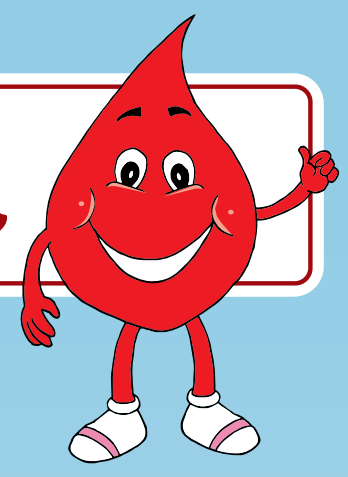
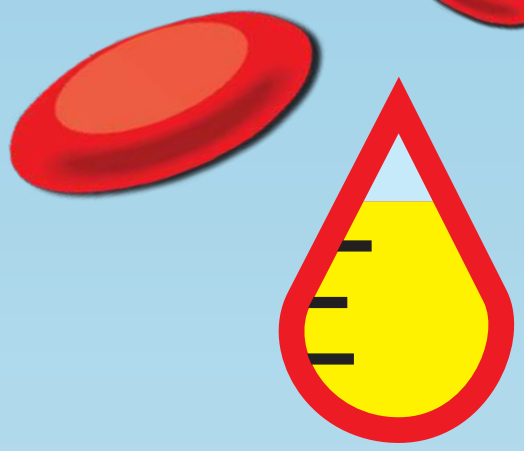
Mengenal Hemofilia

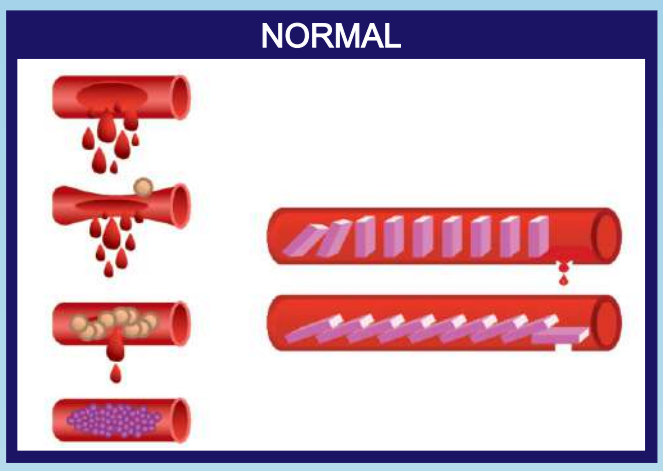


Hemofilia adalah gangguan pembekuan darah yang terjadi akibat kelainan genetik.

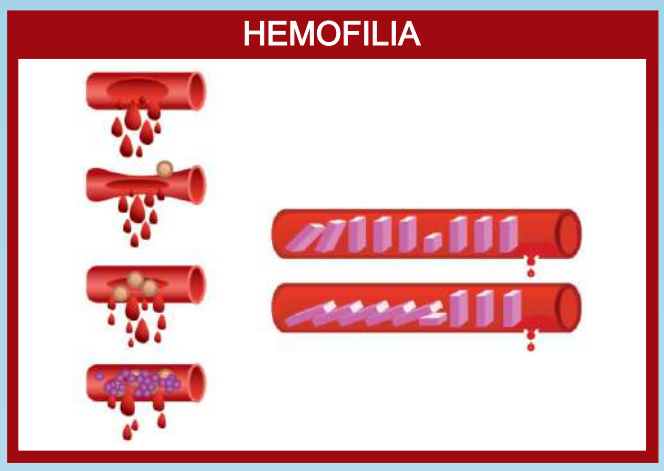
Terdapat 2 jenis hemofilia, yaitu hemofilia A (kekurangan Faktor VIII) dan hemofilia B (kekurangan Faktor IX). Gejala yang khas adalah timbulnya lebam-lebam dan pembengkakan sendi (akibat perdarahan di dalam sendi). Terjadi spontan (tanpa sebab yang jelas) atau akibat benturan ringan.



Normal (Jumlah faktor VIII/ IX 50 - 150%)
Perdarahan berhenti secara normal



Sumber : WFH, Hemophilia in picture



Sumber : WFH, Hemophilia in picture

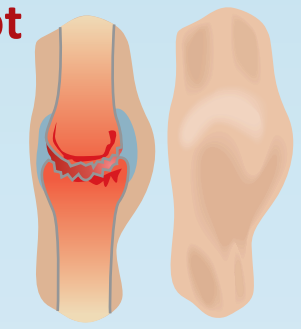
Bagaimana Cara Mendeteksi Hemofilia ?

Pada bayi atau anak laki-laki dengan tanda-tanda :

- **Sering memar, bengkak atau nyeri sendi tanpa sebab yang jelas. Pada bayi terlihat saat belajar merangkak dan berjalan.**
- **Jika berdarah membutuhkan waktu lama untuk berhenti.**
- **Ada keluarga yang mempunyai gejala yang sama.**

Gejala Perdarahan Sendi & Otot

- Terasa seperti kesemutan dan panas di lokasi sendi/ otot yang mengalami perdarahan
- Nyeri yang hebat
- Bengkak



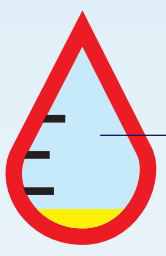
Diagnosis Hemofilia

- **Konsultasi dengan dokter ahli**
- **Pemeriksaan darah untuk mengukur kadar Faktor VIII/ Faktor IX di rumah sakit yang mempunyai fasilitas memadai.**

Derajat Hemofilia dan Gejalanya

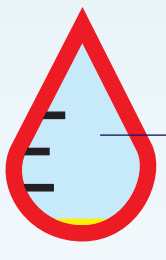
RINGAN (jumlah F VIII/ IX antara 5 - 40%)

Perdarahan yang sulit berhenti setelah operasi kecil seperti sunat, cabut gigi, atau pengambilan darah.



SEDANG (jumlah F VIII/ IX antara 1 - 5%)

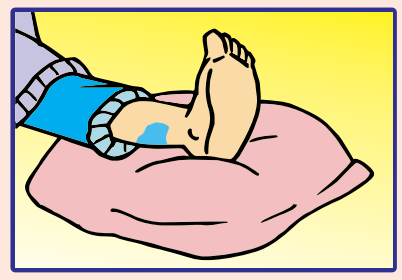
Sering lebam-lebam, bengkak, dan/ atau nyeri sendi akibat trauma benturan ringan, dan bisa juga terjadi tanpa sebab yang jelas, kurang lebih 1x/ bulan.
Perdarahan yang sulit berhenti setelah operasi atau tindakan medis.



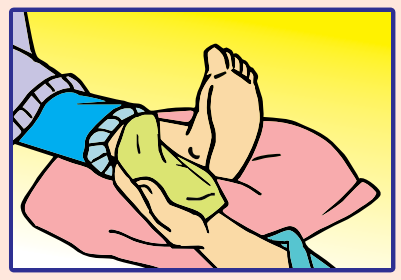
BERAT (jumlah F VIII/ IX dibawah 1%)

Sering lebam-lebam, bengkak, dan/ atau nyeri sendi akibat trauma ringan, dan bisa juga terjadi tanpa sebab yang jelas, kurang lebih 2 - 4x/ bulan.
Perdarahan yang sulit berhenti setelah operasi atau tindakan medis.

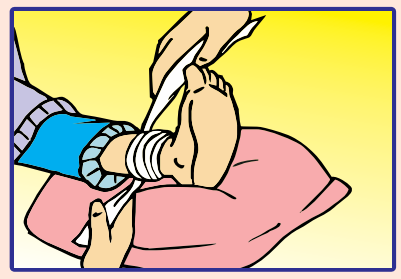
PERTOLONGAN PERTAMA (*RICE*)



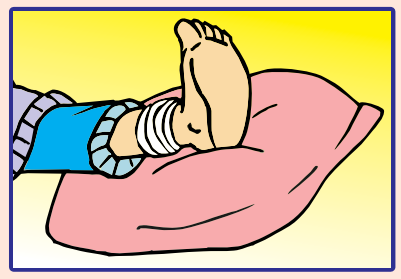
1. R (*Rest*)
Istirahatkan



2. I (*Ice*)
Kompres dengan es untuk mengurangi nyeri



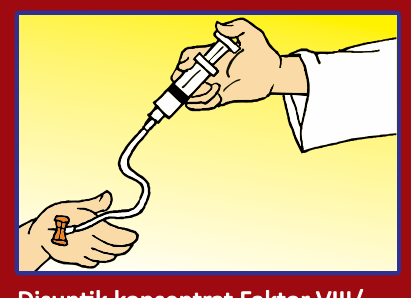
3. C (*Compression*)
Tekan kemudian bebat untuk mengurangi perdarahan



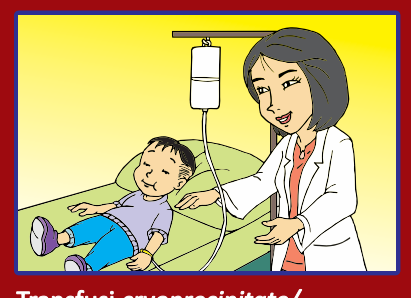
4. E (*Elevation*)
Posisikan lebih tinggi dari dada

RICE hanya untuk pertolongan pertama saja !

Kurang dari 2 jam setelah perdarahan, pasien harus segera mendapatkan suntikan faktor pembekuan darah atau transfusi komponen darah.



Disuntik konsentrat Faktor VIII/ Faktor IX



Transfusi *cryoprecipitate*/ *Fresh frozen plasma*

Bila ada seorang anak dengan gejala-gejala hemofilia, mohon untuk segera merujuk pasien ke rumah sakit dengan fasilitas yang memadai untuk mendapatkan penanganan lebih lanjut.
Dengan pengobatan yang baik, seorang dengan hemofilia dapat hidup layaknya manusia normal dan produktif.
Namun bila sebaliknya, dapat mengakibatkan cacat permanen bahkan kematian usia dini.

Informasi lebih lanjut :
Tim Pelayanan Terpadu Hemofilia Nasional
RSUP Nasional Dr. Cipto Mangunkusumo - Jl. Diponegoro No. 71 Jakarta Pusat - 10430
Tel. No. : 0821 6667 6660 - e-mail : info@hemofilia.or.id - www.hemofilia.or.id

INDONESIAN HEMOPHILIA SOCIETY
novo nordisk haemophilia foundation