

Diatesis Hemoragik e.c Suspek Hemofilia pada Anak Laki-Laki 8 Tahun

Rasmi Zakiah Oktarlina, Radita Dewi Prasetyani

Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

Abstrak

Diatesis hemoragik merupakan keadaan patologi yang timbul akibat kelainan faal hemostasis. Salah satu penyakit akibat kurangnya faktor koagulasi adalah hemofilia. Diatesis hemoragik akibat kelainan vaskuler, defisiensi atau disfungsi trombosit dan kurangnya faktor koagulasi. Hemofilia adalah salah satu penyakit akibat gangguan produksi faktor pembekuan yang diturunkan. Pasien hemofilia mencakup 63% seluruh pasien dengan kelainan perdarahan. Manifestasi klinis hemofilia yaitu perdarahan yang sukar berhenti. Pasien anak laki-laki, usia 8 tahun 5 bulan, datang dengan keluhan gusi berdarah yang sukar berhenti sejak 1 hari yang lalu. Pasien mengaku sebelum gusi berdarah merasakan bahwa giginya goyang. Enam bulan yang lalu pasien mengalami perdarahan pada gusi yang sukar berhenti setelah melakukan pencabutan gigi oleh dokter gigi. Pada waktu itu, gusi yang berdarah tidak kunjung mengering. Dari pemeriksaan fisik keadaan umum tampak sakit sedang, kesadaran kompos mentis, konjungtiva anemis (-/-) sklera ikterik (-/-), gusi berdarah (+), abdomen datar (+), nyeri tekan (-), hepar dan lien tidak teraba pembesaran. Pada ekstremitas tidak ditemukan memar, purpura serta pucat (-). Pada pemeriksaan penunjang laboratorium, trombosit 270.000/uL dan PT: 16,8 detik, APTT: 75,1 detik. Penatalaksanaan terdiri dari non medikamentosa meliputi *rest, ice, compression, elevation* pada lokasi yang mengalami perdarahan, edukasi dan memberikan dukungan psikososial bagi pasien dan keluarganya. Penatalaksanaan medikamentosa berupa injeksi asam traneksamat 250mg/8jam dan transfusi *Fresh Frozen Plasma* (FFP) 2x150cc. Setelah itu, pasien dirujuk ke rumah sakit Cipto Mangunkusumo untuk melakukan pemeriksaan kadar faktor VIII dan faktor IX.

Kata kunci: defisiensi faktor koagulasi, diatesis hemoragik, hemofilia

Hemorrhagic Diathesis e.c Suspect Hemophilia of a 8 Years Old Boy

Abstract

Hemorrhagic diathesis is a pathological condition caused by abnormalities of hemostasis physiology. Hemorrhagic diathesis is classified do vascular abnormalities, platelet dysfunction, lack of coagulation factors. Hemophilia is a hereditary disease caused by impaired production of clotting factor. Hemophilia covers up of to 63% of all pasients with bleeding disorder. Clinical manifestation of hemophilia is difficulty of stopped bleeding. A boy, age 8 years 5 month, complained gum bleed that difficult to stop since one day before hospitalized. Pasient admitted having a difficulty in stopped bleeding of gum after tooth expulsion by a dentist. In that time, the bleed gum is unable to dessicate. Physical examination revealed moderate, compos mentis, pallor conjungtivae (-/-), gum bleed (+), flat abdomen (+), abdominal tenderness (-), liver and spleen are enlarged. In extremities, purpura (-), pale (-), bruising (-). In laboratory investigations revelead platelet 270.000/uL and protrombin time (PT)= 16,8 second, activated partial protrombin time (aPTT)= 75,1 second. Management consist of non-medication treatment include rest, ice, compression and elevasion (RICE) at location of bleeding, education and psychosocial support for family. Medication treatment is tranexamic acid injection 250mg/8 hours and fresh frozen plasma (FFP) 2x150cc. After that, pasient was referred to Cipto Mangunkusumo Hospital to check levels of coagulation factor VIII and IX.

Keywords: coagulation factor deficiency, hemophilia, hemorrhagic diathesis

Korespondensi: Radita Dewi Prasetyani S.Ked., alamat Jl. Soemantri Brojonegoro LK 001 unila B. Lampung. HP 085279790064, e-mail raditadewi@yahoo.com

Pendahuluan

Keadaan patologi yang timbul karena kelainan faal hemostasis diartikan sebagai diatesis hemoragik. Gangguan ini secara klinis ditandai dengan perdarahan abnormal yang mungkin spontan atau terjadi setelah suatu kejadian pemicu seperti trauma atau setelah pembedahan. Dilihat dari patogenesisnya, diatesis hemoragik dapat digolongkan menjadi diatesis hemoragik karena faktor vaskuler atau kelainan di pembuluh darah, akibat defisiensi atau disfungsi trombosit dan diatesis hemoragik karena kurangnya faktor koagulasi.^{1,2}

Terjadinya diatesis hemoragik didasari oleh sistem hemostasis. Hemostasis yang normal tergantung dari keseimbangan yang baik dan interaksi yang kompleks antar komponennya, yaitu endotelium, trombosit, dan faktor koagulasi. Sel-sel endotel dalam keadaan normal memperlihatkan sifat antitrombosit, antikoagulan, dan fibrinolitik. Namun sesudah jejas atau aktivasi, sel-sel endotel memperlihatkan fungsi prokoagulan. Keseimbangan antara aktivitas anti dan protrombosis yang dimiliki oleh sel-sel endotel akan menentukan apakah akan terjadi pembentukan trombus, peningkatan

pembentukan trombus, atau disolusi trombus.³

Anamnesis dan pemeriksaan fisik menentukan defek yang dicurigai akuisita atau kongenital (diwariskan) dan mekanisme yang tampaknya berperan (mekanisme primer atau sekunder). Pemeriksaan fisik menentukan sifat perdarahan (misalnya petekie, ekimosis, hematoma, hemartrosis, perdarahan selaput lendir) dan mengidentifikasi tanda-tanda penyakit primer sistemik. Manifestasi perdarahan khas pada pasien dengan defek mekanisme hemostasis primer (interaksi trombosit dan pembuluh darah) adalah perdarahan selaput lendir (misalnya epistaksis, hematuria, menoragia, gastrointestinal), petekie di kulit dan selaput lendir, dan lesi ekimosis kecil-kecil yang multipel. Tanda perdarahan khas pada pasien dengan defek mekanisme hemostasis sekunder (sistem koagulasi) adalah perdarahan dalam sendi dan otot, lesi ekimosis yang luas dan hematoma.⁴

Hemofilia adalah salah satu penyakit akibat gangguan produksi faktor pembekuan yang diturunkan. Penyakit ini terjadi akibat kelainan sintesis salah satu faktor pembekuan, dimana pada hemofilia A terjadi kekurangan faktor VIII (*Antihemophilic factor*), sedangkan pada hemofilia B terjadi kekurangan faktor IX (*Christmas factor*). Hemofilia A mencakup 80-85% dari keseluruhan pasien hemophilia.²

Hemofilia tersebar di seluruh ras di dunia dengan prevalensi sekitar 1 dalam 10.000 penduduk untuk hemofilia A dan 1 dalam 50000 penduduk untuk hemofilia B.¹ Berdasarkan survei yang dilakukan oleh *World Federation of Hemophilia* (WFH) pada tahun 2010, terdapat 257.182 pasien kelainan perdarahan di seluruh dunia, di antaranya dijumpai 125.049 pasien hemofilia A dan 25.160 pasien hemofilia B. Pasien hemofilia mencakup 63% seluruh pasien dengan kelainan perdarahan. Penyakit *von Willebrand* merupakan jenis kelainan perdarahan yang kedua terbanyak dalam survei ini setelah hemofilia yaitu sebesar 39.9%. Di Indonesia, berdasarkan survei tersebut di atas, terdapat 334 orang pasien hemofilia A, 48 orang pasien hemofilia B dan 1006 orang pasien hemofilia yang belum ditentukan jenisnya.⁷

Manifestasi klinis hemofilia A serupa dengan hemofilia B yaitu perdarahan yang

sukar berhenti. Secara klinis hemofilia dapat dibagi menjadi hemofilia ringan (konsentrasi faktor VIII dan faktor IX 0.05-0.4 IU/mL atau 5-30%), hemofilia sedang (konsentrasi faktor VIII dan faktor IX 0.01-0.5 IU/mL atau 1-5%) dan hemofilia berat (konsentrasi faktor VIII dan faktor IX di bawah 0.01 IU/mL atau di bawah 1%).^{6,9} Tatalaksana pasien hemofilia harus dilakukan secara komprehensif meliputi pemberian faktor pengganti yaitu faktor VIII untuk hemofilia A dan faktor IX untuk hemofilia B, perawatan dan rehabilitasi terutama bila ada sendi, edukasi dan dukungan psikososial bagi pasien dan keluarganya.^{7,8}

Penulis mengangkat kasus ini sebagai salah satu bentuk tanggung jawab sebagai praktisi medis agar dapat mengenal penyakit ini lebih rinci sebelum benar-benar diaplikasikan teori penatalaksanaan yang rasional.

Kasus

Pasien datang diantar ibunya ke RSAM dengan keluhan gusi berdarah sukar berhenti sejak 1 hari SMRS. Ibu pasien mengaku sebelum gusi berdarah pasien merasakan bahwa giginya goyang. 6 bulan yang lalu pasien mengalami perdarahan pada gusi yang sukar berhenti setelah melakukan pencabutan gigi di dokter gigi. Pada waktu itu, gusi yang berdarah tidak kunjung mengering. Sehingga pasien dirujuk ke salah satu rumah sakit swasta untuk penanganan lebih lanjut. Pasien dirawat di rumah sakit tersebut selama 4 hari, menurut pengakuan ibu pasien selama di rumah sakit tersebut pasien hanya diterapi dengan obat-obatan dan tidak ditransfusi. Kemudian disarankan oleh dokter untuk melakukan pemeriksaan lebih lanjut di RSCM. Namun pasien belum melakukan pemeriksaan tersebut. Ibu pasien menyangkal adanya keluhan lain seperti demam, mimisan, dan buang air besar (BAB) hitam. Tidak terlihat adanya memar pada kulit maupun pada bagian sendi. Nyeri pada sendi juga disangkal oleh pasien. Pasien tidak merasakan nyeri pada bagian perut. Keluhan lemas juga disangkal oleh pasien. Ibu pasien mengatakan bahwa pasien cukup sering mengkonsumsi sayur dan buah-buahan. Pasien juga tidak sedang mengkonsumsi obat-obat tertentu. Ibu pasien tidak mengetahui secara pasti ada

tidaknya riwayat keluarga memiliki keluhan serupa dengan pasien.

Dari pemeriksaan fisik ditemukan keadaan umum pasien tampak sakit sedang, kesadaran komposmentis, *heart rate* 84x/menit, *respiratory rate* 20x/menit, suhu 36,6 °C, konjungtiva anemis (-/-) sklera ikterik (-/-), gusi berdarah (+), abdomen datar (+), nyeri tekan (-), hepar dan lien tidak mengalami pembesaran. Memar, purpura, sianosis, pucat tidak ditemukan. Pada pemeriksaan penunjang laboratorium yang pertama kali dilakukan meliputi pemeriksaan darah lengkap serta faktor koagulasi, didapatkan hasil trombosit 270.000/uL dan PT: 16,8 detik, APTT: 75,1 detik.

Berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang, maka pada pasien ini dapat ditegakkan diagnosa kerja diatesis hemoragik *et causa* defisiensi faktor koagulasi *et causa* suspek hemofilia. Kemudian penatalaksanaan dilakukan secara non-medikamentosa dan medikamentosa. Tatalaksana non-medikamentosa meliputi *rest, ice, compression, elevation* pada lokasi yang mengalami perdarahan, edukasi dan memberikan dukungan psikososial bagi pasien dan keluarganya. Penatalaksanaan secara medikamentosa berupa injeksi asam traneksamat 250mg/8jam dan transfusi *fresh frozen plasma (FFP)* sebanyak 2x150cc. Setelah itu, pasien dirujuk ke RSCM untuk melakukan pemeriksaan kadar faktor VIII dan faktor IX.

Pembahasan

Berdasarkan anamnesis diketahui bahwa pasien mengalami perdarahan pada gusi yang sukar berhenti setelah dilakukan tindakan pada gusi tersebut. Hal ini dipikirkan suatu diatesis hemoragik. Diatesis hemoragik diartikan sebagai keadaan patologi yang timbul karena kelainan faal hemostasis. Gangguan ini secara klinis ditandai dengan perdarahan abnormal yang mungkin spontan atau terjadi setelah suatu keadaan pemicu (misalnya: trauma atau pembedahan). Manifestasi diatesis hemoragik secara umum seperti purpura, ekimosis, epistaksis, dan perdarahan yang sukar berhenti. Hal ini dapat menyebabkan suatu kondisi yang berakhir dengan syok jika bersifat masif.⁷ Hemostasis mendasari terjadinya suatu diatesis hemoragik. Mekanisme hemostasis terdiri dari

hemostasis primer dan hemostasis sekunder. Mekanisme hemostasis primer meliputi respon vaskular dan pembentukan sumbatan trombosit, sedangkan pada mekanisme hemostasis sekunder yang berperan adalah faktor koagulasi.^{2,5}

Diatesis hemoragik yang disebabkan oleh fragilitas pembuluh darah vaskular ditandai oleh petekie dan ekimosis yang tampaknya muncul spontan di kulit dan selaput lendir (mungkin akibat trauma ringan). Hitung trombosit dan uji faktor koagulasi (*Prothrombin Time* (PT), *Activated Partial Thromboplastin Time* (APTT)) yang normal dan waktu perdarahan yang normal. Pada diatesis hemoragik yang disebabkan gangguan pembentukan sumbat trombosit baik karena defisiensi trombosit (trombositopenia) atau disfungsi trombosit sebenarnya hampir sama pada diatesis hemoragik yang disebabkan gangguan respon vaskular, yakni terdapat petekie, purpura, ekimosis, epistaksis, perdarahan konjungtiva atau perdarahan mukokutaneus lainnya. Demikian juga PT dan APTT yang normal, namun berbeda dengan gangguan vaskular waktu perdarahan selalu memanjang. Diatesis hemoragik yang disebabkan oleh gangguan faktor koagulasi berbeda dalam beberapa aspek yang disebabkan oleh kelainan dinding pembuluh darah atau trombosit. Petekie dan tanda lain perdarahan akibat trauma ringan biasanya tidak ditemukan. Namun dapat terjadi perdarahan masif setelah prosedur operatif atau trauma berat. Selain itu, yang khas adalah adanya perdarahan kedalam persendiaan seperti sendi siku, lutut dan pergelangan kaki. Nilai PT, APTT atau keduanya memanjang, sedangkan waktu perdarahan normal.^{4,7}

Perdarahan abnormal dapat bersifat kongenital atau merupakan suatu kelainan yang didapat. Kelainan hemostasis yang bersifat kongenital memiliki ciri-ciri seperti onset terjadinya pada neonatal atau usia muda, perdarahan pada satu lokasi, *severity* sesuai defek, defek hemostatik tunggal, terdapat riwayat keluarga, diturunkan dan pasien tampak sehat. Sedangkan untuk kelainan hemostasis yang didapat memiliki ciri-ciri, terjadi pada semua kelompok umur, perdarahan lebih dari satu lokasi, *severity* tidak sesuai defek, defek hemostatik multipel,

tidak terdapat riwayat keluarga, tidak diturunkan serta pasien tampak sakit berat.⁵

Pada pasien ini perdarahan pada gusi yang sukar berhenti terjadi setelah dilakukan tindakan, serta tidak ada keluhan lain yang dirasakan pasien. Dari anamnesis belum diketahui secara pasti ada tidaknya riwayat penyakit dengan keluhan yang sama didalam keluarga. Pada pemeriksaan fisik tidak tampak adanya memar (hematom), purpura ataupun ekimosis. Hasil laboratorium menunjukkan nilai PT yang normal dan APTT yang memanjang serta nilai hitung trombosit dalam batas normal. Pada pasien walau sudah dilakukan pemeriksaan PT dan APTT, namun belum sempat dilakukan pemeriksaan waktu perdarahan atau *Bleeding Time (BT)*. Sehingga tidak dapat dipastikan apakah nilai BT normal atau memanjang. Secara literatur dikatakan bahwa terdapat korelasi yang tinggi antara waktu perdarahan dengan hitung trombosit, yaitu makin rendah angka trombosit, makin panjang waktu perdarahan. Dikarenakan pada pasien ini angka trombosit dalam batas normal dapat diarahkan bahwa BT normal. Sehingga diagnosa mengarah pada diatesis hemoragik akibat gangguan pada hemostasis sekunder.

Kelainan atau gangguan pembekuan darah ada yang kongenital (diturunkan) dan didapatkan (*akuisita*). Dari anamnesis belum diketahui secara pasti perdarahan yang terjadi pada pasien bersifat kongenital atau akuisita dikarenakan ibu pasien tidak mengetahui disilsilah keluarga ada atau tidak yang memiliki riwayat keluhan seperti pasien. Namun dari literatur dapat diketahui, pada gangguan pembekuan darah yang diturunkan perdarahan terjadi di satu lokasi dan pasien tampak sehat. Pada gangguan pembekuan darah yang didapat, perdarahan lebih dari satu lokasi serta pasien tampak sakit berat. Oleh karena itu, pada pasien ini bisa dipikirkan bahwa terjadi gangguan pembekuan darah yang diturunkan (kongenital). Sehingga defisiensi vitamin K yang masuk ke dalam klasifikasi gangguan pembekuan darah yang didapat bisa disingkirkan. Defisiensi vitamin K juga dapat disingkirkan karena dari anamnesis diketahui bahwa pasien sering mengonsumsi buah dan sayur serta pasien tidak sedang mengonsumsi obat-obat tertentu yang dapat menurunkan kinerja dari vitamin K. Pada pemeriksaan fisik dan laboratorium tidak

mengarah ke defisiensi vitamin K. Pada pemeriksaan fisik tidak ditemukan adanya gangguan pada sistem gastrointestinal dan hepar. Pada pemeriksaan penunjang koagulasi, hanya APTT yang memanjang.

Dari pemeriksaan laboratorium diketahui bahwa APTT memanjang, yang memberi kesan bahwa terjadi penurunan faktor koagulasi intrinsik. 80-85% penurunan faktor VIII dan 10-15% penurunan faktor IX yang merupakan faktor intrinsik banyak dijumpai. Sehingga pada pasien ini diputuskan untuk dilakukan pemeriksaan kadar faktor VIII dan IX untuk menegakkan diagnosis yang terkait dengan penyakit pembekuan darah yang diturunkan yaitu hemofilia serta menyingkirkan diagnosis banding. Hemofilia dibagi menjadi 2, yaitu hemofilia A dan hemofilia B. Hemofilia A karena kekurangan faktor VIII dan hemofilia B karena kekurangan faktor IX. Pada keadaan normal kadar faktor VIII dan faktor IX berkisar diantara 50-150 U/dl atau 50-150%. Diklasifikasikan sebagai hemofilia berat bila kadar faktor VIII atau IX kurang dari 1%, hemofilia sedang bila kadarnya di antara 1-5% dan hemofilia ringan bila kadarnya di antara 5-30%.^{7,13,14} Pasien dengan hemofilia berat dapat mengalami perdarahan spontan atau akibat trauma ringan. Pasien hemofilia sedang biasanya perdarahan terjadi karena trauma yang lebih berat, sedangkan pada hemofilia ringan dapat tidak terdeteksi untuk beberapa waktu sampai pasien mengalami tindakan operasi ringan seperti pencabutan gigi atau sirkumsisi. Pada pasien ini didapatkan hasil kadar faktor VIII: 7,5% dan kadar faktor IX: 141%.

Diagnosis pada pasien ini sudah dapat ditegakkan dari hasil anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang menunjukkan bahwa pasien didiagnosis hemofilia A ringan. Namun tetap harus dipikirkan diagnosa banding lain mengingat bahwa penurunan kadar faktor VIII juga dapat bersamaan dengan penurunan kadar faktor *von Willebrand*. Oleh karena itu, pemeriksaan kadar faktor *von Willebrand* perlu dilakukan untuk menyingkirkan diagnosis banding penyakit *von Willebrand*.

Pada pasien yang menderita hemofilia dapat terjadi beberapa komplikasi diantaranya, arthropati hemofilik, dimana sendi menjadi kaku, terjadi deformitas permanen, perbedaan panjang anggota gerak

serta hipotrofi otot yang berdekatan. Cacat sendi ini merupakan salah satu morbiditas pasien hemofilia yang utama. Kemudian dapat terjadi perdarahan intrakranial, perdarahan otot mengakibatkan neuropati seperti neuropati nervus femoralis akibat perdarahan ileospoas serta dapat terjadi nekrosis, iskemik dan kontraktur. Penularan penyakit seperti hepatitis C dan *Human Immunodeficiency Virus (HIV)* melalui transfusi produk darah dan faktor pengganti. Pembentukan antibodi atau inhibitor faktor VIII perlu dicurigai bila seorang pasien tidak menunjukkan penyembuhan yang diharapkan meski telah diberi faktor pengganti dengan dosis yang cukup. Dalam hal ini dosis faktor VIII harus dinaikkan atau diberikan faktor VIIa untuk memotong jalur koagulasi.¹² Pada pasien ini komplikasi bisa saja terjadi, mengingat pasien memiliki berat badan yang sudah melebihi batas normal atau melebihi berat badan ideal. Berat badan yang berlebih dapat mengakibatkan perdarahan pada sendi-sendi terutama pada bagian kaki. Untuk itu pada pasien ini dilakukan edukasi mengenai status gizi.

Tatalaksana pasien hemofilia A harus dilakukan secara komprehensif meliputi pemberian faktor pengganti yaitu faktor VIII untuk hemofilia A, perawatan dan rehabilitasi terutama bila ada sendi, edukasi dan dukungan psikososial bagi pasien dan keluarganya. Bila terjadi perdarahan akut terutama daerah sendi, maka tindakan *rest, ice, compression, elevation* (RICE) segera dilakukan. Sendi yang mengalami perdarahan diistirahatkan dan diimobilisasi. Kompres dengan es atau handuk basah yang dingin, kemudian dilakukan penekanan atau pembebatan dan meninggikan daerah perdarahan. Pada pasien ini perdarahan hanya pada gusi sehingga tindakan RICE yang telah dilakukan yaitu gusi yang berdarah diistirahatkan yang berarti bahwa gusi dihindarkan dari makanan yang keras dan dihindarkan dari peyikatan gigi. Kemudian pada pasien dilakukan kompres menggunakan air dingin serta dilakukan penekanan dengan menggunakan kasa.^{7,8}

Pasien sebaiknya diberikan faktor pengganti dalam 2 jam setelah perdarahan. Untuk hemofilia A diberikan konsentrat faktor VIII dengan dosis $0.5 \times \text{BB (kg)} \times \text{kadar yang diinginkan (\%)}$. Faktor VIII diberikan tiap 12

jam. Kadar faktor VIII yang diinginkan tergantung pada lokasi perdarahan dimana untuk perdarahan sendi, otot, mukosa mulut dan hidung kadar 30-50% diperlukan. Perdarahan saluran cerna, saluran kemih, daerah retroperitoneal dan susunan saraf pusat maupun trauma dan tindakan operasi dianjurkan kadar 60-100%. Lama pemberian tergantung pada beratnya perdarahan atau jenis tindakan. Untuk pencabutan gigi atau epistaksis, diberikan selama 2-5 hari, sedangkan operasi atau laserasi luas diberikan 7-14 hari. Untuk rehabilitasi seperti pada hemarthrosis dapat diberikan lebih lama lagi. Kriopresipitat juga dapat diberikan untuk hemofilia A dimana satu kantung kriopresipitat mengandung sekitar 80 U faktor VIII. Demikian juga dengan obat antifibrinolitik seperti asam epsilon amino-kaproat atau asam traneksamat. Pada kasus ini pasien diberi antifibrinolitik asam traneksamat, diberikan dengan dosis 25mg/kgBB (dosis maksimum 1500 mg) secara oral atau 10mg/kgBB (maksimum 1000mg) secara intravena setiap 8 jam.⁷ Pada pasien ini diberikan dosis 250 mg/8 jam. Berat badan ideal pasien 25 kg dengan demikian dosis asam traneksamat yang diberikan belum diberi tepat.

Pada pasien ini juga diberikan transfusi FFP sebanyak 2x150 cc. *Fresh Frozen Plasma* (FFP) adalah plasma yang dipisahkan dari whole blood. Indikasi FFP adalah kelainan pembekuan darah akibat kekurangan faktor koagulasi dan biasanya diberikan sebelum operasi. Pada kasus ini pasien mengalami pemanjangan masa faktor intrinsik yang menandakan adanya kekurangan faktor koagulasi, oleh karena itu pemberian transfusi FFP sudah tepat. Dosis FFP 15-20 ml/kgBB. *Fresh frozen plasma* yang diberikan untuk pasien ini sebanyak 2x150 cc, transfusi yang diberikan sesuai dengan teori yang ada. Pada pasien tidak diberikan konsentrat F.VIII dikarenakan belum dilakukannya pemeriksaan terkait kadar faktor VIII saat pasien berada di Rumah Sakit Umum Daerah Dr.H. Abdul Moeloek (RSUDAM).

Tatalaksana berikutnya yang dilakukan pada pasien ini adalah dengan memberikan edukasi kepada pasien dan keluarganya.^{9,10} Edukasi yang diberikan pada keluarga berupa memberikan pelindung atau mencari bagian

yang berisiko membuat anak cedera seperti bagian sudut yang tajam, atau paku yang menempel pada tempat tidur. Tutup bagian-bagian tersebut dengan menggunakan bantal lunak untuk menghindari benturan pada anak. Kemudian orang tua pasien sudah diberitahu langkah awal penanganan perdarahan.

Penanganan awal dengan perdarahan dengan memposisikan sendi (bila terjadi perdarahan pada sendi) dalam posisi tetap dan hindari gerakan pada sendi. Setelah itu kompres bagian yang mengalami perdarahan dengan air es. Selanjutnya, segera bawa ke unit gawat darurat terdekat untuk penanganan lebih lanjut.^{7,9,12} Orang tua atau keluarga juga harus memperhatikan obat-obat yang diminum oleh pasien.

Pada keluarga pasien ini sudah dijelaskan bahwa obat yang dijual bebas dengan kandungan *Non-Steroid Anti Inflammatory Drugs* (NSAID), seperti ibuprofen dapat mempengaruhi sistem hemostasis dan memperburuk perdarahan. Pasien juga diberi edukasi tentang hemofilia yang dideritanya, agar anak lebih berhati-hati saat melakukan aktivitas dan bila terjadi perdarahan pada pasien dapat cepat terdeteksi yang akan membatasi kerusakan dan rasa sakit yang terjadi.¹² Pasien juga harus menghindari aktivitas dengan risiko cedera tinggi karena, salah satu penyebab perdarahan pada pasien hemofilia adalah akibat cedera. Olahraga berat memiliki tingkat bahaya yang tinggi dan umumnya tidak aman untuk anak-anak yang menderita hemofilia. Namun bukan berarti anak hemofilia dilarang untuk berolahraga, karena olahraga dibutuhkan untuk menjaga stamina dan kekuatan otot. Olahraga seperti berlari, berenang atau bersepeda statis aman dilakukan untuk pasien.

Prognosis pada pasien ini dinilai berdasarkan beberapa faktor risiko dilingkungan. Faktor risiko dilingkungan terdiri dari empat faktor.¹⁶ Pertama, faktor risiko dilingkungan mikro yang terdiri dari faktor risiko pada ibu antara lain umur, tinggi badan, anak dan jarak kehamilan, pengetahuan sikap dan keterampilan ibu dalam mencukupi kebutuhan biopsikososial, penyakit keturunan, penyakit menular, riwayat pernikahan

(terpaksa, tidak direstui, *single parent*, perceraian dan lain-lain), merokok, alkoholism, narkoba, pekerjaan/penghasilan. Kedua, faktor risiko di lingkungan mini meliputi ayah seperti, umur, tinggi badan, pendidikan, pekerjaan atau penghasilan, pengetahuan, sikap dan ketrampilan ayah dalam mencukupi kebutuhan biopsikososial, penyakit, riwayat pernikahan (terpaksa, tidak direstui, perceraian dan lain-lain), komitmen perencanaan kehamilan, hubungan ayah-ibu dan anak. Saudara kandung/tiri yang tinggal serumah: jumlah, jarak umur, kesehatan (status gizi, imunisasi, kelainan bawaan, gangguan tumbuh kembang, penyimpangan perilaku), pendidikan, hubungan dengan ayah-ibu.

Anggota keluarga lain serumah (nenek, kakek, paman, bibi, pengasuh anak, pembantu): pengetahuan, sikap dan ketrampilan mencukupi kebutuhan tumbuh kembang anak. Ketiga, faktor risiko dilingkungan meso meliputi Tetangga (tingkat ekonomi, sikap dan perilaku tetangga), teman bermain, sarana bermain. Keempat, faktor risiko dilingkungan makro seperti, program-program pemerintah untuk meningkatkan kesehatan. Faktor risiko dilingkungan mikro pada pasien didapati data bahwa ibu pasien, Ny. N, usia 35 tahun memiliki tiga anak, dengan jarak antara anak pertama dengan anak kedua, empat tahun dan jarak antara anak kedua dengan anak ketiga adalah dua tahun. Ibu pasien tidak mengetahui silsilah keluarganya ada yang memiliki penyakit yang bisa diturunkan atau tidak ada. Ibu pasien merupakan seorang ibu rumah tangga, sehingga ibu pasien memiliki banyak waktu untuk memperhatikan pasien. Ibu pasien lulusan sekolah menengah atas sehingga memiliki pengetahuan yang baik untuk mengenali, memahami, dan merawat pasien sehingga pasien dapat terhindar dari cedera dan ibu pasien dapat melakukan langkah awal bila terjadi perdarahan pada pasien. Faktor risiko di lingkungan mini, didapati bahwa ayah pasien bernama Ny. M berusia 44 tahun, seorang karyawan yang memiliki penghasilan yang mencukupi kebutuhan keluarganya. Sehingga dapat membiayai kebutuhan kesehatan pasien. Hubungan pasien dengan ayahnya juga sangat dekat. Ayah pasien juga memiliki waktu untuk memperhatikan pasien. Faktor risiko di lingkungan meso, pasien

memiliki banyak teman di lingkungan rumahnya. Pasien tidak ada permasalahan dengan teman di lingkungan rumahnya dan pasien tidak pernah melakukan kegiatan yang berbahaya dengan teman-temannya. Untuk faktor risiko di lingkungan makro, meliputi program pemerintah melalui Jaminan Kesehatan Nasional (JKN), biaya kesehatan dapat lebih meringankan keluarga pasien.

Simpulan

Berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisik dan hasil laboratorium awal, ditegakkan diagnosis diatesis hemoragik e.c defisiensi faktor koagulasi e.c suspek hemofilia pada pasien anak laki-laki usia 8 tahun. Setelah dilakukan pemeriksaan faktor VIII dan faktor IX, diagnosis menjadi hemofilia A ringan. Penatalaksanaan dilakukan secara non-medikamentosa dan medikamentosa.

Daftar Pustaka

1. Mazepa MA, Mohana PE, Baker JR, Riske JK. Men with severe hemophilia in the United State: Birth cohort analysis of large national database. *J Med* [internet]. 2015 [diakses tanggal 8 Oktober 2016]; 10: 675-678. Tersedia dari: <http://www.wfh.org/main.html>.
2. Sidonio RF, Mili FD, Miller CH, Hooper WC, DeBaun MR. Female with FVIII and FIX deficiency have reduce join range of motion. *J Haemost* [internet]. 2014 [diakses tanggal 8 Oktober 2016]; 89(8): 831-836. Tersedia dari: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov>.
3. Maureen MDVM. Primary hemostasis. *J Vet Pharmacol Ther*. 2012;5(1):1-8.
4. Corrigan J, James. Ilmu kesehatan anak nelson. Edisi ke-15; 2010.
5. Soucie JM, Miller CH. A study of prospective surveilance for inhibitors among persons with haemophilia in the United State. *J Thromb Haemost* [internet]. 2014 [diakses tanggal 8 Oktober 2016]; 20: 230-237. Tersedia dari: <http://www.omicsonline.org/main.html>.
6. Sona PS. Hemophilia. *International J Pharmacol Sci*. 2010;5(1):19-26.
7. Permono B. Hemato-Onkologi IDAI. Edisi ke-3; 2010.
8. Franchini M, Mannuccio P. Past, present and future of hemophilia: a narrative review. *J Psychophatol Behav*. 2012;7(24):1750-1172.
9. Coppola, A. Treatment of hemophilia: a review of current advances and on going issues. *J Blood Med*. 2010;1:183-95.
10. Street AM, Ljung R, Lavery SA. Management of carriers and babies with haemophilia. *J Blood Med*. 2008;14(3): 181-7.
11. Van Dijk K, Fischer K, van der Bom JG, Grobbee DE, van den Berg HM. Variability in clinical phenotype of severe haemophilia: The role of the first joint bleed. *J Med*. 2007;11(5):438-443.
12. Manco-Johnson MJ, Abshire TC, Shapiro AD. Prophylaxis versus episodic treatment to prevent joint disease in boys with severe hemophilia. *N Engl J Med*. 2007;357(6):535-544.
13. Feldman BN, Pai M, Rivard GE. Tailored prophylaxis in severe hemophilia A: Interim results from the first 5 years of the Canadian Hemophilia Primary Prophylaxis Study. *J Thromb Haemost*. 2008;4(6):1228-1236.
14. Santagostino E, Mancuso ME, Rocino A. Environmental risk factors for inhibitor development in children with haemophilia A: A case-control study. *Br J Haematol*. 2007;130(3):422-427.
15. Paisley S, Wight J, Currie E, Knight J. The management of inhibitors in haemophilia A: Introduction and systematic review of current practice. *J Thromb Haemost*. 2007;9(4): 405-417.
16. Soedjatmiko. Deteksi dini gangguan tumbuh kembang balita. *Sari Pediatri*. 2012;3(3):175-188.