

## LAPORAN KASUS

### **Tata Laksana Anestesi pada Pasien Anak dengan Hipersplenism, Thalassemia Mayor, dan Trombositopenia yang Menjalani Splenektomi**

**Doddy Tavianto, Ati Nurchaeni**

Departemen Anestesiologi dan Terapi Intensif Fakultas Kedokteran Universitas Padjadjaran/  
Rumah Sakit Dr. Hasan Sadikin Bandung

#### **Abstrak**

Thalassemia merupakan penyakit genetik pembentukan rantai globin pada hemoglobin. Operasi splenektomi pada pasien hipersplenism dengan thalassemia mayor dan trombositopenia merupakan hal yang menantang bagi seorang ahli anestesi dikarenakan manifestasi sistemik yang timbul karena thalassemia, penumpukan kadar besi, dan komplikasi agen kelasi besi. Kasus ini mempresentasikan tentang seorang anak perempuan usia 6 tahun dengan thalassemia mayor dan trombositopenia yang menjalani operasi splenektomi dalam anestesi umum. Operasi berlangsung selama 6 jam dengan perdarahan 2.700 mL dengan transfusi 700 mL PRC, 300 mL FFP, dan 200 mL trombosit. Hemodinamik intraoperatif pernah mengalami penurunan dikarenakan perdarahan akibat terpotongnya arteri gastric brevis. Setelah operasi pasien diekstubasi dan dirawat di HCU.

**Kata kunci :** Hipersplenism, splenektomi, thalassemia mayor, trombositopenia

### **Anesthetic Management in Paediatric Patient with Hypersplenism, Major Thalassemia, and Trombocitopenia undergo Splenectomy**

#### **Abstract**

Splenectomy surgery in hypersplenism patient with thalassemia major and thrombocitopenia may be challenging to anaesthesiologist because of systemic manifestations of thalassemia, iron overload, and complications of chelation therapy. This case presenting a 6-year-old girl with thalassemia and thrombocitopenia undergo splenectomy surgery in general anaesthesia. The surgery took 6 hours with 2,700 mL blood loss and was transfused with 700 mL PRC, 300 mL FFP, and 200 mL thrombocytes. Haemodynamic intra operative decreased because of bleeding cut brevis gastric artery. After surgery patient was extubated then was treated in high care unit.

**Key words:** Hypersplenism, major thalassemia, thrombocytopenia, splenectomy

---

**Korespondensi:** Doddy Tavianto, dr., SpAn, Departemen Anestesi dan Terapi Intensif Fakultas Kedokteran Universitas Padjadjaran/Rumah Sakit Umum Pusat Dr. Hasan Sadikin, Jl. Ligar Wangi No. 37 Awiligar Bandung, *Mobile* 0811229636, *Email* doddytaviant@yahoo.com

## Pendahuluan

Thalassemia merupakan kelainan genetik autosomal resesif inherediter dimana terdapat kelainan pada hemoglobin. Thalassemia mayor terjadi karena hemoglobin kehilangan kedua rantai beta globin. Pada pasien dengan thalassemia maka berbagai sistem organ dapat terganggu dikarenakan proses perjalanan penyakit, efek samping dari transfusi darah yang berulang dan jangka waktu lama, kelebihan kandungan besi dalam tubuh, serta efek samping dari terapi kelasi dalam jangka waktu lama.<sup>1</sup>

Manifestasi klinis pada pasien thalassemia beragam mulai dengan perubahan struktur wajah, gangguan pada jantung, paru-paru, ginjal, dan hematologis. Secara laboratorium, pasien thalassemia selalu diikuti dengan kondisi anemia kronik dan trombositopenia. Splenektomi adalah prosedur operasi pengangkatan lien yang sering dilakukan pada pasien dengan thalassemia mayor yang bertujuan untuk mengurangi kebutuhan transfusi dan mengurangi risiko yang timbul akibat pembesaran pada lien. Konsiderasi anestesi pada pasien dengan thalassemia yang menjalani splenektomi sangat menarik dikarenakan banyaknya target organ yang timbul dan berpotensi besar menimbulkan permasalahan sebelum, selama, dan sesudah prosedur operasi.<sup>2</sup>

## Laporan Kasus

Seorang anak perempuan usia 6 tahun dengan berat badan 20 kg dan tinggi badan 103 cm datang ke poli bedah anak Rumah Sakit Umum Pusat Dr. Hasan sadikin Bandung untuk direncanakan operasi splenektomi elektif. Pasien datang dengan keluhan perut semakin membesar sejak 5 tahun yang lalu. Keluhan tidak disertai dengan mual dan muntah. Pasien mengeluhkan cepat lelah saat beraktivitas berat seperti berlari dan berjalan jauh. Pasien juga mengeluh sesak apabila berbaring terlentang.

Sejak usia satu tahun pasien mengeluh pucat, lemah, lesu, lalu didiagnosa menderita thalassemia mayor. Sejak usia satu tahun pasien menerima transfusi rutin setiap satu bulan satu kali sebanyak 2 kantong darah merah. Sejak 3 bulan terakhir transfusi dilakukan satu minggu satu

kali sebanyak 1 kantong darah merah. Selama 3 tahun pasien mengkonsumsi tablet ferriprox 3 x 500 mg. Pasien tidak memiliki riwayat alergi obat dan penyakit penyerta lainnya. Pasien merupakan anak kedua dari tiga bersaudara, lahir cukup bulan dengan persalinan spontan ditolong bidan, langsung menangis, dan berat badan lahir 2.900 gram. Kakak pasien menderita thalassemia, pernah dilakukan operasi splenektomi, dan masih hidup.

Dari pemeriksaan fisik preoperatif ditemukan tulang pipi pasien kanan dan kiri pasien tampak lebih besar dibanding dengan tulang pipi anak seumurannya. Tidak ditemukan adanya konjungtiva anemis dan sklera ikterik. Pasien dalam kondisi komposmentis dengan berat badan 20 kilogram, tekanan darah 90/60 mmHg, laju nadi 110 kali per menit, laju napas 18 kali per menit, suhu tubuh 36,6 derajat Celcius, dan saturasi oksigen terbaca 94% dengan udara bebas posisi berbaring tanpa bantal. Pemeriksaan tes tahan napas bertahan dalam 8 detik dalam posisi berbaring tanpa bantal. Pemeriksaan jalan napas, buka mulut lebih dari 3 jari, malampati I dengan gerak leher yang tidak terbatas. Pada pemeriksaan fisik, tampak perut yang membesar, dengan di Schufner VI, dan tepi hepar teraba 2 jari di bawah *arcus costa* kanan. Tidak ditemukan adanya asites. Gerak dinding dada simetris dengan bunyi napas vesikular yang sama antara kanan dan kiri, tanpa suara tambahan, bunyi jantung murni regular, dengan ictus cordis melebar dua jari sebelah kiri ictus cordis. Pada pemeriksaan ekstremitas ditemukan adanya kehitaman pada lapisan di bawah kuku.

Pada pemeriksaan radiologis didapatkan kardiomegali tanpa bendungan paru dan elektrokardiografi ditemukan adanya takikardia 110 kali per menit disritmia dengan gambaran gelombang Q patologis di *lead I*, *lead II*, dan *lead III*. Pasien tidak dilakukan pemeriksaan echocardiografi sebelumnya. Pasien diberikan transfusi trombosit sebanyak 300 mL di ruangan satu hari sebelum dilakukan operasi. Dari hasil pemeriksaan laboratorium setelah transfusi ditemukan penurunan kadar trombosit yang awalnya awalnya 34.000/mm<sup>3</sup> menjadi 22.000/mm<sup>3</sup>. Pemeriksaan laboratorium didapatkan *protrombine time* (PT) 13,2 detik, *international normalized ratio* (INR) 1,22 detik, *activated*

Tabel 1 Manifestasi Sistemik Beta Thalassemia

Sistem organ	Manifestasi	Mekanisme patofisiologi
Kardiak	Kardiomegali, kardiomiopati, gagal jantung kongestif	Peningkatan <i>cardiac output</i> karena anemia kronik dan hipervolemia karena ekspansi plasma akibat <i>shunting</i> darah pelebaran sumsum tulang
	Abnormalitas elektrokardiografi ditandai dengan irregular repolarisasi dengan peningkatan risiko terjadinya <i>Torsade de Pointes</i> dan ventrikular takikardi	
Respirasi	Penyakit paru restriktif	<i>Thoracic cage</i> dan deformitas tulang belakang
Otot	Penurunan perkembangan otot dan penurunan berat badan mengarah pada retardasi dan perawakan pendek	Peningkatan kebutuhan metabolik. Penurunan <i>supply</i> dikarenakan anemia kronis, infeksi kronik, dan rawat inap di rumah sakit yang berulang
Tulang	Deformitas kraniofasial ( <i>frontoparietal bossing</i> , penonjolan tulang <i>zygomaticus</i> , depresi tulang hidung, penonjolan tulang maksila, abnormalitas struktur dentoalveolar) Kompresi struktur saraf (medula spinalis, <i>nervus opticus</i> pada <i>canalis opticum</i> ) Okultasi telinga tengah karena tuli tipe konduksi. Osteopenia yang menimbulkan fraktur patologis	Ekspansi pertumbuhan jaringan erithroid ektrameduler yang tidak efektif
	Anemia mikrositik hipokrom berat	
Hematologi	Koagulopati hemodilusi	Abnormalitas membran eritrosit yang menimbulkan hemolisis kronik dan sekuestrasi yang diperberat splenomegali
	Kondisi hiperkoagulasi yang meningkatkan risiko trombosis (trombosis arteri sering terjadi pada beta thalassemia mayor dan thrombosis vena sering terjadi pada beta thalassemia intermedia)	Transfusi darah dalam jumlah besar menimbulkan penambahan volume yang besar
		Penurunan <i>nitric oxide</i> mempermudah terjadinya hemolisis sehingga meningkatkan jumlah hemoglobin bebas dan arginin, dan mengurangi bioavailabilitas sel darah merah.
Vaskular	Vaskulopati termasuk hipertensi pulmoner dan <i>silent cerebral infarction</i>	Peningkatan aktivasi platelet dan endothelial karena hemoglobin bebas
		Penurunan jumlah antirombin III, protein C dan S
Imunitas	Imunosupresi meningkatkan risiko infeksi oportunistik Peningkatan penularan infeksi lewat darah	Penurunan <i>nitric oxide</i> <i>Ischaemia-reperfusion injury</i> Aktivasi endothelial
		Anemia kronik Defisiensi nutrisi Transfusi darah berulang <i>Iron overload</i> Splenektomi
Hepatik	Peningkatan risiko batu empedu	Hemolisis kronik
Neurologi	Penurunan kognitif dan neurofisiologi	Penyakit kronis mempengaruhi emosi, psikososial dan ekonomi
	Gejala depresi	Penurunan kualitas hidup

Dikutip dari: Kallenbach T.<sup>4</sup>

**Tabel 2 Efek Sistemik Iron Overload**

Sistem organ	Manifestasi klinis
Kardiak	Hipertrofi kardiak, pelebaran ruang jantung, kardiomiopati, penumpukan besi subpericardium yang menimbulkan pericarditis dan myocarditis.
Endokrin	Endokrinopati (diabetes mellitus, hipogonadism, hipoparatiroidism, hipotiroidism) dikarenakan toksisitas besi pada kelenjar pituitari anterior, pankreas, dan tiroid.
Hepatik	Fibrosis yang menimbulkan serosis, <i>liver failure</i> , dan peningkatan terjadinya karsinoma hepatiseluler. Nefrotoksitas dikarenakan peningkatan kadar besi, agen kelasi besi.
Renal	Disfungsi tubular dengan hiperfiltrasi dan penurunan absorpsi mengakibatkan proteinuria, aminoaciduria. Peningkatan ekskresi kalsium, magnesium, dan fosfat.
Imunitas	Imunosupresi. Peningkatan infeksi bakteri, terutama <i>Yersinia sp.</i> dan <i>Klebsiella sp.</i>
Respirasi	Fibrosis paru dengan atau tanpa edema interstitial menimbulkan penyakit paru restriktif (abnormalitas rongga <i>thorax</i> ).

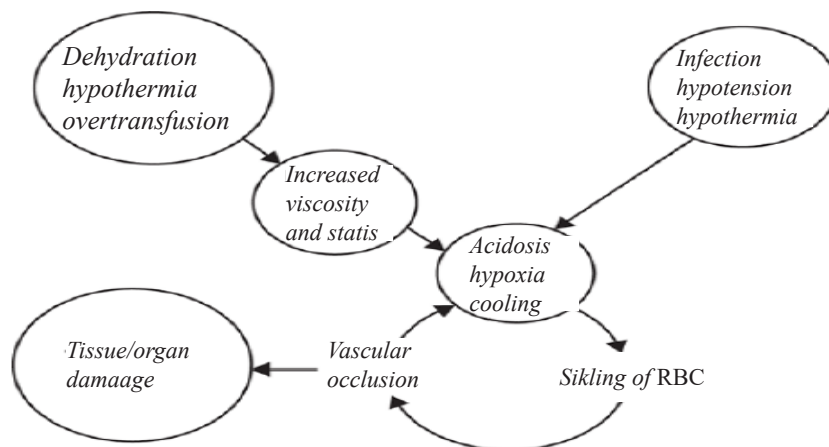
Dikutip dari: Kallenbach T.<sup>4</sup>

*partial thromboplastin time* (APTT) 32,3 detik, *bleeding time* (BT) 2 menit 32 detik, *clotting time* (CT) 2 menit 14 detik, hemoglobin (Hb) 11,2 gram/dL, hematokrit (Ht) 34%, leukosit (L) 10.600/mm<sup>3</sup>, Trombosit (Tr) 22.000/mm<sup>3</sup>, gula darah sewaktu (GDS) 108, ureum (Ur) 27 mg/dL, ureatinin (Cr) 0,3 mg/dL, *serum glutamic oxaloacetic* (SGOT) 32, *serum glutamic pruvic transaminase* (SGPT) 28, natrium (Na) 135 mEq/L, kalium (K) 4,5 mEq/L, chlorida (Cl) 98 mEq/L, calcium (Ca) 5.10 mEq/L, magnesium (Mg) 1,9 mEq/L.

Setelah dilakukan *informed consent* dan

edukasi kepada pasien dan keluarga maka disetujui dilakukan tindakan anestesi umum dengan kategori status fisik ASA III dengan ruang pascaoperasi *high care unit* (HCU). Pasien dipuaskan 6 jam sebelum operasi, dilakukan pemasangan infus di ruang rawat dengan ukuran 22G di punggung tangan kiri dengan *maintenance* cairan, lalu diberikan premedikasi midazolam 1

Persiapan anestesi dilakukan sebelum pasien masuk ke kamar operasi, yaitu obat-obatan anestesi dan peralatan *airway* serta mesin anestesi, penghangat cairan dan kasur penghangat. Cairan yang akan digunakan dimasukkan ke dalam lemari



**Gambar 1 Patogenesis sickle cell crisis, RBC, Red Blood Cell**

penghangat, 200 mL PRC sudah dipersiapkan di lemari penghangat. Dilakukan pemasangan alat monitoring tekanan darah, elektrokardiogram, dan *pulse* oksimetri. Pasien dipindahkan ke meja operasi lalu diposisikan supine dengan posisi kepala 45° diberikan oksigen nasal kanul 2 liter per menit. Keadaan pasien sebelum induksi, kesadaran komposmentis, dengan tekanan darah 101/67 mmHg, laju nadi 104 kali per menit, laju napas 18 kali per menit, suhu tubuh 36,5 derajat Celcius, dan saturasi oksigen terbaca 97% posisi berbaring dengan kepala 45 derajat. Setelah dilakukan preoksigenisasi dengan oksigen 100%, saturasi oksigen meningkat menjadi 99%–100%.

Lalu diberikan fentanil 50 mcg secara perlahan sehingga dipertahankan pasien dalam kondisi napas spontan kemudian diberikan propofol 60 mg, setelah pasien tertidur, *volatile* sevoflurane dibuka 2 vol% dengan O<sub>2</sub> dan N<sub>2</sub>O dengan FiO<sub>2</sub> 50%, setelah jalan napas dikuasai, atracurium diberikan 10 mg, pasien diposisikan berbaring lurus lalu dilakukan intubasi dengan *endotracheal tube* (ETT) no.5,5 dengan balon kedalaman 15 sentimeter dalam waktu 5 detik, rumatan anestesi dengan sevoflurane 1,0–2,0 vol% dengan O<sub>2</sub> 2L/menit dan N<sub>2</sub>O 2L/menit, fentanil intermiten 10 mcg dan atracurium 10 mg setiap 30 menit. Selain itu diberikan dexametason sebanyak 5 mg dengan dosis 0,2 mg/kgBB. Setelah induksi dilakukan pemasangan kateter urin dan didapatkan urin inisial 50 mL yang selanjutnya dikosongkan.

Dilakukan pemasangan akses intravena yang besar dengan ukuran 18 G di kaki kiri, diberikan transfusi trombosit 200 mL selama operasi. Selama operasi, napas pasien dikontrol dengan ventilator mode *pressure control volume* (PCV) dengan volume tidal tercapai 150 mL, frekuensi 16 kali per menit, FiO<sub>2</sub> 50%. Untuk mengontrol perdarahan, MAP dijaga antara 60–65 mmHg. Selama operasi pasien dijaga agar tidak hipotermi dengan kasur penghangat dan cairan infus yang dihangatkan.

Operasi berlangsung selama 6 jam dengan keadaan hemodinamik stabil dengan tekanan darah sistol antara 87–99 mmHg dan tekanan darah diastol antara 53–61 mmHg, laju nadi 104–108 kali per menit, suhu tubuh antara 36,5–36,9 derajat celcius, serta saturasi oksigen tercapai antara 97%–99% dengan fraksi oksigen 50%.

Dari gambaran elektrokardiografi tampak adanya disritmia.

Setelah 2 jam operasi berlangsung, perdarahan mencapai 300 mL, lalu dimasukkan 200 mL *packed red cell* (PRC). Satu jam kemudian terjadi perdarahan masif dikarenakan terpotongnya arteri *gastrica brevis*, sehingga hemodinamik pasien turun hingga 72/44 mmHg, dilakukan pemasangan jalur intravena tambahan di vena jugularis eksterna kiri dengan *abbocath* no.18 G. Perdarahan total 2.700 mL, dilakukan pemberian cairan kristaloid total 500 mL, koloid 1.000 mL, serta total transfusi 700 mL PRC dan 200 mL trombosit. Jumlah urin yang keluar selama 6 jam operasi sebanyak 120 mL. Setelah perdarahan teratasi, dipasang drain di perut kiri. Pasien diberikan infiltrasi bupivakain 0,25% sebanyak 12 mL di tempat insisi, diberikan antiemetik ondansentron 2 mg, analgetik intravena paracetamol 3x500 mg dan fentanil 12 mcg per jam. Setelah operasi selesai dan kondisi hemodinamik stabil, obat pelumpuh otot di *reverse* dengan prostigmin dengan dosis 0,04 mg/kgBB dan *sulfas tropine*, lalu dilakukan *awake* ekstubasi. Dilakukan transfusi 300 mL *fresh frozen plasma* (FFP) di ruang pemulihan. Selama 4 jam observasi di ruang pemulihan, kondisi pasien relatif stabil dengan kondisi komposmentis tekanan darah 99/69 mmHg, laju jantung 99 kali per menit, laju napas 18 kali per menit, suhu 36,5 °C, saturasi oksigen terbaca 98% dengan nasal kanul 2 L/menit, drain serosanguin terukur 20 mL. Hasil laboratorium pascaoperasi Hb 9,8 gram/dL, Ht 26%, L 9.900/mm<sup>3</sup>, Tr 23.000/mm<sup>3</sup>. Pasien dipindahkan ke HCU dan dirawat selama 4 hari. Setelah itu, pasien dipindahkan ke ruang perawatan biasa selama 3 hari lalu diperbolehkan pulang.

## Pembahasan

Thalassemia berasal dari kata *talassa* dalam bahasa Yunani yang berarti laut. Penyakit ini ditemukan pertama kali oleh Thomas B.Cooley. Thalassemia merupakan kelainan genetik autosomal resesif hereditas. Hemoglobin normal memiliki 2 rantai alpha dan 2 rantai beta, dimana globin mengikat 4 rantai besi sehingga membentuk *heme complex*. Beta thalassemia merupakan

kekurangan dua rantai globin beta dari molekul hemoglobin. Manifestasi klinis dari thalassemia muncul saat usia 4–6 bulan setelah kelahiran. Kekurangan satu rantai beta globin menghasilkan thalassemia minor. Kekurangan kedua rantai beta globin menghasilkan thalassemia mayor dimana merupakan suatu keadaan dimana membutuhkan transfusi darah seumur hidup.<sup>3</sup>

Dikarenakan kelainan genetik dimana kekurangan rantai globin beta pada hemoglobin maka bermanifestasi dengan mudah rapuhnya sel darah merah sehingga menimbulkan anemia kronik pada pasien dan membutuhkan transfusi darah rutin. Kondisi anemia kronik ini memicu proses eritropoiesis menjadi tidak efektif. Dalam pemeriksaan fisik akan ditemukan *facies cooley* yang merupakan ciri khas dari pasien dengan thalassemia mayor dimana batang hidung akan masuk ke dalam, penonjolan tulang pipi, tulang kepala lebih besar dikarenakan sumsum tulang yang bekerja sangat keras untuk mengatasi kekurangan haemoglobin. Pada pasien dengan *facies cooley* akan menimbulkan potensi masalah saat dilakukan ventilasi. Pada kasus ini, pasien ditemukan dengan kondisi tulang pipi yang lebih besar dari anak sebaya namun tidak ditemukan kesulitan dalam melakukan ventilasi.<sup>4</sup>

Anemia kronik akan memicu jantung untuk bekerja lebih besar sehingga detak jantung akan lebih cepat dan kardiomegali. Pada kasus ini saat dilakukan pemeriksaan fisik preoperatif ditemukan adanya takikardia 104 kali per menit dan pelebaran ictus cordis. Hasil pemeriksaan fisik ini ditunjang dengan hasil pemeriksaan radiologis adanya kardiomegali dan pemeriksaan elektrokardiografi ditemukan adanya takikardia.<sup>5</sup>

Trombositopenia terjadi pada pasien thalassemia mayor dengan splenomegali dikarenakan terjadi peningkatan sekuestrasi dari trombosit di limpa. Pemberian transfusi trombosit pada pasien thalassemia mayor dengan splenomegali tidak akan memberikan peningkatan hasil yang signifikan. Pada kasus ini, pasien telah mendapat transfusi trombosit sebanyak 300 mL di ruangan satu hari sebelum operasi namun terjadi penurunan jumlah trombosit setelah transfusi. Trombosit pasien awalnya  $34.000/\text{mm}^3$  menjadi  $22.000/\text{mm}^3$  setelah transfusi. Secara klinis, tidak ada riwayat perdarahan spontan dari

pasien maka operasi tetap dijalankan. Fungsi trombosit baik ditandai dengan nilai *bleeding time* dan *clotting time* secara laboratorium dalam batas normal.<sup>6</sup>

Sel darah merah pada pasien dengan thalassemia mayor mudah rapuh sehingga menimbulkan anemia kronis. Pasien dengan thalassemia mayor membutuhkan transfusi darah rutin seumur hidup. Protokol transfusi digunakan untuk menjaga kadar hemoglobin antara 9,0 sampai 10,5 gram/dL, dengan pemberian transfusi PRC 10–15 mL/kgBB. Kadar hemoglobin setelah transfusi berkurang 1 gram setiap minggu sehingga diperlukan transfusi darah setiap 2–5 minggu. Efek samping dari transfusi darah rutin diantaranya dapat timbul reaksi transfusi, transmisi infeksi, serta penumpukan kadar feritin dalam tubuh karena pecahnya sel darah merah, yang disebut juga hemosiderosis. Penumpukan feritin dalam tubuh ini bisa timbul di berbagai organ mulai dari sistem saraf pusat, kardiovaskular, ginjal, maupun hepar.<sup>7,8</sup>

Apabila hemosiderosis terjadi di otak, gejala klinis yang timbul diantaranya penurunan kesadaran dan kejang. Pada pasien ini tidak didapatkan adanya penurunan kesadaran dan riwayat kejang. Apabila hemosiderosis terjadi pada otot jantung maka gejala klinis yang timbul diantaranya adanya perubahan ritme pada rekaman elektrokardiografi akibat gangguan kontraktilitas dari otot jantung. Pada pasien ini terjadi disritmia otot jantung yang ditunjukkan dengan gambaran elektrokardiografi yang disritmia. Sedangkan apabila hemosiderosis terjadi pada organ ginjal maka akan ditemukan adanya tanda-tanda *acute kidney injury*, adanya peningkatan kadar ureum dan kreatinin dalam darah. Pada pasien ini tidak ditemukan adanya gangguan dalam ekskresi saluran kemih dan dari pemeriksaan laboratorium *biomarker* fungsi ginjal dalam batas normal. Hemosiderosis terlihat jelas pada ujung keempat ekstremitas di lapisan di bawah kuku yang terlihat kehitaman.<sup>7,8</sup>

Penumpukan zat besi di dalam tubuh dapat dikurangi dengan pemberian terapi kelasi besi yaitu deferoxamine, deferiprone, dan deferasirox. Terapi kelasi dimulai apabila kadar serum feritin lebih dari 1.000 mg/dL. Deferoxamine merupakan obat untuk terapi kelasi yang paling banyak

digunakan tetapi memiliki beberapa keterbatasan seperti pemberiannya secara parenteral, efek samping yang besar, dan harga yang mahal. Deferiprone merupakan obat kelasi dalam bentuk per oral yang cukup aman dan efektif. Deferasirox merupakan terapi kelasi oral yang efektivitasnya hampir sama dengan deferoxamine tetapi memiliki efek samping yang lebih sedikit. Efek samping dari pemberian terapi kelasi antara lain penurunan pendengaran sensorineural, gangguan penglihatan, dan perubahan kondisi mental. Pada kasus ini pasien telah 3 tahun mengkonsumsi tablet ferriprox 3x500 mg per oral, namun tidak ditemukan efek samping dari terapi kelasi.<sup>7-9</sup>

Pada pasien dengan splenomegali maka fungsi paru akan berkurang. Fungsi paru menjadi restriktif dikarenakan massa yang besar di abdomen yang menekan diafragma ke arah thorax sehingga mengurangi kemampuan pengembangan paru. Pada saat dilakukan intubasi maka akan mudah terjadi desaturasi dikarenakan *functional residual capacity* berkurang. Pada pasien ini tidak dilakukan tes fungsi paru pre-operatif namun secara klinis terjadi penurunan fungsi paru saat berbaring terlentang tanpa bantal ditandai dengan penurunan saturasi oksigen 94% dengan udara bebas serta tes tahan napas pada pasien hanya 8 detik. Pada saat sebelum induksi, pasien diposisikan kepala 45 derajat untuk mengurangi tekanan massa ke arah thorax. Pada saat intubasi, pasien tidak mengalami de saturasi dikarenakan intubasi dilakukan secara cepat dalam waktu 5 detik.<sup>9</sup>

Indikasi dilakukan splenektomi pada pasien thalassemia mayor adalah apabila terjadi hipersplenism, kebutuhan transfusi darah meningkat dua kali lipat yang menetap selama lebih dari 6 bulan, kebutuhan transfusi darah lebih dari 200 mL/kgBB/tahun, terdapat leukopenia berat dan trombositopenia berat. Pada pasien ini indikasi dilakukan splenektomi adalah telah terjadi hipersplenism dan trombositopenia berat. Splenektomi dapat mengurangi kebutuhan transfusi darah 25% sampai 60%.<sup>10</sup>

Selama operasi, cairan diberikan secara restriktif dikarenakan kardiomegali. Kondisi kardiomegali akan menurunkan kontraktilitas otot jantung. Manifestasi klinis yang menunjukkan adanya penurunan kontraktilitas jantung adalah

adanya gangguan aktivitas berat seperti berlari atau berjalan jauh. Dari hasil pemeriksaan elektrokardiografi ditemukan adanya disritmia dan gambaran gelombang Q patologis. Pemeriksaan echocardiografi preoperatif diperlukan untuk menilai kondisi kontraktilitas otot jantung, ruang jantung, dan katup jantung. Namun pada pasien ini tidak dilakukan pemeriksaan echocardiografi pre-operatif.<sup>10</sup>

Selama operasi perlu diperhatikan terjadinya *sickle cell crisis* dimana terjadi *sickling* sel darah merah di mikrosirkulasi. Hal tersebut terjadi karena stress respon perioperatif, *ischemia-reperfusion injury*, dehidrasi, hipoksia, hipotermia, dan asidosis.<sup>11,12</sup>

Kondisi *sickle cell crisis* bisa terjadi pada semua organ di dalam tubuh. Apabila terjadi pada sistem saraf pusat dapat terjadi kejang atau infark, pada system kardiovaskular dapat terjadi infark myocardium, dan pada ginjal dapat terjadi *acute kidney injury*. Selama operasi kondisi hemodinamik pasien stabil namun mengalami penurunan saat terpotongnya arteri gastric brevis sehingga timbul perdarahan yang masif. Perdarahan masif terutama terjadi saat pengangkatan di daerah hilus spleen. Setelah perdarahan teratasi, resusitasi cairan dilakukan, hemodinamik kembali stabil. Kondisi *sickle cell crisis* tidak terjadi selama durante operasi.<sup>12</sup>

Selain *sickle cell crisis*, selama operasi yang perlu menjadi perhatian lainnya adalah trauma di daerah diafragma dan organ pencernaan seperti usus dikarenakan letak anatomis dari lien yang dekat dengan diafragma dan organ-organ pencernaan. Pasca operasi pasien dipuasakan selama 24 jam dikarenakan untuk pemulihan perdarahan di sekitar arteri gastric brevis dengan mengurangi regangan dari dinding lambung.<sup>13</sup>

## Simpulan

Thalassemia mayor merupakan kelompok penyakit genetik yang memiliki berbagai manifestasi sistemik. Pasien thalassemia sering disertai dengan splenomegali dikarenakan terjadi haematopoiesis ekstramedular dan peningkatan destruksi sel darah merah. Pasien dengan thalassemia memiliki kebutuhan transfusi darah yang berulang dan dalam jangka waktu yang

lama sehingga dapat terjadi komplikasi berupa penumpukan zat besi dalam tubuh.

Splenektomi diindikasikan apabila terjadi peningkatan kebutuhan transfusi darah, splenomegali yang menimbulkan hipersplenism, leukopenia dan trombositopenia berat, serta adanya penekanan pada organ sekitar. Pasien dengan hipersplenism dan riwayat transfusi darah rutin memiliki konsiderasi anestesi tersendiri apabila dilakukan operasi splenektomi. Konsiderasi anestesi berhubungan dengan perubahan fisiologis pasien dengan thalassemia, komplikasi transfusi darah berulang dan jangka waktu lama serta komplikasi terapi kelasi.

### Daftar Pustaka

1. Staikov C, Stavroulakis E, Karmanioulou I. A narrative review of peri-operative management of patients with thalassemia. *Great Britain and Ireland J Anaesth.* 2014;69:494–510.
2. Bolt D, Schoneboom B. Operative splenectomy for treatment of homozygous thalassemia major in Afghan children at a US military hospital. *Am Assoc Nurse Anaesth J.* 2010;78(2):129–33.
3. Singh A, Veena K. Anesthetic management of a patient with beta thalassemia and superimposed pneumonia. *Ain-Shams J Anaesth.* 2014;7:554–6.
4. Kallenbach T. Anaesthesia for a patient with beta thalassemia major. *Southern African J Anaesth.* 2015;21(5):140–3.
5. Giannakikou I, Karra A. Anaesthesia for a patient with B-thalassemia. *Southern African J Anaesth.* 2015;21(3):85–7.
6. Oprea A. Haematologic disorders. Dalam: Hines L, penyunting. *Stoelting's anesthesia and co-existing disease.* Edisi ke-6. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012. hlm. 413–4.
7. Galanello R, Origa R. Beta-thalassemia [diunduh 21 Mei 2010]. Tersedia dari : <http://pubmed.gov>.
8. Shander A, Berth U. Iron overloaded and toxicity: implications for anaesthesiologists. *Clin J Anaesth.* 2012;24:419–25.
9. Saliba A, Harb A. Iron chelation therapy in transfusion-dependent thalassemia patients: current strategies and future directions. *Blood Med J.* 2015;6:197–209.
10. Weinreb N, Rosenbloom B. Splenomegaly, hypersplenism, and hereditary disorders with splenomegaly. *Genetic J.* 2013;3:24–43.
11. Yaish HM. Paediatric thalassemia [diunduh 11 Oktober 2015]. Tersedia dari : <http://www.emedicine.medscape.com>.
12. Edmonds C. Sickle cell disease. Dalam: Yao F, penyunting. *Yao & Artusio's anesthesiology problem-oriented patient management.* Edisi ke-6. Philadelphia: Lippincot Williams & Wilkins, a Wolter Kluwers; 2008. Hlm. 980–93.
13. Taher A, Musallam K. Splenectomy and thrombosis: the case of thalassemia intermedia. *Thrombosis and Haemostasis J.* 2010;8:2152–8.