

## **BAB I**

### **PENDAHULUAN**

#### **A. Latar Belakang**

Thalasemia merupakan penyakit bawaan yang didapat sejak lahir dari kedua orang tua karena adanya kelainan rantai gen globin pada sel darah. Berdasarkan rantai gen globin yang mengalami kelainan, thalasemia dapat dibedakan tergantung dari beratnya kerusakan rantai globin, yaitu thalasemia alfa dan beta. Gambaran klinis thalasemia tergantung dari berat ringannya thalasemia, mulai dari tanpa gejala hingga menimbulkan gejala. Thalasemia yang bergantung dengan transfusi darah disebut thalasemia mayor dan thalasemia minor adalah sebagai pembawa gen thalasemia tidak menunjukkan gejala yang kasat mata tampak seperti orang normal lainnya dan tidak bergantung dengan transfusi, Bernstein & Shelov (2017).

Secara global sekitar 8.000 kehamilan penduduk Iran per tahun berisiko terjadi thalasemia. Thalasemia alfa dan beta paling banyak dijumpai di kawasan Mediterania, Kawasan Timur Tengah dan Afrika Utara (MENA), Transkaasia, Asia Tengah, Anak Benua India, dan Asia Tenggara Kim & Tridena (2017).

Berdasarkan data dari Yayasan Thalasemia Indonesia (YTI) pada tahun 2018 prevalensi thalasemia di Indonesia dari tahun 2012 sampai dengan 2018 mengalami peningkatan menjadi 9.028 orang penderita thalasemia. Jumlah penderita thalasemia terbanyak berada di Provinsi Jawa Barat (40,3%), disusul Provinsi Jawa Tengah (15,4%) dan Provinsi DKI Jakarta (8,9%). Survey yang dilakukan oleh Direktorat Jenderal Pencegahan

dan Pengendalian Penyakit menyatakan Provinsi DKI Jakarta menempati urutan kedua penderita thalasemia yang berjumlah 2.200 orang.

Berdasarkan Kemenkes (2017) jumlah pasien thalasemia setiap tahun meningkat sebanyak 60 pasien per tahun. Sampai dengan tahun 2016 sebanyak 1.570 pasien, dengan usia termuda 10 bulan dan tertua 48 tahun.

Prevalensi thalasemia yang semakin meningkat sangatlah perlu untuk diperhatikan terutama pada anak-anak yang sedang melalui tahap pertumbuhan. Keadaan status gizi sangat mempengaruhi proses pertumbuhan, terlebih lagi dengan anak thalasemia yang memiliki kadar hemoglobin yang rendah. Proses suatu penyakit akan sangat tampak pada fisik anak thalasemia apa lagi dengan melakukan transfusi berulang yang berdampak pada keadaan fisik anak. Anak thalasemia akan memiliki fisik yang berbeda dengan anak normal lainnya berdasarkan penelitian Aji et al (2009) perubahan fisis dialami oleh 49 anak, tampak yang mengalami facies Cooley 58%, hiperpigmentasi 64%, dan perut membuncit 26%.

Made & Ketut (2011) dalam penelitiannya mengatakan peran feritin yang penting dalam proses pertumbuhan dan kematangan pubertas pada anak usia 1-15 tahun, kadar feritin menunjukkan terapi kelasi besi yang tidak memadai sebagai penyebab pertumbuhan yang terhambat rata-rata kadar feritin yang dimiliki yaitu 2500 ng/ml. Ditemukan juga dalam studi di India oleh *Gomber dan Dewan*, saat kadar feritin >3000 ng/ml maka gangguan pertumbuhan pasien tampak nyata. Pada penelitian ini semua anak dengan perawakan pendek memiliki kadar feritin >3000 ng/ml, dan dari 11 anak dengan perawakan normal semua memiliki kadar feritin <3000 ng/ml.

Isworo (2012) dalam penelitiannya menunjukkan sebanyak 32 anak dengan thalasemia 19 anak masuk dalam kategori status gizi kurus. Sedangkan penelitian yang dilakukan oleh Moeryono (2012) terhadap 13 orang anak, 2 diantaranya masuk dalam kategori gizi kurang. Mu'awanah (2016) melakukan penelitian terhadap 40 anak di RSUP Dr. Kariadi Semarang pada bulan Januari-Februari 2016. Hasil penelitian ini menggambarkan status gizi anak thalasemia, indeks tinggi badan dalam usia (TB/U) menunjukkan hasil terbanyak adalah kategori pendek (57,1 %), indeks berat badan dalam usia (BB/U) terbanyak kategori gizi kurang (57,1 %), berat badan dalam tinggi badan (BB/TB) semua dalam kategori normal, indeks massa tubuh dalam usia (IMT/U) terbanyak kategori normal (75 %), sebanyak 55 % responden berisiko tinggi malnutrisi berdasarkan skrining risiko malnutrisi *Pediatric Yorkhill Malnutrition Score*.

Berdasarkan wawancara yang dilakukan pada Bapak Ruswandi selaku Ketua YTI, mengatakan bahwa rata-rata kadar hemoglobin anak dengan thalasemia datang ke klinik di bawah rata-rata 5 gr/dl. Hal ini dibenarkan juga oleh informan yang memiliki dua orang anak dengan thalasemia mayor. Kedua anaknya dalam kategori status gizi yang kurang, kadar hemoglobin rata-rata 6-9 gr/dl. Wawancara yang dilakukan pada perawat di Rumah Sakit Sint Carolus Jakarta yang pernah merawat anak dengan thalasemia mengatakan sebanyak 4 orang anak yang rutin melakukan transfusi setiap bulan. Perawat tersebut menambahkan, bahwa anak tersebut datang untuk transfusi saat kadar hemoglobin sudah di bawah 9 gr/dl, anak sudah tampak lemas dan pucat. Hal serupa diungkapkan juga oleh perawat anak di unit rawat inap dan rawat jalan thalasemia RSPAD Gatot Soebroto, beberapa anak

yang dirawat sudah datang dengan kadar hemoglobin yang rendah rata-rata dibawah 10 gr/dl dan yang terendah 4 gr/dl. Rata-rata kadar feritin yang diperiksa setiap 3 bulan sekali <2000, kadar feritin yang rendah diakibatkan pemberian transfusi yang tidak sesuai jadwal.

Perawat RSPAD Gatot Soebroto mengatakan bahwa anak dengan kadar feritin yang rendah datang untuk melakukan transfusi tidak sesuai dengan jadwal yang harusnya ditentukan, rata-rata kadar hemoglobin pra transfusi <9gr/dl, status gizi kurang, perubahan pada fisik, dan kadar feritin yang rendah. Bersamaan dengan data yang didapat dari RSAB Harapan Kita rata-rata kadar hemoglobin pra transfusi <7gr/dl, perubahan fisik, kadar feritin yang rendah dan status gizi kurang.

Fenomena yang didapat dari beberapa informan dan penelitian menunjukkan beberapa masalah dengan kadar hemoglobin sebelum transfusi yang sangat rendah, status gizi yang kurang, perubahan fisik akibat transfusi yang berulang dan kadar feritin yang rendah. Hal ini membuat peneliti tertarik untuk melakukan penelitian tentang “Perubahan Fisik dan Karakteristik Anak dengan Thalasemia di RSPAD Gatot Soebroto dan RSAB Harapan Kita”.

## **B. Perumusan Masalah**

Prevalensi thalasemia baik secara global mau pun nasional terus mengalami peningkatan. Berbagai penelitian menunjukkan setiap anak dengan thalasemia melakukan transfusi ketika anak sudah tampak pucat dan lemas, sehingga kadar hemoglobin sangat rendah. Hal ini diperkuat dari data hasil wawancara dan berbagai penelitian yang menyatakan bahwa anak thalasemia,

rata-rata memiliki kadar hemoglobin sebelum transfusi yang rendah, status gizi kurang, perubahan fisik dan kadar feritin yang rendah. Oleh karena itu masalah dalam penelitian ini adalah hanya melihat bagaimana “Perubahan Fisik dan Karakteristik Anak dengan Thalasemia di RSPAD Gatot Soebroto dan RSAB Harapan Kita?”.

### **C. Tujuan Penelitian**

#### **1. Tujuan Umum**

Tujuan umum penelitian ini adalah diketahuinya perubahan fisik dan karakteristik anak dengan thalasemia di RSPAD Gatot Soebroto dan RSAB Harapan Kita.

#### **2. Tujuan Khusus**

- a. Teridentifikasi perubahan fisik dan karakteristik usia sekolah dan remaja anak dengan thalasemia di RSPAD Gatot Soebroto dan RSAB Harapan Kita.
- b. Teridentifikasi perubahan fisik dan karakteristik usia diagnosis pertama kali anak dengan thalasemia di RSPAD Gatot Soebroto dan RSAB Harapan Kita.
- c. Teridentifikasi perubahan fisik dan karakteristik kadar hemoglobin sebelum transfusi anak dengan thalasemia di RSPAD Gatot Soebroto dan RSAB Harapan Kita.
- d. Teridentifikasi perubahan fisik dan karakteristik kadar hemoglobin sesudah transfusi anak dengan thalasemia di RSPAD Gatot Soebroto dan RSAB Harapan Kita.

- e. Teridentifikasi perubahan fisik dan karakteristik perubahan fisik anak dengan thalasemia di RSPAD Gatot Soebroto dan RSAB Harapan Kita.
- f. Teridentifikasi perubahan fisik dan karakteristik status gizi berdasarkan BB dan LILA anak dengan thalasemia di RSPAD Gatot Soebroto dan RSAB Harapan Kita.
- g. Teridentifikasinya perubahan fisik dan karakteristik kadar feritin anak dengan thalasemia di RSPAD Gatot Soebroto dan RSAB Harapan Kita.
- h. Teridentifikasinya perubahan fisik dan karakteristik riwayat splenektomi anak dengan thalasemia di RSPAD Gatot Soebroto dan RSAB Harapan Kita.

#### **D. Manfaat Penelitian**

Penelitian ini diharapkan dapat memberi manfaat yang aplikatif kepada berbagai pihak, yaitu:

1. Bagi Institusi Pendidikan

Sebagai bahan untuk mengembangkan dan menambah wawasan ilmu keperawatan bagi mahasiswa dan staf pengajar mengenai usia sekolah dan remaja, usia diagnosis thalasemia, kadar hemoglobin pre transfusi dan pra transfusi, perubahan fisik, status gizi, kadar feritin, dan riwayat splenektomi anak dengan thalasemia.

2. Bagi Tempat Penelitian

Dengan diketahuinya perubahan fisik dan karakteristik usia sekolah dan remaja, usia diagnosis thalasemia, kadar hemoglobin pre transfusi dan

pra transfusi, perubahan fisik, status gizi, kadar feritin dan riwayat splenektomi anak dengan thalasemia, maka penelitian diharapkan dapat sebagai masukan untuk menyusun asuhan keperawatan anak secara holistik.

### 3. Bagi Peneliti

Sebagai cara untuk menerapkan ilmu yang telah dipelajari yaitu metodologi riset, biostatistik dan keperawatan anak sehingga dapat mengimplementasikan ilmu yang telah diperoleh sebagai dasar untuk penelitian tentang perubahan fisik dan karakteristik anak dengan thalasemia.

## **E. Ruang Lingkup Penelitian**

Pada penelitian ini yang telah diteliti adalah perubahan fisik dan karakteristik anak tahun dengan thalasemia. Penelitian ini telah dilakukan pada bulan Maret 2019 di RSPAD Gatot Soebroto dan RSAB Harapan Kita. Sampel pada penelitian ini adalah anak dengan thalasemia. Penelitian ini dilakukan karena peneliti perlu mengetahui perubahan fisik dan karakteristik anak dengan thalasemia. Pada penelitian ini telah digunakan metode kuantitatif deskriptif.