

**KUALITAS HIDUP REMAJA DENGAN PENYAKIT KRONIS HEMOFILIA A  
SEDANG DENGAN ARTROPATI LUTUT BILATERAL DAN PERGELANGAN  
KAKI KANAN**

Anisa Riski Rahardian, Pudjo Hagung Widjajanto, Ekawaty Luthfia Haksari  
Departemen Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran, Kesehatan Masyarakat Dan  
Keperawatan Universitas Gadjah Mada  
RSUP Dr. Sardjito Yogyakarta

**INTISARI**

**Latar Belakang.** Hemofilia merupakan penyakit gangguan pembekuan darah yang diturunkan, yang disebabkan oleh defisiensi faktor koagulasi VIII (pada hemofilia A) atau faktor IX (pada hemofilia B). Menurut *World Federation of Hemophilia*, insidensi hemofilia adalah 1:10.000 kelahiran, dengan jumlah penderita hemofilia di seluruh dunia pada tahun 2012 adalah 400.000 orang. Hemofilia tidak dapat disembuhkan sehingga membutuhkan terapi pengganti seumur hidup.<sup>1</sup> Terdapat beberapa macam manifestasi perdarahan pada pasien hemofilia, salah satunya adalah hemartrosis atau perdarahan sendi. Apabila hemartrosis terjadi berulang kali, dapat menyebabkan terjadinya artropati kronik. Kecacatan yang ditimbulkan oleh artropati biasanya bersifat permanen, menimbulkan masalah fisik dan psikososial bagi pasien, serta memengaruhi kualitas hidup anak.<sup>3</sup> Kunci utama pada terapi artropati hemofilia adalah manajemen agresif pada saat terjadi hemartrosis di awal, hal ini dapat dilakukan dengan pemberian *Anti Hemophilic Faktor (AHF)* sesegera mungkin, aspirasi sendi, fisioterapi, dan monitoring ketat klinis hemartrosis.<sup>4</sup> Hal yang menjadi masalah utama dalam tatalaksana hemofilia di Indonesia adalah protokol terapi profilaksis belum dapat diterapkan. Sebagai konsekuensinya, kejadian hemartrosis dan artropati sebagai komplikasi juga meningkat.

**Laporan Kasus.** Pada pengamatan selama 24 bulan (Oktober 2018 hingga Oktober 2020), kami melaporkan kasus anak laki-laki usia 15 tahun dengan hemofilia A derajat sedang, yang terdiagnosis sejak usia 2 tahun. Pada pasien telah terjadi komplikasi berupa hemofili artropati pada kedua sendi lututnya, terbentuk inhibitor, dan kondisi putus sekolah akibat depresi. Pada pasien telah dilakukan terapi secara komprehensif baik secara farmakologis dan non farmakologis termasuk psikososial.

**Simpulan.** Luaran utama pada pasien untuk menurunkan frekuensi perdarahan dan pencegahan artropati sendi belum tercapai. Hal ini dikarenakan pengobatan yang digunakan adalah metode on demand therapy, sehingga kejadian hemartrosis dan artropati sulit dicegah. Selain itu, jumlah kunjungan ke fasilitas kesehatan yang masih tinggi juga berdampak terhadap jumlah absensi di sekolah yang akhirnya memengaruhi perkembangan kognitif pasien. Untuk fungsi aktivitas dan partisipasi pasien secara umum memiliki keterbatasan yang dibuktikan dengan hasil HemoQoL pasien yang menunjukkan kualitas hidup pasien yang terganggu. Meskipun demikian, masih ada masalah sosial, emosi, dan sekolah yang mengalami perbaikan.

**Kata kunci:** hemofilia, remaja, artropati, derajat sedang, profilaksis

## QUALITY OF LIFE OF ADOLESCENT WITH CHRONIC DISEASE OF MODERATE HEMOPHILIA A WITH BILATERAL ARTHROPATHY OF THE KNEE AND RIGHT ANKLE

Anisa Riski Rahardian, Pudjo Hagung Widjanto, Ekawaty Luthfia Haksari  
Paediatric Departement, Faculty of Medicine, Public Health and Nursing Universitas Gadjah  
Mada Yogyakarta, Dr. Sardjito Hospital Yogyakarta

### ABSTRACT

**Background.** Hemophilia is an inherited bleeding disorder that results from a deficiency of coagulation factor VIII (hemophilia A) or factor IX (hemophilia B). According to the World Federation of Hemophilia, the incidence of hemophilia is 1:10,000 births, with the number of hemophiliacs worldwide in 2012 was 400,000 people. Hemophilia is incurable and requires a lifelong replacement therapy.<sup>1</sup> There are several types of bleeding manifestations in hemophilia patients, one of which is hemarthrosis or joint bleeding. If hemarthrosis occurs repeatedly, it can lead to chronic arthropathy. Disability caused by arthropathy is usually permanent, causes physical and psychosocial problems for the patients, and affects quality of life of children.<sup>3</sup> The key of hemophilic arthropathy treatment is the aggressive management immediately following the first hemarthrosis, this can be achieved by administering Anti Hemophilic Factor (AHF) as soon as possible, joint aspiration, physiotherapy, and close clinical monitoring of hemarthrosis. Research conducted by Vucic and Draskovic (2016) showed that initiating prophylactic therapy to patients with moderate and severe chronic atrophy of hemophilia led to better results compared to patients who only received therapy when bleeding occurred (on-demand).<sup>4</sup> The main problem in the management of hemophilia in Indonesia is that the prophylactic therapy protocol has not been implemented. As a consequence, the incidence of hemarthrosis and arthropathy as a complication is also increasing.

**The case.** In a 24-month follow-up (October 2018 to October 2020), we reported a case of a 15-year-old boy with moderate hemophilia A, diagnosed at the age of 2. Complications was developed, including hemophilic arthropathy in both knee joints, inhibitor formation, and school drop-out due to depression. The patient has been treated comprehensively both pharmacologically and non-pharmacologically including a psychosocial approach

**Result.** The main outcomes in patients to reduce bleeding frequency and prevent joint arthropathy have not been achieved. This is because the treatment used is the on demand therapy method, so the incidence of hemarthrosis and arthropathy is difficult to prevent. In addition, the high number of visits to health facilities also has an impact on the number of absenteeism at school which ultimately affects the cognitive development of patients. In general, the patient's activity and participation functions have limitations as evidenced by the patient's HemoQoL results which indicate a disturbed patient's quality of life. Despite this, there are still social, emotional, and school problems that are improving

**Keywords:** haemophilia, adolescent, arthropathy, moderate degrees, prophylaxis