

BAB I

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Sindrom mielodisplasia atau *myelodysplastic syndrome* (MDS) adalah sekelompok keganasan hematologis dengan perjalanan dan hasil klinis yang bervariasi.^{1,2} Gangguan ini biasanya ditandai secara klinis dengan kegagalan sumsum tulang, hematopoiesis klonal yang tidak efektif, dan displasia pada sel darah yang menyebabkan timbulnya satu atau lebih sitopenia (anemia, neutropenia, dan/atau trombositopenia) serta peningkatan risiko perkembangan menjadi leukemia mieloblastik akut (LMA).³⁻⁵ Dimana pada LMA prognosis yang dihasilkan cenderung lebih buruk dan bahkan bisa menyebabkan kematian.⁶

Sindrom mielodisplasia merupakan salah satu keganasan yang cukup umum terjadi dengan tingkat insidensi sekitar 4 per 100.000 populasi per tahun dan dapat terjadi di segala rentang usia dengan prevalensi terbesar berada pada individu yang lebih tua.^{7,8} Walaupun sering terjadi pada kelompok lanjut usia, MDS juga dapat menyerang anak-anak dengan insiden tahunan 1-2 per 1.000.000 anak dan menyumbang kurang dari 5% keganasan hematologis pada anak.⁹⁻¹¹ Sindrom mielodisplasia pada anak memiliki manifestasi klinis yang hampir sama dengan MDS pada kelompok dewasa.⁴ Akan tetapi, MDS pada dewasa cenderung hadir dengan manifestasi hematologi berupa anemia saja, sedangkan pada anak-anak manifestasi berupa trombositopenia ataupun neutropenia juga dapat terjadi.⁴ Oleh karena itu, identifikasi gambaran morfologi darah dan sumsum tulang dari MDS pada anak menjadi penting dalam menentukan diagnosis dan keputusan terapeutik yang tepat.¹¹

Sindrom mielodisplasia memiliki manifestasi yang hampir serupa

dengan leukemia mieloblastik akut dan anemia aplastik, yaitu keberadaan sitopenia seperti anemia, trombositopenia, dan leukopenia. Hal ini tidak jarang menimbulkan kebingungan dalam menentukan diagnostik dari ketiganya.^{12,13} Namun, berbeda dengan LMA ataupun MDS, pada anemia aplastik tidak ditemukan sel blas maupun tanda-tanda displasia pada pemeriksaan morfologi darah dan sumsum tulang.¹² Sedangkan pada LMA, perbedaan terdapat pada penilaian hematologi berupa presentase blas, yakni presentase blas $\geq 20\%$ mencirikan LMA dan presentase blas kurang dari 20% menggambarkan MDS.¹³

Sindrom mielodisplasia pada anak dapat menghasilkan komplikasi yang cukup signifikan, seperti anemia berat, infeksi berulang, pendarahan yang tidak dapat dikendalikan, perkembangan penyakit menjadi LMA, dan kematian. Walaupun demikian, kematian termasuk komplikasi yang jarang ditemui pada mielodisplasia anak, tetapi tetap kemungkinan ini tidak dapat disepelekan.¹⁴

Dengan demikian, sindrom mielodisplasia anak walaupun jarang ditemui, tetap menjadi ancaman yang cukup signifikan terutama jika sindrom ini berkembang menjadi LMA atau menghasilkan komplikasi yang dapat mengakibatkan perburukan prognosis pada pasien atau bahkan kematian.³⁻⁶ Hal ini menunjukkan bahwa deteksi dini MDS pada anak penting dilakukan. Akan tetapi, pada kenyataannya kurangnya konsensus mengenai kriteria MDS pada anak, membuat tidak sedikit pasien anak yang meninggal akibat komplikasi MDS tanpa terdiagnosis sebelumnya.¹⁴ Selain itu, persamaan karakteristik antara MDS dengan LMA maupun anemia aplastik juga dapat menyulitkan diagnosis dari MDS.^{12,13} Oleh karena itu, penilaian hematologi awal pada MDS anak sangatlah penting bagi para klinisi agar dapat mendeteksi dini penyakit ini, mengamati perkembangannya, dan menghindari terjadinya komplikasi. Meskipun penting, di Indonesia belum ada publikasi mengenai penilaian hematologi awal sindrom mielodisplasia yang fokus kepada anak, walaupun sudah ada beberapa penelitian yang melihat gambaran hematologi awal sindrom mielodisplasia pada dewasa.¹⁵

Selain itu, RSUP Dr. Hasan Sadikin sebagai rumah sakit rujukan di wilayah Jawa Barat dan sekitarnya tentu saja sering menangani kasus-kasus hematologi berat, seperti MDS dan LMA. Kondisi-kondisi tersebut mendorong penulis untuk melakukan penelitian mengenai profil hematologi awal sindrom mielodisplasia pada anak di RSUP Dr. Hasan Sadikin Bandung pada tahun 2018-2022.

1.2 Rumusan Masalah

Berdasarkan pemaparan diatas, rumusan masalah yang muncul adalah sebagai berikut:

“Bagaimana profil hematologi awal sindrom mielodisplasia pada anak di RSUP Dr. Hasan Sadikin Bandung tahun 2018-2022?”

1.3 Tujuan

Tujuan dari penelitian ini adalah untuk mengetahui profil hematologi awal sindrom mielodisplasia pada anak di RSUP Dr. Hasan Sadikin Bandung tahun 2018-2022.

1.4 Manfaat

1.4.1 Manfaat Teoritis

Secara teoritis, hasil penelitian ini diharapkan dapat :

1. Menambah pengetahuan para peneliti dan klinisi mengenai profil hematologi awal sindrom mielodisplasia pada anak agar dapat dijadikan sebagai pendekatan diagnostik awal penyakit tersebut.

2. Memberikan data untuk penelitian selanjutnya mengenai profil hematologi awal sindrom mielodisplasia pada anak sehingga dapat menjadi masukan bagi para peneliti untuk dapat dikembangkan dalam penelitian-penelitian selanjutnya.

1.4.2 Manfaat Praktis

Hasil penelitian ini diharapkan dapat memberikan data mengenai profil hematologi awal sindrom mielodisplasia pada anak bagi tenaga kesehatan untuk bisa mendeteksi dan mendiagnosis secara lebih dini, sehingga dapat mengamati perkembangan penyakit dan menentukan terapi dengan cepat demi mencapai prognosis yang lebih baik.