

SEORANG BAYI LAKI-LAKI BERUSIA 4 BULAN DENGAN IMMUNE THROMBOCYTOPENIA PURPURA (ITP)

A 4 Month Old Baby with Immune Thrombocytopenia Purpura (ITP)

M. Rizki Aditya¹, Sudarmanto².

¹Departemen Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran, Universitas Muhammadiyah Surakarta

²Departemen Ilmu Kesehatan Anak, RSUD dr. Harjono S. Ponorogo

Korespondensi: M. Rizki Aditya¹. Alamat email: mrizkiaditya88@gmail.com

ABSTRAK

Immune thrombocytopenia purpura (ITP) merupakan suatu kelainan perdarahan yang disebabkan oleh penurunan jumlah trombosit (<100.000) akibat adanya reaksi autoantibodi. Berdasarkan data dari American Society of Hematology (ASH) 2019, insidensi ITP sekitar 2-5 per 100.000 dan 40% kasus diantaranya terjadi pada anak usia dibawah 10 tahun. persentase kejadian ITP akut yang berkembang menjadi kronik adalah 7-28%. Komplikasi perdarahan berat pada anak dilaporkan sebesar 20.2% dan intracranial hemorrhage (ICH) sekitar 0,10-0,4%. Pada kasus ini kami melaporkan seorang bayi laki-laki berusia 4 bulan datang dengan keluhan kedua telapak kaki berwarna kebiruan dan kejang yang terjadi sejak 7 jam SMRS. Keluhan adanya telapak kaki berwarna biru timbul secara perlahan, semakin luas dan jelas warnanya. 2 hari sebelum adanya keluhan, pasien sempat mengalami demam dengan suhu tertinggi adalah 39,9°C. Pada pemeriksaan fisik ditemukan adanya petechie pada beberapa bagian tubuh dan adanya melena. Pada pemeriksaan penunjang didapatkan adanya peningkatan leukosit ($16,76 \times 10^3 / \mu\text{L}$), trombositopenia ($24 \times 10^3 / \mu\text{L}$). Terapi medikamentosa yang diberikan adalah Meropenem 3x250 mg, metilprednisolon 3x50 mg, IVIg 1x1/4, Vitamin K 1x2 mg, dan asam traneksamat 3x75 mg. Pada kasus ITP terapi dengan menggunakan IVIG dan kortikosteroid tetap menjadi pilihan utama dan Pada kebanyakan kasus akan terjadi remisi secara spontan pada tahun pertama.

Kata Kunci: ITP, Pediatri, Perdarahan

ABSTRACT

Immune thrombocytopenia purpura (ITP) is a bleeding disorder caused by a decrease in the number of platelets (100,000) due to an autoantibody reaction. Based on data from ASH 2019, the incidence of ITP is around 2–5 per 100,000 and 40% of cases occur in children under 10 years old. The percentage of acute ITP that develops into chronic is 7–28%. Complications of severe bleeding in children were reported as 20.2% and intracranial hemorrhage (ICH) at around 0.10-0.4%. In this case, we report a 4-month-old baby who came with complaints of bluish coloration of the soles of his feet and seizures that had occurred since 7 hours of SMRS. Complaints of blue feet appear slowly, getting wider and clearer in color. Two days before the complaint, the patient had a fever, with the highest temperature of 39.9°C. On physical examination, they found petechiae on several parts of the body and the presence of melena. On examination, it was found that there was an increase in leukocytes ($16.76 \times 10^3 / \mu\text{L}$) and thrombocytopenia ($24 \times 10^3 / \mu\text{L}$). The therapy given was Meropenem 3x250 mg, methylprednisolone 3x50 mg, IVIg 1x1/4, Vitamin K 1x2 mg, and tranexamic acid 3x75 mg. In the case of ITP, therapy using IVIG and corticosteroids remains the mainstay and, in most cases, spontaneous remission occurs within the first year.

Keywords: ITP, Pediatrics, Bleeding

PENDAHULUAN

Immune trombositopenia purpura (ITP) yang sebelumnya dikenal sebagai *idiopathic thrombocytopenic purpura* adalah suatu kondisi

dimana terjadi thrombocytopenia tanpa disertai dengan kelainan pada sumsum tulang dan tanpa disertai oleh adanya penyebab lain dari *thrombocytopenia* (Yohmi, *et al.* 2018).

Insidensi ITP pada anak diperkirakan

sekitar 50 dari 1,000,000 kasus per tahunnya. Berdasarkan data dari ASH 2019, insidensi ITP yaitu 2-5 per 100.000 dan dapat terjadi secara primer atau sekunder yang disebabkan oleh penyakit lain. Sekitar 40% dari semua pasien dengan ITP adalah anak dengan usia kurang dari 10 tahun (Neuner, *et al*, 2019).

Angka remisi spontan ITP bergantung pada usia, dengan 1 tahun remission rates mencapai 74% pada anak usia <1 tahun, 67% pada anak usia 1-6 tahun, dan 62% pada usia 10-20 tahun (Chotsampancharoen, *et al*. 2017).

Kami melaporkan sebuah kasus seorang bayi dengan *Immune thrombocytopenia purpura* (ITP) di RSUD Dr. Harjono S. Ponorogo.

LAPORAN KASUS

Seorang bayi laki-laki berusia 4 bulan 5 hari dengan berat badan 7 kg yaitu pasien RSUD Dr. Harjono S. Ponorogo yang merupakan pasien rujukan dari RS Muslimat dengan keluhan kedua telapak kaki berwarna kebiruan (19 april 2022). Keluhan tersebut baru diketahui oleh kedua orang tua pasien 7 jam sebelum masuk Rumah Sakit. Orang tua pasien mengatakan kedua kaki anaknya berwarna biru timbul secara perlahan dan semakin lama semakin luas dan jelas warnanya. Keluhan adanya bintik merah pada

anggota tubuh disangkal, BAB berwarna hitam disangkal.

Di RS muslimat pasien mengalami kejang dengan durasi <5 menit, kejang seluruh tubuh, dan pasien mendapatkan obat anti kejang. Orang tua pasien menjelaskan bahwa 2 hari sebelum kejang anaknya sempat demam dengan suhu tertinggi adalah 39,9 C. Kejang tersebut merupakan kejang yang pertama kali dialami oleh anaknya. Kemudian pasien dirujuk dan sekitar pukul 07.30 WIB pasien tiba di RSUD DR. Harjono ponorogo, sekitar 30 menit di ruang ICU pasien kembali mengalami kejang dengan tipe kejang yang sama. Keluhan serupa disangkal, sesak (-), batuk-pilek (-), mual-muntah (-), diare (-). Ibu pasien mengatakan bahwa anaknya terakhir kali menerima vaksin yaitu DTP II dan PCV II.

Ibu pasien mengatakan keluhan seperti bintik merah mulai tampak pada lengan kanan dan kiri, kepala, dada dan perut pada keesokan harinya (>24 jam MRS). Pada tanggal 24 april 2022 (5 hari MRS) feses pasien berwarna hitam.

Ibu pasien mengatakan bahwa Keadaan anaknya saat lahir tampak baik, menangis kuat (+), bergerak aktif (+), refleks hisap kuat (+), ikterus (-), sianosis (-).

Pada anamnesis riwayat kehamilan, G2P2A0 dengan jarak antara kehamilan pertama yaitu 3 tahun. Ibu bayi melakukan pemeriksaan antenatal di dokter kandungan, minimal 1 bulan sekali dan rutin mengonsumsi obat-obatan dan vitamin. Riwayat ibu mual muntah selama kehamilan (-), trauma, perdarahan diakui. Ibu menyangkal riwayat hipertensi, asma, jantung, diabetes, riwayat merokok dan minum alkohol disangkal.

Pada anamnesis riwayat persalinan Bayi lahir usia kehamilan 38 minggu, bayi lahir SC dengan indikasi perdarahan. Bayi menangis spontan dengan ketuban warna jernih normal dan tidak berbau. Berat badan lahir 3400 gram, panjang badan 50 cm dan dilakukan imunisasi HB0. ASI ibu lancar dan dilakukan inisiasi menyusui dini.

Pada pemeriksaan fisik, kesadaran compos mentis, Keadaan umum bayi nampak sakit sedang, menangis lemah (+), tonus otot aktif (+), ikterus (-), akral hangat (+), sianosis (-), distended (+). Nadi 140 x/menit reguler, suhu 36,7°C, RR 28x/menit, dan SpO2 99%. Kepala normocephal, rambut berwarna hitam, UUB: belum menutup. Mata konjungtiva anemis (-/-), sklera ikterik (-/-), cekung (-/-).

Hidung tidak nampak sekret, tidak terdapat napas cuping hidung. Sianosis (-), mukosa bibir kering (-). Pembesaran kelenjar getah bening cervical (-). Pemeriksaan thorax paru, inspeksi dinding dada simetris (+/+), pengembangan dada (+/+), retraksi intercostal (-), retraksi suprasternal (-), palpasi tidak teraba massa, perkusi sonor diseluruh lapang paru, auskultasi suara dasar vesikuler (+/+), tidak ada suara tambahan (-/-). Pemeriksaan Thoraks Jantung inspeksi iktus kordis tidak terlihat, palpasi iktus kordis tidak kuat angkat, perkusi tidak dilakukan, auskultasi bunyi jantung I & II reguler, tidak ada suara tambahan. Pemeriksaan Abdomen inspeksi distended (+), auskultasi peristaltik meningkat, perkusi timpani di semua regio abdomen, palpasi supel. Pemeriksaan ekstremitas atas edema (+/+), akral hangat (+/+), CRT <2 detik, sianosis (-), Ptekie (+/+). Ekstremitas bawah edema (+/+), akral hangat (+/+), CRT <2 detik, sianosis (-).

Pemeriksaan penunjang yang telah dilakukan adalah:

Tabel 1. Darah lengkap

Jenis Pemeriksaan	Hasil Pemeriksaan	Nilai Normal
Leukosit	5,64 x10 ³ /uL	4,5-20

Eritrosit	3,70x10 ⁶ /uL (L)	
Hemoglobin	10,6 g/dL	10-17
Hematokrit	31,8%	29-54
Trombosit	34x10 ³ /uL	150-450
MCV	81,9 fL	98-122
MCH	28,7 pg	26-35
MCHC	35,1 g/dL	32-37
Diff count		
Neutrofil	22,2 % (L)	42-85
Limfosit	68,8 % (H)	25-40
Monosit	8,7 %	11-49
Eosinofil	0,2 %	2.00-4.00

Tabel 2. Kimia Klinik

Kimia klinik			
GDS	179 (H)	mg/dL	50-80
Ureum	89,60 (H)	mg/dL	10-50
Kreatinin	0,55 (H)	mg/dL	<0,90
Albumin	2,60 g/dl (L)		3,50-5,30

Tabel 3. Imunologi

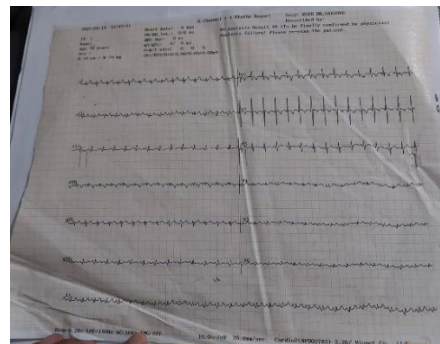
Imunologi		
Dengue IGG	Negative	Negative
Dengue IGM	Negative	Negative

Gambar 1. Foto thorax AP



Hasil pemeriksaan rontgen thorax didapatkan kesimpulan Cor dan Pulmo normal.

Gambar 2. EKG



Hasil pemeriksaan EKG didapatkan kesimpulan sinus takikardi dan normal axis.

Berdasarkan dari hasil anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang, pasien didiagnosis dengan ITP dan hipoalbuminemia.

Pasien dirawat di ICU bangsal delima RSUD Dr. Hardjono Ponorogo dan diberikan terapi per tanggal 23 april 2022 yaitu infus RL 20 tpm, injeksi Meropenem 3x50 mg, injeksi BA 3x75 mg, injeksi piracetam 3x75 mg, injeksi metilprednisolon 3x50 mg, injeksi metronidazole 3x75 mg, injeksi asam traneksamat 3x75 mg, injeksi phytomenadione 1x2 mg, gammaraas 1x1/4 dan sonde 8x50 cc.

HASIL DAN PEMBAHASAN

Kasus ini menggambarkan perjalanan penyakit *Immune Thrombocytopenia Purpura* (ITP) yang terjadi pada pasien berusia 4 bulan. *Immune Thrombocytopenia Purpura* (ITP) adalah suatu gangguan autoimun yang ditandai dengan

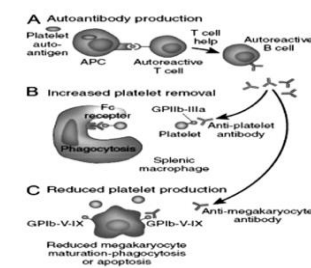
trombositopenia yang menetap (angka trombosit darah perifer kurang dari 100.000) akibat autoantibodi yang mengikat antigen trombosit menyebabkan destruksi prematur trombosit dalam sistem retikuloendotelial (Neuner, *et al*, 2019).

Pada kasus ini pasien sempat mengalami kejang dan demam dengan suhu tertinggi 39°C. Beberapa faktor yang memicu produksi autoantibodi diantaranya adalah riwayat infeksi 1-3 minggu sebelumnya atau setelah vaksinasi rubella, rubella, varicella, atau vaksinasi dengan virus hidup, penggunaan beberapa jenis obat seperti heparin, aspirin, quinine, dan riwayat ibu dan keluarga yang menderita trombositopenia atau kelainan hematologi (Neuner, *et al*, 2019).

Pada awalnya glikoprotein Iib/IIIa dikenali oleh autoantibodi, sedangkan antibodi yang mengenali glikoprotein Ib/IX belum terbentuk. Trombosit yang diselimuti autoantibodi akan berikatan dengan sel penyaji antigen melalui reseptor Fcγ kemudian mengalami proses internalisasi dan degradasi. Sel penyaji antigen tidak hanya merusak glikoprotein Iib/IIIa, tetapi juga memproduksi epitop kriptik dari glikoprotein trombosit yang lain. Sel penyaji yang

teraktivasi akan mengekspresikan peptida baru pada permukaan sel dengan bantuan kostimulasi dan sitokin yang berfungsi memfasilitasi proliferasi inisiasi CD4-positif T cell clone. Reseptor imunoglobulin sel B yang mengenali antigen trombosit dengan demikian akan menginduksi proliferasi dan sintesis anti glikoprotein Ib/IX antibodi dan juga meningkatkan produksi Iib/IIIa antibodi oleh sel B (Yohmi, *et al*. 2018).

Trombosit yang diselimuti oleh autoantibodi akan mempercepat proses pembersihan trombosit. Pada sebagian besar kasus akan terjadi mekanisme kompensasi dengan peningkatan produksi trombosit. Pada sebagian kecil kasus yang lain, produksi trombosit tetap terganggu, sebagian akibat destruksi trombosit yang diselimuti autoantibodi oleh makrofag di dalam sumsum tulang (intramedullary), atau karena hambatan pembentuk megakariosit, kadar trombopoietin tidak meningkat (Yohmi, *et al*. 2018).



Gambar 1. Mekanisme disregulasi imun pada ITP²

Thrombocytopenia yang diakibatkan

oleh terbentuknya autoantibodi menyebabkan pasien mengalami gejala-gejala perdarahan yaitu adanya petechie hampir diseluruh tubuh dan adanya melena. Beberapa manifestasi perdarahan yang umumnya dijumpai adalah petekie dan purpura pada kulit, epistaksis, ginggival bleeding, perdarahan saluran cerna dan urogenital, tanda-tanda perdarahan intracranial, serta nonpalpable spleen (Yohmi, *et al.* 2018)

Pasien pada kasus ini mendapatkan terapi IVIg, metiprednisolon, vitamin K, dan asam traneksamat. Prinsip penatalaksanaan ITP pada kasus pediatri adalah dengan melihat pada usia pasien, jika berusia ≤ 1 tahun maka pilihan utama terapi adalah IVIg atau kortikosteroid atau transfusi trombosit. Jika pasien berusia ≥ 1 tahun maka pilihan terapi adalah pemberian kortikosteroid namun jika tidak terjadi perbaikan dalam 2 minggu maka diberikan IVIg, atau dengan pemberian transfusi trombosit. Pemberian Vitamin K untuk merangsang pembentukan faktor koagulasi yang dibentuk oleh hepar dan pemberian asam traneksamat sebagai antifibrinolitik sehingga diharapkan proses perdarahan yang terjadi minimal ataupun berhenti (Neuner, *et al.* 2019), (Yohmi, *et al.*

2018)

SIMPULAN DAN SARAN

Seiring dengan adanya perkembangan ilmu diketahui penyebab ITP adalah kelainan imun sehingga telah terjadi perubahan dari idiopathic thrombocytopenic purpura menjadi immune thrombocytopenic purpura. Pada kasus ITP terapi dengan menggunakan IVIG dan kortikosteroid tetap menjadi pilihan pertama dalam tata laksana ITP bila terjadi perdarahan berat ataupun mengancam jiwa. Pada Kebanyakan kasus akan terjadi remisi secara spontan pada tahun pertama (Chotsampancharoen, *et al.* 2017), (Witmer, *et al.* 2016)

PERSANTUNAN

Ucapan terimakasih kami sampaikan kepada dr. Sudarmanto, Sp.A, seluruh staf RSUD dr. Harjono S.Ponorogo khususnya untuk departemen ilmu kesehatan anak karena dengan bimbingan dan kerjasam yang sangat baik sehingga laporan kasus ini bisa terselesaikan.

DAFTAR PUSTAKA

Chotsampancharoen T, Sripornsawan P, Duangchoo S, Wongchanchailert M, McNeil E. *Predictive factors for resolution of childhood immune thrombocytopenia: Experience from a single tertiary center in Thailand.* *Pediatr*

Blood Cancer 2017;64:128-34.

Choi HS, Ji MH, Kim SJ, Ahn HS. *Platelet count recovery after intravenous immunoglobulin predicts a favorable outcome in children with immune thrombocytopenia.* Blood Res 2016;51:95-101.

Neuner, C. t. et al., 2019. American Society of Hematology 2019 guidelines for immune thrombocytopenia. *The American Society of Hematology*, 23(3), pp. 3829-3866.

Yohmi E, Windiastuti E, Gatot D, (2018). *Perjalanan penyakit purpura trombositopenik imun perjalanan penyakit purpura trombositopenik imun.* Sari Pediatri ;8:310-5.

Witmer CM, Lambert MP, O'Brien SH, Neunert C. *Multicenter cohort study comparing U.S management of inpatient pediatric immune thrombocytopenia to current treatment guidelines.* *Pediatr Blood Cancer* 2016;63:1227- 31.