

# BAB I

## PENDAHULUAN

### A. Latar Belakang

Thalasemia merupakan sindrom kelainan yang diwariskan (*inherited*) dan masuk kedalam kelompok hemoglobinopati, yakni kelainan yang disebabkan oleh gangguan sistem hemoglobin akibat mutasi didalam atau dekat gen globin (Nurarif, 2015).

Gen thalasemia sangat luas tersebar, dan kelainan ini diyakini merupakan penyakit genetik manusia yang paling prevalen. Distribusi utama meliputi daerah- daerah perbatasan Laut Mediterania, sebagian besar Afrika, timur tengah, sub benua India, dan Asia Tenggara. Dari 3 % sampai 8 % orang Amerika keturunan Itali atau Yunani dan 0,5% dari kulit hitam Amerika membawa gen untuk thalasemia  $\beta$ . Dibeberapa daerah Asia Tenggara sebanyak 40% dari populasi mempunyai satu atau lebih gen thalasemia (Kliegman, 2012 dalam Nursalam, 2016)

Berdasarkan Migrasi penduduk dan adanya perkawinan campuran antara berbagai kelompok etnis telah mengembangkan thalasemia di hampir setiap negara di dunia, termasuk Eropa Utara di mana sebelumnya thalassemia ternyata tidak ada dan sekarang thalasemia menjadi masalah kesehatan umum utama. Diperkirakan 1.5% populasi dunia atau sekitar 80–90 juta orang *carrier*  $\beta$ -thalasemia, dengan sekitar 60.000 anak lahir pertahun memiliki kasus thalasemia, yang sebagian besar terjadi di dunia yang sedang berkembang. Hemoglobin  $\beta$ -thalasemia. Salah satu hemoglobinopati paling sering dijumpai diseluruh dunia. Insiden Hemoglobin  $\beta$ -thalasemia banyak terjadi pada 60 populasi di daerah Asia Tenggara. Di daerah pantai Amerika Utara, prevalensi berkembang pesat. Penyakit  $\alpha$ -thalasemia sekarang juga sudah banyak dilaporkan. HbH, Hb Constants Spring, dan homozigot  $\alpha$ -thalasemia mempengaruhi sekitar satu juta orang di seluruh dunia. 3% dari populasi di dunia (sekitar 150 juta orang) memiliki gen *carrier*  $\beta$ -thalasemia. Berdasarkan data WHO terdapat sekitar 7% populasi dunia sebagai pembawa sifat thalasemia dengan kematian sekitar 50.000 – 100.000 anak dimana 80% nya terjadi dinegara berkembang. (WHO, 2018)

Hasil riset terbaru sekitar 20 juta penduduk Indonesia membawa gen penyakit talasemia. Mereka berpeluang mewariskan penyakit kelainan darah itu kepada

keturunannya. Frekwensi pembawa gen talasemia di Indonesia sekitar 5%. Tahun 2014 berdasar data yang diperoleh Yayasan Talasemia Indonesia dan Persatuan Orang Tua Penderita Thalasmaia diketahui jumlah penderita talasemia di Indonesia mencapai 6.647 orang. (Ana, 2017)

Di Indonesia, dengan angka kelahiran 23 per 1.000 dari 240 juta penduduk Indonesia, maka diperkirakan ada sekitar 3.000 bayi penderita talasemia yang lahir tiap tahunnya. Indonesia termasuk dalam kelompok negara yang berisiko tinggi untuk penyakit talasemia. Talasemia adalah penyakit genetik yang menyebabkan terganggunya produksi hemoglobin dalam sel darah merah. "Prevalensi talasemia bawaan atau *carrier* di Indonesia adalah sekitar 3-8 persen, "kata Wakil Menteri Kesehatan Ali Ghufron Mukti, dalam sambutannya di puncak peringatan hari ulang tahun Yayasan Talasemia Indonesia ke-25 di Gedung BPPT, Jakarta, 2012. Wamenkes menjabarkan, jika persentase talasemia mencapai 5 persen, dengan angka kelahiran 23 per 1.000 dari 240 juta penduduk Indonesia, maka diperkirakan ada sekitar 3.000 bayi penderita talasemia yang lahir tiap tahunnya. Indonesia merupakan negara yang berada dalam sabuk talasemia dengan prevalensi *carier* talasemia mencapai sekitar 3,8% dari seluruh populasi. Berdasarkan data dari yayasan Talasemia Indonesia, terjadi peningkatan kasus talasemia yang terus menerus sejak tahun 2012 (4896) hingga tahun 2018 (8761). (Sylviania & Joan, 2020).



Gambar 1. 1 Distribusi Thalasemia mayor di Indonesia Sumber: Data Unit Kerja Koordinasi Hematologi Onkologi Anak Indonesia, 2014 dalam Kemenkes RI 2018

Pengobatan penyakit thalasemia sampai saat ini belum sampai pada tingkat penyembuhan. Transplantasi sumsum tulang hanya dapat membuat seorang thalasemia mayor menjadi tidak lagi memerlukan transfusi darah, namun masih dapat memberikan gen thalasemia pada keturunannya. Di seluruh dunia tata laksana thalasemia bersifat simptomatik berupa transfusi darah seumur hidup. Kebutuhan 1 orang anak thalasemia mayor dengan berat badan 20 kg untuk transfusi darah dan kelasi besi adekuat akan membutuhkan biaya sekitar Rp.300 juta per tahun. Jumlah ini belum termasuk biaya pemeriksaan laboratorium dan pemantauan, serta tata laksana komplikasi yang muncul (Galih, 2018)

Transfusi darah memang harus dilakukan untuk mempertahankan kehidupan penderita, tetapi mengandung banyak risiko, seperti reaksi transfusi dan tertularnya penyakit akibat tercemarnya darah donor oleh virus seperti hepatitis B, C, *Human Immunodeficiency Virus* (HIV), dan *human t-cell leukaemia virus* (HTLV). Data Pusat thalasemia Jakarta menunjukkan hasil uji serologis dari 716 pasien, 2% pasien tertular infeksi hepatitis B, 15% pasien tertular infeksi hepatitis C, dan 5 orang pasien tertular infeksi HIV. Baru pada akhir tahun 2011 pasien thalassemia di RS tertentu bisa mendapatkan *packed red cells* (PRC) rendah leukosit dengan menggunakan skrining

*nucleic acid test* (NAT) secara gratis, namun juga tidak rutin tersedia. Selain risiko tertular penyakit infeksi, pasien yang mendapatkan transfusi berulang juga dapat mengalami reaksi transfusi mulai dari ringan seperti menggigil, urtikaria, sampai berat seperti syok anafilaksis. Penggunaan *bedside filter* saat pemberian transfusi darah non leukodepleksi pada saat transfusi juga belum rutin dilakukan, karena akan menambah beban biaya. (Galih, 2018).

Untuk pembiayaan kesehatan, saat ini thalasemia menempati posisi ke 5 diantara penyakit tidak menular setelah penyakit jantung, kanker, ginjal, stroke yaitu sebesar 225 milyar rupiah ditahun 2014 menjadi 452 milyar rupiah ditahun 2016 menjadi 532 milyar ditahun 2017 dan sebesar sebesar 397 milyar sampai dengan bulan September 2018. (Sylviania & Joan, 2020)

Transfusi darah dan pemakaian obat-obatan seumur hidup sering menimbulkan rasa jenuh, bosan berobat, belum lagi adanya perubahan fisik, merasa berbeda dengan saudara atau teman-temannya akan menyebabkan rasa inferior diri. Mereka sering putus sekolah dan tidak mendapatkan pekerjaan sehingga menimbulkan efek psikososial yang sangat berat. (Galih, 2018)

Berdasarkan latar belakang tersebut peneliti tertarik untuk meneliti bagaimana efektivitas transfusi darah pada pasien thalasemia.

## B. Batasan Masalah

Pada penelitian studi kasus ini adalah mengkaji hingga mengevaluasi asuhan keperawatan pada anak dengan thalasemia dengan rumusan masalah pada penelitian ini adalah bagaimana *literature review* asuhan keperawatan pada anak dengan thalasemia?

PICO:

P: *Thalasemia*

I: *Transfution*

C: -

O: *Quality of life*

### C. Tujuan Penelitian

#### 1. Tujuan Umum

Untuk mengetahui efektivitas transfusi pada kualitas hidup anak dengan thalasemia

#### 2. Tujuan Khusus

Adapun tujuan khusus dalam penulisan ini adalah agar peneliti mampu:

- a. Mengetahui manfaat dan komplikasi transfusi darah pada anak dengan thalasemia
- b. Mengetahui terapi selain transfusi yang efektif pada kualitas anak dengan thalasemia
- c. Mengetahui efektivitas transfusi pada kualitas hidup anak dengan thalasemia

### D. Manfaat Penelitian

#### 1. Manfaat Teoritis

Hasil penelitian pada karya tulis ilmiah dengan studi kasus ini dapat menambah literatur tentang keperawatan pada anak dengan thalasemia.

#### 2. Manfaat Praktis

##### a. Bagi Rumah Sakit

Karya tulis ilmiah ini bertujuan sebagai bahan evaluasi dalam melakukan pelayanan kesehatan terhadap pada anak dengan thalasemia.

##### b. Bagi Perawat

Karya Tulis ilmiah ini bertujuan sebagai bahan masukan bagi perawat rumah sakit tentang asuhan keperawatan pada anak dengan thalasemia.

##### c. Bagi Pasien

Karya tulis ilmiah ini dapat dijadikan pedoman tindakan untuk mengatasi masalah keperawatan anak dengan thalasemia.

##### d. Bagi Keluarga

Karya tulis ilmiah ini dapat dijadikan sebagai bahan pengetahuan keluarga tentang cara perawatan anak dengan thalasemia.

