



Hari ini: 21 Februari 2007

HOME

TIPS

HOT TOPICS

KONSULTASI

AGENDA

DOKTER ANDA

→ Sekilas Tentang IDAI

→ Hubungi Kami

→ Guestbook

→ Webmail

→ Khusus Anggota

Daftar Hot Topics

Cari



Cetak artikel ini

Kirim ke rekan anda

Hemofilia

Penulis: *Djadjadiman Gatot*

Bila terjadi pendarahan pada seseorang yang normal dan sehat, misalnya terluka, maka dalam waktu yang tidak terlalu lama perdarahan tersebut akan berhenti sendiri, apakah itu dengan bantuan penekanan pada tempat luka ataupun tidak.

Mekanisme tubuh untuk menghentikan perdarahan itu dinamakan mekanisme pembekuan darah. Dalam mekanisme itu terlibat sebagai faktor yang berinteraksi satu sama lain membentuk sumbat pembekuan.

Faktor-faktor yang terlibat terutama pembuluh darah, keping darah atau trombosit, dan faktor pembekuan. Bila salah satu faktor ini fungsinya kurang baik atau jumlah/kadarnya kurang, akan mengakibatkan perdarahan yang berlangsung lama atau bahkan dapat terjadi perdarahan spontan. Gangguan fungsi atau kekurangan tersebut biasanya berdiri sendiri-sendiri. Contohnya, penyakit hemofilia.

Hemofilia adalah gangguan pembekuan darah akibat kekurangan faktor pembekuan. Penyakit ini diturunkan dari orang tua dan merupakan gangguan pembekuan yang terbanyak ditemukan. Namun demikian, sekitar 30% tidak mempunyai riwayat keluarga (turunan).

Dikenal dua macam hemofilia. Hemofilia A karena kekurangan faktor VIII dan hemofilia B akibat kekurangan faktor IX. Faktor-faktor pembekuan berjumlah 13 dan diberi nomor dengan angka Romawi (I-XIII).

Hemofilia, terutama A, tersebar di seluruh dunia dan umumnya tidak mengenai ras tertentu. Angka kejadiannya diperkirakan 1 di antara 5 ribu-10 ribu kelahiran bayi laki-laki. Sedangkan hemofilia B, sekitar 1 diantara 25 ribu-30 ribu kelahiran bayi laki-laki. Sebagian besar (sekitar 80%) hemofilia A.

Hemofilia diturunkan oleh ibu sebagai pembawa sifat yang mempunyai 1 kromosom X normal dan 1 kromosom X hemofilia. Penderita hemofilia, mempunyai kromosom Y dan 1 kromosom X hemofilia. Seorang wanita diduga membawa sifat jika:

1. ayahnya pengidap hemofilia
2. mempunyai saudara laki-laki dan 1 anak laki-laki hemofilia, dan
3. mempunyai lebih dari 1 anak laki-laki hemofilia

Karena sifatnya menurun, gejala klinis hemofilia A atau B dapat timbul sejak bayi, tergantung beratnya penyakit. Hemofilia A atau B dibagi tiga kelompok:

1. Berat (kadar faktor VIII atau IX kurang dari 1%)
2. Sedang (faktor VIII/IX antara 1%-5%) dan
3. Ringan (faktor VIII/X antara 5%-30%).

Gejala bisa berupa perdarahan abnormal dan biasanya terletak didalam, seperti sendi otot atau jaringan lunak lain, dan kulit, ini biasanya ditemukan pada bayi yang mulai merangkak, atau bisa terjadi perdarahan hidung, saluran kemih, bahkan perdarahan otak.

Pada hemofilia berat, perdarahan dapat terjadi spontan tanpa trauma. Sedangkan yang sedang, biasanya perdarahan didahului trauma ringan. Hemofilia ringan umumnya tanpa gejala atau dapat terjadi perdarahan akibat trauma lebih berat.

Diagnosis biasanya ditegakkan berdasarkan riwayat perdarahan, gejala klinik yang ditemukan, dan pemeriksaan laboratorium secara khusus.

Apabila terjadi perdarahan pada penderita, misalnya di sendi, tindakan sementara yang dapat segera dilakukan ialah RICE.

Jadi, sendi yang mengalami perdarahan diistirahatkan (*Rest*), dikompres es (*Ice*), ditekan/dibebat (*Compression*), dan ditinggikan (*Elevation*). Kemudian, dalam dua jam, sudah harus diberikan

pengobatan komprehensif dengan memberikan faktor pembekuan yang kurang (faktor VIII atau IX).

Faktor pembekuan diperoleh dari plasma beku segar, bagian dari plasma yang dibekukan, atau faktor yang dimurnikan. Tetapi, faktor-faktor ini mahal, khususnya yang dimurnikan.

Obat yang dapat mengganggu pembekuan darah, seperti aspirin, tidak dibenarkan untuk penderita hemofilia.

Penanganan hemofilia perlu dilakukan ahli terkait, seperti hematologi, tulang, transfusi darah, patologi klinik, fisioterapi, infeksi, gizi, psikoterapi, dan terapi okupasional.

Dengan penanganan yang baik, penderita merupakan sumber daya manusia berkualitas dan produktif, sama seperti orang normal. Namun di Indonesia, penanganannya belum memuaskan sehingga cukup banyak penderita yang menderita cacat. Akibatnya, lapangan kerja bagi mereka sulit terbuka.

Penyebab tidak terlaksananya pengobatan secara baik karena asuransi kesehatan swasta tidak menyantuni penderita hemofilia ini. Maka, hemofilia memerlukan penanganan yang baik dan menjadi tanggung jawab seluruh masyarakat, kalangan medis saja.