

---

# Perdarahan Intrakranial pada Hemofilia: Karakteristik, Tata Laksana, dan Luaran

Novie Amelia C, Djajadiman Gatot, Endang Windiastuti, Setyo Handryastuti  
Departemen Ilmu Kesehatan Anak Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia RS Cipto Mangunkusumo, Jakarta

**Latar belakang.** Perdarahan intrakranial merupakan salah satu penyebab mortalitas tertinggi pada hemofilia dan morbiditas berupa gangguan neurologis.

**Tujuan.** Mengetahui gambaran klinis, tata laksana dan luaran pasien hemofilia anak yang mengalami perdarahan intrakranial di Departemen Ilmu Kesehatan Anak RS Dr. Cipto Mangunkusumo, Jakarta selama periode 2007-2010.

**Metode.** Studi retrospektif pasien hemofilia berusia >1 bulan hingga 18 tahun yang dirawat dengan diagnosis perdarahan intrakranial di Departemen Ilmu Kesehatan Anak RSCM dalam kurun waktu 1 Januari 2007 – 31 Desember 2010. Data dikumpulkan dari Registrasi Hemofilia Divisi Hematologi-Onkologi dan rekam medik Departemen Ilmu Kesehatan Anak RSCM, Jakarta.

**Hasil.** Selama kurun waktu penelitian, dari 154 pasien hemofilia anak (usia <18 tahun) yang terdaftar di Registrasi Hemofilia Divisi Hematologi-Onkologi Departemen Ilmu Kesehatan Anak RSCM, terdapat 13 episode perdarahan intrakranial yang dialami oleh 11 pasien (7,1%). Pasien adalah hemofilia A dengan median usia 6 tahun (3 - 15 tahun). Delapan dari 13 episode perdarahan intrakranial didahului oleh trauma kepala. Manifestasi klinis tersering adalah nyeri kepala (7), muntah (6), kejang (4), penurunan kesadaran (3), iritabilitas (2), paresis motorik (2), paresis saraf kranial (2) dan *vulnus laceratum* di kepala (1). Perdarahan terbanyak adalah pada lokasi subdural (7). Median durasi pemberian faktor VIII adalah 10,5 hari (7-16 hari). Sembilan pasien membaik tanpa komplikasi, satu pasien mengalami epilepsi dan satu pasien meninggal dunia.

**Kesimpulan.** Angka kejadian perdarahan intrakranial pada hemofilia di RSCM 7,1%. Ketersediaan faktor pembekuan untuk *replacement therapy* dan kerjasama tim multidisiplin sangat penting untuk memperbaiki luaran pasien hemofilia yang mengalami perdarahan intrakranial. **Sari Pediatri** 2011;13(4):250-6.

**Kata kunci:** hemofilia, intrakranial, luaran

---

## Alamat korespondensi:

Dr. Novie Amelia, SpA. Divisi Hematologi Onkologi Departemen Ilmu Kesehatan Anak FKUI- RSCM Jl. Salemba no. 6, Jakarta 10430. Telepon: 021-3907744, 31901170 Fax.021-3913982. Email: [noviechozie@yahoo.co.id](mailto:noviechozie@yahoo.co.id)

**A**ngka kejadian perdarahan intrakranial bervariasi antara 2,2% - 7,5% pada pasien hemofilia anak dan dewasa, dan sekitar 1%-4% pada neonatus. Perdarahan intrakranial pada hemofilia dapat terjadi spontan atau akibat trauma kepala.<sup>1-4</sup> Perdarahan intrakranial merupakan salah satu penyebab mortalitas tertinggi pada pasien hemofilia, dan juga morbiditas berupa komplikasi jangka panjang serius seperti kejang/epilepsi, gangguan perilaku, gangguan bicara, dan intelegensi.<sup>4-5</sup> Pada era sebelum tahun 1960, angka kematian akibat perdarahan intrakranial pada pasien hemofilia sekitar 70%. Dengan makin meluasnya penggunaan konsentrat faktor pembekuan, angka ini menurun hingga 20% pada tahun 2005.<sup>4,6</sup>

Tujuan penelitian untuk mengetahui gambaran klinis, tata laksana dan luaran pasien hemofilia anak yang mengalami perdarahan intrakranial di Departemen Ilmu Kesehatan Anak RSCM selama periode 2007-2010.

## Metode

Subyek yang termasuk dalam penelitian adalah pasien hemofilia berusia >1 bulan hingga 18 tahun yang dirawat di Departemen Ilmu Kesehatan Anak RSCM dalam kurun waktu 1 Januari 2007 – 31 Desember 2010. Data dikumpulkan dari Registrasi Hemofilia Divisi Hematologi-Onkologi dan rekam medik Departemen Ilmu Kesehatan Anak RSCM. Diagnosis hemofilia ditegakkan berdasarkan pemeriksaan kadar F VIII (hemofilia A) atau F IX (hemofilia B). Pembagian derajat hemofilia berdasarkan kadar F VIII atau F IX, yaitu hemofilia berat <1%, hemofilia sedang 1-5%, hemofilia ringan >5-30%. Diagnosis perdarahan intrakranial ditegakkan berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisis dan pemeriksaan penunjang (*CT scan* kepala).

Tata laksana yang diberikan adalah faktor VIII (konsentrat atau kriopresipitat) untuk hemofilia A dan faktor IX (konsentrat atau FFP) untuk hemofilia B selama 7 – 14 hari, sesuai guideline WFH tahun 2005 untuk pengobatan pasien hemofilia di negara berkembang (lihat lampiran). Terapi antikonvulsan dan diuretik diberikan bila terdapat gejala kejang dan peningkatan tekanan intrakranial/edema serebri. Kraniotomi dilakukan bila tidak ada perbaikan klinis dengan pemberian faktor pembekuan atau pada kasus

yang berat dengan perdarahan luas dan terdapat tanda-tanda *midline shift* atau herniasi.

## Hasil

Selama kurun waktu penelitian, terdapat 154 pasien hemofilia anak (usia <18 tahun) yang terdaftar di Registrasi Hemofilia Divisi Hematologi-Onkologi Departemen Ilmu Kesehatan Anak RSCM, terdiri dari 116 pasien hemofilia A, 19 pasien hemofilia B, 3 pasien penyakit Von Willebrand dan 16 pasien belum diketahui diagnosisnya. Selama periode ini terdapat 13 episode perdarahan intrakranial yang dialami oleh 11 pasien (7,1 %). Terdapat 1 pasien hemofilia A yang datang ke instalasi gawat darurat dengan riwayat trauma kepala yang signifikan dan terdapat hematoma di kepala, namun pemeriksaan *CT scan* menunjukkan terdapat perdarahan subgaleal dan tidak ada perdarahan intrakranial, sehingga tidak dimasukkan dalam penelitian ini. Seluruh pasien yang mengalami perdarahan intrakranial adalah hemofilia A, terdiri dari dua orang pasien adalah hemofilia A ringan, tujuh orang hemofilia A sedang dan dua orang lainnya hemofilia A berat. Karakteristik pasien tertera pada Tabel 1.

## Usia

Usia pasien termuda saat mengalami perdarahan intrakranial adalah 3 tahun, sedangkan yang tertua adalah 15 tahun. Median usia pasien adalah 6 tahun.

## Riwayat trauma kepala sebelumnya

Delapan dari 13 episode perdarahan intrakranial didahului oleh trauma kepala. Dua episode lainnya tidak didahului adanya trauma kepala, sedangkan pada 3 episode tidak diketahui adanya riwayat trauma kepala sebelumnya.

## Manifestasi klinis

Manifestasi klinis tersering adalah nyeri kepala (7), muntah (6), kejang (4), penurunan kesadaran (3), iritabilitas (2), paresis motorik (2), paresis saraf kranial (2) dan *vulnus laceratum* di kepala (1). Pada 9 episode perdarahan intrakranial, manifestasi klinis lebih dari satu.

### Lokasi perdarahan

Perdarahan terbanyak adalah pada lokasi subdural (7), subarahnoid (5), epidural (3), subgaleal (2) dan intraparenkim (2). Pada tujuh episode perdarahan terjadi pada lebih dari satu lokasi (Tabel 1). Lokasi perdarahan tidak diketahui pada dua kasus karena tidak dilakukan pemeriksaan *CT scan* kepala.

### Tata laksana dan luaran

Seluruh episode perdarahan mendapat *replacement therapy* faktor VIII berupa kriopresipitat dan/atau konsentrat. Kecuali pada kasus no. 4, median durasi

pemberian faktor VIII adalah 10,5 hari (7-16 hari). Pasien no.4 meninggal dunia dalam waktu kurang dari 24 jam perawatan. Terapi lain adalah diuretik, antikonvulsan dan antifibrinolitik. Kasus no.9 menjalani kraniotomi untuk mengevakuasi hematoma intrakranial karena mengalami kejang berulang pada hari ke-2 perawatan, walaupun telah mendapat *replacement therapy* dengan dosis optimal. Kasus no. 1 mengalami komplikasi epilepsi *partial secondary generalized* setelah episode perdarahan intrakranial yang kedua, dibuktikan dengan pemeriksaan EEG yang menunjukkan aktifitas epileptiform di temporal tengah kiri dan perlambatan temporoooksipitoparietal kiri. Sepuluh dari 11 pasien mengalami perbaikan

Tabel 1. Karakteristik pasien & manifestasi klinis

No	Initial	usia (tahun)	Kadar F VIII %	Klinis
1	TN	3	1,1	iritabilitas
		4		iritabilitas, muntah
2	RR	5	19	sakit kepala
		6		muntah
3	P	15	< 1	penurunan kesadaran
4	PD	3	1,3	paresis N VII, XII, hemiparesis
5	RNY	5	2,40	nyeri kepala, kejang, muntah, hemiparesis
6	AAN	12	6	nyeri kepala, muntah, kejang, penurunan kesadaran
7	MD	12	3,8	nyeri kepala, muntah
8	K	3	<1	kejang, paresis N VII perifer
9	DS	15	1,4	nyeri kepala, kejang
10	MB	12	2,4	sakit kepala, muntah, penurunan kesadaran
11	E	14	2,7	vulnus laceratum, sakit kepala

Tabel 2. Lokasi, durasi terapi, dan outcome

Trauma kepala	Lokasi perdarahan	Durasi terapi F VIII (hari)	Outcome
Y	subarahnoid	9	Membaik*
Y	subdural, intraparenkim	11	Epilepsi\$
Tidak diketahui	epidural	8	Membaik
Y	subdural	7	Membaik
Y	tdk dilakukan	1	Meninggal
Y	subarahnoid, subgaleal	15^	Membaik*
Tidak diketahui	subdural, subarahnoid, epidural	10	Membaik
Tidak diketahui	subdural	14	Membaik
Y	subdural, subarahnoid	8	Membaik
T	subdural, intraparenkim, subarahnoid	15	Membaik
T	epidural, subdural	8^	Kraniotomi hari ke-2, membaik*
Y	subgaleal, subarahnoid	16	Membaik*
Y	tidak dilakukan	16	Membaik*

\*Tidak dilakukan CT scan ulang

#Hasil EEG menunjukkan aktifitas epileptiform di temporal tengah kiri dan perlambatan temporoooksipitoparietal kiri (epilepsi parsial secondary generalized)

^Inhibitor F VIII : negatif

klinis dengan terapi yang diberikan. Pemeriksaan *CT scan* ulang dilakukan pada 7 kasus dan menunjukkan adanya perbaikan.

## Pembahasan

Perdarahan intrakranial yang terjadi pada pasien hemofilia yang terdaftar di institusi kami 7,1%. Antunes dkk<sup>7</sup> melaporkan 45 episode perdarahan intrakranial dari 401 pasien hemofilia di Brazil dalam periode 1987-2001. *French Intracranial Hemorrhage (ICH) Study Group*<sup>6</sup> tahun 2005 melaporkan hasil observasi selama 10 tahun, terdapat 123 episode perdarahan intrakranial dari 106 pasien di Perancis (multisenter). Di Indonesia, dengan jumlah penduduk sekitar 220 juta diperkirakan terdapat sekitar 400.000 pasien hemofilia, namun baru tercatat 1280 pasien (data Himpunan Masyarakat Hemofilia Indonesia, 2010), sehingga sulit untuk mengetahui insidens perdarahan intrakranial pada pasien hemofilia. Kami menduga angka kejadian perdarahan intrakranial yang cukup tinggi di institusi kami berkaitan dengan cara pengobatan *on demand* (hanya bila terjadi perdarahan) yang dianut selama ini di Indonesia dan umumnya negara berkembang lainnya. Laporan dari negara maju menunjukkan tidak ada kasus perdarahan intrakranial pada pasien yang mendapat pengobatan profilaksis, menunjukkan kemungkinan besar adanya efek protektif pengobatan profilaksis terhadap perdarahan intrakranial.<sup>4</sup>

Seluruh episode perdarahan intrakranial pada penelitian kami dialami oleh pasien hemofilia A. Penelitian di Brazil menunjukkan ICH pada 33/362 pasien hemofilia A dan 2/39 pasien hemofilia B.<sup>7</sup> Pada studi ini, perbandingan pasien hemofilia A dan B adalah 362/39 (9,2 : 1)<sup>7</sup> sedangkan di institusi kami 120/18 (6,7 : 1). Laporan survei multisenter terhadap pasien pediatri yang dilakukan oleh GTH/*German Society of Thrombosis & Hemostasis* (jumlah pasien 744, episode ICH 30) menunjukkan tidak ada perbedaan signifikan prevalens ICH pada hemofilia A dengan hemofilia B (3,5% vs 6,3%).<sup>8</sup>

Median usia pasien kami yang mengalami perdarahan intrakranial 6 tahun (3 – 15 tahun). Rata-rata usia pasien hemofilia di Brazil yang mengalami perdarahan intrakranial 10,6 tahun dan 60% terjadi di usia kurang dari 10 tahun.<sup>7</sup> *French ICH Study Group*<sup>6</sup> tahun 2005 melaporkan 17,9% (22 dari 123 episode)

terjadi pada usia 1-<24 bulan, 21,1% (26 dari 123 episode) pada usia 2-<15 tahun dan sisanya pada kelompok usia lain. Pada penelitian kami tidak ada episode perdarahan intrakranial pada usia <3 tahun. Perbedaan ini mungkin disebabkan jumlah subyek penelitian kami lebih kecil.

*French ICH Study Group*<sup>6</sup> tahun 2005 melaporkan bahwa sepertiga kasus perdarahan intrakranial terjadi pada hemofilia ringan atau sedang. Pada penelitian kami, perdarahan intrakranial pada hemofilia ringan dan sedang lebih banyak daripada hemofilia berat, yaitu 9/13 atau sekitar 2/3 dari seluruh episode. Delapan dari sembilan episode tersebut didahului oleh trauma kepala, sedangkan pada 1 episode tidak diketahui adanya trauma kepala sebelumnya. Satu pasien dengan hemofilia A ringan dan satu pasien hemofilia A sedang masing-masing mengalami dua episode perdarahan intrakranial, seluruhnya didahului oleh trauma kepala. Berdasarkan hal ini, menurut kami trauma kepala berperan penting dalam terjadinya perdarahan intrakranial pada hemofilia ringan dan sedang.

Sebagian besar peneliti melaporkan bahwa terdapat riwayat trauma kepala pada 50%-80% perdarahan intrakranial pada hemofilia, terutama pada usia muda dan anak. Mishra dkk<sup>9</sup> melaporkan adanya riwayat trauma kepala sebesar 66% pada 57 episode perdarahan intrakranial pasien gangguan koagulasi hereditas berusia 1 bulan – 22 tahun di Bangalore, India. Klinge dkk<sup>8</sup> melaporkan hasil survey ICH pada populasi pediatrik terdapat riwayat trauma kepala 57% pada 30 episode ICH dari 744 pasien hemofilia. Pada penelitian kami, delapan dari 13 episode ICH didahului adanya trauma kepala. Hasil yang berbeda dilaporkan dari survey tahun 1992 di Argentina, dari 156 episode perdarahan intrakranial pada 106 pasien hemofilia berusia 14 ± 8 tahun, 85% kasus merupakan perdarahan spontan tanpa riwayat trauma kepala sebelumnya.<sup>10</sup>

Manifestasi klinis perdarahan intrakranial pada hemofilia yang tersering pada anak di atas usia 2 tahun adalah nyeri kepala (46,9%), koma (21%) dan muntah (12,3%).<sup>6</sup> Hal ini mirip dengan penelitian kami, manifestasi klinis yang paling sering adalah nyeri kepala, muntah dan penurunan kesadaran. Studi di Brazil menunjukkan bahwa 44,4% pasien yang mengalami perdarahan intrakranial tidak mengalami gejala klinis yang khas.<sup>7</sup> Laporan studi retrospektif *Hemofilia Treatment Center Children's Hospital of Philadelphia* tahun 1994–2005 mengemukakan

bahwa 5 dari 9 kejadian perdarahan intrakranial datang ke rumah sakit dalam waktu 1–10 jam pasca trauma kepala tanpa gejala klinis ICH.<sup>11</sup> Pada pasien hemofilia dengan keluhan sakit kepala, muntah atau defisit neurologis, walaupun tanpa riwayat trauma kepala sebelumnya, harus dipertimbangkan kemungkinan perdarahan intrakranial dan dilakukan *CT scan* kepala.<sup>7</sup>

Di institusi kami, *CT scan* kepala adalah pemeriksaan penunjang yang paling sering dilakukan untuk membantu diagnosis perdarahan intrakranial pada hemofilia. Hal ini sesuai dengan penelitian *French ICH Study Group*,<sup>6</sup> pemeriksaan *CT scan* dilakukan pada 95,1% kasus, sedangkan MRI hanya pada 15,8% kasus. Pada penelitian grup tersebut, lokasi perdarahan tersering adalah intraparenkim (46,2%), subdural (44,2%) dan subarahnoid (16,8%); pada 49 dari 123 episode perdarahan terjadi pada lebih dari satu lokasi.<sup>6</sup> Ghosh dkk<sup>12</sup> melaporkan 23 dari 43 (53,5 %) episode perdarahan intrakranial di *Comprehensive Haemophilia Care Center Mumbai* adalah perdarahan subdural. Pada penelitian kami, tujuh dari 9 episode perdarahan yang diperiksa *CT scan* kepala mengalami perdarahan pada lebih dari 1 lokasi dan terbanyak adalah subdural.

Rata-rata durasi *replacement therapy* pada penelitian kami 10,5 hari. Sesuai panduan tata laksana perdarahan intrakranial dari *World Federation of Hemophilia* tahun 2005 untuk negara berkembang, yaitu 8–14 hari bergantung pada kondisi klinis.<sup>13</sup> Kasus no. 9 menjalani pembedahan kraniotomi karena mengalami perburukan keadaan klinis setelah 2 hari mendapat *replacement therapy* dosis optimal dan kadar inhibitor faktor VIII negatif. Perdarahan intrakranial pada pasien hemofilia anak umumnya dapat diatasi dengan pemberian *replacement therapy* yang adekuat, tindakan bedah diperlukan hanya bila pengobatan konservatif tidak berhasil atau pada kasus perdarahan SSP yang mengancam jiwa.<sup>14,15</sup>

Laporan penelitian Bladen dkk<sup>5</sup> tahun 2009 menyebutkan bahwa anak hemofilia pasca perdarahan intrakranial menunjukkan gangguan fungsi motorik, gangguan visual-motor integrasi dan gangguan perilaku lebih besar dibandingkan kontrol. Studi GTH<sup>8</sup> melaporkan gejala sisa berupa retardasi psikomotor, statomotor dan serebral palsy pada 17/29 (59%), 15/29 (51%) dan 13/29 (45%) pasien hemofilia anak pasca perdarahan intrakranial. Studi GTH juga melaporkan bahwa hanya 7/29 pasien yang tidak menunjukkan adanya gejala sisa neurologis.<sup>8</sup>

Antunes dkk<sup>7</sup> melaporkan 3 dari 35 pasien hemofilia A pasca perdarahan intrakranial mengalami sekuele neurologis. Pada penelitian kami, satu kasus (Kasus no. 1) mengalami komplikasi epilepsi *parsial secondary generalized*, dibuktikan dengan pemeriksaan EEG yang menunjukkan aktifitas epileptiform di temporal tengah kiri dan perlambatan temporoooksipitoparietal kiri.

Angka kematian akibat perdarahan intrakranial pada hemofilia saat ini relatif lebih rendah dibanding periode tahun 1960-an dan 1990-an, kemungkinan besar berkaitan dengan makin meluasnya penggunaan konsentrat faktor pembekuan dan membaiknya fasilitas kesehatan.<sup>4</sup> De Tezanos Pinto dkk<sup>10</sup> melaporkan kematian sebesar 29,2% (data tahun 1960 -1991), sedangkan Nuss dkk<sup>2</sup> melaporkan 18,2% (2001), Antunes dkk<sup>7</sup> tahun 2003 melaporkan 3/35 (8,6%) pasien hemofilia meninggal akibat perdarahan intrakranial. Pada penelitian kami, 1/13 (7,6%) pasien meninggal dunia dalam waktu kurang dari 24 jam perawatan, kemungkinan besar karena perdarahan luas akibat trauma kepala sebelumnya.

Aspek terpenting dalam tata laksana perdarahan intrakranial pada hemofilia adalah *replacement therapy* dosis adekuat (target kadar plasma 80-100%) dan tepat waktu. Dosis yang tidak adekuat atau keterlambatan *replacement therapy* akan meningkatkan mortalitas dan morbiditas. Edukasi bagi pasien dan keluarga sangat penting agar tidak terjadi keterlambatan datang ke rumah sakit, terutama bila pasien mengalami trauma kepala. Ketersediaan faktor pembekuan untuk *replacement therapy* dan kerjasama tim multidisiplin sangat penting untuk memperbaiki luaran pasien hemofilia yang mengalami perdarahan intrakranial.<sup>13</sup>

## Daftar pustaka

1. Nelson MD Jr., Maeder MA, Usner D. Prevalence and incidence of intracranial haemorrhage in a population of children with haemophilia. The hemophilia growth and development study. *Haemophilia* 1999; 5: 306–12.
2. Nuss R, Soucie JM, Evatt B. Changes in the occurrence of and risk factors for hemophilia associated intracranial hemorrhage. *Am J Hematol* 2001; 68: 37–42.
3. Kulkarni R, Lusher JM. Intracranial and extracranial hemorrhages in newborns with hemophilia: a review of the literature. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1999;21: 289–95.

4. Rolf C. R. Ljung. Intracranial haemorrhage in haemophilia A and B. *British J of Haemato* 2007; 140:378–84.
5. Bladen M, Khair K, Liesner, Main E. Long-term consequences of intracranial haemorrhage in children with haemophilia. *Haemophilia* 2009; 15:184–92.
6. Stieltjes N, Calvez T, Demiguel V. Intracranial haemorrhages in French haemophilia patients (1991–2001): clinical presentation, management and prognosis factors for death. *Haemophilia* 2005; 11: 452–8.
7. Antunes SV, Vicari P, Cavalheiro S, Bordin JO. Intracranial haemorrhage among a population of haemophilic patients in Brazil. *Haemophilia* 2003; 9: 573–7.
8. Klinge J, Auberger K, Auerswald G, Brackmann HH, Mauz-Korholz C, Kreuz W. Prevalence and outcome of intracranial haemorrhage in haemophiliacs – a survey of the paediatric group of the German Society of Thrombosis and Haemostasis (GTH). *Eur J Pediatr*. 1999; 158(Suppl 3): S162–5.
9. Mishra P, Naithani R, Dolai T, Bhargava R, Mahapatra M, Dixit A, dkk. Intracranial haemorrhage in patients with congenital haemostatic defects. *Haemophilia* 2008;14: 952–5.
10. De Tezanos Pinto M, Fernandez J, Perez Bianco PR. Update of 156 episodes of central nervous system bleeding in hemophiliacs. *Haemostasis* 1992; 22:259–67.
11. Witmer CM, Raffini LJ, Manno CS. Utility of computed tomography of the head following head trauma in boys with haemophilia. *Haemophilia* 2007; 13:560–566.
12. Ghosh K, Nair AP, Jijina F, Madkaikar M, Shetty S, Mohanty D. Intracranial hemorrhage in severe haemophilia: prevalence and outcome in a developing country. *Haemophilia* 2005; 11: 459–62.
13. World Federation of Hemophilia. Guidelines for the management of hemophilia. World Federation of Hemophilia, 2005.
14. Cermelj M, Negro F, Schijman E, Ferro AM, Acerenza M, Pollola J. Neurosurgical intervention in a haemophilic child with a subdural and intracerebral haematoma. *Haemophilia* 2004; 10: 405–7.
15. Xiao-Jun Wu, Huai-Rui Chen, Ju-Xiang Chen, Cheng-Guang Huang, Xi Han, Yi-Cheng Lu & Chun Luo. Intracranial haemophilic pseudotumor associated with factor VIII deficiency. *British Journal of Neurosurgery* 2009; 23: 455–7.

**Lampiran 1.** Rekomendasi kadar plasma F VIII/IX dan durasi terapi untuk daerah dengan ketersediaan faktor pembekuan terbatas.

(Guidelines for the management of hemophilia. *World Federation of Hemophilia*, 2005)

Jenis perdarahan	Hemofilia A		Hemofilia B	
	Target kadar plasma (%)	Durasi (hari)	Target kadar plasma (%)	Durasi (hari)
Sendi	10-20	1-2*	10-20	1-2*
Otot (kecuali iliopsoas)	10-20	2-3*	10-20	2-3*
Iliopsoas				
- inisial	20-40	1-2	15-30	1-2
- pemeliharaan	10-20	3-5#	10-20	3-5#
SSP/kepala	50-80	1-3	50-80	1-3
- inisial	30-50	4-7	30-50	4-7
- pemeliharaan	20-40	8-14^	20-40	8-14^
Tenggorok/leher				
- inisial	30-50	1-3	30-50	1-3
- pemeliharaan	10-20	4-7	10-20	4-7
Gastrointestinal				
- inisial	30-50	1-3	30-50	1-3
- pemeliharaan	10-20	4-7	10-20	4-7
Ginjal	20-40	3-5	15-30	3-5
Laserasi dalam	20-40	5-7	15-30	5-7
Operasi mayor				
- pre-operasi	60-80		50-70	
- pasca-operasi	30-40	1-3	30-40	1-3
	20-30	4-6	20-30	4-6
	10-20	7-14	10-20	7-14
Ekstraksi gigi				
- sebelum tindakan	50		40	
- setelah tindakan	20-40	1-3*	20-30	1-3*

Keterangan : \* dapat diberikan lebih lama bila respons inadekuat

# dapat diberikan lebih lama sebagai profilaxis selama fisioterapi

^ dapat diperpanjang hingga 21 hari bila diperlukan