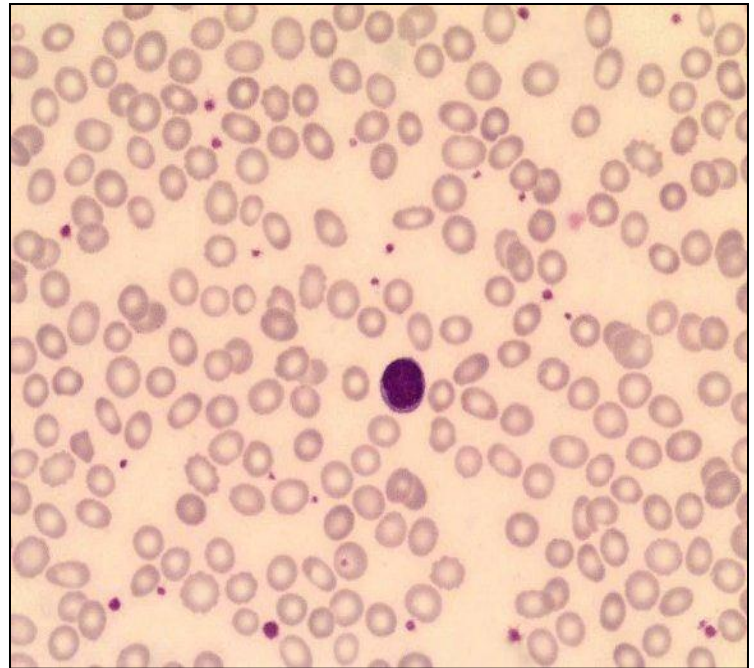
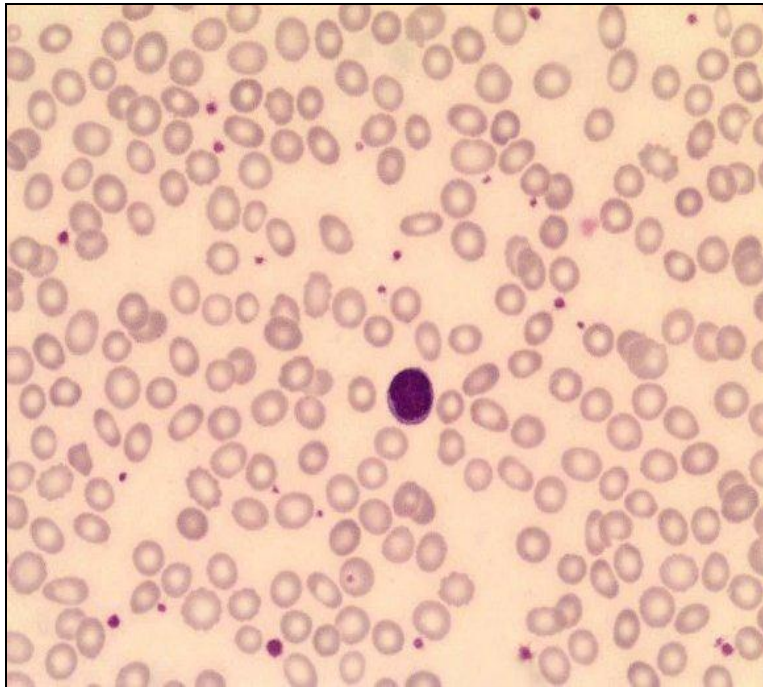
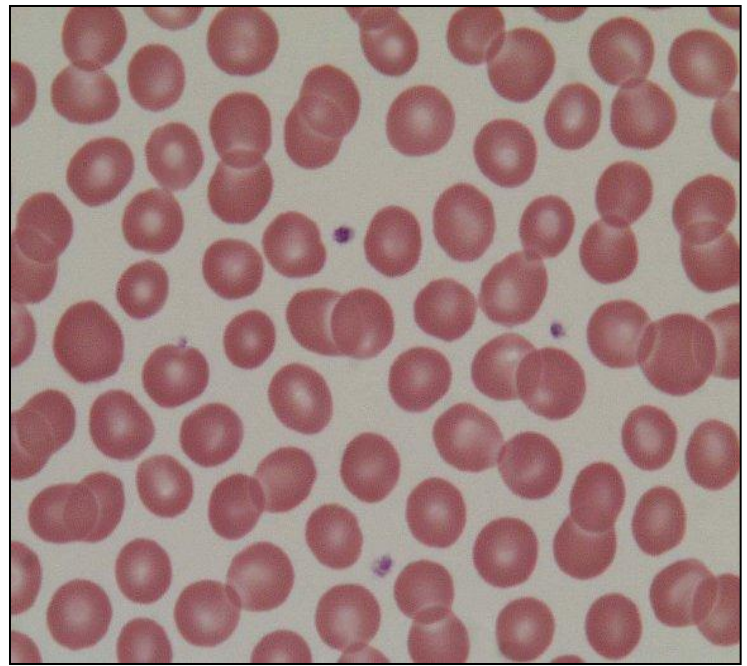
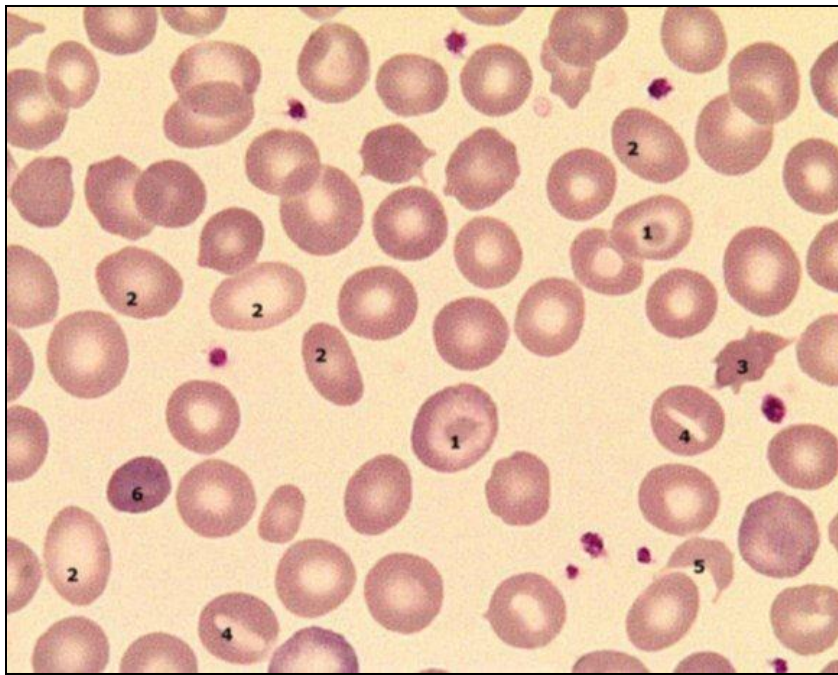
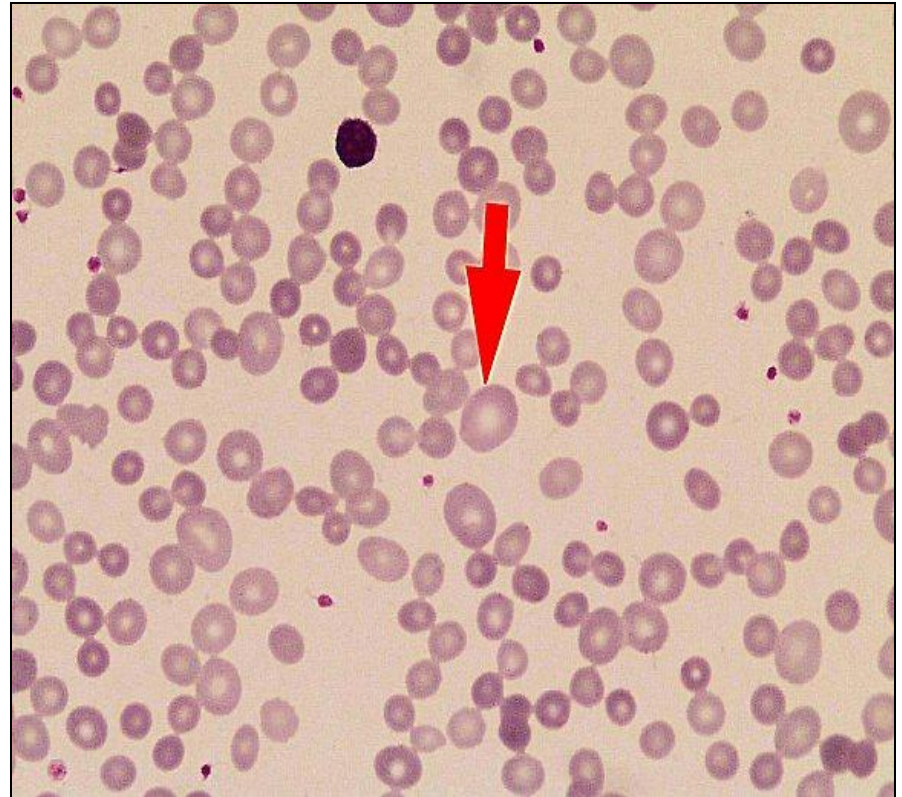
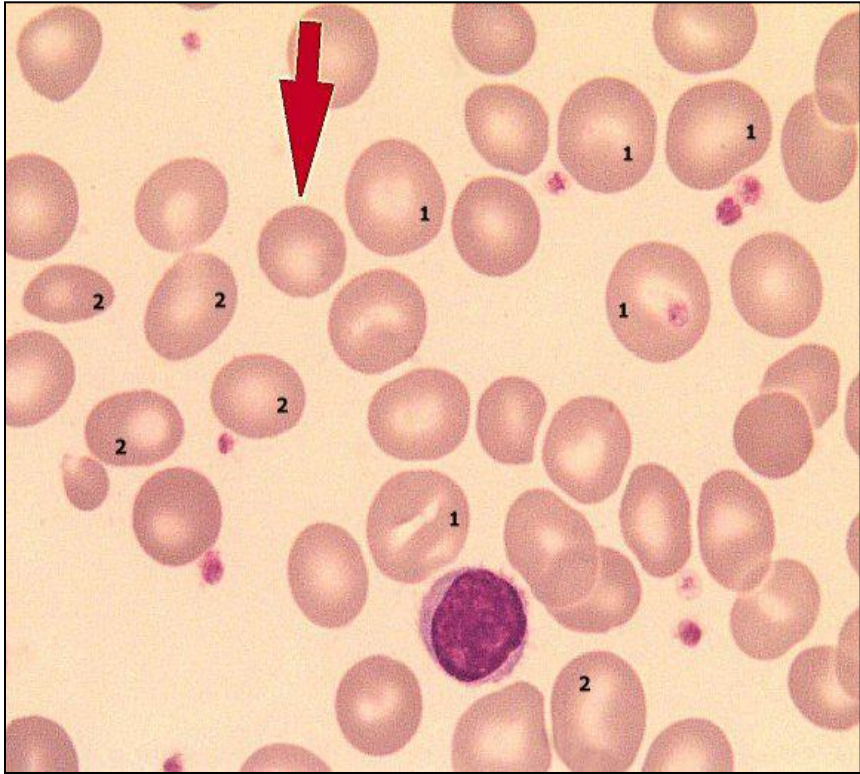


Anemia Pada Anak

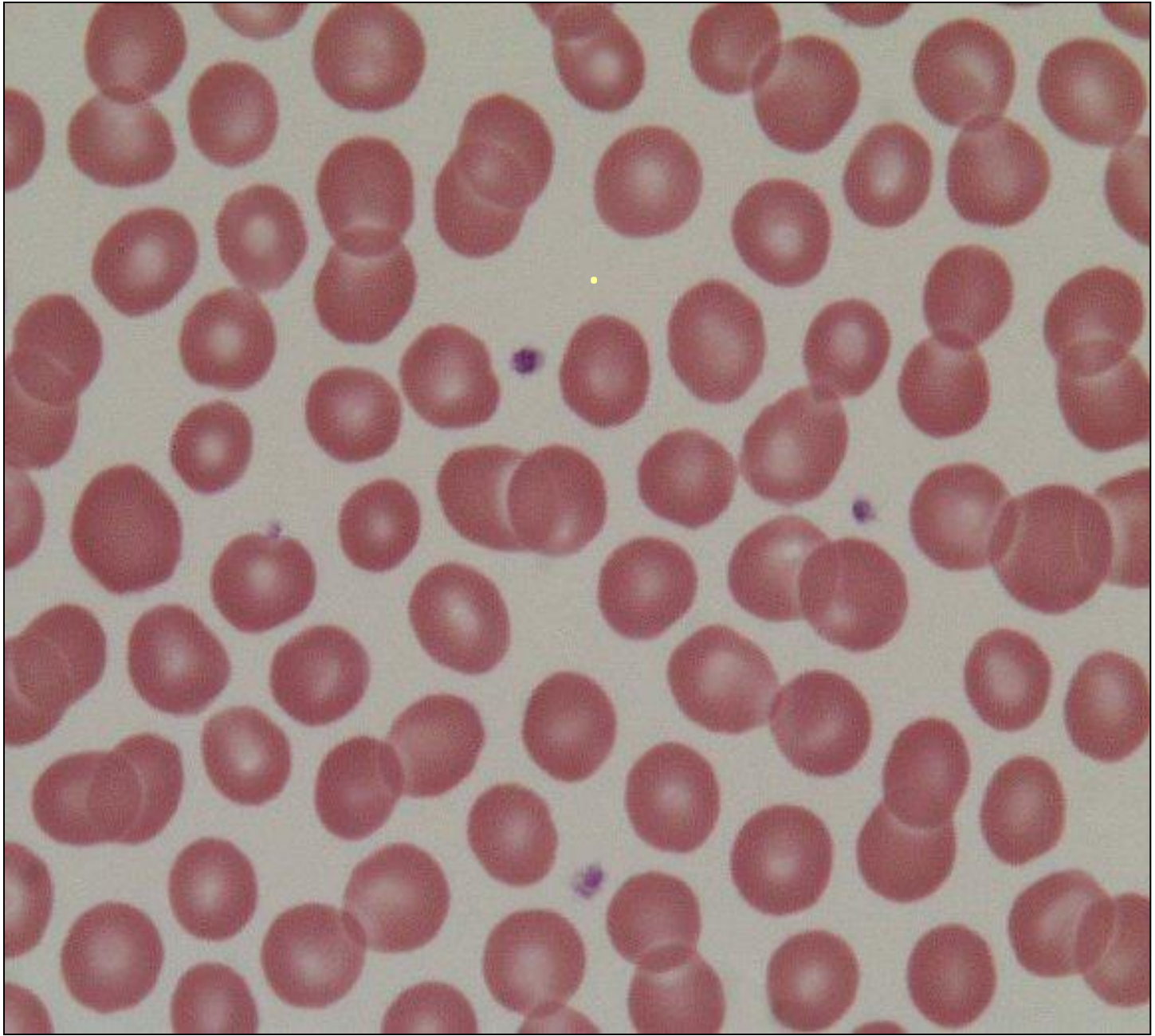
Haryson, dr, Msi.Med, Sp.A

Bag. IKA- UWK

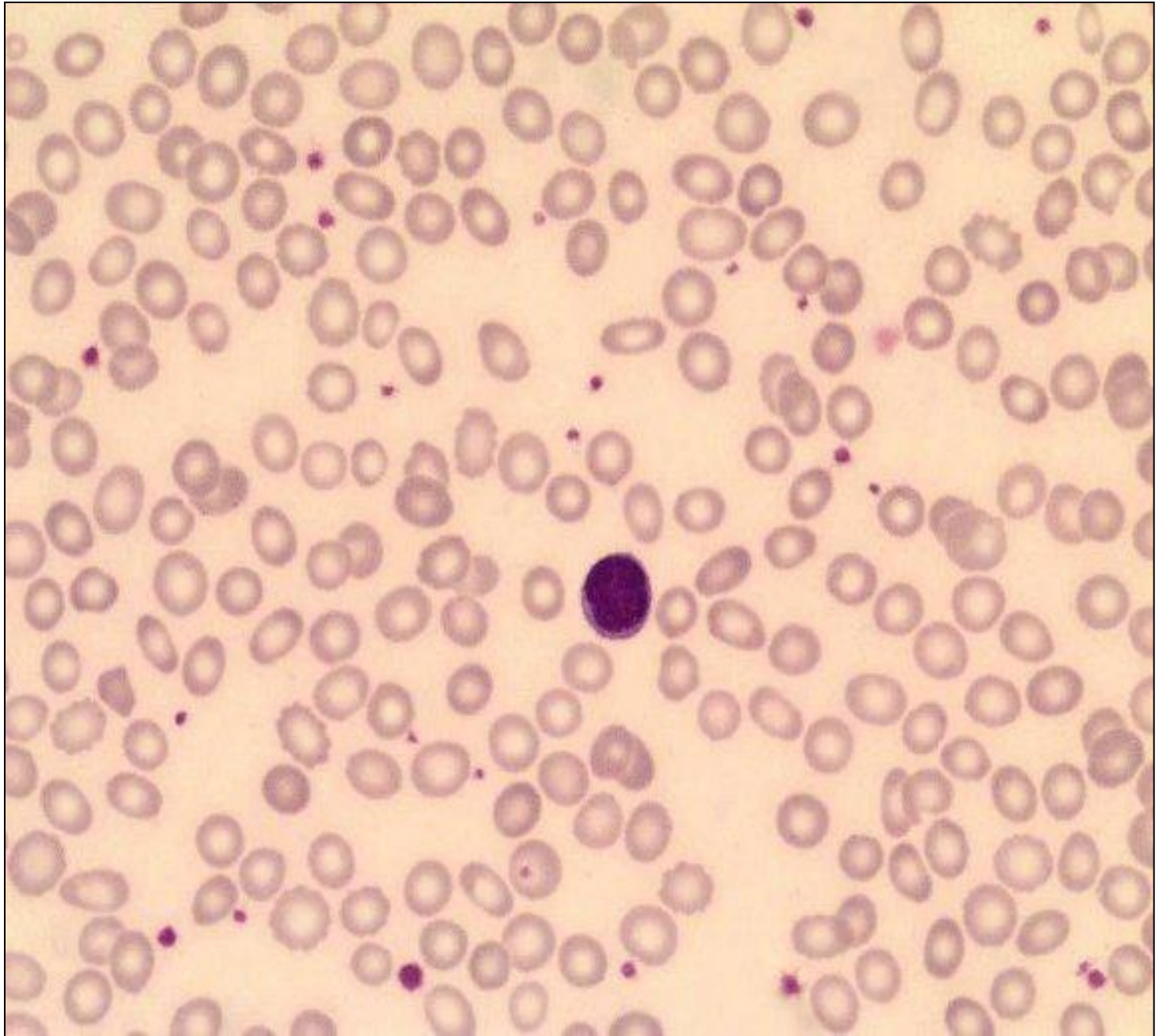




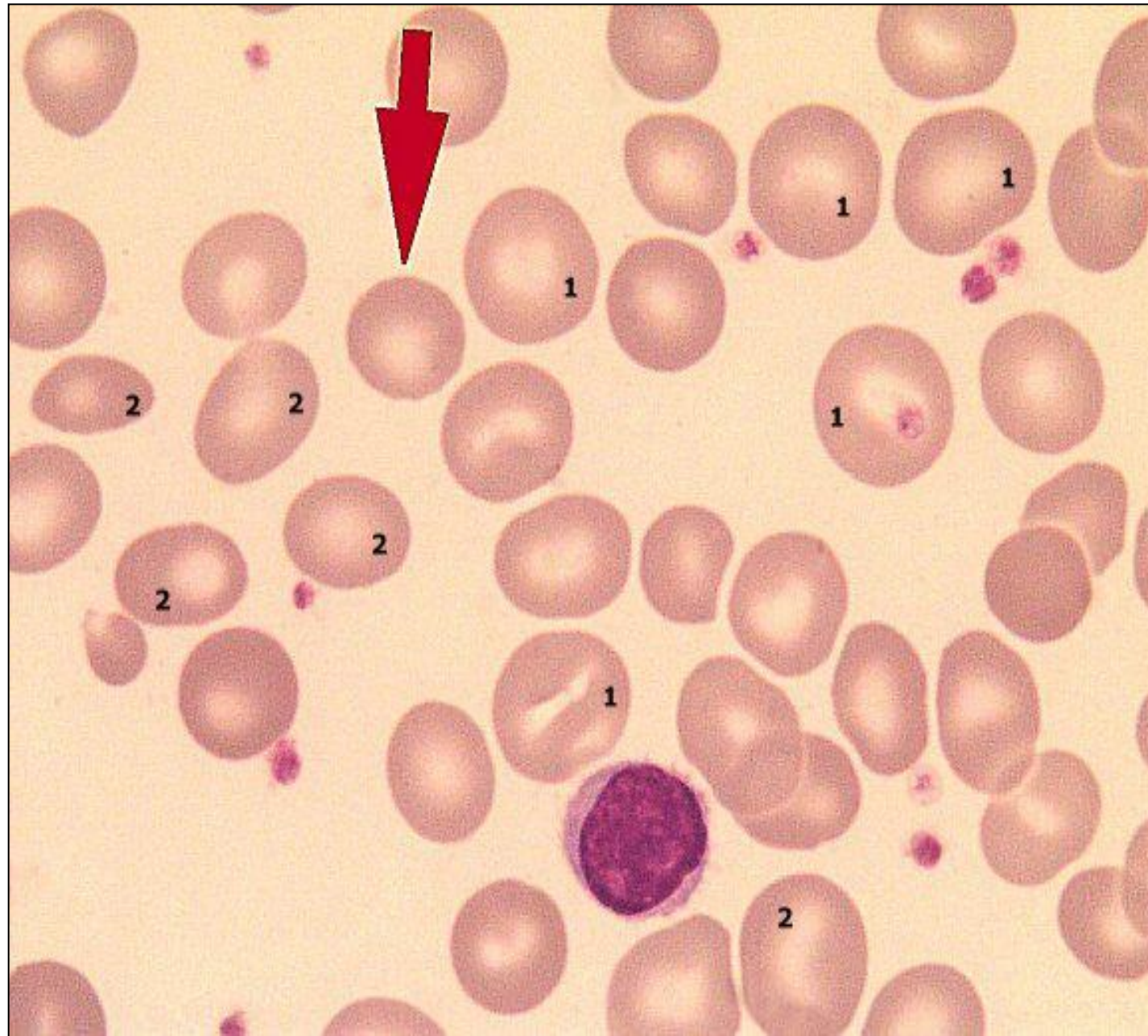
Normosit(2)



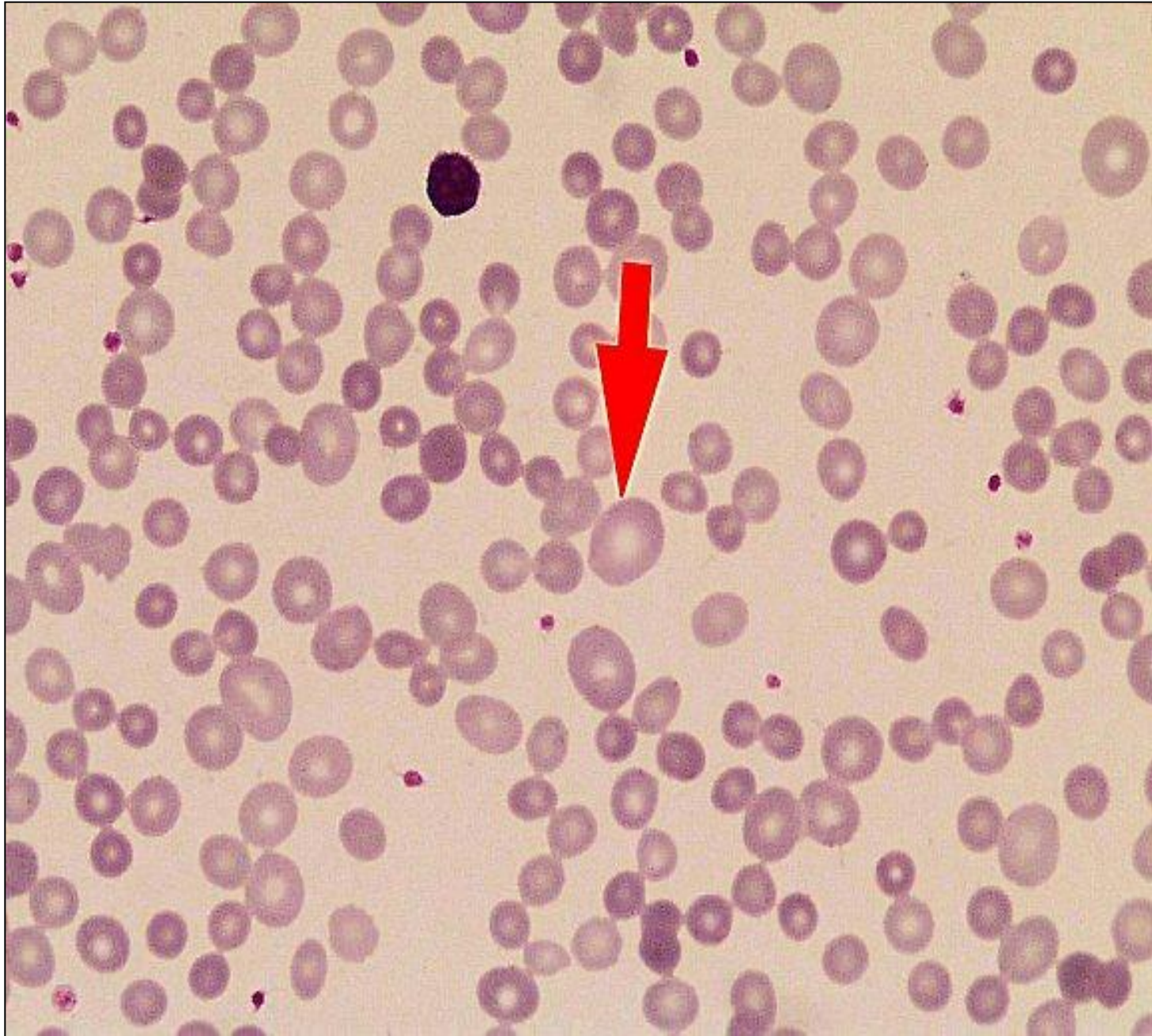
Mikrosit(1)

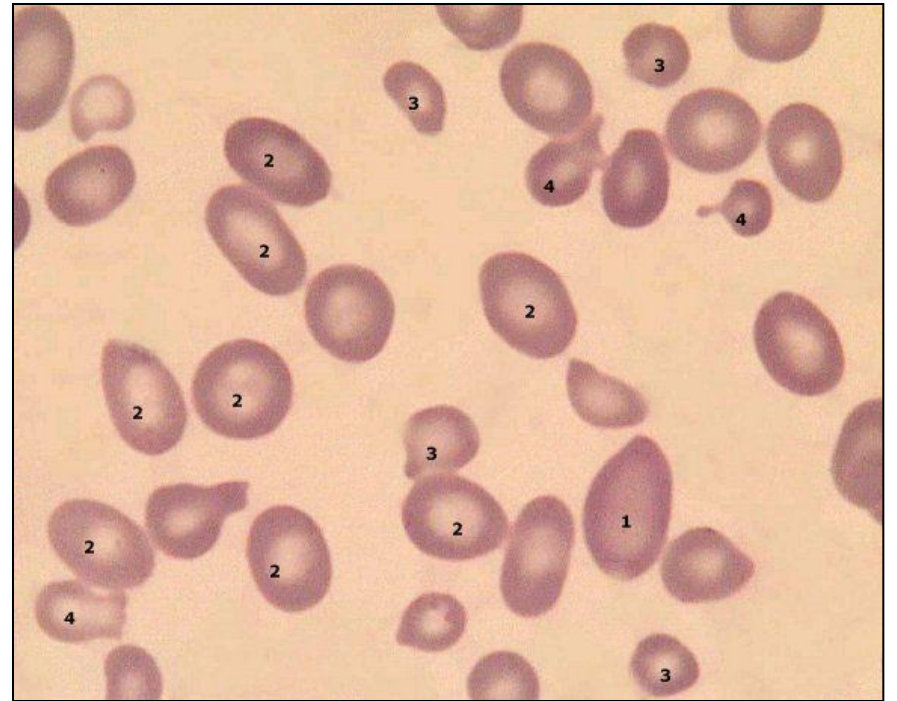
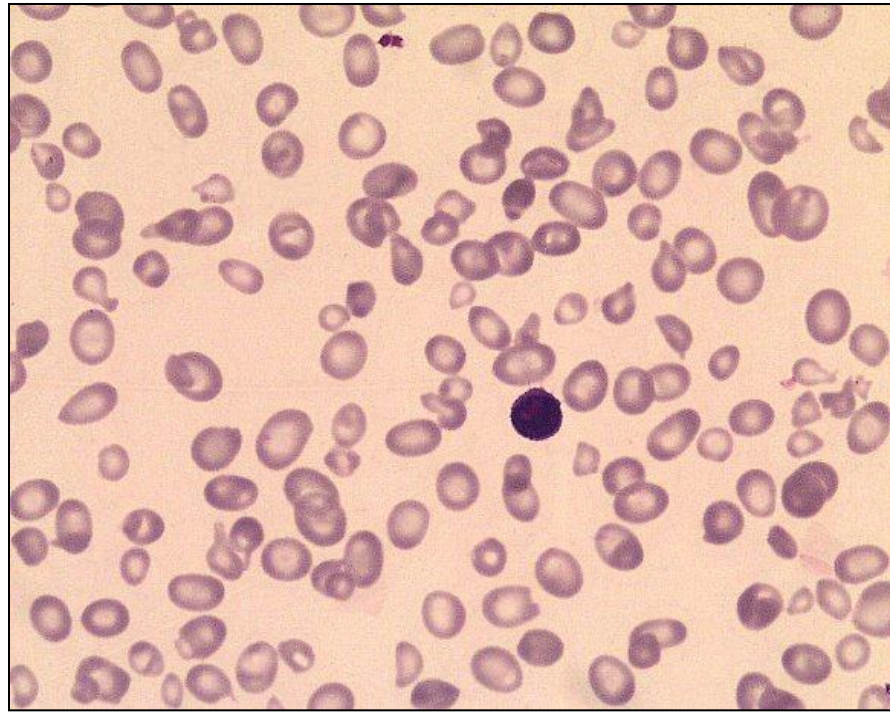


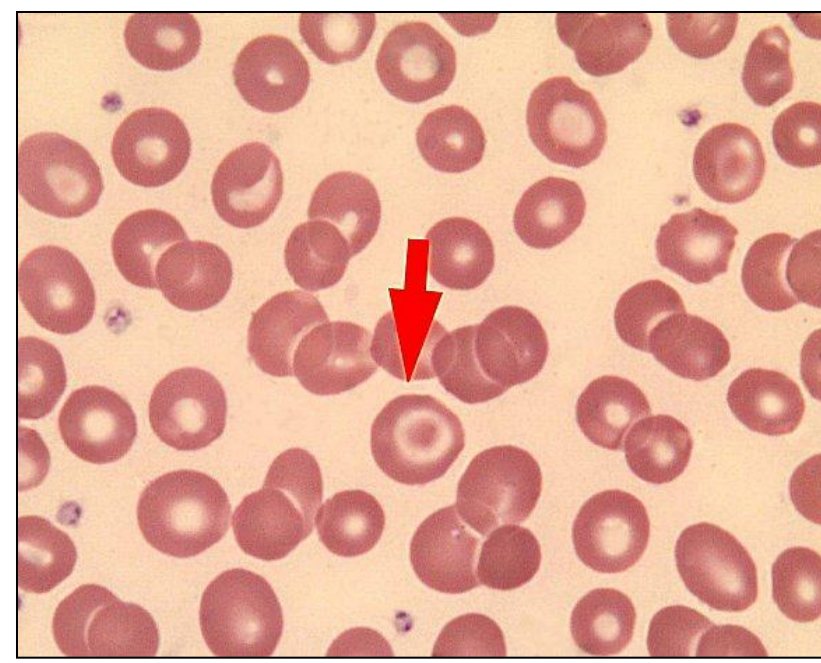
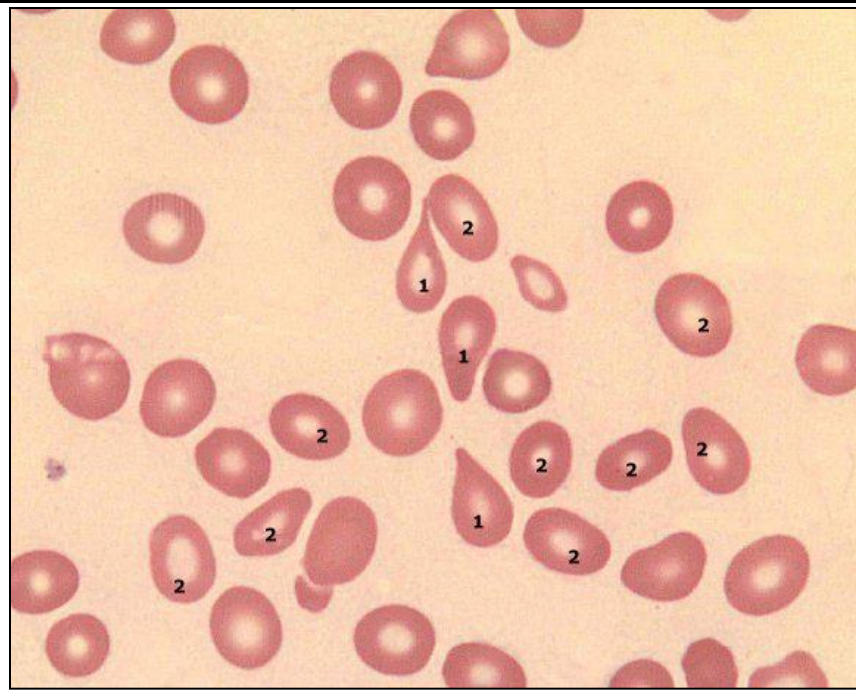
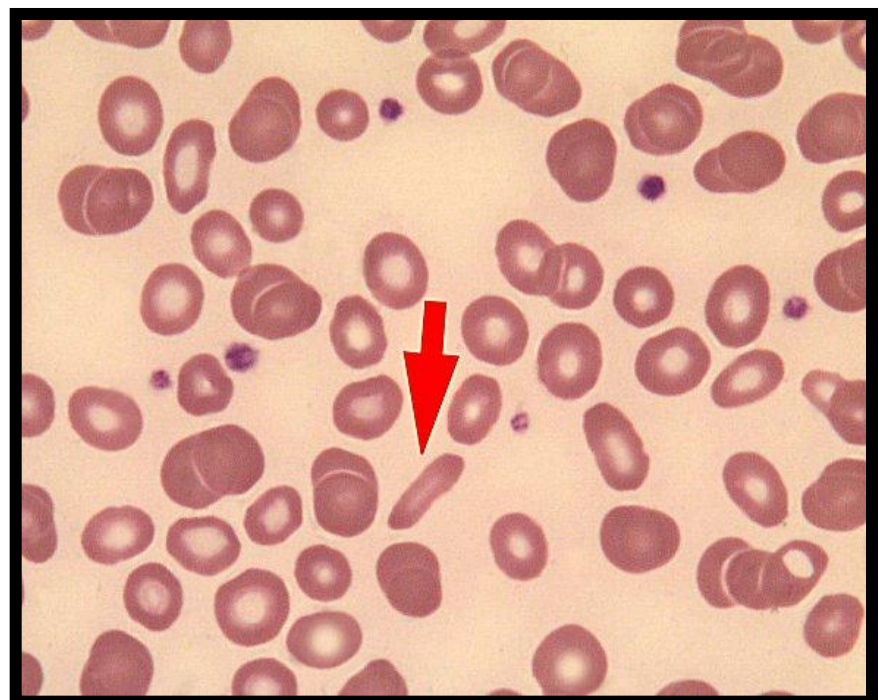
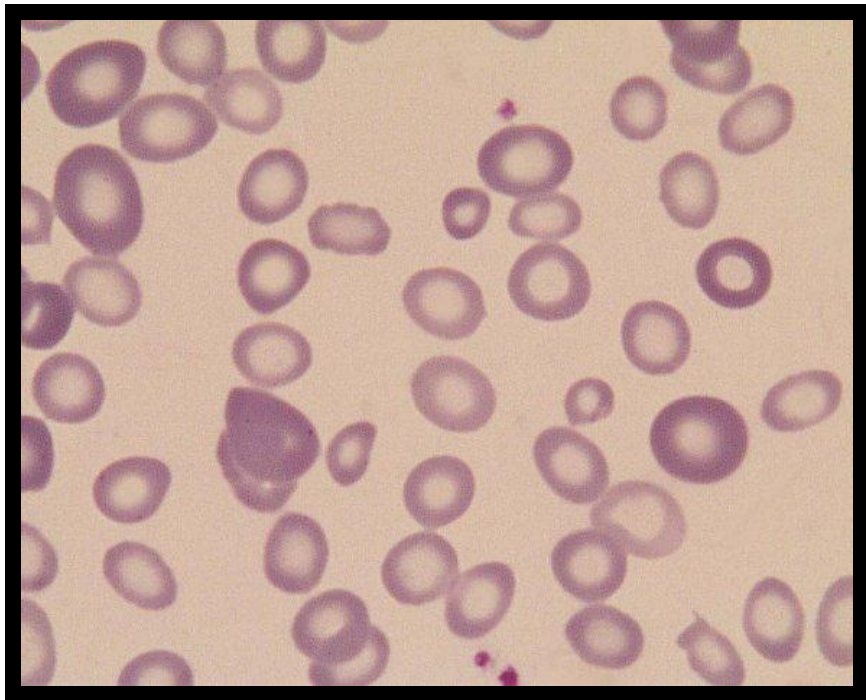
Makrosit(2)

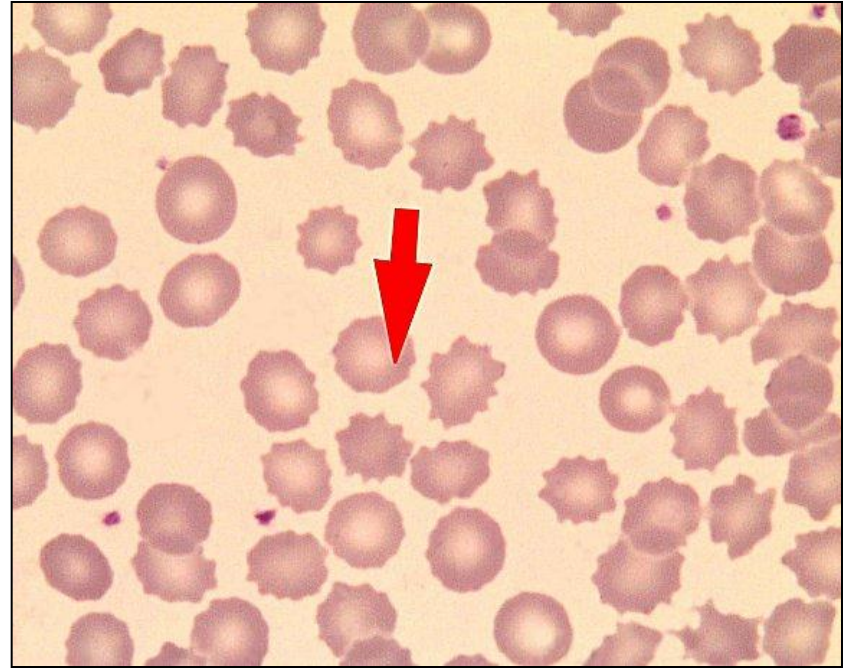
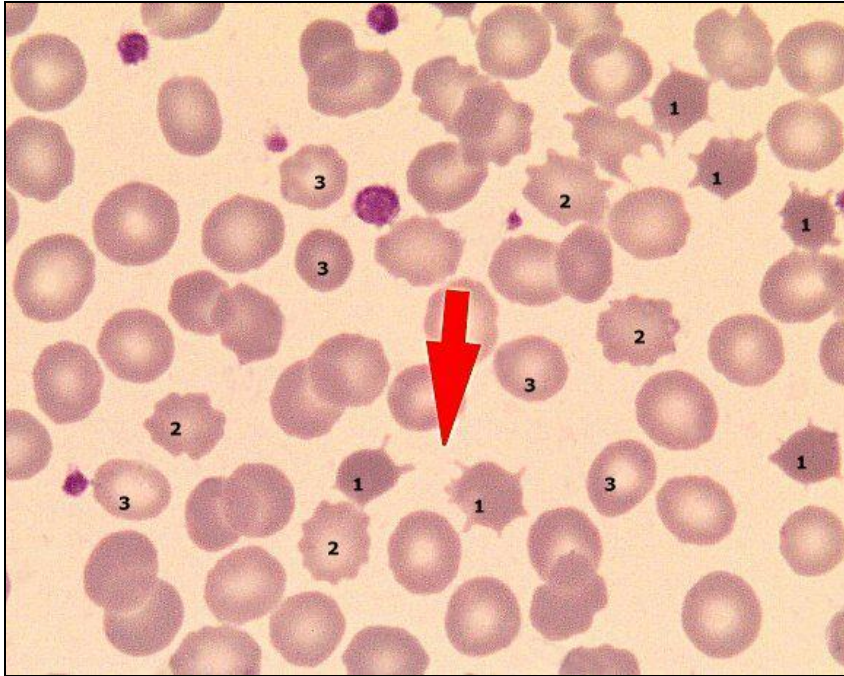


Megalosit(1)









Anemia : kadar hemoglobin atau eritrosit **kurang** atau **lebih rendah** dari nilai normal (WHO (1968, 1972) menetapkan kriteria untuk diagnosis anemi yaitu sebagai berikut :

- Hemoglobin kurang dari nilai normal sesuai dengan umurnya. Nilai-nilai normal adalah :

Anak umur 6 bl - 6 th	11 gr/100 ml
-----------------------	--------------

Anak umur 6 th - 14 th	12 gr/100 ml
------------------------	--------------

Laki-laki dewasa	13 gr/100 ml
------------------	--------------

Wanita dewasa tidak hamil	12 gr/100 ml
---------------------------	--------------

Wanita dewasa hamil	11 gr/100 ml
---------------------	--------------

- Konsentrasi hemoglobin eritrosit rata-rata (KHER) < 31% (nilai normal 32-35%)

Hemoglobin and Hematocrit Levels Below which Anemia is Present in Population, WHO 2001

Age or gender group	Haemoglobin	Haematocrit	
	g/l	mmol/l	l/l
Children 6 months to 59 months	110	6.83	0.33
Children 5–11 years	115	7.13	0.34
Children 12–14 years	120	7.45	0.36
Non-pregnant women (above 15 years of age)	120	7.45	0.36
Pregnant women	110	6.83	0.33
Men (above 15 years of age)	130	8.07	0.39

KLASIFIKASI PENYAKIT HEMATOLOGIK

I. Anemia

1. Anemia post hemorrhagik
2. Anemia hemolitik
3. Anemia defisiensi
4. Anemia aplastik

II. Perdarahan

- a. Ggn vaskuler
- b. Ggn pembekuan
- c. Ggn trombosit

III. Kelainan lain

ggn sistem granulopoetik & trombopetik

Anemia defisiensi

Definisi : anemia karena kekurangan satu atau bbrp bahan yang digunakan dalam pematangan eritrosit

Klasifikasi :

def. besi , pyridoksin , tembaga (anemia mikrositik hipokromik), kekurangan asam folat dan vit B 12 (an. makrositik hipokromik/ megaloblastik), anemia campuran (dimorfik)

Anemia def . Besi

- o paling banyak didunia , terutama pada anak yang sedang tumbuh dan wanita hamil .
- o Etiologi : intake kurang , ggn absorpsi, sintesis kurang , kebutuhan berlebih dan pengeluaran bertambah .
- o Diagnosis : gambaran eritrosit hipokromik mikrositik, SI ↓, TIBC↑, Fe Sumsung tulang (-), dan respon baik terhadap terapi besi .
- o Terapi : sulfas ferrosus 3 x 10 mg/kgbb po / hari

Hemoglobinopathia

Thalasemia

- ◆ Diturunkan secara mendel , bersifat resesif
 - ◆ Ditemukan I oleh Cooley
 - ◆ Penyebab terbanyak anemia hemolitik intra-korpuskuler
 - ◆ Secara molekul dibedakan :
 - α thalasemia (ggn pembentukan rantai α)
 - β thalasemia (ggn pembentukan rantai β)
 - $\beta - \delta$ thalasemia (ggn pembentukan rantai $\beta - \delta$)

Secara klinis dibedakan :

Thalasemia mayor (gejala klinis jelas)

Thalasemia minor

Terapi : tak ada obat yang menyembuhkan transfusi diberikan bila Hb telah rendah

Gangguan Pembekuan

- Tahap pembekuan :
 - Tahap I , pembentukan Plasma tromboplastin intrinsik
 - Tahap II: perubahan protrombin menjadi trombin
 - Tahap III : perubahan fibrinogen menjadi fibrin

Gangguan mekanisme pembekuan darah

- Ggn tahap pertama :

- Hemofilia A (kekurangan faktor VIII)
- Hemofilia B (kekurangan faktor IX)
- Hemofilia C (kekurangan faktor XI)
- Penyakit von willebrand

- Ggn tahap kedua :

- Kongenital
- Didapat (def vit K, prematuritas ,DIC,obat anti koagulan)

- Gangguan tahap III

- Kongenital (autosomal resesif)
- Akuisita (operasi, DIC)

Leukemia

- Definisi : proliferasi patologik sel pembuat darah scr sistemik
 - Klasifikasi :
 - leukemia sistem eritropoetik
 - leukemia sistem Granulopoetik(granulositik atau myelositik)
 - leukemia sistem Trombopoetik
 - Sistem RES
- Tersering pada anak acute lymphositic leukemia (ALL)

Acute lymphocytic leukemia

- ◆ Etiologi belum jelas
- ◆ Faktor berperan
 - Exogen : sinar X, radioaktif, bahan kimia , infeksi
 - Endogen : ras, herediter, kelainan kromosom
- ◆ Gejala : pucat demam, disertai splenomegali kadang hepatomegali /limphadenopathi , perdarahan, sakit tulang
- ◆ Darah tepi : pansitopenia, limfositosis, terdapat sel blas
- ◆ Pemeriksaan lain : biopsi limpha, kimia darah, LCS, cytogenetic
- ◆ Diagnosis pasti . BMP(Sumsum tulang : gambaran monoton)

Terapi : transfusi darah, kortikosteroid, sitostatika,
atasi infeksi sekunder, immunoterapi

Cara pengobatan :

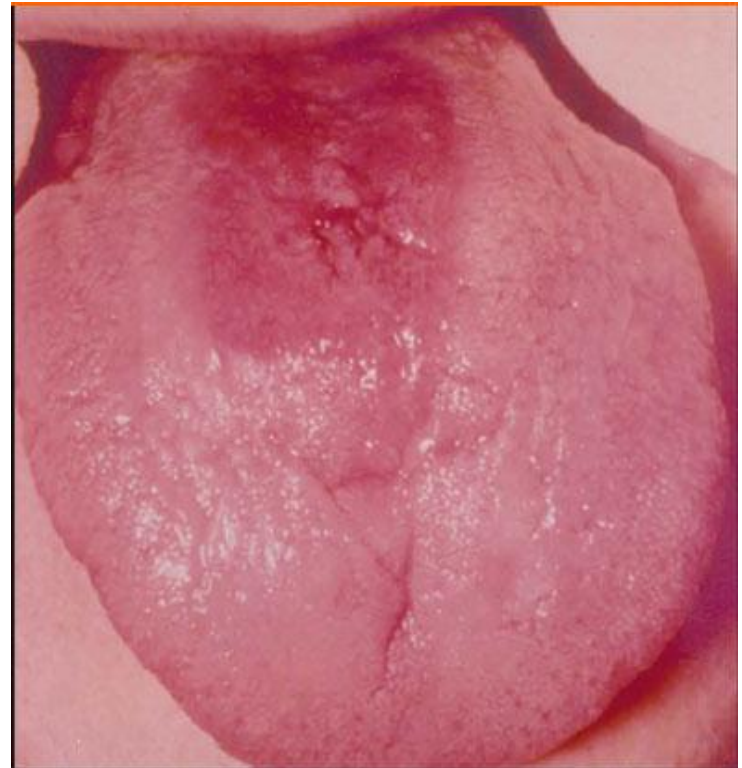
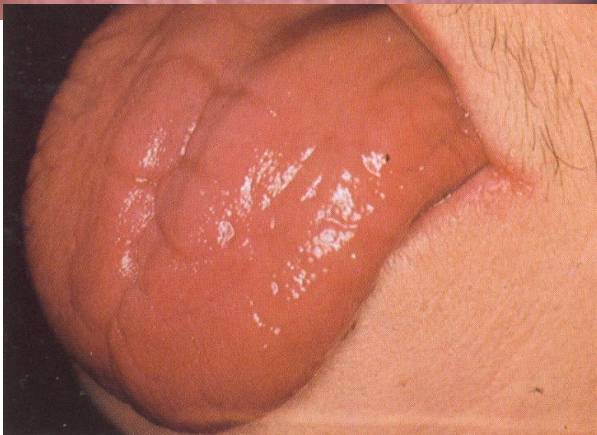
Induksi , maintenens , reinduksi dan mencegah leukemia SSP

ANEMIA DEFISIENSI BESI

Dr. Haryson , Msi.Med, Sp.A

Bag. IKA UWK





Pale Conjunctiva and Pale Palmar Creases



FIG. 11.5 A, pale conjunctivae in a patient with severe anemia. B, pale palmar creases in a child with a hemoglobin level of 4 g/dl.

Anemia Defisiensi BESI

Anemia kekurangan zat besi (AKB) adalah anemia yang disebabkan oleh kurangnya zat besi untuk sintesis hemoglobin

Fe penting untuk :

- pembelahan sel dan sintesis Hemoglobin
- Sintesis DNA: pembentukan enzim ribonukleotida reduktase
- Sintesis Heme Di Mitokhondria

◆ Ada 2 cara penyerapan besi dalam usus:

- 1. penyerapan dalam bentuk non heme (sekitar 90% berasal dari makanan), besi harus diubah dulu menjadi bentuk yang diserap.**
- 2. bentuk heme (sekitar 10% berasal dari makanan) besinya dapat langsung diserap tanpa memperhatikan cadangan besi dalam tubuh, asam lambung ataupun zat makanan yang dikonsumsi**

Peran besi pada proliferasi dan diferensiasi sel

❖ Untuk masuk sel perlu reseptor transferin / TfR



Sel akan teraktivasi



Diferensiasi dan proliferasi

Contoh klinis :

Defisiensi Fe →

jumlah limfosit ↓

KEKURANGAN BESI

Ada 3 tahap

- ✓ Tahap I: Stadium Pre laten:
- ✓ Tahap II: Stadium laten
- ✓ Tahap III: Stadium anemia

Stadium I / Pre Laten

- ✓ cadangan besi sudah kosong
- ✓ Hematokrit dan kadar besi serum masih baik
- ✓ Gejala klinis belum muncul

Stadium II: LATEN


- ❖ cadangan besi kosong
- ❖ Besi serum turun
- ❖ Total iron banding capacity meningkat
- ❖ Hematokrit masih baik
- ❖ Gejala klinis belum muncul

Stadium III: ANEMIA

- cadangan kosong
- Besi serum menurun
- Total iron banding capacity meningkat
- Hematokrit menurun
- Klinis sudah jelas

FAKTOR RISIKO KEKURANGAN BESI

- Kehamilan kembar
- Prematur
- Perdarahan sewaktu melahirkan
- Ibu anemia

Cadangan Fe bayi sehat bisa sampai 6 bln sehingga anemia umumnya terlihat setelah usia  6 bulan berikan makanan yang mengandung Fe

GEJALA KLINIS

- akibat oksigenasi yang kurang
- Proliferasi / diferensiasi yang terhambat
- Oksigenasi otak menurun: kurang perhatian, gangguan belajar
- Jantung: takikardi, dilatasi jantung
- Otot: atrofi dan kelemahan
- GIT: gangguan pembelahan epitel
- Lidah: atrofi vili, tipis dan rata. dll

LABORATORIUM (1):

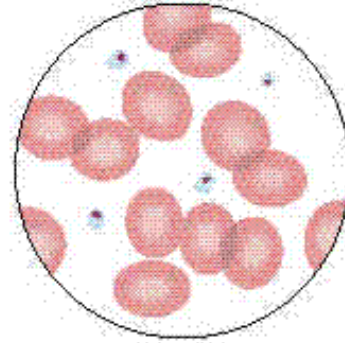
- ✓ WHO: anemi bila kadar HB:
6bl-6tahun: < 11 gr/dl
lebih dari 6 tahun: < 12 gr/dl
- ✓ Indek eritrosit terpenting: MCV(mean corpuscular volume): mikrositosis/< 75fL
- ✓ Apusan darah tepi: mikrositik hipokromik
- ✓ Anemi berat: poikilositosis, hemolitik



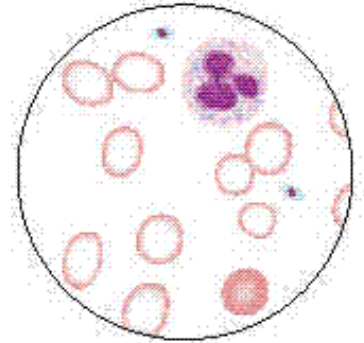
Normal Erythrocyte



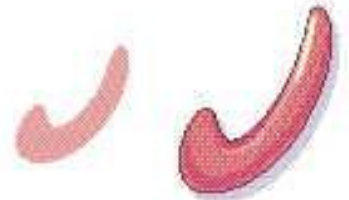
Keratocytes



Normal Peripheral Blood Smear



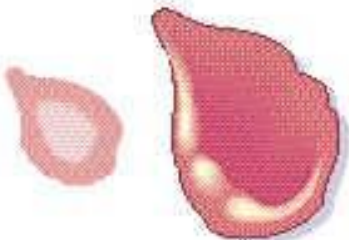
Microcytic, Hypochromic Anemia



Sickle Cell



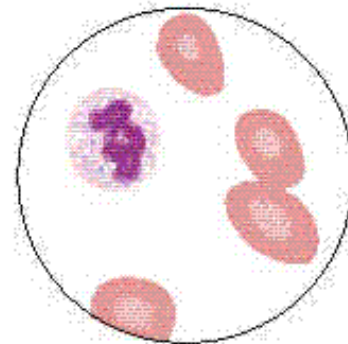
Knizocyte



Dacrocyte



Stomatocyte



Macrocytic, Normochromic Anemia

LABORATORIUM (2):

- ✓ Trombosis/ > 500.000/ml diduga krn aktivasi trombopoetin
- ✓ Retikulosit normal
- ✓ Besi serum < 30ug/dl
- ✓ TIBC > 350 ug/dl
- ✓ Feritrin serum < 12 ug/ml

TERAPI

- ❖ PEMBERIAN ZAT BESI: responnya baik/cepat terhadap kenaikan HB
- ❖ Cari kausa kurang besi
- ❖ Defisiensi karena produksi atau perdarahan?
- ❖ Gangguan produksi: def Fe, Asam folat, anemia aplastik
- ❖ Pereparat: 6mg/kgbb besi elemental dlm 3 dosis, kalau Hb normal, lanjutkan 3 bulan

Thank you

Thank you



INTRINSIC PATHWAY

Damaged Surface

Kininogen
Kallikrein

XII

XII_a

XI

XI_a

IX

IX_a

VIII_a

X

X_a

X

FINAL COMMON PATHWAY

Prothrombin (II)

Thrombin (II_a)

Fibrinogen (I)

Fibrin (I_a)

XIII_a

Cross-linked fibrin clot

EXTRINSIC PATHWAY

Trauma

VII_a

VII

Tissue factor

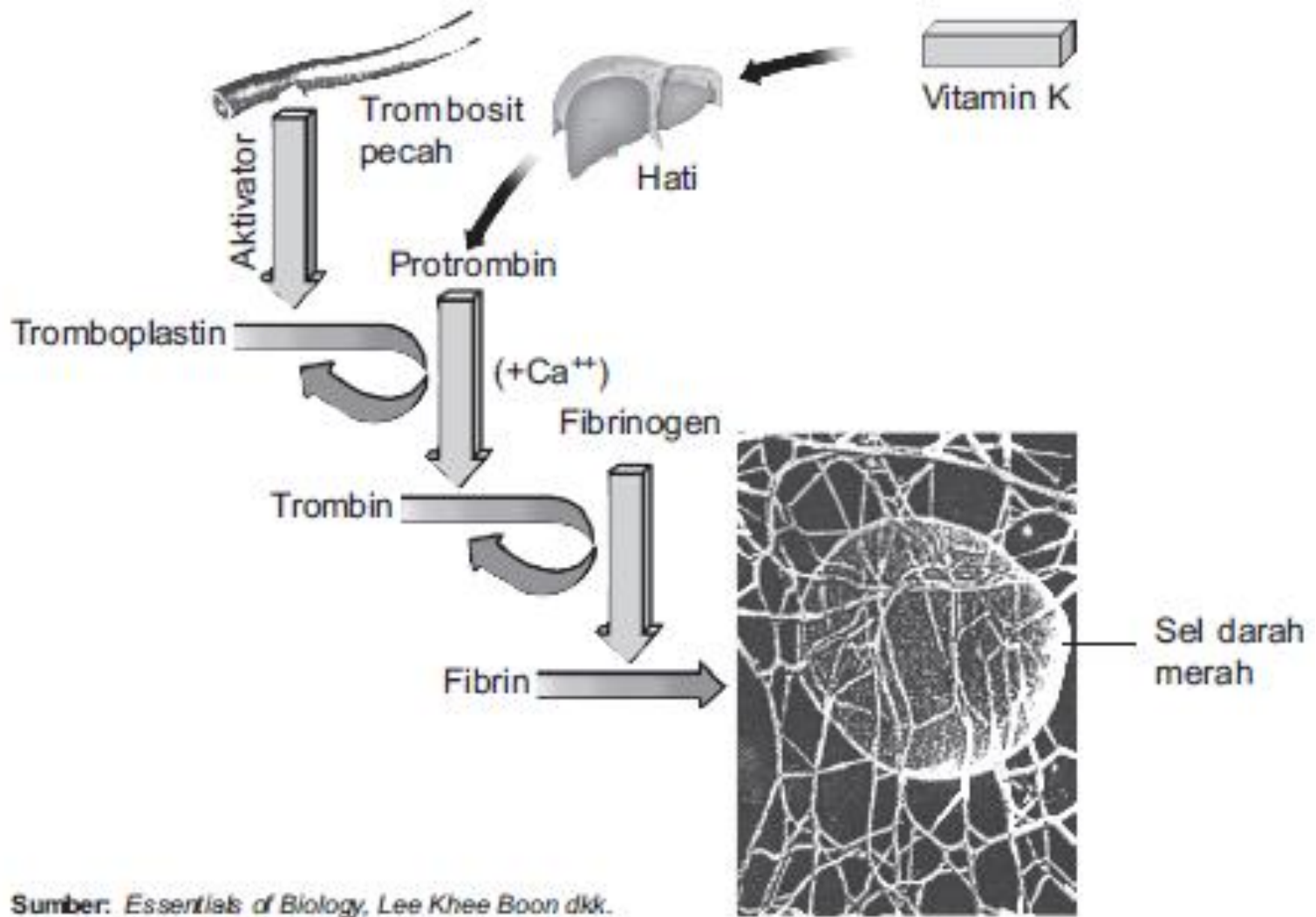
Trauma

X

X_a

X

V_a



Sumber: *Essentials of Biology*, Lee Khee Boon dkk.

HEMOFILIA

dr. Haryson Msi.Med, Sp.A

Hemofilia

- Kelainan pembekuan darah, diturunkan
- Klinis : perdarahan spontan dan kelainan sendi menahun
- Tanpa pengobatan, meninggal masa kanak-kanak
- Pengobatan adekuat → warga masyarakat yang produktif

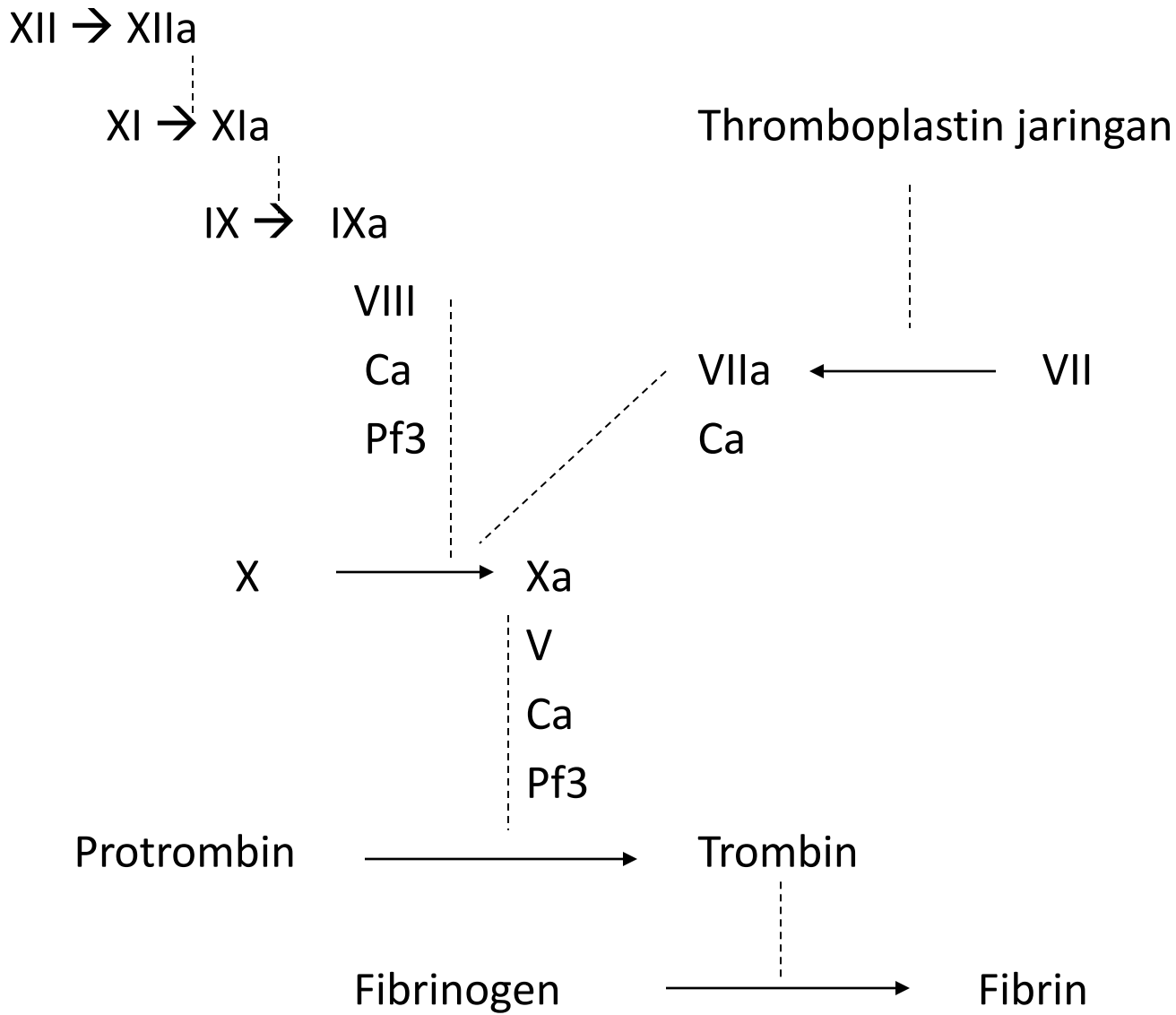
- Ada sejak dalam kandungan
 - Deteksi dini mulai umur 10 mgg
 - Digugurkan atau dipertahankan
- Seumur hidup
 - Ancaman sewaktu-waktu
 - Biaya tinggi
- *Carrier* atau penderita akan mewariskannya

Diagnosis hemofilia

- Anamnesis : perdarahan, riwayat perdarahan, riwayat keluarga tidak selalu positif
- Pemeriksaan fisik : hematoma, hemartrosis
- Laboratorik : ?

Faktor VIII (anti hemophilic factor)

- glikoprotein, bersifat tidak stabil.
- sintesis : sel sinusoid hati
- gen F VIII terletak pada kromosom X
- kompleks dengan faktor von Willebrand, mencegah degradasi proteolitik
- berfungsi pada jalur intrinsik sebagai kofaktor F IXa untuk aktivasi F X

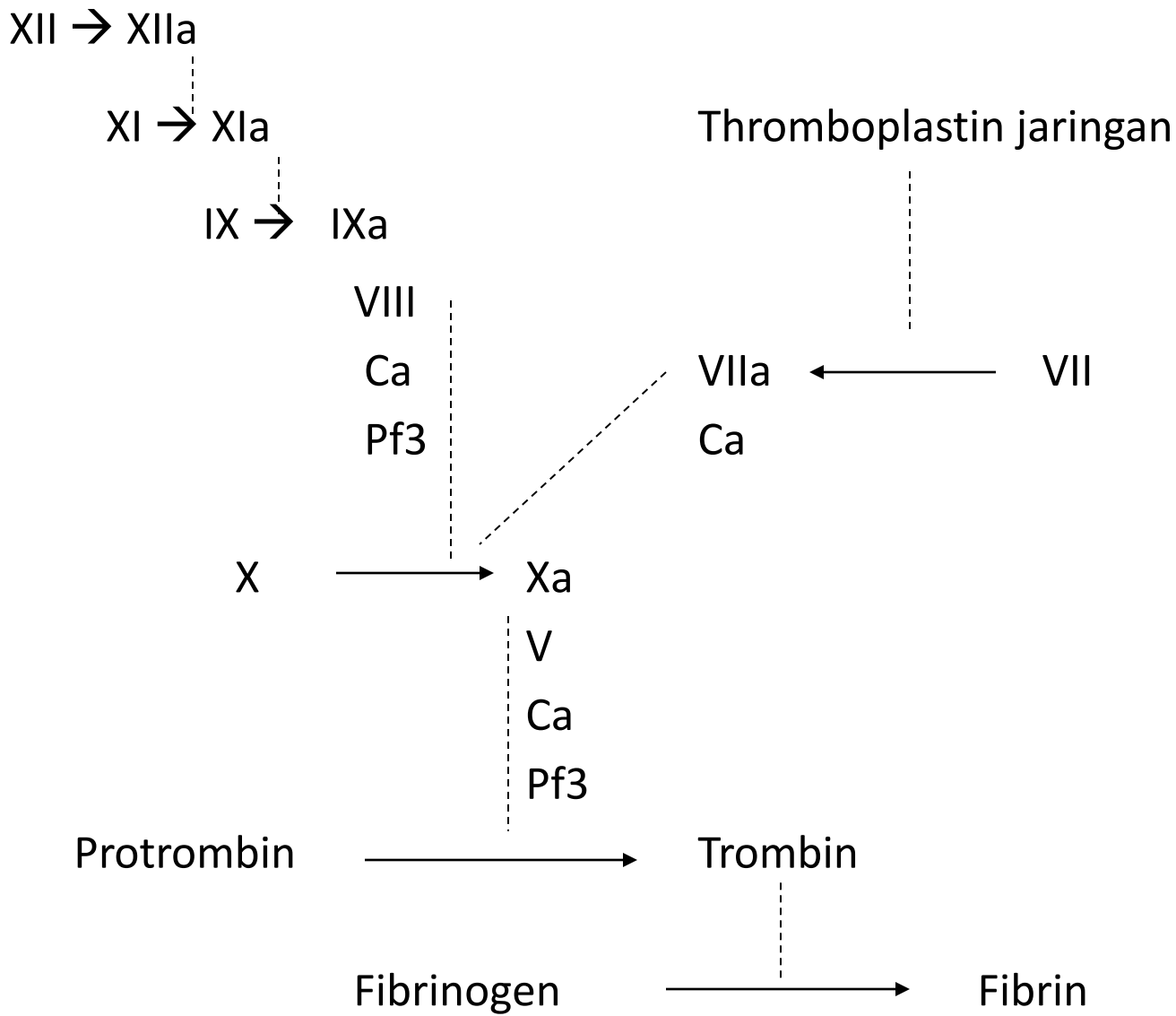


Faktor von Willebrand

- Multimer dengan BM 1 – 20 x 10⁶ dalton
- Sintesis : endotel dan megakariosit
- Fungsi :
 - sebagai pembawa F VIII, melindungi dari degradasi proteolitik
 - proses adhesi dan agregasi trombosit, sebagai jembatan antara trombosit dengan jaringan subendotel.

Faktor IX

- glikoprotein bersifat stabil
- disintesis hati
- termasuk vitamin K dependent factors
- gen F IX terletak pada kromosom X
- berfungsi pada jalur intrinsik untuk mengaktifkan F X menjadi Xa



Pemeriksaan laboratorium untuk diagnosis hemofilia

- Uji pembendungan normal : Tes ini menguji ketahanan dinding vaskuler, sedangkan fungsi F VIII dan IX bukan untuk mempertahankan ketahanan vaskuler
- Hitung trombosit normal : pada hemofilia tidak ada gangguan produksi maupun konsumsi trombosit

Pemeriksaan laboratorium untuk diagnosis hemofilia (lanjutan)

- Masa perdarahan normal : menguji pembentukan sumbat trombosit, sedangkan F VIII / XI tidak diperlukan untuk pembentukan sumbat trombosit
- PT normal : PT menguji jalur ekstrinsik dan bersama sedangkan F VIII / IX berfungsi pada jalur intrinsik.

Pemeriksaan laboratorium untuk diagnosis hemofilia (lanjutan)

- TT normal : TT hanya menguji perubahan fibrinogen menjadi fibrin tanpa dipengaruhi F VIII maupun F IX
- APTT memanjang : APTT menguji jalur intrinsik dan bersama dengan F VIII / IX berfungsi pada jalur intrinsik

Untuk membedakan hemofilia A dan hemofilia B

- Aktivitas F VIII dan F IX
- TGT (thromboplastin generation test)
- Differential APTT

Aktivitas F VIII

- Nilai normal : 50 – 150 %
- Hemofilia A berat : F VIII < 1%
- Hemofilia A sedang : F VIII 1 – 5 %
- Hemofilia A ringan : F VIII 5 – 25 %
- Penyakit von Willebrand F VIII bisa rendah
- F VIII >> : reaksi fase akut, risiko trombosis

Aktifitas F IX

- Nilai normal 50 – 150 %
- Hemofilia B berat : F IX < 1 %
- Hemofilia B sedang : F IX 1 – 5 %
- Hemofilia B ringan : F IX 5 - 25 %
- Aktivitas F IX rendah :
 - defisiensi vitamin A
 - antikoagulan oral
 - penyakit hati

Untuk membedakan hemofilia A dan penyakit von Willebrand

- Masa perdarahan
- Kadar faktor von Willebrand
- Aktivitas kofaktor Ristocetin

DD / hemofilia A dan penyakit von Willebrand

Hemofilia A

- F VIII rendah
- Masa perdarahan normal
- Kadar vWF normal
- Aktivitas kofaktor Ristosetin normal

Penyakit v. Willebrand

- F VIII N / rendah
- Masa perdarahan memanjang
- Kadar vWF rendah
- Aktivitas kofaktor Ristosetin rendah

Hemofilia A

- APTT memanjang
- F VIII rendah
- F IX normal
- TGT / diff. APTT dengan plasma abnormal
- Faktor von Willebrand normal

Hemofilia B

- APTT memanjang
- F IX rendah
- F VIII normal
- TGT / diff. APTT dengan serum abnormal


Penyakit von Willebrand

- Masa perdarahan memanjang
- Hitung trombosit normal
- Aktivitas kofaktor Ristocetin rendah
- Kadar faktor von Willebrand rendah
- APTT N / >
- F VIII N / <

Pengelolaan hemofilia

1. Standar pelayanan
2. Tim profesional terpadu
3. Ketersediaan obat (**'Factor First'**)
 - Jenis AHF (*Cryo*, produk darah, rekombinan)
 - Jumlah (harga)
 - Aksesibilitas
 - Ideal vs apa yang tersedia (dengan 'HATI')
4. Dana besar
 - Saat perdarahan
 - Seumur hidup
5. Biaya lain
Psikososial, anggota keluarga lain.

Pengelolaan hemofilia

6. Efek pengobatan
 - Reaksi obat/transfusi
 - Infeksi (hepatitis, HIV, dll)
 - *Inhibitor* (biaya)
7. Penanganan lanjutan 
 - Sebagian (besar?) tidak terpantau
 - Terapi profilaksis
 - Terapi alternatif
8. Registrasi/catatan medik

RICE - HATI

Handuk = **I**ced towel

Angkat = **E**levate

Tekan = **C**ompression

Istirahat = **R**est

Masalah Prognosis

- A. Normal
- B. Mengancam jiwa
- C. Kecacatan
 - Otot/sendiri
 - Tumor
 - Sequele neurologis
 - Tumbuh kembang

Thalassemia beta

- kelainan genetik yang paling sering ditemukan di dunia.
 - penyakit anemi hemolitik yang akan diderita selama hidup.
 - Berdasarkan berat ringannya secara klinis dibagi menjadi :
1. thalassemia mayor (berat)
 2. thalassemia intermedia
 3. thalassemia minor (ringan)

Gambaran Klinis

- Tampak pucat.
- Anemia dengan segala akibatnya gangguan napsu makan, gangguan tumbuh kembang, perut membesar karena pembesaran dari limpa dan hati. Keluhan ini timbul biasanya sejak usia 6 bulan.
- Pemeriksaan fisik: Pasien nampak pucat, bentuk muka mongoloid atau Facies Colley, ikterus, gangguan pertumbuhan, splenomegali dan atau hepatomegali.

Penunjang

- ◆ Hemoglobin, MCV, MCHC, morfologi sel darah merah, retikulosit, fragmentasi, fragilitas osmotik.
- ◆ Analisa hemoglobin terhadap kadar Hb F; Hb A2 dan elektroforesis hemoglobin, kadar zat besi, saturasi transferin, dan serum feritin.
- ◆ X foto tulang menunjukkan gambaran hair on end appearance, dan tengkorak menunjukkan gambaran sun raise appearance.
- ◆ Pemeriksaan khusus: analisa DNA untuk jenis mutasi penyebab thalassemia.

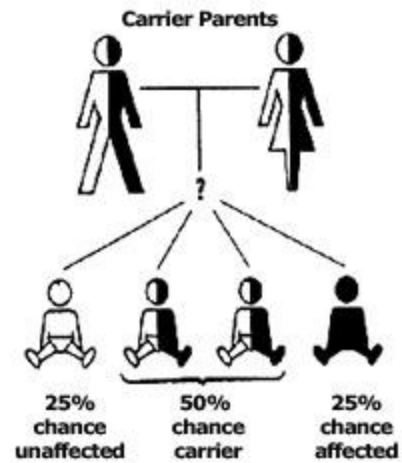
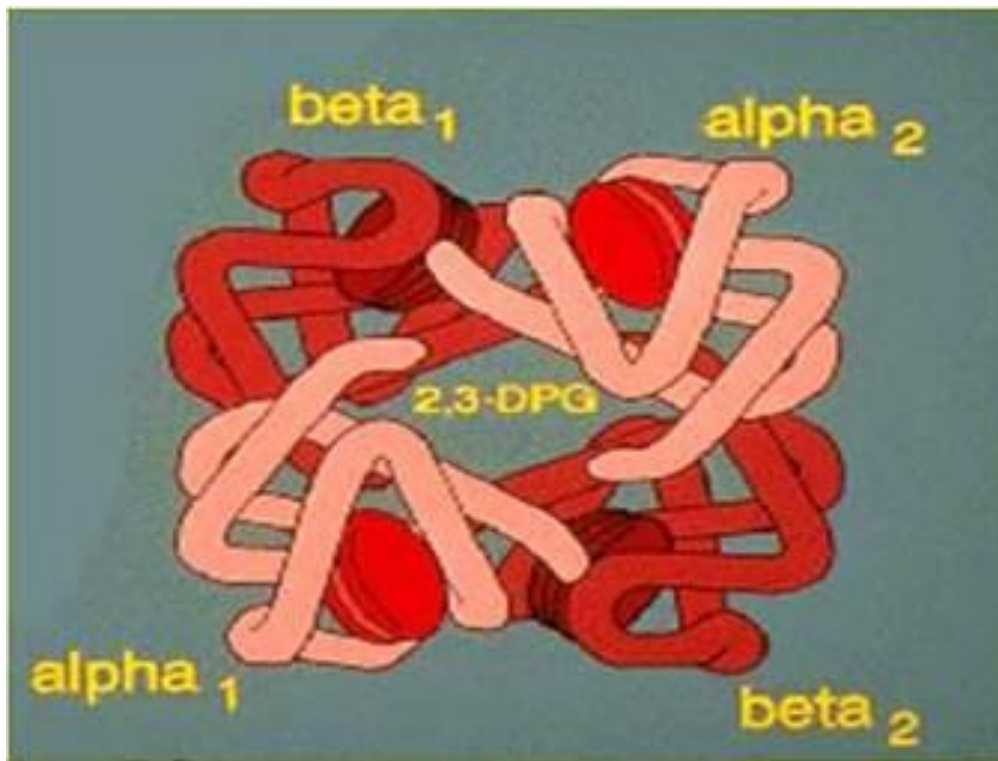
Terapi

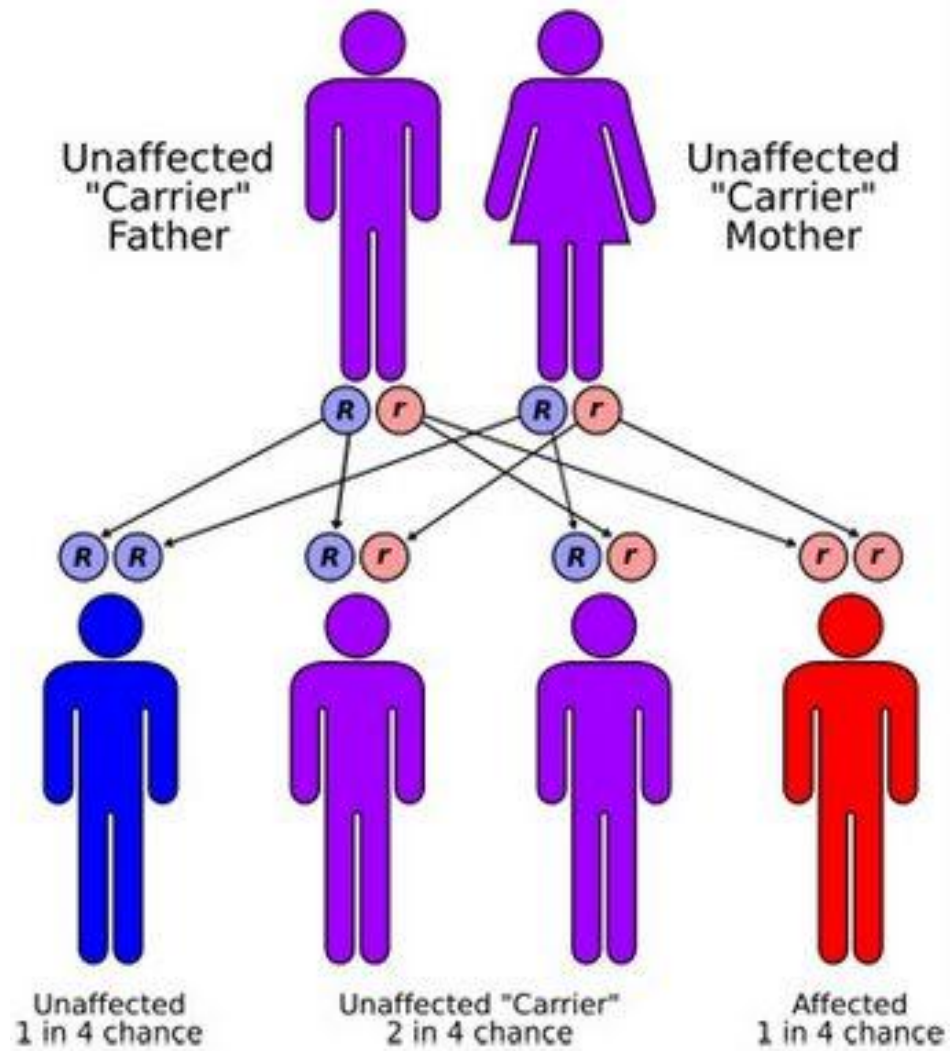
1. Medikamentosa:

- ◆ Kelasi besi (desferoksamin)
- ◆ Asam askorbat: 100 mg//hari selama pemberian kelasi besi untuk meningkatkan efek kelasi besi.
- ◆ Asam folat 2-5 mg/hari untuk memenuhi kebutuhan yang meningkat.
- ◆ Vitamin E 200-400 IU setiap hari sebagai anti oksidan dapat memperpanjang umur sel darah merah

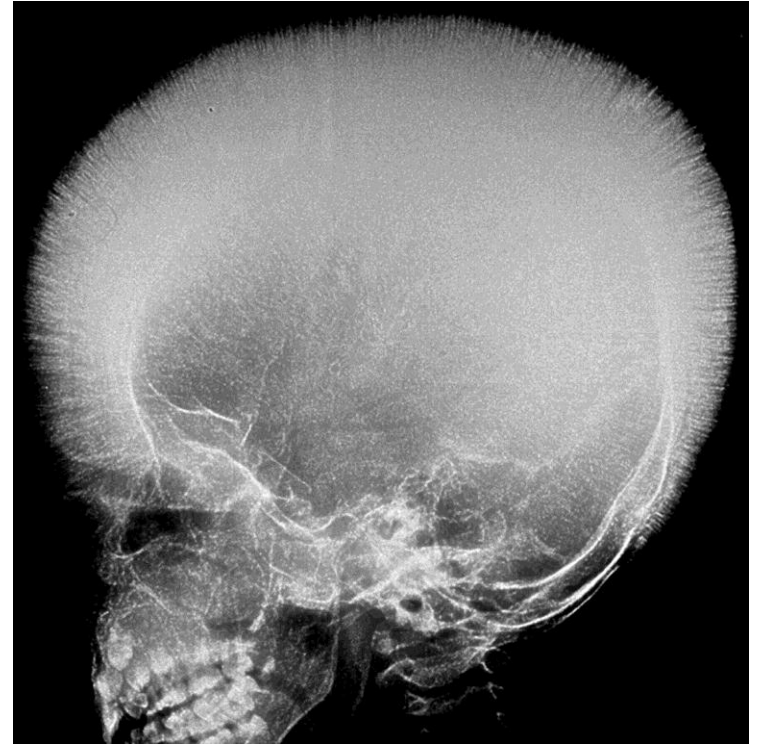
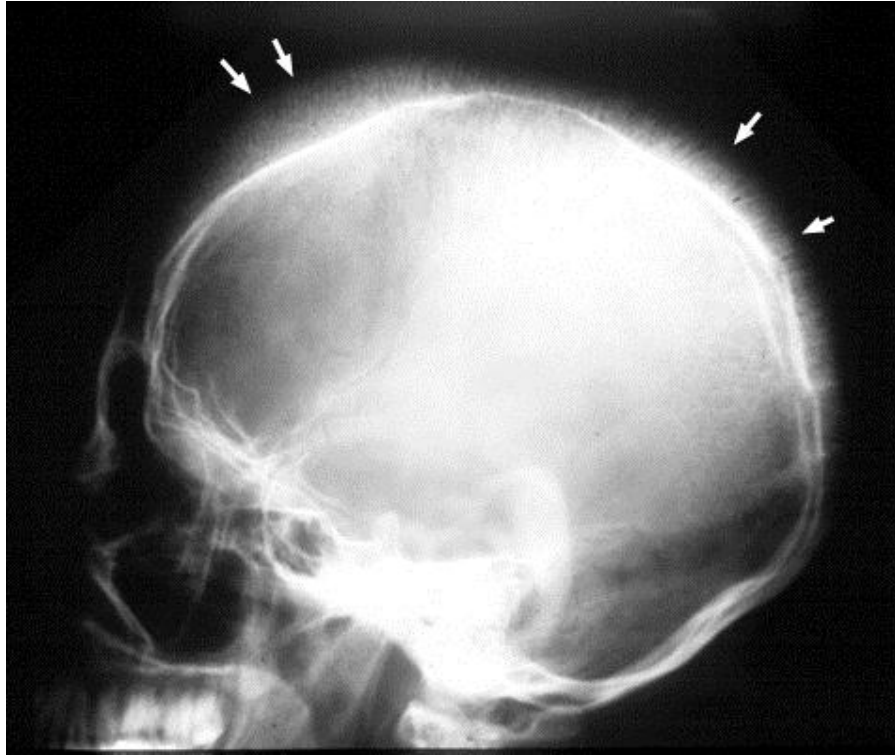
2. Bedah: splenektomi dengan indikasi:

- ◆ Limpa yang terlalu besar, sehingga membatasi gerak pasien dan menimbulkan peningkatan tekanan intra abdominal. Serta bahaya adanya ruptur.
- ◆ Hipersplenisme yang ditandai dengan adanya peningkatan kebutuhan transfusi darah atau kebutuhan suspensi eritrosit melebihi 200-250 ml/kgBB dalam satu tahun









Immune thrombocytopenic purpura (ITP)

- ◆ Disebut juga autoimmune thrombocytopenic purpura, morbus Wirlhof atau purpura hemorhagica adalah kelainan perdarahan (bleeding disorders) pada anak usia 2-4 tahun, dengan insidens 4-8 kasus per 100.000 anak pertahun.
- ◆ ITP biasanya sembuh sendiri kecuali pada penderita di bawah 2 tahun atau lebih 10 tahun cenderung berkembang kronik.

Gambaran Klinis

1. Anamnesis: trombositopeni terjadi 1-3 minggu setelah infeksi virus atau bakteri (infeksi saluran napas, atau saluran cerna), infeksi virus misalnya rubella, varisela, morbili, atau setelah vaksinasi dengan vaksin hidup. Riwayat perdarahan, gejala perdarahan, riwayat pemberian obat-obatan sebelumnya, misal aspirin, kloroquin, sulfonamid. Riwayat ibu menderita HIV/AIDS, riwayat keluarga dengan trombositopeni.
2. Pemeriksaan fisik:
 - ◆ Manifestasi perdarahan (termasuk perdarahan retina, beratnya perdarahan).
 - ◆ Perabaan hati, limpa dan kelenjar getah bening.
 - ◆ Adanya infeksi.
 - ◆ Adanya dismorfik, termasuk kelainan kongenital, kelainan tulang, kelainan pendengaran.

Diagnostik

- Morfologi eritrosit, leukosit, retikulosit biasanya normal. Hemoglobin, indek eritrosit, jumlah leukosit biasanya normal.
- Trombositopeni berat, besar trombosit lebih besar dari normal (giant platelet), masa perdarahan memanjang.
- Pemeriksaan sumsum tulang tidak perlu bila gambaran klinis menunjukkan gambaran klasik ITP. BMA dilakukan bila terdapat pembesaran organ hepar, limpa maupun kelenjar limfe, anemi serta adanya jumlah leukosit yang meningkat.

Terapi

- ◆ Medikamentosa: ITP akut akan sembuh spontan, karena itu keputusan apakah akan diobati masih diperdebatkan.

- ◆ Kemungkinan pengobatan ITP anak sebagai berikut:
 - 1. Immunoglobulin IV.**
 - 2. Kortikosteroid**
 3. Alfa interferon
 4. Siklofotin
 5. Azatioprin

TERIMA KASIH