dan normokrom

b. Besi serum menurun dan transferin meningkat
c. Besi serum menurun dan TIBC menurun
d. Ferritin menurun dan TIBC meningkat.

Jawaban
1. C
2. D
3. 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<br>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:<br>• Kapan mulai timbul, tiba-tiba atau pelan-pelan?<br>• Spontan atau setelah kejadian spesifik?<br>• 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:<br>• Lemah, ngantuk, pucat, irritabilitas, anoreksia, fatigue, dispnea, palpitasi, orthopnoe, edema, sakit kepala. frekuensi urin, ikterus. | | | | | |
| | Tanyakan faktor etiologi:<br>• Eksaserbasi pucat dan ikterus<br>• Pucat timbul perlahan setelah sakit tertentu<br>• Frekuensi infeksi saluran nafas atau infeksi lainnya, *preexisting cardiac, gastrointestinal, endocrine, or renal diseases, bone pain and joint swelling*<br>• Adakah tanda-tanda hemolitik.<br>• Riwayat transfusi darah sebelumnya. | | | | | |
| **II.** | **PEMERIKSAAN JASMANI** | | | | | |
| 1. | Terangkan akan dilakukan pemeriksaan fisik<br>Observasi hati-hati dan melihat sebelum menyentuh pasien | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | • Apakah pasien sehat atau sakit? Jika sakit, bagaimana sakitnya? Bagaimana posisinya?<br>• Tingkat kesadaran<br>• Respirasi (frekuensi respirasi dan effort, sianosis);<br>• Sirkulasi (Tekanan darah, frekuens nadi)<br>• Temperatur tubuh<br>• Pengukuran berat badan, panjang atau tinggi badan | | | | | |
| 2. | Tanda-tanda anemia: | | | | | |
| | 1. Mata:<br>• Konjungtiva: pucat atau tidak.<br>• Sklera harus benar-benar putih. Sklera kuning bisa merupakan tanda klinis pertama pada ikterus. | | | | | |
| | 2. Mulut :<br>• Warna bibir: pucat atau tidak.<br>• Mukosa mulut: pucat atau tidak<br>• Lidah: lembut dan merah | | | | | |
| | 3. Jantung:<br>• Identifikasi tanda-tanda takikardi.<br>• Denyut jantung normal bervariasi dari:<br>70-170 bpm s/d 120-140 bpm segera stlh lahir<br>80-140 bpm pada umur 1 tahun,<br>80-130 bpm pada umur 2 tahun,<br>80-120 bpm pada umur 3 tahun dan<br>70-115 bpm setelah umur 3 tahun<br>90 bpm setelah umur 10 tahun, berangsur-angsur menurun pada 60-100 denyut permenit<br>• Auskultasi untuk menemukan adanya sistolik murmur pada semua katup jantung sebagai tanda dari anemia. Dengarkan pada pasien dengan posisi duduk dan terlentang. | | | | | |
| | 4. Kuku: pucat, sianosis atau normal, spoon nail (koilonikia) | | | | | |
| | 5. Telapak: pucat atau normal | | | | | |
| | 6. Kulit: memucat atau keabu-abuan (tanda-tanda hemosiderosis), kulit kering | | | | | |
| 3. | Menentukan jenis anemia:<br>a. Ringan/ moderat anemia: pada konjungtiva, mukosa mulut, kuku, dan telapak tangan, kulit<br>b. Anemia berat: mengganggu fungsi jantung dan memerlukan terapi secepatnya | | | | | |
| 4. | Identifikasi apabila anemia disertai dengan:<br>• Pendarahan<br>• Hepatomegali<br>• Splenomegali | | | | | |
| **III.** | **PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | | | |
| 1. | Periksa Hb, leukosit, trombosit, indeks eritrosit, retikulosit, | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | morfologi darah tepi | | | | | |
| 2. | SI, IBC, TIBC, Ferritin | | | | | |
| **IV.** | **DIAGNOSIS** | | | | | |
| 1. | Berdasarkan hasil anamnesis | | | | | |
| 2. | Berdasarkan pemeriksaan jasmani | | | | | |
| 3. | Berdasarkan laboratorium | | | | | |
| **V.** | **TATA LAKSANA KASUS** | | | | | |
| 1. | Umum: mengetahui faktor penyebab dan mengatasinya | | | | | |
| 2. | Khusus: pengobatan penyakit primer | | | | | |
| 3 | Pengobatan suportif (indikasinya dan efeknya) | | | | | |

**DAFTAR TILIK**

Berikan tanda ✓ dalam kotak yang tersedia bila keterampilan/tugas telah dikerjakan dengan memuaskan, dan berikan tanda × bila tidak dikerjakan dengan memuaskan serta T/D bila tidak dilakukan pengamatan

| | | |
|---|---|---|
| ✓ | **Memuaskan** | Langkah/ tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| × | **Tidak memuaskan** | Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| **T/D** | **Tidak diamati** | Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latih selama penilaian oleh pelatih |

| | |
|---|---|
| Nama peserta | Tanggal |
| Nama pasien | No Rekam Medis |

**DAFTAR TILIK**
**ANEMIA PADA PENYAKIT KRONIS**

| No. | Langkah/kegiatan yang dinilai | Hasil Penilaian | | |
|---|---|---|---|---|
| | | Memuaskan | Tidak memuaskan | Tidak diamati |
| **I.** | **ANAMNESIS** | | | |
| 1. | Sikap profesionalisme | | | |
| | - Menunjukkan penghargaan | | | |
| | - Empati | | | |
| | - Kasih sayang | | | |
| | - Menumbuhkan kepercayaan | | | |
| | - Peka terhadap kenyamanan pasien | | | |
| | - Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2. | Menarik kesimpulan | | | |
| 3. | Mencari gejala lain APK | | | |
| 4. | Mencari penyulit APK | | | |
| 5. | Mencari diagnosis banding APK | | | |
| **II.** | **PEMERIKSAAN JASMANI** | | | |
| 1. | Sikap profesionalisme | | | |
| | - Menunjukkan penghargaan | | | |
| | - Empati | | | |
| | - Kasih sayang | | | |
| | - Menumbuhkan kepercayaan | | | |
| | - Peka terhadap kenyamanan pasien | | | |
| | - Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2. | Menentukan kesan sakit | | | |
| 3. | Pengukuran tanda vital dan gangguan sirkulasi | | | |
| 4. | Pemeriksaan konjungtiva | | | |
| 5. | Pemeriksaan Paru dan jantung | | | |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| 6. | Pemeriksaan Abdomen dan ekstremitas | | | |
| **III.** | **USUL PEMERIKSAAN LABOROTORIUM** | | | |
| | Keterampilan dalam memilih rencana pemeriksaan (selektif dalam memilih jenis pemeriksaan) | | | |
| **IV.** | **DIAGNOSIS** | | | |
| | Keterampilan dalam memberi argument dari diagnosis kerja yang ditegakkan | | | |
| **V.** | **TATA LAKSANA PENGELOLAAN** | | | |
| 1. | Memilih jenis pengobatan atas pertimbangan keadaan klinis, ekonomi, nilai yang dianut pasen, pilihan pasien, dan efek samping | | | |
| 2. | Memberi penjelasan mengenai pengobatan yang akan diberikan | | | |
| 3. | Memantau hasil pengobatan | | | |

| **Peserta dinyatakan:** | **Tanda tangan pembimbing** |
|---|---|
| ☐ Layak<br>☐ Tidak layak melakukan prosedur | (Nama jelas) |

**PRESENTASI**

- *Power points*
- Lampiran : skor, dll

**Tanda tangan peserta didik**

(Nama Jelas)

| **Kotak komentar** |
|---|
| |

# 162 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*)

**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:
  Anemia aplastik
  Slide
  1. Pendahuluan
  2. Patogenesis
  3. Manifetasi 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. Nathan DG., Orkin SH. Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood. 5th edition, WB Saunders Company, Tokyo, 1998.
2. Dacie SJV., Lewis SM. Practical Haematology, 8th edition. Chruchil Livingstone, Tokyo, 1995
3. Hastings C. The Children's Hospital Oakland. Hematology/Oncology Handbook. Mosby. Toronto, 2002.
4. Israels ED., Israels LG. Mechanism in Hematology. Third edition. Bayer, Canada, 2002.
5. Kapff CT., Jandl JH. Blood. Atlas and Sourcebook of Hematology, 2th edition, Little, Brown and Company, London, 1991.
6. Lichtman MA., Beutier E., Kipps TJ., Williams WJ. Williams Manual of Hematology. McGraw-Hill, Toronto, 6th edition, 2003.
7. Permono HB., Sutaryo., Ugrasena IDG., Windiastuti E., Abdulsalam (penyunting). Buku Ajar Hematologi-onkologi. Ikatan Dokter anak Indonesia, 2005.
8. Pusponegoro HD., Hadinegoro SRS., Firmanda D., AAP Tridjaja B., Pudjiadi AH., Kosim MS., Rusmil K (penyunting). Standar Pelayanan Medis Kesehatan Anak. Ikatan Dokter Anak Indonesia. Edisi 1.2004
9. Rodak BF. Hematology. Clinical Principles and Applications. WB Saunders Company, Tokyo, second edition, 2002.
10. Sills, RH. Practical Algorithms in Pediatric Hematology and Oncology, Karger, Tokyo, 2003.
11. Weiner MA., Cairo MS. Pediatric Hematology/Oncology Secret. Hanley & Belfuss, INC, Philadelphia, 2002.


**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 yang tidak pada tempatnya, pemakaian pestisida serta insidens virus hepatitis yang lebih tinggi. 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 mebuktikan 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 trombopoetik, serta aktifitas 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 mutahir antara lain dengan memberikan obat-obatan antisupresan seperti ATG, siklosporin yang di beberapa negara menunjukkan keberhasilan, transplantasi sumsum tulang juga merupakan alternatif terapi. Perjalanan penyakit anemia aplastik dengan terapi konventional 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 batu pilek, sejak 3 hari yang lalu tampak bercak2 biru di kedua tunggkai os. Tadi pagi os bab berwarna hitam, lunak sebanyak $\pm$ 1 gelas dan sejak itu os 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 $39^0$C, nafas dangkal, nadi cepat, isi kurang dan tekanan 70/40 mmHg. Os tampak pucat
- abdomen lemas, nyeri (-), bising usus (+)
- ekstremitas : ekimosis 2 buah (5X5 cm dan 3X4 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 tanda2 darurat yang dapat terjadi se-waktu2.

**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**

4. 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

5. Patogenesis anemia aplastik adalah :
    A. Kerusakan sel induk hematopoietik.
    B. Kerusakan lingkungan mikro sumsum tulang
    C. Proses imunologik
    D. Semua yang disebut diatas betul

Jawaban
4. C
5. 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<br>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:<br>• Pucat timbul mendadak, disertai perdarahan, jumlah perdarahan (sesuai/tidak dengan keadaan pucatnya), adakah minum obat sebelumnya (nama obat, jumlah dan lamanya)<br>• Tanyakan lingkungan tempat tinggal (polusi lingkungan) dan pekerjaan orangtua (berhubungan dengan bahan kimia)<br>• Setelah pucat terjadi, bagaimana aktifitas pasien. | | | | | |
| 5. | Bila pasien datang dgn perdarahan:<br>• Di mana saja lokasi perdarahan, jumlah perdarahan (sesuai tidak dengan keadaan pucatnya)<br>• Apakah perdarahan sukar berhenti, disertai demam | | | | | |
| 6. | Bila pasien datang dengan keluhan demam :<br>• Berapa lama demam, sifat demam<br>• Cari fokus infeksi<br>• Obat/antibiotika apa saja yang pernah diminum<br>• 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 | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | kelenjar)? | | | | | |
| 9. | Bagaimana nafsu makan pasien? Adakah penurunan BB? | | | | | |
| 10. | Bagaimana bab dan bak? (adakah tanda-tanda perdarahan/infeksi) | | | | | |
| **II.** | **PEMERIKSAAN JASMANI** | | | | | |
| 1. | Terangkan akan dilakukan pemeriksaan jasmani. | | | | | |
| 2. | Tentukan keadaan umum (tampak pucat/tidak, sesak/ tidak, sianosis/tidak). | | | | | |
| 3. | Lakukan pengukuran tanda vital:<br>Kesadaran, tekanan darah, laju nadi, laju pernafasan, dan suhu tubuh. | | | | | |
| 4. | Tentukan keadaan gizi. | | | | | |
| 5. | Periksa konjungtiva: pucat? dan cari tanda-tanda pucat di tempat lain (bibir, telapak tangan/kaki). | | | | | |
| 6. | Periksa dan cari tanda-tanda perdarahan.<br>Pemeriksaan secara inspeksi dan palpasi | | | | | |
| | Adakah tanda-tanda radang sistemik dan lokal? | | | | | |
| 7. | Adakah pembesaran kelenjar getah bening? | | | | | |
| 8. | Adakah hepatomegali dan atau splenomegali? | | | | | |
| 9. | Periksa pasien secara keseluruhan. | | | | | |
| **III.** | **PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | | | |
| 1. | Periksa darah tepi lengkap. | | | | | |
| 2. | Periksa sediaan apus darah tepi. | | | | | |
| 3. | Periksa MCV, MCH, MCHC. | | | | | |
| 4. | Benzidine test bila dicurigai adanya melena. | | | | | |
| 5. | Periksa urin rutin. | | | | | |
| **IV.** | **DIAGNOSIS** | | | | | |
| 1. | Berdasarkan hasil anamnesis | | | | | |
| 2. | Berdasarkan yang ditemukan pada pemeriksaan jasmani: sebutkan. | | | | | |
| 3. | Sebutkan laboratorium yang menyokong diagnosis | | | | | |
| 4. | Sebutkan DD/ | | | | | |
| **V.** | **TATA LAKSANA KASUS** | | | | | |
| 1. | Tentukan apakah pasien perlu rawat inap atau bisa berobat jalan. | | | | | |
| 2. | Tentukan pemberian transfusi darah (mengetahui jenis, cara pemberiannya dan perhitungan dosis). | | | | | |
| 3. | Perawatan secara komprehensif dengan divisi lain. | | | | | |
| 4. | Sampaikan penjelasan mengenai rencana pengobatan kepada pasien dan keluarganya. | | | | | |
| 5. | Follow-up pasien, evaluasi hasil pengobatan, adakah efek samping, apakah ada komplikasi atau membaik. | | | | | |
| **VI.** | **TINDAK LANJUT** | | | | | |
| 1. | Jelaskan kemungkinan penyebab penyakit. | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 2. | Jelaskan apa saja yang perlu dihindari. | | | | | |
| 3. | Jelaskan rencana follow-up serta terapi yang diberikan. | | | | | |
| 4. | Jelaskan manfaat dan kerugian transfusi komponen darah. | | | | | |
| 5. | Jelaskan rencana pemeriksaan rutin dan rencana evaluasi. | | | | | |
| 6. | Jelaskan kegiatan apa saja yang boleh dan tidak boleh dilakukan. | | | | | |
| 7. | Jelaskan langkah pertama apabila terjadi perdarahan akut. | | | | | |
| 8. | Jelaskan prognosis pasien ini. | | | | | |

**DAFTAR TILIK**

Berikan tanda ✓ dalam kotak yang tersedia bila keterampilan/tugas telah dikerjakan dengan memuaskan, dan berikan tanda × bila tidak dikerjakan dengan memuaskan serta T/D bila tidak dilakukan pengamatan

| | | |
|---|---|---|
| ✓ | **Memuaskan** | Langkah/ tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| × | **Tidak memuaskan** | Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| **T/D** | **Tidak diamati** | Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latih selama penilaian oleh pelatih |

| | |
|---|---|
| Nama peserta didik | Tanggal |
| Nama pasien | No Rekam Medis |

| **DAFTAR TILIK<br>ANEMIA APLASTIK** | | | | |
|---|---|---|---|---|
| **No.** | **Langkah/kegiatan yang dinilai** | **Hasil penilaian** | | |
| | | Memuaskan | Tidak memuaskan | Tidak diamati |
| **I.** | **ANAMNESIS** | | | |
| | 1. Sikap profesionalisme | | | |
| | - Menunjukkan penghargaan | | | |
| | - Empati | | | |
| | - Kasih sayang | | | |
| | - Menumbuhkan kepercayaan | | | |
| | - Peka terhadap kenyamanan pasien | | | |
| | - Memahami bahasa tubuh | | | |
| | 2. Menarik kesimpulan | | | |
| | 3. Mencari gejala lain | | | |
| | 4. Mencari penyulit penyulit | | | |
| | 5. Mencari diagnosis banding | | | |
| **II.** | **PEMERIKSAAN JASMANI** | | | |
| | 1. Sikap profesionalisme | | | |
| | - Menunjukkan penghargaan | | | |
| | - Empati | | | |
| | - Kasih sayang | | | |
| | - Menumbuhkan kepercayaan | | | |
| | - Peka terhadap kenyamanan pasien | | | |
| | - Memahami bahasa tubuh | | | |
| | 2. Menentukan kesan sakit | | | |
| | 3. Pengukuran tanda vital | | | |
| | 4. Pemeriksaan pucat | | | |
| | 5. Pemeriksaan lokasi perdarahan | | | |
| | 6. Mencari perdarahan lain | | | |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| | 7. Mencari sumber infeksi | | | |
| | 8. Mencari tanda-tanda gagal jantung pada keadaan anemia berat | | | |
| **III.** | **USUL PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | |
| | Keterampilan dalam memilih rencana pemeriksaan (selektif dalam memilih jenis pemeriksaan). | | | |
| **IV.** | **DIAGNOSIS** | | | |
| | Keterampilan dalam memberi argument dari diagnosis kerja yang ditegakkan. | | | |
| **V.** | **TATA LAKSANA PENGELOLAAN** | | | |
| | 1. Memilih jenis pengobatan atas pertimbangan keadaan klinis, ekonomi, nilai yang dianut pasien, pilihan pasien dan efek samping. | | | |
| | 2. Memberi penjelasan mengenai pengobatan yang akan diberikan. | | | |
| | 3. Memantau hasil pengobatan. | | | |
| | 4. Memberi penjelasan tentang prognosis penyakit ini. | | | |

| **Peserta dinyatakan** | **Tanda tangan pembimbing** |
|---|---|
| ☐ Layak<br>☐ Tidak layak melakukan prosedur | (Nama jelas) |

**PRESENTASI:**

- Power points
- Lampiran (skor, dll)

**Tanda tangan peserta didik**

(Nama Jelas)

| **Kotak komentar** |
|---|
| |

# 158 Anemia Nutrisi

**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*)

**Tujuan umum**

Pada modul pelatihan ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam mengelola penyakit anemia nutrisi yaitu defisiensi besi dan defisiensi asam folat / B12 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 nutrisi beserta diagnosis bandingnya
2. Memberikan tata laksana pasien anemia nutrisi beserta komplikasinya
3. Memberikan penyuluhan upaya pencegahan secara dini.

**Strategi pembelajaran**

**Tujuan 1.** Melakukan diagnosis dan diagnosis banding anemia nutrisi

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,metabolisme besi dan asam folat, B12.
- Menegakkan diagnosis serta diagnosis banding.
- Derajat anemia nutrisi serta mendiagnosisnya
- Apusan dan profil darah tepi : identifikasi dan interpretasi

**Tujuan 2.** Tata laksana pasien anemia nutrisi 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 kelompok risiko tinggi
- Indikasi rawat (tirah baring, tata laksana nutrisi)
- Terapi sesuai etiologi
- Terapi suportif
- Tata laksana komplikasi jangka pendek dan jangka panjang
- Tindak lanjut keberhasilan pengobatan

**Tujuan 3**: Memberikan penyuluhan upaya pencegahan secara dini

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*
- Identifikasi kelompok risiko tinggi dalam masyarakat
- Mencegah keadaan anemia nutrisi sejak ibu hamil
- Tindakan pencegahan dalam masyarakat

**Persiapan Sesi**

- Materi presentasi:
  Anemia Nutrisi
  **S**lide
  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. Anemia defisiensi besi
- 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. Schwart E. Iron Deficiency Anemia. Dalam: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, penyunting. Nelson Textbook of Pediatrics. Edisi ke-16. Philadelphia; Saunders, 2000 :h. 1469-71.
2. Lanzkowsky P. Iron Deficiency Anemia. Pediatric Hematology and Oncology. Edisi ke-2. New York: Churchill Livingstone Inc; 1995. h. 35-50.
3. Nathan DG, Oski FA. Iron Deficiency Anemia. Hematology of Infancy and Childhood. Edisi ke-1. Philadelphia: Saunders; 1994. h. 103-25.
4. Sjarif DR. Nutrirional anemia. Dalam : Abdulsalam M, Trihobo P, Kaswandani N, Endyarni B, penyunting. Pendekatan praktis pucat : Masalah kesehatan yang terabaikan pada bayi dan anak. Pendidikan Kedokteran Berkelanjutan IKA LII, Departemen IKA FKUI RSCM, Jakarta, 2007. h.102-116.


**Kompetensi**

Mengenal dan melakukan tata laksana anemia nutrisi serta pencegahannya.

**Gambaran umum**

Secara morfologis, anemia nutrisi diklasifikasikan sebagai mikrositik dan makrositik. Anemia mikrositik biasanya disebabkan oleh gagal atau insufisiensi sintesis hemoglobin. Defisiensi besi baik karena asupan yang kurang atau kehilangan darah, dapat menyebabkan defek sintesis heme, sedangkan defisiensi piridoksin, tembaga dan intiksokasi Zn dapat menyebabkan anemia sideroblastik.

Anemia makrositik diklasifikasikan sebagai megaloblastik dan non-megaloblastik, berdasarkan ada tidaknya gangguan sintesis DNA globin. Anemia megaloblastik terjadi akibat gangguan sintesis DNA, namun sintesis RNA tetap berlangsung sehingga terjadi penimbunan komponen sitoplasma pada sel yang sedang bermitosis yang berakibat pembentukan sel yang lebih besar daripada normal, dua ko-faktor yang terpenting dalam hal ini adalah asam folat dan vitamin B12.

Komposisi asam folat terdiri dari cincin protein yang terikat dengan asam paraamino benzoat (PABA) dan berkonjugasi dengan glutamat. Asam folat bersifat essensial karena manusia tidak dapat membentuknya secara endogen. Asam folat terdapat dalam sayuran berdaun hijau, buah-buahan keluarga sitrus (jeruk, tomat), kacang-kacangan dan produk hewan (hati ayam, hati sapi). Defisiensi

asam folat terjadi jika kebutuhan folat meningkat tidak terpenuhi, bila asupan folat tidak mencapai yang direkomendasikan dan bila ekskresi meningkat. Keadaan medis yang dapat meningkatkan kebutuhan folat atau mengakibatkan peningkatan ekskresi pada anak adalah :

- Malabsorpsi
- Dialisis ginjal
- Penyakit hati

Obat-obatan yang dapat menghambat penggunaan folat antara lain obat-obatan anti-konvulsan, sulfasalazine, metotreksat dan barbiturat.

Ko-enzim B12 dan asam folat diperlukan untuk sintesis timidilat dan purin, dengan demikian defisiensi vitamn B12 yang disebabkan oleh defisiensi faktor intrinsik (diproduksi oleh sel parietal lambung) yang diperlukan untuk absorpsi disebut juga anemia pernisiosa. Defisiensi vitamin B12 terjadi karena asupan yang kurang misalnya pada vegetarian yang tidak mengkonsumsi produk hewan atau gangguan absorpsi misalnya pada kelainan lambung atau usus halus. Kadang kala satu-satunya gejala kelainan usus halus ini adalah penurunan fungsi kognitif ringan sedangkan anemia dan demensia muncul kemudian

Anemia defisiensi besi adalah anemia yang disebabkan kekurangan zat besi yang diperlukan untuk sintesa hemoglobin. Prevalensi anemia defisiensi besi (ADB) tinggi pada bayi, hal yang sama juga dijumpai pada anak usia sekolah dan anak pra remaja. Angka kejadian ADB pada anak usia sekolah (5-8 tahun) di kota sekitar 5,5%, anak praremaja 2-6%, dan pada gadis remaja yang hamil 26%. Berdasarkan penelitian yang pernah dilakukan di Indonesia prevalensi ADB pada anak balita sekitar 25-35%. Dari hasil SKRT tahun 1992 prevalensi ADB pada anak balita di Indonsia adalah 55,5%.

Etiologinya adalah:

- Kebutuhan yang meningkat secara fisiologis karena anak pada fase pertumbuhan dan menstruasi,
- Kurangnya besi yang diserap tubuh misalnya pada bayi yang tidak medapat ASI eksklusif pada 6 bulan pertama, karena diperkirakan zat besi dari ASI sekitar 40% diabsorbsi dan pada PASI hanya 10%.
- Perdarahan
  Kehilangan darah 1 ml akan mengakibatkan kehilangan besi 0,5 mg. Perdarahan dapat berupa perdarahan saluran cerna, ulkus peptikum, karena obat-obatan (asam asetil salisilat) dan infestasi cacing (Ankylostoma dan Necator).
- Tranfusi Fetomaternal
- Hemoglobinuria
- Iatrogenic blood loss
- Latihan yang berlebihan

Anemia defisiensi besi merupakan hasil keseimbangan negatif besi yang berlangsung lama. Bila kemudian menetap akan menyebabkan cadangan besi berkurang.

Patofisiologi ADB ada 3 tahap:

1. Tahap pertama
   Tahap ini disebut *iron depletion* atau *storage iron deficiency*, ditandai dengan berkurangnya cadangan besi atau tidak adanya cadangan besi. Hemoglobin dan fungsi protein lainnya masih normal. Pada keadaan ini terjadi peningkatan absorbsi besi non heme. Feritin serum menurun sedangkan pemeriksaan lain masih normal.
2. Tahap kedua

Pada tahap ini dikenal sebagai *iron deficient erythropoietin* didapatkan suplai besi yang tidak cukup untuk menunjang eritropoeisis. Pemeriksaan laboratorium didapatkan hasil besi serum menurun dan saturasi transferin menurun sedangkan *total iron binding capacity* (TIBC) meningkat dan *free erythrocyte porphyrin* (FEP) meningkat.

3. Tahap ketiga
   Tahap ini disebut *iron deficient anemia*. Keadaan ini terjadi bila besi yang menuju eritroid sumsum tulang tidak cukup sehingga menyebabkan penurunan kadar Hb. Dari gambaran darah tepi didapatkan mikrositosis dan hipokrom yang progresif. Pada tahap ini telah terjadi perubahan epitel terutama pada ADB yang lebih lanjut.

Gejala klinis ADB sering terjadi perlahan. Gejala umum yang terjadi adalah pucat. Pada ADB dengan kadar Hb 6-10 g/dL tejadi mekanisme kompensasi yang efektif sehingga gejala anemia hanya ringan saja. Tetapi bila Hb turun sampai <5 g/dL gejala irritabel dan anoreksia akan mulai tampak lebih jelas. Bila anemia terus berlanjut akan menjadi takikardi, dilatasi jantung, dan murmur sistolik. Gejala lain adalah:

- Perubahan sejumlah epitel yang menimbulkan gejala koilonikia, atrofi papil lidah, perubahan mukosa lambung dan usus
- Penurunan aktivitas kerja dan daya tahan tubuh
- Termogenesis yang tidak normal
- Daya tahan terhadap infeksi menurun.

Pemeriksaan laboratorium yang untuk menegakan diagnosis ADB diperlukan pemeriksaan darah rutin seperti Hb, PVC, Leukosit, Trombosit, indeks eritrosit, retikulosit, morfologi darah tepi, dan pemeriksaan status besi (Fe serum, Total iron binding Capacity (TIBC), saturasi transferin, FEP, Feritin), dan apus sumsum tulang.

Diagnosis dapat ditegakan berdasarkan dari anamnsis, pemeriksaan fisik dan laboratorium.

Kriteria diagnosis ADB menurut WHO:

1. Kadar Hb kurang dari normal sesuai usia
2. konsentrasi Hb eritrosit rata-rata < 31% (N:32-35%)
3. Kadar fe serum <50 Ug/dl (N: 80 – 180 ug/dl)
4. Saturasi transferin < 15% (N: 20 – 50%)

Kriteria ADB menurut Cook dan Monsen:

1. Anemia hipokrom mikrositer
2. Saturasi transferin < 16%
3. Nilai FEP > 100 ug/dl eritrosit
4. Kadar feritin serum < 12 ug/dl

Untuk memenuhi kriteria diagnosis minimal 2 dari 3 kriteria.

Lanskowsky menyimpulkan ADB diketahui melalui:

1. Pemeriksaan apus darah tepi: hipokrom mikrositer
2. FEP meningkat
3. Feritin serum menurun
4. Fe serum menurun, TIBC meningkat, ST<16%
5. Respon terhadap pemberian besi
6. Sumsum tulang: tertundanya maturasi sitoplasma, pewarnaan sumsum tulang tidak ditemukan

pre-parat besi.

Penatalaksanaannya adalah mengetahui faktor penyebab dan mengatasinya serta memberikan terapi penggantian dengan preparat besi. Pemberian preparat Fe diberikan peroral atau parenteral. Untuk mendapatkan respon pengobatan dosis besi yang dipakai 4-6 mg besi elemental/KgBB/hari. Absorbsi besi yang terbaik adalah pada saat lambung kosong. Preparat besi harus terus diberikan selama 2 bulan setelah anemia penderita teratasi. Pencegahan yang dapat dilakukan adalah meningkatkan penggunaaan ASI eksklusif, menunda pemakaian susu sapi sampai usia 1 tahun, memberikan Fe pada bayi kurang bulan, pemakaian PASI yang mengandung Fe.

**Contoh kasus**

**STUDI KASUS: ANEMIA DEFISIENSI BESI**

**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 defisiensi besi)**

Seorang anak laki-laki umur 7 tahun 5 bulan, SD kelas 2, datang berobat dengan keluhan pucat sejak 2 minggu, tanpa disertai demam dan perdarahan. Nafsu makan kurang sejak 1 tahun yang lalu namun aktivitas biasa. Tidak seperti biasanya, sejak kemarin os tampak cepat lelah setelah bermain bola.

**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 CM, suhu 36.4$^0$C, tampak pucat, nafas cepat dan dangkal, nadi cepat, dan isi cukup dan tekanan 110/70 mmHg, BB 21.8 kg, TB 126 cm
- Bunyi jantung I dan II normal, terdengar sistolik ejection murmur di semua ostia
- abdomen lemas, hapar/lien tidak teraba.

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

Jawaban:

a. Anemia defisiensi
b. Gagal jantung

c. Gizi kurang

**Pelayanan (perencanaan dan intervensi)**

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimana tata laksana pasien?

Jawaban:

- Pemeriksaan darah tepi lengkap dan sediaan apus
- MCV, MCH,MCHC,RDW
- Lakukan pemeriksaan foto toraks dan EKG.
- Atasi keadaan sesak nafas
- Atasi anemia dengan transfusi serial
- Pemeriksaan SI, IBC, TIBC
- Pemeriksaan feses (parasit)
- Analisa asupan nutrisi

5. Bagaimana saudara mencari etiologi dari anemia tsb?

Jawaban:

- Pemeriksaan feses (parasit)
- Kecukupan asupan nutrisi
- Infeksi kronik

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

Jawaban:

- Memberikan preparat besi per oral .
- Asupan nutrisi yang cukup.
- Atasi/ pengobatan infeksi kronik
- Higiene lingkungan / perorangan

**Penilaian ulang**

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

Jawaban

- Pasien dapat dipulangkan setelah tidak sesak lagi.
- Bila pada feses ditemukan adanya cacing maka diberi terapi antelmintik
- Preparat besi diberikan selama 3 bulan.
- Penyuluhan kepada orang tua tentang pencegahan anemia defisiensi besi sesuai dengan etiologinya.

**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 nutrisi yang telah disebutkan.

1. Mengetahui metabolisme besi
2. Mengetahui patogenesis anemia defisiensi besi
3. Menegakkan diagnosis serta komplikasi anemia defisiensi besi
4. Memberikan tata laksana anemia defisiensi besi serta komplikasinya

5. Mengidentifikasi kelompok risiko tinggi anemia defisiensi besi
6. Memberikan penyuluhan upaya pencegahan dalam keluarga dan masyarakat

**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 nutrisi. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning)* sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur pada pasien anemia defisiensi besi.
- 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 defiensi besi tanpa komplikasi dengan arahan pembimbing
b. Mandiri: melaksanakan mandiri diagnosis dan tata laksana anemia defisiensi besi serta komplikasinya

**Instrumen penilaian**

- **Kuesioner awal**

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

1. Anak usia sekolah dengan pucat dan gizi kurang pikirkan suatu anemia defisiensi. B/S Jawaban B. Tujuan 1
2. Diagnosis pasti anemia defisiensi besi adalah pemeriksaan darah tepi saja. B/S Jawaban S. Tujuan 1
3. Pengobatan anemia defisiensi besi adalah dengan transfusi darah. B/S Jawaban S. Tujuan 2

- **Kuesioner tengah**

**MCQ**

4. Anemia defisiensi besi tersering pada :
   a. Ibu hamil
   b. Bayi dengan riwayat lahir prematur
   c. Anak usia sekolah dengan infeksi kronik

d. Semua yang disebut diatas

5. Penyebab tersering anemia defisiensi besi :
   a. Pertumbuhan yang cepat pada bayi dan anak.
   b. Kegagalan absorbsi besi pada malabsorpsi
   c. Investasi cacing tambang
   d. Semua yang disebut diatas.

6. Manifestasi yang spesifik pada anemia defisiensi besi yang berat adalah
   a. Tidak terdapat organomegali
   b. *Pagophagia, koilonychia*.
   c. Perut membuncit.
   d. Urin berwarna gelap

7. Stadium defisiensi besi adalah
   a. Deplesi hematopoietik, deplesi besi, anemia defisiensi besi
   b. Deplesi transferin, defisiensi besi, anemia defisiensi besi
   c. Deplesi besi, *iron-deficient erythropoiesis*, anemia defisiensi besi.
   d. Deplesi reseptor besi, deplesi besi, anemia defisiensi besi.

8. Pengobatan anemia defisiensi besi :
   a. Rawat inap untuk mencari penyebab anemia.
   b. Preparat besi, mengobati etiologinya dan pencegahan.
   c. Preparat besi, transfusi darah.
   d. Preparat besi dan perbaikan nutrisi.

9. Anemia defisiensi besi dapat menimbulkan efek jangka panjang pada anak :
   a. Berat badan turun.
   b. Nafsu makan menurun
   c. Gangguan perkembangan
   d. Gangguan kognitif dan penurunan prestasi belajar

10. Upaya pencegahan
   a. Pemberian preparat besi.
   b. Pemberian obat cacing.
   c. Fortifikasi makanan, identifikasi risiko tinggi.
   d. Penyuluhan terhadap anggota keluarga.

Jawaban

| | |
|---|---|
| 1. D | 6. D |
| 2. D | 7. C |
| 3. B | |
| 4. C | |
| 5. 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<br>ANEMIA NUTRISI** | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| **No.** | **Kegiatan/langkah klinik** | **Kesempatan ke:** | | | | |
| | | **1** | **2** | **3** | **4** | **5** |
| **I.** | **ANAMNESIS** | | | | | |
| 1. | Memperkenalkan diri | | | | | |
| 2. | Tanyakan keluhan utama (umumnya anemia) | | | | | |
| | Setiap gejala ditanyakan lebih detail:<br>• Kapan mulai penyakit, tiba-tiba atau pelan-pelan?<br>• Spontan atau setelah kejadian spesifik?<br>• Apa yang membuatnya memburuk atau lebih baik? | | | | | |
| | Diambil kesimpulannya dan dicocokkan dengan beberapa penyakit yang kita kenal. | | | | | |
| 3. | Gejala anemia | | | | | |
| | Tanyakan gejala penurunan oksigen dengan dihubung-kan dengan disfungsi organ:<br>• Lemah, ngantuk, pucat, irritabilitas, anoreksia, fatigue, penurunan mental konsentrasi, dispnea, palpitasi, orthopnoe, ankle edema, sakit kepala, frekuensi urin<br>• Menstruasi irreguler (anak lebih besar) | | | | | |
| | Tanyakan faktor etiologi:<br>• Riwayat prematuritas (khususnya anak-anak)<br>• Eksaserbasi pucat dan ikterus<br>• Purpura, hematemesis.<br>• Infestasi dengan parasit, alergi, ingesti obat.<br>• Produk yang mendepresi hematopoiesis atau menyebabkan hemolisis, pica, radiasi<br>• Frekuensi infeksi saluran nafas atau infeksi lainnya, *preexisting cardiac, gastrointestinal, endocrine, or renal diseases, bone pain and joint swelling*<br>• Riwayat diet makanan (susu, daging, sayur, dll)<br>• Riwayat keluarga dengan anemia, perdarahan dan riwayat social etnik, sosial-ekonomi, perjalanan ke daerah | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | endemis malaria<br>• Gejala lain; numbness, stomatitis (sprue)<br>• Adakah tanda-tanda perdarahan: petechiae, stomatitis, ekimosis, dll. | | | | | |
| **II.** | **PEMERIKSAAN JASMANI** | | | | | |
| 1. | Terangkan akan dilakukan pemeriksaan fisik<br>Observasi hati-hati dan melihat sebelum menyentuh pasien<br>• Apakah pasien sehat atau sakit? Jika sakit, bagaimana sakitnya? Bagaimana posisinya?<br>• Tingkat kesadaran<br>• Respirasi (frekuensi respirasi dan effort, sianosis);<br>• Sirkulasi (Tekanan darah, frekuens nadi)<br>• Temperatur tubuh<br>• Pengukuran berat badan, panjang atau tinggi badan | | | | | |
| 2. | Tanda-tanda anemia: | | | | | |
| | 1. Rambut:<br>Kering, gampang rontok (pada anemia defisiensi Fe). | | | | | |
| | 2. Mata:<br>• Konjungtiva: pucat/ tidak. Ada pendarahan/tidak.<br>• Sklera harus benar-benar putih atau kuning. | | | | | |
| | 3. Mulut :<br>• Warna bibir: pucat atau tidak.<br>• Mukosa mulut: pucat atau tidak<br>• Lidah: lembut dan merah (tanda-tanda pada Anemia megaloblastik)<br>• Stomatitis angularis, bercak mulut (tanda-tanda pada candidosis/candidiasis) | | | | | |
| | 4. Jantung:<br>• Identifikasi tanda-tanda takikardi.<br>• Denyut jantung normal bervariasi dari:<br>70-170 bpm s/d 120-140 bpm segera stlh lahir<br>80-140 bpm pada umur 1 tahun,<br>80-130 bpm pada umur 2 tahun,<br>80-120 bpm pada umur 3 tahun dan<br>70-115 bpm setelah umur 3 tahun<br>90 bpm setelah umur 10 tahun, berangsur-angsur menurun pada 60-100 denyut permenit<br>• Auskultasi untuk menemukan adanya sistolik murmur pada semua katup jantung sebagai tanda dari anemia. Dengarkan pada pasien dengan posisi duduk dan terlentang. | | | | | |
| | 5. Kuku: pucat, sianosis atau normal, spoon nail (koilonikia) | | | | | |
| | 6. Telapak: pucat atau normal | | | | | |
| | 7. Kulit: memucat atau keabu-abuan (tanda-tanda hemosiderosis), kulit kering | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | 8. Penampilan khusus: muka Cooley | | | | | |
| 3. | Menentukan jenis anemia:<br>a. Ringan/ moderat anemia: pada konjungtiva, mukosa mulut, kuku, dan telapak tangan, kulit<br>b. Anemia berat: mengganggu fungsi jantung dan memerlukan terapi secepatnya | | | | | |
| 4. | Identifikasi apabila anemia disertai dengan:<br>• Pendarahan<br>• Hepatomegali<br>• Splenomegali | | | | | |
| 5. | Identifikasi tipe pendarahan : purpura, petechiae, ekimosis, hematom, epistaksis, hematemesis, melena, hematoschezia, hemarthrosis, pendarahan gusi, pendarahan subkonjungtiva, pendarahan pada umbilikus, metrorrhagia dan pendarahan masif | | | | | |
| **III.** | **PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | | | |
| 1. | Periksa Hb, leukosit, hit jenis, trombosit, indeks eritrosit, retikulosit, morfologi darah tepi | | | | | |
| 2. | Periksa Fe serum, total iron binding Capacity (TIBC), Saturasi transferin, FEP, Feritin | | | | | |
| **IV.** | **DIAGNOSIS** | | | | | |
| 1. | Berdasarkan hasil anamnesis | | | | | |
| 2. | Berdasarkan pemeriksaan jasmani | | | | | |
| 3. | Laboratorium | | | | | |
| **V.** | **TATA LAKSANA KASUS** | | | | | |
| 1. | Umum: mengetahui faktor penyebab dan mengatasinya | | | | | |
| 2. | Khusus: Fe elemental 4-6 mg/kgbb/hari selama 2 bulan | | | | | |
| **VI.** | **PENCEGAHAN** | | | | | |
| 1. | Meningkatkan penggunaan ASI eksklusif | | | | | |
| 2. | Menunda pemakaian susu sapi sampai usia 1 tahun | | | | | |
| 3. | Pemakaian PASI mengandung besi | | | | | |
| 4. | Fortifikasi bahan makanan | | | | | |

**DAFTAR TILIK**

Berikan tanda ✓ dalam kotak yang tersedia bila keterampilan/tugas telah dikerjakan dengan memuaskan, dan berikan tanda × bila tidak dikerjakan dengan memuaskan serta T/D bila tidak dilakukan pengamatan

| | | |
|---|---|---|
| ✓ | **Memuaskan** | Langkah/ tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| × | **Tidak memuaskan** | Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| **T/D** | **Tidak diamati** | Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latih selama penilaian oleh pelatih |

| | |
|---|---|
| Nama peserta | Tanggal |
| Nama pasien | No Rekam Medis |

| **DAFTAR TILIK<br>ANEMIA NUTRISI** | | | | |
|---|---|---|---|---|
| **No.** | **Langkah/kegiatan yang dinilai** | **Hasil Penilaian** | | |
| | | Memuaskan | Tidak memuaskan | Tidak diamati |
| **I.** | **ANAMNESIS** | | | |
| 1. | Sikap profesionalisme | | | |
| | - Menunjukkan penghargaan | | | |
| | - Empati | | | |
| | - Kasih sayang | | | |
| | - Menumbuhkan kepercayaan | | | |
| | - Peka terhadap kenyamanan pasien | | | |
| | - Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2. | Menarik kesimpulan | | | |
| 3. | Mencari gejala lain anemia defiseinsi Besi, defisiensi asam folat dan B12 | | | |
| 4. | Mencari penyulit penyulit anemia defisiensi besi, defisiensi asam folat dan B12 | | | |
| 5. | Mencari diagnosis banding anemia defisiensi besi, defisiensi asam folat dan B12. | | | |
| **II.** | **PEMERIKSAAN JASMANI** | | | |
| 1. | Sikap profesionalisme | | | |
| | - Menunjukkan penghargaan | | | |
| | - Empati | | | |
| | - Kasih sayang | | | |
| | - Menumbuhkan kepercayaan | | | |
| | - Peka terhadap kenyamanan pasien | | | |
| | - Memahami bahasa tubuh | | | |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| 2. | Menentukan kesan sakit | | | |
| 3. | Pengukuran tanda vital | | | |
| 4. | Pemeriksaan konjungtiva | | | |
| 5. | Pemeriksaan limfadenopati | | | |
| 6. | Pemeriksaan hepatosplenomegali | | | |
| **III.** | **USUL PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | |
| | Keterampilan dalam memilih rencana pemeriksaan (selektif dalam memilih jenis pemeriksaan) | | | |
| **IV.** | **DIAGNOSIS** | | | |
| | Keterampilan dalam memberi argument dari diagnosis kerja yang ditegakkan | | | |
| **V.** | **TATA LAKSANA PENGELOLAAN** | | | |
| 1. | Memilih jenis pengobatan atas pertimbangan keadaan klinis, ekonomi, nilai yang dianut pasen, pilihan pasien, dan efek samping | | | |
| 2. | Memberi penjelasan mengenai pengobatan yang akan diberikan | | | |
| 3. | Memantau hasil pengobatan | | | |
| **VI** | **PENCEGAHAN** | | | |
| 1. | Menerangkan pentingnya tindakan pencegahan. | | | |
| 2. | Pentingnya pemberian ASI, menerangkan pemberian makanan tambahan mengandung besi. | | | |
| 3. | Faktor2 risiko terjadinya anemia nutrisi | | | |

| **Peserta dinyatakan:** | **Tanda tangan pembimbing** |
|---|---|
| ☐ Layak<br>☐ Tidak layak melakukan prosedur | (Nama jelas) |

**PRESENTASI**

- *Power points*
- Lampiran : skor, dll

**Tanda tangan peserta didik**

(Nama Jelas)

| **Kotak komentar** |
|---|
| |

# 163 *Acquired Prothrombin Complex Deficiency* (APCD)

**Waktu**

Pencapaian kompetensi:
Sesi di dalam kelas : 2 X 60 menit (*classroom session*)
Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 3 X 120 menit (*coaching session*)
Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)

**Tujuan umum**

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam tatalaksana APCD melalui pembahasan pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-test*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

**Tujuan khusus**

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:
1. Mengetahui metabolisme vitamin K dan patogenesis APCD
2. Menegakkan diagnosis APCD
3. Memberikan tatalaksana APCD
4. Mencegah kejadian, menurunkan angka kesakitan, angka kematian dan angka kecacatan akibat APCD dengan pemberian vitamin $K_1$

**Strategi pembelajaran**

**Tujuan 1.** Mengetahui metabolisme bilirubin vitamin K dan patogenesis APCD

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**:*
- Kondisi yang terkait dengan APCD (tanpa riwayat mendapat profilaksis vitamin K)
- Klasifikasi APCD
- Patofisiologi APCD
- Manifestasi klinis APCD
- Diagnosis APCD

**Tujuan 2.** Menegakkan diagnosis APCD

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*):

- Riwayat faktor risiko
- Pemeriksaan fisik
- Pemeriksaan penunjang (Hemoglobin, Leukosit, Trombosit, PT, aPTT, tes substitusi)

**Tujuan 3.** Memberikan tatalaksana APCD

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 perdarahan pada bayi dan pemberian vitamin K

**Tujuan 4.** Memberikan penyuluhan upaya antisipasi dampak komplikasi

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****:*

- *Communication skills*
- Faktor risiko APCD
- Komplikasi APCD
- Profilaksis vitamin K

**Persiapan Sesi**

- Materi presentasi dalam program power point:

  APCD

  Slide

  1 : Judul Topik (APCD)

  2 : Definisi

3 : Insidens
4 : Faktor Risiko
5 : Klasifikasi
6 : Patofisiologi
7 : Manifestasi klinis
8 : Diagnosis
9 : Komplikasi

- Kasus : 1. APCD
- Sarana dan Alat Bantu Latih :
  - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
  - Tempat belajar (*training setting*): kamar bersalin, bangsal bayi, kamar tindakan.

**Kepustakaan**


1. MacDonald M, Seshia M, Mullet M. Avery's neonatology: pathophysiology and management of the newborn. Edisi ke-6. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkons. 2005.
2. Menkes J, Sarnat H, Maria B. Child neurology. Edisi ke-7. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkons. 2005.
3. Green T, Franklin W, Tanz R. Pediatrics: just the fact. New York: McGraw-Hill. 2005.
4. Mupanemunda R, Watkinson M. Key topics in neonatology. Oxford: Bios Scientific. 1999.
5. Lanzkowsky P. Manual of pediatric hematology and oncology. Edisi ke-4. London: Elseview. 2005.


**Kompetensi**

Mengenal dan melakukan penatalaksanaan APCD

**Gambaran umum**

APCD adalah terjadinya perdarahan spontan atau perdarahan karena proses lain seperti pengambilan darah vena atau operasi yang disebabkan karena berkurangnya aktivitas faktor koagulasi yang tergantung vitamin K (faktor II, VII, IX dan X) sedangkan aktivitas faktor koagulasi yang tidak bergantung pada vitamin K, kadar fibrinogen dan jumlah trombosit masih dalam batas normal. Hal ini dibuktikan bahwa kelainan tersebut akan segera membaik dengan pemberian vitamin K dan setelah sebab koagulopati lain disingkirkan.

**Contoh kasus**

**STUDI KASUS: APCD**

**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**

Seorang bayi laki-laki, usia 4 minggu dibawa ke emergensi anak dengan keluhan utama

perdarahan dari umbilikus.

**Penilaian**

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

**Diagnosis (identifikasi masalah/kebutuhan)**

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

- Identifikasi faktor risiko pada saat kehamilan dan persalinan
- Nilai keadaan klinis bayi
- Lakukan pemeriksaan laboratorium segera: hemoglobin, leukosit, trombosit, PT, aPTT, tes substitusi

2. Berdasarkan pada temuan yang ada, apakah diagnosis yang paling mungkin pada bayi tersebut?

Jawaban:

APCD

**Pelayanan (perencanaan dan intervensi)**

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

Jawaban:

- Berdasarkan perdarahan yang terjadi:
  - Vitamin K1 dosis 1-2 mg/hari selama 1-3 hari
  - *Fresh frozen plasma* (FFP) dosis 10-15 ml/kg

**Penilaian ulang**

Setelah dilakukan tindakan dilakukan penilaian fisik dan laboratorium (*follow up*)

4. Setelah dilakukan tindakan, apakah rencana anda selanjutnya untuk ibu/orang tua dan mengapa?

Jawaban:

Menasihati ibu mengenai pentingnya pemberian profilaksis vitamin K pada setiap bayi baru lahir

**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 APCD seperti yang telah disebutkan di atas yaitu:

1. Mengetahui metabolisme vitamin K dan patogenesis APCD
2. Menegakkan diagnosis APCD
3. Memberikan tatalaksana APCD
4. Mencegah kejadian, menurunkan angka kesakitan, angka kematian dan angka kecacatan akibat APCD dengan pemberian vitamin $K_1$

**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 APCD. 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 APCD melalui 3 tahapan:
  1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
  2. Menjadi asisten instruktur
  3. Melaksanakan mandiri dibawah pengawasan langsung dari instruktur

  Peserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana APCD apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan
- 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

**Instrumen penilaian**

- **Kuesioner awal**

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

1. Bayi dengan APCD akan mengalami pemanjangan masa protrombin dan masa tromboplastin parsial. B/S. Jawaban B. Tujuan 2
2. Vitamin K profilaksis hanya diberikan pada bayi yang ibunya mengalami gangguan perdarahan B/S. Jawaban S. Tujuan 4.

- **Kuesioner tengah**

**MCQ:**

3. Tanda paling khas pada APCD
   a. Bayi kecil, demam, UUB membonjol
   b. Bayi kecil, demam, kejang fokal
   c. Bayi kecil, pucat, demam
   d. Bayi kecil, pucat, tanpa demam, kejang fokal
   e. Bayi kecil, kejang umum, demam
4. Faktor risiko APCD pada bayi
   a. Tidak mendapat injeksi vitamin K1
   b. Tidak mendapat injeksi vitamin K3
   c. Tidak mendapat ASI

d. Mendapat susu formula
e. Bayi prematur

5. Tatalaksana etiologi yang tepat paa kasus APCD
   a. Transfusi PRC dan injeksi vitamin K1
   b. Transfusi PRC dan FFP
   c. Transfusi trombosi dan injeksi vitamin k1
   d. Transfusi FFP dan injeksi vitamin K3
   e. Transfusi FFP dan injeksi vitamin K1
6. Tatalaksana medikamentosa lain pada kasus APCD
   a. Pemberian obat-obat neurotropik
   b. Pemberian obat antikonvulsan jika disertai kejang
   c. Pemberian manitol dan atau furosemid
   d. b dan c
   e. Semua benar
7. Dosis pemberian transfusi FFP
   a. 5-10 ml/kgBB
   b. 10 ml/kgBB
   c. 10-15 ml/kgBB
   d. 15 ml/kgBB
   e. 15-20 ml/kgBB
8. Injeksi vitamin K paling baik diberikan selama :
   a. 1 hari
   b. 2 hari
   c. 3 hari
   d. 4 hari
   e. 5 hari
9. CT-Scan Kepala pada APCD untuk melihat
   a. Menentukan prognosis
   b. Menentukan tindakan bedah
   c. Menentukan tatalaksana medikamentosa
   d. b dan c
   e. Semua benar
10. Perdarahan pada APD yang paling beresiko terjadi herniasi
   a. Perdarahan intrakranial
   b. Perdarahan luas dan sudah terjadi midline shift
   c. Perdarahan fossa posterior
   d. Peradrahan subdural luas
   e. Perdarahan subarachnoid

Jawaban :

3. D
4. A
5. E
6. D
7. C
8. C
9. D
10. 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 didik | Tanggal |
| Nama pasien | No Rekam Medis |

| **PENUNTUN BELAJAR APCD** | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| **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 (perdarahan) | | | | | |
| | Sudah berapa lama timbulnya perdarahan sampai dibawa ke dr/PKM/RS | | | | | |
| | Perdarahan seberapa banyak? | | | | | |
| 3. | Selain perdarahan, keluhan lain apa? (kejang, tak sadar) | | | | | |
| 4. | Berapa umur kehamilan? (minggu) | | | | | |
| 5. | Berapa berat lahir? (Kg) | | | | | |
| 6. | Riwayat pemberian vitamin K profilaksis | | | | | |
| 7. | Apa jenis obat-obatan yang dikonsumsi ibu selama hamil? (INH, rifampisin, warfarin, fenobarbital) | | | | | |
| **II.** | **PEMERIKSAAN JASMANI** | | | | | |
| 1. | Terangkan pada orangtua bahwa bayinya akan dilakukan pemeriksaan jasmani | | | | | |
| 2. | Tentukan keadaan perdarahan | | | | | |
| 3. | Tentukan derajat sakitnya: ringan/berat | | | | | |
| 4. | Lakukan penilaian keadaan umum: kesadaran | | | | | |
| 5. | Periksa tanda vital: DJA, TD, respirasi, suhu | | | | | |
| 6. | Periksa ubun-ubun besar, pucat, kejang | | | | | |
| 7. | Periksa antopometri: BL/BB, PB, LK | | | | | |
| 8. | Periksa status neurologis | | | | | |
| 9. | Periksa kepala: | | | | | |
| | a. Adakah trauma lahir? | | | | | |
| | b. Adakah cacat bawaan | | | | | |
| | c. Mata: ikterus/pucat/perdarahan | | | | | |
| | d. Mulut: trauma lahir/cacat bawaan | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | e. Muka: plethora/pucat/ikterik | | | | | |
| | Periksa leher: cacat bawaan (struma) | | | | | |
| | Periksa dada: | | | | | |
| | Jantung: CHD/tidak | | | | | |
| | Paru: gangguan nafas? | | | | | |
| 12. | Periksa abdomen: inspeksi, palpasi, perkusi, auskultasi | | | | | |
| | Hepar: hepatomegali? | | | | | |
| 13. | Lien: splenomegali? | | | | | |
| | Ekstremitas: | | | | | |
| 14.. | Warna: ikterus, sianosis | | | | | |
| | Hipotoni | | | | | |
| | Hipertoni | | | | | |
| **III.** | **PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | | | |
| | Periksa darah lengkap (HB, L, Ht, Tr, MDT, DC) | | | | | |
| | Periksa PT, aPTT | | | | | |
| **IV.** | **DIAGNOSIS** | | | | | |
| | APCD | | | | | |
| **V.** | **TATALAKSANA** | | | | | |
| | Penatalaksanaan pada VKDB adalah segera memberikan vitamin K. Vitamin K tidak boleh diberikan secara intramuskular namun sebaiknya suntikan secara subkutan 5-10 mg dosis tunggal. Bayi dengan perdarahan yang luas sebaiknya juga mendapat plasma. Menurut Goorin (1998) plasma yang diberikan adalah *fresh frozen plasma* (FFP) dengan dosis 10-15 ml/kg. Pada bayi cukup bulan, jika faktor kompleks protrombin tidak membaik dalam 24 jam dan perdarahan berlanjut, maka harus dipikirkan diagnosis lain, misalnya penyakit lain | | | | | |
| **VI.** | **PENCEGAHAN** | | | | | |
| | 1. Semua bayi baru lahir harus mendapat profilaksis vitamin $K_1$<br>2. Jenis vitamin K yang digunakan adalah vitamin $K_1$.<br>3. Cara pemberian vitamin $K_1$ adalah secara intramuskular atau oral.<br>4. Dosis yang diberikan untuk semua bayi baru lahir adalah:<br>• Intramuskular, 1 mg dosis tunggal atau<br>• Oral, 3 kali @2 mg, diberikan pada waktu bayi baru lahir, umur 3-7 hari, dan pada saat bayi berumur 1-2 bulan.<br>5. Untuk bayi yang lahir ditolong oleh dukun maka diwajibkan pemberian profilaksis vitamin $K_1$ secara oral.<br>6. Kebijakan ini harus dikoordinasikan bersama Direktorat Pelayanan Farmasi dan Peralatan dalam penyediaan vitamin $K_1$ dosis injeksi 2 mg/ml/ampul, vitamin $K_1$ dosis 2 mg/tablet yang dikemas dalam bentuk strip 3 tablet atau kelipatannya.<br>7. Profilaksis vitamin $K_1$ pada bayi baru lahir dijadikan sebagai program nasional. | | | | | |

**DAFTAR TILIK**

Berikan tanda ✓ dalam kotak yang tersedia bila keterampilan/tugas telah dikerjakan dengan memuaskan, dan berikan tanda × bila tidak dikerjakan dengan memuaskan serta T/D bila tidak dilakukan pengamatan

| | | |
|---|---|---|
| ✓ | **Memuaskan** | Langkah/ tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| × | **Tidak memuaskan** | Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| **T/D** | **Tidak diamati** | Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latih selama penilaian oleh pelatih |

| | |
|---|---|
| Nama peserta didik | Tanggal |
| Nama pasien | No Rekam Medis |

| **DAFTAR TILIK APCD** | | | | |
|---|---|---|---|---|
| **No.** | **Langkah / kegiatan yang dinilai** | **Hasil penilaian** | | |
| | | Memuaskan | Tidak memuaskan | Tidak diamati |
| **I.** | **ANAMNESIS** | | | |
| 1. | Sikap profesionalisme:<br>– Menunjukkan penghargaan<br>– Empati<br>– Kasih sayang<br>– Menumbuhkan kepercayaan<br>– Peka terhadap kenyamanan pasien<br>– Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2. | Menarik kesimpulan mengenai timbulnya APCD | | | |
| 3. | Mencari gejala lain jika terdapat komplikasi | | | |
| 4. | Mencari kemungkinan penyebab APCD | | | |
| 5. | Mencari keadaan/kondisi yang memperberat APCD | | | |
| **II.** | **PEMERIKSAAN JASMANI** | | | |
| 1. | Sikap profesionalisme:<br>– Menunjukkan penghargaan<br>– Empati<br>– Kasih sayang<br>– Menumbuhkan kepercayaan<br>– Peka terhadap kenyamanan pasien<br>– Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2. | Menentukan kesan sakit | | | |
| 3. | Menentukan kesadaran | | | |
| 4. | Penilaian tanda vital | | | |
| 5. | Penilaian masa gestasi | | | |
| 6. | Penilaian antropometri | | | |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| 7. | Menentukan pertumbuhan | | | |
| 8. | Pemeriksaan kepala | | | |
| 9. | Pemeriksaan leher | | | |
| 10. | Pemeriksaan dada | | | |
| 11. | Pemeriksaan abdomen | | | |
| 12. | Pemeriksaan ekstremitas | | | |
| **III.** | **USULAN PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | |
| | Ketrampilan dalam memilih rencana pemeriksaan laboratorium untuk menegakkan diagnosis dan etiologi. | | | |
| **IV.** | **DIAGNOSIS** | | | |
| | Ketrampilan dalam memberikan argumen dari diagnosis kerja yang ditegakkan. | | | |
| **V.** | **TATALAKSANA PENGELOLAAN** | | | |
| 1. | Menegakkan diagnosis dini APCD | | | |
| 2. | Tatalaksana dini pemberian vitamin K untuk mencegah APCD, atas pertimbangan klinis, ekonomi, sosial, budaya, serta nilai yang dianut pasien, pilihan pasien, dan efek samping | | | |
| 3. | Memantau paska terapi | | | |
| **VI.** | **PENCEGAHAN** | | | |
| | Menerangkan kepada keluarga pasien untuk mengantisipasi dampak komplikasi yang terjadi akibat APCD apabila tidak dideteksi dan terapi dini. | | | |

| **Peserta dinyatakan** | **Tanda tangan pembimbing** |
|---|---|
| ☐ Layak<br>☐ Tidak layak melakukan prosedur | (Nama jelas) |

**Tanda tangan peserta didik**

**PRESENTASI:**

- Power points
- Lampiran (skor, dll)

(Nama jelas)

**Kotak komentar**

# 165 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*)

**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 penyuluhan 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

**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, trombosis kaki
- Indikasi merujuk

**Tujuan 3**: Memberikan penyuluhan mengenai penyakitnya.

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 trombosis: Mencegah faktor risiko yang menyebabkan stroke dan komplikasi lain seperti perdarahan

**Persiapan Sesi**

- Materi presentasi:

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
    - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
    - 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 dan Poplack DG, penyunting. Principles and Practice of Pediatric Oncology; Edisi ke-3. Philadelphia: Lippincot-Raven; 1997. h. 505-517
4. Permono HB., Sutaryo., Ugrasena IDG., Windiastuti E., Abdulsalam (penyunting). Buku Ajar Hematologi-onkologi. Ikatan Dokter anak Indonesia, 2005.
5. Pusponegoro HD., Hadinegoro SRS., Firmanda D., AAP Tridjaja B., Pudjiadi AH., Kosim MS., Rusmil K (penyunting). Standar Pelayanan Medis Kesehatan Anak. Ikatan Dokter Anak Indonesia. Edisi 1.2004
6. Sills, RH. Practical Algorithms in Pediatric Hematology and Oncology, Karger, Tokyo, 2003.


**Kompetensi**

Mengenal dan melakukan tata laksana trombositosis.

**Gambaran umum**

Trombositosis adalah keadaan klinis dengan jumlah trombosit melebihi dari 2 *standard deviation* (SD) di atas rata-rata. Beberapa kepustakaan menyebutkan trombositosis dengan jumlah yang bervariasi antara 400 – 1000 X $10^9$ /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 (esensial)
- 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 ke-ganasan,

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 X $10^9$/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 opearsi. Pada saat datang kondisi anak baik. Hasil laboratorium Hb: 9g%, AL: 230.000/ul, AT: 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 ganguan eskemik otak
- sakit kepala, parestesis

Hasil penilaian yang ditemukan,
- kesadaran composmentis, suhu 36,5$^0$C, nafas normal, nadi normal, dan isi cukup dan tekanan 100/70 mmHg, tidak demam, hepar dan lein 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 3-5 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 trombopati 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 trombopati. 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 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)* telah melalui tahapan proses pembelajaran,
  a. Magang : peserta dapat menegakkan diagnosis dan memberikan tata laksana trombositosis tanpa komplikasi dengan arahan pembimbing
  b. Mandiri: melaksanakan mandiri diagnosis dan tata laksana trombositosis 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 trombositosis, harus segera diberikan antitrombosit. B/S. Jawaban S. Tujuan 2.
2. Pasien dengan trombositosis sekunder dengan AT < 600.000/ul tanpa perdarahan tidak memerlukan terapi. B/S. Jawaban B. Tujuan 2
3. Pengobatan trombositosis menggunakan steroid bila AT > 1.000.000/ul. B/S. Jawaban S. Tujuan 2

- **Kuesioner tengah**

**MCQ**

4. Salah satu penyebab trombositosis sekunder adalah:
   a. Leukemia Limfoblastik Akut
   b. Leukemia mieloblastik akut
   c. Leukemia mieloblastik kronik
   d. Anemia aplastik

5. Tanda yang paling sering pada trombositosis reaktif adalah:
   a. Gejala menetap
   b. Morfologi tidak normal
   c. Jumlah trombosit biasanya < 1.000.000/ul
   d. Waktu perdarahan sangat memanjang

Jawaban

4. C
5. 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 TROMBOSITOSIS** | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **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 (pusing, kelemahan anggota gerak, atau perdarahan) | | | | | | |
| | Sudah berapa lama terjadi pusing? Atau perdarahan? | | | | | | |
| | Apakah disertai demam? | | | | | | |
| 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:<br>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? Pembengkaan gusi? | | | | | | |
| 8 | Periksa leher: bila ada limfadenopati, sebutkan: ukuran, kons- | | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | istensi, perlekatan/tidak, dan rasa sakit | | | | | |
| 9 | Periksa jantung: ada gallop ? takikardi? | | | | | |
| 10 | Periksa paru: adakah ronki? Atau kelainan yang lain? | | | | | |
| 11 | Periksa abdomen: distensi? Nyeri daerah abdomen yang difus? Hepatomegali? Splenomegali? Bising usus turun? | | | | | |
| 12 | Ekstremitas/daerah terbuka lain: tanda perdarahan? Pucat? | | | | | |
| **III** | **PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | | | |
| 1 | Periksa darah lengkap, morfologi darah tepi, jumlah trombosit | | | | | |
| 2 | Periksa air seni rutin | | | | | |
| 3 | Periksa tinja rutin | | | | | |
| **IV** | **DIAGNOSIS** | | | | | |
| 1 | Berdasarkan hasil anamnesis: sebutkan! | | | | | |
| 2 | Berdasarkan yang ditemukan pada pemeriksaan jasmani: sebutkan. | | | | | |
| 3 | Laboratorium: anemi? Lekopeni/leukositosis? Trombositosis? | | | | | |
| **V** | **TATA LAKSANA** | | | | | |
| 1 | Umum: tirah baring | | | | | |
| 2 | • Pasien tanpa gejala tidak memerlukan terapi<br>• Anti trombosit: Asam salisilat 80-160 mg/po dosis tunggal atau dypiridamol: 3-6 mg/kgBB/hari, po, dosis terbagi<br>• Penurun trombosit: Hidroksiuria: 20-30 mg/kgBB, po, dosis tunggal | | | | | |
| 3 | Transfusi PRC bila dijumpai anemia karena perdarahan | | | | | |
| 4 | Sampaikan penjelasan mengenai rencana pengobatan kepada keluarga pasien. | | | | | |
| 5 | Pemantauan pasien, evaluasi hasil pengobatan, adakah dampak samping obat, apakah ada komplikasi atau membaik. | | | | | |
| **VI** | **PEMANTAUAN ATAU EVALUASI** | | | | | |
| 1 | Trombositosis reaktif adalah gejala yang bisa sembuh, namun bisa mempunyai komplikasi berat | | | | | |
| 2 | Jelaskan mengenai tanda-tanda komplikasi trombosis berupa perdarahan yang tidak terkontrol. | | | | | |
| 3 | Terangkan mengenai faktor risiko terjadinya perdarahan yang berat atau iskemik cerebral. | | | | | |
| 4 | Terangkan tanda-tanda kegawatan akibat perdarahan | | | | | |
| 5 | Terangkan tentang respon dan efek samping terapi. | | | | | |

**DAFTAR TILIK**

| | | |
|---|---|---|
| Berikan tanda ✓ dalam kotak yang tersedia bila keterampilan/tugas telah dikerjakan dengan memuaskan, dan berikan tanda × bila tidak dikerjakan dengan memuaskan serta T/D bila tidak dilakukan pengamatan | | |
| ✓ | **Memuaskan** | Langkah/ tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| × | **Tidak memuaskan** | Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| **T/D** | **Tidak diamati** | Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latih selama penilaian oleh pelatih |

| | |
|---|---|
| Nama peserta didik | Tanggal |
| Nama pasien | No Rekam Medis |

| **DAFTAR TILIK<br>TROMBOSITOSIS** | | | | |
|---|---|---|---|---|
| **No.** | **Langkah / kegiatan yang dinilai** | **Hasil penilaian** | | |
| | | Memuaskan | Tidak memuaskan | Tidak diamati |
| **I** | **ANAMNESIS** | | | |
| 1 | Sikap profesionalisme<br>- Menunjukkan penghargaan<br>- Empati<br>- Kasih sayang<br>- Menumbuhkan kepercayaan<br>- Peka terhadap kenyamanan pasien<br>- Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2 | Menarik kesimpulan mengenai tipe perdarahan | | | |
| 3 | Mencari gejala perdarahan organ dalam: nyeri kepala, nyeri perut, gangguan kesadaran, konstipasi, berak merah, berak hitam, kencing merah | | | |
| 4 | Mencari penyulit trombositosis: perdarahan saluran cerna, paru, dan otak. | | | |
| 5 | Mencari diagnosis banding: Trombositemia, Leukemia, anemia aplastik, SLE, | | | |
| **II** | **PEMERIKSAAN FISIK** | | | |
| 1 | Sikap profesionalisme<br>- Menunjukkan penghargaan<br>- Empati<br>- Kasih sayang<br>- Menumbuhkan kepercayaan<br>- Peka terhadap kenyamanan pasien<br>- Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2 | Menentukan kesan sakit | | | |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| 3 | Pengukuran tanda vital, menentukan ada tidaknya takikardi, sesak nafas | | | |
| 4 | Pemeriksaan sklera | | | |
| 5 | Pemeriksaan konjungtiva palpebra | | | |
| 6 | Pemeriksaan rongga mulut/lidah/ginggiva | | | |
| 7 | Pemeriksaan leher: dan limfadenopati | | | |
| 8 | Pemeriksaan bunyi jantung | | | |
| 9 | Pemeriksaan paru: apakah ditemukan ronki | | | |
| 10 | Pemeriksaan abdomen: distensi? Tegang? | | | |
| **III** | **USULAN PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | |
| | Keterampilan dalam memilih rencana pemeriksaan (selektif dalam memilih jenis pemeriksaan) | | | |
| **IV** | **DIAGNOSIS** | | | |
| | Keterampilan dalam memberikan argumen dari diagnosis kerja yang ditegakkan | | | |
| **V** | **TATA LAKSANA PENGELOLAAN** | | | |
| 1 | Memilih jenis pengobatan atas pertimbangan keadaan klinis, ekonomi, nilai yang dianut pasien, pilihan pasien, dan efek samping | | | |
| 2 | Memberi penjelasan mengenai pengobatan yang akan diberikan | | | |
| 3 | Memantau hasil pengobatan | | | |
| **VI** | **PENCEGAHAN PERDARAHAN** | | | |
| | Menerangkan faktor-faktor yang mempermudah terjadinya perdarahan dalam kondisi trombositosis | | | |

| **Peserta dinyatakan** | **Tanda tangan pembimbing** |
|---|---|
| ☐ Layak<br>☐ Tidak layak melakukan prosedur | Nama jelas |

**PRESENTASI:**

- Power points
- Lampiran (skor, dll)

**Tanda tangan peserta didik**

(Nama Jelas)

| **Kotak komentar** |
|---|
| |

# 166 Trombopati/Kelainan Fungsi Trombosit

**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*)

**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-asessment*, 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
2. Memberikan tata laksana pasien trombopati dan indikasi merujuk
3. Memberikan penyuluhan mengenai penyakitnya, serta usaha pencegahan risiko perdarahan berulang.

**Strategi pembelajaran**

**Tujuan 1.** Melakukan diagnosis trombopati 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 dengan trombopati 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
- 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 perdarahan berulang.

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:

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

**Kepustakaan**


1. Israel, S., Israels, E.D. *Mechanism in hematology*. Gnosis Inc, Canada, hal: 369-92.
2. Lanzkowsky, P., . Manual of Pediatric Hematology and Oncology. Fourt edition. New York. 2003. P:322-327.
3. Permono HB., Sutaryo., Ugrasena IDG., Windiastuti E., Abdulsalam (penyunting). Buku Ajar Hemato-logi-onkologi. Ikatan Dokter anak Indonesia, 2005.
4. Pusponegoro, H.D., Hadinegoro, S.R.S., Firmanda, D., Tridjaja, B., Pudjiadi, A.H., Kosim, M.S., Rusmil K (penyunting). Standar Pelayanan Medis Kesehatan Anak. Ikatan Dokter Anak Indonesia. Edisi 1.2004


**Kompetensi**

Mengenal dan melakukan tata laksana trombopati serta komplikasinya

**Gambaran umum**

Gangguan kualitas trombosit bisa disebabkan oleh faktor bawaan atau didapat. Semua pasien ditandai dengan waktu perdarahan yang memanjang dan kecenderungan perdarahan berupa purpura, petekie, atau perdarahan mukosa. Kelainan bawaan yang menyebabkan gangguan fungsi trombosit antara lain: Gangguan reseptor, gangguan proses adesi, gangguan agregasi, gangguan sekresi dan lain-lain. Von Willebrand disease (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 dalam pembentukan bekuan trombosit (agregasi), fungsi kedua adalah berikatan dan transport FVIII, mencegah degradasi dari protease plasma. vWF merupakan glikoprotein yang disintesis dalam kegakariosit dan sel endotel sebagai bentuk pre-pro-vWF, kemudian mengalami multimerisasi menjadi bentuk yang matur yang dikeluarkan oleh alga granule trombosit dan weibel-palade body dari sel endothel. Dalam jumlah normal berada di plasma, dapat meningkat secara bermakna setelah pemberian obat seperti desmopressin yang merangsang pengeluaran vWF dari tempat simpanannya ke plasma. Kekurangan vWF menyebabkan perdarahan mukokutaneus atau perdarahan yang memanjang setelah prosedur operasi. VWD merupakan kelainan yang terjadi kira-kira 1-2% populasi .

Terapi vWD tergantung dari tipenya. Tipe 1 merupakan kelainan yang paling banyak terjadi dan ditandai dengan penurunan kadar vWF plasma ringan atau sedang. Struktur vWF dalam plasma biasanya normal. Aktifitas vWF dan antigen vWF turun secara pararel. *1-deamino-8-D-arginine vasopressin* (DDAVP) dapat digunakan untuk menangani pasien ini. DDAVP akan menormalkan FVIII, vWF, dan waktu perdarahan. Dosis standar bisa diulang tiap hari. Respon

DDAVP harus di monitor untuk setiap pasien. Tipe 2 vWD dihubungkan dengan penurunan fungsi trombosit. DDAVP dapat meningkatkan kadar FVIII, dan waktu perdarahan dapat mengalami perbaikan. Pasien lain mungkin memerlukan terapi dengan FVIII dan vWF bersama-sama. Penggunanan cryoprecipitat untuk mengganti vWF sebaiknya tidak digunakan karena tidak dilakukan inaktifasi virus. VWD yang didapat ditandai dengan berkurangnya secara bermakna antigen von Willebrand yang tidak mempunyai riwayat perdarahan sebelumnya. Onsetnya dihubungkan dengan beranekaragam faktor risiko yang mendasari, misalnya Wilms' tumor, neoplasma lain, penyakit autoimun (SLE), penyakit mieloproliferatif, limfoproliferatif. Terapi intravena secara langsung untuk mengoreksi perdarahan, serta mengatasi penyakit yang mendasari. DDAVP secara infus dapat diberikan sebagai pilihan utama, sedang konsentrat FVIII/vWF merupakan pilihan kedua. IVIG, plasmapheresis, dan/atau obat imunosupressan bisa berguna untuk mengeliminasi antibodi.

**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: 9g%, AL: 4000/ul, AT: 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 organ dalam, perdarahan abdomen dan perdarahan otak.

b. Deteksi gangguan sirkulasi
- syok perdarahan

Hasil penilaian yang ditemukan,
- kesadaran composmentis, suhu 36,5$^0$C, 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:

a. Gangguan hemostasis:
   DD: Lokal
      Sistemik, DD: Koagulopati, gangguan fungsi trombosit.

**Pelayanan (perencanaan dan intervensi)**

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimana tata laksana pasien?
Jawaban:

- Pemeriksaan skrining perdarahan, darah rutin, dan morfologi darah tepi.
- Bila dijumpai APPT normal, waktu perdarahan memanjang kemungkinan trombopati.

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

- Bila perdarahan masif berikan cryopresipita.
- 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. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk memberikan tata laksana pasien dengan trombopati. 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 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 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**

4. vWD menyebabkan gangguan berupa:
   a. Gangguan produksi trombosit
   b. Destruksi trombosit karena proses immun
   c. Kurangnya produksi trombopoeitin
   d. Gangguan fungsi trombosit

5. Prognosis vWD tipe 1 adalah:
   a. Biasanya tidak respon dengan vasopressin
   b. Umumnya berrisiko terjadi perdarahan berat
   c. Dengan vasopressin akan bisa mengontrol perdarahan
   d. Tidak akan membaik tanpa imunoglobulin iv.

6. 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
4. D
5. C
6. 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 | Tanggal |
| Nama pasien | No Rekam Medis |

| **PENUNTUN BELAJAR<br>TROMBOPATI** | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **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 umunya bintik merah atau gejala perdarahan lain) | | | | | | |
| | Sudah berapa lama terjadi perdarahan | | | | | | |
| | Apakah disertai demam? | | | | | | |
| 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:<br>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? Pembengkaan gusi? | | | | | | |
| 8 | Periksa leher: bila ada limfadenopati, sebutkan: ukuran, kons- | | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | istensi, perlekatan/tidak, dan rasa sakit | | | | | |
| 9 | Periksa jantung: ada gallop ? takikardi? | | | | | |
| 10 | Periksa paru: adakah ronki? Atau kelainan yang lain? | | | | | |
| 11 | Periksa abdomen: distensi? Nyeri daerah abdomen yang difus? Hepatomegali? Splenomegali? Bising usus turun? | | | | | |
| 12 | Ekstremitas/daerah terbuka lain: tanda perdarahan? Pucat? | | | | | |
| **III** | **PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | | | |
| 1 | Periksa darah lengkap, morfologi darah tepi, skrining perdarahan | | | | | |
| 2 | Periksa air seni rutin | | | | | |
| 3 | Periksa tinja rutin | | | | | |
| **IV** | **DIAGNOSIS** | | | | | |
| 1 | Berdasarkan hasil anamnesis: sebutkan. | | | | | |
| 2 | Berdasarkan yang ditemukan pada pemeriksaan jasmani: sebutkan. | | | | | |
| 3 | Laboratorium: anemi? lekopeni? trombositopeni?, Waktu perdarahan memanjang?, APTT memanjang? | | | | | |
| **V** | **TATA LAKSANA** | | | | | |
| 1 | Umum: tirah baring | | | | | |
| 2 | • DDAVP (stimat) intranasal 150 ug untuk BB < 50 kg, atau 300 ug untuk BB > 50 kg atau<br>• DDAVP 0,3 ug/kgBB dilarutkan dalam 25-50 ml salin, berikan 15-20 menit atau<br>• Dengan pemberian cryoprecipitat yang mengandung faktor VIII /vWF.<br>• Pada kondisi perdarahan yang berat, bisa diberikan IVIG, atau imunosupresan.<br>• Mengatasi penyakit yang mendasari | | | | | |
| 3 | Transfus transfusi PRC bila dijumpai anemia | | | | | |
| 4 | Sampaikan penjelasan mengenai rencana pengobatan kepada keluarga pasien. | | | | | |
| 5 | Pemantauan pasien, evaluasi hasil pengobatan, adakah dampak samping obat, apakah ada komplikasi atau membaik. | | | | | |
| **VI** | **PEMANTAUAN ATAU EVALUASI** | | | | | |
| 1 | Jelaskan bahwa vWD merupakan penyakit darah yang bisa ditemukan pada anak. | | | | | |
| 2 | Jelaskan mengenai faktor-faktor yang menyebabkan vWD :<br>– Bawaan<br>– Akuisital | | | | | |
| 3 | Terangkan mengenai faktor risiko terjadinya perdarahan yang berat. | | | | | |
| 4 | Terangkan tanda-tanda kegawatan akibat perdarahan | | | | | |
| 5 | Terangkan efek samping pengobatan | | | | | |

**DAFTAR TILIK**

| | | |
|---|---|---|
| Berikan tanda ✓ dalam kotak yang tersedia bila keterampilan/tugas telah dikerjakan dengan memuaskan, dan berikan tanda × bila tidak dikerjakan dengan memuaskan serta T/D bila tidak dilakukan pengamatan | | |
| ✓ | **Memuaskan** | Langkah/ tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| × | **Tidak memuaskan** | Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| **T/D** | **Tidak diamati** | Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latih selama penilaian oleh pelatih |

| | |
|---|---|
| Nama peserta didik | Tanggal |
| Nama pasien | No Rekam Medis |

| **DAFTAR TILIK<br>TROMBOPATI** | | | | |
|---|---|---|---|---|
| **No.** | **Langkah / kegiatan yang dinilai** | **Hasil penilaian** | | |
| | | Memuaskan | Tidak memuaskan | Tidak diamati |
| **I** | **ANAMNESIS** | | | |
| 1 | Sikap profesionalisme<br>- Menunjukkan penghargaan<br>- Empati<br>- Kasih sayang<br>- Menumbuhkan kepercayaan<br>- Peka terhadap kenyamanan pasien<br>- Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2 | Menarik kesimpulan mengenai tipe perdarahan | | | |
| 3 | Mencari gejala perdarahan organ dalam: nyeri kepala, nyeri perut, gangguan kesadaran, konstipasi, berak merah, berak hitam, kencing merah | | | |
| 4 | Mencari penyulit vWD: perdarahan saluran cerna, paru, dan otak. | | | |
| 5 | Mencari diagnosis banding: Hemofilia, Leukemia, anemia aplastik, SLE. | | | |
| **II** | **PEMERIKSAAN FISIK** | | | |
| 1 | Sikap profesionalisme<br>- Menunjukkan penghargaan<br>- Empati<br>- Kasih sayang<br>- Menumbuhkan kepercayaan<br>- Peka terhadap kenyamanan pasien<br>- Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2 | Menentukan kesan sakit | | | |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| 3 | Pengukuran tanda vital, menentukan ada tidaknya takikardi, sesak nafas | | | |
| 4 | Pemeriksaan sklera | | | |
| 5 | Pemeriksaan konjungtiva palpebra | | | |
| 6 | Pemeriksaan rongga mulut/lidah/ginggiva | | | |
| 7 | Pemeriksaan leher: dan limfadenopati | | | |
| 8 | Pemeriksaan bunyi jantung | | | |
| 9 | Pemeriksaan paru: apakah ditemukan ronki | | | |
| 10 | Pemeriksaan abdomen: distensi? Tegang? | | | |
| **III** | **USULAN PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | |
| | Keterampilan dalam memilih rencana pemeriksaan (selektif dalam memilih jenis pemeriksaan) | | | |
| **IV** | **DIAGNOSIS** | | | |
| | Keterampilan dalam memberikan argumen dari diagnosis kerja yang ditegakkan | | | |
| **V** | **TATA LAKSANA PENGELOLAAN** | | | |
| 1 | Memilih jenis pengobatan atas pertimbangan keadaan klinis, ekonomi, nilai yang dianut pasien, pilihan pasien, dan efek samping | | | |
| 2 | Memberi penjelasan mengenai pengobatan yang akan diberikan | | | |
| 3 | Memantau hasil pengobatan | | | |
| **VI** | **PENCEGAHAN PERDARAHAN** | | | |
| | Menerangkan faktor-faktor yang mempermudah terjadinya perdarahan. | | | |

| **Peserta dinyatakan** | **Tanda tangan pembimbing** |
|---|---|
| ☐ Layak<br>☐ Tidak layak melakukan prosedur | Nama jelas |

**PRESENTASI:**

- Power points
- Lampiran (skor, dll)

**Tanda tangan peserta didik**

(Nama Jelas)

**Kotak komentar**

# 164 *Immune Thrombocytopenia Purpura*

**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*)

**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-asessment*, 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 Trombocytopenia 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 perdarahan berulang.

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:

*Immune Trombocytopenia 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. Provan D., Newlands Bart's A., Norfolk D., et al,. Guidelines for the Investigation and Management of Idiopathic Thrombogytopenic Purpura in Adults, Children and in Pregnacy. *British Committe for Standards in Haematology*, 2002 pp:16-25.
2. Anonim,. Idiophatic Thrombocytopenia Purpura (ITP), *Pediatric Database (PEDBASE)*, Dicipline hematology and oncology. 1995
3. Anonim,. The American Society of Hematology ITP Practice Guidelines Panel, *Annals of Internal Medicine*1997; 126: 319-326.
4. Israel, S., Israels, ED., 2003. Platelet structure and function dalam *Mechanism in hematology*. Gnosis Inc, Canada, hal: 369-92.
5. Emilia G., Morselli M., Luppi M., et al. 2002. Longterm salvage therapy with cyclosporin A in refractory idiophatic thrombocytopenic purpura. *The American Society of Hematology*.
6. Anonim,. Recommendation of the American Society of Hematology. Diagnosis and Treatment of Idiopathic Thrombocytopenic Purpura. Ann. Intern Med. 1997; 126 (4):319.
7. George JN, El-Harake MA, Raskob GE.. Chronic Idiophatic Thrombocytopenic Purpura. N Engl J Med 1995; 331:1207-11.
8. George JN, Woolf SH, Raskob GE, Wasser JS, Aledort LM, Ballem PJ, et al,. Idiopathic thrombo-cytopenic purpura: a practice guidelines developed by explicit methods for the American Society of Hematology. Blood 1996; 88:3-40.
9. Permono HB., Sutaryo., Ugrasena IDG., Windiastuti E., Abdulsalam (penyunting). Buku Ajar Hemato-logi-onkologi. Ikatan Dokter anak Indonesia, 2005.
10. Pusponegoro HD., Hadinegoro SRS., Firmanda D., AAP Tridjaja B., Pudjiadi AH., Kosim MS., Rusmil K (penyunting). Standar Pelayanan Medis Kesehatan Anak. Ikatan Dokter Anak Indonesia. Edisi 1.2004
11. Sills, RH. Practical Algorithms in Pediatric Hematology and Oncology, Karger, Tokyo, 2003.


**Kompetensi**

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

**Gambaran umum**

*Idiophatic thrombocytopenic purpura* (ITP) adalah kelainan autoimun yang ditandai dengan trombo-sitopeni yang menetap (di darah tepi angka trombosit < 150 x $10^9$/l) disebabkan karena ikatan antara antibodi dengan antigen trombosit yang akan menyebabkan destruksi yang prematur oleh sistem retikuloendo-thelial, khususnya limpa. Defisiensi trombosit akan

mengakibatkan timbulnya ptekie, purpura, dan per-darahan mukokutan maupun perdarahan lain. Dikatakan juga bahwa ITP adalah keadaan trombositopenia (jumlah trombosit yang rendah dengan hasil pemeriksaan darah lengkap lain serta apusan darah tepi normal) pada pasien tanpa ada gejala klinis yang dihubungkan dengan kondisi atau faktor yang menye-babkan trombositopenia (seperti infeksi *human immunodeficiency virus* (HIV), *systemic lupus erythe-matosus, lymphoproliferative disorders, myelodys-plasia, agammaglobulinemia*, terapi dengan obat tertentu, *alloimmune thrombocytopenia*, dan trombo-sitopenia kongenital atau heriditer).

Insiden ITP pada anak-anak antara 4 – 5,3 per 100.000. Biasanya terjadi secara akut, sering meng-ikuti infeksi virus atau imunisasi. Sebagian besar anak-anak tidak membutuhkan pengobatan dan 80-85% kasus akan membaik dalam 6 bulan. Sebanyak 15-20% akan menjadi bentuk ITP kronik. Insiden ITP kronik pada anak-anak diperkirakan 0,46 per 100.000 anak-anak per tahun dan prevalensinya 4,6 per 100.000 anak-anak pada suatu waktu tertentu.

Kelainan utama pada penyakit ini adalah kenaikan destruksi trombosit. 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; interaksi bagian Fc dari antibodi yang terikat dengan reseptor Fc pada makrofag retikuloendotelial akan menghilangkan fagosit trombosit.

Gambaran klinis dan perjalanan ITP pada anak-anak berbeda dengan dewasa. Pada anak-anak, ITP biasanya akut, penyakit yang sembuh spontan; sedang pada dewasa, biasanya bersifat kronik, dengan onset yang mendadak .

Diagnosis ITP didasarkan pada anamnesis dan pemeriksaan fisik unutk mencari tanda-tanda perdarahan yang biasanya timbul mendadak dan baru saja menderita infeksi virus. Pada pemeriksaan fisik, limpa tidak teraba dan perdarahan spontan umumnya terjadi bila jumlah trombosit kurang dari 20.000/ul.

Pemeriksaan laboratorium meliputi pemeriksaan darah lengkap. Aspirasi sumsum tulang harus dilakukan untuk menegakkan diagnosis pada pasien dengan trombositopenia persisten (berlangsung lebih dari 6 sampai 12 bulan) dan tidak berespon terhadap immunoglobulin intravena (IgIV).

Secara klinis ITP dibagi menjadi dua yaitu: ITP akut bila berlangsung kurang dari 6 bulan dan riwayat penyakit yang khas: timbul memar dan peteki secara mendadak pada anak yang sehat dalam 1-4 minggu setelah terpapar infeksi virus. ITP kronis: bila ITP yang berlangsung lebih dari 6 bulan, harus diperiksa penyakit yang mendasarinya seperti imunodefisiensi, misalnya HIV atau gangguan autoimun atau ada keganasan. Kelainan kongenital yang mirip ITP antara lain Wiskott Aldrich syndrome dan Bernard Soulier syndrome. Anak usia lebih tua harus dipikirkan Anemia Fanconi, Penyakir *Von Willebrand*, Leukemia Akut (khususnya *down syndrome*) dan Anemia aplastik.

Penatalaksanaan secara umum bertujuan untuk mencegah perdarahan serius selama periode trombositopenia. Pengobatan harus dipertimbangkan berdasarkan pada gejala klinis serta tanda perdarahan kulit, dan tidak hanya berdasarkan jumlah trombosit saja. Anak-anak dengan ITP akut serta gejala klinisnya ringan, mungkin bisa diobati secara suportif dan perlu pengawasan dalam waktu 24 jam, dengan mengabaikan jumlah trombosit. Pemeriksaan darah lengkap harus diulang dalam waktu 10 hari mulai dari saat diagnosis untuk mengetahui bahwa tidak ada perkembangan ke arah gangguan sumsum tulang yang serius.

Ada beberapa terapi untuk meningkatkan angka trombosit lebih cepat dari pada tidak diobati. Pendekatan ini dilakukan untuk anak-anak dengan gejala perdarahan berat yaitu dengan pemberian steroid, IgIV.

Tranfusi trombosit dapat menaikkan angka trombosit dengan cepat, namun juga dengan cepat akan dihancurkan oleh tubuh. Tranfusi trombosit harus diberikan bila ada perdarahan intrakranial atau perdarahan lain yang mengancam jiwa, dan dosis yang diberikan lebih besar dari pada untuk kelainan sumsum tulang. Pada saat yang sama diberikan juga imuno-modulator (IgIV) bersama-sama dengan steroid intra-vena dosis tinggi

Anak-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 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 (*Immune Trombocytopenia Purpura*)**

Seorang anak laki-laki umur 9 tahun 2 bulan, Diperiksakan oleh ibunya ke dr Spesialis Anak karena perdarahan gusi 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 $37^0$C, nafas normal, nadi normal, dan isi cukup dan tekanan 110/70 mmHg, tidak demam.
- Ptekie hampir merata di seluruh tubuh, tampak hidung ditampon karena epistaksis, tidak dijumpai organomegali.

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

Jawaban:

a. *Immune Trombocytopenia Purpura*

**Pelayanan (perencanaan dan intervensi)**

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimana tata laksana pasien?

Jawaban:

Pemeriksaan darah rutin, pemeriksaan morfologi darah tepi.

.

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

Jawaban:

**AT<20x109/L, tanpa perdarahan:**

- Prednison, oral, 2 mg/kgBB/hari sebagai dosis tunggal harian, selama 2 minggu, kemudian taper dan dihentikan.

**AT<20x109/L, perdarahan aktif:**

- Prednison, oral, 2 mg/kgBB/hari sebagai dosis tunggal harian,
- selama 2 minggu, kemudian taper dan dihentikan, atau
- Methylprednisolon iv, 500 mg/m2 dosis tunggal harian, selama 5 hari.

**DAN/ATAU**

- Gamma globulin, iv, 400 mg/kgBB/24jam dosis tunggal harian, selama lima hari

**Penilaian ulang**

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

Jawaban:

- Bila kegawatan telah di atasi, 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 seperti dengan pilihan terapi lain sesuai protokol.
- Penyuluhan kepada orang tua tentang perjalanan penyakit *Immune trombocytopenia purpura* serta komplikasi yang bisa terjadi.

**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. Setiap anak dengan keluhan bintik perdarahan tanpa demam dan organomegalisebaiknya dipikirkan kemungkinan karena 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 imunoglobulin B/S Jawaban S. Tujuan 2

- **Kuesioner tengah**

**MCQ**

1. Penyebab ITP adalah:
    a. Gangguan produksi trombosit
    b. Destruksi trombosit karena proses immun
    c. Kurangnya produksi trombopoeitin
    d. Tidak diproduksinya megakariosit

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

3. Manifestasi klinis
    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

4. Pengobatan ITP akut dengan perdarahan masif
a. Hanya dengan pemberian steroid injeksi
b. Transfusi komponen darah
c. Kombinasi antara transfusi trombosit, pemberian steroid dan dengan pemberian IVIG
d. Harus selalu diberikan antibiotik

Jawaban
1. B
2. B
3. 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**<br>***IMMUNE TROMBOCYTOPENIA PURPURA*** | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| **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 umunya bintik merah atau gejala perdarahan lain) | | | | | |
| | Sudah berapa lama terjadi perdarahan | | | | | |
| | Apakah disertai demam? | | | | | |
| 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:<br>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? Pembengkaan gusi? | | | | | |
| 8 | Periksa leher: bila ada limfadenopati, sebutkan: ukuran, konsistensi, perlekatan/tidak, dan rasa sakit | | | | | |
| 9 | Periksa jantung: ada gallop ? takikardi? | | | | | |
| 10 | Periksa paru: adakah ronki? Atau kelainan yang lain? | | | | | |
| 11 | Periksa abdomen: distensi? Nyeri daerah abdomen yang difus? Hepatomegali? Splenomegali? Bising usus turun? | | | | | |
| 12 | Ekstremitas/daerah terbuka lain: tanda perdarahan? Pucat? | | | | | |
| **III** | **PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | | | |
| 1 | Periksa darah lengkap, morfologi darah tepi | | | | | |
| 2 | Periksa air seni rutin | | | | | |
| 3 | Periksa tinja rutin | | | | | |
| **IV** | **DIAGNOSIS** | | | | | |
| 1 | Berdasarkan hasil anamnesis: sebutkan. | | | | | |
| 2 | Berdasarkan yang ditemukan pada pemeriksaan jasmani: sebutkan. | | | | | |
| 3 | Laboratorium: anemi? lekopeni? trombositopeni? | | | | | |
| **V** | **TATA LAKSANA** | | | | | |
| 1 | Umum: tirah baring | | | | | |
| 2 | **AT<20x109/L, tanpa perdarahan:**<br>• Prednison, oral, 2 mg/kgBB/hari sebagai dosis tunggal harian, selama 2 minggu, kemudian taper dan dihentikan.<br>**AT<20x109/L, perdarahan aktif:**<br>• Prednison, oral, 2 mg/kgBB/hari sebagai dosis tunggal harian,<br>• selama 2 minggu, kemudian taper dan dihentikan, atau<br>• Methylprednisolon iv, 500 mg/m2 dosis tunggal harian, selama 5 hari.<br>**DAN/ATAU**<br>• Gamma globulin, iv, 400 mg/kgBB/24jam dosis tunggal harian, selama lima hari | | | | | |
| 3 | Transfusi trombosit pada perdarahan masif, dan transfusi PRC bila dijumpai anemia | | | | | |
| 4 | Sampaikan penjelasan mengenai rencana pengobatan kepada keluarga pasien. | | | | | |
| 5 | Pemantauan pasien, evaluasi hasil pengobatan, adakah dampak samping obat, apakah ada komplikasi atau membaik. | | | | | |
| **VI** | **PEMANTAUAN ATAU EVALUASI** | | | | | |
| 1 | Jelaskan bahwa ITP merupakan penyakit darah yang banyak ditemukan pada anak dengan kemungkinan kesembuhan besar. | | | | | |
| 2 | Jelaskan mengenai faktor-faktor yang menyebabkan ITP akut menjadi kronik:<br>– Jumlah trombosit waktu datang<br>– Usia<br>– Respon terhadap pengobatan | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 3 | Terangkan mengenai faktor risiko terjadinya perdarahan yang berat. | | | | | |
| 4 | Terangkan tanda-tanda kegawatan akibat perdarahan | | | | | |
| 5 | Terangkan efek samping pengobatan | | | | | |

**DAFTAR TILIK**

| | | |
|---|---|---|
| Berikan tanda ✓ dalam kotak yang tersedia bila keterampilan/tugas telah dikerjakan dengan memuaskan, dan berikan tanda × bila tidak dikerjakan dengan memuaskan serta T/D bila tidak dilakukan pengamatan | | |
| ✓ | **Memuaskan** | Langkah/ tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| × | **Tidak memuaskan** | Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| **T/D** | **Tidak diamati** | Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latih selama penilaian oleh pelatih |

| | |
|---|---|
| Nama peserta didik | Tanggal |
| Nama pasien | No Rekam Medis |

| **DAFTAR TILIK**<br>***IMMUNE TROMBOCYTOPENIA PURPURA*** | | | | |
|---|---|---|---|---|
| **No.** | **Langkah / kegiatan yang dinilai** | **Hasil penilaian** | | |
| | | Memuaskan | Tidak memuaskan | Tidak diamati |
| **I** | **ANAMNESIS** | | | |
| 1 | Sikap profesionalisme<br>- Menunjukkan penghargaan<br>- Empati<br>- Kasih sayang<br>- Menumbuhkan kepercayaan<br>- Peka terhadap kenyamanan pasien<br>- Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2 | Menarik kesimpulan mengenai tipe perdarahan | | | |
| 3 | Mencari gejala perdarahan organ dalam: nyeri kepala, nyeri perut, gangguan kesadaran, konstipasi, berak merah, berak hitam, kencing merah | | | |
| 4 | Mencari penyulit ITP: perdarahan saluran cerna, paru, dan otak. | | | |
| 5 | Mencari diagnosis banding: Leukemia, anemia aplastik, SLE, infeksi (DBD) | | | |
| **II** | **PEMERIKSAAN FISIK** | | | |
| 1 | Sikap profesionalisme<br>- Menunjukkan penghargaan<br>- Empati<br>- Kasih sayang<br>- Menumbuhkan kepercayaan<br>- Peka terhadap kenyamanan pasien<br>- Memahami bahasa tubuh | | | |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| 2 | Menentukan kesan sakit | | | |
| 3 | Pengukuran tanda vital, menentukan ada tidaknya takikardi, sesak nafas | | | |
| 4 | Pemeriksaan sklera | | | |
| 5 | Pemeriksaan konjungtiva palpebra | | | |
| 6 | Pemeriksaan rongga mulut/lidah/ginggiva | | | |
| 7 | Pemeriksaan leher: dan limfadenopati | | | |
| 8 | Pemeriksaan bunyi jantung | | | |
| 9 | Pemeriksaan paru: apakah ditemukan ronki | | | |
| 10 | Pemeriksaan abdomen: distensi? Tegang? | | | |
| **III** | **USULAN PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | |
| | Keterampilan dalam memilih rencana pemeriksaan (selektif dalam memilih jenis pemeriksaan) | | | |
| **IV** | **DIAGNOSIS** | | | |
| | Keterampilan dalam memberikan argumen dari diagnosis kerja yang ditegakkan | | | |
| **V** | **TATA LAKSANA PENGELOLAAN** | | | |
| 1 | Memilih jenis pengobatan atas pertimbangan keadaan klinis, ekonomi, nilai yang dianut pasien, pilihan pasien, dan efek samping | | | |
| 2 | Memberi penjelasan mengenai pengobatan yang akan diberikan | | | |
| 3 | Memantau hasil pengobatan | | | |
| **VI** | **PENCEGAHAN PERDARAHAN** | | | |
| | Menerangkan faktor-faktor yang mempermudah terjadinya perdarahan dalam kondisi trmbositopenia | | | |

| **Peserta dinyatakan:** | **Tanda tangan pembimbing** |
|---|---|
| ☐ Layak<br>☐ Tidak layak melakukan prosedur | (Nama jelas) |

**PRESENTASI**

- *Power points*
- Lampiran : skor, dll

**Tanda tangan peserta didik**

(Nama Jelas)

| **Kotak komentar** |
|---|
| |

# 168 Penyakit Akibat Gangguan Pembekuan Didapat

**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*)

**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-asessment*, 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**. Mengenal/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:***
- Mengenal/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:

  Penyakit akibat gangguan koagulasi didapat

  Slide

  1. Pendahuluan:
  2. Etiologi:
  3. Epidemiologi:
  4. Patogenesis
  5. Manifesatsi 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. Nathan DG., Orkin SH. Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood. 6th edition, WB Saunders Company, Tokyo, 2003.
2. Andrew M, BrookerLA. Hemostatic disorders in newborns. Dalam: Taeusch HW, Ballard RA., penyunting. Avery's disease of the newborn, edisi ke-7. Philadelphia: Saunders Co., 1998: h.1045-70

3. Dacie SJV., Lewis SM. Practical Haematology, 8th edition. Churchill Livingstone, Tokyo, 1995
4. Hastings C. The Children's Hospital Oakland. Hematology/Oncology Handbook. Mosby. Toronto, 2002.
5. Israels ED., Israels LG. Mechanism in Hematology. Third edition. Bayer, Canada, 2002.
6. Lichtman MA., Beutier E., Kipps TJ., Williams WJ. Williams Manual of Hematology. McGraw-Hill, Toronto, 6th edition, 2003.
7. Permono HB., Sutaryo., Ugrasena IDG., Windiastuti E., Abdulsalam (penyunting). Buku Ajar Hemato-logi-onkologi. Ikatan Dokter anak Indonesia, 2005.
8. Pusponegoro HD., Hadinegoro SRS., Firmanda D., AAP Tridjaja B., Pudjiadi AH., Kosim MS., Rusmil K (penyunting). Standar Pelayanan Medis Kesehatan Anak. Ikatan Dokter Anak Indonesia. Edisi 1.2004
9. Rodak BF. Hematology. Clinical Principles and Applications. WB Saunders Company, Tokyo, second edition, 2002.
10. Sills, RH. Practical Algorithms in Pediatric Hematology and Oncology, Karger, Tokyo, 2003.
11. Weiner MA., Cairo MS. Pediatric Hematology/Oncology Secret. Hanley & Belfuss, INC, Philadelphia, 2002.
12. Isarangkura P. Vitamin K prophylaxis in newborn babies. J Paed Obstr Gynecol 1991;17:5-9.
13. Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson textbook of pediatrics. WB Saunders Co, 18th edition, 2007.
14. Lanzkowsky P, Willis P. Manual of pediatric hematology and oncology. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone; 1995.

**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 antikoagulan 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 malabsorbsi. 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 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<br>Pemberian ASI | Malabsorbsi, 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<br>Susu formula | Berikan vitamin K1<br>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 malabsorbsi 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, disamping 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. Ubun-ubun 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 cukupl; 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.
4. Memberikan penyuluhan.
5. 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**

**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

**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**<br>**GANGGUAN KOAGULASI YANG DIDAPAT** | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| **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 (bisa pucat/perdarahan atau kejang/penurunan kesadaran disertai pucat mendadak). | | | | | |
| 3. | Sudah berapa lama keluhan tersebut? | | | | | |
| 4. | Bila pasien datang dgn perdarahan:<br>• Dimana sajakah lokasi perdarahan, jumlah perdarahan (sesuai tidak dengan keadaan pucatnya).<br>• Apakah perdarahan sukar berhenti, apakah disertai demam. | | | | | |
| 5. | Bila pasien datang dengan pucat:<br>• Pucat timbul mendadak, disertai perdarahan, jumlah perdarahan (sesuai/tidak dengan pucatnya).<br>• Setelah pucat terjadi, bagaimanakah aktifitas pasien. | | | | | |
| 6. | Pada bayi baru lahir tanyakan:<br>• Riwayat kehamilan ibu (minum obat selama hamil, penyakit selama hamil).<br>• Pemberian vitamin K setelah lahir.<br>• Pemberian ASI eksklusif.<br>• Pemberian antibiotika (lama).<br>• Riwayat diare/malabsorsi. | | | | | |
| 7. | Bila pasien datang dengan kejang/penurunan kesadaran tanyakan:<br>• jenis kejang<br>• disertai pucat mendadak<br>• disertai adanya perdarahan (jumlah dan lokasi) | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 8. | Adakah riwayat minum antibiotika jangka panjang? | | | | | |
| 9. | Adakah riwayat penyakit hati? | | | | | |
| 10. | Adakah riwayat diare (frekuensi, konsistensi, darah?). | | | | | |
| 11. | Bagaimana bab dan bak? | | | | | |
| **II.** | **PEMERIKSAAN JASMANI** | | | | | |
| 1. | Terangkan akan dilakukan pemeriksaan jasmani. | | | | | |
| 2. | Tentukan keadaan umum (tampak pucat/tidak, sesak/ tidak, sianosis/tidak, ikterik/tidak), kesan sakit. | | | | | |
| 3. | Lakukan pengukuran tanda vital: kesadaran, tekanan darah, laju nadi, laju pernafasan, dan suhu tubuh. | | | | | |
| 4. | Tentukan keadaan/status gizi. | | | | | |
| 5. | Periksa kepala: ubun-ubun besar: cembung? hematoma sefal? | | | | | |
| 6. | Periksa mata: konjungtiva pucat? dan cari tanda-tanda pucat di tempat lain (bibir, mukosa mulut, telapak tangan/kaki, bantalan kuku); sklera ikterik? | | | | | |
| 7. | Periksa dan cari tanda-tanda perdarahan.<br>Pemeriksaan secara inspeksi dan palpasi. | | | | | |
| 8. | Pada keadaan penurunan kesadaran:<br>• cari kelainan neurologis.<br>• cari tanda-tanda peningkatan tekanan intrakranial. | | | | | |
| 9. | Adakah tanda-tanda radang sistemik dan lokal? | | | | | |
| 10. | Periksa tanda-tanda abdomen akut. | | | | | |
| 11. | Adakah hepatomegali / splenomegali / massa. | | | | | |
| 12. | Periksa pasien secara keseluruhan. | | | | | |
| **III.** | **PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | | | |
| 1. | Periksa darah tepi lengkap. | | | | | |
| 2. | Periksa sediaan apus darah tepi. | | | | | |
| 3. | Periksa *bleeding time, clotting time*. | | | | | |
| 4. | PT dan APTT. | | | | | |
| 5. | Tes *benzidine* bila dicurigai adanya melena | | | | | |
| 6. | Periksa urin rutin | | | | | |
| **IV.** | **DIAGNOSIS** | | | | | |
| 1. | Berdasarkan hasil anamnesis: sebutkan! | | | | | |
| 2. | Berdasarkan yang ditemukan pada PF: sebutkan! | | | | | |
| 3. | Sebutkan hasil laboratorium yang menyokong diagnosis! | | | | | |
| 4. | Sebutkan diagnosis banding (dan alasannya)! | | | | | |
| **V.** | **TATA LAKSANA KASUS** | | | | | |
| 1. | Tentukan apakah perlu rawat inap atau berobat jalan. | | | | | |
| 2. | Tentukan pemberian vitamin K (jenis, dosis dan cara). | | | | | |
| 3. | Tentukan pemberian transfusi darah (mengetahui indikasi, jenis, cara pemberiannya dan perhitungan dosis). | | | | | |
| 4. | Perawatan secara komprehensif dengan divisi dan atau departemen lain. | | | | | |
| 5. | Sampaikan penjelasan mengenai rencana pengobatan kepada pasien dan keluarganya. | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 6. | *Follow-up* pasien, evaluasi hasil pengobatan, adakah efek samping, apakah ada komplikasi atau membaik. | | | | | |
| **VI.** | **TINDAK LANJUT** | | | | | |
| 1. | Jelaskan kemungkinan penyebab penyakit. | | | | | |
| 2. | Jelaskan apa saja yang perlu dihindari. | | | | | |
| 3. | Jelaskan rencana *follow-up* serta terapi yang diberikan. | | | | | |
| 4. | Jelaskan manfaat dan kerugian transfusi komponen darah. | | | | | |
| 5. | Jelaskan rencana pemeriksaan rutin dan rencana evaluasi. | | | | | |
| 6. | Jelaskan prognosis pasien ini. | | | | | |

**DAFTAR TILIK**

Berikan tanda ✓ dalam kotak yang tersedia bila keterampilan/tugas telah dikerjakan dengan memuaskan, dan berikan tanda × bila tidak dikerjakan dengan memuaskan serta T/D bila tidak dilakukan pengamatan

| | | |
|---|---|---|
| ✓ | **Memuaskan** | Langkah/tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| × | **Tidak memuaskan** | Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| **T/D** | **Tidak diamati** | Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latih selama penilaian oleh pelatih |

| | |
|---|---|
| Nama peserta didik | Tanggal |
| Nama pasien | No Rekam Medis |

| **DAFTAR TILIK<br>GANGGUAN KOAGULASI YANG DIDAPAT** | | | | |
|---|---|---|---|---|
| **No.** | **Langkah kegiatan yang dinilai** | **Hasil penilaian** | | |
| | | Lalai (tidak dilakukan) | Tidak cakap | Cakap |
| **I.** | **Anamnesis** | | | |
| | 1. Sikap profesionalisme: | | | |
| | - Menunjukkan penghargaan | | | |
| | - Empati | | | |
| | - Kasih sayang | | | |
| | - Menumbuhkan kepercayaan | | | |
| | - Peka terhadap kenyamanan pasien | | | |
| | - Memahami bahasa tubuh | | | |
| | 2. Menarik kesimpulan. | | | |
| | 3. Mencari gejala lain. | | | |
| | 4. Mencari penyulit. | | | |
| | 5. Mencari diagnosis banding. | | | |
| **II.** | **Pemeriksaan jasmani** | | | |
| | 1. Sikap profesionalisme: | | | |
| | - Menunjukkan penghargaan | | | |
| | - Empati | | | |
| | - Kasih sayang | | | |
| | - Menumbuhkan kepercayaan | | | |
| | - Peka terhadap kenyamanan pasien | | | |
| | - Memahami bahasa tubuh | | | |
| | 2. Menentukan kesan sakit. | | | |
| | 3. Pengukuran tanda vital. | | | |
| | 4. Pemeriksaan pucat, ikterik? | | | |
| | 5. Pemeriksaan lokasi perdarahan. | | | |
| | 6. Mencari perdarahan lain. | | | |
| | 7. Mencari sumber infeksi. | | | |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| | 8. Mencari tanda-tanda komplikasi: gagal jantung pada keadaan anemia berat; tanda-tanda perdarahan intrakranial. | | | |
| **III.** | **USUL PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | |
| | Keterampilan dalam memilih rencana pemeriksaan (selektif dalam memilih jenis pemeriksaan). | | | |
| **IV.** | **DIAGNOSIS DAN DIAGNOSIS BANDING** | | | |
| | Keterampilan dalam memberi argumen dari diagnosis kerja dan diagnosis banding yang ditegakkan. | | | |
| **V.** | **TATA LAKSANA PENGELOLAAN** | | | |
| | 1. Memilih jenis pengobatan atas pertimbangan keadaan klinis, ekonomi, nilai yang dianut pasien, pilihan pasien dan efek samping. | | | |
| | 2. Memberi penjelasan mengenai pengobatan yang akan diberikan. | | | |
| | 3. Memantau hasil pengobatan. | | | |
| | 4. Memberi penjelasan tentang prognosis penyakit ini. | | | |

| **Peserta dinyatakan:** | **Tanda tangan pembimbing** |
|---|---|
| ☐ Layak<br>☐ Tidak layak melakukan prosedur | (Nama jelas) |

**PRESENTASI**

- *Power points*
- Lampiran : skor, dll

**Tanda tangan peserta didik**

(Nama Jelas)

| **Kotak komentar** |
|---|
| |

# 167 Penyakit Akibat Gangguan Koagulasi yang Diturunkan

### 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*)

### 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-asessment*, 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:
  Penyakit akibat gangguan koagulasi diturunkan
  Slide
  1. Pendahuluan
  2. Epidemiologi
  3. Etiologi
  4. Perkembangan hemostasis
  5. Patofisiologi
  6. Manifesatsi 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. Nathan DG., Orkin SH. Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood. 6th edition, WB Saunders Company, Tokyo, 2003.
2. Dacie SJV., Lewis SM. Practical Haematology, 8th edition. Chruchil Livingstone, Tokyo, 1995.
3. Hastings C. The Children's Hospital Oakland. Hematology/Oncology Handbook. Mosby. Toronto, 2002.
4. Israels ED., Israels LG. Mechanism in Hematology. Third edition. Bayer, Canada, 2002.
5. Kapff CT., Jandl JH. Blood. Atlas and Sourcebook of Hematology, 2th edition, Little, Brown

and Company, London, 1991.
6. Lichtman MA., Beutier E., Kipps TJ., Williams WJ. Williams Manual of Hematology. 6th edition McGraw-Hill, Toronto, 2003.
7. Permono HB., Sutaryo., Ugrasena IDG., Windiastuti E., Abdulsalam (penyunting). Buku Ajar Hematologi-onkologi. Ikatan Dokter anak Indonesia, 2005.
8. Pusponegoro HD., Hadinegoro SRS., Firmanda D., AAP Tridjaja B., Pudjiadi AH., Kosim MS., Rusmil K (penyunting). Standar Pelayanan Medis Kesehatan Anak. Ikatan Dokter Anak Indonesia. Edisi 1, 2004.
9. Rodak BF. Hematology. Clinical Principles and Applications. 2nd edition WB Saunders Company, Tokyo, 2002.
10. Sills, RH. Practical Algorithms in Pediatric Hematology and Oncology, Karger, Tokyo, 2003.
11. Weiner MA., Cairo MS. Pediatric Hematology/ Oncology Secret. Hanley & Belfuss, INC, Philadelphia, 2002.
12. Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson textbook of pediatrics. 18th edition, WB Saunders Co, 2007.
13. Lanzkowsky P, Willis P. Manual of pediatric hematology and oncology. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone; 1995.

**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 meliputi: 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 dekat ujung lengan panjang kromosom X oleh karena itu 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 herediter 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 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 fosfololipid 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, perdarahan oral khususnya perdarahan gusi, hemartrosis dan hematoma 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 teraktifasi (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.

Pengobatan 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 pembebatan 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.

**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 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, lingkar lutut 20 cm (lingkar 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 immobilisasi, 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 x 10 x 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 kriopresispitat sebanyak: 10 x 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), lingkar 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, lingkar lutut cm (lingkar lutut kiri 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 x 20 x 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 kriopresispitat sebanyak: 20x 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, lingkar 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 jadual 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 kearah 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 kriopresispitat
- 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 laboratoriumyang 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**

**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 pertamakali 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
2. C
3. A
4. D
5. C
6. 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<br>HEMOFILIA DAN PENYAKIT VON WILLEBRAND** | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **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 perdarahan: kulit, mukosa, sendi)! | | | | | | |
| 3 | Sudah berapa lamakah menderita perdarahan ini? | | | | | | |
| 4 | Bagaimanakah tipe perdarahannya? | | | | | | |
| 5 | Apakah keluhan perdarahan ini timbul secara spontan atau karena trauma (termasuk penyuntikan, penusukan, cabut gigi, sunat?) | | | | | | |
| 6 | Apakah perdarahan itu cepat atau sulit berhenti? | | | | | | |
| 7 | Apakah keluhan ini yang pertamakali atau berulang? | | | | | | |
| 8 | Bila gejala ini berulang, berapa lamakah interval setiap episode perdarahan? | | | | | | |
| 9 | Bila pernah mengalami perdarahan, apakah tindakan yang dilakukan saat itu? | | | | | | |
| 10 | Apakah perdarahan tersebut mudah atau sulit berhenti? | | | | | | |
| 11 | Apakah perdarahan terjadi di tempat yang sama? | | | | | | |
| 12 | Dimana sajakah perdarahan terjadi? | | | | | | |
| 13 | Apakah perdarahan (sendi) disertai bengkak? | | | | | | |
| 14 | Apakah perdarahan (sendi) disertai nyeri? | | | | | | |
| 15 | Apakah perdarahan ini menyebabkan gangguan fungsi? | | | | | | |
| 16 | Apakah disertai dengan nyeri kepala? | | | | | | |
| 17 | Apakah disertai penurunan kesadaran? | | | | | | |
| 18 | Apakah disertai muntah? | | | | | | |
| 19 | Apakah disertai kelumpuhan? | | | | | | |
| 20 | Apakah ada gejala nyeri perut? | | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 21 | Bagaimanakah buang air kecilnya? Apakah berwarna merah? | | | | | |
| 22 | Bagaimanakah buang air besarnya? Apakah berwarna hitam? | | | | | |
| 23 | Bagaimanakah menstruasinya? Menoragi? Metroragi? | | | | | |
| 24 | Bagaimanakah keadaan umum pasiennya? | | | | | |
| 25 | Apakah perdarahan ini menyebabkan pasien menjadi pucat? | | | | | |
| 26 | Adakah riwayat keluhan yang sama pada keluarga? (terutama paman dari ibu/saudara sekandung laki-laki/ayah dari ibu) | | | | | |
| 27 | Apakah sebelumnya pasien sudah dibawa berobat?<br>Apakah jenis/nama obatnya | | | | | |
| 28 | Bagaimanakah respon terhadap pengobatan tersebut? | | | | | |
| 29 | Apakah pernah mendapat transfusi darah?<br>Apakah jenis transfusinya? | | | | | |
| 30 | Bagaimanakah keadaan kesehatan anak sebelum sakit Sekarang?<br>- Apakah sering menderita sakit?<br>- Penyakit apakah yang pernah diderita? | | | | | |
| **II** | **PEMERIKSAAN JASMANI** | | | | | |
| 1 | Terangkan bahwa anda akan melakukan pemeriksaan jasmani! | | | | | |
| 2 | Tentukan keadaan umum: derajat kesadaran, posisi khusus, anemis? | | | | | |
| 3 | Tentukan keadaan sakit: ringan/sedang/berat | | | | | |
| 4 | Tentukan status gizi (pemeriksaan antropometri) | | | | | |
| 5 | Lakukan pengukuran tanda vital:<br>tekanan darah, laju nadi, laju pernafasan, dan suhu tubuh | | | | | |
| 6 | Periksa manifestasi perdarahan pada kulit, mukosa | | | | | |
| 7 | Periksa mata: konjungtiva anemis?, perdarahan subkonjungtiva?, sklera ikterik? | | | | | |
| 8 | Periksa hidung: epistaksis? | | | | | |
| 9 | Periksa rongga mulut: adakah tanda perdarahan gusi, lidah, mukosa mulut; apakah pucat? | | | | | |
| 10 | Periksa leher: bila ada limfadenopati, sebutkan: ukuran, konsis-tensi, perlekatan/tidak, dan rasa sakit | | | | | |
| 11 | Periksa jantung: normal/abnormal | | | | | |
| 12 | Periksa paru: adakah ronki? Atau kelainan yang lain? | | | | | |
| 13 | Periksa abdomen: distensi? nyeri daerah abdomen yang difus? Hepatomegali? Splenomegali? *Defance muscular*? | | | | | |
| 14 | Bila terdapat perdarahan sendi: periksa status lokalis secara inspeksi dan palpasi, ukur lingkaran sendi tsb dan bandingkan dg sisi yg lain, periksa fungsi sendi tsb (adakah keterbatasan gerak?), apakah ada tanda-tanda radang lokal? Adakah komplikasi lain (pada tulang & jaringan lunak sekitar) | | | | | |
| 15 | Pemeriksaan status neurologis | | | | | |
| **III** | **PEMERIKSAAN PENUNJANG** | | | | | |
| 1 | Periksa darah tepi lengkap (Hb, leukosit, Ht, trombosit); apus darah tepi: MCV, MCH, MCHC | | | | | |
| 2 | Periksa BT, CT, PT, APTT, PTT *substitution test* | | | | | |
| 3 | Periksa kadar faktor (VIII, IX, von Willebrand) | | | | | |
| 4 | Periksa urin rutin | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 5 | Periksa tes benzidin | | | | | |
| 6 | Periksa foto rontgen sendi (indikasi) | | | | | |
| **IV** | **DIAGNOSIS DAN DIAGNOSIS BANDING** | | | | | |
| 1 | Berdasarkan hasil anamnesis: sebutkan! | | | | | |
| 2 | Berdasarkan hasil yang ditemukan pada pemeriksaan jasmani: sebutkan! | | | | | |
| 3 | Laboratorium: anemia? trombositopenia? PT?, APTT?, PTT *substitution test, Factor assay* | | | | | |
| 4 | Sebutkan diagnosis banding! Jelaskan alasannya! | | | | | |
| **V** | **TATA LAKSANA** | | | | | |
| 1 | Umum: istirahat, kompres es, mengangkat daerah yang mengalami perdarahan, menekan atau membebat daerah yang mengalami perdarahan | | | | | |
| 2 | Khusus: *factor replacement therapy* (jenis, cara pemberian, dosis*)*: *plasma derived*, kriopresipitat, FFP, PRC | | | | | |
| 3 | Atas indikasi:<br>Kortikosteroid pada hemartrosis yang nyeri<br>Asam traneksamat pada perdarahan mukosa | | | | | |
| 4 | Perawatan secara komprehensif dengan divisi dan departemen lain (gizi, gigi dan mulut, ortopedi, rehabilitasi medis, radiologi, psikologi, kesehatan jiwa | | | | | |
| 4 | Sampaikan penjelasan mengenai rencana pengobatan kepada keluarga pasien (*informed comsent*) | | | | | |
| 5 | Tentukan apakah pasien perlu rawat inap atau berobat jalan | | | | | |
| 6 | Pemantauan pasien, evaluasi hasil pengobatan, adakah efek samping obat | | | | | |
| 7 | Edukasi untuk penderita dan orang tua:<br>Jelaskan bahwa:<br>- penyakit ini merupakan penyakit herediter (terangkan cara penurunannya),<br>- penyakit ini memerlukan pengobatan dan pemantauan seumur hidup (perlu pemeriksaan rutin dan evaluasi)<br>- jenis-jenis faktor pembekuan yg tersedia<br>- manfaat dan risiko transfusi komponen darah<br>- rencana pemeriksaan rutin dan evaluasi<br>- pentingnya konseling keluarga | | | | | |
| 8 | Konseling genetik | | | | | |
| **VI** | **PENCEGAHAN** | | | | | |
| 1 | Jelaskan bahwa penyakit ini dapat menyebabkan perdarahan berulang baik spontan atau dicetuskan oleh trauma | | | | | |
| 2 | Jelaskan mengenai aktivitas yang boleh dikerjakan sehubungan dengan upaya pencegahan terjadinya perdarahan:<br>- jenis kegiatan yang boleh dilakukan (termasuk olah raga) | | | | | |
| 3 | Jelaskan mengenai pencegahan terjadinya penyulit:<br>- setiap mengalami episode perdarahan pasien agar segera diterapi<br>- jelaskan langkah pertama apabila terjadi perdarahan akut | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | (imobilisasi, kompres es, penekanan/pembebatan dan meninggikan daerah perdarahan)<br>- fisioterapi sesuai anjuran | | | | | |
| 4 | Jelaskan pentingnya konseling keluarga | | | | | |

**DAFTAR TILIK**

| | | |
|---|---|---|
| Berikan tanda ✓ dalam kotak yang tersedia bila keterampilan/tugas telah dikerjakan dengan memuaskan, dan berikan tanda × bila tidak dikerjakan dengan memuaskan serta T/D bila tidak dilakukan pengamatan | | |
| ✓ | **Memuaskan** | Langkah/tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| × | **Tidak memuaskan** | Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| **T/D** | **Tidak diamati** | Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latih selama penilaian oleh pelatih |

| | |
|---|---|
| Nama peserta didik: | Tanggal : |
| Nama pasien : | No. Rekam Medis: |

| **DAFTAR TILIK<br>HEMOFILIA DAN PENYAKIT VON WILLEBRAND** | | | | |
|---|---|---|---|---|
| **No.** | **Langkah / kegiatan yang dinilai** | **Hasil penilaian** | | |
| | | Memuaskan | Tidak memuaskan | Tidak diamati |
| **I** | **ANAMNESIS** | | | |
| 1 | Sikap profesionalisme:<br>- Menunjukkan penghargaan<br>- Empati<br>- Kasih sayang<br>- Menumbuhkan kepercayaan<br>- Peka terhadap kenyamanan pasien<br>- Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2 | Menarik kesimpulan mengenai tipe perdarahan | | | |
| 3 | Mencari gejala perdarahan lain di tempat-tempat tertentu/ di tempat lain | | | |
| 4 | Mencari penyulit hemofilia, peny. von Willebrand | | | |
| 5 | Mencari diagnosis banding: Hemofilia A, hemofilia B, peny. von Willebrand | | | |
| 6 | Mencari faktor-faktor yang mempermudah terjadinya episode perdarahan | | | |
| 7 | Mencari informasi riwayat keluarga | | | |
| 8 | Mencari informasi riwayat pengobatan | | | |
| **II** | **PEMERIKSAAN FISIK** | | | |
| 1 | Sikap profesionalisme<br>- Menunjukkan penghargaan<br>- Empati<br>- Kasih sayang | | | |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| | - Menumbuhkan kepercayaan<br>- Peka terhadap kenyamanan pasien<br>- Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2 | Menentukan keadaan umum, kesan sakit, staus gizi | | | |
| 3 | Pengukuran tanda vital | | | |
| 4 | Pemeriksaan lokasi perdarahan | | | |
| 5 | Mencari lokasi dan memeriksa perdarahan di tempat lain | | | |
| 6 | Pemeriksaan status neurologis | | | |
| 7 | Pemeriksaan adanya penyulit | | | |
| **III** | **USULAN PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | |
| | Keterampilan dalam memilih rencana pemeriksaan sesuai tahapan (selektif dalam memilih jenis pemeriksaan) | | | |
| **IV** | **DIAGNOSIS DAN DIAGNOSIS BANDING** | | | |
| | Keterampilan dalam memberikan argumen dari diagnosis kerja dan diagnosis banding yang ditegakkan | | | |
| **V** | **TATA LAKSANA** | | | |
| 1 | Memilih jenis pengobatan atas pertimbangan keadaan klinis, ekonomi, nilai yang dianut pasien, pilihan pasien, dan efek samping | | | |
| 2 | Memberi penjelasan mengenai pengobatan yang akan diberikan | | | |
| 3 | Memantau hasil pengobatan | | | |
| 4 | Mengenal dan mengidentifikasi indikasi merujuk pasien | | | |
| 5 | Menerangkan cara penurunan penyakit | | | |
| **VI** | **PENCEGAHAN** | | | |
| 1 | Menerangkan upaya pencegahan terjadinya perdarahan | | | |

| **Peserta dinyatakan** | **Tanda tangan pembimbing** |
|---|---|
| ☐ Layak<br>☐ Tidak layak melakukan prosedur | (Nama jelas) |

**PRESENTASI:** **Tanda tangan peserta didik**

- Power points
- Lampiran (skor, dll)

(Nama Jelas)

| **Kotak komentar** |
| --- |
| |

# 169 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*)

**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-asessment*, 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, kompressi 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 tanda klinis 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:

Leukemia

Slide
1: Pendahuluan
2: Epidemiologi
3: Faktor resiko
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. Voute PA, Kalifa C, Barrett A, penyunting. Dalam: Cancer in children:clinical management. Edisi ke-4. New York:Oxford,1998.
2. Nathan DG,Oski SH. Nathan and Oski's Hematology of infancy and childhood .Edisi ke-5. Tokyo:WB Saunders,1998.
3. Pizzo PA,Poplack DG, penyunting.Dalam : Principles and practice of Pediatric Oncology.Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincot-Raven, 2002..
4. Permono HB,Sutaryo,Ugrasena IDG,Windiastuti E,Abdulsalam M,penyunting. Buku ajar Hematologi-Onkologi . Jakarta:BP IDAI,2006.
5. Pusponegoro HD, Hadinegoro SRS,Firmanda D, AAP Tridjaja B,Pudjiadi AH,Kosim MS,Rusmil K, penyunting. Standard Pelayanan Medis Kesehatan Anak . Ikatan Dokter Anak Indonesia .Edisi ke-1, 2004.
6. Sills RH. Practical algorithms in Pediatric Hematology and Oncology. Tokyo: Karger, 2003.


**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. Insiden di negara sedang berkembang seperti Asia lebih tinggi di banding di negara berkembang. Di Jakarta pada tahun 1994, insiden mencapai 276 kasus / 100.000 anak usia 1 – 4 tahun. Di RSU Sardjito Yogyakarta pada tahun 1996 ditemukan 5 – 6 kasus leukemia baru tiap bulan, di RSU Dr.Soetomo Surabaya sepanjang tahun 2002 dijumpai 70 kasus leukemia baru, sedang di RSUP H.Adam Malik Medan tahun 1999 - 2005 ditemukan 116 kasus baru. 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 ( clonal), 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 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 resiko terjadinya leukemia. Paparan radiasi dosis tinggi dan infeksi virus juga diduga berperan dalam terjadinya leukemia. Kelainan yang menjadi ciri khas sel leukemia diantaranya adalah kelainan secara clonal, kelainan proliferasi, kelainan sitogenetik dan morfologi, kegagalan diferensiasi dan perbedaan biokimia terhadap sel normal. Dari analisis sitogenetik dan fenotip dapat disimpulkan bahwa transformasi sel pada leukemia akut dapat terjadi di berbagai tempat jalur perkembangan sel induk. Leukemia akut dapat dibagi menurut kelompok faktor resiko menjadi kelompok resiko biasa dan resiko tinggi, hal ini penting untuk menentukan prognosis. Kategori resiko tinggi bervariasi antar negara / kelompok studi, umumnya terdiri dari jenis kelamin, usia, jumlah lekosit darah tepi, sitogenetik, dan imunofenotip.

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

Anamnesis didapat keluhan demam berkepanjangan, perdarahan dan pucat .Anak juga mengeluh nyeri sendi dan tulang. Pemeriksaan fisik menunjukkan adanya pucat, demam, tanda perdarahan dan organomegali. Pemeriksaan laboratorium yang khas yaitu adanya sel blas pada sediaan 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, intensifikasi dan pemeliharaan. Protokol pengobat di disain sesuai dengan faktor resiko. Secara garis besar protokol pengobatan bagi resiko tinggi umumnya lebih berat yaitu dengan ditambahkan komponen intensifikasi .

Monitor terhadap efek samping kemoterapi jangka pendek dan jangka panjang perlu dilakukan. Keberhasilan pengobatan leukemia akut dipengaruhi oleh faktor resiko, 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, murid SD kelas 4, datang ke rumah sakit dibawa ibunya dengan keluhan pucat, sesak nafas , demam . Demam pertama sekali muncul sejak 3 bulan , turun naik dan sembuh sebentar lalu kambuh lagi . Sejak satu minggu yang lalu, demam tinggi terus menerus tidak turun-turun walaupun telah minum obat . Ibu mengeluh anak juga menderita pucat sejak 1 bulan ini makin lama makin pucat .Sejak 1 minggu ini ditemukan pembesaran kelenjar disekitar 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 dan minum hanya sedikit . Ibu mengeluhkan perut anak membesar dan anaknya semakin lemah, lebih banyak tidur.

### 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
- hyperuricemia, hyperkalaemia, hyperphosphatemia, hyponatremia,hypocalcemia

c. Deteksi kelainan hematologi
. sitopenia : anemia , neutropenia , trombositopenia
. hiperleukositosis : limfoblast atau mieloblast > 100.000 / mm3

Hasil penilaian yang ditemukan,
- kesadaran kompos mentis, pucat tanpa ikterus , muka merah , suhu $40^0$C, nafas cepat dan dalam, nadi cepat, dan isi cukup dan tekanan darah 110/70 mmHg
- mulut dan bibir merah , kotor
- ditemukan pembesaran kelenjar getah bening di daerah leher disertai distres pernafasan
- hepatosplenomegali , venectasi
- ditemukan bercak biru menyebar 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:

a. Sangkaan Leukemia akut
b. Komplikasi : hiperleukositosis dan sindrom vena cava superior

**Pelayanan (perencanaan dan intervensi)**

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimana tata laksana pasien?
Jawaban:

- Pemeriksaan darah dan urine 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
  a. atasi kedaruratan hematologi
  b. atasi kedaruratan metabolik dan elektrolit , pencegahan sindrom tumor lisis
  c.atasi hipoglikemia
  d. atasi hipoksia
  e. mengatasi dehidrasi
- Lakukan pemeriksaan foto thorak untuk mencari massa mediastinum
- Lakukan pemeriksaan aspirasi sumsum tulang (bila sarana tersedia), pungsi lumbal
- Pemeriksaan biakan darah , urine bila terdapat demam.
- Mencari fokal infeksi dan mengobati seperti caries gigi, radang saluran nafas atas

.

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 urine dan pH urine
- Pemantauan status nutrisi

**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 ini.
- Menerangkan kepada orang tua/keluarga alasan merujuk, rencana pengoabatan dan prognosis.

**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 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 demam tifoid. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning)* sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur pada pasien demam tifoid.
- 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 thn tiba2 demam, pucat disertai hematom, harus dipikir 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**

4. Faktor prognostik LLA
   a. Hepatomegali
   b. Massa mediastinal .

c. Splenomegali.
d. Limfadenopati

5. Tipe relaps dari LLA pada anak laki-laki , bila sel leukemia berada di:
   a. Testicular
   b. Thoraks.
   c. Kelenjar getah bening
   d. Ovarium
6. Manifestasi klinis leukemia akut
   a. Demam tinggi akibat neutropenia
   b. Demam hektis
   c. Demam kontinua
   d. Hiperpireksia akibat hiperleukositosis
7. Pengobatan Leukemia akut
   a. Hanya dengan pemberian antibiotik
   b. Transfusi komponen darah saja
   c. Kombinasi kemoterapi
   d. Antibiotika sesuai hasil kultur
8. 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
9. Cardiomyopathy, merupakan efek lambat akibat pemberian
   a. Vincristine
   b. Prednison.
   c. Methotrexate.
   d. Doxorubicine
10. Pencegahan hyperuricemia pada leukemia akut
   a. Pemberian Rasburicase
   b. Pemberian gammaglobulin
   c. Pemberian immunoglobulin
   d. Pemberian cairan hypertonik.

Jawaban
4. B
5. A
6. A
7. C
8. C
9. D
10. 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 | Tanggal |
| Nama pasien | No Rekam Medis |

| **PENUNTUN BELAJAR<br>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 ?<br>Pada saat demam: apakah diukur dengan termometer? Bila tidak, apakah disertai dengan gelisah, *flushing*, fotofobia?<br>Apakah sudah diberi penurun demam ? Sebutkan.<br>Bila setelah diberi obat, demamnya turun, berapa jam kemudian timbul kembali demam? | | | | | |
| | Apakah manifestasi perdarahan sudah berulang ? Misal perdarahan gusi , epistaxis, hematom 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 ? | | | | | |
| 9 | 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:<br>kesadaran, tekanan darah, laju nadi, laju pernafasan, dan suhu tubuh | | | | | |
| 4 | Lakukan pemeriksaan status performance? | | | | | |
| 5 | Tentukan keadaan umum pasien | | | | | |
| 6 | Periksa konjungtiva palpebra: anemis? | | | | | |
| 7 | Periksa lidah: '*coated tongue*'? | | | | | |
| 8 | Periksa leher: ada kaku kuduk ? | | | | | |
| 9 | Periksa leher: bila ada limfadenopati, sebutkan: ukuran, konsistensi, perlekatan/tidak, dan rasa sakit | | | | | |
| 10 | Periksa jantung: bunyi jantung redup atau tidak? | | | | | |
| 11 | Periksa paru: adakah ronki? Atau kelainan yang lain? | | | | | |
| 12 | Periksa abdomen: distensi? Nyeri daerah abdomen yang difus? Hepatomegali? Splenomegali? *Defance muscular*? | | | | | |
| 13 | Ekstremitas/daerah terbuka lain: adakah hematom , ecchymosis | | | | | |
| **III** | **PEMERIKSAAN LABORATORIUM / RADIOLOGI** | | | | | |
| 1 | Periksa darah lengkap, ulangi setiap minggu | | | | | |
| 2 | Periksa air seni rutin | | | | | |
| 3 | Periksa tinja rutin | | | | | |
| 4 | Analisa morfologi darah tepi | | | | | |
| 5 | Periksa faal hati , ginjal | | | | | |
| 6 | Periksa EKG,Echo , foto thorak | | | | | |
| 7 | Punksi lumbal | | | | | |
| 8 | BMP | | | | | |
| 9 | Analisa gas darah dan elektrolit | | | | | |
| 10 | Apabila demam tidak turun : kultur darah,urine,tinja | | | | | |
| **IV** | **DIAGNOSIS** | | | | | |
| 1 | Berdasarkan hasil anamnesis: sebutkan. | | | | | |
| 2 | Berdasarkan hasil pemeriksaan jasmani: sebutkan. | | | | | |
| 3 | Laboratorium: anemi? lekopeni? trombositopeni? Blast? | | | | | |
| 4 | Hasil pemeriksaan biakan darah/air seni/tinja , faal hati dan ginjal , elektrolit | | | | | |
| **V** | **TATA LAKSANA** | | | | | |
| 1 | Umum: hidrasi, suportif (nutrisi , transfusi darah) | | | | | |
| 2 | Khusus:1. Neutropenia: antibiotik lini pertama, kedua dan tiga<br>2. Trombositopenia<br>3. Anemia<br>4. Hiperleukositosis | | | | | |
| 3 | Sitoreduksi : - Prednison bila hiperleuksitosis pada ALL<br>- Hydroxy-urea bila hyperleukositosis pada AML | | | | | |
| 4 | Memberi penjelasan mengenai rencana pengobatan kepada keluarga pasien. | | | | | |
| 5 | Pemantauan pasien, evaluasi hasil pengobatan, evaluasi efek samping obat, monitoring pengobatan suportif. | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| **VI** | **PENCEGAHAN** | | | | | |
| 1 | Menjelaskan faktor resiko | | | | | |
| 2 | Jelaskan mengenai faktor-faktor yang mempermudah | | | | | |
| 3 | Terangkan adanya hubungan kelainan genetik dengan leukemia | | | | | |
| 4 | Analisa sitogenetik pada keluarga yang menderita leukemia | | | | | |

**DAFTAR TILIK**

| | | |
|---|---|---|
| Berikan tanda ✓ dalam kotak yang tersedia bila keterampilan/tugas telah dikerjakan dengan memuaskan, dan berikan tanda × bila tidak dikerjakan dengan memuaskan serta T/D bila tidak dilakukan pengamatan | | |
| ✓ | **Memuaskan** | Langkah/ tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| × | **Tidak memuaskan** | Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| **T/D** | **Tidak diamati** | Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latih selama penilaian oleh pelatih |

| | |
|---|---|
| Nama peserta didik | Tanggal |
| Nama pasien | No Rekam Medis |

| **DAFTAR TILIK LEUKEMIA** | | | | |
|---|---|---|---|---|
| **No.** | **Langkah / kegiatan yang dinilai** | **Hasil penilaian** | | |
| | | Memuaskan | Tidak memuaskan | Tidak diamati |
| **I** | **ANAMNESIS** | | | |
| 1 | Sikap profesionalisme<br>- Menunjukkan penghargaan<br>- Empati<br>- Kasih sayang<br>- Menumbuhkan kepercayaan<br>- Peka terhadap kenyamanan pasien<br>- Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2 | Mengenal hubungan kelainan pada sumsum tulang dengan terjadinya pucat, demam , perdarahan | | | |
| 3 | Mengenal organomegali , keluhan nyeri | | | |
| 4 | Mengenal tanda kedaruratan hematologi dan onkologi | | | |
| 5 | Mencari diagnosis banding: anemia aplastik , ITP , MPD, reaksi Leukemoid | | | |
| 6 | Mencari faktor-faktor resiko | | | |
| 7 | Mencari hubungan nyeri | | | |
| **II** | **PEMERIKSAAN FISIK** | | | |
| 1 | Sikap profesionalisme<br>- Menunjukkan penghargaan<br>- Empati<br>- Kasih sayang<br>- Menumbuhkan kepercayaan<br>- Peka terhadap kenyamanan pasien<br>- Memahami bahasa tubuh | | | |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| 2 | Menentukan kesan sakit | | | |
| 3 | Pengukuran tanda vital | | | |
| 4 | Pemeriksaan status nutrisi | | | |
| 5 | Pemeriksaan konjungtiva palpebra | | | |
| 6 | Pemeriksaan rongga mulut/lidah,gigi geligi | | | |
| 7 | Pemeriksaan leher: meningismus dan limfadenopati | | | |
| 8 | Pemeriksaan bunyi jantung | | | |
| 9 | Pemeriksaan paru: apakah ditemukan ronki , distres pernafasan | | | |
| 10 | Pemeriksaan abdomen | | | |
| 11 | Mencari fokal infeksi | | | |
| 12 | | | | |
| **III** | **USULAN PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | |
| | Keterampilan dalam memilih rencana pemeriksaan (selektif dalam memilih jenis pemeriksaan) | | | |
| **IV** | **DIAGNOSIS** | | | |
| | Keterampilan dalam memberikan argumen dari diagnosis kerja yang ditegakkan | | | |
| **V** | **TATA LAKSANA PENGELOLAAN** | | | |
| 1 | Memilih jenis pengobatan atas pertimbangan keadaan klinis, ekonomi, nilai yang dianut pasien, pilihan pasien, dan efek samping | | | |
| 2 | Memberi penjelasan mengenai pengobatan yang akan diberikan | | | |
| 3 | Memantau hasil pengobatan | | | |
| **VI** | **PENCEGAHAN** | | | |
| | Hindari faktor resiko dalam kehidupan anak. | | | |

| **Peserta dinyatakan** | **Tanda tangan pembimbing** |
|---|---|
| ☐ Layak<br>☐ Tidak layak melakukan prosedur | Nama jelas |

**PRESENTASI:**

- Power points
- Lampiran (skor, dll)

**Tanda tangan peserta didik**

(Nama Jelas)

| **Kotak komentar** |
|---|
| |

# 170 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*)

**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-asessment*, 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 dan deteksi dini tumor pada

**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 histopatalogi

**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 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*
- 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. Voute PA, Barret A.,Stevens MCG,Caron HN, Editors. In: Cancer in children: clinical management. 5th edition, Oxford, New York, 2005 .
2. Nathan DG, Orkin SH, Nathan and Oski's Hematology of infancy and Chilhood. 5th edition,WB Saunders Company,Tokyo, 1998.
3. Pizzo PA, Poplack DG. Editor. In: Principles and Practice of Pediatric Onkology, 4 th edition: In: Lippiincott-Raven, Philadelphia,2002
4. Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam (penyunting). Buku Ajar Hematologi-Onkologi. Ikatan Dokter Anak Indonesis, 2005
5. Pusponegoro HD, Hadinegoro SRS, Fimanda D, AAP Tridjaja B, Pudjiadi AH, Kosim MS, Rusmil K (penyunting). Standar Pelayanan Medis Kesehatan Anak . Ikatan Dokter Anak Indonesia. Edisi 1.2004
6. Sills, RH. Practical Algorithms in Pediatric Hematology and Oncology, Krager, Tokyo, 2003.


**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, respon terhadap pengobatan.Pengobatan biasanya terdiri dari tindakan operasi baik operasi primer maupun sekunder, 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 pada30%-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 subtipe 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 diserta 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 Ebstein-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. Heaptoblastoma 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 tidakan reseksi tumor tidak mungkin dilakukan. Pada stadium lanjut maka kemoterapi ajuvan diberikan yang dilanjutkan dengan tindakan reseksi tumor.

**Tumor sel germinal** merupakan keganasan dari sel germinal primitif yang dalam perkembangannya melakukan transformasi kearah 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 disepanjang migrasi tsb. Secara histopatologi, tumor sel germinal dibagi menjadi seminoma, disgerminoma, teratoma (matur dan imatur), tumor yolk sac, tumor sinus endodermal dan choriocarcinoma. Gejala klinis tergantung lokasi tumor primer, umumnya asimptomatis. Diagnosis ditegakkan berdasarkan pemeriksaan pencitraan (CT scan/MRI) serta pemeriksaan tumor marker yaitu AFP dan βHCG, 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-ocular 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 herediter, dapat terjadi dalam bentuk familial atau secara sporadik. Dapat dibagi dalam 2 subgrup yang berbeda : bilateral atau unilateral dan grup herediter atau non-herediter. Kasus non-herediter selalu unilateral, sedangkan 90% kasus herediter adalah bilateral dan 10% unilateral yang multi fokal. Pada tahun 1971, Knudson mengemukakan teori penurunan secara herediter 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-herediter, kedua kajadian tsb terjadi sekaligus secara didapat dan tidak terdapat kelainan pada *germ-line*. Gen retinoblastoma (*RB1)* terdapat pada kromosom 13q14, gen tsb bereperan penting dalam regulasi perkembangan sel retina yang normal. Gejala retinoblastoma umumnya pertama kali diketahui oleh orang tua pasien yaitu berupa leukocoria (mata kucing) yang disertai strabismus, kemerahan dan nyeri. Pada anak yang lebih besar, gejala strabismus dan gangguan visus sering ditemukan. Diagnosis ditegakkan oleh seorang opthamologist dengan pemeriksaan opthalmoskopi dan USG mata. Ct scan menunjukkan adanya massa di posterior mata dan tanda yang khas adalah adanya kalisifikasi pada CT scan, selain itu CT scan juga dapat berguna untuk mengetahui keterlibatan nervus optikus, orbital dan susunan

sarf 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 protese.

**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 imunosupresif 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 (astrositoma, oligodendroglial,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 ditegakkan dengan bantuan pemeriksaan *neuroimaging* , MRI lebih banyak kelebihannya dibandingkan CT scan yaitu MRI tanpa radiasi, 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 pembekakan pada mata kanan sejak 3 bulan yang lalu. Sejak usia 3 bulan, ibu melihat bercak putih pada mata kemudian ibu memberi obat tetes mata. Sejak usia 2 tahun mata menjadi bengkak dan merah diikuti keluar air mata . Anak menderita demam sejak 10 hari yang lalu, demam makin hari makin tinggi terutama malam hari, sejak kemarin os muntah2 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 . Retinoblastoma dapat ditegakkan diagnosis secara akurat tanpa konfirmasi histopatologi .

Hasil penilaian keadaan umum ditemukan,
- kesadaran apatis , suhu $40^0$C, 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 bila diperlukan
- Konsul ke Opthalmologis

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

Jawaban:
- Kerjasama dengan spesialis mata
- Terapi penunjang (simptomatis, gizi)
- Merujuk ke temapt 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 os mengeluh nyeri pada kaki sehingga os 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 penialaian 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 $39^0$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.
- Ektremitas : akral hangat, terdapat bercak ekimosis multipel, kaki nyeri bila digerakkan.

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

Jawaban:

a. 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 ketempat yang lebih lengkap setelah ada hasil histopatologi
- Penyuluhan kepada orang tua 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 yang telah disebutkan.

1. Mengetahui retinoblastoma serta menegakkan diagnosis
2. Memberikan tata laksana awal retinoblastoma serta kedaruratannya
4. 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 . 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**

7. 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

8. Manifestasi klinis awal retinoblastoma
   a. Leukocoria
   b. Conjuctivitis plyctenularis
   c. Cataract kongenital
   d. Red reflex

9. 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

10. Retinoblastoma Intraokular
   a. Terapi cukup enukleasi

b. Kombinasi kemoterapi
c. Hanya observasi , diharapkan regressi spontan
d. Kombinasi kemoterapi dan radioterapi

11. Enukleasi
    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

12. Kemoterapi adjuvant
    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

13. 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

14. Rabdomiosarcoma
    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

15. Manifestasi klinis
    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

16. Pengobatan Rabdomiosarkoma
    a. Hanya dengan pemberian antibiotik
    b. Radioterapi pengobatan yang terbaik
    c. Amputasi merupakan terapi pilihan bila tumor terlokaliser di tungkai
    d. Tidak bergantung pada staging.

17. 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

18. Tumor Neuroblastoma
    a. Tumor embrional dari sistem saraf simpatetik
    b. Merupakan tumor ganas yang berasal dari metanefros
    c. Berasal dari *Primitive neural crest.*
    d. Keganasan primer dari jaringan limfoid yang bersifat padat

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

20. Pengobatan Neuroblastoma
    a. Hanya dengan pemberian antibiotik
    b. Radioterapi pengobatan yang terbaik
    c. Surgery untuk stadium I dan II
    d. Interferron A

Jawaban
7. A
8. A
9. B
10. A
11. A
12. C
13. A
14. A
15. B
16. C
17. A
18. A
19. A
20. 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<br>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?<br>Apakah mata masih bisa melihat? | | | | | |
| | Apakah mata merah , apakah ada sekretnya?<br>Apakah ada mata terfiksasi (strabismus) | | | | | |
| | Apakah jalan suka terjatuh? | | | | | |
| 3 | Apakah ada demam badan disertai mengigau atau kejang? | | | | | |
| 4 | Apakah disertai dengan nyeri kepala ? | | | | | |
| 5 | Apakah ada muntah? | | | | | |
| 6 | Apakah ada keluarga yang pernah kena tumor mata? | | | | | |
| | Kalau ada , bersifat Unilateral atau Bilateral? | | | | | |
| 7 | Apakah nafsu makan menurun? | | | | | |
| 8 | Apakah lingkungan keluarga didaerah Industri? | | | | | |
| 9 | Apakah ada yang menderita sakit serupa di lingkungan keluarga/tetangga/sekolah? | | | | | |
| **II** | **PEMERIKSAAN JASMANI** | | | | | |
| 1 | Terangkan bahwa anda akan melakukan pemeriksaan jasmani | | | | | |
| 2 | Tentukan keadaan sakit: ringan/sedang/berat | | | | | |
| 3 | Lakukan pengukuran tanda vital:<br>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 leukocoria? | | | | | |
| 6 | Periksa konjungtiva palpebra: hiperemis? | | | | | |
| 7 | Periksa mata apakah strabismus | | | | | |
| 8 | Periksa leher: apakah dijumpai pembesaran kelenjar,kaku kuduk. | | | | | |
| 9 | Bagaimana besar kelenjar, sebutkan: ukuran, konsistensi, perlekatan/tidak, dan rasa sakit | | | | | |
| 10 | Periksa jantung: bunyi jantung redup atau tidak? | | | | | |
| 11 | Periksa paru: adakah ronki? Atau kelainan yang lain? | | | | | |
| 12 | Periksa abdomen: distensi? Splenomegali? Hepatomegali ? | | | | | |
| 13 | Ekstremitas/daerah terbuka lain | | | | | |
| 14 | Periksa kulit: adakah dijumpai petechie, hematoma. | | | | | |
| **III** | **PEMERIKSAAN LABORATORIUM / RADIOLOGI** | | | | | |
| 1 | Periksa darah lengkap, ulangi setiap minggu | | | | | |
| 2 | Periksa air seni rutin | | | | | |
| 3 | Periksa tinja rutin | | | | | |
| 4 | Periksa fungsi hati dan ginjal | | | | | |
| 5 | Periksa biakan darah bila pasien dengan demam (termasuk uji resistensi) | | | | | |
| 6 | Pemeriksaan foto thorak | | | | | |
| 7 | Pemeriksaan BMP. | | | | | |
| 8 | Pemeriksaan Lumbal Punksi. | | | | | |
| 9 | Pemeriksaan MRI | | | | | |
| 10 | Pemeriksaan USG dan CT scan orbita | | | | | |
| 11 | EKG bila ada sangkaan myokarditis | | | | | |
| **IV** | **DIAGNOSIS** | | | | | |
| 1 | Berdasarkan hasil anamnesis: sebutkan. | | | | | |
| 2 | Berdasarkan yang ditemukan pada pemeriksaan jasmani: sebutkan. | | | | | |
| 3 | Laboratorium: anemi? Lekopeni? trombositopeni? eosinofilia? | | | | | |
| 4 | Hasil pemeriksaan BMP, CT scan orbita . | | | | | |
| **V** | **TATA LAKSANA** | | | | | |
| 1 | Terapi suportif : nutrisi adekuat, komponen darah bila perlu | | | | | |
| 2 | Mengatasi keluhan seperti nyeri , infeksi | | | | | |
| 3 | Sampaikan penjelasan mengenai rencana rujukan dan pengobatan kepada keluarga pasien. | | | | | |
| **VI** | **PENCEGAHAN** | | | | | |
| 1 | Jelaskan bahwa penyebab retinoblastoma adalah tidak pasti dan dikaitkan dengan faktor lingkungan seperti radiasi,pekerjaan orang tua, keadaan sosial dan keadaan infeksi . . | | | | | |
| 2 | – Jelaskan mengenai faktor-faktor yang mempermudah deteksi dini sehingga pasien datang dalam stadium awal | | | | | |

**DAFTAR TILIK**

Berikan tanda ✓ dalam kotak yang tersedia bila keterampilan/tugas telah dikerjakan dengan memuaskan, dan berikan tanda × bila tidak dikerjakan dengan memuaskan serta T/D bila tidak dilakukan pengamatan

| | | |
|---|---|---|
| ✓ | **Memuaskan** | Langkah/ tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| × | **Tidak memuaskan** | Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| **T/D** | **Tidak diamati** | Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latih selama penilaian oleh pelatih |

| | |
|---|---|
| Nama peserta didik | Tanggal |
| Nama pasien | No Rekam Medis |

| **DAFTAR TILIK<br>RETINOBLASTOMA** | | | | |
|---|---|---|---|---|
| **No.** | **Langkah / kegiatan yang dinilai** | **Hasil penilaian** | | |
| | | Memuaskan | Tidak memuaskan | Tidak diamati |
| **I** | **ANAMNESIS** | | | |
| 1 | Sikap profesionalisme<br>- Menunjukkan penghargaan<br>- Empati<br>- Kasih sayang<br>- Menumbuhkan kepercayaan<br>- Peka terhadap kenyamanan pasien<br>- Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2 | Menentukan staging tumor | | | |
| 3 | Mencari gejala lain selain massa di mata: nyeri kepala , pembesaran kelenjar, gangguan kesadaran. | | | |
| 4 | Mencari penyulit retinoblastoma : Lesi intrakranial,perdarahan mata, ensefalopati, | | | |
| 5 | Mencari diagnosis banding. | | | |
| **II** | **PEMERIKSAAN FISIK** | | | |
| 1 | Sikap profesionalisme<br>- Menunjukkan penghargaan<br>- Empati dan kasih sayang<br>- Menumbuhkan kepercayaan<br>- Peka terhadap kenyamanan pasien<br>- Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2 | Menentukan kesan sakit dan tanda vital | | | |
| 3 | Pemeriksaan mata | | | |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| 4 | Menentukan besar , staging tumor | | | |
| 5 | Pemeriksaan tanda metastase secara klinis | | | |
| 6 | Leher: meningismus dan limfadenopati | | | |
| 7 | Pemeriksaan bunyi jantung | | | |
| 8 | Pemeriksaan paru: apakah ditemukan ronki | | | |
| 9 | Pemeriksaan abdomen | | | |
| **III** | **USULAN PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | |
| | Keterampilan dalam memilih rencana pemeriksaan (selektif dalam memilih jenis pemeriksaan) | | | |
| | **DIAGNOSIS** | | | |
| **IV** | Keterampilan dalam memberikan argumen dari diagnosis kerja yang ditegakkan | | | |
| **V** | **TATA LAKSANA PENGELOLAAN** | | | |
| 1 | Memilih jenis pengobatan atas pertimbangan keadaan klinis, ekonomi, nilai yang dianut pasien, pilihan pasien, dan efek samping | | | |
| 2 | Memberi penjelasan mengenai pengobatan yang akan diberikan | | | |
| | **PENCEGAHAN** | | | |
| **VI** | Menerangkan cara pencegahan dan deteksi awal. . | | | |

**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<br>TUMOR INTRA ABDOMEN** | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **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(umumnya perut yang membesar ) | | | | | | |
| | Sudah berapa lama menderita ? | | | | | | |
| | Pembesaran perut merata atau di suatu lokasi perut | | | | | | |
| | Perabaan massa rata atau berbenjol-benjol | | | | | | |
| 3 | Apakah disertai gangguan bak dan bab, tanyakan lebih rinci | | | | | | |
| 4 | Apakah ada rasa nyeri? Bila ya, tanyakan lebih rinci | | | | | | |
| 5 | Apakah ada muntah | | | | | | |
| 6 | Apakah ada gejala sistemik lain seperti demam, BB turun | | | | | | |
| 7 | Apakah ada riwayat pucat, transfuse darah sebelumnya, perdarahan, ikterus, diare ? | | | | | | |
| 8 | Apakah ada benjolan ditempat lain, sejak kapan? | | | | | | |
| **II** | **PEMERIKSAAN JASMANI** | | | | | | |
| 1 | Terangkan bahwa anda akan melakukan pemeriksaan jasmani | | | | | | |
| 2 | Tentukan keadaan sakit: ringan/sedang/berat dan status gizi | | | | | | |
| 3 | Lakukan pengukuran tanda vital:<br>kesadaran, tekanan darah, laju nadi & pernafasan, suhu tubuh | | | | | | |
| 4 | Periksa pembesaran kelenjar getah bening dan massa sebutkan ukuran konsistensi, permukaan, perlekatan, nyeri | | | | | | |
| 5 | Periksa jantung: bunyi jantung redup atau tidak? | | | | | | |
| 6 | Periksa paru: adakah ronki? Atau kelainan yang lain? | | | | | | |
| 7 | Periksa abdomen: distensi? Splenomegali? Hepatomegali ? ascites? | | | | | | |
| 8 | Periksa massa intra abdomen : lokasi (intra /retro peritoneal), ukuran, permukaan, perlekatan, nyeri | | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 9 | Ekstremitas/daerah terbuka lain, tanda2 perdarahan, edema | | | | | |
| **III** | **PEMERIKSAAN LABORATORIUM / RADIOLOGI** | | | | | |
| 1 | Periksa darah lengkap, LED | | | | | |
| 2 | Periksa air seni rutin | | | | | |
| 3 | Periksa tinja rutin | | | | | |
| 4 | Periksa fungsi hati dan ginjal | | | | | |
| 5 | Pemeriksaan USG dan CT Scan Abdomen dengan kontras/ MRI | | | | | |
| 6 | Pemeriksaan tumor marker (tergantung hasil CT scan) | | | | | |
| 7 | Persiapan tindakan biopsy dengan kerjasam dengan spesialis Bedah Anak | | | | | |
| 8 | Setelah ada hasil PA merujuk ke tempat yang lebih lengkap | | | | | |
| **IV** | **DIAGNOSIS** | | | | | |
| 1 | Berdasarkan hasil anamnesis: sebutkan. | | | | | |
| 2 | Berdasarkan yang ditemukan pada pemeriksaan jasmani: sebutkan. | | | | | |
| 3 | Interpretasi laboratorium | | | | | |
| 4 | Hasil pemeriksaan penunjang USG dan CT scan/ MRI | | | | | |
| **V** | **TATA LAKSANA** | | | | | |
| 1 | Terapi suportif : nutrisi adekuat, komponen darah bila perlu | | | | | |
| 2 | Mengatasi keluhan seperti nyeri , demam/infeksi | | | | | |
| 3 | Sampaikan penjelasan mengenai rencana untuk menegakkan diagnosis serta rujukan dan pengobatan kepada keluarga pasien. | | | | | |
| **VI** | **PENCEGAHAN** | | | | | |
| 1 | Jelaskan bahwa penyebab tumor intraabdomen adalah tidak pasti dan dikaitkan dengan faktor lingkungan, dan genetic. | | | | | |
| 2 | Jelaskan mengenai faktor-faktor yang mempermudah deteksi dini sehingga pasien datang dalam stadium awal | | | | | |

**DAFTAR TILIK**

Berikan tanda ✓ dalam kotak yang tersedia bila keterampilan/tugas telah dikerjakan dengan memuaskan, dan berikan tanda × bila tidak dikerjakan dengan memuaskan serta T/D bila tidak dilakukan pengamatan

| | | |
|---|---|---|
| ✓ | **Memuaskan** | Langkah/ tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| × | **Tidak memuaskan** | Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| **T/D** | **Tidak diamati** | Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latih selama penilaian oleh pelatih |

| | |
|---|---|
| Nama peserta didik | Tanggal |
| Nama pasien | No Rekam Medis |

| **DAFTAR TILIK<br>TUMOR INTRA ABDOMEN** | | | | |
|---|---|---|---|---|
| **No.** | **Langkah / kegiatan yang dinilai** | **Hasil penilaian** | | |
| | | Memuaskan | Tidak memuaskan | Tidak diamati |
| **I** | **ANAMNESIS** | | | |
| 1 | Sikap profesionalisme<br>- Menunjukkan penghargaan<br>- Empati dan kasih sayang<br>- Menumbuhkan kepercayaan<br>- Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2 | Menentukan staging tumor | | | |
| 3 | Mencari gejala lain selain massa di abdomen: pembesaran kelenjar, gejala sistemis | | | |
| 4 | Mencari penyulit tumor intra abdomen : sepsis, gangguan fungsi ginjal, gizi buruk | | | |
| 5 | Mencari diagnosis banding. | | | |
| **II** | **PEMERIKSAAN FISIK** | | | |
| 1 | Sikap profesionalisme<br>- Menunjukkan penghargaan<br>- Empati dan kasih sayang<br>- Menumbuhkan kepercayaan<br>- Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2 | Menentukan kesan sakit dan tanda vital | | | |
| 3 | Pemeriksaan tanda metastase secara klinis | | | |
| 4 | Pemeriksaan bunyi jantung | | | |
| 5 | Pemeriksaan paru: apakah ditemukan ronki | | | |
| 6 | Pemeriksaan abdomen : organomegali, massa | | | |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| | (lokasi, ukuran, sifat massa), ascites | | | |
| 7 | Ekstremitas : reflex, tonus, tanda perdarahan, edema | | | |
| **III** | **USULAN PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | |
| | Keterampilan dalam memilih rencana pemeriksaan (selektif dalam memilih jenis pemeriksaan) | | | |
| | **DIAGNOSIS** | | | |
| **IV** | Keterampilan dalam memberikan argumen dari diagnosis kerja yang ditegakkan | | | |
| **V** | **TATA LAKSANA PENGELOLAAN** | | | |
| 1 | Memilih jenis pengobatan atas pertimbangan keadaan klinis, ekonomi, nilai yang dianut pasien, pilihan pasien, dan efek samping | | | |
| 2 | Memberi penjelasan mengenai pengobatan yang akan diberikan | | | |
| **VI** | **PENCEGAHAN** | | | |
| | Menerangkan cara pencegahan dan deteksi awal. . | | | |

| **Peserta dinyatakan:** | **Tanda tangan pembimbing** |
|---|---|
| ☐ Layak<br>☐ Tidak layak melakukan prosedur | (Nama jelas) |

**PRESENTASI**

- *Power points*
- Lampiran : skor, dll

**Tanda tangan peserta didik**

(Nama jelas)

| **Kotak komentar** |
|---|
| |

# 171 Tumor Wilm's

### Waktu

Pencapaian kompetensi:
Sesi di dalam kelas : 2 X 60 menit (*classroom session*)
Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 3 X 120 menit (*coaching session*)
Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)

### 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. Mengetahui klasifikasi penyakit tumor Wilm's (Nefroblastoma)
2. Menegakkan diagnosis penyakit tumor Wilm's (Nefroblastoma)
3. Memberikan tatalaksana awal dan kedaruratan penyakit tumor Wilm's (Nefroblastoma)
4. Mengetahui komplikasi dan prognosis penyakit tumor Wilm's (Nefroblastoma)
5. Mengetahui dan melakukan penyuluhan tentang tumor Wilm's

### Strategi pembelajaran

**Tujuan 1.** Mengetahui klasifikasi penyakit tumor Wilm's (Nefroblastoma)

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
- Anatomi ginjal

**Tujuan 2.** Menegakkan diagnosis penyakit tumor Wilm's (Nefroblastoma)

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*):
- Anamnesa
- Pemeriksaan fisik
- Pemeriksaan penunjang (darah rutin, Urea N, kreatinin, SGOT, SGPT, LDH, alkali fosfatase. Urin. Radiologi: BNO, IVP, foto toraks. USG, CT-*scan* abdomen/toraks/kepala)

**Tujuan 3.** Memberikan tatalaksana awal dan kedaruratan penyakit tumor Wilm's (Nefroblastoma)

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 (Nefroblastoma)

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

**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 (Nefroblastoma)
  Slide
  1 : Judul Topik (penyakit tumor Wilm's (Nefroblastoma) )
  2 : Definisi
  3 : Insidens
  4 : Stadium
  5 : Diagnosis
  6 : Terapi
  7 : Komplikasi
  8 : Prognosis
- Kasus : 1. penyakit tumor Wilm's (Nefroblastoma)
- 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 (Nefroblastoma)

**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, Urea N, 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 preoperatif: Post-operatif dilakukan radioterapi kecuali stadium I . Prognosis tumor Wilm's persentase dari *disease-free survival* tergantung dari stadium penyakit dan histologinya.

**Contoh kasus**

**STUDI KASUS: TUMOR WILM'S (NEFROBLASTOMA)**

**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:

- Anamnesa
- Pemeriksaan fisik

2. Lakukan pemeriksaan laboratorium segera: darah: rutin, Urea N, kreatinin, SGOT, 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 preoperatif: untuk mengecilkan dan mengurangi risiko ruptur diberikan: aktinomisin-D 15 ug/kgbb/hr i.v. selama 5 hr, vinkristin 1,5 mg/$m^2$ i.v., 1 ´/mgg. selama 3-4 mgg.

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 didaerah abdomen dengan lokasi didaerah hipikondrium 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 penialaian 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 cm lemah, suhu $39^0$C, nafas cepat dan dalam, nadi cepat, dan isi cukup dan tekanan 110/70 mmHg
- di jumpai pernafasan cuping hidung, nafas cepat dan dalam
- distensi abdomen

3. Berdasarkan pada hasil temuan, apakah diagnosis anak tersebut?
Jawaban:
a. Tumor Wilms ( DD/ Neuroblastoma, Rhabdomyosarcoma,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. atasi hipoglikemi

b. atasi gangguan metabolik dan elektrolit
c.atasi hipoksia
Pemeriksaan BNO/IVP
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 dan Bedah Onkologi.
Konsul ke Patologi Anatomi untuk diagnostik pasti ( Histopatologi jaringan )

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

- Bila diagnose 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 (Nefroblastoma) seperti yang telah disebutkan di atas yaitu :

1. Mengetahui klasifikasi penyakit tumor Wilm's (Nefroblastoma)
2. Menegakkan diagnosis penyakit tumor Wilm's (Nefroblastoma)
3. Memberikan tatalaksana awal dan kedaruratan penyakit tumor Wilm's (Nefroblastoma)
4. Mengetahui komplikasi dan prognosis penyakit tumor Wilm's (Nefroblastoma)
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 (Nefroblastoma). 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 (Nefroblastoma) melalui 3 tahapan:
  1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
  2. Menjadi asisten isntruktur
  3. Melaksanakan mandiri dibawah pengawasan langsung dari instruktur

  Peserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana penyakit tumor Wilm's (Nefroblastoma) 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 ke 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 3
4. Anak dengan massa di abdomen tanpa keluhan kemungkinan suatu Tumor wilms. B/S. Jawaban B. Tujuan ...
5. Diagnosis pasti tumor wilms adalah berdasarkan CT scan dan histopatologi. B/S. Jawaban B. Tujuan ...
6. Pengobatan tumor Wilm's yaitu kombinasi kemoterapi. B/S. Jawaban S. Tujuan ...

- **Kuesioner tengah**

**MCQ:**

1. Stadium tumor Wilm's diklasifikasikan :
   a. Stadium I
   b. Stadium II
   c. Stadium III
   d. Stadium IV
   e. Semua benar

2. Diagnosa banding tumor Wilm's adalah:
   a. ALL
   b. Hepatoblastoma

c. Ca paru
d. CML
e. BSSD

3. Terapi untuk 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 Wilms
   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<br>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:<br>Ada pembesaran perut, yang merupakan pembesaran ginjal, sebelah kiri atau kanan, atau kedua-duanya, atau sulit ditentukan. | | | | | |
| 3. | Ditemukan gambaran klinis ekstrarenal:<br>- Umum: demam, BB turun, anoreksia, cepat lelah<br>- Paru: mencari metastase ke paru<br>- Kardiovaskular : perikarditis, endokarditis, kelainan miokard/ katup.<br>- Hepar: hepatomegali<br>- Hematologi: anemia hemolitik, trombositopenia, leucopenia, splenomegali | | | | | |
| **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 fisik yang ditemukan sesuai dengan:<br>- Manifestasi renal (lihat anamnesa)<br>- Manifestasi ekstrarenal (lihat anamnesa) | | | | | |
| **III.** | **PEMERIKSAAN LABORATORIUM/RADIOLOGI** | | | | | |
| 1. | Urinalisis | | | | | |
| 2. | Darah rutin | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 3. | Pemeriksaan fungsi ginjal:<br>- Darah ureum dan kreatinin<br>- Klirens ureum dan kreatinin | | | | | |
| 4. | Pemeriksaan fungsi hati | | | | | |
| 5. | Kimia darah:<br>LDH, alkali fosfatase | | | | | |
| 6. | Pemeriksaan khusus:<br>USG ginjal, BNO IVP, foto thoraks, CT-Scan abdomen/thoraks/kepala | | | | | |
| 7. | Biopsi ginjal | | | | | |
| **IV.** | **DIAGNOSIS** | | | | | |
| 1. | Berdasarkan hasil anamnesis: sebutkan | | | | | |
| 2. | Berdasarkan yang ditemukan pada pemeriksaan jasmani: sebutkan | | | | | |
| 3. | Laboratorium dan penunjang lain: sebutkan | | | | | |
| **V.** | **TATALAKSANA** | | | | | |
| 1. | Umum:<br>Tirah baring dan dietetik disesuaikan dengan derajat/ kelainan tumor Wilm's | | | | | |
| 2. | Khusus:<br>Operatif, kemoterapi, radiasi | | | | | |

**DAFTAR TILIK**

Berikan tanda ✓ dalam kotak yang tersedia bila keterampilan/tugas telah dikerjakan dengan memuaskan, dan berikan tanda × bila tidak dikerjakan dengan memuaskan serta T/D bila tidak dilakukan pengamatan

| | | |
|---|---|---|
| ✓ | **Memuaskan** | Langkah/ tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| × | **Tidak memuaskan** | Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| **T/D** | **Tidak diamati** | Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latih selama penilaian oleh pelatih |

| | |
|---|---|
| Nama peserta didik | Tanggal |
| Nama pasien | No Rekam Medis |

| **DAFTAR TILIK<br>TUMOR WILM'S** | | | | |
|---|---|---|---|---|
| **No.** | **Langkah/kegiatan yang dinilai** | **Hasil penilaian** | | |
| | | Memuaskan | Tidak memuaskan | Tidak diamati |
| **I.** | **ANAMNESIS** | | | |
| 1. | Sikap profesionalisme:<br>- menunjukkan penghargaan<br>- empati<br>- kasih sayang<br>- menumbuhkan kepercayaan<br>- peka terhadap kenyamanan pasien<br>- memahami bahasa tubuh | | | |
| 2. | Menarik kesimpulan | | | |
| 3. | Mencari gejala lain tumor Wilm's | | | |
| 4. | Mencari penyulit tumor Wilm's | | | |
| 5. | Mencari diagnosis banding tumor Wilm's | | | |
| **II.** | **PEMERIKSAAN FISIK** | | | |
| 1. | Sikap profesionalisme:<br>- menunjukkan penghargaan<br>- empati<br>- kasih sayang<br>- menumbuhkan kepercayaan<br>- peka terhadap kepercayaan pasien<br>- memahami bahasa tubuh | | | |
| 2. | Menentukan kesan sakit | | | |
| 3. | Penilaian tanda vital | | | |
| 4. | Pemeriksaan sklera | | | |
| 5. | Pemeriksaan konjungtiva dan palpebra | | | |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| 6. | Pemeriksaan leher: kelenjar getah bening | | | |
| 7. | Pemeriksaan bunyi jantung | | | |
| 8. | Pemeriksaan hepar | | | |
| 9. | Pemeriksaan limpa | | | |
| 10. | Perabaan tumor | | | |
| **III.** | **USULAN PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | |
| | Keterampilan dalam memilih rencana pemeriksaan (selektif dalam memilih janis pemeriksaan) | | | |
| **IV.** | **DIAGNOSIS** | | | |
| | Keterampilan dalam memberikan argumen dari diagnosis kerja yang ditegakkan | | | |
| **V.** | **TATALAKSANA PENGELOLAAN** | | | |
| 1. | Memilih jenis pengobatan atas pertimbangan keadaan klinis, ekonomi, nilai yang dianut pasien, pilihan pasien, dan efek samping | | | |
| 2. | Memberi penjelasan mengenai pengobatan yang akan diberikan | | | |
| 3. | Memantau hasil pengobatan | | | |

| **Peserta dinyatakan** | **Tanda tangan pembimbing** |
|---|---|
| ☐ Layak<br>☐ Tidak layak melakukan prosedur | (Nama jelas) |

**Tanda tangan peserta didik**

**PRESENTASI:**

- Power points
- Lampiran (skor, dll)

(Nama jelas)

| **Kotak komentar** |
|---|
| |

# 172 Tumor Otak

**Waktu**

Pencapaian kompetensi:
Sesi di dalam kelas : 2 X 60 menit (*classroom session*)
Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 3 X 120 menit (*coaching session*)
Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)

**Tujuan umum**

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam tatalaksana tumor otak melalui pembahasan pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-test*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

**Tujuan khusus**

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:
1. Mengenal gejala klinis tumor otak, menegakkan diagnosis tumor otak , diagnosis banding dan komplikasinya.
2. Melakukan pemeriksaan neurologis, menentukan pemeriksaan penunjang .
3. Melakukan tatalaksana pasien tumor otak beserta komplikasinya
4. Memberikan penyuluhan kepada keluarga mengenai prognosis penyakit

**Strategi pembelajaran**

**Tujuan 1.** Mengetahui neuroanatomi otak, gejala klinis/manifestasi klinis tumor otak beserta komplikasinya

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**:*
- Faktor faktor yang mempengaruhi timbulnya tumor otak (genetik, non genetik)
- Neuroanatomi dan neurofisiologi otak
- Etiologi, epidemiologi,patogenesis tumor otak
- Mengenal manifestasi klinis tumor otak (peningkatan tekanan intracranial meningkat dan gejala neurologist fokal )

**Tujuan 2.** Menegakkan diagnosis tumor otak dan diagnosis banding dengan melakukan pemeriksaan neurologis dan pemeriksaan penunjang .

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*):

- Pemeriksaan fisik,pemeriksaan neurologist,Pemeriksaan penunjang (X – ray, *Computed Tomography Scan*, *Magnetic Resonance Imaging* )
- Diagnosis ,diagnosis banding tumor otak dan komplikasinya

**Tujuan 3.** Menentukan dan memberikan tatalaksana terapi tumor otak.

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****:*

- Mengetahui dan dapat melakukan tatalaksana kegawatan akibat tumor otak
- Mengetahui indikasi operasi, pemberian kemoterapi, radiasi.
- Mengetahui dan dapat mengatasi komplikasi dan efek samping dari pengobatan dan penyakitnya sendiri (gangguan endokrin, memori).

**Tujuan 4.** Memberikan penjelasan kepada orang tua pasien mengenai prognosis dan komplikasi akibat penyakit serta akibat pengobatan.

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****:*

- *Communication skills*
- Manifestasi klinis tanda tekanan intrakranial meningkat
- Efek samping yang timbul akibat tumor otak dan terapi terhadap tumbuh kembang anak.
- Prognosis, kemungkinan hidup ?

**Persiapan Sesi**

- Materi presentasi dalam program power point:
  Tumor otak
  Slide
  1 : Judul Topik (Tumor otak)
  2 : Definisi
  3 : Insidens
  4 : Faktor Risiko
  5 : Klasifikasi tumor otak berdasarkan asal sel dan lokasi tumor otak.
  6 : Manifestasi klinis tumor otak
  7 : Diagnosis tumor otak
  8 : Tatalaksana tumor otak Indikasi terapi operasi, khemoterapi dan radioterapi
  9 : Komplikasi
  10 : Prognosis
- Kasus : 1. Tumor otak
- Sarana dan Alat Bantu Latih :
  - Model anatomi : Otak
  - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
  - Tempat belajar (*training setting*): ruang rawat inap dan ruang rawat jalan.

**Kepustakaan**


1. Soetomenggolo TS, Ismael Sofyan, Buku ajar Neurologi anak, BP IDAI, Jakarta 1999. 411-429.
2. Habel Alex, Scott Rod, Notes on Paediatric ,1st ed. Butterworth Haenamen 1998.
3. Swaimann KF, Ashwal Stephen, Ferrico DK, Pedatric Neurology principles dan practice 4 th ed . Mosby Elsevier, Philadelphia, 2006.
4. Menkes John H. Child Neurology 17 th ed. Lippincott Williams and Witkins. Philadelphia 2006. 736-790.
5. Estlin E,Lowis Stephen L. Central Nervous System Tumours of Childhood,2005,Mac Keith Press London


**Kompetensi**

Mengenal dan melakukan penatalaksanaan tumor otak

**Gambaran umum**

Tumor otak adalah pertumbuhan sel-sel otak yang abnormal di dalam otak. Tumor otak primer apabila pertumbuhan sel abnormal terjadi pertama kali di dalam otak bukan merupakan metasase dari tumor di organ lainnya. Tumor otak mempunyai sifat yang berlainan dibandingkan tumor di tempat lain. Walaupun secara histologis jinak, mungkin akan bersifat ganas karena letaknya berdekatan atau di sekitar struktur vital dan dalam rongga tertutup yang sukar dicapai.

Tumor otak merupakan keganasan kedua setelah leukemia yang sering ditemui pada masa

anak-anak sekitar 20% dari kasus keganasan. Angka kejadian tumor otak pada masing masing populasi berbeda beda, nampaknya angka kejadian tumor otak meningkat pada negara industri. Di Eropa 3,14 per 100.000, di Asia pada populasi orang 1,31 per 100.000 penduduk. Kurang lebih 10% tumor terjadi pada anak usia kurang dari 2 tahun, 20% pada anak usia 2-5 tahun, 25% pada anak usia 5 sampai 10 tahun dan 45% pada anak di atas 10 tahun. Di Inggris 2% adalah tumor supra tentorial.

Susunan syaraf pusat meliputi otak dan medulla spinalis. Otak merupakan organ manusia yang terpenting yang mengatur pikiran,ingatan, emosi, sensoris, kemampuan gerak, penglihatan, pernafasan, suhu dan semua proses di dalam tubuh. Otak terdiri dari Serebrum, serebellum dan batang otak.

- Serebrum (*supratentorial*) terdiri dari hemisfer kanan dan kiri.
  Fungsi dari serebrum antara lain mengontrol pergerakan, temperatur, pendengaran,emosi, proses belajar
- Batang otak (*middle brain*) terdiri dari midbrain, pons, medulla
  Fungsi dari batang otak adalah: pusat gerakan mata dan mulut, pusat panas, dingin, lapar, haus, pusat pernafasan, pusat pengendalian jantung, gerakan otot polos, bersin, batuk, muntah, menelan.
- Serebellum (*infratentorial*)
  Fungsi untuk pusat koordinasi gerakan, mempertahankan keseimbangan dan postur tubuh

Penyebab terjadinya tumor adalah faktor genetik. Adanya abnormalitas gen yang mengontrol pertumbuhan sel otak. Kelainan ini dapat disebabkan oleh kelainan yang langsung mengenai gen atu adanya gangguan pada kromosom yang dapat merubah fungsi dari gen itu sendiri. Beberapa penelitian menunjukkan bahwa paparan radiasi dan bahan kimia dapat meningkatkan kejadian timbulnya tumor. Mungkin paparan bahan-bahan tersebut dapat menyebabkan perubahan struktur dari gen. Terbentuknya tumor didasarkan atas anggapan bahwa migrasi dan deferensiasi lapisan sel primitif tabung saraf berubah menjadi medublas yang kemudian berdeferensiasi menjadi 2 bagian yaitu golongan neuron menjadi neuroblas dan neuron dan golongan glia melalui spongioblas menjadi astrosit dan oligodendrosit. Lapisan sel tabung saraf dapat juga menjadi sel ependimal. Tiap-tiap sel ini dapat berubah menjadi neoplastik sehingga meduloblas menjadi meduloblastoma, neuroblas menjadi neuroblastoma dan ganglioneuroma, astrosit menjadi astrositoma, oligodendrosit menjadi oligodendroglioma dan sel ependimal menjadi ependimoma. Tumor yang berasal dari sel glia dinamakan glioma.

Tumor otak merupakan suatu proses desak ruang yang dapat mengganggu fungsi otak akibat desakan tumor terhadap pelbagai bagian otak. Manifestasi klinis tumor otak meliputi peninggian tekanan intra kranialdan manifestasi fokal yang diakibatkan oleh tekanan terhadap jaringan disekitar tumor. Gejala peninggian tekanan intrakranial lebih cepat timbul pada tumor infratentorial dibandingkan tumor supratentiorial.karena ruang yang lebih terbatas pada fossa posterior. Tumor infratentorial mudah menyumbat aliran cairan serebrospinal sehingga terjadi dilatasi ventrikel. Apabila tekanan intrakranial mencapai atau hampir sama tekanan arterial sistemik, tekanan arterial sistemik akan meningkat. Keadaan ini dapat menyebabkan terjadinya bradikardi,hipertensi dan pernafasan lambat tidak teratur dikenal sebagai trias cushing.

- Manifestasi klinis peningkatan tekanan intrakranial meliputi: sakit kepala, muntah, perubahan kepribadian, iritabel, ngantuk, depresi , kaku kuduk dan gejala lain tergantung pada bagian mana tumor ditemukan
- Manifestasi tumor otak di serebrum meliputi: kejang, gangguan penglihatan, gangguan bicara, kelumpuhan anggota gerak, bingung, gangguan kepribadian dan gejala tekanan

intrakranial lainnya.

- Manifestasi klinis tumor batang otak: kejang, gangguan hormonal, penekanan pada infundibulum menyebabkan diabetes insipidus. Penekanan hipothalamus dapat menyebabkan sindrom hipothalamus menyebabkan pubertas prekok, gangguan penglihatan, pusing, kelumpuhan syaraf kranial dan anggota gerak, gangguan pola pernafasan dan gejala tekanan intra kranial lainnya
- Manifestasi klinis tumor di serebellum meliputi: Muntah, sakit kepala, gangguan koordinasi gerakan, gangguan berjalan (ataksia)

Klasifikasi tumor otak berdasarkan lokasinya menurut Klasifikasi Russel dan Rubinstein adalah :

I. Tumor Fossa posterior (*infra tentorial*)

1. Medulloblastoma
2. Astrositoma
3. Epindimoma
4. Glioma batang otak
5. Hemangioblastoma

II. Tumor Fossa media (*middle brain)*

1. Kraniofaringioma
2. Kista intraselar
3. Glioma optik dan hipotalamik

III. Tumor pada serebrum (*supratentorial*)

1. Golongan yang berasal dari glia
   - Astrositoma
   - Glioblastoma multiforme
   - Oligodendroglioma
   - Ependimoma
   - Papilloma pleksus khoroid
2. Tumor daerah pineal
   - Pinealoblastoma
   - Pinealositoma
   - Germinoma
3. Angioma
4. Meningioma
   - Meningioma jinak
   - Sarkoma selaput otak

Diagnosis Tumor otak ditegakkan atas dasar gambaran klinis, tanda peninggian tekanan intra kranial dan manifestasi neurologis fokal dan pemeriksaan penunjang. Berikut langkah langkah yang dilakukan setelah anamnasis dan pemeriksaan umum

- Pemeriksaan neurologis meliputi kesadaran, pemeriksaan syaraf kranial, tonus otot, kekuatan otot, pemeriksaan refleks tendon dalam dan superfisial baik yang fisiologis maupun patologis, pemeriksaan sensibilitas, koordinasi, gangguan gerak (*involunter movement*, ataxia).
- *Computed Tomography* Scan (CT-Scan)
- *Magnetic resonance imaging* (MRI)
- *Ultrasonography* kepala dilakukan jika ubun-ubun masih terbuka, atau jika tidak bisa dilakukan CT-Scan Kepala atau MRI

- Pemeriksaan Cairan serebrospinal, pungsi lumbal merupakan kontraindikasi bila ditemukan peningkatan tekanan intrkranial. Namun jika diperlukan bisa dilakukan dengan hati hat
- Pemeriksaan Patologi Anatomi, pemeriksaan ini dapat menentukan jenis tumor dengan pasti namun tidak selalu dapat dilakukan biopsi atau operasi terhadap tumor otak.

Tata laksana tumor memerlukan kerjasama tim yang terdiri dari dokter anak, syaraf anak, radiologi, bedah syaraf dan radioterapi. Tindakannya meliputi suportif untuk menurunkan tekanan intra kranial yang meningkat pemasangan pirau ventrikulo-peritoneal. Pemberian kortikosteroid untuk mengurangi edema peri tumor, pemberian asetazolamid untuk mengurangi produksi cairan serebrospinal.

Tindakan operatif, beberapa tumor hanya dapat diobati dengan operasi misalnya astrositoma serebellum, kraniofaringioma dan meningioma.Tujuan operasi pada tumor otak adalah bila mungkin mengangkat tumor secara total. Bila tidak mungkin tujuan selanjutnya adalah memperbaiki tekanan intra kranial. Indikasi reseksi tumor adalah bila tumor terdapat pada daerah serebellum, lobus frontal dan temporal yang tidak dominan, korteks lobus prefrontal atau temporal anterior kontra indikasi operasi adalah bila tumor berada pada daerah korteks motor, kortek sensori, pusat penglihatan,pusat bicara, hipotalamus dan batang otak.

Radioterapi untuk mematikan sel secara selektif, medulloblastoma/PNET, glioma dan ependimoma, tumor batang otak, pinealoma ,radioterapi dapat digunakan sebagai pengobatan definitif. Anak di bawah 2 tahun menunjukkan morbiditas yang tinggi karena radioterapi, komplikasi leukoensefalopati, mikroangiopati.

Pemberian khemoterapi pada tumor otak masih terbatas,karena susunan syaraf pusat relatif sukar dicapai oleh obat yang diberikan secara sistemik.

Komplikasi tumor otak akibat peningkatan tekana intrakranial adalah herniasi otak, gangguan endokrin, gangguan kepribadian, gangguan penglihatan, gangguan memori dan kelumpuhan.

Prognosis Angka kemungkinan hidup selama 5 tahun untuk astrositoma serebral 25%, astrositoma serebelum 95%, medulloblastoma 50%, tumor batang otak dan ependimoma 20%, kranifaringioma 80 % dengan angka kematian paska operasi 10%.

**Contoh kasus**

**STUDI KASUS: TUMOR OTAK**

**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**

Seorang anak usia 6 tahun 3 bulan datang dengan keluhan 3 bulan pusing yang makin lama makin berat, muntah , kejang dan 1 bulan ini jika berjalan sempoyongan dan tpenglihatannya dobel. . Tidak ditemukan panas.

**Penilaian**

1. Apa yang akan anda harus segera lakukan untuk menilai keadaan anak tersebut ?
2. Apa yang harus segera dilakukan berdasarkan penilaian saudara ?

**Diagnosis (identifikasi masalah/kebutuhan)**

Jawaban:

1. a. Deteksi kegawatan berdasarkan keadaan umum pasien
   - Kesadaran, pernafasan, sirkulasi
   - Adanya kelumpuhan, lokasi dan tipe kelumpuhan
   - Tanda peningkatan tekanan intrakaranial meningkat

   b. Deteksi gangguan neurologis fokal
   - Gangguan endokrin
   - Hipoglikemi
   - Kejang
   - Gangguan kepribadian

2. Hasil penilaian yang ditemukan
   - Kesadaran apatis , suhu 37ºC, tekanan darah 150/70, nadi 110 x/menit isi dan tegangan cukup.
   - Kaki kanan kekuatannya menurun, tonus otot meningkat, refleks tendon dalam meningkat, gangguan keseimbangan.
   - Ditemukan papil edema pada pemeriksaan funduskopinya

3. Berdasarkan pada hasil temuan , apakah diagnosis dan diagnosis bandingnya ?
   - *Space Ocuppying Lesion*
   - Diagnosis banding :
     a. Edema otak
     b. Abses Otak
     c. Perdarahan Intra kranial
     d. Hidrosefalus

**Pelayanan (perencanaan dan intervensi)**

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

Jawaban:

- Perbaiki keadaan umum dan jaga kestabilan tanda vital
- Pemeriksaan darah tepi, elektrolit, Gula darah
- Pemeriksaan penunjang ; CT scan kepala, MRI kepala

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

Jawaban:

- Konsultasi dengan dokter bedah syaraf
- Turunkan tekanan intra kranial meningkat dengan pemberian dexametasoin

**Penilaian ulang**

6. Apakah yang harus dipantau dalam tindak lanjut pasien selanjutnya ?
   - Apabila kegawatan sudah diatasi ,lakukan observasi keadaan umum, perbaikan kesadaran dan tanda penurunan tekanan intra kranial.
   - Apakah ditemukan efek sam ping pengobatan (Kemoterapi, Radioterapi, Operasi)

**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 tumor otak seperti yang telah disebutkan di atas yaitu :

1. Mengetahui neuroanatomi otak, gejala klinis/manifestasi klinis tumor otak beserta komplikasinya
2. Menegakkan diagnosis tumor otak dan diagnosis banding dengan melakukan pemeriksaan neurologis dan pemeriksaan penunjang
3. Menentukan dan memberikan tatalaksana terapi tumor otak.
4. Memberikan penjelasan kepada orang tua pasien mengenai prognosis dan komplikasi akibat penyakit serta akibat pengobatan.

**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 otak. 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 Tumor otak melalui 3 tahapan:
  1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
  2. Menjadi asisten instruktur
  3. Melaksanakan mandiri dibawah pengawasan langsung dari instruktur

  Peserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana tumor otak apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan
- 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

**Instrumen penilaian**

- **Kuesioner awal**

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

5. Tumor otak merupakan keganasan yang kedua yang paling banyak terjadi pada anak-anak. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
6. Salah satu manifestasi klinis dari tumor otak adalah gejala peningkatan tekanan intra kranial meningkat dan manifestasi klinis gangguan neurologis fokal. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
7. Tumor supratetorial lebih banyak terjadi pada anak-anak dibanding dewasa. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
8. Gangguan endokrin lebih banyak ditemukan pada tumor di mid brain. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
9. Komplikasi radioterapi pada anak usia kurang dari 2 tahun sebaiknya dihindari karena mengganggu perkembangan otak. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.

- **Kuesioner tengah**

**MCQ**

10. Pemeriksaan penunjang yang paling penting untuk tumor otak
    a. Foto roentgen kepala
    b. EEG
    *c. Magnetic Resonance Imaging*
    d. Pemeriksaan css
11. Salah satu penatalaksanaan penurunan tekanan intra kranial akibat tumor infra tentorial yang menyebabkan sumbatan cairan serebrospinal adalah
    a. Pemberian manitol
    b. Pemberian Dexametason
    c. Pemasangan pirau ventrikuloperitoneal
    d. Pemberian asetazolamid
8. . Yang bukan merupakan tatalaksana tumor otak adalah
    a. Radioterapi
    b. Kemoterapi
    c. Operasi reseksi
    d. Pemberian obat neurotropik
9. Yang termasuk dalam tumor otak supra tentorial
    a. Kraniofaringioma
    b. Astrositoma serebeller
    c. Papilloma pleksus khoroid
    d. Glioma Batang Otak
10. Tumor infra tentorial sering menyebabkan sumbatan pada aliran cairan serebrospinal sehingga mengakibatkan terjadinya
    a. Edema sitotoksik
    b. Perdarahan otak
    c. Edema vaskuler
    d. Hydrosefalus tipe non komunikan

Jawaban:
6. C 7. C 8. D 9. C 10. 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 didik | Tanggal |
| Nama pasien | No Rekam Medis |

| **PENUNTUN BELAJAR<br>TUMOR OTAK** | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| **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 (tanda tekanan intarkranial meningkat), Sudah berapa lama timbulnya apakah bersifat progresif ? | | | | | |
| 3. | Selain gejala tanda tekanan intrakranial adakah keluhan lain misalnya kelumpuhan, kejang dan gangguan neurologi fokal lainnya | | | | | |
| 4 | Adakah penurunan tingkat kesadaran, jika ada tentukan tingkatannya | | | | | |
| 5. | Apakah ada riwayat penyakit serupa dalam keluarga | | | | | |
| 6 | Adakah riwayat panas, batuk, pilek sebelumnya | | | | | |
| 7. | Apakah ada riwayat trauma kepala ? | | | | | |
| **II.** | **PEMERIKSAAN JASMANI** | | | | | |
| 1. | Terangkan pada orangtua bahwa anaknya akan dilakukan pemeriksaan jasmani | | | | | |
| 2. | Tentukan derajat sakitnya: ringan/berat keadaan sakitnya | | | | | |
| 3. | Lakukan penilaian keadaan umum: kesadaran | | | | | |
| 4. | Periksa tanda vital: Frekuensi denyut jantung, TD, respirasi, suhu | | | | | |
| 5. | Periksa antopometri: BL/BB, PB, LK | | | | | |
| 6. | Periksa kepala:<br>a. Adakah penambahan ukuran lingkar kepala?<br>b. Adakah pelebaran sutura dan ubun-ubun besar membonjol<br>c. Adakah *sunset phenomen* pada mata<br>d. Adakah kelumpuhan syaraf kranialis.<br>e. Pemerksaan funduskopi | | | | | |
| 7. | Periksa leher: adakah kaku kuduk | | | | | |
| 8. | Periksa dada: | | | | | |
| | Jantung: CHD/tidak | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | Paru: gangguan nafas? | | | | | |
| 9. | Periksa abdomen: inspeksi, palpasi, perkusi, auskultasi | | | | | |
| | Hepar: hepatomegali? | | | | | |
| | Lien: splenomegali? | | | | | |
| 10. | Ekstremitas: | | | | | |
| | Kekuatan | | | | | |
| | Tonus otot : hipertonus atau hipotonus | | | | | |
| | Refleks fisiologis | | | | | |
| | Refleks patologis | | | | | |
| 11 | Pemeriksaan koordinasi | | | | | |
| 12 | Pemeriksaan sensibilitas | | | | | |
| 13 | Periksaan gait | | | | | |
| **III.** | **PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | | | |
| 1. | Periksa darah lengkap (Hb, L, Ht, Tr, Hitung jenis) | | | | | |
| 2 | Pemeriksaan gula darah, elektrolit | | | | | |
| 2. | Pemeriksaan CT-Scan / MRI | | | | | |
| 3. | Pemeriksaan Cairan serebrospinal | | | | | |
| 4. | Pemeriksaan Patologi anatomi | | | | | |
| 5. | Pemeriksaan Ro Foto thorak | | | | | |
| **V.** | **DIAGNOSIS** | | | | | |
| 1. | Tumor otak | | | | | |
| 2. | Perdaraham otak | | | | | |
| 3 | Abses Otak | | | | | |
| 4 | Hidrosefalus | | | | | |
| **V.** | **TATALAKSANA** | | | | | |
| 1. | Operasi resektif | | | | | |
| 2 | Pemasangan pirau ventrikulo peritoneal | | | | | |
| 3. | Kemoterapi | | | | | |
| 4 | Radioterapi | | | | | |
| **VI.** | **PENCEGAHAN** | | | | | |
| 1. | Pencegahan timbulnya gejala tekanan intrakranial | | | | | |
| 2 | Pencegahan timbulnya gejala neurologis fokal dan komplikasi tumor otak (gangguan endokrin) | | | | | |

**DAFTAR TILIK**

| | | |
|---|---|---|
| Berikan tanda ✓ dalam kotak yang tersedia bila keterampilan/tugas telah dikerjakan dengan memuaskan, dan berikan tanda × bila tidak dikerjakan dengan memuaskan serta T/D bila tidak dilakukan pengamatan | | |
| ✓ | **Memuaskan** | Langkah/ tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| × | **Tidak memuaskan** | Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| **T/D** | **Tidak diamati** | Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latih selama penilaian oleh pelatih |

| | |
|---|---|
| Nama peserta didik | Tanggal |
| Nama pasien | No Rekam Medis |

| **DAFTAR TILIK<br>TUMOR OTAK** | | | | |
|---|---|---|---|---|
| **No.** | **Langkah / kegiatan yang dinilai** | **Hasil penilaian** | | |
| | | Memuaskan | Tidak memuaskan | Tidak diamati |
| **I.** | **ANAMNESIS** | | | |
| 1. | Sikap profesionalisme:<br>– Menunjukkan penghargaan<br>– Empati<br>– Kasih sayang<br>– Menumbuhkan kepercayaan<br>– Peka terhadap kenyamanan pasien<br>– Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2. | Menarik kesimpulan mengenai adanya manifestasi tomur otak | | | |
| 3. | Mencari gejala lain atau komplikasi dari Tumor otak | | | |
| 4. | Mencari kemungkinan ada faktor genetik, paparan radiasi, bahan kimia sebelumnya | | | |
| 5. | Mencari keadaan/kondisi kegawatan akibat tumor otak (tekanan intra kranial meningkat, gagal nafas, gangguan neurologis fokal lainnya) | | | |
| **II.** | **PEMERIKSAAN JASMANI** | | | |
| 1. | Sikap profesionalisme:<br>– Menunjukkan penghargaan<br>– Empati<br>– Kasih sayang<br>– Menumbuhkan kepercayaan<br>– Peka terhadap kenyamanan pasien<br>– Memahami bahasa tubuh | | | |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| 2. | Menentukan kesan sakit | | | |
| 3. | Menentukan kesadaran | | | |
| 4. | Penilaian tanda vital | | | |
| 5. | Tentukan derajat sakitnya: ringan/berat keadaan sakitnya | | | |
| 6. | Lakukan penilaian keadaan umum: kesadaran | | | |
| 7. | Periksa tanda vital: Frekuensi denyut jantung, TD, respirasi, suhu | | | |
| 8. | Periksa antopometri: BL/BB, PB, LK | | | |
| 9. | Periksa kepala: | | | |
| | a. Adakah penambahan ukuran lingkar kepala? | | | |
| | b. Adakah pelebaran sutura dan ubun-ubun besar membonjol | | | |
| | c. Adakah sunset phenomen pada mata | | | |
| | d. Adakah kelumpuhan syaraf kranialis. | | | |
| | e. Pemerksaan funduskopi | | | |
| 10 | Periksa leher: adakah kaku kuduk | | | |
| 11 | Periksa dada: | | | |
| | Jantung: CHD/tidak | | | |
| | Paru: gangguan nafas? | | | |
| 12 | Periksa abdomen: inspeksi, palpasi, perkusi, auskultasi | | | |
| 13. | Hepar: hepatomegali? | | | |
| | Lien: splenomegali? | | | |
| 14 | Ekstremitas: | | | |
| | Kekuatan | | | |
| | Tonus otot : hipertonus atau hipotonus | | | |
| | Refleks fisiologis | | | |
| | Refleks patologis | | | |
| 15 | Pemeriksaan koordinasi | | | |
| 16 | Pemeriksaan sensibilitas | | | |
| 17 | Pemeriksaan gait | | | |
| **III.** | **USULAN PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | |
| | Ketrampilan dalam memilih rencana pemeriksaan laboratorium untuk menegakkan diagnosis dan etiologi.(selektif dalam memilih jenis pemeriksaan) | | | |
| **IV.** | **DIAGNOSIS** | | | |
| | Ketrampilan dalam memberikan argumen dari diagnosis kerja yang ditegakkan. Menyebutkan diagnosis banding (Perdarahan otak, abses otak, hidrosefalus) | | | |
| **V.** | **TATALAKSANA PENGELOLAAN** | | | |
| 1. | Menentukan jenis pengobatan atas pertimbangan keadaan klinis, ekonomi, nilai yang dianut pasien, | | | |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| | pilihan pasien dan efek samping.<br>Menurunkan tekanan intra kranial dengan medikamentosa, operasi.<br>Pemberian radioterapi dan kemoterapi. | | | |
| 2. | Memberikan penjelasan mengenai pengobatan yang akan diberikan | | | |
| 3. | Memantau paska terapi | | | |
| **VI.** | **PENCEGAHAN** | | | |
| | Menerangkan kepada keluarga pasien mengenai penyakitnya, prognosisnya, kemungkinan etiologi dan efek samping tumor dan pengobatan yang diberikan | | | |

| **Peserta dinyatakan** | **Tanda tangan pembimbing** |
|---|---|
| ☐ Layak<br>☐ Tidak layak melakukan prosedur | ( Nama jelas ) |

**PRESENTASI**

- *Power points*
- Lampiran : skor, dll

**Tanda tangan peserta didik**

( Nama jelas )

| **Kotak komentar** |
|---|
| |

# 173 Tumor/Nodul Tiroid pada Anak

**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*)

**Tujuan umum**

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam tatalaksana tumor / nodul tiroid pada anak melalui pembahasan pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-test*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

**Tujuan khusus**

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:
1. Mengetahui angka kejadian tumor / nodul tiroid pada anak.
2. Mengetahui faktor risiko keganasan tumor / nodul tiroid pada anak.
3. Melakukan diagnosis banding tumor / nodul tiroid pada anak.
4. Melakukan penatalaksanaan pra-bedah tumor / nodul tiroid pada anak.
5. Mengetahui prognosis tumor / nodul tiroid pada anak.

**Strategi pembelajaran**

**Tujuan 1.** Mengetahui angka kejadian nodul tiroid pada anak.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:
- *Interactive lecture.*
- *Small group discussion.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Journal review.*

***Must to know key points**:*
- Angka kejadian nodul tiroid pada anak.

**Tujuan 2.** Mengetahui faktor risiko keganasan nodul tiroid pada anak.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini*:*
- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*

- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

***Must to know key points***:
- Anamnesis: faktor risiko terjadinya keganasan tiroid pada anak.

**Tujuan 3.** Melakukan diagnosis banding tumor / nodul tiroid pada anak.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:
- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- *Video dan CAL.*
- Praktek pada model  dan Penuntun Belajar.
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

***Must to know key points****:*
- Melakukan anamnesis untuk menentukan diagnosis banding nodul tiroid pada anak.
- Melakukan pemeriksaan fisik kelenjar tiroid.
- Menentukan interpretasi hasil pemeriksaan fisik.
- Menentukan prioritas pemeriksaan penunjang.

**Tujuan 4.** Melakukan penatalaksanaan pra-bedah nodul tiroid pada anak.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:
- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- *Video dan CAL.*
- Praktek pada model  dan Penuntun Belajar.
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

***Must to know key points****:*
- Melakukan anamnesis untuk menentukan faktor risiko keganasan nodul tiroid.
- Melakukan pemeriksaan fisik kelenjar tiroid.
- Menentukan interpretasi hasil pemeriksaan fisik.
- Menentukan prioritas pemeriksaan penunjang.
- Melakukan interpretasi hasil pemeriksaan penunjang.
- Melakukan rujukan bedah dengan tepat.

- Algoritme penatalaksanaan nodul tiroid pada anak.

**Tujuan 5.** Mengetahui prognosis nodul tiroid pada anak.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:
- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- *Video dan CAL.*
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

***Must to know key points**:*
- Algoritme penatalaksanaan nodul tiroid pada anak.
- Prognosis macam-macam nodul tiroid pada anak.

**Persiapan Sesi**

- Materi presentasi dalam program power point:
  Nodul Tiroid pada Anak.
  Slide
  1 : Pendahuluan.
  2 : Definisi.
  3 : Epidemiologi.
  4 : Patogenesis dan faktor risiko.
  5 : Manifestasi klinis.
  6 : Pemeriksaan penunjang.
  7 : Algoritme.
  8 : Prognosis.
  9 : Kesimpulan
- Kasus : 1. Papillary thyroid carcinoma.
- Sarana dan Alat Bantu Latih :
  - Model penderita untuk melakukan pemeriksaan klinik.
  - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir.
  - Tempat belajar *(training setting*).

**Kepustakaan**


1. Brown RS, Huang S. The Thyroid and Its Disorders. In: Brook CGD, Clayton PE, Brown RS, eds. Brook's Clinical Pediatric Endocrinology. Massachusetts: Blackwell Publishing Ltd, 2005: 218-51.
2. Rossi WC, Caplin N, Alter CA. Thyroid Disorders in Children. In: Moshang T, ed. Pediatric Endocrinology – The Requisites in Pediatrics. St Louis, Missouri: Elsevier Mosby, 2005: 171-90.
3. Halac I, Zimmerman D. Thyroid Tumor in Children. In: Lifshitz F, ed. Pediatric

Endocrinology. New York: Informa, 2007 (vol 2): 455-69.
4. Niedziela M. Pathogenesis, Diagnosis, and Management of Thyroid Nodules in Children. Endocrine-Related Cancer 2006; 13: 427–53.
5. Lansford CD, Teknos TN. Evaluation of the Thyroid Nodule. Cancer Control 2006; 13(2): 89-98.
6. Filletti S, Durante C, Torlontano M. Nonsurgical Approaches to theManagement of Thyroid Nodules. Nat Clin Pract Endocrinol Metab. 2006; 2 (7): 384-94.
7. Klopper JP, McDermott MT. Palpable pediatric thyroid abnormalities – diagnostic pitfalls necessitate a high index of clinical suspicion: a case report. *Journal of Medical Case Reports* 2007; I (29). From: http://www.jmedicalcasereports.com/content/1/1/29.

**Kompetensi**

Memahami dan melakukan tatalaksana pra-bedah tumor / nodul tiroid pada anak.

**Gambaran umum.**

**Pendahuluan.**

Secara klinis, nodul tiroid didefinisikan sebagai benjolan abnormal bagian dari kelenjar tiroid yang dapat diraba (biasanya lebih dari 1 cm) baik tunggal maupun multiple, baik berbentuk kista, padat, atau campuran. Secara patologi anatomi meliputi lesi non-neoplastik (misal: oleh karena proses keradangan), neoplasma junak (misal: nodul kista dan adenoma folikular), dan neoplasma ganas (misal: karsinoma tiroid). Sedangkan secara sonografi didefinisikan sebagai gambaran fokal dengan ekogenisitas abnormal *(anechoic, hypoechoic, isoechoic* yang disertai *halo hipoechoic*, atau *hiperechoic)* yang dipastikan dengan dua pemeriksaan bidang *orthogonal*.

Nodul tiroid jarang sekali terjadi pada anak-anak sebelum usia pubertas, prevalensinya diperkirakan antara 0,46% sampai 1,5% dari seluruh kasus-kasus tiroid pada anak-anak usia 11-18 tahun yang hanya sekitar 3,7% di Amerika Serikat. Namun dikarenakan risiko keganasannya cukup tinggi, yakni sekitar 26,4%, maka diperlukan pendekatan diagnostik yang lebih agresif dibandingkan pada dewasa.

Berbeda dengan dewasa, dimana kejadian pada wanita 4 kali lebih banyak daripada pada laki-laki. Pada anak-anak berusia dibawah 15 tahun rasio kejadian wanita : laki-laki adalah 1,5 : 1, dan pada usia 15 – 20 tahun rasio wanita : pria menjadi 3 : 1. Sedangkan pada anak-anak di bawah usia 10 tahun, kejadian pada laki-laki lebih banyak dibanding pada perempuan. Disamping itu angka rekurensi pada anak-anak di bawah 10 tahun untuk kanker tiroid juga cukup tinggi.

Berbagai kelainan tiroid dapat berpotensi memberikan gambaran klinis sebagai nodul tiroid, mulai dari yang jinak seperti: a. Hipotiroid kongenital akibat dishormonogenesis ataupun tiroid ektopik, b. Hemiagenesis tiroid, c. Duktus tiroglosus, d. Goiter simpel, e. Kista tiroid, f. Hiperplasia nodular, g. Adenoma folikular, h. Penyakit Graves, i. Tiroiditis Hashimoto; hingga keganasan yang meliputi karsinoma yang berasal dari sel-sel folikular *(papillary, follicular, insular, dan undifferentiated / anaplastic thyroid carcinoma),* dan *medullary thyroid carcinoma* yang berasal dari sel-sel penghasil calcitonin.

Penggalian riwayat penyakit, disertai pemeriksaan klinis yang cermat dan ditunjang pemeriksaan tambahan yang tepat diharapkan dapat memberikan diagnosis pra-bedah yang akurat.

**Faktor Risiko.**

Beberapa faktor di bawah ini merupakan faktor-faktor risiko terjadinya keganasan pada penderita anak dengan tiroid nodul.

1. Usia < 20 tahun.
2. Nodul tunggal (beberapa literatur menyebutkan risiko yang sama juga terjadi pada nodul multiple).
3. Nyeri.
4. Suara parau.
5. Gejala penekanan.
6. Nodul dengan perubahan ukuran yang cepat.
7. Nodul yang lekat dengan jaringan sekitarnya.
8. Nodul yang keras *(Hard nodule).*
9. Limfadenopati.
10. Peningkatan TSH yang kronis.
11. Defisiensi yodium kronis.
12. Riwayat adanya paparan terhadap radiasi.
13. Riwayat Graves disease.
14. Riwayat keluarga dengan MTC *(Medullary Thyroid Carcinoma).*
15. Riwayat keluarga dengan MEN *( Multiple Endocrine Neoplasia ).*

**Gambaran Klinis.**

Seringkali penderita nodul tiroid ditemukan secara tidak sengaja *(incidentaloma)*, dan tidak memberikan keluhan. Gejala yang muncul sangat tergantung dari penyakit yang mendasarinya, serta komplikasi yang ditimbulkannya; seperti nyeri, rasa penuh di leher, gangguan pernafasan, gangguan menelan, dan dapat juga disertai gejala-gejala hipo maupun hipertiroidisme. Tidak seperti pada dewasa, pada anak belum pernah dilaporkan adanya gejala suara parau akibat paralisis pita suara. Pertumbuhan ukuran nodul yang cepat disertai nyeri, kemungkinan besar terjadi akibat adanya perdarahan di dalam tumor. Pada nodul yang nyeri, hangat dan kemerahan disekitar kulit, merupakan tanda keradangan atau tiroiditis supuratif.

29% - 90% anak-anak dengan kanker tiroid terdapat gejala limfadenopati servikal. *Papillary Thyroid Carcinoma (PTC)* terutama akan bermetastase ke kelenjar limfe regional dan paru-paru, *Medullary Thyroid Carcinoma (MTC)* sering kali bermetastase ke kelenjar getah bening servikal. Sedangkan pada *Follicular Thyroid Carcinoma (FTC)* seringkali bermetastase ke-paru-paru dan liver.

Kanker tiroid sendiri tidak mempengaruhi jaringan tiroid di sekitarnya, sehingga seringkali mempunyai fungsi tiroid yang normal. 25% penderita kanker tiroid mempunyai kadar antibodi terhadap tiroid yang positif.

**Klasifikasi Nodul Tiroid dan Keganasan.**

Nodul tiroid bisa berbentuk padat (solid), kistik, atau campuran. Nodul kistik murni biasanya jinak, dan mudah sekali dideteksi menggunakan USG. Pada nodul kistik, harus dilakukan aspirasi untuk pemeriksaan sitologi. Juka hasil sitologi tidak didapatka sel-sel ganas, maka hanya diperlukan observasi dan jarang memerlukan tindakan operasi. Bila hasil sitologi menunjukkan keganasan, harus segera dilakukan biopsi bersamaan dengan lobektomi. Bila dicurigai suatu nodul campuran, maka harus diperlakukan sebagai nodul padat yang memerlukan pemeriksaan yang lebih agresif.

Berdasarkan penyerapan *(uptake)* terhadap radio aktif $^{123}I$, nodul tiroid padat dibedakan menjadi *"hot nodule", "warm nodule",* dan *"cold nodule"*. *Hot Nodule* menunjukkan hiperfungsi dari kelenjar tiroid, mempunyai kecenderungan jinak. *Warm nodule* menunjukkan aktifitas tiroid yang normal. Sedangkan *cold nodule* menujukkan hipofungsi kelenjar tiroid dan mempunyai risiko 30% - 50% terjadinya keganasan.

Pada kasus nodul tiroid > 3 cm dan terdapat hiperfungsi tiroid (tirotoksikosis), maka harus dibedakan apakah tergantung TSH atau tidak tergantung TSH, dengan melakukan uji supresi tiroksin. Jika setelah pemberian tiroksin terjadi penurunan uptake $^{123}I$, maka dikatakan nodul tergantung TSH, yang biasanya jinak. Sedangkan apabila uptake $^{123}I$ tetap tidak menurun, maka dapat dikatakan nodul yang tidak tergantung TSH.

Eksisi merupakan terapi pilihan pada nodul tiroid padat, mengingat tingginya risiko keganasan pada nodul tiroid padat. Pemeriksaan FNA pra bedah dapat menunjang penentuan jinak-ganas prabedah pada penderita nodul tiroid. Pada kasus-kasus dengan kondisi klinis dan hasil sitologi yang jinak, maka dapat dilakukan terapi supresi dengan tiroksin. Apabila didapatkan kegagalan penurunan ukuran nodul sebesar 50% setelah pemberian tiroksin, menunjukkan nodul yang otonom dan cenderung ganas.

Semua nodul yang dicurigai ganas, harus dilakukan biopsi dan lobektomi. Pada penderita dengan riwayat paparan radiasi, setelah lobektomi perlu dipertimbangkan pemberian terapi tiroksin, untuk mengurangi risiko timbulnya nodul yang baru. Sedangkan untuk penderita tanpa riwayat terpapar radiasi, tidak diperlukan terapi tiroksin.

**Kanker Tiroid.**

Karsinoma tiroid dapat berasal dari sel-sel epitel folikular *(papillary, follicular, insular,* dan *undifferentiated/anaplastic thyroid carcinoma)* penghasil tiroglobulin, tiroksin, dan triiodotironin; sel-sel C penghasil calcitonin, somatostatin, calcitonin gene-related peptide yang menjadi medullary thyroid carcinoma; sel-sel limfosit intra tiroid yang menjadi limfoma.

72% - 80% kanker tiroid pada anak adalah karsinoma tiroid papilar (PTC). Dapat terjadi bilateral, dan tampak sebagai multinodul. Pada anak-anak kurang progresif dibanding pada dewasa, namun sering dijumpai metastase ke-kelenjar limfe, tulang dan paru-paru.

Bentuk tersering ke-dua adalah karsinoma tiroid folikular (FTC), yakni sekitar 18% dari penderita kanker tiroid anak. Tidak seperti PTC, metastase terjadi melalui vaskular (paru-paru, liver, tulang dan otak).

Karsinoma tiroid medular (MTC) lebih sedikit terjadi dibanding PTC, sekitar 2,6% - 5% dari kanker tiroid pada anak, dan biasanya merupakan bentuk familial, diturunkan secara autosomal dominan, 90%-nya akibat mutasi dari *RET proto-oncogen* dan 25%-nya merupakan kasus sporadik. MCT dapat juga merupakan bagian dari sindrom MEN tipe 2A dan 2B, atau dapat pula terjadi tanpa adanya endokrinopati (karsinoma tiroid medular familial). Jika merupakan bagian dari sindrom MEN tipe 2A, penderita berisiko terjadinya feokromositoma dan hiperplasi paratiroid. Sedangkan pada sindrom MEN tipe 2B mempunyai ciri-ciri fenotif bibir tebal, muka lonjong dan kurus, serta marfanoid habitus: keadaan yang sering menyertai adalah: feokromositoma, neuroma mukosa, dan ganglioneuroma.

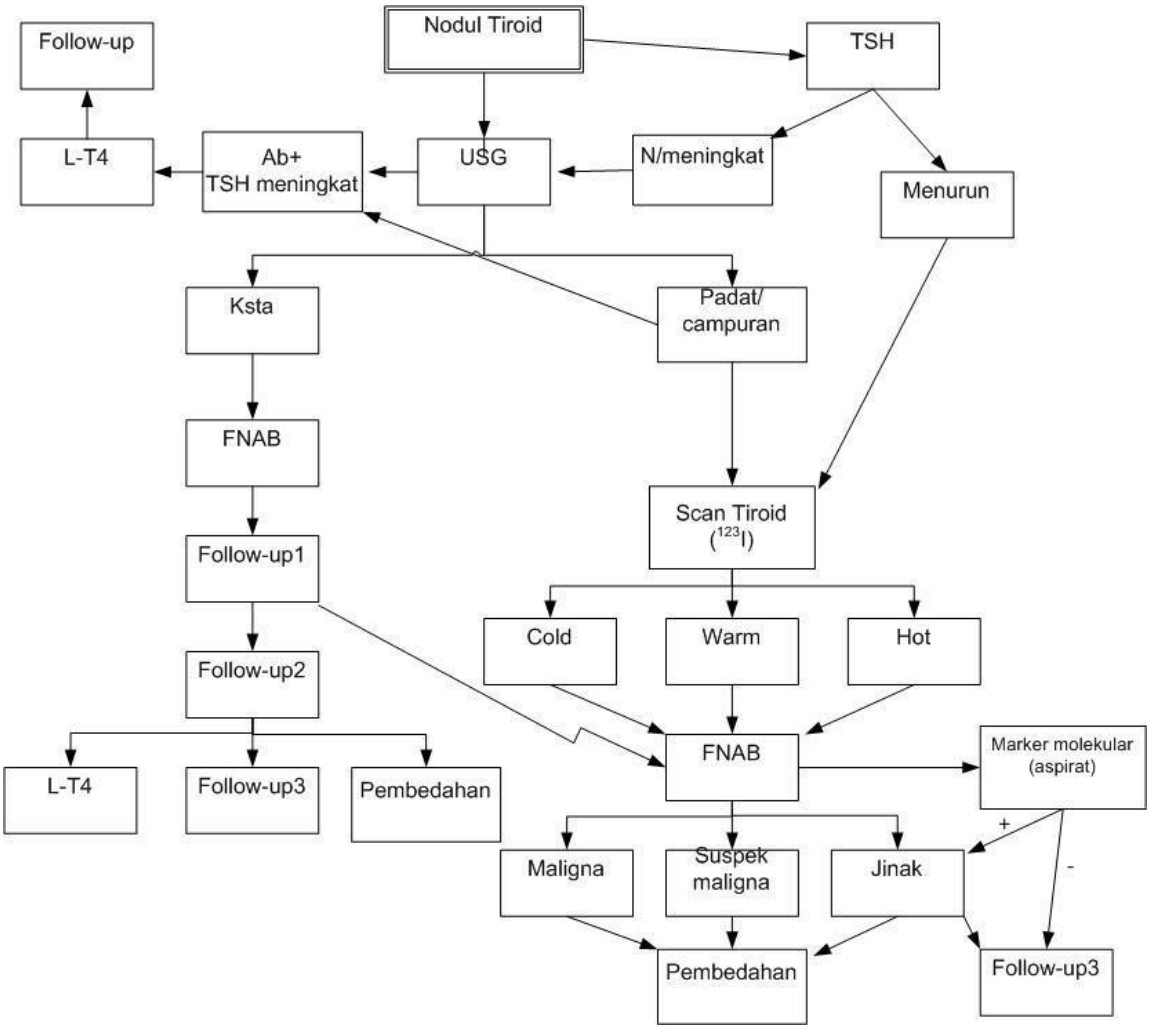
Karsinoma tiroid insular merupakan jenis kanker tiroid yang sangat jarang terjadi pada anak. Usia termuda yang pernah dilaporkan adalah 10 tahun, dan paling sering terjadi pada usia 50-an. Merupakan jenis poorly differentiated carcinoma dengan angka rekurensi sekitar 80%. Seringkali penderita didapati sudah dalam keadaan mengalami metastase di kelenjar limfe regional, tulang, dan paru-paru.

Terapi pembedahan: tiroidektomi total dengan reseksi kelenjar limfe paratracheal, dilanjutkan dengan radioablasi menggunakan $I^{132}$ dan pemberian tiroksin sebagai terapi sulih. Lobektomi hanya dilakukan pada karsinoma tiroid mikropapilar dengan nodul < 1 cm, dengan kapsul yang utuh dan lobus kontra-lateral yang normal. Namun demikian hal ini masih terjadi perdebatan. Komplikasi terapi yang harus dipertimbangkan adalah perdarahan, paralisis nervus laryngeal, hipoparatiroidisme, sindrom Horner, dan paralisis fasial.

Pada kasinoma tiroid papilar dan folikular, terapi tiroksin selain ditujukan sebagai repalement juga untuk menekan TSH hingga kurang dari 0,1 mIU/L untuk mengurangi risiko rekurensi; disamping itu kadar tiroglobin serum yang rendah / tak terukur merupakan salah satu indikator keberhasilan terapi. Outcome terapi karsinoma jenis ini biasanya baik. Mortalitas pada 10 tahun pertama sekitar 1 %.

Terapi tiroksin pada karsinoma tiroid medular hanya diperlukan sebagai terapi replacement, kadar TSH dipertahankan dalam kadar yang normal, mengingat sel-sel C tidak sensitif terhadap TSH. Kadar calcitonin yang rendah merupakan indikator keberhasilan terapi. Angka kelangsungan hidup penderita MTC adalah 78,2% pada 5 tahun pertama, dan 61,4% pada 10 tahun pertama.

**Algoritma.**



**Alur tatalaksana nodul tiroid:** Follow-up 1: dilakukan setelah 1 bulan, melipukti pemeriksaan klinis, USG, dan FNAB (misal teraba masa padat dalam kista); Follow-up 2: dilakukan setelah 2 bulan; Follow-up 3: dilakukan setiap 3 bulan (L-T4 diberikan bila ada indikasi, dan pertimbangan FNAB atau langsung pembedahan jika nodul membesar, atau adanya dugaan keganasan pada USGnya); Pada setiap nodul padat atau campuran yang teraba, baik berupa cold maupun hot harus dilakukan pembedahan, bahkan dengan hasil sitologi yang jinakpun (namun waktu dan keluasan pembedahan tergantung data diagnosis yang didapatkan); Bila pertanda molekuar positif, indikasi pembedahan. Pada pertanda molekular negatif, indikasi dilakukan pembedahan pada cold dan hot, sedangkan pada warm perlu dilakukan follw-up.

### Contoh kasus

**STUDI KASUS: NODUL TIROID PADA ANAK**

### 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

A, seorang anak wanita 12 tahun, dirujuk karena pembesaran kelenjar tiroid. Pembesaran kelenjar tiroid disadari sejak 4 tahun sebelumnya.

Beberapa bulan sebelum dirujuk, pernah dilakukan pemeriksaan USG dengan hasil: “terdapat pembesaran kelenjar tiroid dengan echogenisitas difus, menyokong suatu tiroiditis. Tidak didapatkan massa.”

### Penilaian

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

### Diagnosis (identifikasi masalah/kebutuhan)

1. Identifikasi faktor risiko.
2. Nilai keadaan klinis anak.
3. Deteksi kelainan laboratorium: uji fungsi tiroid, USG kelenjar tiroid.

Hasil penilaian yang ditemukan pada keadaan tersebut adalah:

- Selama ini tidak terdapat keluhan lain seperti gejala kompresi akibat pembesaran tiroid, maupun disfagia. Anak belum pernah mendapat terapi tiroksin sebelumnya. Nenek penderita pernah mendapatkan operasi karena goiter jinak. Tidak ada riwayat kanker tiroid di dalam keluarga, maupun riwayat radiasi di daerah leher.
- Dari pemeriksaan klinis didapatkan: tekanan darah 110/70 mmHg, denyut nadi 100 x/menit. Tinggi badan 147 cm, berat badan 41,7 kg. Teraba pembesaran nodul kelenjar tiroid 2x2x2 cm dengan permukaan tidak rata, terdapat penebalan di dekat isthmus lobus kiri, padat dan lekat. Terdapat pembesaran kelenjar limfe servikal kanan dengan diameter 1 cm, padat keras, dekat pole atas tiroid.
- Kadar TSH 1 mcIU/mL.

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

Jawaban:

Nodul padat tiroid dengan kemungkinan keganasan dan metastase kelenjar limfe.
Berdasarkan insiden tertinggi, maka kemungkinan yang paling besar adalah karsinoma tiroid papilar atau folikular.

**Pelayanan (perencanaan dan intervensi).**

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

Jawaban:

- Pemeriksaan USG kelenjar tiroid dan kelenjar limfe (yang dicurigai metastase).
- Foto thorax.

**Penilaian ulang**

- Hasil pemeriksaan USG: "Terdapat gambaran kombinasi abnormal dari kelenjar tiroid dan kelenjar limfe (beberapa kelenjar limfe berukuran 1,5 cm) bilateral yang mendukung gambaran karsinoma tiroid papilar multi-focal dengan metastase pada kelenjar limfe".
- Hasil pemeriksaan foto thorax: "tampak gambaran nodul milier yang diffuse di kedua lapangan paru".

4. Apakah yang dilakukan oleh dokter anak rumah sakit tersebut tehadap anak tersebut?

Jawaban :

- Dokter anak memberikan informasi tentang kondisi penyakit anak tersebut.
- Dokter anak merencanakan dan melakukan konseling tentang:
  - Pemeriksaan yang diperlukan guna penegakan diagnosis (FNA, scan tiroid menggunakan $^{123}I$, biopsi saat operasi).

**Pelayanan (Perencanaan dan intervensi).**

Dari hasil pemeriksaan FNA: "mendukung suatu karsinoma tiroid papilar".

5. Bagaimana rencana anda selanjutnya dan persiapan apa saja yang harus diketahui penderita?

Jawaban:

- Melakukan rujukan pada dokter bedah onkologi.
- Melakukan konseling tentang:
  - Kemungkinan tiroidektomi total / near total, ablasi ablasi radiaoaktif yodium, dan terapi supresi tiroksin.
  - Kemungkinan komplikasi akibat pembedahan meliputi: perdarahan, paralisis nervus laryngeal, hipoparatiroidisme, sindrom Horner, dan paralisis fasial.
  - Mortalitas kasus karsinoma tiroid pada anak yang mendapatkan terapi adekwat (pembedahan ekstensif, ablasi radiaoaktif yodium, dan supresi tiroksin) cukup rendah, namun angka rekurensinya cukup tinggi, sehingga memerlukan pembedahan dan dosis ulangan yodium radioaktif.

**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 nodul tiroid pada anak seperti yang telah disebutkan di atas yaitu :

1. Mengetahui angka kejadian tumor / nodul tiroid pada anak.
2. Mengetahui faktor risiko keganasan tumor / nodul tiroid pada anak.
3. Melakukan diagnosis banding tumor / nodul tiroid pada anak.
4. Melakukan penatalaksanaan pra-bedah tumor / nodul tiroid pada anak.
5. Mengetahui prognosis tumor / nodul tiroid pada anak.

**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 pemeriksaan fisik kelenjar tiroid. 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 nodul tiroid pada anak melalui 3 tahapan:
  1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
  2. Menjadi asisten instruktur
  3. Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instruktur

  Peserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana nodul tiroid pada anak apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan
- 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.

**Instrumen penilaian**

- **Kuesioner awal**

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

1. Nodul tiroid merupakan penyakit tiroid yang paling banyak terjadi pada anak. B/S. Jawaban S. Tujuan 1.
2. Paparan terhadap radiasi merupakan salah-satu faktor risisko tejadinya keganasan pada nodul tiroid. B/S. Jawaban B. Tujuan 2.

3. Nodul tiroid kistik mempunyai risiko keganasan lebih besar dari nodul tiroid padat. B/S. Jawaban S. Tujuan 2.
4. Nodul padat hipofungsi memberikan gambaran scintigrafi sebagai ”hot nodule”. B/S. Jawaban S. Tujuan 3.
5. Pemberian L-T4 setelah total tiroidektomi pada karsinoma tiroid medular selain bertujuan sebagai pengganti (replacement therapy), juga bertujuan untuk menekan TSH. B/S. Jawaban S. Tujuan 3.
6. Setiap nodul tiroid padat harus diperlakukan sebagai malignan. B/S. Jawaban B. Tujuan 4.
7. Walaupun dengan pengobatan adekwat, mortalitas karsinoma tiroid papilar cukup tinggi. B/S. Jawaban S. Tujuan 5.

- **Kuesioner tengah**

**MCQ:**

1. Berikut di bawah ini merupakan bentuk karsinoma tiroid yang bukan berasal dari sel-sel follikular kelenjar tiroid.
    a. Papillary thyroid carcinoma.
    b. Follicular thyroid carcinoma.
    c. Insular thyroid carcinoma.
    d. Anaplastic thyroid carcinoma.
    e. Medullary thyroid carcinoma.
2. Jenis karsinoma tiroid yang paling sering pada anak adalah:
    a. Papillary thyroid carcinoma.
    b. Follicular thyroid carcinoma.
    c. Insular thyroid carcinoma.
    d. Anaplastic thyroid carcinoma.
    e. Medullary thyroid carcinoma.
3. Pernyataan yang paling benar di bawah ini adalah:
    a. Kadar calcitonin yang rendah merupakan salah satu keberhasilan terapi Papillary thyroid carcinoma.
    b. Pemberian L-T4 diperlukan untuk menurunkan TSH paska tiroidektomi pada Medullary thyroid carcinoma.
    c. Selain tiroidektomi total, diperlukan terapi ablasi radioaktiv pada karsinoma tiroid.
    d. Kadar THS yang tinggi diperlukan untuk mengurangi rekurensi pada terapi Papillary thyroid carcinoma.
    e. Pemberian L-T4 paska tiroidektomi pada Papillary thyroid carcinoma diperlukan hanya sebagai terapi pengganti.
4. Berikut dibawah ini bukan termasuk risiko keganasan nodul tiroid:
    a. Usia < 20 tahun.
    b. Kadar THS yang rendah.
    c. Nodul tunggal.
    d. Nodul yang keras.
    e. Nodul yang lekat dengan jaringan sekitar.

Jawaban :

1. E. 3. C
2. 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 lancer |
| **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<br>NODUL TIROID PADA ANAK** | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **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 (timbulnya benjolan di leher). | | | | | | |
| | Sudah berapa lama diketahui timbulnya nodul sampai dibawa ke dr/PKM/RS. | | | | | | |
| 3. | Adakah keluhan lain? (Suara parau, nyeri, gangguan menelan, hiper-hipotiroidisme) | | | | | | |
| 4. | Adakah riwayat paparan radioaktiv? | | | | | | |
| 5. | Adakah riwayat penyakit tiroid sebelumnya (Hashimoto, Graves, Hipotiroidisme, goiter)? | | | | | | |
| 6. | Adakah riwayat keluarga dengan penyakit tiroid? | | | | | | |
| 7. | Apakah penderita tinggal di daerah defisiensi yodium? | | | | | | |
| **II.** | **PEMERIKSAAN JASMANI** | | | | | | |
| 1. | Terangkan pada penderita dan orangtuanya bahwa akan dilakukan pemeriksaan jasmani | | | | | | |
| 2. | Lakukan penilaian keadaan umum: kesadaran. | | | | | | |
| 3. | Tentukan derajat sakitnya: ringan/berat (toksik?) | | | | | | |
| 4. | Periksa tanda vital: Frekuensi denyut jantung, TD, respirasi, suhu. | | | | | | |
| 5. | Periksa status lokalis kelenjar tiroid (struma, nodul, ukuran, konsistensi, mobilitas, vaskularisasi, bruit). | | | | | | |
| 6. | Periksa tanda-tanda metastase (penekanan jaringan sekitar, pembesaran kelenjar limfe regional). | | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| **III.** | **PEMERIKSAAN PENUNJANG** | | | | | |
| 1. | Uji fungsi tiroid (T4, T3, TSH). | | | | | |
| 2. | Marker imunologis kelenjar tiroid (Anti TG, Anti TPO) | | | | | |
| 3. | Foto Thorax? | | | | | |
| 4. | USG Tiroid? | | | | | |
| 5. | FNAB? | | | | | |
| **IV.** | **DIAGNOSIS** | | | | | |
| 1. | Jenis Nodul Tiroid. | | | | | |
| | Metastase? | | | | | |
| **V.** | **TATALAKSANA** | | | | | |
| 1. | **A. Rujukan Bedah** | | | | | |
| | **B. Konseling Pra-Bedah:**<br>– Risiko pembedahan/komplikasi.<br>– Terapi paska bedah.<br>– Terapi ablasi radioaktiv.<br>– Mortalitas dan morbiditas.<br>**C. Perawatan Paska Bedah:**<br>– Pemantauan rekurensi.<br>– Pencegahan rekurensi. | | | | | |

**DAFTAR TILIK**

Berikan tanda ✓ dalam kotak yang tersedia bila keterampilan/tugas telah dikerjakan dengan memuaskan, dan berikan tanda × bila tidak dikerjakan dengan memuaskan serta T/D bila tidak dilakukan pengamatan

| | | |
|---|---|---|
| ✓ | **Memuaskan** | Langkah/ tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| × | **Tidak memuaskan** | Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun |
| **T/D** | **Tidak diamati** | Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latih selama penilaian oleh pelatih |

| | |
|---|---|
| Nama peserta didik | Tanggal |
| Nama pasien | No Rekam Medis |

| **DAFTAR TILIK<br>NODUL TIROID PADA ANAK** | | | | |
|---|---|---|---|---|
| **No.** | **Langkah / kegiatan yang dinilai** | **Hasil penilaian** | | |
| | | Memuaskan | Tidak memuaskan | Tidak diamati |
| **I.** | **ANAMNESIS** | | | |
| 1. | Sikap profesionalisme:<br>– Menunjukkan penghargaan<br>– Empati<br>– Kasih sayang<br>– Menumbuhkan kepercayaan<br>– Peka terhadap kenyamanan pasien<br>– Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2. | Menarik kesimpulan mengenai faktor risiko terjadinya nodul tiroid. | | | |
| 3. | Mencari faktor risiko keganasan tiroid. | | | |
| **II.** | **PEMERIKSAAN JASMANI** | | | |
| 1. | Sikap profesionalisme:<br>– Menunjukkan penghargaan<br>– Empati<br>– Kasih sayang<br>– Menumbuhkan kepercayaan<br>– Peka terhadap kenyamanan pasien<br>– Memahami bahasa tubuh | | | |
| 2. | Menentukan kesadaran | | | |
| 3. | Menentukan kesan sakit | | | |
| 4. | Penilaian tanda vital | | | |
| 5. | Penilaian kelenjar tiroid | | | |
| 6. | Penilaian metastase | | | |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| **III.** | **USULAN PEMERIKSAAN LABORATORIUM** | | | |
| | Ketrampilan dalam memilih rencana pemeriksaan laboratorium untuk menegakkan diagnosis dan etiologi. | | | |
| **IV.** | **DIAGNOSIS** | | | |
| | Ketrampilan dalam memberikan argumen dari diagnosis kerja yang ditegakkan. | | | |
| | Menilai adanya metastase. | | | |
| **V.** | **TATALAKSANA PENGELOLAAN** | | | |
| 1. | Menegakkan diagnosis pra-bedah Nodul tiroid pada anak. | | | |
| 2. | Melakukan rujukan bedah. | | | |
| 3. | Melakukan konseling pra-bedah.<br>– Risiko pembedahan/komplikasi.<br>– Terapi paska bedah.<br>– Terapi ablasi radioaktiv.<br>– Mortalitas dan morbiditas. | | | |
| 4. | Melakukan perawatan paska bedah.<br>– Pemantauan rekurensi.<br>– Pencegahan rekurensi. | | | |

| **Peserta dinyatakan:** | **Tanda tangan pembimbing** |
|---|---|
| ☐ Layak<br>☐ Tidak layak melakukan prosedur | ( Nama jelas ) |

**Tanda tangan peserta didik**

**PRESENTASI:**

- Power points
- Lampiran (skor, dll)

( Nama jelas )

| **Kotak komentar** |
|---|
| |