
 TERAKREDITASI PARIPURNA	<p>PANDUAN PRAKTIK KLINIS (PPK) KSM ANAK RSUD ARIFIN ACHMAD PROVINSI RIAU</p>	<p>Pekanbaru, April 2024 Ditetapkan,</p> <p>DIREKTUR RSUD ARIFIN ACHMAD PROVINSI RIAU</p>  <u>drg. Wan Fajriatul Mamnunah, Sp.KG</u> NIP. 19780618 200903 2 001
THALASEMIA		
1. Pengertian	Thalasemia adalah penyakit anemia hemolitik hereditas diturunkan secara resesif yang disebabkan defek pada pembentukan rantai globin. Tipe yang paling sering adalah kelainan pada rantai $\alpha$ (talasemia $\alpha$ ) dan rantai $\beta$ (talasemia $\beta$ ).	
2. Anamnesis	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Pucat yang berlangsung kronik</li><li>2. Mudah terkenainfeksi</li><li>3. Perut membesar akibat hepatosplenomegali</li><li>4. Pertumbuhan terhambat</li><li>5. Riwayat tranfusi berulang</li><li>6. Riwayat keluarga menderita thalasemia.</li></ol>	
3. Pemeriksaan Fisik	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Anemia</li><li>2. Fasies Cooley</li><li>3. Hepatosplenomegali</li><li>4. Gizikurang/ buruk</li><li>5. Perawakanpendek</li><li>6. Hiperpigmentasi</li><li>7. Pubertasterlambat</li></ol>	
4. Kriteria Diagnosis	Anemia dengan hasil elektroforesis hemoglobin	
5. Diagnosis kerja	Susp. Thalasemia	
6. Diagnosis Banding	<ol style="list-style-type: none"><li>a. Hemoglobinopati</li><li>b. Anemia defisiensi besi</li><li>c. Anemia diseritopetik kongenital</li></ol>	
7. Pemeriksaan Penunjang	<ol style="list-style-type: none"><li>a. Darah tepi lengkap</li><li>b. Elektroforesis hemoglobin pasien yang dilakukan sebelum tranfusi darah yang diberikan atau satu bulan setelah tranfusi darah terakhir.</li><li>c. Elektroforesis hemoglobin orang tua dan saudara sekandung.</li><li>d. Analisis DNA</li></ol>	
8. Terapi	<ol style="list-style-type: none"><li>a. Tranfusi darah</li><li>b. Asamfolat 2x5mg oral, sedangkan untuk anak usia &lt; 2 tahun dapat</li></ol>	

diberikan dosis 1 mg/ hari/ oral.

- c. Vitamin E 2x200 IU/ hari
- d. Hindari preparat Fe atau makanan yang banyak mengandung besi
- e. Periksa kadar feritin serum setelah tranfusi darah mencapai 3-5 liter atau sudah menjalani 15-20 kali tranfusi. Bila kadar feritin > 1000 ng/ml dimulai pemberian kelas ibesideferoksamin 40-60 mg/kg/hari (usia ≥ 3 tahun) atau 20-30 mg/kg/hari (usia < 3 tahun), 5-7 kali seminggu subkutan selama 8-12 jam dengan *syringe pump*. Diikuti dengan pemberian vitamin C 2-3 mg/kg/hari PO, yang hanya diberikan saat pemberian deferoksamin. Jika tidak ada *syringe pump* dapat diberikan secara intravena atau intramuskular. Bila kadar feritin ≥ 2500 ng/ml diberikan terapi kombinasi kelas ibesi yaitu deferoksamin dan deferipron 75-100 mg/kg/hari diberikan 3 kali/hari PO.
- f. Evaluasi organ tubuh dan psikologis untuk kemungkinan komplikasi
  1. Hati : SGOT/SGPT, bilirubin, albumin, hepatitis marker, PT-APTT
  2. Jantung: ekokardiografi- fraksiejeksi, fraksi pemendekan
  3. Endokrin : profil hormon, guladarah, elektrolit darah terutama kalsium dan fosfat.
  4. Pulmonologi : uji fungsi paru
  5. Pencitraan : bone survey
  6. Hematologi : kadar feritin serum
  7. Konsul departemen mata, THT, gigi dan mulut, psikiatri, terutama untuk remaja.
- g. Splenektomi
  1. Kebutuhan tranfusi darah > 1,5 kali normal, tanpa sebab lain seperti infeksi atau adanya auto antibodi. Ditandai oleh peningkatan kebutuhan PRC > 200cc/kg/tahun
  2. Peningkatan feritin walaupun kelas ibesi ada kuat
  3. Splenomegalimasif ( untuk mencegah terjadinya ruptur).
  4. Pansitopenia atau hipersplenismeSyarat dilakukan splenektomi :
  - o Usia > 5 tahun
  - o Minimal 2 minggu sebelum operasi telah dilakukan imunisasi Hib, hepatitis B, pneumokokus, dan meningokokus.

#### **Pemantauan fungsi organ**

##### **A. Usia < 10 tahun**

- Tiap 3 bulan : feritin, SGOT, SGPT, ureum, kreatinin

	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tiap 1 tahun <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Fosfatase alkali, albumin, gama GT</li> <li>➤ Bilirubin total, bilirubi I, bilirubin II</li> <li>➤ LDH</li> <li>➤ kolesterol (LDL, HDL), trigliserida</li> <li>➤ HBsAg, Anti HBC, anti HCV</li> <li>➤ HIV</li> </ul> </li> </ul> <p>B. Usia ≥ 10 tahun</p> <p>Pemeriksaan &lt; 10 tahun ditambah dengan :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Fungsi endokrin (6-12 bulan) Status pubertas, gula darah puasa, gula darah 2 jam PP, OGTT, FT4, TSH, FSH, LH, estradiol/testosteron.</li> <li>• Fungsijantung (12 bulan, bila perludapat lebih cepat) Ekokardiografi, MRI T2.</li> <li>• Radiologi (12 bulan) Foto toraks, foto tulang panjang 2 posisi, <i>Bone age</i>, <i>Bone mineral density</i>, USG abdomen (bila ada indikasi).</li> <li>• Respirologi Uji fungsi paru.</li> </ul>	
9. Edukasi	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Penjelasan perjalanan penyakit dan komplikasi</li> <li>• Rencana perawatan</li> </ul>	
10. Prognosis	Dubia	
11. Tingkat Evidens	IV	
12. Tingkat Rekomendasi	C	
13. Penelaah Kritis	-	
14. Indikator Medis	-	
15. Kepustakaan	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Manual of pediatric hematology and oncology.</li> <li>2. Buku Ajar Hematologi-Onkologi Anak. IDAI</li> <li>3. β-Thalassemia. N Engl J Med.</li> </ol>	