

BAB I

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Talasemia merupakan salah satu jenis penyakit kelainan darah bawaan yang biasanya ditandai dengan kondisi sel darah merah (*eritrosit*) yang mudah rusak atau lebih pendek umurnya dari sel darah normal pada umumnya, yaitu 120 hari (Sukri, 2016). Talasemia merupakan penyakit *hemolitik* klinis dengan gejala utama anemia dan memerlukan transfusi darah berulang (Kartoyo, 2013).

World Health Organization (WHO) pada 2016 menyatakan bahwa sekitar 5% dari populasi dunia membawa gen sifat untuk gangguan hemoglobin, terutama penyakit sel sabit dan talasemia. Indonesia merupakan negara yang berada dalam sabuk talasemia dengan prevalensi karier talasemia mencapai sekitar 3,8% dari seluruh populasi. Berdasarkan data dari Yayasan Thalassaemia Indonesia, terjadi peningkatan kasus talasemia yang terus menerus sejak tahun 2012 sebanyak 4896 hingga tahun 2018 sebanyak 8761. Kementerian Kesehatan Republik Indonesia menyebutkan tiga provinsi dengan jumlah kasus talasemia pada tahun 2016 yang tertinggi adalah Provinsi Jawa Barat, Jawa Tengah, dan DKI Jakarta.

Kementerian Kesehatan Republik Indonesia (2017) menyebutkan bahwa berdasarkan gejalanya, talasemia dibagi menjadi tiga jenis yaitu talasemia minor, talasemia intermedia dan talasemia mayor. Talasemia minor atau pembawa sifat, hidup seperti orang normal, tidak mengalami perubahan penampilan fisik dan tidak bergejala sama sekali. Namun individu ini memiliki risiko mempunyai anak dengan talasemia jika menikah dengan sesama talasemia minor. Talasemia

intermedia memiliki kadar Hb yang lebih rendah (berkisar 8-10 g/dL), sehingga tetap memerlukan transfusi darah namun tidak rutin dan pasien tetap dapat hidup normal. Beberapa kasus memerlukan pengobatan rutin untuk mencegah komplikasi lebih lanjut. Talasemia mayor dapat hidup dengan normal jika mendapatkan pengobatan optimal dengan transfusi darah rutin, konsumsi obat kelasi besi teratur dan pemantauan ketat oleh dokter. Pasien dengan talasemia mayor yang mendapatkan transfusi berulang akan menyebabkan penumpukan zat besi yang mengakibatkan kerusakan organ-organ dalam tubuh seperti hati, limpa, ginjal, jantung, tulang, dan pankreas.

Pasien talasemia akan tampak terlihat normal ketika mereka lahir seperti bayi-bayi biasanya dan tidak menunjukkan gejala pada awal masa kelahirannya. Gejala-gejala talasemia akan mulai terlihat pada saat anak memasuki usia 3-18 bulan. Umumnya sel darah mengalami siklus produk normal yaitu 120 hari, sama halnya dengan penderita talasemia, hanya saja sel darah merah yang mereka miliki berumur pendek atau kurang dari 120 hari. Sedangkan, darah yang baru belum terbentuk. Akhirnya, terjadilah kekurangan darah atau anemia pada si penderita. Untuk menutupi sel kekurangan sel darah merah, maka sel darah merah harus didatangkan dari luar tubuh melalui transfusi darah (Sukri, 2016).

Keadaan anemia dan masalah endokrin ini dapat mengganggu proses pertumbuhan pasien talasemia, sehingga menyebabkan gangguan pertumbuhan seperti postur tubuh yang pendek. Pertumbuhan merupakan bertambahnya ukuran fisik dan struktur tubuh karena adanya multiplikasi sel-sel dan juga bertambah besarnya sel yang dapat diukur secara kuantitatif seperti penambahan ukuran berat badan, tinggi badan, dan lingkar kepala. Pasien talasemia sering mengalami

gangguan pertumbuhan. Pertumbuhan terhambat sering terjadi pada pasien talasemia mayor anak dan remaja. Pada pasien talasemia kadar *hemoglobin* sangat berpengaruh dan harus dipertahankan kurang lebih 10 g/dl disertai pencegahan *hemokromatosis*, maka gangguan pertumbuhan tidak akan terjadi (Safitri, 2015).

Pengobatan penyakit talasemia sampai saat ini belum sampai pada tingkat penyembuhan secara total. Pengobatan yang dapat dilakukan meliputi pengobatan terhadap penyakit dan komplikasinya. Pengobatan terhadap penyakit dengan cara transfusi darah, *splenektomi*, induksi sintesa rantai globin, transplantasi sumsum dan terapi gen. Pengobatan komplikasi meliputi mencegah kelebihan dan penimbunan besi, pemberian kalsium, asam folat, imunisasi (Herdata,H.N, 2008 dan Tamam.M, 2009). Pada pasien dengan talasemia mayor membutuhkan transfusi darah berulang untuk mempertahankan kelangsungan hidupnya, transfusi diberikan apabila kadar Hb dibawah 8 gr/dl.

Pemberian transfusi darah yang berulang-ulang dapat menimbulkan berbagai komplikasi, seperti *hemosiderosis* dan *hemokromatis*, yaitu menimbulkan penimbunan zat besi dalam jaringan tubuh sehingga dapat menyebabkan kerusakan organ-organ tubuh seperti hati, limpa, ginjal, jantung, tulang, dan pankreas. Dampak lain yang ditimbulkan akibat transfusi yaitu tertularnya penyakit seperti penyakit hepatitis dan HIV (Sukri, 2016).

Transfusi yang dilakukan secara terus menerus dapat menyebabkan terjadinya penumpukan zat besi dalam tubuh (Sukri, 2016). Penumpukan zat besi dalam jaringan tubuh ini dapat menyebabkan kondisi hati, jantung dan organ lainnya rusak. Penumpukan zat besi dalam jantung akan menyebabkan gagal jantung, penumpukan zat besi yang terjadi di kulit akan menyebabkan kulit

menjadi berwarna hitam keabu-abuan. Sedangkan, jika penumpukan zat besi terjadi pada kelenjar akan menyebabkan terhambatnya pertumbuhan bagian bagian tubuh (Sukri, 2016). Terapi yang dapat diberikan pada pasien talasemia yang melakukan transfusi secara reguler adalah terapi kelasi besi (Safitri, 2015).

Kelasi besi adalah salah satu perawatan yang harus dilakukan oleh pasien talasemia yang bertujuan untuk mencegah komplikasi akibat penumpukan zat besi di organ tubuh. Terapi kelasi besi bertujuan untuk *detoksifikasi* kelebihan besi yaitu mengikat besi yang tidak terikat transferin di plasma dan mengeluarkan besi dari tubuh. Pemberian terapi kelasi besi dapat mencegah komplikasi kelebihan besi dan menurunkan angka kematian pada pasien talasemia (Menkes, 2018). Sebagian besar kematian pada pasien talasemia disebabkan oleh komplikasi akibat akumulasi zat besi dari transfusi darah (Adiratna, 2019).

Pemberian kelasi besi dimulai setelah diberikan saat kadar feritin serum \geq 1000 ng/mL, atau sudah mendapat transfusi darah 10-15 kali, dan sudah menerima darah sebanyak 3 liter. Kelebihan beban besi akan terjadi apabila penderita talasemia dibiarkan tidak diterapi sehingga menyebabkan *morbiditas* berat dan kematian usia muda. Terapi kelasi besi ini efektif untuk menurunkan kadar besi dan meningkatkan harapan hidup pada pasien talasemia apabila patuh mengkonsumsinya (Safitri, 2015).

Kepatuhan adalah perilaku individu (misalnya: minum obat, mematuhi diet, atau melakukan perubahan gaya hidup) sesuai anjuran terapi dan kesehatan (Kozier, 2010). Beberapa faktor yang mempengaruhi kepatuhan itu adalah usia, jenis kelamin, suku bangsa, pekerjaan, pendidikan, efek samping terapi, agama, budaya, dukungan keluarga, interaksi dengan petugas kesehatan, penyakit

penyerta, pengetahuan, status ekonomi orang tua, dan penanggung jawab pembayaran (Brunner & Suddarth, 2013). Dampak yang terjadi pada pasien talasemia akibat kurang patuhnya terapi talasemia yaitu terjadi pada kondisi fisik, kondisi psikososial serta komplikasi penyakit sehingga berujung pada kematian, sedangkan dampak bagi keluarga lebih cenderung pada waktu dan biaya yang lebih banyak dibutuhkan untuk merawat anak sehingga seringkali menimbulkan masalah ekonomi serta orang tua menjadi merasa bersalah, frustrasi, cemas dan depresi terhadap penyakit yang diderita anaknya (Rahayu, 2015).

Kepatuhan berobat merupakan hal penting dalam penatalaksanaan pasien talasemia (Arifna, 2017). Hasil penelitian yang dilakukan oleh Rosnia Safitri (2015) menyebutkan bahwa terdapat adanya hubungan yang signifikan antara kepatuhan konsumsi kelasi besi dengan pertumbuhan. Pemberian kelasi besi yang optimal dapat mengurangi deposit besi yang terjadi pada pasien talasemia dan diharapkan dapat memperbaiki pertumbuhan pasien talasemia (Safitri, 2015).

Sampai saat ini talasemia belum dapat disembuhkan dan pengobatan utama yang dapat dilakukan adalah transfusi darah yang dilakukan setiap bulan seumur hidupnya. Pemberian transfusi yang berulang akan menyebabkan terjadinya penumpukan besi pada jaringan parenkim hati yang disertai dengan kadar serum besi yang tinggi. Efek samping yang terjadi dari transfusi darah ini adalah meningkatnya akumulasi zat besi dalam tubuh (Harvina, 2018). Talasemia mayor yang mendapatkan transfusi berulang akan mengalami deposit besi (*hemosiderosis*) pada kelenjar tiroid yang menyebabkan timbulnya gangguan pada sistem endokrin berupa kurangnya produksi hormon pertumbuhan (*growth hormone*), sehingga terjadi gangguan pertumbuhan. Penimbunan zat besi yang

terjadi dalam tubuh diakibatkan oleh pembentukan sel darah merah yang terus menerus namun berumur kurang dari 120 hari dan asupan sel darah merah dari luar melalui transfusi yang dimana sel darah merah ini memiliki komponen zat besi sehingga terjadi penimbunan zat besi dalam tubuh.

Pemberian terapi kelasi besi dapat mencegah komplikasi kelebihan zat besi dan menurunkan angka kematian pada pasien talasemia (Menkes, 2018). Salah satu dampak yang pertama dirasakan oleh pasien talasemia adalah dari segi pertumbuhan. Hampir dipastikan pertumbuhan fisik seorang pasien talasemia akan mengalami perlambatan dan tertinggal dibanding dengan pertumbuhan fisik teman sebayanya yang normal. Namun hal itu dapat diminimalisir dengan transfusi yang teratur dan konsumsi kelasi besi yang teratur (Sukri, 2016).

Terapi kelasi besi ini dapat berpengaruh terhadap gangguan pertumbuhan pada pasien talasemia terkait proses *hemosiderosis* yang terjadi pada sistem endokrin termasuk pada kelenjar tiroid. Menurut penelitian Styne dalam Safitri (2015) menyatakan bahwa penggunaan kelasi besi ini dapat mengurangi deposit besi pada kelenjar tiroid. Pasien talasemia dapat tumbuh normal bila kadar hemoglobin dipertahankan di atas 10-11 g/dl dan diikuti terapi kelasi besi yang memadai (Made dan Ketut, 2011). Gangguan pertumbuhan dapat terjadi akibat transfusi darah berulang yang dapat menyebabkan penimbunan zat besi dalam tubuh, maka dari itu kepatuhan konsumsi kelasi besi harus sangat diperhatikan.

Berdasarkan uraian tersebut, peneliti tertarik untuk meneliti tentang hubungan tingkat kepatuhan konsumsi kelasi besi dengan pertumbuhan pasien talasemia mayor.

1.2 Rumusan Masalah

Berdasarkan uraian latar belakang yang telah dijelaskan diatas, maka peneliti merumuskan masalah bagaimanakah hubungan tingkat kepatuhan konsumsi kelasi besi terhadap pertumbuhan pasien talasemia mayor?

1.3 Tujuan Penelitian

Mengidentifikasi hubungan tingkat kepatuhan konsumsi kelasi besi dengan pertumbuhan pasien talasemia.

1.4 Manfaat Penelitian

1.4.1 Manfaat Teoritis

1. Manfaat Bagi Keperawatan

- 1) Hasil *literature review* ini dapat membangun kerangka konseptual tentang hubungan tingkat kepatuhan konsumsi kelasi besi terhadap pertumbuhan pasien talasemia.
- 2) Hasil *literature review* ini dapat dijadikan referrensi bagi tenaga kesehatan untuk memberikan informasi terkait hubungan kepatuhan konsumsi kelasi besi dengan pertumbuhan pasien talasemia.

2. Manfaat bagi Peneliti lain

- 1) Hasil dari *literature review* ini dapat menjadi referensi dalam mengembangkan penelitian yang terkait dengan tingkat kepatuhan konsumsi kelasi besi terhadap pertumbuhan pasien talasemia.

- 2) Hasil dari *literature review* ini bisa menjadi data dasar dalam melakukan penelitian lanjutan yang terkait dengan tingkat kepatuhan konsumsi kelasi besi terhadap pertumbuhan pasien talasemia.

1.4.2 Manfaat Praktis

Hasil penelitian ini dapat menjadi masukan bagi perawat yang bertugas di ruang talasemia untuk meningkatkan dan mengontrol kepatuhan konsumsi kelasi besi terhadap pertumbuhan pasien talasemia.