

## 133 Purpura Henoch-Scholein

**Waktu** :

Pencapaian kompetensi:

Sesi di dalam kelas : 2 X 60 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 3 X 120 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)

### Tujuan umum

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

### Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Memahami faktor etiologi dan patofisiologis purpura Henoch-Schönlein pada anak.
2. Menegakkan diagnosis purpura Henoch-Schönlein melalui anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang.
3. Menatalaksana purpura Henoch-Schönlein.
4. Mencegah, mendiagnosis, dan mengenal komplikasi purpura Henoch-Schönlein dan merujuk jika perlu.

### Strategi pembelajaran

**Tujuan 1.** Memahami faktor etiologi dan patogenesis purpura Henoch-Schönlein pada anak

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Small group discussion.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted Learning.*

### ***Must to know key points:***

- Kondisi yang terkait dengan purpura Henoch Schönlein ( infeksi, obat-obatan, imunisasi, keganasan, dsb)
- Reaksi hipersensitifitas tipe III
- Aktivasi komplemen
- Mediator inflamasi.
- Patogenesis Purpura Henoch-Schönlein

**Tujuan 2.** Menegakkan diagnosis Purpura Henoch-Schönlein melalui anamnesis, pemeriksaan fisis, dan pemeriksaan penunjang

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Video dan CAL.*
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

***Must to know key points*** (sedapat mungkin pilih *specific features, signs & symptoms*):

- Anamnesis: faktor etiologi, gejala dan perjalanan klinis yang relevan
- Pemeriksaan fisis berkaitan dengan purpura yang timbul, artritis dan artralgia, tanda perdarahan pada saluran cerna, dan ditempat lain.
- Pemeriksaan penunjang (laboratorium, pencitraan, mengenal dan mengetahui indikasi biopsi kulit, ginjal).
- Membedakan purpura Henoch-Schönlein dengan vaskulitis lekositoklastik yang lain

**Tujuan 3.** Menatalaksana medis Purpura Henoch Schönlein

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- *Video dan CAL.*
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

***Must to know key points:***

- Berbagai macam terapi suportif
- Penggunaan kortikosteroid
- Penggunaan imunosupresan
- Alat dan bahan transfusi darah, plasmaferesis.

**Tujuan 4.** Mencegah, mendiagnosis, dan mengenal komplikasi Purpura Henoch Schönlein dan merujuk jika perlu

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- *Video dan CAL.*

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

***Must to know key points:***

- Diagnosis komplikasi (perdarahan saluran cerna, gagal ginjal, perdarahan SSP, Paru, dll): anamnesis, pemeriksaan fisis, dan pemeriksaan penunjang

**Persiapan Sesi**

- Materi presentasi:
  - Purpura Henoch-Schönlein
  - Slide
    - 1 : Pendahuluan
    - 2 : Definisi
    - 3 : Epidemiologi
    - 4 : Patogenesis dan faktor risiko
    - 5 : Manifestasi klinis
    - 6 : Pemeriksaan penunjang
    - 7 : Tata laksana
    - 8 : Prognosis
    - 9 : Komplikasi
    - 10: Kesimpulan
- Kasus : 1. Purpura Henoch Schönlein  
2. Nefritis Henoch Schönlein
- Sarana dan Alat Bantu Latih :
  - Foto pasien purpura Henoch Schönlein
  - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
  - Tempat belajar (*training setting*): ruang perawatan, kamar tindakan, .

**Kepustakaan**

1. Cassidy JT, Petty RE. Vasculitis and its classification. Dalam: Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, penyunting. Textbook of pediatric rheumatology; edisi ke-5. Philadelphia: Churchill Livingstone, 2005. p. 492-495.
2. Ball GV, Gay JR RM. Vasculitis. Dalam: Koopman WJ, penyunting. Arthritis and allied conditions. A textbook of rheumatology; edisi ke-14. Philadelphia: Williams & Wilkins, 2001. p. 1655-1696.
3. Morrow J, Nelson JL, Watts R, Isenberg D. Autoimmune rheumatic disease; edisi ke-2. Oxford: Oxford University, 1999. p. 242-269.
4. Cassidy JT, Petty RE. Leukocytoclastic vasculitis. Dalam: Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, penyunting. Textbook of pediatric rheumatology; edisi ke-5. Philadelphia: Churchill Livingstone, 2005. p. 496-511.
5. Matondang CS, Roma J. Purpura Henoch-Schönlein. Dalam: Akib AAP, Munasir Z, Kurniati N, penyunting. Buku ajar alergi-imunologi anak; edisi ke-2. Jakarta: BP IDAI, 2007. p. 374-378.

6. Gardner JMM, Dolezaleva P, Cummins C, Southwood TR. Incidence of Henoch- Schönlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of ethnic origins. *Lancet* 2002; 360:1197-1202.
7. Jeong YK, Ha HK, Yoon CY, Gong G, Kim PN, Lee MG, et al. Gastrointestinal involvement in Henoch-Schönlein syndrome: CT findings. *AJR* 1997; 168:965-968.
8. Gunasekaran TS. Henoch-Schönlein purpura: What does the “Rash” look like in the gastrointestinal mucosa ?. *Pediatr Dermatol* 1997; 14:437-440.
9. Lin SJ, Huang JL. Henoch-Schönlein purpura in Chinese children and adult. *Asian Pac J Allergy Immunol* 1998; 16:21-25.
10. Ayoub EM, Mc Bride J, Schmiederer M, Anderson B. Role of Bartonella henselae in the etiology of Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Infect Dis J* 2002; 21:28-31.
11. Heegaard ED, Taaning EB. Pavovirus B19 and V9 are not associated with Henoch- Schönlein purpura in children. *Pediatr Infect Dis J* 2002; 21:31-34.
12. Nussinovitch M, Prais D, Finkelstein Y, Varsano I. Cutaneous manifestation of Henoch-Schönlein purpura in young children. *Pediatr Dermatol* 1998; 15:426-428.
13. Saulsbury FT. Hemorrhagic bullous lesions in Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Dermatol* 1998; 15:357-359.
14. Wananukul S, Pongprasit P, Korkij W. Henoch-Schönlein purpura presenting as hemorrhage vesicles and bullae: case report and literature review. *Pediatr Dermatol* 1995; 12:314-317.
15. Kaku Y, Nohara K, Honda S. Renal involvement in Henoch-Schönlein purpura: a multivariate analysis of prognostic factors. *Kidney Int* 1998; 53:1755-1759.
16. Paller AS, Kelly K, Sethi R. Pulmonary hemorrhage: An often fatal complication of Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Dermatol* 1997; 14:299-302.
17. Hatturi M, Ito K, Konomoto T, Kawaguchi H, Yoshioka T, Khono M. Plasmapheresis as the sole therapy for rapidly progressive Henoch-Schönlein purpura Nephritis in Children. *Am J Kidney Dis* 1999; 33:427-433.
18. Tizard EJ, Hamilton-Ayres MJJ. Henoch-Schönlein purpura. *Arch Dis Child Educ Pract Ed* 2008; 93:1-8
19. Makker SP. Glomerular disease. Dalam: Kher KK, Makker SP, penyunting. *Clinical pediatric nephrology*. New York: McGraw-Hill Inc., 1992;175-276.
20. Meadow SR. Schönlein-Henoch syndrome. Dalam: Edelmann CM Jr, penyunting. *Pediatric kidney disease; edisi ke-2*. Boston: Little, Brown & Co., 1992;1525-33.

## **Kompetensi**

Memahami dan melakukan tata laksana purpura Henoch Schönlein pada anak

## **Gambaran umum**

Purpura Henoch Schönlein (PHS) adalah vaskulitis sistemik pada pembuluh darah kecil yang tersering pada anak. Pembuluh darah kecil yang sering dikenai yaitu pada kulit, saluran cerna, ginjal, dan sendi. Penamaan penyakit ini dibuat berdasarkan gabungan dua orang ahli yang banyak meneliti tentang penyakit ini yaitu Henoch dan Schönlein.

Penyakit ini lebih sering mengenai anak dibanding dewasa. Insiden pada populasi anak diperkirakan 13,5/100.000/tahun dan dilaporkan meningkat pada akhir ini. Rentang usia yang sering terkena adalah 2-15 tahun. Pada kelompok anak usia kurang dari 17 tahun didapatkan

insiden 20,4/100.000/tahun sedangkan pada kelompok anak usia kurang dari 14 tahun insidennya 22,1/100.000/tahun. Anak lelaki lebih sering terkena dibanding wanita, dengan perbandingan berkisar antara 1,5-2 : 1. Pada anak Asia didapatkan insiden 24/100.000/tahun. Pada anak kulit putih 17,8/100.000/tahun, dan anak kulit hitam 6,2/100.000/tahun.

Sampai saat ini penyebab pasti belum diketahui. Beberapa keadaan yang dikaitkan sebagai faktor etiologi antara lain infeksi, obat-obatan, makanan, imunisasi, dan keganasan. Pada penelitian retrospektif terhadap populasi Cina di Taiwan didapatkan 40,5% PHS didahului oleh infeksi, 8,3% karena pemberian obat-obatan, sisanya 59,5% tidak diketahui. Faktor infeksi mencakup infeksi streptokokus, bartonella henselae, campak, rubela, mikoplasma, koksaki, adenovirus, toksokara, amebiasis, helikobakter pilori, tuberkulosis, hepatitis B, varisela. Faktor obat-obatan antara lain vankomisin, ranitidin, streptokinase, sefuroksim, diklofenak, enalapril, dan kaptopril. Faktor lain yang juga diduga berperan adalah beberapa keadaan seperti leukemia, limfoma, paparan dengan dingin, hipersensitif terhadap makanan, dll.

Patofisiologi yang jelas belum diketahui. Berbagai kelainan seperti peningkatan kadar IgA serum, aktivasi komplemen jalur alternatif, diduga berperan pada proses inflamasi pembuluh darah kecil pada penyakit ini. Pada keadaan lanjut IgG atau IgM juga terlibat dalam mengaktivasi komplemen jalur klasik. Keadaan ini ditunjang dengan ditemukannya deposit imun IgA pada lesi di kulit, ginjal, kapiler usus halus, dan peninggian kadar C3 atau properdin tanpa ditemukannya C1q dan C4 pada fase akut. IgA yang terlibat ternyata adalah bentuk polimerik IgA1(pIgA1). Kompleks imun dan aktivasi komplemen akan menghasilkan beberapa mediator inflamasi. Mediator inflamasi yang diduga terlibat antara lain interleukin 1(IL-1), IL-6, *tumor necrosis factor*, oksigen radikal bebas, prostanooids, leukotriks, *vascular cell adhesion molecule-1*, *membrane attack complex* (C5b-9) dan protein imunostimulator sirkulasi (90K).

Munculan klinis sering mendadak, dengan tanda khas berupa purpura yang timbul tanpa disertai trombositopenia. Purpura terutama didapatkan pada daerah yang mendapat tekanan seperti di bokong dan anggota gerak bagian bawah, dan dapat disertai gejala pada sendi, saluran cerna, ginjal dan di tempat lain. Dapat juga disertai oleh gejala nonspesifik seperti demam yang tidak begitu tinggi atau malaise.

Manifestasi klinis pada kulit ditemukan pada semua kasus, dan dikeluhkan oleh sekitar 50-60% pasien. Ruam dapat terjadi di tempat lain seperti tangan, muka, badan. Pada fase awal mungkin ditemukan ruam berupa urtikaria atau ptekie, diikuti oleh makulopapula, kemudian berkembang menjadi purpura, dalam beberapa jam kemudian. Purpura yang khas berdiameter 5 mm, tetapi ruam dapat berukuran dari sebesar ptekie sampai ekimosis. Awalnya purpura berwarna kemerahan kemudian berubah menjadi ungu dan selanjutnya menjadi coklat, lalu menghilang dan dapat muncul lagi. Ruam kulit yang tidak klasik dapat berupa eritema multiforme atau vesikel. Pada 65% pasien ruam berlangsung kurang dari 7 hari, dengan rerata 11,5 hari akan tetapi dapat bertahan sampai beberapa minggu. Ruam dapat disertai edema, ulserasi, pembengkakan jaringan, biasanya ditemukan pada daerah punggung tangan, kaki, kepala, sekitar mata, dahi, dan skrotum, terutama pada anak usia dibawah 2 tahun. Pada beberapa kasus dapat terjadi pembengkakan jaringan di daerah kepala atau ekstremitas dan sangat sakit.

Gejala pada sendi ditemukan pada lebih kurang 2/3 kasus, berupa artritis maupun artralgia. Gejala sendi biasanya mendahului gejala lain, dapat berpindah atau tidak berpindah. Sendi yang terkena terutama sendi besar seperti lutut, pergelangan kaki, siku, pergelangan tangan. Terjadi pada anak kelompok umur yang lebih besar. Artritis atau artralgia merupakan 25% keluhan pasien untuk datang berobat. Pembengkakan tanpa disertai kemerahan, perabaan lunak, tidak panas, tetapi nyeri dan gerakan jadi terbatas. Gejala sendi ini berlangsung sementara dan biasanya

sembuh sendiri tidak menimbulkan kerusakan permanen, meskipun dapat berulang.

Gejala saluran cerna dapat berupa sakit perut, muntah, pendarahan, dan 2-6% kasus berkembang menjadi kasus bedah. Gejala saluran cerna dapat sembuh spontan. Umumnya gejala saluran cerna ini terjadi setelah timbulnya ruam di kulit, tetapi pada 14% kasus gejala saluran cerna terjadi lebih dahulu. Gejala saluran cerna paling sering berupa sakit perut dan muntah. Sakit perut bersifat kolik, lokasi di daerah periumbilikal. Sakit perut yang hebat dan mendadak merupakan petanda terjadinya perdarahan hebat atau intusussepsi, infark usus, perforasi usus, pankreatitis dan hidrop kandung empedu. Lokasi intusussepsi terutama di ileoileal atau ileokolonal. Umumnya pada keadaan ini gejala saluran cerna mendahului gejala pada kulit, dan 15% kasus sakit perut hebat dilakukan laparotomi. Perdarahan saluran cerna didapatkan pada 50-70% pasien dengan keterlibatan saluran cerna, dan lebih dari separuhnya berupa perdarahan tersembunyi. Gejala saluran cerna dapat sembuh spontan.

Umumnya kelainan pada ginjal ringan berupa asimtomatik, hematuria mikroskopis atau proteinuria ringan. Keterlibatan ginjal merupakan sumber kesakitan dan kematian pada pasien PHS. Prevalensi keterlibatan ginjal dalam kepustakaan dilaporkan mempunyai variasi yang sangat lebar, berada dalam interval 10-90%. Kelainan ginjal bervariasi mulai dari yang ringan sampai berat berupa glomerulonefritis, hipertensi, sindrom nefrotik bahkan gagal ginjal. Umumnya gejala muncul setelah timbulnya gejala di tempat lain tetapi sebagian kecil terjadi sebaliknya. Gejala pada ginjal dapat menetap sampai beberapa bulan, bahkan beberapa tahun. Keadaan ini biasanya berhubungan dengan nefropati, dan dapat sembuh sempurna. Faktor risiko keterlibatan ginjal pada PHS adalah usia lebih dari 7 tahun, purpura persisten dan penurunan faktor pembekuan XIII dan sakit perut. Sakit perut memiliki rasio kesakitan ginjal 3,26, purpura persisten 11,53, dan penurunan faktor XIII 2,27.

Purpura Henoch-Schönlein adalah suatu vaskulitis sistemik pembuluh darah kecil dengan mediasi imunologis secara primer menyerang kulit, saluran cerna, sendi dan ginjal. Faktor lain yang mungkin mempengaruhi diantaranya infeksi, alergi makanan dan obat, gigitan serangga, vaksinasi, *familial Mediterranean fever*. Gejala Purpura Henoch-Schönlein pada anak biasanya berupa ruam kulit, artralgia, arthritis dan nyeri perut. Spektrum gejala ginjal bervariasi berupa hematuria mikroskopik, hematuria nyata, sindrom nefrotik, dan gagal ginjal akut dengan gambaran menyerupai glomerulonefritis kresentik progresif cepat. Gambaran urinalisis dapat hanya berupa hematuria mikroskopis, tetapi dapat pula berupa nefritis, yaitu berupa hematuria, proteinuria, serta torak granular, selular maupun eritrosit. Penatalaksanaan cukup dengan terapi suportif, biasanya prognosis baik. Nyeri sendi dapat diatasi dengan analgesic. Sebagian besar menunjukkan kelainan ginjal yang ringan tanpa gejala GGA, SN dan hipertensi. Pada pasien yang menunjukkan gangguan ginjal berat harus dipantau ketat, dan prognosinya kurang baik.

Gejala klinis lain tetapi jarang ditemukan adalah gejala pada susunan saraf pusat, jantung, mata, paru. Gejala dapat berupa koma, perdarahan subarakhnoid, gangguan mata, perdarahan subkonjungtival, neuritis optik, sindrom Guillain-Barre, perdarahan paru, epistaksis berulang, parotitis, karditis dan orkhitis.

Pemeriksaan yang dapat menunjang tegaknya diagnosis adalah darah tepi lengkap, urine, feses. Pemeriksaan kadar komplemen, kadar IgA (terutama), IgM, IgG. Biopsi pembuluh darah kecil organ yang terkena seperti kulit, ginjal, dan saluran cerna dan dilanjutkan pemeriksaan dengan mikroskop cahaya, mikroskop fluoresen dan mikroskop elektron. USG abdomen, endoskopi dan sken abdomen mungkin dapat membantu terutama pada kasus bedah dan keadaan gejala klinis yang tidak lengkap.

Diagnosis ditegakkan berdasarkan gejala klinis yang khas berupa ruam purpurik yang

menimbul dengan predileksi di bokong dan ekstremitas bawah dengan satu atau lebih gejala berikut nyeri abdomen atau perdarahan saluran cerna, artralgia atau artritis, dan hematuria atau nefritis, tanpa disertai trombositopenia. Diagnosis dapat diperkuat oleh bukti yang ditemukan pada pemeriksaan penunjang.

Sebagai diagnosis banding penyakit ini antara lain glomerulonefritis akut pasca streptokokus, lupus eritematosus sistemik, septikemia, koagulasi intravaskular diseminata, sindrom uremik-hemolitik, bentuk lain dari poliarteritis atau vaskulitis pada demam rematik.

Hingga saat ini pengobatan terhadap PHS hanyalah bersifat suportif dan simptomatis. Penyakit ini dapat sembuh sendiri dalam beberapa hari - minggu. Pada keadaan klinis yang ringan seperti adanya ruam kemerahan, artritis, sakit perut dan malaise, diberikan terapi suportif berupa pengawasan terhadap hidrasi, nutrisi, elektrolit dan obat simptomatik sederhana untuk pereda nyeri, seperti asetaminofen. Disamping itu dilakukan evaluasi terhadap perdarahan saluran cerna, ginjal, dan organ vital lain. Penggunaan obat anti inflamasi nonsteroid (NSAID) sangat baik untuk pengobatan gejala sendi tetapi dapat menjadi perancu dan memperburuk perdarahan saluran cerna dan kelainan ginjal.

Kortikosteroid dapat digunakan pada keadaan purpura yang disertai edema hebat, dan secara dramatis dapat mengurangi gejala sendi, tetapi tidak untuk ruam di kulit maupun kelainan ginjal. Pada bentuk klinis sedang-berat seperti perdarahan saluran cerna dan sakit perut yang hebat dapat diberikan kortikosteroid, akan tetapi pemberiannya masih diperdebatkan oleh karena tidak ada bukti nyata keuntungan yang diperoleh bila dibandingkan dengan terapi suportif. Dosis yang diberikan adalah 1-2 mg/kgBB/hari selama 1 minggu diikuti dengan penurunan dosis secara bertahap selama 2-3 minggu sebelum akhirnya dihentikan sama sekali. Pada gangguan ginjal pemberian kortikosteroid juga masih diperdebatkan. Tidak ada suatu keharusan pemberian kortikosteroid baik pada permulaan penyakit, maupun pada keadaan kelainan ginjal yang nyata, meskipun kadang-kadang dapat membantu. Pemberian kortikosteroid saja atau dikombinasi dengan siklofosamid, azatioprin, atau siklosporin cukup efektif pada gangguan ginjal yang berat.

Pemberian immunosupresi jangka panjang mungkin menguntungkan pada gangguan ginjal progresif. Disamping itu juga dapat dicoba pemberian kombinasi kortikosteroid, obat alkilating, antikoagulan, dan plasmaferesis, serta imunoglobulin dosis tinggi.<sup>1</sup> Kombinasi prednison dan siklofosamid dapat menginduksi dan menjaga tetap remisi 7 dari 8 pasien nefritis yang dibuktikan dengan hasil biopsi. Pemberian plasmaferesis saja dapat memperbaiki nefritis progresif cepat, terutama bila diberikan pada fase awal penyakit. Beberapa senter memberikan kortikosteroid dan ditambah dengan sitotoksik selama 6-12 bulan pada kasus glomerulonefritis proliferasif disertai gagal ginjal. Bila dengan pengobatan diatas tidak berhasil dan penyakit berkembang menjadi gagal ginjal maka dapat dilakukan transplantasi ginjal.

Pemberian faktor XIII ternyata dapat memperbaiki gejala saluran cerna. Intususepsi dapat diatasi dengan barium enema. Bila tidak berhasil atau terjadi perforasi usus dilakukan tindakan bedah.

Vaskulitis di tempat lain seperti di susunan saraf pusat, paru, testis meskipun jarang sebaiknya diberikan kortikosteroid, dengan dosis 1-2 mg/kgBB/hari. Obat lain seperti, siklofosamid, plasmaferesis, dan obat sitotoksik lain yang diberikan secara i.v. dapat juga diberikan.

Prognosisnya baik, meskipun dapat terjadi kekambuhan terutama pada pada periode 6 bulan pertama. Umumnya terjadi setelah 6 minggu tetapi dapat terjadi 2 tahun setelah onset, dapat terjadi spontan atau dicetuskan oleh infeksi saluran nafas berulang. Kesakitan dan kematian biasanya berkaitan dengan adanya gejala saluran cerna dan nefritis terutama pada kelainan glomerulus dengan kresentik lebih dari 50%, beratnya penyakit pada masa awal, khususnya 3

bulan pertama. Umumnya kelainan pada ginjal ini ringan, hanya 1% menetap, dan 2-5% menjadi penyakit ginjal kronis dan gagal ginjal. Pada kelainan ginjal persisten harus dilakukan evaluasi yang ketat.

#### Pencegahan

Pencegahan deteksi dini hiperbilirubinemia (indirek dan direk) patologis sehingga tatalaksana dini dapat mencegah komplikasi (bilirubin ensefalopati, sirosis hepatis bilier).

### Contoh kasus

#### STUDI KASUS: PURPURA HENOCH-SCHÖLEIN

#### Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

#### Studi kasus 1

Seorang anak berumur 10 tahun dibawa oleh ibu karena terlihat bintik dan bercak kemerahan pada kedua tungkai bawah sejak 3 hari yang lalu. Sejak kemaren anak juga mengeluh sakit perut. Anak masih makan tetapi sedikit berkurang dari biasa. Lebih kurang 3 minggu yang lalu anak dibawa ke dokter karena demam.

#### Penilaian

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

#### Diagnosis (identifikasi masalah/kebutuhan)

- Identifikasi faktor risiko pada anak
- Nilai keadaan klinis anak: klasifikasi berat-ringannya penyakit
- Deteksi kelainan laboratorium: darah tepi lengkap, apusan darah tepi, analisis feses, urinalisis, kadar IgA (terutama), IgG, IgM, C3 dan C4, fungsi ginjal, faktor XIII.

Hasil penilaian yang ditemukan pada keadaan tersebut adalah:

Anak sadar dan kooperatif, suhu 37,1<sup>0</sup>C, status gizi baik, tidak pucat, tidak sianosis dan tidak ada oedema. Hasil darah tepi: Hb 11 g/dL, Ht 35%, leukosit 15.000/uL, trombosit 450.000/uL, hitung jenis dalam batas normal. Apusan darah tepi tampak normositer normokrom. Urinalisis, makroskopis warna kuning muda, jernih. Mikroskopis sedimen eritrosit 5-6/LPB, leukosit 3-4, protein positif 1, reduksi negatif, urobilin positif, dan bilirubin negatif. Analisis feses warna kekuningan, konsistensi lunak, benzen test positif, leukosit 1-2/LPB, terlihat sisa pencernaan.

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

#### Jawaban:

Purpura Henoch-Schönlein

### **Pelayanan (perencanaan dan intervensi)**

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

Jawaban:

- Berdasarkan kadar kondisi klinis pasien, dilakukan terapi suportif:
  - Tirah baring, posisi tungkai bawah sedikit ditinggikan
  - Diet makanan lunak
  - Roboransia

### **Penilaian ulang**

Setelah dilakukan tindakan perawatan dilakukan penilaian fisik dan laboratorium (*follow up*) Didapatkan anak menangis sakit perut, muntah 2 kali berisi sisa makanan, berak kekuningan bercampur dengan darah, bak tidak ada keluhan.

4. Apakah yang dilakukan oleh dokter/dokter anak rumah sakit tersebut terhadap anak tersebut ? (mengalami sakit perut, anak menangis dan bab berdarah).

Jawaban:

Dokter anak rumah sakit tersebut melakukan tindakan pengawasan lebih ketat, melakukan perubahan terhadap terapi baik suportif maupun medikamentosanya.

5. Tindakan pengawasan apa yang telah dilakukan oleh dokter anak rumah sakit kabupaten tersebut ?

Jawaban :

Melakukan pengawasan lebih ketat, perubahan suportif dan medikamentosa pada anak tersebut yaitu:

- a. Evaluasi intake – output, tanda-tanda akut abdomen dan perdarahan saluran cerna.
- b. Memberikan diet makanan cair
- c. Memberikan prednison 1-2 mg/kgbb/hari.

Satu hari kemudian keluar darah segar dari anus lebih kurang  $\frac{1}{4}$  gelas, anak tetap sadar baik, TD dan nadi masih stabil, mual disertai muntah 2 kali, tidak demam. Anak di rujuk dengan infus terpasang cairan NaCl 0,9%: Dekstrose 5% (3:1) dengan tetesan mentenen ke rumah sakit rujukan propinsi untuk tindakan lebih lanjut.

Di rumah sakit rujukan propinsi anak dirawat di PICU/Semi PICU, untuk pengawasan dan tindakan lebih lanjut.

6. Bagaimanakah prosedur tata laksana anak tersebut di PICU/Semi PICU ?

Jawaban:

Dilakukan :

- Pengawasan terhadap tanda akut abdomen, perdarahan saluran cerna.
- Sementara dipuasakan.
- Crossmatch darah untuk berjaga-jaga kemungkinan transfusi darah.
- Terapi diganti dengan metilprednisolon intravena dosis 250-750 mg/hari.
- Evaluasi pemeriksaan laboroatorium: darah, feses, dan urine.
- Evaluasi kemungkinan perdarahan ditempat lain, seperti di SSP sakit kepala hebat, penurunan kesadaran, dll.

7. Selama 2 hari di ruang PICU/Semi PICU, perdarahan saluran cerna tidak ada lagi, mual masih ada tetapi tidak muntah, anak sedikit rewel dan minta makan. Apa yang dilakukan dokter spesialis anak yang merawatnya ?

Jawaban:

- IVFD sementara tetap dipertahankan (bila perlu dengan nutrisi parenteral).
- Dicoba pemberian makanan cair (inisiasi).
- Evaluasi tanda akut abdomen, perdarahan saluran cerna, perdarahan ditempat lain.
- Evaluasi pemeriksaan laboratorium: terutama feses dan darah.

8. Bagaimanakah tata laksana selanjutnya pada anak ?

Jawaban:

- IVFD dipertahankan sampai tidak ada tanda akut abdomen, atau perdarahan saluran cerna yang hebat, masukan oral terjamin.
- Kortikosteroid intravena diganti dengan pemberian oral, untuk selanjutnya dilakukan tapering off.
- Evaluasi terhadap fungsi ginjal atau kemungkinan perdarahan ditempat lain.

Setelah 2 hari kemudian kondisi anak stabil dan perdarahan saluran cerna tidak ada sam sekali, diet/intake oral dapat diberikan secara penuh, tidak ada mual ataupun sakit perut. Anak dipindahkan ke ruang perawatan biasa dan infus dihentikan. Evaluasi dilakukan untuk memantau perkembangan klinis sambil menunggu kemungkinan dapat dipulangkan.

9. Apakah yang dilakukan oleh dokter anak terhadap orang tua setelah anak dipulangkan ?

Jawaban:

- Kontrol secara teratur ke poliklinik untuk *follow up* fungsi ginjal, gejala kekambuhan.
- Faktor yang dapat mencetuskan kekambuhan.

## **Studi kasus 2**

Seorang anak laki – laki, 10 tahun datang dengan keluhan adanya bercak – bercak kemerahan pada tungkai.

### **Penilaian**

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

### **Diagnosis (identifikasi masalah/kebutuhan)**

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

- Anamnesa pasien
  - Pemeriksaan fisik
  - Lakukan pemeriksaan laboratorium segera: darah rutin, urinalisis.
2. Berdasarkan pada temuan yang ada, apakah diagnosis yang paling mungkin pada anak tersebut?

Jawaban:

Purpura henoch-schonlein

### **Pelayanan (perencanaan dan intervensi)**

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

Jawaban:

Penatalaksanaan cukup dengan terapi suportif. Nyeri sendi dapat diatasi dengan analgesik. Nyeri perut dan perdarahan gastrointestinal harus dipantau dengan cermat dan dipikirkan kemungkinan adanya invaginasi.

4. Setelah dilakukan terapi, apakah rencana anda selanjutnya untuk pasien tersebut dan mengapa?

Jawaban:

Memantau komplikasi yang mungkin terjadi, seperti GGA, SN dan hipertensi. Pada pasien yang menunjukkan gangguan ginjal berat harus dipantau ketat, dan prognosisnya kurang baik.

### **Tujuan pembelajaran**

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana purpura Henoch-Schönlein seperti yang telah disebutkan di atas yaitu :

1. Memahami faktor etiologi dan patogenesis purpura Henoch-Schönlein
2. Menegakkan diagnosis purpura Henoch-Schönlein melalui anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang.
3. Menatalaksana purpura Henoch-Schönlein
4. Mencegah, mendiagnosis, dan mengenal komplikasi purpura Henoch-Schönlein dan merujuk jika perlu

### **Evaluasi**

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion* dimana pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk menatalaksana purpura Henoch-Schönlein. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur tersebut pada model anatomi.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan Purpura Henoch-Schönlein melalui 3 tahapan:
  1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
  2. Menjadi asisten instruktur

3. Melaksanakan mandiri dibawah pengawasan langsung dari instruktur  
Peserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana purpura Henoch-Schönlein apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan

- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran :
  - Ujian OSCE (P,K,S) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
  - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan

### **Instrumen penilaian**

- **Kuesioner awal**

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

1. Infeksi saluran nafas dapat menjadi faktor etiologi terjadinya Purpura Henoch-SchÖnlein. B/S. Jawaban B..... Tujuan 1
2. Purpura, ekimosis, sakit perut serta gejala nefritis kemungkinan disebabkan oleh vaskulitis pembuluh darah kecil di organ terkait. B/S. Jawaban B..... Tujuan 1.
3. PHS dengan klinis purpura pada bokong, kedua tungkai bawah, disertai sedikit nyeri dan mual diberikan prednison 1-2 mg/kgbb/hari. B/S. Jawaban S..... Tujuan 3.
4. Purpura henoch-sconlein merupakan penyakit vaskulitis pembuluh darah besar. B/S... Jawaban S. Tujuan 1
5. Salah satu gejala purpura henoch-sconlein dapat berupa nyeri sendi. B/S. Jawaban B. Tujuan 1
6. Kortikosteroid harus selalu diberikan untuk mengurangi rasa nyeri. B/S. Jawaban S. Tujuan 3

- **Kuesioner tengah**

**MCQ:**

1. Vaskulitis pada pembuluh darah kecil terjadi oleh karena inflamasi yang kemungkinan disebabkan oleh peran:
  1. Aktivasi komplemen.
  2. Peran deposit IgA.
  3. Peran deposit IgG.
  4. Peran mediator inflamasi seperti IL-6, TNF-alfa
2. Hasil pemeriksaan penunjang dibawah ini yang bermakna untuk menegakkan diagnosis PHS adalah :
  1. Hitung trombosit normal atau meningkat.
  2. Didapatkan bukti deposit Imunoglobulin pada pembuluh darah besar organ yang terkena.
  3. Kadar IgA serum meningkat
  4. Kadar IgG serum menurun.
3. Terapi mana yang paling tepat diberikan pada anak dengan perdarahan saluran cerna yang sangat berat ?
  1. Suportif.
  2. Prednison dengan dosis 1-2 mg/kgBB/hari.
  3. Metilprednisolon intravena 250-750 mg/hari.
  4. Prednison + Siklofosпамid.

4. Di bawah ini adalah gejala klinis Purpura Henoch-Schönlein yang perlu diberitahukan dokter kepada orangtua pada waktu pulang dari rumah sakit:
1. Bercak kemerahan pada kulit terutama pada bokong dan tungkai bawah.
  2. Bengkak dan sakit sendi.
  3. Muntah, sakit perut atau berak warna kehitaman.
  4. Bak warna kemerahan
5. Penyebab purpura henoch-schonlein adalah :
- a. Alergi obat
  - b. Gigitan serangga
  - c. Campak
  - d. Vaksinasi
  - e. Semua benar
6. Gejala nefritis pada purpura henoch-schonlein dapat berupa:
- a. Proteinuri
  - b. pH urin yang rendah
  - c. Tidak bisa buang air besar
  - d. Nyeri perut
  - e. BSSD
7. Terapi mana yang paling tepat diberikan pada anak purpura henoch-schonlein?
- a. B blocker
  - b. Antihistamin
  - c. Kemoterapi
  - d. Operasi
  - e. BSSD
8. Komplikasi yang dapat terjadi adalah :
- a. GGA
  - b. SN
  - c. Hipertensi
  - d. Gagal ginjal berat
  - e. semua benar

Jawaban :

1. E
2. B
3. B
4. E
5. E
6. A
7. E
8. E

**PENUNTUN BELAJAR (*Learning guide*)**

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah / tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:	
<b>1 Perlu perbaikan</b>	Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar, atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan
<b>2 Cukup</b>	Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancar
<b>3 Baik</b>	Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan)

Nama peserta didik	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

<b>PENUNTUN BELAJAR PURPURA HENOCH-SCHÖNLEIN</b>						
<b>No.</b>	<b>Kegiatan/langkah klinik</b>	<b>Kesempatan ke</b>				
		<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>5</b>
<b>I. ANAMNESIS</b>						
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud Anda.					
2.	Tanyakan keluhan utama: – ruam kulit di daerah bokong, kedua tungkai bawah dan pergelangan kaki yang simetris – disertai artritis, nyeri perut, dan berbagai derajat gejala ginjal (ringan berupa hematuria mikroskopik hingga gross hematuria, sindrom nefrotik, GGA)					
3.	Gejala lain yang menyertai, kolik, muntah, BAB berdarah atau melena					
4.	Biasanya didahului oleh ISPA atau keadaan klinis lain (lihat introduksi)					
<b>II. PEMERIKSAAN JASMANI</b>						
1.	Terangkan akan dilakukan pemeriksaan jasmani					
2.	Tentukan keadaan sakit: ringan/sedang/berat					
3.	Lakukan pengukuran tanda vital: kesadaran, tekanan darah, laju nadi, laju pernafasan, dan suhu tubuh					
4.	Pemeriksaan status generalis					
5.	Pemeriksaan abdomen, gejala kolik, invaginasi dan intususepsi					
6.	Pemeriksaan kulit, ruam makuloeritem yang simetris yang kemudian dengan cepat menjadi bentuk makulopapular dan purpura serta ekimosis. Ditemukan terutama di daerah bokong, kedua tungkai bawah dan pergelangan kaki.					
7.	Pemeriksaan sendi daerah kaki, pergelangan kaki dan lutut, tampak bengkak tapi tidak merah dan panas.					

8.	Pemeriksaan berbagai derajat gangguan ginjal (bisa seperti sindrom nefrotik atau GGA, lihat bab sindrom nefrotik dan GGA)					
<b>III.</b>	<b>PEMERIKSAAN LABORATORIUM/RADIOLOGI</b>					
1.	Urinalisis					
2.	Darah rutin					
3.	Ureum, kreatinin					
4.	Protein total, albumin, kolesterol					
5.	ASTO					
6.	Kadar C3 dan C4					
7.	Uji antibodi antinuklear					
8.	Kadar IgA, IgM dan IgG serum					
9.	PT, Aptt					
10.	Uji Benzidin					
<b>IV.</b>	<b>DIAGNOSIS</b>					
1.	Berdasarkan hasil anamnesis: sebutkan.					
2.	Berdasarkan yang ditemukan pada pemeriksaan jasmani: sebutkan.					
3.	Laboratorium dan penunjang lain: sebutkan					
<b>V.</b>	<b>TATALAKSANA</b>					
1.	Suportif					
2.	Kortikosteroid jangka pendek untuk nyeri perut					
3.	Analgetik untuk nyeri sendi					
4.	Bila terdapat GGA, penatalaksanaan sesuai dengan GGA (keseimbangan cairan, antihipertensi dan diuretik, penanganan hiperkalemia, dialisis bila diperlukan)					
5.	Bila terdapat nefritis berat (glomerulonefritis progresif cepat), dapat diberikan kortikosteroid oral, metil-prednisolon i.v bolus, sitostatik (siklofosamid, azatioprin), antikoagulan, antiplatelet dan plasmaferesis					
<b>VI.</b>	<b>PENCEGAHAN</b>					
1.	Jelaskan mengenai HSP, dan nefritis HSP					
2.	Jelaskan mengenai komplikasi yang mungkin terjadi (pengamatan yang teliti karena gangguan ginjal dapat timbul beberapa waktu setelah gejala HSP reda). <ul style="list-style-type: none"> <li>– Pasien yang datang dengan hematuria ringan atau proteinuria ringan, sebagian besar membaik dalam 2-4 bulan. Tapi 5-10% dapat menjadi GGK di kemudian hari.</li> <li>– Pasien dengan nefritis atau nefrotik di awal penyakit biasanya menjadi GGK dan GGT dalam beberapa bulan sampai beberapa tahun kemudian.</li> </ul>					
3.	Dukungan keluarga secara penuh, perhatian dan kesabaran					

## DAFTAR TILIK

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

Nama peserta didik	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

DAFTAR TILIK PURPURA HENOCH-SCHÖNLEIN				
No.	Langkah/kegiatan yang dinilai	Hasil penilaian		
		Memuaskan	Tidak memuaskan	Tidak diamati
<b>I. ANAMNESIS</b>				
1.	Sikap profesionalisme: - Menunjukkan penghargaan - Empati - Kasih sayang - Menumbuhkan kepercayaan - Peka terhadap kenyamanan pasien - Memahami bahasa tubuh			
2.	Menarik kesimpulan mengenai HSP dan nefritis HSP			
3.	Mencari gejala-gejala komplikasi			
4.	Mencari kemungkinan penyebab lain yang mirip gejala nefritis HSP (diagnosis banding)			
<b>II. PEMERIKSAAN FISIK</b>				
1.	Sikap profesionalisme: - Menunjukkan penghargaan - Empati - Kasih sayang - Menumbuhkan kepercayaan - Peka terhadap kenyamanan pasien - Memahami bahasa tubuh			
2.	Menentukan kesan sakit			
3.	Pengukuran tanda vital			

4.	Pemeriksaan konjungtiva dan palpebra			
5.	Pemeriksaan sklera			
6.	Pemeriksaan rongga mulut dan lidah			
7.	Pemeriksaan leher: JVP, kelenjar getah bening, retraksi suprasternal			
8.	Pemeriksaan bunyi jantung			
9.	Pemeriksaan paru-paru			
10.	Pemeriksaan abdomen			
11.	Pemeriksaan hepar			
12.	Pemeriksaan lien			
13.	Pemeriksaan ekstremitas dan sendi			
14.	Pemeriksaan kulit			
<b>III.</b>	<b>USULAN PEMERIKSAAN</b>			
	Keterampilan dalam memilih rencana pemeriksaan (selektif dalam memilih jenis pemeriksaan)			
<b>IV.</b>	<b>DIAGNOSIS</b>			
	Keterampilan dalam memberikan argumen dari diagnosis kerja yang ditegakkan			
<b>V.</b>	<b>TATALAKSANA PENGELOLAAN</b>			
1.	Memilih jenis pengobatan atas pertimbangan keadaan klinis, ekonomi, nilai yang dianut pasien, pilihan pasien, dan efek samping			
2.	Memberi penjelasan mengenai pengobatan yang akan diberikan			
3.	Memantau hasil pengobatan			
<b>VI.</b>	<b>PENCEGAHAN</b>			
	Menerangkan tentang nefritis HSP, mencegah komplikasi dan dukungan keluarga			

<p><b>Peserta dinyatakan</b></p> <p><input type="checkbox"/> Layak</p> <p><input type="checkbox"/> Tidak layak melakukan prosedur</p>	<p><b>Tanda tangan pembimbing</b></p>   <p>(Nama jelas)</p>
---	--

**Tanda tangan peserta didik**

**PRESENTASI**

- *Power points*
- Lampiran : skor, dll

(Nama jelas)

**Kotak komentar**