

187 Penyakit Kawasaki

Waktu :

Pencapaian kompetensi:

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 2 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 2 minggu (*facilitation and assessment*)

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam tatalaksana Penyakit Kawasaki 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 epidemiologi dan patogenesis PK
2. Menegakkan diagnosis PK berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisis dan pemeriksaan penunjang
3. Menatalaksana pasien dengan PK

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Memahami epidemiologi dan patogenesis PK

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:

- Usia terjadinya PK
- Kelompok etnis
- Terjadinya vaskulitis sistemik

Tujuan 2. Menegakkan diagnosis PK berdasarkan 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: gejala klinis yang relevan
- Pemeriksaan fisis berkaitan dengan tanda PK
- Kriteria diagnostik
- Pemeriksaan penunjang : laboratorium, EKG, foto torak, ekokardiografi

Tujuan 3. Menatalaksana PK

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

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

Must to know key points:

- Pengobatan dengan imunoglobulin dan salisilat
- Pemantauan terhadap komplikasi kardiologik yang mungkin timbul
- Pemantauan jangka panjang serta rujukan

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program power point:
 Penyakit Kawasaki
 Slide
 1 : Pendahuluan
 2 : Definisi
 3 : Epidemiologi
 4 : Patogenesis dan faktor risiko
 5 : Manifestasi klinis
 6 : Kriteria diagnostik
 7 : Pemeriksaan penunjang
 8 : Terapi
 9 : Komplikasi

10 : Prognosis

11 : Kesimpulan

- Kasus: Penyakit Kawasaki
- Sarana dan Alat Bantu Latih :
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar : poliklinik, bangsal anak

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. Diajukan pada the Eighth International Symposium on Kawasaki disease. San Diego, USA, February 17-20, 2005.
5. Advani N. Kawasaki disease, experience in Indonesia. Diajukan pada the First Asia-Pacific Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery. Bangkok, Thailand, November 1-4, 2006.
6. Yanagawa H, Nakamura Y, Yashiro M, Ojima T, Tanihara S, Oki I, Zhang T. Results of the nationwide epidemiologic survey of Kawasaki disease in 1995 and 1996 in Japan. *Pediatrics*. 1998;102:E65.
7. Yanagawa H, Nakamura Y, Yashiro M, Oki I, Hirata S, Zhang T, Kawasaki T. Incidence survey of Kawasaki disease in 1997 and 1998 in Japan. *Pediatrics*. 2001;107:E33.
8. Holman RC, Curns AT, Belay ED, Steiner CA, Schonberger LB. Kawasaki syndrome hospitalizations in the United States in 1997 and 2000. *Pediatrics*, 1997 and 2000. *Pediatrics*. 2003;112:495-501.
9. Stanley TV, Grimwood K. Classical Kawasaki disease in a neonate. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2002;86:F135-F136.
10. Mellish, ME. Kawasaki syndrome. *Pediatrics in Review* 1996;17:153-62.
11. Park MK. *Pediatric Cardiology for Practitioners*; 5th ed. Philadelphia: Mosby, 2008. h.367-76.
12. Feigin RD, Cecchin. Kawasaki Disease. In : Mc Millan JA, De Angelis CD, Feigin RD, Warshaw JB, penyunting, *Oski's Pediatrics*; 3rd ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 1999. h.924-31.
13. Rowley AH, Shulman ST. Kawasaki disease. Dalam: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, penyunting. *Nelson Textbook of Pediatrics*; edisi ke-16. Philadelphia: WB Saunders, 2000. h.725-27.
14. 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;86:286-90.
15. Furusho K, Kamiya T, Nakano H, et al. High-dose intravenous gammaglobulin for Kawasaki disease. *Lancet*. 1984;2:1055-58.
16. Neches WH. Kawasaki disease. In : Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan M, penyunting, *Paediatric Cardiology*; 2nd ed. Edinburgh: Churchill Livingstone, 2002. h.1683-96.

17. Muta H, Ishii M, Egami K, et al. Early intravenous gamma-globulin treatment for Kawasaki disease : the nationwide surveys in Japan. *J.Pediatr* 2004;144:496-9.
18. 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
19. Terai M, Shulman ST. Prevalence of coronary artery abnormalities in Kawasaki disease is highly dependent on gammaglobulin dose but independent of salysilate dose. *J.Pediatr* 1997; 131:888-93
20. Durongpisitkul K, Gururaj VJ, Park JM, Martin CF. The prevention of coronary artery aneurysm in Kawasaki disease: a metaanalysis on the efficacy of aspirin and immunoglobulin treatment. *Pediatrics* 1995;96:1057-61.
21. Kato H, Koike S, Tokoyama TK. Kawasaki disease : Effect of treatment of coronary artery involvement. *Pediatrics* 1979;63:175-9.
22. Iemura M, Ishii M, Sugimura T, Akagi T, Kato H. Longterm consequences of regressed coronary aneurysm after Kawasaki disease : vascular wall morphology and function. *Heart* 2000; 83:307-11.
23. Kato H, Ichinose E, Yoshioka F, et al. Fate of coronary aneurysm in Kawasaki disease : serial coronary angiography and long-term follow up study. *Am J Cardiol* 1981;49:1758-66.
24. Kato H, Sugimura T, Akagi T, et al. Long-term consequences of Kawasaki disease: a 10- 21 year follow up study of 594 patients. *Circulation* 1996;94:1379-85.
25. 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
26. 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
27. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA et al. Diagnosis, Treatment and Long-term Management of Kawasaki Disease. *Circulation* 2004;110:2747-71
28. Leung DM, Schlievert PM, Meissner HC. The Immunopathogenesis and Management of Kawasaki syndrome . *Arthritis and Rheumatism* 1998; 41: 1538-47.
29. Takemoto CK, Hodding JH, Kraus DM. *Pediatric Dosage Book*; 9 th ed. Hudson: Lexi-Comp 2002.h.1116-19.
30. Burns JC, Shike H, Gordon JB, Malhotra A, Schoenwetter M, Kawasaki T. Sequelae of Kawasaki disease in adolescents and young adults. *J Am Coll Cardiol.* 1996;28:253-57

Kompetensi

Memahami dan melakukan tata laksana Penyakit Kawasaki dengan benar

Gambaran umum

Pendahuluan

Penyakit Kawasaki (PK) atau sindrom Kawasaki pertama kali diperkenalkan oleh Dr Tomisaku Kawasaki di Jepang pada tahun 1967. Dari data ekokardiografi dan angiografi didapatkan bahwa pada 20-40% kasus PK yang tidak diobati akan terjadi kelainan arteri koroner jantung dengan segala konsekuensinya seperti trombosis koroner, stenosis koroner dan infark miokard yang sebagian dapat berakhir dengan kematian. Diagnosis dini dan penanganan yang cepat dan tepat dapat mencegah atau setidaknya mengurangi kemungkinan terjadinya komplikasi jantung.

Epidemiologi

Di banyak negara berkembang penyakit jantung rematik merupakan penyakit jantung didapat yang tersering dijumpai pada anak. Sedangkan di negara-negara maju, yang paling sering adalah penyakit Kawasaki. Di Jepang insiden per tahun mencapai 112 kasus per 100 000 balita yang merupakan tertinggi di dunia. Di Amerika Serikat insiden bervariasi dari 9,1 (kulit putih) sampai 32,5 (pada keturunan Asia-Pasifik) per 100 000 anak balita.

Di Indonesia sudah ditemukan lebih dari 100 kasus terutama di daerah Jabotabek. Advani dkk. pada tahun 2005 melaporkan seri kasus pertama PK di Indonesia pada Simposium Internasional Penyakit Kawasaki ke VIII di San Diego, Amerika Serikat. Sejak itu Indonesia secara resmi masuk dalam peta penyakit Kawasaki dunia. Berdasarkan perhitungan angka kejadian diberbagai negara, Advani memperkirakan angka kejadian di Indonesia setidaknya 5000 kasus baru setiap tahun. Dari 5000 kasus baru per tahun ini, kasus yang sempat terdeteksi dan diobati, masih di bawah 100 atau baru sekitar 2 %. Berarti masih sekitar 98 % kasus PK di Indonesia yang belum terdiagnosis. Penyebabnya adalah kurangnya pengetahuan baik dari kalangan medis maupun kalangan awam tentang penyakit ini.

Penyakit ini umumnya ditemukan pada anak balita, 80% kasus ditemukan pada usia di bawah 4 tahun dan jarang ditemukan pada usia kurang dari 3 bulan atau lebih dari 8 tahun. Usia tersering adalah 1-2 tahun. Sedangkan kasus termuda yang dilaporkan di Indonesia adalah bayi usia 3 bulan. Penyakit ini lebih sering ditemukan pada laki-laki dengan rasio sekitar 1.3-1.5 : 1. Angka kekambuhan PK sekitar 3%.

Etiologi

Hingga saat ini berbagai penelitian belum dapat menemukan etiologi penyakit ini. Gambaran klinis dan epidemiologis penyakit ini sangat mendukung kemungkinan adanya suatu proses infeksi. Diduga penyakit ini dipicu oleh gangguan sistem imun yang didahului oleh suatu proses infeksi.

Patogenesis

Terjadi vaskulitis sistemik pada seluruh pembuluh darah dalam tubuh terutama pada arteri ukuran sedang dengan predileksi utama pada arteri koroner di jantung. Pada fase akut dan subakut terjadi edema pada endotel dan otot polos yang disertai infiltrasi sel inflammasi di dinding vaskuler yang diawali oleh sel polimorfonuklear dan berlanjut dengan sel mononuklear, limfosit (terutama sel T) dan sel plasma. Pada vaskular yang terserang berat, proses peradangan terjadi pada tiga lapis dinding sehingga terjadi dilatasi atau aneurisma. Trombus dapat terbentuk pada lumen sehingga menyumbat aliran darah. Pada fase penyembuhan, lesi menjadi fibrotik dengan proliferasi intima yang berakibat terjadinya stenosis atau sumbatan vaskular tersebut. Pada fase subakut, kadar semua jenis imunoglobulin meningkat yang menandakan terjadinya respons antibodi yang hebat. Hingga saat ini belum jelas apakah kerusakan arteri koroner disebabkan oleh agen etiologik, respons imun penjamu atau keduanya.

Manifestasi klinis

Gejala klinis pada PK tidak patognomonik, karena itu dibuat kriteria klinis guna memudahkan diagnosis.

Manifestasi klinis tergantung fase penyakitnya. Tidak semua gejala klinis tampil pada satu saat sehingga kadang kita perlu menunggu sambil mengamati gejala yang timbul sebelum

menegakkan diagnosis. Perjalanan penyakit ini dibagi atas 3 fase:

Fase akut (10 hari pertama)

A. Terdapat enam gejala yang bersifat diagnostik

1. Demam tinggi mendadak, dapat mencapai 41° C dan bersifat remiten. Demam ini tidak menunjukkan respon terhadap antibiotik. Jika tidak diobati demam dapat berlangsung selama 1-2 minggu, bahkan bisa 3-4 minggu. Dalam 2-5 hari setelah timbul demam, gejala lain akan muncul.
2. Konjungtivitis bilateral tanpa eksudat
3. Perubahan pada mulut: bibir merah terang yang kemudian menjadi pecah dan berdarah, lidah merah (*strawberry tongue*) dan eritema yang difus pada rongga mulut dan faring.
4. Perubahan pada tangan dan kaki yaitu edema yang induratif dan kemerahan pada telapak tangan dan telapak kaki, kadang terasa nyeri
5. Eksantema polimorfik (berbagai bentuk). Eksantema dapat dijumpai dalam berbagai bentuk pada penderita yang sama dengan warna kemerahan. Distribusi bervariasi dapat di wajah, badan atau ekstremitas. Sering juga menyerupai urtikaria dan gatal. Dapat berbentuk makula dan papula sehingga menyerupai campak. Eksantema ini dapat hilang disatu tempat kemudian muncul ditempat lain. Lesi jarang berbentuk vesikel, pustula atau bulosa. Kadang dapat dijumpai ruam kemerahan di daerah perianal
6. Pembesaran kelenjar getah bening leher (servikal). Dijumpai pada sekitar 50% penderita. Hampir selalu bersifat unilateral dan berukuran >1,5 cm.

Tanda dan gejala lain yang mungkin dijumpai:

- * Piuria steril (pada 60% kasus)
- * Gangguan fungsi hepar (40%)
- * Arthritis sendi besar (30%), dapat juga pada sendi kecil
- * Meningitis aseptik (25%)
- * Nyeri perut dengan diare (20%)
- * Hidrops kandung empedu dengan ikterus (10%)

C. Kelainan kardiovaskular yang mungkin timbul: takikardi, irama derap, bising jantung, kardiomegali, efusi perikardium, disfungsi ventrikel kiri, perubahan EKG (PR interval memanjang, voltase QRS rendah, ST depresi/elevasi, QTc memanjang). Kelainan arteri koroner mulai terjadi pada akhir minggu pertama hingga minggu kedua.

Fase subakut (hari 11-25)

- * Deskuamasi ujung jari tangan dan kemudian diikuti jari kaki (karakteristik)
- * Eksantema, demam dan limfadenopati menghilang
- * Perubahan kardiovaskular yang nyata mungkin timbul: dapat terjadi dilatasi/aneurisma a. koroner, efusi perikardium, gagal jantung dan infark miokard.
- * Jumlah trombosit meningkat (trombositosis) dan dapat mencapai lebih dari 1.000.000 / mm³.

Fase konvalesen (6-8 minggu dari awitan)

Pada fase ini laju endap darah dan hitung trombosit mencapai nilai normal kembali. Dapat dijumpai garis transversal yang dalam pada kuku jari tangan dan kaki yang dikenal sebagai *Beau's lines*. Meskipun anak tampak menunjukkan perbaikan secara klinis, namun kelainan jantung dapat berlangsung terus

Diagnosis

Diagnosis PK didasarkan kepada gejala klinis semata. Tidak ada pemeriksaan penunjang yang dapat memastikan diagnosis. Terdapat 6 kriteria gejala yang diagnostik :

1. Demam remiten, bisa mencapai 41° C dan berlangsung > 5 hari
2. Injeksi konjungtiva bilateral (tanpa eksudat)
3. Kelainan di mulut dan bibir : lidah *strawberry*, rongga mulut merah difus, bibir merah dan pecah.
4. Kelainan tangan dan kaki : eritema dan edema pada fase akut serta deskuamasi ujung jari tangan dan kaki pada fase subakut.
5. Eksantema yang polimorfik.
6. Limfadenopati servikal unilateral (diameter >1,5 cm)

Diagnosis PK dapat ditegakkan jika dijumpai kriteria demam ditambah empat dari lima kriteria yang lain. Jika ditemukan kelainan arteri koroner, bersifat diagnostik meskipun dijumpai kurang dari empat kriteria selain demam. Kriteria demam adalah mutlak. Semua kriteria dijumpai pada >90 % kasus kecuali limfadenopati (50% kasus).

Jika ditemukan demam yang disertai kurang dari empat kriteria lain, namun disertai kelainan koroner pada ekokardiografi atau angiografi, disebut penyakit Kawasaki inkomplit. Istilah inkomplit lebih disukai dari pada atipik karena pada kasus inkomplit jumlah kriteria yang dijumpai kurang tetapi tidak menunjukkan gejala yang atipik. Istilah atipik sebaiknya digunakan pada kasus yang bermasalah misalnya dengan gangguan ginjal atau akut abdomen yang tidak lazim ditemukan pada PK. Kawasaki inkomplit sering dijumpai pada bayi terutama pada usia < 6 bulan. Kasus PK inkomplit harus dipikirkan pada semua anak dengan demam selama 5 hari atau lebih yang tidak dapat diterangkan penyebabnya, yang disertai 2-3 kriteria diagnostik . Penyakit Kawasaki harus dipertimbangkan sebagai diagnosis diferensial pada setiap anak dengan demam selama beberapa hari yang disertai ruam dan konjungtivitis non purulen, terutama pada anak berusia < 1 tahun dan juga pada remaja, pada usia mana diagnosis sering terabaikan

Diagnosis banding

Campak

Stevens Johnson syndrome

Staphylococcal scalded skin syndrome

Roseola infantum

Reaksi obat

Demam *scarlet*

Toxic Shock syndrome

Limfadenitis servikal (bakterial)

Juvenile rheumatoid arthritis

Reaksi hipersensitivitas terhadap merkuri (akrodinia)

Leptospirosis

Pemeriksaan penunjang

* Laboratorium

Tidak ada pemeriksaan laboratorium yang patognomonik untuk PK

Hal hal yang dapat dijumpai adalah

- Lekositosis dengan pergeseran kekiri pada hitung jenis
- Reaktan fase akut meningkat: CRP (C Reactive Protein), laju endap darah, alpha 1 antitripsin.
- Trombositosis dijumpai pada fase subakut, bisa mencapai $>1.000.000/mm^3$.
- Piuria (akibat uretritis)
- Enzim hati meningkat.
- Peningkatan enzim miokardium seperti Creatine Phospokinase MB (CPK MB) menunjukkan adanya infark miokard.

* **Elektrokardiografi (EKG).**

Harus dilakukan saat diagnosis ditegakkan.

EKG dapat menunjukkan gambaran voltage QRS rendah, perubahan gelombang ST : elevasi atau depresi, QTc memanjang. Gelombang Q yang abnormal (lebar dan dalam) pada hantaran ekstremitas atau prekordial menunjukkan adanya infark miokard.

***Foto torak**

Foto torak biasanya tidak banyak memberi informasi, meskipun demikian, dapat ditemukan kardiomegali jika terjadi miokarditis atau kelainan arteri koroner atau regurgitasi katup yang berat.

* **Ekokardiografi**

Ekokardiografi mutlak perlu dilakukan pada semua pasien yang dengan diagnosis PK atau kecurigaan PK dan merupakan pemeriksaan yang terpenting. Tujuan ekokardiografi terutama mendeteksi kelainan arteri koroner dan disfungsi jantung yang lain. Ekokardiografi pertama dilakukan saat diagnosis ditegakkan dan diulang 2 minggu setelah awitan penyakit jika tidak ditemukan kelainan. Kemudian diulang lagi setelah 6 minggu sejak awitan. Jika hasil normal dan laju endap darah normal maka ekokardiografi tidak harus diulang lagi. Jika ditemukan kelainan dan pada fase akut, ekokardiografi dapat dilakukan setidaknya sekali seminggu , bahkan tiap 48 jam untuk memantau pertambahan dimensi aneurisma arteri koroner atau pembentukan trombus

Kateterisasi jantung

Peran kateterisasi dan angiografi diperlukan pada kasus yang secara ekokardiografi ditemukan aneurisma yang besar atau multipel, tanda iskemia secara klinis atau pada EKG, dan pemantauan jangka panjang pasien dengan risiko lesi koroner stenosis atau oklusif.

Tatalaksana

Semua pasien dengan PK fase akut harus menjalani tirah baring dan rawat inap. Konsultasi dengan ahli jantung anak terutama yang telah berpengalaman dalam menangani PK mutlak diperlukan.

Tidak ada terapi spesifik untuk PK. Tujuan terapi adalah mengurangi inflamasi pada arteri koroner dan miokardium serta mencegah trombosis. Hingga saat ini terapi pilihan adalah pemberian dosis tinggi immunoglobulin (gamaglobulin) yang disertai dengan aspirin dosis tinggi juga. Immunoglobulin intravena (IGIV) harus diberikan secepatnya setelah diagnosis ditegakkan. Penggunaan IVIG mulai dipelopori oleh Furusho dkk pada tahun 1984 di Jepang. Mekanisme gamaglobulin dalam mengobati PK belum diketahui secara pasti meskipun diyakini mempunyai efek anti inflamasi umum. Mekanisme yang diduga mungkin adalah modulasi produksi sitokin,

netralisasi super antigen bakteri atau agen etiologik lain, penguatan aktivitas sel T supresor dan supresi sintesis antibodi. Dosis yang dianjurkan saat ini adalah 2 g/kg BB dosis tunggal yang diberikan intravena selama 10-12 jam. Pemberian IGIV ini relatif aman. Saat awal pemberian perlu di periksa laju jantung dan tekanan darah tiap 30 menit, 1 jam dan selanjutnya tiap 2 jam . Penelitian meta analisis tentang pemberian IGIV secara dini terbukti mengurangi angka kejadian kelainan koroner . Dosis total IGIV berbanding terbalik dengan prevalensi kelainan koroner dan dosis 2g/kg BB adalah dosis optimal. Dulu pernah dianjurkan penggunaan IGIV 400mg/kg BB/hari selama 4 hari namun ternyata penelitian meta analisis membuktikan dosis tunggal 2 g/ kg BB lebih unggul dalam mencegah terjadinya kelainan koroner. Pada bayi-bayi dengan PK yang mengalami gangguan fungsi jantung, mungkin tidak dapat mentoleransi dosis tunggal IGIV mengingat jumlah cairan yang masuk sekaligus relatif cukup banyak. Pada kelompok ini dosis IGIV 400 mg/kg BB/hari selama 4 hari dapat menjadi alternatif. IGIV harus diberikan saat dini, terutama pada 10 hari pertama awitan penyakit . Meskipun demikian, jangan ragu untuk memberikan setelah hari ke 10 jika masih tetap ada tanda tanda inflamasi atau penyakit masih aktif seperti demam atau dilatasi koroner aktif . Pada penderita yang sudah tidak menunjukkan gejala penyakit aktif setelah 10 hari awitan, pemberian IGIV tidak bermanfaat lagi . Pemberian IGIV sebelum hari ke 5 ternyata hasilnya tidak lebih baik dari pemberian pada hari ke 5-9 awitan dan bahkan mempunyai kecenderungan untuk pengulangan pemberian IGIV selanjutnya Meskipun ada beberapa merek dagang IGIV namun belum ada data keunggulan suatu merek terhadap yang lain. IGIV diberikan bersama dengan asam asetil salisilat (asetosal/aspirin) dengan dosis 80-100 mg/kg BB/hari per oral (dosis antiinflamasi) dalam 4 dosis hingga hari ke 14 sakit atau 2-3 hari setelah demam reda. Dosis ini kemudian diturunkan menjadi 3-10 mg/kg BB/hari (dosis antitrombosis) sekali sehari sampai laju endap darah dan hitung trombosit normal. Untuk penderita yang menunjukkan kelainan arteri koroner, dosis rendah asetosal dapat diteruskan hingga arteri koroner normal kembali. Asetosal mempunyai efek antiinflamasi pada dosis tinggi dan efek antitrombosis pada dosis rendah. Harga immunoglobulin sangat mahal apalagi dosis yang diberikan cukup tinggi sehingga menjadi kendala bagi pasien yang tidak mampu. Jika tidak diberi immunoglobulin dan diberi asetosal saja maka pada 20- 40 % anak akan terjadi aneurisma koroner. Kombinasi IGIV dosis tunggal dengan asetosal mengurangi kejadian aneurisma koroner hingga 9 % pada 30 hari dan 4 % pada 60 hari setelah awitan . Pada sekitar 10 % penderita setelah pemberian IGIV yang pertama masih menunjukkan demam yang menetap, pada kondisi ini pemberian IGIV dosis ulang diperlukan. IGIV ulang diberikan dalam dosis yang sama pada penderita yang dalam waktu 36 jam setelah pemberian dosis pertama demamnya tidak turun atau timbul lagi. Jika setelah dua kali pemberian IGIV demam belum turun juga, dianjurkan pemberian metilprednisolon intravena dengan dosis 30 mg/kg BB dalam 2-3 jam per hari selama 2-3 hari.

Peran kortikosteroid belum jelas. Sebelum tahun 1977 para dokter di Jepang menggunakan prednison dosis tinggi untuk PK yang tampaknya efektif untuk mengurangi demam dan gejala lainnya namun ternyata angka kejadian aneurisma koroner secara bermakna lebih tinggi dibanding pada pasien yang diberi antibiotik atau asetosal saja. Sampai saat ini manfaat pemberian steroid sebagai pengobatan awal untuk menangani PK belum meyakinkan sehingga penggunaannya sebagai pengobatan awal tidak dianjurkan.

Tindakan bedah pintas jantung diperlukan pada kasus tertentu seperti stenosis koroner yang berat yang mengakibatkan disfungsi yang ventrikel kiri yang berat.

Angioplasti balon arteri koroner dilaporkan gagal jika dikerjakan lebih dari 2 tahun setelah fase akut karena sudah terbentuk jaringan fibrosis padat serta kalsifikasi.

Pemasangan *stent* (alat yang dipasang menetap dalam pembuluh darah agar tetap pada

ukurannya) dilaporkan berhasil pada sebagian kasus terutama pada anak yang agak besar.

Sebagian kecil penderita PK harus mengalami transplantasi jantung. Transplantasi jantung hanya dilakukan pada kasus dengan disfungsi miokard yang berat dan ireversibel dan lesi koroner yang tidak dapat diatasi dengan prosedur intervensi maupun bedah pintas jantung.

Perjalanan penyakit dan komplikasi

Penyakit Kawasaki biasanya bersifat *self limiting* sehingga gejala klinis akan menghilang sendiri. Komplikasi serius yang ditakutkan adalah kelainan pada jantung yang dapat progresif. Angka kematian berkisar 1-5 % dan cenderung menurun. Aneurisma koroner dapat dijumpai pada sekitar 20-40 % kasus, biasanya mulai hari ke 7-8 setelah awitan, terutama pada bagian proksimal serta arteri koroner kiri dan kurang dari 5% menjadi infark miokard. Sekitar 73 % infark miokard terjadi pada tahun pertama setelah awitan penyakit tanpa didahului tanda atau gejala yang khas. Gejala yang dapat timbul pada infark miokard pada anak adalah mual, muntah, pucat, tangis berkepanjangan (*inconsolable crying*) dan keringat berlebihan. Tingkat kematian pada serangan infark yang pertama mencapai 22 % dan meningkat pada serangan berikutnya. Aneurisma yang besar sekali (*giant aneurysm*, ukuran > 8mm) menimbulkan morbiditas dan mortalitas yang lebih tinggi akibat oklusi trombus atau obstruksi stenosis dan infark yang kemudian menyertainya. Jika arteri koroner tetap normal dalam satu bulan setelah awitan penyakit, kemungkinan timbulnya kelainan koroner selanjutnya sangat kecil. Beberapa faktor risiko untuk timbulnya aneurisma koroner adalah

1. Laki laki
2. Usia kurang dari 1 tahun
3. Adanya gejala atau tanda keterlibatan perikardium, miokardium atau endokardium, termasuk aritmia
4. Periode peradangan yang lama, termasuk demam > 10 hari
5. Demam berulang setelah periode afebris selama minimal 24 jam.

Keterlibatan aorta dan arteri perifer yang lain (leher, aksila, renal, hepatic, iliaka) juga pernah dilaporkan. Miokarditis, efusi perikardium dan valvulitis (inflamasi katup) biasanya membaik dalam satu bulan sedangkan vaskulitis arteri koroner perjalanannya berbeda.

Sekitar 50 % aneurisma koroner yang terjadi pada fase akut PK akan mengalami regresi dalam beberapa tahun dan angiografi menunjukkan hasil normal. Hal ini dapat terjadi karena arteri koroner dapat mengalami *remodeling* atau revaskularisasi. Pada anak-anak dengan aneurisma yang telah mengalami regresi ternyata selanjutnya masih dapat dijumpai penebalan intima pada dinding vaskular serta disfungsi endotel di kemudian hari yang menyerupai fase awal lesi aterosklerotik sehingga perlu dilakukan pemantauan lanjut terhadap kemungkinan terjadinya aterosklerosis prematur. Pada kelompok ini arteri koroner tidak mengalami dilatasi sebagai respon terhadap latihan atau vasodilator koroner. Untuk ini pada pasien dengan aneurisma koroner yang telah mengalami regresi sekalipun harus dianjurkan untuk menghindari faktor risiko terjadinya aterosklerosis. Pada anak dengan aneurisma koroner yang menetap akan cenderung menderita penyakit jantung iskemik pada usia dewasa muda. Penanganan PK selanjutnya sangat tergantung pada faktor risiko yang ditentukan oleh kerusakan arteri koroner yang timbul.

Contoh kasus

STUDI KASUS : PENYAKIT KAWASAKI

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

Seorang anak laki-laki usia 2 tahun datang dengan keluhan demam selama 7 hari. Pada hari ke 3 demam, kedua mata menjadi merah tanpa kotoran, keesokan harinya timbul pembengkakan pada leher sebelah kanan, kemudian timbul bercak kemerahan diseluruh tubuh serta telapak tangan dan kaki. Lidah dan bibir juga jadi kemerahan. Demam naik turun tapi tidak pernah menjadi normal. Sudah dua kali dibawa ke dokter dan mendapat antibiotik, tetapi tidak ada perubahan.

Pada pemeriksaan fisis ditemukan anak sadar tapi rewel, BB 13 kg, suhu 39 C. Pada kedua mata ditemukan injeksi silier tanpa sekret. Bibir merah dan pecah, lidah stroberi, pembesaran kgb servikal kanan, ukuran 3x2x4 cm

Bunyi jantung normal tanpa adanya bising. Ditemukan bercak makula dan papula pada seluruh tubuh. Telapak tangan dan kaki kemerahan. Lab : Hb 9 g/dl. Hitung lekosit 16.500 /mm³, hitung trombosit 396.000/mm³, hitung jenis basofil 1, eosinofil 1, netrofil segmen 78, limfosit 19, monosit 1, CRP 106.

Penilaian

1. Apa yang harus anda lakukan dalam menilai keadaan anak ini?

Diagnosis (identifikasi masalah/kebutuhan)

- Identifikasi dari anamnesis
- Nilai keadaan klinis
- Deteksi kelainan laboratorium

2. Apa diagnosis anda

Jawaban:

Penyakit Kawasaki stadium akut.

Dasar penilaian tersebut : riwayat demam > 5 hari, ada konjungtivitis bilateral, bibir dan mulut merah, pembesaran kelenjar getah bening unilateral, bercak makulo papular di badan, eritema pada telapak tangan dan kaki

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

3. Berdasarkan diagnosis, apa rencana tatalaksana pada pasien ini ?

Jawaban:

Dilakukan pemberian imunoglobulin G sebanyak 26 gram IV dalam waktu 12 jam ditambah asetosal 4 X 500 mg peroral hingga 2-3 hari bebas demam kemudian dilanjutkan dengan dosis 40 mg sekali sehari.

Dilakukan foto torak, EKG serta konsultasi ke kardiolog anak untuk ekokardiografi

Penilaian ulang

4. Apakah yang perlu dilakukan selanjutnya ?

Jawaban : istirahat hingga fase konvalesen, tindakan lain tergantung pada kelainan koroner/jantung yang timbul.

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 penyakit Kawasaki seperti yang telah disebutkan di atas yaitu :

1. Memahami epidemiologi dan pathogenesis PK
2. Menegakkan diagnosis PK berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisis dan pemeriksaan penunjang
3. Menatalaksana pasien dengan PK

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 penyakit Kawasaki. 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 penyakit Kawasaki melalui 3 tahapan:
 1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
 2. Menjadi asisten instruktur
 3. Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instrukturPeserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana penyakit Kawasaki apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan
- 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

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

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

1. Penyakit Kawasaki merupakan vaskulitis yang hanya menyerang vaskular jantung saja. B/S.
Jawaban S. Tujuan 1
2. Gejala yang paling sering timbul pada penyakit Kawasaki adalah lidah stroberi. B/S.
Jawaban S. Tujuan 2
3. Terapi yang terbaik untuk penyakit Kawasaki pada fase akut adalah imunoglobulin G. B/S.
Jawaban B. Tujuan 3

- **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. Penyakit Kawasaki paling banyak ditemukan pada ras
 - a. Afrika
 - b. Kaukasia
 - c. Mongol
 - d. Aria
 - e. Semua salah
2. Gejala demam pada penyakit Kawasaki bersifat
 - a. Intermiten
 - b. Remiten
 - c. Tidak menentu
 - d. Lebih tinggi pagi hari
 - e. Lebih tinggi malam hari
3. Tujuan utama pemberian asam asetil salisilat dosis tinggi pada Penyakit Kawasaki untuk
 - a. Anti inflamasi
 - b. Anti platelet
 - c. Mencegah dilatasi koroner
 - d. Memperbaiki kontraktilitas miokard
 - e. Semua benar

Jawaban

1. C
2. B
3. A

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 didik	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

PENUNTUN BELAJAR PNYAKIT KAWASAKI						
No	Kegiatan / langkah klinik	Kesempatan ke				
		1	2	3	4	5
I.	ANAMNESIS					
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud Anda.					
2.	Tanyakan keluhan utama					
	Sudah berapa lama timbulnya demam sampai dibawa berobat					
	Bagaimana pola demamnya (remiten?)					
3.	Selain demam ada keluhan apa ?					
4.	Adakah mata merah					
5.	Adakah bibir merah					
6.	Apakah ada lidah yang merah					
7.	Adakah pembesaran pada salah satu sisi leher ?					
8.	Adakah ruam kemerahan di tubuh ?					
9.	Adakah telapak tangan atau kaki kemerahan?					
10.	Adakah punggung tangan atau kaki membengkak ?					
II.	PEMERIKSAAN JASMANI					
1.	Terangkan pada orangtua bahwa akan dilakukan pemeriksaan jasmani pada anaknya					
2.	Tentukan derajat sakitnya: ringan/berat					
3.	Lakukan penilaian keadaan umum: kesadaran					
4.	Periksa tanda vital: Frekuensi denyut jantung, TD, respirasi, suhu					
5.	Periksa antropometri: BL/BB, PB, LK					
6.	Periksa wajah, ada ruam kemerahan ?					
7.	Periksa mata : injeksi silier bilateral, ada/tidak eksudat ?					
8.	Periksa bibir : merah, pecah pecah ?					
9.	Periksa lidah : merah ?					
10.	Periksa jantung					
	Irama reguler ?					

PENUNTUN BELAJAR PNYAKIT KAWASAKI						
No	Kegiatan / langkah klinik	Kesempatan ke				
		1	2	3	4	5
	Takikardia ?					
	Adakah bising jantung ?					
	Adakah irama derap ?					
11.	Periksa abdomen: inspeksi, palpasi, perkusi, auskultasi					
	Adakah ruam ?					
	Hepar: hepatomegali?					
12.	Ekstremitas:					
	Adakah eritema					
	Adakah edema : punggung tangan dan kaki					
	Adakah pengelupasan kulit pada ujung jari tangan dan kaki					
III.	PEMERIKSAAN PENUNJANG					
1.	Periksa darah lengkap : Hb, L, Ht, Tr, Hitung jenis, LED, CRP, albumin					
2.	Periksa urin rutin					
3.	Periksa EKG					
4.	Periksa foto toraks					
5.	Periksa ekokardiografi (konsultasi dengan kardiolog anak)					
IV.	DIAGNOSIS					
	Penyakit Kawasaki, stadium akut/subakut/ konvalesen					
V.	TATALAKSANA					
	<ul style="list-style-type: none"> - Imunoglobulin G 2 g/ kg BB IV dalam 10-12 jam. Sebaiknya diberikan pada hari 5-10 awitan. Setelah hari ke 10 masih dapat diberikan jika masih ada demam, aneurisma koroner atau tanda inflamasi sistemik akut (LED atau CRP meningkat), - Asam asetil salisilat 80-100 mg/kg BB/hari dibagi 4 dosis peroral hingga hari ke 14 awitan atau 2-3 hari setelah demam reda,selanjutnya 3- 5 mg/kg BB sekali sehari sampai minimal 6-8 minggu setelah awitan dan selanjutnya dihentikan jika tidak ada lagi kelainan koroner. 					
VI.	PENCEGAHAN					
	Tidak ada karena etiologinya belum diketahui					

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 PENYAKIT KAWASAKI				
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.	Mencari/menanyakan berbagai gejala PK			
3.	Mencari kemungkinan diagnosis diferensial			
4.	Menyingkirkan kemungkinan penyakit lain yang memberikan gejala yang mirip			
5.	Mencari/menanyakan kemungkinan adanya komplikasi misalnya gejala gagal jantung			
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.	Menentukan kesadaran			
4.	Penilaian tanda vital			
5.	Penilaian antropometri			
6.	Menentukan pertumbuhan			
7.	Pemeriksaan kepala : mata, mulut, bibir			
8.	Pemeriksaan leher			
9.	Pemeriksaan dada			
10.	Pemeriksaan abdomen			
11.	Pemeriksaan ekstremitas			
III.	USULAN PEMERIKSAAN LABORATORIUM			
	Ketrampilan dalam memilih rencana pemeriksaan laboratorium untuk menegakkan diagnosis			
IV.	DIAGNOSIS			
	Ketrampilan dalam memberikan argumen dari diagnosis kerja yang ditegakkan.			
V.	TATALAKSANA PENGELOLAAN			
1.	Menegakkan diagnosis dini PK			
2.	Tatalaksana dini dengan imunoglobulin G dan asam asetil salisilat			
VI.	PENCEGAHAN TERHADAP KOMPLIKASI			
	Menerangkan kepada keluarga pasien untuk mengantisipasi dampak komplikasi jantung yang dapat terjadi jika PK tidak ditangani secara dini			

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

PRESENTASI

- *Power points*
- Lampiran : skor, dll

Tanda tangan peserta didik

(Nama jelas)

Kotak komentar