



# Menilai Kualitas Hidup Anak Penyandang Hemofilia

**Shanessa Budiarty, Selvi Nafianti**

Departemen Ilmu Kesehatan Anak, Universitas Sumatera Utara, Medan, Indonesia

## ABSTRAK

Hemofilia merupakan penyakit kongenital defisiensi faktor koagulasi dengan manifestasi perdarahan. Hemofilia dapat mengganggu kualitas hidup fisik, sosial, sekolah, dan emosi penyandang; anak dengan hemofilia memiliki persepsi diri yang lebih rendah dibandingkan anak yang sehat. Salah satu instrumen untuk menilai kualitas hidup anak adalah *pediatric quality of life questionnaire/PedsQL*; penggunaannya di kalangan penyandang hemofilia anak dapat menunjang tatalaksana.

**Kata kunci:** Anak, hemofilia, kualitas hidup

## ABSTRACT

Hemophilia is a congenital coagulation deficiency associated with bleeding manifestation. Hemophilia can affect physical, social, school and emotional quality of life; children with hemophilia can have lower self perception compared to healthy children. Pediatric quality of questionnaire/ PedsQL is an instrument for assessment of quality of life in children; its use among children with hemophilia can improve management of haemophilia. **Shanessa Budiarty, Selvi Nafianti. Quality of Life among Children with Hemophilia**

**Keywords:** Children, hemophilia, quality of life

## PENDAHULUAN

Hemofilia adalah keadaan defisiensi faktor koagulasi kongenital hereditas; terutama dijumpai pada anak laki-laki. Hemofilia A (defisiensi faktor VIII) lebih sering terjadi pada 1:5.000 kelahiran anak laki-laki, sedangkan hemofilia B (defisiensi faktor IX) terjadi pada 1:30.000 kelahiran anak laki-laki.<sup>1,2</sup> Hasil survey *World Federation of Hemophilia (WFH)* tahun 2018 mendapatkan 210.454 penderita hemofilia di seluruh dunia tersebar di 116 negara, 178.711 penderita hemofilia A, 34.289 penderita hemofilia B, dan 2.454 penderita hemofilia tipe lain yang tidak diketahui; sebanyak 2.035 penderita hemofilia A dan 310 penderita hemofilia B dari Indonesia telah teregistrasi dalam survei tersebut.<sup>3</sup> Himpunan Masyarakat Hemofilia Indonesia (HMHI) melaporkan hingga bulan Juni 2012, tercatat jumlah penderita sebanyak 1.410 orang.<sup>4</sup>

Prevalensi hemofilia tergolong rendah, namun tetap merupakan masalah kesehatan karena merupakan bentuk gangguan koagulasi yang paling sering dijumpai dengan manifestasi perdarahan.<sup>5</sup> Manifestasi perdarahan dapat terjadi pada beberapa organ dan berdampak pada kualitas hidup karena mengalami

masalah fisik, psikososial seperti penurunan persepsi diri, kemampuan di sekolah yang lebih rendah dibandingkan anak sehat.<sup>6,7</sup>

Penelitian terkait aspek kualitas hidup yang berhubungan dengan aspek fisik, emosi, sekolah, dan sosial pada anak dengan hemofilia mulai banyak dilakukan, bertujuan untuk menilai tingkat kualitas hidup anak sesuai usia dan intervensi dini jika terdapat gangguan kualitas hidup.<sup>8</sup>

### Kualitas Hidup Anak Penyandang Hemofilia

Pergeseran paradigma pemantauan kesehatan populasi telah terjadi dalam beberapa tahun terakhir; pemantauan tidak hanya pada morbiditas namun juga kualitas hidup yang baik.<sup>9</sup> *World Health Organization (WHO)* mendefinisikan kualitas hidup (*quality of life/QoL*) sebagai persepsi individu terhadap posisi kehidupan terkait dalam konteks nilai dan budaya di tempat tinggal dan memiliki tujuan, harapan, dan standar hidup. Kualitas hidup memiliki enam aspek, yaitu kesehatan fisik, kesejahteraan psikologis, tingkat kemandirian, hubungan sosial, hubungan dengan lingkungan, dan spiritual.<sup>10</sup> Pengertian lain kualitas hidup adalah

kemampuan individu untuk memaksimalkan fungsi fisik, sosial, psikologis, dan pekerjaan yang merupakan indikator kesembuhan atau kemampuan beradaptasi dalam penyakit kronik.<sup>11</sup>

Kualitas hidup dipengaruhi berbagai faktor, yaitu kondisi kesehatan termasuk terapi, status sosioekonomi, pola asuh, dan lingkungan tempat anak dibesarkan. Kondisi kesehatan merupakan aspek kontribusi penting pada kualitas hidup anak, sehingga muncul definisi lain yaitu kualitas hidup yang berhubungan dengan kesehatan (*health related quality of life/HRQoL*). Kualitas hidup yang berhubungan dengan kesehatan didefinisikan sebagai tujuan, harapan, standar individu terhadap status kesehatannya termasuk penyakit dan tatalaksananya meliputi fungsi fisik, psikologi, sosial, dan kesejahteraan.<sup>12,13</sup>

Penilaian kualitas hidup pada anak penyandang hemofilia penting agar intervensi dini dapat dilakukan untuk memperoleh kesempatan tumbuh kembang dan kualitas hidup yang lebih baik.<sup>14</sup> Penelitian di Cina menunjukkan bahwa hemofilia derajat berat memiliki kualitas hidup buruk ( $p = 0,037$ ) dibandingkan



hemofilia derajat sedang atau ringan. Selain itu, terbatasnya aktivitas fisik ( $p = 0,007$ ) dan jenis terapi faktor pembekuan ( $p = 0,045$ ) juga berdampak pada kualitas hidup.<sup>15</sup> Penyandang hemofilia anak memiliki kualitas hidup hampir sama dengan penyandang dewasa. Penelitian di Colombia menunjukkan bahwa usia tidak berpengaruh terhadap kualitas hidup. Faktor-faktor yang berkontribusi adalah derajat hemofilia, terbentuk *inhibitor* terhadap faktor VIII atau faktor IX dan infeksi akibat produk darah. Kelompok dewasa hemofilia derajat berat memiliki kualitas hidup rendah pada fungsi sosial, fisik, dan emosi. Kelompok anak memiliki skor rendah pada fungsi sosial dan skor tinggi pada fungsi sekolah.<sup>16</sup>

Makin maju ilmu kedokteran dunia maka angka harapan hidup juga meningkat, sehingga evaluasi status kesehatan dan kualitas hidup perlu mendapat perhatian khusus. Evaluasi kualitas hidup bersifat multidimensi melibatkan aspek fisik, emosional, sosial dan sekolah, yang dirasakan penderita sendiri atau oleh pengamat sekitarnya.<sup>10,17</sup>

### Fungsi Fisik Anak Penyandang Hemofilia

Hemartrosis merupakan salah satu komplikasi fungsi fisik yang berhubungan dengan hemofilia dan dapat berakhir pada artropati kronik.<sup>18</sup> Artropati kronik akan meningkatkan kejadian atrofi otot, berkurangnya kekuatan otot, perubahan gaya berjalan, dan disabilitas. Risiko tersebut menyebabkan anak penyandang hemofilia dan orangtua cenderung membatasi aktivitas fisik sehari-hari.<sup>19</sup> Fungsi fisik adalah kemampuan seseorang untuk melakukan tindakan dasar untuk mencapai hidup mandiri hingga kegiatan yang lebih kompleks.<sup>20</sup> Fungsi fisik dan aktivitas kehidupan sehari-hari berperan penting dalam partisipasi sosial. Jika seorang individu tidak dapat memenuhi tuntutan fisik untuk partisipasi maka kualitas hidupnya akan menurun.<sup>20</sup>

Nyeri akibat perdarahan sendi ikut berperan dalam penurunan fungsi fisik. Menurut konsensus terbaru *Scientific and Standardization Committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis*, tanda awal perdarahan sendi adalah nyeri disertai aura (sensasi tidak biasa pada sendi), bengkak, hangat, dan keterbatasan gerak.<sup>21</sup> Anak penyandang hemofilia jarang terlibat dalam aktivitas fisik seperti olahraga karena

kekhawatiran perdarahan berulang dan kurangnya pengetahuan manfaat olahraga. Aktivitas fisik yang kurang menyebabkan anak hemofilia berisiko memiliki otot lemah dan obesitas.<sup>22</sup> Sebuah penelitian potong lintang di Amerika Serikat melibatkan 6419 anak hemofilia, mengevaluasi fungsi fisik dan alat bantu yang digunakan. Sebanyak 13% anak dengan aktivitas fisik terbatas, 14,7% menggunakan tongkat penopang, dan 4,8% menggunakan kursi roda. Anak dengan hemofilia derajat sedang atau berat dan perdarahan sendi berulang cenderung memiliki aktivitas fisik rendah. Pada kelompok anak pengguna alat bantu ditemukan anak yang terlambat mendapat terapi profilaksis, kelebihan berat badan atau obesitas, dan perdarahan sendi berulang.<sup>23</sup>

Beberapa penelitian bertujuan untuk membuktikan bahwa terapi profilaksis dan olahraga ringan dapat mencegah perdarahan sendi berulang dan meningkatkan kualitas hidup terutama fisik.<sup>22</sup> Penelitian prospektif pada anak hemofilia berat yang berusia 2-16 tahun dan orangtuanya di Cina memantau frekuensi perdarahan selama 3 bulan antara kelompok penerima terapi profilaksis (25 IU/kg berat badan sebanyak 3 kali seminggu) dengan kelompok terapi *on demand*. Setelah pemantauan selama 3 bulan diperoleh bahwa terdapat penurunan frekuensi perdarahan signifikan pada kelompok profilaksis, sehingga terjadi peningkatan fungsi otot dan aktivitas sehari-hari.<sup>24</sup>

### Fungsi Emosi Anak Penyandang Hemofilia

Perasaan stres dalam menghadapi penyakit, kekurangan dan keterbatasan fisik terkait penyakit, dan *overprotection* dari orangtua dapat berpengaruh pada fungsi emosi anak penyandang hemofilia. Setiap anak penyandang hemofilia menunjukkan respons emosi berbeda-beda. Bayi sering menunjukkan ketidaknyamanan saat mengalami perdarahan spontan; akan menjadi lebih rewel, menangis, dan menghindari menggunakan anggota tubuh yang terluka. Anak prasekolah lebih berpikir egosentrik dan '*magical thinking*', sehingga sering mengabaikan perdarahan dan menganggap bahwa perdarahan akan hilang spontan.<sup>25</sup>

Anak usia sekolah umumnya mampu berpikir logis dan melihat sebab dan akibat. Pada tahap ini, anak penyandang hemofilia

dibandingkan anak sehat lebih sering cemas, marah, menarik diri, memiliki perasaan tertekan, dan keluhan somatik.<sup>6</sup> Aktivitas fisik yang terbatas di sekolah juga merupakan salah satu faktor yang mempengaruhi emosi anak penyandang hemofilia sehingga anak lebih sering menyendiri, kurang bahagia, dan tidak terbuka.<sup>6,26</sup>

Nyeri akibat perdarahan sendi dan saat pemberian faktor konsentrat juga berhubungan dengan peningkatan insidens depresi, mudah marah, frustrasi, dan kesedihan pada anak penyandang hemofilia.<sup>27</sup> Walaupun demikian, anak penyandang hemofilia memiliki kualitas hidup lebih baik dibandingkan penyakit kronik lain seperti thalasemia; anak dengan thalasemia beta dua kali lebih berisiko mengalami gangguan kejiwaan (OR 2,76 95% CI: 1,15-6,64;  $p < 0,05$ ) dan menunjukkan gangguan fungsi keseluruhan dibandingkan anak hemofilia ( $t$ -value 2,00;  $p < 0,05$ ). Salah satu faktornya, yaitu anak thalasemia membutuhkan perawatan rumah sakit secara reguler untuk transfusi darah.<sup>28</sup>

Faktor emosi tidak hanya dirasakan oleh penyandang hemofilia namun juga orangtua.<sup>29</sup> Rasa bersalah yang dirasakan oleh ibu menjadi pembawa genetik bermanifestasi sebagai perlindungan berlebihan ibu terhadap anak hemofilia. Ketegangan emosi orangtua anak hemofilia lebih rendah dibandingkan orangtua anak penyakit kronik lain yang kurang bisa diobati.<sup>30</sup> Penelitian di Turki menilai gejala cemas dan perilaku orangtua dari anak hemofilia. Ibu dari anak hemofilia lebih *overprotective* ( $p < 0,001$ ,  $r: 0,713$ ) dan disiplin ketat ( $p < 0,001$ ,  $r: 0,672$ ). Berdasarkan SCARED (*Self Report For Childhood Anxiety Related Disorders*) diperoleh bahwa ibu dari anak hemofilia menunjukkan gangguan kecemasan yang signifikan.<sup>31</sup>

### Fungsi Sekolah Anak Penyandang Hemofilia

Pendidikan merupakan salah satu aspek terpenting pengembangan sumber daya manusia. Prestasi sekolah yang buruk tidak hanya mengakibatkan anak memiliki harga diri rendah, juga menyebabkan tekanan signifikan pada orangtua. Beberapa alasan penyebab prestasi sekolah buruk antara lain masalah medis, kecerdasan di bawah rata-rata, gangguan belajar, masalah emosional, lingkungan rumah, dan sosial budaya buruk.<sup>32</sup>



Anak dengan penyakit kronik memiliki prestasi sekolah lebih rendah dibandingkan anak sehat; berhubungan dengan seringnya absen karena gejala penyakit berulang, kontrol rutin, dan prosedur medis.<sup>33</sup> Anak penyandang hemofilia yang tidak memperoleh faktor konsentrat profilaksis lebih berisiko mengalami perdarahan berulang, sehingga dapat mengganggu kegiatan akademik di sekolah. Prestasi sekolah yang rendah menyebabkan anak penyandang hemofilia lebih sulit memperoleh pekerjaan di kemudian hari.<sup>34</sup>

Sebuah penelitian potong lintang, multisenter, di California, melibatkan 126 peserta hemofilia berat selama 1 tahun. Penelitian tersebut menunjukkan adanya korelasi positif antara frekuensi perdarahan dan ketidakhadiran di sekolah (korelasi Spearman=0,23,  $p=0,010$ ). Anak dengan lebih dari 12 episode perdarahan per tahun sering tidak hadir di sekolah, sehingga memiliki nilai lebih rendah dalam matematika ( $p<0,04$ ) dan membaca ( $p<0,006$ ).<sup>7</sup>

Selain masalah penyakit, juga dibutuhkan

dukungan terkoordinasi dari pihak sekolah untuk hasil pendidikan yang baik; orangtua memberi informasi kondisi penyakit, batasan aktivitas fisik, dan tanda-tanda perdarahan.<sup>35</sup>

### Fungsi Sosial pada Anak Penyandang Hemofilia

Fungsi sosial adalah interaksi individu dengan lingkungan dan kemampuan untuk memenuhi perannya dalam lingkungan seperti sekolah, pekerjaan, kegiatan sosial, dan hubungan dengan teman dan keluarga.<sup>36</sup> Ketidakhadiran di sekolah berkaitan erat dengan fungsi sosial. Anak dengan penyakit kronik umumnya mempunyai stigma bahwa mereka berbeda dari anak sehat sehingga sulit bergaul dengan teman sebaya.<sup>33</sup>

Anak penyandang hemofilia yang aktivitas fisiknya terbatas cenderung lebih sulit berinteraksi sosial, rendah diri, dan sulit bergaul. Anak hemofilia berat lebih menghadapi tantangan dalam interaksi sosial dibandingkan anak hemofilia ringan. Tantangan interaksi sosial yang sering ditemukan di sekolah yaitu merasa berbeda dari teman sesama jenis,

berusaha menyembunyikan perbedaan, dan berusaha terhubung dengan berbagai cara seperti tidak patuh membatasi aktivitas dan permainan yang agresif.<sup>26</sup>

Pada penelitian di London mengenai penyesuaian sosial antara anak hemofilia dan talasemia beta, anak talasemia beta lebih signifikan mengalami disfungsi sosial daripada anak sehat ( $p<0,05$ ; OR 3,6; 95% CI 1,1-12,2) mungkin karena pengalaman negatif terkait masalah medis. Sebaliknya, terapi profilaksis anak hemofilia membantu anak untuk hidup hampir normal. Perbedaan disfungsi sosial pada anak hemofilia dan talasemia adalah karena perbedaan terapi.<sup>37</sup>

### Instrumen

Dibutuhkan instrumen yang tepat dan sesuai dengan kondisi anak. Penilaian kualitas hidup harus meliputi aspek fisik, emosi, dan psikososial dengan standar validitas dan reliabilitas.<sup>38,39</sup> Pada tabel 1 diperlihatkan beberapa instrumen generik ataupun spesifik pengukur kualitas hidup yang berhubungan dengan kesehatan anak.<sup>39-41</sup>

**Tabel.** Instrumen untuk mengukur kualitas hidup yang berhubungan dengan kesehatan pada anak.<sup>39-41</sup>

Nama Instrumen	Umur Anak (tahun)	Jenis Domain	Jumlah Item (pertanyaan)
Generik <i>Pediatric Quality of Life Questionnaire</i> (PedsQL)	2-18	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Fungsi fisik</li> <li>■ Fungsi emosi</li> <li>■ Fungsi sosial</li> <li>■ Fungsi sekolah</li> </ul>	23
KINDL-R	4-17	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Kesejahteraan fisik</li> <li>■ Kesejahteraan emosi</li> <li>■ Kepercayaan diri</li> <li>■ Keluarga</li> <li>■ Teman</li> <li>■ Kegiatan sehari-hari</li> </ul>	24
TNO AZL <i>Children's Quality of Life</i> (TACQOL)	8-15	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Keterbatasan berhubungan fungsi fisik</li> <li>■ Keterbatasan berhubungan fungsi motorik</li> <li>■ Keterbatasan berhubungan fungsi kebebasan sehari-hari</li> <li>■ Keterbatasan sehubungan fungsi kognitif dan prestasi sekolah</li> <li>■ Keterbatasan kontak sosial dengan orangtua dan sebaya</li> <li>■ Kejadian saat <i>mood</i> positif</li> <li>■ Kejadian saat <i>mood</i> negatif</li> </ul>	56
<b>Spesifik</b>			
<i>Hemophilia Quality of Life Questionnaire</i> (Haemo-QoL)	4-16	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Kesehatan fisik</li> <li>■ Perasaan</li> <li>■ Pandangan</li> <li>■ Keluarga</li> <li>■ Teman</li> <li>■ Olahraga</li> <li>■ Sekolah</li> <li>■ Terapi</li> </ul>	Versi I (4-7 tahun) : 24 Versi II (8-12 tahun) : 44 Versi III (13-16 tahun) : 44
<i>Canadian Hemophilia Outcomes-Kids Life Assessment Tool</i> (CHO-KLAT)	4-18	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Perasaan</li> <li>■ Pandangan</li> </ul>	35

*Pediatric quality of life inventory*<sup>TM</sup> (PedsQL<sup>TM</sup>) modul generik telah digunakan pada 25.000 anak beserta orangtuanya dan telah diterjemahkan ke dalam 60 bahasa termasuk bahasa Indonesia.<sup>42,43</sup> PedsQL4.0 merupakan instrumen untuk mengukur kualitas hidup anak dan remaja sehat serta anak dengan penyakit akut ataupun kronik. Instrumen ini memiliki reliabilitas yang baik dengan rentang nilai *Cronbach α* 0,73-0,94, dapat dipakai pada umur antara 2-18 tahun dan terdapat pengelompokan umur berdasarkan sub grup umur.<sup>42,44</sup>

Instrumen generik lain, yaitu KINDL-R, digunakan untuk mengukur kualitas hidup anak sakit dan sehat dengan rentang usia 4-17 tahun. KINDL-R memiliki reliabilitas *Cronbach α*  $\geq 0,7$  dan sudah diterjemahkan ke dalam 11 bahasa. Instrumen ini dapat digunakan untuk mengukur kualitas hidup anak dengan atau tanpa penyakit kronik, terdiri dari modul generik dan spesifik.<sup>45</sup>

Instrumen TNO AZL *Children's quality of life* (TACQOL) merupakan instrumen pengukur kualitas hidup anak sakit kronik dengan rentang usia 8-15 tahun. Instrumen ini terdiri dari formulir untuk orangtua dan anak.



TACQOL memiliki reliabilitas *Cronbach α* 0,65-0,84 dan sudah diterjemahkan ke dalam 16 bahasa.<sup>46</sup>

Selain instrumen generik, terdapat juga instrumen spesifik untuk hemofilia (**Tabel**). *Haemophilia Quality of Life Questionnaire* (Haemo-QoL) merupakan instrumen spesifik untuk menilai kualitas hidup anak dengan hemofilia. Haemo-QoL telah diuji validitas dan realibilitas di enam negara Eropa, di antaranya: Jerman, Italia, Perancis, Spanyol, Belanda, dan Inggris. Instrumen ini memiliki reliabilitas *Cronbach α* 0,67-0,89. Kelebihan Haemo-QoL adalah memiliki tiga versi kelompok usia dengan konsistensi internal yang dapat diterima serta validitas. Kelemahannya adalah reliabilitas dan validitas kurang memuaskan pada anak usia muda dibandingkan anak yang lebih besar.<sup>41,47</sup>

Instrumen spesifik hemofilia lain, yaitu *Canadian Hemophilia Outcomes - Kids Life Assessment Tool* (CHO-KLAT), merupakan kuesioner untuk menilai kualitas hidup anak dengan hemofilia yang menekankan pada perspektif anak dan pendekatan klinis. Reliabilitas *Cronbach α* 0,74-0,83. Kelebihan kuesioner ini *valid* dan dapat dipercaya sebagai kuesioner kualitas hidup untuk anak laki-laki dengan hemofilia. Kelemahannya adalah keterbatasan versi bahasa.<sup>41,47</sup>

### Intervensi Perbaikan Kualitas Hidup

Gangguan kualitas hidup pada anak penyandang hemofilia perlu diintervensi dini

agar mencapai kualitas hidup dan tumbuh kembang yang baik. Dukungan pihak keluarga seperti orangtua yang mampu menerima kondisi anaknya, memahami penyakit hemofilia, orangtua tidak membatasi aktivitas fisik dan mendukung anak dengan berbagai kegiatan olahraga yang diperbolehkan, orangtua atau keluarga mampu tetap tenang memberikan penanganan awal perdarahan. Dukungan teman sebaya selalu memberi semangat dan perhatian, sehingga anak dengan hemofilia tidak menjadi terisolasi, percaya diri, dan selalu berpikir positif. Koordinasi orangtua dengan pihak sekolah berupa informasi kondisi penyakit, batasan aktivitas fisik, dan tanda-tanda perdarahan.<sup>37,48</sup>

Selain dukungan psikososial, anak dengan hemofilia perlu didorong untuk berolahraga. Manfaat olahraga antara lain mengurangi frekuensi perdarahan sendi, menguatkan otot, mengurangi nyeri, meningkatkan rasa percaya diri serta mencegah obesitas. Anak penyandang hemofilia dapat berkonsultasi dengan dokter sebelum aktivitas olahraga untuk membahas kesesuaian, pakaian protektif, serta profilaksis.<sup>48,49</sup>

Intervensi medis berupa faktor pembekuan profilaksis; yang adalah transfusi konsentrat faktor pembekuan 25-40 IU/kg, tiga kali seminggu pada pasien hemofilia A dan dua kali seminggu pada pasien hemofilia B. Protokol terapi profilaksis sampai saat ini belum dapat diterapkan di Indonesia karena besarnya biaya.<sup>48</sup>

WFH telah menyusun panduan penatalaksanaan hemofilia di mana salah satunya adalah tindakan pengendalian penderita hemofilia dengan konseling genetik. Konseling genetik adalah bagian penting dari perawatan hemofilia untuk membantu penyandang hemofilia, karier, dan keluarganya dalam membuat pilihan mengenai keinginan memiliki anak di mana ada kemungkinan anaknya menderita hemofilia. Konseling genetik juga meliputi diagnosis pranatal yang biasanya ditawarkan untuk membantu keluarga mempersiapkan dan untuk perencanaan persalinan. Pengambilan sampel tali pusat atau *chorionic villus sampling* (CVS) adalah metode utama untuk diagnosis prenatal dan dapat dilakukan pada usia kehamilan 10-11 minggu. Diagnosis prenatal yang lain seperti amniosintesis dapat dilakukan pada usia kehamilan 12-15 minggu.<sup>50</sup>

### Ringkasan

Hemofilia merupakan penyakit kronik yang membutuhkan pengobatan seumur hidup. Anak hemofilia dapat menderita perdarahan, yang paling sering di sendi dan otot (hemartrosis). Hemartrosis berulang dapat menyebabkan artropati, sehingga berdampak pada keterbatasan dan penampilan fisik. Selain dampak fisik, hemofilia juga mempengaruhi kualitas hidup lain seperti emosi, sosial, dan sekolah. Penilaian kualitas hidup anak diperlukan agar dapat menggambarkan kualitas anak secara multidimensi dan membantu anak agar bisa hidup lebih normal.

### DAFTAR PUSTAKA

1. Zimmerman B, Valentino LA. Hemophilia: In review. *Pediatr Rev.* 2013;34:289-95
2. Scott JP, Flood VH. Hereditary clotting factor deficiencies (bleeding disorder). In: Kliegman MR, Stanton BF, St Geme JW, Schor NF, eds. *Nelson textbook of pediatrics.* 20th Ed. Saunders Elsevier; 2015. p. 2384-89
3. World Federation of Hemophilia. Report on the annual global survey [Internet]. 2018. Available from: [www.wfh.org/publications/files/pdf-1731.pdf](http://www.wfh.org/publications/files/pdf-1731.pdf)
4. Indonesian Hemophilia Society. Profil himpunan masyarakat hemofilia Indonesia [Internet]. [cited 2019 March]. Available from: [www.hemofilia.or.id](http://www.hemofilia.or.id)
5. Smith J, Smith OP. Hemophilia A and B. In: Arceci RJ, Hann IM, Smith OP, eds. *Pediatric hematology.* 3rd Ed. Massachusetts: Blackwell Publishing; 2006. p. 585-97
6. Trzepacz AM, Vannatta K, Davies WH, Stehbins JA, Noll RB. Social, emotional, and behavioral functioning of children with hemophilia. *J Dev Behav Pediatr.* 2003;24:225-32
7. Shapiro AD, Donfield SM, Lynn HS, Cool VA, Stehbins JA, Hunsbergert SL, et al. Defining the impact of hemophilia: The academic achievement in children with hemophilia study. *Pediatrics* 2001;108:1-6
8. Poon JL, Zhou ZY, Doctor JN, Wu J, Ullman MM, Ross C, et al. Quality of life in hemophilia A: Hemophilia utilization group study Va (HUGS-Va). *Haemophilia.* 2012;18:699-707
9. Ravens-Sieberer U. Measuring and monitoring quality-of-life in population surveys: Still a challenge for public health research. *Soz.-Praventivmed* 2001;46:201-4
10. World Health Organization. WHOQOL user manual. Geneva: WHO; 1998.
11. Taylor RM, Gibson F, Franck LS. A concept analysis of health related quality of life in young people with chronic illness. *J Clin Nurs.* 2008;17:1823-33
12. Leidy NK, Revicki DA, Geneste B. Recommendation for evaluating the validity quality of life claims for labeling and promotion. *Value Health* 1999;2:113-27
13. Fayed N, De Camargo OK, Kerr E, Rosenbaum P, Dubey A, Bostan C, et al. Generic patient-reported outcomes in child health research: A review of conceptual content using World Health Organization definitions. *Dev Med Child Neurol.* 2012;54:1085



14. Bullinger M, von Mackensen S. Psycho-social determinants of quality of life in children and adolescents with hemophilia: A cross cultural approach. *Clin Psychol Psychother.* 2008;15:164-72
15. Zhang H, Huang J, Kong X, Ma G, Fang Y. Health-related quality of life in children with haemophilia in China: A 4-year follow up prospective cohort study. *Health Qual Life Outcomes.* 2019;17:1-8
16. Castano AF, Restrepo MJ, Duran FS. Quality of life in a population with hemophilia: A cross-sectional study from a single hemophilia treatment center. *Rev Colomb Reumatol.* 2017; 24:18-24
17. World Health Organization. WHO meeting on the assessment of quality of life in health care. Geneva: WHO; 1991
18. Lobet S, Hermans C, Lambert C. Optimal management of hemophilic arthropathy and hematomas. *J Blood Med.* 2014;5:207-18
19. Fischer K, Bom JG, Mauser-Bunschoten EP, Roosendaal G, Berg HM. Effects of haemophilic arthropathy on health related quality of life and socioeconomic parameters. *Haemophilia* 2005;11:43-8
20. WHO. International classification of functioning, disability, and health. World Health Organization (WHO), ICF Geneva. 2001
21. Blanchette VS, Key NS, Ljung LR, Manco-Johnson MJ, Van den berg HM, Srivastava A, et al. Definitions in hemophilia: Communication from the SSC of the ISTH. *J Thromb Haemost.* 2014;12:1935-9
22. Goto M, Takedani H, Yokota K, Haga N. Strategies to encourage physical activity in patients with hemophilia to improve quality of life. *J Blood Med.* 2016;7:85-98
23. Monahan PE, Baker JR, Riskie B, Soucie JM. Physical functioning in boys with hemophilia in the U.S. *Am J Prev Med.* 2011;41:360-8
24. Wu R, Sun J, Xiao J, Liu Y, Xue F, Wang H, et al. A prospective study of health related quality of life of boys with severe hemophilia A in China: Comparing on-demand to prophylaxis treatment. *Haemophilia.* 2017;23:430-6
25. National Hemophilia Foundation. Caring your child with hemophilia: Emotional development [Internet]. [cited 2019 March]. Available from: <https://www.hemophilia.org>.
26. Williams KA, Chapman MV. Social challenges for children with hemophilia: Child and parent perspectives. *Social work in Health Care.* 2011;50:199-214
27. World Federation of Hemophilia. The pain management book for people with haemophilia and related bleeding disorders. Hemophilia Foundation Australia World Federation of Hemophilia. 2000;22:2-7
28. Clemente C, Tsiantis J, Sadowski H, Lee C, Baharaki S, Ba G, et al. Psychopathology in children from families with blood disorders: A cross national study. *Eur Child Adolesc Psychiatry.* 2003;12:153-60
29. Khair K, Chaplin S. The impact on parents of having a child with haemophilia. *J Haem Pract.* 2016;3:1-11
30. Wiedebusch S, Pollmann H, Siegmund B, Muthny FA. Quality of life, psychosocial strains and coping in parents of children with hemophilia. *Haemophilia.* 2008;14:1014-22
31. Abali O, Zulfikar OB, Karakoc Demirkaya S, Ayaydin H, Kircelli F, Duman M. An examination of the symptoms of an anxiety and parental attitude in children with hemophilia. *Turk J Med Sci.* 2014;44:1087-90
32. Karande S, Kulkarni M. Poor school performance. *Indian J Pediatr.* 2005;72:961-7
33. Crump C, Rivera D, London R, Landau M, Erlendson B, Rodriguez E. Chronic health conditions and school performance among children and youth. *Ann Epidemiol.* 2013;23:179-84
34. Buckner TW, Witkop M, Guelcher C, Frey MJ, Hunter S, Peltier S, et al. Management of US men, women, and children with hemophilia and methods and demographics of the bridging hemophilia B experiences, results and opportunities into solutions (B-HERO-S) study. *Eur J Haematol.* 2017;86:5-17
35. Seki Y, Kakinuma A, Kuchii T, Ohira K. Disclosing haemophilia at school: Strategies employed by mothers of children with haemophilia in Japan. *Haemophilia.* 2015;21:629-35
36. Shaffer DR. Social and personality development. 6th ed. USA: Wadsworth; 2009
37. Clemente C, Tsiantis J, Kolvin I, Ba G, Christogiorgos S, Lee C, et al. Social adjustment in three cultures: Data from families affected by chronic blood disorders. A sibling study. *Haemophilia.* 2003; 9:317-24
38. Eiser C. Children's quality of life measures. *Arch Dis Child.* 1997;77:350-4
39. Muhaimin T. Mengukur kualitas hidup anak. *Jurnal Kesehatan Masyarakat Nasional.* 2010;5:51-5
40. Matza LS, Swensen AR, Flood EM, Secnik K, Leidy NK. Assessment of health related quality of life in children: A review of conceptual, methodological, and regulatory issues. *Value in Health.* 2004;7:79-92
41. Remor E. Quality of life and symptom assessment in hematological bleeding disorders: Hemophilia. In: Novik A, Salek S, Ionova T, eds. Patient reported outcomes in hematology. Italia: Forum Service Editore 2012. p. 90-8
42. Varni JW, Burwinkle TM, Seid M. The PedsQLTM as a pediatric patient-reported outcome: Reliability and validity of the PedsQLTM measurement model in 25,000 children. *Expert Rev. Pharmacoeconomics Outcome Res.* 2005;5:705-19
43. Varni JW. PedsQL translation: List of existing translations [Internet]. [cited 2019 Dec]. Available from: [www.pedsqol.org](http://www.pedsqol.org).
44. Varni JW, Seid M, Rode CA. The PedsQL: Measurement model for the pediatric quality of life inventory. *Med Care.* 1999;37:126-39
45. Bullinger M, Brutt AL, Erhart M, Ravens-Sieberer U, BELLA study group. Psychometric properties of the KINDL-R questionnaire: Result of the BELLA study. *Eur Child Adolesc Psychiatry.* 2008;17:125-32
46. Vogels TC, Verris GHW, Koopman HM, Theunissen NCM, Fekkes M, Kamphuis RP. TACQOL Manual. Leiden Center for Child Health and Pediatrics. 2004; 1-96
47. Young NL, Bradley CS, Wakefield CD, Barnard D, Blanchette VS, McCusker PJ. How well does the Canadian Haemophilia Outcomes-Kids' Life Assessment Tool (CHO-KLAT) measure the quality of life of boys with haemophilia? *Pediatr Blood Cancer* 2006;47:305-11
48. World Federation Hemophilia. Guidelines for the management of hemophilia. Canada: Blackwell Publishing; 2012
49. Broderick C, Herbert RD, Latimer J, Curtin JA, Selvadurai HC. The effect of an exercise intervention on aerobic fitness, strength and quality of life in children with haemophilia. *BMC Blood Disord.* 2006;6:1-5
50. Alabek M, Mohan R, Raia MH. Genetic counseling for hemophilia. World Federation of Hemophilia [Internet]. [cited March 2019]. Available from: <http://www1.wfh.org>.