

---

# Beberapa Masalah Penyakit Darah di Indonesia

dr. L.K.Kho, dr. T.Himawan

Bagian Hematologi

RS Sumber Waras/Fakultas Kedokteran Universitas Tarumanegara

Jakarta

---

## PENDAHULUAN

Dalam 20 tahun terakhir penyakit darah atau penyakit lain yang dapat mengakibatkan kelainan darah, cukup mendapat perhatian dikalangan medis diseluruh dunia, termasuk juga di Indonesia. Pada umumnya penyakit darah dibagi dalam golongan : penyakit darah merah (sistim eritropoetik), penyakit darah putih (sistim granulopoetik), sistim limfopoetik, sistim retikuloendothelial, penyakit trombosit (sistim trombopoetik) dan penyakit perdarahan (diathesa hemorrhagik yang disebabkan karena kelainan pembekuan darah, berkurangnya jumlah trombosit dan menurunnya resistensi dinding pembuluh darah).

Dalam pembagian penyakit darah tersebut diatas, sudah termasuk kelainan yang disebabkan oleh hipofungsi dari salah satu sistim, seperti : anemia aplastik (eritroblastopenia), granulositopenia (agranulositosis), trombositopenia dan penyakit yang disebabkan oleh hipofungsi R E S, seperti kelainan yang disebabkan oleh penurunan zat anti (penyakit imuno defisiensi) atau penyakit auto-imun. Jika semua sistim menunjukkan hipofungsi, disebut panmyelophthisis atau pansitopenia. Hiperplasia dari sistim hemopoetik juga sering dijumpai, misalnya : poliglobuli, granulosis dan trombositosis. Kelainan neoplastik pada sistim hemopoetik disebut : myelosis erythremica, bila hanya sistim darah merah yang terganggu; leukemia, bila sistim darah putih yang terganggu dan reticuloendotheliosis atau retikulosi (limfo/retikulogranulomatosis), bila sistim ke-empat yang terganggu. Kemajuan dalam bidang hematologi sangat pesat, sehingga pengetahuan mengenai darah dapat dibagi menjadi subspecialistis, seperti pengetahuan mengenai sitologi dan kelainan-kelainannya, metabolisme inti, kelainan genetik, anemia defisiensi, metabolisme asam nukleat, leukemia, kelainan pembekuan, enzymatologi, dan lain-lain.

Pada kesempatan ini, kami hanya akan mengajukan beberapa penyakit darah yang kami jumpai di Jakarta dan ada sangkut pautnya dengan kepentingan masyarakat dan para sejawat, seperti : dengue hemorrhagic fever (DHF), disseminated

intravascular coagulation (DIC) dan hemolisis akut disertai hemoglobinuria.

## DENGUE HEMORRHAGIC FEVER

Sejak abad ke-18, gejala panas yang disebabkan oleh virus Dengue, sudah dikenal dengan nama panas lima hari atau panas v/d Scheer atau knokkel koorts. Baru pada tahun-tahun terakhir ini dikenal sebagai dengue hemorrhagic fever atau demam berdarah (Kho, dkk., 1969). Sebagian kecil saja dari dengue fever dapat menyebabkan perdarahan yang mungkin menimbulkan keadaan fatal. DHF adalah suatu penyakit yang disebabkan oleh sejenis Arbo — virus, disebar luaskan melalui vektor yang dikenal sebagai *Aedes Aegypti* dan *Aedes Albopictus*, dimana masa inkubasinya kira-kira satu minggu.

• *Gambaran klinik:* Gejala penyakit DHF sulit untuk dilukiskan dengan jelas, karena penyakit ini dapat berjalan sangat ringan dengan keluhan yang berupa panas, sakit kepala, sakit tulang atau dapat pula penyakit berjalan berat dengan mendadak dan fatal. Gejala demam dengue yang klasik adalah: demam yang berlangsung tiga sampai tujuh hari disertai sakit kepala, sakit tulang, muntah-muntah, sakit tenggorok dan mungkin disertai batuk-batuk ringan seperti flu, nyeri di ulu hati. Sedangkan demam pada dengue yang ringan berlangsung selama satu sampai dua hari disertai dengan gejala umum yang tidak jelas.

Pada periode ke dua, yaitu setelah dua sampai tiga hari, demam menurun, untuk kemudian bangkit kembali setelah satu hari (saddle type curve). Pada periode ke dua inilah, pada suatu saat keadaan dapat cepat memburuk disertai rasa nyeri di daerah perut yang hebat. Penderita gelisah dan menunjukkan gejala gangguan sirkulasi, yaitu dengan terlihatnya akrosianosis atau kaki dan tangan dingin, nadi cepat dan lemah, kesadaran merendah serta pada saat yang bersamaan mulai terlihat adanya tanda perdarahan seperti epistaxis, bintik-bintik-merah dikulit, muntah darah, melena dan hematuria. Pada sebagian penderita, kira-kira pada hari ke tiga atau ke empat dijumpai exanthema yang halus sekali, terlihat kulit seperti erythema dengan daerah kulit yang normal sebesar jagung.

Menurut kami, exanthema ini sangat khas untuk dengue hemorrhagic fever. Pada umumnya bila terlihat adanya gejala gangguan vaskuler disertai perdarahan, maka perjalanan penyakit dengan cepat menjadi buruk dan dalam beberapa jam atau hari tekanan darah akan turun, kesadaran merendah (dapat sampai coma) dan mungkin disertai dengan konvulsi dan akhirnya penderita akan meninggal.

Untuk dokter umum, menegakkan diagnosa dini dan menentukan perlu atau tidaknya seorang penderita dengue dirawat adalah sangat penting. Bila terlihat adanya permulaan gangguan sirkulasi (kaki-tangan dingin), penurunan kesadaran, penderita terlihat lemah disertai dengan test tourniquet yang positif, maka segeralah rawat dirumah sakit. Walaupun pada pemeriksaan fisik tidak ditemukan adanya kelainan pada jaringan/alat tubuhnya ataupun hanya dijumpai tonsillopharyngitis saja.

Untuk mendiagnosa dengan pasti (menurut kriteria WHO, 1974) adalah : (1) panas tanpa sebab yang jelas (fever of unknown origin); (2) haemagglutination inhibition titer dari serum sebesar 1 : 640 atau lebih dan adanya peningkatan titer paling sedikit empat kali selama pengamatan di rumah sakit ; (3) ditemukannya virus Dengue dalam darah.

Selama sembilan tahun (1969 — 1978) dibagian kami, telah dirawat 620 anak dengan D H F, berumur antara empat bulan sampai 13 tahun. Kesemuanya memenuhi syarat diagnostik dari WHO (Kho, dkk., 1969, 1972, 1975, 1976, 1979).

Pada tahun-tahun terakhir ini dengan bantuan laboratorium Namru II, telah dapat di-isolir virus Dengue sebanyak 38,4%. Telah di-isolir 134 kasus dengue virus dari tiga rumah sakit besar di Jakarta, dengan hasil : D I : 18,7%; D II : 29,9%; D III : 47%; dan D IV : 4,5%. Ternyata D III memberikan gambaran klinik yang terberat dan dengan mortalitas yang tertinggi (Setiawan, dkk., 1979):

Tabel I : Gambaran klinik

| gejala   | Jumlah kasus (%) |
|--|------------------|
| panas  | 100%             |
| muntah   | 69,9%            |
| nyeri epigastrium  | 46,8%            |
| infeksi saluran pernafasan   | 44,3%            |
| hepatomegali   | 41,9%            |
| gambaran neurologik (kejang/penurunan kesadaran) dan shock (tekanan darah, insufisiensi sirkulasi) | 31,5%            |
| cyanosis   | 95%              |
| diare  | 11,2%            |
| dyspnoe  | 10,3%            |

Penderita yang kami rawat (dibagi menurut klasifikasi WHO) adalah :

- Stadium I : hanya panas dengan tes tourniquet positif : 14,5%.
- Stadium II : panas dengan perdarahan : 46,6%.
- Stadium III : perdarahan, gangguan sirkulasi dan shock serta,

Stadium IV : keadaan moribund (nadi tidak teraba, tekanan darah tidak dapat diukur) kedua stadium ini berjumlah 37,3%.

Gambaran klinik dan perdarahan yang kami temukan pada penyakit, dapat dilihat pada tabel I, II dan III.

Tabel II: Gambaran perdarahan

| jenis perdarahan | jumlah kasus (%) |
|------------------|------------------|
| melena           | 45,6%            |
| hematemesis      | 36,8%            |
| petechiae        | 34,7%            |
| echymosis        | 16,6%            |
| epistaxis        | 27,1%            |
| perdarahan gusi  | 4,8%             |
| hematuri         | 0,7%             |

Tabel III : Pemeriksaan darah

| jenis pemeriksaan             | jumlah kasus (%) |
|-------------------------------|------------------|
| hemokonsentrasi               | 35%              |
| trombositopeni                | 100%             |
| leukopeni                     | 31,1%            |
| perpanjangan masa perdarahan  | 40,1%            |
| perpanjangan masa pembekuan   | 25,3%            |
| perpanjangan masa protrombine | 23,1%            |
| penurunan fibrinogen          | 48,6%            |
| tes Tourniquet positif        | 56,1%            |

• *Patogenesis:* Mengenai patogenesis dari D H F, kami hanya akan menjelaskan beberapa aspek yang penting saja. Pada D H F jelas adanya peninggian fragilitas dinding kapiler, seperti terlihat adanya test tourniquet yang positif. Menurut para ahli dan kami, bahwa penurunan resistensi kapiler disebabkan oleh adanya suatu reaksi imun kompleks yang hebat (dapat dibandingkan dengan reaksi anafilaktik atau reaksi anafilaktoid), yang berakibat pengeluaran zat toksin anafilaktoid seperti histamin, serotonin, bradikinin dan SRS—A yang tidak hanya bersifat vasoaktif, tetapi juga menyebabkan kerusakan dinding kapiler (WEIL, and SHUBLN, 1967; MCKAY, 1967; KHO, dkk. 1976). Selanjutnya cairan akan keluar dari dinding kapiler, masuk keruangan interstisial disertai elektrolit dan komponen-komponen kecil lain dengan akibat terjadinya hemokonsentrasi dan aliran darah melambat. Gangguan sirkulasi ini menyebabkan gangguan perfusi pada alat dan sel tubuh, kemudian disusul dengan hipoksia dan acidosis metabolik yang disebabkan adanya penimbunan zat asam metabolik seperti asam laktat, asam lemak dan asam amino. Juga terlihat konsentrasi bikarbonat plasma, alkali reserve dan pH darah akan turun. Acidosis ini diperberat lagi oleh adanya insufisiensi sirkulasi di paru serta ginjal dan berakibat terjadinya pergeseran dari ion K intraseluler ke cairan ekstraseluler. Mekanisme ini akan diikuti dengan vasodilatasi dilain tempat, sehingga menyebabkan keadaan shock menjadi bertambah berat.

Sedangkan penimbunan asam metabolik itu sendiri juga akan merusak dinding kapiler. Menurut hasil penelitian W H O (1973), sistim komplemen memegang peranan penting, yaitu dapat mengakibatkan permeabilitas pembuluh darah bertambah, dimana mereka menemukan penurunan komponen komplemen (C3, C3 proaktivator, C4 dan C5) dan penurunan komplemen ini berhubungan erat dengan beratnya penyakit. Pada D H F, kelainan darah yang menyolok adalah penurunan faktor pembekuan darah dan jumlah trombosit (trombositopeni). Seperti yang sudah kami laporkan (1972), bahwa sumsum tulang pada D H F menunjukkan suatu gambaran dimana jumlah megakariosit cukup, tetapi megakariosit yang memproduksi trombosit berkurang (gambaran seperti I.T.P.). Lebih penting lagi, bahwa penurunan jumlah trombosit disebabkan oleh pemakaian trombosit yang berlebihan dalam waktu yang pendek, hal ini disebabkan karena timbul D.I.C. (Kho, dkk., 1976).

Penurunan faktor pembekuan yang terpenting adalah fibrinogen (FI), II, V, VII, IX, dan X.

- *Pengobatan.* Terutama ditujukan pada sindromnya, terutama mengatasi shock, tetapi yang terpenting adalah mencegah terjadinya shock atau D.I.C. (KHO dkk, 1976, CORRLGAN, 1979). Pengobatan yang kami lakukan, secara singkat adalah : Untuk stadium I, (1) pemberian cairan yang cukup dan adquat. Bila keadaan penderita baik, maka cairan diberikan peroral, cairan yang diberikan dapat berupa teh gula, air jeruk, susu atau oralit sebanyak 100 — 200 cc/Kg BB/hari, tetapi bila penderita mengalami muntah, gangguan sirkulasi dan kesadaran merendah, maka cairan diberikan secara parentral (mengenai cara pemberian lihat bawah). (2) Obat yang diberikan merupakan broad spectrum antibiotika (tetracyclin, ampicillin, cloxacillin, dan sebagainya) ditambah dengan kombinasi antara persantin dan acetosal, dimana pemberian persantin tidak melebihi 5 mg/Kg BB/hari, dan acetosal 10 mg/Kg BB/hari. Kedua obat ini (persantin dan acetosal) berguna untuk mencegah terjadinya adhesi dan agregasi dari trombosit didalam kapiler dan mencegah terjadinya D.I.C. (KHO, dkk, 1979).

Untuk stadium II, pemberian cairan parentral, terdiri dari dextrose 5% 1/2 NaCl 0,9%, ditambah dengan elektrolit (ringer solution, Darrow solution, banyaknya cairan 100 — 200 cc/Kg BB/hari. Pemberian plasma expander (plasmafusin, dextran), plasma atau darah diberikan bila dianggap perlu.

Bila ada dugaan kearah D:I.C: (penurunan trombosit kurang dari 75:000/mm<sup>3</sup>, dan fibrinogen kurang dari 100 mg %) dapat dimulai pemberian heparin intra vena dengan dosis 0,5 — 1 mg/Kg BB. tiap empat sampai enam jam, makanan per-os sementara dihentikan. Untuk stadium III dan IV, pemberian cairan harus dilakukan dengan cepat sekali, dimana pada jam-jam pertama diberikan sebanyak 20 — 40 cc/Kg BB/jam. Pemberian kortikosteroid belum ada persesuaian paham. Kami sependapat dengan penyelidik lain (ABDILGARRD, 1969) untuk memberikan kortikosteroid terapi. Kami berikan dalam dosis kecil, yaitu untuk prednison 1 — 2 mg/Kg BB/hari, per-oral, pada D:H.F. stadium I — II, maksudnya adalah untuk integrasi dari dinding kapiler, mencegah terjadinya reaksi antigen — antibodi, seperti anafilaktik atau reaksi anafilaktoid dan untuk memperbaiki keadaan me-

tabolisme karbohidrat (glukoneogenesis), lemak dan protein. Tetapi dosis besar kortikosteroid yang kami berikan pada permulaan pengalaman kami, sudah ditinggalkan, kecuali pada keadaan shock endotoksin.

Dengan menggunakan pedoman pengobatan seperti diatas, maka terlihat bahwa angka mortalitas selama 9 tahun terakhir mempunyai tendens terus menurun.

Dimana pada pengobatan standard, tanpa heparin, angka mortalitas 33,2%, dan setelah pengobatan ditambah heparin, terlihat bahwa mortalitas turun menjadi 10,8% (pengamatan selama empat tahun), kemudian setelah pengobatan ditambah juga dengan kombinasi persantin — acetosal (ASA), maka angka mortalitas lebih menurun lagi. Jadi yang penting dalam pengobatan D.H.F. adalah mencegah peningkatan stadium I dan II ke stadium III atau IV, dan bila ada shock atau D.I.C. perlu segera diatasi.

- *Ringkasan.* Telah diuraikan pengalaman kami mengenai diagnostik, pathogenesis dan pengobatan dari 620 kasus D.H.F. yang dirawat dibagian anak R:S: Sumber Waras, Jakarta selama sembilan tahun terakhir.

## DISSEMINATED INTRAVASCULAR COAGULATION

Disseminated intravascular coagulation (D.I.C.) adalah suatu keadaan hiperkoagulabilitas darah yang disebabkan oleh bermacam penyakit atau keadaan, dimana pada suatu saat darah merah bergumpal didalam kapiler diseluruh tubuh. Penggumpalan darah dapat terjadi dalam waktu singkat, beberapa jam sampai satu sampai dua hari (acute D I C) dan dapat juga dalam waktu yang lama, berminggu-minggu sampai berbulan-bulan (chronic D I C). Pada D I C akut terjadi penggumpalan darah dalam waktu singkat, hal ini mengakibatkan sebagian besar bahan-bahan koagulasi, seperti trombosit, fibrinogen dan lain faktor pembekuan ( I sampai XIII) dipergunakan dalam proses penggumpalan tersebut, oleh karena itu, keadaan ini disebut juga *consumption coagulopathy* atau defibrinolysis syndrome (H A R D A W A Y, 1966 ; M C K A Y, 1967): Kesemuanya ini berakibat terjadinya perdarahan dari yang ringan sampai berat.

- *Gambaran klinik:* Pada tahun-tahun terakhir ini, kami menjumpai 200 kasus D I C pada anak dan orang dewasa, dimana sebagian besar dapat digolongkan dalam D I C akut (SETIADHARMA, dkk., 1973; KHO, dkk. 1975, 1976, 1979). Sebab terbanyak yang kami jumpai adalah : (1) Infeksi virus akut, seperti D.H.F.; influenza virus pneumoni yang berat, morbili, encephalitis; (2) Infeksi bakteri akut seperti sepsis pada umumnya, meningococcus sepsis, pneumonia yang berat, salmonellosis, dan semua infeksi bakteri yang berat. (3) infeksi parasit, seperti malaria falciparum; (4) Reye's sindrom, keadaan dimana terjadi infeksi virus atau intoksikasi. Gejala khas dari Reye's sindrom adalah encephalopathy, pembesaran hati yang disertai oleh gangguan fungsi dan kelainan histologisnya (adanya infiltrasi lemak yang khas); (5) post operasi yang berat, biasanya disertai gangguan endotoksin shock atau emboli lemak; (6) keadaan obstetrik, misalnya abruptio placentae, abortus septik, emboli cairan ketuban, kematian janin dalam kandungan, fetomaternal incompatibility; (7) penyakit darah yang sering bergandengan dengan D I C, seperti leuke-

mia akut, leukemia menahun dengan eksaserbasi akut, reaksi transfusi darah, semua keadaan dengan hemolisis yang berat; (8) keadaan lain seperti luka bakar, bayi baru lahir dengan respiratory distress syndrome, ulcerative enterocolitis.

Mekanisme terjadinya gumpalan darah dalam kapiler di seluruh tubuh dengan serentak, mungkin disebabkan oleh adanya pencetus (trigger) yang mempercepat hemostasis normal, dengan proses adhesi dan agregasi trombosit pada lesi yang terjadi pada endothel atau dinding kapiler. Lesi dinding kapiler timbul karena beberapa faktor, yaitu (a) kerusakan langsung oleh virus, bakteri atau toksin; (b) anoksemia yang beresamaan dengan keadaan gangguan sirkulasi (gangguan perfusi), sludging dari sirkulasi, preshock, shock; (c) antigen-antibodi kompleks yang umumnya disertai dengan reaksi anafilaktik atau reaksi anafilaktoid; (d) terjadinya acidosis yang disebabkan tertimbunnya asam metabolik (asam laktat, asam amino, asam lemak); (e) endotoksin yang umumnya timbul pada proses sepsis. Adhesi — agregasi trombosit pada lesi kapiler, disusul dengan keluarnya zat jaringan (tromboplastin) yang merangsang proses awal dari pembekuan darah yang besar-besaran, yang berakibat terbentuknya trombin dalam jumlah besar dan menyebabkan terbentuknya fibrin dari fibrinogen didalam kapiler seluruh tubuh. Mekanisme ini bergandengan dengan keadaan fisiologis, yaitu proses yang mencoba menghancurkan fibrin oleh aktivasi plasmin (berasal dari plasminogen). Penghancuran fibrin disebut fibrinolisis, dan ini akan berakibat terbentuknya Fibrinogen Degradation Products (F D P) dalam plasma dan air seni. Karena keadaan tubuh sekarang sudah memburuk, maka pembuatan faktor pembekuan akan berkurang, sehingga keadaan makin lama makin berat.

Gejala terpenting untuk memastikan diagnosa D I C secara singkat : (1) perdarahan yang berat (purpura, melena, hematemesis, epistaxis, hematuria dan perdarahan ditempat suntikan atau infus); (2) Keadaan circulatory collaps atau shock dengan penurunan tensi, kaki tangan dingin, nadi lemah; (3) kesadaran merendah (apathis sampai koma); (4) Kadar fibrinogen dan jumlah trombosit turun dalam waktu singkat; (5) terdapatnya F D P (hanya timbul pada keadaan yang sudah lanjut atau menahun); (6) Pada sediaan hapus darah tepi dijumpai fragmentosit, burr cells; (7) pada pemeriksaan keadaan pembekuan, akan tampak gangguan pembekuan yang dapat dilihat dengan cara sederhana, yaitu memeriksa waktu perdarahan, waktu pembekuan, kadar fibrinogen, jumlah trombosit, P.T., P.T.T. dan trombin time.

• *Pengobatan:* Yang kami lakukan pada keadaan D I C ialah : (1) mengatasi shock dengan pemberian cairan yang adekuat, yaitu darah, plasma, plasma expander, elektrolit (WELL, dkk., 1967); (2) untuk mencegah timbulnya koagulasi lebih lanjut, diberi heparin dengan dosis 0,5 — 1 mg/Kg BB, setiap empat sampai enam jam pada anak (KARPATKLN, 1971); (3) mengatasi penyebab penyakit primer dengan antibiotika atau obat yang sesuai ; (4) penggantian fibrinogen atau transfusi trombosit, menurut CORRIGAN (1979) cukup bermanfaat pada anak, tetapi beberapa peneliti berpendapat bahwa pemberian fibrinogen atau transfusi trombosit dapat memberatkan keadaan.

*Ringkasan.* Telah diuraikan pengalaman kami mengenai

diagnosa, pathogenesis dan pengobatan pada 200 kasus D.I.C. pada anak dan orang dewasa yang dirawat di R.S. Sumber Waras selama sepuluh tahun terakhir.

## HEMOLISIS AKUT DISERTAI HEMOGLOBINURIA

Hemolisis akut adalah suatu keadaan dimana sel darah merah dalam waktu singkat dihancurkan. Beratnya anemia yang terjadi atau besarnya penurunan kadar hemoglobin bergantung dari banyak sel darah merah yang dihancurkan dan kemampuan dari sumsum tulang dalam memproduksi sel darah merah secara berlebihan untuk mengatasi keadaan ini. Suatu hemolisis yang berat dan terjadi dalam waktu singkat akan menyebabkan hemoglobin bebas didalam plasma meningkat. Hemoglobin bebas itu di-ikat oleh haptoglobin menjadi Hb-haptoglobin, sehingga kadar haptoglobin plasma akan menurun. Bila Hemoglobin bebas terlalu banyak, maka tidak semuanya hemoglobin bebas dapat di-ikat oleh haptoglobin, akibatnya sebagian dari hemoglobin bebas akan dikeluarkan melalui air seni, timbullah apa yang disebut sebagai hemoglobinuria, yang menyebabkan warna air seni menjadi gelap. Pada proses hemolisis yang lebih lanjut hemoglobin juga akan dihancurkan di R E S menjadi hem dan globin. Dalam peredaran darah, hem akan di-ikat oleh albumin menjadi methaemalbumin dan sebagian lagi di-ikat oleh haemopexin menjadi haem-haemopexin kompleks, sehingga kadar haemopexin juga akan menurun. Selain itu juga timbul hemosiderinuria, yaitu suatu degradasi dari hemoglobin didalam sel-sel tubuli ginjal, dimana hemosiderin akan terdapat didalam air seni, bila sel-sel tubuli ginjal itu di desquamasi. Hemolisis dapat terjadi didalam jaringan makrofag (sistim retikulo-endothelial) yang disebut hemolisis ekstravaskuler atau dapat juga terjadi didalam peredaran darah, yang disebut sebagai hemolisis intravaskuler. Menurut Wintrobe (1874), sebab dari anemia hemolitik intravaskuler : (1) Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria; (2) anemia imuno-hemolitik tertentu, seperti reaksi transfusi darah sebagai akibat dari iso-antibodies A B O, rhesus incompatibility, anemia hemolitik auto-imun yang idiopatik, dan sebagainya; (3) hemoglobinuria dingin paroxysmal; (4) berhubungan dengan penyakit infeksi tertentu, seperti blackwater fever pada malaria falciparum, sepsis, dan sebagainya ; (5) zat kimia tertentu, pagutan ular berbisa, keracunan arsen, reaksi obat akut yang berhubungan dengan defisiensi glucose 6 phosphat dehydrogenase; (6) trauma panas.

• *Gambaran klinik.* Kami telah menjumpai 38 kasus selama sepuluh tahun terakhir (1970 — 1979). Umur berkisar antara enam bulan sampai 75 tahun, terdiri dari lima wanita dan 33 pria. Gejala yang khas, yang kami jumpai pada waktu penderita masuk rumah sakit, berupa panas, pucat, sakit kepala, muntah, nyeri pada perut atau pinggang, urine berwarna gelap. Pada beberapa kasus menunjukkan adanya ikterus dan gangguan kesadaran: Pada pemeriksaan laboratorium dijumpai adanya penurunan kadar hemoglobin, peningkatan kadar bilirubin indirek, retikulositosis, Heinz bodies, hemoglobin bebas dalam plasma meningkat dan pada air seninya ditemukan urobilinuria, hemoglobinuria, hemo siderinuria. Untuk menegakan diagnosa hemolitik akut memerlukan beberapa pemeriksaan khusus seperti (1) screening test untuk mengetahui defisiensi

## KEPUSTAKAAN

defisiensi G — 6 P D, yaitu dengan methylene blue menurut Lynch (1969), Coomb's test, Ham's test, fruktose lysis test. (2) mencari adanya infeksi, dimana kami hanya menjumpai salmonellosis, malaria falciparum dan D H F (WULUR, dkk. 1977) dan sebagian lagi dengan kasus demam yang tidak diketahui sebabnya. (3) anamnesa tidak kalah pentingnya untuk mengetahui obat apa yang sudah dimakan, untuk membantu menegakan diagnosa (HENDRO, dkk. 1970), dan obat yang berhasil kami kumpulkan selama penyelidikan adalah chloramphenicol, penicillin, tetracyclin, sulfa, phenacetin, pyramidon, novalgin dan derivat salicylat. Ada beberapa hal, dimana memerlukan pemeriksaan yang lebih spesifik, seperti dijumpainya H U S (hemolytic uremic syndrom) yang jumpai pada D H F dan luka bakar, kami dapatkan adanya perdarahan, trombositopeni disertai dengan gangguan faktor-faktor pembekuan (memanjangnya waktu perdarahan dan pembekuan; P.T. dan P.T.T. yang memanjang, adanya F,D.P. dalam plasma dan air seni).

Dari hasil penelitian yang kami peroleh, kami mendapat kesan bahwa defisiensi G — 6 P D memegang peranan yang sangat penting sebagai penyebab terjadinya hemolisis akut, sedangkan obat dan infeksi hanya merupakan faktor pencetus utama untuk terjadinya hemolisis akut. Juga kami mendapat kesan bahwa screening test dengan methylene blue untuk mengetahui defisiensi G — 6 P D kurang sensitif pada keadaan dimana terdapat hemolitik akut. Selain ini kami juga menjumpai kasus hemolitik akut dengan A I H A, P N H, reaksi transfusi.

• *Pengobatan.* Pengobatan hemolisis akut disertai hemoglobinuria terutama ditujukan kepada (1) mencegah atau memperbaiki shock yang sering timbul dengan cara pemberian cairan secukupnya 100 — 200 ml/kg BB/hari terdiri dari darah, plasma, plasma expander, larutan Ringers-Dextrose dan lain-lain; (2) memperbaiki aneminya dengan usaha tersebut di atas, terkecuali pada AIHA darah hanya diberikan pada keadaan sangat membahayakan jiwa dan pada PNH darah diberikan dalam bentuk *washed erythrocytes*; (3) kortikosteroid diberikan pada keadaan di mana diduga adanya anaphylaxis atau anaphylactoid reaction karena reaksi antigen-antibodi. Dosis yang diberikan biasanya dalam dosis sedang berupa prednison 1 — 2 mg/kg BB/hari; (4) pemberantasan infeksi secara kausal dengan antibiotika atau anti malaria; (5) menyingkirkan kausa berupa obat-obatan, makanan, racun yang mungkin menyebabkan hemolisis akut; (6) menghindari peninggian kadar ureum dalam darah dengan membatasi makanan yang mengandung nitrogen; jikalau ada kegagalan fungsi ginjal yang akut dengan uremia perlu dilakukan dialisis peritoneum atau hemodialisis dan membatasi pemberian jumlah cairan tanpa elektrolit; (7) Kalau terdapat komplikasi DIC pengobatan seperti pada Bab DIC.

• *Ringkasan.* Telah dibahas 38 kasus dengan hemolisis akut disertai hemoglobinuria yang dirawat di R.S. Sumber Waras selama sepuluh tahun terakhir, termasuk penguraian kausa dan patogenesis, diagnosa dan pengobatan.

1. ABDLGAARD C.F. : Recognition on treatment of intravascular coagulation. *J. Pediat.* 14 : 170, 1969.
2. CORRIGAN J.J. : Disseminated intravascular coagulopathy. *Pediatrics* 64 : 37, 1979.
3. HARDAWAY R.M. : *Syndroms of intravascular coagulation.* C.C. Thomas Publ., Springfield, Illinois, U.S.A., 1966.
4. KARPATKIN M. : Diagnosis and management of disseminated intravascular coagulation. *Pediat. Clin. N. Amer.* 18 : 23, 1971.
5. KHO L.K., WULUR H., KARSONO A. AND SOEPRAPTI THALB : Dengue haemorrhagic fever in Djakarta. *J. Indon. Med.* 12 : 417, 1969.
6. KHO L.K., WULUR H., HILMAWAN T. AND SOEPRAPTI THALB : Dengue haemorrhagic fever in Jakarta (Follow up study). *J. Pediat. Indon.* 12 : 1, 1972.
7. KHO L.K., WULUR H. AND HILMAWAN T. : Blood and bone marrow changes in dengue haemorrhagic fever. *J. Pediat. Indon.* 12 : 31, 1972.
8. KHO L.K., WULUR H. AND HIMAWAN T. : Reflections on the pathophysiologic changes in dengue haemorrhagic fever. *Proceedings SEAMEO-TROPED.* Seminar, Bangkok 24 — 28 Nov., 1975.
9. KHO L.K., SETIAWAN M. AND HIMAWAN T. : Disseminated intravascular coagulation in dengue haemorrhagic fever. *Mod. Med. Asia* 12 : 10, 1976.
10. KHO L.K., WULUR H. AND HILMAWAN T. : Dipyridamole in the treatment of dengue haemorrhagic fever. *Southeast Asian J. Trop. Med. Pub. Hlth.*, 1979. (In press).
11. MCKAY AND WILLIAM MARGARETTEN : Disseminated intravascular coagulation in viral diseases. *Arch. Intern. Med.* 120 : 129, 1967.
12. SETLADHARMA S. AND KHO L.K. : Disseminated intravascular coagulation in typhoid fever in childhood. *Southeast Asian J. Trop. Med. Pub. Hlth.*, 4 : 461, 1973.
13. SETLAWAN M., SUMARMO, WULUR H., JAHJA E.C. AND GUBLER D.J. : Differences in clinical presentation of various serotypes of dengue virus in D.H.F. *Abstract Third Asian Paed. Congress, Bangkok*, Nov. 1979.
14. WEIL M.H. AND SHUBLIN H. : *Diagnosis and treatment of shock.* The Williams and Wilkins Company, Baltimore, 1967.
15. W.H.O. : Pathogenetic mechanism in dengue haemorrhagic fever. Report of an international collaborative study. *Bull. WHO* 48 : 113, 1973.
16. W.H.O. : *WHO First Meeting of the technical Advisory Committee on dengue haemorrhagic fever.* Manila, Philippines, March, 1974.
17. HENDRO S., WULUR H., LLE D.E., LLEM T.S. DAN KHO L.K. : Drug induced acute haemolysis with haemoglobinuria. *M.K.L.* : 189, 1970.
18. LYNCH M.J. : *Medical Laboratory technology and clinical pathology.* W.B. Saunders Co. Philadelphia, 1969.
19. WINTROBE M.M. : *Clinical hematology.* Seventh Ed. Lea Febiger, Philadelphia, 1974.
20. WULUR H., HIMAWAN T., MANGUNWLDODO S. : Haemolytic uremic syndrome in dengue hemorrhagic fever. *Mod. Med Asia* 12 : 5, 1976.
21. WULUR H., SETLAWAN M., HIMAWAN T., TJAHJONO T. AND KHO L.K. : Acute haemolysis with hemoglobinuria. *Kongres Nasional PHTDI II*, Surabaya 8 — 9 Oktober 1977.