



DAFTAR ISI

HALAMAN PENGESAHAN.....	i
SURAT PERNYATAAN.....	ii
PENGAJUAN KASUS PANJANG.....	iii
KATA PENGANTAR.....	iv
DAFTAR ISI.....	v
DAFTAR TABEL.....	vii
DAFTAR GAMBAR.....	viii
DAFTAR SINGKATAN.....	ix
INTISARI.....	x
ABSTRACT.....	xi
BAB I PENDAHULUAN.....	1
1.1. Latar Belakang.....	1
1.2. Alasan Pemilihan Kasus Panjang.....	2
1.3. Tujuan pengamatan.....	3
1.4. Manfaat yang diharapkan.....	4
BAB II DESKRIPSI KASUS SINGKAT.....	6
2.1. Identitas Pasien.....	6
2.2. Deskripsi Kasus Secara Singkat.....	6
BAB III TINJAUAN PUSTAKA SINDROM ALAGILLE.....	11
3.1. Definisi.....	11
3.2. Epidemiologi.....	11
3.3. Patogenesis.....	12
3.4. Manifestasi klinis dan komplikasi.....	14
3.5. Penegakkan diagnosis.....	29
3.6. Tatalaksana.....	31
3.7. Monitoring terapi.....	33
3.8. Prognosis.....	33
BAB IV KERANGKA TEORETIS DAN KONSEPTUAL.....	34
4.1. Kerangka teori.....	37
4.2. Kerangka konseptual.....	38



BAB V METODE DAN PELAKSANAAN PENGAMATAN SERTA INTERVENSI	40
5.1. Metode pengamatan	40
5.2. Subjek pengamatan	40
5.3. Waktu Pengamatan.....	40
5.4. Variabel penelitian	40
5.4.1 Luaran penelitian dan definisi operasional.....	40
5.4.2 Faktor prognosis	47
5.5. Rencana Pengamatan dan Intervensi	48
5.5.1 Pengamatan.....	48
5.5.2 Intervensi	49
BAB VI RENCANA ANALISIS DATA	55
BAB VII HASIL DAN PEMBAHASAN	56
7.1. Hasil Pengamatan.....	56
7.2. Intervensi medikamentosa, non medikamentosa serta pemantauan kepatuhan kontrol dan terapi.....	60
7.3. Pengaruh intervensi serta pemantauan kepatuhan kontrol dan terapi terhadap luaran klinis	60
BAB VIII SIMPULAN DAN SARAN.....	76
DAFTAR PUSTAKA	77
LAMPIRAN.....	79



DAFTAR TABEL

Tabel 1. Karakteristik fenotip Sindrom Alagille.....	26
Tabel 2. Prevalensi gejala klinis Sindrom Alagille.....	29
Tabel 3. Kriteria klasik penegakkan diagnosis Sindrom Alagille.....	30
Tabel 4. Obat-obatan pada kolestasis	32
Tabel 5. Rencana pemantauan, intervensi dan evaluasi	51
Tabel 6. <i>Time table</i> pemantauan.....	54
Tabel 7. Rangkuman hasil pengamatan pada pasien Sindrom Alagille.....	56
Tabel 8. Tabel pertumbuhan selama 12 bulan	62
Tabel 9. Tabel perkembangan selama 12 bulan.....	64
Tabel 10. Tabel hasil pemeriksaan faal hati selama 12 bulan.....	67
Tabel 11. Tabel hasil pemeriksaan USG Abdomen selama 12 bulan.....	67
Tabel 12. Tabel hasil pemeriksaan darah rutin selama 12 bulan	69
Tabel 13. Tabel klinis infeksi saluran kemih selama 12 bulan.....	69
Tabel 14. Tabel hasil pemeriksaan kadar kolesterol selama 12 bulan	71
Tabel 15. Tabel hasil pemeriksaan kadar vitamin D serum selama 12 bulan	73
Tabel 16. Tabel klinis perdarahan selama 12 bulan.....	74
Tabel 17. Tabel hasil pemeriksaan koagulogram selama 12 bulan.....	74
Tabel 18. Tabel klinis defisiensi vitamin A selama 12 bulan.....	75



DAFTAR GAMBAR

Gambar 1. Penampilan anak pada saat awal pemantauan.....	10
Gambar 2. Diagram pedigree keluarga	10
Gambar 3. <i>Peripheral pulmonic stenosis</i> pada arteriogram.....	19
Gambar 4. <i>Diffuse renal cystic dysplasia</i>	20
Gambar 5. <i>Posterior embryotoxon</i>	21
Gambar 6. Karakteristik wajah pasien dengan Sindrom Alagille.....	22
Gambar 7. <i>Butterfly vertebrae</i>	23
Gambar 8. Moyamoya pada <i>cerebral angiogram (vascular stenosis)</i>	24
Gambar 9. <i>Aneurysm of the external carotid artery</i>	24
Gambar 10. Algoritma pelacakan genetik suspek sindrom Alagille.....	31
Gambar 11. Kerangka teori.....	37
Gambar 12. Kerangka konsep.....	38