

PEDOMAN

PELAYANAN MEDIS

IKATAN DOKTER ANAK INDONESIA

Edisi II

Editor

Antonius H. Pudjiadi
Badriul Hegar
Setyo Handryastuti
Nikmah Salamia Idris
Ellen P. Gandaputra
Eva Devita Harmoniati
Klara Yuliarti



IKATAN DOKTER ANAK INDONESIA
2011

Disclaimer

Pedoman ini hanya untuk tata laksana praktis,tidak mutlak mengikat,
dapat disesuaikan dengan situasi,kondisi dan sarana setempat. Informasi
tentang obat dapat dilihat dalam farmakope IDAI.

Jilid II Cetakan Pertama 2011

Pengurus Pusat Ikatan Dokter Anak Indonesia

Diterbitkan oleh Badan Penerbit Ikatan Dokter Anak Indonesia

ISBN 978-979-8421-76-1



9 789798 421761

Kata Pengantar

Tim Editor

Puji syukur ke hadirat Yang Maha Kuasa, Kumpulan Pedoman Pelayanan Medis jilid ke 2 dapat diselesaikan pada KONIKA XV. Penyusunan buku ini mengikuti tatacara yang sama dengan penerbitan sebelumnya. Pada terbitan kali ini terdapat 62 pedoman, sisa prioritas UKK yang belum sempat diterbitkan pada buku jilid pertama. Dengan demikian dapat dikatakan seluruh pedoman pelayanan anak yang menjadi prioritas utama saat ini telah terbit.

Atas nama para editor, kami ingin mengucapkan terimakasih kepada sejawat yang mewakili UKK serta sejawat lainnya yang telah berkontribusi dalam penyusunan hingga penerbitan buku ini. Kami berharap agar buku ini dapat digunakan sebagai acuan dalam pelayanan pediatrik di Indonesia.

Antonius H. Pudjiadi
Ketua

Kata Pengantar

Pengurus Pusat Ikatan Dokter Anak Indonesia

Kami mengucapkan Puji Syukur kepada Tuhan Yang Maha Esa, dengan diterbitkannya Pedoman Pelayanan Medis Ikatan Dokter Anak Indonesia (PPM IDAI) jilid 2, melengkapi PPM jilid 1 yang telah terbit sebelumnya. Dengan diterbitkannya PPM IDAI 2, berarti lengkaplah masalah kesehatan anak dasar yang perlu dipahami oleh setiap dokter spesialis anak di Indonesia.

Pedoman pelayan medis IDAI disusun dengan mengacu kepada perkembangan ilmu dan teknologi kedokteran, sehingga PPM dapat digunakan sebagai panduan oleh dokter spesialis anak dalam menyelenggarakan praktik kedokteran. Setiap upaya pelayanan kesehatan baik promotif, preventif, kuratif, maupun rehabilitatif diharapkan dapat mengacu kepada pedoman ini.

Agar terjadi sinergitas dalam penerapannya di praktik sehari-hari, PPM seharusnya juga menjadi acuan bagi setiap rumah sakit dalam menyusun standar operasional prosedur (SOP). Rumah sakit dapat menyesuaikan dengan kemampuan fasilitas yang dipunyainya.

Selama mengacu kepada referensi yang akurat terpercaya perbedaan tata laksana dalam dunia kedokteran adalah hal yang wajar. Oleh karena itu, keberadaan pedoman pelayanan medis sangat diperlukan untuk menyamakan rambu agar prinsip dasar diagnosis dan tata laksana suatu penyakit tidak dilupakan.

Kami berharap pedoman ini dapat dimanfaatkan sebaik-baiknya oleh anggota IDAI dan dokter lain yang memberikan pelayanan kesehatan anak sesuai kompetensinya.

Healthy children for healthy Indonesia

Badriul Hegar
Ketua Umum

Daftar Kontributor

Alergi Imunologi

Cahya Dewi
Dina Muktiarti
Lily Irsa
Sumadiono
Zakiudin Munasir

Endokrinologi

Adityawati
Aman B. Pulungan
Bambang Tridjaja AAP.
Wayan Bikin Suryawan
M. Faizi

Gastrohepatologi

Badriul Hegar
M. Juffrie
Nenny Sri Mulyani
Titis Widowati
Wahyu Damayanti

Hematologi-Onkologi

Bambang Sudarmanto
Bidarsari Lubis
Endang Windiastuti
Harry
IDG Ugrasena
Lelani Reniarti
Novie Amelia Chozie
Pustika Amalia
Sri Mulatsih
Susi Susanah

Infeksi & Penyakit Tropis

Anggraini Alam

Kardiologi

Mulyadi M. Djer
Najib Advani
Nikmah S. Idris
Piprim B. Yanuarso
Rubiana Sukardi
Sukman Tulus Putra

Nefrologi

Dany Hilmanto
Dedy Rachmadi
Husein Albar
Nanan Sekarwana
Partini Pudjiastuti Trihono
Rusdijas

Neurologi

Alifiani H. Putri
Dwi Putro Widodo
Elisabeth S. Herini
Erny
Hardiono D. Pusponegoro
Irawan Mangunatmadja
Masayu Rita
Nelly Amalia
Setyo Handyastuti
Yazid Dimyati

Pediatri Gawat Darurat

Antonius H. Pudjiadi
Enny Harlianny Alwy

Pencitraan

Evita Bermansyah Ifran
H.E. Wulandari

Neonatologi

Naomi Esthernita F. Dewanto
Rizalya Dewi

Respirologi
Bambang Supriyatno

Tumbuh Kembang Pediatri Sosial
Bernie Endyarni
Eddy Fadlyana
Hartono Gunardi

Kusnandi Rusmil
Meita Dhamayanti
Moersintowarti B. Narendra
Rini Sekartini
Soedjatmiko
Soetjiningsih

Daftar Isi

| | |
|--|-----|
| Kata Pengantar Tim Editor | iii |
| Kata Pengantar Pengurus Pusat Ikatan Dokter Anak Indonesia | v |
| Daftar Kontributor | vii |
| | |
| Artritis Reumatoide Juvenil..... | 1 |
| Asidosis Tubular Renal..... | 5 |
| Aspirasi Mekonium | 14 |
| Bayi Lahir dari Ibu Bermasalah | 18 |
| Defisiensi Kompleks Protrombin Didapat (DKPD) dengan Perdarahan Intrakranial ... | 37 |
| Demam Rematik Akut..... | 41 |
| Dermatitis Atopik..... | 46 |
| Dialisis Peritoneal..... | 50 |
| Diare Persisten | 53 |
| Disorders of Sex Development | 59 |
| Distres Pernapasan Neonatus | 66 |
| Enterokolitis Nekrotikans | 78 |
| Gagal Ginjal Akut..... | 85 |
| Gagal Ginjal Kronik..... | 90 |
| Gangguan Belajar pada Anak..... | 98 |
| Gangguan Elektrolit | 105 |
| Hidrosefalus..... | 111 |
| Hiperbilirubinemia | 114 |
| Hiperleukositosis..... | 123 |
| Hiperplasia Adrenal Kongenital (HAK) | 126 |
| Hipoglikemia..... | 132 |
| Immune Thrombocytopenic Purpura (ITP) | 138 |
| Infeksi HIV pada Bayi dan Anak..... | 143 |

| | |
|--|-----|
| Penyakit Kawasaki | 150 |
| Kejang dan Spasme pada Neonatus..... | 155 |
| Keracunan Jengkol pada Anak..... | 161 |
| Kriptorkismus | 164 |
| Limfoma Hodgkin (Penyakit Hodgkin)..... | 169 |
| Limfoma non Hodgkin..... | 172 |
| Lupus Eritematosus Sistemik..... | 175 |
| Muntah..... | 184 |
| Neuroblastoma..... | 189 |
| Nyeri dada | 192 |
| <i>Obstructive Sleep Apnea Syndrome (OSAS)</i> | 195 |
| Obstruksi Intestinal | 201 |
| Penurunan Kesadaran..... | 205 |
| Penyakit Refluks Gastroesofagus | 211 |
| Perdarahan Saluran Cerna pada Anak..... | 215 |
| Pertusis..... | 224 |
| Polio | 229 |
| Pubertas Prekoks | 234 |
| Pubertas Terlambat | 242 |
| Rabdomiosarkoma | 249 |
| Resusitasi Jantung Paru | 251 |
| Retardasi Mental (RM) | 261 |
| Retinoblastoma..... | 270 |
| Rinitis Alergi | 273 |
| Sindrom Reye..... | 277 |
| Skrining Gangguan Belajar pada Anak dengan Diagram Tata Laksana (Algoritma)..... | 280 |
| Tata Laksana Demam Neutropenia pada Keganasan..... | 285 |
| Tata Laksana Keracunan..... | 288 |
| Tatalaksana Peningkatan Tekanan Intrakranial | 300 |

| | |
|---|-----|
| Transfusi Darah..... | 304 |
| Trauma Kepala..... | 314 |
| Tumor Wilms (Nefroblastoma)..... | 319 |
| Uropati Obstruktif..... | 322 |
| Pencitraan | |
| Pencitraan pada Atresia Intestinal | 326 |
| Pencitraan pada Intususepsi..... | 331 |
| Pencitraan pada Ileus..... | 334 |
| Pencitraan pada Perforasi Usus | 336 |
| Peranan Pencitraan pada Kolestasis..... | 338 |
| Pencitraan pada Infeksi Virus Dengue..... | 343 |

Artritis Reumatoid Juvenil

Artritis reumatoid juvenil (ARJ) merupakan penyakit reumatik yang paling sering ditemukan pada anak. Artritis reumatoid juvenil didefinisikan sebagai adanya tanda objektif artritis pada sedikitnya satu sendi yang berlangsung lebih dari 6 minggu pada anak usia kurang dari 16 tahun dan jenis artritis lain pada anak telah disingkirkan. Adapun artritis didefinisikan sebagai pembengkakan pada sendi atau ditemukannya dua atau lebih tanda berikut: keterbatasan gerak, nyeri tekan, nyeri saat bergerak, atau sendi teraba hangat.

Patogenesis ARJ didasari oleh mekanisme kompleks imun. Banyak sekali faktor etiologi yang dapat menyebabkan gejala klinis ARJ seperti infeksi, autoimun, trauma, stres serta faktor imunogenetik. Penyakit ARJ umumnya mudah mengalami remisi, sehingga pengobatan ditujukan untuk mencegah komplikasi dan timbulnya kecacatan terutama yang mengenai sendi.

Diagnosis

Anamnesis

- Inflamasi sendi: gerakan sendi terbatas, nyeri bila digerakan dan teraba panas.
- Gejala yang sering pada anak kecil adalah kekakuan sendi pada pagi hari.
- Ekspresi nyeri pada anak lebih kecil bisa berupa perubahan postur tubuh.
- Pada awitan sistemik ditemukan demam tinggi intermiten selama 2 minggu atau lebih.
- Gejala umum lain adalah tidak nafsu makan, berat badan menurun, dan pada gejala yang berat bisa terjadi gangguan tidur di malam hari karena nyeri.

Pemeriksaan fisis

- Sendi teraba hangat, biasanya tidak terlihat eritem
- Pembengkakan atau efusi sendi
- Gerakan sendi terbatas
- Tipe awitan poliartritis: artritis lebih dari 4 sendi, biasanya mengenai sendi-sendi jari dan simetris, dapat juga mengenai sendi lutut, pergelangan kaki, dan siku.

- Tipe awitan oligoarthritis: tanda artritis ditemukan pada 4 sendi atau kurang, sendi besar lebih sering terkena dan biasanya di daerah tungkai.
- Tipe awitan sistemik: suhu tubuh $>39^{\circ}\text{C}$, tanda artritis, biasanya disertai kelainan sistemik lain seperti ruam reumatoid serta kelainan viseral (hepatosplenomegali, serositis, limfadenopati).

Pemeriksaan penunjang

Diagnosis ARJ dapat ditegakkan secara klinis, beberapa pemeriksaan imunologik tertentu dapat menyokong diagnosis. Perlu diingat bahwa tidak ada pemeriksaan laboratorium yang spesifik untuk ARJ.

- Pemeriksaan darah tepi: anemia ringan/sedang, Hb 7-10g/dl. Leukositosis dengan predominasi netrofil. Trombositosis pada tipe sistemik berat atau poliartritis sering dipakai sebagai tanda reaktivasi ARJ.
- Petanda aktivitas penyakit antara lain adalah LED dan CRP yang biasanya meningkat sesuai aktivitas penyakit.
- Pemeriksaan C3 dan komponen hemolitik meningkat pada ARJ aktif.
- Faktor reumatoid jarang ditemukan pada ARJ, tetapi bila positif biasanya dihubungkan dengan ARJ tipe poliartritis, anak lebih besar, nodul subkutan, erosi tulang atau kondisi fungsional lebih buruk.
- Pemeriksaan ANA positif terutama pada tipe oligoarthritis dengan komplikasi uveitis, lebih sering pada anak perempuan.
- Pencitraan dilakukan untuk memeriksa kerusakan sendi yang terjadi. Kelainan radiologis pada sendi: pembengkakkan jaringan lunak sekitar sendi, pelebaran ruang sendi, osteoporosis, dan kadang-kadang dapat ditemukan formasi tulang baru periosteal. Pada tingkat lebih lanjut (lebih dari 2 tahun) dapat terlihat erosi tulang persendian dan penyempitan daerah tulang rawan. Ankilosis dapat ditemukan terutama di daerah sendi karpal dan tarsal. Kelainan tulang juga dapat dideteksi dengan skintigrafi dan radio imaging.

Tata laksana

Tujuan penatalaksanaan artritis kronik adalah: meredakan nyeri, mengembalikan fungsi, mencegah deformitas, dan mengontrol inflamasi. Tujuan jangka panjang adalah meminimalisasi efek samping pengobatan, meningkatkan proses tumbuh kembang, rehabilitasi dan edukasi.

Medikamentosa

Dasar pengobatan ARJ adalah suportif, bukan kuratif.

- Obat anti inflamasi non steroid (AINS):

- Asam asetil salisilat: dosis 75-90 mg/kgBB/hari dalam 3-4 kali pemberian; diberikan 1-2 tahun sampai gejala klinis menghilang
 - Naproksen: dosis 10-15mg/kgBB dibagi dua; diberikan untuk mengontrol nyeri, kekakuan dan inflamasi pada anak yang tidak responsif terhadap asam asetilsalisilat atau sebagai pengobatan inisial.
 - Analgetik lain: asetaminofen dapat bermanfaat mengontrol nyeri dan demam terutama pada penyakit sistemik namun tidak boleh diberikan jangka panjang karena menimbulkan kelainan ginjal.
- Obat antireumatik kerja lambat seperti hidroksiklorokuin, preparat emas (oral atau suntikan), penisilamin dan sulfasalazin. Obat ini hanya diberikan untuk poliartritis progresif yang tidak menunjukkan perbaikan dengan AINS. Hidroksiklorokuin dapat bermanfaat sebagai obat tambahan pada anak besar, dosis awal 6-7mg/kgBB/hari, setelah 8 minggu diturunkan menjadi 5 mg/kgBB/hari. Bila setelah 6 bulan pengobatan tidak diperoleh perbaikan maka hidroksiklorokuin harus dihentikan.
- Kortikosteroid jika terdapat gejala penyakit sistemik, uveitis kronik, atau untuk suntikan intra-artikular. Untuk sistemik berat yang tidak terkontrol diberikan prednison 0,25-1mg/kgBB/hari dosis tunggal (maksimum 40 mg) atau dosis terbagi pada keadaan yang lebih berat. Bila ada perbaikan klinis maka dosis diturunkan perlahan dan kemudian dihentikan. Kortikosteroid intra-artikular dapat diberikan pada oligoarthritis yang tidak berespons dengan AINS atau sebagai terapi suportif untuk sendi yang sudah mengalami inflamasi dan kontraktur. Kortikosteroid intra-artikular juga dapat diberikan pada poliarthritis bila satu atau beberapa sendi tidak berespons dengan AINS. Triamsinolon heksasetonid merupakan pilihan dengan dosis 20-40 mg untuk sendi besar.
- Kombinasi AINS dengan steroid *pulse therapy* dapat digunakan untuk artritis onset sistemik. Metilprednisolon dengan dosis 15-30 mg/kgBB/pulse. Protokol yang diberikan adalah *single pulse* dengan jarak 1 bulan dengan *pulse* berikutnya, atau 3 *pulse* diberikan berurutan dalam 3 hari dalam 1 bulan, atau 3 *pulse* diberikan secara berselang dalam 1 bulan. Selama pemberian terapi ini harus dilakukan monitoring kardiovaskular dan keseimbangan cairan dan elektrolit.
- Imunosupresan diberikan dalam protokol eksperimental untuk keadaan berat yang mengancam kehidupan walaupun beberapa pusat reumatologi sudah memakainya dalam protokol baku. Obat yang dipakai adalah azathioprin, siklofosfamid, klorambusil dan metotreksat. Yang paling sering digunakan adalah metotreksat yang diindikasikan untuk poliarthritis berat atau gejala sistemik yang tidak membaik dengan AINS, hidroksiklorokuin atau garam emas. Dosis inisial 5mg/m²/minggu; bila respons tidak adekuat setelah 8 minggu, dosis dapat dinaikkan menjadi 10mg/m²/minggu. Lama pengobatan 6 bulan dianggap adekuat.

Bedah

Tindakan bedah diperlukan untuk koreksi kecacatan sendi.

Suportif

Edukasi pasien dan keluarga: pengenalan dan tata laksana dini merupakan hal penting untuk mencegah deformitas yang lebih luas. Pengertian tentang penyakit ARJ pada keluarga dan lingkungan sangat diperlukan untuk mencegah gangguan emosi pada pasien.

Lain-lain (rujukan subspesialis, rujukan spesialis lainnya)

- Rehabilitasi medik untuk mencegah kekakuan dan kecacatan sendi
- Ahli ortopedi
- Konsultasi berkala ke spesialis mata (3 bulan sekali) untuk deteksi dini uveitis
- Psikiater untuk pencegahan atau pengobatan gangguan emosi akibat kronisitas penyakit
- Konsultasi ke subbagian lain bila ada keterlibatan organ lain

Pemantauan

- Pemantauan terapi mencakup pemantauan efek samping (misalnya, gangguan gastrointestinal pada terapi asam salisilat) dan efektivitas pengobatan. Pemantauan aktivitas penyakit dapat dilakukan dengan pemeriksaan laboratorium (LED, CRP).
- Pemantauan tumbuh kembang: pemantauan perkembangan fisik dan mental dilakukan setiap bulan untuk deteksi dini gangguan tumbuh kembang akibat pengobatan maupun penyakitnya sendiri.

Kepustakaan

1. Sack KE, Fyle KH. Rheumatic disease. Dalam: Parslow Tg, Stites DP, Ter AI, Imboden JB, penyunting. Medical immunology. Edisi ke-9. Philadelphia:Appleton & Lange; 2001. h. 370-79
2. Scackker JG, Szer I. Rheumatic disorders. Dalam: Steihm ER, penyunting. Immunologic disorders in infants and children. Edisi ke-3. Philadelphia:WB Saunders; 1989. h. 439-74
3. Ashman RF. Rheumatic Disease. Lawlor GJ, Fisscher TJ, penyunting. Dalam: Manual of allergy and immunology: diagnosis and therapy. Boston: Little Brown; 1981. h. 205-14
4. Cassidy Jt. Juvenile Rheumatoid Arthritis. Dalam: Kelley WN Harris ED, Ruddy S, Sledge CT, penyunting. Textbook of rheumatology. Edisi ke -2. Philadelphia:WB Saunders Co; 1993. h. 1189-1208
5. Juvenile Rheumatoid Arthritis and juvenile spondyloarthropathies. Dalam: Klipper JH, Weyand CM, Wortmann RL, penyunting. Primer on the rheumatic diseases. Edisi ke-11. Atlanta: Arthritis Foundation
6. Cassidy JT and Petty RE. Chronic arthritis in childhood. Dalam: Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, penyunting. Textbook of pediatric rheumatology. Edisi ke-5. Philadelphia: Elsevier Saunders. h. 206-45.

Asidosis Tubular Renal

Ginjal berfungsi mempertahankan keseimbangan asam basa dengan cara reabsorpsi HCO_3^- dan ekskresi ion H^+ . Tiga mekanisme utama yang mengatur keseimbangan asam basa yaitu reabsorpsi HCO_3^- di tubulus proksimal, produksi amonia di tubulus proksimal, dan sekresi ion H^+ dalam bentuk asam titrasi dan amonia di tubulus distal. Bila salah satu mekanisme terganggu akan terjadi asidosis.

Asidosis tubulus renal (ATR) adalah suatu sindrom klinik yang ditandai oleh asidosis metabolik hiperkloremik disertai senjang anion plasma dan fungsi ginjal normal. Tiga tipe utama ATR yaitu ATR tipe-I (ATR distal), tipe-2 (ATR proksimal), dan tipe-4 (ATR hiperkalemia).

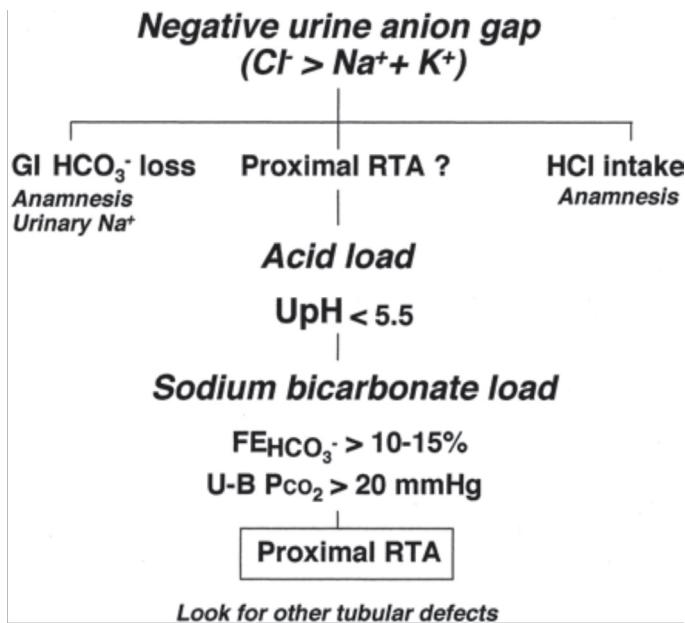
ATR proksimal

ATR proksimal (ATRp) ditandai oleh menurunnya reabsorpsi HCO_3^- di tubulus proksimal di bawah ambang kemampuan reabsorpsi total HCO_3^- . Tubulus distal yang dibanjiri HCO_3^- akan meningkatkan reabsorpsi Na^+ , yang selanjutnya bertukaran dengan K^+ menyebabkan hipokalemia. Kadar HCO_3^- plasma biasanya berkisar antara 14-20 mEq/L.

ATRp dapat sembuh spontan (*self-limiting disorder*). ATRp sekunder akibat sindrom Fanconi lebih sering ditemukan pada anak daripada ATRp primer sporadik atau familial.

Diagnosis

- Gejala klinis: nonspesifik antara lain anoreksia, muntah, poliuria, kelemahan otot, dan biasanya gagal tumbuh. Perawakan anak dengan ATRp pendek bila asidosis menahun.
- Analisis gas darah arteri: asidosis metabolik hiperkloremik dan pH darah 7,20-7,35
- Pemeriksaan senjang anion: SAP (plasma) normal (8-16 mEq/L - rerata 12 mEq/L) dan SAU (urin) negatif ($\text{Cl}^- > \text{Na}^+ + \text{K}^+$).
- $\text{SAP} = (\text{Na}^+) - ([\text{Cl}^-] + [\text{HCO}_3^-])$. $\text{SAU} = (\text{Na}^+ + \text{K}^+) - \text{Cl}^-$
- Pemeriksaan serum HCO_3^- rendah (12-15 mEq/l). K^+ dapat normal atau menurun. Ca^{++} , fosfat, dan vitamin D umumnya normal. LFG biasanya normal.
- Gambaran radiologik: umur tulang dapat terlambat.



- Nefrokalsinosis, nefrolitiasis, rikets, osteomalasia, dan hiperkalsiuria sekarang jarang dilaporkan pada penderita ATRp karena diagnosis dini dan suplementasi alkali adekuat berkesinambungan:
- Selalu pikirkan ATRp pada setiap anak dengan gejala gagal tumbuh disertai asidosis metabolismik hiperkloremik dan senjang anion plasma normal.
- Konfirmasi diagnosis (lihat sub bab Pendekatan Diagnosis ATR di bawah)
- Uji titrasi HCO₃⁻
- Uji NH₄Cl

Terapi

- Suplementasi natrium bikarbonat dosis tinggi 10-15 mEq/kg/hari dalam dosis terbagi untuk mempertahankan pH serum. Natrium laktat atau natrium sitrat dapat juga digunakan. Dosis diturunkan bertahap biasanya sampai 6 bulan bila nilai ambang reabsorpsi HCO₃⁻ tetap normal. ATRp biasanya membaik spontan sesudah 2-3 tahun. Kalau perlu uji titrasi HC03⁻ dapat diulangi. Suplementasi alkali efektif untuk normalisasi pertumbuhan.
- Tidak perlu diet rendah garam.
- Pada asidosis berat perlu tambahan HCT untuk meningkatkan reabsorpsi natrium bikarbonat di tubulus proksimal, merangsang sekresi ion H⁺ di tubulus distal, dan mengurangi volume cairan ekstraselular. Dosis awal HCT 1,5-2 mg/kg/hari diberikan sampai asidosis teratasi, kemudian diturunkan secara bertahap untuk rumatan.

Pemantauan

Suplementasi alkali diberikan sampai 6 bulan dan perlu pemantauan sampai 2-3 tahun. Untuk membuktikan penderita ATRp sudah sembuh, perlu diulangi uji titrasi HC03-

Tumbuh kembang

- ATRp primer infantil sporadik umumnya sembuh dengan bertambahnya usia sehingga kurang berpotensi menganggu tumbuh kembang anak.
- ATRp primer infantil familial biasanya menetap sampai dewasa sehingga perlu suplementasi alkali berkesinambungan untuk mencegah gagal tumbuh.

II. ATR distal

ATR distal (ATRd) ditandai oleh penurunan ekskresi netto ion H⁺ di tubulus kolektif dan pH urin selalu >5.5. Kelainan asidifikasi ini akan mengurangi ekskresi asam titrasi dan NH₄⁺ serta mencegah ekskresi semua asam diet, sehingga retensi ion H⁺ tetap berlanjut dan menyebabkan reduksi progresif kadar HCO₃⁻ plasma.

ATRd bersifat sporadik atau herediter autosom dominan atau resesif dan dapat disebabkan oleh kelainan primer - idiopatik atau sekunder akibat penyakit lain (penyakit sistemik herediter, penyakit autoimun) atau akibat paparan dengan obat tertentu (amfoterisin B).

Diagnosis

- Gejala klinis: umumnya nonspesifik antara lain muntah, dehidrasi, konstipasi, poliuria, polidipsi, batu saluran kemih (nefrokalsinosis), gejala hipokalemia dan gagal tumbuh.
- ATRd primer infantil transien atau sindrom *Lightwood* ditandai oleh anoreksia, muntah, konstipasi, dan gagal tumbuh pada bayi, biasanya ditemukan pada bayi laki-laki dan umumnya sembuh spontan menjelang umur 2 tahun. Suplementasi alkali memberikan respons dramatis.
- ATRd primer permanen atau sindrom *Butler-Albright*, umumnya sporadik, bersifat kongenital, lebih banyak pada anak perempuan dan sebagian herediter autosom dominan. Gejala klinis berupa poliuria, gagal tumbuh (mungkin sebagai satu-satunya gejala klinis), dan gejala hipokalemia. Gagal tumbuh sangat jelas pada masa bayi. Hipokalemia dapat ringan sampai berat yaitu kelumpuhan berkala sampai kegawatan akut dengan gejala muntah, dehidrasi, kolaps sirkulasi, aritmia jantung, lumpuh layu, distres pernapasan, dan kesadaran menurun sampai koma. Beberapa penderita tidak menunjukkan asidosis sistemik meskipun ada gangguan asidifikasi urin. Diagnosis ATRd asimtotik bila ditemukan ekskresi sitrat urin berkurang dan biasanya baru dapat ditegakkan pada saat anak berumur 2 tahun.
- Analisis gas darah arterial: asidosis metabolik, hipobikarbonatemia, dan pH darah 6,0-7,0.

- Pemeriksaan serum: hipokalemia dan hiperkloremia. K^+ serum bukan merupakan indikator hipokalemia yang baik bila terdapat asidemia. Kadar fosfat dan Ca^{++} normal atau rendah. Alkali fosfatase meninggi kalau sudah terjadi osteomalasia aktif.
- Pemeriksaan urin: ekskresi asam titrasi dan $NH4^+$ berkurang, ekskresi fosfat dan K^+ meningkat, ekskresi sitrat berkurang, ekskresi Na sedikit meningkat, proteinuria tubular ringan, leukosituria, dan hiperkalsiuria (2 - 10 mg/kg/hari).
- Pemeriksaan pH urin: pH urin tidak dapat diturunkan $<6,0$ walaupun dalam keadaan asidemia berat.
- Kemampuan konsentrasi urin jelas terganggu dengan osmolalitas urin maksimal $<450 \text{ mOsm/L}$.
- LFG normal tapi tanpa pengobatan akan menurun progresif.
- Pemeriksaan radiologik: nefrokalsinosis pada beberapa pasien dan dilaporkan paling cepat terlihat pada bayi umur 1 bulan.
- Pemeriksaan histologi ginjal: pada fase awal gambaran histologik umumnya normal dan fase lanjut tampak deposit Ca^{++} di parenkim ginjal, biasanya disertai nefritis interstitial kronik, infiltrasi selular, atrofi tubulus, dan sklerosis glomerulus.
- Pikirkan ATRd pada setiap anak dengan gejala gagal tumbuh disertai asidosis metabolik hiperkloremik, SAP normal dan SAU positif.
- Konfirmasi diagnosis dengan uji NH4Cl: berikan NH4Cl 100 mg/kg/oral dan periksa pH urin sesudah 3-6 jam.
- pH urin $< 5,5$ berarti anak normal atau ATRp
- pH urin tetap $> 6,0$ berarti ATRd.

Terapi

- Suplementasi alkali sampai tercapai tumbuh kembang normal.
- Natrium atau kalium bikarbonat atau Na-K sitrat, 1- 3 mEq/kg/hari sampai 10 mEq/kg/hari selama tahun pertama.
- Dosis alkali dikurangi secara progresif sampai 2-3 mEq/kg/hari sampai umur 6 tahun, dilanjutkan dengan dosis rumatan 1-2 mEq/kg/hari.
- Dosis alkali disesuaikan dengan pH darah dan ekskresi kalsium urin yang harus dipertahankan $<2 \text{ mg/kg BB /hari}$.
- Pengobatan lebih lama diperlukan pada anak besar yang belum pernah diobati untuk normalisasi pertumbuhan. Suplementasi alkali diberikan seumur hidup karena ATRd tidak sembuh spontan.
- Bila sesudah pemberian natrium atau kalium bikarbonat terjadi gangguan saluran cerna seperti kembung atau sendawa (jarang pada bayi dan anak), maka diganti dengan natrium atau kalium sitrat. Sitrat bermanfaat karena selain rasanya lebih enak daripada bikarbonat, juga cepat memperbaiki hipositraturia.

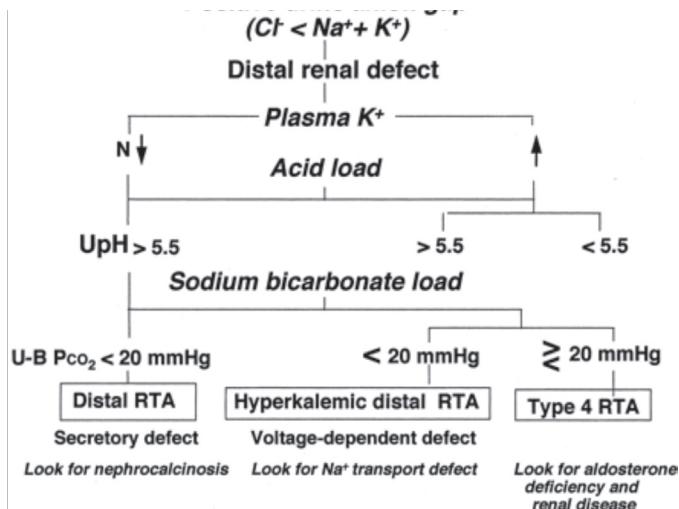
- Suplementasi K^+ tanpa memandang kadar K^+ plasma diberikan sebelum koreksi asidosis karena hipokalemia berat mengganggu otot jantung dan otot pernapasan yang potensial membahayakan jiwa anak.
- HCT tidak dianjurkan pada penderita ATRd karena memperberat hipokalemia

Pemantauan

Pemantauan dilakukan secara berkala sampai menjelang remaja karena alkalinisasi harus diberikan seumur hidup.

Tumbuh kembang

- Tumbuh kembang penderita ATRd primer infantil transien biasanya tidak terganggu jika alkalinisasi adekuat; penderita umumnya sembuh menjelang umur 2 tahun.
- Penderita ATRd primer persisten biasanya mengalami gagal tumbuh sehingga perlu alkalinisasi berkesinambungan seumur hidup untuk mencapai perawakan normal.



III. ATR hiperkalemik

ATR tipe 4 (ATR hiperkalemik-ATRh) ditandai oleh asidosis metabolik dan hiperkalemia. ATRh dapat disebabkan oleh defisiensi aldosteron atau resistensi tubulus distal terhadap aldosteron (pseudohipoaldosteronisme). ATRh primer *early childhood* lebih sering dilaporkan pada bayi dibandingkan dengan ATRh sekunder.

Diagnosis

- Gejala klinis ATRh umumnya nonspesifik antara lain muntah, gagal tumbuh, gejala asidosis, dan gejala hiperkalemia.

- Analisis gas darah arterial: asidosis metabolik hiperkloremik
- Pemeriksaan senjang anion: SAP normal dan SAU positif
- Pemeriksaan serum: hiperkalemia dan aktivitas renin plasma meningkat.
- Pemeriksaan urin: pH urin <5,5 dalam keadaan asidosis sistemik, ekskresi NH₄⁺ dan K⁺ berkurang, pCO₂ urin normal, ekskresi aldosteron urin normal atau sedikit meningkat, ekskresi bikarbonat bila kadar plasma rendah berkisar 5 - 15% dari total filtrasi HCO₃⁻ karena gangguan reabsorpsi HCO₃⁻.
- Gambaran EKG: tanda-tanda hiperkalemia.

Terapi

Pengobatan ditujukan untuk koreksi ATRh dan penyebab primer yang diketahui. Rencana pengobatan dibuat berdasarkan gejala dan beratnya hiperkalemia.

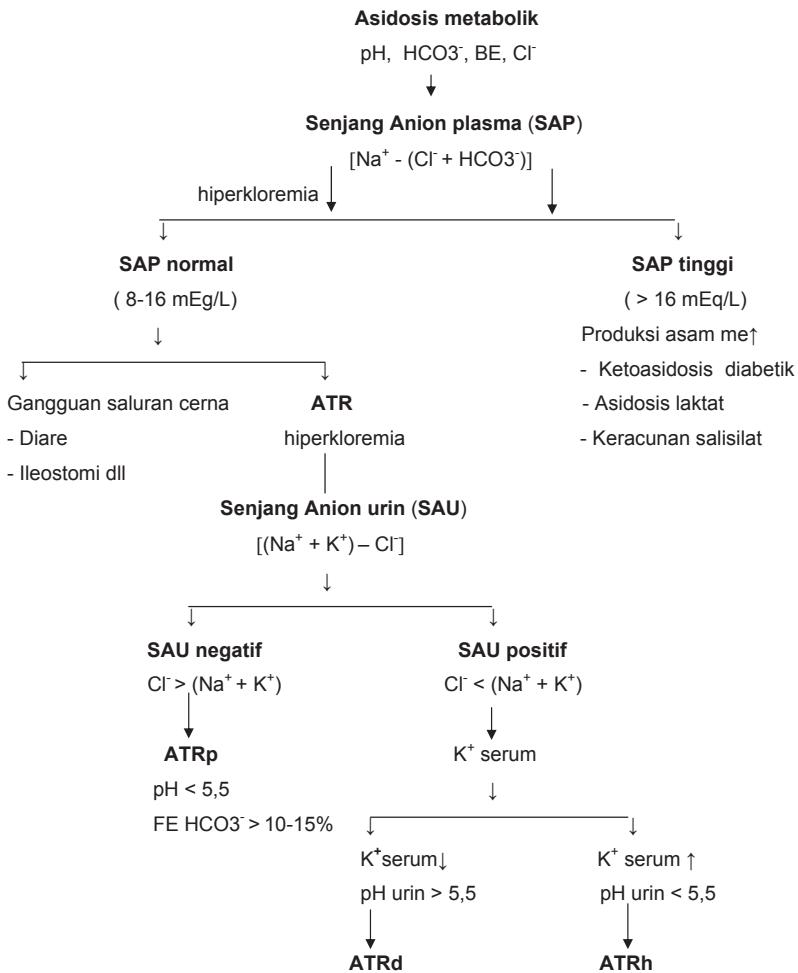
- Batasi K⁺ dietetik dan obat penahan K⁺.
- Berikan furosemid bila pembatasan K⁺ diet tidak efektif. Furosemid berguna mengurangi gejala asidosis dan hiperkalemia.
- Koreksi hipovolemia untuk menjamin pelepasan NaCl adekuat ke nefron distal.
- Dalam keadaan darurat, berikan fluorohidrokortison atau fludrokortison atau natrium bikarbonat untuk koreksi asidosis, mempermudah translokasi K⁺ intraselular, dan meningkatkan ekskresi K⁺. Cadangan kardiovaskular pada anak masih normal sehingga mineralokortikoid dapat dibenarkan bahkan pada penderita anak ATRh asimtotik bila K⁺ plasma >5,5 mEq/L. Tidak dianjurkan penggunaan lama pada insufisiensi ginjal ringan karena dapat menyebabkan retensi garam berlebihan dengan akibat hipervolemia, hipertensi, dan memperburuk fungsi ginjal.
- Suplementasi alkali pada ATRh primer *early childhood* dengan natrium bikarbonat atau natrium sitrat peroral 4-20 mEq/kg/hari. Dengan pengobatan adekuat, tumbuh kembang normal dapat dicapai dalam waktu 6 bulan. Pemberian alkali tidak diperlukan pada umur 5 tahun atau lebih.
- Bayi dengan pseudohipoaldosteronisme primer biasanya resisten terhadap mineralokortikoid eksogen. Pengobatan dengan suplementasi NaCl 3-6 g/hari. Makin bertambah usia bayi, kebutuhan suplementasi NaCl semakin berkurang dan umumnya dapat dihentikan pada umur 2-4 tahun.

Pemantauan

ATRh primer *early childhood* yang transien biasanya sembuh spontan pada umur 4-5 tahun sehingga pemantauan hanya dilakukan sampai umur 5 tahun.

Tumbuh kembang

- Bila tidak mendapat pengobatan dini dan adekuat, potensial terjadi gagal tumbuh.



- ATRh primer *early childhood* bersifat transien dan umumnya sembuh pada umur 4-5 tahun sehingga dengan alkalinisasi adekuat, tumbuh kembang anak umumnya tidak terganggu.

Pendekatan diagnostik ATR

- Langkah awal evaluasi penderita asidosis metabolik yaitu periksa kadar Cl⁻ serum dan SAP. Diagnosis kerja ATR ditegakkan bila terdapat hiperkloremia dan SAP normal.
- Selanjutnya, periksa analisis gas darah, K⁺ serum, SAU, dan fungsi tubulus yang lain. Diagnosis ATRp sekunder karena sindrom Fanconi ditegakkan bila ditemukan glukosuria, fosfaturia, aminoasiduria, hiperurikosuria, dan pCO₂ tinggi pada urin alkalis.

- Asidosis metabolik, hiperkloremia, SAP normal dan SAU negatif berarti diagnosis banding antara ATRp dan gangguan saluran cerna (diare) atau asupan garam asam berlebihan. Konfirmasi diagnosis ATRp dengan uji titrasi HCO_3^- dan NH_4Cl
- Uji titrasi HCO_3^- : infus natrium bikarbonat atau per oral meningkatkan kadar HCO_3^- plasma. Bila HCO_3^- sudah dideteksi di urin ($\text{pH urin} > 6,5$) sebelum tercapai kadar normal plasma, diagnosis ATRp dapat ditegakkan.
- Uji NH_4Cl : bila diberikan 100 mg/kg BB NH_4Cl per oral dan pH urin turun $<5,4$ pada saat HCO_3^- plasma turun di bawah nilai ambang ginjal, berarti diagnosis ATRp dapat ditegakkan.
- Penderita asidosis metabolik disertai hiperkloremia, SAP normal dan SAU positif berarti terjadi gangguan pengasaman urin di tubulus distal dan diagnosis kerja ATRd atau ATRh. Konfirmasi diagnosis dengan pemeriksaan pH urin :
 - Bila asidosis berat (HCO_3^- plasma $<18 \text{ mEq/l}$) atau
 - Sesudah uji NH_4Cl atau pemberian furosemid (1 mg/kg BB/oral) pada penderita ATR normo-hipokalemia, bila
 - $\text{pH urin} < 5,5$, diagnosis ATRh

Kepustakaan

1. Bergstein JM. Renal tubular acidosis. Dalam: Behrman RE, Kliegman RM, dan Jenson HB, penyunting. Nelson textbook of pediatrics. Edisi ke-16. Philadelphia;WB Saunders; 2000. h. 1597-99.
2. Brodehl J. Renal tubular acidosis. Dalam: Postlethwaite RJ, penyunting. Clinical paediatric nephrology. Edisi ke-2. Oxford: Butterworth Heinemann Ltd; 1994. h. 295-97.
3. Herrin JT. Renal tubular acidosis. Barrat TM, Avner ED, Harmon WE, penyunting. Pediatric nephrology. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1999. h. 565-78.
4. Rodriguez J, Soriano JR. Renal tubular acidosis. Dalam: Edelmann CM, penyunting. Pediatric kidney disease. Edisi ke-2. Boston: Brown Co; 1992. h. 1737- 64.
5. Rodriguez J, Soriano JR. New insights into the pathogenesis of RTA from functional to molecular studies. Pediatr Nephrol. 2000;14:1121-36.
6. Hanna JD, Scheinman JL, Chan JCM. The kidney in acid-base balance. Pediatr North Amer. 1995;42:1365-79.
7. Beaufils F. Equilibre aikido bezique et ses troubles. Dalam: Huault G, Labune B, penyunting. Pediatric d'urgence. Paris, Flammarion; 1983. h. 119-26.
8. Ganong WP. Regulation of extracellular fluid composition & volume: review of medical physiology. Edisi ke-14. Philadelphia: Prentice-Hall International; 1989. h. 620-26.
9. Haker RW. Renal and body fluid: notebook of medical physiology. Edisi ke-1. London: Churchill Livingstone; 1982. h. 78-9.
10. Soriano JR, Vallo A. Renal tubular acidosis. Pediatr Nephrol. 1990;4:268-75.

11. Kennedy T, Prebis J, Wassner SJ, Norman ME. Acid-base, fluids and electrolytes. Dalam: Polin RA, Ditmar MP, penyunting. Pediatric secrets. Nephrology. Edisi ke-3. Philadelphia: Henley & Belfus; 2001. h. 471.
12. Hanna JD, Santos F, Chan JM. Renal tubular acidosis. Dalam: Kher KK, Makker SP, penyunting. Clinical pediatric nephrology. New York: McGraw-Hill; 1992. h. 665-98.
13. James AJ. Renal diseases in children. Edisi ke-3. Saint Louis: Mosby; 1976. h. 276-320.
14. Renal tubular acidosis. The Merck Manual, sec 17, Ch 229. Abnormal renal transport syndromes. Diunduh dari: <http://www.file:///D:/RTA/TheMerc.htm>. 2003
15. Weber S, Soerget M, Jeck N, Konrad M. Atypical distal renal tubular acidosis confirmed by mutation analysis. Pediatr Nephrol. 2000;15:201-4.
16. McSherry E. Renal tubular acidosis in childhood. Kidney Int. 1981;20:799-809.

Aspirasi Mekonium

Hipoksia akut maupun kronik dapat mengakibatkan keluarnya mekonium intrauterin. Sindrom aspirasi mekonium (*meconium aspiration syndrome*, MAS) disebabkan aspirasi cairan amnion yang mengandung mekonium.

Derajat keparahan MAS berkaitan dengan derajat asfiksia dan jumlah mekonium yang teraspirasi. Mekonium yang teraspirasi juga menyebabkan obstruksi jalan napas akut, peningkatan resistensi jalan napas, atelektasis, dan hiperekspansi yang disebabkan oleh mekanisme *ball-valve*. Fase obstruksi diikuti dengan fase inflamasi 12-24 jam sesudahnya yang mengakibatkan kerusakan lebih lanjut. Aspirasi cairan lain (misalnya darah atau cairan amnion) mengakibatkan kerusakan yang sama tetapi lebih ringan.

Diagnosis

Manifestasi klinis

Manifestasi klinis MAS bervariasi dan bergantung pada derajat hipoksia, jumlah serta konsistensi mekonium yang teraspirasi.

- Bayi dengan MAS sering menunjukkan tanda postmaturitas, yaitu kecil masa kehamilan, kuku panjang, kulit terkelupas, dan pewarnaan kuning-hijau pada kulit.
- Adanya mekonium pada cairan ketuban. Konsistensi mekonium bervariasi. Walaupun MAS dapat terjadi pada mekonium yang hanya sedikit, sebagian besar bayi dengan MAS memiliki riwayat mekonium kental seperti lumpur.
- Obstruksi jalan napas. MAS dini akan bermanifestasi sebagai obstruksi saluran napas. *Gasping*, apnu, dan sianosis dapat terjadi akibat mekonium kental yang menyumbat saluran napas besar.
- Distres pernapasan. Mekonium yang teraspirasi sampai ke saluran napas distal tetapi tidak menyebabkan obstruksi total akan bermanifestasi sebagai distres pernapasan, berupa takipnu, napas cuping hidung, retraksi interkostal, peningkatan diameter anteroposterior dada, dan sianosis.

Pemeriksaan penunjang

1. Darah perifer lengkap dan *septic work-up* untuk menyingkirkan infeksi.
2. Analisis gas darah menunjukkan hipoksemia. Hiperventilasi mengakibatkan alkalosis respiratorik pada kasus ringan, tetapi pada kasus berat akan mengakibatkan asidosis respiratorik.
3. Foto toraks menunjukkan hiperinflasi, diafragma mendatar, dan infiltrat kasar/bercak irregular. Dapat ditemukan pneumotoraks atau pneumomediastinum.
4. Ekokardiografi diperlukan bila diduga terjadi *persistent pulmonary hypertension of the newborn* (PPHN).

Tata laksana

- A. Tata laksana bayi dengan cairan amnion bercampur mekonium di ruang persalinan
1. Nilai konsistensi mekonium. Kejadian MAS meningkat seiring dengan peningkatan konsistensi mekonium.
 2. Rekomendasi bahwa dokter kebidanan harus membersihkan hidung dan orofaring bayi sebelum melahirkan bahu atau dada, tidak dianjurkan lagi. Jika ditemukan mekonium pada cairan ketuban, bayi harus segera diserahkan kepada dokter anak untuk dibersihkan (AAP 2009).
 3. Pada penilaian awal sebuah persalinan dengan ketuban bercampur mekonium, dokter anak harus menentukan apakah bayi bugar atau tidak. Bayi dikatakan bugar bila frekuensi denyut jantung >100 kali/menit, bernapas spontan, dan tonus baik (bergerak spontan atau fleksi ekstremitas).
 - a. Bila bayi bugar, berikan perawatan rutin tanpa memandang konsistensi mekonium.
 - b. Bila terdapat distres pernapasan, lakukan laringoskopi direk dan pengisapan intratracheal (menggunakan aspirator mekonium).
 4. Bayi yang dilahirkan dengan ketuban bercampur mekonium, sebanyak 20-30% akan mengalami depresi saat melalui perineum. Pada kasus ini, intubasi menggunakan laringoskop sebaiknya dilakukan sebelum usaha napas dimulai. Setelah intubasi, pipa endotracheal dihubungkan dengan mesin pengisap. Prosedur ini diulangi sampai trachea bersih atau bila resusitasi harus dimulai. Visualisasi pita suara tanpa melakukan pengisapan tidak dianjurkan karena mekonium masih mungkin berada di bawah pita suara. Ventilasi tekanan positif sebisa mungkin dihindari sampai pengisapan trachea selesai. Kondisi umum bayi tidak boleh diabaikan selama melakukan pengisapan trachea. Pengisapan trachea harus dilakukan dengan cepat dan ventilasi harus segera dimulai sebelum terjadi bradikardi.
- B. Tata laksana MAS
- Walaupun telah dilakukan pengisapan trachea, bayi yang mengalami distres intrapartum masih berisiko mengalami MAS dan harus dipantau secara ketat.

1. **Perawatan rutin.** Distres sering mengakibatkan abnormalitas metabolismik seperti hipoksia, asidosis, hipoglikemia, dan hipoksemia. Koreksi abnormalitas metabolismik bila diperlukan. Cairan harus direstriksi untuk mencegah edema serebral dan paru.
2. **Pemantauan saturasi oksigen.** Pulse oxymetri dapat dijadikan pemeriksaan awal untuk mendeteksi PPHN dengan membandingkan saturasi oksigen pada lengan kanan dengan saturasi oksigen pada ekstremitas bawah.
3. **Obstruksi.** Pada bayi dengan aspirasi mekonium berat, dapat terjadi obstruksi mekanik saluran napas dan pneumonitis kimia. Atelektasis dan inflamasi yang terus berjalan serta terbentuknya pirau ekstrapulmonar akan memperburuk *mismatch* ventilasi-perfusi dan mengakibatkan hipoksemia berat.
4. **Hipoksemia.** Tata laksana hipoksemia adalah meningkatkan konsentrasi oksigen inspirasi dengan pemantauan analisis gas darah dan pH. Bayi harus mendapat oksigen yang adekuat karena hipoksia berulang mengakibatkan vasokonstriksi paru dan selanjutnya dapat menyebabkan PPHN.
5. **Ventilasi mekanik.** Ventilasi mekanik terindikasi bila $\text{PaCO}_2 > 60 \text{ mmHg}$ atau terdapat hipoksemia persisten ($\text{PaO}_2 < 50 \text{ mmHg}$). Pada kasus berat, seringkali dibutuhkan *inspiratory pressure* yang lebih tinggi dibandingkan kasus sindrom gawat napas. Waktu ekspirasi yang cukup harus diberikan untuk mencegah *air trapping* akibat obstruksi parsial saluran napas. Bayi dengan MAS berat yang tidak berespons dengan ventilator konvensional dan yang mengalami *air leak syndrome* mungkin membutuhkan *high frequency oscillatory ventilator*.
6. Medikamentosa.
 - a. **Antibiotik.** Seringkali sulit untuk membedakan antara pneumonia bakterial dan MAS hanya berdasarkan temuan klinis dan foto toraks. Walaupun beberapa bayi dengan MAS juga mengalami infeksi, penggunaan antibiotik spektrum luas terindikasi hanya pada kasus dengan infiltrat pada foto toraks. Kultur darah harus dilakukan untuk mengidentifikasi etiologi dan mengevaluasi keberhasilan terapi antibiotik.
 - b. **Surfaktan.** Mekonium menghambat aktivitas surfaktan endogen. Terapi surfaktan dapat meningkatkan oksigenasi, menurunkan komplikasi pulmonal, dan menurunkan kebutuhan ECMO (*extracorporeal membrane oxygenation*). Surfaktan tidak rutin diberikan untuk kasus MAS, tetapi dapat dipertimbangkan untuk kasus yang berat dan tidak berespons terhadap terapi standar.
 - c. **Kortikosteroid.** Penggunaan kortikosteroid pada MAS tidak dianjurkan.

Komplikasi

1. **Air leak.** Pneumotoraks atau pneumomediastinum terjadi pada 10-20% pasien dengan MAS. Air leak terjadi lebih sering pada bayi yang mendapat ventilasi mekanik. Bila terjadi pneumotoraks, maka harus ditata laksana segera.

2. Hipertensi pulmonal. Sebanyak 35% kasus PPHN berhubungan dengan MAS. Ekokardiografi harus dilakukan untuk menentukan derajat keterlibatan pirau kanan ke kiri terhadap hipoksemia dan mengeksklusi penyakit jantung bawaan. Pada kasus MAS yang disertai PPHN, dapat dipertimbangkan pemberian inhalasi nitrit oksida atau vasodilator sistemik seperti magnesium sulfat dengan bantuan inotropik untuk mencegah hipotensi.

Prognosis

- Dengan kemajuan terapi seperti pemberian surfaktan, *high frequency ventilation*, inhalasi nitrit oksida, dan ECMO, angka mortalitas dapat dikurangi sampai <5%.
- *Bronchopulmonary dysplasia* dan penyakit paru kronik merupakan sekuel akibat ventilasi mekanik jangka panjang.
- Sekuel neurologik sering terjadi pada kasus asfiksia berat.

Pencegahan keluarnya mekonium intrauterin

Upaya pencegahan MAS pada tahap pranatal adalah:

1. Identifikasi kehamilan risiko tinggi yang dapat menyebabkan insufisiensi uteroplasenta dan hipoksia janin, yaitu:
 - Ibu dengan preeklampsia atau hipertensi
 - Ibu dengan penyakit respiratorik atau kardiovaskular kronik
 - Ibu yang memiliki janin dengan pertumbuhan terhambat
 - Kehamilan *post-matur*
 - Perokok berat
2. Pemantauan janin secara ketat. Tanda distres janin, yaitu ketuban bercampur mekonium dengan ruptur membran, takikardi janin, atau deselerasi harus ditindaklanjuti segera.
3. *Amnioinfusion*. Larutan salin normal dimasukkan ke dalam rahim lewat serviks pada ibu dengan cairan ketuban bercampur mekonium dan deselerasi laju jantung bayi.

Kepustakaan

1. Harris LL, Stark AR. Meconium aspiration. Dalam: Cloherty JP, Eichenwald EC, Stark AR, penyunting. Manual of neonatal care. Edisi ke-6. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins;2008. h.403-6.
2. Gomella TL, Cunningham D, Eyal FG. Neonatology: management, procedures, on-call problems, disease, and drugs. Edisi ke-6. New York: McGraw-Hill;2009.
3. Wiswell TE, Gannon CM, Jacob J, Goldsmith L, Szyld E, Weiss K, dkk. Delivery room management of the apparently vigorous meconium-stained neonate: results of the multicenter, international collaborative trial. Pediatrics. 2000;105:1-7.
4. Peter A. Dargaville, Beverley Copnell and for the Australian and New Zealand Neonatal Network. The epidemiology of meconium aspiration syndrome: incidence, risk factors, therapies, and outcome. Pediatrics. 2006;117:1712-21.

Bayi Lahir dari Ibu Bermasalah

Bayi lahir dari ibu penderita diabetes mellitus (DM), infeksi hepatitis virus B, tuberkulosis, malaria, sifilis, toxoplasmosis atau rubella kemungkinan besar akan mengalami masalah beberapa waktu setelah lahir, meskipun tampak normal pada waktu lahir. Untuk menghindari semua penyakit di atas perlu dilakukan skrining sebelum dan selama kehamilan.

A. Ibu Penderita DM

Bayi yang dilahirkan dari ibu penderita **DM** berisiko mengalami masalah pada saat lahir berupa gangguan maturitas paru, berat lahir besar untuk masa kehamilan (BMK) atau makrosomia, atau bila disertai dengan penyakit vaskular akan mengalami berat lahir kecil untuk masa kehamilan (KMK). Masalah yang paling sulit terjadi pada bayi yang lahir dari ibu dengan gangguan ginjal, jantung, atau mata.

Diagnosis

Anamnesis

Pengamatan pada IDM (*infants of diabetic mothers*) di ruang resusitasi:

- Asfiksia
- Trauma lahir
- Malformasi kongenital
- Bukti adanya makrosomia
- Hipoglikemia dengan tanda letargi, tak mau minum, apnea atau kejang dalam 6-12 jam setelah lahir. Kejang yang timbul setelah usia 12 jam kemungkinan diakibatkan oleh hipokalsemia atau hipomagnesemia.
- Distres respirasi akibat imaturitas paru

Pemeriksaan laboratorium

- Kadar glukosa serum dengan dextrotix segera setelah lahir dan selanjutnya sesuai prosedur pemeriksaan kadar glukosa darah. Bila kadarnya <40 mg/dL, harus dilakukan pemeriksaan ulang kadar glukosa serum.

- Kadar kalsium serum diperiksa pada usia 6, 24 dan 48 jam. Bila kadar rendah, periksa juga kadar magnesium karena kemungkinan menurun.
- Hemoglobin/hematokrit diperiksa pada usia 4 dan 24 jam.
- Kadar bilirubin serum diperiksa bila ada indikasi, secara klinis terdapat tanda ikterus.
- Pemeriksaan laboratorium lain seperti analisa gas darah, hitung jenis leukosit, dan kultur diperiksa sesuai indikasi.
- Radiologi, EKG, ekokardografi sesuai indikasi klinis.

Tata laksana

Bayi lahir dari ibu penderita diabetes mellitus, berisiko untuk mengalami hipoglikemia pada 3 hari pertama setelah lahir, walaupun bayi sudah dapat minum dengan baik.

- Anjurkan ibu untuk menyusui secara dini dan lebih sering, paling tidak 8 kali sehari siang dan malam.
- Bila bayi berusia kurang dari 3 hari, amati sampai usia 3 hari:
 - Periksa kadar glukosa pada:
 - # saat bayi datang atau pada usia 3 jam
 - # tiga jam setelah pemeriksaan pertama, kemudian ulangi tiap 6 jam selama 24 jam atau sampai kadar glukosa dalam batas normal setelah 2 kali pemeriksaan berturut-turut.
- Bila kadar glukosa ≤ 45 mg/dL atau bayi menunjukkan tanda hipoglikemia (tremor atau letargi), tangani untuk hipoglikemia (lihat SPM hipoglikemia).
- Bila dalam pengamatan tidak ada tanda hipoglikemia atau masalah lain dan bayi dapat minum dengan baik, pulangkan bayi pada hari ke3.

Pencegahan

Pencegahan komplikasi yang berat pada janin maupun bayi pada masa neonatal dilakukan dengan penanganan pada ibu selama hamil berupa:

- Edukasi ibu untuk melakukan kontrol rutin dan di bawah pengawasan ketat seorang dokter
- Mengontrol kadar gula dengan terapi diet, bila tidak berhasil dengan insulin
- Memperhatikan kontraindikasi permberian obat antidiabetik oral
- Pemeriksaan pada trimester pertama, kedua, dan ketiga

B. Ibu dengan infeksi Hepatitis Virus B (HBV)

Bayi yang dilahirkan dari ibu penderita **Hepatitis B** biasanya asimptomatis, jarang yang disertai gejala sakit. Transmisi virus hepatitis B (HB) dari ibu penderita terjadi pada saat lahir karena paparan darah ibu. Bila ibu terbukti menderita hepatitis akut pada kehamilan

trimester pertama dan kedua, risiko penularan pada bayinya kecil karena antigen dalam darah sudah negatif pada kehamilan cukup bulan dan antiHBs sudah muncul. Bila ibu terinfeksi virus HB pada kehamilan trimester akhir, kemungkinan bayi akan tertular adalah 50-70%. Penularan yang lain dapat terjadi melalui fekal oral (sangat jarang) dan ASI. Akan tetapi risiko tersebut dapat minimal apabila bayi diberikan HBIG dan vaksin hepatitis B

Diagnosis

Anamnesis

- Banyak kasus infeksi hepatitis B tidak bergejala.
- Gejala yang timbul serupa dengan infeksi hepatitis A dan C tetapi mungkin lebih berat dan lebih mencakup keterlibatan kulit dan sendi.
- Gejala letargi, anoreksia dan malaise
- Gejala lain berupa artralgia atau lesi kulit berupa urtikaria, ruam purpura, makulopapular, akrodermatitis papular, sindrom Gianotti-Crosti

Pemeriksaan fisis

- Ikterus timbul setelah 6-8 minggu
- Hepatosplenomegali
- Limfadenopati

Pemeriksaan laboratorium

- Bukti klinis pertama infeksi HBV adalah kenaikan serum ALT, yang mulai naik sebelum timbul gejala, sekitar 6-7 minggu sesudah pemajanan.
- Periksa kadar HBsAg dan IgM anti-HBc. Kadar antigen akan terdeteksi dalam darah bayi pada usia 6 bulan, dengan kadar puncak pada usia 3-4 bulan. Jangan ambil darah umbilikal karena (1) terkontaminasi dengan darah ibu yang mengandung antigen positif atau sekresi vagina, (2) adanya kemungkinan antigen noninfeksius dari darah ibu.

Tata Laksana

Ibu yang menderita hepatitis akut selama hamil atau HBsAg positif dapat menularkan hepatitis B pada bayinya, untuk itu diperlukan pencegahan dengan:

- Berikan dosis awal vaksin hepatitis B 0,5 mL IM dalam 12 jam setelah lahir dilanjutkan dosis ke-2 dan ke-3 pada usia 1 dan 6 bulan.
- Bila tersedia, berikan imunoglobulin hepatitis B (HBIG) 200 IU (0,5 mL) IM disuntikkan pada paha sisi yang lainnya, dalam waktu 24

- jam setelah lahir (paling lambat 48 jam setelah lahir).
- Yakinkan ibu untuk tetap menyusui bayinya.

Apabila bayi menderita hepatitis B kongenital dapat diberikan lamivudin, tenofovir, atau adefovir, atau etanercept sesuai dengan petunjuk ahli penyakit infeksi.

Pemantauan

Pada bayi yang dilahirkan dari ibu penderita hepatitis B dan tidak mendapatkan penanganan yang adekuat perlu dilakukan pemeriksaan:

- HBsAg pada 1-2 bulan setelah lahir; bila positif perlu penanganan lebih lanjut, rujuk ke subbagian hepatologi.
- Anti HBs untuk melihat tingkat kekebalan bayi; bila positif bayi telah mendapat kekebalan dan terlindung dari infeksi.

Pencegahan

Tindakan pencegahan terhadap kejadian infeksi HB neonatal adalah dengan memberikan imunoprofilaksis (lihat penanganan)

C. Ibu dengan infeksi Tuberkulosis (TB) Paru

Terdapat sekitar 11,9 juta kasus **TB Paru** di dunia (WHO). Indonesia menduduki peringkat ketiga dalam jumlah kasus baru TB (0,4 juta kasus) menurut WHO tahun 1994. Jumlah kasus TB di tujuh Rumah Sakit Pusat Pendidikan di Indonesia (1998-2002) adalah 1086 dengan kelompok usia terbanyak adalah 12-60 bulan (42,9%) sedangkan bayi <12 bulan sebanyak 16,5%. Kejadian tuberkulosis (TB) kongenital jarang terjadi. Ibu hamil dengan infeksi TB pada paru saja tidak akan menularkannya ke janin sampai bayi lahir. Mekanisme infeksi intrauterin dapat melalui beberapa cara yaitu penyebaran secara hematogen melalui vena umbilikalis atau aspirasi cairan amnion yang terinfeksi (TB kongenital), transmisi melalui proses persalinan (TB natal), dan TB pascanalir terjadi akibat penularan secara droplet. Ada 5 faktor yang menyebabkan peningkatan TB pada anak dan dewasa muda yaitu epidemi HIV (*human immunodeficiency virus*), terjadinya imigrasi dari daerah yang risiko tinggi terjadi TB ke daerah yang risiko rendah, peningkatan transmisi terutama pada fasilitas kesehatan, terjadi *multidrug-resistant TB*, dan penurunan pelayanan kesehatan pada penderita TB.

Diagnosis

Anamnesis

Definisi TB kongenital adalah TB yang terjadi pada bayi berusia 1-84 hari.

TB kongenital baru akan menimbulkan gejala pada usia 2-3 minggu

- Demam
- Gagal tumbuh
- Letargi
- Iritabel
- Toleransi minum buruk
- Distensi abdomen

Pemeriksaan Fisis

- Pembesaran kelenjar
- Berat badan menurun
- Hepatosplenomegali
- Distres respirasi
- *Ear discharge*
- Apnea
- Ikterus
- Berat badan lahir rendah, prematur
- Tanda-tanda pada sistem saraf pusat

Pemeriksaan laboratorium

- Kebanyakan kasusnya bersifat asimptomatis atau dengan gejala minimal
- Pada setiap bayi yang dicurigai menderita TB kongenital atau terinfeksi tuberkulosis perinatal, dianjurkan dilakukan uji tuberkulin PPD meskipun hasilnya bisa negatif kecuali kalau infeksi sudah berlangsung selama 4-6 bulan.
- Pemeriksaan plasenta (PA, mikrobiologis-BTA dan biakan TB)
- Bila selama evaluasi klinis terdapat limfadenopati, lesi kulit atau *ear discharge*, lakukan pemeriksaan mikrobiologis dan atau PA.
- Bila perjalanan klinis terdapat hepatomegali, lakukan pemeriksaan USG abdomen, jika ada lesi di hati lakukan biopsi hati.
- Bila bayi terbukti menderita TB kongenital, lakukan penanganan sebagai TB kongenital (lihat penanganan TB kongenital)
- Foto dada, menunjukkan adanya adenopati atau infiltrat atau berupa bentuk milier.
- Pemeriksaan BTA (basil tahan asam) pada cairan lambung.
- Lumbal pungsi bila indikasi ke arah TB milier atau meningitis TB.

Tata Laksana

- Bila ibu menderita tuberkulosis paru aktif dan mendapat pengobatan kurang dari 2 bulan sebelum melahirkan, atau didiagnosis menderita TB setelah melahirkan:
 - Jangan diberi vaksin BCG segera setelah lahir
 - Beri profilaksis isoniazid (INH) 5 mg/kg sekali sehari peroral
 - Pada usia 8 minggu lakukan evaluasi kembali, catat berat badan dan lakukan tes Mantoux dan pemeriksaan radiologi bila memungkinkan:
 - bila ditemukan kecurigaan TB aktif, mulai berikan pengobatan anti-TB lengkap (sesuaikan dengan program pengobatan TB pada bayi dan anak)
 - bila keadaan bayi baik dan hasil tes negatif, lanjutkan terapi pencegahan dengan INH selama 6 bulan.
- Kortikosteroid diberikan apabila terdapat meningitis TB.
- Apabila terjadi resisten multiobat (*MDR=multidrug resistant*) berikan 4 macam obat selama 12-18 bulan.
- Tunda pemberian vaksin BCG sampai 2 minggu setelah pengobatan selesai. Bila vaksin BCG sudah diberikan, ulang pemberiannya 2 minggu setelah pengobatan INH selesai.
- Yakinkan ibu bahwa ASI tetap boleh diberikan, dan sarankan ibu untuk menggunakan masker.
- Lakukan tindak lanjut terhadap bayinya tiap 2 minggu untuk menilai kenaikan berat bayi.

Pemantauan

Bila ibu baru terdiagnosa setelah melahirkan atau belum diobati

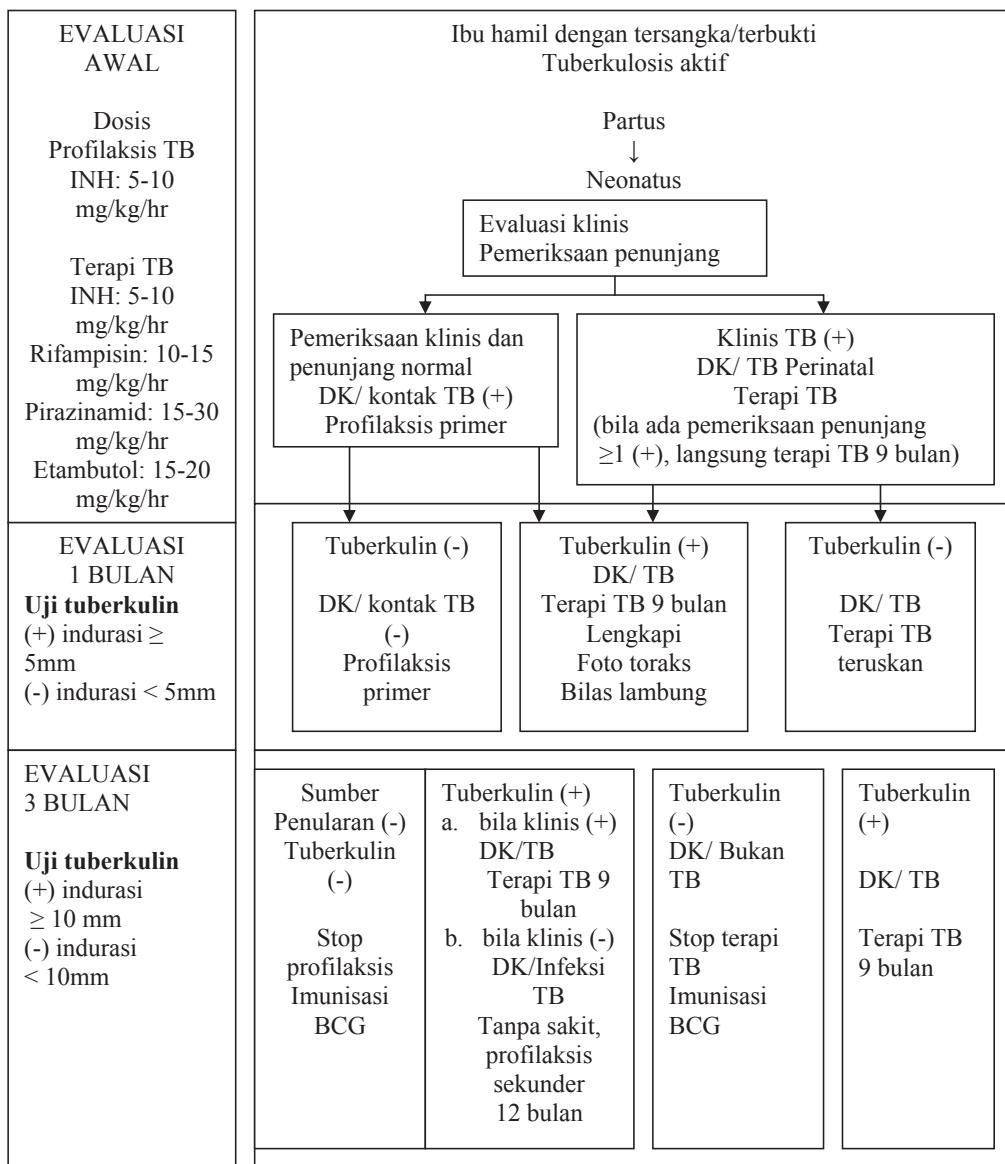
- Semua anggota keluarga harus diperiksa lebih lanjut untuk kemungkinan terinfeksi.
- Bayi diperiksa foto dada dan tes PPD pada usia 4-6 minggu
- Ulang tes PPD pada usia 4 bulan dan 6 bulan.
- Bila hasil tes negatif pada usia 4 bulan dan tidak ada infeksi aktif di seluruh anggota keluarga; pemberian INH dapat dihentikan, pemberian ASI dapat dilanjutkan, dan bayi tidak perlu dipisahkan dari ibu.

Bila ibu tidak mengalami infeksi aktif, sedang dalam pengobatan, hasil pemeriksaan sputum negatif dan hasil foto dada stabil:

- Foto ulang ibu pada 3 dan 6 bulan setelah melahirkan, dan yakinkan ibu tetap minum obat.
- Periksa anggota keluarga lain
- Bayi diperiksa tes tuberkulin PPD pada usia 4 bulan; bila hasilnya negatif, sputum ibu negatif, dan anggota keluarga lain tidak terinfeksi, hentikan pemberian INH.
- Ulang pemeriksaan tuberkulin PPD pada usia 6,9, dan 12 bulan.

Alur tatalaksana TB perinatal

Sumber: Pedoman Nasional Tuberkulosis Anak 2007



Bila ibu mendapat pengobatan secara adekuat

- Periksa foto dada ulang ibu pada 3 dan 6 bulan setelah melahirkan karena ada kemungkinan terjadi eksaserbasi
- Lakukan pemeriksaan ulang tes tuberkulin PPD setiap 3 bulan selama 1 tahun, setelah itu evaluasi tiap tahun.
- INH tidak perlu diberikan pada bayi.
- Periksa anggota keluarga lain.

Pencegahan

Tindakan pencegahan yang paling efisien terhadap kejadian TB neonatal adalah menemukan dan mengobati kasus TB pada ibu hamil sedini mungkin. Di daerah dengan prevalens TB cukup tinggi, sebaiknya dilakukan uji tuberkulin pada semua ibu hamil yang dicurigai kontak dengan penderita TB; ibu hamil dengan HIV positif, diabetes atau gastrektomi; atau ibu yang bekerja di lingkungan dengan kemungkinan penularan cukup tinggi (seperti rumah sakit, penjara, rumah yatim piatu, dll).

D. Ibu dengan Infeksi Malaria

Di daerah endemis **Malaria**, infeksi *Plasmodium falsiparum* selama kehamilan meningkatkan kejadian anemia ibu hamil, abortus, lahir mati, kelahiran prematur, gangguan pertumbuhan intrauterin, dan bayi berat lahir rendah (BBLR).

Diagnosis

Anamnesis

- Riwayat ibu bepergian ke daerah endemis
- Riwayat ibu menderita malaria
- Gejala yang paling sering ditemukan antara lain demam dan anemia, selain itu bisa terjadi kuning, tidak mau minum, lemas, sianosis bahkan kehilangan kesadaran.

Pemeriksaan Fisis

- Ikterus
- Hepatosplenomegali

Pemeriksaan Laboratorium

- Periksa apusan darah tipis terutama untuk menemukan jenis *Plasmodium falsiparum* pada setiap bayi yang dilahirkan dari ibu yang menderita atau dicurigai menderita malaria.

| Symptoms, Signs, and Laboratory Findings | Infants, No. (%) ^a |
|--|-------------------------------|
| Fever | 70 (86) |
| Anemia | 28 (36) |
| Splenomegaly | 25 (31) |
| Hepatomegaly | 16 (20) |
| Thrombocytopenia | 12 (15) |
| Jaundice | 11 (14) |
| Irritability | 8 (10) |
| Anorexia | 8 (10) |
| Vomiting | 8 (10) |
| Cough | 6 (7) |
| Diarrhea | 3 (4) |
| Lethargy | 3 (4) |
| Hemolysis | 3 (4) |
| Pallor | 3 (4) |
| Hyperbilirubinemia | 2 (3) |
| Failure to thrive | 2 (3) |
| Seizures | 2 (3) |
| Dyspnea | 1 (1) |
| Purpura | 1 (1) |
| Tachycardia | 1 (1) |
| Monocytosis | 1 (1) |

^a Percentages do not total 100% because each case can have more than symptom, sign, or laboratory finding.

Dikutip dari: Lesko CR, et al. Arch Pediatr Adolesc Med 2007;161:1062-7.

- IgM dan PCR
- Pemeriksaan darah seperti hematokrit, leukosit, trombosit, bilirubin
- Cari tanda-tanda malaria kongenital (misal ikterus, hepatosplenomegali, anemia, demam, masalah minum, muntah); meskipun kenyataannya sulit dibedakan dengan gejala malaria didapat.

Tata Laksana

Bayi yang lahir dari ibu dengan malaria dapat mengalami kelahiran prematur, berat lahir rendah, kecil untuk masa kehamilan, demam, masalah minum, iritabilitas, hepatosplenomegali, ikterus, anemia.

- Anjurkan ibu tetap menyusui bayinya

- Periksa apusan darah tipis terutama untuk plasmodium falsiparum, bila:
 - hasil negatif, tidak perlu pengobatan
 - hasil positif, obati dengan anti-malaria
- Ibu hamil yang menderita malaria, bayinya berisiko menderita malaria kongenital.
- Periksa adanya tanda-tanda infeksi kongenital (demam, masalah minum, muntah, hepatosplenomegali, ikterus, anemia); gejala malaria kongenital sangat sulit dibedakan dengan gejala malaria yang didapat.
- Berikan klorokuin basa (dosis maksimal 25 mg/kg) pada hari pertama 10 mg/kgBB per oral, dilanjutkan 5 mg/kgBB 6 jam kemudian, selanjutnya hari ke-2 dan ke-3 masing-masing 5 mg/kgBB untuk Plasmodium vivax, P.vale, dan P.malariae, sedangkan untuk Plasmodium falciparum yang cenderung resisten terhadap klorokuin digunakan quinine 10 mg/kg BBper oral tiap 8 jam selama 8 hari ditambah dengan klindamisin 20-40 mg/kgBB/hari dibagi 3 selama 5 hari.
- Jangan memberi kina pada bayi di bawah usia 4 bulan, karena dapat menimbulkan hipotensi.
- Pada daerah yang resisten klorokuin, saat ini terdapat terapi baru yang dikeluarkan oleh WHO yaitu ACT (artemisinin dan *combination therapy*) misalnya: pemberian artemisinin dan primakuin (usia >1 tahun) pada *Plasmodium falciparum*,atau dapat digunakan artemisinin (25 mg/kg pada hari pertama dan 12,5 mg/kg pada hari ke2-3) dengan meflokuin (15 mg/kg dosis tunggal pada hari kedua).

Pemantauan

Lakukan tindak lanjut tiap 2 minggu dalam 8 minggu untuk memeriksa pertumbuhan bayi dan memeriksa tanda-tanda malaria kongenital.

Pencegahan

Salah satu tindakan yang dikembangkan dan paling efektif untuk mencegah komplikasi terhadap janin akibat infeksi malaria selama hamil adalah: m

enemukan kasus dan memberikan pengobatan intermiten sulfadoksin-pirimetamin minimal 2 kali selama hamil.

E. Ibu dengan Infeksi Sifilis

Insidens infeksi Sifilis semakin meningkat dari tahun ke tahun, tetapi diperkirakan hanya serpetiganya yang tercatat. Meskipun transmisi infeksi sifilis ke janin diperkirakan terjadi pada dua trimester akhir, tetapi kuman spirokhaeta dapat menembus plasenta setiap saat selama kehamilan.

Diagnosis

Anamnesis dan pemeriksaan fisis

Sifilis kongenital menimbulkan manifestasi klinis saat berusia 3 bulan kehidupan. Gejala dan tanda klinis dapat berupa:

- Hepatosplenomegali
- Abnormalitas rangka (osteokondritis, periostitis, pseudoparalisis)
- Lesi kulit dan mukokutan (ruam terutama di telapak tangan dan kaki)
- Ikterus
- Pneumonia
- Anemia
- Watery nasal discharge (rinitis persisten)
- Abnormalitas SSP atau oftalmologi, *Erb's palsy* atipik

Pemeriksaan laboratorium

Lakukan pemeriksaan klinis dan uji serologis (VDRL) segera setelah lahir pada setiap bayi yang dilahirkan ibu dengan hasil seropositif yang:

- Tidak diobati atau tidak punya catatan pengobatan yang baik
- Diobati selama kehamilan trimester akhir
- Diobati dengan obat selain penisilin
- Tidak terjadi penurunan titer treponema setelah pengobatan
- Diobati tetapi belum sembuh

Pemeriksaan Sifilis:

- Nontreponemal test ($4\times$ dari titer ibu) berupa RPR (*rapid plasma reagin*), VDRL (*the venereal disease research laboratory*), dan ART (*automated reagent test*). Sensitivitas sekitar 75% pada sifilis primer, mendekati 100% pada sifilis sekunder, dan sekitar 75% untuk sifilis tersier atau laten.
- Treponemal test seperti FTA-ABS (*the fluorescent treponemal antibody absorption test*)
- Pemeriksaan cairan likuor otak untuk mengetahui adanya neurosifilis.
- Ditemukannya pleiositosis dan peningkatan protein.
- FTA-ABS Ig M test
- PCR (*polymerase chain reaction*) untuk mendeteksi adanya *T. pallidum*.

Tata Laksana

Ibu dengan infeksi sifilis

- Bila hasil uji serologis pada ibu positif dan sudah diobati dengan penisilin 2,4 juta unit dimulai sejak 30 hari sebelum melahirkan, bayi tidak perlu diobati.
- Bila ibu tidak diobati atau diobati secara tidak adekuat atau tidak diketahui status pengobatannya, maka:
 - beri bayi *aqueous crystalline penicillin G* 50.000 U/kg/dosis IM/IV tiap 12 jam selama 7 hari pertama usia kehidupannya, dilanjutkan tiap 8 jam sampai 10-14 hari.; atau *aqueous procaine penicillin G* 50.000 U/kg IM dosis tunggal selama 10-14 hari.
 - beri ibu dan ayahnya benzatine penisilin 2,4 juta unit IM dibagi dalam dua suntikan pada tempat yang berbeda.
 - Rujuk ibu dan ayahnya ke rumah sakit yang melayani penyakit menular seksual untuk tindak lanjut.

Pemantauan

- Lakukan pemeriksaan rutin untuk memeriksa pertumbuhan bayi dan tanda-tanda sifilis kongenital pada bayi berusia 1, 2, 4, 6, dan 12 bulan.
- Cari tanda-tanda sifilis kongenital pada bayi (edema, ruam kulit, lepuh di telapak tangan/kaki, kondiloma di anus, rinitis, hidrops fetalis/hepatosplenomegali)
- Bila ada tanda-tanda di atas, berikan terapi untuk sifilis kongenital
- Lakukan follow-up setelah terapi saat bayi berusia 3, 6, dan 12 bulan sampai pemeriksaan serologi nonreaktif dan titer VDRL turun.
- Laporkan kasusnya ke Dinas Kesehatan setempat.

Pencegahan

Lakukan pemeriksaan serologis pada ibu hamil yang mempunyai faktor risiko tinggi (pelaku seks komersial, sering berganti pasangan, pecandu obat-obatan, riwayat menderita infeksi sebelumnya, riwayat infeksi HIV).

Berikan pengobatan secara adekuat terhadap ibu hamil yang terinfeksi untuk mencegah terjadinya sifilis kongenital.

Patofisiologi sifilis (masa inkubasi 3 minggu)

- a. Sifilis didapat
 - Sifilis primer
 - Timbul I/> chancre (ulkus tidak sakit, indurasi)
 - Sifilis sekunder
 - Terjadi setelah 3-6 minggu. Terjadi ruam polimorfik terutama telapak tangan dan kaki, sakit tenggorokan, demam, sakit kepala, limfadenopati difus, mialgia, artralgia, alopecia, kondiloma lata, dan plak membran mukosa.

- Sifilis laten
 - Tidak ada gejala akan tetapi terdapat bukti serologis adanya infeksi.
 - Sifilis tersier
 - Timbul 4-12 tahun kemudian setelah sifilis sekunder, dapat berupa gumma pada kulit, tulang, atau organ dalam.
 - Neurosifilis
 - Manifestasi dini antara lain: meningitis dan penyakit neurovaskular. Manifestasi lanjut berupa demensia, tabes dorsalis, dan kejang.
- b. Sifilis kongenital

Umumnya lahir tidak menimbulkan gejala, tetapi tanda klinis biasanya muncul setelah usia 3 bulan. Gejala yang paling sering pada sifilis kongenital awal (lihat gejala dan tanda klinis di atas). Manifestasi lanjut terjadi setelah 2 tahun berupa neurosifilis, perubahan tulang (*frontal bossing, high palatal arch, maksila pendek, hutchinson teeth, saddle nose*), keratitis interstitial, dan tuli saraf.

F. Ibu dengan Infeksi Toxoplasmosis

Insiden Toksoplasmosis Kongenital di Amerika serikat berkisar dari 1/1000 sampai 1/8000 kelahiran hidup. Penularan infeksi dari ibu ke bayi dapat secara parenteral atau secara pervaginam. Jika infeksi didapat dari ibu pada trimester pertama, sekitar 17% janin terinfeksi dan biasanya berat. Jika infeksi didapat pada trimester ketiga, sekitar 65% janin terinfeksi dan keterlibatannya ringan atau asimptomatik pada saat lahir. Hal yang bisa terjadi bila bayi terinfeksi secara kongenital antara lain prematuritas (25-50%), parut retina perifer, ikterus menetap, trombositopenia ringan, pleositosis cairan serebrospinal, trias tanda-tanda klasik (koriorretinitis, hidrosefalus, dan kalsifikasi otak), eritroblastosis, hidrops fetalis, dan kematian perinatal.

Diagnosis

Anamnesis

Umumnya gejala pada toxoplasmosis kongenital mulai timbul pada usia 3 bulan ke atas.

- a. Neurologis: mikrosefali, bertambahnya lingkar kepala tidak sebanding dengan parameter pertumbuhan yang lain, kejang opistotonus, paralisis, sulit menelan, gangguan pernapasan, tuli, retardasi pertumbuhan intrauterin, ketidakstabilan pengaturan suhu, ensefalitis dan hidrosefalus obstruktif.
- b. Oftalmologis: yang paling sering koriorretinitis yang menyebabkan gangguan penglihatan dan biasanya baru timbul pada usia beberapa tahun kehidupan. Selain itu ditemukan strabismus, nistagmus, katarak, mikrkornea, retinitis fokal nekrotising, skar koriorretinal, ptosis(destruksi bola mata), atrofi optik, *retinal detachment*, iritis, skleritis, uveitis, dan vitreitis. Penderita juga dapat menderita *retinopathy of prematurity* dan koriorretinitis sekaligus.

- c. Gejala lain yang ditemukan antara lain: hepatosplenomegali, hiperbilirubinemia persisten, trombositopenia, limfadenopathy, anemia, hipogamaglobulinemia, sindrom nefrotik.

Gejala dan tanda 210 bayi yang terbukti mengalami infeksi toxoplasmosis kongenital^[*]

| Penemuan | Jumlah yang diuji | Jumlah positif(%) |
|--|-------------------|-------------------|
| Prematuritas | 210 | |
| Berat badan <2,500 g | | 8 (3.8) |
| Berat badan 2,500–3,000 g | | 5 (7.1) |
| Pertumbuhan janin terhambat | | 13 (6.2) |
| Ikterus | 201 | 20 (10) |
| Hepatosplenomegali | 210 | 9 (4.2) |
| Thrombocitopenia purpura | 210 | 3 (1.4) |
| Jumlah sel darah abnormal (anemia, eosinophilia) | 102 | 9 (4.4) |
| Mikrocephali | 210 | 11 (5.2) |
| Hidrocefalus | 210 | 8 (3.8) |
| Hipotonia | 210 | 12 (5.7) |
| Konvulsi | 210 | 8 (3.8) |
| Retardasi psikomotor | 210 | 11 (5.2) |
| Kalsifikasi intrakranial | 210 | 24 (11.4) |
| Ultrasound | 49 | 5 (10) |
| Computed tomography | 13 | 11 (84) |
| Electroencephalogram abnormal | 191 | 16 (8.3) |
| Likuor serebrospinal abnormal | 163 | 56 (34.2) |
| Mikrophthalmia | 210 | 6 (2.8) |
| Strabismus | 210 | 111 (5.2) |
| Korioretinitis | 210 | |
| Unilateral | | 34 (16.1) |
| Bilateral | | 12 (5.7) |

Data adapted from Couvreur J, Desmonts G, Tournier G, et al: A homogeneous series of 210 cases of congenital toxoplasmosis in 0–11 mo old infants detected prospectively. Ann Pediatr (Paris) 1984;31:815–819.

Sekitar lebih dari 80% toxoplasmosis kongenital yang tidak diobati dapat menyebabkan IQ anak <70% pada 1 tahun usia kehidupannya, dapat juga menimbulkan kejang dan gangguan penglihatan yang berat.

Gejala dan tanda yang timbul sebelum terdiagnosa atau selama menderita toxoplasmosis kongenital yang tidak diobati pada 152 bayi (A) dan 101 anak-anak yang berusia 4 tahun atau lebih (B).

| Gejala dan Tanda | Jumlah Penderita | |
|------------------------------------|---------------------------------|------------------------------|
| | Kelainan Neurologi (usia1th) | Kelainan Umum (usia 2 th) |
| A. Bayi | 108 Pasien (%) | 44 Pasien (%) |
| Korioretinitis | 102 (94) | 29 (66) |
| Cairan serebrospinal abnormal | 59 (55) | 37 (84) |
| Anemia | 55 (51) | 34 (77) |
| Konvulsi | 54 (50) | 8 (18) |
| Kalsifikasi intracranial | 54 (50) | 2 (4) |
| Jaundice | 31 (29) | 35 (80) |
| Hydrocephalus | 30 (28) | 0 (0) |
| Demam | 27 (25) | 34 (77) |
| Splenomegali | 23 (21) | 40 (90) |
| Limfadenopathy | 18 (17) | 30 (68) |
| Hepatomegali | 18 (17) | 34 (77) |
| Muntah | 17 (16) | 21 (48) |
| Mikrocephalus | 14 (13) | 0 (0) |
| Diare | 7 (6) | 11 (25) |
| Katarak | 5 (5) | 0 (0) |
| Eosinophilia | 6 (4) | 8 (18) |
| Perdarahan abnormal | 3 (3) | 8 (18) |
| Hipothermia | 2 (2) | 9 (20) |
| Glaukoma | 2 (2) | 0 (0) |
| Atrofi optikus | 2 (2) | 0 (0) |
| Mikroftalmia | 2 (2) | 0 (0) |
| Rash | 1 (1) | 11 (25) |
| Pneumonitis | 0 (0) | 18 (41) |
| B. Anak usia ≥4 tahun | 70 Pasien (%) | 31 Pasien (%) |
| Retardasi mental | 62 (89) | 25 (81) |
| Konvulsi | 58 (83) | 24 (77) |
| Spastisitas and kelumpuhan (palsi) | 53 (76) | 18 (58) |
| Gangguan penglihatan berat | 48 (69) | 13 (42) |
| Hidrosefalus or mikrosefalus | 31 (44) | 2 (6) |
| Ketulian | 12 (17) | 3 (10) |
| Normal | 6 (9) | 5 (16) |

Dikutip dari: Eichenwald H: A study of congenital toxoplasmosis. In Slim JC (editor): Human Toxoplasmosis. Copenhagen, Munksgaard, 1960, pp 41-49. Study performed in 1947. The most severely involved institutionalized patients were not included in the later study of 101 children.

Pemeriksaan laboratorium

Pemeriksaan toxoplasmosis kongenital

a. Serologis

- Tes Sabin Feldman (IgG)
- *Indirect Fluorescent Antibody (IFA IgG, IgM)* sensitifitas 25-50%
- *Double Sandwich Enzyme Immusorbant Assay (ELISA) (IgM, IgA, IgE)*.
- *Immunosorbant Agglutination Assay (ISAGA) (IgM, IgA, IgE)* sensitifitas sekitar 75-80%.

b. PCR dapat mendeteksi *T.gondii* pada *buffy coat* darah tepi, cairan serebrospinal atau cairan amnion untuk menentukan banyaknya DNA parasit yang muncul di awal kehamilan. Sensitifitas PCR pada kehamilan 17-21 minggu (>90%)

c. Laboratorium

- Leukositosis/leukopeni. Awalnya limfositopenia atau monositosis. Eosinofilia (>30%), trombositopenia.
- Fungsi hati
- Serum *Glucose-6-Phosphate-Dehydrogenase (G6PD)* sebelum pemberian sulfadiazinUrinalisis dan kreatininCairan serebrospinal: xantokrom, mononuklear pleositosis, protein meningkat. PCR lebih baik dalam mendeteksi parasit pada cairan serebrospinal.

d. CT Scan

Dapat mendeteksi adanya kalsifikasi di periventrikul dan basal ganglia,, hidrocefalus yang mungkin terjadi pada minggu pertama kehidupan, dan atau adanya atrofi korteks.

e. Pemeriksaan patologi

Histologis: Ditemukannya takizoit atau kista di jaringan atau cairan tubuh.

Tata Laksana

Sekitar 90% ibu terinfeksi selama kehamilan dilaporkan tidak menimbulkan gejala dan tidak terdiagnosis tanpa skrining antibodi.

a. Terapi untuk mencegah terjadinya kerusakan otak dan kelainan retina dalam uterus yang ireversibel.

- Spiramisin diberikan pada kehamilan <18 minggu sampai aterm.
- Pirimetamin, sulfadiazin, asam folat diberikan pada kehamilan >18 minggu. Jika infeksi fetus terjadi pada kehamilan <17 minggu cukup diberikan sulfadiazin saja sampai setelah trimester pertama, oleh karena pirimetamin mempengaruhi organogenesis. Setelah pengobatan diberikan pada ibu, diagnosis pada bayi menjadi sulit karena klinis dan serologis menjadi samar.

- Diagnosis prenatal dapat menggunakan PCR cairan amnion, sedangkan USG kepala untuk mendeteksi adanya dilatasi ventrikel.
 - Pada beberapa keluarga dipertimbangkan untuk melakukan aborsi terapeutik pada kehamilan <16 minggu.
- b. Infeksi pada neonatus guna memperbaiki gejala akut dan *outcome*.
- Pirimetamin 1 mg/kgBB/12 jam selama 2 hari dilanjutkan tiap hari sampai usia 2-6 bulan, dan 3x/minggu sampai usia 1 tahun. Efek samping supresi sumsum tulang terutama netropenia, kejang, tremor dan gangguan saluran cerna. Merupakan inhibitor reduktase dihidrofolat.
 - Sulfadiazin 50 mg/kgBB/12jam sampai usia 1tahun. Efek samping supresi sumsum tulang, kristaluria, hematuri dan/atau hipersensitif, dapat diganti oleh klindamisin, azitromisin atau atovaquon.
 - Asam folat 10 mg, 3x/minggu sampai 1 minggu setelah pemberian pirimetamin berhenti., berguna untuk mencegah supresi sumsum tulang.
 - Prednison 0,5 mg/kgBB/12jam diberikan pada infeksi susunan saraf pusat yang aktif (protein > Ig/dL), korioretinitis aktif, penglihatan yang mengancam. Pemberian prednison memerlukan tapering off dan dihentikan ketika gejala membaik.
 - *Shunt* ventrikel pada hidrosefalus
 - Bayi dari ibu yang terinfeksi HIV dan T.gondii dapat diberikan terapi bersama antiretroviral seperti zidovudin.

Pencegahan

Perlu adanya kerjasama dari multidisiplin antara lain dengan penyakit infeksi, penyakit mata, bedah saraf, bagian tumbuh kembang anak.

Kelainan pada mata yang paling sering ditemukan pada toksoplasmosis kongenital perlu dilakukan pemeriksaan berkala setiap 3 bulan sampai 18 bulan kemudian setahun sekali. Dengan pengobatan yang baik, korioretinitis membaik setelah 1-2minggu dan tidak relaps.

G. Ibu dengan Infeksi Rubella

Infeksi Rubella maternal pada kehamilan 12 minggu pertama akan menimbulkan infeksi pada fetus sekitar 81%, sekitar 54% pada kehamilan 13-16 minggu, 36% pada kehamilan 17-22 minggu, dan seterusnya insiden akan semakin menurun dengan meningkatnya usia kehamilan. Transmisi fetomaternal pada kehamilan 10 minggu pertama akan menimbulkan kelainan jantung dan tuli sebanyak 100% pada fetus yang terinfeksi.

Diagnosis

Anamnesis dan Pemeriksaan Fisis

Sindrom Rubella Congenital

- Katarak
- Tuli sensorineural
- Kelainan jantung kongenital (*patent ductus arteriosus, stenosis a.pulmonalis*)

Kelainan yang lain:

- IUGR
- Retinopati
- Mikroftalmia
- Meningoensefalitis
- Abnormalitas elektroensefalograf
- Trombositopenia purpura
- Hipotonias
- Abnormalitas dermatoglyphic
- Hepatosplenomegali
- DM
- Pada gambaran radiologi tampak tulang lusen
- Kelainan yang jarang terjadi berupa miokarditis, glaukoma, mikrosefali, panensefalitis, progresif kronis, hepatitis, anemia, hipogamaglobulinemia, kriptorkismus, abnormalitas tiroid, penyakit ginjal polikistik.

Pemeriksaan Laboratorium

Antenatal

IgM spesifik dari darah fetus yang diperoleh secara PUBS dan antigen rubella dari biopsi spesimen vili horialis.

Postnatal

Isolasi virus rubella di urin, orofaring dan deteksi IgM spesifik Rubella pada darah neonatus atau umbilikus.

Tata Laksana

Tidak ada terapi spesifik untuk ibu maupun infeksi rubella kongenital karena lebih dari setengah neonatus dengan rubella kongenital asimptomatik pada saat lahir.

Pencegahan

Imunisasi

Kepustakaan

1. Cloherty n .*Manual of Neonatal Care*, Sixth Edition. 2008
2. Lesko CR,,Arguin PM, Newman RD. Congenital malaria in the United States: a review of cases from 1966 to 2005. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2007;161:1062-7.
3. Rahajoe N. *Pedoman Nasional Tuberkulosis Anak*. 2007
4. WHO. *Drug used in parasitic diseases*. 1995
5. Hashemzadeh Ad Heydarian F. Case report of Congenital in a neonate. *Arch Irian Med.* 2005; :22628.
6. Coll O, Menendez C, Botet F, Dayal R, Carbonell-Estrany X, Weisman LE, dkk Treatment and prevention of malaria in pregnancy and newborn. *J Perinat Med.* 2008;3 :15-29.
7. Redbook. 2006,AAP,pp 631-644 Stoll BJ, Congenital syphilis : evaluation and management of neonates born to mother with reactive serologic tests for syphilis. *Pediatr Infect Dis J.* 1994;13:845-53.ANaouri B, Virkud V, Malecki J, Narita M, Ashkin D, Duncan H. Congenital pulmonary tuberculosis associated maternal cerebral tuberculosis. *JAMA.* 2005;293:2710-1
8. Cowett RM. Neonatal care of the infant of the diabetic mother. *2002;3;19.-6.*

Defisiensi Kompleks Protrombin Didapat (DKPD) dengan Perdarahan Intrakranial

Defisiensi kompleks protrombin didapat (DKPD) atau *Acquired Prothrombine Complex Deficiency (APCD)* adalah bentuk lanjut dari VKDB dan disebut juga sebagai defisiensi kompleks protrombin sekunder. Etiologi penyakit ini adalah defisiensi vitamin K yang dialami oleh bayi karena: (1) Rendahnya kadar vitamin K dalam plasma dan cadangan di hati, (2) Rendahnya kadar vitamin K dalam ASI, (3) Tidak mendapat injeksi vitamin K1 pada saat baru lahir. Vitamin K ini berperan dalam kaskade pembekuan darah.

Semua neonatus dalam 48-72 jam setelah kelahiran secara fisiologis memiliki kadar faktor koagulasi yang bergantung vitamin K (faktor II, VII, IX, dan X) yang rendah, yang akan berangsur normal pada usia 7-10 hari. Keadaan ini disebabkan oleh kurangnya vitamin K pada ibu dan tidak adanya flora normal usus yang mensintesis vitamin K. Defisiensi faktor koagulasi tersebut dapat menyebabkan perdarahan spontan.

Perdarahan intrakranial merupakan 80-90% manifestasi klinis dari DKPD dan menyebabkan mortalitas (10-25%) dan kecacatan yang cukup tinggi (40-65%). APCD terjadi mulai usia 8 hari-6 bulan, dengan insiden tertinggi usia 3-8 minggu.

Diagnosis

Anamnesis

- Bayi kecil (usia 1-6 bulan) yang sebelumnya sehat, tiba-tiba tampak pucat, malas minum, lemah, banyak tidur.
- Minum ASI, tidak mendapat vitamin K1 saat lahir.
- Kejang fokal

Pemeriksaan fisis

- Pucat tanpa perdarahan yang nyata.
- Peningkatan tekanan intrakranial: UUB membonjol, penurunan kesadaran, papil edema.
- Defisit neurologi: kejang fokal, hemiparesis, paresis nervus kranialis

Pemeriksaan penunjang

- Darah perifer lengkap: anemia berat dengan jumlah trombosit normal
- Pemeriksaan PT memanjang dan APTT dapat normal atau memanjang
- USG kepala/CTScan kepala: perdarahan intrakranial

Pada bayi bila dijumpai gejala: kejang fokal, pucat disertai ubun-ubun besar yang membonjol perlu dipikirkan pertama kali adalah APCD. Berikan tata laksana pasien seperti APCD sampai terbukti bukan.

Tata Laksana

Medikamentosa

- Tata laksana perdarahan :
 - Vitamin K1 1 mg IM selama 3 hari berturut-turut.
 - Transfusi Fresh Frozen Plasma 10-15 ml/kgBB
 - Transfusi Packed Red Cel sesuai kadar hemoglobin.
 - Tatalaksana kejang dan peningkatan tekanan intrakranial. Manitol 0,5-1 gram/kgBB/kali atau furosemid 1 mg/kgBB/kali dapat diberikan untuk menurunkan tekanan intrakranial. Perlu pemantauan yang ketat untuk terjadinya syok atau perdarahan yang bertambah.
- Konsultasi ke bedah syaraf untuk tindakan operatif tergantung seberapa besar perdarahan yang terjadi dan defisit neurologis yang timbul. Kriteria PDVK yang memerlukan tindakan operatif yaitu volume perdarahan yang luas, menekan struktur penting otak (batang otak), dan adanya sumbatan aliran liquor serebrospinalis akibat perdarahan.

Pemantauan

- Evaluasi Skala Koma Glasgow, refleks okulosefalik (*Doll's eye movement*), pola napas, ubun-ubun besar, dan kejang
- Monitor balans cairan dan elektrolit
- Konsultasi ke departemen rehabilitasi medis jika pasien sudah stabil untuk mobilisasi bertahap, mencegah spastisitas, dan kontraktur
- Monitor tumbuh kembang

Pencegahan

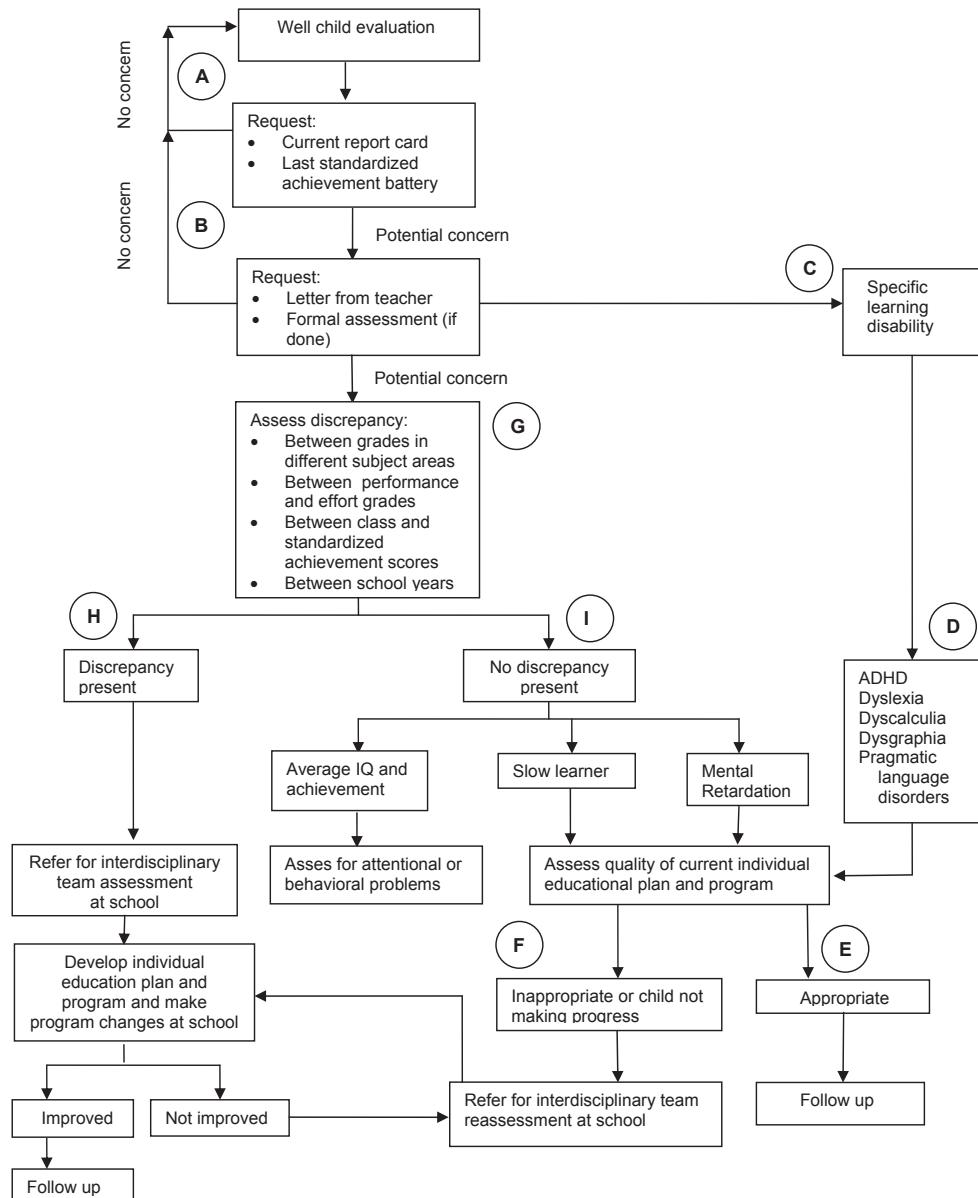
Injeksi vitamin K1 dengan dosis 1 mg IM pada semua bayi baru lahir.

Kepustakaan

1. Isarangkura P. Vitamin K prophylaxis in newborn babies. *J Paediatr Obstet Gynecol.* 1991;17:5-9.
2. Sutor AH, Kries R, Cornelissen EA, Mc Ninch AW, Andrew M. Vitamin K deficiency bleeding (VDKB) in infancy. *ISTH Pediatric/Perinatal Subcommittee International Society on Thrombosis and Haemostasis. Thromb Haemost.* 1999;81: 456-61.
3. American Academy of Pediatrics. Committee on fetus and newborn. Controversies concerning vitamin K and the newborn. *Pediatrics.* 2003;112:191-2.
4. Pemberian profilaksis vitamin K pada bayi baru lahir. *HTA Indonesia* 2003. Departemen Kesehatan RI.
5. Ijland MMPRRCES. Incidence of late vitamin K deficiency bleeding in newborns in the Netherlands in 2005: evaluation of the current guideline. *Eur J Pediatr.* 2008;167:165-9.
6. Mangunatmadja I, Sundariningrum RW, Pusponegoro HD, Windiastuti E. Intracranial hemorrhage in hemorrhage disease of the newborn. *Paediatr Indones.* 2003;43:82-4.
7. Respati H, Reniarti L, Susanah S. Hemorrhagic Disease of the newborn. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam M, penyunting. Buku ajar hematologi-onkologi anak. Jakarta: Badan Penerbit IDAI; 2006.h. 197-206.

Child with a School Failures or Disorders of Learning

Child with a School Failures or Disorders of Learning



Sumber : LindsayRL. School Failure/Disorders of Learning. Dalam: Bergman AB, penyunting. 20 Common Problems in Pediatrics. Edisi internasional. Singapura: McGraw-Hill Book, 2001. h. 319-336.

Demam Rematik Akut

Demam rematik akut (DRA) merupakan penyakit reaksi autoimun lambat terhadap *Streptococcus* grup A (SGA). Manifestasi klinis pada penderita ditentukan oleh kerentanan genetik penderita, virulensi organisme, dan lingkungan. Demam rematik akut yang tidak diterapi dengan baik akan menimbulkan gejala sisa pada jantung yang dikenal sebagai penyakit jantung rematik (PJR).

DRA dan PJR terjadi sebagian besar di negara yang sedang berkembang, lingkungan padat, sosial ekonomi rendah, keadaan malnutrisi, dan fasilitas kesehatan terbatas. Insidens puncak terjadi pada usia 8 tahun (rentang usia 6 – 15 tahun).

Diagnosis

Kriteria Jones (revisi) untuk pedoman dalam diagnosis reumatik (1992)

| Manifestasi mayor | Manifestasi minor |
|---|--|
| Karditis | Klinis |
| Poliartritis | Artralgia |
| Khorea | Demam |
| Eritema marginatum | Laboratorium Peningkatan reaktan fase akut (laju endap darah, C-reactive protein) |
| Nodul subkutan | Pemanjangan interval PR pada EKG |
| PLUS | |
| Bukti infeksi streptokokus grup A sebelumnya | |
| Kultur usap tenggorok atau rapid streptococcal antigen test positif | |
| Titer antibodi streptokokus di atas nilai normal atau meningkat | |

Dasar diagnosis

- Highly probable (sangat mungkin)
 - 2 mayor atau 1 mayor + 2 minor
 - Disertai bukti infeksi *Streptococcus* beta hemolyticus group A
- ASTO ↑ atau kultur positif Doubtful diagnosis (meragukan)
 - 2 mayor
 - 1 mayor + 2 minor

- Tidak terdapat bukti infeksi Streptococcus beta hemolyticus group A
- Exception (perkecualian): diagnosis DRA dapat ditegakkan bila hanya ditemukan
 - Korea saja atau
 - Karditis indolen saja Pada tahun 2003, WHO mengeluarkan rekomendasi untuk melanjutkan penggunaan kriteria Jones yang diperbaharui (tahun 1992) untuk demam rematik serangan pertama dan serangan rekuren DR pada pasien yang diketahui tidak mengalami PJR. Untuk serangan rekuren DR pada pasien yang sudah mengalami penyakit jantung rematik, WHO merekomendasikan penggunaan minimal dua kriteria minor dengan disertai bukti infeksi SGA sebelumnya. Kriteria diagnostik PJR ditujukan untuk pasien yang datang pertama kali dengan mitral stenosis murni atau kombinasi stenosis mitral dan insufisiensi mitral dan/atau penyakit katup aorta. Untuk chorea rematik tidak diperlukan kriteria mayor lainnya atau bukti infeksi SGA sebelumnya (WHO, 2004).

Kriteria DR menurut WHO tahun 2002-2003 dapat dilihat pada Tabel I berikut ini:

Tabel 1. Kriteria WHO Tahun 2002-2003 untuk diagnosis demam rematik dan penyakit jantung rematik (berdasarkan revisi kriteria Jones)

| Kategori diagnostik | Kriteria |
|---|--|
| Demam rematik serangan pertama | Dua mayor atau satu mayor dan dua minor ditambah dengan bukti infeksi SGA sebelumnya |
| Demam rematik serangan rekuren tanpa PJR | Dua mayor atau satu mayor dan dua minor ditambah dengan bukti infeksi SGA sebelumnya |
| Demam rematik serangan rekuren dengan PJR | Dua minor ditambah dengan bukti infeksi SGA sebelumnya |
| Korea rematik | Tidak diperlukan kriteria mayor lainnya atau bukti infeksi SGA |
| PJR (stenosis mitral murni atau kombinasi dengan insufisiensi mitral dan/atau gangguan katup aorta) | Tidak diperlukan kriteria lainnya untuk mendiagnosis sebagai PJR |

Sumber: WHO, 2004

Tata laksana

Tirah baring

Lama dan tingkat tirah baring tergantung sifat dan keparahan serangan (Tabel 2. panduan aktivitas pada DRA).

Tabel 2. Panduan aktivitas pada DRA

| Aktivitas | Artritis | Karditis minimal | Karditis sedang | Karditis berat |
|-------------------------|---------------------|---------------------|-------------------|---|
| Tirah barin | 1-2 minggu | 2-4 minggu | 4-6 minggu | 2-4 bulan/selama masih terdapat gagal jantung kongestif |
| Aktivitas dalam rumah | 1-2 minggu | 2-3 minggu | 4-6 minggu | 2-3 bulan |
| Aktivitas di luar rumah | 2 minggu | 2-4 minggu | 1-3 bulan | 2-3 bulan |
| Aktivitas penuh | Setelah 6-10 minggu | Setelah 6-10 minggu | Setelah 3-6 bulan | bervariasi |

Pemusnahan streptokok dan pencegahan

Rekomendasi untuk pencegahan streptokok dari tonsil dan faring sama dengan rekomendasi yang dianjurkan untuk pengobatan faringitis streptokok, yaitu:

- Benzantin penicillin G
 - Dosis 0,6-1,2 juta U i.m.
 - Juga berfungsi sebagai pencegahan dosis pertama
- Jika alergi terhadap benzantin penisilin G
 - Eritromisin 40mg/kgbb/hari dibagi 2-4 dosis selama 10 hari
 - Alternatif lain: penisilin V 4 X 250 mg p.o. selama 10 hari

Pengobatan antinyeri dan antiradang

Antiinflamasi asetosal diberikan pada karditis ringan sampai sedang, sedangkan prednison hanya diberikan pada karditis berat:

- Karditis minimal: tidak jelas ditemukan kardiomegali
- Karditis sedang: kardiomegali ringan
- Karditis berat: jelas terdapat kardiomegali disertai tanda gagal jantung

Tabel 3.Panduan obat anti inflamasi

| | Artritis | Karditis ringan | Karditis sedang | Karditis berat |
|-----------|------------|-----------------|-----------------|----------------|
| Prednison | - | - | 2-4 minggu | 2-6 minggu |
| Aspirin | 1-2 minggu | 2-4 minggu | 6-8 minggu | 2-4 bulan |

Dosis: Prednison : 2 mg/kgbb/hari dibagi 4 dosis
Aspirin : 100 mg/kgbb/hari, dibagi 4-6 dosis

Dosis prednison di *tapering off* pada minggu terakhir pemberian dan mulai diberikan aspirin

Setelah minggu ke-2 dosis aspirin diturunkan menjadi 60 mg/kgbb/hari

Pencegahan

Sesudah pengobatan DRA selama 10 hari dilanjutkan dengan pencegahan sekunder. Cara pencegahan sekunder yang diajukan oleh The American Heart Association dan WHO, yaitu mencegah infeksi streptokokus.

Pencegahan primer

Penisilin oral untuk eradikasi *Streptococcus beta hemolyticus group A* selama 10 hari atau benzathine penicillin G 0.6-1.2 juta unit IM

Pencegahan sekunder

Benzantin penisilin G 600.000 U IM untuk berat badan<27 kg (60 pound), 1,2 juta U untuk berat badan >27 kg (60 pound) setiap 4 minggu/28 hari

- Pilihan lain:
 - Penisilin V p.o.125–250mg 2 kali sehari Sulfadiazin 1 g p.o. sekali sehari Eritromisin 250 mg p.o. 2 kali sehari Diberikan pada demam reumatik akut, termasuk korea tanpa penyakit jantung reumatik.
 - Lama pencegahan adalah sebagai berikut:

| Kategori pasien | Durasi |
|--|---|
| Demam rematik tanpa karditis | Sedikitnya sampai 5 tahun setelah serangan terakhir atau hingga usia 18 tahun |
| Demam rematik dengan karditis tanpa bukti adanya penyakit jantung residual/kelainan katup. | Sedikitnya sampai 10 tahun setelah serangan terakhir atau hingga usia 25 tahun, dipilih jangka waktu yang terlama |
| Demam reumatik akut dengan karditis dan penyakit jantung residual (kelainan katup persisten) | Sedikitnya 10 tahun sejak episode terakhir atau sedikitnya hingga usia 40 tahun, dan kadang-kadang seumur hidup |
| Setelah operasi katup | Seumur hidup |

Kepustakaan

1. Flyer DC. Rheumatic fever. Dalam: Keane JF, Lock JE, Flyer DC. Nadas' pediatric cardiology. Edisi ke-2. Philadelphia: Elsevier; 2006. h. 387-400.
2. Mishra TK.Acute rheumatic fever and rheumatic heart disease: current scenario. JIACM.2007;8(4):324-30.
3. WHO. Rheumatic fever and rheumatic heart disease.-report of a WHO expert Consultation [Online]. [Diunduh tanggal 15 Juni 2009]. Diunduh dari: http://www.who.int/cardiovaskular_diseases/resources/trs_923/en/index.html.
4. Vijayalakshmi IB,Vishnuprabhu RO,Chitra N,Rajasri R,Anuradha TV.The efficacy of echocardiographic criterions for the diagnosis of carditis in acute rheumatic fever. Cardiol Young. 2008;18:586-92.

5. Gerber MA. Group A streptococcus. Dalam: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. Nelson textbook of pediatrics. Edisi ke-18. Philadelphia: Saunders; 2008. h. 1135-44.
6. Gerber MA, Baltimore CRS, Eaton CB, Gewitz M, Rowley AH, Shulman ST, Taubert KA. Prevention of Rheumatic Fever and Diagnosis and Treatment of Acute Streptococcal Pharyngitis: A Scientific Statement From the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, the Interdisciplinary Council on Functional Genomics and Translational Biology, and the Interdisciplinary Council on Quality of Care and Outcomes Research. Circulation. 2009;119:1541-51.
7. Dajani A, Taubert K, Ferrieri P et al. Treatment of acute streptococcal pharyngitis and prevention of rheumatic fever: a statement for health professionals. Pediatrics 1995;96:758-764

Dermatitis Atopik

Dermatitis atopik adalah penyakit kulit yang paling sering dijumpai pada bayi dan anak, ditandai dengan reaksi inflamasi pada kulit dan didasari oleh faktor herediter dan lingkungan. Penyakit ini bersifat kronik residif. Bila residif biasanya disertai infeksi, akibat alergi, faktor psikogenik, atau akibat bahan kimia atau iritan. Dermatitis atopik dapat sembuh dengan bertambahnya usia, tetapi dapat pula menetap bahkan meluas dan memberat sampai usia dewasa. Kejadian dermatitis atopi meningkat dari 3 – 10 %. Enam puluh persen anak dengan dermatitis atopi manifestasi klinis terjadi pada tahun pertama kehidupan, 90% pada anak usia 5 tahun.

Faktor-faktor pencetus

- Iritan: sabun, detergen, desinfektan
- Alergen kontak dan hirup : debu, serbuk bunga
- Mirkoorganisme: kandida, dermatofit, stafilocokus aureus, pityrosporum yeast,
- infeksi virus
- Lain-lain: makanan, faktor psikogenik, iklim, hormon

Manifestasi klinis

Terdapat 3 bentuk klinis dermatitis atopik yaitu bentuk infantil, anak dan bentuk dewasa.

Bentuk infantil

- Secara klinis berbentuk dermatitis akut eksudatif dengan predileksi daerah muka terutama pipi dan daerah ekstensor ekstremitas.
- Bentuk ini berlangsung sampai usia 2 tahun.
- Lesi yang paling menonjol adalah vesikel dan papula, serta garukan yang menyebabkan krusta dan kadang infeksi sekunder.

Bentuk anak

- Seringkali merupakan lanjutan dari bentuk infantil walaupun diantaranya terdapat suatu periode remisi.

- Gejala klinis ditandai oleh kulit kering (xerosis) yang lebih bersifat kronik dengan predileksi daerah fleksura antekubiti, poplitea tangan, kaki dan periorbita.

Bentuk dewasa

- Terjadi pada usia sekitar 20 tahun. Umumnya berlokasi didaerah lipatan muka, leher, bagian badan atas dan ekstremitas.
- Lesi bebentuk dermatitis kronik dengan gejala utama likenifikasi dan skuamasi.

Kriteria diagnosis dermatitis atopik

Diagnosis Dermatitis atopi bila ditemukan minimal 3 gejala mayor dan 3 gejala minor (Hanifin & Rajka, 1980)

Kriteria mayor

- Pruritus
- Morfologi dan distribusi khas:
- Dewasa: likenifikasi fleksura
- Bayi dan anak: lokasi kelainan di daerah muka dan ekstensor
- Dermatitis bersifat kronik residif
- Riwayat atopi pada penderita atau keluarganya

Kriteria minor

- Xerosis
- Iktiosis/pertambahan garis di palmar/keatosis pilaris
- Reaktivasi pada uji kulit tipe cepat
- Peningkatan kadar IgE
- Kecenderungan mendapat infeksi kulit atau kelainan imunitas seluler
- Dermatitis pada areola mamae
- Keilitis
- Konjungtivitis berulang
- Lipatan Dennie-Morgan daerah infraorbita
- Keratokonus
- Katarak subskapular anterior
- Hiperpigmentasi daerah orbita
- Kepucatan/eritema daerah muka
- Pitiriasis alba

- Lipatan leher anterior
- Gatal bila berkerangat
- Intoleransi terhadap bahan wol dan lipid solvent
- Gambaran polifolikuler lebih nyata
- Intoleransi makanan
- Perjalanan penyakit dipengaruhi lingkungan dan emosi
- White dermographism/delayed blanch

Diagnosis banding

- Skabies
- Dermatitis seboroik infantil
- Dermatitis kontak
- Psoriasis
- Neurodermatitis
- Sistemik dermatitis
- Dermatitis herpetiformis
- Infeksi dermatofit
- Imunodefisiensi: Wiskott-Aldrich syndrome, DiGeorge syndrome, Hyper-IgE syndrome, severe combined immune deficiency
- Penyakit metabolism: phenylketonuria, tyrosinemia, histidinemia, multiple carboxylase deficiency, essential fatty acid deficiency
- Neoplasma: Cutaneous T-cell lymphoma, Histiocytosis X

Tata laksana

Gejala ringan

- Perawatan harian rutin:
- Memotong kuku untuk mengurangi abrasi kulit
- Mandi dengan air hangat
- Kurangi kontak sabun pada genitalia, aksila, tangan dan kaki
- Gunakan sabun yang lembut
- Keringkan dan gunakan pelembab
- Hindari kontak dengan alergen
- Kortikosteroid topikal potensi lemah-sedang
- Antihistamin bila perlu

Bila membaik, lanjutkan terapi. Bila tidak membaik, tata laksana sesuai gejala sedang-berat

Gejala sedang-berat

- Perawatan harian rutin
- Naikkan potensi kortikosteroid topikal
- Antihistamin rutin

Bila tidak membaik:

- Pertimbangkan infeksi sekunder atau dermatitis kontak
- Pertimbangkan leukotrien inhibitor
- Antihistamin rutin
- Perawatan harian rutin
- Naikkan potensi kortikosteroid topikal

Bila membaik: lanjutkan perawatan harian rutin, turunkan potensi kortikosteroid topikal potensi ringan-sedang, antihistamin bila perlu bila tidak membaik : rujuk ke ahli imunologi atau dermatologi

Kepustakaan

1. Leung DYM, Sampson HA, Geha RS, Szeffler SJ. Pediatric Allergy Principles and Practice. Edinburg: Elsevier Health Sciences; 2003. h. 561-573
2. Correale CE, Walker C, Craig TJ. Atopic dermatitis: a review of diagnosis and treatment. Am Fam Physician. 1999;60:1191-210.
3. Leung DYM, Hanifin JM, Charlesworth EN, Li JT, Bernstein IL, Berger WE, et al. Disease management of atopic dermatitis: a practice parameter. Ann Allergy Asthma Immunol. 1997;79:197-211
4. Leicht S, Hanggi M. Atopic dermatitis: how to incorporate advances in management. Postgraduate Med. 2001;109:119-27.

Dialisis Peritoneal

Dialisis peritoneal adalah teknik pemisahan molekul besar (koloid) dari molekul kecil dalam suatu larutan karena perbedaan kemampuan difusi melalui selaput semipermeabel yaitu peritoneum.

Indikasi

- Pada gagal ginjal akut
 - Indikasi klinis:
 - Sindrom uremia yang mencolok: muntah, kejang, kesadaran menurun
 - Kelebihan cairan yang menimbulkan gagal jantung, edema paru, dan hipertensi
 - Asidosis yang tidak dapat dikoreksi
 - Indikasi biokimia:
 - Ureum darah $>200 \text{ mg/dL}$ atau kreatinin $> 5 \text{ mg/dL}$
 - Hiperkalemia $\geq 7 \text{ mEq/L}$
 - Bikarbonat plasma $\leq 12 \text{ mEq/L}$
- Gagal ginjal kronik yang belum didialisasi dan menunjukkan gejala akut (*acute on chronic renal failure*)
- Intoksikasi obat dan keracunan yang berat.

Kontra indikasi absolut tidak ada. Kontra indikasi relatif adalah super obesitas, perlekatan dalam abdomen, peritonitis, pascaoperasi atau trauma abdomen, kelainan intraabdominal yang tidak diketahui diagnosisnya.

Langkah persiapan

- Evaluasi pradialisis
 - Keseimbangan cairan, bila terdapat dehidrasi dilakukan rehidrasi lebih dahulu
 - Pemantauan balans cairan dan elektrolit
- Persetujuan orangtua (*informed consent*)
- Persiapan alat:
 - Kateter stilet

- Cairan dialisat isotonis dan hipertonis
- Larutan NaCl 0,9% untuk asites buatan
- Lidokain 2% untuk anestesi lokal (sesuai kebutuhan)
- Heparin
- Larutan KCl 1 mEq/L
- Antibiotik garamisin atau amoksisilin intravena/intraperitoneum
- Peritoneal infusion set
- Trokar untuk memasukkan kateter
- Set bedah minor

Langkah pelaksanaan

- Anak ditidurkan dalam posisi telentang, sebelumnya dapat diberi premedikasi dengan diazepam. Bila kandung kemih masih terisi, dilakukan kateterisasi. Daerah abdomen antara umbilikus dan pubis disterilkan dengan menggunakan povidon iodine dan alkohol.
- Pada kulit garis tengah (linea alba) ditentukan lokasi insersi keteter peritoneum, yaitu 2-3 cm di bawah umbilicus. Pada lokasi tersebut dilakukan anestesi lokal dengan lidokain 2%.
- Dibuat asites buatan melalui lokasi tersebut bila pasien tidak menderita asites yang cukup dengan memasukkan cairan NaCl sejumlah 20 ml/kgBB melalui jarum besar.
- Kateter dimasukkan ke dalam rongga peritoneum melalui bantuan trokar, kemudian didorong ke bawah masuk ke rongga pelvis sampai semua lubang pada kateter berada dalam rongga peritoneum. Kemudian kateter difiksasi.
- Cairan dihangatkan terlebih dahulu. Cairan dialisat dimasukkan sebanyak 30-40 ml/kgBB. Satu siklus dibutuhkan 60 menit dengan waktu pemasukkan dan pengeluaran cairan 15 menit, dan cairan dibiarkan dalam rongga peritoneum selama 30 menit.
- Pada 1-2 siklus pertama, heparin 1000 unit/L ditambahkan ke dalam cairan dialisat.
- Antibiotik profilaksis (gentamisin 5 mg/L atau ampicillin 250 mg/L) dapat ditambahkan ke cairan dialisat. Penambahan KCl ke dalam cairan dialisat disesuaikan dengan kadar kalium darah. Bila kadar kalium darah normal, ditambahkan cairan KCl 4 mEq/L.

Pemantauan

Pemantauan jangka pendek

Pemantauan terhadap komplikasi:

- Komplikasi mekanik: perforasi alat visera (usus dan kandung kemih), perdarahan pada tempat insersi kateter dan rongga peritoneum, gangguan aliran dialisat yang

- tidak lancar, komplikasi mekanik lain seperti ekstravasasi cairan dialisis ke jaringan subkutan, hernia, omentum.
- Monitoring meliputi berat badan, balans cairan, warna dan kekekeruhan cairan dialisat; laboratorium Hb, asam basa dan elektrolit kalsium, fosfor, natrium, kalium, glukosa darah, ureum, dan kreatinin.

Pemantauan jangka panjang

- Komplikasi metabolik berupa gangguan keseimbangan cairan, gangguan keseimbangan elektrolit, gangguan keseimbangan asam basa, hilangnya protein selama dialisis.
- Komplikasi radang. Pengobatan peritonitis akibat dialisis peritoneal dapat dilihat pada lampiran.

Penghentian dialisis

- Bila keadaan klinis dan laboratorium telah membaik
- Bila lebih dari 3 kali 24 jam tidak terjadi perbaikan, dirujuk ke dokter spesialis nefrologi anak.

Kepustakaan

- I. Standar pelayanan medis kesehatan anak. Nefrologi:gagal ginjal akut. Edisi ke-I. Jakarta:Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2004. h. 163-5.

Diare Persisten

Diare merupakan salah satu penyebab angka morbiditas dan mortalitas yang tinggi pada anak di bawah umur lima tahun di seluruh dunia, yaitu mencapai 1 miliar kesakitan dan 3 juta kematian per tahun. Definisi diare adalah buang air besar lebih dari tiga kali sehari dengan konsistensi lembek atau cair. WHO/UNICEF (1987) mendefinisikan diare akut sebagai kejadian akut dari diare yang biasanya berlangsung selama 3 – 7 hari tetapi dapat pula berlangsung sampai 14 hari. Diare persisten adalah episode diare yang diperkirakan penyebabnya adalah infeksi dan mulainya sebagai diare akut tetapi berakhir lebih dari 14 hari, serta kondisi ini menyebabkan malnutrisi dan berisiko tinggi menyebabkan kematian.

Terminologi ini tidak meliputi diare kronik atau diare rekuren, seperti *tropical sprue*, *celiac disease*, *cystic fibrosis*, dan kelainan herediter lain dengan manifestasi diare. Dari semua episode diare, 3 sampai 20% dapat berlangsung lebih dari 14 hari dan menjadi diare persisten, dan lebih dari 50% kematian akibat diare berhubungan dengan episode persisten.

Diagnosis

Anamnesis

- Perjalanan penyakit diare harus ditanyakan secara jelas:
 - Lamanya diare berlangsung
 - Kapan diare muncul (saat neonatus, bayi, atau anak-anak) untuk mengetahui apakah termasuk diare kongenital atau didapat
 - Frekuensi BAB, konsistensi dari feses, ada tidaknya darah dalam tinja
- Mencari faktor-faktor risiko penyebab diare, antara lain:
 - Tidak diberikannya ASI, atau ASI tidak eksklusif dalam 6 bulan pertama kehidupan
 - Riwayat makanan:adanya faktor-faktor modifikasi yang mempengaruhi BAB seperti diet (untuk mempertimbangkan termasuk diare osmotik atau diare sekretorik) atau stress
 - Riwayat kecil masa kehamilan
 - Jenis kelamin laki-laki
 - Riwayat diare dalam dua bulan terakhir (yang menunjukkan ada masalah dalam sistem imunologi anak)

- Tanda-tanda adanya penyakit sistemik, pneumonia, di daerah endemis HIV jangan lupa mencari kemungkinan adanya HIV
- Riwayat pemberian antimikroba atau antiparasit yang tidak diperlukan sebelumnya.
- Gejala penyerta: sakit perut, kembung, banyak gas, gagal tumbuh.
- Riwayat pembedahan usus dapat mengakibatkan striktur intestinal, adhesi, atau hilangnya valvula ileocecal. Semuanya ini dapat menyebabkan terjadinya *small bowel bacterial overgrowth* yang merupakan faktor risiko terjadinya diare persisten.
- Riwayat bepergian, tinggal di tempat penitipan anak merupakan risiko untuk diare infeksi.
- Riwayat dehidrasi berat selama dalam perawatan
- Riwayat penggunaan nutrisi parenteral total

Pemeriksaan fisis

- Penilaian status dehidrasi, status gizi, dan status perkembangan anak
- Edema mungkin menunjukkan adanya *protein losing enteropathy* yang merupakan akibat sekunder dari *inflammatory bowel disease, lymphangiectasia* atau colitis.
- *Perianal rash* merupakan akibat dari diare yang memanjang atau merupakan tanda dari malabsorpsi karbohidrat karena feses menjadi bersifat asam.
- Tanda-tanda malnutrisi seperti cheilosis, rambut merah jarang dan mudah dicabut, lidah yang halus, badan kurus, *baggy pants*.

Pemeriksaan penunjang

- Pemeriksaan darah
- Pemeriksaan darah lengkap, hitung jenis lekosit, serum imunoglobulin untuk mengevaluasi adanya defisiensi imun, HIV testing, KED (Kecepatan Endap Darah), CRP, albumin, ureum darah, elektrolit, tes fungsi hati, vitamin B₁₂, vitamin A, D, dan E, folat, kalsium, feritin, waktu protrombin (petanda untuk defisiensi vitamin K) untuk mengevaluasi gangguan nutrisi akibat diare yang berkepanjangan.
- Pemeriksaan tinja
 - Kultur feses: patogen yang sering ditemukan pada diare persisten adalah *E. coli* (*EPEC*), *Salmonella*, *enteroaggregative E. Coli (EAEC)*, *Klebsiella*, *Aeromonas*, *Amebiasis*, *Campylobacter*, *Shigella*, *Giardiasis* dan *Cryptosporidium* (antigen testing), *Rotavirus* (Elisa).
 - Tes enzim pankreas seperti tes fecal elastase untuk kasus yang diduga sebagai insufisiensi pankreas. pH tinja < 5,5 atau adanya substansi yang mereduksi (glukosa, fruktosa, laktosa) pada pemeriksaan tinja, membantu mengarahkan kemungkinan intoleransi laktosa.
 - Osmolalitas feses dan elektrolit feses untuk menghitung osmotik gap dapat membantu membedakan antara diare osmotik dengan diare sekretorik. Osmotic

gap dihitung dengan rumus: $290 - 2 (\text{Na}^+ + \text{K}^+)$. Osmotic *gap* > 50 mOsm menunjukkan diare osmotik.

- Pemeriksaan radiologi sedikit digunakan pada kasus diare persisten, barium meal dapat menunjukkan nodularitas, striktur dengan dilatasi proksimal usus yang bisa merupakan tempat *small bacterial overgrowth* yang dapat menyebabkan diare.
- Endoskopi dapat digunakan untuk mengevaluasi beberapa kasus diare persisten. Endoskopi dan kolonoskopi dengan biopsi digunakan untuk mengevaluasi pasien yang dicurigai mengalami *inflammatory bowel disease*.
- *Breath hydrogen test* atau pemberian susu bebas laktosa sementara waktu dapat dikerjakan pada pasien yang dicurigai intoleransi laktosa

Tata laksana

Diare persisten yang disertai dengan gangguan nutrisi harus selalu dianggap sebagai penyakit yang serius, dan terapi harus segera dimulai. Terapi dapat dibagi menjadi tindakan suportif umum, rehabilitasi nutrisi dan obat.

- Kematian akibat diare paling sering disebabkan oleh dehidrasi, maka intervensi awal yang paling utama adalah penggantian cairan dan elektrolit yang hilang. Rehidrasi paling baik dilakukan dengan cairan rehidrasi oral.
- Rehabilitasi nutrisi sangatlah penting pada anak malnutrisi yang mengalami infeksi usus. Sejumlah kalori yang cukup harus selalu disediakan. Pemasukan kalori dinaikkan secara bertahap sampai 50% atau lebih di atas RDA (*Recomended Daily Allowance*) untuk umur dan jenis kelamin. Pemberian kalori dimulai dari 75 kkal/kgBB/hari dinaikkan bertahap sebesar 25 kkal/kgBB/hari sampai bisa mencapai 200 kkal/kgBB/hari.

Untuk anak yang tidak dapat menerima volume makanan dalam jumlah yang banyak, kepadatan kalori dapat ditingkatkan dengan penambahan lemak atau karbohidrat, tetapi kapasitas absorpsi usus harus selalu dimonitor.

- Anak dengan steatorrhea dapat diberikan *medium-chain triglycerides* (MCT) karena produk itu lebih mudah diabsorpsi.
- Susu bebas laktosa sebaiknya diberikan pada semua anak dengan diare persisten yang tidak mendapat ASI (sesuai dengan algoritme terapi yang dibuat oleh WHO).
- Eksklusi makanan biasanya diberikan dengan maksud untuk mengatasi intoleransi makanan, yang mungkin merupakan penyebab primer dari diare persisten atau sebagai komplikasinya. Rangkaian eliminasi diet harus dilakukan bertahap mulai dari diet yang masih mengandung sedikit sampai yang sama sekali tidak mengandung bahan yang dilarang, seperti misalnya cow's milk protein hydrolysat sampai amino acid-based formula, atau sebaliknya sesuai dengan kondisi pasien.

- Bila tidak terdapat susu protein hidrolisat, dapat dipertimbangkan pemberian susu protein kedelai, walaupun dari konsensus menyatakan bahwa protein kedelai dapat menyebabkan alergi, tetapi beberapa penelitian memperlihatkan hasil yang baik tentang penggunaan susu kedelai untuk kasus intoleransi protein.
- Pada beberapa kasus, nutrisi klinik harus dipertimbangkan: hal ini meliputi enteral atau parenteral nutrisi. Enteral nutrisi dapat diberikan melalui selang nasogastric atau gastrostomi. Hal ini diindikasikan untuk anak yang tidak dapat makan lewat mulut, baik karena penyakit primer di usus atau karena sangat lemah.
- *Continuous enteral nutrition* efektif untuk anak dengan fungsi absorpsi yang menurun. Dasar pemikiran dari *continuous enteral nutrition* adalah rasio dari waktu yang bertambah dibanding dengan fungsi absorpsi. Dengan menambah waktu fungsi permukaan yang berkurang akan meningkatkan absorpsi nutrisi setiap harinya
- Anak yang sangat kurus, nutrisi enteral mungkin tidak cukup. Pada beberapa kasus nutrisi parenteral adalah prosedur untuk menyelamatkan jiwa. Nutrisi parenteral harus dilakukan pada fase awal, segera setelah pendekatan nutrisi yang lebih sedikit invasif sudah dicoba tetapi tidak berhasil. Walaupun demikian harus diingat bahwa nutrisi parenteral mempunyai banyak risiko, sehingga merupakan pilihan terakhir, yaitu pada pasien dengan intoleransi terhadap hampir semua makanan, termasuk monosakarida.
- Pemberian mikronutrien

Vitamin A, asam folat, besi, vitamin B12, zinc bekerja pada mukosa intestinal dan respons imun sehingga harus diberikan pada pasien diare persisten. Pasien diare persisten rentan terhadap kekurangan mikronutrien, diakibatkan asupan nutrisi yang tidak adekuat dan pembuangan mikronutrien melalui defekasi. Suplementasi multivitamin dan mineral harus diberikan minimal dua RDA (*Recommended Daily Allowances*) selama dua minggu. Satu RDA untuk anak umur 1 tahun meliputi asam folat 50 mikrogram, zinc 10 mg, vitamin A 400 mikrogram, zat besi 10 mg, tembaga 1 mg dan magnesium 80 mg. WHO (2006) merekomendasikan suplementasi zinc untuk anak berusia ≤6 bulan sebesar 10 mg dan untuk anak berusia >6 bulan sebesar 20 mg, dengan masa pemberian 10 – 14 hari.

- Terapi farmakologis
- Terapi antibiotik rutin tidak direkomendasikan karena terbukti tidak efektif. Antibiotik diberikan hanya jika terdapat tanda-tanda infeksi baik infeksi intestinal maupun ekstra-intestinal. Jika dalam tinja didapatkan darah, segera diberikan antibiotik yang sensitif untuk shigellosis. Pilihan antibiotik metronidazol oral (50 mg/kgBB dalam 3 dosis terbagi) diberikan pada kondisi adanya trofozoit *Entamoeba histolytica* dalam feses, atau jika tidak didapatkan perbaikan klinis pada pemberian dua antibiotik berbeda yang biasanya efektif untuk shigella. Jika dicurigai penyebab adalah infeksi lainnya, antibiotik disesuaikan dengan hasil biakan tinja dan sensitivitas.
- Probiotik dapat diberikan baik untuk diare akut maupun diare berkepanjangan (berdasarkan hasil penelitian metanalisis yang luas dan *reliable*). Gaon dkk (2003)

mengungkapkan bahwa pemberian susu yang mengandung *Lactobacillus casei*, *Lactobacillus acidophilus* dan *Saccharomyces boulardi* pada penderita diare persisten selama 5 hari menurunkan jumlah tinja, durasi diare, dan durasi muntah yang menyertai. Dosis probiotik yang direkomendasikan adalah $10^8 - 10^{10}$

- CFU, baik probiotik hidup ataupun yang telah mati.

- Pemantauan

Pemantauan diperlukan untuk memantau tumbuh kembang anak sekaligus memantau perkembangan hasil terapi. Anak-anak yang tidak menunjukkan perbaikan dengan terapi diare persisten membutuhkan pemeriksaan lebih lanjut untuk menyingkirkan kemungkinan diare intrak tabel. Kegagalan manajemen nutrisi ditandai dengan adanya peningkatan frekuensi berak dan diikuti kembalinya tanda-tanda dehidrasi, atau kegagalan pertambahan berat badan dalam waktu 7 hari.

Ketika semua terapi telah dilakukan namun tidak ada perbaikan, maka satu-satunya pilihan adalah nutrisi parenteral atau pembedahan, termasuk transplantasi usus.

Kepustakaan

1. Persisten diarrhea in children in developing countries. Memorandum from a WHO meeting. Bull WHO. 1988;66:709-17.
2. Fauvean V, Henry FJ, Briend A, Yunus M, Chakrabury J. Persistent diarrhea as a cause of childhood mortality in rural Bangladesh. Acta Pediatr Suppl. 1992;381:12-14.
3. Victoria GG, Huttly SR, Fuchs SC, Nobre LC, Barros FC. Deaths due to dysentery, acute and persistent diarrhoea among brazilian infants. Acta Pediatr Suppl. 1992;381:7-11.
4. Jacy AB, Andrade, Moreira C, Fagundes-Neto U. Persistent diarrhea. Journal de Pediatrica. 2000;76:S119-26.
5. Bishop WP. Diarrhea. Dalam: Dawn RE, penyunting. Pediatric practice gastroenterology. New York:McGraw Hill Medica;2010. h.41 – 54.
6. Soeparto P, Djupri LS, Sudarmo SM, Ranuh IGM RG. Gangguan Absorpsi-Sekresi; Sindrom Diare. Seri Gramik Gastroenterology Anak Edisi 2. Surabaya:Graha Masyarakat Ilmiah Kedokteran (GRAMIK) Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga RSUD Dr. Soetomo;1999. h.154-242
7. Soenarto, SY. Diarrhea case management: using research finding directly for case management and teaching in a teaching hospital in Yogyakarta, Indonesia, Amsterdam. 1997
8. Soenarto Y. Diare kronis dan diare persisten. Dalam: Juffrie M, Soenarto Y, Oswari H, Arief S, Rosalina I, Mulyani NS, penyunting. Buku Ajar Gastroenterologi-Hepatologi Jilid 1. Cetakan Kedua. Jakarta:UKK Gastroenterologi-Hepatologi IDAI;2011 .h.121-36.
9. Shankar R, Singh SP ,Tripathi CB. Persistent diarrhoea, approaches for the management among under five children. Indian J Drew Soc Med. 2004;35:3-4.
10. Guarino A, De Marco G. Persistent Diarrhea. Walker's Pediatric Gastrointestinal Disease. Volume One. BC Decker Inc Haiton;2008. h.265-74.
11. World Heath Organization. Evaluation of an algorithm for the treatment of persistent diarrhea :A multicenter study, International Working Group on persistent diarrhea. World Health Organ Bull. 1996;74:479-89 .

12. Bellemare S, Harting L, Wiebe N. Oral rehydration versus intravenous therapy for threatening dehydration due to gastroenteritis in children. A meta-analysis of randomized controlled trials. BMC Med. 2004;15:2-11.
13. Berni Canani R, Cirillo P, Terrin G. Probiotics the treatment of acute gastroenteritis: A randomized clinical trial with five different preparations. BMJ. 2007;335:60
14. Gaon D, Garcia H, Winter L. Effect of *Lactobacillus* strains and *Saccharomyces boulardii* on persistent diarrhea in children. Medicina (B Aires). 2003;63:293-8.
15. Powell GK. Milk and soy induced enterocolitis of infancy. J Pediatr. 1978;93:553-60.

Disorders of Sex Development

Disorders of Sex Development (DSD) merupakan kondisi medis dengan ketidakselarasan kromosom, perkembangan gonad, dan anatomi jenis kelamin, sehingga perkembangan sistem reproduksi menyimpang atau atipikal. Istilah DSD timbul dari pertemuan yang diadakan oleh the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society dan the European Society for Pediatric Endocrinology, menggantikan terminologi sebelumnya seperti interseks atau hermafrodit, yang merupakan bagian dari sistem klasifikasi lama yang sering membingungkan dan tidak dapat diterima dengan baik oleh pasien dan keluarga.

Sehubungan dengan itu ada beberapa terminologi lama yang sudah tidak dipakai lagi, dan digantikan dengan istilah baru yang dianggap lebih tidak membingungkan, dapat diterima oleh pasien dan keluarganya. Istilah-istilah tersebut antara lain:

Tabel 1. Terminologi terdahulu dan yang baru sehubungan dengan kasus DSD

| Terminologi lama | Terminologi baru |
|---|-----------------------------------|
| Interseks | DSD |
| Male pseudohermaphrodite, undervirilized male, atau undermasculinization of XY male | 46,XY DSD |
| Female pseudohermaphrodite, overvirilization of XX female atau masculinization of XX female | 46,XX DSD |
| True hermaphrodite | Ovotesticular DSD |
| XX male atau XX sex reversal | 46,XX testicular DSD |
| XY sex reversal atau XY female | 46,XY complete gonadal dysgenesis |

Interseks merupakan keadaan yang relatif jarang ditemukan. Insidens interseks adalah 1 : 5500, sehingga diperkirakan insidens DSD akan sedikit lebih tinggi dari angka tersebut, karena DSD mencakup keadaan yang sebelumnya tidak diklasifikasikan dalam terminologi interseks.

Keadaan DSD ini dapat bermanifestasi klinis ambigus genitalia, yang didapatkan sejak lahir (neonatus), atau timbul kemudian di masa anak, atau menginjak usia pubertas. Sebagian besar DSD didapatkan pada masa neonatus, tetapi dapat pula timbul kemudian berupa hernia inguinalis pada anak perempuan, pubertas terlambat, amenore primer (pada anak

perempuan), virilisasi pada anak perempuan, gross hematuria berulang/siklik pada anak laki-laki, pembesaran mammae pada anak laki-laki, atau bahkan infertilitas.

DSD merupakan suatu keadaan kedaruratan sosial bagi keluarga dan dapat pula merupakan kedaruratan medis, seperti pada hiperplasia adrenal kongenital.

Diagnosis

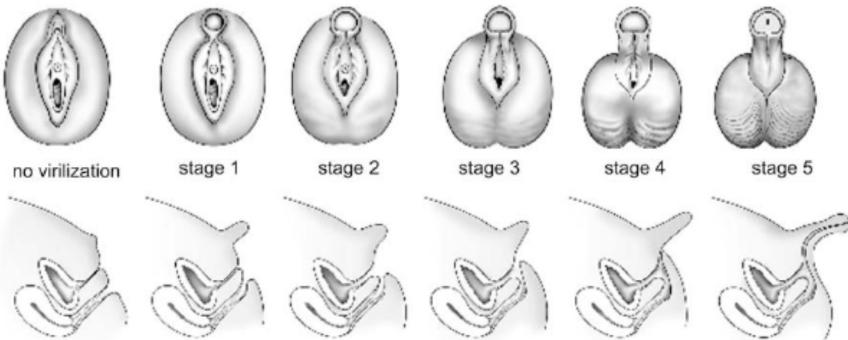
Setiap kasus DSD idealnya dievaluasi/dirujuk ke dokter spesialis endokrin anak dan pendekatan dilakukan secara multidisipliner, yaitu terdiri dari tim ahli di bidang endokrinologi anak, bedah urologi/plastik, anak, obstetri ginekologi, genetik, radiologi, etik, psikiatri, psikolog, patologi anatomi, ahli agama.

Anamnesis

1. Riwayat pranatal:
 - a. Ibu mengkonsumsi seks steroid
 - b. Diagnosis antenatal: *androgen producing tumor*
 - c. Virilisasi ibu
2. Riwayat keluarga:
 - a. Riwayat kematian perinatal yang tidak diketahui penyebabnya, abortus
 - b. Riwayat genitalia ambigu
 - c. Gangguan perkembangan pubertas
 - d. Infertilitas
 - e. Kosanguitas
3. Riwayat penyakit:
 - a. Mulai timbulnya
 - b. Progresivitas
 - c. Riwayat pertumbuhan (adakah gagal tumbuh) dan pubertas
 - d. Riwayat penyakit dahulu (muntah-muntah saat perinatal) atau operasi yang pernah dijalani

Pemeriksaan Fisis

1. Catat derajat genitalia ambigu dengan skala Prader 0-5
 - Prader 0: genitalia perempuan normal
 - Prader 1: phallus membesar
 - Prader 2: phallus membesar dengan lubang uretra dan vagina terpisah secara nyata
 - Prader 3: phallus membesar dengan satu lubang sinus urogenitalis
 - Prader 4: phallus membesar dengan hipospadia
 - Prader 5: Genitalia laki-laki normal



Gambar 1. Skala Prader untuk menentukan derajat genitalia ambigu

2. Periksa sinus urogenitalis, lubang vagina dengan teliti, hymen, warnanya
3. Ada/tidaknya gonad, letaknya, volumenya, konsistensinya
4. Periksa lubang uretra, letaknya
5. Adakah dismorfik wajah atau gangguan perkembangan, hiperpigmentasi
6. Tekanan darah

Keadaan-keadaan berikut ini dapat mengarahkan pada kondisi DSD:

1. Ambigus genitalia yang khas (misalnya ekstrofi kloaka)
2. Terlihat seperti genitalia perempuan dengan pembesaran klitoris, fusi labia posterior, atau terdapat massa di inguinal/labia yang berisi gonad. Hernia inguinalis sangat jarang pada perempuan, sehingga pikirkan selalu adanya gonad, bila ditemukan hernia inguinalis pada anak perempuan
3. Terlihat seperti genitalia laki-laki dengan *undescended testes* (UDT) bilateral, mikropenis, hipospadia perineal, atau hipospadia ringan dengan UDT atau skrotum yang terbelah
4. Riwayat keluarga dengan DSD
5. Riwayat pemeriksaan kromosom seks pranatal, yang tidak sesuai dengan klinis genitalia saat lahir

Pemeriksaan penunjang:

Pemeriksaan lini pertama yang perlu dilakukan adalah analisis kromosom dengan kariotipe, dan *fluorescence in-situ hybridisation* (FISH) dengan probe DNA khusus kromosom X dan Y dengan atau tanpa pemeriksaan gen SRY. Selain itu pemeriksaan pecitraan untuk visualisasi genitalia interna, dapat berupa genitogram dan/ atau ultrasonografi (USG), serta CT scan/ MRI bila diperlukan. Bila ditemukan gangguan pubertas pemeriksaan aksis hipotalamus-hipofisis-gonad, yaitu LH, FSH, testosteron atau estradiol perlu ditambahkan

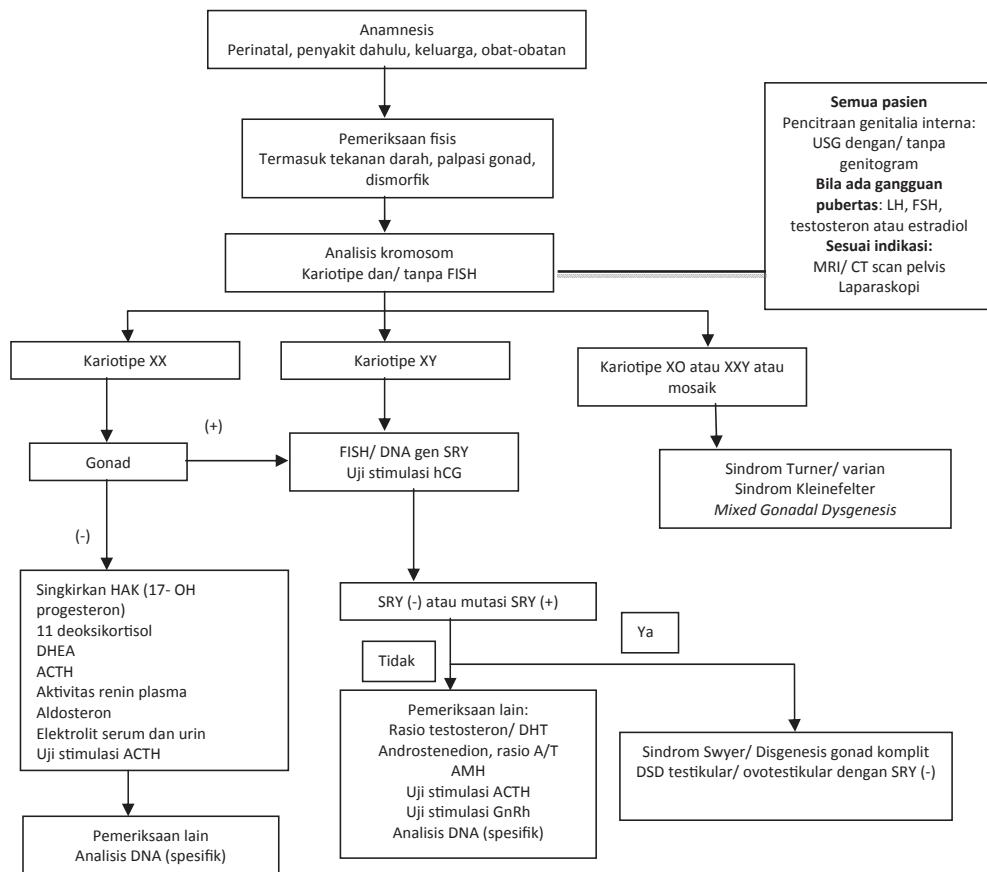
dalam pemeriksaan awal ini. Pemeriksaan selanjutnya seperti yang tercantum berikut ini dilakukan sesuai hasil pemeriksaan lini pertama. Algoritme diagnosis (Gambar 2) dapat dipakai sebagai panduan.

Jenis-jenis pemeriksaan penunjang pada kasus DSD dapat meliputi:

1. Analisis kromosom: dengan kariotip atau FISH kromosom seks. Analisis kromosom merupakan pemeriksaan awal yang diharapkan dilakukan pada setiap kasus DSD
2. Gen SRY
3. Elektrolit serum, urin lengkap
4. 17 hidroksi progesteron (17-OHP)
5. Aktivitas renin plasma
6. Dihidroepiandrosteron (DHEA), androstenedion
7. Uji HCG
8. Rasio testosteron dan dihidrotestosteron (T/DHT)
9. Ultrasonografi pelvis
10. Genitogram
11. CT scan dan MRI pelvis

Algoritme diagnosis

Tujuan utama dalam menghadapi kasus ambigu genitalia/ DSD adalah penentuan diagnosis etiologi yang tepat.



Gambar 2. Algoritme pendekatan diagnosis DSD.

Singkatan: A/T, Androstenedion/ Testosteron; ACTH, adrenocorticotrophic hormone; AMH, anti-Mullerian hormone; DHEA, dihidroepiandrosteron; DHT, dihidrotetstosteron; DNA, *deoxyribonucleic acid*; FSH, *follicle stimulating hormone*; GnRH, *Gonadotropin-releasing hormone*; LH, *luteinizing hormone*; HAK, hiperplasia adrenal kongenital; hCG, *human chorionic gonadotropin*; SRY, *sex determining region on the Y chromosome*; USG, *ultrasونography*.

Tatalaksana

Tujuan tatalaksana kasus DSD adalah:

1. Menjamin semaksimal mungkin fertilitas/reproduksi
2. Menjamin semaksimal mungkin fungsi seksual
3. Menjamin kesesuaian hasil akhir fenotip dan psikososial dengan jenis kelamin yang ditentukan

Tatalaksana DSD meliputi:

- I. Penentuan jenis kelamin, hanya dapat dilakukan setelah pemeriksaan lengkap oleh tim ahli yang terdiri dari:
 - a. Endokrin anak
 - b. Genetik
 - c. Obstetri ginekologi
 - d. Psikiatri
 - e. Psikolog
 - f. Patologi
 - g. Bedah Urologi/Plastik/Anak
 - h. Radiologi
 - i. Dan lain-lain

Komunikasi terbuka dengan pasien dan keluarganya sangat dianjurkan dan diharapkan mereka diikutsertakan dalam penentuan keputusan.

Perubahan jenis kelamin dilakukan oleh pengadilan atas rekomendasi tim medis.

2. Medis

Tatalaksana medis sesuai dengan diagnosis penyebab setelah konsultasi dengan Divisi Endokrinologi Anak:

- a. Terapi sulih hormon
 - i. Perempuan dengan menggunakan estrogen, etinil estradiol
 - ii. Laki-laki dengan menggunakan testosteron
- b. Hiperplasia adrenal kongenital:
 - i. Hidrokortison 15-20 mg/m²/ hari dalam dosis bagi 2-3 kali/hari
 - ii. Fludrokortison: 25-50 µg/hari

3. Bedah

Tujuan tatalaksana bedah adalah antara lain untuk diagnosis (laparaskopi/laparatomgi eksplorasi untuk melihat struktur genitalia interna), juga untuk koreksi atau pengangkatan testis. Tindakan bedah sebaiknya dilakukan oleh tenaga ahli yang khusus telah dilatih dalam menghadapi kasus khusus seperti DSD.

Tindakan bedah koreksi hanya dilakukan pada virilisasi berat (Prader III-IV), sekaligus dengan koreksi sinus urogenitalis. Tindakan tersebut diharapkan memperhatikan fungsi ereksi, dan

inervasi klitoris, dan tidak hanya memperhatikan gambaran kosmetik saja. Pada pasien HAK perempuan tindakan ini biasanya dapat dilakukan saat terapi hormonal pengganti dimulai. Vagina yang letaknya rendah dapat dikoreksi dengan tindakan bedah lebih dini, tapi dapat pula ditunda sampai usia 1 tahun atau bahkan lebih.

Waktu dan indikasi pembedahan pada kasus DSD ditentukan oleh tim ahli multidisipliner, karena sangat tergantung pada tiap kasus yang dihadapi. Pada anak laki, testis yang tidak turun dan diputuskan untuk dipertahankan, sebaiknya diturunkan ke skrotum saat biopsi gonad awal. Koreksi korda dan uretroplasti pada anak laki dengan hipospadia biasanya dilakukan di usia antara 6-18 bulan.

Pengangkatan testis dianjurkan untuk dilakukan segera setelah lahir pada bayi dengan SIA parsial atau disgenesis testis, yang ukuran phallusnya sangat kecil, sehingga diputuskan untuk dibesarkan sebagai perempuan. Rekomendasi waktu pengangkatan testis ini berbeda sesuai kasusnya.

4. Psikososial

Tatalaksana psikososial merupakan bagian integral dari tatalaksana DSD.

Kepustakaan

1. Low Y, Hutson JM, Murdoch children research institute sex study group. Rules for clinical diagnosis in babies with ambiguous genitalia. *J Pediatr Child Health*. 2003;39:406-13.
2. Lee PA, Houk CP, Ahmed SF, Hughes IA. Consensus statement on management of intersex disorders. *Pediatrics*, 2006;118:e488-e500.
3. American Academy of Pediatrics: Committee on Genetics, Section on Endocrinology and Section on Urology. Evaluation of the newborn with developmental anomalies of external genitalia. *Pediatrics*. 2000;106:138-42.
4. Hyun G, Kolon TF. A practical approach to intersex in the newborn period. *Urol Clin N Am*. 2004;435-43.
5. Houk CP, Hughes IA, Ahmed SF, Lee PA dan Writing Committee for the International Consensus Conference Participants. Summary of consensus statement on intersex disorders and their management. *Pediatrics*. 2006;118:753-7.
6. Marzuki NS, Tridjaja B. Disorders of Sexual Development (Gangguan Perkembangan Sistem Reproduksi). Dalam: Lubis B, Ali M, Yanni GN, Trisnawati Y, Ramayani OR, Irsa L, dkk, penyunting. Kumpulan Naskah Lengkap PIT IV IKA Medan 2010. Medan: USU Press, **2010.h.552-69**.

Distres Pernapasan Neonatus

Penyakit Membran Hialin

Penyakit membran hialin (PMH) merupakan gangguan pernapasan yang disebabkan imaturitas paru dan defisiensi surfaktan, terutama terjadi pada neonatus usia gestasi <34 minggu atau berat lahir <1500 gram. Surfaktan mulai dibentuk pada usia kehamilan 24-28 minggu oleh karena itu kejadian PMH berbanding terbalik dengan usia gestasi. Angka kejadian PMH pada neonatus dengan usia gestasi <30 minggu 60%, usia gestasi 30-34 minggu 25%, dan pada usia gestasi 35-36 minggu adalah 5%. Faktor predisposisi lain adalah kelahiran operasi kaisar dan ibu dengan diabetes.

Gejala klinis

- Sesak, merintih, takipnea, retraksi interkostal dan subkostal, napas cuping hidung, dan sianosis yang terjadi dalam beberapa jam pertama kehidupan.
- Bila gejala tidak timbul dalam 8 jam pertama kehidupan, adanya PMH dapat disingkirkan.

Pemeriksaan pencitraan

Foto toraks AP

Gambaran pencitraan

- Bentuk toraks yang sempit disebabkan hipoaerasi dan volume paru berkurang
- Gambaran ground-glass, retikulogranuler menyeluruh serta perluasan ke perifer
- Gambaran udara bronkus (*air bronchogram*).
- Gambaran granularitas, yaitu distensi duktus dan bronkiolus yang terisi udara dengan alveoli yang mengalami atelektasis.
- Tata laksana PMH yang semakin baik, seperti penggunaan surfaktan dan pemberian CPAP segera setelah bayi lahir menyebabkan gambaran tidak klasik pada foto toraks.

Klasifikasi beratnya PMH pada dibagi atas 4 derajat (**Gambar 7**), yaitu:

- Derajat I: bercak retikulogranuler dengan *air bronchogram*
- Derajat II: bercak retikulogranular menyeluruh dengan *air bronchogram*
- Derajat III: opasitas lebih jelas, dengan *air bronchogram* lebih jelas meluas ke cabang di perifer; gambaran jantung menjadi kabur.

- Derajat IV: seluruh lapangan paru terlihat putih (opak), Tidak tampak *air bronchogram*, jantung tak terlihat, disebut juga “*white lung*”

Keadaan hipoksemia pada PMH dapat menyebabkan terjadinya perdarahan intrakranial, perdarahan paru, dan gagal jantung kongestif akibat *left to right shunt* melalui PDA. Sedangkan komplikasi penggunaan bantuan ventilasi dapat terjadi *pulmonary interstitial emphysema* (PIE), pneumotoraks, pneumomediastinum, pneumopericardium, pneumoperitoneum, pneumato-cele.



Gambar 7a. Derajat I, Bercak retikulogranuler dengan *air bronchogram*



Gambar 7b. Derajat II, Bercak retikulogranular menyeluruh dengan *air bronchogram*



Gambar 7c. Derajat III, Opasitas lebih jelas, dengan *airbronchogram* lebih jelas meluas kecabang di perifer. Gambaran jantung menjadi kabur.



Gambar 7d. Derajat IV, Seluruh lapangan paru terlihat putih (opak), Tidak tampak *airbronchogram*, jantung tak terlihat, disebut juga “*White lung*”

Pencitraan pada Sindrom Aspirasi Mekonium

Sindrom aspirasi mekonium merupakan penyebab terbanyak distres pernapasan pada bayi cukup atau lebih bulan. Mekonium yang masuk ke dalam saluran napas menyebabkan terjadinya obstruksi bronkial, *air-trapping* (akibat partikel mekonium menyumbat bronkus kecil di perifer), dan pneumonitis kimiawi. Dapat terjadi komplikasi pneumotoraks, pneumomediastinum, hipertensi pulmonal, pirau kanan ke kiri serta kerusakan otak akibat anoksia.

Gambaran klinis

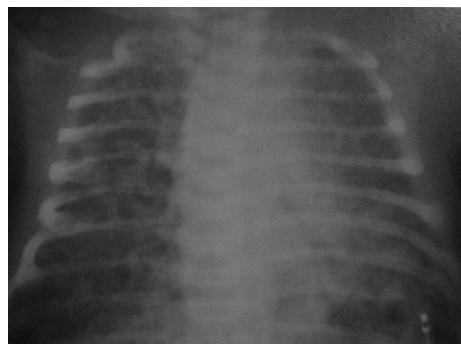
Bayi cukup/lebih bulan dengan distres pernapasan berupa takipneu, retraksi, merintih, dan sianosis.

Pemeriksaan pencitraan

Foto toraks AP

Gambaran pencitraan

- Gambaran bervariasi tergantung banyaknya aspirasi mekonium/cairan ketuban. Aspirasi cairan ketuban yang jernih biasanya cepat menghilang, namun bila bercampur dengan mekonium memerlukan waktu lebih lama.
- Densitas *ropy*, kasar, *patchy* luas menyeluruh pada kedua lapangan paru (**Gambar 8**).
- Hiperaerasi paru pada daerah yang mengalami *air-trapping*
- Efusi pleura minimal (20%).
- Dapat terjadi pneumotoraks atau pneumomediastinum spontan.
- Bila mekonium terhisap dalam jumlah yang banyak, dapat terjadi atelektasis paru atau emfisema obstruktif.
- Komplikasi jangka panjang adalah bronkospasme atau penyakit paru reaktif



Gambar 8. Infiltrat fluffy, nodular kasar tersebar pada kedua lapang paru yang mengalami hiperaerasi.

Bronchopulmonary Dysplasia

Bronchopulmonary dysplasia (BPD) pada awalnya didefinisikan sebagai penyakit paru kronik pada bayi prematur dengan distres pernapasan yang mendapat terapi oksigen dengan ventilator mekanik sekurang-kurangnya satu minggu. Definisi lain menyebutkan adanya kebutuhan oksigen dalam 28 hari kehidupan untuk mempertahankan tekanan oksigen arteri >50 mmHg. Kelainan ini dapat disebabkan penyakit paru lain seperti sindrom aspirasi mekonium dan pneumonia. Sebagian besar BPD disebabkan pemberian oksigen dengan tekanan positif (akibat baro trauma atau toksitas oksigen). Angka kejadian BPD 12% pada neonatus usia gestasi < 33 minggu.

Gambaran Klinis

- Anak tidak bisa lepas oksigen sampai usia 28 hari, takipneu, takikardi, retraksi, desaturasi oksigen, kehilangan berat badan.
- Edema paru, infeksi, serta status gizi yang buruk merupakan faktor potensial untuk terjadinya BPD.
-

Pemeriksaan Pencitraan

Foto toraka AP

Gambaran Pencitraan

Gambaran opak kasar, irregular, berbentuk garis atau *rope-like* yang menunjukkan adanya atelektasis atau fibrosis pada paru dengan daerah lusen menyerupai kista yang menunjukkan adanya hiperekspansi akibat *air-trapping*, hiperaerasi paru, dan pergeseran struktur normal akibat atelektasis.



Gambar 9. Paru overaerasi dengan densitas rope-like, kasar, irregular yang luas dan dipisahkan daerah hiperlusen. Batas jantung menjadi kabur.

Transient Tachypnea of the Newborn (TTN)

Biasanya pada bayi cukup bulan atau sedikit prematur, lahir dengan operasi kaisar, *precipitous labour*.

Gejala klinis

Anak mengalami distres pernapasan ringan segera setelah lahir yang membaik dalam beberapa jam kemudian, umumnya kurang dari 24 jam. Bila tidak segera membaik pikirkan kemungkinan neonatal pneumonia.

Pemeriksaan Pencitraan

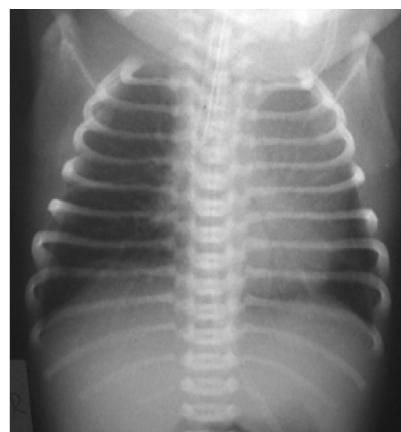
Foto toraks AP

Gambaran Pencitraan

Hiperinflasi paru atau normal, fisura interlobaris terlihat opak karena terdapat cairan, efusi pleura, *fuzzy vessel* atau densitas bergaris.



(a)



(b)

Gambar 10. *Fuzzy vessel*, fisura interlobaris terisi cairan (a) densitas bergaris divergen di medial dengan sedikit efusi kanan (b). Gambaran paru membaik dalam waktu yang cepat sejalan dengan perbaikan klinis.

Pneumonia Neonatal

Pneumonia neonatal disebabkan infeksi intrauterin atau selama persalinan. umumnya infeksi bakterialis. Pada bayi prematur, infeksi E. coli merupakan penyebab yang biasa ditemukan.

Gambaran Klinis

Distres pernapasan, takipneu, tanpa demam.

Pemeriksaan Pencitraan

Foto toraks AP

Gambaran Pencitraan

- Pneumonia neonatal merupakan kelainan pada alveoli yang tersebar.
- Gambaran dapat berupa garis-garis opak perihilar menyerupai TTN atau infiltrat luas hampir homogen menyerupai HMD.
- Pada neonatus cukup bulan dengan gambaran *ground glass* yang menyerupai HMD, pikirkan terlebih dahulu pneumonia yang biasanya disebabkan streptokokus.
- Terkadang dapat dijumpai efusi pleura (tidak seperti HMD).



(a)



(b)

Gambar 11. (a) Infiltrat inhomogen pada lapang paru kanan atas. Bila terjadi dalam 72 jam pertama kehidupan, pneumonia neonatal perlu dipikirkan. (b) Pneumonia neonatal dapat memberikan gambaran menyerupai *ground glass* seperti PMH.

Pulmonary Interstitial Emphysema

Pulmonary interstitial emphysema (PIE) dapat merupakan komplikasi pemberian oksigen dengan tekanan postif pada penatalaksanaan HMD. Bila terjadi ruptur alveolus atau saluran napas terminal, udara akan masuk ke ruang interstitial paru menyebabkan PIE. Kemudian udara masuk *bronchovascular sheet* menyebar ke perifer. Bila paru telah mengalami PIE maka komplikasi pneumotoraks, pneumomediastinum, pneumoperikardium, penumoperitoneum, serta emboli udara sangat mungkin terjadi.

Gambaran Klinis

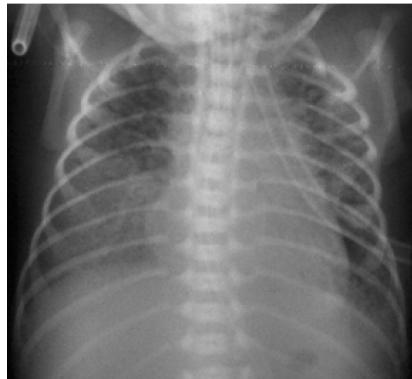
Neonatus dalam pemberian bantuan ventilasi mengalami perburukan.

Pemeriksaan Pencitraan

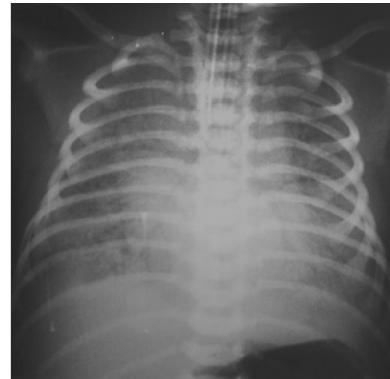
Foto toraks AP

Gambaran Pencitraan

Gambaran lusen udara berberbetuk gelembung kecil atau bergaris. Merupakan prekursor terjadinya pneumotoraks.



(a)



(b)

Gambar 12. Pada neonatus PMH dengan ventilator (a) atau aspirasi mekonium dengan ventilator (b) dapat terjadi PIE. Pada foto toraks terlihat berupa gambaran bulat-bulat atau bergaris lusen, bila berlanjut dapat terjadi pneumotoraks.

Pneumotoraks

Ruang pleura berada diantara pleura parietalis dan viseralis. Pleura viseralis melekat pada parenkim paru dan bergerak bersama paru. Bila udara masuk ke dalam ruang pleura, maka pleura parietalis akan terpisah dari pleura viseralis. Pleura viseralis terlihat sebagai garis putih tipis yang melekat pada paru.

Gambaran Klinis

- Perburukan klinis pada neonatus dalam pemberian terapi oksigen menggunakan CPAP.
- Dapat terjadi spontan.
- Pneumotoraks luas dapat menyebabkan tamponade jantung.

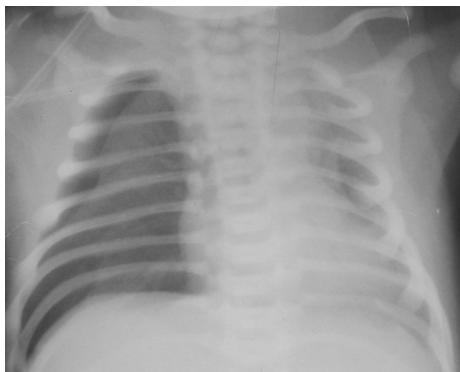
Pemeriksaan Pencitraan

Foto toraks AP

Gambaran Pencitraan

Bila pada foto toraks AP diragukan, lakukan pemeriksaan *right/left lateral decubitus* dengan sinar horizontal. Pada posisi yang dicurigai, penumotoraks terdapat di bagian atas.

Pneumotoraks ringan terlihat sebagai bayangan lusen pada hemitoraks lateral yang mendorong paru ke medial. Pneumotoraks yang luas selain menyebabkan pendorongan paru ke medial hingga menyebabkan kolaps seluruh paru, juga dapat mendorong struktur di mediastinum ke arah kontralateral.



(a)



(b)

Gambar 13. (a) Pneumotoraks terlihat sebagai bayangan lusen sejajar dinding lateral toraks kanan. Udara di dalam rongga pleura mendorong paru ke arah medial. Terkadang terlihat garis opak tipis pada permukaan paru yang merupakan pleura viseralis yang terpisah dari pleura parietalis oleh udara di dalam rongga pleura. (b) Bila dalam jumlah banyak, akan terjadi kolaps paru yang terlihat sebagai bayangan opak di medial. Tidak terlihatnya gambaran vaskular pada daerah yang lusen memastikan adanya pneumotoraks.

Pneumomediastinum

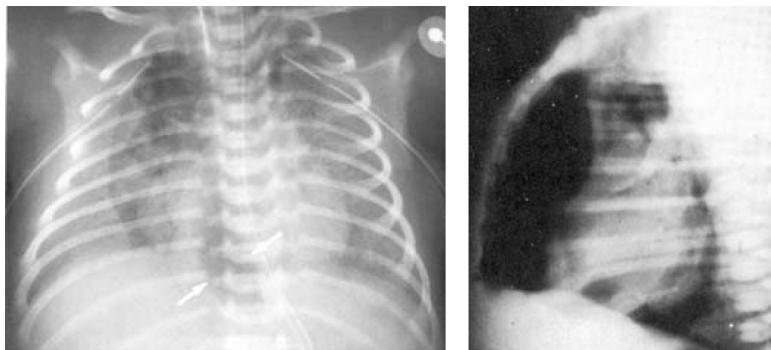
Pneumomediastinum dapat merupakan komplikasi PIE. Keadaan ini juga dapat terjadi spontan.

Gambaran Klinis

Pneumotoraks dan pneumomediastinum perlu dicurigai bila terjadi perburukan klinis pada neonatus dalam pemberian terapi oksigen menggunakan CPAP.

Pemeriksaan Pencitraan

Foto toraks AP dan lateral



Gambar 14. (a) Gambaran lusen di daerah mediastinum yang mengelilingi serta mengangkat timus ke arah kranial (*spinnaker sail sign*). Pada foto lateral akan terlihat daerah lusen retrosternal yang mendorong jantung ke posterior (b)

Pneumoperikardium

Keadaan lain sebagai komplikasi terapi oksigen dengan tekanan positif adalah bocornya udara ke ruang perikardium sehingga terjadi pneumoperikardium.

Gambaran Klinis

Pada pneumoperikardium berat dapat terjadi tamponade jantung.

Pemeriksaan Pencitraan

Foto toraks AP.

Gambaran Pencitraan

Pneumoperikardium terlihat sebagai bayangan lusen yang mengelilingi jantung (**Gambar 15**). Perbedaan dengan pneumomediastinum, pada pneumomediastinum udara tidak mengelilingi jantung namun naik ke arah kranial mengelilingi timus (**Gambar 14**) atau menyebabkan terangkatnya timus serta meluas ke subkutis sehingga pada perabaan terdapat krepitasi di daerah leher



Gambar 15. Bayangan lusen yang mengelilingi jantung merupakan udara yang terkumpul di ruang perikard (pneumoperikardium).

Pneumoperitonium

Pemberian oksigen dengan tekanan positif pada PMH juga dapat menimbulkan kebocoran udara ke dalam ruang peritonium dan menyebabkan pneumoperitoneum. Perforasi saluran pencernaan juga dapat menimbulkan pneumoperitonium, misalnya pada enterokolitis nekrotikans yang mengalami perforasi atau obstruksi usus.

Gambaran Klinis

Pada pneumoperitonium luas perut terlihat membuncit dan pada pemeriksaan fisik ditemukan pekak hati menghilang.

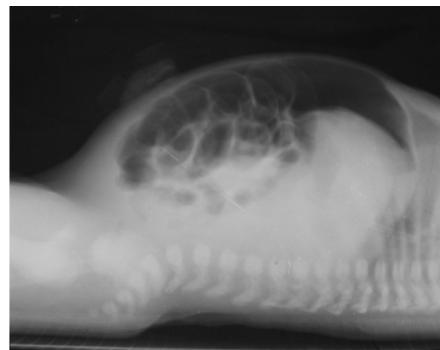
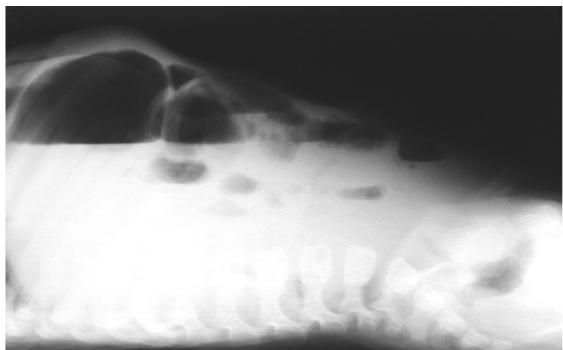
Pemeriksaan Pencitraan

Pilihan foto abdomen untuk melihat pneumoperitonium :

- Foto abdomen AP *supine sinar horisontal*
- Foto abdomen *left/right lateral decubitus*
- Foto abdomen AP tegak

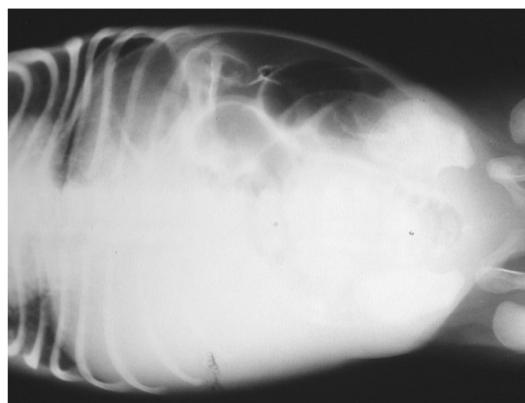
Gambaran Pencitraan

- Foto abdomen supine sinar horisontal dipilih bila neonatus atau anak sakit berat sehingga tidak dapat dilakukan perubahan posisi.
- Pada posisi ini, udara bebas dalam jumlah sedikit terlihat sebagai bayangan lusen berbentuk segitiga di anterior abdomen berbatasan dengan loop usus dan dinding abdomen (**Gambar 16a**). Udara bebas dalam jumlah banyak tampak sebagai bayangan lusen di anterior/di bawah dinding abdomen yang menyebabkan pendorongan usus ke posterior (**gambar 16b**).
- Apabila anak dapat dirubah posisinya, pada foto abdomen LLD udara bebas dalam jumlah sedikit akan tampak sebagai bayangan lusen di antara dinding abdomen dan hati yang merupakan tempat tertinggi di abdomen sehingga udara bebas terkumpul di daerah ini. Pada kedaan berat udara bebas akan mendorong organ didekatnya ke posterior (**Gambar 17b**).
- Foto abdomen terlentang AP hanya dapat memperlihatkan udara bebas dalam jumlah yang sangat banyak (**gambar 17a**) membentuk bayangan lusen *superimpose* dengan bayangan usus (*socker ball sign*). Pada foto abdomen AP tegak akan terlihat bayangan lusen dibawah diafragma yang mendorong hati dan limpa ke kaudal bila jumlah udara bebas cukup banyak.



eritonium besar supine SH

Gambar 16. (a) Pada foto abdomen supine sinar horisontal, udara bebas dalam jumlah sedikit terlihat berbentuk segitiga lusen yang terletak di anterior antara *loop* usus dan dinding anterior abdomen. (b) Dalam jumlah banyak, udara bebas akan mendorong usus dan hati ke posterior



Gambar 17. (a) Udara bebas yang sangat banyak dalam rongga peritoneum dapat terlihat pada foto abdomen terlentang AP, memisahkan diafragma dengan organ intrabdomen dan *superimpose* dengan bayangan udara di dalam usus (b) Pada foto RLD atau LLD udara terletak di bawah dinding abdomen, bila dalam jumlah banyak akan mendorong organ didekatnya ke sisi tubuh yang terletak lebih rendah.

Kepustakaan

1. Swischuk LE. Surfactant deficiency diseases. Dalam: Swischuk, penyunting. Imaging of the newborn, infant, and young child. Ed ke-5. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004. h. 30-36
2. Swischuk LE. Bubbles in hyaline membrane disease; differntiation of the three types. Radiology 1977;122:417-426
3. Leonidas JC, Berdon W. Idiopathic Respiratory distress syndrome or respiratory distress syndrome. Dalam: Sylverman, Kuhn, penyunting. Caffey's pediatric x-rays diagnosis. Ed ke-9. St. Louis: Mosby; 2004. h. 1982-1993

4. Slama M, Andre C, Huon C, Antoun H, Adamsbaum C. Radiological analysis of hyaline membrane disease after exogenous surfactant treatment. *Pediatr Radiol* 1999;29:56-60
5. Swischuk LE. Neonatal aspiration with and without meconium. Dalam: Swischuk, penyunting. Imaging of the newborn, infant, and young child. Ed ke-5. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004. h. 41-43
6. Leonidas JC, Berdon W. Meconium aspiration syndrome. Dalam: Sylverman, Kuhn, penyunting. Caffey's pediatric x-rays diagnosis. Ed ke-9. St. Louis: Mosby; 2004. h. 1995-7
7. Leonidas JC, Berdon W. Idiopathic respiratory distress syndrome or respiratory distress syndrome. Dalam: Sylverman, Kuhn, penyunting. Caffey's pediatric x-rays diagnosis. Ed ke-9. St. Louis: Mosby; 2004. h. 1982-93
8. Swischuk LE. Neonatal Pneumonia. Dalam: Swischuk, penyunting. Imaging of the newborn, infant, and young child. Ed ke-5. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004. h. 43-6
9. Howling SJ, Northway WH, Hansell DM, Moss RB, Ward S and Muller NL. Pulmonary sequelae of bronchopulmonary dysplasia survivors: high-resolution CT finding. *AJR* 2000; 174:1323-6
10. Swischuk LE. Pneumothorax, Pneumomediastinum, and Interstitial Emphysema. Dalam: Swischuk, penyunting. Imaging of the newborn, infant, and young child. Ed ke-5. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004. h. 73-85
11. Mosely JE. Loculated Pneumomediastinum in the Newborn: thymic "spinnaker sail" sign. *Radiology* 1960;75:788-790

Enterokolitis Nekrotikans

Enterokolitis nekrotikans (EN) adalah sindrom nekrosis intestinal akut pada neonatus yang ditandai oleh kerusakan intestinal berat akibat gabungan jejas vaskular, mukosa, dan metabolismik (dan faktor lain yang belum diketahui) pada usus yang imatur.

Enterokolitis nekrotikans hampir selalu terjadi pada bayi prematur. Insidens pada bayi dengan berat <1,5 kg sebesar 6-10%. Insidens meningkat dengan semakin rendahnya usia gestasi. Sebanyak 70-90% kasus terjadi pada bayi berat lahir rendah berisiko tinggi, sedangkan 10-25% terjadi pada neonatus cukup bulan.

Patofisiologi

Patogenesis EN masih belum sepenuhnya dimengerti dan diduga multifaktorial. Imaturitas saluran cerna merupakan faktor predisposisi terjadinya jejas intestinal dan respons yang tidak adekuat terhadap jejas tersebut. Patofisiologi yang diterima saat ini adalah adanya iskemia yang berakibat pada kerusakan integritas usus. Pemberian minum secara enteral akan menjadi substrat untuk proliferasi bakteri, diikuti oleh invasi mukosa usus yang telah rusak oleh bakteri yang memproduksi gas. Hal ini mengakibatkan terbentuknya gas usus intramural yang dikenal sebagai pneumatosis intestinalis. Kejadian ini dapat mengalami progresivitas menjadi nekrosis transmural atau gangren usus sehingga pada akhirnya mengakibatkan perforasi dan peritonitis.

Faktor risiko

1. Prematuritas. Terdapat hubungan terbalik antara kejadian EN dan usia gestasi. Semakin rendah usia gestasi, semakin tinggi risiko karena imaturitas sirkulasi, gastrointestinal, dan sistem imun. Enterokolitis nekrotikans tersering dijumpai pada usia gestasi 30-32 minggu.
2. Pemberian makan enteral. EN jarang ditemukan pada bayi yang belum pernah diberi minum. Sekitar 90-95% bayi dengan EN telah mendapat sekurangnya satu kali pemberian minum.
 - a. Formula hiperosmolar dapat mengubah permeabilitas mukosa dan mengakibatkan kerusakan mukosa.
 - b. Pemberian ASI terbukti dapat menurunkan kejadian EN.

3. Mikroorganisme patogen enteral. Patogen bakteri dan virus yang diduga berperan adalah *E. coli*, *Klebsiella*, *S. epidermidis*, *Clostridium sp.*. Enteritis virus yang disebabkan oleh *coronavirus* dan rotavirus dapat merusak barier mukosa dan mengakibatkan sepsis akibat kuman enterik. Rotavirus dilaporkan bertanggung jawab atas 30% kejadian EN di suatu senter.
4. Kejadian hipoksia/iskemia, misalnya asfiksia dan penyakit jantung bawaan. Pada keadaan ini dapat terjadi hipoperfusi sehingga sirkulasi mesenterik dikorbankan dan mengakibatkan iskemia intestinal. Ketidakseimbangan antara mediator vasodilator dan vasokonstriktor pada neonatus mengakibatkan defek autoregulasi splanknik yang berisiko mengakibatkan iskemia intestinal.
5. Bayi dengan polisitemia, transfusi tukar, dan pertumbuhan janin terhambat berisiko mengalami iskemia intestinal.
6. Volume pemberian minum, waktu pemberian minum, dan peningkatan minum enteral yang cepat. Bukti tentang hal ini masih kontroversial.

Diagnosis

Manifestasi klinis

Diagnosis dini EN penting karena sangat mempengaruhi luaran. Spektrum klinis EN bervariasi dan nonspesifik. Manifestasi awal mungkin menyerupai sepsis neonatorum. Perjalanan penyakit dapat progresif maupun perlahan-lahan. Kemungkinan EN harus selalu diwaspadai pada setiap bayi yang memiliki faktor risiko dan menunjukkan manifestasi berikut:

1. Manifestasi sistemik
 - Distres pernapasan
 - Apnu dan atau bradikardia
 - Letargi atau iritabilitas
 - Instabilitas suhu
 - Toleransi minum buruk
 - Hipotensi/syok, hipoperfusi
 - Asidosis
 - Oliguria
 - Manifestasi perdarahan
2. Manifestasi pada abdomen
 - Distensi abdomen
 - Eritema dinding abdomen atau indurasi
 - Tinja berdarah, baik samar maupun perdarahan saluran cerna masif (hematokesia)
 - Residu lambung
 - Muntah (bilier, darah, atau keduanya)
 - Ileus (berkurangnya atau hilangnya bising usus)

- Massa abdominal terlokalisir yang persisten
- Asites

Derajat keparahan EN berdasarkan manifestasi klinis dan gambaran radiologis dapat dilihat pada Tabel 1.

Pemeriksaan penunjang

- Darah perifer lengkap. Leukosit bisa normal, meningkat (dengan pergeseran ke kiri), atau menurun dan dijumpai trombositopenia
- Kultur darah untuk bakteri aerob, anaerob, dan jamur
- Tes darah samar

Tabel 1. Stadium Bell dengan modifikasi Walsh dan Kleigman (1986)

| Stadium | I (tersangka) | IIA (EN ringan) | IIB (EN sedang) | IIIA (EN berat) | IIIB (EN berat) |
|------------------------|---|--|--|--|--|
| Manifestasi sistemik | Nonspesifik: apnu, bradikardi, letargi, instabilitas suhu | Sama dengan stadium I | Stadium I ditambah asidosis ringan dan trombositopenia | Asidosis respiratorik dan metabolik, apnu yang membutuhkan ventilasi mekanik, tekanan darah turun, produksi urin turun, neutropenia, koagulopati | Edema generalisata, tanda vital memburuk, parameter laboratorium memburuk, hipotensi refrakter, syok, koagulasi intravaskular diseminata, ketidakseimbangan elektrolit |
| Manifestasi intestinal | Intoleransi minum, residu gaster berulang, darah samar positif pada tinja | Distensi abdomen dengan atau tanpa nyeri tekan, bising usus menghilang, perdarahan saluran cerna nyata | Distensi abdomen berat, edema dinding abdomen dan nyeri tekan | Edema luas, eritema atau diskolorasi dinding abdomen, indurasi dinding abdomen | Abdomen tegang, diskolorasi, asites |
| Radiologis | Normal atau nonspesifik | Ileus, dilatasi loop usus, pneumatosis intestinalis pada satu area | Pneumatosis luas, asites dini, mungkin didapatkan gas vena porta | Asites nyata, berkurangnya udara usus, loop sentinel persisten | Tidak adanya udara usus, pneumoperitoneum (perforasi usus) |

Sumber: dimodifikasi dari Gomella TL, Cunningham D, Eyal FG. Neonatology: management, procedures, on-call problems, disease, and drugs. Edisi ke-6. New York: McGraw-Hill; 2009.

- Analisis gas darah, dapat dijumpai asidosis metabolik atau campuran
- Elektrolit darah, dapat dijumpai ketidakseimbangan elektrolit, terutama hipo/hipernatremia dan hiperkalemia
- Kultur tinja
- Foto polos abdomen 2 posisi serial:
 1. Foto polos abdomen posisi supine, dijumpai distribusi usus abnormal, edema dinding usus, posisi loop usus persisten pada foto serial, massa, pneumatosis intestinalis (tanda khas EN), atau gas pada vena porta
 2. Foto polos abdomen posisi lateral dekubitus atau lateral untuk mencari pneumoperitoneum. Perforasi umumnya terjadi 48-72 jam setelah pneumatosis atau gas pada vena porta. Bila didapatkan pneumatosis intestinalis, lakukan foto serial tiap 8 jam untuk mengevaluasi terjadinya pneumoperitoneum, yang menandakan perforasi usus. Foto serial dapat dihentikan bila didapatkan perbaikan klinis.

Diagnosis banding

- Pneumonia, sepsis
- Kelainan bedah seperti malrotasi dengan obstruksi, intussepsi, ulkus, perforasi gaster, trombosis vena mesenterika
- Enterokolitis infektif. Penyakit ini jarang pada bayi, namun perlu dipikirkan bila dijumpai diare. Pada kasus ini, tidak terdapat tanda sistemik maupun enterik yang mengarah pada EN.
- Kelainan metabolismik bawaan
- Kolitis alergik berat
- Intoleransi minum. Sulit untuk membedakan dengan EN, karena banyak bayi prematur mengalami intoleransi minum saat volume/frekuensi minum ditingkatkan. Bila dicurigai EN, bayi harus dimonitor ketat, dipuaskan, diberikan nutrisi parenteral dan antibiotik selama 72 jam sampai EN dapat disingkirkan.

Tata laksana

Tata laksana EN adalah sesuai dengan tata laksana abdomen akut dengan ancaman peritonitis. Tujuan tata laksana adalah mencegah progresivitas penyakit, perforasi usus, dan syok.

Tata laksana umum

Tata laksana umum untuk semua pasien EN:

- I. Puasa dan pemberian nutrisi parenteral total.

2. Pasang sonde nasogastrik untuk dekompreksi lambung.
3. Pemantauan ketat:
 - Tanda vital
 - Lingkar perut (ukur setiap 12-24 jam), diskolorasi abdomen
4. Lepas kateter umbilikal (bila ada).
5. Antibiotik: ampicilin dan gentamisin (di RSCM: amoksiklav dan gentamisin) ditambah dengan metronidazol

Dosis amoksiklav : 50 mg/kg/dosis (dosis ini sama dengan dosis ampicilin)

Interval berdasarkan usia gestasi dan usia kronologis:

- Usia gestasi <37 minggu
 - Usia ≤28 hari :setiap 12 jam
 - Usia >28 hari :setiap 8 jam
- Usia gestasi ≥37 minggu
 - Usia ≤7 hari :setiap 12 jam
 - Usia >7 hari :setiap 8 jam

Dosis gentamisin : 5 mg/kg/dosis

Interval berdasarkan berat lahir dan usia:

- Berat lahir <1200 g
 - Usia ≤7 hari :setiap 48 jam
 - Usia 8-30 hari :setiap 36 jam
 - Usia >30 hari :setiap 24 jam
- Berat lahir ≥1200 g
 - Usia ≤7 hari :setiap 36 jam
 - Usia >7 hari :setiap 24 jam

Dosis metronidazol (intravena):

Loading 15 mg/kg/dosis, dilanjutkan dosis pemeliharaan 7,5 mg/kg/dosis

Interval pemberian:

- Usia ≤28 hari : tiap 12 jam
- Usia >28 hari : tiap 8 jam

Interval antara dosis loading dan dosis pemeliharaan:

- Usia koreksi <37 minggu : 24 jam setelah dosis loading
- Usia koreksi ≥37 minggu : 12 jam setelah dosis loading

Catatan : pemberian antibiotik disesuaikan dengan kultur yang sudah diambil pada hari pertama dan mungkin berbeda untuk masing-masing RS.

6. Tes darah samar tiap 24 jam untuk memonitor perdarahan gastrointestinal.
7. Jaga keseimbangan cairan dan elektrolit. Pertahankan diuresis 1-3 mL/kg/hari.
8. Periksa darah tepi lengkap dan elektrolit setiap 24 jam sampai stabil.
9. Foto polos abdomen serial setiap 8-12 jam.
10. Konsultasi ke departemen Bedah Anak.

Tata laksana khusus bergantung pada stadium

1. Enterokolitis nekrotikans stadium I
 - Tata laksana umum.
 - Pemberian minum dapat dimulai setelah 3 hari dipuaskan
 - Antibiotik dapat dihentikan setelah 3 hari pemberian dengan syarat kultur negatif dan terdapat perbaikan klinis.
2. Enterokolitis nekrotikans stadium II dan III
 - Tata laksana umum.
 - Antibiotik selama 14 hari.
 - Puasa selama 2 minggu. Pemberian minum dapat dimulai 7-10 hari setelah perbaikan radiologis pneumatosis.
 - Ventilasi mekanik bila dibutuhkan. Distensi abdomen progresif dapat mengganggu pengembangan paru.
 - Jaga keseimbangan hemodinamik. Pada EN stadium III sering dijumpai hipotensi refrakter.
 - Leukopenia progresif, granulositopenia, dan trombositopenia menandakan perburukan

Tata laksana bedah

- Laparotomi eksplorasi dengan reseksi segmen yang nekrosis dan enterostomi atau anastomosis primer.
- Drainase peritoneal umumnya dilakukan pada bayi dengan berat <1000 g dan kondisi tidak stabil.

Prognosis

- Angka kematian secara keseluruhan 9-28%, sedangkan EN dengan perforasi memiliki angka kematian lebih tinggi, berkisar 20-40%
- Sekuele yang dapat terjadi:
 - Gagal tumbuh, gangguan perkembangan
 - Striktur (25-35% pasien dengan atau tanpa bedah)
 - Fistula
 - *Short bowel syndrome* (terjadi pada 10-20% pasien yang menjalani pembedahan)
 - Kolestasis akibat nutrisi parenteral jangka panjang

Pencegahan

- Pencegahan terbaik kejadian EN adalah dengan mencegah kelahiran prematur.
- Pemberian ASI telah terbukti menurunkan risiko dan insidens EN.

- Induksi maturasi gastrointestinal. Insidens EN berkurang setelah pemberian steroid pranatal (*Number needed to treat/NNT = 32*)
- Bayi dengan duktus arteriosus persisten dianjurkan menggunakan ibuprofen dibandingkan indometasin untuk penutupan duktus.
- Peningkatan volume minum enteral secara perlahan, tetapi bukti mengenai efektivitas strategi ini masih kurang. Selain itu, kecepatan peningkatan volume minum yang terbaik masih membutuhkan penelitian lebih lanjut.
- Pemberian probiotik pada bayi dengan berat lahir <1500 g terbukti mengurangi kejadian EN. Walau demikian, bukti untuk mendukung pemberian probiotik pada bayi dengan berat lahir <1000 g masih belum cukup.
- Pemberian antibiotik enteral dapat mengurangi insidens EN (RR 0,47 [IK 95% 0,28;0,78], NNT 10).

Kepustakaan

1. McAlmon KR. Necrotizing enterocolitis. Dalam: Cloherty JP, Eichenwald EC, Stark AR, penyunting. Manual of neonatal care. Edisi ke-6. Philadelphia: Lippincot Williams & Wilkins; 2008.
2. Gomella TL, Cunningham D, Eyal FG. Neonatology: management, procedures, on-call problems, disease, and drugs. Edisi ke-6. New York: McGraw-Hill; 2009.
3. AlFaleh KM, Bassler D. Probiotics for prevention of necrotizing enterocolitis in preterm infants. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2008, Issue 1. Art. No.: CD005496. DOI: 10.1002/14651858.CD005496.pub2.
4. Cincinnati Children's Hospital Medical Center. Evidence-Based Clinical Care Guideline For Infants with Necrotizing Enterocolitis. Revised Publication Date: October 7, 2010. Diunduh dari <http://www.cincinnatichildrens.org/svc/alpha/h/health-policy/ev-based/default.htm>
5. Bury RG, Tudehope D. Enteral antibiotics for preventing necrotizing enterocolitis in low birthweight or preterm infants. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2001, Issue 1. Art. No.: CD000405. DOI: 10.1002/14651858.CD000405.
6. McGuire W, Bombell S. Slow advancement of enteral feed volumes to prevent necrotizing enterocolitis in very low birth weight infants. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2008, Issue 2. Art. No.: CD001241. DOI: 10.1002/14651858.CD001241.pub2.
7. Moss RL, Dimmitt RA, Barnhart DC, Sylvester KG, Brown RL, Powell DM, dkk. Laparotomy versus Peritoneal Drainage for Necrotizing Enterocolitis and Perforation. *N Engl J Med*. 2006;354:2225-34.
8. Sonntag J, Grimmer I, Scholz T, Metze B, Wit J, Obladen M. Growth and neurodevelopmental outcome of very low birthweight infants with necrotizing enterocolitis. *Acta Paediatr*. 2000;89:528-32.

Gagal Ginjal Akut

Gagal ginjal akut (GGA) ialah penurunan fungsi ginjal mendadak yang mengakibatkan hilangnya kemampuan ginjal untuk mempertahankan homeostasis tubuh, ditandai dengan peningkatan kadar kreatinin darah secara progresif 0,5 mg/dL per hari dan peningkatan ureum sekitar 10-20 mg/dL per hari.

GGA dapat bersifat oligurik dan non-oligurik. Oliguria ialah produksi urin <1 ml/kgBB/jam untuk neonatus dan <0,8 ml/kgBB/jam untuk bayi dan anak. GGA tanpa penyerta menunjukkan angka kematian sekitar 10-20%, sedangkan GGA yang disertai penyerta seperti sepsis, syok, dan pembedahan jantung menunjukkan angka kematian sampai >50%.

Kedua di bawah ini memerlukan pemantauan fungsi ginjal yang adekuat, agar diagnosis dini dan tata laksana GGA dapat segera dilakukan, yaitu:

- GGA prarenal: dehidrasi, syok, perdarahan, gagal jantung, sepsis
- GGA renal: pielonefritis, glomerulonefritis, nefrotoksitas karena obat atau kemoterapi, lupus nefritis, nekrosis tubular akut, SHU, HSP
- GGA pascarenal: keracunan jengkol, batu saluran kemih, obstruksi saluran kemih, sindrom tumor lisis, buli-buli neurogenik

Diagnosis

Anamnesis

- Lemah, pucat, sakit kepala, edema, produksi urin berkurang atau tidak ada sama sekali, urin berwarna merah, kejang, atau sesak nafas
- Riwayat penyakit yang menjadi predisposisi terjadinya GGA seperti tersebut

Pemeriksaan fisis

- Pernafasan *kussmaul*, edema, hipertensi
- Tanda *overload* cairan lain seperti edema paru, gagal jantung, ensefalopati hipertensi, perdarahan saluran cerna
- Penurunan kesadaran dapat ditemukan

Pemeriksaan penunjang

- Pada urinalisis dapat ditemukan proteinuria, hematuria, leukosituria. Osmolalitas urin <400 mOsm/L, berat jenis urin <1,020, natrium urin >20 meq/L, serta FeNa >1% menunjukkan adanya GGA renal
- Pada pemeriksaan darah tepi dapat ditemukan anemia, trombositopenia, tanda hemolitik
- Kadar ureum dan kreatinin serum meningkat
- Analisis gas darah menunjukkan asidosis metabolik dengan anion gap meningkat
- Pemeriksaan elektrolit dapat menunjukkan hipo/hipernatremia, hiperkalemia, hipokalemia, hiperfosfatemia
- Foto toraks untuk mendeteksi edema paru
- Ultrasonografi ginjal dan saluran kemih dan atau foto polos perut untuk mendeteksi penyakit primer.

Tata laksana

Medikamentosa

- Terapi sesuai penyakit primer
- Bila terdapat infeksi, dosis antibiotik disesuaikan dengan beratnya penurunan fungsi ginjal (lihat lampiran pada PPM GGK)
- Pemberian cairan disesuaikan dengan keadaan hidrasi
- Koreksi gangguan ketidakseimbangan cairan elektrolit terutama hiperkalemia (lihat lampiran)
- Natrium bikarbonat untuk mengatasi asidosis metabolik sebanyak 1-2 mEq/kgBB/ hari sesuai dengan beratnya asidosis
- Pemberian diuretik pada GGA renal untuk memacu diuresis dengan furosemid 1-2 mg/kgBB dua kali sehari dan dapat dinaikkan secara bertahap sampai maksimum 10 mg/kgBB/kali. Sebelum pemberian diuretik, pastikan kecukupan sirkulasi dan GGA yang terjadi bukan akibat obstruksi (pascarenal).
- Bila gagal dengan medikamentosa, maka dilakukan dialisis peritoneal atau hemodialisis.

Bedah

Tindakan bedah sesuai dengan kelainan pasca renal yang ditemukan.

Suportif

Pemberian nutrisi yang rendah protein, rendah garam, dan kalori yang adekuat sesuai dengan umur dan berat badan (lihat lampiran).

Lain-lain (rujukan subspesialis, rujukan spesialis lainnya, dll)

Dirujuk ke dokter spesialis nefrologi anak setelah keadaan darurat diatasi.

Pemantauan (*Monitoring*)

Terapi

- Pemantauan keseimbangan cairan dan elektrolit (balans cairan)
- Pemantauan keadaan yang merupakan indikasi dialisis

Tumbuh kembang

Gagal ginjal akut bila ditata laksana dengan adekuat umumnya tidak mempengaruhi proses tumbuh kembang anak.

Lampiran

Tata laksana hiperkalemia

1. Bila kadar K⁺ serum 5,5 – 7,0 mEq/L, perlu diberi kayeksalat atau suatu cation exchange resin (Resonium A) 1 g/kgBB per oral atau per rektal 4 x sehari atau kalitake 3 x 2,5 g.
2. Bila kadar K⁺ >7,0 mEq/L atau terdapat kelainan EKG atau aritmia jantung, perlu diberikan glukonas kalsikus 10% 0,5 ml/kgBB iv dalam 10-15 menit dan natrium bikarbonat 7,5% 2,5 mEq/kgBB iv dalam 10-15 menit.
3. Bila hiperkalemia tetap ada, diberi glukosa 0,5 g/kgBB per infus selama 30 menit ditambah insulin 0,1 unit/kgBB atau 0,2 unit/g glukosa sambil menyiapkan dialisis. Glukonas kalsikus tidak menurunkan kadar K⁺ serum tetapi menstabilkan membran sel jantung. Na bikarbonat menurunkan H⁺ serum sehingga H⁺ keluar dari sel dan K⁺ masuk ke dalam sel. Insulin mendorong glukosa bersama K⁺ masuk ke dalam sel.

Untuk penanggulangan hiperkalemia juga dapat diberikan salbutamol 0,5 mg/kgBB IV selama 15 menit atau dengan nebulizer.

Indikasi perawatan di Rumah Sakit dengan fasilitas unit Nefrologi Anak:

1. Dibutuhkan dialisis atau yang sejenisnya
2. Penyebab gagal ginjal belum jelas diketahui, sehingga membutuhkan opini ahli dan kemungkinan diperlukan sarana untuk melakukan biopsi ginjal
3. Membutuhkan pemeriksaan berbagai spesialis seperti: radiologi, kedokteran Nuklir
4. Pasca gagal ginjal dengan permasalahan urologi sehingga dibutuhkan opini seorang urolog anak.
5. Adanya gangguan organ multipel atau dibutuhkan perawatan intensif.

Tabel 1. Obat-obatan yang dipergunakan dalam terapi hiperkalemia

| Obat | Cara Kerja | Dosis | Onset/Durasi |
|---------------------------|--|---|-------------------------------|
| Calcium gluconate 10% | Stabilisasi potensial membran | 0.5 mg elemental Ca++/kg IV selama 2-4 menit | Cepat (men) / transien (jam) |
| Glukosa (50%) dan insulin | Meingkatkan ambilan K ⁺ ke dalam sel | 1 mL/kg of glukosa dengan 0.1 U insulin regular/kg IV, bolus pelan/drip cepat | Cepat (30 men)/transien (jam) |
| Natrium bikarbonat (7,5%) | Meningkatkan ambilan K ⁺ ke dalam sel | 2.5 mEq/kg (3 ml/kg), bolus pelan/drip cepat | Cepat (30 men)/transien (jam) |

| | | | |
|------------------------------|----------------------|--|----------|
| Sodium polystyrene sulfonate | Resin penukar kation | 1 g/kg po (dengan 3-4 ml sorbitol 70%/gram resin) atau per rektal (dengan 10 mL sorbitol 70%/gram resin) | Jam/hari |
|------------------------------|----------------------|--|----------|

Tabel 2. Kebutuhan kalori dan protein (RDA) berdasarkan derajat fungsi ginjal

| Umur (tahun) | RDA | | GFR (ml/m ² /1,73 m ²) | | |
|--------------|------------------|---------------|---|--------|-----|
| | Kalori (kkal/kg) | Protein(g/kg) | 10-20 | 5 - 10 | < 5 |
| 0-0.5 | 115 | 2,2 | 1.7 | 1.5 | 1.3 |
| 0.5-1 | 105 | 2,0 | 1.4 | 1.2 | 1.0 |
| 1-3 | 100 | 1,8 | 1.3 | 1.1 | 1.0 |
| 4-6 | 85 | 1.5 | 1.2 | 1.0 | 0.9 |
| 7-10 | 85 | 1.2 | 1.1 | 0.9 | 0.8 |
| 11-14 | | | | | |
| L | 60 | 1.0 | 0.8 | 0.7 | 0.6 |
| P | 43 | 1.0 | 1.0 | 0.8 | 0.7 |
| 15-18 | | | | | |
| L | 42 | 0.85 | 0.8 | 0.7 | 0.6 |
| P | 38 | 0.85 | 0.8 | 0.7 | 0.6 |

Kepustakaan

- I. Fitzpatrick MM, Kerr SJ, Bradbury MG. The child with acute renal failure. Dalam: Webb NJA, Postlethwaite RJ, penyunting. Clinical paediatric nephrology. Edisi ke-3. New York: Oxford University Press; 2003. h. 405-24.

Gagal Ginjal Kronik

Gagal ginjal kronik (GGK) adalah terjadinya penurunan fungsi ginjal sehingga kadar kreatinin serum lebih dari 2 atau 3 kali nilai normal untuk anak dengan jenis kelamin dan usia yang sama, atau bila laju filtrasi glomerulus (LFG) $<30 \text{ ml/menit}/1,73\text{m}^2$ sekurang-kurangnya selama 3 bulan. Gagal ginjal terminal ialah suatu keadaan yang ditandai dengan kadar kreatinin serum lebih dari 4 kali nilai normal untuk anak dengan usia dan jenis kelamin yang sama, atau LFG $<10 \text{ ml/menit}/1,73\text{m}^2$ selama minimal 3 bulan.

Insufisiensi ginjal kronik ialah keadaan LFG antara 30-50 ml/menit/ $1,73\text{m}^2$. Pada keadaan ini perlu dilakukan upaya tertentu untuk mempertahankan fungsi ginjal semaksimal mungkin, agar penderita tidak jatuh ke dalam keadaan gagal ginjal terminal, yaitu keadaan penderita yang tidak bisa hidup tanpa terapi pengganti ginjal.

Di Indonesia, antara 1984-1988 di 7 rumah sakit pendidikan ditemukan GGK sebanyak 2% dari 2889 anak yang dirawat dengan penyakit ginjal. Di RSCM Jakarta didapatkan peningkatan jumlah penderita GGK dari 4,9% dari 668 anak yang dirawat tahun 1991-1995, menjadi 13,3% dari 435 anak pada tahun 1996-2000.

Diagnosis

Anamnesis

- Riwayat penyakit ginjal dan saluran kemih (penyebab terbanyak GGK ialah glomerulonefritis dan infeksi saluran kemih)
- Gejala GGK tidak spesifik: sakit kepala, lelah, letargi, gangguan pertumbuhan, anoreksia, muntah, polidipsi, poliuria, jumlah urin berkurang, dan edema.

Pemeriksaan fisis

- Kelainan yang bersifat kegagalan multiorgan akibat sindrom uremik:
- Pucat, lemah
- Gangguan kesadaran
- Tekanan darah tinggi
- Pernafasan cepat dan dalam (kussmaul)
- Edema

- Pada keadaan lanjut:
- Kelainan bentuk tulang
- Gangguan pertumbuhan (perawakan pendek)
- Gangguan perdarahan
- Gangguan neurologi
- Gangguan jantung

Pemeriksaan penunjang

- Ureum dan kreatinin serum meningkat. LFG dapat dihitung menggunakan rumus Schwartz (lihat lampiran) atau dengan pemeriksaan klirens kreatinin dan klirens ureum.
- Pada pemeriksaan urinalisis dapat ditemukan proteinuria, leukosituria, hematuria, isostheniuria.
- Gambaran darah tepi menunjukkan anemia normokrom normositik.
- Analisis gas darah menunjukkan asidosis metabolik dengan *anion gap* meningkat. Pemeriksaan elektrolit dapat memperlihatkan hipo/hipernatremia, hiperkalemia, hipokalemia, dan hiperfosfatemia.
- Pemeriksaan pencitraan yang diperlukan ialah foto toraks untuk melihat pembesaran jantung, edema paru, serta foto tangan untuk melihat usia tulang, foto tulang panjang untuk melihat tanda osteodistrofi ginjal. Ultrasonografi ginjal diperlukan untuk mencari etiologi dan menyingkirkan adanya obstruksi saluran kemih. Pemeriksaan EKG untuk menilai keadaan jantung.

Tata laksana

Medikamentosa

- Koreksi asidosis metabolik dengan natrium bikarbonat, dosis awal 1-3 mEq/kgBB/hari, disesuaikan dengan derajat asidosis.
- Diuretik untuk memacu produksi urin dengan furosemid 1 mg/kgBB/kali, 2 kali sehari. Dosis dapat ditingkatkan sesuai respons sampai maksimal 10 mg/kgBB/kali. Pengobatan hipertensi.
- Mengatasi infeksi bila ada.
- Pemberian suplemen kalsium (kalsium glukonat), fosfat binders (CaCO_3 , 50 mg/kgBB/hari), vitamin D aktif (0,25 mikrogram/hari).
- Bila memungkinkan dapat diberikan *recombinant human erythropoietin* 50-150 mikrogram/kgBB/kali, 3 kali seminggu sampai kadar Hb 10 g/dL, dan *recombinant human growth hormone* 0,125 mg/kgBB/kali, 3 kali dalam seminggu sampai epifisis menutup.

Terapi pengganti ginjal

Dialisis peritoneal atau hemodialisis dilakukan bila:

1. Terdapat keadaan darurat pada *acute on chronic renal failure*
2. Gagal ginjal terminal
3. Pasien sedang menunggu transplantasi

Indikasi absolut untuk tindakan awal dialisis kronik pada anak dengan GGK adalah:

- Hipertensi tidak terkendali (ensefalopati hipertensi)
- Gagal jantung kongestif (kardiomiopati)
- Neuropati perifer (parestesia, disfungsi motorik)
- Ostdistrofi ginjal (kalsifikasi tersebar, deformitas tulang).
- Depresi sumsum tulang (anemia berat, leukopenia, trombositopenia).

Suportif

Pemberian nutrisi yang adekuat sangat penting dalam tata laksana konservatif GGK. Asupan nutrisi yang dianjurkan dapat dilihat pada lampiran. Pemberian transfusi sel darah merah harus dilakukan secara hati-hati. Transfusi dilakukan bila kadar hemoglobin < 6g/dL sebanyak 5-10 ml/kgBB.

Lain-lain (rujukan subspesialis, rujukan spesialis lainnya, dll)

Pasien harus dirujuk ke dokter spesialis nefrologi anak kalau LFG <10 ml/menit/m² atau terdapat tanda uremia berat seperti penurunan kesadaran, perdarahan, dan gagal jantung.

Pemantauan

Terapi

Pemantauan terhadap asupan nutrisi, keadaan umum, gangguan keseimbangan cairan dan elektrolit (balans cairan dan elektrolit), hipertensi, dan pertumbuhan harus dilakukan.

Dalam pemberian obat, dosis dan interval pemberian disesuaikan dengan derajat GGK.

Tumbuh kembang

Gangguan tumbuh kembang dapat ditemukan akibat penyakit.

LAMPIRAN

1. Menghitung LFG dengan rumus Schwartz

Menghitung LFG dari kreatinin serum (rumus Schwartz)

Rumus Schwartz $LFG = \frac{k}{Pkr} \times L$

Pkr

L = panjang badan dalam cm

Pkr = kreatinin serum

K = suatu konstanta yang berhubungan dengan daya ekskresi kreatinin per unit luas permukaan tubuh (*unit body size*)

Angka k berbeda pada berbagai umur anak

- Pada neonatus sampai umur 1 tahun: $k= 0,45$
- Pada anak sampai usia 13 tahun: $k= 0,55$
- Pada remaja 13-21 tahun, lelaki $k= 0,7$; perempuan $k= 0,57$

2. Asupan nutrisi yang dianjurkan pada GGK

3. Nilai kreatinin normal berdasarkan usia

4. Penentuan dosis dan interval obat pada anak dengan GGK

3. Asupan nutrisi yang dianjurkan pada GGK

Tabel 2. Kebutuhan kalori dan protein yang direkomendasikan untuk anak dengan gagal ginjal kronik

| Umur | Tinggi (cm) | Energi (kcal) | Minimal protein (g) | Kalsium (g) | Fosfor (g) |
|---------------|-------------|---------------|---------------------|-------------|------------|
| 0-2 bulan | 55 | 120/kg | 2.2/kg | 0.4 | 0.2 |
| 2-6-buian | 63 | 110/kg | 2.0/kg | 0.5 | 0.4 |
| 6-12 bulan | 72 | 100/kg | 1.8/kg | 0.6 | 0.5 |
| 1-2 tahun | 81 | 1000 | 18 | 0.7 | 0.7 |
| 2-4 tahun | 96 | 1300 | 22 | 0.8 | 0.8 |
| 4-6 taliun | 110 | 16GO | 29 | 0.9 | 0.9 |
| 6-8 tahun | 121 | 2000 | 29 | 0.9 | 0.9 |
| 8-10 tahun | 131 | 2200 | 3-i | 1.0 | 1.0 |
| 10-12 tahun | 141 | 2450 | 36 | 1.2 | 1.2 |
| 12-14tahun L | 151 | 2700 | 40 | 1.4 | 1.4 |
| P | 154 | 2300 | 34 | 1.3 | 1.3 |
| 14-18 tahun L | 170 | 3000 | 45 | 1.4 | 1.4 |
| P | 159 | 2350 | 35 | 1.3 | 1.3 |
| 18-20tahun L | 175 | 2800 | 4.2 | 0.8 | 0.8 |
| P | 163 | 2300 | 33 | 0.8 | 0.8 |

L = Lelaki P = Perempuan

4. Nilai normal kreatinin berdasarkan usia

Tabel 3. Kadar kreatinin serum normal (mg/dL) pada anak dari berbagai usia

| Umur(thn) | Perempuan | Laki-laki |
|-----------|-------------|--------------|
| 1 | 0.35 ± 0.05 | 0.41 ± 0.10 |
| 2 | 0.45 ± 0.07 | 0.43 ± 0.12 |
| 3 | 0.42 ± 0.08 | 0.46 ± 0.... |
| 4 | 0.47 ± 0.12 | 0.45 ± 0.11 |
| 5 | 0.46 ± 0.11 | 0.50 ± 0.11 |
| 6 | 0.48 ± 0.11 | 0.52 ± 0.12 |
| 7 | 0.53 ± 0.12 | 0.54 ± 0.14 |
| 8 | 0.53 ± 0.11 | 0.57 ± 0.16 |
| 9 | 0.55 ± 0.11 | 0.59 ± 0.16 |
| 10 | 0.55 ± 0.13 | 0.61 ± 0.22 |
| 11 | 0.60 ± 0.13 | 0.62 ± 0.14 |
| 12 | 0.59 ± 0.13 | 0.65 ± 0.16 |
| 13 | 0.62 ± 0.14 | 0.68 ± 0.21 |
| 14 | 0.65 ± 0.13 | 0.72 ± 0.24 |
| 15 | 0.67 ± 0.22 | 0.76 ± 0.22 |
| 16 | 0.65 ± 0.15 | 0.74 ± 0.23 |
| 17 | 0.70 ± 0.20 | 0.80 ± 0.18 |
| 18-20 | 0.72 ± 0.19 | 0.91 ± 0.17 |

5. Penentuan dosis dan interval obat sesuai derajat GGK

TABLE 42-7. Drug use in renal failure

| Drug | Primary drug clearance* | Dosing adjustment in renal failure | Significant clearance during dialysis† |
|------------------------------|-------------------------|------------------------------------|--|
| Antimicrobials | | | |
| Aminoglycosides [204] | | | |
| Ampikacin | R | Yes | He, P |
| Gentamicin [246] | R | No | He |
| Kanamycin | R | No | He |
| Nedilmicin | R | No | He |
| Streptomycin | R | No | He |
| Tobramycin [49] | R | No | He |
| Cephalosporins [109,182,194] | | | |
| Cefaclor | R | Yes | He |
| Cefadroxil | R | Yes | He |
| Cefamandole [64] | R | Yes | He |
| Cefazolin [44,116] | R | Yes | He |
| Cefotaxid [23] | R | Yes | He |
| Cefoperazone [104] | B | No | He |
| Cefonamide | R | Yes | He |
| Cefotaxime | R,H | Severe [‡] | He |
| Cefotetan | R | Yes | He |
| Cefotidime | R | Yes | He |
| Cefotaxime | R | Yes | He |
| Ceftriaxone | R,H | No | He |
| Cefuroxime [266] | K | Yes | He |
| Cephalexin [44] | R | Yes | He |
| Cephalothin [224] | R,H | No | He |
| Cephalexin | R,H | No | He |
| Cephadrine | R | Yes | He |
| Cephalexin | R | No | He |
| Cefuroxime [266] | K | Yes | He |
| Cephalexin [44] | R | Yes | He |
| Cephalexin [224] | R,H | No | He |
| Cephalexin | R,H | No | He |
| Cephadrine [245] | R | Yes | He |
| Moxalactam [332] | R | Yes | He |
| Cefoperazone | B | No | He |
| Cefotetan | R | Yes | He |
| Cefmenemezime | R | Yes | He |
| Cefuroxime | R | Yes | He |
| Penicillins [12,281,284] | | | |
| Amoxicillin | R | Yes | He |
| Ampicillin [128] | R | Yes | He |
| Adiocillin | R,NR | Yes | He |
| Carbenicillin [147] | R | Yes | He |
| Cloxacillin | R,H | Severe | He |
| Dicloxacillin | R,H | Severe | He |
| Methicillin | R,H | Severe | He |
| Medocillin [9] | NR | Yes | He |
| Nafcillin [71] | H | No | He |
| Oxacillin | H,R | No | He |
| Penicillin G | R,H | Severe | He |
| Piperacillin [8] | R | Yes | He |
| Ticarcillin [202] | R | Yes | He |
| Monobactam | | | |
| Aztreonam [256] | R,O | Yes | He,P |
| Carbapenem | | | |
| Imipenem [95] | R | Yes | He |
| Antifungal | | | |
| Amphotericin B [185] | H (?) | No | He,P |
| Flucytosine | R | Yes | He,P |

(continued)

TABLE 42-7. (continued)

| Drug | Primary drug clearance* | Dosing adjustment in renal failure | Significant clearance during dialysis† |
|---|-------------------------|------------------------------------|--|
| Antimicrobials (continued) | | | |
| Antituberculous [81] | | | |
| Ethambutol | R | No | He, P |
| Isoniazid | H | Yes Severe | He, P |
| Rifampin | H | No | |
| Antiviral | | | |
| Acyclovir [141,146] | R | Yes | He |
| Others | | | |
| Chloramphenicol | H | No | He |
| Clindamycin | H | No | |
| Erythromycin | H | No | |
| Nitrofurantoin | R, H | Yes | He |
| Sulfisoxazole | R, H | Severe | He |
| Sulfamethoxazole | R, H | Severe | He |
| Trimethoprim [119] | R, H | Yes | He |
| Vancomycin [46] | R | Yes | |
| Drugs Affecting Cardiovascular System | | | |
| Antihypertensives | | | |
| Beta Blockers | | | |
| Atenolol | R | Yes | He |
| Metoprolol | H | No | |
| Nadolol | R | Yes | He |
| Pindolol | H | No | |
| Propranolol [283] | H | No | |
| Timolol | H | No | |
| Acebutolol | H | Severe | He |
| Adrenergic Agents | | | |
| Clonidine | R, H | | |
| Methyldopa [196] | R, H | Yes | He |
| Praosin | H | No | |
| Guanabenz | NR | ? | |
| Vasodilators | | | |
| Hydralazine | H | Severe | |
| Minoxidil | H | No | |
| Nitroprusside | NR | No | He |
| Calcium Channel Blockers | | | |
| Nifedipine [168] | H | No | |
| Diltiazem | H | No | |
| Verapamil | H | No | |
| Nitrendipine [7] | H | No | |
| Angiotensin Converting Enzyme Inhibitors | | | |
| Captopril [198,242] | R, H | Severe | He |
| Enalapril [164] | R, H | Yes | He |
| Other Cardiac Drugs | | | |
| Disopyramide [48] | H, R | Yes | He |
| Digoxin | R | Yes | He |
| Procainamide | H, R | Yes | He |
| Quinidine | H | No | He |
| Theophylline | H | No | He |

(continued)

Table 42-7. (continued)

| Drug | Primary drug clearance* | Dosing adjustment in renal failure | Significant clearance during dialysis* |
|--|-------------------------|------------------------------------|--|
| <i>Drugs Affecting Cardiovascular System (continued)</i> | | | |
| <i>Anolgesics and Anti-inyiammatory Drugs [93]</i> | | | |
| Acetaminophen | H, | No | |
| Aspirin[154,163] | H.R | Yes | He |
| Indomethacin | H | No | |
| Sulindac | H | No | |
| Diflunisal | H.R | Severe | |
| Ibuprofen | H | No | |
| Fenoprofen | H | No | |
| Naproxen | H | No | |
| Tolmetin | H.R | No | |
| Piroxicam | H | No | |
| <i>Other Drugs</i> | | | |
| Benzodiazepines | H | No | |
| Chloral Hydrate | H | | |
| Phenothiazines | H | No | |
| Tricyclic antidepressants | | | |
| Heparin [79] | H | No | |
| Warfarin(118) | R,H | Ycs | |
| | H | No | |
| <i>Anticonvulsants</i> | | | |
| Phenobarbital | H,R | No | He |
| Carbarnazepine | H | No | |
| Ethosuximide | H „ | He | |
| Phenytoin | H | No | |
| Primidone | H | | He |
| Valproic Acid | H | No | |
| <i>Immunosuppresives</i> | | | |
| Azathioprine | H | No | He |
| Cyclophosphamide [189] | H | Severe | He |
| Adriamycin | H | No | |
| Methotrexate 112] | R | Yes | |
| Vincristine | H | No | |
| Cyclosporin | H | No | |
| Glucuconicoids | H | No | |
| Cimetidine [232] | R.H | No | |
| Allopurinol [108] | R | Yes | He |

* R: renal ; H : hepatic; NR : non-renal

* Dosing adjustment only in severe renal failure ' He, hemodialysis; P, peritoneal dialysis

Gangguan Belajar pada Anak

Gangguan belajar pada anak merupakan masalah yang cukup kompleks yang sering membuat orangtua bingung mencari penyelesaiannya, banyak ditemukan pada anak usia sekolah yang menyebabkan anak-anak itu tidak dapat mengikuti pelajaran selanjutnya atau tidak naik kelas. Pada sebuah penelitian di Amerika yang dilakukan pada anak usia sekolah (6-17 tahun) didapatkan prevalensi anak dengan kesulitan belajar sebanyak 4-5 %. Gangguan belajar pada anak bila tidak dideteksi secara dini dan tidak dilakukan terapi yang benar maka akan menyebabkan kegagalan dalam proses pendidikan dan dapat mempengaruhi masa depan anak tersebut.

Definisi

Definisi kesulitan belajar (*learning disabilities*) berdasarkan *National Joint Committee on Learning Disabilities* adalah sekumpulan gejala yang bermanifestasi sebagai kesulitan dalam mendengar, berbicara, membaca, menulis, logika, dan kemampuan matematika. Kelainan ini juga termasuk yang berhubungan dengan gangguan sistem saraf pusat dan kondisi-kondisi lain seperti gangguan sensorik, gangguan penglihatan, gangguan pendengaran, gangguan tingkah laku, retardasi mental, gangguan sosial dan emosional, maupun perbedaan kultur.

Klasifikasi

Berdasarkan DSM-IV, gangguan belajar dibagi menjadi:

- a. **Gangguan membaca**
suatu keadaan dimana kemampuan membaca dan pengertian terhadap bacaan dibawah standar yang diharapkan (umur kronologis, intelegensi yang terukur atau sesuai umur masa sekolah).
- b. **Gangguan Matematika**
suatu keadaan dimana kemampuan matematika yang diukur secara individu dengan pemeriksaan yang telah distandarisasi berada dibawah umur kronologis, intelegensi yang terukur atau umur masa sekolah.
- c. **Gangguan ekspresi menulis**
kemampuan menulis yang diukur secara individu dengan pemeriksaan yang telah

distanarisasi dibawah umur kronologis, intelegensi yang terukur atau umur masa sekolah.

d. Gangguan belajar NOS

Gangguan yang masuk kedalam kriteria ini adalah bila tidak dapat masuk kedalam kriteria-kriteria yang telah disebutkan diatas.

Faktor – faktor yang mempengaruhi gangguan belajar pada anak.

Kesulitan belajar sering dihubungkan dengan profil *neurodevelopmental* seorang anak yang terdiri dari kemampuan perhatian seorang anak, memori, bahasa, *temporal sequential ordering*, *spatial ordering*, fungsi neuromotor, *higher cognition*, dan *social cognition*. Faktor-faktor yang mempengaruhi perkembangan *neurodevelopmental* adalah kultur sosial, lingkungan rumah, keadaan ekonomi, keadaan kritis saat hidup, tingkat pendidikan, temperamen, status neurologis, dan pola asuh. Adanya gangguan pada *neurodevelopmental* seorang anak membawa anak tersebut pada kesulitan belajar.

Gejala klinis disfungsi *neurodevelopmental* dapat menyebabkan gangguan akademik dan non akademik. Gangguan akademik berupa gangguan membaca, gangguan bicara, gangguan menulis, dan matematika. Sedangkan gangguan non akademik merupakan salah satu akibat dari gangguan akademik seperti frustasi, depresi, dan sebagainya. Etiologi disfungsi *neurodevelopmental* yang diketahui saat ini adalah genetik dimana ada beberapa penelitian yang menyebutkan adanya pola keluarga dalam gangguan membaca dan bicara, keracunan logam berat, meningitis, perdarahan intrakranial, gangguan nutrisi, dan gangguan sosiokultural.

Gangguan membaca paling sering ditemukan pada anak kesulitan belajar (80%). Secara teori gangguan pada processing dan interpretasi tulisan menyebabkan gangguan membaca. Kemampuan membaca yang baik tergantung dari kecepatan, ketepatan, dan kelancaran pengenalan serta pengucapan kata-kata.

Untuk mengetahui gangguan neurologi yang mendasari kesulitan belajar maka jalur saraf normal untuk membaca dan menulis harus diketahui. Ketika seseorang membaca melalui jalur visual dari kedua mata, memberi impuls ke korteks visual di lobus oksipital kemudian informasi ditransfer ke girus angularis lobus temporal kiri dan ke area Wernicke's, tempat terjadinya translasi pengertian tulisan diubah menjadi ucapan kata-kata. Lobus temporal kiri merupakan pusat pengolahan bahasa di otak yang lebih besar ukurannya dibandingkan dengan yang kanan.

Sebuah penelitian dengan menggunakan *Magnetic Resonance Imaging (MRI)* pada anak dengan kesulitan belajar didapatkan adanya:

- I. penurunan aktifasi korteks lobus parietal kiri dan korteks temporal superior selama mendekripsi nada untuk menilai kemampuan mendengar dan pembentukan kata-kata.

2. disfungsi jalur penglihatan sentral.
3. gangguan pada talamus yang secara normal berfungsi untuk perhatian dan perencanaaan.

Identifikasi dini kesulitan belajar

- Usia identifikasi tergantung berat ringannya gangguan tersebut. Gangguan berat mudah teridentifikasi sehingga dapat terdeteksi pada usia dini, sedangkan gangguan ringan mungkin baru teridentifikasi saat usia sekolah.
- Kepedulian orangtua yang tinggi dapat membantu anak dalam deteksi dini kesulitan belajar pada anak.
- Riwayat penyakit terdahulu seperti anak yang lahir prematur merupakan faktor risiko untuk terjadi kesulitan belajar sehingga dapat dilakukan deteksi dini.

Tabel 1. Pemeriksaan yang sering digunakan untuk menilai kognitif dan fungsi luhur

| Nama pemeriksaan | Terdiri dari | Penilaian |
|---|---|--|
| Wechsler Intelligence Scale for Children-Thrid Edition (Wechsler, 1991) | 6 verbal dan 6 performance | Penilaian umum, komprehensif verbal, penjelasan abstrak dan memori |
| Woodcock- Johnson Psycho-Educational Battery- Revised Pemeriksaan of Cognitive Ability (Woodcock & Johnson, 1989) | 21 subpemeriksaan yang menilai penglihatan dan pendengaran | Komprehensif verbal, persepsi, organisasi, perhatian, dan memori |
| California Verbal Learning Pemeriksaan- Children's Version (Delis & Fridlund,1994) | Daftar kata-kata yang berhubungan secara random | Jumlah informasi verbal yang dipelajari dan bagaimana hal itu dipelajari |
| Gordon Diagnostic System (Gordon, 1983) | Aktifitas yang dikomputerisasi dimana anak harus beraksi terhadap rangsangan dan tidak kepada yang lain | Inhibisi dari impulsifitas dan perhatian selektif |
| Pemeriksaan of Variables of Attention (Greenberg, 1990) | Aktifitas yang dikomputerisasi dimana anak harus beraksi terhadap rangsangan dan tidak kepada yang lain | Inhibisi dari impulsifitas dan perhatian selektif |
| Wisconsin Card Costing Pemeriksaan (Grant & Berg, 1993) | Berbagai macam pola yang harus dikenal | Penjelasan abstrak |

Sumber : Batshaw, 1997

- Identifikasi kesulitan belajar sering kali baru dapat dilakukan pada usia sekolah. Beberapa penelitian mendapatkan anak-anak sudah mulai menunjukkan gejala kesulitan belajar sejak usia pra sekolah. Anak-anak tersebut dapat bermanifestasi sebagai terlambat berbicara, gangguan perhatian, gangguan tingkah laku, impulsif, dan gangguan motorik. Prediktor yang paling menonjol dalam gangguan membaca adalah kelemahan semantik. Penelitian Scarborough dkk mendapatkan bahwa pada usia 30 bulan, anak-anak yang nantinya akan mengalami kesulitan membaca didapatkan gamaman yang lebih pendek dari anak biasa. Pada usia 3 tahun anak-anak ini akan mengalami gangguan dalam pengucapan kata-kata.
- Gangguan kemampuan visual perceptual:
 - lebih sulit untuk diidentifikasi pada anak pra sekolah dibandingkan gangguan bahasa.
 - Pemeriksaan yang dilakukan harus dapat menggambarkan gangguan dalam menggambar dan pengenalan bentuk. Misalnya anak usia 3 tahun seharusnya sudah dapat menggambar lingkaran dan gambar silang serta memadankan warna. Usia 6 tahun anak sudah harus bisa meniru gambar dari *Bender Visual Motor Gestalt Pemeriksaant*.
 - Kemampuan visual perceptual lain tidak dapat dinilai sampai usia 7 tahun seperti membedakan kiri dan kanan.
- Pemeriksaan psikologi yang tidak dapat dijadikan prediktor untuk kesulitan belajar seperti *the Metropolitan Readiness Pemeriksaant, Pediatric Examination of Educational Readiness*, dll.
- Pemeriksaan psikologi yang lebih baru yang dapat menilai fungsi memori, bahasa, hubungan pendengaran dengan pengucapan, dan memori jangka panjang lebih berguna untuk identifikasi kesulitan belajar seperti WISC-III.
- Anak dengan kesulitan belajar yang diakibatkan oleh keadaan atau penyakit tertentu seperti anak dengan penyakit kronis, gangguan sensorik, epilepsi atau anak dengan meningitis maupun cedera otak, maka dengan diperbaikinya keadaan ini dengan obat-obatan kesulitan belajar pun akan mengalami perbaikan.

Prosedur Penilaian

- Pemeriksaan medis lengkap termasuk pemeriksaan tingkah laku. Bila tidak ada kelainan fisik dan emosional yang mendasari dilakukan evaluasi komprehensif psikoedukasi.
- Pemeriksaan psikologi dan edukasi merupakan alat untuk penilaian kesulitan belajar pada anak usia sekolah. Evaluasi tersebut menilai fungsi kognitif, visual-perceptual, dan proses bahasa. Sebagai tambahan IDEA menambah penilaian 7 area akademik yaitu ekspresi oral, mendengar komprehensif, ekspresi menulis, kemampuan membaca dasar, membaca komprehensif, kalkulasi matematika, dan logika matematika. Penambahan penilaian ini berguna untuk pendekatan terapi.

- Penilaian fungsi kognitif:
 - Pemeriksaan IQ biasa seperti WISC-III dan Kaufman-Assessment Battery for Children (K-ABC).

Tabel 2. Pemeriksaan yang sering digunakan untuk evaluasi pencapaian dan area yang berhubungan

| Nama Pemeriksaan | Deskripsi dan penilaian area yang terkena |
|--|--|
| Pemeriksaan Visual Perseptual | |
| Bender Gestalt Pemeriksaan (Bender 1942) | Anak diminta untuk meniru 9 gambar untuk menilai kemampuan visual perceptual dan koordinasi tangan dan mata |
| Goodenough-Harris Drawing (Harris, 963) | Penilaian kemampuan visual perceptual dengan melihat akurasi dan detail dalam menggambar |
| Pemeriksaan Pencapaian Akademik Komprehensif | |
| Woodcock- Johnson Psycho- Educational Battery- Revised Pemeriksaan of Cognitive Ability (Woodcock&Johnson, 1989) | 12 poin penilaian kemampuan mengenali kata, kalkulasi matematika, logika, pengejaan, dan ekspresi menulis |
| Wechsler Individual Achievement Pemeriksaan (WIAT) (Wechsler, 1992) | 12 poin untuk menilai ekspresi orang, dasar-dasar membaca, kalkulasi matematika, ekspresi menulis, dan kemampuan mendengar |
| Kaufman Pemeriksaan of Educational Achievement (KTEA) (Kaufman & Kaufman, 1985) | 12 poin untuk menilai pengenalan kata, kalkulasi matematika, logika, dan pengejaan |
| Peabody Individual Achievement Pemeriksaan – Revised (PIAT- R) (Markwardt, 1989) | 12 poin untuk menilai pengenalan kata, kalkulasi matematika, logika, dan pengejaan |
| Pemeriksaan Standar Untuk Membaca | |
| Stanford Diagnostic Reading Pemeriksaan (Karlsen,Madden,&Gardner,1985) | |
| Gapemeriksaan-MacGinitie Reading Pemeriksaan (MacGinitie, 1989) | Perbendaharaan kata dan cerita yang dinilai secara komprehensif |
| Gray Oral Reading Pemeriksaan- Revised (Wiedrholt & Brayant, 1992) | Penilaian kemampuan membaca, termasuk kelancaran membaca, dan pengenalan kata |
| Nelson- Denny Reading Pemeriksaan (Brown, Bennett, & Hanna, 1985) | Dirancang untuk usia 9-16 tahun untuk menilai kemampuan membaca secara komprehensif |
| Pemeriksaan standar Untuk Matematika | |
| Key Math- Revised (Connolly, 1988) | Dirancang untuk TK sampai kelas 9 untuk menilai konsep dasar matematika, operasional, dan aplikasinya |
| Pemeriksaan Standar Untuk Ekspresi Menulis | |
| Pemeriksaan of Written Spelling- Second Edition (Larsen & Hammill, 1986) | Dirancang untuk kelas 1-12 untuk menilai pengejaan kata yang regular dan irregular |

Sumber: Batshaw, 1997

- WISC-III dibagi menjadi 6 pemeriksaan verbal dan 6 pemeriksaan *performance*. Pemeriksaan verbal WISC-III terdiri dari informasi, komprehensif, aritmatika, persamaan, dan perbendaharaan kata. Pemeriksaan *performance* WISC-III terdiri dari menyelesaikan gambar, merencanakan gambar, merancang kotak, menilai objek, dan *puzzle*. Berdasarkan pemeriksaan ini dapat ditentukan kelemahan penderita pada aspek apa sehingga dapat dilakukan program pendidikan yang sesuai dengan kelemahannya.
 - Pemeriksaan K-ABC: menilai intelegensi dan pencapaian proses mental. Pemeriksaan ini terdiri dari 4 skala global yaitu *sequential processing*, *simultaneous processing*, *mental processing composite*, dan *achievement*.
 - Pemeriksaan lain yang lebih spesifik sesuai dengan kelemahan yang dialami seperti *Gapemeriksaan-MacGinitie Reading Pemeriksaant* untuk membaca, *Key Math- Revised* untuk matematika, *Pemeriksaant of Written Spelling- Second Edition* untuk menulis, serta masih banyak lagi.

Tata laksana

- Tujuan tata laksana: untuk mencapai kemampuan akademik yang kompeten dan mengobati kelainan-kelainan yang berhubungan. Dibutuhkan kerjasama yang baik antara dokter, psikolog, pendidik, dan orangtua.
- Tata laksana kelainan medis yang mendasari seperti pada susunan saraf pusat baik infeksi atau cedera otak, penyakit kronis, keracunan logam berat, gangguan perhatian maupun tingkah laku, atau gangguan sensori seperti gangguan mata atau telinga.
- Intervensi sesuai dengan kelemahannya.
 - Gangguan membaca: meningkatkan pengenalan kata-kata, menambah perbendaharaan kata, mengerti arti kata, dan meningkatkan kemampuan membaca dengan menggunakan metode-metode pengajaran seperti program *Recipe for reading* dan *Wilson reading system*.
 - Gangguan menulis (disgrafia) memiliki gangguan dalam *processing* dan melaporkan informasi dalam bentuk tulisan. Dapat terjadi karena ketidakmampuan menggunakan alat tulis dan kertas untuk mengeluarkan ide dalam bentuk tulisan atau terjadi dalam proses pengeluaran ide tersebut. Teknik remedial dan instruksional dapat membantu masalah ekspresi menulis.
 - Kesulitan pada fungsi aritmatika (diskalkulia): ketidakmampuan untuk melakukan matematika dasar. Teknik intervensi yang dilakukan dapat dititik beratkan pada urusan penggunaan uang baik di rumah makan, supermarket (menghitung uang kembalian), maupun urusan perbankan (menghitung bunga).
 - Konseling
Yang paling baik adalah konseling keluarga dengan pokok permasalahan teknik terapi perilaku, disiplin, harapan orangtua, dan kepercayaan diri anak.

- Peran dokter anak:
 - deteksi dini dengan pemeriksaan perkembangan, sehingga dapat segera diketahui adanya gangguan bahasa atau gangguan lainnya yang dapat berkembang menjadi kesulitan belajar pada usia sekolah
 - melakukan terapi bila didapatkan kelainan yang mendasari
- Peran psikolog:
 - Skrining anak dengan gangguan perkembangan apakah anak tersebut menderita kesulitan belajar atau nantinya akan menderita kesulitan belajar.
 - Skrining dengan berbagai macam pemeriksaan diatas namun sebagian besar baru dapat dilakukan pada usia 6 tahun sehingga untuk anak < 6 tahun atau usia pra sekolah baru dapat dinilai secara kasar bahwa anak tersebut nantinya akan mengalami kesulitan belajar. Walaupun penilaian pada anak pra sekolah masih kasar tetapi sudah harus dilakukan intervensi dini.
- Peran pendidik profesional:
 - melakukan intervensi terhadap kelemahan yang dimiliki penderita
- Peran orangtua:
 - ujung tombak untuk deteksi dini kesulitan belajar
 - melakukan stimulasi
 - evaluasi di rumah
 - membangun mental anak agar tidak merasa kecil hati

Kepustakaan

1. Brown RT, Freeman WS. Prevalance and assessment of attention deficit/ hyperactivity disorder in primary care settings. Didapat dari <http://www.Pediatrics.org>. 20 Maret 2005.
2. Church RP, Lewis MD, Batshaw ML. Learning disabilities. Dalam : Batshaw ML, penyunting. Children with disabilities. Baltimore : Paul H Brookes Publishing Co., 1997; 471-97.
3. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorder. Edisi ke-4. American Psychiatric Association. Washington. 1994.
4. Horner CJ. Clinical practice guideline: Diagnosis and evaluation of the child with attention deficit hyperactivity disorders. Didapat dari <http://www.Pediatrics.org>. 20 Maret 2005.
5. Levine MD. Neurodevelopmental variation and dysfunction among school-aged children. Dalam : Levine MD, Carey WB, Crocker AC, penyunting Developmental – behavioural pediatrics. Edisi ke-3. Philadelphia:WB Saunders Co.,1999; 520-35.
6. Menkes JH. Learning disabilities. Dalam: Menkes JH., Sarnat HB., Maria BL. Editors. Child Neurology. Philadelphia:Lippincot Williams and Wilkins; 2006; I 127-33.
7. Shaaywitz S. Dyslexia. Dalam: Swaiman KE,Ashwal S, penyunting Pediatric Neurology Principles and Practice. Edisi ke-4. Saint Louis : Mosby Publishing, 2006; 855-70.
8. Kelly DP.Neurodevelopmental Dysfunction in the School aged children Dalam: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, editors. Nelson textbook of pediatrics. Edisi ke-17. Philadelphia: Saunders, 2004:100-12.
9. Silver LB.A look at Learning Disabilities in Children and Youth Dalam: NICHY. Reading and Learning Disabilities. Edisi ke-4. Washington DC. 2004: 1-15.

Gangguan Elektrolit

Gangguan elektrolit merupakan akibat suatu proses penyakit yang mendasari, penting untuk mencari penyebab gangguan tersebut. Urgensi pengobatan lebih tergantung pada masalah klinis yang timbul dibandingkan nilai elektrolit absolut.

Kalium

Hipokalemia

Definisi

Kadar kalium <3,5 mEq/L

Penyebab

- Pergeseran transseluler: alkalosis, hiperventilasi, insulin, β -adrenergik agonist
- Kehilangan lewat ginjal: diuresis, alkalosis metabolik, defek tubular ginjal, ketoasidosis diabetik, obat-obatan (diuretik, aminoglikosida, amfoterisin B), hipomagnesemia, muntah, hiperaldosteronisme, penyakit Cushing.
- Kehilangan dari luar ginjal: diare, keringat berlebihan, suction nasogastric.
- Penurunan *intake*: malnutrisi, alkoholisme, anoreksia nervosa.

Manifestasi klinis

Aritmia, kelumpuhan otot, parestesia, ileus, kram perut, mual dan muntah

Pemeriksaan penunjang

- Kadar elektrolit darah, EKG (gelombang U, pemanjangan interval QT, gelombang T *flat* atau *inverted*), BUN/kreatinin, analisis gas darah.

Tata laksana

- Koreksi penyebab, pemberian kalium, dan koreksi alkalosis.
- Bila kalium >3mEq/L dan/atau penderita asimptomatis, berikan kalium oral 2-4 mEq/kg/hari.

- Pada alkalosis metabolik: kalium diberikan enteral (oral atau lewat NGT) 2-4 mEq/kg/hari.
- Bila kalium <3mEq/L dan asimtotik, diberikan IV dosis rumatan tinggi.
- Bila mengancam jiwa dikoreksi dengan perhitungan defisit menggunakan nilai pH (terlampir).
- Bila terdapat asidemia, koreksi diberikan sebelum koreksi pH.

Hiperkalemia

Definisi

Kadar Kalium > 5,5 mEq/L

Etiologi

Disfungsi ginjal, asidemia, hipoaldosteronisme, obat-obatan (diuretik, ACE inhibitor, NSAID), lisis tumor, luka bakar, hemolisis, *intake* berlebih.

Manifestasi klinis

- Aritmia, bradikardi, kelumpuhan otot, parestesia, dan refleks hipoaktif.

Pemeriksaan penunjang

kadar elektrolit, BUN/kreatinin, EKG (blok jantung, T tall, pemanjangan interval PR, pelebaran QRS), analisis gas darah.

Tata laksana

Koreksi penyakit penyebab, menghentikan obat-obatan penyebab, membatasi masukan kalium, dan koreksi asidemia.

- Bila kalium > 7 mEq/L atau terdapat gangguan EKG yang signifikan:
- Stabilisasi membran miokard
- Beri kalsium glukonat (10%) 50 mg/kg IV drip selama 10-15 menit, atau
- Beri kalsium klorida (10%) 10mg/kg IV 10-15 menit. Efek obat berakhir 30-60 menit dan harus diikuti dengan pengobatan tambahan.
- Redistribusi kalium
- Beri natrium bikarbonat 1 mmol/kg IV, dan/atau
- Beri dekstrose 25% 2-3 ml/kg (0.5-1.0 g/kg) + 0.1 unit reguler insulin/kg IV (selama 10-15 menit)
- Beri β 2-agonist secara inhalasi
- Membuang kalium

- Loop diuretic (furosemid)
- Natrium polystyrene sulfonate dalam 20% sorbitol
- Dialisis peritoneal dan/atau hemodialisis
- Bila Kalium < 7 mmol/L atau tidak terdapat gejala signifikan: bolus 20 ml/kg NaCl 0,9%

Natrium

Hiponatremia

Definisi

Kadar natrium <135 mmol/L

Etiologi

- Hiponatremia hipovolemia: penggunaan diuretik, defisiensi aldosteron, disfungsi tubular ginjal, muntah.
- Hiponatremia hipervolemia: gagal jantung kongestif, sirosis, nefrosis.
- Hiponatremia euvoolemia: SIADH, polidipsi psikogenik, hipotiroidisme, pemberian cairan yang tidak sesuai.

Gejala klinis

Disorientasi, penurunan kesadaran, iritabel, kejang, letargi, mual, muntah, kelumpuhan dan henti nafas.

Pemeriksaan penunjang

Elektrolit, glukosa, BUN/kreatinin, urinalisis.

Tata laksana

- Hiponatremia hipovolemia: penambahan volume intravaskular dengan salin normal (NaCl 0,9%).
- Hiponatremia hipervolemia: biasanya tidak berat dan membaik bila penyakit utamanya diobati.
- Hiponatremia euvoolemia: restriksi asupan *free water*, *loop diuretic*, dan mengganti volume intravaskular dengan salin normal.
- Kejang atau koma: Salin hipertonik 3% dosis 1.5-2.5 mmol/kg.
- Peningkatan serum Na dibatasi 8-12 mmol/L dalam 24 jam pertama

Hipernatremia

Definisi

Kadar natrium >145 mmol/L

Etiologi

Diare, muntah, keringat berlebih, diabetes insipidus, salin hipertonik, natrium bikarbonat, intake air kurang.

Gejala klinis

Gangguan kesadaran, letargi, kejang, koma dan kelumpuhan otot

Pemeriksaan penunjang

Elektrolit, BUN, kreatinin, urinalisis

Tata laksana

Membutuhkan penambahan *free water*, dengan perhitungan *free water deficit* : 4 ml/kg untuk setiap kenaikan Na serum 1 mmol/L (di atas 145 mmol/L). Kecepatan penurunan tidak lebih dari 0.5 mEq/L/jam

- Hemodinamik tidak stabil: NaCl 0.9% sampai volume intravaskular terkoreksi
- Hemodinamik stabil: Dekstrose 5%, 0.45% NaCl, atau 0.2% NaCl dengan D5%, jumlah sesuai perhitungan diatas.
- Penderita diabetes insipidus nefrogenik: hormon antidiuretik. Penderita diabetes insipidus sentral: 0.1 unit/kg aqueous pitresin IM

Kalsium

Hipokalsemia

Definisi

Ca total < 2,12 mmol/L (< 8 mg/dl); *Ionized Ca* < 1,0 ml/L

Etiologi

Hipoparatiroid, sepsis, luka bakar, pankreatitis, rabdomiolisis, malabsorpsi, penyakit hati, penyakit ginjal, transfusi massif, hipomagnesemia.

Manifestasi klinis

Hipotensi, bradikardi, aritmia, gagal jantung, kelumpuhan, spasme otot, laringospasme, hiperefleksia, kejang, tetani, parestesia.

Pemeriksaan penunjang

Elektrolit, BUN/kreatinin, hormon parathyroid, EKG (pemanjangan interval QT dan segmen ST)

Tata laksana

- Hipokalsemia ringan/asimtomatik: dapat ditoleransi dengan baik, pengobatan agresif menyebabkan cedera jaringan.
- Hipokalsemia berat/simptomatik:
- Kalsium glukonat (10%) 0,5-1,0 ml/kg IV perlahan dengan kecepatan 0,5-1 ml/menit
- Kalsium klorida (10%) 0,1-0,2 ml/kg IV perlahan dengan kecepatan 0,5-1 ml/menit

Hiperkalsemia

Definisi

Kadar kalsium > 2,75 mEq/L; ionized Ca > 1,3 ml/L

Etiologi

Hiperparatiroid, keganasan, intake vitamin A atau D berlebih, thirotoksikosis, penyakit granulomatous.

Gejala klinis

Hipertensi, iskhemia, aritmia, bradikardi, toksisitas digitalis, kelumpuhan, kejang, gangguan kesadaran, muntah, anoreksia, konstipasi, batu ginjal, gagal ginjal.

Pemeriksaan penunjang

Elektrolit, hormon parathyroid (bila ada kecurigaan), EKG

Tata laksana

Mengendalikan penyakit penyebab, rehidrasi, menurunkan kadar Ca

- Infus normal saline untuk mengisi volume intravaskular (target diuresis 2-3 ml/kgBB/jam)
- Furosemid (1-2 mg/kg setiap 6-12 jam)
- Penderita dengan gagal ginjal atau mengancam jiwa: dialisis

Kepustakaan

1. Zimmerman JL, Taylor RW, Dellinger RP. Fundamental critical care support. Houston: Society of Critical Care Medicine; 2002.
2. Hazinsky MF. Manual of pediatric critical care. St. Louis: Mosby; 1999.
3. Berhman S. Pediatric decision making. St. Louis: Mosby; 1985.
4. Scribner BA, Bunrell JM. Teaching syllabus of fluid & electrolyte balance. Seattle: University of Washington; 1981.

Hidrosefalus

Hidrosefalus adalah pelebaran ventrikel otak disertai peningkatan tekanan intrakranial. Hidrosefalus terjadi karena 3 hal: (1) Obstruksi aliran cairan serebrospinal (CSS) di sistem ventrikel otak, (2) Absorpsi CSS di vili arakhnoid yang menurun, dan (3) Produksi CSS di pleksus koroid yang abnormal, seperti pada papiloma pleksus koroid. Meningkatnya jumlah CSS menyebabkan pelebaran ventrikel, peningkatan tekanan intraventrikel dan akhirnya meningkatkan tekanan intrakranial.

Hidrosefalus terbagi menjadi 2 klasifikasi:

1. Hidrosefalus non komunikian: tidak terdapat hubungan antara sistem ventrikel dan rongga subaraknoid akibat sumbatan setinggi ventrikel lateral, foramen Monro, aquaductus sylvii atau jalan keluar dari ventrikel empat (foramen Luschka dan Magendie). Penyebab antara lain tumor, kelainan kongenital seperti stenosis aquaductus sylvii, Sindrom Dandy-Walker, malformasi Arnold-Chiari, perdarahan intraventrikel.
2. Hidrosefalus komunikian: terdapat hubungan antara sistem ventrikel dengan rongga subaraknoid. Bentuk hidrosefalus yang tersering, dapat disebabkan oleh perdarahan subaraknoid atau intraventrikel, meningitis, infeksi intrauterine seperti toxoplasma, peningkatan protein CSS dan kondisi-kondisi yang mengganggu absorpsi CSS di granula arakhnoid. Hidransefali lebih sering disebabkan karena kerusakan pembuluh darah otak misalnya akibat infeksi sewaktu masa kehamilan sehingga jaringan otak tidak terbentuk. Prognosinya lebih buruk.

Diagnosis

Anamnesis

- Kepala yang tampak membesar pada anak dengan UUB yang belum menutup
- Tanda-tanda peningkatan tekanan intrakranial: letargi, muntah, sakit kepala, iritabel, sampai penurunan kesadaran. Terutama ditemukan pada anak dengan UUB yang sudah menutup.
- Anamnesis ke arah penyebab: riwayat trauma, infeksi SSP seperti meningitis, riwayat hidrosefalus pada keluarga.

Pemeriksaan fisis dan neurologi

- Pertumbuhan lingkar kepala yang abnormal ($> + 2$ SD atau dalam pemantauan terdapat peningkatan lingkar kepala yang tidak sesuai grafik pertumbuhan lingkar kepala). Pertumbuhan LK anak: 2 cm/bulan mulai usia 0-3 bulan, 1 cm/bulan pada usia 4-6 bulan dan 0,5 cm/bulan sampai usia 12 bulan.
- UUB masih terbuka pada anak usia > 18 bulan atau UUB membonjol
- Kelainan bentuk kepala: oksipital yang prominen, asimetri bentuk kepala, pembesaran diameter biparietal, dan *frontal bossing*
- Funduskopi: papiledema jika terdapat peningkatan tekanan intrakranial, perdarahan retina pada hidrosefalus akut, atrofi nervus optic pada hidrosefalus kronik, korioretinitis pada infeksi toxoplasma atau CMV.
- Kelainan saraf kranial: “*sun-set appearance*” dimana mata terlihat deviasi kebawah.
- Tanda-tanda lesi *upper motor neuron*: hiperrefleks, klonus, spastisitas.
- Lesi di daerah tulang belakang: benjolan, *dimple*, *hair tuft*, atau hemangioma yang merupakan tanda spina bifida.

Pemeriksaan penunjang

- Pemeriksaan transiluminasi positif
- Foto rontgen kepala: tanda-tanda peningkatan tekanan intrakranial: *impresionis digitata*, sutura yang melebar, pembesaran daerah fosa posterior (Sindrom Dandy-Walker), fosa posterior yang mengecil (malformasi Arnold-Chiari), kalsifikasi periventrikular (infeksi CMF), kalsifikasi yang menyebar (infeksi toxoplasma).
- USG (pada anak dengan UUB yang belum menutup),
- CT-Scan atau MRI kepala: digunakan sebagai diagnosis dan mencari etiologi.
 - Diagnosis: ditemukan pelebaran ventrikel dan tanda-tanda peningkatan tekanan intraventrikulir seperti sulcus yang tidak jelas terlihat, penumpulan sudut kornu anterior atau edema periventrikular.
 - Etiologi: Gambaran obstruksi, kalsifikasi periventrikulir (infeksi kongenital CMV) atau kalsifikasi intraparenkim (infeksi kongenital toxoplasma), sindrom Dandy-Walker atau malformasi Arnold-Chiari.

Pemeriksaan pencitraan kerap menemukan ventrikulomegalii tanpa adanya peningkatan tekanan intraventrikulir, seperti pada atrofi otak (hidrosefalus *ex vacuo*), malformasi otak (lisensefali), *non progressive arrested hydrocephalus*. Pada keadaan-keadaan ini tidak diperlukan tata laksana tindakan bedah.

Tata Laksana

- Diberikan pada hidrosefalus yang disertai peningkatan tekanan intraventrikulir.

- Tata laksana utama adalah tindakan bedah berupa pemasangan pirau ventrikulo-peritoneal (*VP-Shunt*), drainase eksterna ventrikel, atau *endoscopic third ventriculostomy*. Pada keadaan tertentu dimana keadaan umum pasien belum memungkinkan untuk operasi permanen *VP-shunt* dapat dilakukan drainase eksterna ventrikel, *ventricular tapping* atau pungsi lumbal serial.
- Medikamentosa seperti pemberian asetazolamide (dosis 30-50 mg/kgBB/hari) atau furosemid (dosis 1 mg/kgBB/hari) dapat dipakai sementara sambil menunggu tindakan bedah.

Prognosis

Prognosis tergantung dari etiologi, derajat hidrosefalus, ketebalan mantel korteks otak, kondisi korpus kalosum, dan ada tidaknya malformasi otak yang lain. Pengamatan jangka panjang sampai 20 tahun pada 233 pasien menunjukkan 13,7% meninggal dan revisi *VP-Shunt* 2,7%. 115 dari 233 pasien tersebut menjalani evaluasi psikologi: 63% normal, 30% retardasi mental ringan, dan 7% retardasi mental berat.

Kepustakaan

1. Gleeson JG, Dobyns WB, Plawner L, Ashwal S. Congenital structural defects. Dalam: Swaiman KE, Ashwal S, penyunting. Pediatric neurology, principle & practice. Edisi ke-4. Missouri; Mosby, 2006. h. 363-490.
2. Menkes JH, Sarnat HB, Flores-Sarnat L. Malformations of the central nervous system. Dalam : Menkes JH, Sarnat HB, Maria BL, penyunting. Child Neurology. Edisi ke-7. Philadelphia:Lippincott Wiliam & Wilkins, 2006. h. 284-366.
3. Fenichel GM. Clinical pediatric neurology. A signs an symptoms approach. Edisi ke-6. Philadelphia: Elsevier Saunders 2009. h.369-86.

Hiperbilirubinemia

Hiperbilirubinemia didefinisikan sebagai kadar bilirubin serum total ≥ 5 mg/dL (86 $\mu\text{mol/L}$). Ikterus atau *jaundice* adalah warna kuning pada kulit, konjungtiva, dan mukosa akibat penumpukan bilirubin tak terkonjugasi pada jaringan. Ikterus pada neonatus akan terlihat bila kadar bilirubin serum >5 mg/dL. Istilah hiperbilirubinemia sering disalahartikan sebagai ikterus berat yang membutuhkan terapi segera. Sesungguhnya, hiperbilirubinemia dan ikterus/*jaundice* merupakan terminologi yang merujuk pada keadaan yang sama.

Hiperbilirubinemia adalah keadaan transien yang sering ditemukan baik pada bayi cukup bulan (50-70%) maupun bayi prematur (80-90%). Sebagian besar hiperbilirubinemia adalah fisiologis dan tidak membutuhkan terapi khusus, tetapi karena potensi toksik dari bilirubin maka semua neonatus harus dipantau untuk mendeteksi kemungkinan terjadinya hiperbilirubinemia berat. Hiperbilirubinemia seringkali dianggap menakutkan, baik oleh dokter maupun keluarga sehingga dibutuhkan panduan yang jelas agar tidak terjadi *overtreatment* maupun *underdiagnosis*. Pemahaman yang baik mengenai patofisiologi dan tata laksana hiperbilirubinemia dapat meminimalisir hal-hal yang tidak diharapkan, seperti kecemasan, penghentian menyusui, terapi yang tidak perlu, dan biaya yang berlebihan.

Penyebab hiperbilirubinemia:

I. Hiperbilirubinemia fisiologis

Kadar bilirubin tidak terkonjugasi (*unconjugated bilirubin*, UCB) pada neonatus cukup bulan dapat mencapai 6-8 mg/dL pada usia 3 hari, setelah itu berangsurn turun. Pada bayi prematur, awitan ikterus terjadi lebih dini, kadar bilirubin naik perlahan tetapi dengan kadar puncak lebih tinggi, serta memerlukan waktu lebih lama untuk menghilang, mencapai 2 minggu. Kadar bilirubin pada neonatus prematur dapat mencapai 10-12 mg/dL pada hari ke-5 dan masih dapat naik menjadi >15 mg/dL tanpa adanya kelainan tertentu. Kadar bilirubin akan mencapai <2 mg/dL setelah usia 1 bulan, baik pada bayi cukup bulan maupun prematur. Hiperbilirubinemia fisiologis dapat disebabkan beberapa mekanisme:

- Peningkatan produksi bilirubin, yang disebabkan oleh:
 - Masa hidup eritrosit yang lebih singkat
 - Peningkatan eritropoiesis inefektif
- Peningkatan sirkulasi enterohepatik

- c. Defek uptake bilirubin oleh hati
 - d. Defek konjugasi karena aktivitas uridin difosfat glukuronil transferase (UDPG-T) yang rendah
 - e. Penurunan ekskresi hepatis
2. Hiperbilirubinemia nonfisiologis
- Keadaan di bawah ini menandakan kemungkinan hiperbilirubinemia nonfisiologis dan membutuhkan pemeriksaan lebih lanjut:
- Awatan ikterus sebelum usia 24 jam
 - Peningkatan bilirubin serum yang membutuhkan fototerapi (lihat Diagram I)
 - Peningkatan bilirubin serum >5 mg/dL/24 jam
 - Kadar bilirubin terkonjugasi >2 mg/dL
 - Bayi menunjukkan tanda sakit (muntah, letargi, kesulitan minum, penurunan berat badan, apne, takipnu, instabilitas suhu)
 - Ikterus yang menetap >2 minggu

Diagnosis

Anamnesis

- Riwayat keluarga ikterus, anemia, splenektomi, sferositosis, defisiensi glukosa 6-fosfat dehidrogenase (G6PD)
- Riwayat keluarga dengan penyakit hati, menandakan kemungkinan galaktosemia, defisiensi alfa-1-antitripsin, tirosinosis, hipermetioninemia, penyakit Gilbert, sindrom Crigler-Najjar tipe I dan II, atau fibrosis kistik
- Riwayat saudara dengan ikterus atau anemia, mengarahkan pada kemungkinan inkompatibilitas golongan darah atau *breast-milk jaundice*
- Riwayat sakit selama kehamilan, menandakan kemungkinan infeksi virus atau toxoplasma
- Riwayat obat-obatan yang dikonsumsi ibu, yang berpotensi menggeser ikatan bilirubin dengan albumin (sulfonamida) atau mengakibatkan hemolis pada bayi dengan defisiensi G6PD (sulfonamida, nitrofurantoin, antimalaria)
- Riwayat persalinan traumatis yang berpotensi menyebabkan perdarahan atau hemolis. Bayi asfiksia dapat mengalami hiperbilirubinemia yang disebabkan ketidakmampuan hati memetabolisme bilirubin atau akibat perdarahan intrakranial. Keterlambatan klem tali pusat dapat menyebabkan polisitemia neonatal dan peningkatan bilirubin.
- Pemberian nutrisi parenteral total dapat menyebabkan hiperbilirubinemia direk berkepanjangan.

- Pemberian air susu ibu (ASI). Harus dibedakan antara *breast-milk jaundice* dan *breastfeeding jaundice*.
 - a. *Breastfeeding jaundice* adalah ikterus yang disebabkan oleh kekurangan asupan ASI. Biasanya timbul pada hari ke-2 atau ke-3 pada waktu produksi ASI belum banyak. Untuk neonatus cukup bulan sesuai masa kehamilan (bukan bayi berat lahir rendah), hal ini tidak perlu dikhawatirkan, karena bayi dibekali cadangan lemak coklat, glikogen, dan cairan yang dapat mempertahankan metabolisme selama 72 jam. Walaupun demikian keadaan ini dapat memicu terjadinya hiperbilirubinemia, yang disebabkan peningkatan sirkulasi enterohepatik akibat kurangnya asupan ASI. Ikterus pada bayi ini tidak selalu disebabkan oleh *breastfeeding jaundice*, karena dapat saja merupakan hiperbilirubinemia fisiologis.
 - b. *Breast-milk jaundice* adalah ikterus yang disebabkan oleh air susu ibu (ASI). Insidens pada bayi cukup bulan berkisar 2-4%. Pada sebagian besar bayi, kadar bilirubin turun pada hari ke-4, tetapi pada *breast-milk jaundice*, bilirubin terus naik, bahkan dapat mencapai 20-30 mg/dL pada usia 14 hari. Bila ASI dihentikan, bilirubin akan turun secara drastis dalam 48 jam. Bila ASI diberikan kembali, maka bilirubin akan kembali naik tetapi umumnya tidak akan setinggi sebelumnya. Bayi menunjukkan pertambahan berat badan yang baik, fungsi hati normal, dan tidak terdapat bukti hemolis. *Breast-milk jaundice* dapat berulang (70%) pada kehamilan berikutnya. Mekanisme sesungguhnya yang menyebabkan *breast-milk jaundice* belum diketahui, tetapi diduga timbul akibat terhambatnya *uridine diphosphoglucuronic acid glucuronyl transferase* (UDGPA) oleh hasil metabolisme progesteron, yaitu pregnane-3-alpha 2-beta-diol yang ada di dalam ASI sebagian ibu.

Pemeriksaan fisis

Ikterus dapat dideteksi secara klinis dengan cara mengobservasi warna kulit setelah dilakukan penekanan menggunakan jari. Pemeriksaan terbaik dilakukan menggunakan cahaya matahari. Ikterus dimulai dari kepala dan meluas secara sefalokaudal. Walaupun demikian inspeksi visual tidak dapat dijadikan indikator yang andal untuk memprediksi kadar bilirubin serum.

Hal-hal yang harus dicari pada pemeriksaan fisis:

- Prematuritas
- Kecil masa kehamilan, kemungkinan berhubungan dengan polisitemia.
- Tanda infeksi intrauterin, misalnya mikrosefali, kecil masa kehamilan
- Perdarahan ekstravaskular, misalnya memar, sefalhematom
- Pucat, berhubungan dengan anemia hemolitik atau kehilangan darah ekstravaskular
- Petekie, berkaitan dengan infeksi kongenital, sepsis, atau eritroblastosis
- Hepatosplenomegali, berkaitan dengan anemia hemolitik, infeksi kongenital, atau penyakit hati

- Omfalitis
- Korioretinitis, berhubungan dengan infeksi kongenital
- Tanda hipotiroid

Pemeriksaan penunjang

- Bilirubin serum total. Bilirubin serum direk dianjurkan untuk diperiksa bila ikterus menetap sampai usia >2 minggu atau dicurigai adanya kolestasis.
- Darah perifer lengkap dan gambaran apusan darah tepi untuk melihat morfologi eritrosit dan ada tidaknya hemolisis. Bila fasilitas tersedia, lengkapi dengan hitung retikulosit.
- Golongan darah, Rhesus, dan *direct Coombs' test* dari ibu dan bayi untuk mencari penyakit hemolitik. Bayi dari ibu dengan Rhesus negatif harus menjalani pemeriksaan golongan darah, Rhesus, dan *direct Coombs' test* segera setelah lahir.
- Kadar enzim G6PD pada eritrosit.
- Pada ikterus yang berkepanjangan, lakukan uji fungsi hati, pemeriksaan urin untuk mencari infeksi saluran kemih, serta pemeriksaan untuk mencari infeksi kongenital, sepsis, defek metabolismik, atau hipotiroid.

Tata laksana

Tata laksana yang dibicarakan dalam bab ini adalah tata laksana untuk hiperbilirubinemia indirek, yang disebabkan bilirubin tidak terkonjugasi. Tata laksana mengenai hiperbilirubinemia direk dibicarakan pada bab lain.

Prinsip umum tata laksana hiperbilirubinemia adalah berdasarkan etiologi, yaitu sebagai berikut.

- Semua obat atau faktor yang mengganggu metabolisme bilirubin, ikatan bilirubin dengan albumin, atau integritas sawar darah-otak harus dieliminasi.
- **Breastfeeding jaundice.** Tata laksana meliputi:
 - Pantau jumlah ASI yang diberikan, apakah sudah mencukupi atau belum.
 - Pemberian ASI sejak lahir minimal 8 kali sehari.
 - Pemberian air putih, air gula, dan formula pengganti tidak diperlukan.
 - Pemantauan kenaikan berat badan serta frekuensi buang air kecil dan buang air besar.
 - Jika kadar bilirubin mencapai 15 mg/dL, perlu dilakukan penambahan volume cairan dan stimulasi produksi ASI dengan melakukan pemerasan payudara.
 - Pemeriksaan komponen ASI dilakukan bila hiperbilirubinemia menetap >6 hari, kadar bilirubin >20 mg/dL, atau riwayat terjadi *breastfeeding jaundice* pada anak sebelumnya.

- **Breastmilk jaundice.** Terdapat dua pendapat mengenai tata laksana *breastmilk jaundice*. Kedua pilihan ini beserta untung-ruginya harus dijelaskan secara lengkap kepada orangtua dan orangtua dilibatkan dalam mengambil keputusan.
 - 1. American Academy of Pediatrics tidak menganjurkan penghentian ASI dan merekomendasikan agar ASI terus diberikan.
 - 2. Gartner dan Aurbach menyarankan penghentian ASI sementara untuk memberi kesempatan hati mengkonjugasi bilirubin indirek yang berlebihan. Apabila kadar bilirubin tidak turun maka penghentian ASI dilanjutkan sampai 24 jam dan dilakukan pengukuran kadar bilirubin tiap 6 jam. Bila kadar bilirubin tetap meningkat setelah penghentian ASI selama 24 jam, maka jelas penyebabnya bukan karena ASI. Air susu ibu kembali diberikan sambil mencari penyebab hiperbilirubinemia yang lain. Jadi penghentian ASI untuk sementara adalah untuk menegakkan diagnosis.

Panduan terapi sinar untuk *breastfeeding jaundice* dan *breastmilk jaundice* mengacu pada **Diagram 1**.

- Bayi dengan hipotiroid harus mendapat substitusi hormon sesuai protokol.
- Bayi dengan penyakit hemolitik: hati-hati terhadap kemungkinan hemolitik berat yang membutuhkan transfusi tukar. Panduan untuk terapi sinar dan transfusi tukar sesuai dengan **Diagram 1** dan **2**. Bayi dengan penyakit hemolitik masuk ke dalam kelompok bayi dengan faktor risiko.

Panduan untuk terapi sinar dan transfusi tukar untuk bayi dengan usia gestasi ≥ 35 minggu yang dianut di Departemen IKA FKUI/RSCM mengacu pada diagram yang diajukan oleh American Academy of Pediatrics (AAP) tahun 2004 (lihat **Diagram 1** dan **2**), sedangkan tata laksana untuk neonatus kurang bulan dapat dilihat pada **Tabel 1**.

Tabel 1. Panduan terapi sinar untuk bayi prematur

| Berat | Indikasi terapi sinar Bilirubin serum total (mg/dL) | Indikasi transfusi tukar Bilirubin serum total (mg/dL) |
|-------------|--|---|
| <1000 g | Dimulai dalam 24 jam pertama | 10-12 |
| 1000-1500 g | 7-9 | 12-15 |
| 1500-2000 g | 10-12 | 15-18 |
| 2000-2500 g | 13-15 | 18-20 |

Sumber: dimodifikasi dari Cloherty JP, et al. Manual of neonatal care. Edisi ke-6. Philadelphia: Lippincot Williams & Wilkins; 2008.

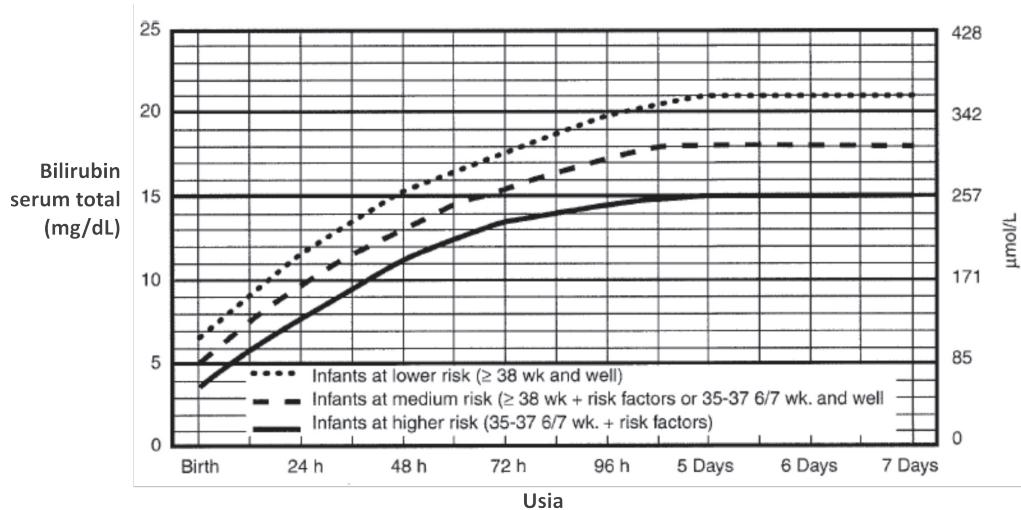


Diagram 1. Panduan terapi sinar untuk bayi dengan usia gestasi ≥ 35 minggu.

Sumber: dimodifikasi dari AAP. Management of hyperbilirubinemia in the newborn infant 35 or more weeks of gestation. Pediatrics. 2004;114:297-316

Keterangan

- Bilirubin yang digunakan adalah bilirubin serum total. Jangan menggunakan nilai bilirubin tak terkonjugasi ataupun bilirubin terkonjugasi.
- Faktor risiko: penyakit hemolitik isoimun, defisiensi G6PD, asfiksia, letargi, instabilitas suhu, sepsis, asidosis, atau albumin <3 g/dL
- Untuk bayi dengan usia gestasi 35-37 6/7 minggu, digunakan kurva risiko medium (medium risk). Untuk bayi dengan usia gestasi mendekati 35 minggu, dapat dipertimbangkan untuk mengintervensi pada kadar bilirubin serum total yang lebih rendah dari *cut-off point*, sedangkan untuk bayi dengan usia gestasi mendekati 37 6/7 minggu dapat dipertimbangkan untuk mengintervensi pada kadar bilirubin serum total yang lebih tinggi dari *cut-off point*.
- Pada kadar bilirubin serum total lebih rendah 2-3 mg/dL dari *cut-off point*, dapat dipertimbangkan terapi sinar konvensional di rumah. Namun, terapi sinar di rumah tidak boleh dilakukan pada bayi yang memiliki faktor risiko.

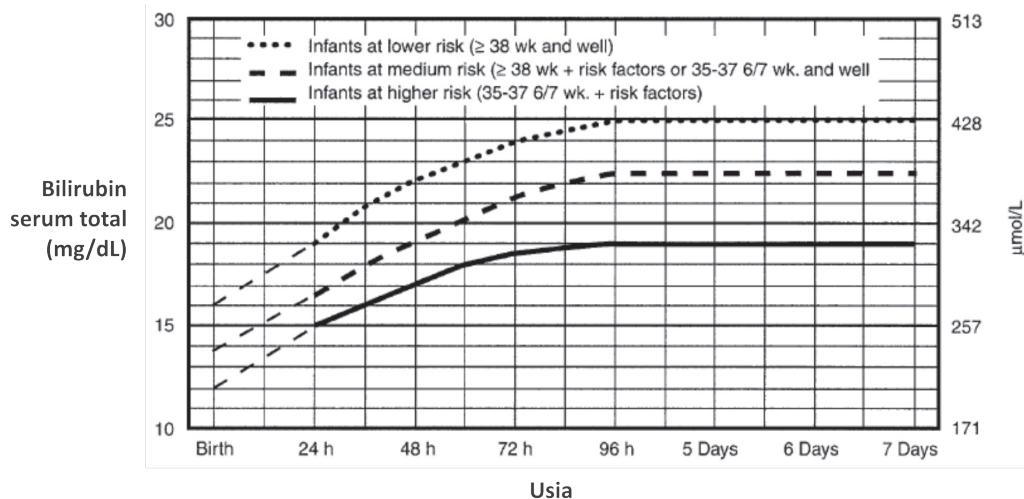


Diagram 2. Panduan transfusi tukar untuk bayi dengan usia gestasi ≥ 35 minggu.

Sumber: dimodifikasi dari AAP. Management of hyperbilirubinemia in the newborn infant 35 or more weeks of gestation. Pediatrics. 2004;114:297-316

Keterangan:

- Transfusi tukar **segera** direkomendasikan untuk bayi yang menunjukkan tanda **encefalopati bilirubin akut** (hipertoni, arching, retrocollis, opistotonus, demam, *high pitched cry*) atau bila bilirubin serum total ≥ 5 mg/dL di atas garis yang ditentukan.
- Faktor risiko: penyakit hemolitik isoimun, defisiensi G6PD, asfiksia, letargi, instabilitas suhu, sepsis, asidosis
- Periksa albumin serum dan hitung rasio bilirubin/albumin.
- Bilirubin yang digunakan adalah bilirubin serum total.

Pencegahan

- Setiap bayi baru lahir harus dievaluasi terhadap kemungkinan mengalami hiperbilirubinemia berat. Evaluasi ini dapat dilakukan dengan 2 cara, yaitu dengan memeriksa kadar bilirubin serum total atau pengkajian terhadap faktor risiko secara klinis (lihat **Tabel 2**). Dengan memeriksa bilirubin serum total dan memplot hasilnya pada nomogram, kita dapat mengetahui apakah bayi berada pada zona risiko rendah, menengah, atau tinggi untuk terjadinya hiperbilirubinemia berat (**Diagram 3**). Studi terbaru menyatakan bahwa kombinasi kadar bilirubin sebelum dipulangkan dan usia gestasi merupakan prediktor terbaik untuk terjadinya hiperbilirubinemia berat.
- Saat ini tersedia alat noninvasif untuk memperkirakan kadar bilirubin pada kulit dan jaringan subkutan, yaitu *transcutaneus bilirubinometer* (BiliCheck®, Minolta JM®). Hasil yang didapat akan berbeda dari kadar bilirubin serum total, karena bilirubin

yang diukur bukan bilirubin dalam serum, melainkan bilirubin yang terdeposisi pada jaringan. Belum ada studi yang mempelajari apakah bilirubin serum atau bilirubin kulit yang lebih akurat untuk menggambarkan deposisi bilirubin pada susunan saraf pusat. Hasil pemeriksaan *transcutaneus bilirubinometer* dipengaruhi oleh usia gestasi, keadaan sakit, edema, dan pigmentasi kulit. Penggunaan kadar bilirubin transkutaneus membutuhkan nomogram tersendiri.

- Setiap ibu hamil harus menjalani pemeriksaan golongan darah dan faktor Rhesus.

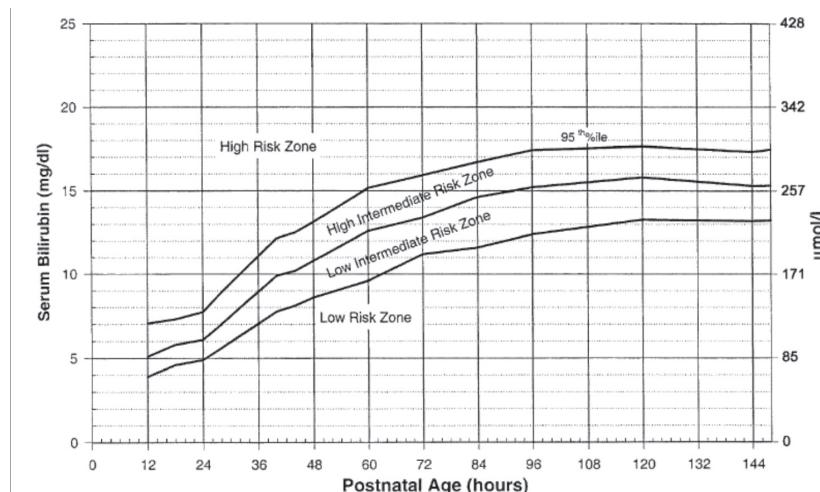


Diagram 3. Normogram untuk menentukan risiko terjadinya hiperbilirubinemia berat pada bayi usia gestasi ≥ 36 minggu berdasarkan kadar bilirubin serum total dan usia

Tabel 2. Faktor risiko terjadinya hiperbilirubinemia berat pada bayi usia gestasi ≥ 35 minggu

Faktor risiko mayor

- Kadar bilirubin serum total sebelum dipulangkan berada pada zona risiko tinggi (lihat Diagram1)
- Ikterus terjadi pada 24 jam pertama
- Inkompatibilitas golongan darah dengan uji antiglobulin direk positif atau penyakit hemolitik lain (misalnya, defisiensi G6PD)
- Usia gestasi 35-36 minggu
- Riwayat saudara kandung mendapat terapi sinar
- Sefalhematom atau memar luas
- ASI eksklusif, terutama bila asupan tidak adekuat dan terdapat penurunan berat badan berlebih
- Ras Asia Timur

Faktor risiko minor

- Kadar bilirubin serum total sebelum dipulangkan berada pada zona risiko tinggi sedang
- Usia gestasi 37-38 minggu
- Ikterus terjadi sebelum dipulangkan
- Riwayat saudara kandung dengan ikterus
- Bayi makrosomia dari ibu DM

Kepustakaan

1. Martin CR, Cloherty J. Neonatal hyperbilirubinemia. Cloherty JP, Eichenwald EC, Stark AR, penyunting. Manual of neonatal care. Edisi ke-6. Philadelphia: Lippincot Williams & Wilkins;2008. h.185-221.
2. American Academy of Pediatrics, Subcommittee on Hyperbilirubinemia. Management of hyperbilirubinemia in the newborn infant 35 or more weeks of gestation. *Pediatrics*. 2004;114:297–316.
3. Porter ML, Dennis BL. Hyperbilirubinemia in the term newborn. *Am Fam Physician*. 2002;65:599-606.
4. American Academy of Pediatrics. Practice Parameter: Management of hyperbilirubinemia in the healthy term newborn. *Pediatrics*. 1994;94:558-65.
5. Gomella TL, Cunningham D, Eyal FG. Neonatology: management, procedures, on-call problems, disease, and drugs. Edisi ke-6. New York: McGraw-Hill; 2009. h.381-95.
6. Rohsiswatmo R. Indikasi terapi sinar pada bayi menyusui yang kuning. Dalam: Suradi R, Hegar B, Partiwi IGAN, Marzuki ANS, Ananta Y, penyunting. Indonesia menyusui. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2010. h.67-75.
7. Guedes HG, Centeno MJ, Silva J, Silva MG, Severo M, Goncalves A, dkk. Prospective validation of a novel strategy for assessing risk of significant hyperbilirubinemia. *Pediatrics*. 2011;127:e126-31.
8. Bhutani VK, Gourley GR, Adler S, Kreamer B, Dalin C, Johnson LH. Noninvasive measurement of total serum bilirubin in a multiracial predischARGE newborn population to assess the risk of severe hyperbilirubinemia. *Pediatrics*. 2000;106:e17.
9. Ebbesen F, Rasmussen LM, Wimberley PD. A new transcutaneous bilirubinometer, BiliCheck, used in the neonatal intensive care unit and the maternity ward. *Acta Paediatr*. 2002;91:203-11.

Hiperleukositosis

Hiperleukositosis merupakan kedaruratan onkologi yang terjadi bila hitung leukosit $>100.000/\mu\text{L}$, tetapi demi kepentingan klinis maka hitung jenis leukosit $>50.000/\mu\text{L}$ sudah ditata laksana sebagai hiperleukositosis. Keadaan ini ditemukan pada 9-13% anak dengan leukemia limfoblastik akut (LLA) dan 5-22% pada leukemia non-limfoblastik akut (LNLA). Hiperleukositosis dapat menyebabkan leukostasis dan sindrom tumor lisis (komplikasi metabolik) yang menyebabkan mortalitas.

Diagnosis

Anamnesis

- Gejala leukemia : pucat, perdarahan, demam, BB turun, nyeri sendi.
- Gejala leukostasis seperti pusing, sakit kepala, muntah, sesak nafas, hemoptisis, penglihatan kabur, ataksia dan kesadaran menurun.
- Oliguria atau anuria.

Pemeriksaan fisis

- Tanda-tanda leukemia : pucat, perdarahan, organomegali, pembesaran kelenjar getah bening,
- Hipotensi, gangguan sirkulasi perifer
- Leukostasis di otak : papiledema, gangguan visus, agitasi, kesadaran menurun
- Leukostasis di paru : takipnoe, dyspnoe, sianosis
- Priapismus

Laboratorium

Leukosit $\geq 50.000/\mu\text{L}$ dengan hitung jenis limfositer dan blast (+).

Bila dalam darah tepi terdapat lekosit $\geq 50.000/\mu\text{l}$ maka harus dilakukan pemeriksaan :

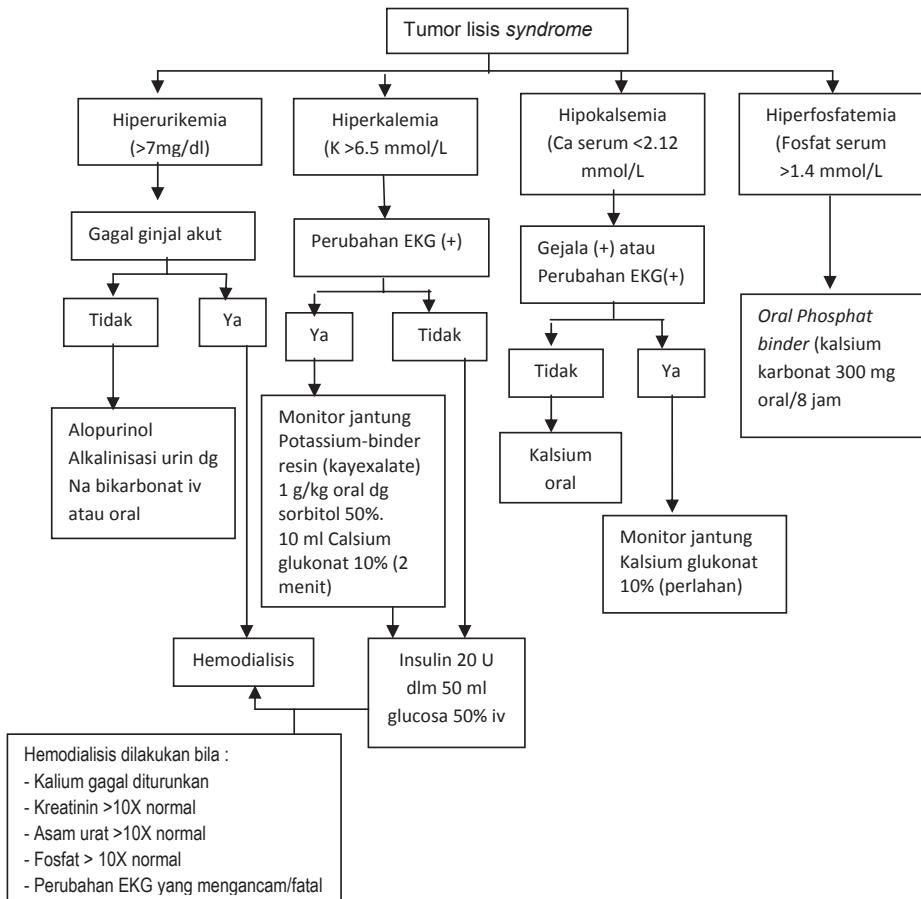
- Asam urat, elektrolit (dapat ditemukan hiperuricemia, hiperkalemia, hiperfosfatemia, hipokalemia)

- Analisa gas darah untuk melihat adanya asidosis metabolic dan hipoksemia
- Fungsi ginjal : ureum , kreatinin
- Urin rutin untuk mengetahui pH urin
- Foto toraks, mencari perdarahan paru dan pembesaran mediastinum
- CT-scan kepala (bila ditemukan tanda-tanda perdarahan intrakranial).

Tata laksana

Tatalaksana hiperleukositosis (leukostasis) dan *tumor lysis syndrome* (gambar 1) :

- Hidrasi dengan cairan NaCl 0,9%: D5% dengan perbandingan dengan 3:1 dengan kecepatan 3000 mL/m² atau 1½ kali kebutuhan rumatan.
- Alkalinisasi dengan pemberian natrium bikarbonat 35-45 mEq/m²/24 jam atau 25-50 mEq/500 mL yang bertujuan untuk mempertahankan pH urin 7.5.
- Alopurinol 10 mg/kg/hari dibagi 3 per oral
- Lakukan pemeriksaan: darah tepi lengkap, analisis gas darah, elektrolit (natrium, kalium, klorida, kalsium, fosfat, magnesium), fungsi ginjal, dan urinalisis (pH dan berat jenis urin)
- Transfusi trombosit diberikan bila trombosit <20.000/µL
- Pemberian transfusi PRC dapat meningkatkan viskositas darah sehingga transfusi dapat diberikan bila terjadi gangguan oksigenasi jaringan atau bila Hb <6.0 g/dL dengan target Hb 8.0 g/dL.
- Perlu dilakukan pemantauan secara ketat:
 - Tanda vital
 - Balans diuresis ketat (diuresis dipertahankan minimal 100 ml/m²/jam)
 - Pemeriksaan darah tepi lengkap, analisis gas darah, elektrolit (K⁺, Na⁺, Mg, Ca), asam urat, pH urin dan urinalisis, dilakukan tiap 6 jam bila memungkinkan.
- Bila terdapat tanda-tanda DIC maka pemeriksaan PT,aPTT,fibrinogen perlu dilakukan (PT dan aPTT memanjang, kadar fibrinogen menurun).



Gbr.1. Algoritme pengobatan tumor lysis syndrome

Kepustakaan

- Margolin JF, Poplack DG. Acute lymphoblastic leukemia. Dalam: Pizzo PA, Poplack DG, penyunting. Principles and practice of pediatric oncology. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincott-Raven Publisher;2002.h.409-62.
- Crist WM, Pullen DJ, Riviera GK. Acute lymphoid leukemia. Dalam: Fernbach DJ, Vietti TJ, penyunting. Clinical pediatric Oncology. Edisi ke-4. St. Louis: Mosby Year Book, 1991. h.305-36.
- Hussein M, Cullen K. Metabolic emergencies. Dalam: Jonston PG, Spence RAJ, penyunting. Oncologic Emergencies. Edisi pertama. New York: Oxford University press, 2002. h.51-74
- Yeung SCJ, Lazo-Diaz G, Gagel RF. Metabolic and Endocrine Emegencies. Dalam: Yeung SCJ, Escalante CP, penyunting. Oncologic Emergencies. Edisi pertama. Ontario: BC Decker Inc; 2002. h.103-144.

Hiperplasia Adrenal Kongenital (HAK)

Hiperplasia Adrenal Kongenital (HAK) atau *Congenital Adrenal Hyperplasia* (CAH) adalah sekelompok kelainan yang diakibatkan oleh defisiensi salah satu dari kelima enzim yang diperlukan untuk sintesis kortisol di korteks adrenal. Kelainan ini bersifat autosomal resesif, lebih dari 90% di antaranya diakibatkan oleh defisiensi enzim 21-hidroksilase.

Enzim 21-hidroksilase (CYP21, atau disebut juga CYP21A2 dan P450c21) adalah suatu enzim sitokrom P-450 yang berfungsi mengkatalisis hidroksilasi-21 glukokortikoid dan mineralokortikoid. Defisiensi enzim ini akan mengakibatkan kegagalan produksi kortisol, dengan/tanpa kegagalan produksi aldosteron. Prekursor kortisol yang gagal diubah menjadi kortisol akan menumpuk dan diubah menjadi androgen. Hal ini akan mengakibatkan timbulnya gejala kelebihan androgen, seperti genitalia ambigu pada bayi perempuan serta pertumbuhan dan timbulnya tanda-tanda virilisasi yang terlalu cepat pada kedua jenis kelamin. HAK merupakan penyebab tersering genitalia ambigu pada bayi perempuan. Dengan mekanisme umpan balik positif, kegagalan produksi kortisol juga akan menstimulasi peningkatan sekresi kortikotropin (ACTH).

Sekitar 75% penderita defisiensi 21-hidroksilase juga gagal memproduksi mineralokortikoid (aldosteron). Defisiensi aldosteron mengakibatkan gangguan pertukaran natrium dan kalium di ginjal sehingga mengakibatkan terjadinya hiperkalemia dan pembuangan natrium berlebihan melalui urin. Natriuresis akan diikuti dengan diuresis osmotik yang dapat menimbulkan hiponatremia, hipovolemia dan syok.

Ada 3 fenotip hiperplasia adrenal kongenital (HAK):

1. *Salt wasting type*: merupakan fenotip yang paling berat, selain defek biosintesis kortisol terjadi juga defek biosintesis aldosteron.
2. *Simple virilizing type*: defek biosintesis kortisol tanpa defek biosintesis aldosteron. Bersama-sama, kedua tipe ini (tipe no. 1 dan 2) disebut sebagai defisiensi 21-hidroksilase klasik.
3. Bentuk non-klasik, ringan atau asimptomatis. Tanda-tanda kelebihan androgen muncul setelah usia anak lebih besar.

Diagnosis

(terutama pada tipe klasik, dengan/ tanpa salt wasting)

Anamnesis

Pada neonatus:

- Genitalia ambiguus, muntah berulang, keadaan umum buruk, kesadaran menurun, kejang. Pada tipe *salt wasting* sering timbul krisis adrenal pada usia 7-14 hari: letargi, emesis, kejang, asidosis metabolik, hiponatremia, hiperkalemia, hipoglikemia, hipotensi, syok

Pada bayi atau anak yang lebih besar:

- Tanda-tanda virilisasi: jerawat, kulit muka berminyak, pertumbuhan rambut dewasa (virilisasi), bau badan dewasa, klitoris membesar pada anak perempuan, pertumbuhan penis yang terlalu cepat pada anak laki-laki
- Pertumbuhan tinggi badan yang terlalu cepat
- Warna kulit yang semakin menghitam

Pemeriksaan fisis

Pada neonatus atau bayi muda:

- Genitalia ambiguus pada bayi perempuan. Bila maskulinisasi sangat berat, bayi perempuan akan dilahirkan dengan penampilan genitalia eksterna laki-laki, dengan adesensus testikulorum bilateral, karena sebenarnya tidak mempunyai testis.
- Pada bayi laki-laki gambaran klinisnya tidak begitu jelas. Seringkali ditemukan pembesaran penis akibat virilisasi dan hiperpigmentasi pada daerah skrotum akibat sekresi ACTH berlebihan, namun gambaran klinis ini sering terlewatkan.
- Keadaan umum yang buruk, lemah, letargis, kejang.
- Pada tipe *salt wasting*: poliuria, dehidrasi, hipotensi, syok (gejala krisis adrenal)

Pada bayi dan anak yang lebih besar:

- Tanda-tanda virilisasi/adrenarke prematur: pertumbuhan rambut pubis, aksila, dan rambut dewasa lainnya, akne, bau badan dewasa.
- Phalus yang membesar: klitoromegali pada anak perempuan, pertumbuhan penis yang terlalu cepat pada anak laki-laki tanpa disertai peningkatan volume testis.
- Hiperpigmentasi selain pada daerah areola dan skrotum juga pada bagian ekstensor persendian, mukosa dan gusi. Hal ini akibat sekresi ACTH yang berlebihan.

- Akselerasi pertumbuhan linier, atau gagal tumbuh dan gizi buruk (*failure to thrive*) pada tipe *salt wasting*.
- Hipertensi

Pemeriksaan penunjang

Laboratorium

- Kadar glukosa darah: hipoglikemia
- Kadar elektrolit serum: hiponatremia, hiperkalemia (tipe *salt wasting*)
- Peningkatan kadar 17-OH (hidroksi) progesteron. Bila penderita tidak mampu dapat diganti dengan pemeriksaan testosterone. Peningkatan kadar testosterone tanpa disertai pembesaran volume testis menunjukkan bahwa androgen berasal dari korteks adrenal.
- Tipe *salt wasting*: hiperreninemia, peningkatan aktivitas renin plasma (*plasma renin activity/PRA*)
- Karyotyping: bila ada keraguan jenis kelamin, seperti pada anak perempuan dengan genitalia ambigu atau “anak laki-laki” dengan adesensus testikulorum
- HAK juga dapat dideteksi dengan skrining neonatus: peningkatan kadar 17-OH progesteron
- Diagnosis prenatal: diindikasikan bila kedua orangtua karier atau ibu melahirkan HAK sebelumnya. Pemeriksaan prenatal sebaiknya dilakukan sebelum usia gestasi 6 minggu karena maskulinisasi sudah dapat terjadi pada usia gestasi 6-8 minggu. Dilakukan pemeriksaan genotip CYP21 pada sampel vili korionik. Pemeriksaan ini tidak dapat membedakan tipe *salt wasting* atau bukan.

Pencitraan

- Bone age: advanced
- Pada anak perempuan dengan genitalia ambigu: genitouretrografi
- USG testis: testicular adrenal rest

Tipe non klasik

Gejala yang biasa muncul pada remaja wanita adalah hirsutisme, oligomenorea, dan akne. Pada laki-laki, gejala tidak jelas, dan sering asimptomatis. Kadang-kadang ada keluhan adrenarke prematur atau pertumbuhan linier yang terlalu cepat disertai *advanced bone age*.

Pasien tipe non-klasik mempunyai kadar kortisol dan aldosteron yang relatif normal dengan peningkatan ringan/sedang produksi androgen, sehingga pada kasus ini kadar 17-OH progesteron bisa normal dan perlu dilakukan pemeriksaan stimulasi ACTH untuk membuktikannya.

Tatalaksana

Medikamentosa

- Glukokortikoid: hidrokortison 10-20 mg/m² luas permukaan tubuh per hari, dengan dosis terbagi 3. Untuk memaksimalkan supresi ACTH, dapat diberikan dengan pembagian dosis: 25% pagi, 25% siang, 50% malam hari. Setelah pertumbuhan linier berhenti (*epiphyseal growth plate* menutup), hidrokortison dapat diganti dengan prednison (5-7,5 mg per hari dalam dosis terbagi dua) atau deksametason (0,25-0,5 mg per hari dalam dosis tunggal atau terbagi dua). Pada saat sakit, dosis hidrokortison harus ditingkatkan 3-5 kali lipat dari dosis rumatan untuk memenuhi peningkatan kebutuhan kortisol akibat sakit.
- Mineralokortikoid: 0,1-0,2 mg fludrokortison per hari, dosis tunggal (untuk tipe *salt wasting*). Tambahkan garam (NaCl) 1-2 g (17-34 mmol) per hari pada bayi.

Krisis adrenal (atau pada keadaan yang mengancam jiwa lainnya):

- Hidrokortison Na-suksinat iv (bisa sampai 100 mg/m² luas permukaan tubuh per hari):
 - Hari I: 8x25 mg iv
 - Hari II: 8x12,5 mg iv
 - Hari III: hidrokortison 40 mg per oral (10mg-10mg-20mg)
 - Hari IV: hidrokortison 20 mg per oral (5mg-5mg-10mg)
 - Dilanjutkan dengan dosis rumatan

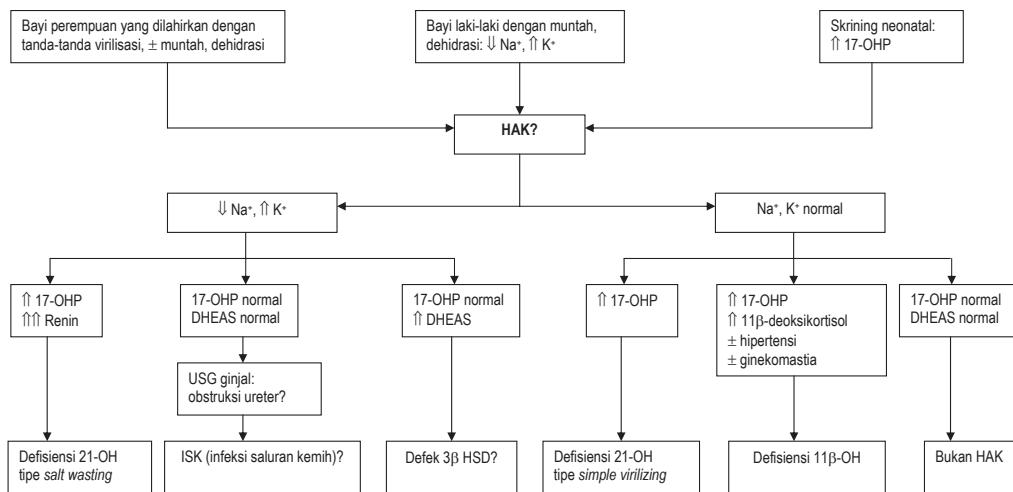
Monitor:

- Gejala klinis: muntah, hiperpigmentasi, klitoromegali
- Berat badan dinilai setiap bulan, pertumbuhan linier dinilai setiap 3 bulan
- Kadar 17-OH progesteron setiap 3 bulan. Target penurunan 17-OH progesteron tidak perlu mencapai harga normal, cukup pada kisaran: 100-1000ng/dL (3-30 nmol/L). Pemberian kortisol yang berlebihan akan menimbulkan gejala sindrom Cushing dan hambatan pertumbuhan linier. Bila penderita tidak mampu, pemeriksaan 17-OH progesteron dapat diganti dengan pemeriksaan kadar testosterone dengan target kadar sesuai jenis kelamin dan umur penderita.
- Pada tipe *salt wasting*: tekanan darah, elektrolit serum: natrium, kalium; PRA (*plasma renin activity*). Hipotensi, hipokalemia, dan peningkatan renin menunjukkan perlunya meningkatkan dosis fludrokortison, sebaliknya, hipertensi, edema, takikardia, dan penurunan PRA menunjukkan kelebihan dosis fludrokortison.

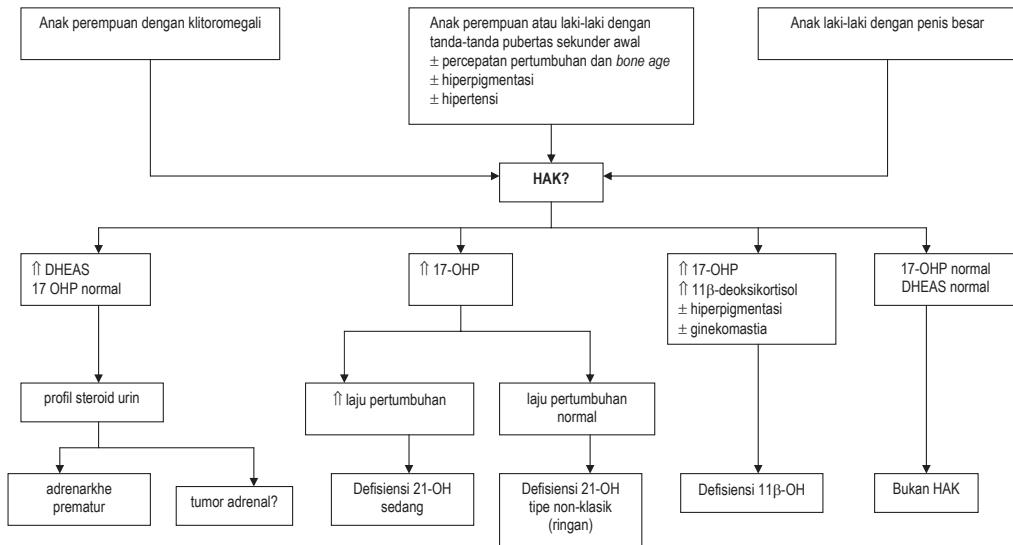
Pembedahan

Klitoroplasti (pada anak perempuan): ada kecenderungan untuk melakukan lebih awal, antara usia 2-6 bulan.

HIPERPLASIA ADRENAL KONGENITAL (HAK) pada masa NEONATUS



HIPERPLASIA ADRENAL KONGENITAL (HAK) setelah masa NEONATUS



Kepustakaan

1. pulungan AB. Hiperplasia adrenal kongenital (HAK). Buletin IDAI. 2005;40:29-3.
2. Ritzen M, Hintz RL. Congenital adrenal hyperplasia (CAH) in the newborn period. Dalam: Hochberg Z, penyunting. Practical algorithms in pediatric endocrinology. 2nd revised edition. Basel: Karger Publication;1999. h.48-9.
3. Ritzen M, Hintz RL. Congenital adrenal hyperplasia (CAH) presenting after the newborn period. Dalam: Hochberg Z, penyunting. Practical algorithms in pediatric endocrinology, 2nd. revised edition. Basel: Karger Publication;1999. h.50-1.
4. Speiser PW,White PC. Medical progress: congenital adrenal hyperplasia. N Engl J Med. 2003;349:776-88
5. Pulungan AB, Siregar CD, Aditiawati, Soenggoro EP, Triningsih E, Suryawan IWB, Soesanti F. Korteks adrenal dan gangguannya. Dalam: Batubara JRL, Tridjaja B, Pulungan AB, penyunting. Buku Ajar Endokrinologi Anak, Edisi I. Jakarta: UKK Endokrinologi Anak dan Remaja IDAI, 2010. h. 251-96.

Hipoglikemia

Hipoglikemia yang dimaksud adalah hipoglikemia pada bayi dan anak. Disebut hipoglikemia apabila kadar gula darah kurang dari 40 mg% (serum atau plasma lebih tinggi 10-15%). Terjadi apabila didapatkan defek pada produksi glukosa, pemakaian glukosa yang berlebihan, atau pada beberapa kasus kombinasi dari keduanya. Hipoglikemia dapat asimptomatik atau disertai gejala gangguan susunan saraf pusat dan kardiopulmonal yang berat. Pada BBLR, bayi prematur, asfiksia, makrosomia, dan anak sakit berat yang secara klinis terdapat tanda hipoglikemia, harus diperiksa terhadap kemungkinan hipoglikemia, khususnya apabila terdapat riwayat masukan per oral kurang. Insidens hipoglikemia simptomatik pada bayi baru lahir di Amerika bervariasi dari 1,3 - 3 per 1000 kelahiran hidup. Insidens meningkat pada bayi risiko tinggi. Prognosis tergantung penyebab dan cepatnya pemberian terapi. Glukosa merupakan bahan yang sangat penting untuk metabolisme neuron, maka kadar glukosa darah harus berkisar 70 - 100 mg/dL (normal) untuk mencegah terjadinya komplikasi.

Keterlambatan terapi dapat menyebabkan kerusakan otak yang menetap khususnya pada bayi kecil dan prematur. Hipoglikemia yang berlangsung lama atau berulang dapat berpengaruh besar terhadap perkembangan dan fungsi otak. Apabila disertai hipoksemia dan iskemia, hipoglikemia dapat menyebabkan kerusakan otak yang menetap.

Diagnosis

Anamnesis

Ditanyakan ada tidaknya gejala hipoglikemia (gejala akibat rangsangan saraf simpatis dan susunan saraf pusat) dan faktor-faktor pemicu timbulnya hipoglikemia antara lain:

- Ibu menderita diabetes
- Makrosomia
- Kolestasis, merupakan petanda mungkin adanya penyakit metabolismik antara lain galaktosemia dan kelainan mitokondria yang dapat menyebabkan hipoglikemia
- Mikropenis mendukung kearah hipopituitarisme
- Hepatomegali yang didapatkan dari anamnesis atau pemeriksaan fisis seringkali akibat dari glycogen storage disease atau defek glukoneogenesis.
- Miopati merupakan tanda defek fattyacid oxidation dan glycogen storage disease

- Minum obat-obatan sebelumnya (misalnya etanol, salisilat, hipoglikemik oral)
- Komponen dalam diet antara lain galaktose dan fruktose yang merupakan petunjuk adanya *inborn error of metabolism* antara lain pada galaktosemia, penyakit *maple syrup urine*, dan intoleransi fruktosa.

Pemeriksaan fisis

Pada hari pertama atau kedua setelah kelahiran, hipoglikemia mungkin asimptomatis. Gejala hipoglikemia pada bayi mungkin didapatkan gejala neuroglikopenik yang berat, namun tetapi kadang tidak spesifik meliputi:

- Gelisah/rewel
- Sianosis
- Apnu
- Distres respirasi
- Malas minum
- Kejang mioklonik
- *Wilting spells* atau *myoclonic jerks*
- *Jitteriness*
- Kejang
- Somnolen, letargi, apatis
- Temperatur subnormal
- Berkeringat
- Hipotonja

Manifestasi klinis pada anak:

- Simpatomimetik: pucat, keringat dingin, kehilangan nafsu makan
- Neuroglikopenik: disorientasi, perubahan perilaku, nyeri kepala, strabismus, letargi atau somnolen, kejang, koma

Pemeriksaan penunjang

Bila didapatkan gejala yang menyokong hipoglikemia, maka harus secepatnya diperiksa kadar gula darah untuk memastikan. Apabila kadar gula darah rendah, maka untuk konfirmasi diagnosis perlu diperiksa:

Darah:

- Kadar glukosa plasma
- Pemeriksaan serum terhadap kadar insulin, C-peptida, kortisol, hormon pertumbuhan, beta-hydroxybutyrate, laktat, dan asam lemak bebas.
- Elektrolit darah (Na, K)

- Tes faal hati
- Bila terdapat karnitin dan *acylcarnitine* dalam urin merupakan indikasi, diperiksa kadar karnitin darah.
- Bila dibutuhkan pemeriksaan yang lebih akurat, maka dibutuhkan pemeriksaan formal gula darah puasa (OGTT)
- Pada keadaan hipoglikemia yang menetap, diberikan suntikan glukagon intravena (0,03 mg/kg). Kenaikan glukosa plasma lebih dari 25 mg/dl sangat menyokong hiperinsulinisme. Satu jam setelah diberikan glukagon dianjurkan untuk memeriksa kadar glukosa plasma, laktat dan kadar hormon pertumbuhan.

Urin:

- Pemeriksaan urin pada saat yang sama untuk pemeriksaan asam organik, keton, dan bahan pereduksi lain.

Pencitraan

- CT Scan kepala, bila dicurigai hipopituitarisme
- USG abdomen, bila dicurigai adanya insulinoma

Tata laksana

Medikamentosa

- Tujuan pengobatan adalah mengembalikan kadar gula darah menjadi normal dengan pemberian glukosa secara adekuat, enteral, maupun parenteral.
- Pemberian glukosa:
 - Per oral, apabila pasien sadar, dapat minum dan menelan dengan baik. Segera diberikan karbohidrat yang cepat diserap dengan baik (glukosa tablet, jelly glukosa, larutan gula, perasan buah-buahan, atau madu).
 - IV, diberikan bilamana pasien tidak sadar atau tidak dapat menelan dan minum dengan baik
- Bila tidak dapat diberikan glukosa per oral, berikan secara iv bolus glukosa 10% 1-2 mL/kgBB (dekstrose 0,25-0,5 mg/kgBB), diikuti dengan glukosa 10% 3-5 ml/kgBB/jam (6-8 mg/kgBB/menit). Gula darah diturunkan secara bertahap supaya tidak terjadi rebound hiperglikemia, dan dipertahankan supaya tetap diatas 150 mg/dL.
- Bila kebutuhan glukosa atau *glucose infusion rate* (GIR) >10 mg/kgbb/menit, sudah harus waspada adanya insulinoma, dan lebih meyakinkan bila GIR 15-20 mg/kgbb/menit maka
 - Tambahkan glukagon 5-10 μ g/kgBB/jam
 - Beri deksametason bila ada tanda edema otak
 - Pengobatan kausal tergantung penyebab

Dietetik

Terapi dietetik tergantung penyebabnya

- Penyakit metabolism: hindari bahan spesifik yang dapat menyebabkan hipoglikemia
- Hipoglikemia ketotik, penyakit "glycogen storage", dan penyakit lain yang harus menghindari puasa, harus dihindarkan puasa dalam jangka waktu lama dan disediakan makanan yang berbasis karbohidrat

Operatif

Pankreatektomi, dilakukan pada hiperinsulinisme

Suportif

- Oksigen
- Jaga kehangatan tubuh

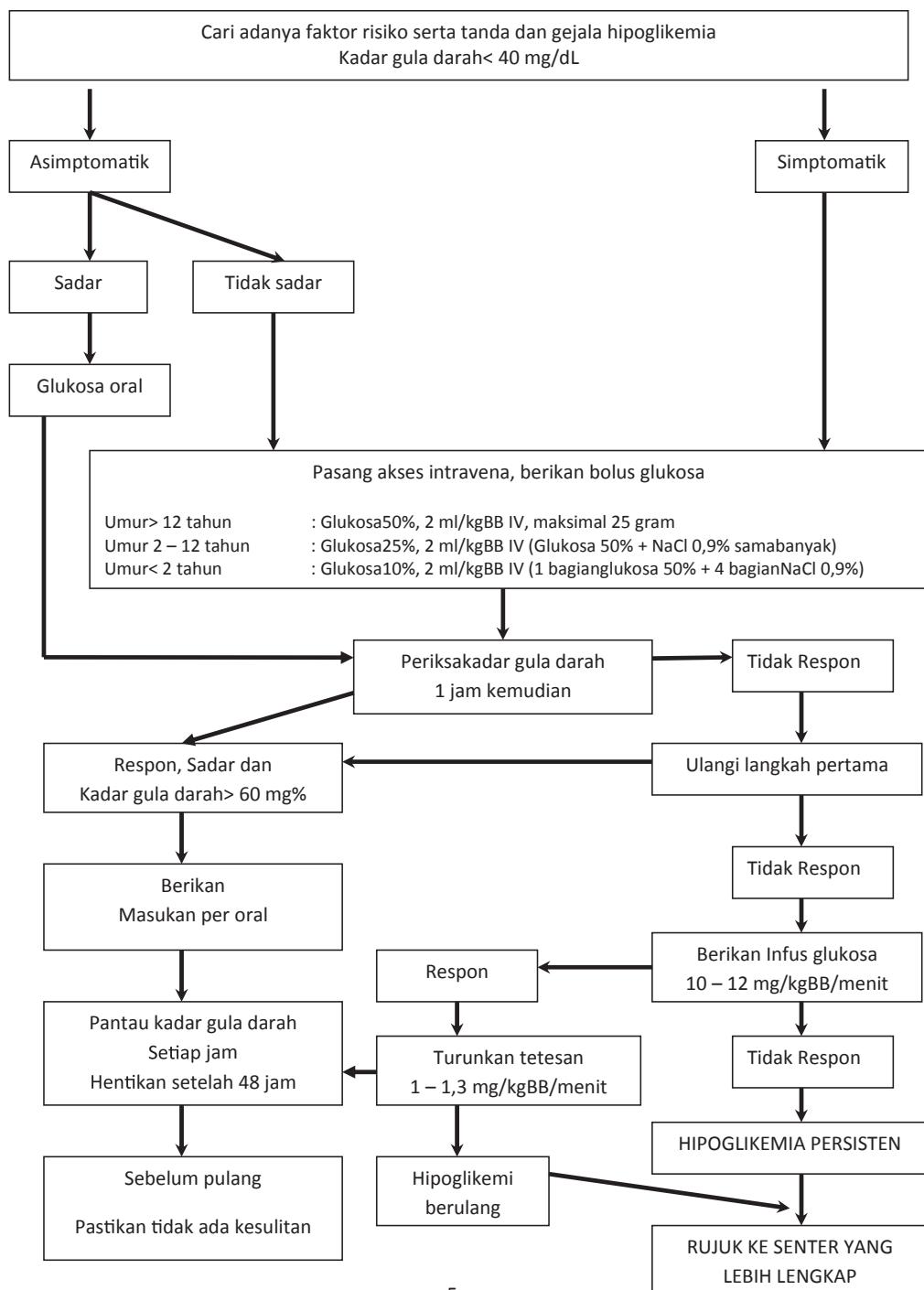
Indikasi rawat

- Hipoglikemi menetap atau berulang-ulang
- Kebutuhan glukosa sama atau lebih dari 10 mg/kgBB/menit
- Tidak jelas penyebabnya

Pemantauan

- Respons pengobatan
- Ulang pemeriksaan gula darah secepatnya
- Bila kesadaran telah pulih, anamnesis untuk mencari kemungkinan penyebabnya
- Cari penyakit yang mungkin sebagai penyebab
- Bila memungkinkan secepatnya diberikan diet peroral
- Periksa kadar gula darah setiap jam bilamana kadar gula darah tidak stabil

Algoritma Hipoglikemia



Kepustakaan

1. Lteif AN, Schwenk WF. Hypoglycemia in infants and children. *Endocrinology and Metabolism Clinics*. 1999;28:619–46.
2. Dunne MJ, Cosgrove KE, Shepherd RM, Aynsley-Green A, Lindley KJ. Hyperinsulinism in Infancy: From Basic Science to Clinical Disease. *Physiol Rev*. 2004;84:239–75.
3. Gruppuso PA, Schwartz R. Hypoglycemia in Children. *Pediatr Rev*. 1989;11:117–24.
4. Nold JL, Georgieff MK. Infants of diabetic mothers. *Pediatr Clin N Am*. 2004;51:619–37.
5. Ryan C, Gurtunca N, Becker D. Hypoglycemia: A Complication of Diabetes Therapy in Children. *Pediatr Clin N Am* 2005;52:1705–33.
6. Clark L, Preissig C, Rigby MR, Bowyer F. Endocrine Issues in the Pediatric Intensive Care Unit. *Pediatr Clin N Am* 2008;55:805–33.
7. Kamboj M. Clinical Approach to the Diagnoses of Inborn Errors of Metabolism. *Pediatr Clin N Am*. 2008;55:1113–27.
8. Kwon KT, Tsai VV. Metabolic Emergencies. *Emerg Med Clin N Am*. 2007;25:1041–60.
9. Moossa AR, Baker L, Lavelle-Jones M. Hypoglycemic syndrome in infancy and childhood-A surgeon's perspective. *West J Med*. 1987;146:585–88.
10. Güven M, Bayram F, Güven K, Kelestimur F. Evaluation of patients admitted with hypoglycaemia teaching hospital in Central Anatolia. *Postgrad Med J*. 2000;76:150–2.
11. Kappy MS. Carbohydrate metabolism and hypoglycemia. In: Kappy MS, Blizzard RM, Migeon CJ, penyunting. *The diagnosis and treatment of endocrine disorders in childhood and adolescence*. 4 ed. Springfield, Illinois, USA: Charles C Thomas Pub;1994. h.919 – 59.
12. Wight N, Marinelli KA. Guidelines for Glucose Monitoring and Treatment of Hypoglycemia in Breastfed Neonates. *Breastfeeding Medicine*. 2006;1:178– 84.
13. Sperling MA. Hyoglycemia in infant and children. In: Lavin N, penyunting. *Manual of Endocrinology and Metabolism*. 1st ed. Boston: Little Brown and Company;1986. h.443–53.

Immune Thrombocytopenic Purpura (ITP)

Immune thrombocytopenic purpura (ITP, yang disebut juga *autoimmune thrombocytopenic purpura, morbus Wirlhof*, atau *purpura hemorrhagica*, merupakan kelainan perdarahan (*bleeding disorder*), akibat destruksi prematur trombosit yang meningkat akibat autoantibodi yang mengikat antigen trombosit. Umumnya terjadi pada anak usia 2-4 tahun, dengan insiden 4-8 kasus per 100.000 anak per tahun. ITP terjadi akut dan biasanya sembuh sendiri dalam 6 bulan, bila dalam waktu 6 bulan tidak sembuh maka diagnosis menjadi ITP Kronis.

Diagnosis

Anamnesis

- Umumnya trombositopenia terjadi 1-3 minggu setelah infeksi virus, atau bakteri (infeksi saluran napas atas, saluran cerna), bisa juga terjadi setelah vaksinasi rubella, rubeola, varisela, atau setelah vaksinasi dengan virus hidup.
- Perdarahan yang terjadi tergantung jumlah trombosit didalam darah. Diawali dengan perdarahan kulit berupa petekie hingga lebam. Perdarahan ini biasanya dilaporkan terjadi mendadak.
- Obat-obatan, misalnya heparin, sulfonamid, kuinidin/kuinin, aspirin dapat memicu terjadinya kekambuhan. Obat yang mengandung salisilat dapat meningkatkan risiko timbulnya perdarahan.

Pemeriksaan fisis

- Pada umumnya bentuk perdarahannya ialah purpura pada kulit dan mukosa (hidung, gusi, saluran cerna dan traktus urogenital).
- Pembesaran limpa terjadi pada 10-20 % kasus.

Pemeriksaan penunjang

- Darah tepi :
 - Morfologi eritrosit, leukosit, dan retikulosit biasanya normal.
 - Hemoglobin, indeks eritrosit dan jumlah leukosit normal. Anemia bisa terjadi bila ada perdarahan spontan yang banyak

- Trpmbositopenia. Besar trombosit umumnya normal, hanya kadang ditemui bentuk trombosit yang lebih besar (*giant plalets*),
- Masa perdarahan memanjang (*Bleeding Time*)
- **Pemeriksaan aspirasi sumsum tulang:** Tidak perlu bila gambaran klinis dan laboratoris klasik. Dilakukan pemeriksaan aspirasi sumsum tulang bila gagal terapi selama 3-6 bulan, atau pada pemeriksaan fisik ditemukan adanya pembesaran hepar/lien/kelenjar getah bening dan pada laboratorium ditemukan bisitopenia.

Tabel 1. Intervensi penanganan ITP berdasarkan jumlah trombosit dan manifestasi klinis

| Trombosit ($\times 10^9/L$) | Gejala dan pemeriksaan fisis | Rekomendasi |
|-------------------------------|------------------------------|--|
| >50-150 | Tidak ada | Tidak ada |
| >20 | Tidak ada | Pengobatan individual (terapi/preventif) |
| >20 dan/atau | Perdarahan mukosa | Dirawat di RS dan |
| <10 | Perdarahan minor | IVIG atau kortikosteroid |

Tata laksana

Indikasi rawat inap

Pada penderita yang sudah tegak diagnosisnya, perlu dilakukan rawat inap bila:

- Jumlah hitung trombosit $<20.000/\mu L$
- Perdarahan berat
- Kecurigaan/pasti perdarahan intrakranial
- Umur <3 tahun

Bila tidak dirawat inap, penderita diwajibkan untuk tidak/menghindari obat anti agregasi (seperti salisilat dan lain sebagainya) dan olah raga yang traumatis (kepala).

ITP bersifat akut dan 90 % sembuh spontan, hanya 5-10% menjadi kronis karena itu keputusan apakah perlu diberi pengobatan masih diperdebatkan.

Medikamentosa

I. Pengobatan dengan kortikosteroid diberikan bila:

- Perdarahan mukosa dengan jumlah trombosit $<20.000/\mu L$
- Perdarahan ringan dengan jumlah trombosit $<10.000/\mu L$
- Steroid yang biasa digunakan ialah prednison, dosis 1-2 mg/kgBB/hari, dievaluasi setelah pengobatan 1-2 minggu. Bila responsif, dosis diturunkan pelahan-lahan sampai kadar trombosit stabil atau dipertahankan sekitar 30.000 - 50.000/ μL . Prednison dapat juga diberikan dengan dosis tinggi yaitu 4 mg/kgBB/hari selama 4 hari. Bila tidak respons, pengobatan yang diberikan hanya suportif.

- Pengembalian kadar trombosit akan terjadi perlahan-lahan dalam waktu 2-4 minggu dan paling lama 6 bulan. Pada ITP dengan kadar trombosit $>30.000/\mu\text{L}$ dan tidak memiliki keluhan umumnya tidak akan diberikan terapi, hanya diobservasi saja.
2. Pemberian suspensi trombosit dilakukan bila :
- Jumlah trombosit $<20.000/\mu\text{L}$ dengan perdarahan mukosa berulang (epistaksis)
 - Perdarahan retina
 - Perdarahan berat (epistaksis yang memerlukan tampon, hematuria, perdarahan organ dalam)
 - Jumlah trombosit $< 50.000/\mu\text{l}^{**}$
 - Kecurigaan/pasti perdarahan intra kranial
 - Menjalani operasi, dengan jumlah trombosit $<150.000/\mu\text{L}$.

** Bila trombosit $> 50.000/\mu\text{l}$ disamping pemberian trombosit pikirkan penyebab lain (koagulasi).

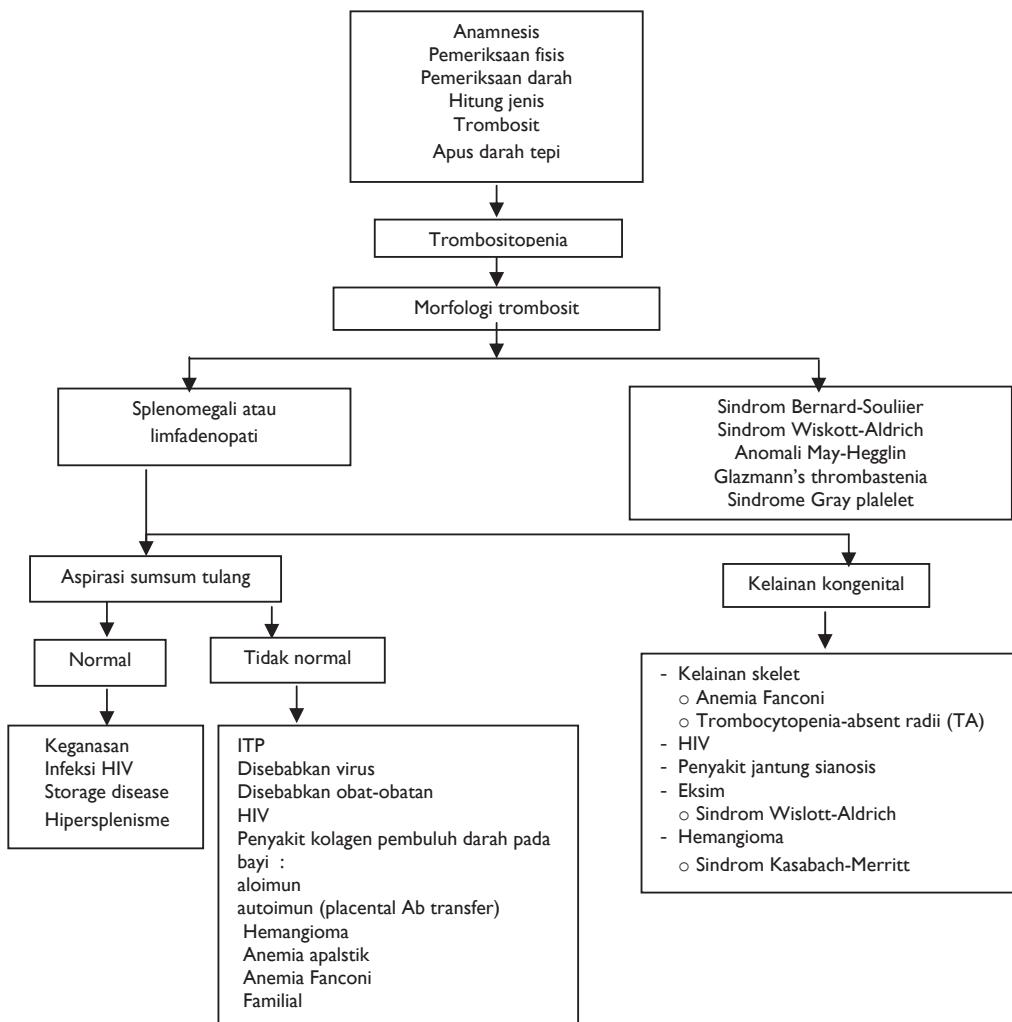
Beberapa kemungkinan pengobatan ITP pada anak dapat dilihat pada tabel 2.

Tabel 2. Beberapa kemungkinan pengobatan ITP pada anak

| | |
|-------------------------|---|
| Imunoglobulin intravena | Dosis inisial 0,8 g/kg BB, 1 kali pemberian diulang dengandosis yang sama jika jumlah trombosit $<30.000/\mu\text{L}$ pada hari ke-3 (72 jam setelah infus pertama). Pada perdarahan: Emergensi: 0,8 g/kg BB, 1-2 kali pemberian, bersama-sama dengan kortikosteroid dan transfusi trombosit. Pada ITP kronik 0,4 g/kg BB/x, setiap 2 – 8 minggu. |
| Antibodi anti-R(D) | 10-25 Ig/kg BB/hari selama 2-5 hari, intravena dalam 50mL NaCl 0,9% dan habis dalam 30 menit. |
| α -interferon | 3 x 106 unit subkutan, 3 kali per minggu selama 4 minggu |
| Siklosporin | 3 – 8 mg/kg BB/hari dibagi dalam 2 – 3 dosis |
| Azatioprin | 50-300 mg/m ² per os/hari, selama ≥ 4 bulan |

Faktor risiko

Jika ITP terjadi pada usia <1 tahun atau >10 tahun, kelainan ini cenderung menjadi kronik dan dihubungkan dengan kelainan imun yang umum.



Gambar 1. Pendekatan anak dengan trombositopenia.

Kepustakaan

1. Imbach P. Immune thrombocytopenic purpura. Dalam: Arceci RJ, Hann IM, Smith OP, penyunting. Pediatric Hematology. Edisi ke-3. Massachusetts: Blackwell Publishing; 2006. h. 526-547.
2. Lanzkowsky P. Disorders of platelets. Dalam: Lanzkowsky P, penyunting. Manual of pediatric hematology and oncology. Edisi ke-4. Burlington USA: Elsevier Academic Press; 2005. h. 250-294.
3. Lilyman JS. Disorders of platelets: thrombocytopenia and thrombocytosis. Dalam: Lilyman JS, Hann IM, penyunting. Paediatric Hematology. Edisi ke-1. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1992. h. 129-68.
4. Shad AT, Gonzales CE, Sandler SG. Treatment of Immune Thrombocytopenic Purpura in children. *Pediatr Drugs* 2005;7:325-336
5. Working Party of the British Committee for Standards in Hematology Task Force. Guideline for the investigation and management of idiopathic thrombocytopenic purpura in adults, children and in pregnancy. *Br J Hematol* 2003;120:574-96
6. Beardsky DS. Platelet abnormalities in infancy and childhood. Dalam: Nathan DG, Oski FA, penyunting. Hematology of infancy and childhood. Edisi ke-4. Philadelphia: Saunders; 1993. h. 1561-604.
7. Grabowski EF, Corrigan JJ. Hemostasis: General considerations. Dalam: Miller DR, Baehner RL, Miller LP, penyunting. Blood diseases of infancy and childhood. Edisi ke-7. St. Louis: Mosby; 1995. h. 849-923.
8. Hastings CA, Lubin BH, Blood. Dalam: Rudolph AM, Kamel RK, penyunting, Rudolph's Fundamentals of Pediatrics. Edisi Ke-2. Norwalk, CT:Appleton & Lange; 1998. h.441-90.

Infeksi HIV pada Bayi dan Anak

Infeksi pada bayi atau anak oleh HIV (Human Immunodeficiency Virus) sebagian besar ditransmisi secara vertikal dari ibu ke bayinya pada saat proses kehamilan, persalinan, dan melalui ASI. Transmisi secara horizontal melalui transfusi produk darah atau penularan lain seperti kekerasan seksual pada anak jarang.

Infeksi HIV pada anak berkembang lebih pesat dibandingkan pada dewasa dan sebagian anak yang tidak mendapat terapi mengalami kematian pada dua tahun pertama kehidupan. Pada tahun 2004, sekitar 640000 anak berusia kurang dari 15 tahun mengalami infeksi baru HIV. Selain itu, karena sebagian besar ibu yang terinfeksi HIV meninggal karena AIDS, 13 juta anak menjadi yatim piatu dan sekitar 19 juta akan mengalaminya pada tahun 2010.

Diagnosis

Anamnesis

(Anamnesis risiko ibu dan ayah dapat dilewatkan sampai pada konsultasi pasca tes HIV)

- Ibu atau ayah memiliki risiko untuk terinfeksi HIV (riwayat narkoba suntik, promiskuitas, pasangan dari penderita HIV, pernah mengalami operasi atau prosedur transfusi produk darah)
- Riwayat morbiditas yang khas maupun yang sering ditemukan pada penderita HIV. Riwayat kelahiran, ASI, pengobatan ibu, dan kondisi neonatal

Pemeriksaan fisis

Gejala klinis yang dapat dijadikan dasar untuk pemeriksaan laboratorium HIV:

- Demam berulang/berkepanjangan
- Berat badan turun secara progresif
- Diare persisten
- Kandidosis oral
- Otitis media kronik
- Gagal tumbuh
- Limfadenopati generalisata

- Kelainan kulit
- Pembengkakan parotis

Infeksi oportunistik yang dapat dijadikan dasar untuk pemeriksaan laboratorium HIV:

- Tuberkulosis
- Herpes zoster generalisata
- Pneumonia *P.jiroveci*
- Pneumonia berat

Pemeriksaan penunjang

- Diagnosis HIV
 - Umur pasien <18 bulan:
 - Bila tersedia dan mampu, lakukan pemeriksaan PCR RNA (DNA) sebagai pemeriksaan yang paling akurat untuk anak usia kurang dari 18 bulan. Diagnosis infeksi HIV dapat ditegakkan bila dua hasil tes virologi terhadap dua sampel darah berbeda menunjukkan hasil positif.
 - Bila status ayah dan ibu tidak diketahui, dapat dilakukan pemeriksaan antibodi antiHIV, sebaiknya dengan ELISA dan menggunakan 3 reagens yang berbeda, diikuti dengan pemeriksaan konfirmasi (*immunoblot* atau imunofluoresens). Jika hasil negatif, maka kemungkinan besar bayi tidak terinfeksi HIV, sedangkan bila hasil positif maka belum tentu bayi terinfeksi karena antibodi maternal dapat terdeteksi hingga usia 18 bulan.
 - Pada bayi yang masih mendapat ASI, interpretasi tes HIV menjadi tidak akurat. Periode jendela yang dipakai untuk dapat menginterpretasi dengan tepat adalah 6 minggu setelah ASI dihentikan. Tes HIV tetap dapat dilakukan tanpa harus menyentuh pemberian ASI.
 - Bila anak >18 bulan, cukup dengan pemeriksaan antibodi HIV saja.
 - Pemeriksaan konfirmasi infeksi HIV: Westernblot atau PCR RNA/DNA
 - Tentukan status imunosupresi dengan pemeriksaan hitung mutlak dan persentase CD4+ (lihat Tabel 2 dan 3).
- Lakukan pemeriksaan darah tepi lengkap, SGOT/SGPT, dan pemeriksaan lain sesuai indikasi.
- Lakukan pemeriksaan infeksi oportunistik yang sering terjadi bersamaan dengan infeksi HIV (tuberkulosis, hepatitis B, dan C).
- Pemeriksaan lain (laboratorium, pencitraan, dan lain-lain) dan konsultasi ke ahli terkait disesuaikan dengan kondisi infeksi oportunistik.

Klasifikasi Klinis

Tabel 1. Revisi stadium klinis WHO untuk bayi dan anak dengan infeksi HIV/AIDS yang sudah terbukti (2006).

Stadium klinis 1

| |
|---|
| Asimtomatik |
| Limfadenopati generalisata persisten |
| Stadium klinis 2 |
| Hepatosplenomegali persisten yang tidak diketahui penyebabnya |
| Erupsi papular dengan pruritus |
| Infeksi wart virus luas |
| Molluscum contagiosum yang luas |
| Ulserasi oral berulang |
| Pembesaran parotis persisten yang tidak diketahui penyebabnya |
| Eritema gusi linealis |
| Herpes zoster |
| Infeksi saluran napas atas berulang/kronik (otitis media, otorrhoea, sinusitis, tonsilitis) |
| Infeksi kuku akibat jamur |

Stadium klinis 3

| |
|--|
| Malnutrisi sedang yang tidak diketahui penyebabnya dan tidak memberikan respons adekuat terhadap terapi standar |
| Diare persisten yang tidak diketahui penyebabnya (14 hari atau lebih) |
| Demam persisten yang tidak diketahui penyebabnya (di atas 37,5°C, hilang timbul atau terus-menerus, lebih dari 1 bulan) |
| Kandidiasis oral persisten (di luar usia 6-8 minggu pertama) |
| Oral hairy leukoplakia |
| Gingivitis/periodontitis ulseratif nekrotik akut |
| TB kelenjar getah bening |
| TB paru |
| Dugaan pneumonia bakterialis berat dan berulang |
| Pneumonitis interstisial limfoid yang simptomatis |
| Penyakit paru-paru kronik yang berhubungan dengan HIV, termasuk bronkiektasis |
| Anemia yang tidak diketahui penyebabnya (<8g/dl), neutropenia (<500/mm ³) atau trombositopenia kronik (<50.000/mm ³) |
| Wasting berat, stunting, atau malnutrisi berat yang tidak diketahui penyebabnya dan tidak berespons dengan terapi standar |
| Pneumonia pneumosistis |
| Infeksi bakterial berat berulang (empiema, piomiositis, infeksi tulang atau sendi, meningitis, tetapi tidak termasuk pneumonia) |
| Infeksi herpes simpleks kronis (orolabial atau kutan selama lebih dari 1 bulan atau viseral di tempat manapun) |
| TB ekstrapulmoner/diseminata |
| Sarkoma Kaposi |
| Kandidiasis esofagus (atau kandidiasis trachea, bronkus atau paru-paru) |
| Toksoplasmosis sistem saraf pusat (di luar masa neonatal) |
| Ensefalopati HIV |
| Infeksi sitomegalovirus (CMV); retinitis atau infeksi CMV yang mengenai organ lain, dengan awitan pada usia di atas 1 bulan |
| Kriptokokosis ekstrapulmoner termasuk meningitis |
| Mikosis endemik diseminata (histoplasmosis ekstrapulmoner, koksidiomikosis, penisiliosis) |
| Kriptosporidiosis kronik (dengan diare) |
| Isosporiasis kronik |
| Infeksi mycobacteria non-tuberkelosa diseminata |
| Limfoma non-Hodgkin serebral atau sel B |
| Leukoensefalopati multifokal progresif |
| Kardiomiopati atau nefropati yang berhubungan dengan HIV |

Tabel 2. WHO 2007 HIV Associated immunodeficiency

| | | Nilai CD4 berdasarkan umur | | | |
|-------------------|--|----------------------------|-------------------------|-------------------------|-------------------|
| | | <11 bulan (%) | 12-35 bulan(%) | 36-59 bulan(%) | >5 tahun (sel/ml) |
| Tidak ada supresi | | >35 | >30 | >25 | >500 |
| Ringan | | 30-35 | 25-30 | 20-25 | 350-499 |
| Lanjut | | 25-29 | 20-24 | 15-19 | 200-349 |
| Berat | | <25 Atau <1500 sel/ml | <20 Atau <750 sel/ml | <15 Atau <350 sel/ml | <200 atau <15% |

Tabel 3. Status imunosupresi berdasarkan jumlah absolut dan persentase sel T-CD4 menurut usia (CDC revisi 1994)

| Status imun | Usia | | | | | |
|---------------------------------|-----------|--------|-----------|--------|------------|--------|
| | <12 bulan | | 1-5 tahun | | 6-12 tahun | |
| | Sel T-CD4 | /mm3 | % | /mm3 | % | /mm3 |
| Kategori 1 Tidak ada supresi | ≥1500 | ≥25% | ≥1000 | ≥25% | ≥500 | ≥25% |
| Kategori 2 Supresi sedang | 750-1499 | 15-24% | 500-999 | 15-24% | 200-499 | 15-24% |
| Kategori 3 Supresi berat | <750 | <15% | <500 | <15% | <200 | <15% |

Catatan: bila alat pemeriksa CD4 yang digunakan tidak dapat menghasilkan angka limfosit CD3

Tata laksana

Tata laksana awal adalah memberi konseling pada orangtua mengenai infeksi HIV, evaluasi dan tata laksana infeksi oportunistik, pemberian nutrisi yang cukup, pengawasan tumbuh kembang, dan imunisasi.

Pencegahan infeksi oportunistik

1. Pneumonia *Pneumocystis carinii*

Pemberian kotrimoksasol 4-6 mg/kg/hari satu kali sehari, diberikan setiap hari. Yang terindikasi untuk mendapatkan kotrimoksasol profilaksis adalah bayi terpapar umur <12 bulan yang statusnya belum diketahui, umur 1-5 tahun bila CD4 kurang dari 500 (<15%), umur 6-11 tahun bila CD4 <200 (<15%), dan yang pernah didiagnosis terkena PCP. Obat pengganti adalah Dapson 2 mg/kg/hari (maksimal 100 mg/hari).

2. Tuberkulosis

Secara aktif mencari kemungkinan kontak erat dengan penderita TB aktif dan melakukan uji tuberkulin bila terdapat kecurigaan. Pemberian profilaksis INH masih diperdebatkan untuk negara endemis TB.

3. Infeksi yang bisa dicegah dengan imunisasi

Bila memungkinkan (setelah pengobatan ARV selama 6 bulan) dilakukan tindakan imunisasi untuk melengkapi jadwal yang belum dipenuhi, tidak dengan vaksin hidup kecuali campak.

Pemenuhan nutrisi dan pemantauan tumbuh kembang

Infeksi HIV meningkatkan enteropati, karenanya asupan makro dan mikronutrien perlu diperhatikan. Pada stadium lanjut dan sudah terjadi emiasi, perbaikan nutrisi harus dilakukan dengan hati-hati, secara individual. Perbaikan nutrisi terjadi lebih lambat dibandingkan dengan penderita malnutrisi tanpa infeksi HIV.

Setelah manajemen awal nutrisi dan penanganan infeksi oportunistik, penilaian dan stimulasi diperlukan untuk tumbuh kembang optimal. Penilaian menyeluruh diperlukan untuk mengetahui apakah stimulasi mampu diberikan oleh orangtua atau penggantinya karena pada kasus HIV dalam keluarga, masalah stigmatisasi dan sosial dapat menyebabkan pemberian stimulasi perkembangan terganggu.

Menilai kemungkinan pemberian ARV

1. Menilai kesiapan pasien dan orangtua/wali
2. Menghindari risiko resistensi obat
3. Memperhitungkan kemungkinan risiko interaksi obat-obat
4. Memperhitungkan kemungkinan risiko obat-makanan
5. Posologi dan formulasi obat untuk anak
6. Memperhitungkan risiko pemberian obat pada koinfeksi TB dan hepatitis

Tabel 4. Rekomendasi WHO untuk memulai pemberian ARV pada bayi dan anak (modifikasi)

| Stadium klinis | CD4 | Rekomendasi menurut umur | |
|--|---------------------|-----------------------------|--|
| | | < 11 bulan | > 12 bulan |
| 4 (setelah stabilisasi infeksi oportunistik) | Ada hasil CD4 | Seluruh kasus harus diobati | |
| | Tidak ada hasil CD4 | | |
| 3 (setelah stabilisasi infeksi oportunistik) | Ada hasil CD4 | Seluruh kasus diobati | Seluruh kasus diobati kecuali bila ada LIP, TB, trombositopeni dan OHL |
| | Tidak ada hasil CD4 | | Seluruh kasus diobati |
| 2 | | Menurut nilai CD4 | |
| 1 | | Menurut nilai CD4 | |

Rekomendasi rejimen inisial (*first line*) untuk kasus yang belum pernah mendapat ARV sebelumnya.

Anak usia ≤3 tahun :

- Zidovudine (AZT)+Lamivudine (3TC)+Nevirapine (NVP) ATAU
- Stavudine (D4T)+Lamivudine (3TC)+Nevirapine (NVP)

Anak usia ≥3 tahun dan berat badan ≥10 kg

- Zidovudine (AZT)+Lamivudine (3TC)+NVP atau Efavirenz (EFV)
- Stavudine (D4T)+Lamivudine (3TC)+NVP atau Efavirenz (EFV)

Pemantauan

Setelah pemberian ARV, pasien diharapkan datang setiap 1-2 minggu untuk pemantauan gejala klinis, penyesuaian dosis, pemantauan efek samping, kepatuhan minum obat, dan kondisi lain. Setelah 8 minggu, dilakukan pemantauan yang sama tetapi dilakukan 1 bulan sekali.

Pemeriksaan laboratorium yang diulang adalah darah tepi, SGOT/SGPT, CD4 setiap 3 bulan, dapat lebih cepat bila dijumpai kondisi yang mengindikasikan untuk dilakukan.

Dosis obat ARV

| | |
|--|--|
| ZDV (AZT) (Zidovudine, Retrovir®) | Pediatric (range dose 90 mg-180mg/m ² LPB) Oral: 160 mg/m ² LPB every 12 hours or 6-7mg/kg/dose Adolescent 3x200 mg/200 mg/day, or 2x300 mg/day |
| 3TC (Lamivudine, Viracept®) | Pediatric: 4 mg/kg, 2x daily → dose therapy Adolescent: BB <50 kg: 2 mg/kg, 2x daily; BB ≥50 kg: 2x150 mg/day |
| NFV (Nevirapine®) | Pediatric 20-30 mg/kg/dose, can reach up to 45mg/kg, 3x daily Adolescent 2x1250 mg/day, or 3x750 mg/day |
| NVP (Nevirapine, Viramune®) | Pediatric - first 14 days: initial 5 mg/kg once daily (max. 200 mg) - second 14 days dose 5 mg/kg/dose 2x daily - thereafter dose 7 mg/kg/dose 2x daily for children <8 years |
| | >8 years - adolescent - initial dose 1x200 mg daily for 14 days then increase to 2x200 mg if no rash or side effects |
| Stavudine (d4T/Stavir®) | 1 mg/kg/dose given 2x daily, maximum 30 mg per dose |
| Efavirenz (Sustiva®) | Child ≥3 years: 10-15 kg=200mg; 15-20 kg=250 mg; 20-25 kg=300 mg; 25-32.5 kg=350 mg; 32.5-40 kg=400 mg; given once daily orally before bed |
| TMP/SMX (Kotrimoksazol) for P. carinii | Prophylaxis: 4-6 mg TMP/kg, 1x daily, every day Treatment: 20-30 (TMP) mg/kg/day in 2x daily doses |

Indikasi rawat

- Gizi buruk
- Infeksi berat/sepsis
- Pneumonia
- Diare kronis dengan dehidrasi

Prognosis

Dengan pemberian antiretroviral, angka morbiditas dan mortalitas akan menurun.

Kepustakaan

1. World Health Organization-Regional Office for South-East Asia. HIV/AIDS facts and figures. Diakses dari <http://www.who.searo/HIV-AIDS/FactsandFigure.htm>
2. The Working Group on Antiretroviral and Medical Management of HIV-infected Children. The National Resources and Services Administration, and The National Institute of Health. Guidelines for the use of antiretroviral agents in pediatric HIV infection July 29 2008. Diakses dari <http://www.aidsinfo.org>
3. Fischer A, Lejczak C, Lambert C, Servais J, Makombe N, Rusine J, dkk. Simple DNA extraction method for dried blood spots and comparison of two PCR assays for diagnosis of vertical human immunodeficiency virus type I transmission in Rwanda. *J Clin Microbiol*. 2004;42:16-20.
4. Ditjen PPM&PL Departemen Kesehatan Republik Indonesia. Laporan triwulan pengidap infeksi HIV dan kasus AIDS sampai dengan Desember 2004.
5. Akib AAP. Infeksi HIV pada bayi dan anak. Pertemuan ilmiah tahunan Ikatan Dokter Anak Indonesia. Batam. Juni 2004.
6. Chintu C, Bhat GJ, Walker AS, Mulenga V, Sinyinza F, Lishimpi K, dkk. Co-trimoxazole as prophylaxis against opportunistic infections in HIV-infected Zambian children (CHAP):A double-blind randomised placebo-controlled trial. *Lancet*. 2004;364:1865-71.
7. Puthanakit T, Oberdorfer A, Akarathum N, Kanjanavanit S, Wannarat P, Sirisanthana T, dkk. Efficacy of highly active antiretroviral therapy in HIV-infected children participating in Thailand's national access to antiretroviral program. *Clin Infect Dis*. 2005;41:100-7.
8. Djauzi S, Djoerban Z. Penatalaksanaan infeksi HIV di pelayanan kesehatan dasar. Edisi ke-2. Jakarta: Balai Penerbit FKUI; 2003. p. 67.
9. Ammann AJ. Pediatric human immunodeficiency virus infection. Dalam: Stiehm ER, Ochs HD, Winkelstein JA, penyunting. *Immunologic disorders in infants and children*. Edisi ke-5. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2004. p. 878-951.
10. Abrams E, El-Sadr W, Rabkin M, penyunting. *The Pediatric Clinical Manual*. The international center for AIDS program. Columbia university mailman school of public health. 2004.
11. PENTA guidelines for the use of antiretroviral therapy in paediatric infection 2008. Diakses dari <http://www.pentatrials.org/>
12. WHO. Antiretroviral therapy for HIV infections in infants and children: towards universal access. Recommendations for public health approach. 2006. Diakses dari <http://www.who.int/hiv/pub/guidelines/art/en/index.html>.

Penyakit Kawasaki

Penyakit Kawasaki (PK) juga dikenal sebagai *mucocutaneous lymph node syndrome*. Penyakit ini pertama kali ditemukan oleh Tomisaku Kawasaki tahun 1967 di Jepang sehingga dinamakan penyakit Kawasaki. Angka kejadian di Indonesia diperkirakan 5000 kasus per tahun. Penyakit yang menimbulkan vaskulitis sistemik ini belum diketahui etiologinya hingga saat ini dan terutama menyerang balita. Komplikasi yang ditakutkan adalah dilatasi atau aneurisma arteri koroner yang dapat terjadi pada sekitar 25-40 % penderita dengan segala konsekuensinya seperti trombosis arteri koroner, stenosis arteri koroner dan infark miokard yang dapat berakhir pada kematian.

Diagnosis

Diagnosis PK ditegakkan berdasarkan gejala klinis semata. Belum ada pemeriksaan yang dapat memastikan diagnosis. Meskipun demikian, berbagai pemeriksaan penunjang dapat membantu dalam menegakkan diagnosis.

Secara klinis terdapat 6 kriteria diagnostik berdasarkan gejala pada fase akut:

1. Demam remiten, dapat mencapai 41°C dan berlangsung 5 hari atau lebih
2. Injeksi konjungtiva bilateral dengan manifestasi mata merah, tanpa eksudat
3. Kelainan di mulut dan bibir: lidah stroberi, rongga mulut dan faring merah difus, bibir merah dan pecah
4. Kelainan tangan dan kaki: eritema telapak tangan dan kaki serta edema (fase akut), pengelupasan kulit jari tangan dan kaki (fase subakut)
5. Eksantema polimorfik (berbagai bentuk)
6. Limfadenopati servikal unilateral (diameter $>1,5\text{ cm}$)

Diagnosis PK dapat ditegakkan jika dijumpai kriteria demam ditambah 4 dari 5 kriteria lainnya. Terdapatnya kelainan arteri koroner pada ekokardiografi bersifat diagnostik meskipun dijumpai kurang dari 4 kriteria selain demam namun kriteria demam adalah mutlak (harus ada). Jika ditemukan demam yang disertai dengan kurang dari empat kriteria lain dan dijumpai kelainan arteri koroner, disebut sebagai penyakit Kawasaki inkomplik. Terdapat 3 fase penyakit yaitu akut, subakut dan konvalesen.

Fase akut

Terjadi pada saat awitan sampai hari ke-10 dengan gejala dan tanda tersebut di atas yang merupakan kriteria diagnostik. Pemeriksaan darah menunjukkan peningkatan laju endap darah dan reaktan fase akut (CRP), leukositosis dengan pergeseran ke kiri, peningkatan SGOT dan SGPT, serta penurunan kadar albumin dan hemoglobin. Pada urinalisis, dapat ditemukan adanya leukosituria.

Fase subakut

Terjadi pada hari ke 10-25. Saat ini gejala klinis mulai hilang namun mulai timbul pengelupasan pada kulit jari-jari tangan dan kaki. Mulai terjadi trombositosis sedangkan LED, CRP, SGOT, SGPT, albumin dan hemoglobin mulai kembali normal. Biasanya pada fase ini komplikasi jantung mulai muncul.

Fase konvalesen

Terjadi setelah hari ke 25. Saat ini penyakit sudah tidak aktif lagi dapat dapat dijumpai garis horizontal di kuku yang dikenal sebagai *Beau's line*

Diagnosis Banding

- Morbilli (campak)
- Reaksi obat
- Parotitis
- Stevens Johnson Syndrome
- Demam Skarlatina
- Infeksi streptococcus group A β-hemolitikus
- Staphylococcal scalded skin syndrome
- *Juvenile rheumatoid arthritis*

Pemeriksaan penunjang

Tidak ada pemeriksaan laboratorium yang patognomonik untuk PK. Hasil laboratorium konsisten dengan proses inflamasi akut. Kelainan yang dapat dijumpai adalah:

Darah

- Leukositosis dengan pergeseran ke kiri pada hitung jenis
- Terdapat peningkatan reaktan fase akut: CRP (C Reactive-Protein), laju endap darah
- Trombositosis dijumpai pada fase subakut

- SGOT/SGPT dapat meningkat
- Albumin serum dapat menurun
- Peningkatan enzim miokardium seperti creatin phosphokinase MB (CPK MB) menunjukkan adanya infark miokard

Urin

Dapat ditemukan piuria yang steril (akibat urethritis): pada urin ditemukan jumlah sel lekosit di atas normal

EKG

Rekaman EKG dapat menunjukkan voltase QRS rendah, interval PR memanjang, ST elevasi atau depresi, QTc memanjang. Gelombang Q yang dalam dan lebar pada antaran ekstremitas atau prekordial menunjukkan adanya infark miokard.

Ekokardiografi

- Ekokardiografi mutlak dilakukan untuk mendeteksi kelainan arteri koroner, lesi katup, efusi perikardium dan gangguan fungsi jantung.
- Ekokardiografi pertama dilakukan saat diagnosis ditegakkan; selain untuk mencari kemungkinan terdapatnya kelainan koroner, dicari juga adanya kelainan katup, gangguan fungsi ventrikel kiri, serta efusi perikardium.
- Jika tidak ditemukan kelainan koroner, ekokardiografi diulang 2 minggu setelah awitan dan kemudian 6 minggu setelah awitan. Jika hasil ekokardiografi pada 6 minggu setelah awitan normal dan laju endap darah sudah normal maka ekokardiografi tidak harus diulang lagi.
- Jika ditemukan kelainan pada fase akut, ekokardiografi ulangan selanjutnya tergantung pada derajat kelainan

Foto dada

Foto dada umumnya tidak banyak memberi informasi. Sering dijumpai infiltrat ringan pada kedua lapangan paru. Dapat ditemukan kardiomegali jika terjadi kelainan katup.

Kateterisasi jantung

Kateterisasi dan angiografi jantung diperlukan pada kondisi berikut:

- Pada pemeriksaan ekokardiografi ditemukan aneurisma yang besar (>8 mm, giant aneurysm) atau multipel
- Terdapat tanda iskemia secara klinis atau pada rekaman EKG
- Pada pemantauan jangka panjang pasien dengan risiko lesi koroner stenosis atau oklusif

Tata laksana

- Semua penderita penyakit Kawasaki harus dirawat inap dan dikonsultasikan ke dokter kardiolog anak untuk dilakukan pemeriksaan kardiologis terutama ekokardiografi.
- Imunoglobulin (gamaglobulin) intravena (IVIG) segera diberikan setelah diagnosis ditegakkan dengan yakin. Dosis IVIG adalah 2 g/kg BB selama 10-12 jam. Selama pemberian pantau laju jantung dan tekanan darah setiap 30 menit, kemudian 1 jam, dan selanjutnya tiap 2 jam. Imunoglobulin memberikan hasil optimal bila diberikan pada hari ke-5-10 awitan. Pemberian imunoglobulin setelah hari ke 10 tidak diperlukan kecuali jika masih ada tanda tanda aktivitas penyakit baik secara klinis maupun laboratoris misalnya demam, LED, CRP dan hitung leukosit tinggi. Pada kondisi ini pemberian imunoglobulin perlu dipikirkan dengan mempertimbangkan manfaat dan biaya.
- Asetosal (asam asetil salisilat) per oral dosis 80-100 mg/kg/hari dalam 4 dosis hingga hari ke-14 awitan atau 2-3 hari setelah demam reda. Selanjutnya dosis diturunkan menjadi 3-5 mg /kg sekali sehari sampai 6-8 minggu sejak awitan dan kemudian dihentikan jika pada ekokardiografi tidak ditemukan kelainan koroner. Pemberian jangka panjang diperlukan pada kasus dengan aneurisma arteri koroner yang menetap
- Imunisasi dengan kuman hidup seperti campak dan varisela ditunda minimal 11 bulan setelah pemberian imunoglobulin. Imunisasi lain dapat diberikan setelah fase konvalesen.
- Tindakan intervensi atau bedah pintas koroner dipertimbangkan pada kasus stenosis koroner yang berat.

Pencegahan dan penyuluhan

Tidak dikenal cara pencegahan untuk penyakit ini. Kepada orangtua yang anaknya menderita KD dengan kelainan koroner ditekankan perlunya tindak lanjut (minum obat teratur, pemantauan kondisi jantung). Pengamatan penderita pasca penyakit Kawasaki terutama dengan riwayat aneurisma koroner berat, dilakukan jangka panjang dan mungkin seumur hidup oleh kardiolog (anak) yang menanganinya mengingat tingginya risiko stenosis koroner pada aneurisma berat maupun kemungkinan timbulnya aterosklerosis pada usia relatif muda (aterosklerosis prematur). Aneurisma koroner yang ringan umumnya akan mengalami resolusi dalam beberapa bulan.

Kepustakaan

1. Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome with accompanying specific peeling of the fingers and the toes. Japanese J Allergy 1967;16:178-22
2. Shulman ST, Inocencio J, Hirsch R. Kawasaki disease. Pediatr Clin North Am 1995;42:1205-22

3. Advani N. Mengenal Penyakit Kawasaki. Jakarta: Departemen Ilmu Kesehatan Anak FKUI; 2004.
4. Advani N, Sukardi R, Satroasmoro S, Lukito B, Liando A. Kawasaki Disease in Indonesia, an early report. Dipresentasikan pada the Eight International Symposium on Kawasaki disease. San Diego, February 17-20, 2005.
5. Advani N. Kawasaki disease, experience in Indonesia. Diajukan pada the First Asia-Pacific Symposium on Pediatric Cardiology and Pediatric Cardiac Surgery. Bangkok, November 1-4; 2006.
6. Park MK. Pediatric Cardiology for Practitioner. 5th ed. Philadelphia: Mosby; 2008. h. 367-376.
7. Mellish, ME. Kawasaki syndrome. Pediatrics in Review 1996;17:153-62.
8. Brogan PA, Bose A, Burgner A, et al. Kawasaki disease: an evidence based approach to diagnosis, treatment and proposals for future research. Arch Dis Child 2002;86:286-290
9. Furusho K, Kamiya T, Nakano H, et al. High-dose intravenous gammaglobulin for Kawasaki disease. Lancet. 1984;2:1055-1058.
10. Newburger JW, Takahashi M, Beiser AS et al. A single intravenous infusion of gammaglobulin as compared with four infusions in the treatment of acute Kawasaki syndrome. N Eng J Med 1991;324:1633-9
11. Kato H, Koike S, Yamamoto M, et al. Coronary aneurysms in infants and young children with acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome. J Pediatr 1975;86:892-8
12. Dajani AS, Taubert KA, Gerber MA, Shulman ST, Ferrieri P, Freed M, et al. Diagnosis and therapy of Kawasaki disease in children. Circulation 1993;87:1776-80 .
13. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA et al. Diagnosis, treatment and long-term management of Kawasaki disease. Circulation 2004;110:2747-2771.

Kejang dan Spasme pada Neonatus

Kejang pada neonatus adalah perubahan paroksimal dari fungsi neurologik misalnya perilaku, sensorik, motorik dan fungsi autonom sistem saraf. Angka kejadian kejang di negara maju berkisar antara 0,8-1,2 setiap 1000 neonatus per tahun. Insidens meningkat pada bayi kurang bulan yaitu sebesar 20% atau 60/1000 lahir hidup bayi kurang bulan, dibanding pada bayi cukup bulan sebesar 1,4% atau 3/1000 lahir hidup bayi cukup bulan.

Kejang dan spasme merupakan keadaan kegawatan atau tanda bahaya, karena dapat mengakibatkan hipoksia otak yang berbahaya bagi kelangsungan hidup bayi atau dapat mengakibatkan gejala sisa di kemudian hari. Di samping itu kejang dapat merupakan tanda atau gejala dari 1 masalah atau lebih. Angka kematian berkisar 21-58%, sebanyak 30% yang berhasil hidup menderita kelainan neurologis.

Penyebab tersering adalah hipoksik-iskemik-ensefalopati (30-50%), perdarahan intrakranial (10-17%), kelainan metabolismik misalnya hipoglikemi (6-10%), hipokalsemia (6-15%), infeksi SSP (5-14%), infark serebral (7%), *inborn errors of metabolism* (3%), malformasi SSP (5%).

Diagnosis

Anamnesis

- Riwayat kejang dalam keluarga
- Riwayat kehamilan/pranatal
 - Kehamilan kurang bulan
 - Infeksi TORCH atau infeksi lain saat ibu hamil
 - Pre-eklamsia, gawat janin
 - Pemakaian obat golongan narkotika, metadon
 - Imunisasi anti tetanus, rubela
- Riwayat persalinan
 - Asfiksia, episode hipoksik, gawat janin
 - Trauma persalinan
 - Ketuban pecah dini
 - Anesthesi lokal/ blok

- Riwayat pascanatal
 - Infeksi
 - Bayi tampak kuning
 - Perawatan tali pusat tidak bersih dan kering, penggunaan obat tradisional, infeksi tali pusat
 - Riwayat kejang:
 - Gerakan abnormal pada mata, mulut, lidah dan ekstremitas, saat timbulnya, lama, frekuensi terjadinya kejang
 - Riwayat spasme atau kekakuan pada ekstremitas, otot mulut dan perut, dipicu oleh kebisingan atau prosedur atau tindakan pengobatan

Pemeriksaan fisis

- Kejang

Manifestasi klinis kejang pada bayi baru lahir sangat berbeda dengan anak bahkan bayi kurang bulan berbeda dengan cukup bulan. Gambaran klinis yang sering terjadi sebagai berikut:

- Subtle:

Orofasial :

Deviasi mata, kedipan mata, gerakan alis yang bergetar berulang, mata yang tiba tiba terbuka dengan bola mata terfiksasi ke satu arah, gerakan seperti menghisap, mengunyah, mengeluarkan air liur, menjulurkan lidah, gerakan pada bibir

Ekstremitas:

Gerakan seperti orang berenang, mendayung, bertinju atau bersepeda.

Episode apnu:

Serangan apnu yang termasuk kejang apabila disertai dengan bentuk serangan kejang yang lain dan tidak disertai bradikardia.

Sistem autonom/vasomotor:

Perubahan tekanan darah (takikardi atau hipertensi) atau peningkatan salivasi

- Tonik

Fokal :

Postur tubuh asimetris yang menetap dari badan atau ekstremitas dengan atau tanpa adanya gerakan mata abnormal.

Umum:

Fleksi tonik atau ekstensi leher, badan dan ekstremitas, biasanya dengan ekstensi ekstremitas

- Klonik

Fokal :

Gerakan bergetar dari satu atau dua ekstremitas pada sisi unilateral, gerakan pelan dan ritmik, frekuensi 1-4 kali/ perdetik.

Multifokal :

Kejang klonik dengan lebih dari satu fokus atau migrasi gerakan dari satu ekstremitas secara acak pindah ke ekstremitas lainnya.

Bentuk gerakan klonik dari salah satu atau lebih anggota gerak yang berpindah-pindah atau terpisah secara teratur, misalnya kejang klonik lengan kiri diikuti dengan kejang klonik tungkai bawah kanan

- Mioklonik

Fokal:

Kontraksi cepat satu atau lebih otot fleksor ekstremitas atas.

Multifokal :

Gerakan tidak sinkron dari beberapa bagian tubuh

Umum :

Terdiri dari satu atau lebih gerakan fleksi masif dari kepala dan badan dan adanya gerakan fleksi atau ekstensi dari ekstremitas

- Spasme

Spasme pada tetanus neonatorum hampir menyerupai kejang, tetapi kedua hal tersebut harus dibedakan karena tata laksananya berbeda. Gambaran klinis berupa :

- Kontraksi otot tidak terkendali paling tidak beberapa detik sampai beberapa menit
- Dipicu oleh sentuhan, suara maupun cahaya
- Bayi tetap sadar, sering menangis kesakitan
- Trismus (rahang kaku, mulut tidak dapat dibuka, bibir mencucu seperti mulut ikan)
- Opistotonus (kekakuan pada ekstremitas, perut)
- Gerakan tangan seperti meninju dan mengepal



Gambar: Bayi menunjukkan gambaran khas spasme

Pemeriksaan penunjang

Pemeriksaan penunjang ditujukan untuk mencari penyebab kejang

- Pemeriksaan darah rutin dan apusan darah
- Lumbal pungsi dan pemeriksaan cairan serebrospinal
- Kadar glukosa darah, kadar elektrolit darah, kadar bilirubin total, direk dan indirek
- Bila diduga ada riwayat jejas pada kepala: pemeriksaan berkala hemoglobin dan hematokrit untuk memantau perdarahan intraventrikuler serta didapat perdarahan pada cairan serebrospinal.
- Ultrasonografi untuk mengetahui adanya perdarahan periventrikuler-intraventrikuler.
- Pencitraan kepala (CT-scan kepala) untuk mengetahui adanya perdarahan subaraknoid atau subdural, cacat bawaan, infark serebral.
- Elektroensefalografi (EEG):

Pemeriksaan EEG pada kejang dapat membantu diagnosis, lamanya pengobatan dan prognosis

Gambaran EEG abnormal pada neonatus dapat berupa: gangguan kontinuitas, amplitudo atau frekuensi; asimetri atau asinkron interhemisfer; bentuk gelombang abnormal; gangguan dari fase tidur; aktivitas kejang mungkin dapat dijumpai

Tatalaksana

Penanganan utama adalah mengatasi hipoksia dan gangguan metabolismik sebagai penyebab tersering kejang pada neonatus kemudian pemberian antikejang

Medikamentosa

- Medikamentosa untuk menghentikan kejang
 - Fenobarbital 20 mg/kgBB intravena (IV) dalam waktu 10-15 menit, jika kejang tidak berhenti dapat diulang dengan dosis 10 mg/kgBB sebanyak 2 kali dengan selang waktu 30 menit. Jika tidak tersedia jalur intravena, dapat diberikan intramuskular (IM) dengan dosis ditingkatkan 10-15%.
 - Bila kejang berlanjut diberikan fenitoin 20 mg/kgBB IV dalam larutan garam fisiologis dengan kecepatan 1 mg/kgBB/menit.
 - Bila kejang masih berlanjut, dapat diberikan
 - Golongan benzodiazepine misalnya lorazepam 0,05 – 0,1 mg/kgBB setiap 8-12 jam
 - Midazolam bolus 0,2 mg/kgBB dilanjutkan dengan dosis titrasi 0,1-0,4 mg/kgBB/jam IV
 - Piridoksin 50-100 mg/kgBB IV dilanjutkan 10-100 mg/kgBB/hari peroral

- Pengobatan rumatan
 - Fenobarbital 3-5 mg/kgBB/hari, dosis tunggal atau terbagi tiap 12 jam secara IV atau peroral.
 - Fenitoin 4-8 mg/kgBB/hari IV atau peroral, dosis terbagi dua atau tiga.
- Pengobatan spasme/tetanus neonatorum
 - Beri diazepam 10 mg/kgBB/hari dengan drip selama 24 jam atau bolus IV tiap 3 jam, maksimum 40 mg/kgBB/hari
 - Bila frekuensi napas kurang 30 kali per menit, hentikan pemberian obat meskipun bayi masih mengalami spasme.
 - Bila tali pusat merah dan membengkak, mengeluarkan pus atau berbau busuk obati untuk infeksi tali pusat.
 - Beri bayi
 - Human tetanus immunoglobulin 500 U IM, bila tersedia, atau tetanus antitoksin 5000 U IM. Tetanus toxoid 0,1 mL IM pada tempat yang berbeda dengan tempat pemberian antitoksin
 - Benzil penicillin G 100.000 U/kgBB IV dosis tunggal selama 10 hari
 - Bila terjadi kemerahan dan/atau pembengkakan pada kulit sekitar pangkal tali pusat, atau keluar nanah dari permukaan tali pusat, atau bau busuk dari area tali pusat, berikan pengobatan untuk infeksi lokal tali pusat.
 - Berikan ibunya imunisasi tetanus toxoid 0.5 mL (untuk melindungi ibu dan bayi yang dikandung berikutnya) dan minta datang kembali satu bulan kemudian untuk pemberian dosis kedua.
- Pengobatan sesuai dengan penyebab kejang

Suportif

- Menjaga jalan napas tetap bersih dan terbuka serta pemberian oksigen untuk mencegah hipoksia otak yang berlanjut.
- Menjaga kehangatan bayi
- Pasang jalur IV dan beri cairan IV dengan dosis rumat serta tunjangan nutrisi adekuat
- Mengurangi rangsang suara, cahaya maupun tindakan invasif untuk menghindari bangkitan kejang pada penderita tetanus
- Pemberian nutrisi bertahap, diutamakan ASI.
- Bila memerlukan ventilator mekanik, maka harus dirujuk ke Rumah Sakit dengan fasilitas Pelayanan Neonatal Level III yang tersedia fasilitas NICU

Pemantauan

- Terapi
 - Efektifitas terapi dipantau dengan melihat gejala klinis, bila perlu diulang dan segera dilakukan pemeriksaan penunjang untuk menentukan penyakit penyebabnya.

- Jika kejang telah teratasi maka dilanjutkan dengan pemberian antikejang rumatan, fenobarbital 5 mg/kgBB/hari adalah pilihan pertama.
- Pemberian dosis rumatan dihentikan setelah tidak ada kelainan neurologis dan atau kelainan gambaran EEG.
- Tumbuh Kembang
 - Pemantauan terutama ditujukan pada pertumbuhan dan perkembangan sensorik dan motorik. Setiap adanya gangguan perkembangan, perubahan tingkah laku ataupun gejala neurologik, eksplorasi harus dilakukan dengan pemeriksaan neurologis lengkap.
 - Kejang awitan dini biasanya dihubungkan dengan angka kesakitan dan kematian yang tinggi. Kejang berulang, semakin lama kejang berlangsung semakin tinggi risiko kerusakan pada otak dan berdampak pada terjanya kelainan neurologik lanjut (misalnya palsi serebral dan retardasi mental)

KEPUSTAKAAN

1. Rennie JM. Seizures. Dalam: Rennie JM, penyunting. Roberton's textbook of neonatology. Edisi ke-4. Philadelphia: Elsevier Churchill Livingstone;2005. h.1105-29.
2. Pathak A. Seizures activity. Dalam: Gomella TI, Cunningham MD, Eyal FG, penyunting. Neonatology, management, procedures, on-call problems and drug. Edisi ke 6. NewYork: McGraw-Hill;2009. h.374-9
3. Scher MS. Neonatal seizures. Dalam: Taeusch HW, Ballard RA, Gleason CA, Avery's, penyunting . Disease of the newborn. Edisi ke 8. Philadelphia: Elsevier Saunders,;2005. h.1005-25.
4. Du Plessis AJ. Neonatal seizures. Dalam: Cloherty JP, Eichenwaald EC, Stark AR, penyunting. Manual of neonatal care. Edisi ke 6. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2008. h.483-98.
5. **Evans D, Levene M.** Neonatal seizures. Arch Dis Childhood- Fetal Neonatal Ed.1998;78:70.
6. Ikatan Dokter Anak Indonesia. Standar pelayanan medis perinatologi. Dalam: Pusponegoro HD, Harun SR, Kosim MS , penyunting. Jakarta: Badan penerbit IDAI;2004.h. 277-85
7. Sarosa GI. Kejang dan spasme. Dalam: Kosim MS,Yunanto A, Dewi R, Sarosa GI, Usman A, penyunting. Buku ajar neonatologi edisi I . Jakarta; Badan penerbit IDAI;2008. h.226-50.

Keracunan Jengkol pada Anak

Keracunan jengkol adalah suatu keadaan klinis akibat keracunan asam jengkol. Angka kejadian keracunan jengkol pada anak di Indonesia sulit disimpulkan karena laporan penelitian yang ada hanya terbatas pada beberapa rumah sakit yang berada di daerah tertentu.

Patogenesis keracunan jengkol masih belum dipahami, namun diduga akibat pengendapan kristal asam jengkol dalam saluran kemih. Secara klinis, gejala keracunan jengkol dapat dibedakan menjadi 3 tingkatan yaitu ringan apabila hanya terdapat keluhan sakit pinggang atau buang air kecil (BAK) kemerahan, berat apabila disertai oliguria, dan sangat berat jika sudah terdapat anuria atau tanda-tanda gagal ginjal akut yang nyata. Pada umumnya prognosis keracunan jengkol cukup baik, tetapi kadang-kadang dapat berlanjut menjadi gagal ginjal akut (GGA) bahkan dapat berakhir dengan kematian.

Diagnosis

Anamnesis

- Riwayat makan buah jengkol
- Nyeri supra pubis, disuria, dan muntah
- Dapat disertai riwayat BAK kemerahan atau seperti kristal putih, serta BAK menjadi lebih sedikit.

Pemeriksaan fisis

- Bau khas asam jengkol dapat tercium dari mulut maupun urin penderita.
- Terkadang kita dapat meraba buli-buli yang penuh, serta menemukan infiltrat urin pada batang penis, skrotum, dan jaringan perineum sekitarnya.
- Apabila sudah terjadi komplikasi, maka terlihat gejala gagal ginjal akut, seperti edema, hipertensi, penurunan kesadaran, pernafasan *Kussmaul*, dan sebagainya.

Pemeriksaan penunjang

- Pemeriksaan urin rutin tidak selalu dapat menemukan kristal asam jengkol karena kristal hanya terjadi pada pH 5,5. Apabila ditemukan, kristal ini berupa jarum runcing yang dapat bergumpal menjadi ikatan atau rosette.

- Anemia dapat terjadi, mungkin berhubungan dengan beratnya hematuri. Uremia ringan (40-60 mg%) sering kali ditemukan dan pada kasus berat dengan manifestasi gagal ginjal akut; kadar ureum darah dapat mencapai 300 mg%.
- Analisis gas darah dapat menunjukkan asidosis metabolik sesuai dengan beratnya gagal ginjal yang terjadi.
- Pada pemeriksaan USG atau pielografi intravena (PIV) dapat ditemukan pelebaran ureter atau tanda-tanda hidronefrosis akibat obstruksi akut oleh kristal asam jengkol di saluran kemih.

Tata laksana

Medikamentosa

- Terapi ditujukan untuk melarutkan kristal asam jengkol yang menyumbat saluran kemih.
- Cara mudah dan sederhana adalah memperbanyak volume urin dengan banyak minum dan membuat suasana urin lebih alkalis dengan memberikan sodium bikarbonat 1 mEq/kgBB/hari atau 1-2 g/hari.
- Pada kasus berat dengan komplikasi, penderita harus dirawat dan ditangani sebagai gagal ginjal akut.
- Bila terjadi retensi urin segera lakukan kateterisasi, kemudian buli-buli dibilas dengan sodium bikarbonat 1,5%.
- Penderita dengan oligouria diberikan campuran larutan glukosa 5% dan NaCl 0,9% dengan perbandingan 3:1 intravena.
- Pada anuria sebaiknya diberikan larutan glukosa 5-10% intravena dengan restriksi cairan seperti pada penatalaksanaan gagal ginjal akut.
- Sodium bikarbonat diberikan 2-5 mEq/kgBB namun sebaiknya disesuaikan dengan hasil analisis gas darah,
- Diuretik golongan furosemid dosis 1-2 mg/kgBB/hari dapat diberikan untuk mengurangi *overload* cairan.
- Apabila dengan penanganan di atas belum memberikan respons yang baik atau bahkan terjadi perburukan klinis, maka dilakukan dialisis peritoneal.

Bedah

Bila terdapat obstruksi berat di uretra atau kesulitan pemasangan kateter pada retensi urin, maka dilakukan pungsi buli-buli dengan *wing needle* ukuran besar atau dengan jarum sistofik no 15 F. Caranya adalah dengan meletakkan satu jari di atas simfisis pubis di garis tengah dengan sudut 45°. Selanjutnya dilakukan pembilasan kandung kemih dan sebaiknya dipasang drainase secara tertutup.

Apabila kita temukan edema atau infiltrat urin di batang penis atau skrotum dapat dilakukan insisi pada bagian skrotum yang paling bawah. Tindakan diawali dengan aseptik, antiseptik, serta anestesi lokal. Kemudian daerah yang diinsisi dikompres dengan cairan yang tidak merangsang seperti larutan povidon iodine dan pemberian antibiotik.

Pemantauan (*Monitoring*)

Pada kasus berat atau sangat berat setelah dengan penanganan konservatif seperti di atas selama 8 jam tidak berhasil, dilakukan dialisis peritoneal.

KEPUSTAKAAN

1. Alatas H. Acute renal failure due to jengkol intoxication in children. Paediatr Indones. 1967;1:90-4.
2. Tambunan T. Keracunan jengkol pada anak. Dalam: Alatas H, Tambunan T, Trihono PP, penyunting. Nefrologi anak. Jilid ke-I. Jakarta: IDAI; 1993. h. 199-208.
3. Sjamsudin U, Darmansjah I, Handoko T. Beberapa masalah keracunan jengkol pada anak. Dalam: Tjokronegoro A, penyunting. Pengobatan intensif pada anak. Jakarta: FKUI. h. 21-39.

Kriptorkismus

Kriptorkismus atau *undescended testis* (UDT) adalah testis yang tidak berada pada posisi yang seharusnya yaitu di dasar scrotum. UDT merupakan kelainan bawaan genital yang sering ditemukan pada anak laki-laki dengan angka kejadian 5,5% pada bayi baru lahir sedangkan pada usia 3 bulan dan usia 1 tahun masing-masing sebesar 1,4% dan 0,5-0,8%. Pada bayi prematur angka kejadianya lebih tinggi diperkirakan mencapai 30% (Fernando, Current APP UDT, 2000). Risiko UDT lebih tinggi pada kasus-kasus hipogonadisme seperti sindrom Kallman, Prader Willi, Klinefelter dan sebagainya. Di samping itu kriptorkismus juga terdapat pada beberapa sindrom dengan gangguan biosintesis testosteron.

Sudah lama diketahui bahwa testis yang tidak berada pada tempat yang seharusnya akan mengganggu spermatogenesis dan meningkatkan kemungkinan terjadinya torsion dan keganasan sehingga keadaan ini harus mendapatkan perhatian yang seksama. Tujuan intervensi medis pada UDT adalah agar tidak terjadi kerusakan pada tubulus seminiferus yang berada di dalam testis maupun testis normal yang kontralateral sehingga akan menyebabkan infertilitas. Alasan lain adalah mencegah terjadinya keganasan testis. Risiko keganasan pada UDT 35-48 kali dibandingkan dengan testis normal.

Diagnosis

Anamnesis

- Orangtua mengeluh buah zakar anak tidak teraba atau kantung zakar terlihat rata.
- Riwayat kelahiran kurang bulan.

Pemeriksaan fisis

- Posisi terbaik adalah posisi frog-leg. Tangan pemeriksa harus hangat. Pemeriksaan genitalia eksterna harus dilakukan secara seksama termasuk tanda-tanda kelainan kongenital lainnya (bentuk dan ukuran penis, hipospadia, torsio testis). Adanya UDT bilateral dan hipospadia sering berkaitan dengan DSD.
- Ukuran dan lokasi testis harus dipastikan setelah manipulasi, antara lain *milking*.
- Dari berbagai pembagian posisi testis yang diajukan oleh berbagai peneliti, pada PPM ini dipakai pembagian sebagai berikut:

- Intra-abdominal
- Inguinal
- Preskrotal atau disebut juga gliding testis, yaitu testis yang setelah dimanipulasi tidak dapat masuk ke dalam kantong scrotum.
- Skrotal, yaitu testis yang berada di dalam scrotum namun tidak berada di dasar.
- Retraktil : testis dapat dengan mudah dimanipulasi ke kantong scrotum dan segera kembali ke posisi semula di luar scrotum apabila manipulasi dihentikan.
- Maledescent atau testis ektopik testis tidak berada pada jalur penurunan testis yang seharusnya

Pemeriksaan penunjang

- Pada UDT bilateral, sebagai awal diagnosis dilakukan pemeriksaan FSH, LH, dan testosteron,kemudian diikuti dengan uji HCG (oleh dokter spesialis endokrinologi anak).
- Pencitraan dapat membantu diagnosis UDT, walaupun akurasi sekitar 44% untuk semuajenis pencitraan. Akhir-akhir ini peran USG agak diragukan, sehingga asosiasi dokter anak Amerika (AAP) tidak merekomendasikan USG untuk testis yang tidak teraba. MRI dapat menolong untuk menentukan lokalisasi testis intraabdominal, terutama pada anak besar.
- Laparaskopi sekarang digunakan sebagai metode diagnosis testis yang tak teraba. Teknik ini cukup aman dan dapat mencari posisi *impalpable gonad*.

Tata laksana

Medikamentosa

Terapi hormonal dengan HCG, LHRH atau kombinasi keduanya merupakan salah satu cara untuk menurunkan testis ke dalam skrotum. Terapi hormonal dapat segera dimulai setelah usia 6 bulan untuk kriptorkismus dan *gliding testis*. Testis retraktil bukan merupakan indikasi untuk terapi hormonal.

Banyak protokol pengobatan hormonal UDT, sampai sekarang masih belum didapatkan cara pemberian terapi yang seragam dengan menggunakan HCG.

Protokol rekomendasi International Health

| Umur | Dosis(IU)/minggu | Dosis Total (IU) | Lama terapi (minggu) |
|-------------|------------------|------------------|----------------------|
| 3 – 12bulan | 2 x 250 | 2500 | 5 |
| 1 – 6 tahun | 2 x 500 | 5000 | 5 |
| >6 tahun | 2 x 1000 | 10000 | 5 |

Pengobatan dinyatakan gagal apabila testis tidak berada di dasar skrotum setelah terapi hormonal. Evaluasi pengobatan dilakukan selama pengobatan, pada akhir pengobatan, serta 1, 3, 6, dan 12 bulan kemudian. Relaps setelah pengobatan cukup sering sehingga pemantauan setelah pengobatan sangat penting dan jika terjadi dikonsultkan ke bagian Bedah Urologi.

Bedah

Pada usia 2 tahun diusahakan agar posisi testis sudah padatempatnya. Jika pada umur di atas 2 tahun testis belum turun maka pasien diindikasikan untuk orkidopeksi.

Orkidopeksi diindikasikan untuk:

- Kegagalan terapi hormonal
- Testis ektopik
- UDT dengan hernia
- UDT pada usia pubertas

Lain-lain (rujukan subspesialis, rujukan spesialis lainnya dll)

Rujukan ke spesialis urologi dilakukan pada kegagalan terapi hormonal atau jika testis yang telah turun tidak berkembangukurannya.

Pemantauan (Monitoring)

Tujuan utama pemantauan adalah mendeteksi secara dini ca testis (pembesaran testis unilateral atau bilateral dengan konsistensi keras). Pemantauan pasca operasi dan terapi hormonal dilakukan secara berkala minimal satu tahun sekali untuk mengukur besar dan konsistensi testis.

Langkah promotif /preventif

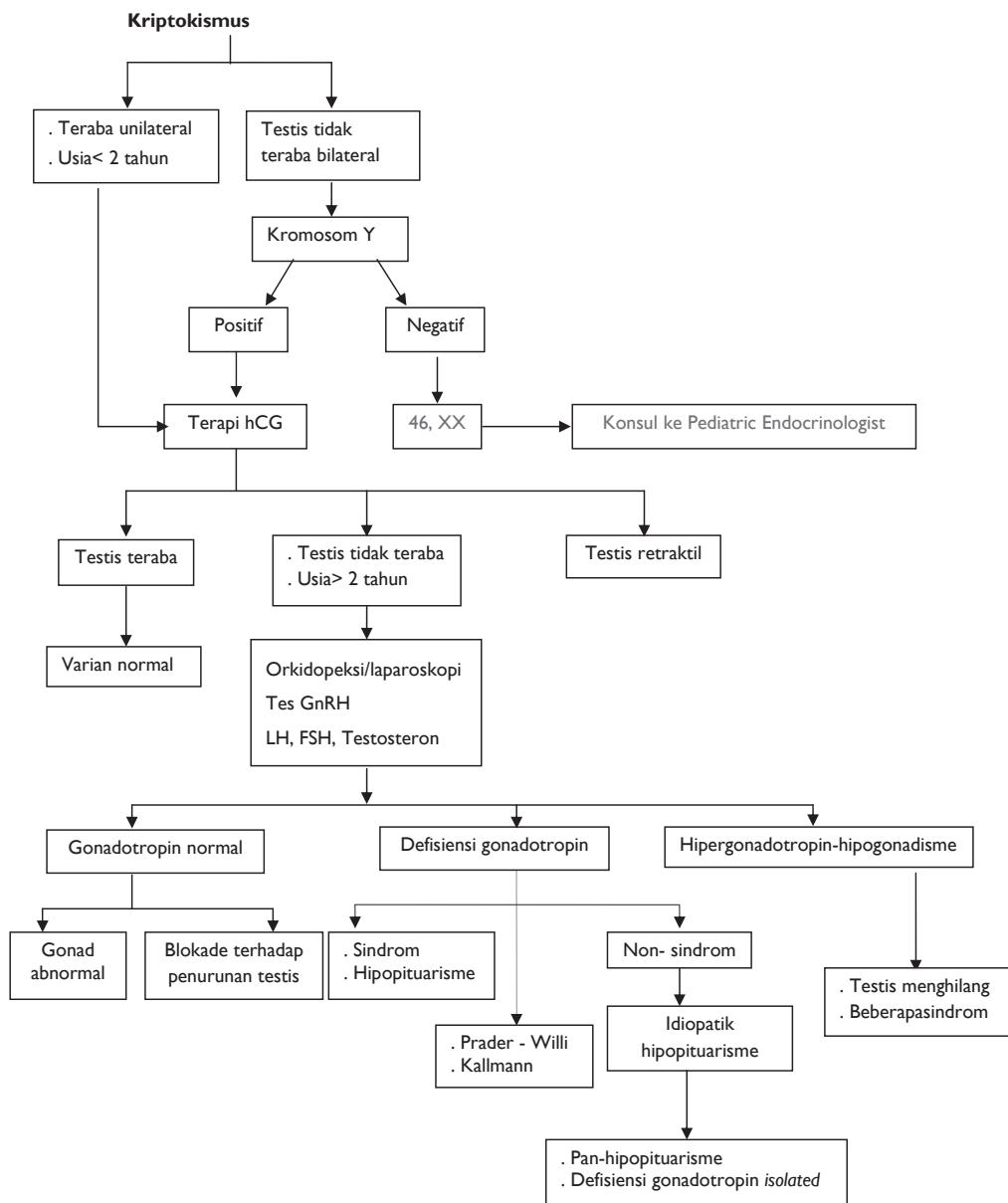
Untuk mencegah komplikasi perlu diagnosis dan tatalaksana dini. Hal ini dapat dicapai jika kesadaran akan kelainan ini ditingkatkan, khususnya bagi dokter anak. Untuk itu perlu dilakukan pemeriksaan rutin genitalia eksterna yang cermat pada setiap bayi baru lahir .

KEPUSTAKAAN

1. Himawan S. Segi patologik kriptorkismus. Dalam: Rukman Y, Batubara JRL, Tridjaja B, penyunting. Simposium sehari tatalaksana optimal kriptorkismus. Jakarta: BPK FK UI;1994. h.1-15.
2. Rukman Y, Darmawan BS. Aspek hormonal pada kriptorkismus. Dalam: Rukman Y, Batubara JRL, Tridjaja B, penyunting. Simposium sehari tatalaksana optimal kriptorkismus. Jakarta: BP FK UI;1994. h.17- 25.
3. Firman K. Peran pencitraan pada kriptorkismus. Dalam: Rukman Y, Batubara JRL, Tridjaja B, penyunting. Simposium sehari tatalaksana optimal kriptorkismus. Jakarta: BP FK UI;1994. h.27-36.

4. Batubara JRL. Terapi hormonal pada kriptorkismus. Dalam: Rukman Y, Batubara JRL, Tridjaja B, penyunting. Simposium sehari tatalaksana optimal kriptorkismus. Jakarta: BP FK UI;1994. h.37–49.
5. Firdaoessaleh. Peran bedah pada kriptorkismus. Dalam: Rukman Y, Batubara JRL, Tridjaja B, penyunting. Simposium sehari tatalaksana optimal kriptorkismus. Jakarta: BP FK UI;1994. h.51–70.
6. Tridjaja B, Darmawan BS. Presentasi kasus. Dalam: Rukman Y, Batubara JRL, Tridjaja B, penyunting. Simposium sehari tatalaksana optimal kriptorkismus. Jakarta: BP FK UI;1994. h.71–76.
7. Stne DM. The testes. Dalam: Sperling, penyunting. Pediatric endocrinology. Edisi ke-2. USA: WB Saunders;2002. h.565–628.
8. Achermann JC. Development of the reproductive systems. Dalam: Brook C, Clayton P, Brawn R, penyunting. Clinical pediatric endocrinology. Edisi ke-5. London: Blackwell;2005. h.153–70.
9. Kaefer M. Diagnosis and treatment of the undescended testicle. Dalam: Pescovitz OH, Eugster EA, penyunting. Pediatric endocrinology mechanisms, manifestations, and management. Philadelphia: Lipincott Williams & Wilkins;2004. h.255–74.
10. Ferre FA, Mckenna PH. Current approaches to the undescended testicle. C Pediatr Arc. 2000;1:1-10.
11. Pielai SB, Besner GF. Pediatric testicular problems. Pediatr Clin N America. 1998;45:1-18.
12. Anonymous. Cryptorchidism. Medicine. 2002;6:2-11.
13. Elder JS. Ultrasonography is unnecessary in evaluating boys with a nonpalpable testis. Pediatr. 2002;110:1-8.
14. Docimo SG. The undescended testicle: diagnosis and management. Am Fam Phys. 2000;62:1–10.
15. Wales JK, Rogal AD, Wit JM. Abnormal genetalia. Dalam: Wales JK, Rogal AD, Wit JM, penyunting. Color atlas of pediatric endocrinology and growth. London: Mosby Wolf;1996. h.99-116.

Algoritme



Limfoma Hodgkin (Penyakit Hodgkin)

Limfoma Hodgkin merupakan bagian dari limfoma maligna (keganasan primer jaringan limfoid yang bersifat padat). Sel ganas pada penyakit Hodgkin berasal dari sistem limforetikular ditandai dengan adanya sel Reed-Sternberg pada organ yang terkena. Limfosit yang merupakan bagian integral proliferasi sel pada penyakit ini diduga merupakan manifestasi reaksi kekebalan selular terhadap sel ganas tersebut. Lebih jarang terjadi pada anak dibandingkan limfoma non Hodgkin. Faktor risiko diduga berhubungan dengan infeksi virus Epstein-Barr, radiasi, dan faktor genetik.

Epidemiologi

Di negara maju seperti Amerika Utara, Eropa dan Oseania angka kejadian sebesar 7 kasus/ 1.000000 penduduk. Sedangkan di Asia lebih rendah. Kejadian limfoma hodgkin sering dihubungkan dengan infeksi virus Ebstein-Barr (EBV). Prevalens EBV tertinggi di negara Afrika seperti Kenya sehingga angka kejadian limfoma hodgkin akan meningkat di negara tsb.

Diagnosis

Gejala dan tanda tergantung dari lokasi tumor primernya.

Anamnesis

- Pembengkakan yang tidak nyeri dari I atau lebih kelenjar getah bening superfisial. Pada 60-80% kasus mengenai kelenjar getah bening servikal, pada 60% kasus berhubungan dengan keterlibatan mediastinum
- demam hilang timbul? timbul (intermiten)
- Berkeringat malam
- Anoreksia, penurunan berat badan
- Rasa lelah

Pemeriksaan fisis

- Limfadenopati, dapat sebagian ataupun generalisata dengan predileksi terutama daerah servikal, yang tidak terasa nyeri, diskret, elastik, dan biasanya kenyal
- Splenomegali
- Gejala-gejala penyakit paru (bila yang terkena kelenjar getah bening mediastinum dan hilus)
- Gejala-gejala penyakit susunan saraf (biasanya muncul lambat).

Pemeriksaan penunjang

- Laboratorium: pemeriksaan darah rutin, SGOT/SGPT, alkali fosfatase, LDH, urea N, kreatinin, asam urat, Copper, LED, fibrinogen
- Biopsi jaringan yang adekuat
- Histopatologi : ditemukan sel Reed-Sternberg.
- Aspirasi sumsum tulang
- Sitologi cairan serebrospinal
- Sitologi cairan pleura, peritoneum atau perikardium
- Radiologi
 - Foto toraks, tomografi mediastinum
 - Survei tulang
 - USG atau CT-scan daerah leher dan abdomen
- Sitogenetik

Diagnosis banding

Limfoma non-Hodgkin

Tata laksana

Kemoterapi

Kombinasi antara adriamisin, bleomisin, vinblastin, dakarbazin.

Radiasi

Untuk stadium I & II (bagaimana pembagian stadium?)

Suportif

Transfusi komponen darah, nutrisi, antibiotika, dukungan psikososial.

Prognosis?

Tergantung pada stadium penyakit. Makin dini penyakit dapat ditentukan, makin baik prognosisnya.

Kepustakaan

1. Hudson MM, Donaldson SS. Hodgkin's Disease. Dalam: Pizzo PA., Poplack DG, penyunting. Principles and Practice of Pediatric Oncology. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincot Williams and Wilkins; 2002. h. 637-60.
2. Lanzkowsky P. Hodgkin Disease. Manual of Pediatric Hematology and Oncology. Edisi ke-4. New York: Churchill Livingstone, 2006. h. 453-90.
3. Schwartzman,E, Chantada. Hodgkin's Disease. Dalam:Voute PA, Kalifa C, Barret A, penyunting. Cancer in children: clinical management. Edisi ke-4. New York: Oxford; 1999. h.137-53.
4. Cairo MS,Bradley MB. Hodgkin Disease. Dalam: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, penyunting. Nelson textbook of pediatrics. Edisi ke-18. Saunders: Philadelphia; 2007. h.2123-26.

Limfoma non Hodgkin

Limfoma non Hodgkin merupakan bagian dari limfoma maligna (keganasan primer jaringan limfoid yang bersifat padat) yang berupa tumor ganas yang disebabkan proliferasi ganas sel-sel jaringan limfoid dari seri limfosit. Meski limfoma maligna umumnya terbatas pada jaringan limfoid, pada anak tidak jarang ditemukan keterlibatan sumsum tulang, sedangkan keterlibatan tulang dan susunan saraf jarang terjadi.

Di Eropa dan Amerika Serikat, insidens limfoma non Hodgkin terjadi pada 6-7% dari seluruh penyakit keganasan pada anak, merupakan penyakit keganasan ketiga terbanyak pada anak dengan insidens sekitar 10,5 per sejuta. Limfoma non Hodgkin mencakup 45% dari seluruh limfoma pada anak dan remaja dibawah usia 20 tahun.

Sebanyak 35% tumor primernya berlokasi di daerah abdomen, 13% di daerah kepala dan leher. Faktor risiko berupa genetik, imunosupresi pasca transplantasi, obat-obatan (difenilhidantoin), radiasi, dan infeksi virus (EBV, HIV).

Diagnosis

Gejala dan tanda tergantung dari lokasi tumor primernya.

Anamnesis

- Abdomen: nyeri perut, mual dan muntah, konstipasi atau diare, teraba massa, perdarahan saluran cerna akut, ikterus, gejala-gejala intususepsi
- Kepala dan leher: limfadenopati servikal dan pembengkakan kelenjar parotis, pembengkakan rahang, obstruksi hidung, rinore
- Mediastinum: sesak nafas, ortopneu, pusing, nyeri kepala, disfagia, epistaksis, sinkop, penurunan kesadaran (sindrom vena cava superior)
- Keluhan umum: demam, penurunan berat badan, anemia.

Pemeriksaan fisis

- Massa di daerah tumor primer
- Limfadenopati

- Sesak nafas
- Anemia
- Perdarahan
- Nyeri tulang
- Hepatosplenomegali

Pemeriksaan penunjang

Tujuan: untuk menegakkan diagnosis pasti dan *staging*.

- Biopsi (histopatologis) untuk menegakkan diagnosis pasti: ditemukan limfosit, atau sel stem yang difus, tanpa diferensiasi/berdiferensiasi buruk
- Laboratorium: pemeriksaan darah lengkap, LDH, asam urat, pemeriksaan fungsi hati, fungsi ginjal, elektrolit untuk memeriksa marker tidak spesifik dan tanda tumor lisis sindrom.
- USG abdomen
- Foto toraks
- Aspirasi sumsum tulang
- Pemeriksaan cairan serebrospinal
- Sitologi cairan pleura, peritoneum atau perikardium
- Bone scan (survey tulang)
- Ct scan (atas indikasi)
- MRI (atas indikasi)
- Pemeriksaan imunofenotiping
- Pemeriksaan sitogenetik dan biologi molekular

Diagnosis banding

- Limfoma Hodgkin
- Neuroblastoma

Tata laksana

Medikamentosa

- Kemoterapi
- Kombinasi vinkristin, adriamisin, siklofosfamid, prednison, metotreksat, 6-merkaptopurin.

Radioterapi

Hanya dilakukan untuk mencegah terjadinya relaps pada penderita dengan tumor kelenjar mesenterial atau terdapat sisa tumor yang >5 cm

Bedah

- Untuk mengangkat massa intraabdomen yang terlokalisir
- Untuk biopsi.

Suportif

Hidrasi dan alkalinisasi urin (atas indikasi apa), allopurinol (atas indikasi apa), nutrisi, transfusi komponen darah, antibiotik, dukungan psikososial.

Prognosis/pemantauan?

Kepustakaan

1. Magrath IT. Malignant Non-Hodgkin's Lymphomas in Children. Dalam: Pizzo PA., Poplack DG, penyunting. Principles and Practice of Pediatric Oncology. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincot Williams and Wilkins; 2002. h. 661-705.
2. Lanzkowsky P. Non-Hodgkin's Lymphoma. Manual of Pediatric Hematology and Oncology. Edisi ke-4. New York: Churchill Livingstone, 2006. h. 491-511.
3. Buyukpamukcu M. Non-Hodgkin's Lymphomas. Dalam: Voute PA, Kalifa C, Barret A, penyunting. Cancer in children: clinical management. Edisi ke-4. New York: Oxford; 1999. h. 119-36.
4. Cairo MS, Bradley MB. Non-Hodgkin Lymphoma (NHL) Dalam: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, penyunting. Nelson textbook of pediatrics. Edisi ke-18. Saunders: Philadelphia; 2007. h. 2126-28.

Lupus Eritematosus Sistemik

Lupus eritematosus sistemik (LES) merupakan penyakit sistemik evolutif yang ditandai oleh inflamasi luas pada pembuluh darah dan jaringan ikat dan mengenai satu atau beberapa organ tubuh, seperti ginjal, kulit, sel darah dan sistem saraf, serta bersifat episodik dengan diselingi oleh periode remisi. Manifestasi klinis LES sangat bervariasi dengan perjalanan penyakit yang sulit diduga, tidak dapat diobati dan sering berakhir dengan kematian. Kelainan ini merupakan sindrom klinis disertai kelainan imunologis, diantaranya yang terpenting adalah adanya antibodi antinuklear, dan belum diketahui penyebabnya.¹⁻⁵

Diagnosis

Anamnesis

- Gejala konstitusional (intermiten/persisten): demam, ruam, mukositis, artritis, *malaise, fatigue*, alopecia, anoreksia dan penurunan berat badan.
- Kelainan kulit dan mukosa, (30-60% anak pada saat didiagnosis).
- Keluhan sendi yang dapat berupa nyeri, bengkak dan *morning stiffness* (90% anak penderita LES).
- Alopecia (25% anak), dapat bersifat difus atau berkelompok.
- Gejala akibat kelainan organ lain yang dapat terjadi pada suatu saat/tahap evolusi penyakit yang berbeda.

Pemeriksaan Fisis

Secara klinis terdapat 2 unsur penting LES yaitu:

- Bersifat episodik, biasanya terjadi pada anak yang lebih besar, dengan gejala intermiten artritis, pleuritis, dermatitis atau nefritis.
- Multisistemik, pasien memperlihatkan kelainan pada lebih dari satu organ akibat vaskulitis, misalnya pada kulit, ginjal dan susunan saraf pusat.

Tabel I memperlihatkan berbagai gambaran manifestasi klinis pada LES.

Tabel 1. Manifestasi Klinis Lupus Eritematosus Sistemik

| Sistem | Klinis |
|-----------------------|---|
| Konstitusional | Demam, malaise, penurunan berat badan |
| Kulit | Ruam kupu-kupu (butterfly rash), lupus diskoid, eritema periungual, fotosensitivitas, alopecia, ulserasi mukosa |
| Muskuloskeletal | Poliartralgia dan artritis, tenosinovitis, miopati, nekrosis aseptik |
| Vaskular | Fenomena Raynaud, retikularis livedo, trombosis, eritromelalgia, lupus profundus |
| Jantung | Perikarditis dan efusi, miokarditis, endokarditis Libman-Sacks |
| Paru | Pleuritis, pneumonitis basilar, atelektasis dan perdarahan |
| Gastointestinal | Peritonitis, disfungsi esofagus, kolitis |
| Hati, limpa, kelenjar | Hepatomegali, splenomegali, limfadenopati |
| Neurologi | Seizure, psikosis, polineuritis, neuropati perifer |
| Mata | Eksudat, papiledema, retinopati |
| Ginjal | Glomerulonefritis, sindrom nefrotik, hipertensi |

Lupus Nefritis

Nefritis lupus merupakan penentu utama prognosis jangka panjang. Nefritis lebih sering terjadi pada anak dibandingkan dewasa dan biasanya asimptomatis, meskipun dapat terjadi hematuria makroskopik atau edema yang berkaitan dengan sindrom nefrotik. Penyakit ginjal nyata biasanya baru muncul 2 tahun setelah awitan. Bukti histologi mendahului kelainan sedimen urin, sehingga diperlukan pemeriksaan rutin fungsi ginjal. Untuk pengobatan agresif atau kelainan histologis dengan prognosis buruk perlu dilakukan biopsi ginjal.

Pemeriksaan Penunjang

Beberapa pemeriksaan berikut mempunyai nilai diagnostik, prognostik, surveilans atau mempunyai arti patofisiologi khusus dan bukan merupakan prosedur rutin.

Pemeriksaan Darah

- Hb, leukosit, trombosit: dapat ditemukan anemia dan leukopenia (50% anak) dan trombositopenia (15% anak)
- LED dan CRP (indikator reaksi inflamasi nonspesifik)
- Retikulosit: meningkat
- PT dan aPTT: biasanya memanjang karena adanya *circulating anticoagulant* yang menghambat aktivitas *prothrombin activator complex*.
- Komplemen C3, C4 dan CH50: selama masa aktif, fraksi komplemen terpakai sehingga kadar menurun terutama bila disertai gangguan ginjal. Kadar C3, C4 dan anti-ds-DNA dapat dipakai untuk menilai respons terapi dan aktivitas penyakit terutama pada lupus nefritis.

- Uji Coomb: positif (10%-30% pasien)
- Uji ANA (antibodi antinuklear): skrining LES, positif pada penyakit aktif
- Anti ds-DNA: positif pada 50-70% anak LES. Lebih spesifik dibandingkan dengan uji ANA, sangat bermanfaat untuk menilai respons terapi.
- Sel LE: kurang sensitif dibandingkan uji ANA.
- Anti Smith: positif (30% penderita), hasil positif bersifat diagnostik.
- Antibodi antiplatelet: positif (75% penderita tanpa trombositopenia)
- Antibodi antineutrofil
- Antibodi antifosfolipid: meningkatkan risiko trombosis dan tromboemboli vena dalam.
- Antibodi antihistone: peningkatan titer berhubungan dengan *drug-induced lupus*.
- Uji ATA (antibodi antitiroïd): positif pada 40% penderita LES
- VDRL: positif palsu disebabkan reaksi silang antara antibodi antifosfolipid dengan antikardiolipin.
- SGOT dan SGPT: peningkatan ringan sesaat (25% penderita), biasanya dihubungkan dengan pengobatan aspirin.
- Kadar T3 dan T4: hipotiroid pada 10-15% penderita.
- Urea N dan Kreatinin: menilai kelainan ginjal.
- Protein dan albumin darah: harus diperiksa teratur
- Urin: menilai kelainan ginjal.

Pemeriksaan Penunjang lainnya

- Foto toraks: evaluasi pleuritis, efusi pleura, pneumonitis akut dan infiltrasi interstitial.
- Foto persendian: menentukan ada/tidaknya artritis.
- Elektrokardiografi: evaluasi gangguan jantung
- Elektroensefalografi: evaluasi gangguan sistem saraf pusat (encefalopati).
- Biopsi kulit: penderita suspek LES dengan ANA (-). Pada *lupus band test* dapat dideteksi adanya deposit kompleks imunoglobulin dan komplemen pada dermal-epidermal junction.
- Biopsi ginjal: menilai derajat berat ringannya nefritis
- Pemeriksaan mata: melihat *cotton wool exudates*, episkleritis dan skleritis.

Kriteria Diagnostik

Bila ditemukan 4 dari 11 kriteria menurut American College of Rheumatology 1997 (**Tabel 3**).

Tabel 3. Kriteria Diagnostik LES menurut American College of Rheumatology 1997

| No. | Kriteria | Definisi |
|-----|--------------------------------------|---|
| 1. | Ruam malar (<i>butterfly rash</i>) | Eritema fiksata, datar atau menimbul di daerah pipi, cenderung mengecualikan lipatan nasolabial. |
| 2. | Ruam diskoid | Ruam eritema yang menimbul disertai pengelupasan keratotik dan penyumbatan folikular. Pada lesi lama, dapat terjadi parut atrofik. |
| 3. | Fotosensitif | Ruam kulit yang timbul akibat paparan sinar matahari, pada anamnesis/ pemeriksaan fisis |
| 4. | Ulkus oral | Ulserasi oral atau nasofaringeal yang tidak nyeri |
| 5. | Artritis | Artritis non erosif pada dua atau lebih persendian perifer, ditandai dengan nyeri tekan, bengkak atau efusi |
| 6. | Serositis | Pleuritis , riwayat <i>pleuritic pain</i> atau terdengar <i>pleural friction rub</i> , atau terdapat efusi pleura pada pemeriksaan fisis <i>atau</i> Perikarditis , dibuktikan dengan EKG, atau terdengar <i>perikardial friction rub</i> atau terdapat efusi perikardial pada pemeriksaan fisis |
| 7. | Gangguan ginjal | Proteinuria persisten $>0,5 \text{ g}/\text{hari}$ atau pemeriksaan Bang (+3) jika pemeriksaan kuantitatif tidak dapat dilakukan <i>atau</i> Cellular cast , yaitu eritrosit, Hb, granular, tubular, atau campuran |
| 8. | Gangguan neurologi | Kejang , tidak disebabkan oleh obat atau kelainan metabolism (uremia, ketoasidosis, atau ketidakseimbangan elektrolit <i>atau</i> Psikosis yang tidak disebabkan oleh obat atau kelainan metabolism (uremia, ketoasidosis, atau ketidakseimbangan elektrolit) |
| 9. | Gangguan hematologi | <i>Terdapat salah satu kelainan darah:</i> Anemia hemolitik dengan retikulositosis Leukopenia: $< 4000/\text{mm}^3$ pada ≥ 1 pemeriksaan Limfopenia: $< 1500/\text{mm}^3$ pada ≥ 2 pemeriksaan Trombositopenia: $< 100.000/\text{mm}^3$ tanpa adanya intervensi obat |
| 10. | Gangguan imunologi | <i>Terdapat salah satu kelainan:</i> Anti ds-DNA diatas titer normal Anti- Sm (Smith) (+) Antibodi antifosfolipid (+) berdasarkan: 1. Kadar serum IgG atau IgM antikardiolipin yang abnormal 2. Antikoagulan lupus (+) dengan menggunakan tes standar 3. Tes Sifilis (+) palsu paling sedikit selama 6 bulan dan dikonfirmasikan dengan pemeriksaan mikroskopis atau antibodi treponema |
| 11. | Antibodi antinuklir | Tes ANA (+) |

Tata Laksana

Tergantung dari berat ringannya penyakit.

Multidisipliner: pendidikan, sosial, reumatologi, dermatovenereologi, psikiatri, psikolog dan neurologi.

Obat-obatan Sistemik

1. Anti Inflamasi Non Steroid (AINS)

Diberikan bila manifestasi hanya mengenai kulit dan sendi, dalam bentuk AINS tunggal atau kombinasi dengan hidroksiklorokuin.

- Salisilat: dosis: BB <20 kg: 80-90 mg/kgBB/hari po, dibagi 3-4 dosis; BB >20 kg: 60-80 mg/kgBB/hari po, dibagi 3-4 dosis;
- Diberikan bersama makanan.
- Meningkatkan SGOT/SGPT, namun kerusakan hepar jarang terjadi.
- Kontra indikasi: trombositopenia, gangguan hemostasis.
- Naproxen 10-20 mg/kgBB/hari po, dibagi 2-3 dosis.
- Sodium tolmetin (tolektin) 20-30 mg/kgBB/hari po, dibagi 3-4 dosis.

2. Antimalaria

- Bila kelainan dominan pada kulit/mukosa dengan atau tanpa artritis dan gejala konstitusional umum.
- Hidroksiklorokuin adalah antimalaria yang dapat dipakai pada anak.
- Dosis inisial 6-7 mg/kgBB/hari dibagi 1-2 dosis selama 2 bulan, dilanjutkan 5 mg/kgBB/hari po (maksimal 300 mg/hari).
- Merupakan zat penghemat steroid (*steroid-sparing agent*)
- Efek toksik pada retina (reversibel), kontrol oftalmologi setiap 6 bulan untuk deteksi dini retinopati/degenerasi makula.

3. Kortikosteroid

- Prednison (po), diberikan bersama makanan
 - Dosis rendah (<0,5 mg/kgBB/hari, 2/3 dosis pagi hari, 1/3 dosis siang hari, interval 8 jam), diberikan pada gejala konstitusional yang berat, demam berkepanjangan, kelainan kulit, pleuritis, atau bersamaan dengan pemberian metilprednisolon intermiten iv dosis tinggi
 - Dosis tinggi (1-2 mg/kgBB/hari, maksimal 60-80 mg/hari po, dibagi 3-4 dosis selama 3-6 minggu, dilanjutkan dengan *tapering-off* selama 1-2 minggu), diberikan pada:
 - Lupus fulminan akut
 - Lupus nefritis akut yang berat
 - Anemia hemolitik akut yang berat
 - Trombositopenia (<50.000/m³) tanpa perdarahan dan gangguan koagulasi.
 - Lupus eritematosus kutan berat sebagai bagian terapi inisial lupus diskoid dan vaskulitis.

Pantau anti ds-DNA, bila negatif, lakukan *tapering-off* selama 1-2 minggu, stop terapi selama remisi (anti ds-DNA negatif).

- Metilprednisolon (parenteral)
 - Dosis 30 mg/kgBB/hari iv (maksimal 1 g) selama 90 menit, 3 hari berturut-turut, dilanjutkan secara intermiten (tiap minggu) disertai prednison dosis rendah setiap hari; diberikan pada:
 - Penyakit aktif yang berat yang tidak terkontrol dengan kortikosteroid per oral dosis tinggi.
 - Rekurensi aktif yang sangat berat
 - Anemia hemolitik yang berat
 - Trombositopenia berat ($<50.000/mm^3$) yang mengancam kehidupan, mungkin perlu disertai imunoglobulin intravena (IGIV)
- Bila berjangka panjang dapat disertai: danazol, vinkristin, imunosupresif lain, splenektomi (sangat jarang).
- Triamsinolon (intraartikular): untuk artritis pada sendi tertentu

4. Imunosupresan/sitotoksik/imunomodulator

- Azatioprin (1-3 mg/kgBB/hari po)
 - Digunakan pada pasien yang tidak responsif atau mendapat efek simpang berat kortikosteroid, dapat sebagai zat penghemat steroid.
- Siklofosfamid
 - Digunakan pada lupus nefritis berat, neuropsikiatrik.
 - Per oral: 1-3 mg/kgBB/hari
 - Parenteral: dosis awal 500-750 mg/m² (pilih dosis terendah untuk leukopenia, trombositopenia, kreatinin > 2g/dL), maksimum 1 g/m²/hr
 - Cara pemberian: bolus per infus dalam 150 ml larutan dextrose 5% dalam NaCl 0,225% selama 1 jam bersama hidrasi 2L/m²/hari per infus selama 24 jam, dimulai 12 jam sebelum infus siklofosfamid.
 - Pemberian parenteral diulangi setiap bulan dengan peningkatan 250 mg/m²/bulan sesuai dengan toleransi selama 6 bulan, selanjutnya setiap 3 bulan sampai 36 bulan total pengobatan (lampiran).
- Metotreksat

Sebagai zat penghemat steroid. Dosis 10-20 mg/m² peroral, 1x/minggu diberikan bersama asam folat per oral. Hindari alkohol (meningkatkan risiko sirosis hepatis). Obat ini diberikan pada:

 - Trombositopenia ($<50.000/mm^3$) jangka panjang setelah terapi inisial metilprednisolon dosis tinggi.
 - Poliartritis berat, bila dosis rumatan kortikosteroid >10 mg/hr
 - LE kutan berat

- Mikofenolat Mofetil (MMF)

Diberikan bila refrakter terhadap terapi konvensional; terapi ini masih dalam penelitian. Dosis: 15-23 mg/kgBB per oral 2 kali/hari. Efektivitas MMF sebanding dengan siklofosfamid iv tiap bulan. Toksisitas MMF dan azatioprin lebih aman dari siklofosfamid.

Topikal

Diberikan bila ada kelainan kulit. Obat yang biasa digunakan:

- Betametason 0,05%
- Flusinosid 0,05%: untuk 2 minggu, selanjutnya diganti dengan hidrokortison

Fisioterapi

Segera bila ada artritis.

Terapi penyulit

1. Akibat LES:

- Osteonekrosis
 - Deteksi dini dengan MRI
 - Ortopedik stadium dini: *core decompression*
 - Stadium lanjut: *total joint replacement*
- Sindrom antibodi antifosfolipid bila disertai
 - Trombosis: terapi warfarin intensitas tinggi (Target INR 3-4)
 - Rekurensi kegagalan kehamilan: heparin, aspirin dosis rendah
- Gagal ginjal: dialisis, transplantasi.
- Antihipertensi, antikonvulsan, antipsikotik, antiemetik.

2. Akibat terapi

- Osteoporosis
- *Fracture-induced osteoporosis*
- Muntah akibat siklofosfamid
- Sitopenia akibat siklofosfamid (anemia, lekopenia, trombositopenia)

Suportif

- Diet: setiap pemberian kortikosteroid, apalagi jangka panjang, harus disertai dengan diet rendah garam, gula, restriksi cairan, disertai suplemen Ca dan vitamin D.

Dosis kalsium karbonat (caltrate) sebagai kalsium elemental:

- Usia <6 bulan : 360 mg/hari
- Usia 6-12 bulan : 540 mg/hari
- Usia 1-10 tahun : 800 mg/hari
- Usia 11-18 tahun: 1200 mg/hari

Dosis vitamin D (hidroksikolkalsiferol):

- BB<30 kg: 20 mcg po 3 kali/minggu
- BB>30 kg: 50 mcg po 3 kali/minggu

Edukasi

Penting untuk penderita/keluarga agar mengerti penyakit/penyulit yang mungkin terjadi serta pentingnya berobat secara teratur.

Pencegahan

- Pencegahan terhadap pemaparan sinar matahari
 - Hindari paparan sinar matahari dengan tingkat UV tertinggi: jam 09.00/10.00 sampai jam 15.00/16.00
 - Pakaian lengan panjang, celana panjang, kerudung, topi, kacamata hitam
 - Tabir surya (topikal) untuk blokade radiasi UVA dan UVB, sedikitnya dengan *Sun Protector Factor (SPF) 24*.
- Osteoporosis selama terapi steroid dosis tinggi
 - Deteksi dini dengan MRI
 - Diet tinggi kalsium
 - Vitamin D adekuat
 - Olahraga
- Sistitis hemoragika akibat siklofosfamid: mesna intravena. Mesna akan mengikat acrolein, metabolit toksik siklofosfamid.

Lampiran

Jadwal pemberian siklofosfamid untuk lupus nefritis

KEPUSTAKAAN

1. Cassidy JT, Petty RE. Textbook of pediatric rheumatology. Edisi ke-2. New York: Churchill Livingstone; 1990.
2. Petty RE, Laxer RM. Systemic lupus erythematosus. Dalam: Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, penyunting. Textbook of pediatrics rheumatology. Edisi ke-5. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005. h. 342-83.
3. Lang BA, Silverman EDA. Clinical overview of systemic lupus erythematosus in childhood. Pediatr Rev. 1993;14:194-201.
4. Gottlieb BS, Ilowite NT. Systemic lupus erythematosus in children and adolescents. Pediatr Rev. 2006;27:323-9.
5. Klein-Gittelman MS, Miller ML. Systemic lupus erythematosus. Dalam: Berhman RE, Kliegman RM, Arvin AM, penyunting. Nelson textbook of pediatrics. Edisi ke-18. Philadelphia: WB Saunders; 2007. h. 1015-19.

6. Gill JM, Quisell AM, Rocca PV, Walters DT. Diagnosis of systemic lupus erythematosus. Am Fam Physician 2003;68:2179-86.
7. Weening JJ, D'Agati VD, Schwartz MM, Seshan SV, Charles, Appel GB, dkk. The Classification of glomerulonephritis in systemic lupus erythematosus revisited. J Am Soc Nephrol 2004;15: 241-250.
8. Soepriadi M, Setiabudiawan B. Lupus eritematosus sistemik. Dalam: Garna H, Nataprawira HMD, penyunting. Pedoman terapi ilmu kesehatan anak FK UNPAD/RSHS. Edisi ke-3. Bandung: Bagian Ilmu Kesehatan Anak FK UNPAD/RSHS; 2005. h. 133-42.
9. Soepriadi M, Setiabudiawan B. Lupus eritematosus. Dalam: Kartasasmita CB, Supandiman I, Suwarman I, Djajakusumah TS, Dahlam Z, penyunting. Pedoman penatalaksanaan alergi & imunologi. Bandung: Peralmuni Cabang Bandung; 2006. h. 28-50.
10. Lehman TJA, Onel K. Intermitent intravenous cyclophosphamide arrests progression of the renal chronicity index in childhood systemic lupus erythematosus. J Pediatr 2000;136:243-7.
11. Bartels CM, Muller D. Systemic lupus erythematosus (dikutip 20 Mei 2009). Diunduh dari: <http://emedicine.medscape.com/article/332244-print>
12. clophosphamide arrests progression of the renal chronicity index in childhood systemic lupus erythematosus. J Pediatr 2000;136:243-7.
13. Bartels CM, Muller D. Systemic lupus erythematosus (dikutip 20 Mei 2009). Diunduh dari: <http://emedicine.medscape.com/article/332244-print>.

Muntah

Muntah adalah suatu gejala yang merupakan manifestasi dari berbagai kelainan atau penyakit termasuk saluran cerna dan organ lain. Muntah pada anak, terutama bayi harus dibedakan dengan regurgitasi yaitu pengeluaran isi lambung secara ekspulsi tanpa kekuatan.

Istilah yang sering dibahas sehubungan dengan muntah adalah nausea, retching, regurgitasi, dry heaves, muntah proyektil, hematemesis, coffee-ground emesis, stercoraceous vomiting, bilious vomiting.

Definisi dari istilah tersebut:

- Nausea adalah perasaan ingin muntah.
- Muntah adalah ekspulsi paksa dari isi lambung.
- Retching adalah spasme otot pernapasan sebelum terjadi emesis/muntah.
- Regurgitasi adalah aliran retrograd pasif dari isi esofagus.
- Ruminasi adalah mengunyah atau menelan kembali makanan yang diregurgitasi.
- Dry heaves atau *non-productive vomiting* adalah retching tanpa pengeluaran isi lambung.
- Muntah proyektil adalah muntah dengan kekuatan tanpa didahului nausea, berhubungan dengan peningkatan tekanan intrakranial.
- Hematemesis adalah muntah disertai darah segar.
- *Coffee-ground emesis* adalah muntah disertai darah lama atau hitam.
- *Stercoraceous vomiting* adalah muntah yang terdiri dari material feses disebabkan adanya obstruksi intestinal.
- *Bilious vomiting*/muntah hijau menunjukkan adanya empedu dalam cairan muntah.

Penyebab tersering muntah adalah keadaan refluks, gastroenteritis, infeksi saluran kemih. Penyebab yang lain adalah kenaikan tekanan intrakranial, metabolik, obat-obatan, infeksi seperti otitis media, sepsis, pneumonia, pertusis dan kasus bedah seperti hipertrofi pilorus stenosis, intususepsi, apendisisis, dan lain-lain. Topik ini tidak membahas mendalam tentang muntah siklik, hematemesis, ataupun muntah bilious (lihat tabel 1).

Diagnosis

Sebelum melacak etiologi muntah yang penting dikerjakan pada saat pasien datang adalah menilai status dehidrasinya dan melihat komplikasi yang terjadi. Ada 2 hal yang harus diperhatikan dalam upaya pendekatan etiologi adalah pola waktu dan usia anak.

Anamnesis

- Usia anak

Usia anak memegang peranan penting dalam penelusuran etiologi muntah karena masing-masing diagnosis adalah spesifik pada usia-usia tertentu (Tabel I).

- Waktu terjadinya mual atau muntah

- Akut: episode pendek dan tiba-tiba
- Kronik: episodenya relatif ringan tapi sering terjadi, lebih dari 1 bulan.
- Siklik: berulang, episode berat tetapi diselingi periode asimptomatis.
- (Yang dibahas dalam topik ini adalah muntah akut)

Pendekatan etiologi muntah akut:

Usia neonatus atau bayi:

- Apabila disertai demam dapat dipikirkan infeksi seperti sepsis, meningitis, infeksi saluran kemih, tonsillitis, otitis media akut, gastroenteritis.
- Apabila tidak ada tanda infeksi dapat dipikirkan hipertrofi pilorus stenosis, kelainan-kelainan metabolik, neurologi, atau endokrin.

Pada usia anak

- Apabila disertai demam dengan keadaan umum yang baik, dipikirkan gastroenteritis terutama apabila disertai diare
- Apabila disertai letargi/gangguan kesadaran dapat dipikirkan adanya kelainan neurologi, metabolik, endokrin, obat-obatan, toksin, alkohol

Gejala lain yang menyertai:

- Nyeri abdomen yang menyertai muntah bisa disebabkan oleh ulserasi, obstruksi usus. Muntah akan meredakan rasa nyeri dan mual pada ulserasi dan obstruksi saluran cerna, tapi tidak berpengaruh terhadap nyeri akibat peradangan.
- Defisit neurologis dan tanda peningkatan tekanan intrakranial merupakan indikasi adanya proses intrakranial sebagai penyebab muntah.
- Gejala sistem saraf pusat seperti nyeri kepala, pandangan kabur, perubahan status mental, dan kaku kuduk, merupakan tanda lesi intrakranial. Muntah pada lesi saraf pusat dapat tidak didahului oleh mual.
- Vertigo dan tinitus menyertai penyakit pada telinga/labirin.

- Adanya massa pilorus pada epigastrium (*olive sign*) merupakan tanda *hypertrophic pyloric stenosis*.
- Nyeri tekan abdomen bisa disebabkan oleh proses inflamasi dalam rongga perut, seperti pankreatitis, kolesistitis, atau peritonitis.
- Pemeriksaan colok dubur dilakukan pada kecurigaan apendisitis dan *Hirschsprung disease*. Pemeriksaan colok dubur pada *Hirschprung's disease* ditandai oleh ampula rekti yang kosong, dan feses yang menyemprot

Pemeriksaan penunjang:

Sangat spesifik tergantung pemeriksaan-pemeriksaan sebelumnya:

- *Work up sepsis*: kultur darah, urin, CRP, dan lain-lain
- Pelacakan adanya gangguan metabolismik: analisis gas darah, ammonia, dan lain-lain
- Pemeriksaan laboratorium, meliputi:
 - Pemeriksaan elektrolit
 - Bilirubin dan transaminase hepar pada kasus yang dicurigai hepatitis
 - Urinalisis apabila dicurigai infeksi saluran kemih
 - Amilase dan lipase darah untuk menegakkan pankreatitis
 - Pemeriksaan cairan serebrospinal pada kasus infeksi intrakranial
- Pemeriksaan radiologis terutama dibutuhkan untuk kasus bedah, meliputi:
 - Foto polos abdomen untuk melihat gambaran udara usus.
 - Foto abdomen dengan kontras sesuai indikasi
 - Ultrasonografi
- Endoskopi mungkin diperlukan untuk kasus muntah yang disebabkan oleh gastritis atau ulkus.

Tata laksana

- Atasi dehidrasi apabila ada
- Pelacakan etiologi
- Dukungan nutrisi
- Terapi medikamentosa: obat antimuntah

Yang termasuk obat antimuntah yaitu:

- Dopamin-antagonist: domperidon dan metoklopramid
- Anti-histamin: prometazin
- Serotonin 5-HT3 antagonist: ondansetron

Obat antimuntah tidak selalu dianjurkan terutama pada gastroenteritis akut karena dapat menimbulkan *masking effect* pada kelainan yang serius serta adanya efek samping yang tidak diinginkan, misalnya letargi, gerakan ekstrapiramidal dan efek samping yang sering dihubungkan dengan sindrom Reye.

Antimuntah dapat diberikan untuk mengurangi efek samping obat anti-neoplasma. Biasanya digunakan ondansetron intravena dengan dosis 0,15 mg/kgBB, diberikan setiap 8 jam secara perlahan dalam 15 menit, maksimal 24-32 mg/hari. Ondansetron dapat juga diberikan secara oral dengan dosis 0,1-0,2 mg/kgBB diberikan setiap 6-12 jam.

Indikasi rawat

- Dehidrasi berat
- Muntah bedah (muntah akibat kelainan bedah)
- Muntah yang belum diketahui sebabnya

Tabel 1. Pendekatan etiologi muntah berdasarkan usia

| | Neonatus | Bayi | Anak | Remaja |
|--------------------|--|---|--|---|
| Infeksi | Sepsis Meningitis ISK | Gastroenteritis Meningitis Otitis media Infeksi saluran napas ISK | Gastroenteritis Otitis media Sinusitis ISK | Gastroenteritis Sinusitis Infeksi saluran napas |
| Anatomai/obstruksi | Atresia dan webs Duplikasi Malrotasi/volvulus <i>Hirschsprung disease</i> Meconium ileus/plug | <i>Hypertrophic pyloric stenosis</i> Inguinal hernia <i>Hirschsprung disease</i> Intususepsi | Intususepsi Hernia inguinal Bezoar | Obstruksi akibat ulkus peptikum Hernia inguinal Bezoar Sindrom arteri mesenterika superior |
| Gastrointestinal | Necrotizing enterocolitis Overfeeding Sindrom pseudo-obstruksi | Gastritis | Gastritis Appendicitis Pankreatitis Hepatitis | Gastritis Appendicitis, Pankreatitis Hepatitis Diskinesia kandung empedu |
| Neurologis | Hematom subdural, Cedera kepala Hidrosefalus | Hematom subdural | Cedera kepala Neoplasma Migrain Sindrom Reye | Cedera kepala Neoplasma Migrain |
| Metabolik/endokrin | <i>Organic acidemias</i> <i>Amino acidemias</i> <i>Urea cycle defects</i> Galaktosemia Hiperkalsemia | Intoleransi/ alergi makanan MCAD Uremia CAH | DM | DM Kehamilan Porfiria intermiten akut Toksin/Obat-obatan Psikologis/bulimia |

Keterangan: ISK: Infeksi saluran kemih; HPS: *Hypertrophic pyloric stenosis*; MCAD: *medium-chain acyl dehydrogenase deficiency*; CAH: *Congenital adrenal hyperplasia*; DM: Diabetes mellitus

KEPUSTAKAAN

1. Alhashimi D,Alhashimi H,Fedorowicz.Antiemetics for reduced vomiting related to acute gastroenteritis in children and adolescent. The Cochrane Database of Systematic Reviews 2009. Issue 2. Art. No.: CD005506. DOI: 10.1002/14651858.CD005506.pub4.
2. Flake ZA, Scalley RD, Bailey AG. Practical selection of antiemetics. Am Fam Physician. 2004;69:1169-76.
3. Freedman SB, Adler M, Seshadri R, Powell EC. Oral ondansetron for gastroenteritis in a pediatric emergency department. N Engl J Med. 2006; 354:1698-705.
4. Gralla RJ, Osoba D, Kris MG, Kirkebride P, Hesketh PJ, Chinnery Lw. Recommendations for the use of antiemetics: evidence-based, clinical practice guidelines. J Clin Oncol. 1999;17:2971-94.
5. Murray KF,Christie DL.Vomiting. Pediatr Rev. 1998;19:337.
6. Ramos AG,Tuchman DN. Persistent vomiting. Pediatr Rev. 1994;15:24-31.
7. Reddymasu S,Soykan I,McCallum RW.Domperidone:Review of pharmacology and clinical applications in gastroenterology.Am J Gastroenterol. 2007;102:2036-45.
8. Reeves JJ, Shannon MW, Fleisher GR. Ondansetron decreases vomiting associated with acute gastroenteritis:A randomized, controlled trial. Pediatrics. 2002;109;e62.

Neuroblastoma

Neuroblastoma adalah tumor yang berasal dari jaringan *neural crest* dan dapat mengenai susunan saraf simpatis sepanjang aksis kraniospinal. Neuroblastoma merupakan kanker ekstrakranial yang paling sering ditemukan pada anak, mencakup 8-10% dari seluruh kanker pada anak. Angka kejadian sekitar 1,1 per 10.000 anak di bawah usia 15 tahun. Usia saat diagnosis dibawah usia 1 tahun (35%), dibawah usia 4 tahun (1,75%), dibawah 10 tahun (90%). Di RSCM Jakarta dan RS Sutomo Surabaya neuroblastoma menempati urutan ketiga setelah limfoma dan retinoblastoma.

Deteksi dini penting agar prognosis dan *survival* menjadi lebih baik. Neuroblastoma sering terjadi pada bayi, karena itu di negara maju telah dilakukan skrining dengan pemeriksaan metabolit katekolamin dalam urin. Metastasis ke tulang, sumsum tulang, otak, hepar, paru, kelenjar getah bening, kulit dan jaringan lunak residif. Karena 80% tumor primer berasal dari rongga abdomen maka pemeriksaan USG abdomen perlu dilakukan pada setiap pembesaran perut pada anak. Metastasis terjadi pada sumsum tulang, hati, otak. Sebanyak 75% kasus sudah mengalami metastasis pada saat diagnosis ditegakkan.

Etiologi belum diketahui, diduga berhubungan dengan faktor lingkungan, ras dan genetik.

Diagnosis

Anamnesis

Manifestasi klinis neuroblastoma sangat bervariasi, dapat berupa keluhan sehubungan tumor primernya, akibat metastasinya atau gejala sindrom paraneoplastiknya.

- Perut yang membesar merupakan keluhan yang paling sering ditemukan
- Berat badan yang menurun
- Mata yang menonjol dengan ekimosis periorbital
- Keluhan lain adalah nyeri tulang, anoreksia, pucat, banyak keringat, muka merah, nyeri kepala, palpitasi, diare berkepanjangan yang dapat menyebabkan gagal tumbuh.

Pemeriksaan fisis

Gejala dan tanda tergantung pada lokasi tumor primer dan penyebarannya.

- Pembesaran perut. Tumor di daerah abdomen, pelvis atau mediastinum, dan biasanya

melewati garis tengah.

- Pada penyebaran limfogenik akan ditemukan pembesaran kelenjar getah bening
- Cari penyebaran hematogenik ke sumsum tulang, tulang, dan hati akan ditemukan pucat, perdarahan, nyeri tulang, hepatomegali, dan splenomegali.
- Tumor yang berasal dari ganglia simpatis paraspinal dapat menimbulkan kompresi spinal
- Bila tumor menyebar ke daerah leher akan terjadi sindrom Horner (miosis, ptosis, dan anhidrosis unilateral).
- Bila infiltrasi retrobulbar dan orbital maka akan ditemukan ekimosis periorbital dan proptosis.

Pemeriksaan Penunjang

- Darah rutin, elektrolit, feritin, urin rutin, VMA urin, HVA urine
- USG abdomen, CT scan untuk mencari tumor primer dan penyebarannya
- Foto toraks untuk mencari penyebaran
- Biopsi sumsum tulang untuk mencari penyebaran
- Aspirasi sumsum tulang: sel ganas *pseudorosette*
- Diagnosis pasti dengan pemeriksaan histopatologis dari jaringan yang diambil (biopsi)

Tata laksana

Terapi neuroblastoma terdiri dari:

- Operasi pengangkatan tumor
- Kemoterapi
- Radioterapi

Terapi tergantung dari usia pasien, lokasi tumor, dan stadium penyakit. Pembagian stadiumnya??

Stadium 1 : operasi pengangkatan tumor

Stadium 2 : operasi pengangkatan tumor + kemoterapi adjuvan

Stadium 3 dan 4 : kemoterapi, operasi, dan radioterapi

Kemoterapi yang paling sering digunakan adalah kombinasi antara : vinkristin, siklofosfamid, doktorubisin, karboplatin, dan etoposid.

Diagnosis banding

- Rabdomiosarkoma
- Limfoma
- Tumor Wilms
- Hepatoma

Kepustakaan

1. Brodeur GM, Maris JM. Neuroblastoma. Dalam: Pizzo PA., Poplack DG, penyunting. Principles and Practice of Pediatric Oncology. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincot Williams and Wilkins; 2002. h. 895-937.
2. Lanzkowsky P. Neuroblastoma. Manual of Pediatric Hematology and Oncology. Edisi ke-4. New York: Churchill Livingstone; 2006. h. 530-47.
3. Caron H, Pearson A. Neuroblastoma. Dalam: Voute PA, Kalifa C, Barret A, penyunting. Cancer in children: clinical management. Edisi ke-4. New York: Oxford; 1999. h.274-91.
4. Ater JL. Neuroblastoma. Dalam: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, penyunting. Nelson textbook of pediatrics. Edisi ke-18. Saunders: Philadelphia; 2007. h.2137-40.

Nyeri dada

Keluhan nyeri dada tidak jarang dijumpai pada anak dalam praktik sehari hari. Meskipun umumnya nyeri dada pada anak tidak menunjukkan penyakit yang serius, namun tidak jarang hal ini menimbulkan rasa khawatir pada orang tua maupun anak itu sendiri, terutama. Nyeri dada dapat terjadi pada setiap usia. Biasanya keluhan terjadi pada usia 4 tahun keatas dan paling sering pada usia 12-14 tahun. Insidens pada anak laki-laki dan perempuan tidak terlalu banyak berbeda meski sedikit lebih banyak dijumpai pada anak laki-laki. Dokter anak harus mengetahui diagnosis diferensial nyeri dada dan berusaha mencari penyebab spesifik sebelum membuat keputusan untuk merujuk atau meyakinkan orangtua/anak bahwa keluhan tidak menandakan sesuatu yang serius.

Etiologi

Mayoritas nyeri dada pada anak bukan karena kelainan jantung. Penyebab yang sering adalah kostokondritis, trauma muskuloskeletal (21%), dan penyakit saluran nafas terutama yang menimbulkan batuk. Penyebab nyeri dada pada anak karena kelainan jantung tidak lebih dari 4%. Nyeri dada yang non spesifik atau idiopatik sering juga ditemukan. Pada kondisi ini, meski dilakukan pemeriksaan yang ekstensif namun penyebabnya tetap tidak ditemukan.

Penyebab nyeri dada non kardiak diantaranya:

1. Muskuloskeletal, antara lain :
 - Kostokondritis: biasanya unilateral, diprovokasi latihan fisik, ada nyeri tekan pada *chondrosternal* atau *costochondral junction*. Salah satu bentuk kostokondritis adalah sindrom Tietze yang ditandai dengan pembengkakan non-supuratif berbentuk fusiform pada *chondrosternal junction* kedua/tiga
 - Trauma dinding dada: olahraga, kecelakaan
 - Cedera otot: bahu, pektoralis, punggung
 - Penggunaan otot dinding dada berlebih: batuk kuat, mengangkat beban berat
 - Fraktur tulang rusuk
2. Penyakit respiratorik, dicurigai bila ditemukan batuk kuat, nyeri tekan otot interkostal atau abdominal, ronkhi atau mengi:
 - *Exercise-induced asthma*
 - Pneumonia atau kelainan patologi paru lain
 - Efusi atau iritasi pleura
 - Pneumotoraks dan pneumomediastinum

3. Gastrointestinal, antara lain :
 - Refluks gastroesofageal
 - Ulkus peptikum
 - Esofagitis
 - Benda asing, misalnya koin (pada anak kecil)
 - Gastritis
 - Pankreatitis
4. Psikogenik: pada anak besar
5. Lain lain, misalnya herpes zoster, merokok (pada remaja)

Penyebab nyeri dada kardiaik:

1. Disfungsi ventrikel iskemik
 - Kelainan struktural jantung : stenosis aorta berat, stenosis pulmonal, kardiomiopati hipertrofik obstruktif atau dilatasi, sindrom Eisenmenger
 - Prolaps katup mitral
 - Hipertensi pulmonal
 - Kelainan arteri koroner: riwayat penyakit Kawasaki, kelainan koroner bawaan, hipertensi, penyakit sickle cell.
 - Penggunaan kokain
 - Diseksi aorta dan aneurisma aorta: sindrom Turner, Marfan, Noonan
2. Kondisi peradangan
 - Perikarditis
 - Sindrom pasca perikardiektomi
 - Miokarditis
 - Penyakit Kawasaki
3. Aritmia dan palpitas
 - Takikardi supraventrikular
 - Takikardi ventrikel, kontraksi ventrikel prematur

Diagnosis

- Langkah yang penting adalah menyingkirkan kemungkinan penyebab jantung
- Diperlukan anamnesis dan pemeriksaan fisis yang teliti. Dalam banyak kasus penyebab akan tampak setelah melakukan anamnesis dan pemeriksaan fisik.
- Pemeriksaan kardiologis yang mungkin diperlukan: foto dada, EKG dan ekokardiografi.
- Konsultasi ke dokter jantung anak diperlukan untuk menyingkirkan kemungkinan kelainan jantung sebagai penyebab.

Dalam menangani nyeri dada, pemeriksaan ditujukan pada arah kecurigaan, misalnya jantung berdebar dan cepat, perlu pemeriksaan EKG untuk melihat kemungkinan takikardi supraventrikular yang ditandai dengan takikardi dan tidak tampaknya gelombang P. Pemeriksaan foto toraks misalnya perlu jika dicurigai kelainan akibat jantung atau sistem respirasi. Pemeriksaan ekokardiografi perlu jika penyebabnya diduga karena kelainan jantung. Pada banyak kasus, nyeri dada bersifat idiopatik, meskipun dilakukan berbagai pemeriksaan, namun tidak terdeteksi penyebabnya.

Tatalaksana

Tata laksana ditujukan pada faktor penyebab jika penyebabnya bisa diketahui. Konsultasi pada para ahli dalam bidangnya seringkali diperlukan agar penderita dapat ditangani secara optimal dan terbebas dari keluhan. Penjelasan yang memadai kepada para orangtua diperlukan guna mencegah terjadinya kecemasan yang berlanjut.

Kepustakaan

1. Park MK. Pediatric cardiology for practitioner. 5thed. Philadelphia: Mosby; 2008.h.499-07.
2. Driscoll, DJ. Chest Pain in Children. Dalam Allen HD, Driscoll DJ, Shady RE, Feltes TF, penyunting. Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2008.h.1444-46.
3. Driscoll D, Glicklich I, Gallen W. Chest pain in children. A prospective study. Pediatrics 1976;57:648-51

Obstructive Sleep Apnea Syndrome (OSAS)

Obstructive Sleep Apnea Syndrome (OSAS) adalah suatu sindrom obstruksi komplit atau parsial jalan napas yang menyebabkan gangguan fisiologis yang bermakna dengan dampak klinis yang bervariasi. Prevalensi OSAS pada anak sekitar 2%. American Academy of Pediatrics (AAP) merekomendasikan semua anak diskriining untuk gangguan mengorok. OSAS perlu dibedakan dari *primary snoring*, yaitu mengorok tanpa adanya apnea obstruktif dan gangguan tidur.

Diagnosis

Anamnesis

- Tidur mendengkur (hampir) setiap tidur (*habitual snoring*)
Anak dengan OSAS mendengkur keras (sering dapat didengar dari luar kamar tidur)
- Retraksi dan adanya episode peningkatan usaha pernapasan yang berkaitan dengan kurangnya aliran udara. Episode ini diikuti dengan hembusan napas, *choking noises movement* (“gelagapan”), atau seperti akan terbangun (*arousal*).
- Kegelisahan saat tidur.
- Sianosis atau pucat.
- Tidur dalam posisi tidak wajar, dalam usaha untuk mempertahankan patensi jalan napas misalnya tengkurap, duduk, atau dengan hiperekstensi leher.
- Mungkin didapatkan gejala pada siang hari yang berkaitan dengan hipertrofi adenoid dan tonsil seperti pernapasan mulut
- Rasa mengantuk berlebihan di siang hari (*excessive daytime sleepiness*)
- Sering terjadi infeksi saluran napas atas dan otitis media.
- Anak dengan tonsil yang sangat besar dapat mengalami disfagia atau kesulitan artikulasi.
- Seringkali ada riwayat keluarga dengan OSAS atau mendengkur.

Pemeriksaan fisis

- Pemeriksaan fisis dalam keadaan bangun secara keseluruhan biasanya normal. Hal ini menyebabkan keterlambatan diagnosis.
- Penilaian pertumbuhan anak: berat badan, tinggi badan, dan IMT (Indeks Massa Tubuh). Nilai adanya obesitas atau gagal tumbuh.
- Stigmata alergi: *allergic shiners* atau lipatan horizontal hidung.
- Pernapasan mulut, *adenoidal facies*, *midfacial hypoplasia*, *retro/mikrogognasi* atau kelainan kraniofasial lainnya.
- Patensi pasage hidung harus dinilai. Perhatikan adanya septum deviasi atau polip hidung.
- Pemeriksaan daerah mulut dan tenggorok. Perhatikan ukuran lidah, integritas palatum, daerah orofarings, *redundant mukosa* palatum, ukuran tonsil, dan ukuran uvula.
- Mungkin ditemukan *pectus excavatum*.
- Paru-paru biasanya normal pada pemeriksaan auskultasi.
- Pemeriksaan jantung dapat memperlihatkan tanda-tanda hipertensi pulmonal misalnya peningkatan komponen pulmonal bunyi jantung II dan pulsasi ventrikel kanan. Kadang-kadang didapatkan gagal jantung kongestif.
- Pemeriksaan neurologis harus dilakukan untuk mengevaluasi tonus otot dan status perkembangan. Distrofi otot berhubungan dengan hipoventilasi obstruktif kronik akibat kelemahan otot orofaring.
- Pada observasi tidur dapat terdengar dengkur, kesulitan bernapas, takipnea, napas cuping hidung, retraksi (terutama supra sternal), dan pergerakan dada paradoks selama inspirasi. Selama periode obstruksi kompleks akan terlihat upaya bernapas tetapi tidak terdengar dengkur, tidak terdeteksi adanya aliran udara, dan suara napas tidak dapat di auskultasi. Episode apnea mungkin diakhiri dengan gerakan badan atau terbangun.

Pemeriksaan Penunjang

- Penegakan diagnosis
 - Observasi selama tidur
 - OSAS dapat didiagnosis dengan observasi langsung tidur anak di tempat praktik dokter atau dengan melakukan *review audiotapes/videotapes* yang dapat dilakukan di rumah.
 - Pemeriksaan laboratorium selama tidur
 - Pencatatan *pulse oximetry* saja secara kontinu selama tidur dianjurkan sebagai skrining dan dapat memperlihatkan desaturasi secara siklik yang karakteristik suatu OSAS. AGD selama tidur yang diperoleh baik dengan tusukan arteri secara langsung atau dari *indwelling arterial catheter* dapat membantu mendiagnosis OSAS.

- Polisomnografi
- Polisomnografi memberikan pengukuran objektif mengenai beratnya penyakit dan dapat digunakan sebagai data dasar evaluasi keadaannya setelah dioperasi. Polisomnografi juga akan menyingkirkan penyebab lain dari gangguan pernapasan selama tidur.
- Pemeriksaan untuk etiologi OSAS
 - Pemeriksaan foto rontgen sinus paranasal lateral dapat menunjukkan pembesaran adenoid.
 - Pemeriksaan dengan menggunakan nasofaringoskop serat optik yang fleksibel untuk melihat orofaring dan menilai adanya hipertrofi adenoid dan tonsil secara langsung. Dapat juga diperlihatkan dengan radiografi leher dari lateral.
 - Pada pasien dengan kelainan kraniofasial atau dengan penyakit dasar yang lain, fluoroskopi mungkin diperlukan untuk menggambarkan letak obstruksi. Pasien dengan anomali kraniofasial kompleks dapat dilakukan pemeriksaan CT scan atau MRI jalan napas untuk membantu perencanaan pendekatan operasi.
- Pemeriksaan untuk komplikasi OSAS
 - Pemeriksaan laboratorium
 - Pertanda hipoksia kronik seperti polisitemia atau peningkatan ekskresi metabolit ATP kadang-kadang digunakan sebagai indikator non spesifik OSAS. Pasien dengan hiperkapnia kronik selama tidur dapat mengalami peningkatan bikarbonat serum akibat kompensasi alkalosis metabolismik.
 - Pemeriksaan untuk menilai komplikasi kardiovaskuler yaitu EKG, foto dada, dan ekokardiogram. Analisis hipertensi pulmonal secara non invasif harus adekuat.
 - Kelainan spesifik fungsi kognitif atau hiperaktifitas yang karakteristik dari OSAS belum ditentukan.

Tata Laksana

Medikamentosa

- Pengobatan darurat
 - Pemantauan dengan *pulse oximetry* untuk mendeteksi akibat sumbatan pernapasan.
 - Pemberian oksigen tanpa monitor pCO₂ secara simultan dapat memperpanjang obstruktif apnea atau menimbulkan gagal napas.
 - Penempatan pipa nasofaringeal sebagai pertolongan sementara menunggu pengobatan definitif. Jika pipa nasofaringeal tidak berhasil mengatasi obstruksi diperlukan pipa endotrakeal secara elektif. Sebagai alternatif dapat diberikan *nasal continuous positive airway pressure* (CPAP).
 - Steroid intranasal dapat mengecilkan jaringan adenoid dan dapat mengurangi beratnya gejala OSAS dalam 24 jam.
- Obat-obatan
 - Dekongestan hidung atau steroid topikal.

- Steroid intranasal.
- Progesteron digunakan sebagai stimulan pernapasan pada pasien anak dengan *obesity hypoventilation syndrome*.
- Obat-obat penenang dan obat yang mengandung alkohol harus dihindarkan karena dapat memperberat OSAS.

Continuous Positive Airway Pressure (CPAP)

Nasal CPAP telah digunakan dengan hasil yang baik pada pasien OSAS termasuk bayi, obesitas, sindrom Down, akondroplasia, dan dengan kelainan kraniofasial. CPAP terutama berguna untuk pasien obesitas dan pasien dengan OSAS menetap setelah dilakukan adenotonsilektomi. Kunci untuk keberhasilan terapi CPAP adalah kepatuhan berobat dan kunci untuk kepatuhan berobat adalah persiapan pasien yang baik, edukasi, dan *follow up* yang intensif.

Titrasi CPAP dilakukan dengan meningkatkan tekanan dalam masker secara bertahap sampai tingkat optimal CPAP tercapai (tekanan yang dapat mengurangi dan menghilangkan dengkuruan, retraksi, dan desaturasi namun dapat ditoleransi pasien). Tingkat CPAP yang optimal biasanya bervariasi antara 8-16 cmH₂O. Pasien dengan pernapasan mulut akan sering berubah menjadi pernapasan hidung dengan meningkatnya CPAP.

Efek samping CPAP biasanya ringan dan berhubungan dengan kebocoran udara di sekitar selang masker seperti mata kering, konjungtivitis, ruam pada kulit, dan luka akibat tekanan. Rasa kering pada hidung atau kongesti hidung sering terjadi tetapi biasanya menghilang secara spontan dalam 2 minggu terapi. Komplikasi berat jarang ditemukan; antara lain ruptur membran timpani atau sentral apnea pada tingkat CPAP yang tinggi. Aspirasi dapat terjadi sehingga penggunaan masker hidung lebih dianjurkan dari pada masker wajah. Mungkin terjadi pneumotoraks dan pengurangan curah jantung bila pasien menderita penyakit dasar kardiovaskular yang berat.

Bedah

- Adenotonsilektomi

OSAS terjadi akibat ukuran struktur komponen saluran napas atas relatif kecil dibandingkan dengan ukuran absolut dari tonsil dan adenoid, karena itu tonsil maupun adenoid harus diangkat sekalipun kelainan primernya hanya tampak pada salah satu saja. Adenotonsilektomi merupakan pengobatan awal OSAS pada anak dengan faktor predisposisi lain (misalnya kegemukan) walaupun mungkin diperlukan pengobatan lebih lanjut. Pada anak dengan celah palatum di submukosa, adenoidektomi dapat menyebabkan inkompetensi velofaringeal, pada kelompok ini dipertimbangkan untuk dilakukan tonsilektomi saja. Walaupun OSAS tidak dapat sembuh sempurna sampai 6 - 8 minggu pasca operasi, perbaikan segera didapatkan pada beberapa pasien.

- Trakeostomi

Beberapa anak tetap memerlukan tindakan trakeostomi misalnya anak dengan anomali kraniofasial yang tidak dapat dikoreksi, anak obes dengan OSAS yang berat, dan tidak dapat mengurangi berat badan, serta pada anak dengan OSAS yang berat, dan tidak menunjukkan respon dengan adenotonsilektomi. Trakeostomi merupakan tindakan sementara pada anak dengan OSAS yang berat yang mengancam hidup dan untuk anak yang tinggal di daerah dengan peralatan operasi untuk prosedur tindakan yang lebih kompleks tidak tersedia.

Suportif

- Penurunan berat badan

Pada pasien obes, penurunan berat badan biasanya menyebabkan perbaikan OSAS. Nasal CPAP harus digunakan sampai mencapai penurunan berat badan yang cukup. Pada pasien OSAS yang berat dan komplikasi yang potensial mengancam hidup memerlukan perawatan di rumah sakit.

Lain-lain (rujukan subspesialis, rujukan spesialis lainnya, dll)

- Bila ada indikasi operasi dirujuk ke spesialis THT atau bedah.

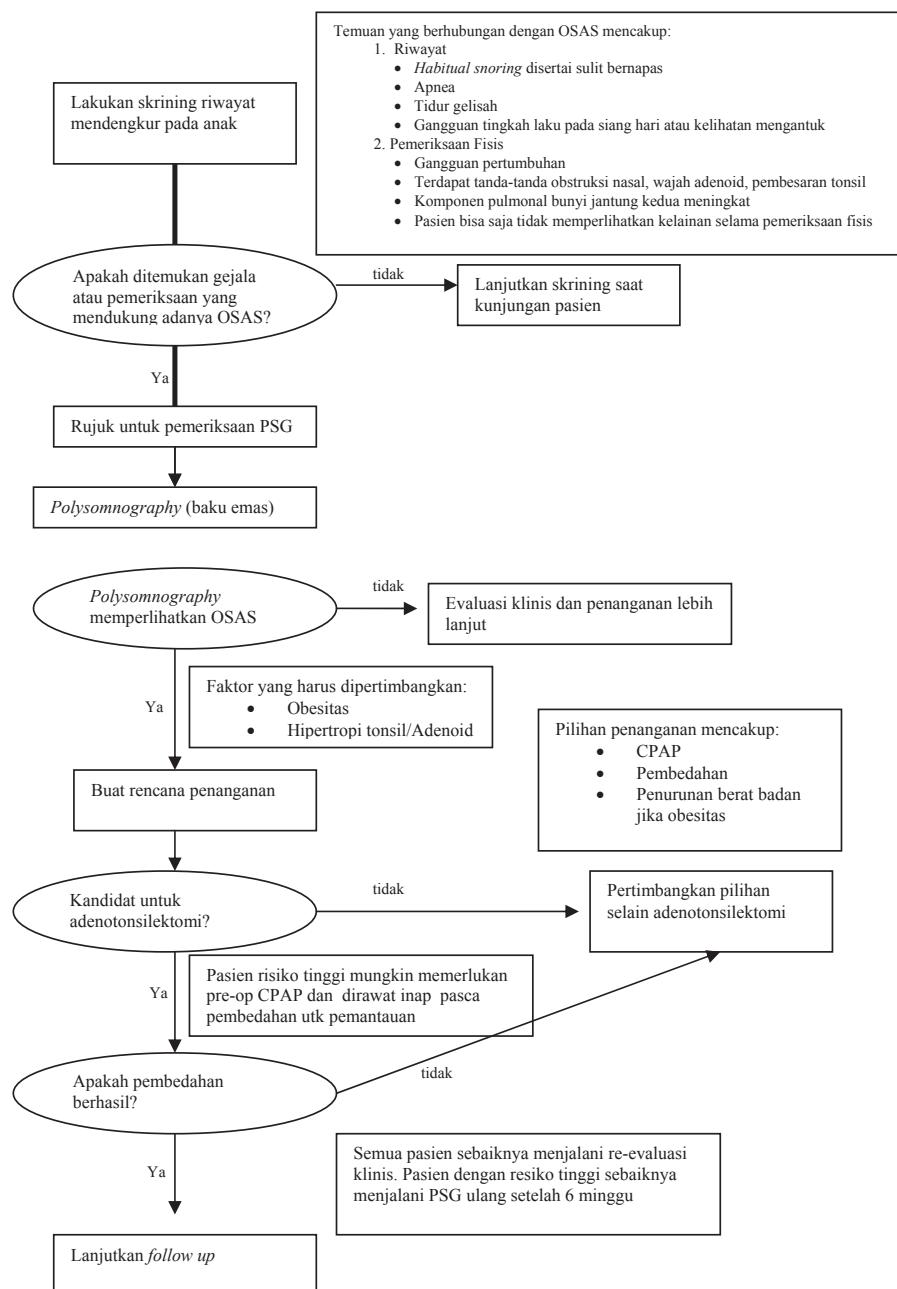
Pemantauan Tumbuh Kembang

- Dalam jangka panjang dapat mempengaruhi tumbuh kembang anak

Kepustakaan

1. Marcus CL, Carroll JL. Obstructive sleep apnea syndrome. Dalam: Loughlin GM, Eiger H, penyunting. Respiratory disease in children; diagnosis and management. Baltimore, William & Wilkins, 1994:475-91.
2. Redline S, Tosteson T, Tishler PV. Studies in the genetics of obstructive sleep apnea: Familial aggregation of symptoms associated with sleep-related breathing disturbance. Am Rev Respir Dis. 1992; 145:440-4.
3. Guilleminault C, Lee JH, Chan A. Pediatric Obstructive Sleep Apnea Syndrome Arch Pediatr Adolesc Med. 2005; 159:775-785.
4. Supriyatno B. *Obstructive sleep apnea syndrome* pada anak. BIKA FKUI, 2009.
5. American Academy of Pediatrics Clinical Practice Guideline on the Diagnosis and Management of Childhood Obstructive Sleep Apnea Syndrome. *Pediatrics*. 2002; 109:704 –712.
6. Yi CS. Childhood Obstructive Sleep Apnea Syndrome. Bulletin. 32; August 2003; 1-8.
7. Ramsey R, Khanna A, Strohl KP. History and physical examination. Dalam: Kushida CA, penyunting. *Obstructive sleep apnea diagnosis and treatment*. New York: Informa Healthcare USA; 2007. h. 1-21.

Algortime diagnosis dan tata laksana OSAS tanpa komplikasi



Sumber: American Academy of Pediatrics Clinical Practice Guideline on the Diagnosis and Management of Childhood Obstructive Sleep Apnea Syndrome

Obstruksi Intestinal

Obstruksi intestinal adalah obstruksi mekanik atau fungsional dari intestinal yang berakibat berkurangnya atau tidak adanya transit normal dari pruduk digesti. Definisi lain menyebutkan obstruksi intestinal adalah obstruksi yang bersifat parsial atau seluruhnya dari usus yang mengakibatkan gagal mengalirnya isi usus. Obstruksi intestinal bisa terjadi di berbagai segmen yang terletak di sebelah distal duodenum.

Penyebab obstruksi mekanis termasuk:

- Pertumbuhan jaringan yang tidak normal
- Adhesi atau jaringan parut yang terbentuk setelah bedah
- Benda asing (makan benda-denda yang menyumbat intestinal)
- Batu empedu
- Hernia
- Feses yang besar (fecalit)
- Invaginasi
- Tumor yang menutup intestinal
- Volvulus

Penyebab obstruksi usus halus:

- Adhesi dari bedah abdomen sebelumnya
- Hernia yang melibatkan usus
- Penyakit Crohn's
- Neoplasma baik jinak maupun ganas
- Invaginasi
- Volvulus
- Sindrom arteri mesenterika superior: penekanan duodenum oleh arteria mesenterika dan aorta abdominal
- Striktur iskemi
- Benda asing (batu empedu dalam ileum, atau benda yang tertelan)
- Atresia intestinal
- Karsinoid

Penyebab obstruksi usus besar:

- Neoplasma
- Hernia
- IBD (*Inflammatory Bowel Disease*)
- Volvulus kolon (sigmoid, sekum, kolon transversum)
- Adhesi
- Konstipasi
- Penumpukan feses
- Fekaloma
- Atresia kolon
- Pseudo-obstruksi intestinal
- Struktur jinak (penyakit divertikular)
- Endometriosis

Ileus yaitu kondisi usus yang tidak bekerja secara benar tetapi tidak ada masalah struktural.

Ileus paralitik yang juga disebut pseudo-obstruksi adalah penyebab terbanyak obstruksi intestinal pada bayi dan anak. Penyebabnya adalah

- Kimia misalnya obat antidepresan, antikolinergik, elektrolit, atau gangguan mineral (seperti menurunnya kadar kalium)
- Komplikasi bedah intraabdominal
- Menurunnya suplai darah ke daerah abdomen (iskemia arteri mesenterika)
- Trauma pada suplai darah abdomen
- Infeksi intra-abdomen
- Penyakit ginjal atau paru-paru
- Penggunaan obat tertentu misalnya narkotik

Pada anak lebih besar penyebab ileus paralitik mungkin karena bakteri, virus, atau keracunan makanan (*gastroenteritis*) yang kadang kadang berhubungan dengan appendisitis atau peritonitis sekunder.

Diagnosis

Anamnesis dan pemeriksaan fisis

- Distensi abdominal
- Nyeri abdomen dan kram
- Nafas berbau
- Konstipasi
- Diare
- Muntah
- Suara usus yang tinggi akan terdengar jika penyebabnya mekanik. Apabila obstruksi

- terjadi sudah cukup lama atau sudah terjadi kerusakan usus cukup berat maka suara usus akan menurun dan akhirnya akan tak terdengar. Pada ileus paralitik dini suara usus rendah atau tak terdengar.
- Bila terdapat gejala distensi abdomen disertai distress pernapasan dan syok, maka diperlukan tindakan segera.

Pemeriksaan penunjang

- Pemeriksaan darah lengkap untuk mencari adanya infeksi
- foto abdomen
- CT scan atau USG abdomen
- Jika massa teridentifikasi, maka biopsi massa sangat berguna
- Kolonoskopi atau endoskopi
- Barium enema
- Foto polos saluran cerna atas dan bawah secara serial

Tanda-tanda radiologis obstruksi usus adalah distensi usus dan ditemukannya *multiple air-fluid* lebih dari 6 pada posisi *supine* dan *erect* radiografi abdomen. Enema kontras atau CT scan usus halus serial berguna untuk menentukan tingkat obstrusinya, parsial atau komplit, serta mengetahui penyebabnya. Menurut metaanalisis dari Cochrane adanya penampakan kontras larut air di sekum pada abdomen setelah 24 jam pemberian menunjukkan obstruksi usus halus dengan sensitifitas 96% dan spesifisitas 96%

Tata laksana

- Pemasangan *naso-gastric tube* (NGT) membantu mengurangi distensi abdomen dan muntah.
- Bedah dilakukan jika dengan NGT tidak membantu dan ada tanda kematian jaringan. Sebagian kasus bisa sembuh sendiri tapi sebagian harus dengan bedah.
- Pemberian cairan yang adekuat intravena dan monitor *output* urin dengan kateter sangat dianjurkan.

Obstruksi usus halus

- Jangan membiarkan obstruksi usus halus terlambat karena bisa fatal, pengobatan konservatif diusahakan lebih dahulu karena pada beberapa kasus bisa membantu misalnya (*volvulus*, obstruksi *closed-loop*, iskemia, hernia). Jika dalam beberapa hari tidak membantu dan keadaan memburuk maka tindakan bedah dilakukan. Pemberian anti sakit bisa dilakukan (meperidine 1 mg/kg dan hydroxyzine HCl 1 mg/kg). Kebanyakan pasien akan membaik dengan terapi konservatif dalam 2-5 hari, jika penyebabnya berat kemungkinan karena pengolahan yang tidak tepat maka harus dilakukan pembedahan. Paska pembedahan penderita harus dirawat di rumah sakit.
- Obstruksi karena IBD, peritoneal karsinomatosis, *sclerosing peritonitis*, enteritis radiasi biasanya konservatif.

- Pada neonatus biasanya disebabkan oleh atresia. Pengobatannya dengan pembedahan.

Obstruksi usus besar

Tidak ada pengobatan spesifik, pada prinsipnya secara umum sama dengan usus halus. Tata laksana terutama ditujukan untuk mengatasi penyebab secara tepat.

Pseudoobstruksi/ileus paralitik

Secara umum pengelolaan sama dengan obstruksi usus halus. Bukti-bukti dari penelitian menunjukkan pemakaian obat pemacu peristaltik seperti carbachol, betanechol, neostigmin, metoklopamid, cerulein, dan kolesistokinin tidak terbukti mengurangi gejala. Cisapride bisa membantu hanya pada yang penyebabnya miopatik.

Prognosis

Prognosis pada umumnya baik, kecuali penyebabnya keganasan.

Kepustakaan

1. Maglinte DD, Kelvin FM, Rowe MG, Bender GN, Rouch DM. "Small-bowel obstruction: optimizing radiologic investigation and nonsurgical management". Radiology. 2003;18 (1):39–46.
2. Small bowel obstruction: treating bowel adhesions non-surgically clear passage treatment center online portal. Diunduh dari <http://www.clearpassage.com>. Diakses pada tanggal 19 Februari 2010.
3. Small bowel obstruction. The Eastern Association for the Surgery of Trauma. Diunduh dari <http://www.east.org>. Diakses pada tanggal 19 Februari 2010.
4. Evers BM. Small intestine. In:Townsend CM, Beauchamp RD, Evers BM, Mattox KL, penyunting. Sabiston Textbook of Surgery. 18th ed. St. Louis, Mo:WB Saunders; 2008. h.105-129.
5. Fry RD, Mahmoud N, Maron DJ, Ross HM, Rombeau J. Colon and rectum. In:Townsend CM, Beauchamp RD, Evers BM, Mattox KL, penyunting. *Sabiston Textbook of Surgery*. 18th ed. St. Louis, Mo:WB Saunders; 2008. h.134-154.

Penurunan Kesadaran

Penurunan kesadaran pada anak merupakan kedaruratan yang dapat mengancam jiwa dan membutuhkan diagnosis dan tata laksana cepat. Kesadaran adalah keadaan tanggap jaga akan diri dan lingkungan secara spontan. Kesadaran mempunyai 2 aspek yaitu bangun (*wakefulness*) dan tanggap jaga (*awareness*). Aspek bangun diatur oleh fungsi otonom vegetatif otak yang bekerja akibat adanya stimulus asenden dari tegmentum pontin, hipotalamus posterior, dan thalamus (*ascending reticular activating system/ARAS*). Sedangkan aspek tanggap diatur oleh neuron-neuron kortikal dan proyeksi timbal baliknya dengan inti-inti subkortikal. Tanggap membutuhkan bangun, tetapi bangun dapat terjadi tanpa harus tanggap.

Dalam menangani pasien dengan penurunan kesadaran ternyata memerlukan pengetahuan pemeriksaan neurologis yang berbeda dengan anak yang sadar. Pendekatan diagnosis berdasarkan anamnesis riwayat klinis dan pemeriksaan fisis – neurologis yang terdiri tanda vital, Skala koma Glasgow, pola napas, gerak bola mata (*Doll's eye movement*), ukuran pupil, dan respon motorik.

Diagnosis

Anamnesis

Setelah pasien stabil, anamnesis penting untuk menentukan etiologi. Peristiwa dan keadaan sebelum awitan, riwayat penyakit, dan pengobatan terdahulu mungkin bermanfaat untuk menentukan penyebab pasien mengalami penurunan kesadaran atau tidak sadar. Riwayat penyakit yang penting antara lain :

- Pasien mengalami kecelakaan lalu lintas tertabrak mobil, kemungkinan akibat trauma kepala
- Pasien tiba-tiba mengalami sakit kepala hebat kemudian tidak sadar dapat disebabkan arteri –vena malformasi (AVM) yang tiba-tiba pecah
- Pasien mengalami panas tinggi, mengigau kemudian kejang dapat disebabkan ensefalitis
- Pasien satu hari ini riba-tiba muntah-muntah kemudian mulai tidak sadar dapat disebabkan Sindrom Reye
- Pasien malas makan kesadaran menurun perlahan mungkin disebabkan adanya gangguan ensefalopati metabolismik

- Pasien epilepsi kejang terus menerus lebih dari 30 menit disebut status konvulsif yang menyebabkan pasien tidak sadar.
- Pada anak penderita diabetes, koma dapat terjadi akibat hipoglikemia atau ketoasidosis.
- Anak dengan penyakit jantung bawaan dapat mengalami abses atau infark serebral.
- Pemeriksaan fisis dan neurologis

Tekanan darah :

Tekanan darah tinggi dapat disebabkan peningkatan tekanan intrakranial, perdarahan di otak, atau intoksikasi obat. Tekanan darah rendah dapat disebabkan syok spinal atau keracunan.

Skala Koma Glasgow

Tabel 1. Penilaian Skala Koma Glasgow pada anak

| Tanda | Skala Koma Glasgow | Nilai |
|-----------------------------------|--|-------|
| Buka mata (<i>Eye = E</i>) | Spontan | 4 |
| | Reaksi terhadap bicara | 3 |
| | Reaksi terhadap nyeri | 2 |
| | Tidak ada | 1 |
| Motorik (<i>Motoric = M</i>) | Spontan atau menurut perintah | 6 |
| | Lokalisasi nyeri | 5 |
| | Menarik karena nyeri | 4 |
| | Fleksi abnormal karena nyeri (dekortikasi) | 3 |
| Lisan (<i>Verbal = V</i>) | Ekstensi abnormal karena nyeri (deserebrasi) | 2 |
| | Tidak ada | 1 |
| | Terorientasi, tersenyum | 5 |
| | Menangis, interaksi tidak tepat | 4 |
| | Menangis, interaksi menyerang | 3 |
| | Menangis, interaktif iritabel | 2 |
| | Tidak ada | 1 |

Skala berkisar antara 3 – 15, dimana nilai skala 12 – 14: gangguan kesadaran ringan, nilai skala 9 -11: gangguan kesadaran sedang, nilai skala < 8: koma

Pola napas

Pola napas normal membutuhkan interaksi normal antara batang otak dan korteks. Batang otak berperan dalam mengatur keinginan napas (*drive*), sedangkan kortek berperan dalam mengatur pola napas. Kontrol metabolismik, oksigenasi, asam – basa dikendalikan dengan menurunkan pusat batang otak antara medula dan midpons.

Tabel 2. Pola pernapasan disertai dengan tingkat penurunan fungsi susunan saraf pusat

Cheyne Stokes

Pola napas apneu disertai hiperpneu

Gangguan sebral bilateral atau diensemefalon (metabolik atau ancaman herniasi)

Hiperventilasi

Metabolik asidosis menyeluruh, hipoksia atau keracunan (amfetamin, kokain)

Edema paru neurogenik (karbon monoksida, hidrokarbon, organofosfat), menyebabkan gangguan di daerah midpons – midbrain

Apneustik

Berhentinya inspirasi (kelainan pons atau medula)

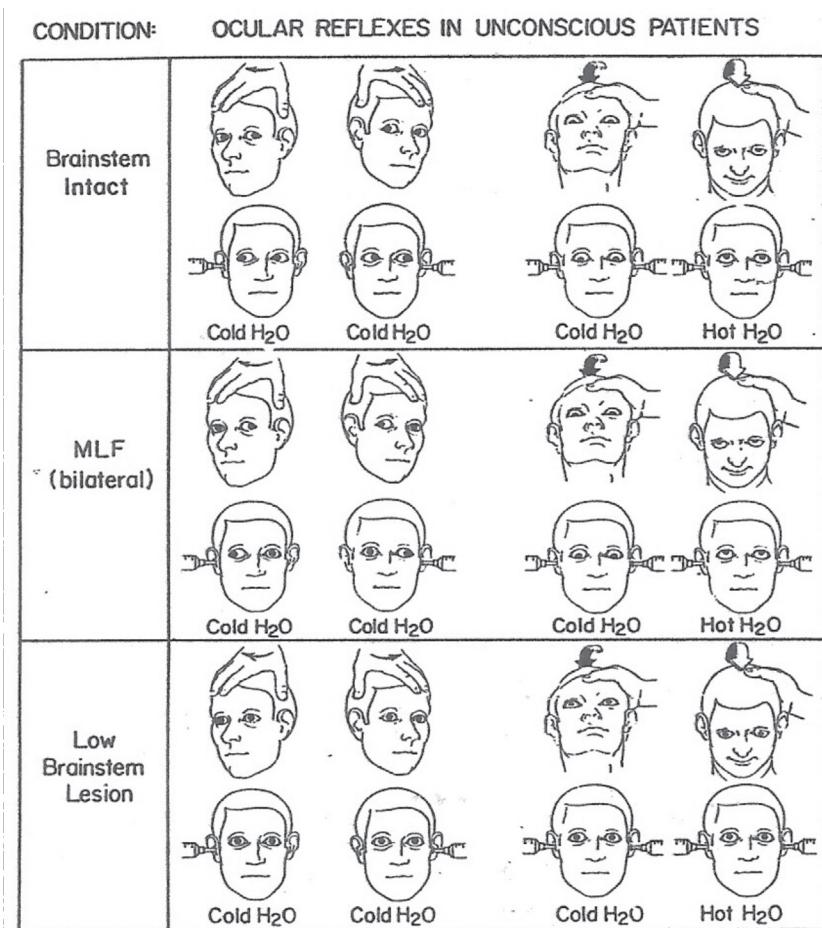
Ataksik

Tidak ada pola (kelainan medula)

Hipoventilasi

Alkohol, narkotik atau sedatif (kelainan di ARAS)

Gerak bola mata



Gambar 1. Refleks bola mata pada kesadaran menurun

Gerak bola mata (Doll's eye movement) dan gerakan bola mata abnormal pada pasien dengan penurunan kesadaran, disebabkan oleh gangguan anatomis yang lokasinya sama dengan bagian kaudal ARAS.

Ukuran pupil

Tabel 3. Gangguan refleks pupil dan gerakan bola mata pada penurunan kesadaran.

Dilatasi pupil

- Satu: ipsi lateral (satu sisi), penyebaran darah secara cepat, tumor, ancaman herniasi, pasca kejang atau lesi di saraf otak III
- Dua: pasca kejang, hipotermia, hipoksia, kerusakan menetap, ensefalitis atau syok perdarahan

Konstriksi Pupil

- Menetap: kelainan pons dan metabolik
- Reaktif: kelainan medula dan metabolik

Pupil Midsized (di tengah)

- Menetap: herniasi sentral
-

Respon Motorik

Fungsi motorik dapat memberikan informasi tentang lokalisasi lesi. Pola hemiparesis disertai refleks otot abnormal, memperlihatkan lokalisasi lesi kontralateral dari jaringan kortikospinalis. Adapun respon motorik yang ada:

- Dekortikasi atau posisi fleksi (lengan fleksi dan tertarik ke atas dada) disebabkan oleh kerusakan traktus spinalis atau di atas red nucleus
- Deserebrasi atau posisi ekstensi (lengan ekstensi dan rotasi interna) disebabkan kerusakan dekat traktus vestibulospinalis, atau akibat keracunan
- Opistotonus adalah posisi kepala kebelakang disertai tulang belakang melengkung, dan tangan disamping akibat kerusakan berat kedua korteks

Diharapkan dari pemeriksaan fisis-neurologis di atas, kita dapat menentukan letak lesi atau gangguan SSP. Melakukan pemantauan tingkat lesi akan memberikan data apakah keadaan pasien makin membaik atau memburuk, apakah obat-obatan yang kita berikan bekerja dengan baik atau tidak. Perubahan gangguan tingkat lesi dan maknanya harus selalu disampaikan kepada orangtua pasien.

Pemeriksaan penunjang

Pemeriksaan penunjang yang dilakukan atas indikasi ke arah mana kita memikirkan penyebab penurunan kesadaran (tidak perlu semua dilakukan) :

- Pemeriksaan darah perifer dan urin lengkap, kultur darah dan urin.
- Analisi gas darah, elektrolit, fungsi hati, fungsi ginjal, amonia.

- Toskikologi
- Pungsi lumbal
- CT-Scan kepala, MRI kepala
- EEG

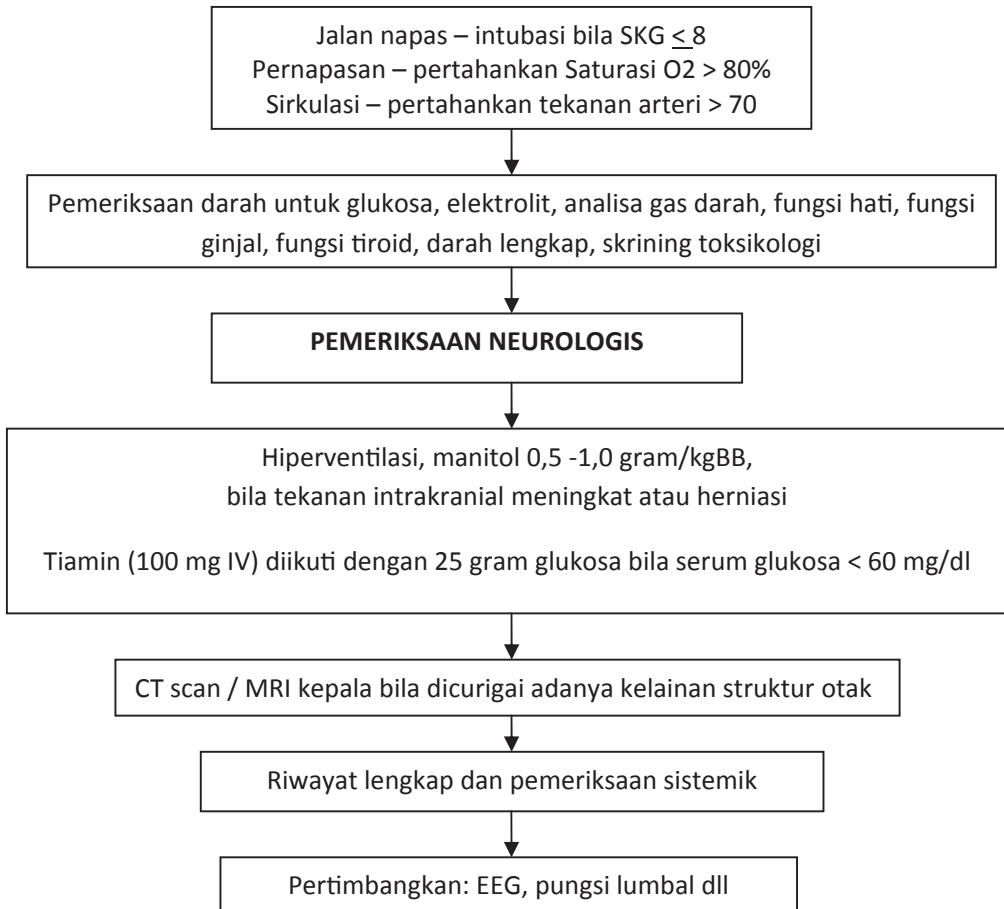
Tata Laksana

Medikamentosa

- Lihat algoritme (lampiran I)
- Tata laksana peningkatan tekanan intrakranial dan kejang
- Mengobati etiologi
- Koreksi gangguan keseimbangan asam-basa dan elektrolit
- Mengatasi suhu tubuh dan atasi agitasi

Kepustakaan

1. Myer EC, Watenberg N. Coma in infants and children. Dalam: Berg BO, penyunting. Principles of child neurology. New York: Mc Graw-Hill, 1996. h. 303-15.
2. Nelson DS. Coma and altered level of consciousness. Dalam: Fleisher GR, Ludwig S, penyunting. Textbook of Pediatric Emergency Medicine. Edisi ke 6. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2010. h. 176-86.
3. Fenichel GM. Clinical Pediatric Neurology, Edisi ke 6. Philadelphia: Elsevier Saunders 2009. h. 49-78.
4. Abend NS, Kessler SK, Helfaer MA, Licht DJ. Evaluation of the comatose child. Dalam: Nichols DG, penyunting. Rogers Textbook of Pediatric Intensive Care. Edisi ke 4. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2008. h. 846-61.
5. Ropper AH, Samuels MA. Adams and Victor's, Coma and related disorders of consciousness. Principles of neurology. Edisi ke 9. New York : Mc Graw Hill, 2009. h.339-61.
6. Steven RD, Bhardwaj A. Approach to the comatose patient. Crit Care Med 2006; 34: 31-41.



Gambar 2. Algoritme tatalaksana awal pasien dengan kesadaran menurun

Penyakit Refluks Gastroesofagus

Refluks gastroesofagus (RGE) didefinisikan sebagai aliran balik isi lambung (berupa air liur, makanan-minuman, cairan sekresi lambung, pankreas, empedu) ke dalam esofagus yang berlangsung secara involunter tanpa terlihat usaha dari bayi. Sebagian besar bayi memperlihatkan regurgitasi (isi refluks dikeluarkan melalui mulut), sedangkan sebagian lainnya memperlihatkan gejala klinis yang bervariasi.

Sekitar 80% bayi baru lahir mengalami regurgitasi 1-4 kali setiap harinya, menurun secara bertahap menjadi 40-50% pada umur 6 bulan, dan 3-5% pada umur 12 bulan. Lebih kurang 25% orangtua menganggap regurgitasi sebagai suatu masalah. Sebagian besar RGE fisiologis, sekitar 8-10% menjadi RGE patologis/penyakit RGE karena menyebabkan kerusakan mukosa esofagus (esofagitis) atau komplikasi.

Diagnosis

Anamnesis

- RGE fisiologis: regurgitasi terjadi setelah minum/makan dengan episode yang singkat, tidak ada keluhan lainnya
- RGE patologis/penyakit RGE: regurgitasi berlangsung berulang dengan durasi yang lebih lama, terjadi pada siang/malam dan tidak bergantung minum/makan, dapat disertai keluhan inflamasi esofagus (rewel saat minum, menolak minum, iritabel, regurgitasi disertai darah, kenaikan berat badan tidak optimal)

Gejala klinis

- Regurgitasi merupakan gejala spesifik dari RGE, tetapi tidak dapat untuk mendeteksi penyakit RGE. Tidak ada gejala klinis spesifik untuk mendeteksi penyakit GERD
- Gejala klinis RGE spesifik: regurgitasi/emesis dengan pertumbuhan dan perkembangan normal.
- Gejala klinis terkait komplikasi: anemia (defisiensi besi), hematemesis/melenia, disfagia, iritabel, dan kehilangan berat badan.
- Gejala klinis atipikal: penyakit respirasi berulang yang tidak respons terhadap terapi optimal, apnea berulang, dan sudden infant death syndrome (SIDS) -

- Gejala klinis yang dikaitkan dengan gangguan susunan saraf pusat: palsi serebri, gangguan psikomotor, dan retardasi mental

Alarm symptoms

Bila ditemukan gejala klinis di bawah ini perlu dipertimbangkan adanya kelainan organik

- Muntah hijau, muntah menyemprot, muntah timbul setelah umur 6 bulan
- Perdarahan saluran cerna, hematemesis, hematokesia
- Demam, letargi, gagal tumbuh
- Diare, konstipasi, perut distensi, hepatomegali
- Ubun ubun membonjol, makro/mikrosefali
- Terbukti atau dicurigai sindrom genetik/metabolik

Pemeriksaan penunjang

- Sampai saat ini, tidak ada satupun pemeriksaan penunjang yang ideal yang dapat memperlihatkan sekaligus refluks, derajat keparahan, dan terkaitannya dengan gejala klinis.
- Pemantuan pH esofagus (pH metri): meski hasil pemeriksaan kadangkala tidak berkorelasi dengan beratnya gejala klinis/komplikasi, tetapi pH metri masih digunakan untuk mendeteksi RGE asam. Nilai indeks refluks (IR) <5% normal, IR 5-10% patologis, IR >10% patologis dengan kemungkinan terjadi esofagitis.
- Kombinasi *Multiple Intraluminal Impedance* dan pH metri: dapat mendeteksi episode refluks asam dan non asam. Pemeriksaan ini harganya sangat mahal dan tidak digunakan secara rutin.
- Endoskopi, untuk membuktikan adanya esofagitis/penyakit RGE. Pemeriksaan ini dapat melihat kerusakan mukosa esofagus, eritem, erosi, pucat, vaskularisasi meningkat sebagai petanda esofagitis
- Patologi anatomi, dilakukan untuk melengkapi hasil pemeriksaan endoskopi. Setiap pemeriksaan endoskopi harus disertai tindakan biopsi jaringan mukosa esofagus untuk pemeriksaan patologi anatomi. Pada pemeriksaan patologi anatomi dapat terlihat eosinofilia, hiperplasia basal, dilatasi ruang intraselular. Walaupun demikian, bila tidak ditemukan tanda tersebut tidak menghilangkan kecurigaan penyakit RGE
- *Barium meal*: tidak digunakan untuk mendiagnosis RGE/penyakit RGE tetapi untuk mendeteksi kelainan anatomi saluran cerna atas
- *Nuclear scintigraphy*: tidak direkomendasi untuk evaluasi penyakit RGE secara rutin, digunakan untuk mendiagnosis aspirasi paru pada gejala respirasi kronis atau berulang.
- *Ultrasonografi*: tidak direkomendasikan untuk evaluasi penyakit RGE.

Terapi

- Regurgitasi (RGE fisiologis)
 - Parental reassurance: yakinkan orangtua bahwa regurgitasi adalah fisiologis
 - ASI eksklusif harus diteruskan pemberiannya. Bukan alasan menghentikan ASI atau memberikan susu formula kepada bayi yang mendapat ASI eksklusif karena bayi mengalami regurgitasi berlebihan.
 - Bila frekuensi dan volume regurgitasi berlebihan banyak (>4 kali sehari), orangtua sangat cemas, dan bayi sudah mendapat susu formula, maka dapat diberikan *thickening milk* komersial atau dimodifikasi dengan cara menambahkan 1 sendok takar (5 gram) tepung beras ke dalam 100 mL susu formula standar.
 - Posisi bayi setelah minum, terlentang dengan sudut 45-60 derajat antara pinggang dan tempat tidur.
 - Prokinetik (cisaprid): Penyediaan cisapride terbatas hanya di farmasi rumah sakit. Pemberiannya hanya bila tata laksana di atas tidak memberikan respons dan harus dalam pemantauan dokter. Sebaiknya dilakukan pemeriksaan EKG sebelum pemberian cisaprid. Dosis cisaprid 0,2 mg/kg/kali, 3 kali sehari. Prokinetik lainnya (metoklopramid, domperidon) tidak terbukti mempunyai efek yang lebih baik dibanding cisaprid.
- RGE patologis/penyakit RGE: terbukti penyakit RGE (esofagitis), diberikan H2 antagonis (ranitidin, 2mg/kg BB/hari, dua kali sehari) atau (*Proton Pump Inhibitor* (omeprazole, 1-2mg/kg BB/kali, satu kali sehari) selama 1- 2 bulan bergantung respons klinis.
- Bedah (fundoplikasi), hanya dilakukan bila tata laksana di atas tidak memberikan respons, kualitas anak menurun, atau penyakit RGE mengancam jiwa.
- Terapi empiris :
 - Tidak cukup bukti ilmiah untuk memberikan terapi H2 antagonis/PPI sebagai uji diagnostik.
 - Pendapat ahli: Terapi empiris dapat diperkenankan hanya pada daerah yang tidak mempunyai alat diagnostik RGE/penyakit RGE. Tatalaksana yang diberikan adalah H2 antagonis (ranitidin, 2 mg/kg BB/kali, dua kali sehari) atau *Proton Pump Inhibitor* (omeprazole 0,6-2 mg/kg BB/kali, satu kali sehari) selama 2 minggu. Bila keluhan/ gejala klinis hilang, maka sangat mungkin anak mengalami penyakit RGE dan terapi dapat diteruskan sampai 1-2 bulan. Bila tidak ada perubahan keluhan, maka harus dilakukan pemeriksaan penunjang sesuai dugaan diagnosis lainnya.

Kepustakaan

- I. Vandenplas Y, Rudolph CD, Di Lorenzo C, Hassall E, Liptak G, Mazur L, dkk. North American Society for Pediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition, European Society for Pediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition. *Pediatric gastroesophageal reflux clinical practice guidelines: joint recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology,*

Hepatology, and Nutrition (NASPGHAN) and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (ESPGHAN). *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2009;49:498-547.

2. Sherman PM, Hassall E, Fagundes-Neto U, Gold BD, Kato S, Koletzko S, dkk. A Global, Evidence-Based Consensus on the Definition of Gastroesophageal Reflux Disease in the Pediatric Population. *Am J Gastroenterol.* 2009;104:1278-95.
3. Hegar B, Boediarso A, Firmansyah A, Vandenplas Y. Investigation of regurgitation and other symptoms of gastro-esophageal reflux in Indonesian infants. *World J Gastroenterol.* 2004;10:1795-7.
4. Hegar B, Dewanti NR, Kadim M, Alatas A, Firmansyah A, Vandenplas Y. Natural evolution of regurgitation in healthy infants. *Acta Paediatr.* 2009;98:1189-93.
5. Arana A, Hauser B, Hegar B, Kaufman L, Vandenplas Y. Oesophageal pH monitoring in children: how is it perceived by the parents and does the technique change feeding and daily activity? *Acta Paediatr.* 2003; 92:1021-5.
6. Bagucka B, Hegar B, Vandemaele K, Troch E, Vandenplas Y. Normal ranges of continuous pH monitoring in the proximal oesophagus. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2000;31:244-7.
7. Arana A, Bagucka B, Hauser B, Hegar B, Urbain D, Kaufman L, dkk. pH monitoring in the distal and proximal esophagus in symptomatic infants. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2001;32:259-64.
8. Salvatore S, Hauser B, Devreker T, Arrigo S, Marino P, Citro C, dkk. Esophageal impedance and esophagitis in children: any correlation? *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2009;49:566-70
9. Horvath A, Dziechciarz P, Szajewska H. The effect of thickened-feed interventions on gastroesophageal reflux in infants: systematic review and meta-analysis of randomized, controlled trials. *Pediatrics.* 2008;122:e1268-77.
10. Hegar B, Rantos R, Firmansyah A, De Schepper J, Vandenplas Y. Natural evolution of infantile regurgitation versus the efficacy of thickened formula. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2008; 47:26-30.
11. Hegar B, Alatas S, Advani N, Firmansyah A, Vandenplas Y. Domperidone versus cisapride in the treatment of infant regurgitation and increased acid gastro-oesophageal reflux: a pilot study. *Acta Paediatr.* 2009; 98:750-5.
12. Vandenplas Y, Hegar B. Diagnosis and treatment of gastroesophageal reflux diseases in infant and children. *J Gastroenterol Hepatol.* 2000;15:593-603.
13. Vandenplas Y, Hegar B, Salvatore S, Hauser B. Pharmacotherapy of gastroesophageal reflux disease in children: focus in safety. *Expert Opin Drug Saf.* 2002;1(4):355-64.

Perdarahan Saluran Cerna pada Anak

Perdarahan saluran cerna adalah hilangnya darah dalam jumlah yang tidak normal pada saluran cerna mulai dari rongga mulut hingga ke anus. Volume darah yang hilang dari saluran cerna dalam keadaan normal sekitar 0,5 – 1,5 mL per hari.

Perdarahan saluran cerna dapat dibagi menjadi 2 berdasarkan lokasi anatomi sumber perdarahannya :

- Perdarahan saluran cerna atas (di atas ligamentum Treitz)
- Perdarahan saluran cerna bawah (di bawah ligamentum Treitz)

Manifestasi klinis perdarahan saluran cerna yang terjadi dapat berupa :

- Melena yaitu keluarnya tinja yang berwarna hitam atau seperti ter
- Hematochezia yaitu keluarnya darah segar per rektum yang berwarna merah cerah atau sedikit gelap
- Hematemesis yaitu muntah darah dengan material muntahan berwarna merah terang atau merah gelap (*coffee grounds*)

Penyebab perdarahan saluran cerna pada anak sangat bervariasi dan kondisi klinis yang ditimbulkannya bisa ringan hingga berat mengancam jiwa (*life threatening conditions*).

Perbedaan klinis perdarahan saluran cerna atas dan bawah :

- Saluran cerna atas :
 - Hematemesis
 - Melena
 - Hematochezia dapat terjadi apabila perdarahan berat yaitu volume perdarahan yang terjadi sangat banyak dan darah cepat dikeluarkan karena sifat darah sebagai katartik
- Usus halus :
 - Melena
 - Hematochezia
- Saluran cerna bawah :
 - Hematochezia, kecuali apabila motilitas usus berjalan lambat

Tabel 1. Penyebab perdarahan saluran cerna pada anak berdasarkan usia, keadaan umum pasien, dan frekuensi terjadinya perdarahan

| Keadaan umum tampak sakit berat Sering terjadi | | Keadaan umum tampak baik Jarang terjadi |
|--|--|---|
| Infant | <p>Saluran cerna atas:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Gastritis hemoragis - <i>Stress ulcer</i> <p>Saluran cerna bawah:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Kolitis infeksi - EKN - Hirschsprung enterokolitis - Volvulus | <ul style="list-style-type: none"> - Esofagitis refluks - Gastritis reaktif - Def vitamin K <ul style="list-style-type: none"> - Fissura anal - Proktokolitis eosinofilik - Kolitis infeksi - <i>Nodular lymphoid hiperplasia</i> |
| 2 – 5 tahun | <p>Saluran cerna atas:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Varises esofagus - Gastritis hemoragis - <i>Stres Ulcer</i> <p>Saluran cerna bawah:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Intususepsi - Volvulus - <i>Henoch- Schonlein Purpura</i> - Sindrom Hemolitik Uremik | <ul style="list-style-type: none"> - Varises esofagus - Ulkus duodenum/gaster <ul style="list-style-type: none"> - Mallory-Weis Tear - Gastritis - Esofagitis refluks <ul style="list-style-type: none"> - Divertikulum Meckel - <i>Slough Juvenile polyp</i> - Kolitis Ulseratif <ul style="list-style-type: none"> - Kolitis infeksi - <i>Juvenile polyp</i> - <i>Nodular lymphoid hiperplasia</i> - IBD - Selulitis perianal streptokokus |
| Anak usia >5 tahun | <p>Saluran cerna atas:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Varises esofagus - Gastritis hemoragis <p>Saluran cerna bawah:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Kolitis infeksi - Kolitis ulseratif - HSP - Iskemia Intestinal | <ul style="list-style-type: none"> - Varises esofagus - Ulkus perdarahan <ul style="list-style-type: none"> - Mallory-Weis Tear - Reflus esofagitis - Gastritis reaktif <ul style="list-style-type: none"> - Kolitis ulseratif - Divertikulum Meckel <ul style="list-style-type: none"> - Kolitis infeksi - IBD - <i>Polip Juvenile</i> - Hemorhoid |

Dikutip dari: Boyle JT. Gastrointestinal Bleeding in Infants and Children. Pediatr Rev. 2008;29:39-52

Diagnosis

Anamnesis

Dalam melakukan evaluasi anak dengan perdarahan saluran cerna ada beberapa kondisi yang harus segera ditentukan sejak awal :

- Apakah anak betul-betul mengalami perdarahan saluran cerna
- Apakah perdarahan yang terjadi menyebabkan gangguan hemodinamik
- Apakah perdarahan saat ini sedang berlangsung
- Tindakan apa yang harus segera dilakukan saat ini

Hal-hal yang perlu ditanyakan dalam anamnesis :

- Tentukan apakah anak betul-betul mengalami perdarahan saluran cerna dari produk muntahan dan tinja. Beberapa kasus yang sering dikelirukan dengan perdarahan saluran cerna antara lain adalah:
 - Hematemesis dan melena :
 - Tertelan darah ibu pada saat persalinan atau saat menyusu akibat puting yang lecet
 - Tertelan darah epistaksis
 - Mengkonsumsi makanan dan obat-obatan tertentu

Tabel 2. Makanan dan obat-obatan yang menyebabkan warna muntahan dan tinja menyerupai darah

| Merah | Hitam |
|---|---------------------------|
| Permen merah | Bismuth |
| Campuran buah-buahan (<i>fruit punch</i>) | <i>Activated charcoal</i> |
| Kulit tomat | Besi |
| Beets | Bayam |
| Laksative | Blueberries |
| Phenitoin | Anggur |
| Rifampisin | licorice |
| Antibiotik sirup | |

Dikutip dari Kay M, Wyllie R. Gastrointestinal hemorrhage. Dalam: Hyams JS, Wyllie R, penyunting. Pediatric Gastrointestinal and Liver Disease. Philadelphia:Saunders Elsevier; 2006:203-215.

- Hematochezia :
 - Menstruasi
 - Hematuria

- Tentukan seberapa banyak volume darah yang hilang untuk menentukan berat ringannya perdarahan saluran cerna dan tanyakan tanda – tanda gangguan hemodinamik yang terjadi
- Tanyakan warna darah dan jenis perdarahannya untuk menentukan lokasi perdarahannya. Tanyakan durasi perdarahan untuk menentukan kronisitas perdarahan.
- Tanyakan gejala-gejala penyerta lain dan faktor risiko yang mengarah pada penyebab tertentu. Gejala penyerta gastrointestinal antara lain diare, *cramping*, nyeri perut, konstipasi, muntah. Gejala sistemik yang perlu ditanyakan antara lain, demam, timbulnya ruam, pusing, pucat, sesak napas, berdebar-debar, ekstremitas dingin. Hematochesia akut disertai nyeri perut hebat pada anak yang tampak sakit berat bisa merupakan komplikasi dari intususpsi, volvulus, hernia inkarserrata, atau *thrombosis mesenteric*. Hematoschesia tanpa disertai rasa nyeri dapat disebabkan oleh divertikulum Meckel, polip, duplikasi intestinal, massa submukosa usus, malformasi vaskular atau aneurisma arteri mesenterika. Muntah hebat sering berhubungan dengan penyebab *Mallory Weiss Tear*.
- Riwayat penyakit sebelumnya: riwayat perdarahan, riwayat penyakit hati
- Riwayat penyakit keluarga: penyakit perdarahan (*bleeding diatheses*), penyakit hati kronik, penyakit saluran cerna (polip, uklus, kolitis), pemakaian obat-obatan tertentu
- Riwayat minum obat-obatan yang mengiritasi mukosa (mengkonsusmsi dalam jangka panjang) seperti NSAID, steroid, obat-obatan sitostatika tertentu
- Riwayat trauma abdomen

Pemeriksaan fisis

- Tentukan berat ringannya perdarahan dengan melihat keadaan umum pasien, status hemodinamik, perkiraan volume darah yang hilang dan warna dari perdarahan :
 - Perdarahan yang berat ditandai dengan keadaan umum pucat, gelisah, letargis dan nyeri perut.
 - Anemis (pucat) penting untuk memperkirakan banyaknya kehilangan darah. Indikator terbaik yang menunjukkan adanya perdarahan berat dan tanda-tanda awal gagal jantung adalah *resting tachycardia* dan perubahan tekanan darah dengan perubahan ortostatik. Perubahan ortostatik didefinisikan sebagai peningkatan denyut nadi 20 X/menit atau penurunan tekanan darah sistolik sebesar 10 mmHg atau lebih dari perubahan posisi supine ke posisi duduk. Perdarahan yang berlangsung baik kronis maupun akut dapat menimbulkan dekompenasi jantung.
- Tanda-tanda fisis yang sering dijumpai pada anak dengan perdarahan saluran cerna (tabel 3)

Tabel 3. Pemeriksaan fisis yang sering dijumpai pada anak dengan perdarahan saluran cerna

| | |
|--|--|
| Kulit | Pucat Jaundice, pruritus, spider hemangioma Ekimosis Pembuluh darah yang abnormal Hidrasi Ruam kulit |
| Kepala, mata, telinga, hidung, tenggorokan | <i>Nasopharyngel injection</i> <i>Oozing</i> Pembesaran tonsil dengan perdarahan |
| Kardiovaskular | Frekuensi denyut jantung dan tekanan nadi (diperiksa saat berbaring, duduk, berdiri) Tekanan darah Irama gallop Pengisian kapiler |
| Abdomen | Organomegali Nyeri tekan |
| Perineum | Fisura Fistula Ruam Indurasi Hemoroid eksterna atau lesi vaskular |
| Rektum | Darah segar (hematochezia) Melena Nyeri tekan |

Dikutip dari Kay M, Wyllie R. Gastrointestinal hemorrhage. Dalam: Hyams JS, Wyllie R, penyunting. Pediatric Gastrointestinal and Liver Disease. Philadelphia:Saunders Elsevier;2006:203-215.

Pemeriksaan penunjang

Pemeriksaan laboratorium

- Uji Guaiac dengan sampel tinja untuk mengetahui perdarahan tersembunyi atau untuk konfirmasi apakah materi dalam sampel tinja adalah darah. Pemeriksaan ini cukup sensitif dan spesifik. Hasil positif palsu dijumpai apabila sampel yang diperiksa mengandung hemoglobin atau myoglobin dari daging, lobak, ferrous sulfat (ph tinja <6), tomat, ceri merah segar. Hasil negatif palsu dijumpai apabila sampel yang diperiksa mengandung vitamin C atau penyimpanan feses >4 hari.
- Pemeriksaan hemoglobin, hematokrit dan *red blood count (RBC)*. Perdarahan kronis ditandai dengan penurunan *RBC*, hemoglobin dan hematokrit. Anemia dengan *RBC* normal menunjukkan perdarahan akut, sedang anemia dengan *RBC* rendah menunjukkan perdarahan kronis.
- Apabila tidak ada tanda-tanda syok, penyakit sistemik ataupun penyakit hati dapat dilakukan pemeriksaan berikut: darah rutin lengkap, laju enap darah (LED), *Blood Urea Nitrogen(BUN)*, *prothrombin time(PPT)*, *partial thromboplastin time (APTT)*, Guiac dari sampel tinja dan muntahan

- Apabila ada tanda-tanda syok, penyakit sistemik dan penyakit hati dilakukan pemeriksaan sebagai berikut: darah rutin lengkap, LED, BUN, waktu protrombin, APTT, Guiac dari sampel tinja dan muntahan, golongan darah dan *cross match*, AST, ALT, GGT, BUN, kreatinin, albumin, protein total.
- Uji Apt-Downey untuk konfirmasi apakah hematemesis yang dialami bayi berasal dari saluran cerna bayi atau darah ibu yang tertelan saat persalinan atau menyusui dari puting ibu yang lecet.

Pemeriksaan radiologis

- Foto polos abdomen
- Untuk melihat tanda-tanda enterokolitis nekrotikans seperti dilatasi usus, penebalan dinding usus dan pneumatosis intestinal
- Bariem enema
- Untuk melihat adanya polip, malrotasi atau intususepsi
- Foto kontras saluran cerna bagian atas
- Pada kasus perdarahan saluran cerna atas disertai gejala disfagia, odinofagia, atau *drooling*
- Ultrasonografi abdomen
- Untuk melihat adanya hipertensi portal dan penyakit hati kronis
- CT scan dan MRI
- Untuk melihat kondisi vaskularisasi abdomen
- Technetium99m-pertechnetate Scan (Meckel's scan)
- Untuk mendeteksi adanya Divertikulum Meckel
- Technetium99m-labelled red cells
- Untuk melokalisir perdarahan kecil dan intermiten dengan kecepatan perdarahan 0,1-0,3 mL/menit (500 mL/hari)
- Angiografi
- Diindikasikan untuk lesi perdarahan aktif atau perdarahan kronik rekuren yang tidak tampak dengan pemeriksaan lain. Agar sumber perdarahan dapat diketahui diperlukan kecepatan perdarahan > 0,5 mL/menit. Spesifikasi mencapai 100% tetapi sensitivitasnya lebar tergantung pada kecepatan perdarahannya.

Pemeriksaan endoskopi

- Indikasi Gastroskopi dan kolonoskopi untuk mengetahui lokasi perdarahan, mencari penyebab spesifik perdarahan saluran cerna, biopsi jaringan dan bila memungkinkan sekaligus terapi intervensi

Tata laksana

Prinsip penanganan mencakup tindakan suportif dan terapi untuk mengontrol perdarahan aktif.

- Suportif :

- Stabilisasi hemodinamik dengan resusitasi cairan intravena kristaloid (Ringer Laktat atau *Normal Saline*). Pada perdarahan karena varises pemberian cairan harus hati-hati untuk menghindari pengisian intravaskular yang terlalu cepat sehingga dapat meningkatkan tekanan porta dan memicu terjadinya perdarahan berulang.
- Oksigenasi diberikan pada perdarahan aktif masif dengan syok.
- Pada perdarahan masif diberi transfusi darah (*Whole blood, PRC*) untuk memperbaiki *oxygen-carrying capacity*. Transfusi darah sebaiknya diberikan hingga mencapai hematokrit kurang dari 30 untuk menghindari kondisi *overtransfused* yang dapat meningkatkan tekanan porta dan memicu perdarahan berulang. Pemantauan hematokrit diperlukan pada kasus perdarahan aktif.
- Koreksi koagulasi atau trombositopeni apabila ada indikasi (*Fresh Frozen Plasma, trombosit*)
- Koreksi gangguan elektrolit bila ada
- Mencegah terjadinya encefalopati hepatikum/*hepatic encephalopathy* (HE) pada penderita penyakit hati kronis yang mengalami perdarahan saluran cerna, dapat dilakukan dengan pemberian laktulosa dan *nonabsorbable antibiotic*. Laktulosa berfungsi untuk membersihkan saluran cerna dari sisa-sisa darah. *Nonabsorbable antibiotic* (Neomisin, Colistin) bertujuan untuk mensterilkan usus dari bakteri usus yang akan mencerna jendalan darah menjadi ammonia (neurotoksik) sehingga produksi dan pasase ammonia ke aliran sistemik bisa di cegah. Dosis laktulosa 0,5 -1 mL/kgBB diberikan 2-4 kali per hari.

- Pengobatan spesifik untuk mengontrol perdarahan :

- Perdarahan aktif :

- *Gastric Acid SecretionInhibitor IV* :
 - Ranitidin (*histamin-2 antagonist*) 1 mg/kgBB dilanjutkan 2–4 mg/kgBB/hari infus kontinu atau 3 – 5 mg/kgBB/hari terbagi dalam 3 dosis (bolus)
 - Pantoprazole (*proton pump inhibitor/PPI*): anak-anak <40 kg: 0,5-1 mg/kgBB/ hari iv sekali sehari, anak-anak >40 kg: 20-40 mg sekali sehari (maksimum 40 mg/hari)
 - Agen vasoaktif IV :

Mempunyai efek menurunkan tekanan vena porta dengan menurunkan aliran darah splanik.

- Okreotid (*somatostatin analog*): 1 mcg/kgBBiv bolus (maksimal 50 mcg) dilanjutkan 1–4 mcg/kgBB/jam. Bila perdarahan sudah terkontrol dosis diturunkan 50% perlahan-lahan tiap 12 jam hingga mencapai 25% dosis pertama baru diberhentikan. Okreotid lebih disukai karena lebih sedikit menimbulkan efek samping sistemik dibanding vasopresin dan juga mempunyai efek mengurangi sekresi asam lambung. Efek samping yang sering dijumpai adalah hiperglikemia.

- Vasopresin (*antidiuretic hormone*) 0,002 – 0,005 unit/kgBB/menit tiap 12 jam kemudian diturunkan dalam 24-48 jam (maksimum 0,2 unit/menit). Vasopresin mempunyai efek samping vasokonstriksi perifer dan memicu gagal ginjal.
- Mencegah perdarahan :
 - *Gastric Acid Secretion Inhibitor* (oral)
 - Ranitidin (histamin-2 antagonis) 2-3 mg/kgBB/kali, 2 atau 3 kali per hari (maksimum 300 mg/hari)
 - Famotidin (histamin-2 antagonis) 0,5 mg/kgBB/kali, dua kali sehari (maksimum 40 mg/hari)
 - Lansoprazol (PPI) 1–1,5 mg/kgBB/hari, satu atau dua kali sehari (maksimum 30 mg dua kali sehari)
 - Omeprazol (PPI) 1-1,5 mg/kgBB/ hari satu atau dua kali sehari (maksimum 20 mg dua kali sehari)
 - *Adhesive protection of Ulcerated Mucosa* (Oral) :
 - Sukralfat (*Local adhesive paste*) 40-80 mg/kgBB/ hari terbagi 4 dosis (maksimum 1.000 mg/dosis terbagi dalam 4 dosis)
- Mencegah perdarahan varises :
 - Propranolol (*beta adrenergic blocker*): 0,6-0,8 mg/kgBB/hari terbagi dalam 2-4 dosis, dapat dinaikkan tiap 3 sampai 7 hari (maksimum 8 mg/kgBB/hari) hingga mendapatkan penurunan sedikitnya 25% dari denyut nadi awal. Propranolol mempunyai efek menurunkan tekanan vena porta dengan menurunkan aliran darah mesenterik.
- Pemasangan NGT: bertujuan untuk mengeluarkan sisa jendalan darah, melihat apakah perdarahan masih berlangsung dan untuk persiapan endoskopi emergensi. Sisa jendalan darah yang tidak segera dikeluarkan akan menjadi sumber protein yang dapat memicu ensefalopati dan dapat pula meningkatkan aliran darah limpa sehingga memperberat perdarahan.
- Endoskopi :
 - Gastroskopi : terapiligi dan skleroterapi dilakukan untuk perdarahan karena varises esophagus. Efek yang tidak diinginkan dari skleroterapi adalah terjadinya striktur yang dilaporkan terjadi pada sekitar 15% anak pasca terapi sklerosing. Rebleeding dapat terjadi pasca terapi dan lebih sering pada skleroterapi dibanding ligasi.
 - Kolonoskopi
 - Terapi polipektomi
- Antibiotik sesuai indikasi

- Angiografi

Menggunakan teknik embolisasi atau pemberian vasopresin. Pemberian vasopresin lebih bermanfaat pada perdarahan difus atau perdarahan dari pembuluh darah kecil..

Kepustakaan

1. Boyle JT. Gastrointestinal bleeding in infants and children. *Pediatr Rev.* 2008;29:39-52.
2. Kay M, Wyllie R. Gastrointestinal hemorrhage. Dalam: Hyams JS, Wyllie R, penyunting. *Pediatric Gastrointestinal and Liver Disease*. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006. h.203-15.
3. UKK Gastro-Hepatologi Ikatan Dokter Anak Indonesia. Modul perdarahan saluran cerna pada Anak. Edisi pertama, 2010
4. Collins D, Worthley LIG. Acute Gastrointestinal Bleeding: Part I. Clinical Care and Resuscitation. 2001;3:105-116.
5. Cappell MS, Friedel D. Initial management of acute upper gastrointestinal bleeding: from initial management up to gastrointestinal endoscopy. *Med Clin A Am.* 2008;92:491-509.
6. Ament ME. Diagnosis and management of upper gastrointestinal tract bleeding in pediatric patient. *Pediatr Rev.* 1990;12:107-16.
7. Silber G. Lower Gastrointestinal Bleeding. *Pediatr Rev.* 1990;12:85-92.
8. Dehghani SM, Haghighe M, Imanieh MH, Tabebordbar MR. Upper gastrointestinal bleeding in children in Southern Iran. *Indian J Pediatr.* 2009;76:635-38.
9. Kalyoncu D, Urgancı N, Cetinkaya F. Etiology of upper gastrointestinal bleeding in young children. *Indian J Pediatr.* 2009;76:899-901.
10. Shneider BL. Portal Hypertension. Dalam: Suchy FJ, Sokol RJ, Balistreri WF, penyunting. *Liver disease in children*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000. h.129-51.
11. Puleo J, Grace N.D. Portal hypertension and gastrointestinal bleeding. Dalam: Friedman L.S, Keefe E.B penyunting. *Handbook of liver disease*. Edinburg: Churchill Livingstone; 1998. h.139-49.
12. Arora NK, Ganguly S, Mathur P, Ahuya A, Patwari A. Upper gastrointestinal bleeding: etiology and management. *Indian J Pediatr.* 2002;69:155-68.
13. Lazzaroni M, Petrillo M, Tornaghi R, Massironi E, Sainaghi M, Principi N, dkk. Upper GI bleeding in healthy fullterm infants: a case-control study. *Am J Gastroenterol.* 2002;97(1):89-94.

Pertusis

Pertusis adalah infeksi akibat bakteri Gram-negatif *Bordetella pertussis* pada saluran napas sehingga menimbulkan batuk hebat yang khas. Diperkirakan pada tahun 2008 terjadi 16 juta kasus di seluruh dunia, 95% diantaranya terjadi di negara sedang berkembang. Angka kematian akibat pertusis mencapai 195.000 anak.

Masa inkubasi pertusis 9–10 hari (6–20 hari) yang terbagi atas 3 stadium, yaitu: 1) stadium kataral (2-7 hari); 2) stadium paroksismal (1-2 minggu, namun bisa mencapai 8 minggu) adalah karakteristik “batuk pertusis” terutama pasien anak usia 6 bulan s/d 5 tahun; dan 3) stadium konvalesens. Masa stadium kataral sampai konvalesens dapat berlangsung sampai berbulan-bulan. Sindrom pertusis memberikan tanda dan gejala mirip dengan pertusis, namun manifestasi klinisnya ringan dan tidak memiliki stadium sebagaimana yang disebabkan *B. pertussis*. Penyebab sindrom pertusis adalah virus dan bakteri lain diluar *B. pertussis*.

Penularan penyakit ini melalui droplet pasien pertusis atau individu yang belum diimunisasi/imunisasi tidak adekuat, dengan *attack rate* mencapai angka 100%.

B. pertussis merupakan patogen eksklusif pada manusia, sedangkan *B. bronchiseptica*, *B. parapertussis*, dan *B. holmesii* mampu mengakibatkan infeksi saluran napas baik pada manusia maupun mamalia. *B. bronchiseptica* umumnya menyerang yang imukompromais seperti pada penderita HIV/AIDS.

Dalam beberapa dekade terakhir, program imunisasi pertusis pada bayi menunjukkan hasil yang menggembirakan dalam menurunkan kejadian pertusis berat di seluruh dunia. Pada tahun 2008, sekitar 82% bayi menerima 3 dosis vaksin pertusis dan diharapkan mampu menekan angka kematian.

Diagnosis

Anamnesis dan Pemeriksaan Fisis

- Kontak dengan penderita pertusis dan belum diimunisasi/imunisasi tidak adekuat
- Tanda dan gejala klinis tergantung dari stadium:

1. Stadium kataral
Gejala klinisnya minimal dengan/tanpa demam; rinorea; anoreksia; frekuensi batuk bertambah
2. Stadium paroksismal
Batuk paroksismal yang dicetuskan oleh pemberian makan (bayi) dan aktivitas; fase inspiratori batuk atau batuk rejan (*inspiratory whooping*); *post-tussive vomiting*. Dapat pula dijumpai: muka merah atau sianosis; mata menonjol; lidah menjulur; laktasi; hipersalivasi; distensi vena leher selama serangan; apatis; penurunan berat badan
3. Stadium konvalesens: gejala akan berkurang dalam beberapa minggu sampai dengan beberapa bulan; dapat terjadi petekia pada kepala/leher, perdarahan konjungtiva, dan terdengar *crackles difus*.
 - Bayi <6 bulan gejalanya tidak khas, mungkin berupa tanda dan gejala:
 - Hipoksia yang terlihat lebih hebat dibandingkan gambaran klinis
 - Muntah-muntah sampai menimbulkan dehidrasi
 - Kadang hanya menunjukkan tanda dan gejala sianosis dan *apneic spell*, tanpa disertai *whoop*

Pemeriksaan penunjang

- Leukosit dan hitung jenis sel:
 - Leukositosis (15.000-100.000/mm³) dengan limfositosis absolut
- IgG terhadap toksin pertusis:
 - Didapatkan antibodinya (IgG terhadap toksin pertusis)

Tabel 1. Bentuk Tipikal Pertusis: Perubahan Gejala, Sensitivitas Terhadap Metode Diagnostik, dan Pengaruh Terapi Antibiotik

| VARIASI | FASE KATARAL (1-2 minggu) | FASE PAROKSISMAL (3-6 minggu) | FASE KONVALESENS |
|----------------------------|------------------------------|----------------------------------|----------------------|
| Gejala | | | |
| Batuk | ++ | +++ | ++ |
| Batuk paroksismal | -/+ | +++ | -/+ |
| Batuk rejan | - | +++ | -/+ |
| Muntah | - | +++ | -/+ |
| Sianosis | - | +++ | - |
| Apnea | - | +++ | - |
| Tes sensitivitas | | | |
| Kultur | ++ | -/+ | - |
| PCR | ++ | ++ | - |
| Serologi | -/+ | ++ | ++ |
| Pengaruh terapi antibiotik | | | |
| Gejala berkurang | ++ | -/+ | - |

- Foto toraks:
 - Infiltrat perihiler atau edema, atelektasis, atau empiema
- Diagnosis pasti apabila ditemukan organisme pada apus nasofaring (bahan media Bordet-Gengou) dengan menggunakan media transpor (Regan-Lowe)

Diagnosis Banding

Adenovirus

Bordetella parapertussis

Bordetella bronchiseptica

Tata Laksana

- Suportif umum (terapi oksigen dan ventilasi mekanik jika dibutuhkan)
- Observasi ketat diperlukan pada bayi, untuk mencegah/mengatasi terjadinya apnea, sianosis, atau hipoksia
- Pasien diisolasi (terutama bayi) selama 4 minggu, diutamakan sampai 5-7 hari selesai pemberian antibiotik. Gejala batuk paroksismal setelah terapi antibiotik tidak berkurang, namun terjadi penurunan transmisi setelah pemberian terapi hari ke-5
- Belum ada studi berbasis bukti untuk pemberian kortikosteroid, albuterol, dan beta-2-adrenergik lainnya, serta belum terbukti efektif sebagai terapi pertusis.
- Dilakukan penilaian kondisi pasien, apakah terjadi apnea, spel sianotik, hipoksia dan/ atau dehidrasi.

Terapi antibiotik

Tujuan farmakoterapi adalah menghilangkan infeksi, mengurangi morbiditas, dan mencegah komplikasi.

Penyulit

| | |
|------------------|--|
| Pneumonia | Kejang |
| Atelektasis | Tanda perdarahan, berupa: |
| Ruptur alveoli | Epistaksis, melena, perdarahan subkonjungtiva, hematom epidural, |
| Emfisema | perdarahan intrakranial |
| Bronkiektasi | Meningoensefalitis, ensefalopati, koma |
| Pneumotoraks | Dehidrasi dan gangguan nutrisi |
| Ruptur diafragma | Hernia umbilikalis/inguinalis, prolaps rekti |

Indikasi Rawat

- Pertusis pada bayi usia < 6 bulan
- Pertusis dengan penyulit, termasuk apnea dan spel sianotik

Tabel 3 Rekomendasi Pemberian Antimikroba dan Profilaksis Pascapajanan Pertusis

| USIA | YANG DIREKOMENDASIKAN | | | ALTERNATIF TMP-SMX |
|----------------|---|---|---|---|
| | ERITROMISIN | KLARITROMISIN | AZITROMISIN | |
| < 1 bulan | 40-50 mg/kgbb/hari terbagi 4 dosis selama 14 hari | Tidak direkomendasikan | 10 mg/kgbb/hari dosis tunggal selama 5 hari ¹ | Kontraindikasi untuk usia <2 bulan |
| 1 s.d. 5 bulan | s.d.a | 15 mg/kgbb/hari terbagi 2 dosis selama 7 hari | s.d.a | Usia >2 bulan: TMP 8 mg/kgbb/hari; SMX 40 mg/kgbb/hari terbagi 2 dosis selama 14 hari |
| >6 bulan | s.d.a (maks 2 g/hari) | s.d.a | 10 mg/kgbb dosis tunggal pada hari ke-1 (maks. 500 mg); kemudian 5 mg/kgbb/hari dosis tunggal pada hari ke-2 s.d. 5 (maks. 250 mg/hari) | s.d.a |
| Remaja | 2 g/hari terbagi 4 dosis selama 14 hari | 1 g/hari terbagi 2 dosis selama 7 hari | 500 mg dosis tunggal pada hari ke-1, kemudian 250 mg dosis tunggal pada hari ke-2 s.d 5 | TMP 300 mg/hari; SMX 1.600 mg/hari terbagi 2 dosis selama 14 hari |

TMP: trimetoprim; SMX: sulfametoksazol

¹Makrolid bila diberikan pada pasien usia < 1 bulan harus hati-hati terutama eritromisin karena dapat meningkatkan risiko terjadinya pilorus hipertrofi idiopatik

Pemantauan

- Monitor kemungkinan gangguan respirasi, kesadaran, dehidrasi, serta anoreksia pada kasus yang memerlukan tindakan rawat di Rumah Sakit
- Amati apakah demam tidak membaik atau bahkan bertambah buruk setelah terapi hari ke-3, karena mungkin terjadi infeksi sekunder
- Isolasi terhadap kasus sampai hari ke-5 pemberian antibiotik
- Pemberian antibiotik profilaksis kepada kontak erat

Konsultasi

Bedah Saraf, Bedah Toraks dan Vaskular, serta Bedah Anak bila terjadi komplikasi

Pencegahan

- I. Kewaspadaan penularan melalui droplet:
 - Sampai hari ke-5 pemberian antibiotik yang efektif
 - Sampai minggu ke-3 setelah timbul batuk paroksimal, apabila tidak diberikan antibiotik

2. Imunisasi:

Terdapat 2 tipe vaksin pertusis, yaitu: 1) vaksin *whole-cell* (wP) dengan basis *B. pertussis* yang dimatikan dan 2) vaksin *acellular* (aP) dengan komponen organisme *highly purified*.

Prognosis

- Mortalitas terutama oleh karena kerusakan otak (encefalopati), pneumonia, dan penyulit paru lain
- Pada anak besar —> prognosisnya baik
- Dapat timbul sekuele berupa wheezing pada saat dewasa

Surat Persetujuan

Diperlukan

Kepustakaan

1. Cherry, JD, Heininger, U. Pertussis and other *Bordetella* infections. Dalam: Feigin RD (penyunting) Textbook of pediatric infectious disease. Edisi ke-6. 2009. WB Saunders Co, Philadelphia: h. 1683-1706.
2. Long SS. Pertussis (*Bordetella pertussis* and *B. parapertussis*). Dalam: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, penyunting. Nelson textbook of pediatrics. Edisi ke-18. 2008. Saunders, Philadelphia, h. 908-12.
3. Long, SS, Edwards KM. *Bordetella pertussis* (pertussis) and other *Bordetella* species. Parapertussis). Dalam: Long SS, Pickering LK, Prober CG, penyunting. Principles and practice of pediatric infectious diseases. Edisi ke-3. 2008. Churchill Livingstone, Philadelphia, h. 8858-66.
4. Tozzi AE, Celentano LP, Ciofidegli Atti ML, Salmaso S. Diagnosis and management of pertussis. CMAJ. 2005;172(4):509-15.
5. WHO. Pertussis vaccine. WHO Weekly Epidemiological Record. 2010; 40:385–400.

Polio

Polio (poliomyelitis) adalah infeksi oleh enterovirus dari famili *Picornaviridae* yang bermanifestasi dalam 4 bentuk: *inapparent infection* (90-95%), *abortif/minor illness* (4-8%), poliomielitis nonparalitik (meningitis aseptik), dan poliomyelitis paralitik (1-2%), lebih sering mengenai anak < 5 tahun dengan frekuensi anak laki-laki dan perempuan sama banyak. Satu dari 200 infeksi mengalami paralisis ireversibel (terutama di tungkai), 5-10% meninggal akibat terkenanya otot pernapasan.

Sejak tahun 1988 kasus menurun >99%, dari estimasi kasus 350000 namun dilaporkan 1604 kasus pada tahun 2009. Namun bila ada seorang anak polio maka seluruh anak di negeri tersebut berisiko terinfeksi. Pada tahun 2010, hanya 4 negara endemik polio (Afghanistan, India, Nigeria, dan Pakistan) yang difokuskan untuk dilakukan eradicasi polio. Namun dalam tahun 2009-2010 23 negara yang sebelumnya bebas polio mengalami reinfeksi karena virus impor.

Poliovirus adalah RNA virus yang ditransmisi melalui orofekal atau tertelan air yang terkontaminasi. Terdiri dari 3 serotype: 1, 2, dan 3 dengan masa inkubasi 5-35 hari.

Diagnosis

Anamnesis, Pemeriksaan Fisis, dan Pemeriksaan Penunjang

| | Poliomielitis Abortif (minor illness) | Poliomielitis Nonparalitik (meningitis aseptik) | Poliomielitis Paralitik |
|-------------------|---|--|--|
| Onset (fase ke-1) | demam, anoreksia, muntah, nyeri perut, dan hiperemis orofaring, selama < 5 hari | Demam (37,8-39,5°C), nyeri kepala dan otot, hiperglikemia, dan parestesia, anoreksia, nausea, muntah, konstipasi, atau diare. Dilanjutkan dengan kekakuan kuduk dan punggung | Gejala sama dengan poliomyelitis nonparalitik. Demam lebih tinggi, mimik wajah gelisah, flushing, selalu terjaga, dan tampak sakit berat, serta nyeri otot hebat |
| Fase ke-2 | Sembuh 3-10 hari | Rigiditas nuchal dan spinal | Beberapa hari pasien tak bergejala, kemudian timbul kelemahan otot yang diawali dengan hilangnya refleks superfisial dan dalam |

| Poliomielitis Abortif (minor illness) | Poliomielitis Nonparalitik (meningitis aseptik) | Poliomielitis Paralitik |
|---------------------------------------|--|---|
| Pemeriksaan Fisis | Ditemukan rigiditas nuchal dan spinal yang tampak sebagai kesulitan untuk duduk dari posisi tidur dan tampak tanda head-drop. Kemudian kelemahan pada > 1 kelompok otot skeletal dan atau kranial | Bentuk spinal: Kelemahan otot leher, dada, abdomen, diafragma, atau ekstremitas. Bentuk bulbar: Kelemahan otot motorik tanpa/ dengan disfungsi respirasi dan sirkulasi. Dapat terjadi penurunan kesadaran dan mengenai N.X sehingga terjadi paralisis faring, palatum molle, dan pita suara. Bentuk bulbospinal: Merupakan bentuk ensefalitis dari poliomielitis paralitik |

Pemeriksaan penunjang

Darah:

- Leukosit normal/sedikit meningkat
- Serum antibodi akut dan konvalesens
- Peningkatan titer IgG 4x lipat atau titer anti-IgM (+) pada stadium akut
- PCR

LCS:

- 20-300 sel, predominan limfosit (*lymphocytic pleocytosis*), glukosa normal, protein normal/sedikit meningkat
- PCR

Kultur:

Dilakukan pemeriksaan kultur virus dari fese dan apus tenggorok, pada pasien tersangka infeksi poliomielitis (pasien AFP)

Histologi:

Ag spesifik enterovirus dilakukan imumofluresens dan pemeriksaan RNA melalui PCR

Pasien yang sembuh dapat mengalami sindrom pascapoliomielitis dengan keluhan kelemahan rekurens pada otot yang terkena. Sindrom ini dapat terjadi 20-40 tahun setelah infeksi polio.

Faktor risiko

Makin meningkat usia terinfeksi virus polio akan meningkatkan risiko mendapat paralisis dan angka kematiannya tinggi. Pasien *inapparent illness* yang dilakukan tonsilektomi dapat memperspitasi poliomielitis bulbar. Pada saat onset sakit, pemberian vaksin DPT, kerja fisis berat, dan trauma meningkatkan kemungkinan terjadinya paralisis.

Diagnosis Banding

- Infeksi enterovirus lainnya
- Guillain Barre syndrome
- Kugelberg Welander *spinal muscular dystrophy*
- Meningitis aseptik
- Ensefalitis

Tata Laksana

Medikamentosa

Tidak ada antivirus untuk terapi infeksi oleh virus polio

Suportif

- Pemberian antipiretik/analgetik bila terdapat keluhan demam, nyeri kepala, atau nyeri otot
- Ventilasi mekanik seringkali diperlukan pada pasien paralisis bulbar
- Trakeostomi dilakukan pada pasien yang membutuhkan dukungan ventilasi mekanik jangka panjang
- Rehabilitasi medis diperlukan pada kondisi paralisis untuk mencegah terjadinya dekubitus, pneumonia akibat berbaring lama, serta latihan aktif serta pasif untuk mencegah kontraktur
- Konstipasi diatasi dengan pemberian laksatif dan pemasangan kateter urin
- Terapi hipertensi bila terjadi ensefalopati hipertensif

Bedah

- Diperlukan bantuan bedah ortopedi bila terjadi sekuele yang mengakibatkan displasia atau kontraktur

Diit

- Keseimbangan cairan dan elektrolit sangat diperlukan, bilamana memungkinkan diet tinggi serat untuk mencegah konstipasi
- Hindari terjadinya aspirasi

Penyulit

- Timbul rasa nyeri hebat pada saat terjadinya spasme dan kekakuan otot
- Paralisis otot vesikaurinaria dan atoni GIT (20%)
- *Respiratory insufficiency* pada pure spinal, bulbar, dan bulbospinal poliomyelitis
- Aritmia jantung, tekanan darah tidak stabil, dan kelainan vasomotor terjadi bila pusat vital di medulla terkena

Pemantauan

- Pasien poliomyelitis nonparalitik harus terus dipantau untuk kemungkinan berkembang ke arah paralitik dengan pemeriksaan refleks perifer dan dalam secara rutin
- Pasien yang terbaring lama, immobilisasi, terpasang kateter vena, urin, dan *endotracheal tube* (ETT), dipantau untuk mengetahui kejadian infeksi
- Pasien poliomyelitis memerlukan pemantauan jangka panjang untuk mencegah sekueler lebih lanjut dengan upaya program rehabilitasi medis

Indikasi Rawat

- *Acute flaccid paralysis* (AFP) untuk memantau kemungkinan timbulnya distress pernapasan, gangguan berkemih, dan gangguan sentral (misal: hipertensi encefalopati)
- Pasien yang mengalami penurunan kesadaran

Konsultasi

- Dilakukan secara komprehensif antara dokter spesialis anak (infeksi, neurologi, pulmonologi, tumbuh kembang, imunologi), rehabilitasi medis, psikiatri, dan terapis

Pencegahan

Terdapat 2 macam bentuk vaksin untuk mencegah infeksi oleh virus polio, yaitu *inactivated poliovirus vaccine* (IPV) dan *oral attenuated poliovirus vaccine* (OPV).

Prognosis

Poliomielitis tipe bulbar memiliki komplikasi tertinggi dan angka kematianya mencapai 60%; diikuti oleh poliomielitis tipe spinal. Pasien *inapparent illness* atau abortif dapat sembuh tanpa menimbulkan sekueler yang signifikan.

Kepustakaan

1. Alexander JP, Wassilak, S. Poliomyelitis. The Pre-Travel Consultation Routine Vaccine-Preventable Diseases. CDC health information for international travel. 2010.
2. Cherry D, Krogstad P. poliomyelitis. Textbook of pediatric infectious diseases. Feigyn RD, Cherry JD, Demmler-Harrison GJ, Kapla SL, penyunting. Edisi ke-6. Saunders Elsevier, Philadelphia; 2009.h.2146-70.
3. Heymann D, Aylward B. Polio will soon be history. *Bull World Health Organ*. Jan 2007;85(1):7-8.
4. Lim JY, Kim KE, Choe G. Myotonic dystrophy mimicking postpolio syndrome in a polio survivor. *Am J Phys Med Rehabil*. Feb 2009;88(2):161-4.
5. WHO, Fact sheet No 114, November 2010.

Pubertas Prekoks

Pubertas prekoks didefinisikan sebagai timbulnya tanda-tanda perkembangan seks sekunder pada usia kurang dari 8 tahun untuk anak perempuan dan usia kurang dari 9 tahun untuk anak laki-laki. Pubertas prekoks diklasifikasikan atas **pubertas prekoks sentral** (*GnRH-dependent precocious puberty*) dan **pubertas prekoks perifer** (*GnRH-independent precocious puberty*).

Manifestasi klinis pubertas prekoks tergantung dari durasi gejala, awitan dan progresivitas perkembangan fisik, adanya akselerasi pertumbuhan linear, dan majunya usia tulang. Pubertas prekoks sentral disebabkan oleh aktivasi dini/prematur poros hipotalamus-pituitari/hipofisis-gonad (HPG). Pada pubertas prekoks sentral, stimulasi gonadotropin secara fisiologis tetap berasal dari sekresi GnRH (*gonadotropin releasing hormone*) hipotalamus. Pubertas prekoks perifer disebabkan oleh stimulasi hormon steroid seks

Tabel 1. Etiologi pubertas prekoks sentral dan pubertas prekoks perifer

| Pubertas prekoks sentral | Pubertas prekoks perifer |
|--|---|
| Idiopatik (sporadik atau familial) | Kelainan genetik (mutasi): |
| Kelainan pada sistem saraf pusat | Hiperplasia adrenal kongenital (HAK) |
| Didapat: abses, kemoterapi, granuloma, inflamasi, radiasi, operasi, trauma | Sindrom McCune-Albright |
| Kelainan kongenital: kista arachnoid, hidrosefalus, hamartoma hipotalamus, mielomeningokel, <i>septo-optic dysplasia</i> , kista suprasellar | <i>Gonadotropin-independent puberty</i> |
| Tumor: LH-secreting adenoma, astrositoma, kraniofaringioma, pinealoma ektopik, ependimoma, glioma termasuk <i>optic glioma</i> yang mungkin berkaitan dengan neurofibromatosis atau tuberosklerosis | LH receptor-activating mutations |
| Sekunder terhadap paparan kronik terhadap seks steroid: disebabkan karena pubertas perifer, tumor | Mutasi gen DAX1 |
| | Tumor: |
| | Tumor adrenal yang mensekresi hormon seks steroid: adenoma, karsinoma, resistensi glukokortikoid menyeluruh |
| | Tumor yang memproduksi gonadotropin: koriokarsinoma, korioepiteloma, disgerminoma, hepatoblastoma, hepatoma, teratoma |
| | Tumor ovarium: karsinoma, kistadenoma, gonadoblastoma, tumor sel granulosa |
| | Tumor testis: sel Leydig |
| | Bentuk yang reversibel atau jarang |
| | Hipotiroid primer kronik |
| | Pemberian steroid seks dari luar atau gonadotropin, termasuk juga yang iatrogenik |
| | Kista ovarium |

Dikutip dari: Lee PA, Houk CP. Puberty and its disorders. Dalam: Lifshitz F, penyunting. Pediatric Endocrinology. Edisi ke-5. New York: Informa Health Care, 2007.

yang diproduksi bukan akibat sekresi gonadotropin hipofisis akan tetapi berasal dari sebab endogen (gonad atau ekstragonad) atau sebab eksogen. Hormon steroid seks endogen itu diproduksi secara otonom oleh gonad atau jaringan ekstragonad atau disebabkan oleh gonadotropin yang tidak dihasilkan oleh hipofisis atau aktivasi reseptor gonadotropin. Etiologi pubertas prekoks dapat dilihat lebih lengkap pada **tabel I**.

Diagnosis

Evaluasi diagnosis dimulai dengan mengumpulkan secara rinci data pasien melalui anamnesis, pemeriksaan fisis, dan evaluasi status hormonal pasien.

Anamnesis

- Usia awitan saat terjadi pubertas dan progresivitas perubahan fisik pubertal.
- Pola pertumbuhan (kecepatan tumbuh) anak sejak bayi.
- Adanya kelainan SSP atau gejala kelainan SSP, seperti sakit kepala, meningkatnya lingkar kepala, gangguan visus, dan kejang.
- Riwayat penyakit dahulu, termasuk riwayat kemoterapi, radiasi, operasi, trauma atau infeksi SSP, riwayat konsumsi obat-obatan jangka panjang (obat yang mengandung hormon steroid seks)
- Riwayat penyakit keluarga, meliputi adakah anggota keluarga yang mengalami hal yang sama seperti pasien, riwayat pubertas anggota keluarga yang lain, tinggi badan, dan rerata pertumbuhan orangtua dan saudara kandungnya.
- Adanya paparan kronik terhadap hormon seks steroid eksogen.

Pemeriksaan fisis

- Pengukuran tinggi badan, berat badan, rasio segmen atas/bawah tubuh.
- Palpasi tiroid: ukuran, ada tidaknya nodul, konsistensi, dan bruit
- Status pubertas sesuai dengan skala maturasi Tanner
 - Perempuan: rambut aksila (A), payudara atau mammae (M), dan rambut pubis (P).
 - Laki-laki: rambut aksila (A), rambut pubis (P), dan genital (G).
 - Pemeriksaan ukuran testis harus dilakukan secara hati-hati baik volume ataupun panjang aksis longitudinal. Ukuran testis dan asimetri memberikan petunjuk kemungkinan penyebab pubertas prekoks.
- Lesi kulit hiperpigmentasi menunjukkan neurofibromatosis atau sindrom McCune-Albright.
- Palpasi abdomen untuk mendeteksi adanya tumor intraabdomen.
- Pemeriksaan status neurologis, funduskopi, visus.

Pemeriksaan laboratorium

- Nilai basal LH dan FSH.
Kadar basal LH basal >0,83 U/L diukur dengan alat generasi ketiga (*chemiluminescent assay*) cukup untuk menunjang diagnosis pubertas prekoks sentral. Sebaliknya, kadar LH yang tidak terdeteksi dengan menggunakan alat generasi ketiga, kadar FSH yang lebih tinggi, dan rasio LH/FSH kurang dari satu menunjukkan stadium perkembangan prepubertas sedangkan rasio LH/FSH lebih dari satu menunjukkan stadium pubertas.
- Hormon seks steroid: estradiol pada anak perempuan dan testosteron pada anak laki-laki. Kadar testosteron di atas rentang prepubertal menunjukkan kadar pubertas.
- Kadar DHEA (*dehydroepiandrosterone*) atau DHEAS (*DHEA sulfate*) jika terdapat bukti adrenarke.
- Tes stimulasi GnRH/GnRHa: kadar puncak LH 5-8 U/L menunjukkan pubertas prekoks progresif.

Pemeriksaan radiologi

- RUTIN:
 - Usia tulang/*bone age*
 - USG pelvis pada anak perempuan
- ATAS INDIKASI:
 - Ultrasonografi testis pada anak laki-laki jika terdapat asimetri pembesaran testis.
 - USG atau *CT-Scan abdomen*.
 - MRI kepala terutama daerah hipotalamus, untuk mencari lesi hipotalamus mungkin menjadi etiologi pubertas prekoks sentral.

Berikut ini adalah rencana diagnostik yang dapat digunakan untuk evaluasi anak dengan pubertas prekoks

| Perempuan | Kedua jenis kelamin | Laki-laki |
|--|---|-----------------------------------|
| Pertumbuhan payudara | | Perkembangan genital |
| Maturasi genital | | dengan pembesaran testis |
| Akselerasi pertumbuhan linear | | Rambut seksual |
| ± rambut seksual | | Akselerasi pertumbuhan linear |
| ± menstruasi | | Meningkatnya massa otot |
| Nilai hal-hal berikut ini berdasarkan situasi tertentu | | |
| | Riwayat penyakit | |
| | Paparan terhadap hormon eksogen | |
| | Trauma SSP, kelainan SSP atau infeksi SSP | |
| | Gejala kelainan SSP | |
| | Riwayat keluarga: usia saat awitan pubertas | Jenis yang familial |
| | Pola pertumbuhan dan kecepatan tumbuh | biasanya ditemukan pada laki-laki |

| Perempuan | Kedua jenis kelamin | Laki-laki |
|---|--|--|
| Skala Tanner untuk payudara dan rambut pubis | Pemeriksaan fisis Status pubertas (Skala Tanner) Proporsi tubuh (ratio segmen atas/bawah) Simetri tubuh dan skeletal | Skala Tanner untuk ukuran gonad dan rambut pubis Ukuran penis (stretched length, diameter lebarnya) |
| Ukuran klitoris | Jerawat dan pigmentasi kulit | Pemeriksaan testis: ukuran (volume atau panjang aksis longitudinal), dan konsistensinya |
| Pemeriksaan rektal-abdominal bimanual | Funduskopi dan pemeriksaan lapang pandang | |
| Inspeksi adanya galaktorea, mukosa vagina yang mengalami esterogenisasi | Pemeriksaan tiroid Adanya tanda-tanda disfungsi tiroid Pemeriksaan neurologis | Pemeriksaan testis: ukuran (volume atau panjang aksis longitudinal), dan konsistensinya |
| Estradiol | Pemeriksaan laboratorium Kadar LH, FSH serum Pemeriksaan fungsi tiroid DHEA atau DHEAS Tes stimulasi GnRH/ GnRHa | Testosteron hCG |
| Meningkatnya kadar puncak LH | | Meningkatnya kadar puncak LH |
| USG abdomen pelvis | Pemeriksaan radiologis Usia skeletal/Bone Age MRI daerah hipotalamus (jika penyebab perifer lain sudah dieksklusi) | USG testis |

Dikutip dari: Lee PA, Houk CP. Puberty and its disorders. Dalam: Lifschitz F, penyunting. Pediatric Endocrinology. Edisi ke-5. New York: Informa Health Care, 2007.

Tata laksana

- Segera rujuk ke ahli Endokrinologi anak untuk evaluasi dan *follow-up* lebih lanjut.
- Terapi untuk pubertas prekoks seharusnya ditujukan langsung pada penyebab yang dapat diidentifikasi.
 - Tumor SSP atau tumor yang memproduksi hormon seks steroid, tumor gonad atau tumor adrenal harus diterapi dengan melakukan tindakan bedah, radiasi atau kemoterapi yang sesuai.
 - Terapi subsitusi kortisol dengan hidrokortison suksinat pada HAK.
 - Terapi substitusi hormon tiroid pada hipotiroid primer.
 - Penghentian penggunaan steroid atau gonadotropin eksogen yang tidak sesuai.
 - Pubertas prekoks sentral idiopatik: penggunaan GnRH agonis.
 - Pubertas prekoks perifer: keberhasilan tata laksana penyakit yang mendasarinya biasanya diikuti dengan berhentinya atau regresi perkembangan pubertas. Pada pasien dengan produksi steroid gonadal otonom seperti pada sindrom McCune-Albright terapi ditujukan untuk mengurangi produksi hormon seks steroid. Terapi telah digunakan dengan tingkat kesuksesan yang bervariasi termasuk inhibitor sintesis steroid (ketokonazol), inhibitor aromatase (testolakton dan anastrazol),

dan antagonis reseptor estrogen (tamoksifen). Terapi ini tidak menghilangkan produksi seks steroid secara komplit sehingga dapat terjadi pubertas prekoks sentral sekunder. Jika hal ini terjadi maka perlu dipertimbangkan terapi dengan GnRHa.

Prognosis

Pubertas prekoks sentral

Pada pubertas prekoks sentral yang diterapi dengan GnRHa, prognosis lebih baik jika terapi dimulai lebih dini.

- Aktivitas poros HPG pubertal fisiologis akan mulai segera setelah penghentian terapi dan menjadi sempurna dalam hitungan minggu atau bulan.
- Pemantauan jangka panjang menunjukkan bahwa terapi GnRHa tidak mempengaruhi fertilitas maupun fungsi seksual.

Pubertas prekoks perifer

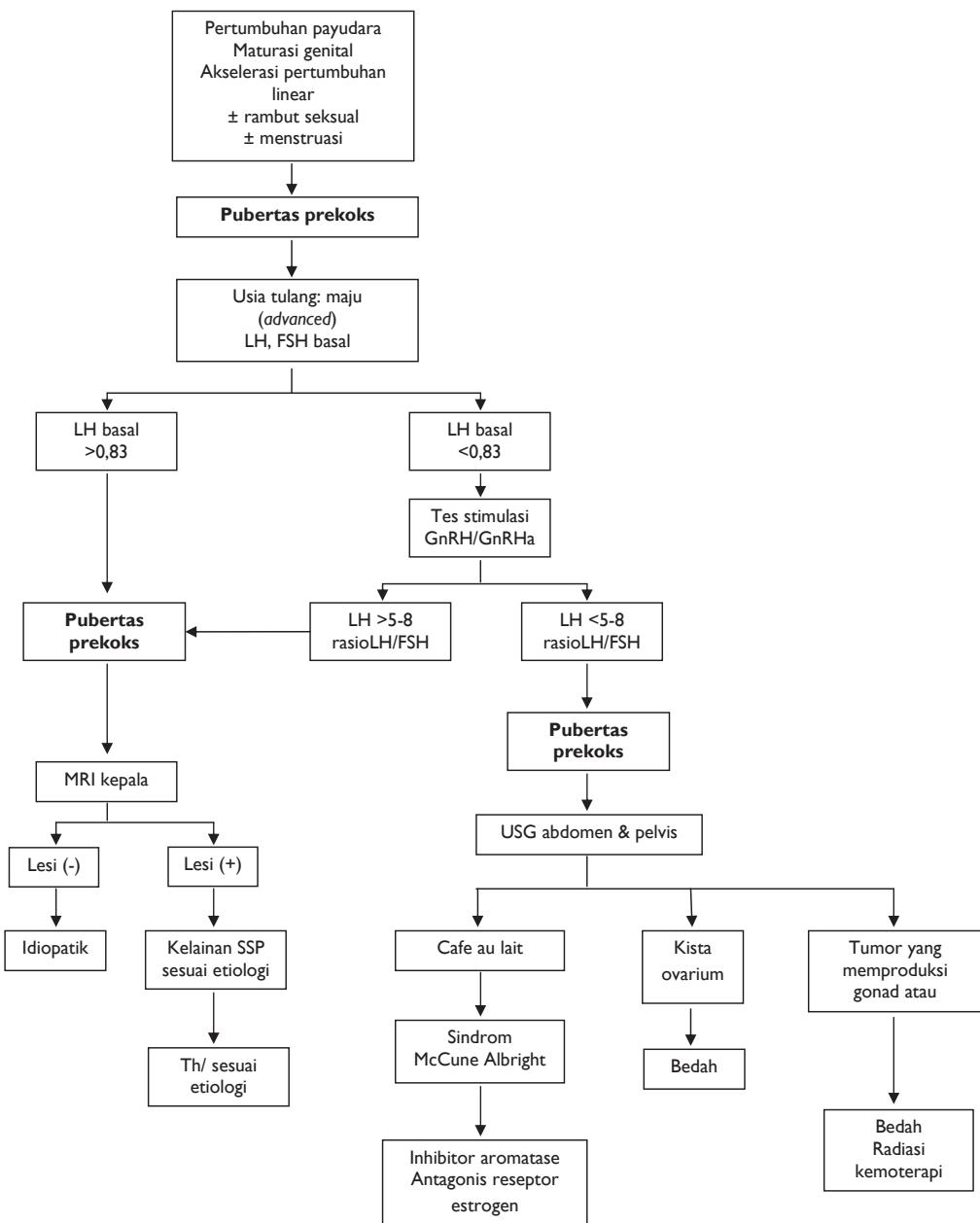
Prognosis sangat ditentukan oleh etiologi dan terapi terhadap etiologi. Anak dengan HAK yang diterapi adekuat memiliki prognosis yang baik, begitu pula dengan pasien hipotiroid primer yang mendapat terapi substitusi hormon tiroid juga memiliki prognosis yang baik.

Kepustakaan

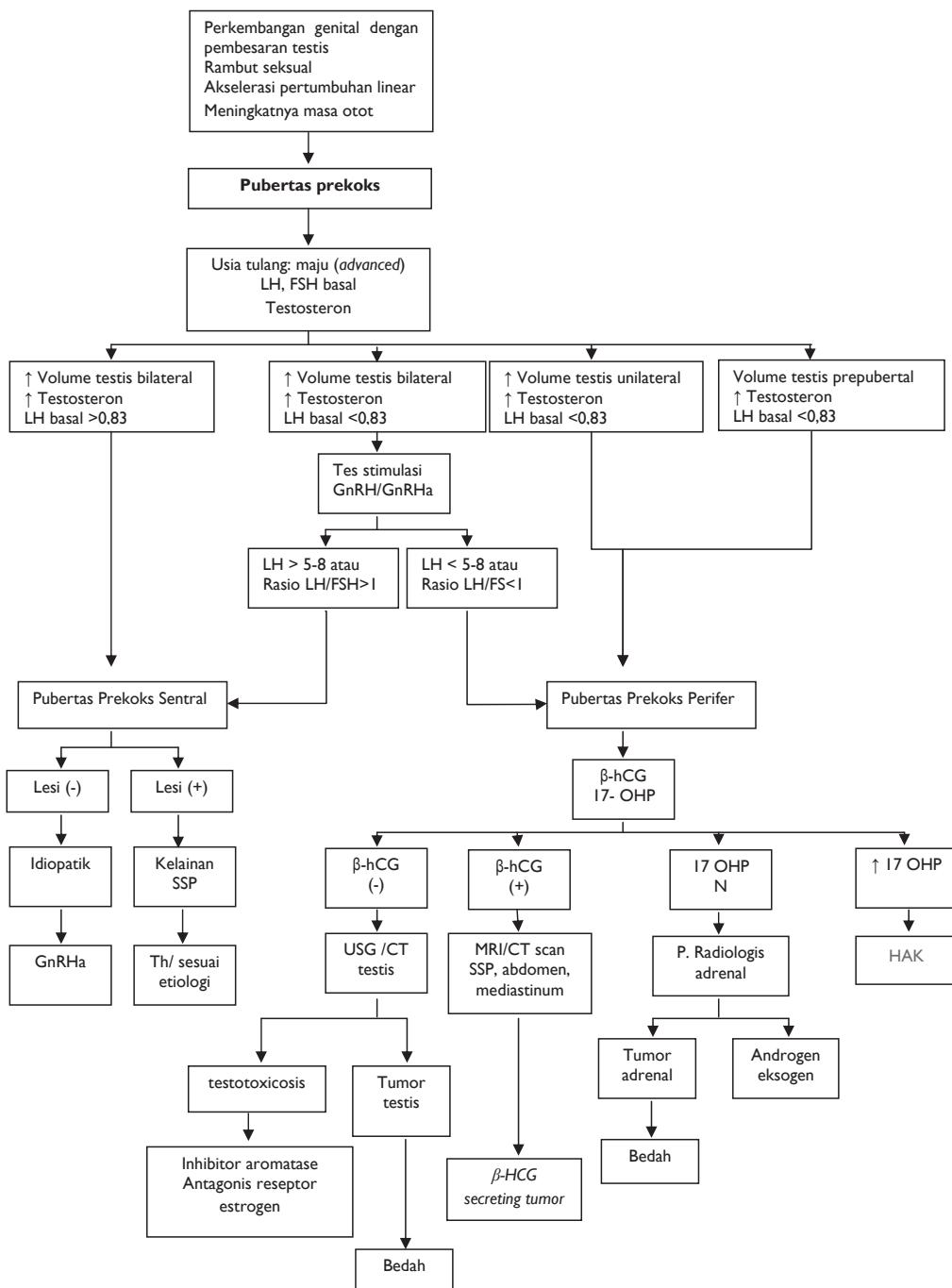
1. Lee PA, Houk CP. Puberty and its disorders. Dalam: Lifshitz F, penyunting. Pediatric Endocrinology. Edisi ke-5. New York: Informa Health Care;2007. h.273-90.
2. Bourguignon JP, Rosenfield RL. Precocious breast development in a girl. Dalam: Hochberg Z, penyunting. Practical algorithms in pediatric endocrinology. Edisi ke-2. Basel: Karger;2007. h.14-5.
3. Bourguignon JP, Rosenfield RL. Precocious genital development in a boy. Dalam: Hochberg Z, penyunting. Practical algorithms in pediatric endocrinology. Edisi ke-2. Basel: Karger;2007. h.16-7.
4. Carel JC. Precocious puberty. N Engl J Med. 2008;358:2366-77.
5. Mul D, Oostdijk W, Drop SLS. Early puberty in girls. Best Practice & Research Clinical Endocrinology and Metabolism. 2002;16:153-63.
6. Tanaka T, Lee PA. Treatment approaches for central precocious puberty in Asia and the US: the role of gonadotropin-releasing hormone analogs (GnRHa). Ped Endocrinol Rev. 2008;6:258-61.
7. Partsch CJ, Sippel WG. Treatment of central precocious puberty. Best Practice & Research Clinical Endocrinology and Metabolism. 2002;16:165-89.
8. Chalumeau M, Chemaitilly W, Trivin C, Adan L, Breart G, Brauner R. Central precocious puberty in girls: an evidence-based diagnosis tree to predict central nervous system abnormalities. Pediatrics. 2002;109:61-7.
9. Pete G, Couto-Silva AC, Trivin C, Brauner R. Idiopathic central precocious puberty in girls: presentation factors. BMC Pediatrics. 2008;8:27.

10. Houk CP, Kuselman AR, Lee AP. Adequacy of a single unstimulated luteinizing hormone level to diagnose central precocious puberty in girls. *Pediatrics*. 2009;123:e59-63.
11. Delemarre-van de Waal HA. Regulation of puberty. *Best Practice & Research Clinical Endocrinology and Metabolism*. 2002;16: 1-12.

Algoritme: perempuan



Algoritme: laki-laki



Pubertas Terlambat

Definisi pubertas yang terlambat diterapkan bila munculnya tanda-tanda pubertas pada anak wanita terjadi lebih dari 13 tahun dan pada anak laki-laki lebih dari 14 tahun. Hal ini sering menjadi alasan orangtua untuk membawa anaknya berkonsultasi pada dokter. Penyebab tersering adalah keterlambatan pubertas yang idiopatik/konstitusional (*Constitutional delay of Growth & Puberty = CDGP*) dan mereka akan mencapai kematangan pubertas pada waktunya meskipun agak lambat.

Namun demikian kondisi ini memunculkan persoalan psikologis dan emosional, disebabkan kekuatiran orangtua atas keterlambatan pubertas pada anak-anak mereka. Induksi dengan preparat hormon seks steroid sering dapat memperbaiki kelambatan ini.

Kejadian pubertas yang terlambat pada anak-anak didunia, sekitar 3%. Pada anak normal, tanda pertama pubertas pada anak lelaki adalah pembesaran testis (mulai dari 2.5 mL makin besar) sedangkan pada anak wanita, munculnya penonjolan pada payudara (*breast-bud*) (lihat kriteria Tanner).

Pada hakekatnya, pubertas terlambat diagnosisnya dapat digolongkan dalam 3 kriteria golongan besar yaitu :

- *Constitutional (idiopathic) Delayed of Growth and Puberty*
- Hipogonadotropik Hipogonadisme (HH)
- Hipergonadotropik Hipogonadisme

Untuk membedakan penyebab diperlukan pemeriksaan hormon gonadotropin yang dikeluarkan oleh hipofisis yaitu luteinizing hormone (LH) dan follicle stimulating hormone (FSH). Meskipun demikian, belum ada tes spesifik yang sensitifitasnya tinggi untuk membedakan CDGP dan HH pada masa pre-pubertas.

- Peninggian LH/FSH menunjukkan adanya kelainan primer gonad (hipogonad)
- LH/FSH normal atau rendah, menunjukkan adanya kelainan pada hipotalamus –hipofisis atau sekunder hipogonadisme.

Penyebab patologis amat jarang. Namun demikian harus tetap diwaspadai dan evaluasi yang teliti harus tetap dilakukan terhadap remaja yang mengalami kelambatan pubertas ini karena kemungkinan penyebabnya dapat berupa kelainan fisik serius dalam berbagai spektrum, suatu sindrom penyakit tertentu, kelainan gen, suatu keadaan hipogonadotropik hipogonadisme atau kegagalan gonad, dan lain-lain.

Penyebab pubertas terlambat

Di bawah ini adalah tabel penyebab dari keterlambatan pubertas.

Tabel 1. Penyebab pubertas terlambat.

| Constitutional (idiopathic) delayed of growth & puberty | |
|---|---|
| Gangguan produksi, pelepasan & fungsi gonadotropin | Kegagalan gonad primer Hipergonadotropik Hipogonadisme : |
| Hipogonadotropik Hipogonadisme : | |
| Kelainan Genetik: | |
| Sindroma Kallman | Wanita: |
| Defisiensi multipel hormon hipofisis | Kelainan Kromosom: |
| Defisiensi gonadotropin | Sindrom Turner & berbagai variannya |
| Defisiensi hormon LH | <i>Mixed gonadal dysgenesis</i> |
| Defisiensi FSH | Penggabungan & delesi akson |
| Gangguan glikosilasi kongenital | Kelainan perkembangan gonad |
| Gangguan aksis hipotalamus hipofisis gonad | Disgenesis ovarium |
| Kelainan garis tengah (<i>Midlinedefect</i>) | Terkait sindrom |
| Kelainan Kromosom | Sindrom Perrault, Maximilian, Quayle & Copeland, |
| Delesi atau penggabungan akson | Pober, Malouf |
| Berhubungan dengan sindrom: | Sindrom ataxia-telangiectasia, Nijmegen, Cockayne, Rothmund-Thompson, Werner. |
| Sindrom Prader-Willi | Sindrom Blepharophimosis-ptosis-epicanthus |
| Sindrom Laurence-Moon | Gangguan kerja dan sintesa steroid |
| Gordon Holmes spinocerebellar ataxia | Resistensi LH |
| Sindrom CHARGE (Coloboma, heart disease, atresia choane, retarded growth & development, genital hypoplasia, ear deafness) | Resistensi FSH |
| Kelainan Fisik: | Pseudohipoparatiroid |
| Tumor CNS (kraniofaringioma, germinoma, hypothalamic glioma, glioma saraf mata) | Penyebab lain kegagalan ovarium primer |
| Histiositosis sel Langerhans | Autoimun |
| Pasca infeksi | Gangguan Metabolik (galaktosemi, dll) |
| Kelainan granulomatosa | Hiperandrogenisme/PCOS |
| Malformasi pembuluh darah | Radiasi spinal/pelvis |
| Trauma – transeksi tangki hipofisis | Kemoterapi |
| Pasca radiasi kranial | |
| Gangguan fungsional: | |
| Penyakit ginjal kronik | Anak Laki-laki: |
| Penyakit gastrointestinal kronik | Kelainan kromosom |
| Malnutrisi | Sindrom Klinefelter dgn berbagai varian |
| Penyakit sickle-sel/kelebihan Fe | <i>Mixed gonadal dysgenesis</i> |
| Penyakit paru kronik – cystic fibrosis – asthma | Penggabungan & delesi akson |
| Sindrom imunodefisiensi didapat | Gangguan perkembangan gonad |
| Diabetes mellitus tidak terkontrol | Disgenesis testis |
| Hipotiroid | Terkait Sindrom |
| Penyakit Cushing | Sindrom Noonan |
| Hiperprolaktinemi | Sindrom Robinow, dll |
| Gangguan metabolismik (penyakit Gaucher) | Gangguan sintesis& kerja steroid |
| Anoreksia nervosa | Resistensi LH |
| Bulimia nervosa | Kegagalan primer testis (sel Leydig) |
| Psikogenik – stress | Anorchia |
| Kelelahan hebat karena latihan (<i>extreme exercise</i>) | Kriptorkismus |
| Obat-obatan. | Gangguan sel sertoli |
| | Radiasi testis |
| | Pasca kemoterapi |
| | Pasca infeksi (Parotitis epidemika) |

Diagnosis

Diagnosis pubertas terlambat gejalanya dapat berupa :

Anak wanita:

- Payudara belum tumbuh pada usia 13 tahun
- Jarak antara tumbuhnya payudara dan haid pertama lebih dari 5 tahun
- Rambut pubis belum tumbuh pada usia 14 tahun
- Belum menstruasi pada usia 16 tahun

Anak Laki:

- Tidak ada pembesaran testis pada usia 14 tahun
- Rambut pubis belum tumbuh sampai usia 15 tahun
- Dibutuhkan lebih dari 5 tahun untuk pembesaran genital

Anamnesis:

Anamnesis yang seksama perlu diperhatikan, antara lain :

- Adanya penyakit kronik
- Anoreksi/bulemia
- Olah raga berlebihan
- Adanya riwayat keluarga dengan pubertas terlambat
- Riwayat lahir adanya kelainan kongenital
- Riwayat operasi, kemoterapi
- Gejala-gejala neurologis (gangguan visus, gangguan penciuman)
- Obat-obatan atau zat-zatkimiawi yg pernah terpapar
- Trauma kepala

Pemeriksaan fisis

Anak dengan pubertas terlambat perlu diperiksa dengan seksama, untuk menemukan penyebab fisik maupun fungsional (lihat tabel 1)

- Pengukuran pertumbuhan : eunuchoid, perawakan pendek, obesitas, kahektis
- Sesuaikan kriteria pubertas Tanner:
 - Pembesaran testis ($>2,5$ mL) pada anak laki diukur menggunakan Prader Orchidometeratau pembesaran payudara pada anak wanita.,
 - Rambut pubis tidak serta merta menunjukkan proses pubertas berjalan
 - Evaluasi terhadap kemungkinan mikropenis
 - Pelvis ultrasonografi untuk menentukan perkembangan uterus dan ovarium
- Pemeriksaan kelenjar tiroid

- Pemeriksaan neurologis: sensori penciuman, pendengaran, medan penglihatan, diskus optik (fundus okuli)
- Perkembangan kognitif/perilaku abnormal
- Periksa berbagai stigmata untuk kemungkinan sindrom: Turner, Klinefelter, Prader-Willi, Kallmann's.

Tabel 2. Kriteria Peringkat Pubertas dari TANNER

Anak Lelaki: Perkembangan genitalia eksternal

Tingkat 1: Prepubertas

Tingkat 2: Pembesaran skrotum & testis, kulit skrotum memerah, tekstur mulai berubah

Tingkat 3: Pembesaran penis (pertama panjangnya), selanjutnya perkembangan testis

Tingkat 4: Pembesaran ukuran penis, baik dalam ukuran lingkar glans, testis dan skrotum makin membesar, dan kulit skrotum makin gelap

Tingkat 5: Genitalia dewasa

Anak Wanita : Perkembangan Payudara

Tingkat 1: Prepubertas

Tingkat 2: Tonjolan payudara, dan naiknya payudara dan papilla; pembesaran areola

Tingkat 3: Payudara dan areola makin melebar, bentuknya tidak terpisah

Tingkat 4: Areola dan papilla membentuk penonjolan di atas payudara

Tingkat 5: Tingkat matur : terjadi penonjolan papilla saja,, areola mendatar

Anak Laki-laki & Wanita: Perkembangan rambut pubis.

Tingkat 1: Prepubertas

Tingkat 2: Pada pangkal penis atau sepanjang labia tumbuh rambut jarang-jarang dan sedikit diwarnai pigmen, lurus atau keriting

Tingkat 3: Rambut menghitam, tebal, lebih keriting, menyebar kearah batas pubis

Tingkat 4: Rambut tipe dewasa, belum menyebar ke tengah/medial paha

Tingkat 5: Rambut tipe dan jumlah seperti dewasa, distribusi horizontal.

Diagnosis diferensial:

I. Hipogonadotropik Hipogonadisme

- *Constitutional Delayed of Growth & Puberty* (sering)
- Defisiensi kongenital:
 - Hipo-hipofisis herediter
 - Hipogonadotropik Hipogonadisme Idiopatik (IHH)
 - Sindrom Kallmann
 - Sindrom Prader-Willi, Laurence-Moon-Biedel
 - Kerusakan reseptor LH/FSH
- Defisiensi yang didapat:
 - Gangguan fungsi: penyakit kronik, anoreksia nervosa, olah raga berlebihan, hipotiroid, hiperprolaktinemia.
 - Gangguan anatomi: tumor hipofisis, kraniofaringioma, trauma kepala, pemakaian obat-obatan (opiat, marijuanna), penyakit invasif lain.

2. Hipergonadotropik Hipogonadisme:

- Kongenital:
 - Disgenesis gonad:
 - Sindrom Klinefelter
 - Sindrom Turner
 - Resisten Androgen (kerusakan reseptor)
 - Gangguan enzim steroidogenik
- Didapat:
 - Kriptorkismus
 - Radiasi/kemoterapi
 - Trauma/pasca pembedahan.
 - Autoimun atau pasca infeksi (mumps, coxsackie)

Pemeriksaan penunjang:

Pemeriksaan laboratorium yang diperlukan antara lain :

- Darah tepi lengkap, TSH, kortisol pagi/sore, kimia darah, petanda radang kronik, prolaktin.
- Evaluasi pertumbuhan: pemeriksaan *bone age* (usia tulang) untuk menilai adanya retardasi pertumbuhan.
- Hormon gonadotropin: LH/FSH
 - Kadar normal atau rendah bisa pada CDGP atau hipogonadisme sekunder
 - Meningkat pada kegagalan gonad primer
 - **Kecuali** bila normal kadarnya belum tentu menunjukkan hipogonadisme primer bila usia-tulang (*bone age*) pre-pubertas.
- CT scan kepala atau MRI otak, hipotalamus, dan hipofisis, bila diduga ada kelainan sentral.
- Pemeriksaan kariotip/kromosom pada anak wanita, kemungkinan sindrom Turner.

Pengobatan

Anak dengan pubertas terlambat dan mempunyai masalah psikologis dapat diobati dengan seks steroid dosis rendah, jangka pendek dengan tujuan untuk mengembangkan tanda-tanda seks sekunder, pertumbuhan, dan merangsang aktifitas aksis HPG (*hipotalamus-pituitary-gonad*) anak sehingga pubertas spontan akan muncul setelah pemberian seks steroid dihentikan.

Anak lelaki: Dapat diberikan ester testosterone 50 – 100 mg (IM) setiap 4 – 6 minggu, selama 4 – 6 bulan.

Anak perempuan: etinil estradiol 2 – 5 µg/hari selama 6 bulan.

Bila pubertas spontan tidak terjadi, teruskan terapi dengan menaikkan dosis secara bertahap hingga 2 – 3 tahun.

Anak lelaki: Naikkan ester testosteron tiap 6 bulan. Dari 50 mg/bulan menjadi 100 mg/bulan, kemudian berikan 100 mg/3 minggu – selanjutnya 100 mg/2 minggu sampai terapi pengganti (*replacement*) untuk dewasa tercapai (100 – 250 mg tiap 2 minggu).

Anak perempuan: Berikan etinil estradiol yang meningkat tiap 6 bulan (dari 2 µg – 5 µg kemudian 10 µg, 15 µg, 20 µg). Kemudian tambahkan progestogen (levonorgestrel 30 µg/hari dari hari ke 14 – 21). Tambahan ini diberikan setelah dosis etinil estradiol mencapai 15 – 20 µg, apabila timbul spotting atau dari USG pelvis ditemukan penebalan endometrium >5 mm.

Pemantauan

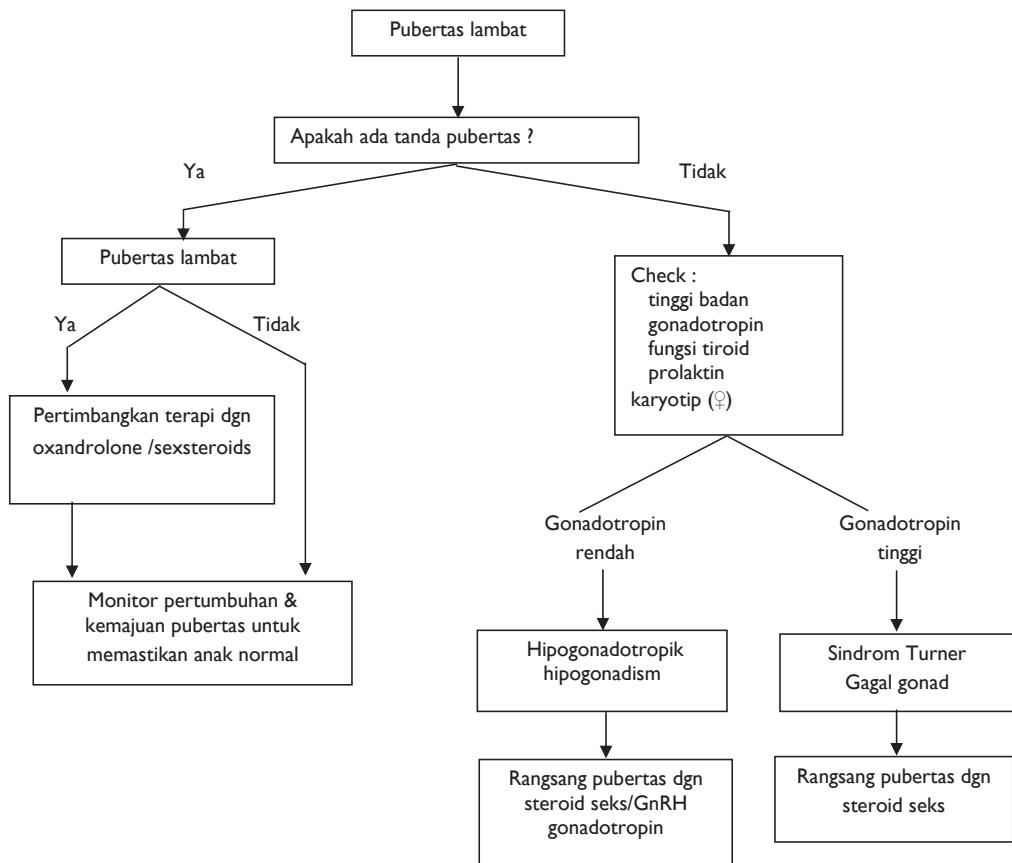
Anak laki-laki: Perlu dipantau pertumbuhan rambut pubis, percepatan temporer pertumbuhan linier dan usia tulang, retensi Na dan air, dan lebih banyak periode sleep apnea. Polisitemia perlu diwaspadai pada pasien dengan kelainan kronik hepar, jantung, dan disfungsi ginjal.

Anak perempuan: Pertumbuhan payudara, sampai M3, perlu ditambahkan progestogen untuk memicu menstruasi, percepatan pertumbuhan linier, usia tulang, penutupan epifisis tulang. Pemberian hormon ini menurunkan efek antikoagulan, dan bila diberikan bersama barbiturat, rifampicin atau obat yang mempengaruhi enzim mikrosom hepar, akan menurunkan kadar estrogen yang diserap tubuh, mungkin meningkatkan toksikologi dan efek farmakologis kortikosteroid melalui hambatan pada enzim P450 hepar. Bila diberikan bersama hidantoin bisa menghambat kerja hidantoin

Daftar kepustakaan

1. Acherman J.C. Delayed puberty. Dalam: Pescovitz O.H. Eugster EA, penyunting. Pediatric endocrinology: Manifestation & Management. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins;2004. h.334–46.
2. Styne D. Puberty. Dalam: Greenspan FS, Gardner DG, penyunting. Basic and Clinical Endocrinology. Edisi ke 6. New York: Lange Medical Books – Mc.Graw-Hill;2001. h.556–66.
3. Rosen DS, Foster C. Delayed Puberty. Pediatr Rev. 2001;22:309-15.

Algoritme



Rabdomiosarkoma

Rabdomiosarkoma adalah tumor ganas yang berasal dari jaringan mesodermal dan mengenai setiap jaringan tubuh yang mengandung serabut jaringan otot serat lintang, seperti muka dan leher, ekstremitas, traktus urogenitalia, batang tubuh dan retroperitoneal. Merupakan kanker jaringan lunak yang paling sering pada anak dengan derajat keganasan tinggi dengan insidens 4,6 perjuta anak usia dibawah 14 tahun dan merupakan 5,8% dari seluruh keganasan tumor solid pada anak. Rabdomiosarkoma merupakan tumor padat ganas ekstrakranial terbanyak setelah neuroblastoma dan tumor Wilms. Terdapat 2 puncak insidens, yaitu usia 2-6 tahun dan 15-19 tahun. Paling banyak menyerang daerah kepala dan leher (40%), selanjutnya saluran kemih (20%), ekstremitas (18%) dan tempat lain. Rabdomiosarkoma pada anak usia dibawah 10 tahun umumnya mengenai darah kepala dan leher atau genitourinaria. Pada adolesens umumnya berlokasi di ekstremitas, batang tubuh atau paratestikular.

Etiologi belum diketahui pasti, diduga berhubungan dengan kelainan kongenital. Tumor ganas ini bermetastasis ke paru, susunan saraf pusat, kelenjar getah bening, sumsum tulang, hati dan jaringan lunak.

Diagnosis

Anamnesis

- Gejala tergantung tempat tumor primer dan adanya metastasis
- Keluhan paling banyak adalah adanya massa
- Anemia
- Perdarahan

Pemeriksaan fisis

- Teraba massa
- Temuan pada pemeriksaan fisis lain tergantung pada letak tumor primer dan adanya metastasis: proptosis mata, poliposis di daerah telinga, hidung atau vagina atau hidung selalu berdarah, gangguan saraf otak, rangsang meningen, sesak nafas, retensi urin, anemia, perdarahan.

Pemeriksaan penunjang

- Darah : Rutin, elektrolit, SGOT,SGPT, LDH, alkali fosfatase
- Urinalisis
- Foto toraks dan kepala
- Aspirasi sumsum tulang
- Pungsi lumbal untuk pemeriksaan sitologi (bila perlu)
- Biopsi kelenjar getah bening (bila perlu)
- Lain-lain : sesuai dengan lokalisasi tumor (CT- scan, USG, IVP, limfangiografi, foto tulang)
- Pemeriksaan histopatologis (diagnosis pasti): dibedakan 4 subtipe (embrional, alveolar, pleomorfik dan *undifferentiated*).

Diagnosis banding

- Neuroblastoma
- Limfoma

Tata laksana

- Bedah: operasi pengangkatan tumor
- Kemoterapi: kombinasi vinkristin, daktinomisin, dan siklofosfamid atau ifosfamid
- Suportif: nutrisi, dukungan psikososial, transfusi komponen darah, antibiotik.

Kepustakaan

1. Wexler LH, Crist WM, Helman LJ. Rhabdomyosarcoma and the Undifferentiated Sarcomas. Dalam: Pizzo PA., Poplack DG, penyunting. Principles and Practice of Pediatric Oncology. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincot Williams and Wilkins; 2002. h. 939-71.
2. Lanzkowsky P. Rhabdomyosarcoma and Other Soft-Tissue Sarcomas. Manual of Pediatric Hematology and Oncology. Edisi ke-4. New York: Churchill Livingstone; 2006. h. 561-84.
3. Stevens MCG. Rhabdomyosarcoma. Dalam: Voute PA, Kalifa C, Barret A, penyunting. Cancer in children: clinical management. Edisi ke-4. New York: Oxford; 1999. h. 193-213.
4. Arndt CAS. Soft Tissue Sarcomas. Dalam: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, penyunting. Nelson textbook of pediatrics. Edisi ke-18. Saunders: Philadelphia; 2007. h.2144-46.

Resusitasi Jantung Paru

Definisi

Resusitasi adalah segala bentuk usaha yang dilakukan terhadap orang yang berada dalam keadaan gawat atau kritis untuk mencegah terjadinya kematian akibat henti jantung (*cardiac arrest*). Henti jantung didefinisikan sebagai terhentinya aktivitas mekanik jantung yang ditandai dengan ketidadaan denyut nadi sentral, ketidadaan respons, dan apnea.

Fase henti jantung dan resusitasi

Henti jantung terdiri dari 4 fase penting, yaitu: fase pra henti jantung, fase henti jantung (*no flow*), fase resusitasi jantung paru (*low flow*) dan fase pasca resusitasi. Secara ringkas dapat disajikan fase dan intervensi resusitasi sebagai berikut:

| Fase | Intervensi |
|---|--|
| Fase pra henti jantung | Optimasi monitoring dan respons terhadap kedaruratan Deteksi dini tanda-tanda gagal napas dan gagal sirkulasi |
| Fase henti jantung (<i>no flow</i>) | Minimalkan jeda <i>BLS</i> ke <i>ALS</i> (organisasi respons) Minimalkan jeda akses ke alat defibrilasi sesuai indikasi |
| Fase resusitasi jantung paru (<i>low flow</i>) | <i>Push hard, push fast, allow full-chest recoil</i> Minimalkan interupsi kompresi dada Hindari ventilasi yang berlebihan Titrasi resusitasi untuk mencapai perfusi koroner dan ekshalasi CO ₂ yang adekuat Pikirkan terapi untuk memperbaiki perfusi selama resusitasi Pikirkan ECMO bila <i>ALS</i> tidak berhasil |
| Fase pasca resusitasi (rehabilitasi jangka pendek) | Optimalisasi curah jantung dan perfusi serebral Obati aritmia jantung Hindari hiperglikemia, hipertermia dan hiperventilasi Pikirkan untuk menurunkan suhu tubuh sedikit hipotermia |
| Fase pasca resusitasi (rehabilitasi jangka panjang) | Intervensi dini dengan terapi okupasi dan fisioterapi Untuk masa depan: pikirkan peran transplantasi sel induk (<i>stem-cell transplantation</i>) |

Diagnosis gagal napas dan gagal sirkulasi

Pengenalan dini terjadinya gagal napas merupakan hal yang krusial. Secara klinis ancaman gagal napas dapat dikenali dengan:

- Meningkatnya upaya napas (*work of breathing*)
- Sianosis
- Pernapasan cuping hidung, retraksi otot-otot dinding dada, grunting
- Penurunan kesadaran
- Parameter laboratorium:
 - Tekanan parsial oksigen arteri menurun; hipoksemia bila PaO_2 neonatus <40-50 mmHg atau pada anak <50-60 mmHg.
 - Tekanan parsial karbondioksida meningkat; hiperkapnia bila PaCO_2 >60-65 mmHg (neonatus) atau >55-60 mmHg (anak).
 - Asidosis; asidemia ($\text{pH} <7,35$) dapat disebabkan oleh komponen respiratorik maupun metabolik.

Penyebab penting henti jantung lainnya adalah gagal sirkulasi. Sirkulasi tanpa nadi (*pulseless cardiac arrest*) terjadi bila syok tidak teratasi. Ritme elektrokardiografi yang terjadi sesaat sebelum henti jantung terdiri dari: fibrilasi ventrikel (VF), ventrikel takikardia (VT), pulseless VT, asystole dan pulseless electrical activity (PEA).

Tujuan resusitasi jantung paru yang efektif

Tujuan RJP adalah mencapai optimalisasi tekanan perfusi koroner dan aliran darah ke organ-organ vital selama fase *low flow*. Tunjangan hidup dasar (*basic life support*) dengan kompresi dada yang efektif (*push hard, push fast, allow chest recoil, minimize interruptions and do not overventilate*) merupakan titik sentral keberhasilan resusitasi.

Tata laksana

Protokol resusitasi

- Menentukan apakah penderita tidak sadar
- Memanggil bantuan
- Meletakkan penderita di atas permukaan yang keras dan datar (papan resusitasi)
- Bebaskan jalan napas
- Pastikan tidak bernapas
- Memberikan lima kali ventilasi awal, dengan O₂ 100% (bila mungkin)
- Memastikan tidak ada denyut nadi
- Kompresi jantung
- Masukan obat-obatan dan cairan yang sesuai
- Berikan energi dengan dosis yang benar untuk defibrilasi

Bila hanya ada seorang dokter, lakukan prosedur berurutan, delegasikan tindakan yang mungkin dikerjakan oleh paramedis terlatih. Bila terdapat lebih dari seorang dokter, beberapa tindakan dikerjakan simultan dan salah seorang dokter bertindak sebagai pemimpin resusitasi.

Membebaskan jalan napas

- Tengadahkan kepala dan topang dagu (*head tilt-chin lift*) sehingga anak berada pada *sniffing position*.
- Bila dicurigai trauma leher, kepala dalam posisi netral, lakukan gerakan mengedapkan rahang (*jaw thrust*).
- Mulut penderita dapat dibuka dengan menyilangkan ibu jari dan jari telunjuk diantara rahang atas dan bawah (*cross finger*). Lendir atau kotoran di dalam rongga mulut dibersihkan secara manual dengan jari (*finger sweep*) atau dengan alat penghisap.
- Pipa orofaring dapat menahan lidah supaya tidak jatuh ke belakang menyumbat faring.
- Intubasi endotrachea akan mempermudah bantuan ventilasi.
- Krikotiotomi merupakan akses jalan napas terakhir bila intubasi endotrachea tidak dapat dikerjakan.
- Trakeostomi dilakukan bila diperlukan terapi ventilator jangka lama.
- Bila tersedak, benda asing di faring dapat diambil dengan forseps magil melalui penglihatan langsung, dengan melakukan tepukan punggung (*back blow*) atau hentakan dada (*chest thrust*) pada bayi <1 tahun, dan manuver Heimlich atau hentakan subdiafragma-abdomen (*abdominal thrust*) pada anak lebih besar

Bantuan pernapasan

- Lihat, dengar dan rasakan adanya ventilasi efektif dengan cepat (dalam 3-5 detik).
- Untuk bantuan pernapasan, cara terbaik adalah memakai balon dan pipa endotrakeal atau balon dan masker.
- Mulailah dengan lima kali ventilasi dengan kekuatan dan waktu yang cukup untuk mengembangkan dada (1,5-2 detik tiap napas) Bila kurang terlatih atau tidak ada balon, cara paling efektif adalah dari mulut ke-mulut atau dari mulut ke-hidung.
- Bila tidak ada respons terhadap bantuan ventilasi, mungkin ada kesalahan posisi penderita atau sumbatan jalan napas.
- Perlu diperhatikan bahwa dada mengembang secara simetris, perlahan dan tidak diikuti distensi abdomen.

Sirkulasi

- Bila mungkin, pasang alat monitor jantung.
- Nilai nadi karotis (anak besar), nadi brakialis, atau femoralis (bayi).

- Bila nadi teraba lakukan pemeriksaan tekanan darah, pengisian kapiler, dan suhu ekstremitas.
- Bila nadi tidak teraba/tidak adekuat lakukan kompresi jantung ritmik dan serial dengan lokasi tekanan andatara 1/3 tengah dan 1/3 bawah sternum.
- Pada tiap akhir kompresi biarkan sternum kembali ke posisi netral, dan berikan periode waktu yang cukup untuk kompresi dan relaksasi.
- Pada bayi <1 tahun, tangan operator melingkari dada dan kedua ibu jari diletakkan 1 jari di bawah garis antarpapila, kemudian dada ditekan sedalam 2 cm (*two thumb technique*), atau letakkan punggung bayi di atas telapak tangan dan gunakan 2 ujung jari tangan lainnya untuk kompresi sternum 1 jari di bawah garis antarpapila (*two finger technique*).
- Pada anak usia <8 tahun, satu telapak tangan penolong diletakkan 1 jari di atas prosesus sipoideus, lakukan kompresi sedalam 2,5-4 cm; pada anak usia >8 tahun, telapak tangan yang satu diletakkan di atas punggung tangan yang lain pada posisi dua jari diatas sifoideus, kedalaman kompresi sternum 3,5-5 cm.
- Efektivitas kompresi jantung dinilai dengan meraba denyut nadi karotis, brakialis, femoralis, atau umbilikalis (pada neonatus). Rasio kompresi ventilasi pada neonatus terintubasi adalah 3:1, anak usia <8 th 5:1, dan pada anak usia > 8 th atau dewasa rasionya 15:2, baik 1 penolong maupun 2 penolong.
- Akses intravena diperlukan untuk pemberian obat-obatan resusitasi. Pemasangan dimulai pada vena perifer. Akses vena sentral berguna pada kasus renjatan, biasanya pada vena jugularis eksterna atau femoralis.
- Hindari pemasangan akses pada vena subklavia dan jugularis interna diruang rawat darurat untuk menghindari penyulit.
- Bila akses perkutan gagal, lakukan seksi vena (*venous cutdown*) pada vena safena magna atau femoralis.
- Pada kasus yang mengancam jiwa, infus intraoseus harus dicoba bila akses intravena sulit di dapat. Lokasi terbaik adalah pada tibia, walaupun dapat dilakukan pada femur atau krista iliaka

Obat-obatan

Obat lini pertama

Tujuan awal pengobatan pada penderita henti kardiorespirasi adalah mengatasi hiposekmia, asidosis, hipotensi, dan meningkatkan denyut iantung. Setiap kali selesai memberikan obat melalui vena perifer, saluran infus harus dibilas dengan 5 mL NaCl fisiologis dan mengangkat ekstrernitas beberapa saat untuk mendorong obat masuk ke dalam sirkulasi sentral. Kalsium dan bikarbonat akan mengendap bila dicampurkan, dan larutan alkali kuat akan menginaktivkan epinefrin, dopamin, serta isoproterenol.

Epinefrin

- Diberikan pada keadaan henti jantung; bradikardia simtomatik yang tidak berespons terhadap bantuan ventilasi atau oksigen; dan hipotensi yang tidak berhubungan dengan deplesi volume cairan.
- Efek adrenergik alfa (*vasokonstriktor*) meningkatkan resistensi vaskular sistemik dan tekanan darah sistolik/diastolik.
- Efek adrenergik beta meningkatkan kontraktilitas miokardium dan denyut jantung.
- Dosis awal IV atau intraoseus 0,01 mg/kgbb (0,1 ml/kgbb larutan 1:10.000).
- Bila henti jantung menetap, dosis kedua dan berikutnya adalah 0,1 mg/kgbb (0,1 ml/kgbb larutan 1:1.000), diulang tiap 3-5 menit selama resusitasi.
- Dosis intratrachea adalah 0,1 ml/kgbb larutan 1:1.000 dilarutkan sampai 3-5 mL dengan larutan NaCl fisiologis.

Bikarbonat

- Diberikan bila terjadi henti jantung lama (lebih dari 10 menit), krisis hipertensi pulmonal, hiperkalemia, atau asidosis metabolik yang berhubungan dengan disfungsi organ (disritmia, disfungsi miokardium, hipotensi).
- Diberikan bila sudah terdapat pernapasan yang adekuat (spontan atau dengan bantuan).
- Dosis 0,5 mEq/kgBB (bayi) dan 1 mEq/kgbb (anak), diberikan sekali saat permulaan resusitasi.
- Bila hasil AGD tidak ada, dosis dapat diulang 0,5 mEq/kgbb setiap 10 menit, bolus lambat (1-2 menit).
- Bila terdapat hasil AGD, HCO_3 , (mEq/L) dapat diberikan dengan perhitungan berikut ini :

$$\boxed{\text{Defisit bikarbonat : } (\text{HCO}_3 \text{ diharapkan} - \text{HCO}_3 \text{ sekarang}) \times 0,3 \times \text{BB (kg)}}$$

- Penggunaan berlebihan dapat menyebabkan alkalosis metabolik, hiperkapnia, hipokalemia, hipernatremia, hiperosmolalitas, asidosis paradoksal intraselular, penurunan kontraktilitas miokardium dan pelepasan oksigen ke jaringan.

Cairan intravena

- Bila anak tidak memberikan respons terhadap oksigenasi, ventilasi, kompresi jantung, dan epinefrin, berikan bolus larutan NaCl fisiologis.
- Berikan bolus kristaloid secepat mungkin (20 ml/kgBB NaCl fisiologis/ringer laktat dalam waktu <20 menit) pada anak yang mengalami henti jantung dengan sebab yang tidak diketahui.

- Pada anak dengan hipovolemia, dapat diberikan bolus 10 ml/kgBB koloid (plasma, albumin 5%, darah, atau larutan koloid sintetik seperti *hydroxy ethyl starch* (HES), gelatin, dekstran 40 dan 60), atau kristaloid (lihat Bab Syok pada PPM IDAI jilid I).

Glukosa

- Hipoglikemia sekunder karena stress sering terjadi pada anak dengan henti kardiorespirasi, sedangkan pada bayi sebagai penyebab utama gangguan kardiorespirasi.
- Bila kadar gula darah <40 mg/dl pada anak, <30 mg/dl pada neonatus atau <20 mg/dl pada bayi prematur, harus diberikan bolus dekstrosa 10% 2,5 ml/kgBB atau 0,5 ml/kgBB dekstrosa 50%, diikuti infus dekstrosa rumatan.

Obat-obatan lain

Atropin

- Pencegahan/pengobatan bradikardia simptomatis karena refleks vagus.
- Bradikardia simptomatis adalah denyut jantung <60 kali/menit yang berhubungan dengan perfusi buruk atau hipotensi tapi tidak memberi respons terhadap oksigenasi, ventilasi, dan epinefrin.
- Dosis Atropin 0,02 mg/kg/kali IV atau endotrakeal, minimal 0,1 mg, maksimal 0,5 mg (remaja 1 mg), diulang tiap 5 menit (total maksimal pada anak 1 mg dan remaja 2 mg).

Lidokain 2%

- Diberikan pada fibrilasi/takikardia ventrikel simptomatis
- Dosis awal 1 mg/kgBB (bolus) intravena atau endotrakeal.
- Bila belum teratasi, infus kontinyu (120 mL lidokain dalam 100 mL dekstrosa 5%, kecepatan 1-2,5 ml/kgBB/jam - 20-50 mcg/kgBB/menit)

Kalsium

- Diberikan pada tersangka/terbukti hipokalsemia, hiperkalemia, hipermagnesemia, dan overdosis *calcium channel blocker*.
- Tidak diberikan rutin selama resusitas.
- Pemberian IV cepat dapat menyebabkan bradikardia atau asistol.
- Dosis kalsium klorida 10%: 0,2-0,25 ml/kgBB IV perlahan.

Dopamin

- Obat inotropik untuk mengatasi curah jantung rendah persisten yang refrakter terhadap terapi cairan, hipotensi, perfusi perifer buruk, atau renjatan dengan volume intravaskular yang cukup dan irama jantung stabil.

- Menyebabkan takiaritmia
- Tidak boleh diberikan bersama dengan larutan Na bikarbonat.
- Dosis 2-20 $\mu\text{g}/\text{kgBB}/\text{menit}$, dosis awal 5-10 $\mu\text{g}/\text{kgBB}/\text{mnt}$ dititrasi sampai tercapai efek yang diinginkan.
- Bila tidak berhasil, pikirkan pemakaian obat adrenergik lain, misalnya epinefrin drip.
- Dosis Dopamin $>20 \mu\text{g}/\text{kgBB}/\text{mnt}$ bersifat aritmogenik serta vasokonstriktif karena efek adrenergik alfa dan dapat menurunkan pasokan oksigen ke jaringan-jaringan.

Dobutamin

- Obat inotropik yang efektif dengan efek minimal terhadap denyut jantung dan vasokonstriksi perifer.
- Anak sering memerlukan dosis tinggi untuk mencapai perubahan nyata tekanan arterial rata-rata atau curah jantung.
- Volume intravaskular harus adekuat.

Isoproterenol

- Agonis adrenergik beta murni
- Menyebabkan tekanan darah diastolik menurun.
- Untuk pengobatan bradikardia akibat *heart block* yang tidak responsif terhadap atropin
- Dapat dipertimbangkan untuk bradikardia simtomatis yang tidak berespons terhadap oksigenasi, ventilasi, dan epinefrin.
- Dosis 0,1-1 $\mu\text{g}/\text{kgBB}/\text{menit}$, dititrasi, ditingkatkan bertahap 0,1 $\mu\text{g}/\text{kgBB}/\text{menit}$ sampai efek yang diinginkan tercapai (hentikan pemberian bila timbul takikardia $>200\text{x}/\text{mnt}$ atau disritmia).
- Jangan diberikan dalam larutan alkali atau sebelumnya telah mendapat epinefrin.

Norepinefrin

- Agonis adrenoseptor α dan β (terutama (β -I)).
- Meningkatkan tekanan darah pada hipotensi yang tidak berespons terhadap resusitasi cairan dan pemberian dopamin/dobutamin.
- Pada syok septik akan meningkatkan tekanan darah dan resistensi vaskular sistemik tanpa banyak mempengaruhi curah jantung, serta meningkatkan kontraksi miokardium.
- Dosis 0.05 $\mu\text{g}/\text{kgBB}/\text{menit}$ ditingkatkan bertahap tiap 15 menit sampai 0,15 $\mu\text{g}/\text{kgBB}/\text{menit}$, dikombinasikan dengan dobutamin 5 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{menit}$ untuk meningkatkan tekanan darah, perfusi ginjal dan perfusi splangnik.

Kejutan listrik (defibrilasi)

- Dapat menyelamatkan jiwa penderita pasca operasi jantung dan korban tenggelam dengan hipotermia berat ($<30^{\circ}\text{C}$).
- Defibrilasi tanpa pemantauan EKG tidak dianjurkan.
- Pada fibrilasi/takikardia ventrikel dengan nadi teraba, diberikan 2 joule/kgBB dengan *unsynchronize mode*. Bila tidak berhasil, berikan bolus lidokain 1 mg/kgBB IV. Defibrilasi dapat diulang setiap 30-60 detik dengan dosis 2-4 joule/kgBB. Untuk kasus refrakter, dapat diberikan bretilium tosilat 5 mg/kgBB IV dosis pertama, dan 5-10 mg/kgBB dosis ke-2 untuk kasus refrakter.
- Untuk takikardia ventrikel dengan hemodinamik tidak stabil/takiaritmia (takikardia supraventrikular, takikardia ventrikular, atrial fibrilasi/flutter), berikan kardioversi dengan dosis 0,5 joule/kg *synchronize mode*. Bila tidak berhasil, berikan bolus lidokain 1 mg/kg dan dosis kardioversi dapat dinaikkan bertahap sampai dosis maksimal 1 joule/kgBB.

Evaluasi dan pemantauan

- Setelah melakukan ventilasi dan kompresi 1 menit (10 siklus pada bayi/anak kecil, 4 siklus pada anak lebih besar/dewasa), evaluasi nadi selama 5-10 detik.
- Jika tidak ada nadi, lanjutkan ventilasi diikuti kompresi jantung. Jika denyut nadi ada, periksa pernapasan (3-5 detik); jika bernapas, awasi secara ketat. Jika tidak bernapas, berikan ventilasi 20 kali/menit pada bayi/anak kecil, 12 kali/menit pada anak >8 tahun dan awasi denyut nadi secara ketat.
- Jika resusitasi dilanjutkan, evaluasi ulang respirasi dan nadi tiap beberapa menit. Jangan menghentikan resusitasi lebih dari 7 detik kecuali dalam keadaan tertentu.
- Pada evaluasi, pemimpin resusitasi memberi instruksi intubasi endotrakeal bila belum terdapat napas spontan, pemasangan akses vena, pemberian obat-obatan, pemasangan monitor EKG, dan persiapan defibrillator.
- Bila ventilasi tidak efektif karena distensi lambung, dekompreksi dilakukan dengan memakai pipa oro/nasogastric, atau memiringkan penderita dan memberikan tekanan pada epigastrium.
- Pemantauan resusitasi meliputi inspeksi, palpasi dan auskultasi;
- Bila denyut jantung telah timbul kembali, lanjutkan pemantauan EKG dan tekanan darah.
- Bila warna kulit anak sudah kembali normal (menunjukkan curah jantung adekuat), kompresi jantung dapat dihentikan walaupun nadi tidak teraba (palpasi nadi sering tidak akurat).
- Ventilasi harus dilanjutkan pada anak dengan napas yang belum adekuat.
- Pada bayi/anak kecil pemeriksaan suhu rektal penting karena hipotermia akan mengganggu resusitasi.

- Pengambilan darah harus dilakukan secepat mungkin untuk analisis gas, elektrolit, glukosa, dan penapisan keracunan.
- Bila denyut jantung sudah timbul kembali, *pulse oxymetri* dapat dipakai untuk memantau saturasi oksigen.
- Akses arteri (arteri radialis/femoralis) dapat dipasang per kutan atau dengan *cutdown* untuk pemantauan tekanan darah berkesinambungan dan pengambilan bahan pemeriksaan darah.
- Akses vena sentral melalui vena jugularis eksterna/femoralis dapat dipakai untuk pemantauan hemodinamik dan tata laksana renjatan.

Stabilisasi

- Bila denyut jantung telah teraba, sangat penting untuk mencegah kerusakan akibat asfiksia dengan mempertahankan ventilasi dan perfusi.
- Bila mungkin, berikan oksigen aliran tinggi, lakukan foto toraks, dan analisis gas darah.
- Pastikan semua pipa dan saluran infus terpasang dengan baik.
- Perawatan intensif harus segera dilakukan untuk mengurangi kerusakan SSP yang mungkin terjadi.
- Penyebab henti kardiorespirasi yang sudah diketahui harus segera diobati

Menghentikan resusitasi

- Harus dipikirkan bila curah jantung tidak ada setelah resusitasi adekuat.
- Bila otot jantung tidak responsif terhadap 3 dosis pertama epinefrin walaupun dukungan oksigenasi dan ventilasi telah optimal (biasanya 25-30 menit sesudah resusitasi dimulai), resusitasi biasanya tidak berhasil
- Resusitasi tidak dilakukan pada stadium terminal penyakit atau penyakit yang tidak dapat disembuhkan. Bila ragu resusitasi kardiopulmonal harus segera dimulai, tidak ada waktu untuk berdiskusi atau berkonsultasi
- Penghentian resusitasi harus berdasarkan adanya kematian jantung, bukan kematian otak Kematian jantung terjadi bila denyut jantung tidak dapat dikembalikan walaupun dengan usaha maksimum selama 30 menit
- Resusitasi darurat dapat dihentikan bila
 - Sirkulasi/ventilasi sudah membaik
 - Terlalu lelah
 - Stadium terminal penyakit
 - Denyut nadi tidak ada pada $\frac{1}{2}$ - 1 jam sebelum resusitasi (diketahui kemudian, pada keadaan normotermia tanpa RJP)
- Pengakhiran resusitasi dapat dilakukan pada pasien yang dinyatakan meninggal, yaitu:
 - Tetap tidak sadar, tidak timbul pernapasan spontan, tidak ada refleks menelan (gag reflex), dan pupil dilatasi selama > 15-30 menit resusitasi (mati otak), atau

- Terdapat tanda-tanda mati jantung, yaitu asistole ventrikular yang menetap sesudah 30 menit resusitasi yang adekuat.

Prognosis

Bergantung pada penyakit/kelainan mendasar dan kecepatan melakukan resusitasi

Surat Persetujuan

Dilakukan sesegera mungkin sementara resusitasi terus dikerjakan

Rujukan

1. Berg RA. Pediatric Cardiopulmonary Resuscitation. In: Helfaer MA, Nichols DG, penyunting. Rogers' handbook of pediatric intensive care. Ed ke-4. Philadelphia: Lippincott Williams Wilkins; 2009. h. 14-22
2. Argen AC, Bass DH. Resuscitation. Dalam: Heese de V, penyunting. Handbook of paediatrics. Ed ke-4. Cape Town: Oxford University Press; 1995. h. 1-13,
3. Viliers FPR. Practical management of pediatric emergencies. Ed ke-2. Johannesburg: Department of Paediatrics Child Health University of the Witwatersrand; 1993.
4. Rubertsson S. Cardiopulmonary resuscitation. Dalam: Grenvik A, Ayres SM, Holbrook PR, Shoemaker WC, penyunting. Pocket companion to textbook of critical care. Philadelphia: WB Saunders Co; 1996. h. 1-29.

Retardasi Mental (RM)

Terdapat beberapa definisi RM yang bisa digunakan, di antaranya definisi menurut AAMD (*American Association for Mental Deficiency*), ICD 10 (*WHO, Geneva 1992*) dan *Diagnostic and Statistic Manual* edisi IV (*DSM IV*).

AAMD mendefinisikan RM sebagai suatu keadaan di mana intelegensi umum berfungsi di bawah rata-rata, yang bermula dari masa perkembangan dan disertai dengan gangguan pada tingkah laku penyesuaian. Sedangkan menurut ICD 10, RM adalah perkembangan mental yang terhenti atau tidak lengkap, terutama ditandai dengan adanya hendaya (*impairment*) keterampilan (*skills*) selama masa perkembangan, sehingga berpengaruh pada semua tingkat inteligensia, yaitu kemampuan kognitif, bahasa, motorik dan sosial. RM dapat terjadi dengan atau tanpa gangguan mental atau fisik lainnya.

DSM-IV mendefinisikan RM sebagai :

- Fungsi intelektual yang berada di bawah rata-rata, dengan IQ (*intelligence quotient*) rata-rata 70 atau kurang.
- Terdapat defisit atau gangguan fungsi adaptif pada minimal 2 area: komunikasi, perawatan diri sendiri, hidup berkeluarga, kemampuan sosial/interpersonal, kemampuan bermasyarakat, penentuan diri sendiri (*self direction*), kemampuan akademik fungsional, perkerjaan, rekreasi, kesehatan dan keselamatan.
- Timbul sebelum umur 18 tahun.

Klasifikasi:

ICD 10 dan DSM IV menggunakan skor IQ dalam mengklasifikasikan tingkat RM.

Tabel 1 : Klasifikasi RM menurut DSM IV (sumber: Lumbantobing)

| Kode | Kategori | Skor IQ | Tingkat Pendidikan | Intensitas bantuan |
|-------|--------------|---------|--------------------|--------------------|
| 317 | Ringan | 55-70 | Terdidik | Intermiten |
| 318.0 | Sedang | 40-54 | Terlatih | Terbatas |
| 318.1 | Berat | 25-29 | Tidak terlatih | Ekstensif |
| 318.2 | Sangat Berat | < 25 | Tidak terlatih | Pervasif |

Klasifikasi lain dari RM adalah:

1. Retardasi mental patologik, gangguan mentalnya berat, sesuai dengan kelompok idiot (IQ kurang dari 20) dan imbesil lapisan bawah (IQ 20-45). Pada kelompok ini sering disertai dengan defisit neurologik lain. Orangtua penderita biasanya normal, saudara kandungnya mungkin defektif.
2. Retardasi mental subkultural, fisiologik atau familial, biasanya gangguan mental tidak bagitu berat, sesuai dengan imbesil ringan/lapisan atas atau pikiran lemah (*feeble minded*), dengan IQ 45-70. Orangtua dan saudara sering sub-normal dengan tingkat yang berbeda.

Etiologi

Berbagai penyebab RM bisa dikelompokkan sebagai berikut:

- **Selama kehamilan :**

1. Kelainan bawaan :

- Kelainan kromosom, seperti sindrom Down, delesi kromosom, dll
- Kelainan genetik (*single gene* dan *polygenic*), seperti tuberos-skeloris, penyakit-penyakit metabolismik, *fragile-x syndrome* dll.

2. Didapat :

- Gangguan pertumbuhan janin di dalam kandungan, yang disebabkan oleh penyakit ibu seperti diabetes melitus, PKU (*phenyl ketonuria*) atau ibu malnutrisi.
- Obat-obatan dan bahan toksik lain yang bisa menyebabkan kerusakan SSP. Alkohol termasuk teratogen yang penting karena bisa menimbulkan *fetal alcohol syndrome* (FAS) berupa abnormalitas bentuk (*dysmorphic features*), retardasi pertumbuhan prenatal dan postnatal, termasuk mikrocefal, serta disfungsi SSP yang mencakup RM ringan sampai sedang, keterlambatan perkembangan, hiperaktifitas, dan defisit atensi.
- Infeksi janin, seperti infeksi TORCH
- Insufisiensi plasenta atau toksemeia kehamilan

- **Perinatal:**

- Prematuritas
- Infeksi perinatal
- Masalah pada waktu persalinan, seperti asfiksia, hipoksik-iskemik encefalopati, dll.
- Trauma lahir
- Kelainan metabolismik, seperti hipoglikemia

- **Setelah persalinan:**

- Kuning (hiperbilirubinemia)
- Infeksi
- Trauma berat pada kepala atau susunan saraf pusat
- Neuro toksin, seperti tembaga (*lead poisoning*)
- CVA (*cerebrovascular accident*)
- Anoksia serebral, misalnya karena tenggelam

- Keganasan susunan saraf pusat
- Metabolik, seperti gizi buruk, kelainan hormon (contoh hipotiroid), aminoaciduria (contoh PKU), kelainan metabolisme karbohidrat (contoh galaktosemia), polisakaridosis (contoh sindrom Hurler), cerebral lipidosis (Tay Sachs) serta berbagai penyakit metabolik lainnya.
- **Faktor lingkungan**
- **Masalah psikososial**, seperti penyakit kejiwaan atau penyakit kronis lain pada ibu, kemiskinan, malnutrisi, penyiksaan (*abuse*), penelantaran, dll.
- **Interaksi berbagai faktor bawaan, didapat, dan lingkungan.**

Kebanyakan anak RM berasal dari golongan sosial ekonomi rendah, akibat kurangnya stimulasi dari lingkungannya, sehingga secara bertahap menurunkan IQ yang bersamaan dengan terjadinya maturasi. Keadaan sosial ekonomi yang rendah juga berperan dalam adanya penyebab organik retardasi mental, seperti kurang gizi, keracunan logam berat dan infeksi sitomegalovirus yang ternyata lebih banyak ditemukan pada golongan ini.

Patofisiologi

RM merupakan manifestasi dari kelainan fungsional sistem saraf pusat (SSP). Disfungsi terjadi terutama pada struktur kortikal, termasuk hipokampus dan korteks temporal medial. Kebanyakan penderita dengan gangguan kognitif yang signifikan tidak mempunyai kelainan struktural yang jelas pada otak. Malformasi SSP yang terlihat secara visual ditemukan pada 10-15% kasus, malformasi yang sering ditemukan antara lain defek *neural tube*, hidranensefal dan mikrosefalus. Kadang-kadang ditemui malformasi SSP berupa migrasi dan agenesis korpus kalosum.

Kebanyakan penderita RM tidak mempunyai komplikasi neurologik, malformasi SSP ataupun dismorphik. Penderita pada umumnya berasal dari kalangan ekonomi lemah, IQ rendah dan berpendidikan rendah. Hubungan etiologik antara kemiskinan dengan gangguan perkembangan kognitif anak masih belum jelas, tetapi diketahui bahwa fungsi kognitif yang jelek dan RM sangat berhubungan dengan kemiskinan.

Gejala klinis

RM sudah dapat dicurigai pada bayi muda. Gejala RM yaitu perkembangan kapasitas mental yang tidak sempurna atau kurang, disertai dengan perilaku abnormal. Hal yang penting diperhatikan adalah fakta bahwa anak dengan RM, perkembangan mentalnya akan terbelakang di semua bidang, walaupun pada beberapa kasus penderita tidak terbelakang dalam bidang motorik umum, seperti umur waktu berdiri dan berjalan.

Anak atau bayi dengan RM, secara relatif lebih terbelakang perkembangannya dalam berbicara, perhatian terhadap sekitar, berkonsentrasi, kesiagaan, dan kecepatan berespons.

Gejala pertama dari RM mungkin berupa keterlambatan dalam senyum, perhatian, keterlambatan dalam mengikuti benda bergerak atau keterlambatan bereaksi terhadap bunyi. Hal ini sering memberikan kesan salah pada orangtua, seolah-olah bayi tidak dapat melihat atau pendengarannya terganggu.

Bayi tampak tidak perduli terhadap lingkungannya. Perhatian terhadap mainannya berlangsung singkat, bila diberi mainan, ia tidak melakukan hal yang konstruktif dengan mainan tersebut. Bila mainannya jatuh, ia tidak berusaha mengambilnya. Ekspresinya kurang *alert* dan biasanya kurang responsif dibandingkan dengan anak normal.

Bayi normal yang berusia 12-20 minggu sering memperhatikan gerakan tangannya sendiri. Pada bayi dengan RM gejala ini masih terlihat sampai usia yang lebih tua dari 20 minggu. Demikian juga dengan kegiatan memasukkan benda ke dalam mulut yang merupakan tindakan khas pada bayi berusia 6-12 bulan. Pada anak RM, tindakan ini masih bisa dilihat pada usia 2-3 tahun.

Gejala-gejala yang ditemukan pada RM mencakup:

1. Gangguan perilaku, mencakup agresi, menyakiti diri sendiri, deviasi perilaku, inatensi, hiperaktifitas, kecemasan, depresi, gangguan tidur dan gerakan stereotipik.
2. Keterlambatan berbahasa.
3. Gangguan gerakan motorik halus dan gangguan adaptasi. Pada penderita ditemui keterlambatan dalam usaha makan sendiri, ke belakang sendiri (*toileting*) dan kemampuan bermain. Penderita juga memperlihatkan ketidakpedulian terhadap mainan yang sesuai dengan umurnya, tidak mampu bermain imajinasi ataupun berganti peran dengan teman sebayanya.
4. Keterlambatan perkembangan motorik kasar, jarang ditemui, kecuali kalau RM disertai dengan kondisi lain, seperti palsi serebral. Gangguan motorik kasar yang samar-samar seperti terlambat berjalan dan *clumsiness*, bisa ditemukan.
5. Abnormalitas neurologik dan fisis. Prevalensi RM meningkat pada anak dengan kelainan kejang (*seizure disorder*), mikrosefali, makrosefali, riwayat gagal tumbuh intrauterin ataupun postnatal, prematuritas, dan kelainan kongenital.

Diagnosis

Anamnesis

Anamnesis yang dilakukan harus mencakup faktor risiko bagi retardasi mental, di antaranya:

- I. Faktor ibu: usia ibu waktu melahirkan (kurang dari 16 tahun atau lebih dari 40 tahun), adanya konsanguinitas (hubungan darah/keluarga) yang dekat antara suami-istri, abnormalitas pada serviks, panggul sempit, ibu malnutrisi, penyakit atau gangguan lain (ketagihan obat, nefritis, hipertensi, penyakit tiroid, dll), riwayat abortus sebelumnya serta riwayat komplikasi kehamilan.

2. Faktor perinatal: *sectio caesarea* setelah percobaan *pervaginam* sebelumnya, keadaan waktu lahir (sianosis, asfiksia, depresi pernapasan, prematuritas, encefalopati hipoksik-iskemik, hipoksia intra-uterin, prolaps tali pusat, abruptio plasenta dan toksemeia kehamilan), lahir sungsang atau dengan tindakan (*cunam* atau *vacuum*)
3. Faktor neonatal: cara menghisap, minum atau menangis yang abnormal, anomali muka, ekstremitas yang tidak simetris, hiperbilirubinemia, hipotonik, jejas, membutuhkan perawatan di inkubator atau oksigen, berat badan kurang maju, malnutrisi, kejang, muntah atau demam.

Bila dicurigai RM, perlu dievaluasi keadaan motorik, persepsi, dan kemampuan kognitif. Evaluasi neuropsikologik mencakup kemampuan anak memecahkan problem verbal dan non-verbal, adaptasi social, dan evaluasi motorik. Anak dengan kelemahan di satu atau dua bidang perlu dibedakan dari anak yang lemah di semua bidang (global retardasi mental). Fungsi yang normal di satu atau lebih bidang perlu diwaspadai bahwa mungkin anak tersebut bukan penderita RM.

Tes pada usia pra-sekolah terutama digunakan untuk rencana edukasi intervensi jangka pendek dan bukan untuk meramalkan prognosis atau tata laksana jangka panjang.

RM sering disertai dengan kerusakan otak fokal atau luas, dan sering disertai dengan kelainan susunan saraf pusat lainnya. Palsi serebral, epilepsi, gangguan visus dan pendengaran lebih sering dijumpai pada penyandang RM dibandingkan dengan populasi umum.

Anak dengan RM jauh lebih banyak menunjukkan abnormalitas psikiatrik sedang dan berat, termasuk autisme serta gangguan sosial berat lainnya. Gangguan tingkah laku yang sering dijumpai pada RM antara lain gerak motorik stereotip serta hiperaktivitas berat.

Pemeriksaan fisis

- Pemeriksaan neurologik:
 - lingkar kepala
 - tonus
 - kekuatan dan koordinasi otot
 - refleks-refleks tendon dalam, refleks-refleks primitif
 - ataksia serta adanya gerakan-gerakan abnormal seperti distonia atau atetosis
- Pemeriksaan sensorik:
 - visual (refraksi, strabismus, ambliopia, katarak, pigmentasi abnormal retina dan kebutaan kortikal)
 - pendengaran
- Penilaian perkembangan:
 - Pemeriksaan neurologik lengkap, termasuk penilaian kognitif dan uji psikologis.

- Uji psikologis seperti Uji Denver II, Capute Scales, Slossen Intelligence Test, Bayley scales for infant development, Stanfort-Binet Intelligence Scale, Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence-Revised (WPPSI-R), Wechsler Intelligence Scale for Children-III dan Vineland Adaptive Behaviour Scales.
- Observasi perlu dilakukan dengan fokus pada kemampuan komunikasi anak, kemampuan sosial, kontak mata, komplians, lama atensi, impulsivitas dan cara bermain.
- Pengukuran semua parameter pertumbuhan.

Pemeriksaan penunjang

- Pemeriksaan lain yang perlu dilakukan tergantung dari penyebab, seperti pemeriksaan kromosom (karyotype), EEG, CT-Scan atau MRI, titer virus untuk infeksi kongenital, asam urat serum, laktat dan piruvat darah, seng serum, logam berat, serum tembaga dan seruloplasmin, serum asam amino, plasma amonia dll.

Kriteria Diagnosis:

- Terdapat kendala perilaku adaptif sosial (kemampuan untuk mandiri)
- Gejala timbul pada umur yang kurang dari 18 tahun
- Fungsi intelektual kurang dari normal ($IQ < 70$)

Tata laksana

Susunan saraf pusat tidak mempunyai daya regenerasi bermakna dan belum ditemukan cara khusus untuk meningkatkan intelegensi bagi penderita RM. Tindakan yang perlu dilakukan adalah menyediakan tempat yang sesuai, yang dapat memberikan perlindungan dan pada waktu yang bersamaan dapat pula memberi kesempatan baginya untuk berfungsi secara optimal, sesuai dengan kemampuannya. Pada terapi penderita, orangtua atau pemelihara (*care giver*) harus dilibatkan.

Bila dididik dengan tempo lambat, penderita RM yang edukabel sering mampu berdiskusi untuk bekerja sebagai pekerja kasar, pekerja tangan, pembantu rumah tangga serta melaksanakan pekerjaan rutin dan sederhana di kantor atau pabrik. Bagi penderita RM berat dibutuhkan latihan dalam higiene dasar dan mengurus diri sendiri dan dalam mengontrol tingkah mutilasi (mencederai diri sendiri).

Pada penderita RM perlu dilakukan pemeriksaan fisis lengkap dan mengobati kelainan/penyakit yang mungkin ada. Tindakan-tindakan yang diperlukan mencakup:

Upaya preventif primer:

- Memberikan perlindungan spesifik terhadap penyakit tertentu (imunisasi)
- Meningkatkan kesehatan dengan memberikan gizi yang baik, mengajarkan cara hidup sehat

Upaya preventif sekunder:

- Mendeteksi penyakit sedini mungkin
- Diagnosis dini PKU dan hipotiroid (kalau ada), untuk mencegah kerusakan lebih lanjut
- Koreksi defek sensoris, kemudian dilakukan stimulasi dini (stimulasi sensoris, terapi wicara)

Diperlukan juga konsultasi dengan psikolog untuk menilai perkembangan mental, terutama kognitif anak, serta dengan pekerja sosial untuk menilai situasi keluarga bila dianggap perlu.

Kepada orangtua perlu dijelaskan bahwa RM bukanlah berarti anak tidak dapat berkembang lagi, tetapi walaupun ada perkembangan, anak tidak akan mencapai tingkat anak normal yang sebaya. Hanya pada RM yang sangat ringan sesekali terjadi pengejaran perkembangan sampai normal.

Penggunaan obat-obat psikotropik pada RM masih kontroversial, kebanyakan ahli memberikan terapi psikotropik jika ditemukan ko-morbiditas spesifik, sesuai dengan DSM IV. Obat-obat nootropik yang mungkin memperbaiki fungsi kognitif, sampai saat ini masih diteliti. Terapi vitamin dan mineral tidak terbukti efektif pada uji klinik.

Beberapa penyakit yang sering menyertai RM antara lain kelainan perkembangan pervasif (termasuk autisme), *attention deficit hyperactivity disorder*, kelainan *tic*, gerakan stereotipik, skizofrenia atau kelainan psikotik lain, kelainan *mood*, gangguan cemas, *posttraumatic stress disorder* (PTSD), kelainan obsesif-kompulsif, kelainan makan (*eating disorder*) serta kondisi medis umum lainnya.

Adanya ko-morbiditas atau gangguan perilaku pada penderita RM ini bisa dicetuskan oleh berbagai stresor berikut:

1. Fase transisi, seperti perubahan tempat tinggal, rumah atau tempat kerja, pubertas, dll.
2. Kehilangan atau rasa penolakan, seperti meninggalnya orangtua, pemelihara atau teman, bertengkar dengan teman, kehilangan pekerjaan, dll.
3. Lingkungan, terlalu padat, ribut, kacau, tekanan dari sekolah atau pekerjaan.
4. Hubungan dengan orangtua dan masalah-masalah sosial lainnya.
5. Sakit atau kecacatan.
6. Stigma karena masalah fisik atau intelektual.
7. Frustasi.

Stresor-stresor di atas perlu dikendalikan pada penderita RM.

Kalau tidak ditemukan kelainan spesifik, terapi lebih ditujukan pada modifikasi perilaku. Pada kebanyakan anak retardasi mental, sering ditemui perilaku yang mencederai diri

sendiri (*self mutilating*) seperti mengantukkan kepalanya atau menggigit jari, perilaku agresif, mengamuk, dan gangguan tidur. Untuk menangani gangguan perilaku ini perlu diminta bantuan ahli mendidik, psikolog, atau psikiater yang dapat memberikan latihan modifikasi perilaku.

Terdapat 3 intervensi perilaku yang dianjurkan pada penanganan penderita RM, yaitu:

1. Analisis perilaku terapan (*applied behavior analysis*), merupakan teknik untuk membangun kemampuan fungsional yang sesuai dan mengurangi masalah-masalah tingkah laku, mencakup :
 - *Behavior-accelerating procedures*: memberikan penghargaan pada perilaku yang tidak menimbulkan masalah.
 - *Behavior-decelerating techniques*: memberikan penghargaan jika perilaku bermasalah tidak muncul dalam jangka waktu tertentu.
 - *Behavioral parent and teacher/staff training*: membantu agar mereka bisa berfungsi sebagai *cotherapist* dan/atau untuk menghindari timbulnya kembali perilaku bermasalah.
2. Pengaturan lingkungan, mengatur kondisi-kondisi fisik dan/atau sosial yang mungkin mencetuskan masalah tingkah laku.
3. Edukasi kepada penderita dan/atau keluarganya, untuk membantu memahami masalah tingkah laku atau kelainan psikiatrik yang mungkin menyertai retardasi mental dan bagaimana menanggulanginya.

Tata laksana anak dengan RM bersifat multidimensi dan sangat individual. Sebaiknya dibuat suatu rancangan strategi pendekatan bagi setiap anak untuk mengembangkan potensinya seoptimal mungkin. Untuk optimalisasi, disamping penerangan kepada orangtua, juga diperlukan pengertian dari anggota keluarga lainnya, agar anak tidak diejek dan dikucilkan. Demikian juga kepada masyarakat sekitarnya, penerangan tentang RM diperlukan agar anak bisa diterima dengan wajar.

Prognosis

Retardasi mental yang diketahui penyakit dasarnya, biasanya mempunyai prognosis yang lebih baik, walaupun penyakit dasar ini umumnya sukar ditemukan. Penderita RM ringan, dengan kesehatan yang baik, tanpa penyakit kardiorespirasi, mempunyai umur harapan hidup yang sama dengan orang normal. Sebaliknya RM berat dengan masalah kesehatan dan gizi, sering meninggal pada usia muda.

Kepustakaan

1. Soetjiningsih. Retardasi mental. Dalam: Gde Ranuh IgN, penyunting. Tumbuh kembang anak. Jakarta. EGC: 1998; 191-202.
2. Swaiman KF. Mental retardation. Dalam: Swaiman KF, penyunting. Pediatric neurology: principles and practice. St. Louis. The C.V. Mosby Company: 1989; 115-28.
3. Pollak M. Diagnosis, treatment and care. Dalam: Textbook of developmental pediatrics. Edinburg. Churchil Livingstone: 1993; 505-48.
4. Hall DMB. Mental handicap. Dalam: The child with a handicap. London. Blackwell Scientific Publication: 1984; 191-236.
5. Lumbantobing SM. Anak dengan mental terbelakang. Jakarta. Balai Penerbit FKUI. 2001.
6. Garna H, Suroto E, Nataprawira HM, Prasetyo D, penyunting. Pedoman diagnosis dan terapi ilmu kesehatan anak. Edisi ke-dua. Bagian/SMF Ilmu Kesehatan Anak FKUP/RSHS Bandung: 2000; I-29.
7. Passat J. Kelainan perkembangan. Dalam: Soetomenggolo TS, Ismael S, penyunting. Buku ajar neurologi anak. Jakarta. BP IDAI: 1999; 104-36.
8. McKinlay I. Development. Dalam: Addy DP, penyunting. Investigations in paediatrics. London. W. B Saunders Company Ltd: 1994; 149-56.
9. Sebastian CS. Mental retardation. E-medicine [serial on-line]. Last up dated Nov 6, 2002 [cited Jun 19, 2003]. Didapat dari : <http://www.emedicine.com/>
10. Harum KH. Mental retardation. E-medicine [serial on-line]. Last up dated Nov 16, 2001 [cited Jun 19, 2003]. Didapat dari : <http://www.emedicine.com/>

Retinoblastoma

Retinoblastoma adalah tumor ganas saraf retina embrional yang merupakan keganasan intraokular yang paling sering terjadi pada anak. Angka kejadian sekitar 1 dari 20.000 kelahiran hidup. Retinoblastoma sering sudah ada sejak saat lahir, tetapi biasanya tidak dikenali. Insidens rata-rata pada tahun pertama sebesar 11% dari seluruh kanker, tetapi hanya 3% yang didiagnosis sebelum usia 15 tahun. Sekitar 80% kasus didiagnosis sebelum anak mencapai usia 3 atau 4 tahun, dengan rata-rata 2 tahun.

Retinoblastoma dapat unilateral atau bilateral, bersifat herediter dan non herediter, penyakit bisa sporadik atau familial. Sekitar 40% kasus adalah herediter, sebagian besar (25%) berupa tumor bilateral. Beberapa kasus bilateral tampak sebagai kasus unilateral dan tumor pada mata yang lain terdeteksi pada saat pemeriksaan evaluasi.

Deteksi dini adalah penting agar prognosis dan survival menjadi lebih baik. Diagnosis prenatal juga dimungkinkan apabila mutasi gen retinoblastoma ditemukan pada fetus keluarga yang menderita, persalinan lebih dini dapat dianjurkan sehingga pengobatan tumor dapat dilakukan sesegera mungkin.

Tidak ada predileksi jenis kelamin maupun ras, tetapi retinoblastoma bilateral lebih sering ditemukan pada anak perempuan. Faktor risiko retinoblastoma adalah faktor genetik, riwayat keluarga dengan keluhan yang sama. Jalur penyebaran terutama berupa invasi melalui saraf optikus ke otak atau melalui koroid ke jaringan lunak orbita dan tulang. Metastasis jauh dapat terjadi pada paru, tulang dan otak.

Diagnosis

Anamnesis

- Leukokoria (*cat eye reflex*), strabismus, mata merah, nyeri mata (sering disertai glaukoma), gangguan penglihatan.
- Heterokromia, rubeosis iridis, hifema, proptosis (pada keadaan lanjut)
- Gejala iritabilitas, kejang, muntah, dan penurunan kesadaran (bila metastasis ke SSP)
- Riwayat keluarga

Pemeriksaan fisis

- Pemeriksaan fisis dilakukan untuk mengkonfirmasi keluhan-keluhan yang diperoleh saat anamnesis: leukokoria (*catch eye reflex*), strabismus, mata merah, nyeri mata (sering disertai glaukoma), gangguan penglihatan.
- Pemeriksaan yang sangat penting adalah pemeriksaan mata di bawah anestesia pada keadaan pupil dilatasi maksimal dengan oftalmoskopi indirek dan penekanan sklera oleh dokter mata yang berpengalaman. Dengan cara ini retinoblastoma dapat ditegakkan tanpa konfirmasi histopatologis.

Pemeriksaan penunjang

Tujuan: untuk menegakkan diagnosis dan *staging*.

- USG orbita.
- Ct-scan dan MRI orbita dan kepala sangat berguna untuk mengevaluasi nervus optikus, orbital, keterlibatan sistem saraf pusat dan adanya kalsifikasi intraokular
- Aspirasi biopsi jarum halus hanya direkomendasikan pada kasus yang diagnosisnya masih meragukan dan merupakan langkah yang dilakukan untuk mencegah penyebaran ekstraokular dari sel tumor
- Untuk melihat penyebaran ekstraokular: aspirasi dan biopsi sumsum tulang, sitologi cairan serebrospinal, *bone scan*.

Diagnosis banding

| Retinoblastoma intraokular | Retinoblastoma ekstraokular |
|---|-----------------------------|
| Coat disease | Selulitis orbital |
| Persistent hyperplastic primary vitreus | Neuroblastoma metastatik |
| Retrolental fibroplasia | Rabdomiosarkoma orbital |
| Hamartoma retina | Leukemia |
| Endoftalmitis | Limfoma |
| Infeksi tokokara | |
| Hamartoma astrositik | |
| Medulopeptelioma | |
| Katarak | |
| Uveitis | |

Tata laksana

- Tujuan terapi adalah untuk menjaga kelangsungan hidup anak, dan untuk mempertahankan mata dan penglihatan.
- Modalitas terapi berupa medikamentosa, terapi oftalmik lokal, bedah, radiasi, suportif. Tata laksana sering berupa kombinasi diantara modalitas terapi.

- Diperlukan tim yang melibatkan dokter spesialis mata, dokter spesialis anak, dokter bedah, ahli radiologi, radioterapis, ahli patologi antomi, ahli gizi, psikolog.

Medikamentosa

Retinoblastoma intraokuler

Terdapat beberapa pilihan terapi :

- Enukleasi, bila massa tumor masif dan terdapat gangguan visus
- *External-beam radiation therapy (EBRT)* dengan dosis radiasi 35 Gy - 46 Gy
- Krioterapi, dilakukan bila lesi < 4 disc diameter (DD) di anterior retina.
- Sistemik kemoterapi neoajuan dengan menggunakan kombinasi obat ifosfamid, vinkristin dan daktinomisin atau vinkristin, etoposid dan karboplatin.
- Kemoterapi dapat diberikan sebelum dilakukan operasi dengan tujuan untuk memperkecil massa tumor.

Retinoblastoma ekstraokuler

Belum ada standard terapi yang baku, meskipun iradiasi dan kemoterapi telah lama digunakan untuk terapi Retinoblastoma ekstraokuler.

Suportif

Nutrisi, dukungan psikososial; antibiotika, transfusi darah (bila perlu).

Kepustakaan

1. Hurwitz RL, Shield CL, Shield JA, Barrios PC, Hurwitz MY, Chintagumpala MM. Retinoblastoma. Dalam: Pizzo PA, Poplack DG, penyunting. Principles and Practice of Pediatric Oncology. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincot Williams and Wilkins; 2002. h. 825-41.
2. Lanzkowsky P. Retinoblastoma. Manual of Pediatric Hematology and Oncology. Edisi ke-4. New York: Churchill Livingstone, 2006. h. 630-44.
3. Imbach P. Retinoblastoma. Dalam: Imbach P, Kühne Th, Arceci R, penyunting. Pediatric Oncology a Comprehensive Guide. Berlin: Springer; 2006. h. 172-176.
4. Schwartzman,E, Chantada. Retinoblastoma. Dalam:Voute PA, Kalifa C, Barret A, penyunting. Cancer in children: clinical management. New York, Oxford;1999. h.324-7.
5. Issacs Jr. H. Tumors of the Eye. Dalam: Issacs Jr. H. Tumors of the Fetus and Infant an Atlas. New York: Springer-Verlag; 2002. h. 241-260.

Rinitis Alergi

Rinitis adalah inflamasi mukosa hidung yang ditandai oleh satu atau lebih gejala hidung seperti bersin, gatal, rinorea, atau hidung tersumbat. Rinitis sering disertai gejala yang melibatkan mata, telinga, dan tenggorok. Alergi merupakan penyebab tersering rinitis dan menjadi salah satu penyakit kronis pada masa anak. Gejala yang timbul pada rinitis alergi merupakan akibat inflamasi yang diinduksi oleh respons imun yang dimediasi IgE terhadap alergen tertentu.

Rinitis alergi menjadi penting karena prevalensi semakin meningkat (10-20% dari populasi), berdampak pada kualitas hidup, produktivitas kerja dan sekolah, biaya pengobatan yang tinggi, serta keterkaitan dengan asma. Rinitis alergi merupakan bagian dari perjalanan alergi/*allergic march* yang paling sering ditemui pada usia sekolah. Alergen penyebab rinitis alergi yang paling sering adalah tungau debu rumah, bulu binatang, jamur dan lain sebagainya. Tujuan tata laksana rinitis alergi adalah kembalinya produktivitas kerja/sekolah, kualitas hidup, kualitas tidur, dan minimalisasi efek samping.

Klasifikasi

Klasifikasi menurut ARIA (*Allergic Rhinitis and its Impact on Asthma*), 2008

- Intermitten
 - Gejala < 4 hari/minggu atau < 4 minggu berturut-turut
- Persisten
 - Gejala > 4 hari/minggu dan > 4 minggu berturut-turut
- Ringan
 - Tidur normal
 - Tidak terdapat gangguan aktivitas harian
 - Tidak terdapat penurunan produktivitas kerja/sekolah
 - Gejala tidak mengganggu
- Sedang-berat
 - Terdapat gangguan tidur
 - Terdapat gangguan aktivitas harian
 - Terdapat penurunan produktivitas kerja/sekolah
 - Gejala mengganggu

Diagnosis

Anamnesis

- Rasa gatal di hidung, telinga, palatum, tenggorok, dan mata
- Bersin
- Rinorea, sekret hidung jernih
- Hidung tersumbat
- Bernapas melalui mulut atau mengorok. Gejala bernapas melalui mulut sering terjadi pada malam hari yang dapat menimbulkan gejala tenggorokan kering, mendengkur, gangguan tidur, serta rasa kelelahan pada siang hari.
- Gejala sinusitis: *post nasal drip*, sakit kepala
- Mimisan
- Batuk kronik
- Riwayat atopi pada keluarga
- Anamnesis juga diarahkan untuk mencari faktor pencetus seperti faktor lingkungan, makanan, atau faktor fisik seperti dingin, panas, dan sebagainya.

Pemeriksaan fisik

- Sering didapatkan warna gelap (*dark circle* atau *shiners*) serta bengkak di bawah mata.
- Bila terdapat gejala hidung tersumbat yang berat pada anak, sering terlihat mulut selalu terbuka yang disebut sebagai *adenoid face*. Kadaaan ini memudahkan timbulnya gejala lengkung palatum yang tinggi, serta maloklusi.
- Anak yang sering menggosok hidung karena rasa gatal menunjukkan tanda yang disebut *allergic salute*.
- Tanda-tanda sinusitis seperti nyeri tekan sinus juga dapat ditemukan.

Pemeriksaan penunjang

Pemeriksaan penunjang ditujukan untuk mencari:

- Komplikasi sinusitis (pencitraan sinus), asma (uji fungsi paru)
- Faktor pencetus: *skin prick test* atau IgE spesifik darah.

Tata laksana

- Tata laksana rinitis alergi meliputi penghindaran alergen penyebab, medikamentosa, dan imunoterapi (Gambar 1).
- Antihistamin HI generasi 2 oral (setirizin, loratadin, levosetirizin, desloratadin)

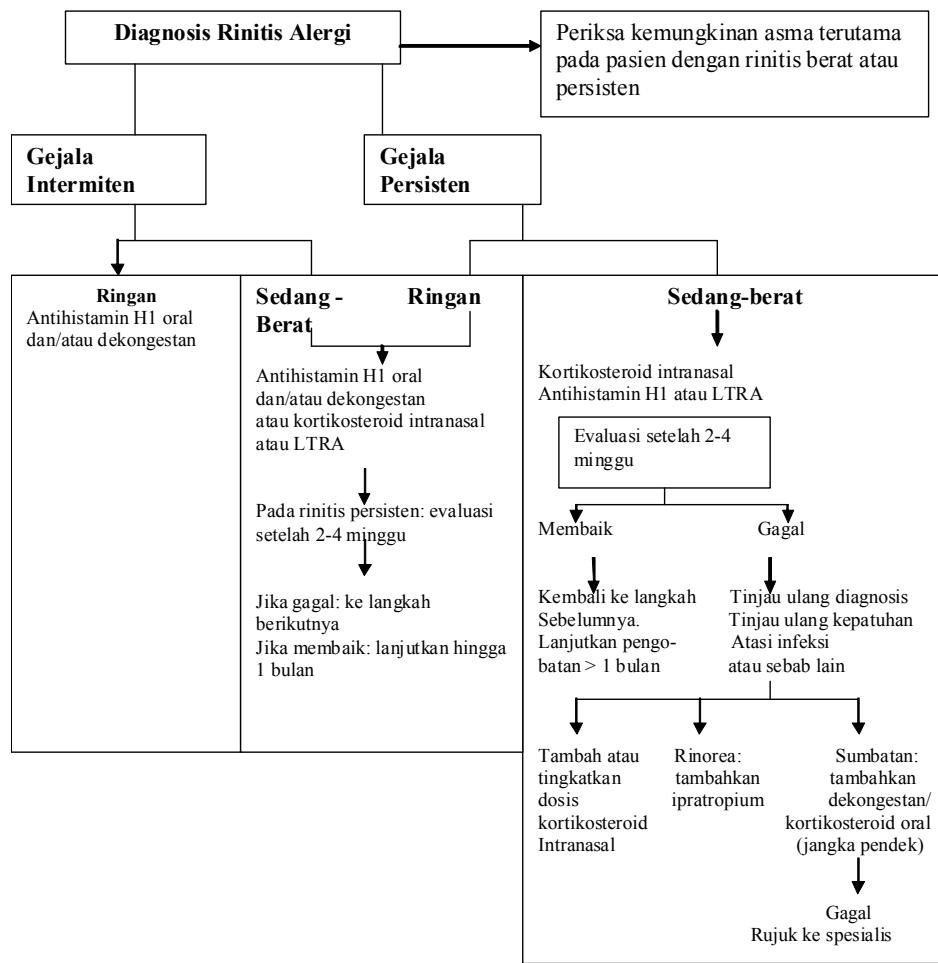
- diberikan untuk mengurangi gejala bersin, gatal, dan rinorea tetapi sangat sedikit pengaruhnya terhadap sumbatan hidung.
- Kortikosteroid topikal adalah pengobatan paling efektif untuk mengontrol gejala rinitis alergi persisten.
 - Kortikosteroid oral dapat diberikan untuk jangka pendek (5-7 hari) untuk gejala yang berat dan sulit diatasi atau pasien dengan polip nasal.
 - Dekongestan oral tidak diberikan secara rutin. Dekongestan oral dapat diberikan untuk mengurangi sumbatan hidung bila diperlukan.
 - Dekongestan topikal dapat dipertimbangkan untuk penggunaan jangka pendek (tidak lebih dari 5 hari). Hindari penggunaan dekongestan topikal untuk jangka panjang karena terdapat risiko terjadinya rinitis medikamentosa. Dekongestan topikal tidak disarankan untuk diberikan pada anak di bawah 5 tahun.
 - Ipratropium bromide topikal dapat diberikan untuk mengurangi gejala rinorea.
 - Imunoterapi dengan alergen spesifik dapat dipertimbangkan pada pasien yang tidak membaik dengan kombinasi penghindaran alergen dan pengobatan.

Prognosis

Rinitis alergi dapat semakin memberat dengan bertambahnya usia dan menjadi masalah di saat dewasa. Menghindari alergen penyebab dikombinasikan dengan medikamentosa profilaksis dapat mengurangi kekerapan timbulnya gejala.

Kepustakaan

1. Brozek JL, Bousquet J, Baena-Cagnani CE, Bonini S, Canonica GW, Casale TB, dkk. Allergic rhinitis and its impact on asthma (ARIA) guidelines: 2010 revision. *J Allergy Clin Immunol.* 2010;126:466-76.
2. Bousquet J, Khaltaev N, Cruz AA, Denburg J, Fokkens WJ, Togias A. Allergic rhinitis and its impact (ARIA) 2008. *Allergy.* 2008;S86:7-160.
3. Wallace DV, Dykewicz MS, Bernstein DI, Blessing-Moore J, Cox L, Khan DA. The diagnosis and management of rhinitis: an update practice parameter. *J Allergy Clin Immunol.* 2008;122:S1-84.
4. Munasir Z, Rakun MW. Rinitis alergik. Dalam: Akib AAP, Munasir Z, Kurniati N, penyunting. Buku ajar alergi imunologi anak. Edisi kedua. Jakarta: Balai Penerbit IDAI; 2008. h. 245-51.



Penghindaran terhadap alergen dan iritan

Jika terdapat konjungtivitis
 Tambahkan
 Antihistamin H1 oral
 Atau antihistamin H1 intraokular
 Atau kromoglikat intraokular
 (Atau cairan fisiologis/saline)

Pertimbangkan imunoterapi spesifik

Keterangan: LTRA: *leukotriene receptor antagonists*, dapat diberikan pada anak di atas 12 tahun

Gambar 1. Tata laksana rinitis alergi

Sindrom Reye

Sindrom Reye (SR) adalah sindrom kerusakan otak yang akut yang ditandai dengan ensefalopati dan masalah fungsi hati dengan penyebab tidak diketahui.

Sindrom Reye terutama menyerang anak walaupun bisa terjadi pada semua umur. Sindrom ini disebabkan karena meningkatnya tekanan dalam otak dengan akumulasi masif lemak pada hati dan organ lain.

Sindrom Reye berhubungan dengan penyakit virus seperti cacar air dan influenza, biasanya terjadi saat masa penyembuhan dari infeksi virus tersebut. Sindrom ini sering diinterpretasikan sebagai ensefalitis, meningitis, diabetes, overdosis obat, keracunan, sindrom kematian mendadak, dan penyakit kejiwaan

Penyakit ditemukan oleh R. Douglas Reye. Penyebab sindrom Reye masih belum diketahui dengan pasti, diduga ada hubungannya dengan pemakaian aspirin atau asam salisilat pada penyakit infeksi virus. Diduga juga SR ada hubungannya dengan kelainan metabolismik.

Diagnosis

Anamnesis dan pemeriksaan fisis

Gejala gejala dan tanda SR adalah

Tahap 1 : ruam pada lengan dan tangan dan kaki, muntah yang menetap, letargi, bingung, sulit tidur, demam, sakit kepala

Tahap 2 : stupor disebabkan adanya ensefalitis, hiperventilasi, perlemakan hati, refleks meningkat

Tahap 3 : tahap 1 dan 2 disertai koma, edema otak, dan bisa gagal napas (jarang)

Tahap 4 : koma yang dalam, dilatasi pupil dengan respons cahaya minimal, disfungsi hati

Tahap 5 : tahap 4 terjadinya cepat sekali, koma yang dalam, kejang, dan gagal organ multipel, kekakuan, hiperammonemia (di atas 300 mg/dL) dan kematian.

Pemeriksaan penunjang

Pemeriksaan penunjang dilakukan untuk mengetahui penyebab dari SR dan tingkat keparahannya., yaitu tes kimia darah, *CT scan* atau *MRI scan* kepala, biopsi hati, tes fungsi hati, tes amonia serum dan punsi lumbal.

Tata laksana

Tidak pengobatan yang spesifik, monitor yang perlu diperhatikan adalah tekanan dalam otak, gas darah, keseimbangan asam basa darah.

Tata laksana suportif adalah:

- SR harus dirawat di rumah sakit dan jika berat di perawatan intensif
- Dukungan pernapasan (mesin ventilator untuk yang koma). Ventilasi mekanik dibutuhkan jika pernafasan berhenti atau tidak teratur dan menurun.
- Cairan intravena untuk memberikan elektrolit dan glukosa, pemberian mannitol 0.5 mg/kg tiap 4-6 jam membantu mengurangi edema otak
- Kortikosteroid tidak terbukti bermanfaat untuk mengurangi edema otak, sehingga tidak dianjurkan
- Pemberian insulin dosis rendah bisa dilakukan untuk membantu meningkatkan metabolisme glukosa. Regular insulin bisa diberikan dengan dosis mulai 0,25 unit/kg, kemudian bisa diberikan setiap 6 jam tergantung dari kadar gula urin dan darah. Target kadar glukosa sampai 120-150 mg/dL.
- Pemberian diuresis untuk meningkatkan pengeluaran cairan. Pemberian furosemide 1-2 mg/kgBB i.v, kemudian di pantau diuresisnya.
- Pengobatan spesifik tidak ada dan suportif lain tidak terbukti membantu menyembuhkan SR. Klinisi harus fokus pada menjaga kecukupan cairan dan elektrolit, nutrisi yang cukup, dan keadaan kardiorespirasinya. Perbaikan yang bermakna akan tercapai jika hal di atas dilakukan dengan seksama dan seimbang.

Pemantauan meliputi tekanan intrakranial dan tekanan darah.

Prognosis

Prognosis anak dengan sindrom Reye tergantung pada waktu diagnosis. Semakin dini diagnosis, semakin baik pengelolaannya dan akan menaikkan angka harapan hidup sampai 80%.

Anak yang datang pada periode akut pronosisnya baik. Anak yang datang pada keadaan terlambat maka kemungkinan terjadi kerusakan otak dan kelumpuhan sangat besar. Kesembuhan setelah di rumah sakit erat hubungannya dengan berat edem otak. Sebagian akan sembuh total tapi sebagian akan meninggalkan kerusakan otak dalam tingkat yang beragam bahkan bisa tetap koma.

Komplikasi:

- Koma
- Kerusakan otak permanen
- Kejang kejang

Pencegahan

Pemakaian aspirin dan obat-obatan dari derivat salisilat tidak boleh diberikan pada cacar air, influenza, dan penyakit virus yang lain. Jika akan memakai aspirin dan derivatnya, harus dengan petunjuk dokter

Kepustakaan

1. Ku AS, Chan LT. The first case of H5N1 avian influenza infection in a human with complications of adult respiratory distress syndrome and Reye's syndrome". J Paediatr Child Health. 1999;35:207–9.
2. Hurwitz ES. Reyes syndrome. Epidemiol Rev. 1989;11:249-253.,
3. Remington PL, Sullivan K, Marks JS. A catch in 'a catch in the Reye. Pediatrics. 1988;82:676–8.
4. Gosalakkal JA, Kamoji V. Reye syndrome and Reye-like syndrome. Pediatr Neurology. 2008;39:198–200.
5. Orlowski JP, Hanhan UA, Fiallos MR. Is aspirin a cause of Reye's syndrome? A case against". Drug Safety. 2002;25:225–31.
6. Hall SM, Plaster PA, Glasgow JF, Hancock P. Preadmission antipyretics in Reye's syndrome. Arch Dis Child. 1988;63:857–66. ^
7. Reye RD, Morgan G, Baral J. Encephalopathy and fatty degeneration of the viscera.A Disease entity in childhood. Lancet. 1963;2:749–52.
8. Starko KM, Ray CG, Dominguez LB, Stromberg WL, Woodall DF. Reye's syndrome and salicylate use. Pediatrics 1980;66:859–64.
9. Cohen J, Powderly WG. *Infectious Diseases*. Dalam: Goetz, CG, penyunting. Textbook of Clinical Neurology 2nd Ed. New York: Elsevier; 2004. h.310-311.
10. Johnston MV. Encephalopathies. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, Nelson WE, penyunting. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th Ed. Philadelphia: Saunders Elsevier;2007. h. 598.
11. Ferri FF. Reye's syndrome. In: Ferri FF, penyunting. Ferri's Clinical Advisor 2011. 1st ed. Philadelphia; Mosby Elsevier; 2010. h.805-15.
12. Noble J. Textbook of Primary Care Medicine. 3rd Ed. St. Louis: Mosby; 2001. h.46-47.
13. Michaels MG. Reye Syndrome. Dalam: Long SS, Prober CG, Pickering LK, penyunting. Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases. 2nd Ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2003. h.345-350.

Skrining Gangguan Belajar pada Anak dengan Diagram Tata Laksana (Algoritma)

Gangguan belajar (*learning disabilities, learning disorders*) bukan merupakan suatu gangguan tunggal. Gangguan belajar meliputi semua hal yang berhubungan dengan proses belajar mengajar dimana terjadi gangguan atau ketidakmampuan satu atau lebih dari ketrampilan:

- (1) mendengarkan (*listening*);
- (2) berbicara (*speaking*);
- (3) membaca (*reading*);
- (4) tanya jawab (*reasoning*);
- (5) matematika (*arithmetics numbering and mathematics calculation*); dan
- (6) menulis (*writing*).

Gangguan ini seringkali timbul bersama dengan gangguan emosional sosial dan tingkah laku, termasuk gangguan perhatian. Gangguan ini bersifat intrinsik individual, berhubungan dengan disfungsi sistem saraf pusat, serta bersifat menetap seumur hidup. Meskipun gangguan belajar ini terjadi bersamaan dengan kondisi kecacatan/kegagalan lain (misalnya kelainan sensoris, retardasi mental, gangguan emosional berat) atau karena gangguan-gangguan yang bersifat ekstrinsik (seperti perbedaan kultur, instruksi yang tidak sesuai atau tidak cukup jelas), tapi hal-hal di atas bukan penyebab utama gangguan belajar.

Karakteristik dasar dari gangguan belajar adalah adanya ketidaksesuaian antara kemampuan dan pencapaian atau nilai akademik. Antara lain dapat disetarakan sebagai adanya perbedaan atau ketidaksesuaian antara hasil tes IQ dengan tes kemampuan akademik (membaca, menulis, matematika, dsb).

Gangguan belajar merupakan keluhan yang paling sering terjadi pada anak usia sekolah terutama usia 6-17 tahun. Diperkirakan 5-10% anak usia sekolah di Amerika Serikat mengalami gangguan belajar, dan lebih kurang 5% kunjungan ke dokter spesialis anak serta lebih kurang 50% anak yang dievaluasi di klinik kesehatan jiwa mengalami gangguan belajar. Pada populasi di seluruh dunia, angka ini sangat mungkin lebih besar lagi pada kenyataannya karena tidak semua orangtua menganggap perlu datang ke dokter atau klinik kesehatan jiwa untuk memeriksakan gangguan belajar yang terjadi, disamping itu ada

pula anak yang putus sekolah atau anak yang tidak sekolah yang belum diperhitungkan.

Keberhasilan di sekolah sangat penting bagi anak dan remaja. Anak yang mengalami gangguan belajar akan mengalami masalah emosi dan tingkah laku di antaranya hilangnya rasa percaya diri, malu, tidak bersemangat, sehingga memperburuk prestasi belajarnya, dan menimbulkan trauma seumur hidup. Oleh karena itu gangguan belajar pada anak perlu dideteksi secara dini sehingga dapat mengoptimalkan potensi belajarnya.

Alur skrining dan tata laksana

Untuk alur skrining dan penatalaksanaan gangguan belajar pada anak, dapat dilihat pada **Algoritma**. Penjelasan secara terperinci untuk menggunakan algoritma tersebut dapat dilihat di bawah ini. Disarankan untuk membaca sambil mencermati lembar algoritma, agar lebih mudah mengikuti penjelasan yang diberikan.

A. Pada tahap ini lakukan anamnesis dan pemeriksaan fisis secara rutin.

- Anamnesis:
 - Anamnesis harus mencakup masalah yang dikemukaan oleh orangtua mengenai gangguan belajar yang terjadi pada anaknya.
 - Keluhan yang dikemukakan oleh orangtua tersebut harus ditanggapi sebagai masalah yang serius, walaupun nanti diagnosisnya tidak sesuai dengan keluhan tersebut.
 - Ditanyakan riwayat terjadinya gangguan belajar tersebut, mulai kapan, adakah keluarga yang mempunyai keluhan yang sama, keadaan sosial ekonomi, lingkungan sekitarnya, dan riwayat pertumbuhan dan perkembangan anak pada umumnya.
 - Ditanyakan pula faktor resiko seperti penyakit ibu selama hamil, riwayat perinatal, penyakit-penyakit yang pernah diderita sebelumnya, penggunaan obat-obatan, riwayat psikososial dan sebagainya.
- Pemeriksaan fisis:
 - Pada pemeriksaan fisik, selain dilakukan pemeriksaan yang rutin, perhatikan pula apakah ada mikrosefali, anomali organ, sindrom-sindrom, palsi serebral, celah palatum, dan lain-lain.
 - Langkah selanjutnya mintalah laporan hasil belajar anak yang terakhir, selain itu perhatikan nilai standar kompetensi. Bila ternyata tidak ada hal yang memerlukan perhatian khusus, yakinkan orangtua dan lakukan evaluasi ulang lebih teliti dari awal.

B. Apabila dari laporan hasil belajar dan standar kompetensi menunjukkan ada hal yang memerlukan perhatian, tanyakan apakah ada surat dari guru, selain itu minta atau

tanyakan apakah pihak sekolah juga telah melakukan penilaian atau pemeriksaan secara formal untuk gangguan belajarnya.

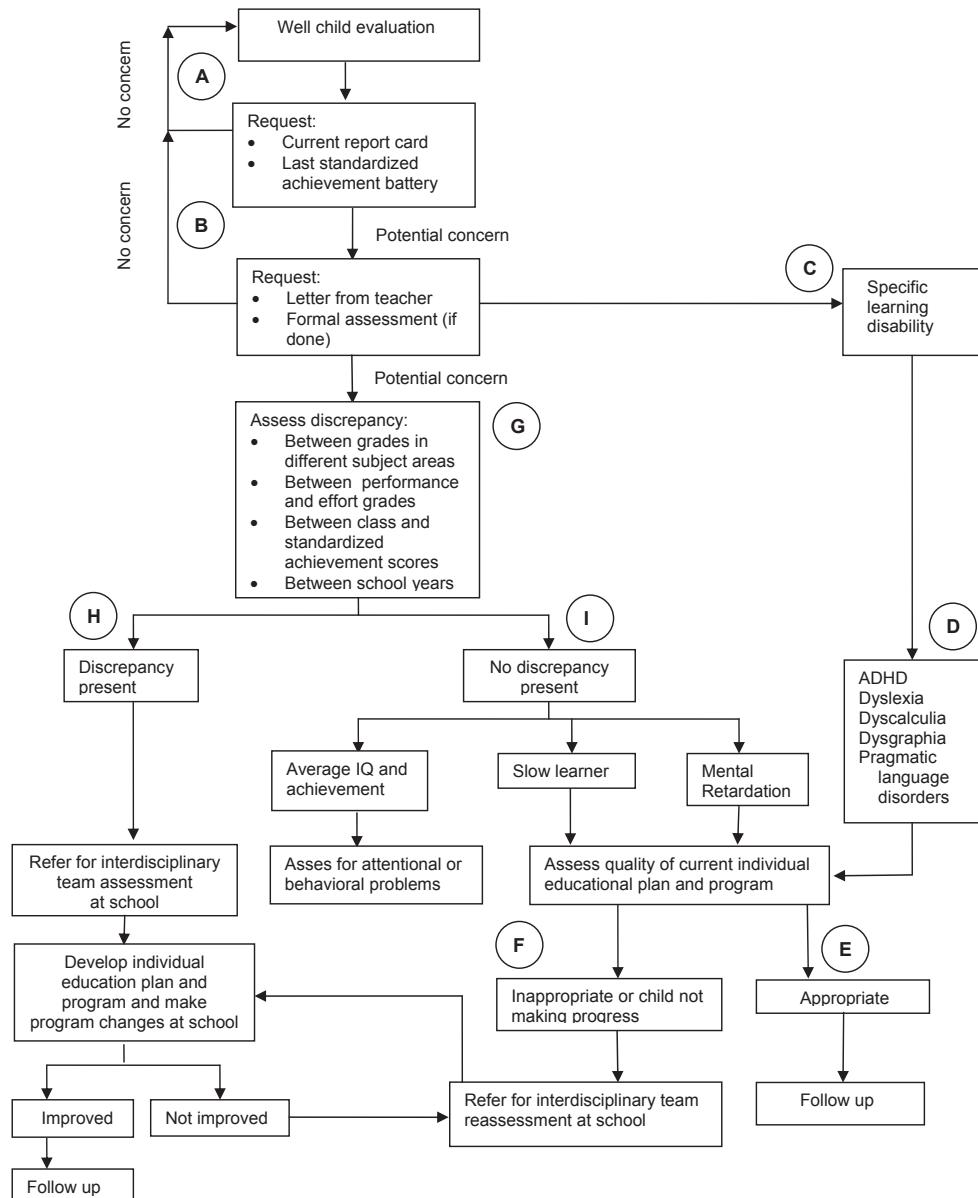
- C. Amati apakah ada gangguan belajar yang spesifik (*Specific learning disability*).
- D. Gangguan belajar spesifik tersebut dapat berupa GPPH (*ADHD-Attention Deficit Hyperactivity Disorders*), disleksia, diskalkulia, disgrafia, atau gangguan bahasa pragmatis (*Pragmatic language disorders*).
- E. Apabila memang ada gangguan belajar spesifik, lakukan evaluasi atau penilaian terhadap kualitas program dan rencana pendidikan individual (*individual educational plan and program*) anak yang telah dilaksanakan saat ini, jika sudah sesuai untuk mengatasi gangguan belajarnya, lanjutkan dengan melakukan *follow up*.
- F. Namun, apabila tidak sesuai dan anak tidak mengalami kemajuan dalam prestasi belajarnya, berikan rujukan kepada tim sekolah untuk membuat perubahan program dan rencana pendidikan individual ulang untuk anak tersebut, serta membuat perubahan program di sekolah. Selanjutnya amati, apabila gangguan belajarnya membaik, lakukan *follow up*. Bila tidak ada perbaikan, kembali berikan rujukan kepada tim sekolah untuk membuat perubahan program dan rencana pendidikan individual ulang untuk anak tersebut serta membuat perubahan program di sekolah, demikian seterusnya sampai terjadi perbaikan dari gangguan belajarnya.
- G. Pada tahap ini, kembali pada tahap dimana kita menerima surat pemberitahuan dari guru dan kemungkinan pihak sekolah juga telah melakukan penilaian atau pemeriksaan secara formal, dan ternyata memang ada hal yang memerlukan perhatian, periksa dan nilailah adanya ketidaksesuaian: antar tingkat (*grades*) dalam berbagai mata pelajaran, antar nilai yang diperoleh oleh anak dengan nilai rata-rata kelas, antar kelas dan nilai kompetensi standar, serta antar tahun-tahun selama sekolah.
- H. Jika ada ketidaksesuaian, berikan surat rujukan kepada tim sekolah. Sarankan untuk membuat perubahan program dan rencana pendidikan individual anak tersebut, dan sarankan pula untuk membuat perubahan program di sekolah. Selanjutnya amati, apabila gangguan belajarnya membaik, lakukan *follow up*. Bila tidak ada perbaikan, kembali berikan rujukan kepada tim sekolah untuk membuat perubahan program dan rencana pendidikan individual ulang untuk anak tersebut serta membuat perubahan program di sekolah, demikian seterusnya sampai terjadi perbaikan dari gangguan belajarnya.
- I. Jika tidak ditemukan adanya ketidaksesuaian, atau dengan kata lain nilai laporan hasil belajar sesuai dengan kemampuan anak, ada beberapa kemungkinan:
 - Pertama, IQ dan nilainya rata-rata, periksa dan nilailah adanya gangguan perhatian dan tingkah laku pada anak tersebut.
 - Kedua, *slow learner*, lakukan evaluasi atau penilaian terhadap kualitas program dan rencana pendidikan individual anak, apabila tidak sesuai dan anak tidak mengalami kemajuan dalam prestasi belajarnya, berikan rujukan kepada tim sekolah untuk membuat perubahan program dan rencana pendidikan individual ulang untuk anak tersebut serta membuat perubahan program

di sekolah. Selanjutnya amati, apabila gangguan belajarnya membaik, lakukan *follow up*. Bila tidak ada perbaikan, kembali berikan rujukan kepada tim sekolah untuk membuat perubahan program dan rencana pendidikan individual ulang untuk anak tersebut serta membuat perubahan program di sekolah, demikian seterusnya sampai terjadi perbaikan dari gangguan belajarnya. Namun jika sudah sesuai untuk mengatasi gangguan belajarnya, lanjutkan dengan melakukan *follow up*.

- Ketiga, retardasi mental, lakukan langkah yang sama dengan keadaan *slow learner* di atas.

Child with a School Failures or Disorders of Learning

Child with a School Failures or Disorders of Learning



Sumber : LindsayRL. School Failure/Disorders of Learning. Dalam: Bergman AB, penyunting. 20 Common Problems in Pediatrics. Edisi internasional. Singapura: McGraw-Hill Book, 2001. h. 319-336.

Tata Laksana Demam Neutropenia pada Keganasan

Demam neutropenia adalah suatu sindrom yang didefinisikan sebagai demam $\geq 38,3^{\circ}\text{C}$ pada satu kali pengukuran; atau $>38^{\circ}\text{C}$ selama >1 jam pada pasien keganasan dengan neutropenia ($\text{ANC} <500/\mu\text{L}$; atau $<1000/\mu\text{L}$ tetapi diperkirakan akan turun menjadi $<500/\mu\text{L}$ dalam waktu 48 jam). Demam neutropenia adalah sindrom yang timbul karena pengobatan untuk keganasan (kemoterapi dan/atau radioterapi). Frekuensi dan beratnya infeksi terutama berkaitan dengan beratnya dan durasi neutropenia.

Epidemiologi

Insidens infeksi sebesar 14% bila ANC sebesar 500-1000/ μL . Insidens tersebut akan meningkat menjadi 24-60% bila ANC $<100/\mu\text{L}$. Kondisi ini merupakan salah satu kedaruratan onkologi yang harus diperhatikan.

Etiologi (penyakit/obat)

Beberapa penyebab febril neutropenia bisa akibat penyakit seperti infeksi berat, penyakit autoimun, dan keganasan yang metastasis ke sumsum tulang. Beberapa obat yang menyebabkan depresi sumsum tulang juga bisa menyebabkan demam neutropenia antara lain kemoterapi, kloramfenikol. Pasien neutropenia biasanya terinfeksi bakteri flora endogen yang berasal dari mulut, orofaring, saluran cerna, dan kulit. Ini yang mendasari bahwa infeksi kuman gram negatif tinggi seperti E Coli, Klebsiella, pseudomonas aeruginosa, dan enterobakter. Kuman gram positif yang sering menyebabkan infeksi adalah Stafilocokus koagulase negatif, stafilocokus aureus, streptokokus viridans, streptokokus pneumoniae, dan enterokokus. Namun demikian, neutropenia sendiri merupakan predisposisi terhadap infeksi parosit, vitus, atau jamur.

Diagnosis

Diagnosis demam neutropenia meliputi penilaian anak akan tanda-tanda infeksi, penentuan strifikasi risiko terhadap infeksi, apakah pasien termasuk risiko tinggi atau risiko rendah (terlampir).

Anamnesis

1. Gejala infeksi
Demam, batuk, pilek, sesak nafas, muntah, diare, infeksi kulit
2. Gejala syok
Perubahan neurologis/mental/kesadaran menurun, kaki dan tangan dingin.

Pemeriksaan fisis

- Kulit
Tanda infeksi di tempat pengambilan darah, infus, infeksi kuku, bekas aspirasi sumsum tulang, bekas pungsi lumbal.
- Mulut
Ulkus atau sariawan
- Peri rektal
Fisura atau uklus
- Nyeri pada tempat infeksi
- Tanda sepsis dan syok
Suhu badan naik, takipnea/dispnea, ronki paru, tanda diare lendir darah dan dehidrasi, luka/ulkus peri anak, plebitis, takikardi, nadi kaki lemah, hipotensi, perfusi jaringan kurang.

Pemeriksaan penunjang

Laboratorium

Darah lengkap dan kultur darah atau kultur spesifik bila ada gejala dan tanda yang mengarah adanya fokus infeksi spesifik.

Pungsi lumbal dilakukan bila ada tanda-tanda infeksi selaput otak (meningitis), seperti kejang, penurunan kesadaran.

Penunjang lain

Pemeriksaan roentgen paru untuk pasien dengan gejala dan tanda pada saluran pernafasan untuk mencari tanda pneumonia.

Tata laksana

Antibiotik empirik spektrum luas harus segera diberikan segera. Pemilihan antibiotik harus didasarkan pada kuman yang dominan/ sensitifitas.

- Antibiotik monoterapi tunggal intravena (pilih salah satu): cefepim, ceftazidim, imipenem, meropenem, piperracillin
- Antibiotik kombinasi intravena
 - aminoglikosid + penicillin antipseudomonas \pm beta lactam-inhibitor, atau ditambah sefalosporin (cefepim, ceftazidim).
 - ciprofloxacin + penicillin antipseudomonas
 - vancomisin yang ditambahkan pada regimen monoterapi.
- Antibiotik kombinasi oral untuk risiko rendah: ciprofloxacin + amoxillin/klavulanat
- Perawatan dalam ruang isolasi perlindungan
- Dijaga kebersihan tangan/ cuci alkohol
- Meminimalkan manipulasi kulit, mukosa, perineum, rectum.

Kepustakaan

1. Donowitz GR, Maki DG, Crnich CJ, Pappas PG, Rolston KV. Infectons in the neutropenic patient – New views of an old problem. *Hematology*. 2001; volume? 113-39.
2. Bosnjak S. Treatment of a demam neutropenic patient. *Arch Oncol*. 2004;12(3):179-81.
3. NCCN. *Clinical Practice Guidelines in Oncology™ Fever and Neutropenia*, 2006.
4. Picazo JJ. Management of the demam neutropenic patient. *Int J Antimicrob Agents*. 2005;26:S120-2.
5. Jun HX, Zhixiang S, Chun W, Reksodiputro AH, Ranuhardy D, Tamura K. Clinical guidelines for the management of cancer patients with neutropenia and unexplained fever. *Int J Antimicrob Agents*. 2005;26:S128-32.
6. Hughes WT, Armstrong D, Bodey GP, Bow EJ, Brown AE, Calandra T. Guidelines for the use of antimicrobial agents in neutropenic patients with cancer. *Clin Infect Dis*. 2002;34:730–51.
7. Hansen LA. Infections in the cancer patient. In: Carter, B., Lake, K., Raebel, M, penyunting. *Pharmacotherapy Self Assessment Program*. Edisi ke-3. Kansas City:American College of Clinical Pharmacy; tahun? .h.181-204.
8. Ohno R, Yoshida M. Antimicrobial prophylaxis in demam neutropenia. *Clin Infect Dis*. 2002;39:S65-7.

Tata Laksana Keracunan

Keracunan adalah terpaparnya seseorang dengan suatu zat yang menimbulkan gejala dan tanda disfungsi organ serta dapat menimbulkan kerusakan atau kematian. Insidens puncak keracunan terjadi pada anak usia kurang dari 2 tahun, dan kebanyakan kasus terjadi pada anak kurang dari 5-6 tahun. Menurut American Association of Poison Control Center's National Poison Data System, sekitar 85% - 90% kasus keracunan pada anak terjadi pada usia kurang dari 5 tahun, dan sisanya terjadi pada anak usia lebih dari 5 tahun. Keracunan pada anak kurang dari 5 tahun umumnya terjadi karena kecelakaan (tidak sengaja), sedangkan keracunan pada anak lebih dari 5 tahun terjadi akibat kesengajaan.

Keracunan dapat terjadi melalui saluran cerna (tertelan), mata, topikal/dermal, gigitan binatang berbisa (envenomasi), inhalasi, dan transplasenta. Keracunan dapat bersifat akut atau kronis. Keracunan terbanyak yang ditangani di unit gawat darurat adalah keracunan akut.

Anamnesis

- Kecurigaan keracunan pada anak: awitan penyakit akut, usia antara 1-5 tahun atau remaja, riwayat *pica* atau pernah terpapar dengan zat toksik, stres lingkungan baik akut atau kronis, kelainan multi organ, perubahan tingkat kesadaran yang signifikan, serta gambaran klinis yang membingungkan.
- Keadaan saat pasien ditemukan, benda yang ada di dekat pasien, seperti obat-obatan atau bahan kimia
- Jenis, jumlah, dosis, dan saat terjadinya keracunan
- Kecelakaan atau disengaja (misalnya percobaan bunuh diri)
- Riwayat medis saat ini (gejala-gejala dan pengobatan yang sedang diterima)
- Riwayat medis sebelumnya (riwayat percobaan bunuh diri, alergi obat, keluarga, dan sosial).
- Kecurigaan *child abuse* apabila anamnesis yang diperoleh dari orangtua tidak konsisten.

Pemeriksaan Fisis

- Fungsi vital dan tanda vital (pernapasan, kardiovaskular), termasuk suhu tubuh.
- Sistem saraf pusat dan otonom, mata (pupil)
- Perubahan pada kulit dan/atau mukosa mulut dan saluran cerna, serta bau napas atau pakaian korban.
- Tanda dan gejala yang dapat mengarah pada golongan racun spesifik disebut dengan *Toxicodromes*. *Toxicodromes* klasik dikelompokkan ke dalam 4 kategori, yaitu: sindrom simpatomimetik, kolinergik, antikolinergik, dan opiat-sedatif-etanol.

Tabel 1. Manifestasi Klinik Toxicodromes

| Sindroma | Gejala/Tanda | Etiologi |
|------------------|---|--|
| Antikolinergik | Agitasi, takipnea, takikardia, hipertermi, penglihatan kabur, pupil dilatasi, retensi urin, bising usus menurun, kulit merah dan kering | Atropin, difenhidramin, skopolamin |
| Kolinergik | Perubahan status mental, takipnea, bronkospasme, bradikardi atau takikardia, salivasi, miosis, poliuri, defekasi, emesis, laktasi, kejang, diaforesis | Organofosfat, karbamat, jamur |
| Opioid | Perubahan status mental, bradikardia atau apnea, bradikardia, hipotensi, pupil <i>pintpoint</i> , hipotermi | Kodein, fentanil, heroin, metadon, dekstrometorfan |
| Sedatif/hipnotik | Bicara cadel, bingung, hipotensi, takikardia, pupil dilatasi/konstriksi, mulut kering, depresi pernapasan, hipotermi, delirium, halusinasi, koma, parestesia, penglihatan kabur, ataksia, nistagmus | Etanol, antikonvulsan, barbiturat, benzodiazepin |
| Simpatomimetik | Agitasi, takipnea, takikardia, hipertensi, bicara dan aktivitas motorik berlebihan, tremor, pupil dilatasi, disorientasi, insomnia, psikosis, kejang, diaforesis | Albuterol, amfetamin (<i>ecstasy</i>), kafein, kokain, epinefrin, efedrin, metamfetamin, pseudoefedrin |

Pemeriksaan Penunjang

- Sebagian besar kasus tidak memerlukan pemeriksaan laboratorium.
- Investigasi dilakukan berdasarkan indikasi:
- Pemeriksaan laboratorium (darah, urin, cairan lambung)
- Pemeriksaan radiologis (foto toraks): gangguan pernapasan/kesadaran
- Elektrokardiografi (EKG): gangguan sistem saraf pusat atau kardiovaskular, ingesti racun kardiotoksik (antidepresan trisiklik atau digitalis)
- Foto abdomen: melihat zat besi, logam berat dan kapsul enteric-coated

- Elektrolit dan analisis gas darah (AGD), anion gap memberikan informasi mengenai proses metabolismik atau toksik.
- Warna urin merah muda menandakan keracunan fenotiazin, hemoglobinuria, atau mioglobinuria.
- Darah yang berwarna coklat menandakan methemoglobinemia.
- Kristal oksalat pada urin merupakan petunjuk khas keracunan etilenglikol.
- Ketonuria disertai perubahan metabolismik terjadi pada keracunan alkohol dan aseton
- Ketonuria tanpa disertai perubahan metabolismik dapat merupakan gejala keracunan salisilat.

Tata laksana

Tata laksana keracunan didasarkan pada empat prinsip umum berikut ini:

- Perawatan suportif, dengan penilaian menggunakan PAT (*pediatric assessment triangle*) dan ABC (*airway, breathing, circulation*).
- Mencegah atau mengurangi absorpsi
- Meningkatkan ekskresi
- Pemberian antidotum

Penilaian Awal

- Penilaian dengan cepat apakah anak mengalami gagal nafas atau syok (*pediatric assessment triangle/PAT*)
- Tentukan apakah dibutuhkan langkah resusitasi ABC resusitasi (*airway, breathing, circulation*). Mengingat bahaya utama keracunan adalah aspirasi, hipoventilasi, hipoksia, hipotensi, dan aritmia jantung, maka aspek terpenting adalah mempertahankan jalan nafas, ventilasi dan sirkulasi. Apabila didapatkan gangguan, beri oksigen, dukungan ventilasi, terapi spesifik dan resusitasi cairan.

Mencegah/mengurangi absorpsi (Dekontaminasi)

Tindakan dekontaminasi dilakukan secara individual, tergantung pada jenis dan rute paparan serta lamanya zat racun tertelan.

- Dekontaminasi kulit
 - Lepaskan pakaian.
 - Aliri bagian tubuh yang terpapar dengan air, cegah jangan sampai bagian tubuh yang lain terkontaminasi.
 - Cuci bagian tubuh yang yang terpapar dengan air dan sabun selama 10-15 menit.

- Dekontaminasi mata
 - Aliri mata yang terpapar dengan menggunakan NaCl fisiologis atau air bersih hangat selama 20 menit atau 30-60 menit untuk paparan alkali.
- Keracunan zat inhalasi
 - Segera pindahkan korban ke area terbuka yang mengandung banyak oksigen bebas.
- Dekontaminasi saluran cerna
 - Tidak ada pendekatan dekontaminasi khusus yang optimal. Faktor yang harus dipertimbangkan adalah tingkat toksitas, sifat fisik, dan lokasi zat toksik di dalam tubuh, serta kontraindikasi atau alternatif tindakan. Mengingat kemungkinan risiko gangguan pencernaan, penggunaan katartik saat ini tidak dianjurkan lagi.

Dekontaminasi saluran cerna dapat dilakukan dengan metode berikut:

- Pengosongan lambung: paling efektif apabila dikerjakan sedini mungkin (30 menit sampai 1 jam pertama):
 - Induksi muntah:
 - Stimulasi faring
 - Sirup ipekak (10 mL untuk bayi 6-12 bulan, 15 mL untuk anak 1 – 12 tahun, dan 30 mL untuk anak yang lebih besar). Sirup tidak boleh diberikan pada bayi <6 bulan. Bila perlu, pemberian dapat diulang sekali dalam 20 menit.
 - Kontraindikasi induksi muntah: menelan zat racun dengan kadar toksis minimal, telah memuntahkan racun, usia kurang dari 6 bulan, koma, kejang, hilangnya gag reflex, dan tertelan zat korosif (asam/basa kuat) atau hidrokarbon. Untuk kasus keracunan hidrokarbon, induksi muntah hanya dilakukan apabila tertelan >1mL/kgBB atau mengandung logam berat.
 - Bilas lambung: dilakukan pada pasien yang tertelan racun dalam jumlah yang potensial mengancam jiwa.
 - Posisi pasien *left lateral head down* (20° dari permukaan meja)
 - Gunakan pipa nasogastric ukuran terbesar yang dapat masuk.
 - Isi lambung harus diaspirasi sebelum cairan pembilas dimasukan.
 - Gunakan larutan garam fisiologis hangat 10-20 ml/kg (50-100 ml pada anak kecil dan 150-200 ml pada remaja), dapat diulang sampai cairan yang keluar bersih.
 - Komplikasi: desaturasi oksigen, aspirasi pneumonia, trauma mekanik , serta gangguan keseimbangan elektrolit.
 - Kontraindikasi: tidak adanya proteksi saluran napas, risiko perdarahan atau perforasi saluran cerna, tertelan zat korosif/hidrokarbon, aritmia jantung.
- Arang aktif:
 - Meminimalkan absorpsi obat dengan penyerapan
 - Efektif dalam jam pertama setelah racun tertelan.
 - Dosis 1 – 2 g/kg (maksimum 100g) per dosis, diberikan setelah bilas lambung

- Irigasi usus (*Whole Bowel Irrigation/WBI*)
 - Dekontaminasi menggunakan cairan *nonabsorbable hypertonic solution (polyethylene glycol-balanced electrolyte solution/PEG-ES)* dalam jumlah besar dan aliran cepat.
 - Dosis: 500 mL/jam (usia 9 bulan – 6 tahun), 1000 mL/jam (usia 6-12 tahun), dan 1500-2000 mL/jam (remaja dan dewasa).
 - Metode ini masih kontroversial, belum ada penelitian yang membuktikan efektivitasnya.
 - Direkomendasikan pada kasus keracunan logam berat, zat besi, tablet lepas lambat (*sustained-release*) atau *enteric-coated*, dan kokain.
 - Kontraindikasi relatif: kelainan usus dan obstruksi usus.

Meningkatkan ekskresi (mempercepat eliminasi racun)

Tindakan ini hanya dilakukan pada kasus yang tidak ada perbaikan atau diharapkan adanya manfaat tertentu:

- Alkalinisasi diuresis/ urin
 - Ekskresi salisilat dan asam jengkolat, dapat juga meningkatkan ekskresi fenobarbital, klorpropamid dan herbisida klorofenoksi, tetapi bukan merupakan terapi utama.
 - Natrium bikarbonat 1-2 mEq/kg IV dalam waktu 1-2 jam sambil memantau hipokalemia, jumlah cairan dan natrium, terutama pada pasien yang mempunyai risiko gagal jantung kongestif dan edema paru.
 - Kecepatan infus bikarbonat disesuaikan untuk mempertahankan pH urin antara 7,5 - 8,5.
- Dialisis; indikasi:
 - Keracunan berat
 - Gagal ginjal
 - Keracunan mengancam kehidupan dan disebabkan oleh obat yang bisa didialisis serta tidak dapat diterapi secara konservatif, seperti teofilin, litium, dan alkohol
 - Hipotensi yang mengancam fungsi ginjal atau hati
 - Gangguan asam basa, elektrolit, atau hiperosmolalitas berat yang tidak berespons terhadap terapi
 - Hipotermia atau hipertermia berat yang tidak berespons terhadap terapi.
- Hemoperfusi; indikasi sama dengan hemodialisis.
- Arang aktif dosis multipel (*Multiple-Dose Activated Charcoal/GastroIntestinal Dialysis*)
 - Dosis: 0.5-1 g/kg, diulang setiap 4-6 jam
 - Syarat: peristaltik aktif, gag reflex intak, jalan napas terlindungi.
 - Dapat dipertimbangkan untuk diberikan pada keracunan fenobarbital, karbamazepin, fenitoin, digoksin, salisilat dan teofilin.
 - Untuk mencegah obstipasi, setiap tiga siklus diberikan katartik seperti sorbitol.

Pemberian Antidotum

Setelah dilakukan evaluasi awal dan stabilisasi pasien, perlu dipertimbangkan apakah diperlukan terapi spesifik atau antidotum. Apabila antidotum spesifik tersedia, maka harus diberikan sesegera mungkin dengan dosis yang sesuai.

Tabel 3. Antidotum

| Jenis Racun | Antidotum |
|---------------------------------|--|
| Asetaminofen | N-Asetil-L-Sistein |
| Antikolinergik | Physostigmine |
| Antikolinesterase (insektisida) | Atropin, pralidoksim |
| Benzodiazepin | Flumazenil |
| B-blocker | Glukagon |
| Karbon monoksida | Oksigen |
| Sianida | Amyl nitrit, sodium nitrit, sodium tiosulfat |
| Antidepresan trisiklik | Natrium bikarbonat |
| Digoksin | Digoksin spesifik Fab |
| Etilen glikol | Ethanol |
| Zat besi | Desferoksimin |
| Isoniazid | Piridoksin |
| Timah hitam | BAL, kalsium EDTA |
| Merkuri | BAL, DMSA |
| Metanol | Ethanol, 4-MP |
| Methemoglobinemia | <i>Methylene blue</i> |
| Opioid | Nalokson |

Pemantauan

Setelah semua tahap tata laksana terhadap kasus keracunan dilakukan, sebaiknya pasien dirawat atau diobservasi di ruang perawatan intensif. Pemantauan pasien dapat dilakukan secara multidisiplin tergantung kerusakan organ.

Pencegahan

- Obat-obatan dan zat pembersih rumah tangga harus disimpan dalam lemari terkunci, penyimpanan dalam tempat yang seharusnya
- Tidak membuang etiket atau label pada botol obat dan baca petunjuk sebelum menggunakan, gunakan
- Tempat penyimpanan yang tidak dapat dibuka oleh anak
- Nyalakan lampu saat akan memberikan obat
- Tidak mengkonsumsi obat di depan anak karena mereka akan menirunya
- Tidak menyebut obat dengan sebutan permen
- Setiap 6 bulan bersihkan lemari dari obat-obatan yang sudah kadaluwarsa
- Jauhkan anak-anak dari tanaman beracun

Keracunan Salisilat

Manifestasi klinis:

- Kombinasi alkalosis respiratorik dan asidosis metabolik merupakan gejala patognomonik
- Hipoglikemia atau hiperglikemia
- Keracunan ringan (150-300 mg/kg): gangguan saluran cerna, tinnitus dan takipnea.
- Keracunan sedang (300-500 mg/kg): demam, diaforesis, dan agitasi
- Keracunan berat (>500 mg/kg): disartria, koma, kejang, edema paru, kematian

Pemeriksaan penunjang:

- Kadar salisilat serum
- Elektrolit, analisis gas darah
- Tes fungsi hati
- Darah rutin, aPTT, PT
- Urinalisis
- EKG.

Tata laksana

- Perawatan suportif: ventilasi, pemantauan jantung, dan akses vaskular, koreksi gangguan cairan dan elektrolit
- pH darah dipertahankan antara 7,45-7,5 dengan pemberian natrium bikarbonat
- penambahan kalium pada dairan intravena
- Dekomintasi saluran cerna pada pasien yang datang 4-6 jam setelah tertelan salisilat.
- Apabila pasien datang setelah 6 jam, berikan arang aktif untuk meningkatkan ekskresi
- Alkalinisasi urin untuk meningkatkan eliminasi salisilat.
- Hemodialisis pada kasus berat

Keracunan Insektisida

Insektisida digolongan menjadi: *chlorinated hydrocarbons* (aldrin, DDT, dieldrin, endrin, lindane), organofosfat (klorothion, DFP, diazinon, malathion, parathion, phosdrin, thio-TEPP), dan karbamat (carbaryl, sevin, zectran).

Chlorinated hydrocarbons

Manifestasi klinis:

- salivas, iritabilitas saluran cerna, nyeri perut, muntah, diare, depresi SSP, dan kejang
- Paparan inhalasi menyebabkan iritasi mata, hidung, dan tenggorokan, pandangan kabur, batuk, dan edema paru.

Tata laksana

- Dekontaminasi kulit dengan sabun
- Pengosongan isi lambung
- Semua pakaian yang terkontaminasi harus dilepaskan
- Susu atau produk-produk yang mengandung lemak harus dihindarkan karena mempercepat absorpsi racun.
- Bila kejang diterapi dengan diazepam 0,1-0,3 mg/kg IV.
- Jangan gunakan epinefrin karena dapat menimbulkan aritmia.

Organofosfat

Manifestasi klinis

- Gejala tergantung pada rute, lama paparan, dan jumlah zat yang diabsorbsi.
- Toksisitas organofosfat terjadi dalam 12 jam setelah terpapar.
- Gejala klinik yang berhubungan dengan SSP: pusing, nyeri kepala, ataksia, kejang dan koma;
- Tanda nikotinik: berkeringat, fasikulas, tremor, kelemahan dan paralisis otot
- Gejala muskarinik: ditandai SLUDGE (salivasi, lakrimasi, urinasi, defekasi, kram gastrointestinal , dan emesis), miosis, bradikardia, bronkorea, dan wheezing
- Edema paru pada kasus berat.

Tata laksana

- Dekontaminasi kulit dengan sabun
- Pakaian yang terkontaminasi dilepaskan dan disimpan dalam kantung plastik.
- Berikan antidotum sulfasatropin intravena, dosis 0,05-0,1 mg/kg (anak) atau 2-5 mg (remaja), diulang setiap 10-30 menit sampai tercapai atropinisasi, yang ditandai terutama dengan menghilangnya hipersekresi.
- Setelah pemberian atropin, pada kasus berat (kelemahan otot berat dan fasikulasi) diberikan pralidoksim (dosis 25-50 mg/kg dalam 100 mL NaCl fisiologis, diinfuskan selama 30 menit). Dalam keadaan mengancam jiwa, 50% dosis inisial pralidoksim diberikan dalam 2 menit, dan sisanya dalam 30 menit. Setelah dosis inisial, diberikan

infus kontinyu larutan 1% 10 mg/kg per jam pada anak atau 500 mg per jam pada remaja sampai efek yang diinginkan tercapai. Pralidoksim sangat berguna dalam 48 jam setelah terpapar, namun masih berefek 2-6 hari kemudian.

Keracunan hidrokarbon

Hidrokarbon adalah senyawa karbon yang pada suhu kamar berbentuk cairan. Hidrokarbon dibagi menjadi tiga kategori, yaitu: hidrokarbon alifatik (minyak lampu, minyak tanah, cairan pemantik), aromatik (pelarut, lem cat, cat kuku), dan toksik.

Manifestasi klinis

- Aspirasi ditandai batuk, tersedak, atau takipnea. Aspirasi kurang dari 1 mL langsung ke dalam trachea akan menyebabkan pneumonitis berat, bahkan kematian.
- Iritasi saluran cerna, mual, dan muntah darah.
- Gejala SSP bervariasi mulai dari keadaan mabuk sampai koma.
- Hemolisis, hemoglobinuria, demam dan leukositosis.

Tata laksana

- Menahan zat di dalam usus dan mencegah muntah atau refluks.
- Pengosongan lambung hanya dilakukan pada zat yang mempunyai potensi untuk menimbulkan efek toksik sistemik, seperti *halogenated hydrocarbon* (*trichloroethane*, *carbon terachloride*), hidrokarbon aromatik (*toluene*, *xylene*, *benzene*), dan apabila mengandung zat aditif seperti logam berat dan insektisida.
- Apabila pasien datang dengan batuk atau gejala respirasi, lakukan segera foto toraks. Ulang foto toraks 4-6 jam kemudian apabila foto toraks awal normal. Bila normal, pasien dapat dipulangkan.
- Semua pasien dengan kelainan foto toraks atau gejala respirasi menetap setelah observasi 4-6 jam, memerlukan pemantauan lebih lanjut.
- Pada pasien dengan pneumonitis hidrokarbon, apabila terdapat penurunan kesadaran, patensi jalan napas harus diperhatikan dan pasang ventilasi mekanik jika diperlukan. Antibiotik diberikan bila terdapat infeksi.
- Pemberian kortikosteroid tidak direkomendasikan karena akan meningkatkan morbiditas.
- Pada hipotensi atau bronkospasme, pemberian epinefrin merupakan kontraindikasi karena dapat menjadi predisposisi terjadinya fibrilasi.

Keracunan Singkong (*Manihot Utilissima*)

Singkong atau cassava mengandung glikosida yang akan dihidrolisis menjadi glukosa, hidrogen sianida, dan aseton.

Manifestasi klinis

- Manifestasi klinis sering tidak spesifik, terutama menggambarkan kekurangan oksigen di otak dan jantung.
- Gejala awal: kelelahan, malaise, kebingungan, nyeri kepala, pusing, dan napas pendek.
- Keadaan lanjut: mual dan muntah, hipotensi kejang, koma, apnea, aritmia, dan kematian akibat henti jantung paru.
- Pemeriksaan fisis: bisa didapatkan warna merah *cherry* pada kulit dan merah pada arteri serta vena retina.
- Kadang-kadang dapat tercium bau seperti almond pahit pada napas pasien.
- Pada keracunan berat, kematian biasanya terjadi dalam waktu 1-15 menit.

Tata laksana

- Penanganan harus dilakukan secepatnya.
- Dekontaminasi isi lambung dengan bilas lambung dan arang aktif.
- Selanjutnya adalah perawatan suportif: pemberian oksigen 100%, resusitasi kardiopulmonal
- Berikan antidotum (amil nitrit, Na-nitrit dan Na- tiosulfat). Sambil menunggu akses vena, berikan amil nitrit per inhalasi. Setelah akses vena terpasang, berikan Na-nitrit 10 mg/kg atau 0,33 mL/kg Na-nitrit 3%, untuk menghasilkan 20% methemoglobin. Selanjutnya berikan Na- tiosulfat 25% sebanyak 1,6 mL/kg (400 mg/kg) sampai 50 mL (12,5 g), intravena dalam 10 menit. Pemberian nitrit harus hati-hati karena dapat menyebabkan hipotensi.

Keracunan Jengkol (*Pithecolobium Lobatum*)

Manifestasi klinis

- Manifestasi klinis disebabkan oleh hablur (kristal) asam jengkol yang menyumbat traktus urinarius.
- Keluhan pada umumnya timbul dalam waktu 5-12 jam setelah memakan jengkol
- Nyeri perut, kadang-kadang disertai muntah
- Serangan kolik pada waktu berkemih.
- Volume urin berkurang bahkan sampai terjadi anuria.
- Kadang-kadang terdapat hematuria.
- Nafas dan urin berbau jengkol.

Pemeriksaan Penunjang

Pada pemeriksaan urin dengan mikroskop dapat ditemukan hablur asam jengkol berupa jarum runcing yang kadang-kadang bergumpal menjadi ikatan atau berupa roset.

Tata laksana

- Gejala penyakit ringan (muntah, sakit perut pinggang saja): banyak minum, berikan natrium bikarbonat.
- Gejala penyakit berat (oliguria, hematuria, anuria dan tidak dapat minum): penderita perlu dirawat dan diberi infus natrium bikarbonat dalam larutan glukosa 5%.
- Bila terjadi gagal ginjal, dapat dilakukan hemodialisa/peritoneal dialisa.

Keracunan Tempe Bongkrek

Bongkrek ialah sejenis tempe yang dalam proses pembuatannya di campur dengan ampas kelapa dan kacang tanah. Pada proses pembuatan ini sering terjadi kontaminasi dengan *Clostridium botulinum* dan *Bacterium cocovenenans*.

Manifestasi klinis

- Gejala timbul setelah 12-48 jam
- Manifestasi serupa dengan gejala akibat kurare, yaitu pusing, diplopia, anorexia, lemah, ptosis, strabismus, kesukaran bernapas, menelan atau berbicara.
- Kematian bisa timbul dalam 1-8 hari, biasanya beberapa anggota suatu keluarga sekaligus terkena.

Tata laksana

- Dekontaminasi lambung dengan bilas lambung, pemberian katartik.
- Dapat diberikan atropin sulfat beserta larutan glukosa intravena. Pemberian glukosa intravena sebaiknya disertai dengan pemberian larutan garam fisiologis dan plasma, dan harus diberikan secepatnya.

Daftar Pustaka

1. Aardema H MJ, Ligtenberg JJM, Peters-Polman OM, Tulleken JE, Zijlstra JG. Organophosphorus pesticide poisoning: cases and developments. Netherl J Med. 2008;66:149-53.
2. Aehlert B. Mosby's Comprehensive pediatric emergency care. Edisi revisi. Texas: Elsevier Mosby Jems; 2007.
3. Cantwell GP, Weisman RS. Poisoning. Dalam: Nichols DG, penyunting. Rogers' textbook of pediatric intensive care. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2008. h. 441-465.
4. Chyka PA EA, Christianson G, Wax PM, Booze LL, Manoguerra AS, Caravati EM, et al. Salicylate poisoning: An evidence-based consensus guideline for out-of-hospital management. Clinical Toxicology. 2007;45:95-131.
5. Erickson TB. Toxicology: Ingestions and smoke inhalation. Dalam: Gausche-Hill M FS, Yamamoto L, penyunting. APLS The pediatric emergency medicine resource. Edisi ke-4. Boston: Jones and Bartlett Pub.; 2004. h. 234-63

6. Geller RJ, Barthold J, Saiers JA, Hall AH. Pediatric Cyanide Poisoning: Causes, Manifestations, Management, and Unmet . Pediatrics. 2006;118: 2146-58.
7. Oen L. Peranan asam jengkol pada keracunan jengkol. Cermin Dunia Kedokteran. 1982;28:59-60.
8. Osterhoudt KC, Ewald MB, Shannon M, Henretig FM. Toxicologic emergencies. Dalam: Fleisher GR, Ludwig S, penyunting. Textbook of pediatric emergency medicine. Philadelphia: Lippincott William & Wilkins; 2010. h. 1171-1223
9. O'Malley GF. Emergency department management of the salicylate-poisoned patient. Emerg Med Clin N Am. 2007;25:333-46.
10. Riordan M, Rylance G, Berry K. poisoning in children I: General management. Arch dis child. 2002;87:392-96
11. Rodgers GC, Matyunas NJ. Poisonings: drugs, chemicals, and plants. Dalam: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, penyunting. Nelson textbook of pediatrics. Edisi ke-17. Philadelphia: Saunders; 2004. h. 2362-75.
12. Rumack BH, Dart RC. Posioning. Dalam: Hay WW, Levin MJ, Soundheimer JM, Deterding RR, penyunting. Current Pediatric Diagnosis & Treatment. Edisi ke-19. International Edition: McGraw-Hill; 2009. h. 313-38.
13. Simpson WM SS. Recognition and management of acute pesticide poisoning. Am Fam Physician. 2002;65:1599-604.
14. Worthley L. Clinical toxicology: part I. Diagnosis and management of common drug overdosage. Critical care and resuscitation. 2002;4:192-215.
15. Worthley L. Clinical toxicology: Part II. Diagnosis and management of uncommon poisonings. Critical Care and Resuscitation. 2002;4:216-30.

Tatalaksana Peningkatan Tekanan Intrakranial

Diagnosis dan tata laksana peningkatan tekanan intrakranial pada anak merupakan suatu hal yang sangat penting. Kegagalan dalam menilai kegawatan neuropediatri secara dini akan memperlambat tindakan pengobatan dan dapat mengakibatkan gejala sisa ataupun kematian.

Etiologi peningkatan tekanan intrakranial : (1) **Gangguan aliran cairan serebrospinal (CSS)** seperti obstruksi aliran di luar maupun di dalam sistem ventrikel, kelainan pada pleksus koroid dan gangguan penyerapan CSS, (2) **Peningkatan volume otak** seperti edema otak difus dan edema otak setempat, (3) **Peningkatan volume darah otak**, dan (4) **Proses desak ruang**

Etiologi di atas dapat menyebabkan edema otak, yang dibagi menjadi :

1. Edema vasogenik akibat a) peningkatan permeabilitas kapiler, b) peningkatan tekanan transmural kapiler, c) retensi cairan ekstravaskuler pada ruangan intersisial. Keadaan ini dapat terjadi karena tumor otak, lesi traumatis, perdarahan intraserebral, fokus inflamasi atau hematom sudural kronis.
2. Edema sitotoksik akibat proses intraseluler pada astrosit dan neuron. Proses iskemik menghasilkan kaskade reaksi biokemikal yang terdiri dari peningkatan kalium ekstraseluler dan peningkatan kalsium intraseluler menyebabkan kerusakan sel yang menetap akibat gangguan fungsi membran sel. Keadaan ini disebabkan iskemi fokal atau umum dan hipoksia akibat infark serebral.
3. Edema interstisial akibat infiltrasi periventrikuler cairan serebrospinalis pada peningkatan tekanan hidrosefalus obstruktif, misalnya pada tumor fossa posterior.
4. Edema hidrostatik disebabkan peningkatan tekanan transmural vaskular menyebabkan penimbunan cairan ekstraseluler. Keadaan ini dapat terjadi pada hematoma subdural akut pasca evakuasi yang menyebabkan penurunan tekanan intrakranial secara tiba-tiba dan peningkatan tiba-tiba tekanan transmural pembuluh darah otak.
5. Edema osmotik disebabkan proses kompleks penurunan osmolaritas serum dan hiponatremia $< 125 \text{ mEq/L}$ menyebabkan keseimbangan osmotik terganggu dan edema otak.

Diagnosis

Anamnesis

- Sakit kepala, muntah, iritabel, anoreksia.
- Sakit kepala sering bertambah pada waktu bangun pagi, batuk, bersin, mengedan, perubahan posisi kepala tiba-tiba (pada proses lesi desak ruang).
- Muntah tanpa disertai rasa mual, mulanya hanya timbul pada waktu bangun pagi kemudian dapat terjadi setiap waktu.
- Perubahan kebiasaan/kepribadian, penurunan prestasi belajar, pelupa, letargi, lesu, mengantuk.
- Gejala lain (pada proses lesi desak ruang) : penglihatan ganda, strabismus, kelumpuhan, kejang, gangguan keseimbangan/koordinasi.
- Pemeriksaan fisik
- Penurunan kesadaran (Skala Koma Glasgow), memakai modifikasi anak.
- Pemeriksaan lingkar kepala dan ubun-ubun besar (UUB). Pada bayi dan anak yang UUB belum menutup, pada peningkatan tekanan intrakranial dapat ditemukan peningkatan lingkar kepala dan UUB membonjol.
- Kelumpuhan otot penggerak bola mata (N.III,IV,VI), dan papiledema. Namun papiledema jarang dijumpai pada fase akut, dan pada anak dengan fontanel belum menutup.
- Komplikasi peningkatan tekanan intrakranial: herniasi dengan gejala-gejala tergantung etiologi.
- Tanda-tanda herniasi sentral:
 - Tahap diensefalik: letargi-stupor/gelisah, pernapasan teratur/Cheyne-Stokes, pupil kecil dan reaktif, adanya refleks okular, hemiparesis dengan refleks patologis menjadi tetraparesis spastik, hipertoni, dan rigiditas dekortikasi.
 - Tahap mesensefalon-pons: koma, suhu mulai meninggi, hiperventilasi sentral, pupil mulai melebar, ditengah, tidak bergerak, gerakan refleks okular diskonjugat/tidak ada, hipertoni, dan rigiditas deserebrasi.
 - Tahap medula oblongata: Pernapasan dangkal, lambat, ireguler dan gasping, nadi ireguler lambat/cepat, hipotensi, gagal pernapasan, pupil di tengah, dilatasi dan tidak bergerak, gerakan refleks okular tidak ada dan flaksid.
- Tanda-tanda herniasi unkus:
 - Stupor menjadi koma, anisokoria dengan dilatasi pupil ipsilateral, pupil tidak dapat bergerak, kelumpuhan N.III, dan hemiparesis kontralateral.
- Tanda-tanda herniasi infratentorial:
 - Muntah-muntah, kelumpuhan beberapa saraf otak, pupil miosis dan refleks cahaya positif, refleks kalori asimetri positif/negatif, kesadaran menurun disertai hiperventilasi, dan deserebrasi.

- Hati-hati bila terdapat tanda-tanda perburukan dari status neurologi yang tiba-tiba, berupa: penurunan kesadaran, dilatasi pupil unilateral, *trias Cushing* (peningkatan tekanan darah, bradikardi dan pernapasan ireguler).

Pemeriksaan penunjang

Pemeriksaan penunjang dilakukan atas indikasi:

- Darah perifer lengkap, analisis gas darah, elektrolit darah.
- Pungsi lumbal jika dicurigai meningitis.
- USG /CT-Scan/MRI kepala

Tata Laksana

Tujuan pengobatan tekanan intrakranial yang meningkat adalah menurunkan tekanan intrakranial untuk memperbaiki aliran darah ke otak dan pencegahan atau menghilangkan herniasi. Tata laksana dapat dibagi menjadi :

Medikamentosa

- I. Mengurangi volume komponen-komponen otak intrakranial
 - a. Pengurangan volume cairan serebrospinal. Pada hidrosefalus terjadi **edema interstisiel** dengan peningkatan tekanan intraventrikel yang tinggi serta edema periventrikul. Dapat diberikan asetazolamid 50-100 mg/kgBB/hari dibagi 3 dosis.
 - b. Pengurangan volume jaringan otak. Pada edema sitotoksik, dapat diberikan **manitol 20%** dengan dosis 0,25-1 g/kgBB melalui infus intravena selama 10-30 menit setiap 8 jam. Selama pemberian osmoterapi perlu diperhatikan keseimbangan cairan dan elektrolit serta osmolaritas serum 300-320 mosm/L. Pemberian diuretik tubular yang kuat dapat menurunkan tekanan intrakranial dengan efektif melalui berkurangnya cairan tubuh total, tonus pembuluh darah, dan produksi CSS. Obat yang dianjurkan adalah furosemid dengan dosis 1 mg/kgBB/kali IV, dapat diberikan 2 kali sehari.
 - c. Pada edema vasogenik seperti pada tumor otak, abses terjadi edema karena pendesakan masa, dapat diberikan kortikosteroid untuk mengurangi edema dan memperbaiki integritas membran dalam mempertahankan permeabilitasnya. Dapat diberikan deksametason dengan dosis 0,1-0,2 mg/kgBB tiap 6 jam. Pada peningkatan tekanan intrakranial fase lanjut edema sitotoksik dan edema vasogenik dapat terjadi secara bersamaan.
 - d. Natrium hipertonik efektif untuk menurunkan peningkatan tekanan intracranial dengan berfungsi mempertahankan tekanan osmolar parenkim otak. Digunakan pada pasien dengan keadaan hipotensi dan hipoperfusi. NaCl 3% diberikan dengan dosis 0,1 – 1 ml/kg/jam secara infus intravena. Efek samping pemberian cairan ini dapat menyebabkan peningkatan tekanan intrakranial kembali, mielinolisis sentral pontin, atau perdarahan subaraknoid.

2. Mempertahankan fungsi metabolismik otak.
 - a. Tekanan arterial O₂ dipertahankan 90-120 mm Hg
 - b. Mempertahankan kadar glukosa darah
 - c. Menurunkan suhu tubuh sampai hipotermia sedang (32–33°C) untuk mengurangi kebutuhan oksigen.
3. Menghindari keadaan peningkatan tekanan intrakranial.
 - a. Elevasi kepala 15-30 derajat dan dalam posisi netral.
 - b. Meminimalkan tindakan seperti pengisapan lendir, pengambilan sampel darah dll. Jika pasien gelisah/agitasi dapat diberikan sedasi, karena agitasi akan meningkatkan tekanan intrakranial.
 - c. Restriksi cairan menjadi 80% dari kebutuhan rumat dengan tetap memperhatikan keseimbangan hemodinamik.

Tindakan bedah

Jika peningkatan tekanan intrakranial tidak dapat diatasi dengan medikamentosa maka perlu dilakukan koreksi dengan bedah dekompreksi (kraniektomi) untuk mengatasi pergerusan dan herniasi otak. Tindakan bedah lain tergantung dari etiologi (hidrosefalus, perdarahan intrakranial, abses otak, tumor otak). Pemasangan VP shunt bertujuan untuk mengurangi tekanan intrakranial misalnya pada tumor otak.

Kepustakaan

1. Fenichel GM. Clinical pediatric neurology. A signs and symptoms approach. Edisi ke-6. Philadelphia: Elsevier Saunders 2009. h.93-118.
2. Use of hyperosmolar therapy in the management of severe pediatric traumatic brain injury. Pediatr Crit Care Med 2003;4:S40-3.
3. The use of barbiturate in the control of intracranial hypertension in severe pediatric traumatic brain injury. Pediatr Crit Care Med 2003;4:S49-51.
4. Palmer J. Review article. Management of raised intracranial pressure in children. Intensive and critical care nursing 2000;16:319-27.
5. Lin Lei-Me, Schubaa DM, Carson BS, Jalio GI. Increased intracranial pressure. Dalam: Maria BL, penyunting. Current management in child neurology. Edisi ke-4. Canada:BC Decker Inc 2009.h.681-7.

Transfusi Darah

Transfusi darah merupakan suatu rangkaian proses pemindahan darah dari seorang donor kepada resipien. Darah adalah materi biologis yang bersifat multigenik sehingga secara potensial dapat menimbulkan berbagai reaksi imunologik pada resipien. WHO memberi pedoman bahwa *any transfusion which is not indicated is contra indicated*, hal ini menunjukkan bahwa transfusi darah tidak boleh diberikan tanpa indikasi yang kuat.

Prinsip transfusi darah secara umum

- Pencegahan dan pengelolaan dini anemia merupakan strategi penting dalam mengurangi kebutuhan transfusi darah pada anak
- Bila terjadi hipoksia tubuh akan mengadakan kompensasi, pemberian terapi suportif (okksigenasi) lebih diutamakan, bila belum stabil berikan transfusi darah
- Kadar hemoglobin bukan merupakan indikator satu-satunya untuk transfusi darah, tetapi juga ditentukan oleh keadaan klinis
- Pemberian transfusi berulang pada kasus-kasus tertentu mungkin dibutuhkan (thalasemia, sickle cell anemia)
- Pertimbangkan terjadinya risiko infeksi yang akan terjadi
- Catat semua reaksi transfusi yang terjadi
- Pelatihan bagi tenaga kesehatan yang melakukan transfusi darah sangat dianjurkan.

Hal Yang Perlu Diperhatikan Sebelum Transfusi Darah

- Penjelasan kepada pasien dan keluarganya dengan *informed consent*
- Cocokan identitas resipien dengan kantong darah:
 - Nama resipien
 - Apakah ada tanda-tanda kompatibel pada darah yang ditransfusikan termasuk tanggal kadaluarsa darah
 - Cek darah secara visual apakah ada bekuan darah
 - Catat tekanan darah, frekuensi nadi resipien
- Monitor keadaan pasien:
 - Untuk setiap darah yang ditransfusikan segera sesudah transfusi dimulai.

- Dimulai pada 15 menit pertama sesudah transfusi darah dimulai sampai sekurang-kurangnya 1 jam berikutnya sampai transfusi selesai.
- Membuat *patient chart*
- Mencatat keadaan umum pasien, suhu tubuh, nadi, tekanan darah, pernapasan.
- Keseimbangan cairan (oral/cairan intravena, *output* urin)
- Catatan lain :
 - Waktu mulai transfusi
 - Selesai transfusi
 - Volume dan macam produk yang ditransfusi
 - Nomor donasi
 - Reaksi transfusi : catat dan segera melapor bila ada tanda-tanda dingin, demam, gatal-gatal, nyeri kepala.

Keuntungan Terapi Komponen Darah

- Resipien hanya mendapat transfusi dengan komponen darah yang dibutuhkan saja sehingga akan mengurangi terjadinya reaksi transfusi
- Komponen darah yang dihasilkan dari satu kantong darah dapat diberikan kepada lebih dari satu resipien
- Plasma yang dihasilkan dapat diproses lebih lanjut melalui proses fraksionasi untuk pembuatan faktor konsentrat karena didalamnya mengandung faktor VIII, faktor IX, albumin, imunoglobulin
- Komponen darah yang disimpan dalam tempat penyimpanan khusus akan meningkatkan kualitas dan fungsi masing-masing komponen.

Macam-macam komponen darah dan indikasi

Whole Blood

Darah utuh/whole blood (WB) berisi 250 ml darah +35 ml antikoagulan CPDA-I.

Indikasi

- Untuk menambah volume darah dan kemampuan untuk membawa O₂ pada kasus-kasus perdarahan akut dan perdarahan dalam jumlah besar
- Pada perdarahan akut dengan kehilangan darah <15% biasanya diberikan cairan kristaloid (Normal Saline, Ringer laktat) atau koloid. Apabila perdarahan mencapai >15% dan pasien berisiko mengalami syok (renjatan) akibat perdarahan maka pemberian WB diindikasikan untuk memperbaiki volume dan membawa O₂
- Pada pasien dengan perdarahan melebihi 1/3 dari volume darah dalam tubuh, cairan kristaloid harus diganti dengan cairan koloid (Dextran, Hydroxyethyl Starch/HES, Voluvent®).

- Untuk transfusi tukar, digunakan darah yang berumur tidak lebih dari 4-5 hari.

Kontra indikasi

Whole blood tidak diindikasikan semata-mata untuk menggantikan volume darah maupun diperlukan bagi pasien dengan anemia normovolume karena mengandung risiko yang tinggi. Penggunaan Whole blood untuk transfusi pada saat ini sangat terbatas.

Sel darah merah pekat (**packed red cell/PRC**)

Sel darah merah berisi hemoglobin merupakan kompleks zat besi dan berisi protein yang akan membawa oksigen ke seluruh tubuh serta memberi warna merah pada darah. Sel darah merah yang tersedia dalam bentuk sel darah merah pekat (PRC), berasal dari WB dengan volume PRC yang dihasilkan ±200 ml dan nilai hematokrit 70-80%. Pemberian PRC pada pasien harus dilakukan sesuai dengan golongan darahnya. Pemberian PRC diberikan pada keadaan kehilangan darah akut untuk menjaga volume darah yang ada di sirkulasi.

Indikasi

- Pada keadaan kehilangan darah akut >15% dari total volume darah dan konsentrasi Hb >7 g/dl
- Pada kehilangan darah <15% dari total volume darah, diberikan kristaloid/koloid.

Dosis dan cara pemberian

- Setiap unit PRC akan menaikkan konsentrasi Hb kira-kira 1g/dL atau kenaikan hematokrit sekitar 3%.
- Hampir semua anak-anak mentoleransi dosis 5-10 mL/kg. Dosis neonatus adalah 10-15 mL/kg.
- Digunakan dosis 5 ml/kg apabila hematokrit < 20%, dan dosis 2,5 mL/kg bila hematokrit <10%.
- Transfusi PRC 3 ml/kg akan menaikkan HB 1 g/dL atau 10 mL/kg akan menaikkan hematokrit 10%.
- Lama pemberian PRC minimum 2 jam dan maksimum 4 jam.

Contoh perhitungan dosis (*Quick Formula*):

$$\text{Volume transfusi} = \frac{\text{Total volume darah} \times (\text{Ht yang diharapkan} - \text{Ht sebelum transfusi})}{\text{Ht donor unit}}$$

Total Volume darah = 70 cc × BB (kg) atau 75 cc × BB (kg)

Contoh :

BB pasien 50 kg, Ht sebelum transfusi 23%

Ht yang diharapkan 30%

Ht PRC = 70%

$$\text{Volume transfusi} = \frac{75 \times 50 (0,30 - 0,23)}{0,70} = 375 \text{ cc (7,5 cc/kg)}$$

BB = Berat badan, Ht = Hematokrit

PRC = Packed Red Cell

Sel darah merah pekat yang dicuci (*washed packed red cell/WRC*)

Selain PRC juga disediakan komponen PRC yang dicuci (WRC). Sel darah merah cuci harus digunakan dalam waktu 24 jam (suhu penyimpanan 1-6°C) karena pembuatannya dilakukan secara terbuka (*open system*) selain itu dengan dilakukan pencucian maka antikoagulan akan terambil sehingga tidak dapat disimpan lama.

Indikasi

WRC digunakan pada pasien yang sering mendapatkan transfusi darah sehingga akan mengurangi insiden reaksi transfusi akibat protein plasma.

Thrombocyte concentrat (TC)

Trombosit adalah sel yang dibutuhkan pada proses hemostasis primer, diperoleh dengan mesin *refrigerated centrifuge*. Selain secara manual trombosit dapat diperoleh dengan alat apheresis. Suhu optimal untuk penyimpanan trombosit adalah 20-24°C dan diletakkan pada agitator dan mempunyai masa simpan sampai 3-5 hari.

Indikasi

Thrombocyte concentrat diberikan untuk perdarahan akibat berkurangnya jumlah maupun gangguan fungsi dari trombosit. Pemberian TC dilakukan apabila jumlah trombosit berkisar 20.000-50.000/ μL dan pemberiannya dilakukan sesuai golongan darah ABO.

Kontra Indikasi

- Pada penderita *immune thrombocytopenic purpura* (ITP)
- Perdarahan intravaskular menyeluruh (PIM).

Hal ini disebabkan karena bahaya terbentuknya thrombus.

Dosis dan cara pemberian

Satu unit trombosit (30-50 mL) yang berasal dari 450 mL WB berisi trombosit $60 \times 10^9/\text{L}$

| Dosis | Volume Trombosit | Jumlah Trombosit |
|------------------------|------------------|----------------------------|
| s/d 15 kg : 1 Unit TC | 30 – 50 ml | $60 \times 10^9/\text{L}$ |
| 15 – 30 kg : 2 Unit TC | 60 – 100 ml | $120 \times 10^9/\text{L}$ |
| > 30 kg : 4 Unit TC | 120 – 400 ml | $240 \times 10^9/\text{L}$ |

Pemberian satu unit TC per 10 kg BB akan menaikkan jumlah trombosit sebanyak 5.000-10.000 / μ L. Lama transfusi untuk satu unit TC adalah 5-15 menit, maksimum pemberian dilakukan tidak boleh lebih dari 4 jam.

Komplikasi

Sama dengan pemberian *Packed Red Cell*.

Plasma segar beku (*Fresh frozen plasma = FFP*)

Plasma Segar Beku atau lebih dikenal *Fresh frozen Plasma/ FFP* adalah plasma yang dipisahkan dari *whole blood* dan disimpan pada suhu -18 °C. Selain FFP dihasilkan juga PRC dan TC.

Indikasi

- FFP digunakan pada kelainan pembekuan baik yang didapat sejak lahir atau sesudah lahir. Akibat kekurangan faktor koagulasi dapat terjadi perdarahan aktif dan biasanya diberikan sebelum operasi
- FFP digunakan untuk pengobatan kekurangan faktor pembekuan yang ganda misalnya pada pasien dengan penyakit hati, vit K defisiensi (malabsorsi, penyakit empedu, starvation), atau DIC
- Hemofilia B
- Hipoproteinemia pada luka bakar.

Dosis dan cara pemberian

Dosis permulaan diberikan 15 mL/kg BB atau 1 kantong FFP/15 kg BB ditransfusikan. *Fresh frozen plasma* yang tidak segera digunakan dapat disimpan pada suhu 1-6 °C dan digunakan tidak boleh lebih 24 jam. Kandungan yang ada didalamnya sama dengan FFP kecuali Faktor V dan Faktor VIII tidak ada didalamnya.

Cryoprecipitate (Cryo)

Cryoprecipitate Anti Hemophilic Factor (Cryo AHF) adalah larutan dingin yang tidak larut yang tertinggal dalam plasma dan pemrosesannya berasal dari FFP yang dicairkan pada suhu 1-6°C, dipisahkan dan segera dibekukan lagi pada suhu -182 °C.

Cryoprecipitate berisi faktor pembekuan termasuk faktor VIII, fibrinogen, von Willebrand dan faktor XIII. Setiap kantong *cryoprecipitate* (15-30 ml) berisi 80 IU faktor VIII dan fibrinogen 100-350 mg (minimum 150 mg).

Indikasi

Mengontrol perdarahan pada pasien Hemofilia A, von Willebrand yang tidak ada respons dengan desmopressin.

Dosis dan pemberian

Untuk menaikkan aktivitas faktor VIII 80-100%, dibutuhkan 1-2 kantong Cryo. Dosis: 1-2 mL / kgBB atau satu kantong Cryo/6 kgBB. Dosis tambahan dapat diberikan dengan interval 8-12 jam kemudian.

Komplikasi

Komplikasi yang terjadi pada pemberian *cryoprecipitate* sama dengan pemberian komponen seluler lainnya.

Reaksi Transfusi

Pembagian reaksi transfusi :

1. Reaksi transfusi imun

a. Reaksi transfusi cepat

- Reaksi transfusi hemolitik imun
- Reaksi transfusi panas non hemolitik
- Reaksi alergi
- Reaksi anafilaksis

b. Reaksi transfusi lambat:

- Reaksi hemolitik lambat
- Aloimunisasi
- *Graft versus Host Disease (GVHD)*

2. Reaksi transfusi non imun

Kontaminasi bakteri, kelebihan zat besi, kelebihan cairan sirkulasi.

Reaksi transfusi hemolitik imun

Reaksi transfusi hemolitik imun dapat terjadi segera sesudah transfusi atau dapat terjadi setelah beberapa hari transfusi. Terjadinya reaksi bervariasi 1-2 jam sesudah transfusi. Reaksi transfusi yang terjadi disebabkan karena kerusakan sel darah merah resipien yang diakibatkan alloantibodi terhadap sel darah merah.

Ada 2 macam reaksi transfusi :

- Reaksi transfusi hemolitik akut
- Reaksi transfusi hemolitik lambat

Reaksi transfusi hemolitik akut

Biasanya terjadi segera sesudah transfusi darah yang tidak cocok golongannya.

Gejala

- Demam, menggigil, dan rasa panas pada vena sekitar daerah transfusi, nyeri daerah dada, takikardia, hipotensi, dan hemoglobulinemia, hemoglobulinuria, dan hiperbilirubinemia.
- Biasanya terjadi akibat salah *labeling* atau tertukar dengan pasien lain.

Reaksi transfusi panas non hemolitik

Reaksi transfusi panas non hemolitik terjadi apabila suhu pasien naik $>1^{\circ}\text{C}$ dari suhu sebelumnya akibat transfusi. Hal ini dapat disebabkan karena antibodi leukosit dalam pasien atau sitokin yang dihasilkan selama penyimpanan darah. Terjadi pada sesudah 4-6 jam transfusi atau setelah transfusi. Terjadi pada trasnfusi sel darah merah, trombosit yang berulang

Gejala

- Demam, suhu tubuh naik $>1^{\circ}\text{C}$ palpitasi, takikardia, sesak napas ringan, nyeri kepala.
- Reaksi yang terjadi biasanya ringan.

Pengelolaan:

Diberikan antipiretik misal parasetamol, transfusi dikurangi apabila pasien perlu transfusi berulang, lebih baik diberikan sel darah merah pekat cuci.

Urtikaria (alergi)

Reaksi ringan berupa urtikaria terjadi pada daerah kulit berupa edema dan gatal. Biasanya terjadi dalam beberapa menit setelah transfusi tanpa demam.

Pengelolaan

Transfusi dihentikan, diberikan antihistamin (klorfeniramin 10 mg) secara IV perlahan, apabila reaksi urtikaria menyeluruh selama transfusi maka transfusi tidak boleh dilanjutkan.

Reaksi anafilaktik

Reaksi anafilaktik merupakan reaksi hipersensitif yang terjadi akibat antibodi IgE dalam serum pasien akibat transfusi sebelumnya atau akibat kehamilan. Walaupun jarang terjadi tetapi dapat mengancam kehidupan.

Gejala:

Kemerah-merahan pada daerah muka, urtikaria, batuk, bronkospasme, dyspneu, kegagalan pernapasan, mual, muntah, diare, nyeri abdomen, aritmia, hipotensi, syncope, sampai kehilangan kesadaran, syok akhirnya dapat meninggal.

Pengelolaan

- Transfusi dihentikan
- Infus NaCl 0,9%
- Jalan napas dibebaskan, beri oksigen
- Adrenalin (konsentrasi, dosis/kg?) 0,5-1,0 mg s.k. dapat diulang setiap 10 menit tergantung tekanan darah tidak dihitung BB?
- Antihistamin
- Steroid
- Oksigen

Reaksi transfusi hemolitik lambat

Hemolisis ekstravaskular terjadi karena adanya alloantibodi yang tidak terdeteksi pada saat dilakukan uji silang serasi (*crossmatch*). Pada reaksi hemolitik lambat hemolisis sel darah merah terjadi setelah >24 jam sampai 1 minggu bahkan mungkin dapat terjadi >1 bulan. Hal ini terjadi akibat dalam tubuh pasien terbentuk antibodi sebagai akibat transfusi sebelumnya atau akibat kehamilan yang terdahulu.

Gejala

- Biasanya tidak tampak gejala atau dapat timbul gejala ringan
- Hemoglobin turun setelah transfusi
- *Direct Coomb's Test (DCT)* positif
- *Jaundice*
- Anemia progresif
- Demam
- *Arthralgia, myalgia*
- Hemoglobulinuria
- Sedikit kenaikan bilirubin serum.

Pengelolaan

Reaksi transfusi hemolitik

- Transfusi dihentikan segera, lapor dokter penanggung jawab pasien
- Terapi diuretik:
- Dosis anak-anak: furosemid 1-2 mg/kg. Dapat diulang sekali lagi dengan dosis 2-4 mg/kg
- Pemberian cairan: pasien diberi cairan untuk memelihara *output* urin sekurang-kurangnya 100 ml/jam (>1,5 mg/kg/jam) sampai urin bebas hemoglobin
- Infus NaCl 0,9% atau dextrose 5% dalam 0,45% NaCl. Catat urin *output*, apabila urin *output* tidak naik maka perlu ditambah cairan tambahan.

Macam reaksi transfusi hemolitik lambat

Aloimunisasi

Terjadi akibat masuknya komponen darah lain kedalam tubuh pasien walaupun dalam jumlah sedikit maka antigen sel darah merah yang masuk akan menimbulkan respons imun.

Pengelolaan

- Pengobatan tergantung berat ringannya reaksi yang terjadi.
- Hampir sebagian reaksi yang terjadi bersifat ringan.
- Pemberian darah donor yang sesuai dengan fenotip pasien akan menghindarkan terjadinya reaksi imun pada pasien terutama bagi yang menjalani transfusi berulang kali.

Graft versus host disease (GVHD)

Risiko terjadinya graft versus host disease (GVHD) sesudah transfusi komponen darah atau transplantasi sumsum tulang biasanya akan berakibat fatal. Oleh karena itu pencegahan GVHD pada transfusi adalah sangat penting misalnya dengan melakukan radiasi pada komponen darah.

Diagnosis

Biasanya diagnosis ditegakkan pada stadium terakhir dari penyakit, pada stadium permulaan kadang-kadang tidak dapat dibedakan dengan penyakit lain seperti alergi obat atau akibat keracunan.

Gejala

- Demam
- Bercak merah (*diffuse erythematous*)
- Biasanya timbul 1-2 minggu setelah transfusi darah (terjadi setelah pembedahan).
- Selain gejala tersebut diatas dapat timbul gejala lain yaitu gangguan fungsi hati, diare dan adanya darah di dalam feses selama beberapa hari. Selanjutnya akan terjadi pansitopenia dan aplasia sumsum tulang bahkan dapat berakibat fatal.

Pengelolaan

Setelah diagnosis ditegakkan diberikan Cyclosporin A dan anti CD₃. Tidak ada suatu terapi yang tersedia untuk dapat menyembuhkan GVHD sesudah transfusi dan angka kematian rata-rata mencapai 95%.

Pencegahan

Pencegahan sangat penting oleh karena tidak diketahui terapi yang dapat menyembuhkannya.

- Transfusi darah harus dikontrol ketat dan kebutuhan transfusi darah harus benar-benar diperhitungkan.
- Transfusi darah antar saudara dekat dihindarkan.
- Penyediaan darah yang sudah diradiasi sehingga dapat menginaktifkan limfosit yang ada didalam komponen darah.

Kepustakaan

1. WHO. Blood transfusion safety. Geneva. 2005.
2. Blood Component therapy. Mellissa S Singer. & Naomi L.C. 2001.
3. The Clinical Use of Blood Handbook. WHO. Blood Transfusion Safety. Geneva. 2001.
4. Textbook of Blood Banking and Transfusion Practices. 4rd ed. Denise. H. 1994.

Trauma Kepala

Trauma kepala merupakan salah satu alasan kunjungan ke dokter dan merupakan penyebab kematian dan kecacatan tersering pada anak. Pasien yang sembuh dari trauma kepala berat umumnya mempunyai gangguan yang menetap, sedangkan anak dengan trauma kepala ringan dan sedang memiliki risiko mengalami gangguan fungsi kognitif dan motorik di kemudian hari. Penyebab tersering adalah jatuh dan kecelakaan lalu lintas. Trauma kepala dengan luka di sekitar kepala tidak selalu menimbulkan kegawatan. Sebaliknya, benjolan kecil di daerah samping kepala akibat terbentur di lantai saat jatuh, dapat menimbulkan kegawatan.

Klasifikasi trauma kepala ditentukan berdasarkan Skala Koma Glasgow. Skala ini dibagi berdasarkan kemampuan respon gerak, bicara dan membuka mata, dengan skor antara 3-14. Trauma kepala ringan mempunyai skor 13-15, trauma kepala sedang dengan skor 9-12, dan trauma kepala berat dengan skor ≤ 8 .

Trauma kepala pada anak berdasarkan umur dibagi 2 yaitu: anak usia dibawah 2 tahun dan anak diatas usia 2 tahun. Pembagian ini dilakukan karena trauma pada anak dibawah 2 tahun mempunyai karakteristik: a) pemeriksaan klinis lebih sulit; b) kerusakan intrakranial umumnya asimptomatis; c) sering terjadi keretakan tulang kepala akibat trauma ringan dan d) sering terjadi kerusakan jaringan otak

Diagnosis

Anamnesis

- Bagaimana posisi dan mekanisme anak mengalami trauma kepala? Tanyakan secara rinci.
- Bagian tubuh mana saja yang mengalami trauma: muka, kepala, atau bagian tubuh lain?
- Apakah anak pingsan/tidak sadar, bila pingsan berapa lama? Adakah sakit kepala atau muntah-muntah? Adakah kejang? Adakah perdarahan/keluar cairan dari hidung, telinga atau rongga mulut?
- Adakah benjolan di kepala setelah jatuh? Adakah tulang yang retak?
- Adakah patah tulang leher, bahu maupun ekstremitas?

Pemeriksaan fisis dan neurologi

- Yakinkan anak sadar atau tidak, panggil namanya dan goyangkan badannya. Tentukan derajat kesadaran dengan skala koma glasgow.
- Rabalah seluruh bagian kepalanya dengan sedikit penekanan untuk memastikan adanya hematoma/benjolan, nyeri atau retak tulang kompresi di kepala.
- Bila ubun-ubun belum menutup, rabalah ubun-ubunnya apakah membonjol atau tidak. Ubun-ubun membonjol merupakan tanda adanya peningkatan tekanan dalam otak akibat pembengkakan/perdarahan otak.
- Gerakkan kepala, lengan, kakinya, untuk memastikan tidak ada patah tulang leher, bahu, tulang belakang atau ekstremitas.
- Perhatikan dengan teliti mata, kelopak mata, raut wajah atau senyumannya adakah perubahan atau simetris.
- Periksa apakah penglihatannya terganggu atau tidak.
- Pemeriksaan neurologis: pupil, funduskopi, saraf kranial, motorik, refleks fisiologis dan patologis.
- Adakah perdarahan/keluar cairan dari telinga, hidung, dan rongga mulut.

Pemeriksaan penunjang

- Pemeriksaan darah tepi lengkap
- Berdasarkan *Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN2009)*, *CT Scan* kepala harus dilakukan pada anak dengan trauma kepala bila Skala Koma Glasgow ≤ 13 pada evaluasi awal:
 - hilang kesadaran lebih dari lima menit
 - dicurigai adanya fraktur tengkorak atau ubun-ubun yang tegang
 - adanya kelainan neurologis dan tanda-tanda fraktur dasar tengkorak.
- *CT Scan* dipertimbangkan dalam 8 jam pasca trauma bila terdapat:
 - kemerahan/bengkak/laserasi lebih dari 5 cm di kepala
 - kejang pasca trauma tanpa riwayat epilepsi
 - amnesia lebih dari 5 menit, kecurigaan trauma kepala bukan karena kecelakaan
 - jatuh yang bermakna
 - tiga atau lebih episode muntah, pusing, atau respon lambat
 - usia kurang dari satu tahun dengan Skala Koma Glasgow <15
- Indikasi *CT Scan* berdasarkan SIGN 2009 dapat dilihat pada lampiran I.
- Shutzman dkk (2001), membagi risiko tinggi, sedang, dan rendah pada pasien berusia kurang dari 2 tahun yang mengalami trauma kepala.
 - Risiko tinggi: bila terdapat penurunan kesadaran lebih dari satu menit, kelainan neurologis fokal, kejang, ubun-ubun membonjol, dan muntah lebih dari lima kali dalam enam jam.

- Risiko sedang: bila terdapat penurunan kesadaran kurang dari satu menit, muntah tiga sampai empat kali, riwayat letargis dan mudah terangsang, perubahan tingkah laku yang menetap, dan fraktur kepala terjadi lebih dari 24-48 jam.
- Risiko sedang dengan faktor risiko tambahan seperti mekanisme jatuh (jatuh > 3-4 kaki), hematoma besar atau lokasi selain frontal, jatuh ke permukaan yang keras, trauma yang tidak ada yang melihat, tidak jelas riwayat trauma tetapi terdapat tanda dan gejala trauma kepala.
- *CT Scan* kepala mutlak dilakukan pada pasien risiko tinggi, dipertimbangkan pada risiko sedang bila ditambah faktor risiko tambahan mutlak dilakukan dan tidak dilakukan pada risiko rendah.

Tata Laksana

Medikamentosa

- Dapat diberikan analgesik untuk mengurangi nyeri (parasetamol, ibuprofen, tramadol oral atau suppositoria)
- Tata laksana peningkatan tekanan intrakranial dan kejang (jika ada kejang).
- Bila didapatkan perdarahan intrakranial, dapat diberikan obat penurun tekanan intrakranial seperti manitol 0,5 – 1 gram/kg tiap 8 jam atau furosemid 1 mg/kg/hari serta nimodipin sesuai kondisi pasien. Diperlukan pemantauan klinis yang ketat, selama 12 sampai 48 jam oleh karena adanya edema otak atau kerusakan jaringan otak
- Demam dapat berupa demam neurogenik pasca trauma kepala terjadi akibat gangguan set point suhu di hipotalamus karena kerusakan hipotalamus sehingga suhu tubuh meningkat. Suhu dapat meningkat sampai 43°C dapat diterapi dengan bromkiptin, amatadin, dan propranolol serta eksternal surface cooling.

Nasehat untuk orangtua

Orangtua sering menanyakan apa yang perlu diperhatikan jika anaknya mengalami trauma kepala, berikut ini beberapa tips yang dapat diberikan:

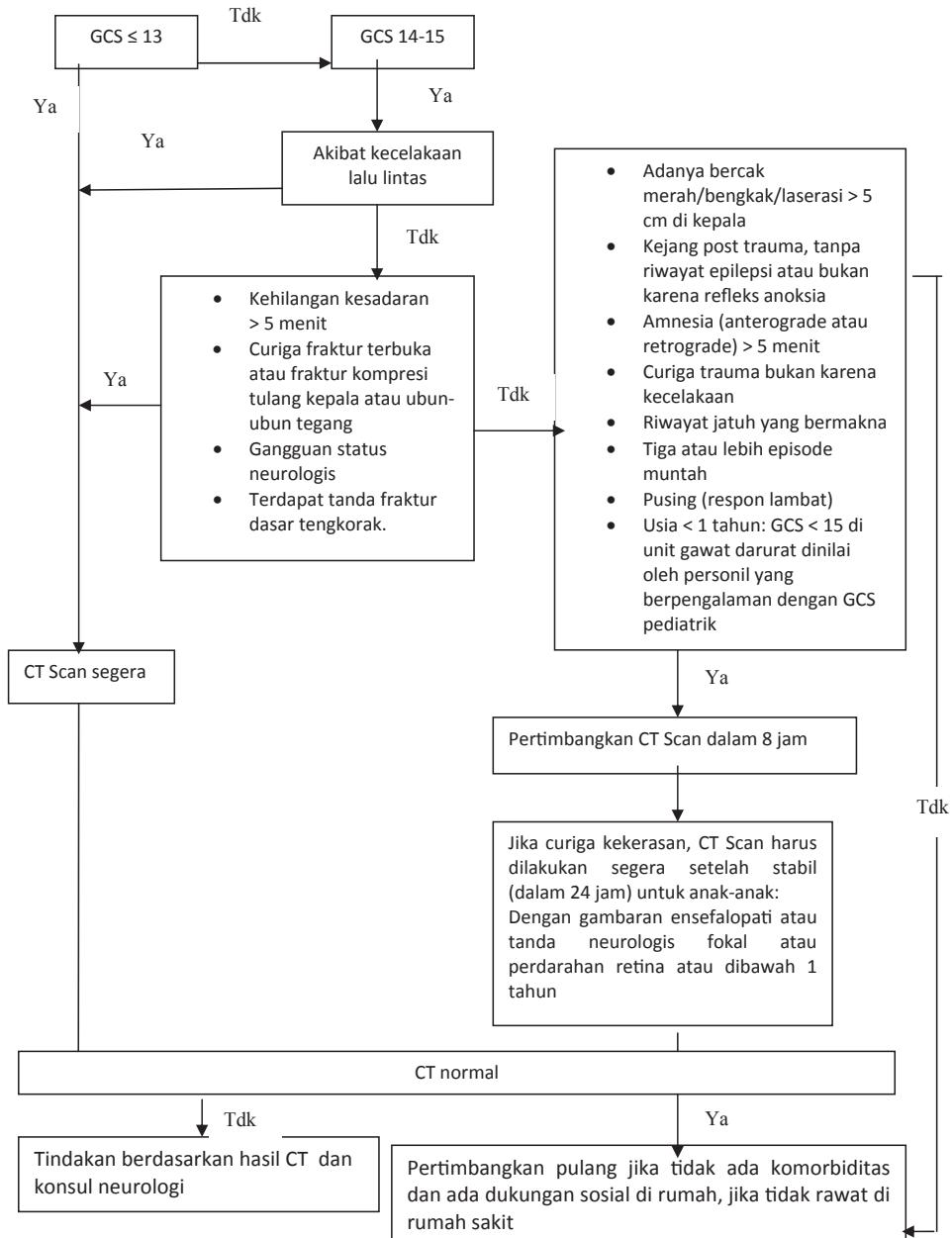
- Trauma kepala ringan tanpa penurunan kesadaran dapat dirawat di rumah.
- Tirah baring selama 3 hari.
- Selama observasi di rumah anak sebaiknya tidak minum obat anti muntah, karena dapat membuat gejala muntah tertutupi. Analgetik diberikan jika perlu.
- Pengawasan dilakukan dengan memeriksa anak setiap 2-3 jam per hari sampai 72 jam setelah jatuh.
- Anak segera dibawa ke rumah sakit, jika selama observasi didapatkan:
 - Anak tampak tidur terus atau tidak sadar

- Anak menjadi gelisah, bingung atau delirium
- Kejang pada wajah atau ekstremitas
- Anak mengeluh sakit kepala yang menetap dan bertambah berat, atau adanya kekakuan di leher.
- Muntah yang menetap terutama pagi hari.
- Keluar cairan/darah dari lubang telinga atau hidung.
- Ubun-ubun besar yang membonjol.
- Terdapat gangguan gerak ekstremitas.

Kepustakaan

1. Mangunatmadja I. Trauma kepala. Dalam: Pediatric neurology and neuroemergency in daily practice. Naskah lengkap Pendidikan Kedokteran Berkelanjutan Ilmu Kesehatan Anak XLIX. Jakarta: Balai Penerbit IDAI. 2006. h. 71-77.
2. Kennedy CS, Moffat M. Acute traumatic brain injury in children:exploring the cutting edge in understanding, therapy and research. Clin Ped Emerg Med. 2004;5:224-38.
3. Dias MS.Traumatic brain injury and spinal cord injury. Pediatr Clin N Am. 2004;51:271-303.
4. Berger RP,Adelson DP.Evaluation and management of pediatric head trauma in the emergency department: current concept and state-of-the art research. Clin Ped Emerg Med. 2004; 5:224-38.
5. Halley MK,Silva PD,Foley J,Rodarte A.Loss of consciousness:when to perform computed tomography? Pediatr Crit Care Med. 2004; 5:230-3.
6. Schultzman SA,Barnes P,Duhaime AC,Greenes D,Homer C,Jaffe D,dkk. Evaluation and management of children younger than two years old with apparently minor head trauma:proposed guideline. Pediatrics 2001;107: 983-99.
7. Scottish Intercollegiate Guidelines Network. Early management of children with a head injury. 2009. Diunduh dari <http://www.sign.ac.uk> . Diakses tanggal 3 April 2011.

Lampiran I:
Indikasi CT Scan Kepala
(Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN) 2009)



Tumor Wilms (Nefroblastoma)

Tumor Wilms adalah tumor ganas embrional ginjal yang berasal dari metanefron. Tumor ini merupakan tumor ganas ginjal primer terbanyak pada bayi dan anak, mencakup 6% dari seluruh penyakit keganasan pada anak. Di Amerika Serikat merupakan penyakit keganasan keempat terbanyak yang terjadi pada 1 per 10.000 anak dibawah usia 15 tahun. Insidens penyakit ini hampir sama di setiap negara, karena tidak ada perbedaan ras, iklim dan lingkungan. Perbandingan insidens pada anak laki-laki dibanding anak perempuan 0,92:1 (unilateral) dan 0,6:1 (bilateral). Sekitar 78% kasus tumor ini terdiagnosis saat usia 1-5 tahun, dengan puncak insidensi pada usia 3-4 tahun. Usia rata-rata manifestasi klinis adalah 44 bulan (unilateral), 32 bulan (bilateral). Tumor Wilms juga dapat dijumpai pada neonatus.

Sebagian besar tumor unilateral, lebih sering di sebelah kiri, dapat juga bilateral (sekitar 5%). Kelainan kongenital yang berhubungan dengan tumor ini adalah aniridia, hemihipertrofi, sindrom Beckwith-Wiedeman dan anomali saluran kemih termasuk sindrom WAGR (*Wilms' tumor, aniridria, genetourinary malformation, and mental retardation*) dan sindrom Denys –Drash.

Diagnosis

Anamnesis

- Adanya massa dalam perut (tumor abdomen) merupakan gejala awal tumor Wilms yang paling sering (60%), kadang-kadang disertai nyeri perut.
- Hematuria (makroskopis) terdapat sekitar 25% kasus, akibat infiltrasi tumor ke dalam sistem kaliks.
- Gejala lain berupa obstipasi, penurunan berat badan, diare, demam, malaise dan anoreksia. Pada beberapa pasien dapat ditemukan nyeri perut yang bersifat kolik akibat adanya gumpalan darah dalam saluran kencing.
- apa?

Pemeriksaan Fisis

- Tumor abdomen (berbatas tegas dan biasanya tidak melewati garis tengah, di daerah mana? Kalimat belum selesai)
- Hipertensi (60% kasus)
- Demam
- Tanda-tanda sindrom yang berhubungan dengan tumor Wilms
- Pletore (karena polisitemia)
- Perdarahan (karena penyakit von Willebrand didapat)

Pemeriksaan Penunjang

- USG abdomen untuk mencari massa abdomen
- CT-scan abdomen untuk mencari lokasi tumor primer dan penyebarannya
- Foto toraks, CT-scan toraks untuk mencari penyebaran.\
- Laboratorium: darah rutin, fungsi hati, fungsi ginjal, LDH, kalsium urin, urinalisis
- Diagnosis pasti dengan pemeriksaan histopatologis
- Bone scan mencari penyebaran

Diagnosis banding

- Hepatoblastoma
- Tumor adrenokortikal
- Neuroblastoma
- Hidronefrosis
- Kista ginjal
- *Mesoblastic nephroma*
- *Renal cell carcinoma.*

Tata laksana

- Bedah: operasi pengangkatan tumor (terapi utama)
- Kemoterapi: kombinasi vinkristin, daktinomisin, siklofosfamid dan doktorubisin
- Radioterapi.
- Suportif: nutrisi, dukungan psikososial.

Modalitas terapi tergantung dari stadium dan jenis sel pada pemeriksaan histopatologis (*favourable* dan *unfavourable*)

- Stadium I dan II (*favourable*)
 - Operasi dan kemoterapi (daktinomisin dan vinkristin)
- Stadium III (*favourable*)
 - Operasi dan kemoterapi (daktinomisin, vinkristin dan doksorubisin) disertai radiasi abdomen.
- Stadium IV (*favourable*)
 - Operasi dan kemoterapi (daktinomisin, vinkristin dan doksorubisin) dengan radiasi abdomen dan paru bila sudah ada penyebaran ke dalam jaringan paru.
- Stadium II-IV dengan jenis sel anaplastik (*unfavourable*)
 - Operasi dan kemoterapi (daktinomisin, vinkristin, doksorubisin dan siklofosfamid)
 - disertai radiasi abdomen dan paru.

Kepustakaan

1. Grundy PE, Green DM, Coppes MJ, Breslow NE, Ritchey ML, Perlman Ej, Macklis RM. Renal Tumors. Dalam: Pizzo PA., Poplack DG, penyunting. Principles and Practice of Pediatric Oncology. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincot Williams and Wilkins; 2002. h. 865-93.
2. Lanzkowsky P. Wilms' tumor. Manual of Pediatric Hematology and Oncology. Edisi ke-4. New York: Churchill Livingstone, 2006. H. 549-60.
3. deCamargo B,Weitzman S. Nephroblastoma. Dalam:Voute PA, Kalifa C, Barret A, penyunting. Cancer in children: clinical management. Edisi ke-4. New York: Oxford; 1999. h.259-73.
4. Jaffe N,Huff V. Wilms Tumor. Dalam: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, penyunting. Nelson textbook of pediatrics. Edisi ke-18. Saunders: Philadelphia; 2007. h.2140-2143.

Uropati Obstruktif

Uropati obstruktif secara umum adalah kelainan ginjal yang disebabkan obstruksi pada salah satu tempat di saluran kemih. Kelainan ini sering timbul pada masa anak yang disebabkan oleh kelainan perkembangan dan pertumbuhan bawaan atau bisa juga karena lesi yang didapat. Uropati obstruktif dapat mengakibatkan gagal ginjal akut atau gagal ginjal kronik.¹ Penyembuhan fungsi ginjal tergantung pada diagnosis dini dan pencegahan kerusakan parenkim ginjal. Obstruksi yang tidak segera diatasi akan mengakibatkan stasis urine dan menimbulkan infeksi rekuren atau pembentukan batu ginjal dan saluran kemih.

Langkah promotif/preventif

Mengetahui sedini mungkin tanda-tanda klinis obstruksi saluran kemih dan mengetahui cara penanganannya adalah hal yang paling baik untuk dapat mencegah kerusakan ginjal lebih lanjut.

Secara garis besarnya penyebab obstruksi saluran kemih dapat dilihat pada Gambar 1. Lokasi obstruksi yang mungkin terjadi adalah sebagai berikut:

- Phimosis
- Polip prostat
- Posterior uretheric valve
- Vesico-uretheric-valve
- Uretero-pelvic junction atau *pyeloureteral junction (PUJ)*
- Kaliks mayor
- Kaliks minor, dll.

Obstruksi pada ureter bisa bersifat

- komplit atau parsial
- unilateral atau bilateral
- akut atau kronis
- berupa respons pada ginjal yang sedang tumbuh (anak) atau pada orang dewasa

Bila terjadi *unilateral ureteral obstruction* (UUO), maka tekanan intratubular dan tekanan intrakapsular akan meninggi, akibatnya *net filtration pressure* kapiler glomerulus tertahan dan GFR terhenti. Bila terjadi *bilateral ureteral obstruction* (BUO) juga akan terjadi penghentian GFR. Pada kedua kondisi tersebut, lamanya tekanan meninggi hanya pada 24 jam pertama. Sesudah itu tekanan akan menurun karena adanya respons imun pejamu, sistem renin-angiotensin-aldosteron, dan prostaglandin. Pada UUO kronis, juga akan terjadi penurunan tekanan intraureteral dan tekanan intratubular oleh karena penurunan GFR, peningkatan absorpsi cairan di tubulus, dan meningkatnya dilatasi renal pelvis.¹

Diagnosis

Anamnesis

Anamnesis yang teliti sangat diperlukan:

- Lama sakit, mulainya timbul gejala
- Riwayat keluarga yang menderita sakit ginjal, hipertensi atau melakukan cuci darah
- Riwayat persalinan dengan oligohidramnion (air ketuban yang sedikit), lahir prematur, dan LFG pascanalat <20 ml/menit merupakan petanda adanya prenatal hidronefrosis.

Pemeriksaan fisis

- Pemeriksaan yang teliti mulai dari orifisium urethra eksterna, penis, daerah prostat (pria), daerah kandung kemih, dan daerah abdomen
- Mungkin ditemukan adanya benjolan
- Jika diperlukan dapat dilakukan pemeriksaan bimanual *rectal toucher* (satu jari masuk ke rektum dan jari-jari tangan yang lainnya meraba di daerah kandung kemih untuk mendeteksi batu yang relatif besar atau massa di dalam kandung kemih).

Pemeriksaan penunjang

- Pemeriksaan darah rutin, ureum, kreatinin, dan elektrolit, serta pemeriksaan urin rutin dan kultur urin.
- Untuk obstruksi bagian bawah saluran kemih karena kelainan uretra (*posterior uretral valve* = PUV), vesica urinaria, dan *vesico-ureteral junction*, perlu pemeriksaan radiologis dengan *voiding cystourethrogram* dan ultrasonografi. Gejala klinis PUV bervariasi, mulai dari tanpa gejala sampai kerusakan parenkim ginjal dan gagal ginjal. Diagnosis PUV pada masa janin dapat diketahui dengan ultrasonografi, terlihat buli-buli besar, dindingnya tebal, dan hidronefrosis bilateral. Pada waktu lahir, dapat diraba buli-buli yang besar dengan atau tanpa distensi abdomen.
- Obstruksi bagian atas (*upper obstruction*) mencakup dilatasi ureter dan *pyelocalyceal system* (hidronefrosis). Hidronefrosis bilateral disebabkan oleh kelainan buli dan

uretra. Unilateral hidronefrosis disebabkan kelainan *collecting system* ipsi-lateral. Diagnosis obstruksi saluran kemih atas dilakukan dengan ultrasonografi dan kalau perlu dengan pyelografi intravena. Sonografi hanya melihat dilatasi ureter, *pyelocalyceal system*, dan pembesaran ginjal. Tebalnya korteks ginjal yang sangat berkurang pada hidronefrosis kronik, menyatakan berkurangnya cadangan fungsi ginjal.

Terapi

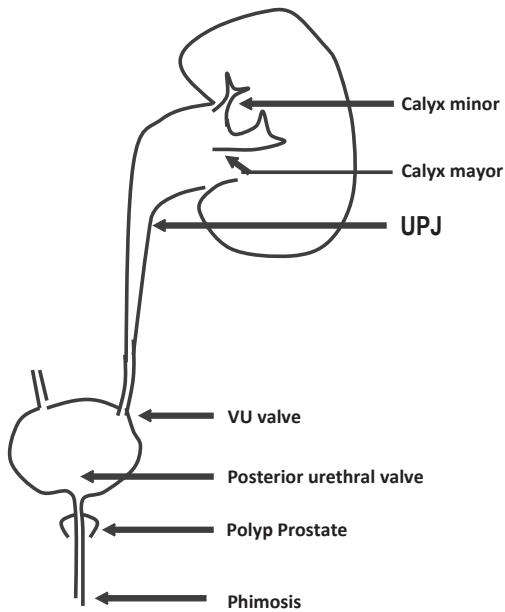
Obstruksi selalu memiliki potensi untuk menimbulkan kerusakan ginjal. Tujuan terapi adalah menghilangkan penyebab obstruksi secepat mungkin dan mempertahankan fungsi ginjal yang masih tersisa. Untuk itu, tata laksana dilakukan dengan bekerja sama dengan *pediatric urologist*.

Pemantauan

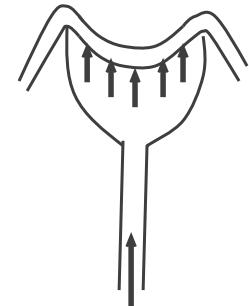
Bila fungsi ginjal sudah mulai berkurang bisa diberikan pengobatan konservatif, bila fungsi ginjal sudah sangat berkurang dilakukan dialisis. Pada obstruksi PUJ bisa dilakukan pieloplasti dan mempunyai prognosis lebih baik dibandingkan jenis uropati obstruktif lain.

Kepustakaan

1. Kher KK. Obstructive uropathy. Dalam: Kher KK and Makker SP, penyunting. Clinical Pediatric Nephrology. Oxford: McGraw-Hill; 1992. h. 447-65.
2. Chevalier RL, Roth JA. Dalam: Avner ED, Harmon WE, Niaudet P, penyunting. Pediatric Nephrology. Philadelphia: Lippincot Williams & Wilkins; 2004. h. 1049-79.



Gambar 1. Kemungkinan lokasi obstruksi saluran kemih pada uropati obstruktif



Gambar 2. Skema peninggian tekanan intratubular dan tekanan intrakapsular

Pencitraan pada Atresia Intestinal

Iskemia intrauterin dapat menyebabkan atresia intestinal (95%) atau stenosis (5%) yang dapat mengenai segmen mana saja di sepanjang usus halus. Adanya intusussepsi intrauterin, perforasi usus, volvulus segmental, serta tromboemboli juga dilaporkan menyebabkan atresia intestinal. Terdapat berbagai variasi bentuk atresia berupa *two blind ends*, dipisahkan oleh *fiber band*, terpisah sama sekali (biasanya berhubungan dengan defek mesenterika), atau berupa *apple-peel deformity* (usus halus berbentuk spiral mengelilingi arteri mesenterika).

Grosfeld dkk. memodifikasi klasifikasi atresia intestinal menurut Louw menjadi:

Tipe I – Membran

Tipe II – Kedua ujung dihubungkan oleh *fibrous cord*

Tipe IIIa – Kedua ujung terpisah

Tipe IIIb – *Apple-peel deformity*

Tipe IV – Multipel, berbentuk sosis

Jumlah *loop* usus yang mengalami dilatasi pada foto abdomen dapat dipakai dalam memperkirakan lokasi atresia. Semakin tinggi letak atresia semakin sedikit *loop* usus yang mengalami dilatasi. Pada atresia letak rendah pemeriksaan enema dianjurkan menggunakan *water soluble contrast*, mengingat barium dapat bereksistravasasi ke ruang peritonium dan menyebabkan perlengketan dan sulit untuk dikeluarkan (*inspissated barium*), terutama jika operasi akan segera dilakukan. Penggunaan *water soluble contrast* harus memperhatikan osmolaritas; kontras dengan osmolaritas tinggi akan menyebabkan penarikan cairan dan anak dapat jatuh ke dalam syok.

Gambaran klinis

- Pada atresia yeyuno-ileal umumnya ditemukan polihidramnion pada USG antenatal (28%), prematuritas (35%), dan berat badan lahir rendah (25-50%).
- Bayi mula-mula lahir terlihat baik kemudian muntah hijau yang menunjukkan obstruksi terletak distal dari ampulla vater. Awitan muntah tergantung pada lokasi atresia.
- Distensi abdomen juga terlihat bila atresia terletak rendah
- Mekonium tidak keluar dalam 24 jam pertama (harus disingkirkan kemungkinan Hirschsprung)

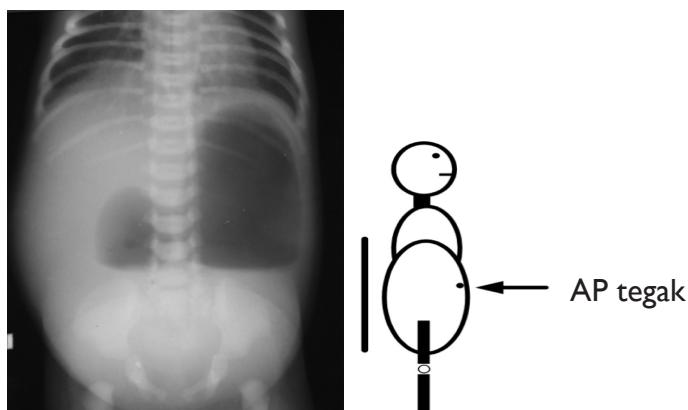
- Pasase mekonium dalam 24 jam pertama tidak menyingkirkan kemungkinan adanya atresia usus halus
- Bayi tampak kuning (32% pada atresia yeyunum, 20% pada atresia ileal).

Atresia Duodenum

Obstruksi duodenum merupakan salah satu kasus yang sering ditangani ahli bedah dengan angka kejadian 1 berbanding 2500-5000 kelahiran hidup. Sebanyak 25-40% kasus ditemukan pada anak *Down syndrome* (trisomi 21). Teori penyebab atresia atau stenosis karena kegagalan rekanalisisasi lebih populer dibandingkan iskemia vaskular intrauterin. Obstruksi dapat komplit (atresia duodenum) atau inkomplit, dapat disebabkan faktor instrinsik misalnya disebabkan oleh web atau “windsock” membran, atau faktor ekstrinsik misalnya kompresi duodenum oleh *band*, pankreas anulare, atau malrotasi midgut.

Gejala klinis

- Bila terjadi atresia, timbul gejala muntah beberapa jam setelah lahir
- Bila hanya stenosis gejala timbul kemudian tergantung dari derajat stenosisnya.
- Muntah tidak hijau bila atresia atau stenosis terletak pada atau di atas ampula vater.
- Pada kasus atresia di bawah ampula vater, muntah akan berwarna hijau (*bilious*).
- Perut terlihat membuncit.



Gambar 1. Terlihat dua buah *bubble* yang merupakan gambaran lambung dan duodenum yang melebar proksimal dari letak atresia. Dengan foto polos abdomen *upright* akan terlihat *air fluid level* di dalam lambung dan duodenum

Pemeriksaan pencitraan

Foto polos abdomen AP, bila memungkinkan, posisi anak *upright* (tegak) dengan arah sinar horisontal.

Gambaran pencitraan

Pada foto polos abdomen AP tegak (*upright*) terlihat dua buah *loop* usus yang melebar (*double bubble*) dengan *air-fluid level* yang merupakan gambaran lambung dan duodenum yang melebar proksimal dari lokasi atresia (Gambar 1).

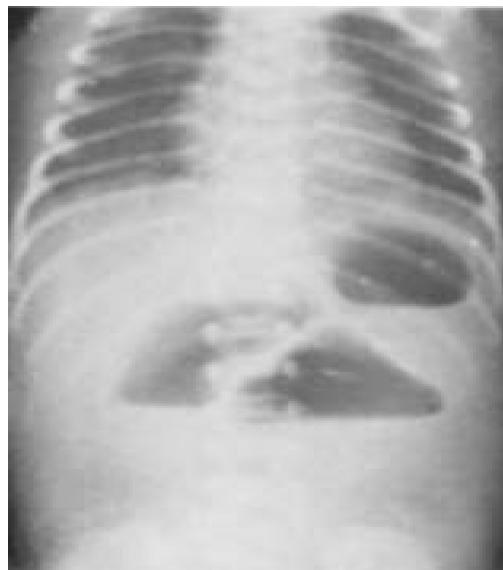
Atresia Yeyunum

Pemeriksaan pencitraan

Foto polos abdomen tegak

Gambaran Pencitran

Triple bubbles sign serta tidak adanya udara usus di abdomen lain pada bayi berusia lebih dari 24 jam merupakan salah satu tanda obstruksi yeyunum (Gambar 2).



Gambar 2. Gambaran udara usus berkurang, hanya terlihat beberapa *bubbles* di abdomen tengah dengan *air fluid level* yang menunjukkan kemungkinan obstruksi yeyunum (3-5 *bubbles*).

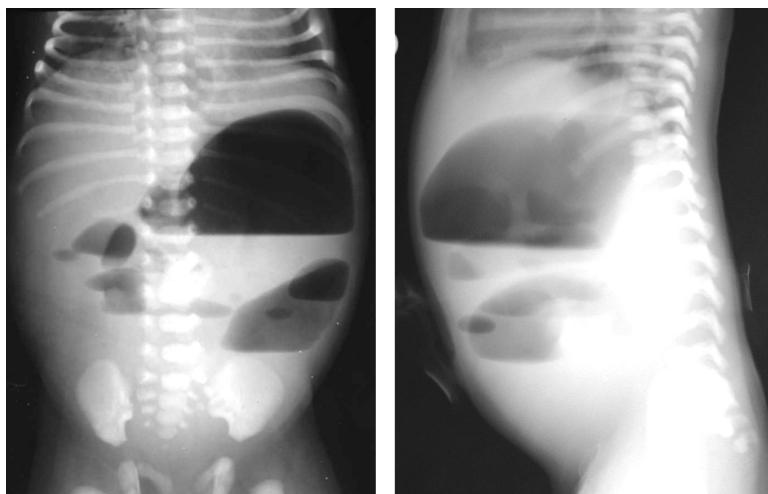
Atresia Ileum

Pemeriksaan Pencitraan

- Foto polos abdomen AP *upright* sinar horisontal (SH) atau terlentang (*supine*) AP pada anak sakit berat
- *Water soluble contrast enema*

Gambaran Pencitraan

- Foto polos abdomen AP *upright SH/supine AP* memperlihatkan lambung yang besar, dilatasi *loop-loop* usus proksimal dari lokasi atresia/obstruksi, dan tidak adanya gambaran udara usus di distal obstruksi (Gambar 3).
- Usus yang melebar dapat terisi cairan sehingga menyerupai massa. USG dapat mengidentifikasi bahwa massa tersebut merupakan *loop* usus yang terisi cairan.
- Pada foto abdomen *upright* sinar horisontal tampak dilatasi *loop* usus dengan *multiple air-fluid level* (*multiple bubble* dengan *air-fluid level*).
- Apabila terjadi perforasi akan menyebabkan peritonitis mekonium yang terlihat berupa gambaran kalsifikasi (opak) disekitar usus dan di ruang peritoneum, baik lokal maupun menyeluruh.
- Pemeriksaan kontras enema (*water soluble*) perlu dilakukan pada atresia ileum karena sering disertai mikrokolon dan untuk membedakan atresia dari ileus mekonium yang merupakan kasus nonbedah (kecuali bila telah terjadi perforasi merupakan kontraindikasi dilakukan pemeriksaan kontras enema). Pada atresia ileum, kontras tidak dapat refluks ke dalam ileum, sedangkan pada ileus mekonium, kontras dapat refluks ke dalam ileum.



Gambar 3. Foto abdomen AP tegak memperlihatkan dilatasi multipel pada usus dengan *air fluid level* yang menunjukkan obstruksi terletak lebih rendah (atresia ileum).

Kepustakaan

1. Swischuk LE. Duodenal abnormalities. Dalam: Swischuk, penyunting. Imaging of the newborn, infant, and young child. Ed ke-5. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004. h. 390-2
2. Leonidas JE, Berdon W. The gastrointestinal tract. Dalam: Silverman, Kuhn, penyunting. Caffey's pediatric x-rays diagnosis. Ed ke-9. St. Louis: Mosby; 2004. h. 2009-100
3. W Hilton S. The child with vomiting. Dalam: Hilton, Edwards, penyunting. Practical pediatric radiology. Ed ke-2. Philadelphia: WB Saunders; 1994. h. 297-333
4. Swischuk LE. Abnormalities of the small bowel. Dalam: Swischuk, penyunting. Imaging of newborn, infant, and young child. Ed ke-5. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004. h. 400-5
5. Schianvetti E, Massotti G, Torricelli M, Perfetti L. "Aple peel" syndrome. A radiological study. *Pediatr Radiol* 1984;14:380-3

Pencitraan pada Intususepsi

Intususepsi adalah invaginasi satu segmen usus ke segmen lainnya dan merupakan penyebab obstruksi usus yang sering pada bayi dan anak, terjadi pada 1,9/1000 kelahiran hidup. Perbandingan kejadian pada anak laki-laki: perempuan 3:2, terbanyak terjadi pada bayi usia 4-10 bulan. Sekitar 60-65% kasus terjadi pada anak usia <1 tahun dan 80% terjadi pada anak kurang dari 2 tahun. Etiologi intususepsi dapat idiopatik (95%) atau sekunder akibat adanya *lead point* (*Meckel diverticle*, limfoma, hipertrofi *Payer's patches* akibat infeksi virus). Pada 30% anak, intususepsi didahului dengan infeksi virus gastrointestinal atau saluran pernapasan akut. Ada 3 tipe intususepsi, yaitu ileo-ileal, ileokolika, dan kolo-kolika (paling sering ditemukan).

Gejala klinis

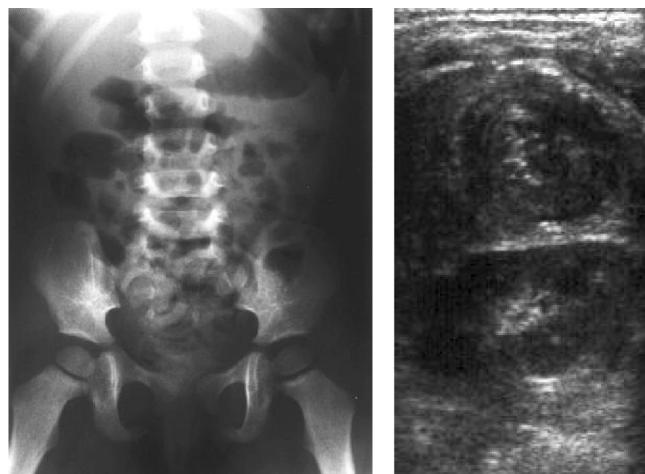
- Manifestasi klinis berupa trias, yaitu sakit perut (85%) yang timbul mendadak, periodik, dan anak menekuk kaki (*drawing up the leg*).
- Muntah (60%) dan feses bercampur darah (*currant-jelly stool*), baik occult atau darah segar.
- Perut terlihat membuncit, terjadi peningkatan suara usus, teraba massa berbentuk sosis.

Pencitraan

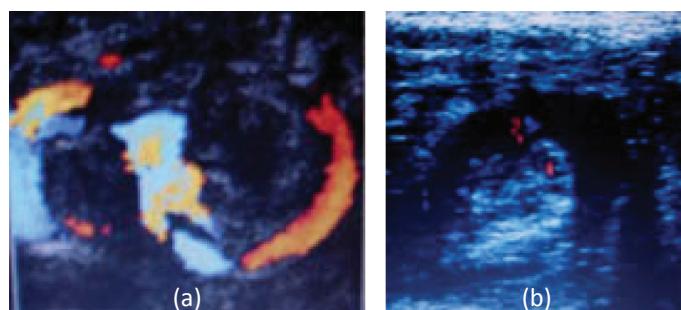
- Foto polos abdomen
 - Melihat tanda obstruksi
 - Menyingkirkan perforasi sebelum dilakukan pemeriksaan enema
 - Tidak adanya gambaran usus di *right lower quadrant* (*Dance's sign*)
 - Terdapat gambaran *soft tissue mass* pada daerah invaginasi (Gambar 1a).
- Enema dengan kontras barium/udara: *coiled-spring appearance*, atau *filling defect*. Pemeriksaan enema barium, enema udara, ultrasound-guided saline enema, selain untuk menegakkan diagnosis, juga dapat dipergunakan untuk terapi. Tindakan reduksi intususepsi menggunakan enema maupun guidance USG harus dilakukan dengan persiapan pembedahan segera karena kemungkinan komplikasi perforasi.

- USG

- Pilihan pertama pada kecurigaan invaginasi (menggantikan foto polos abdomen) dan mereduksi invaginasi (menggantikan enema barium) karena bebas radiasi
- Memiliki sensitivitas serta spesifitas tinggi jika dilakukan oleh tenaga berpengalaman.
- Potongan transversal: gambaran menyerupai donat (*donut's sign* atau *target sign*) berupa lapisan-lapisan hiperekoik dan hipoekoik akibat overlapping lapisan mukosa dan otot *intussuscepiens* dan *intussusceptum* dengan jaringan lemak (Gambar 1b).
- Potongan sagital: gambaran menyerupai ginjal (*pseudo-kidney sign*).
- USG dapat memperlihatkan *lead point* sebagai penyebab invaginasi.
- Tidak adanya aliran darah menandakan nekrosis yang memerlukan tindakan bedah.



Gambar 1. (a) Foto polos abdomen memperlihatkan massa jaringan lunak pada daerah intussepsi. (b) Pada USG, invaginasi terlihat sebagai lesi berbentuk donut (*donut's sign*) atau menyerupai ginjal (*pseudo kidney*).



Gambar 2. USG Color Doppler dapat memperlihatkan viabilitas vaskular usus (a) atau menghilangnya aliran darah (b) yang menandakan sudah terjadi nekrosis pada invaginasi sehingga merupakan kontraindikasi reduksi dengan enema.

Kepustakaan

1. Swischuk LE. Intussusception. Dalam: Swischuk, penyunting. Imaging of newborn, infant, and young child. Ed ke-5. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004. h. 419-432
2. Daneman A, Myers M, Shuckett B, Alton DJ. Sonography appearance of inverted Meckel diverticulum with intussusception. *Pediatr radiol* 1997;27:295-8
3. Sargent MA, Babyn P, Alton DJ. Plain abdominal radiography in suspected intussusception: a reassessment. *Pediatr radio* 1994;24:17-20
4. Koumanidou C, Vakaki M, Pitsoulakis G, Kakavakis K, Mirilas P. Sonographic detection of the lymph nodes in the intussusception of infants and young children: clinical evaluation and hydrostatic reduction. *AJR* 2002;178:445-50
5. Parker BR. Intussusception. Dalam: Sylverman, Kuhn, penyunting. Caffey's pediatric x-rays diagnosis. Ed ke-9. St. Louis: Mosby; 2004. h. 1076-85
6. Seibert JJ. The child with bloody stool: Intussusception. Dalam: Hilton, Edwards, penyunting. Practical pediatric radiology. Ed ke-2. Philadelphia: WB Saunders; 1994. h. 191-204.

Pencitraan pada Ileus

Pada obstruksi usus terjadi blokade usus sebagian atau komplit yang menyebabkan isi usus tidak dapat mengalir. Obstruksi usus karena sebab anatomis atau mekanis sering juga disebut juga sebagai ileus obstruktif, sedangkan jika tidak disebabkan oleh gangguan anatomis/mekanis tetapi akibat fungsional disebut sebagai ileus paralitik atau *pseudo obstruction*.

Membedakan ileus paralitik dan obstruktif dengan foto polos abdomen

Untuk membedakan kedua kelainan ini maka beberapa hal yang perlu diperhatikan adalah (Tabel 1):

- Distribusi udara usus
- Pengaturan/letak segmen-segmen usus
- Dilatasi usus
- Air-fluid level

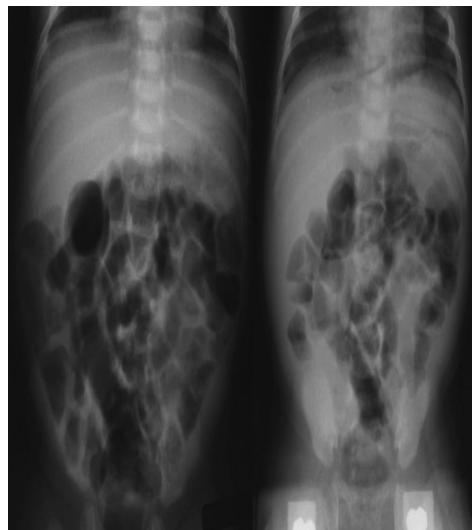
Tabel 1. Foto polos abdomen: ileus paralitik dan obstruktif

| | Obstruksi | Ileus paralitik |
|--------------------------------------|---|--|
| Distribusi udara usus | Terlalu banyak udara di usus halus (tidak banyak udara di usus besar). atau Terlalu banyak udara di usus besar (tidak banyak udara di usus kecil). atau Distribusi udara buruk / tidak ada udara. | Distribusi udara usus merata di seluruh abdomen. Terlalu banyak udara usus dalam usus halus maupun usus besar. |
| Pengaturan/ letak segmen-segmen usus | Segmen-segmen usus terletak beraturan. Gambaran "A bag of sausages" | Segmen-segmen usus terletak tidak beraturan di seluruh abdomen Gambaran "A bag of popcorn" |
| Dilatasi usus | Usus tampak seperti sosis atau pipa. Umumnya usus proksimal dari sumbatan akan berdilatasi | Dilatasi usus proposional, sehingga usus besar yang berdilatasi akan tetap lebih tampak lebar dibandingkan usus halus. |
| Air-fluid level | Lebih banyak dan bertingkat-tingkat | Lebih sedikit |



Obstruksi usus halus

(Loren G. Yamamoto, MD, MPH
Kapiolani Medical Center For
Women And Children University
of Hawaii John A. Burns School of
Medicine)



Ileus paralitik

Kepustakaan

1. Meschan I. Roentgen sign in diagnostic imaging. Ed ke-2. Philadelphia: Saunders; 1984.
2. Schlesinger AE, Parker BR, Haller JO, Bowen A, Sivit CJ, Toebin RB. Abdomen and gastrointestinal tract. Dalam: Kuhn JP, Thomas LS, Haller Jo, penyunting. Caffey's pediatric diagnostic imaging. Ed ke-10. Philadelphia: Mosby; 2004. h.1583-49.
3. Stringer DA, Babyn PS. Pediatric gastrointestinal imaging and intervention. Ed 2. London: B.C. Decker Inc; 2000.

Pencitraan pada Perforasi Usus

Perforasi usus merupakan komplikasi yang dapat ditemukan pada beberapa penyakit dan memerlukan tindakan segera. Adanya udara ekstra luminer merupakan petanda perforasi. Untuk melihat adanya udara bebas ini maka modalitas pencitraan yang digunakan adalah foto polos abdomen.

Foto polos abdomen

Foto polos abdomen yang umumnya digunakan adalah foto polos abdomen 3 posisi. Yang dimaksud dengan foto polos abdomen 3 posisi adalah:

- Pasien terlentang dengan arah sinar vertikal (**Gambar 1**)
- Pasien terlentang dengan arah sinar horizontal (**Gambar 2**)
- Pasien tengkurap dengan arah sinar horizontal

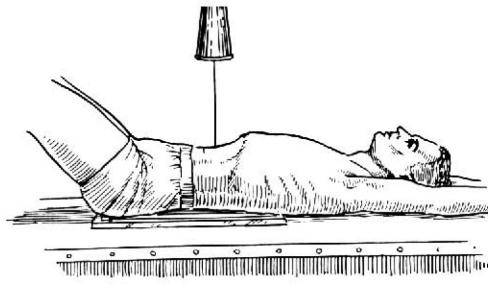
Pada keadaan pasien sakit berat, umumnya foto abdomen dengan pasien tengkurap tidak dilakukan. Pada kasus tertentu dapat pula dilakukan foto polos abdomen dengan posisi pasien tegak dan arah sinar horizontal.

- Foto polos abdomen dengan pasien terlentang dan arah sinar vertikal dapat memperlihatkan distribusi udara usus, dilatasi usus, penebalan dinding usus, organomegali, massa, kalsifikasi, cairan, *air–fluid level* dan udara bebas.
- Foto polos abdomen dengan pasien terlentang dan arah sinar horizontal dapat menunjukkan adanya udara bebas di bawah hati dan *air–fluid level*.
- Distribusi udara sampai yang paling distal dapat diperlihatkan dengan baik oleh foto polos abdomen pasien tengkurap dan arah sinarnya horizontal.

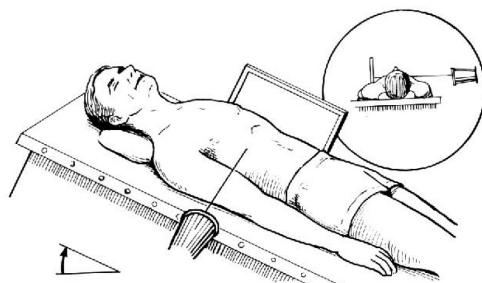
Udara bebas

- Foto polos abdomen dengan pasien terlentang dan arah sinar horizontal dapat menunjukkan adanya udara bebas di bawah hati.
- Pada foto polos abdomen dengan pasien terlentang sinar vertikal, udara bebas dapat tampak sebagai gambaran *foot ball sign*, *rigler sign* atau udara melapisi ligamentum falsiforme. Pada *foot ball sign* tampak gambaran lusensi berbentuk oval di hampir seluruh lapangan abdomen. Sebagian dinding usus yang dapat dilihat dari 2 arah disebut *rigler sign*.

- Pada foto abdomen dengan pasien tegak dan sinar horizontal, udara bebas dapat terlihat di bawah diafragma ataupun di sekitar hati.



Gambar 1. Pasien terlentang dengan arah sinar vertikal



Gambar 2. Pasien terlentang dengan arah sinar horizontal



Perforasi usus (www.health-reply.com/category/0/1/28/)

Kepustakaan

1. Meschan I. Roentgen sign in diagnostic imaging. Ed ke-2. Philadelphia: Saunders; 1984.
2. Schlesinger AE, Parker BR, Haller JO, Bowen A, Sivit CJ, Toebin RB. Abdomen and gastrointestinal tract. Dalam: Kuhn JP, Thomas LS, Haller Jo, penyunting. Caffey's pediatric diagnostic imaging. Ed ke-10. Philadelphia: Mosby; 2004. h. 1583-49.
3. Stringer DA, Babyn PS. Pediatric gastrointestinal imaging and intervention. Ed ke-2. London: B.C. Decker Inc; 2000.

Peranan Pencitraan pada Kolestasis

Ikterus atau kuning pada bayi dan anak merupakan gejala yang dapat ditemukan pada praktik sehari-hari. Salah satu penyebab kuning adalah kolestasis. Untuk mencari penyebab umumnya pemeriksaan laboratorium dan pencitraan diperlukan.

Pemeriksaan pencitraan awal yang digunakan adalah ultrasonografi (US). Ultrasonografi merupakan modalitas pencitraan yang noninvasif, nonradiasi dan dapat digunakan pada berbagai keadaan fungsi hati. Beberapa modalitas pencitraan lain yang dapat digunakan pada bayi dan anak kuning adalah CT scan, MRCP (*magnetic resonance cholangiopancreatography*) dan kolangiografi. Pada tulisan selanjutnya akan dibahas gambaran US pada beberapa penyebab tersering gejala kolestasis pada bayi dan anak.

Neonatus

Kolestasis pada masa neonatal dapat disebabkan oleh hepatitis neonatal dan atresia bilier. Penyebab lainnya termasuk *bile duct paucity*, *inspissated bile syndrome* dan kista duktus koledokus. Ultrasonografi umumnya digunakan untuk mencari adanya obstruksi sistem bilier.

Hepatitis neonatal dan atresia bilier

- Neonatal hepatitis dapat disebabkan oleh beberapa hal, seperti hepatitis serum, virus sitomegalo, herpes simpleks, toxoplasma, rubella, protozoa dan defek metabolismik, sedangkan penyebab atresia bilier masih belum jelas.
- Ukuran hati dan ekogenisitas parenkim hati pada kedua kelainan ini dapat normal atau meningkat. Duktus biliaris intra hepatic pada keduanya tidak jelas.
- Pada atresia bilier sisa duktus biliaris ekstra hepatic dapat memberikan gambaran struktur ekogenik yang berbentuk trianguler atau tubuler dengan tebal $\geq 2,5$ mm di kranial *bifurcatio vena porta*. Gambaran ini disebut sebagai *triangular cord*. Tanda ini memiliki sensitivitas dan spesifitas yang cukup baik (93-95% dan 96%). Hasil negatif palsu dapat terjadi pada atresia bilier awal atau sistem bilier yang hipo/aplastik. Positif palsu dapat terjadi pada edema periportal dan sirosis hepatis lanjut.
- Pada hepatitis neonatal kandung empedu dapat normal atau kecil, sedangkan pada atresia bilier kandung empedu umumnya kecil atau tidak ada. Kandung empedu yang

normal dapat ditemukan pada 10% kasus atresia bilier. Sensitivitas ukuran kandung empedu dalam mendiagnosis atresia bilier adalah 71% dengan spesifisitas 72%.

- Kontraksi kandung empedu setelah makan lemak/minum susu merupakan tanda patensi duktus hepatis dan *common bile duct*. Kontrakstilitas kandung empedu dalam mendiagnosis atresia bilier mempunyai sensitivitas 85% dan spesifisitas 71%.³

Beberapa pemeriksaan pencitraan lain yang dapat membedakan hepatitis neonatal dan atresia adalah sebagai berikut

- Skintigrafi: baik digunakan untuk membedakan hepatitis neonatal dan atresia bilier pada bayi usia <3 bulan. Setelah usia tersebut pasien dengan atresia bilier akan memberikan gambaran skintigrafi yang sama dengan hepatitis neonatal.
- MRCP: menilai patensi duktus bilier intra dan ekstra hepatic.
- Kolangiografi: perkutan (PTC) atau operatif.

Insippitated bile syndrome

Insippitated bile syndrome merupakan obstruksi ekstra hepatic oleh karena adanya *sludge*. Sluge dapat tampak di kandung empedu atau di dalam duktus bilier yang menyebabkan obstruksi parsial atau komplit. Duktus bilier yang melebar sering kali sulit ditentukan oleh karena terhalang oleh parenkim hati di sekitarnya. Beberapa hal yang berhubungan dengan keadaan ini antara lain adalah: hemolis masif, nutrisi parenteral total dan obstruksi usus.

Kista duktus koledokus

- Kista duktus koledokus merupakan dilatasi kongenital *common bile duct*. Sebanyak 30% kasus terjadi pada usia 1 tahun, 50% antara usia 1-10 tahun serta 20% pada usia selanjutnya.
- Terdapat beberapa tipe kista duktus koledokus:
 - Tipe I merupakan tipe yang terbanyak ditemukan (80-90%).
 - Tipe V sering disebut sebagai penyakit Caroli dan merupakan kista intra hepatic yang multipel.
- Secara US kista duktus koledokus tampak sebagai massa kistik di daerah porta hepatis yang terpisah dari kandung empedu.
- Kista yang besar dapat mengandung *sludge*.
- Penyakit Caroli secara US terlihat sebagai struktur tubuler multipel yang berdilatasi. Struktur ini akan tampak sampai ke daerah perifer hati dan kadang-kadang berhubungan dengan suatu massa kistik besar lain yang merupakan dilatasi fokal sebagian sistem bilier yang lain.
- MRCP dan PTC merupakan pemeriksaan pencitraan lanjutan pada kista duktus koledokus.

Anak

Penyebab kolestasis pada anak dapat dikelompokkan ke dalam penyakit primer hepatosit dan akibat obstruksi. Penyakit hepatoseluler dibagi dalam hepatitis (akut/kronik) dan metabolismik. Hepatitis akut dapat disebabkan oleh karena infeksi, bahan toksis atau obat-obatan.

- Pada hepatitis akut gambaran US yang tampak lebih bergantung pada derajat beratnya penyakit dibandingkan agen penyebabnya. Ukuran hati dapat terlihat normal atau membesar dengan ekogenisitas parenkim yang menurun secara difus disertai dinding vena porta yang ekogenik. Pada hepatitis kronis gambaran US umumnya menunjukkan peningkatan ekogenisitas parenkim dengan ekostruktur yang kasar disertai dengan penurunan visualisasi pembuluh perifer vena porta.²
- Kolestasis akibat gangguan metabolismik antara alin adalah: penyakit Wilson, defisiensi alpha I antitripsin, glikogen stroge disease dan tirosinemia. Gambaran US dari semua kelainan tersebut bersifat non spesifik. Hati umumnya tampak hiperekoik dengan visualisasi pembuluh perifer vena porta yang menurun.
- Obstruksi bilier yang menimbulkan kolestasis pada anak dapat disebabkan oleh neoplasma atau batu. Neoplasma hati jarang ditemukan pada anak. Walaupun demikian keganasan pada hati ditemukan 2% dari keseluruhan keganasan pada anak.

Kolelitiasis dan koledokolitiasis

Kolelitiasis dan koledokolitiasis jarang ditemukan pada anak. Secara US batu tampak sebagai fokus ekogenik dengan *acustic shadow* di dalam kadung empedu. Sedangkan *sludge* merupakan strukur ekogenik tanpa *acustic shadow* di dalam kandung empedu. Pelebaran duktus bilier intra/ekstra hepatic dapat terjadi pada kelainan ini.¹

Kolelitiasis pada neonatus umumnya merupakan akibat dari beberapa kondisi seperti:

- Anomali kongenital sistem bilier yang obstruktif
- Riwayat nutrisi parenteral total
- Terapi dengan furosemid
- Fototerapi
- Dehidrasi
- Infeksi
- Anemia hemolitik
- Sistem usus pendek

Pada anak yang lebih besar penyebab batu empedu umumnya:

- Anemia hemolitik
- Nutrisi parenteral total
- Reseksi usus
- Kista duktus koledokus

Koledokolitiasis bermanifestasi sebagai struktur ekogenik dengan *acoustic shadow* di dalam duktus bilier yang umumnya berkorelasi dengan dilatasi duktus.²

Hidrops kandung empedu

Kandung empedu mengalami distensi yang masif akan tetapi ketebalan dinding masih normal. Pada anak yang lebih tua/besar bentuk kandung empedu yang sebelumnya ovoid berubah menjadi bikonveks. Hidrops kandung empedu umumnya terjadi akibat:

- Stasis bilier oleh karena dehidrasi atau puasa yang lama
- Riwayat nutrisi parenteral total
- Sindrom Kawasaki
- Sepsis
- Leptospirosis
- Askariasis
- Demam tifoid

Apabila kondisi-kondisi tersebut diatas telah diatasi maka bentuk kandung empedu akan kembali normal.

Sirosis hepatis

Sirosis hati merupakan akibat akhir berbagai penyakit hati. Parenkim hati yang normal diganti oleh fibrosis dan regenerasi noduler.

- Pada US lobus kanan dan segmen medial lobus kiri hati tampak kecil dengan hipertrofi kompensasi segmen lateral lobus kiri hati dan lobus kaudatus. Ekostruktur hati kasar dan heterogen dengan pola yang noduler.
- Tanda sekunder akibat sirosis termasuk asites dan hipertensi porta sering ditemukan.
- Pemeriksaan US dupleks dan Doppler berwarna terhadap pembuluh darah penting dilakukan pada pasien dengan penyakit hati kronis untuk menentukan tanda-tanda hipertensi porta dengan menilai al:
 - Apakah aliran pada vena porta hepatopetal atau hepatofugal
 - Apakah terdapat varises dan kolateral
 - Bagaimana aliran darah pada arteri dan vena hepatica.^{1,2}

Kesimpulan

Ultrasonografi merupakan modalitas pencitraan awal yang dapat membedakan penyebab obstruktif atau nonobstruktif pada bayi dan anak kuning. Pemeriksaan ini bersifat tidak invasif, non radiasi dan dapat dilakukan pada berbagai keadaan fungsi hati.

Daftar Pustaka

1. Gubernick JA, Rosenberg HK, Ilaslan H, Kessler A. US approach to jaundice in infant and children. Radiographics 2000;20:173-195.
2. Siegel MJ. Liver, gallbladder and biliary tract. Dalam: Siegel MJ, penyunting. Pediatric sonography. Ed ke-3. Philadelphia: Lippincott Williams and Williams; 2002. h. 213-305.
3. Kanagawa K, Akasaka Y, Kitamura E, Nishiyama S, Muraji E, Nishijima E et al. Sonographic diagnosis of biliary atresia in pediatric patients using the triangular cord sign versus gallbladder length and contraction. AJR 2003;181:1387-90.
4. Visrutaratna P, Wongsawasdi L, Lerttumnongtum P, Singhavejsakul J, Kattipattanapong V, Ukarapol N. Triangular cord sign and ultrasound features of the gall bladder in infants with biliary atresia. Australian Radiology 2003;47:252-6.
5. Korb MA, Kotb A, Sheba MF, El Koofy NM, El Karaksy HM, Abdel-Khalik MK et al. Evaluation of the triangular cord sign in the diagnosis of biliary atresia. Pediatrics 2001;107:436-20

Pencitraan pada Infeksi Virus Dengue

Infeksi virus dengue mempunyai spektrum klinis yang sangat luas, dapat tanpa gejala atau bermanifestasi sebagai demam dengue (DD) atau demam berdarah dengue (DBD) tanpa atau disertai syok. Di Indonesia pada tahun 2007 ditemukan 150.000 kasus, dengan angka kematian 1%.

Gambaran klinis DBD tidak selalu khas. Keterlambatan dalam menegakkan diagnosis menyebabkan penanganan tidak dapat dilakukan pada waktunya, kelainan menjadi ireversibel dan menyebabkan kematian. Pada keadaan meragukan, pencitraan merupakan salah satu alat penunjang diagnostik yang dapat digunakan untuk membantu menentukan adanya kebocoran plasma yang dijumpai pada DBD dan tidak pada demam dengue. Kebocoran plasma mengisi rongga tubuh seperti rongga pleura dan rongga peritoneum yang pada keadaan berat dapat menyebabkan syok hipovolemik.

Pemeriksaan pencitraan

- Foto toraks *right lateral decubitus* (RLD)
- USG toraks dan abdomen

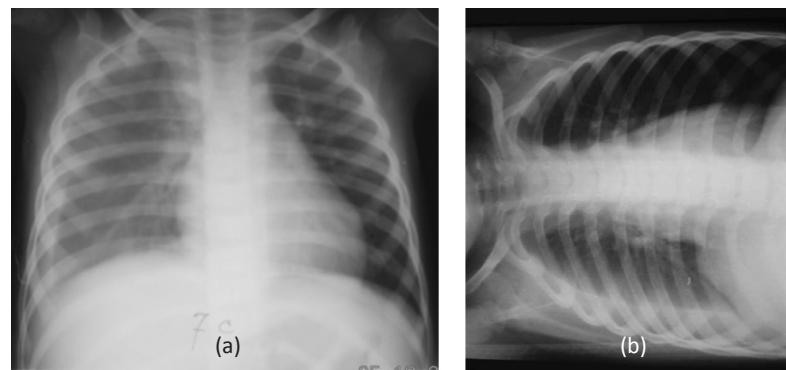
Gambaran pencitraan

Kelainan yang dapat terlihat pada infeksi dengue adalah sebagai berikut:

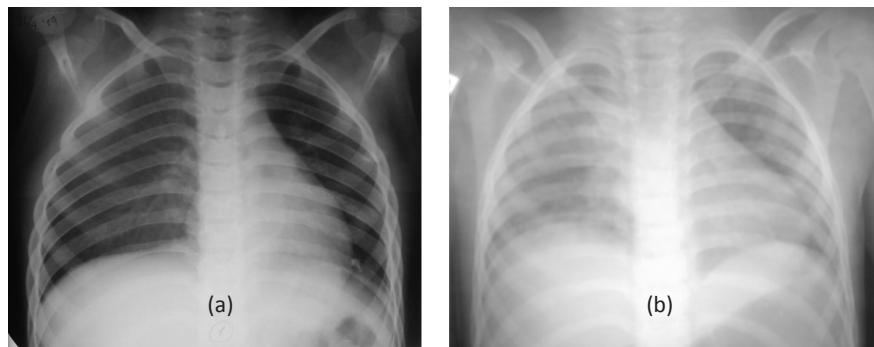
- Foto toraks
 - Dilatasi pembuluh darah paru (Gambar 1 dan 2)
 - Efusi pleura (Gambar 1 dan 2)
 - Kardiomegali (Gambar 2 b)

Terkadang adanya efusi pleura terlihat sebagai diafragma yang terletak lebih tinggi atau bentuk lengkung diafragma yang asimetris; keadaan ini disebabkan adanya cairan subpulmonik atau subfrenikus.

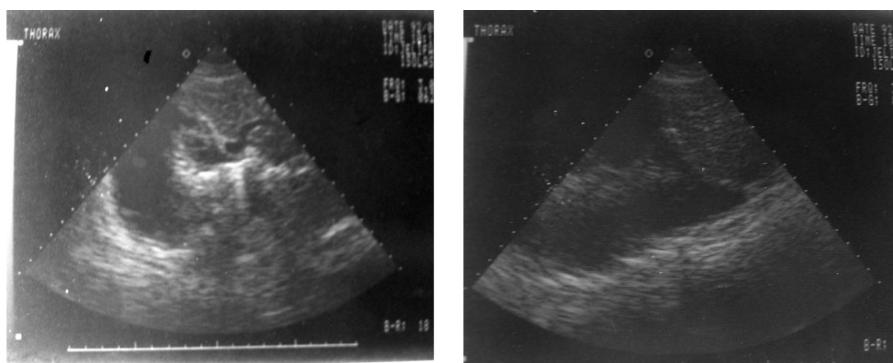
- USG toraks dan abdomen
 - Efusi pleura (gambar 3)
 - Efusi perkardium
 - Hepatomegali



Gambar 1. (a) Hemitoraks kanan terlihat lebih opak dengan garis opak di lateral, sejajar dinding toraks, yang menunjukkan adanya cairan di dalam rongga pleura (b) Pada foto RLD efusi pleura terlihat lebih jelas terkumpul di hemitoraks kanan yang terletak rendah.



Gambar 2. (a) Lapangan paru di hemitoraks kanan terlihat lebih opak dari hemitoraks kiri menunjukkan adanya efusi pleura dengan dilatasi pembuluh darah paru (*vascular engorgement*), (b) kardiomegalii.

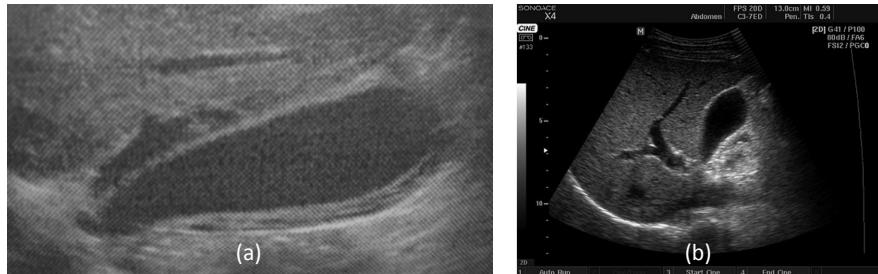


Gambar 3. Efusi pleura pada USG potongan transversal (a) dan longitudinal (b)

- Dilatasi vena hepatica
- Asites (Gambar 4)
- Penebalan dinding kandung empedu (Gambar 5a)



Gambar 4. Asites. Tampak hati dan kandung empedu dikelilingi cairan bebas di rongga peritoneum.



Gambar 5. Penebalan dinding kandung empedu (a), dinding kandung empedu normal (b)

Kepustakaan

1. Swischuk LE. Pleural fluid. Dalam, Swischuk, penyunting. Imaging of the newborn, infant, and young child. Ed ke-5. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004. h. 149-50
2. Kuhn JP, Slovis TL, Silverman FN, Khuns LR. Pleural fluid. Dalam, Sylverman, penyunting. Caffey's pediatric x-rays diagnosis. Ed ke-9. St. Louis: Mosby; 2004. h. 1076-85

Catatan :

Catatan :

Catatan :