

162 Anemia Aplastik

Waktu

Pencapaian kompetensi
Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)
Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 3 X 50 menit (*coaching session*)
Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai keterampilan di dalam mengelola penyakit anemia aplastik melalui pembelajaran pengalaman klinis, dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-assessment*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan,

1. Melakukan diagnosis anemia aplastik beserta diagnosis banding
2. Memberikan tata laksana pasien anemia aplastik dan merujuk bila terjadi komplikasi
3. Memberikan penyuluhan pada keluarga mengenai perjalanan penyakit.

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Melakukan diagnosis dan diagnosis banding anemia aplastik

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted learning*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points

- Etiologi, epidemiologi, patogenesis, diagnosis.
- Diagnosis banding: gejala klinis demam dan pemeriksaan penunjang (*decision making*)
- Pemeriksaan laboratorium

Tujuan 2. Tata laksana pasien anemia aplastik dan merujuk bila terjadi komplikasinya

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Video dan computer-assisted learning.*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points

- Prosedur perawatan (tirah baring, tata laksana nutrisi)
- Terapi suportif (Transfusi dan antibiotik)
- Tata laksana kegawatan : perdarahan masif, sepsis dan gangguan sirkulasi.
- Indikasi merujuk

Tujuan 3. Memberikan penyuluhan kepada keluarga tentang perjalanan penyakit.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Video dan computer assisted learning*
- Studi kasus
- *Role play*
- *Bedside teaching*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points

- *Communication skill*
- Menerangkan kemungkinan-kemungkinan penyebab anemia aplastik.
- Pengobatan suportif dan pengobatan mutahir
- Kemungkinan perjalanan penyakit dan tanda-tanda kegawatan.

Persiapan Sesi

- Materi presentasi:
 Anemia aplastik
 Slide
 1. Pendahuluan
 2. Patogenesis
 3. Manifetasi klinis
 4. Pemeriksaan penunjang
 5. Komplikasi
 6. Prognosis
 7. Kesimpulan
- Kasus : Anemia aplastik.

- Sarana dan Alat Bantu Latih
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): ruang rawat jalan, ruang rawat inap, ruang tindakan, dan ruang penunjang diagnostik.

Kepustakaan

1. Nathan DG., Orkin SH. Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood. 5th edition, WB Saunders Company, Tokyo, 1998.
2. Dacie SJV., Lewis SM. Practical Haematology, 8th edition. Churchill Livingstone, Tokyo, 1995
3. Hastings C. The Children's Hospital Oakland. Hematology/Oncology Handbook. Mosby. Toronto, 2002.
4. Israels ED., Israels LG. Mechanism in Hematology. Third edition. Bayer, Canada, 2002.
5. Kapff CT., Jandl JH. Blood. Atlas and Sourcebook of Hematology, 2th edition, Little, Brown and Company, London, 1991.
6. Lichtman MA., Beutler E., Kipps TJ., Williams WJ. Williams Manual of Hematology. McGraw-Hill, Toronto, 6th edition, 2003.
7. Permono HB., Sutaryo., Ugrasena IDG., Windiastuti E., Abdulsalam (penyunting). Buku Ajar Hematologi-onkologi. Ikatan Dokter anak Indonesia, 2005.
8. Puspongoro HD., Hadinegoro SRS., Firmanda D., AAP Tridjaja B., Pudjadi AH., Kosim MS., Rusmil K (penyunting). Standar Pelayanan Medis Kesehatan Anak. Ikatan Dokter Anak Indonesia. Edisi 1.2004
9. Rodak BF. Hematology. Clinical Principles and Applications. WB Saunders Company, Tokyo, second edition, 2002.
10. Sills, RH. Practical Algorithms in Pediatric Hematology and Oncology, Karger, Tokyo, 2003.
11. Weiner MA., Cairo MS. Pediatric Hematology/Oncology Secret. Hanley & Belfuss, INC, Philadelphia, 2002.

Kompetensi

Mengenal dan melakukan tata laksana anemia aplastik serta komplikasinya

Gambaran umum

Anemia aplastik merupakan gangguan hematopoiesis yang ditandai oleh penurunan produksi eritroid, mieloid dan megakariosit dalam sumsum tulang dengan akibat adanya pansitopenia pada darah tepi, serta tidak dijumpai adanya keganasan sistem hematopoietik ataupun metastasis keganasan ke sumsum tulang.

Secara epidemiologis ditemukan lebih dari 70% anak-anak menderita anemia aplastik derajat berat pada saat diagnosis. Penyakit ini lebih jarang dijumpai di negara Barat dibandingkan di Asia termasuk Indonesia, perbedaan insidens ini diperkirakan oleh karena adanya faktor lingkungan seperti pemakaian obat-obat yang tidak pada tempatnya, pemakaian pestisida serta insidens virus hepatitis yang lebih tinggi. Secara etiologi, anemia aplastik dibagi 2 golongan besar yaitu faktor kongenital dan faktor didapat. Patofisiologi penyakit ini secara pasti belum diketahui, namun ada 3 teori yang dapat menerangkan yaitu:

- Kerusakan sel induk hematopoietik
- Kerusakan lingkungan mikro sumsum tulang

- Proses imunologik yang menekan hematopoiesis

Teori kerusakan sel induk hematopoietik didukung dengan keberhasilan transplantasi sumsum tulang sekitar 60-80% pada pasien anemia aplastik, hal ini membuktikan dengan pemberian sel induk dari luar akan terjadi rekonstruksi sumsum tulang.

Gejala klinis yang muncul berdasarkan gambaran sumsum tulang berupa aplasia sistem eritropoietik, granulopoietik dan trombopoietik, serta aktifitas relatif sistem limfopoietik. Secara klinis anak tampak pucat dengan berbagai gejala anemia lain seperti anoreksia, lemah, palspitasi, sesak karena gagal jantung.

Diagnosis ditegakkan berdasarkan gejala klinis berupa panas, pucat dan perdarahan tanpa adanya organomegali. Gambaran darah tepi menunjukkan pansitopenia dan limfositosis relatif. Diagnosis pasti ditentukan dengan pemeriksaan aspirasi sumsum tulang atau biopsi dengan gambaran sel sangat kurang, banyak jaringan penyokong dan jaringan lemak, aplasia sistem eritropoietik, granulopoietik dan trombopoietik

Pengobatan anemia aplastik dengan pengobatan suportif untuk mencegah dan mengobati terjadinya perdarahan dan infeksi. Untuk mengatasi perdarahan sebaiknya digunakan komponen darah dan harus diingat pada anemia aplastik tidak ada gunanya mempertahankan kadar Hb yang tinggi karena transfusi darah yang terlalu sering akan menimbulkan depresi terhadap sumsum tulang dan reaksi hemolitik yang terjadi karena terbentuknya antibodi terhadap komponen darah. Pengobatan yang mutakhir antara lain dengan memberikan obat-obatan antiproliferasi seperti ATG, siklosporin yang di beberapa negara menunjukkan keberhasilan, transplantasi sumsum tulang juga merupakan alternatif terapi. Perjalanan penyakit anemia aplastik dengan terapi konvensional kurang memuaskan, pernah dilaporkan bahwa keadaan anemia aplastik dapat menjadi keadaan pre-leukemia.

Contoh kasus

STUDI KASUS: ANEMIA APLASTIK

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Apabila peserta lain dalam kelompok sudah selesai membaca contoh kasus, jawab pertanyaan yang diberikan. 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 studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus (Anemia aplastik)

Seorang anak perempuan umur 8 tahun, datang berobat dengan keluhan pucat dan demam sejak 1 minggu yang lalu. Demam tinggi pada malam hari disertai batu pilek, sejak 3 hari yang lalu tampak bercak2 biru di kedua tungkai os. Tadi pagi os bab berwarna hitam, lunak sebanyak ± 1 gelas dan sejak itu os tampak lemas.

Penilaian

1. Apa penilaian saudara terhadap keadaan anak tersebut?
2. Apa yang harus segera dilakukan berdasarkan penilaian saudara?

Diagnosis (identifikasi masalah dan kebutuhan)

Jawaban

- a. Deteksi kegawatan berdasarkan keadaan umum pasien

- kesadaran, pernafasan, sirkulasi.
 - Tersangka gangguan sirkulasi (syok)
- b. Atasi gangguan sirkulasi

Hasil penilaian yang ditemukan,

- kesadaran somnolen, suhu 39⁰C, nafas dangkal, nadi cepat, isi kurang dan tekanan 70/40 mmHg. Os tampak pucat
- abdomen lemas, nyeri (-), bising usus (+)
- ekstremitas : ekimosis 2 buah (5X5 cm dan 3X4 cm)

3. Berdasarkan pada hasil temuan, apakah diagnosis anak tersebut?

Jawaban:

- Syok karena perdarahan
- Tersangka anemia aplastik
- Infeksi sistemik

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimana tata laksana pasien?

Jawaban:

- Pemasangan infus , berikan oksigen
- Pemeriksaan darah tepi lengkap, gula darah, analisa gas darah

5. Berdasarkan diagnosis yang saudara tegakkan, bagaimana pengobatan selanjutnya?

Jawaban:

Tergantung hasil laboratorium, bila pansitopenia maka terapi suportif (transfusi dan antibiotika)

Penilaian ulang

6. Apakah yang harus dipantau dalam tindak lanjut pasien selanjutnya ?

Jawaban

- Bila kegawatan telah di atasi, lakukan observasi keadaan umum: perbaikan kesadaran dan diuresis normal.
- Tindak lanjut dilakukan setelah 3-5 hari pengobatan: apabila tidak ada perdarahan baru dan keadaan umum baik, os dapat dipulangkan. Namun bila masih terdapat perdarahan baru dan demam tinggi, pengobatan dievaluasi.
- Penyuluhan kepada orang tua tentang perjalanan penyakit anemia aplastik dan awasi tanda2 darurat yang dapat terjadi se-waktu2.

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 memberikan tata laksana anemia aplastik yang telah disebutkan.

1. Mengetahui patogenesis anemia aplastik
2. Menegakkan diagnosis anemia aplastik.
3. Memberikan tata laksana anemia aplastik serta komplikasinya
4. Memberikan penyuluhan kepada orang tua mengenai perjalanan penyakit.

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*, pembimbing 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 memberikan tata laksana anemia aplastik. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur pada pasien anemia aplastik.
- 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)
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran
 - Ujian OSCE (K, P, A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan
- Peserta didik dinyatakan kompeten (*competence*) setelah melalui tahapan proses pembelajaran,
 - a. Magang : peserta dapat menegakkan diagnosis dan memberikan tata laksana anemia aplastik dengan arahan pembimbing
 - b. Mandiri: melaksanakan mandiri diagnosis dan tata laksana anemia aplastik serta komplikasinya

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan benar dan S bila pernyataan salah

1. Anemia aplastik adalah penyakit yang diturunkan secara autosomal resesif. B/S. Jawaban S. Tujuan 1
2. Anemia aplastik terjadi antara lain karena kerusakan sel induk. B/S. Jawaban B. Tujuan 1
3. Pengobatan anemia aplastik antara lain dengan memberikan obat antiproliferasi. B/S. Jawaban B. Tujuan 2

- **Kuesioner tengah**

MCQ

4. Pada anemia aplastik didapatkan
 - A. Anemia dengan hepatosplenomegali.
 - B. Anemia dengan gangguan faktor pembekuan darah.
 - C. Penekanan terhadap semua sistem hematopoietik.
 - D. Anemia, leukopenia dan splenomegali

5. Patogenesis anemia aplastik adalah :
- A. Kerusakan sel induk hematopoietik.
 - B. Kerusakan lingkungan mikro sumsum tulang
 - C. Proses imunologik
 - D. Semua yang disebut diatas betul

Jawaban

- 4. C
- 5. D

PENUNTUN BELAJAR (*Learning Guide*)

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah / tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:

1 Perlu perbaikan	Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar, atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan
2 Cukup	Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancar
3 Baik	Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan)

Nama peserta	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

PENUNTUN BELAJAR ANEMIA APLASTIK						
No.	Kegiatan/langkah klinis	Kesempatan ke:				
		1	2	3	4	5
I. ANAMNESIS						
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud Anda.					
2.	Tanyakan keluhan utama (bisa pucat, demam atau perdarahan)					
3.	Sudah berapa lama keluhan tersebut?					
4.	Bila pasien datang dengan pucat: <ul style="list-style-type: none"> Pucat timbul mendadak, disertai perdarahan, jumlah perdarahan (sesuai/tidak dengan keadaan pucatnya), adakah minum obat sebelumnya (nama obat, jumlah dan lamanya) Tanyakan lingkungan tempat tinggal (polusi lingkungan) dan pekerjaan orangtua (berhubungan dengan bahan kimia) Setelah pucat terjadi, bagaimana aktifitas pasien. 					
5.	Bila pasien datang dgn perdarahan: <ul style="list-style-type: none"> Di mana saja lokasi perdarahan, jumlah perdarahan (sesuai tidak dengan keadaan pucatnya) Apakah perdarahan sukar berhenti, disertai demam 					
6.	Bila pasien datang dengan keluhan demam : <ul style="list-style-type: none"> Berapa lama demam, sifat demam Cari fokus infeksi Obat/antibiotika apa saja yang pernah diminum Disertai tanda-tanda perdarahan, di mana saja ? 					
7.	Apakah pernah mengalami keadaan seperti ini? Bila ya, kapan?					
8.	Apakah ada gejala lain (perut membesar, pembesaran					

	kelenjar)?					
9.	Bagaimana nafsu makan pasien? Adakah penurunan BB?					
10.	Bagaimana bab dan bak? (adakah tanda-tanda perdarahan/infeksi)					
II. PEMERIKSAAN JASMANI						
1.	Terangkan akan dilakukan pemeriksaan jasmani.					
2.	Tentukan keadaan umum (tampak pucat/tidak, sesak/ tidak, sianosis/tidak).					
3.	Lakukan pengukuran tanda vital: Kesadaran, tekanan darah, laju nadi, laju pernafasan, dan suhu tubuh.					
4.	Tentukan keadaan gizi.					
5.	Periksa konjungtiva: pucat? dan cari tanda-tanda pucat di tempat lain (bibir, telapak tangan/kaki).					
6.	Periksa dan cari tanda-tanda perdarahan. Pemeriksaan secara inspeksi dan palpasi Adakah tanda-tanda radang sistemik dan lokal?					
7.	Adakah pembesaran kelenjar getah bening?					
8.	Adakah hepatomegali dan atau splenomegali?					
9.	Periksa pasien secara keseluruhan.					
III. PEMERIKSAAN LABORATORIUM						
1.	Periksa darah tepi lengkap.					
2.	Periksa sediaan apus darah tepi.					
3.	Periksa MCV, MCH, MCHC.					
4.	Benzidine test bila dicurigai adanya melena.					
5.	Periksa urin rutin.					
IV. DIAGNOSIS						
1.	Berdasarkan hasil anamnesis					
2.	Berdasarkan yang ditemukan pada pemeriksaan jasmani: sebutkan.					
3.	Sebutkan laboratorium yang menyokong diagnosis					
4.	Sebutkan DD/					
V. TATA LAKSANA KASUS						
1.	Tentukan apakah pasien perlu rawat inap atau bisa berobat jalan.					
2.	Tentukan pemberian transfusi darah (mengetahui jenis, cara pemberiannya dan perhitungan dosis).					
3.	Perawatan secara komprehensif dengan divisi lain.					
4.	Sampaikan penjelasan mengenai rencana pengobatan kepada pasien dan keluarganya.					
5.	Follow-up pasien, evaluasi hasil pengobatan, adakah efek samping, apakah ada komplikasi atau membaik.					
VI. TINDAK LANJUT						
1.	Jelaskan kemungkinan penyebab penyakit.					

2.	Jelaskan apa saja yang perlu dihindari.					
3.	Jelaskan rencana follow-up serta terapi yang diberikan.					
4.	Jelaskan manfaat dan kerugian transfusi komponen darah.					
5.	Jelaskan rencana pemeriksaan rutin dan rencana evaluasi.					
6.	Jelaskan kegiatan apa saja yang boleh dan tidak boleh dilakukan.					
7.	Jelaskan langkah pertama apabila terjadi perdarahan akut.					
8.	Jelaskan prognosis pasien ini.					

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

✓	Memuaskan	Langkah/ tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun
✗	Tidak memuaskan	Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun
T/D	Tidak diamati	Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latih selama penilaian oleh pelatih

Nama peserta didik	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

DAFTAR TILIK ANEMIA APLASTIK				
No.	Langkah/kegiatan yang dinilai	Hasil penilaian		
		Memuaskan	Tidak memuaskan	Tidak diamati
I.	ANAMNESIS			
	1. Sikap profesionalisme			
	- Menunjukkan penghargaan			
	- Empati			
	- Kasih sayang			
	- Menumbuhkan kepercayaan			
	- Peka terhadap kenyamanan pasien			
	- Memahami bahasa tubuh			
	2. Menarik kesimpulan			
	3. Mencari gejala lain			
	4. Mencari penyulit penyulit			
	5. Mencari diagnosis banding			
II.	PEMERIKSAAN JASMANI			
	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 pucat			
	5. Pemeriksaan lokasi perdarahan			
	6. Mencari perdarahan lain			

	7. Mencari sumber infeksi			
	8. Mencari tanda-tanda gagal jantung pada keadaan anemia berat			
III.	USUL PEMERIKSAAN LABORATORIUM			
	Keterampilan dalam memilih rencana pemeriksaan (selektif dalam memilih jenis pemeriksaan).			
IV.	DIAGNOSIS			
	Keterampilan dalam memberi argument dari diagnosis kerja yang ditegakkan.			
V.	TATA LAKSANA PENGELOLAAN			
	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.			
	4. Memberi penjelasan tentang prognosis penyakit ini.			

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

PRESENTASI:

- Power points
- Lampiran (skor, dll)

Tanda tangan peserta didik

(Nama Jelas)

<p>Kotak komentar</p>
