

**PENGARUH PEMBERIAN HIDROKSIUREA TERHADAP
PENINGKATAN KADAR HbF PADA ANAK DENGAN
*TRANSFUSION DEPENDENT THALASSEMIA***

Indah Ratna Sari*, IDG Ugrasena*, Mia Ratwita Andarsini*

*Departemen/SMF Ilmu Kesehatan Anak,
Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga
RSUD Dr. Soetomo Surabaya

ABSTRAK

Latar Belakang: *Transfusion dependent thalassemia* (TDT) merupakan bagian dari talasemia β mayor dimana produksi rantai β -globin sangat berkurang sehingga terjadi kelebihan rantai α -globin. Rantai α -globin bebas akan menimbulkan presipitasi dan hemolisis. Hidroksiurea mampu menginduksi sintesis rantai γ -globin yang akan mengikat α -globin menjadi HbF sehingga tidak terjadi hemolisis dan mengurangi kebutuhan transfusi.

Tujuan: Menganalisis terapi hidroksiurea pada anak dengan *transfusion dependent thalassemia*

Metode: Penelitian eksperimental dengan grup kontrol dan perlakuan pada pasien TDT usia <18 tahun secara randomisasi. Plasebo diberikan pada kelompok kontrol, sedangkan hidroksiurea diberikan selama 6 bulan pada kelompok perlakuan (Hydroxyurea Medac® 10 mg/kg/hari) secara *double blind*. Setiap pasien diperiksa Hb electrophoresis sebelum dan sesudah intervensi. Setiap bulan dilakukan pemeriksaan darah lengkap dan penghitungan kebutuhan transfusi 6 bulan sebelum dan selama terapi. Data penelitian dianalisis dengan uji *paired t-test*.

Hasil: Tiga puluh empat pasien TDT terbagi dalam 2 kelompok, kelompok perlakuan dan kelompok kontrol. Setelah 6 bulan terapi dengan hidroksiurea, kadar HbF meningkat pada pasien kelompok perlakuan (94.1%) ($p < 0,001$) dan rata-rata peningkatan HbF adalah 0.25 g/dL ($p 0,108$). Kebutuhan transfusi darah menurun pada kelompok perlakuan hingga 60% dengan rerata penurunan sebesar 37,94 ml / kgBW ($p < 0,001$).

Kesimpulan: Terapi hidroksiurea dengan dosis 10 mg/Kg/hari dapat meningkatkan kadar HbF dan menurunkan kebutuhan transfusi darah anak dengan TDT.

Kata kunci: hidroksiurea, talasemia, HbF

THE EFFECT OF HYDROXYUREA ON INCREASING HbF LEVELS IN TRANSFUSION DEPENDENT THALASSEMIA CHILDREN

Indah Ratna Sari*, IDG Ugrasena*, Mia Ratwita Andarsini*

*Department of Child Health, Faculty of Medicine
Universitas Airlangga/ Dr. Soetomo Hospital Surabaya

ABSTRACT

Background: Transfusion dependent thalassemia (TDT) is part of the β major thalassemia in which the production of β -globin chains is greatly reduced resulting in excess of α -globin chains. Free α -globin chains will cause precipitation and hemolysis. Hydroxyurea induced γ -globin chain synthesis which binds α -globin chain to develop HbF. Increased of HbF will prevent hemolysis and reduce transfusion requirement.

Objectives: To evaluate whether hydroxyurea therapy can increase HbF level in transfusion dependent thalassemia

Methods: An experimental study with a randomized control group and experimental group of TDT patients aged <18 years. Placebo was given to control group, while hydroxyurea (Hydroxyurea Medac® 10 mg/kg/day) to experimental group double blindly and consumed for 6 months. Each patient underwent Hb electrophoresis before intervention and 6 months after starting intervention. Complete blood count would be examined every month and transfusion requirement would be calculated in 6 month before and during the treatment. All the data analysed by paired t-test.

Results: Thirty-four TDT patients divided into 2 groups, experimental group and control group. After hydroxyurea therapy for 6 months, HbF level was increased in treatment group (94.1%) ($p < 0,001$), and the mean difference of HbF level is 0.25 g/dL ($p 0,108$). Transfusion requirement decreased in the treatment group by up to 60% with mean reduction of 37,94 ml / kgBW ($p < 0,001$).

Conclusion: Hydroxyurea therapy (dose 10 mg/kg/ day) can increase HbF level and decrease blood volume needed for transfusion in children with transfusion dependent thalassemia.

Keywords: hydroxyurea, thalassemia, HbF