

LAPORAN KASUS

Anestesia dan Thalasemia

M. Deny Saeful Alam, Reza Widiyanto Sudjud, Indriasari

Departemen Anestesiologi dan Terapi Intensif

Fakultas Kedokteran Unpad/Rumah Sakit Umum Pusat Dr. Hasan Sadikin Bandung

Abstrak

Thalasemia merupakan penyakit keturunan atau hereditas menurut hukum Mandel yang melibatkan penurunan produksi salah satu atau lebih rantai globin ($\alpha, \beta, \gamma, \delta$) dari hemoglobin sehingga terjadi gangguan sintesis hemoglobin. Gejala sudah mulai terdeteksi sejak bulan pertama kehidupan ketika level Hb fetal menurun. Gejala klinis yang dijumpai biasanya berhubungan dengan anemia yang berat, erythropoiesis yang inefektif, extramedular hematopoiesis, dan gejala yang muncul karena timbunan transfusi dan akibat peningkatan penyerapan besi. Kulit biasanya tampak pucat karena anemia dan kuning karena jaundice dari hiperbilirubinemia. Tulang kepala dan tulang-tulang yang lainnya biasanya mengalami deformitas karena erythroid hyperplasia dengan intramedullary expansion dan penipisan tulang kortek dikenal dengan *facies colley*. Pasien dengan thalasemia baik intermediate atau mayor pada suatu waktu mungkin memerlukan penanganan bedah seperti misalnya *cholecystectomy* ataupun splenectomy sehingga memerlukan tindakan anestesi. Permasalahan yang perlu diperhatikan saat melakukan anestesi pasien thalasemia diantaranya komplikasi akibat anemia, komplikasi akibat timbunan besi, dan komplikasi karena terapi chelation.

Kata kunci: Anemia, anestesi, hemosiderosis, splenektomi, thalasemia

Anaesthesia and Thalassaemia

Abstract

Thalassaemia is a hereditary disorder according to Mandel's law, involving a reduction in one of the globin chains ($\alpha, \beta, \gamma, \delta$) from haemoglobin resulting in impairment of haemoglobin synthesis. Symptoms may present as early as one month of life when there is reduction in fetal haemoglobin. Clinical symptoms usually relates to severe anemia, ineffective erythropoiesis and symptoms that occurs as a result of transfusion and iron loading. Skin usually appears pale due to anemia and yellow due to jaundice and hyperbilirubinemia. Deformity of skull and other bones usually occurs as a result of erythroid hyperplasia with intramedullary expansion and thinning of cortex known as *Facies Colley*. Patients with thalassaemia, either intermediate or major, may require surgery some time in their life, such as *cholecystectomy* or *splenectomy* therefore requiring anaesthesia. Issues that need to be addressed during anaesthesia include complications due to anemia, iron loading and chelation therapy.

Key words: Anemia, anaesthesia, haemosiderosis, splenectomy, thalassaemia

Pendahuluan

Thalasemia adalah kelainan bawaan yang ditandai adanya gangguan sintesis rantai globin. Thalasemia mayor terbagi menjadi thalasemia mayor beta (thalasemia mayor) yang menyebabkan anemia berat dan thalasemia beta *trait* (thalasemia minor) yang menyebabkan anemia mikrositik ringan. Indikasi splenektomi adalah bila terjadi *hipersplenisme*, yaitu kebutuhan transfusi meningkat dua kali lipat yang menetap selama lebih dari 6 bulan, kebutuhan transfusi lebih dari 200 mL/kgBB/tahun, terdapat leukopenia serta trombositopenia berat. Splenektomi dapat mengurangi kebutuhan transfusi sebesar 25% sampai 60%. Manajemen anestesi operasi splenektomi memerlukan perhatian khusus meliputi preoperatif, intraoperatif dan post operatif.

Laporan Kasus

Seorang anak wanita usia 8 tahun dikonsulkan untuk operasi elektif dengan diagnosa *splenomegali et causa hipersplenisme et causa thalasmia mayor* yang rencananya akan dilakukan splenectomy.

Anamnesa

Sejak 1 minggu sebelum masuk rumah sakit, penderita tampak pucat, yang semakin lama semakin bertambah pucat. Keluhan juga disertai penderita tampak sesak napas yang semakin lama semakin bertambah sesak sejak 1 minggu sebelum masuk rumah sakit. Penderita lebih nyaman tidur dengan 2 bantal. Keluhan pucat disertai dengan bengkak pada kaki penderita sejak 1 bulan sebelum masuk rumah sakit. Keluhan pucat disertai penderita mudah merasa lelah, letih, lesu. Keluhan didahului perut penderita tampak membesar yang semakin lama semakin membesar serta teraba keras di perut bagian atas sejak 2 tahun sebelum masuk rumah sakit.

Keluhan tidak disertai dengan mata atau badan kuning, panas badan, perdarahan hidung, gusi, bintik-bintik merah dikulit. Buang air besar dan buang air kecil tidak ada keluhan.

Penderita telah diketahui sakit thalasemia

sejak usia 18 bulan oleh dokter spesialis anak di Rumah Sakit Dr Hasan Sadikin Bandung (RSHS). Penderita tidak pernah kontrol ke RSHS, tetapi kemudian kontrol ke Rumah Sakit Perseroan Terbatas Perkebunan Nusantara (RS PTPN) Subang secara tidak teratur. Penderita awalnya mendapat transfusi darah merah teratur setiap 1–2 bulan di RS PTPN Subang hingga penderita berusia 3 tahun, tiap transfusi sebanyak 2 kantong darah merah.

Penderita tidak pernah di periksa darah setelah di transfusi. Sejak usia 3 tahun hingga sekarang, penderita kontrol tidak teratur tiap 3 minggu–1 bulan di RS PTPN Subang dan mendapat transfusi darah merah 1–2 kantong tiap kontrol.

Penderita adalah anak kedua dari 2 bersaudara, lahir ditolong bidan, lahir spontan, langsung menangis, berat badan lahir 3000 gram. Ibu penderita melihat anaknya tampak lebih kecil dibandingkan dengan teman seusianya. Riwayat penyakit serupa dalam keluarga tidak ada, riwayat alergi (-), riwayat asma (-). Pada pemeriksaan fisik ditemukan pasien kompos mentis, agak sesak, tekanan darah (TD) 90/60 mmHg, *Heart Rate (HR)* 110 x/menit, *respirasi rate (RR)* 25 x/menit dengan Saturasi perifer O₂ (SpO₂) 92–93% udara bebas, suhu 36.8 °C, berat badan (BB) 18 kg. Pemeriksaan kepala ditemukan konjungtiva anemis (KA) (-/-), sklera ikterik (SI) (-/-), buka mulut (BM) lebih dari 3 jari, *Mallampati I. Jugular Venous Pressure (JVP)* tidak meningkat, pergerakan leher (+) normal, Retraksi suprasternal (-), Tiromental distance > 3 cm. Pemeriksaan thoraks bentuk dan gerak simetris, retraksi interkostal -/-, pemeriksaan jantung iktus cordis (IC) tak tampak, teraba di *Inter Costal Sternal (ICS) IV Linea Mid Costa Sinistra (LMCS)*, tak kuat angkat, *thrill* (-), murmur sistoli gr III/6 di semua ostia, *gallop* (+), pemeriksaan pulmo sonor, *Vesicular Breath Sound (VBS)* kiri=kanan, ronki (+/+) minimal, wheezing (-/-), pemeriksaan abdomen cembung tegang, retraksi epigastrium (-), hepar 9 cm bawah *arcus costae*, 6 cm bawah *prossesus xipideous*, tepi tajam, kenyal, rata. Lien: *Schuffner* VIII. Akral hangat, *capillary refill time* <2 detik, edema pretibial +/+, edema dorsum pedis +/+, a/r Gluteal *baggy pants* (+), Status dermatologikus dermatosis

(-). Pemeriksaan laboratorium *Protrombin Time (PT)/International Normalized Ratio (INR)* : 14,2/0,96, Hemoglobin (Hb) 11,4 g/dL, Lekosit (L) 6.700/mm³, Hematokrit (Ht) 32%, Trombosit (Tr) 94.000/mm³, Serum Glutamic Oxaloacetic Transaminase (SGOT)/ Serum Glutamic Piruvic Transaminase (SGPT) 86/78, Ureum (Ur)/ Kreatinin (Cr) 15/0,19 mg/dL, Gula Darah Sewaktu (GDS) 82 mg/dL, Natrium (Na)/ Kalium (K) 139/4,4 mEq/L. Elektrokardiografi (EKG) ditemukan *Left Ventricular Hypertrophy (LVH)*, *Right Ventricular Hypertrophy (RVH)*, *Left Atrial Hypertrophy (LAH)*, *Right Atrial Hypertrophy (RAH)*, Foto torak ditemukan kardiomegali dengan curiga edema paru. Ekokardiografi (28/12/2010) kesan *mitral regurgitation (MR) moderate*, *aorta regurgitasi (AR) mild*, *pulmonal hipertension (PH)* Pa pressure 55 mmHg, Fungsi Left Ventricular (LV) menurun, *ejection fraction (EF)* 44%, Efusi perikardial minimal. Kardiologi Anak Kesan Diagnosis Fungsional (DF): *decompensated heart disease*+ thalasemia mayor, diagnosis anatomi (DA): Suspek kardiomiopati dilatasi, diagnosis etiologi (DE): *acquired heart disease*.

Prinsip Setuju tindakan Anestesi dengan status fisik *American Society of Anesthesiologists (ASA)* III dan disarankan sedia darah, puasa preoperatif 6 jam, *Post op Pediatric Intensive Care Unit (PICU)/ Intensive Care Unit (ICU)*.

Preoperatif

Sebelum dimasukkan ke ruang operasi pasien telah dipasang intravena *line* dan diberikan cairan RL sesuai dengan *maintenance* cairan. Pasien dipindahkan ke meja operasi diposisikan setengah duduk, dipasang alat-alat monitor, nasal kanul dengan *flow* 3L/mnt dan *cateter urine* didapatkan *urine* initial 50 mL yang selanjutnya langsung dikosongkan, didapatkan: TD : 100/70 mmHg tanpa support, HR : 125 x/mnt regular dan adekuat, RR 25 x/mnt dengan binasal canul (BNC) 3 L/mnt didapatkan SpO₂ 99% Berat badan pasien 18 kg.

Intraoperatif

Pasien diberikan O₂ 100% kemudian diinduksi inhalasi dengan sevoflurane mulai dari 1 vol% yang dinaikkan perlahan-lahan, ditambah dengan

midazolam 1 mg dan fentanil 50 mcg, dimasukan pelan-pelan sehingga pasien tetap napas spontan.

Setelah pasien tertidur pasien di *cuff* dan di *bagging*. Setelah pasien tertidur dalam, dilakukan intubasi dengan single lumen *endotracheal tube (ETT)* Polyvinil Chlorida (PVC) no 4 dengan balon. Selanjutnya diberikan relaksan atrakurium 15 mg. Maintenance dengan oksigen 2 L/mnt, air 2 L/mnt dan isoflurane 1 vol%, fentanil intermiten 10 mcg dan atracrurium 10 mg setiap 30 menit. Selain itu juga diberikan dexametason dengan dosis 0,2 mg/kgBB.

Operasi berlangsung selama kurang lebih tiga jam lima belas menit, sedangkan anastesinya dari awal induksi sampai meninggalkan ruang operasi kira-kira empat jam, dimana operasi dimulai 30 menit setelah diinduksi dan waktu yang perlukan dari operasi selesai sampai ekstubasi dengan pasien benar-benar bangun kira-kira 15 menit.

Selama operasi napas dikontrol dengan *bagging* dengan frekuensi antara 10–12x/mnt dan volume tidal 6–8 mL/kgBB. Keadaan vital selama operasi, TD 70–105/45–65 mmHg tanpa *support*. HR: 100–130 X/mnt *regular* dan *adequate*. SpO₂ 99–100%. Perdarahan selama operasi kurang lebih 1.700 mL. Produksi urine total 320 mL. Cairan yang diberikan Kristaloid 700 mL Koloid 1000 mL FFP 150 mL PRC 400 mL

Setelah operasi selesai, obat pelumpuh otot di *reverse* dengan prostigmin 0,04 mg/kgBB dan atropin. Selain itu pasien juga diberikan bolus ondansentron 2 mg. Selanjutnya untuk analgetik post op dilakukan pemasangan kateter epidural. Analgetika post op bupivacaine 0,125% dan Fentanil 2mcg/mL dengan dosis inisial 8 mL dan maintenance 2 mL/jam kontinu. Ekstubasi dilakukan setelah pasien betul-betul bangun.

Postoperasi

Pasien langsung dipindahkan ke ICU, sebelum dipindahkan kondisi pasien relatif stabil dengan TD 90–50 mmHg tanpa *support*, HR 100 x/mnt, RR 25 x/mnt dengan BNC O₂ 2L/mnt didapatkan SpO₂ 93–95%. Laboratorium post op Hb 10,1 mg/dl, Ht 30%, Tr 89.000/m³.

Pasien dirawat di ICU selama 3 hari, selama dirawat tidak ditemukan keluhan sesak napas dan perdarahan post op. Pasien keluar dari ICU dengan kesadaran CM, TD 101/63 mmHg tanpa

support, HR 109 x/mnt, RR 28 x/mnt dengan BNC O₂ 2 L/mnt didapatkan SpO₂ 100%.

Kemudian pasien dialih rawat ke ruang kemuning lantai 1 selama 4 hari dan di ijin pulang tanggal 10 Januari 2011.

Pembahasan

Thalasemia adalah kelainan bawaan yang ditandai adanya gangguan sintesis rantai globin. Thalasemia mayor banyak ditemukan di daerah Mediteranian, Afrika, dan Asia Tenggara. *Thalasemia* mayor terbagi menjadi thalasemia mayor beta (thalasemia mayor) yang menyebabkan anemia berat dan thalasemia beta trait (thalasemia minor) yang menyebabkan anemia mikrositik ringan.^{1,2}

Patofisiologis terjadinya thalasemia mayor adalah karena terjadi mutasi pada gen globin, bila terjadi gangguan pada rantai alfa maka akan terjadi thalasemia alfa sedangkan gangguan pada satu atau lebih rantai beta akan menyebabkan thalasemia beta. Pada thalasemia mayor produksi rantai globin terganggu, sehingga terdapat ketidakseimbangan sintesis rantai globin (alfa>beta). Hal ini menyebabkan eritropoesis tidak efektif dan terjadi anemia hipokrom mikrositik berat. Rantai alfa yang tidak mempunyai pasangan akan membentuk suatu substansi yang akan merusak membran sel darah merah, kerusakan prematur ini menyebabkan kematian intramedular dan eritropoesis yang tidak efektif.¹⁻³

Tata laksana pasien thalasemia berat meliputi transfusi darah dan terapi kelasi. Pemberian transfusi darah dan kombinasi dengan terapi agen pengikat yang efektif mampu mengubah gambaran anak dengan *thalasemia* β yang berat. Pemberian transfusi sel darah merah yang teratur, mengurangi komplikasi anemia dan eritropoesis yang tidak efektif, membantu pertumbuhan dan perkembangan selama masa anak-anak dan memperpanjang ketahanan hidup pada *thalasemia* mayor. Protokol transfusi digunakan untuk menjaga agar kadar hemoglobin sebelum transfusi berada antara 9,0 sampai 10,5 g/dL, dengan pemberian transfusi *packed red cell* (PRC) 10–15 mL/kg. Kadar hemoglobin setelah transfusi berkurang 1 gram setiap minggu,

sehingga diperlukan tansfusi setiap 2–5 minggu.

Komplikasi utama pemberian transfusi darah merah secara terus menerus dalam jangka lama adalah penularan penyakit infeksi dan timbulnya kelebihan besi.^{1,2,4}

Pada anak yang cukup mendapat transfusi, pertumbuhan dan perkembangan biasanya normal, dan splenomegali biasanya tidak ada. Bila terapi kelasi efektif, anak ini bisa mencapai pubertas dan terus mencapai usia dewasa secara normal. Bila terapi kelasi tidak adekuat, secara bertahap akan terjadi penumpukan besi. Efeknya akan tampak pada akhir dekade pertama. Komplikasi hati, endokrin dan jantung akibat kelebihan besi mulai tampak, termasuk diabetes, hipertiroid, hipoparatiroid dan kegagalan hati progresif. Tanda-tanda seks sekunder akan terlambat atau tidak timbul.⁴

Gambaran klinis pada anak yang tidak mendapat transfusi adekuat sangat berbeda. Pertumbuhan dan perkembangan sangat terlambat. Pembesaran lien yang progresif sering memperburuk anemianya dan kadang-kadang disertai trombositopenia. Terjadi perluasan sumsum tulang yang mengakibatkan deformitas tulang kepala dengan zigoma yang menonjol, memberikan gambaran khas mongoloid.

Anak-anak ini mudah terinfeksi, yang dapat mengakibatkan penurunan mendadak kadar hemoglobin. Karena peningkatan jaringan eritropoesis yang tidak efektif, pasien mengalami hipermetabolik, sering demam dan gagal tumbuh.⁴

Penderita yang tidak mendapat terapi kelasi besi teratur dan kontinu menyebabkan akumulasi besi dan kerusakan berbagai organ diantaranya jantung, hepar, kelanjar endokrin, kulit, dan sebagainya. Penimbunan besi dalam miokardium menyebabkan otot jantung mengalami dilatasi, hipertrofi, dan fibrosis. Penyebab kematian tersering pada penderita talasemia mayor adalah kejadian kardiovaskular akibat gagal jantung.⁵

Kelebihan besi merupakan konsekuensi paling penting dari transfusi pada pasien *thalasemia*. Kelebihan besi dapat disebabkan oleh terapi transfusi yang diberikan, meningkatnya penyerapan besi dalam usus dan hemolisis kronik. Tujuan pemberian terapi kelasi adalah untuk menurunkan kadar besi dalam jaringan ke tingkat yang tidak menimbulkan toksisitas. Terapi

kelasi dimulai bila kadar feritin serum lebih dari 1.000 ng/mL.¹⁻³ Saat ini ada beberapa jenis terapi kelasi yang digunakan, meliputi deferoxamine, deferiprone dan deferasirox. Deferoxamine merupakan obat untuk terapi kelasi yang paling banyak digunakan, tetapi memiliki beberapa keterbatasan seperti pemberian secara parenteral, efek samping dan harganya yang lebih mahal. Deferiprone merupakan obat kelasi yang diberikan peroral, dan cukup aman dan efektif. Obat kelasi oral lainnya adalah deferasirox, yang memiliki efektivitas yang sama dengan deferoxamine tetapi efek sampingnya lebih sedikit.⁶⁻⁸

Indikasi splenektomi adalah bila terjadi *hipersplenisme*, yaitu kebutuhan transfusi meningkat dua kali lipat yang menetap selama lebih dari 6 bulan, kebutuhan transfusi lebih dari 200 mL/kgBB/tahun, terdapat leukopenia serta trombositopenia berat.¹ Splenektomi dapat mengurangi kebutuhan transfusi sebesar 25% sampai 60%. Prosedur ini ditunda hingga usia 6-7 tahun karena kemungkinan terjadi sepsis post splenektomi. Sebelum dilakukan splenektomi, direkomendasikan pemberian vaksin terhadap pneumococcus, meningococcus, dan haemophilus influenzae untuk mengurangi risiko sepsis. Setelah prosedur splenektomi, diberikan penisilin profilaksis 250 mg dua kali sehari seumur hidup.^{1,2,4}

Saat ini para ahli anak maupun bedah masih memperdebatkan antara teknik total atau parsial splenektomi mengingat banyaknya komplikasi yang akan terjadi paska operasi. Bahador A dkk, mengatakan bahwa angka kejadian sepsis paska splenektomi parsial lebih rendah dibandingkan splenektomi total.⁹ Menurut Grosfeld, mempertahankan fungsi fagosit limpa pada *partial splenectomy* lebih baik, akan tetapi kemungkinan terjadinya anemia berulang yang membutuhkan transfusi darah bagi penderita talasemia paska splenektomi total dapat berulang, sehingga tetap diperlukan splenektomi total.¹⁰

Transplantasi sel stem hematopoietik (*hematopoietic stem cell transplantation*) merupakan terapi kuratif pada penderita *thalasemia*. Hasil yang lebih baik didapatkan pada pasien usia kurang dari 3 tahun yang masih mendapat sedikit transfusi dan tanpa komplikasi yang signifikan. Semakin besar kondisi

hepatomegali, hemosiderosis dan fibrosis hati sebelum transplantasi, semakin buruk hasilnya.⁷⁻⁹

Terjadinya kardiomiopati pada penderita talasemia bisa disebabkan karena anemia kronik dan *iron overload*. Pada talasemia mayor, adanya anemia kronik yang disebabkan oleh proses hemolitik memicu jantung untuk meningkatkan *cardiac output* sebagai mekanisme kompensasi sehingga memiliki volume ventrikel yang besar, dan rendahnya resistensi vaskular yang akan menyebabkan kardiomiopati, yaitu kelainan pada miokardium yang berhubungan dengan disfungsi jantung.¹² Terjadinya besi yang berlebihan di miosit menyebabkan disfungsi miokardial, dilatasi, berkurangnya fungsi sistoli, fibrosis serta kardiomiopati. Kardiomiopati talasemia- β terbagi menjadi dua fenotipe umum, yaitu fenotipe dilatasi dengan dilatasi ventrikel kiri disertai gangguan kontraktilitas dan fenotipe restriktif dengan pengisian ventrikel restriktif.^{5,13}

Kardiomiopati restriktif biasanya terjadi sebelum kardiomiopati dilatasi, juga disfungsi diastolik yang mendahului disfungsi sistolik kemudian gagal jantung keseluruhan. Penurunan fungsi kontraktilitas jantung terjadi pada stadium dini kemudian diikuti dengan disfungsi sistolik di fase lanjut.⁵ Gagal jantung kiri lebih sering terjadi secara klinis dibandingkan gagal jantung kanan.¹⁴ *Guideline Recommendations for Heart Complications in Talasemia Major (Italian Federation of Cardiology)* mengatakan mengenai 3 kondisi keterlibatan jantung pada penderita talasemia, yaitu:¹³ Siderosis miokardial terisolasi (*isolated myocardial siderosis*), Kardiomiopati dini (*early cardiomyopathy*), Kardiomiopati yang jelas (*overt cardiomyopathy*). Siderosis miokardial terisolasi (*isolated myocardial siderosis*) adalah siderosis pada otot jantung yang hanya dibuktikan oleh *cardiac magnetic resonance* (CMR) tanpa disertai dengan adanya kardiomiopati baik dari gejala klinik maupun teknik pemeriksaan yang lain. Kardiomiopati dini (*early cardiomyopathy*) adalah adanya disfungsi dari ventrikel kiri dan/atau kanan dengan atau tanpa siderosis miokardial yang dibuktikan dengan adanya penurunan ejeksi fraksi (EF) <60% dan adanya peningkatan *indexed diameter left ventricular end-diastolic* atau peningkatan *indexed volume*. Kardiomiopati yang jelas (*overt*

cardiomyopathy) didefinisikan bila terdapat adanya riwayat gagal jantung, gejala atau tanda gagal jantung kongestif, kelas II-IV dari *New York Heart Assosiation*, disfungsi ventrikel kiri dan/atau kanan yang jelas dan aritmia (atrial fibrilasi, atrial flutter, aritmia ventrikel repetitif).¹⁴

Terhambatnya pertumbuhan berupa perawakan pendek sering terjadi pada penderita talasemia. Pola pertumbuhan relatif normal sampai usia 9–10 tahun, namun selanjutnya tampak pertumbuhan mulai terhambat. Faktor yang menyebabkan terhambatnya pertumbuhan antara lain anemia kronis, *overload* besi, hipersplenisme, toksisitas kelasi, hipotiroidisme, hipogonadisme, defisiensi/insufisiensi GH, defisiensi zink, penyakit hati kronis, nafsu makan yang menurun, dan stress psikososial. Perawakan pendek didefinisikan sebagai tinggi <-3SD sesuai usia dan jenis kelamin.¹⁴

Malnutrisi berat didefinisikan sebagai adanya edema pada kedua tungkai, atau *severe wasting* (<70 BB/TB atau BB/TB <-3SD), tebal lipatan kulit (TLK) triseptis < persentil 5th atau adanya gejala klinis malnutrisi berat. Pada penderita ini didapatkan TLK 4 mm, dan berada < persentil 5th. Pada penderita talasemia, termasuk penderita ini, malnutrisi dapat disebabkan karena proses hipermetabolik akibat peningkatan eritopoiesis jaringan yang tidak efektif. Gejala hipermetabolik lainnya seperti sering demam dan gagal tumbuh. Tatalaksana malnutrisi berat sesuai dengan pedoman terapi yang ada.^{1,7,8}

Seperti halnya penyakit kronik lainnya, penyakit talasemia juga menimbulkan implikasi psikososial penting. Pasien dan keluarganya perlu mendapatkan pemahaman dan menerima penyakitnya, sehingga dapat menghadapi kenyataan perlunya transfusi dan terapi kelasi jangka panjang untuk meningkatkan harapan hidup pasien. Disamping itu dijelaskan juga mengenai komplikasi yang sudah terjadi yaitu, pembesaran dan kelemahan jantung, gagal tumbuh, disertai gizi buruk yang memiliki konsekuensi buruk pada kelangsungan hidup penderita. Diperlukan upaya bersama untuk menangani penderita ini secara menyeluruh. Konseling genetik harus diberikan pada orang tua penderita, sehingga mereka mengerti seberapa

besar risiko mereka mendapatkan anak berikutnya dengan talasemia.^{1,7,8}

Prognosis *ad vitam* pada penderita ini adalah *dubia ad malam*. Penyebab kematian tersering pada penderita talasemia adalah komplikasi gagal jantung. Gagal jantung biasanya terjadi pada dekade kedua dan ketiga kehidupan. Pada penderita ini telah didapatkan gagal jantung dan kardiomiopati dilatasi disertai dengan hemosiderosis yang memperburuk harapan hidupnya. Prognosis *ad fuctionam* untuk penderita ini adalah *dubia ad malam*.^{1,7,8}

Pertimbangan Anestesi Perioperatif

Pasien dengan talasemia intermediate atau mayor pada suatu waktu mungkin memerlukan penanganan bedah seperti misalnya *cholecystectomy* ataupun *spleenectomy* sehingga memerlukan tindakan anestesi. Permasalahan yang perlu diperhatikan saat menganestesi pasien talasemia diantaranya komplikasi akibat anemia, komplikasi akibat timbunan besi, dan komplikasi karena terapi chelation. Komplikasi-komplikasi ini termasuk didalamnya *alloimmunization* dan infeksi yang berhubungan dengan tranfusi, *spleenomegaly*, *bone* abnormalitas yang disebabkan oleh ektramedullar hematopoiesis ataupun terapi chelation, disfungsi endokrine (termasuk didalamnya hypogonadism, hypopituitarism dan diabetes melitus), tinggi yang rendah, *pulmonary hypertension*, *venous thrombosis*, *cardiomyopathy* yang diakibatkan oleh timbunan besi. Namun dari sekian banyak permasalahan yang paling perlu diperhatikan adalah kesulitan dalam penanganan jalan nafas yang disebabkan oleh hiperplasia dari tulang wajah dan penyempitan lubang hidung karena ektramedullar hematopoiesis dan efek hemosiderosis yang mengakibatkan disfungsi kardiak, supra ventikular aritmia dan juga disfungsi hati. Pada pasien ini tidak ditemukan kesulitan manajemen *airway* karena hal-hal tersebut di atas.¹⁶

Pertimbangan perioperatif pada pasien thalsemia dibagi menjadi 3 bagian yaitu preoperatif, intraoperatif, dan post operatif. Pada saat preoperatif yang perlu diperhatikan diantaranya kadar hemoglobin pasien saat akan

dioperasi, evaluasi terhadap disfungsi endokrin, evaluasi fungsi kardiak termasuk diantaran EKG, foto thorax, dan bila perlu echocardiografi, evaluasi fungsi hepar yang perlu diperhatikan adalah resiko terjadinya sirosis dan hepatitis akibat timbunan besi ataupun infeksi, evaluasi terhadap jalan nafas dan antibiotik dan imunisasi *pre-spleenectomy*¹⁵.

Secara klinis pada pasien ini ditemukan gangguan fungsi jantung, gangguan fungsi paru-paru, fungsi hepar meningkat, fungsi ginjal masih normal dan tidak ditemukan gangguan faktor koagulasi. Pada pasien ini dilakukan pemeriksaan kadar Hb, Ht, Tr, elektrolit, faktor koagulasi, fungsi hepar, fungsi ginjal, fungsi kardio (EKG dan ekokardiografi) dan foto thoraks. Pada beberapa literatur disebutkan bahwa hematokrit optimal untuk dilakukan operasi minimal 30%.¹⁶

Pertimbangan saat intraoperatif yaitu persiapan untuk kemungkinan adanya kesulitan penanganan jalan nafas, memposisikan bagian-bagian ekstremitas yang mengalami demineralisasi dengan hati-hati, memberikan perhatian lebih pada saat monitoring kardiovaskular termasuk diantaranya hipertensi post spleenektomi, jika dilakukan operasi dengan tehnik laparoskopi maka perlu juga diperhatikan fungsi kardiovaskular dan respirasi akibat laparoskopi dan profilaksis terhadap terjadinya thromboemboli. Pada pasien ini pra-induksi harus dalam keadaan normovolemia, penggantian cairan puasa sudah diberikan cairan via infus sebelumnya dan produksi urin normal 2 mL/kgBB/jam. Obat-obat induksi dipilih efeknya minimal pada hemodinamik yaitu sevofluran dan midazolam, diberikan fentanil untuk mencegah kenaikan simpatis saat intubasi, diberikan pula atrakurium untuk ventilasi kendali dan obat ini tidak menambah kerja hepar karena dimetabolisme di plasma. Selama operasi ventilasi dikontrol manual untuk mencegah hipoksia-hiperkarbia dan mencegah kenaikan *pulmonal vascular resistance* (PVR). Hindari nyeri karena dapat meningkatkan rangsang simpatis, meningkatkan beban jantung dan meningkatkan *systemic vascular resistance* (SVR). Hindari penggunaan N₂O karena meningkatkan PVR¹⁷. Pada pasien dengan MR dan AR dihindari bradikardia karena dapat meningkatkan volume regurgitan.¹⁸

Pada saat pos toperatif yang perlu diperhatikan

adalah monitoring fungsi kardiovaskular dan pulmonal, monitoring cairan, perdarahan post op, analgetika post op dipilih dengan epidural chateter, menghindari penggunaan *non steroid anti inflammation drugs* (NSAID) karena mencegah gangguan agregasi trombosit dan menghindari penggunaan opioid intavena karena berisiko depresi napas.¹⁵

Simpulan

Pada kasus diatas indikasi operasi ditujukan karena limfa yang membesar dan mengganggu aktivitas, selain itu kebutuhan akan tranfusi meningkat lebih dari 200 mL/kgBB/tahun. Pertimbangan anestesi meliputi preoperatif, intraoperatif dan post operatif meliputi anamnesis coexisting diseseas, keterbatasan aktivitas, gangguan pernapasan, riwayat terapi terdahulu, riwayat operasi terdahulu, penilaian *airway*, anemia, pemeriksaan kardiopulmonal, penilaian fungsi hepar dan ginjal, penggunaan obat-obat anestesia dengan efek hemodinamik minimal termasuk efeknya terhadap kardiopulmonal, hepar dan ginjal harus minimal dan dihindari perburukan fungsi tersebut, manajemen analgetika *post op* adekuat serta perawatan *post op* di PICU/ICU.

Daftar Pustaka

1. Lanzkowsky P. Manual of pediatric hematology and oncology. Edisi ke-4. Burlington: Elsevier Academic Press; 2005.
2. Yaish HM. Talasemia [diunduh 2 Januari 2011]. Tersedia dari: <http://www.emedicine.com>.
3. DeBaun MR, Vichinsky E. Hemoglobinopathies. Dalam Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, penyunting. Nelson Textbook of Pediatrics. Edisi ke-18. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2007. h. 2025-38.
4. Permono B, Ugrasena IDG. Hemoglobin abnormal: talasemia. Dalam Permono B, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam M, penyunting. Buku ajar hematologi-onkologi anak. Cetakan ke-2. Jakarta: Badan Penerbit IDAI; 2006. hlm. 64-97.

5. Lekawanvijit S, Chattipakorn N. Iron overload thalassemic cardiomyopathy: iron status assessment and mechanisms of mechanical and electrical disturbance due to iron toxicity. *Can J Cardiol*. 2009;25(4):213–8.
6. Kushner JP, Porter JP, Olivieri NF. Secondary iron overload. *Hematology*. 2001:47–61.
7. Rund D, Rachmilewitz E. β -Thalasemia. *N Engl J Med*. 2005;353:1135–46.
8. Olivieri NF. The β -Thalasemia. *N Engl J Med*. 1999;341(2):99–109.
9. Catlin AJ. Thalasemia: the facts and the controversies. *Pediatr Nursing*. 2003;29(6):447–51.
10. Bahador A, Banani SA, Foroutan HR, Hosseini SM, Davani SZ. A comparative study of partial vs total splenectomy in thalasemia major patients. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2007 vol 12, page 133–5
11. Grosfeld JL, dkk. The Spleen in Pediatric Surgery edisi ke 2 dan 6. Mosby Elsevier. 2006 hlm. 1691–1702.
12. Wood JC. Cardiac complications in thalasemia major. *PMC*. 2010;33:81–6.
13. Colan SD. Cardiomyopathies. Dalam: Keane JF, Lock JE, Fyler D. *Nadas' pediatric cardiology*. Edisi ke-2. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006. hlm. 415–58.
14. Cogliandro T, Derchi G, Mancuso L, Mayer MC, Pannone B, Pepe A. Guideline recommendations for heart complications in talasemia major. *Cardiology Medi*. 2008;9:515–25.
15. Yao Fun Sun F, *Anesthesiology Problem-Oriented Patient Management*. Edisi ke 6. Lippincott Williams & Wilkins. 2008:986–987.
16. Hines RL, Marschall KE. *Stoelting's Anesthesia and Co-Existing Disease*. Edisi ke 5. Saunders Elsevier. 2008:412.
17. Barash PG, Cullen BF, Stoelting RK, Calahan MK, Stock MC. *Handbook of Clinical Anesthesia*. Edisi ke 6. Lippincott Williams & Wilkins. 2009:240–241.
18. Morgan GE, Mikhail MS, Murray MJ. *Clinical Anesthesiology*. Edisi ke 4. Mc Graw Hill. 2005:471, 476–477.