



UNIVERSITAS MUHAMMADIYAH KLATEN

HUBUNGAN KEPATUHAN TRANSFUSI DARAH DENGAN PERTUMBUHAN
ANAK PENDERITA THALASEMIA MAYOR DI RSUP dr. SOERADJI
TIRTONEGORO KLATEN

Skripsi

Diajukan sebagai persyaratan untuk memperoleh
gelar Sarjana Keperawatan

Oleh

Nurma Puspita Sari

NIM. B2001022

PROGRAM STUDI ILMU KEPERAWATAN ALIH JALUR
UNIVERSITAS MUHAMMADIYAH KLATEN
OKTOBER 2022

BAB I PENDAHULUAN

A. Latar Belakang

Thalasemia merupakan salah satu penyakit kelainan darah genetik yang cukup banyak diderita oleh masyarakat di dunia. Thalasemia merupakan penyakit kelainan darah yang ditandai tidak terbentuknya atau berkurangnya rantai globin sebagai penyusun utama molekul haemoglobin normal, baik rantai $-\alpha$ atau rantai $-\beta$ (Belleza, 2018). Penyakit ini banyak terjadi di daerah dekat laut, terutama di negara-negara dekat Laut Mediterania, yang merupakan wilayah dominan sabuk Thalasemia (Asia Tenggara, Timur Tengah, Indonesia, dan lainnya). Pusat Thalasemia International Federation (TIF) berada di Athena, Yunani, sebagai negara yang menemukan Thalasemia. Indonesia merupakan salah satu negara "Thalasemia" di dunia. Ini berarti negara dengan frekuensi gen (jumlah pembawa) yang tinggi pada thalasemia. Thalasemia adalah pewarisan kodominan autosomal. Warisan heterozigot menyebabkan thalasemia ringan atau ciri-ciri thalasemia (thalasemia pembawa), biasanya hanya dengan gejala asimtomatik atau ringan. Warisan homozigot menyebabkan thalasemia mayor dengan anemia hemolitik berat. Kemunculan thalasemia terjadi apabila *carriernya* melakukan pernikahan sehingga 25% keturunan akan terjadi thalasemia mayor dan anak mengalami thalasemia minor 50% serta anak memiliki darah normal sekitar 25%.

Menurut *World Health Organization* (WHO), penyakit thalasemia adalah penyakit gen yang menjadi permasalahan kesehatan di dunia. Penduduk di dunia kurang lebih sekitar 7% mengalami penyakit tersebut dan peristiwa tertinggi mencapai 40%. Asia dan Indonesia adalah negara yang memiliki risiko tingginya penyakit thalasemia (Dahnil & Mardhiyah, 2017). Menurut Cut Putri Arianie (2016), sekarang ini terdapat lebih dari 10.531 penderita thalasemia di Indonesia dan diperkirakan 2.500 bayi baru lahir setiap tahun di Indonesia. Pada tahun 2016, prevalensi thalasemia mayor di Indonesia mencapai 9.121, berdasarkan data dari Ikatan Dokter Anak Indonesia UKK Hematologi. Menurut data Yayasan Thalasemia Indonesia/ Perhimpunan Korban dan Wali (YTI/POPTI), jumlah kasus Thalasemia di Indonesia meningkat dari 4.896 pada tahun 2012 menjadi 9.028 pada tahun 2018. Pada awal Mei 2021, jumlah penderita thalasemia

di Indonesia mencapai 10.555. Jawa Tengah dan DIY menempati posisi ketiga dengan jumlah pasien thalasemia mayor sebanyak 920 pada tahun 2014 dan meningkat menjadi 1.090 pada tahun 2015.

Berdasarkan pembiayaan kesehatan 2019, Thalasemia saat ini menduduki peringkat kelima penyakit tidak menular setelah penyakit jantung, kanker, ginjal, dan stroke, dengan nilai Rp 225 miliar pada tahun 2014 dan 2015 jumlahnya mencapai Rp 452 miliar, tahun 2016 mencapai Rp 532 miliar dan akhir September 2017 Rp 397 miliar. Kelainan darah ini relatif jarang dibandingkan dengan kelainan kronis lainnya, tetapi memerlukan perhatian dan pengobatan khusus karena dapat berakibat fatal jika tidak diperhatikan. Menurut Riskesdas (2007), 8 provinsi dengan prevalensi lebih tinggi dari prevalensi nasional, antara lain Provinsi Aceh (13,4%), DKI Jakarta (12,3%), Sumatera Selatan (5,4%), Gorontalo (3,1%), Kepulauan Riau (3,0%), Nusa Tenggara Barat (2,6%), Maluku (1,9%), dan Papua Barat (2,2%). Menurut Ruswandi (2020), saat ini di Klaten penyandang thalasemia mencapai 64 orang (usia balita sampai dewasa).

Menurut fakta epidemiologi terkait thalasemia, dari 80% penduduk negara berkembang, 7% penduduk dunia memiliki angka kelahiran bayi dengan karakteristik thalasemia. Sekitar 50.000 sampai 100.000 anak telah meninggal dengan Thalasemia (Beta Thalasemia). Biaya transfusi darah untuk anak dengan berat 20 kg dan konsumsi obat adalah 400-450 juta per tahun, dengan total sekitar 2,1 T dari 2014 hingga September 2018. Pemerintah dan pemangku kepentingan telah menemukan penyakit ini sejak dini untuk memutus mata rantai utama thalasemia di Indonesia dengan mencegah perkawinan antar pembawa thalasemia, mengikuti pemahaman dan kesadaran masyarakat akan penyakit thalasemia. Sejauh ini, tidak ada obat untuk thalasemia, dan beberapa di antaranya seumur hidup membutuhkan transfusi darah.

Transfusi darah bertujuan agar kadar hemoglobin bertahan 9-10 g/dl. Kadar hemoglobin turun disebabkan oleh sel darah merah terbentuk secara tidak normal. Agar tidak terjadi anemia berat, penderita thalasemia harus melakukan transfusi darah secara teratur (Febrianis, 2009). Transfusi darah harus selalu dilakukan karena memiliki peran dalam menjalankan fungsi sistemik dalam tubuh, yaitu sebagai media yang mengandung banyak komponen penting. Penderita thalasemia beta mayor tidak mampu memproduksi hemoglobin secara normal, hal tersebut menyebabkan gangguan pada komponen organ tubuh dalam menjalankan fungsi tumbuh kembangnya (Safitri, 2015). Faktor yang berperan dalam pertumbuhan penderita thalasemia adalah genetik dan lingkungan. Jika

nilai hemoglobin dijaga tetap tinggi sekitar 10 g/dl dan hemokromatosis dicegah, kegagalan pertumbuhan tidak terjadi (Kiswari, 2014). Defisiensi pertumbuhan pasien thalasemia disebabkan oleh anemia dan masalah Endokrin, yang dapat mengganggu proses pertumbuhan pasien dan menyebabkan defisiensi pertumbuhan seperti perawakan pendek (Safitri, 2015).

Karena kemajuan medis dalam pengobatan thalasemia, sebagian besar pasien mengalami pertumbuhan normal pada masa kanak-kanak, tetapi pertumbuhan dan pubertas tertunda secara signifikan dalam pengamatan selanjutnya. Sebuah studi *cross-sectional* dari pertumbuhan dan kematangan seksual anak Thalasemia di Cina menemukan bahwa 75% anak perempuan di atas usia 12 tahun dan 62% anak laki-laki pertumbuhannya terhambat, 50% anak laki-laki dan 37,5% anak perempuan mengalami keterlambatan pubertas. Penyebab gagal tumbuh pada thalasemia adalah multifaktorial dan etiologi yang pasti tidak dapat dijelaskan. Faktor kontribusi termasuk transfusi suboptimal, kelebihan zat besi, toksisitas deferoxamine (DFO), pubertas tertunda, dan gangguan pada growth hormone –*insulin like growth-factor* (IGF-I).

Hasil penelitian terdahulu di India oleh Saxena (2003) yang menyatakan, terdapat hubungan signifikan antara kadar hemoglobin pretransfusi (rata-rata 8 mg/dl dan 7,4 mg/dl masing-masing untuk anak laki dan perempuan) dengan tinggi dan panjang kaki saat 2 tahun (periode *catch up growth* dan saat mulai transfusi) dan usia 12 dan 13 tahun ($p < 0,01$). Temuan tersebut menunjukkan peningkatan hemoglobin pretransfusi menyebabkan peningkatan (*spurt*) segmen tubuh. Hasil penelitian lain oleh Mustofa (2019) yang menyatakan terdapat hubungan yang bermakna antara kepatuhan transfusi darah terhadap pertumbuhan anak dengan thalasemia di rumah singgah thalasemia Bandar Lampung yang berarti kepatuhan transfusi darah tinggi maka nilai pertumbuhan anak thalasemia juga tinggi, demikian sebaliknya bila kepatuhan transfusi darah rendah maka nilai pertumbuhan anak thalasemia juga rendah.

Berdasarkan penelitian Bushra Moiz, Aysha Habib, Sobiya Sawani, Ahmed Raheem, Bilal Hasan & Manesh Gangwani (2014) dalam terjemahan (2018) meneliti tentang Pengukuran antropometri pada anak dengan thalasemia beta tergantung transfusi. Data yang didapatkan dari penelitian ini menunjukkan kelebihan zat besi sebagai faktor penyebab yang paling mungkin untuk kegagalan pertumbuhan. Intervensi dini dengan terapi khelasi yang tepat dapat membantu perkembangan pertumbuhan normal. Penelitian lain oleh Ashraf t. Soliman, hany khalafallah, dan rasha ashour,

department of pediatrics, hamad medical center, doha, qatar (2009) meneliti tentang Pertumbuhan Dan Faktor-faktor Yang Mempengaruhi Pada Thalasemia Mayor. Didapatkan kesimpulan bahwa peningkatan transfusi darah dan terapi khelasi besi untuk menghindari hipoksia dan siderosis organ yang berbeda, peningkatan kualitas dan kuantitas asupan makanan pada penderita thalasemia untuk meningkatkan IGF-I dan selanjutnya pertumbuhannya, anak pendek dengan thalasemia yang memiliki gangguan sekresi GH dan/atau sirkulasi IGF-I yang rendah harus menerima terapi GH (dan/atau IGF-I) untuk memperbaiki pertumbuhan linier dan meningkatkan massa tulang.

Hera Hijriani, Nur Utami Septiani (2019) meneliti tentang Hubungan Kepatuhan Tranfusi Darah dan Konsumsi Kelasi Besi terhadap Pertumbuhan Anak dengan Thalasemia Mayor di Ruang HOT RSUD Gunung Jati Kota Cirebon. Data yang didapat dapat disimpulkan bahwa terdapat hubungan antara transfusi darah dan konsumsi kelasi besi terhadap pertumbuhan anak thalasemia mayor dengan $p\text{-value} < 0,05$.

Jelas bahwa pada anak thalasemia mayor, perubahan bentuk tubuh yang terjadi berbeda dengan anak rata-rata. Penderita thalasemia mengalami retardasi pertumbuhan. Pada anak Thalasemia, kondisi bentuk dan ukuran tubuh tidak sesuai dengan usia. Usia 14 tahun seperti usia 10 tahun, gigi caries, bintik hitam di tangan, pembesaran perut, pembesaran hidung dan tidak haid pada wanita remaja thalasemia. Mereka tidak dapat bebas melakukan kegiatan sehari-hari bahkan untuk pergi kemana pun karena kondisi tubuh yang rentan serta terikatnya pengobatan yang harus mereka jalani seperti melakukan transfusi darah secara rutin (Rekam Medis RSUP dr. Soeradji Tirtonegoro, 2022). RSUP dr. Soeradji Tirtonegoro adalah salah satu rumah sakit pusat yang berada di Kabupaten Klaten sebagai Rumah Sakit Rujukan serta pasien thalasemia yang membutuhkan transfusi darah diberi pelayanan khusus. Untuk meningkatkan dan mempermudah pelayanan khususnya bagi penderita thalasemia, RSUP dr. Soeradji Tirtonegoro Klaten menyediakan bangsal khusus *One Day Care* Thalasemia yang merupakan peralihan dari rawat inap menjadi rawat jalan. Bangsal ODC melayani pasien thalasemia untuk melakukan transfusi darah secara rutin. Hingga bulan Februari 2022 jumlah pasien thalasemia yang tercatat melakukan transfusi darah secara rutin berjumlah 64 orang, terdiri dari 42 pasien anak (usia 5- 18 tahun) dan 22 pasien balita dan dewasa (usia <5 tahun dan usia >18 tahun), dengan rata-rata pasien perbulan yang melakukan transfusi darah sebanyak 96 pasien. Dokter yang merawat kompeten

dibidangnya dan perawat sebagai pemberi asuhan yang sebagian telah diberikan pelatihan dalam penanganan thalasemia.

Pasien thalasemia melakukan transfusi darah setiap 1 bulan sekali, setiap 2 minggu sekali atau setiap 3 minggu sekali dengan perhitungan transfusi yang dilakukan apabila dari pemeriksaan laboratorium terbukti pasien menderita thalasemia mayor, atau apabila Hb <7gr/dL setelah 2 kali pemeriksaan dengan selang waktu >2 minggu tanpa adanya tanda infeksi atau terdapat gagal tumbuh (deformitas tulang). Transfusi dilakukan dengan target Hb post transfusi 12 – 13 g/dL dan Hb pre transfusi 9 – 10 g/dL (KMK,2018).

Pemberian transfusi darah dilakukan tergantung dari kadar Hb pasien sebelum transfusi, jika kadar Hb \geq 9 – 9,5 gr/dL, maka transfusi darah diberikan tiap interval 3 sampai 4 minggu, tetapi bila kadar Hb pasien < 9 gr/dL, maka transfusi darah diberikan tiap interval 2 sampai 3 minggu sekali atau dengan menambah volume transfusi (Vichinsky *et al*,2009).

Waktu transfusi pasien disesuaikan dengan kadar Hb masuk, bila cenderung rendah maka DPJP akan mengatur waktu transfusi menjadi 2 minggu sekali, namun bila kadar Hb cenderung mengalami penurunan sedikit maka DPJP akan mengatur waktu transfusi menjadi 1 bulan sekali. Pasien thalasemia juga memiliki buku saku yang selalu dibawa saat melakukan transfusi darah, semua akan dicatat dalam buku tersebut.

Dampak yang terjadi apabila penderita thalasemia tidak melakukan transfusi darah secara rutin adalah pucat, lemas, tidak bertenaga dan akan berdampak pada berkurangnya aktivitas fisik, terutama dapat berpotensi memperberat kerja sistem kardiovaskuler (jantung). Selama masih bisa mengkompensasi mungkin akan terasa baik-baik saja, namun jika dibiarkan proses kerusakan dan remodelling terus berlanjut hingga satu titik terjadi dekompensasi dan jatuh ke kondisi kegagalan organ (gagal jantung), dan akibat terburuknya adalah kematian.

Berdasarkan studi pendahuluan yang telah dilakukan dibangsal ODC Thalasemia RSUP dr. Soeradji Tirtonegoro Klaten dengan mewawancarai 10 orang tua anak penderita thalasemia mayor didapatkan bahwa semua orang tua anak penderita thalasemia mayor mengatakan setiap bulan mereka membawa anaknya untuk ditransfusi, ada yang datang sebulan sekali, ada juga yang datang sebulan dua kali. Jika anaknya tidak mendapatkan tranfusi maka kondisi anak akan mudah lemah, tidak bertenaga dan pucat. Hasil pengukuran berat badan dan tinggi badan yang dilakukan peneliti, 5 dari 10

orang anak thalasemia diketahui mengalami masalah pertumbuhan seperti berat badan dan tinggi badan tidak sesuai dengan usia anak. Berdasarkan penelitian sebelumnya dan data dilapangan peneliti tertarik untuk meneliti “Hubungan kepatuhan transfusi darah dengan pertumbuhan anak penderita thalasemia mayor di RSUP dr. Soeradji Tirtonegoro Klaten”.

B. Rumusan Masalah

Menurut *World Health Organization* (WHO), thalasemia merupakan penyakit keturunan yang paling umum di dunia dan saat ini dinyatakan sebagai masalah kesehatan global. Sekitar 7% dari populasi dunia membawa gen thalasemia, dengan insiden tertinggi hingga 40% dari kasus, dan Asia dan Indonesia adalah negara dalam kelompok risiko tinggi thalasemia. Pada awal Mei 2021, jumlah kasus thalasemia di Indonesia mencapai 10.555.

Penderita Thalasemia di RSUP Dr. Soeradji Tirtonegoro Klaten sampai bulan Februari 2022 sebanyak 64 orang (usia balita sampai dewasa) dan berjumlah 42 orang (usia 5-18 tahun). Adapun pasien Thalasemia yang rutin transfusi di RSUP dr. Soeradji Tirtonegoro dengan perbedaan kadar Hb awal transfusi disertai pertumbuhan badan yang tidak sesuai dengan usianya. Berdasarkan latar belakang tersebut peneliti merumuskan masalah penelitian "Apakah ada hubungan antara kepatuhan transfusi darah dengan pertumbuhan anak penderita thalasemia mayor di RSUP dr. Soeradji Tirtonegoro Klaten ?"

C. Tujuan Penelitian

1. Tujuan Umum

Untuk mengetahui hubungan antara kepatuhan transfusi darah dengan pertumbuhan anak penderita thalasemia mayor di RSUP dr. Soeradji Tirtonegoro Klaten.

2. Tujuan Khusus

- a. Mengetahui karakteristik responden berdasarkan hb awal transfusi, berat badan, tinggi badan dan lingkaran lengan atas.
- b. Mengetahui kepatuhan penderita thalasemia untuk melakukan transfusi darah secara rutin di RSUP dr. Soeradji Tirtonegoro klaten.

- c. Mengetahui pertumbuhan anak penderita thalasemia mayor di Bangsal ODC Instalasi Kesehatan Anak RSUP dr. Soeradji Tirtonegoro Klaten.
- d. Menganalisa hubungan antara kepatuhan transfusi darah dengan pertumbuhan anak penderita thalasemia mayor di RSUP dr. Soeradji Tirtonegoro Klaten.

D. Manfaat Penelitian

Penelitian ini diharapkan dapat memberikan manfaat untuk berbagai pihak, antara lain :

1. Manfaat Teoritis

Hasil penelitian ini dapat memberikan wawasan tentang pertumbuhan anak thalasemia mayor dan menginformasikan upaya peningkatan pelayanan kesehatan untuk meningkatkan kepercayaan diri penderita thalasemia.

2. Manfaat Praktis

a. Bagi Tempat Penelitian (RSUP dr. Soeradji Tirtonegoro Klaten khususnya Bangsal ODC thalasemia)

Memberikan informasi khususnya bagi tenaga kesehatan mengenai pertumbuhan anak penderita thalasemia mayor sebagai landasan untuk melakukan asuhan keperawatan.

b. Bagi Institusi Pendidikan (Universitas Muhammadiyah Klaten)

Sebagai bahan pembelajaran dan sumber referensi untuk menambah pengetahuan atau informasi bagi mahasiswa terkait dengan pemberian transfusi pada anak thalasemia dikaitkan dengan pertumbuhan dan komplikasinya.

c. Bagi Perawat

Penelitian ini berguna dalam memberikan masukan untuk memahami pertumbuhan anak penderita thalasemia mayor, sehingga ketika memberikan asuhan keperawatan, perawat sudah memiliki bekal pengetahuan dan informasi tentang thalasemia.

d. Bagi Peneliti

Sebagai pengalaman tersendiri dalam penerapan ilmu yang diperoleh selama menjadi mahasiswa keperawatan, sebagai bahan dasar untuk peneliti selanjutnya sehingga penelitian bisa lebih baik lagi.

e. Bagi Perkembangan ilmu pengetahuan

Sebagai masukan untuk memberikan informasi tambahan, referensi dan ketrampilan dalam melakukan asuhan keperawatan sehingga mampu

mengoptimalkan pelayanan asuhan keperawatan anak kepada masyarakat terutama dengan masalah thalasemia.

E. Keaslian Penelitian

1. Bushra Moiz, Aysha Habib, Sobiya Sawani, Ahmed Raheem, Bilal Hasan & Manesh Gangwani (2014) dalam terjemahan (2018) meneliti tentang Pengukuran antropometri pada anak dengan thalasemia beta tergantung transfusi. Penelitian dilakukan di Bagian Hematology dan Kimia Klinis di Departemen Patologi dan Kedokteran Laboratorium, Universitas Aga Khan, Karachi, Pakistan selama Januari 2013 hingga Desember 2014. Semua pasien didiagnosis berdasarkan elektroforesis hemoglobin atau kromatografi cair kinerja tinggi menggunakan uji Mann–Whitney. Perbedaan dengan penelitian yang dilakukan terletak pada pemilihan desain penelitian *deskriptif analisis* dan pengambilan sampel dilakukan dengan teknik *purposive sampling*, sampel yang digunakan yaitu pasien anak penderita thalasemia mayor sebagai kelompok kasus, sedangkan analisa data menggunakan uji *Kendall's Tau*.
2. Ashraf t. Soliman, hany khalafallah, dan rasha ashour, *department of pediatrics, hamad medical center, doha, qatar* (2009) meneliti tentang Pertumbuhan Dan Faktor-faktor Yang Mempengaruhi Pada Thalasemia Mayor. Perbedaan dengan penelitian yang dilakukan terletak pada faktor-faktor yang mempengaruhi tidak diteliti, pemilihan desain penelitian *deskriptif analisis* dan pengambilan sampel dilakukan dengan teknik *purposive sampling*, sampel yang digunakan yaitu pasien anak penderita thalasemia mayor sebagai kelompok kasus, sedangkan analisa data menggunakan uji *Kendall's Tau*.
3. Anita Saxena (2003) dalam terjemahan (2017) meneliti tentang Retardasi Pertumbuhan pada Pasien Thalasemia Mayor. Studi longitudinal berbasis pasien dilakukan selama 3 tahun di Sanjay Gandhi Post Graduate Institute of Medical Sciences, Lucknow pada 90 pasien thalasemia mayor (57 laki-laki, 33 perempuan) berusia antara 2 sampai 18 tahun. Perbedaan dengan penelitian yang dilakukan terletak pada pemilihan desain penelitian *deskriptif analisis* dan pengambilan sampel dilakukan dengan teknik *purposive sampling*, sampel yang digunakan yaitu pasien anak penderita thalasemia mayor yang berusia 5 sampai 18 tahun sebagai kelompok kasus, sedangkan analisa data menggunakan uji *Kendall's Tau*.
4. Hera Hijriani, Nur Utami Septiani (2019) meneliti tentang Hubungan Kepatuhan

Transfusi Darah dan Konsumsi Kelasi Besi terhadap Pertumbuhan Anak dengan Thalasemia Mayor di Ruang HOT RSUD Gunung Jati Kota Cirebon. Desain penelitian ini menggunakan desain *deskriptif korelasi* dengan pendekatan *cross-sectional*. Perbedaan dengan penelitian yang dilakukan terletak pada variabel kepatuhan konsumsi kelasi besi yang tidak diteliti, analisa data menggunakan uji *Kendall's Tau* dan sampel yang digunakan yaitu pasien anak penderita thalasemia mayor sebagai kelompok kasus.

5. Festy Ladyani Mustofa, Nia Triswanti, Prambudi Rukmono, Muhammad Furqan Satriadi (2019) meneliti tentang Hubungan Kepatuhan Transfusi Darah Terhadap Pertumbuhan Anak Thalasemia Di Rumah Singgah Thalasemia Bandar Lampung. Penelitian ini dilakukan pada bulan Desember tahun 2019, menggunakan metode *analitik korelasi* dengan pendekatan *cross sectional*. Analisa data menggunakan uji *Spearman* dan pengambilan sampel dilakukan dengan teknik *purposive sampling* . Perbedaan dengan penelitian yang dilakukan terletak pada sampel yang digunakan yaitu pasien anak penderita thalasemia mayor usia 5 sampai 18 tahun sebagai kelompok kasus, dengan teknik pengambilan data *purposive sampling* sedangkan analisa data menggunakan uji *Kendall's Tau*.