

172 Tumor Padat Ganas

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai keterampilan di dalam mengelola penyakit tumor padat melalui pembelajaran pengalaman klinis, dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-asessment*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan,

1. Melakukan diagnosis tumor padat beserta diagnosis bandingnya
2. Memberikan tata laksana awal pasien tumor padat dan kedaruratannya serta merujuk
3. Memberikan penyuluhan upaya pencegahan dan deteksi dini pasien keganasan

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Melakukan diagnosis tumor padat dan diagnosis bandingnya

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted learning*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Etiologi, epidemiologi, patogenesis, diagnosis.
- Riwayat keluarga, faktor lingkungan, infeksi virus.
- Diagnosis banding: gejala klinis dan adanya massa serta pemeriksaan penunjang (*decision making*)
- Biopsi terbuka untuk pemeriksaan histopatologi

Tujuan 2. Tata laksana awal pasien tumor padat dan kedaruratannya serta merujuk

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion (journal reading, studi kasus, kasus sulit, kasus kematian).*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Video dan computer-assisted learning.*
- *Bedside teaching.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Prosedur perawatan
- Tata laksana kegawatan non bedah: dehidrasi, gangguan asam basa & elektrolit
- Tata laksana suportif,
- Indikasi merujuk ke tempat yang lebih lengkap

Tujuan 3. Memberikan penyuluhan upaya pencegahan dan deteksi dini pasien keganasan

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran

- *Interactive lecture*
- *Video dan computer assisted learning*
- Studi kasus
- *Role play*
- *Bedside teaching*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- *Communication skill*
- Mengajari deteksi dini pasien keganasan : memahami hubungan antara higiene perorangan, lingkungan dan terjadinya penyakit
- Memutus mata rantai : memahami perjalanan alamiah tumor padat yang tidak diketahui secara pasti tapi berhubungan dengan faktor lingkungan seperti radiasi, pekerjaan orang tua serta keadaan keluarga dan infeksi virus.

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:

Tumor Padat

Slide

1. Pendahuluan
2. Etiologi
3. Epidemiologi
4. Patogenesis
5. Manifestasi klinis

6. Pemeriksaan penunjang
 7. Komplikasi
 8. Pengobatan :
 9. Prognosis :
 10. Pencegahan :
 11. Kesimpulan
- Kasus : 1. Retinoblastoma
2. Tumor intra abdomen
 - Sarana dan Alat Bantu Latih
 - o Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - o Tempat belajar (*training setting*): ruang rawat jalan, ruang rawat inap, ruang tindakan, dan ruang penunjang diagnostik.

Kepustakaan

1. Bisogno G, Bergeron C. Soft tissue sarcoma. Dalam: Voute PA, Barret A, Stevens MCG, Caron HN, penyunting. Cancer in children: clinical management. Edisi ke-5. New York: Oxford; 2005. h. 255-79.
2. Bielack SS, Bernstein ML. Osteosarcoma. Dalam: Voute PA, Barret A, Stevens MCG, Caron HN, penyunting. Cancer in children: clinical management. Edisi ke-5. New York: Oxford; 2005. h. 280-300.
3. Caron HN, Pearson ADJ. Neuroblastoma Dalam: Voute PA, Barret A, Stevens MCG, Caron HN, penyunting. Cancer in children: clinical management. Edisi ke-5. New York: Oxford; 2005. h. 337-52.
4. Gobel U, Calaminus G, Schneider DT. Germ cell tumors in children and adolescents. Dalam: Voute PA, Barret A, Stevens MCG, Caron HN, penyunting. Cancer in children: clinical management. Edisi ke-5. New York: Oxford; 2005. h. 353-69.
5. Ikeda H, Matsunaga T, Tsuchida Y. Hepatic tumours. Dalam: Voute PA, Barret A, Stevens MCG, Caron HN, penyunting. Cancer in children: clinical management. Edisi ke-5. New York: Oxford; 2005. h. 370-83.
6. Chantada GL, Schvartzman E. Retinoblastoma. Dalam: Voute PA, Barret A, Stevens MCG, Caron HN, penyunting. Cancer in children: clinical management. Edisi ke-5. New York: Oxford; 2005. h. 384-95.
7. Altman AJ, Quin JJ. Management of malignant solid tumors. Dalam: Nathan DG, Orkin SH, penyunting. Nathan and Oski's Hematology of infancy and Childhood. Edisi ke-5. Tokyo: WB Saunders Company; 1998. h. 1381-1458.
8. Tomlinson GE, Finegold MJ. Tumors of the livers. Dalam: Pizzo PA, Poplack DG, penyunting. Dalam: Principles and Practice of Pediatric Oncology. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincott-Raven; 2002. h. 847-864.
9. Brodeur GM, Moris JM. Neuroblastoma. Dalam: Pizzo PA, Poplack DG, penyunting. Dalam: Principles and Practice of Pediatric Oncology. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincott-Raven; 2002. h. 895-938.
10. Wexler LH, Crist WM, Helman LJ. Rhabdomyosarcoma and the undifferentiated sarcoma. Dalam: Pizzo PA, Poplack DG, penyunting. Principles and Practice of Pediatric Oncology. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincott-Raven; 2002. h. 939-72.

11. Link MP, Gebhardt MC, Meyers PA. Osteosarcoma. Dalam: Pizzo PA, Poplack DG, penyunting. Dalam: Principles and Practice of Pediatric Oncology. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincott-Raven; 2002. h. 1051-90.
12. Sudarmanto B, Tamam M, Sumantri AG. Limfoma maligna. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam, penyunting. Buku Ajar Hematologi-Onkologi. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2005. h. 248-54.
13. Permono B, Ugrasena IDG. Neuroblastoma. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam, penyunting. Buku Ajar Hematologi-Onkologi. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2005. h. 255-64.
14. Gatot D, Munthe BG. Rabdomiosarkoma. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam, penyunting. Buku Ajar Hematologi-Onkologi. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2005. h. 270-73.
15. Mudita IB. Tumor hepar. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam, penyunting. Buku Ajar Hematologi-Onkologi. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2005. h. 281-91.
16. Widjajanto PH. Tumor sel germinal. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam, penyunting. Buku Ajar Hematologi-Onkologi. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2005. h. 292-301.
17. Sutaryo, Hagung P. Retinoblastoma. Dalam: Permono HB, Sutaryo, Ugrasena IDG, Windiastuti E, Abdulsalam, penyunting. Buku Ajar Hematologi-Onkologi. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2005. h. 302-309.
18. Permono B, Ugrasena IDG, Sutaryo, Windiastuti E, Mantik MFJ, Daud D, dkk. Neuroblastoma. Dalam: Puspongoro HD, Hadinegoro SRS, Fimanda D, AAP Tridjaja B, Pudjiadi AH, Kosim MS, Rusmil K, penyunting. Standar Pelayanan Medis Kesehatan Anak . Edisi ke-1. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2004.
19. Arush MWB, Pearce JM. Assessment of a mediastinal mass. Dalam: Sills, RH, penyunting. Practical Algorithms in Pediatric Hematology and Oncology. Tokyo: Krager; 2003. h. 76-7.
20. Arush MWB, Pearce JM. Assessment of an abdominal mass. Dalam: Sills, RH, penyunting. Practical Algorithms in Pediatric Hematology and Oncology. Tokyo: Krager; 2003. h. 78-9.

Kompetensi

Mengenal dan melakukan tata laksana awal serta kedaruratan Tumor padat ganas.

Gambaran umum

Tumor padat ganas (solid tumor) adalah keganasan dari organ tubuh selain darah antara lain limfoma malignum (keganasan kelenjar getah bening), retinoblastoma (keganasan retina), neuroblastoma (keganasan saraf simpatis) tumor Wilms (keganasan ginjal) dan rabdomiosarkoma (keganasan otot). Tumor padat ganas ini dapat timbul sejak lahir dan dapat mengenai pada setiap etnik/ras. Penyebabnya dikaitkan dengan adanya kelainan kromosom atau adanya mutasi DNA. Angka kejadiannya sekitar 2%-3% dari seluruh keganasan pada manusia, meskipun jarang namun memberi dampak yang sangat luas bagi keluarga. Penyebab terjadinya tumor padat ganas pada anak tidak diketahui secara pasti namun umumnya dikaitkan dengan faktor lingkungan seperti radiasi, pekerjaan orang tua serta keadaan sosial ekonomi dan infeksi virus. Faktor lain yang juga diduga berperan ialah faktor prekonsepsi yaitu adanya mutasi sel germinal dan radiasi in utero.

Manifestasi klinis dan gejala tidak khas karena dapat menyerupai penyakit lain, sehingga pasien datang dalam keadaan yang sudah lanjut. Diagnosis pasti dengan pemeriksaan histopatologi yang dapat dilakukan baik secara biopsi terbuka. Prognosis ditentukan oleh stadium penyakit, kelainan sitogenetik dan respon terhadap pengobatan. Pengobatan biasanya terdiri dari tindakan operasi, radiasi dan kemoterapi.

Neuroblastoma, Ganglioneuroblastoma dan Ganglioneuroma adalah tumor ganas sistem saraf simpatis yang berasal dari *primitive neural crest*. Usia puncak terjadi pada bayi baru lahir hingga usia 4 tahun. Kelainan genetik didapatkan adanya amplifikasi onkogen N-myc yang ditemukan pada 30%-40% pasien dengan stadium lanjut. Pada neuroblastoma juga dilaporkan adanya regio tumor supresor yang hilang. Manifestasi klinis neuroblastoma sangat bervariasi tergantung pada lokasi tumor primer dan metastasisnya. Lokasi tumor primer terdapat pada semua rantai saraf simpatis, 70% terdapat di rongga abdomen yaitu di kelenjar adrenal dan ganglia paraabdominal, menimbulkan massa abdomen yang keras. Hipertensi dapat terjadi akibat kompresi terhadap pembuluh darah renal. Tumor primer di daerah leher dan toraks dapat menimbulkan sindrom Horner (unilateral ptosis, pupil mengecil, tidak adanya keringat). Sekitar 4% pasien dengan neuroblastoma menunjukkan gejala opsomioklonus. Diagnosis neuroblastoma dilakukan dengan pemeriksaan pencitraan dibantu dengan marker (VMA) dan dipastikan dengan pemeriksaan histopatologi. Sistem *staging* berdasarkan INSS (*International Neuroblastoma Staging System*). Pengobatan terdiri dari operasi, radiasi dan kemoterapi. Pada stadium 1 dan 2, tindakan operasi memegang peranan penting dan tidak diberikan kemoterapi ataupun radiasi. Stadium 3 dan 4, pemberian kemoterapi dapat diberikan sebelum atau sesudah tindakan bedah.

Rabdomiosarkoma merupakan keganasan jaringan lunak yang terjadi sekitar 4%-5% dari seluruh keganasan pada anak. Secara histopatologi, rabdomiosarkoma dibagi menjadi sub tipe embrional (sekitar 80%) dan alveolar (15%-20%). Diagnosis ditegakkan dengan pemeriksaan histopatologi, kadang ditunjang dengan pemeriksaan imunohistokimia terutama desmin dan myoD1. Manifestasi klinis tergantung lokasi tumor primernya dan rabdomiosarkoma dapat timbul diseluruh bagian tubuh. Lokasi tersering adalah pada kepala leher dan genitourinarium. Bila tumor berasal dari nasofaring maka gejala hidung tersumbat disertai pilek yang berkepanjangan sering terjadi, dan bila di daerah leher-kepala (parameningeal) maka tumor dapat menyebar ke intrakranial. Strategi pengobatan dilakukan berdasarkan stadium penyakit dan kemoterapi memberikan angka kesembuhan yang tinggi. Prognosis ditentukan selain oleh stadium penyakit juga oleh jenis histopatologi.

Limfoma non-hodgkin (LNH) merupakan keganasan berasal dari kelenjar getah bening, merupakan keganasan tersering ketiga pada anak-anak, 1 ½ kali lebih sering dibandingkan limfoma hodgkin. LNH berhubungan erat dengan perubahan genetik dan pengaruh lingkungan. Beberapa kelainan genetik seperti sindrom Wiskott-Aldrich, ataxia-telangictasia mempunyai risiko untuk terjadinya LNH. Secara histopatologi dibagi menjadi limfoma sel B, limfoma limfoblastik dan limfoma sel besar (*large cell*). Umumnya tumor LNH pada anak merupakan ekstra-nodal, dan cepat membesar serta menyebar secara hematogenous. Tumor primer di abdomen umumnya berhubungan dengan nyeri, mual dan muntah, kadang terjadi obstruksi pada usus sehingga menimbulkan gejala intususepsi. Diagnosis pasti ditegakkan dengan pemeriksaan histopatologi. Pengobatan LNH dengan kemoterapi kombinasi. Relaps dapat terjadi pada LNH dan mempunyai prognosis yang buruk.

Limfoma hodgkin (LH) juga keganasan dari kelenjar getah bening dengan karakteristik ditemukannya sel Reed-Sternberg. Diduga berhubungan erat dengan infeksi virus Epstein-barr dan insidens tersering pada usia >15 tahun. Gejala yang sering ditemukan adalah limfadenopati

servikal tanpa nyeri sehingga diagnosis terlambat. Pengobatan LH terdiri dari kemoterapi dan radiasi.

Kanker hati yang sering ditemukan pada anak adalah hepatoblastoma dan karsinoma hepatoseluler. Hepatoblastoma merupakan tumor ganas hati yang paling sering ditemukan, sedang karsinoma hepatoseluler lebih sering dihubungkan dengan infeksi hepatitis B. Tumor marker pada kedua tumor hati ini adalah Alfa Feto Protein (AFP) yang dapat juga digunakan untuk menilai respons pengobatan dan deteksi kekambuhan. Diagnosis pasti dengan pemeriksaan histopatologi dan operasi merupakan pengobatan yang efektif namun >50% pasien datang dalam keadaan stadium lanjut sehingga tindakan reseksi tumor tidak mungkin dilakukan. Pada stadium lanjut maka kemoterapi ajuvan diberikan, dilanjutkan dengan tindakan reseksi tumor.

Tumor sel germinal merupakan keganasan dari sel germinal primitif yang dalam perkembangannya melakukan transformasi ke arah ganas. Pada masa embrio, sel germinal primordial bermigrasi dari yolk sac endoderm sekitar usus menuju ke *genital ridge* di rongga retroperitonium. Kelenjar gonad akan menuju rongga pelvis atau skrotum. Keganasan dapat terjadi di sepanjang migrasi tsb. Secara histopatologi, tumor sel germinal dibagi menjadi seminoma, disgerminoma, teratoma (matur dan imatur), tumor yolk sac, tumor sinus endodermal dan koriokarsinoma. Gejala klinis tergantung lokasi tumor primer, umumnya asimtomatis. Diagnosis ditegakkan berdasarkan pemeriksaan pencitraan (CT scan/MRI) serta pemeriksaan tumor marker yaitu AFP dan β HCG, dan dipastikan dengan pemeriksaan histopatologi. Pengobatan dengan pangsangkatan tumor merupakan yang utama terutama pada teratoma matur. Radioterapi diberikan pada jenis dysgerminoma yang bersifat radiosensitif. Kemoterapi kombinasi merupakan terapi bagi semua jenis tumor sel germinal.

Osteosarkoma merupakan keganasan pada tulang dan tersering pada anak berusia 10-20 tahun. Kejadian osteosarkoma dikaitkan dengan pemberian radiasi pada pasien dengan retinoblastoma, hal ini diduga berhubungan dengan gen RB-1 pada retinoblastoma. Lokus gen retinoblastoma pada kromosom 12q14 juga ditemukan pada sel tumor osteosarkoma. Manifestasi klinis yang sering adalah nyeri tulang disertai pembengkakan, kadang terjadi fraktur pada lokasi tsb. Lokasi tersering adalah pada sendi lutut, femur dan tibia. Diagnosis ditegakkan dengan pemeriksaan CT-scan tulang, pemeriksaan laboratorium darah, LED, alkalin fosfatase, dan dipastikan dengan biopsi untuk mendapatkan gambaran histopatologi. Pengobatan terdiri dari operasi (reseksi atau amputasi), radiasi dan kemoterapi.

Retinoblastoma adalah keganasan endo-okular mata pada anak yang berasal dari neural embrionik retina. Angka kejadian di negara berkembang lebih banyak dibandingkan di negara maju. Retinoblastoma bisa terjadi unilateral yang rata-rata didiagnosis pada usia 2 tahun, sedang bentuk yang bilateral pada usia 13 bulan. Retinoblastoma merupakan model prototipikal untuk penurunan kanker secara hereditas, dapat terjadi dalam bentuk familial atau secara sporadik. Dapat dibagi dalam 2 subgrup yang berbeda: bilateral atau unilateral dan grup hereditas atau non-hereditas. Kasus non-hereditas selalu unilateral, sedangkan 90% kasus hereditas adalah bilateral dan 10% unilateral yang multi fokal. Pada tahun 1971, Knudson mengemukakan teori penurunan secara hereditas pada retinoblastoma yang disebut sebagai teori *two hits*. Kejadian pertama (*first hit / event*) merupakan mutasi germinal yang terjadi pada semua sel germinal dan kejadian kedua (*second hit / event*) terjadi pada masa perkembangan sel retina yang kemudian akan menghasilkan retinoblastoma. Pada bentuk non-hereditas, kedua kejadian tsb terjadi sekaligus secara didapat dan tidak terdapat kelainan pada *germ-line*. Gen retinoblastoma (*RB1*) terdapat pada kromosom 13q14, gen tersebut berperan penting dalam regulasi perkembangan sel retina yang normal. Gejala retinoblastoma umumnya pertama kali diketahui oleh orangtua pasien yaitu berupa leukokoria

(mata kucing) yang disertai strabismus, kemerahan dan nyeri. Pada anak yang lebih besar, gejala strabismus dan gangguan visus sering ditemukan. Diagnosis ditegakkan oleh seorang ophthalmologist dengan pemeriksaan ophthalmoskopi dan USG mata. CT scan menunjukkan adanya massa di posterior mata dan tanda yang khas adalah adanya kalsifikasi pada CT scan, selain itu CT scan juga dapat berguna untuk mengetahui keterlibatan nervus optikus, orbital dan susunan saraf pusat. Pemeriksaan BMP dan LP penting dilakukan untuk mengetahui adanya metastasis. Prinsip pengobatan ada 2 aspek, pertama pengobatan intraokuler dan kedua ialah pengobatan ekstraokuler dan metastasisnya. Pengobatan terdiri dari operasi, radiasi dan kemoterapi. Prognosis tergantung pada stadium penyakit, pada stadium 1, pasien dapat hidup sampai dewasa meskipun menggunakan mata protesa.

Tumor otak/ susunan saraf pusat merupakan keganasan yang berasal dari intrakranial dan merupakan keganasan kedua tersering pada anak di dunia. Tumor ini sering dikaitkan dengan tindakan radiasi dan keadaan immunosupresif seperti sindrom Wiskott-Aldrich. Klasifikasi tumor SSP dapat dibagi menurut gambaran histopatologi atau menurut fenotipnya. Menurut WHO, pembagian tumor ssp terdiri dari 4 grup besar yaitu tumor glial (astrocitoma, oligodendroglioma, ependinoma, tumor plexus choroid), tumor neural (gangliositoma, ganglioglioma), tumor neuroektodermal primitif/PNET (meduloblastoma), tumor sel pineal (pineositoma, pineoblastoma). Gejala klinis umumnya menunjukkan adanya peningkatan tekanan intrakranial akibat adanya kompresi terhadap struktur otak normal, adanya obstruksi aliran likuor serebrospinalis. Pada keadaan yang lanjut akan terjadi gejala yang klasik yaitu sakit kepala pagi hari, muntah dan letargi. Diagnosis tumor SSP otak ditegakkan dengan bantuan pemeriksaan *neuroimaging*, MRI lebih banyak kelebihannya dibandingkan CT scan yaitu MRI tanpa radiasi dan tidak memerlukan zat kontras. Pengobatan yang utama adalah operasi pengangkatan massa dan dilanjutkan dengan radiasi dan kemoterapi. Prognosis ditentukan oleh besarnya tumor, penyebaran, usia saat diagnosis, keberhasilan tindakan reseksi, ploidi sel tumor dan amplifikasi sel tumor dan histologi.

Contoh kasus

STUDI KASUS: TUMOR PADAT

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Apabila peserta lain dalam kelompok sudah selesai membaca contoh kasus, jawab pertanyaan yang diberikan. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus 1 (Retinoblastoma)

Seorang anak laki-laki umur 3 tahun 10 bulan, datang berobat dengan keluhan pembengkakan pada mata kanan sejak 3 bulan yang lalu. Sejak usia 3 bulan, ibu melihat bercak putih pada mata dan diberi obat tetes mata. Sejak usia 2 tahun mata menjadi bengkak dan merah. Anak menderita demam sejak 10 hari yang lalu, sejak kemarin pasien muntah-muntah terus.

Penilaian

1. Apa penilaian saudara terhadap keadaan anak tersebut?
2. Apa yang harus segera dilakukan berdasarkan penilaian saudara?

Diagnosis (identifikasi masalah dan kebutuhan)

Jawaban

- a. Keadaan umum pasien
 - kesadaran, pernafasan, sirkulasi, fungsi organ
 - evaluasi tumor pada mata
 - evaluasi komplikasi
- b. Pemeriksaan darah lengkap dan deteksi gangguan metabolik :
 - dehidrasi
 - asidosis
 - hipoglikemia
- c. Diagnosis secara klinik , kerjasama dengan ophthalmologist, radiologist (USG mata untuk melihat kalsifikasi dan MRI untuk evaluasi apakah n.Opticus dan CNS sudah terlibat, dan extraorbital extension)
- d. Pungsi lumbal, BMP (bila sarana tersedia)
- e. Biopsi jarum halus atau terbuka tidak dibutuhkan. Diagnosis retinoblastoma dapat ditegakkan secara akurat tanpa konfirmasi histopatologi.

Hasil penilaian keadaan umum ditemukan,

- kesadaran apatis , suhu 40°C , nafas cepat dan dalam, nadi cepat, dan isi cukup. Kelenjar getah bening tidak teraba, pada mata kanan tampak massa 5 x 3 x 2 cm terdapat pus, retina tidak ada.

3. Berdasarkan pada hasil temuan, apakah diagnosis anak tersebut?

Jawaban:

- a. Retinoblastoma OD terinfeksi.
- b. Komplikasi intrakranial (DD/ ensefalitis, SOL dan ensefalopathy)

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimana tata laksana pasien?

Jawaban:

- Pemeriksaan LP, BMP (bila sarana tersedia)
- Pemeriksaan darah lengkap,kadar gula darah, analisis gas darah, elektrolit
 - a. atasi dehidrasi , perbaikan keadaan umum
 - b. atasi gangguan metabolik dan elektrolit
 - c.atasi kejang bila muncul
 - d.pemeriksaan biakan darah dan pus
- Konsul ke Ophthalmologist

5. Berdasarkan diagnosis yang saudara tegakkan, bagaimana tatalaksana selanjutnya?

Jawaban:

- Kerjasama dengan spesialis mata
- Terapi penunjang (simptomatis, gizi)
- Merujuk ke tempat yang lebih lengkap
- Edukasi kepada pihak keluarga

Studi kasus 2 (Tumor intra abdomen)

Seorang anak laki-laki umur 4 tahun 10 bulan, datang berobat dengan keluhan perut membesar sejak 7 bulan yang lalu tanpa rasa sakit yang makin lama makin membesar. Sejak 1 bulan yang lalu pasien mengeluh nyeri pada kaki sehingga tidak mau bermain, BAB dan BAK biasa, nafsu makan menurun, Sejak 3 hari ini tampak bercak biru di kedua tungkai dan disertai demam.

Penilaian

1. Apa penilaian saudara terhadap keadaan anak tersebut?
2. Apa yang harus segera dilakukan berdasarkan penilaian saudara?

Diagnosis (identifikasi masalah dan kebutuhan)

Jawaban

- a. Deteksi kegawatan berdasarkan keadaan umum pasien
 - kesadaran, pernafasan, sirkulasi.
- b. Deteksi gangguan metabolik lain
 - dehidrasi
 - asidosis
 - hipoglikemia

Hasil penilaian yang ditemukan,

- kesadaran cm lemah, suhu 39⁰C, nafas cepat dan dalam, nadi cepat, dan isi cukup tekanan 100/70 mmHg, mata exolthalmus dengan ekimosis periorbita, pucat(+)
- abdomen membuncit, venektasi (+), hepar 6 cm bac, 7 cm bpx, Lien S II, teraba massa sekitar umbilikus, mobile, sulit ditentukan asalnya.
- Ekstremitas : akral hangat, terdapat bercak ekimosis multipel, kaki nyeri bila digerakkan.

3. Berdasarkan pada hasil temuan, apakah diagnosis anak tersebut?

Jawaban:

Tumor intra abdomen

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

4. Berdasarkan diagnosis tersebut bagaimana tata laksana pasien?

Jawaban:

- Pemeriksaan darah lengkap, urine lengkap, faal hati dan ginjal
- Pemeriksaan kadar gula darah, analisis gas darah, elektrolit
- Kultur darah dan urin
- Pemeriksaan USG abdomen, CT scan Abdomen dengan kontras
- Pemeriksaan foto rontgen ekstremitas

5. Tata laksana selanjutnya?

Jawaban:

- Perbaiki keadaan umum, terapi suportif antara lain atasi dehidrasi, transfusi komponen darah, mengatasi nyeri

- Pemberian antibiotika lini pertama , kedua dan ke tiga bila diperlukan , sebelum kultur diperoleh bila pasien mengalami demam karena sepsis
- Berdasarkan hasil pemeriksaan USG/CT scan, pasien dikonsulkan ke spesialis bedah anak untuk pengangkatan tumor serta pemeriksaan histopatologi

Penilaian ulang

6. Apakah yang harus dipantau dalam tindak lanjut pasien selanjutnya ?

Jawaban

- Bila ada kegawatan dan telah di atasi, lakukan observasi keadaan umum.
- Pemantauan status nutrisi
- Rujuk ke tempat yang lebih lengkap setelah ada hasil histopatologi
- Penyuluhan kepada orangtua tentang tata laksana serta alasan merujuk pasien.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan memberikan tata laksana retinoblastoma dan tumor intra abdomen yang telah disebutkan.

1. Mengetahui retinoblastoma dan tumor intra abdomen serta menegakkan diagnosis
2. Memberikan tata laksana awal retinoblastoma dan tumor intra abdomen serta kedaruratannya
3. Memberikan penyuluhan pada keluarga dan pasien

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion*, pembimbing akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk memberikan tata laksana retinoblastoma dan tumor intra abdomen. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur pada pasien retinoblastoma dan tumor intra abdomen.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran

- Ujian OSCE (K, P, A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
- Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan
- Peserta didik dinyatakan kompeten (*competence*) setelah melalui tahapan proses pembelajaran,
 - a. Magang :
 - peserta dapat menegakkan diagnosis dan memberikan tata laksana awal retinoblastoma dan tanpa komplikasi dengan arahan pembimbing.
 - peserta dapat menegakkan diagnosis dan diagnosis banding Tumor intra abdomen dengan arahan pembimbing
 - b. Mandiri:
 - melaksanakan mandiri diagnosis dan tata laksana kedaruratan retinoblastoma
 - melaksanakan mandiri diagnosis dan tata laksana awal serta kedaruratan Tumor intra abdomen.

Instrumen penilaian

• Kuesioner awal

Instruksi: Pilih B bila pernyataan benar dan S bila pernyataan salah

1. Pada anak usia sekolah dengan keluhan bintik putih pada mata harus dipikirkan retinoblastoma. B/S. Jawaban B. Tujuan 1
2. Diagnosis pasti retinoblastoma adalah berdasarkan klinis, MRI. B/S. Jawaban B. Tujuan 1
3. Pengobatan retinoblastoma berdasarkan staging klasifikasi. B/S. Jawaban B. Tujuan 2
4. Tumor intra abdomen pada anak kemungkinan adalah Neuroblastoma. B/S. Jawaban B. Tujuan 1
5. Diagnosis pasti Tumor intra abdomen adalah berdasarkan CT scan. B/S. Jawaban S. Tujuan 1
6. Pengobatan Tumor intra abdomen cukup kombinasi kemoterapi. B/S. Jawaban S. Tujuan 2

• Kuesioner tengah

MCQ:

1. Retinoblastoma
 - a. Tumor endo-ocular yang mengenai syaraf embrionik retina
 - b. Tumor ganas yang berasal dari metanefros
 - c. Bisa juga berasal dari *Primitive neural crest*.
 - d. Keganasan primer dari jaringan limfoid yang bersifat padat
2. Manifestasi klinis awal retinoblastoma
 - a. Leukokoria
 - b. Konjungtivitis plyctenularis
 - c. Katarak kongenital
 - d. Red reflex
3. Pengobatan Retinoblastoma
 - a. E nukleasi bila stadium IV menurut Reese-Ellsworth
 - b. Radioterapi external- beam untuk retinoblastoma lokal
 - c. E nukleasi dan kemoterapi bila stadium I Reese-Ellsworth
 - d. Kemoterapi adjuvant untuk retinoblastoma intra okular

4. Retinoblastoma Intraokular
 - a. Terapi cukup enukleasi
 - b. Kombinasi kemoterapi
 - c. Hanya observasi , diharapkan regresi spontan
 - d. Kombinasi kemoterapi dan radioterapi
5. Enukleasi
 - a. Pilihan terapi pada stadium I St.Jude's classification
 - b. Proteksi mata harus segera dipasang paska enukleasi
 - c. Pilihan terbaik untuk tumor ekstraokuler
 - d. Pilihan terbaik bila ditemukan keganasan sekunder
6. Kemoterapi ajuvan
 - a. Merupakan pilihan bila tumor kecil dari 5 mm
 - b. Merupakan kombinasi terbaik bersama enukleasi
 - c. Diberi bila retinoblastoma sudah metastase
 - d. Semua obat diberikan secara intratekal
7. Strabismus
 - a. Merupakan salah satu tanda awal retinoblastoma
 - b. Operasi diindikasi bila ditemukan peningkatan tekanan intrakranial
 - c. Strabismus pada retinoblastoma sembuh bila diberi prednison
 - d. Terjadi akibat penyebaran tumor ke n.optikus
8. Rhabdomyosarkoma
 - a. Kanker jaringan lunak yang berasal dari sel-sel mesenkimal primitif.
 - b. Dapat pula disebabkan tumor ganas yang berasal dari metanefros
 - c. Bisa juga berasal dari *Primitive neural crest*.
 - d. Keganasan primer dari jaringan limfoid yang bersifat padat
9. Manifestasi klinis rhabdomyosarkoma...
 - a. Tidak bergantung kepada usia
 - b. Lokasi tumor paling sering di kepala, leher dan genitourinari
 - c. Demam , pucat merupakan patognomonik
 - d. Proptosis merupakan gejala paling sering ditemukan
10. Pengobatan Osteosarkoma
 - a. Hanya dengan pemberian antibiotik
 - b. Radioterapi pengobatan yang terbaik
 - c. Amputasi merupakan terapi pilihan bila tumor terlokalisasi di tungkai
 - d. Tidak bergantung pada staging
11. Prognosis buruk bila hasil histopatologi berdasarkan International Classification of Rhabdomyosarcoma (ICR) yaitu :
 - a. Alveolar RMS

- b. Embrional RMS.
- c. Botryoid RMS
- d. Spindle cell RMS

12. Tumor Neuroblastoma

- a. Tumor embrional dari sistem saraf simpatik
- b. Merupakan tumor ganas yang berasal dari metanefros
- c. Berasal dari jaringan lunak sel-sel mesenkimal primitif
- d. Keganasan primer dari jaringan limfoid yang bersifat padat

13. Manifestasi klinis neuroblastoma

- a. Bergantung pada lokasi tumor primer
- b. Ecchymosis seluruh tungkai
- c. Nyeri berulang paling sering
- d. Hipertensi merupakan tanda awal

14. Pengobatan Neuroblastoma

- a. Hanya dengan pemberian antibiotik
- b. Radioterapi pengobatan yang terbaik
- c. Operasi pengangkatan tumor untuk stadium I dan II
- d. Interferon A

Jawaban

- 1. A
- 2. A
- 3. B
- 4. A
- 5. A
- 6. C
- 7. A
- 8. A
- 9. B
- 10. C
- 11. A
- 12. A
- 13. A
- 14. C

PENUNTUN BELAJAR (*Learning Guide*)

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah / tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:

1 Perlu perbaikan	Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar, atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan
2 Cukup	Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancar
3 Baik	Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan)

Nama peserta	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

PENUNTUN BELAJAR RETINOBLASTOMA						
No.	Kegiatan / langkah klinik	Kesempatan ke				
		1	2	3	4	5
I.	ANAMNESIS					
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud anda.					
2.	Tanyakan keluhan utama(pada umumnya benjolan pada mata)					
	Sudah berapa lama menderita ?					
	Apakah benjolan mata sejak kecil ?					
	Keluhan pertama sebelum benjolan mata?					
	Apakah mata masih bisa melihat?					
	Apakah mata merah , apakah ada sekretnya?					
	Apakah ada mata terfiksasi (strabismus)					
	Apakah jalan suka terjatuh?					
3.	Apakah ada demam disertai mengigau atau kejang?					
4.	Apakah disertai dengan nyeri kepala ?					
5.	Apakah ada muntah?					
6.	Apakah ada keluarga yang pernah menderita tumor mata?					
	Kalau ada, bersifat Unilateral atau Bilateral?					
7.	Apakah nafsu makan menurun?					
II.	PEMERIKSAAN JASMANI					
1.	Terangkan bahwa anda akan melakukan pemeriksaan jasmani					
2.	Tentukan keadaan sakit: ringan/sedang/berat					
3.	Lakukan pengukuran tanda vital: kesadaran, tekanan darah, laju nadi, laju pernafasan, dan suhu tubuh					
4.	Bagaimana bentuk tumor pada mata, lokasi, besar tumor?					
5.	Periksa pupil apakah dijumpai cat-eyes reflex atau leukokoria?					
6.	Periksa konjungtiva palpebra: hiperemis?					
7.	Periksa mata apakah strabismus					

8.	Periksa leher: apakah dijumpai pembesaran kelenjar,kaku kuduk.					
9.	Bagaimana besar kelenjar, sebutkan: ukuran, konsistensi, perlekatan/tidak, dan rasa sakit					
10.	Periksa jantung					
11.	Periksa paru					
12.	Periksa abdomen: distensi? Splenomegali? Hepatomegali ?					
13.	Ekstremitas/daerah terbuka lain					
14.	Periksa kulit: adakah dijumpai petekie, hematoma.					
III. PEMERIKSAAN LABORATORIUM / RADIOLOGI						
1.	Periksa darah lengkap					
2.	Periksa air seni rutin					
3.	Periksa tinja rutin					
4.	Periksa fungsi hati dan ginjal					
5.	Periksa biakan darah bila pasien dengan demam (termasuk uji resistensi)					
6.	Pemeriksaan foto thorak					
7.	Pemeriksaan BMP					
8.	Pemeriksaan pungsi lumbal					
9.	Pemeriksaan MRI					
10.	Pemeriksaan USG dan CT scan orbita					
11.	EKG bila ada sangkaan miokarditis					
IV. DIAGNOSIS						
1.	Berdasarkan hasil anamnesis: sebutkan.					
2.	Berdasarkan yang ditemukan pada pemeriksaan jasmani: sebutkan.					
3.	Laboratorium: anemi? Leukopeni? trombositopeni? eosinofilia?					
4.	Hasil pemeriksaan BMP, CT scan orbita.					
V. TATA LAKSANA						
1.	Terapi suportif : nutrisi adekuat, komponen darah bila perlu					
2.	Mengatasi keluhan seperti nyeri , infeksi					
3.	Sampaikan penjelasan mengenai rencana rujukan dan pengobatan kepada keluarga pasien.					
VI. PENCEGAHAN						
1.	Jelaskan bahwa penyebab retinoblastoma adalah tidak pasti dan dikaitkan dengan faktor lingkungan seperti radiasi, pekerjaan orangtua, keadaan sosial dan keadaan infeksi.					
2.	Jelaskan mengenai faktor-faktor yang mempermudah deteksi dini sehingga pasien datang dalam stadium awal					

DAFTAR TILIK

Berikan tanda ✓ dalam kotak yang tersedia bila keterampilan/tugas telah dikerjakan dengan memuaskan, dan berikan tanda ✕ bila tidak dikerjakan dengan memuaskan serta T/D bila tidak dilakukan pengamatan

✓	Memuaskan	Langkah/ tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun
✕	Tidak memuaskan	Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun
T/D	Tidak diamati	Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latih selama penilaian oleh pelatih

Nama peserta didik	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

DAFTAR TILIK RETINOBLASTOMA

No.	Langkah / kegiatan yang dinilai	Hasil penilaian		
		Memuaskan	Tidak memuaskan	Tidak diamati
I.	ANAMNESIS			
1.	Sikap profesionalisme - Menunjukkan penghargaan - Empati - Kasih sayang - Menumbuhkan kepercayaan - Peka terhadap kenyamanan pasien - Memahami bahasa tubuh			
2.	Menentukan staging tumor			
3.	Mencari gejala lain selain massa di mata: nyeri kepala , pembesaran kelenjar, gangguan kesadaran.			
4.	Mencari penyulit retinoblastoma : Lesi intrakranial, perdarahan mata, ensefalopati			
5.	Mencari diagnosis banding.			
II.	PEMERIKSAAN FISIK			
1.	Sikap profesionalisme - Menunjukkan penghargaan - Empati dan kasih sayang - Menumbuhkan kepercayaan - Peka terhadap kenyamanan pasien - Memahami bahasa tubuh			
2.	Menentukan kesan sakit dan tanda vital			
3.	Pemeriksaan mata			
4.	Menentukan besar, staging tumor			

5.	Pemeriksaan tanda metastasis secara klinis			
6.	Leher: meningismus dan limfadenopati			
7.	Pemeriksaan bunyi jantung			
8.	Pemeriksaan paru			
9.	Pemeriksaan abdomen			
III.	USULAN PEMERIKSAAN LABORATORIUM			
	Keterampilan dalam memilih rencana pemeriksaan (selektif dalam memilih jenis pemeriksaan)			
IV.	DIAGNOSIS			
	Keterampilan dalam memberikan argumen dari diagnosis kerja yang ditegakkan			
V.	TATA LAKSANA PENGELOLAAN			
1.	Memilih jenis pengobatan atas pertimbangan keadaan klinis, ekonomi, nilai yang dianut pasien, pilihan pasien, dan efek samping			
2.	Memberi penjelasan mengenai pengobatan yang akan diberikan			
VI.	PENCEGAHAN			
	Menerangkan cara pencegahan dan deteksi awal.			