

Gambaran Hematologis Penderita Talasemia B Heterozigot dan Talasemia B - HbE di UPF Bagian Patologi Klinik RSCM-FKUI

Riadi Wirawan, author

Deskripsi Lengkap: <https://lib.ui.ac.id/detail?id=77242&lokasi=lokal>

Abstrak

Talasemia B merupakan penyakit hereditas yang dapat mengakibatkan terjadinya kelainan fisik maupun mental. Penyebaran penyakit ini terutama bersifat etnis dan adanya perkawinan antar bangsa menyebabkan angka kejadian semakin tinggi dan merata. Penemuan penderita talasemia B heterozigot berdasarkan pemeriksaan analisis Hb dinilai mahal dan cukup sulit. Tujuan penelitian ini untuk mendapatkan gambaran pola kadar HbA₂ dan HbF serta gambaran parameter hematologi penderita talasemia B heterozigot dan talasemia B - HbE.

Dari 1 Maret 1992 sampai 31 September 1992 di UPF Bagian Patologi Klinik FKUI-RSCM telah dilakukan pemeriksaan analisis Hb terhadap 740 contoh darah penderita. Sejumlah 31,1% (230/740) didiagnosis sebagai talasemia B heterozigot dan sejumlah 2,2% (16/740) sebagai talasemia R - HbE. Rasio penderita wanita terhadap pria adalah 1,005:1 untuk talasemia B heterozigot dan 1,67:1 untuk talasemia B - HbE. Pola HbA₂ normal HbF tinggi merupakan bentuk talasemia B heterozigot yang paling sedikit ditemukan, namun mempunyai gambaran parameter hematologi yang lebih berat dibandingkan pola lainnya.

Kadar Hb pada talasemia B heterozigot berkisar antara 5,8-16,5 g/dl dengan rata-rata 11,63 g/dl dan pada talasemia B - HbE antara 3,2-8,2 g/dl dengan rata-rata 6,10 g/dl. Nilai Ht pada talasemia B heterozigot berkisar antara 20,9-57,1% dengan rata-rata 35,48% dan pada talasemia B - HbE antara 9,4-26,5% dengan rata-rata 19,57%.

Kedua parameter hematologi di atas berbeda bermakna dibandingkan kontrol. Terdapat kadar Hb dan nilai Ht yang lebih rendah secara bermakna pada penderita talasemia B heterozigot dibandingkan talasemia bentuk HbA₂ tinggi. Demikian juga halnya pada penderita wanita dibandingkan penderita pria.

Jumlah eritrosit pada penderita talasemia B heterozigot berkisar antara 2,20-8,27 juta/ μ l dengan rata-rata 4,67 juta/ μ l dan pada talasemia B - HbE antara 1,54-4,08 juta/ μ l dengan rata-rata 3,01 juta/ μ l. Perbedaan ini bermakna. Pada penderita wanita jumlah eritrosit lebih rendah dibandingkan penderita pria.

Nilai VER pada penderita talasemia B heterozigot berkisar antara 55-111 fl dengan rata-rata 76,9 fl, sedangkan pada talasemia B - HbE antara 52-80 fl dengan rata-rata 64,7 fl. Nilai HER pada penderita talasemia B heterozigot antara 15,1-33,5 pg dengan rata-rata 25,19 pg dan pada talasemia B - HbE 17,0-23,9 pg dengan rata-rata 20,27 pg. Kedua parameter ini berbeda bermakna dibandingkan dengan kontrol.

Jumlah trombosit yang meningkat pada talasemia B heterozigot dan talasemia B - HbE, karena peningkatan eritrosit mikrositik yang terukur sebagai trombosit. Hitung retikulosit absolut yang meningkat dengan RPI normal menunjukkan terjadinya eritropoiesis yang tidak efektif.

Kesimpulan penelitian ini adalah talasemia B heterozigot dan talasemia B - HbE mengakibatkan terjadinya perubahan parameter hematologi. Perubahan ini meliputi kadar Hb, nilai Ht, nilai VER & HER, jumlah trombosit dan hitung retikulosit absolut serta morfologi eritrosit pada sedimen hapus darah tepi. Selain itu pada penderita wanita dan talasemia B heterozigot perubahan parameter ini menjadi semakin nyata.

.....

Hematological Changes in Patients with Heterozygote Thalassemia and Thalassemia Hemoglobin E Disease in the Department of Clinical Pathology FKUI/RSCM Beta thalassemia is a hereditary disorder which can cause physical and mental abnormalities. This disease is ethnically distributed, and marriage between individuals of different nations cause a higher prevalence and a wider distribution. Detection of cases based on hemoglobin analysis is relatively expensive and difficult.

The aim of this study is to obtain pattern of HbA₂ and HbF levels, and hematologic parameters in patients with heterozygote thalassemia and thalassemia - HbE.

From March to September 1992 in the Department of Clinical Pathology FKUI/RSCM has been performed hemoglobin analysis of 740 patients. The diagnosis of heterozygote thalassemia was made on 31,1 % (230/740) of samples and B thalassemia hemoglobin on 2,2 % (16/740) of samples. Female to male ratio was 1,005 to 1 for heterozygote B thalassemia and 1,67 to 1 for I thalassemia - HbE. Pattern of normal HbA₂ and high HbF was the most infrequently round among heterozygote B thalassemia, but gave the most severe hematologic abnormalities.

Hemoglobin levels of patients with heterozygote thalassemia were between 5,8 - 16,5 g/dL with mean value 11,6 g/dL, whereas the level of patients with p thalassemia - HbE were between 3,2 - 8,2 g/dL with mean value 6,1 g/dL. Hematocrit values were between 20,9 - 57,1 with mean value 35,5 % in patients with heterozygote thalassemia, and were between 9,4 - 28,5% with mean value 19,6% in patients with thalassemia - HbE. Both parameters were significantly lower than control. Hemoglobin and hematocrit of patients- with heterozygote E thalassemia were higher than patients with high HbA₂ thalassemia. Female patients had lower values compare to male.

Erythrocyte count in patients with heterozygote thalassemia were between 2,2 -- 8,3 millions/uL with mean value 4,7 millions/ uL, significantly higher than the value in patients with p thalassemia - HbE which were between 1 , 5 - 4,1 millions./ut., with mean value 3,01 millions/uL. Female patients also had lower values compare to male.

MCV were between 55 - 111 fL with mean value 76,9 fL in patients with heterozygote thalassemia and between 52 - 80 fL with mean value 64,7 fL, in patients with (3 thalassemia - HbE. MCH were between 15,1 - 33,5 pg with mean value 25,2 pg in patients with Heterozygote thalassemia and between 17,0 - 23,9 pg with mean value 20,3 pg in patients with thalassemia HbE. Both parameters were significantly lower than control.

Thrombocyte count was Increase in patients with heterozygote thalassemia and (E) thalassemia - HbE, due to microcytic erythrocytes which were counted as thrombocyte. High absolute number of reticulocyte with normal RPI suggested an ineffective erythropoiesis.

In conclusion, heterozygote thalassemia and r thalassemia - HbE caused hematologic changes such as a decrease of hemoglobin, hematocrit, MCV and MCH values; an increase of thrombocyte and absolute reticulocyte count; and an abnormal erythrocyte morphology on peripheral blood smear. In female and heterozygote E thalassemia patients these changes were more prominent.