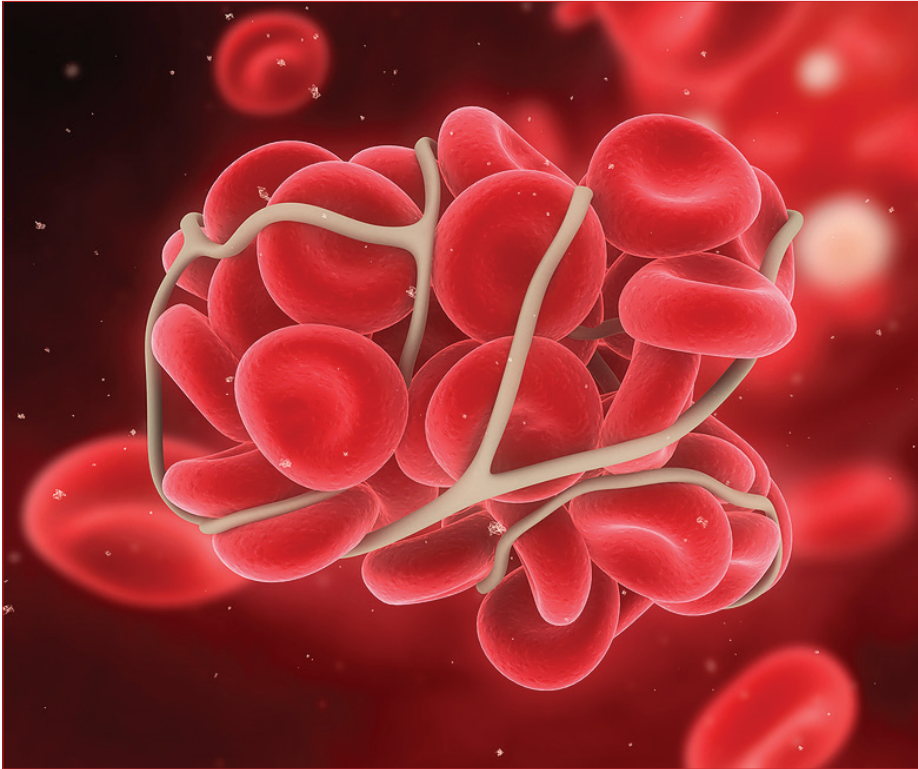




## Outcome Klinis dan *Ultrasound* Pasien Hemofilia A Berat dengan Profilaksis Faktor VIII



**H**emofilia klasik (A dan B) ditandai dengan adanya perdarahan klinis; sering dijumpai hematoma dan hemartrosis. Yang paling sering adalah perdarahan sendi, merupakan 75% dari komplikasi perdarahan pada hemofilia. Jika episode hemartrosis berulang tidak diterapi dengan baik, terjadi perubahan kronik sendi yang akhirnya menjadi artropati hemofilik. Terapi adekuat dan dini serta dimulainya profilaksis di stadium awal penting untuk pencegahan terjadinya artropati hemofilik. Oleh karena itu, deteksi dini dan *follow up* penting dilakukan.

*Guideline World Federation of Hemophilia* memasukkan pemeriksaan fungsi dan gangguan sendi seperti skor Gilbert dan

*Hemophilia Joint Health Score* (HJHS), pemeriksaan radiologi dan *ultrasound*, kualitas hidup terkait kesehatan. Pemeriksaan radiologi adalah pemeriksaan MRI untuk melihat adanya dan derajat kerusakan sendi, namun biayanya mahal. Pemeriksaan *ultrasound* juga dapat dilakukan untuk konfirmasi hemartrosis, memantau sinovial yang inflamasi, dan menilai kerusakan kartilago. Studi pada pasien hemofilia berat yang diperiksa dengan MRI atau *ultrasound* menunjukkan bahwa *ultrasound* bermanfaat mendeteksi perdarahan sendi, hiperplasia sinovial, dan erosi sendi yang sebanding dengan MRI.

Studi observasional dilakukan untuk mendeskripsi karakteristik dan mengevaluasi *outcome* terapi profilaksis pada anak hemofilia

A berat. Pasien hemofilia A berat usia 4-19 tahun, tanpa riwayat antibodi terhadap penghambatan, dan diterapi dengan setidaknya 2 infus faktor VIII per minggu diteliti. Dosis profilaksis dan *annual joint bleeding rate* (AJBR) dievaluasi retrospektif selama 5 tahun terakhir. Pasien menjalani pemeriksaan HJHS dan HEAD-US (*Hemophilia Early Arthropathy Detection with UltraSound*).

Pada studi ini, hasilnya yaitu: (n= 25)

- Median AJBR 0,2.
- Median dosis profilaksis 65,4 IU/kg/minggu.
- Median total HJHS adalah 0 dan HEAD-US adalah 1.
- Pada tingkat persendian, 85,3% dari persendian normal dengan pemeriksaan HJHS dan 79% dari persendian normal dengan pemeriksaan HEAD-US.
- Sendi pergelangan kaki merupakan sendi yang paling sering terkena, dengan mempertimbangkan perdarahan dan hasil *ultrasound*.
- Terdapat korelasi antara skor HEAD-US dan perdarahan, tetapi tidak antara skor HEAD-US dan HJHS.
- Skor HJHS dan HEAD-US sesuai pada 74,3% dari persendian.
- *Ultrasound* mendeteksi perubahan minimal pada 19,6% dari persendian dengan fungsi fisik normal sementara 12,2% dari persendian yang dipertimbangkan normal dengan *ultrasound* menunjukkan perubahan dengan pemeriksaan HJHS.

### SIMPULAN:

studi ini adalah status persendian dipertahankan dengan baik. *Ultrasound* mendeteksi persentase abnormalitas lebih tinggi dibandingkan evaluasi fisik, tetapi implikasi klinisnya masih perlu dipastikan. (HLI)

### REFERENSI:

1. Altisent C, Martorell M, Crespo A, Casas L, Torrents C, Parra R. Early prophylaxis in children with severe hemophilia A: Clinical and ultrasound imaging outcomes. *Haemophilia* 2015. doi: 10.1111/hae.12792.
2. Aisa CS, Cuesta JFL, Martinez AR, Mosteirn NF, Munoz AI, Calvete MA, et al. Comparison of ultrasound and magnetic resonance imaging for diagnosis and follow-up of joint lesions in patients with haemophilia. *Haemophilia* 2014;20:51-7.