

## **BAB II**

### **TINJAUAN PUSTAKA**

#### **2.1 Konsep Talasemia**

##### **2.1.1 Definisi Talasemia**

Talasemia adalah salah satu penyakit yang diturunkan secara genetik. Pada penderita talasemia umumnya mengalami hemolysis diakibatkan adanya gangguan sistesis rantai globin, maka dari itu penderita talasemia harus melakukan transfusi darah terus menerus (Fahmiati dkk, 2017)

Talasemia adalah penyakit hemolitik hereditas diakibatkan oleh gangguan sintesis hemoglobin didalam sel darah merah. Talasemia ditandai dengan adanya penurunan atau tidak adanya sintesis salah satu rantai  $\alpha$ ,  $\beta$  atau rantai globin yang membentuk struktur normal molekul hemoglobin utama pada orang dewasa. Talasemia merupakan kelainan pada jumlah penyusun hemoglobin dan hemoglobinopati dimana hal tersebut adalah kondisi dimana terjadinya perubahan stuktur hemoglobin. Abnormalitas inilah yang menyebabkan kondisi klinis anemia kronis dengan semua.

##### **2.1.2 Klasifikasi Talasemia**

gejala dan tanda klinis, serta komplikasi yang menyertai (Lantip, 2019).

1. Menurut Glanello (2010). Talasemia dapat diklasifikasikan menjadi dua yaitu talasemia mayor dan talasemia minor. Talasemia mayor yaitu terjadi antara usia 6-24 bulan, talasemia mayor dimanifestasikan sebagai gagal tumbuh, pucat, pembesaran limpa dan hati, dimana anak dengan thalassemia ini harus ketergantungan transfusi (independent transfusion). Sedangkan talasemia minor biasanya tidak menunjukkan gejala klinis tetapi mengalami anemia ringan, ketika orang tua itu karier, mempunyai resiko 25% pada setiap kehamilan dengan memiliki anak dengan talasemia homozigot.
2. Klasifikasi talasemia menurut Lantip (2019), talasemia dibagi menjadi tiga sesuai kriteria utama berdasarkan tanda dan gejala klinis, onset awitan, dan kebutuhan transfusi darah yang digunakan untuk terapi suportif pasien thalassemia.

1. Talasemia mayor

Talasemia mayor merupakan kondisi klinis talasemia paling berat. Pasien dengan talasemia ini membutuhkan transfusi sejak tahun pertama yaitu usia 6-24 tahun dan berlanjut sampai seumur hidupnya. Transfusi dilakukan selama 2 minggu sekali sampai 4 minggu sekali. Gejala awalnya yaitu keadaan kulit pucat pada telapak tangan, kelopak mata bagian dalam, daerah perut, dan seluruh permukaan perut. Lama kelamaan akan tampak lemas, tidak aktif, dan tida

gairah untuk menyusun. Pasien akan mengalami kegagalan berkembang. Gangguan pertumbuhan dan malnutrisi akan sering terjadi oleh pasien talasemia mayor.

## 2. Talasemia intermedia

Talasemia tipe ini terjadi dikarenakan adanya abnormalitas pada 2 kromosom yang menurun dari orang tua. Talasemia ini terjadi akibat adanya kombinasi 2 gen yaitu, mutan berat dan ringan atau mutan ringan dan ringan. Diagnosa pada kasus ini dimulai pada usia belasan tahun atau bahkan dewasa. Tanda gejalanya hampir sama dengan talasemia mayor hanya saja tanda gejala talasemia intermedia lebih ringan. Transfusi yang dilakukan pun cenderung lebih senggang yaitu, antara 3 bulan sekali, 6 bulan sekali atau bahkan 1 tahun sekali. Namun talasemia jenis ini mudah berubah menjadi mayor jika didapat terjadinya anemia kronis yang terlambat ditangani.

## 3. Talasemia minor.

Talasemia minor atau sebagai pembawa sifat, traits, pembawa mutan, atau karier talasemia. pasien biasanya tidak menunjukkan gejala, hal tersebut terjadi karena pada talasemia minor hanya melibatkan satu kromosom dari orang tuanya. Sehingga satu gen yang normal dapat

berkontribusi pada proses sistem hematopoiesis dengan baik.

### **2.1.3 Etiologi**

Talasemia disebabkan oleh defisiensi produksi globin pada hemoglobin menyebabkan terjadinya kerusakan sel darah merah didalam pembuluh darah sehingga umur eritroit menjadi pendek atau kurang dari 100 hari. Kerusakan tersebut karena abnormalitas hemoglobin atau hemoglobinopatia (Tunaim, 2019) Kelainan darah hereditas ditandai dengan berkurangnya atau tidak adanya sintesis rantai globin beta, yang mengakibatkan berkurangnya Hb dalam sel darah merah (RBC). (*Thalassemia International Federation* (TIF), 2010)

### **2.1.4 Patofisiologi**

Secara fisiologis, rantai globin merupakan kombinasi antara rantai  $\alpha$ -globin ke rantai non- $\alpha$ -globin, yang sebagian besar adalah rantai  $\beta$ . Rantai  $\beta$  dan rantai  $\alpha$  akan membentuk hemoglobin. Sindrom beta-talasemia adalah sekelompok kelainan darah hereditas yang ditandai dengan berkurangnya atau tidak adanya sintesis rantai globin beta, yang mengakibatkan berkurangnya Hb dalam sel darah merah (RBC). (*Thalassemia International Federation* (TIF), 2010)

Hb A yang normal memiliki empat rantai globin yaitu rantai polipeptoida, masing-masing rantai polipeptidan akan bergabung dengan empat kompleks heme yang kemudian akan membentuk molekul hemoglobin. Pada kasus talasemia  $\beta$  sintesis rantai  $\beta$  mengalami kerusakan. Kemudian eritropoesis menjadi tidak aktif yang menyebabkan hanya sebagian kecil eritrosit yang mampu mencapai sirkulasi perifer dan terjadi anemia. Talasemia mayor menyebabkan anemia berat menyebabkan ginjal untuk melepaskan erythropoeitin yaitu hormone yang menstimulasi bone marrow atau sumsum tulang belakang untuk memproduksi lebih banyak sel darah merah, sehingga hematopoiesis menjadi tidak efektif. Akibat dari peningkatan eritropoesis ini mengakibatkan hyperplasia dan ekspansi sumsum tulang menyebabkan deformitas pada tulang. Eritropoesisi juga menstimulasi jaringan hematopoiesis ekstra medular dihati dan di limpa yang akhirnya menyebabkan hepatosplenomegali. Komplikasi dari anemia juga akan menyebabkan absorpsi besi di saluran cerna terjadi penumpukan zat besi (Bulan,2019)

#### **2.1.5 Manifestasi Klinis**

##### **1. Talasemia mayor**

Gejala paling umum terjadi pada usia 7 bulan awal pertumbuhan bayi. Gejala awalnya adalah pucat diseluruh bagian tubuh.

Tampak lemas, bayi menjadi kurang aktif, tidak bergairah untuk menyusu. Bayi akan mengalami kegagalan untuk berkembang secara normal. Keterlambatan pertumbuhan, pucat, ikterus, hipotrofi otot, genu valgum, hepatosplenomegali, ulkus kaki, dan perubahan tulang yang disebabkan oleh perluasan sumsum tulang, gangguan pertumbuhan dan malnutrisi juga akan dialami oleh pasien talasemia (Lantif, 2019)

## 2. Talasemia intermedia

Individu dengan talasemia ini memiliki anemia ringan. Terkadang pasien tidak didapati tanda gejala sampai dewasa. Gambaran klinis yang mungkin muncul adalah pucat ringan hingga sedang, icterus, dan pembesaran hati dan limpa (Glanello, 2010)

## 3. Talasemia minor

Pada talasemia tipe ini biasanya tidak menunjukkan gejala klinis tetapi mengalami anemia ringan (Glanello, 2010)

### **2.1.6 Komplikasi**

Komplikasi adalah penyebab kematian pasien talasemia organ yang sering menyebabkan gangguan adalah sistem endokrin yakni gangguan pertumbuhan akibat supresi Growth Hormone, pubertas terlambat dan hipogonadisme. Penyebab kematian paling tinggi yaitu pada pasien dengan gangguan jantung termasuk

kardiomiopati. Sekitar 70% kematian akibat defek pada otot jantung dan gangguan irama jantung, heart dysfunction, aritmia. Komplikasi sistem lainnya adalah sistem skeletal, gangguan syaraf, gangguan epidermis, dan gangguan gastrointestinal, namun tidak dianggap terlalu berbahaya. Kelainan diabetes adalah salah satu komplikasinya, diabetes terjadi akibat komplikasi pemberian transfusi yang terus menerus menyebabkan penumpukan zat besi sehingga menjadi iron overload. Penumpukan zat besi akan didistribusikan ke semua organ termasuk sistem endokrin, pancreas sebagai salah satu organ terpenting endokrin sehingga menjadi mengganggu sistem homeostatis dan biosintesis insulin pada pulau langerhans. (Lantif, 2019)

#### **2.1.7 Penatalaksanaan**

Penatalaksanaan menurut Lantif, 2019

##### **1. Transfusi darah rutin**

Transfusi dilakukan selama 2 kali dengan selang 2 minggu. Target hemoglobin setelah transfusi adalah 14 mg/dL. Pemberian darah dengan hb pretransfusi rata-rata 9 mg/dL adalah untuk mencegah terjadinya eritropoiesis ektrameduler, mencegah keusakan organ, meningkatkan daya tahan tubuh, dan menekan kebutuhan darah dimasa mendatang.

##### **2. Terapi kelasi besi**

Pemberian transfusi menyebabkan penumpukan zat besi dalam tubuh. Sifat zat besi yang tidak bisa dikeluarkan dari tubuh secara alami harus dibantu dengan kelator agar bisa diekskresikan ke luar tubuh. Maka dari itu pemberian kelasi besi harus diberikan untuk mengiringi pemberian transfusi. Ada 3 macam obat utama kelator yaitu Deferoksamin dengan nama dagang Desferal, Deferiprone dengan merek Feriprox dengan konsumsi minum tablet, dan Deferasirox (Exjade) dengan tablet berbentuk everfescen.

### 3. Splenektomi

Splenektomi adalah tindakan insisi memotong splen atau limfa dari tubuh. Tindakan ini dapat diindikasikan untuk keadaan seperti kebutuhan transfusi meningkat

## 2.2 Definisi Transfusi

Transfusi adalah suatu rangkaian proses memindahkan darah atau komponen darah dari donor pada resepien. Prosedur ini ditunjukkan untuk menambah atau menggantikan komponen darah yang tidak cukup. Secara rasional pemberian komponen darah tertentu sesuai dengan kebutuhan. Berbagai jenis komponen darah yaitu, darah lengkap (whole blood), sel darah merah pekat (packed red cells/PRC), sel darah merah yang dicuci (washed erythrocytes/WE), trombosit, plasma segar beku (fresh frozen plasma/FFP), dan kriopresipitat (Pustika, 2016)



Transfusi akan memberikan pasien energy karena darah hasil transfusi yang mengandung hemoglobin yang mampu memenuhi kebutuhan tubuh pasien talasemia. Pada penderita talasemia sangat membutuhkan transfusi darah karena kadar hemoglobin pada pasien talasemia kurang atau tidak cukup untuk memproduksi protein sehingga menyebabkan kadar hemoglobin yang dibentuk menjadi berkurang dan trombosit mudah rusak. (Rima, 2019).

### **2.2.1 Indikasi Transfusi**

Transfusi darah pada pasien talasemia dilakukan untuk menekan hematopoiesis ektramedular dan untuk mengoptimalkan pertumbuhan anak. Pemberian transfusi darah akan berbeda pada setiap individunya. Transfusi akan dilakukan jika hasil diagnose pasien adalah dengan talasemia mayor atau jika kadar Hb <7 g/dL. Jika pasien dengan kadar Hb <7 g/dL juga di dapatkan adanya gangguan pertumbuhan atau adanya deformitas pada tulang akibat komplikasi dari talasemia (Menkes RI, 2018)

### **2.2.2 Jenis Darah yang di Gunakan**

Pada penderita talasemia akan mengalami kerusakan pada sel darah merahnya, maka dari itu penderita talasemia akan diberikan darah jenis PRC (*Packed Red Cell*). PRC ini berguna pada pasien yang hanya memerlukan komponen sel darah

merahnya saja seperti pasien talasemia yang ditandai dengan anemia kronik. PRC akan menjadi pembawa oksigen seperti eritrosit. Namun, hal ini tidak akan membebani organ lain dengan volume berlebih (Post, 2017)

Hal-hal yang harus diperhatikan selama transfusi dan reaksi alergi yang mungkin timbul menurut Menteri Kesehatan Republik Indonesia, 2018, yaitu:

1. Produk darah yang akan digunakan adalah PRC rendah leukosit (leukodepleted) yang sudah dilakukan uji skrining NAT terlebih dulu dan menggunakan produk darah yang telah dicocokkan dengan darah pasien (*Level of Evidence IIa*)
2. Pemberian whole blood pada pasien dengan transfusi rutin dapat menyebabkan reaksi transfusi non-hemolitik.
3. Komplikasi dari transfusi dapat dikurangi dengan pemilihan produk darah tertentu seperti PRC cuci, sel darah merah beku/frozen (*cryopreserved red cells*), dan donor tetap. talasemia yang membutuhkan transfusi darah berulang idealnya mendapatkan PRC leukodepleted.
4. Reaksi transfusi dan tata laksananya Bila terjadi reaksi transfusi, tata laksana disesuaikan berdasarkan berat ringannya reaksi transfusi. Penggunaan PRC leukodepleted dapat mengurangi berbagai reaksi transfusi.

5. Reaksi Demam sebagai reaksi transfusi non-hemolitik (*febrile nonhemolytic transfusion reactions/ FNHTR*). Demam disebabkan oleh reaksi hemolitik akibat dari produk darah yang terkontaminasi bakteri.
6. Reaksi alergi Reaksi alergi dimediasi oleh IgE, biasanya dipicu oleh protein plasma, dan dapat bermanifestasi ringan hingga berat. Reaksi ringan seperti urtikaria, gatal, dan ruam kemerahan, sedangkan gejala yang berat meliputi stridor, bronkospasme, hipotensi, hingga reaksi anafilaksis.
7. Reaksi alergi berat terutama diwaspadai pada pasien dengan imunodefisiensi IgA dan pasien yang memiliki antibodi IgA. Pencegahan reaksi alergi berulang dapat dilakukan dengan pemberian PRC cuci. Pasien dengan defisiensi IgA dapat diberikan darah dari donor dengan defisiensi IgA.
8. Reaksi hemolitik akut Reaksi ini dapat terjadi dalam hitungan menit sampai beberapa jam setelah transfusi. Gejala yang ditimbulkan adalah demam mendadak, menggigil, nyeri tulang belakang, sesak, hemoglobinuria, dan syok. Reaksi ini dapat timbul karena produk darah yang diberikan tidak sesuai dengan darah pasien. Ketidaksesuaian produk darah ini lebih banyak terjadi pada pasien yang melakukan transfusi di tempat yang tidak biasanya. Sebelum pemberian transfusi seharusnya dilakukan identifikasi terlebih dahulu untuk meminimalkan

kesalahan. Apabila dicurigai terjadi reaksi transfusi, hentikan transfusi segera, dan berikan cairan intravena untuk mempertahankan volume intravaskular

9. Reaksi lambat transfusi. Hal ini terjadi dalam 5 sampai 14 hari setelah transfusi, ditandai dengan anemia yang terjadi tiba-tiba, ikterik, dan malaise. Reaksi ini terjadi apabila alloantibodi tidak terdeteksi pada saat transfusi dilakukan atau terdapat pembentukan antibodi baru. Anemia hemolitik autoimun  
Anemia hemolitik autoimun adalah komplikasi serius akibat transfusi darah. Darah yang diberikan mungkin kompatibel pada pemeriksaan awal, namun umur eritrosit sangat pendek dan kadar Hb turun di bawah kadar Hb pra-transfusi biasanya. Destruksi darah terjadi pada darah pasien dan donor serta evaluasi serologi menunjukkan reaksi antigen-antibodi luas. Kondisi ini dapat diatasi dengan pemberian steroid, agen imunosupresan, dan imunoglobulin intravena. Kejadian ini umumnya terjadi pada transfusi pada usia dewasa.

10. *Transfusion-related acute lung injury* *Transfusion-related acute lung injury* (TRALI) adalah komplikasi berat yang mungkin terjadi akibat anti-neutrofil atau antibodi anti-HLA.<sup>35</sup> Komplikasi ini ditandai oleh dispneu, takikardia, demam, dan hipotensi dalam jangka waktu 6 jam setelah transfusi. Pemeriksaan foto toraks dapat memperlihatkan infiltrat di

seluruh lapang paru atau gambaran edema paru. Tata laksana TRALI bersifat suportif meliputi pemberian oksigen, steroid, diuretik, dan pada kondisi yang berat dapat diperlukan ventilasi mekanik.

11. *Transfusion-induced graft-versus-host disease* *Transfusion-induced graft-versus-host disease* (TI-GVHD) disebabkan oleh limfosit hidup yang berada dalam darah donor. Kondisi ini jarang terjadi dan bersifat fatal. Risiko mengalami TI-GVHD lebih tinggi pada pasien imunokompromais, atau pasien imunokompeten yang mendapatkan darah dari anggota keluarga yang memiliki TIGVHD. Reaksi terjadi dalam 1 hingga 4 minggu setelah transfusi, ditandai dengan demam, ruam, disfungsi hati, diare, dan pansitopenia akibat kegagalan sumsum tulang. Untuk mengurangi risiko TI-GVHD hindari transfusi dari anggota keluarga/ donor haploidentikal. Transfusi menggunakan leucodepleted saja tidak mengurangi risiko ini.

12. *Transfusion-associated circulatory overload* *Transfusion-associated circulatory overload* (TACO) terjadi pada kondisi disfungsi jantung atau pada pemberian transfusi yang terlalu cepat. Reaksi ditandai dengan sesak dan takikardia, sedangkan foto toraks menunjukkan edema pulmonal. Tata laksana ditujukan untuk mengurangi volume darah dan meningkatkan fungsi jantung. Pertimbangkan penggunaan oksigen, diuretik,

dan obat gagal jantung bila diperlukan. Transmisi agen infeksius Transfusi darah dapat mentransmisikan agen infeksius seperti bakteri, virus, dan parasit.

### **2.3 Definisi Kepatuhan**

Kepatuhan merupakan istilah yang digunakan untuk menjelaskan ketaatan pada tujuan yang ditentukan oleh profesional. Dengan demikian, kepatuhan cenderung memanipulatif atau otoriter. Pengidap talasemia harus melakukan transfusi darah secara teratur untuk tetap menjaga stamina pengidap talasemia dan agar pasien tersebut masih dapat menjalankan aktivitas sehari-hari (Rima, 2019).

Transfusi adalah suatu rangkaian proses memindahkan darah atau komponen darah dari donor pada resepien. Prosedur ini ditunjukkan untuk menambah atau menggantikan komponen darah yang tidak cukup. Secara rasional pemberian komponen darah tertentu sesuai dengan kebutuhan. Berbagai jenis komponen darah yaitu, darah lengkap (whole blood), sel darah merah pekat (packed red cells/PRC), sel darah merah yang dicuci (washed erythrocytes/WE), trombosit, plasma segar beku (fresh frozen plasma/FFP), dan kriopresipitat (Pustika, 2016)

Transfusi akan memberikan pasien energy karena darah hasil transfusi yang mengandung hemoglobin yang mampu memenuhi kebutuhan tubuh pasien talasemia. Pada penderita talasemia sangat membutuhkan transfusi darah karena kadar hemoglobin pada pasien

talasemia kurang atau tidak cukup untuk memproduksi protein sehingga menyebabkan kadar hemoglobin yang dibentuk menjadi berkurang dan trombosit mudah rusak. (Rima, 2019).

## **2.4 Faktor – faktor yang Mempengaruhi Kepatuhan Transfusi**

Transfusi yang terus menerus dilakukan pada akhirnya akan menimbulkan perasaan bosan untuk penderita dan keluarga. Berikut adalah faktor-faktor yang mempengaruhi pemberian transfusi menurut penelitian Sri, (2019) :

### **1. Usia**

Usia mempengaruhi kepatuhan seseorang untuk melakukan transfusi karena usia penderita talasemia relative muda. Sehingga pasien kurang mengetahui pentingnya transfusi bagi dirinya. Maka dari itu peranan orang tua masih sangat berpengaruh besar terhadap kepatuhan pasien dalam melakukan transfusi.

### **2. Pendidikan**

Pendidikan sangat berpengaruh terhadap kepatuhan transfusi seseorang, dimana semakin tinggi pendidikan seseorang maka semakin baik pula orang tersebut untuk menerima informasi yang diberikan. Sebaliknya orang dengan pendidikan rendah akan mengalami kesulitan untuk menerima informasi kesehatan sehingga sulit juga untuk patuh dengan program transfusi yang dilakukan.

### **3. Lamanya sakit**

Pada dasarnya pasien dengan talasemia harus melakukan transfusi secara terus menerus, hal ini kemungkinan akan menyebabkan perasaan bosan sehingga pasien tidak mau lagi untuk melakukan transfusi. Sebaliknya pasien yang sudah melakukan transfusi sekitar 1-5 tahun mengatakan tidak merasa bosan dan merasa bahwa kondisinya jauh lebih baik saat menerima transfusi sehingga pasien tetap patuh menjalani transfusi sesuai program.

#### 4. Pekerjaan orang tua

Pasien dengan orang tua yang bekerja akan lebih patuh untuk melakukan program transfusi. Sebaliknya pasien yang memiliki orang tua dengan ekonomi rendah akan kesulitan untuk melakukan program pengobatan hal ini karena biaya pengobatan yang tidak sedikit belum lagi dengan biaya transportasi, makan dan lainnya. Sehingga pasien akan tidak patuh untuk melakukan transfusi secara teratur dan melakukan transfusi ketika sudah memiliki biaya saja, akhirnya mereka datang dengan keadaan kadar hemoglobin yang rendah.

#### 5. Pengetahuan orang tua

Ketika tingkat pengetahuan orang tua tinggi maka tingkat kepatuhannya juga tinggi. Orang tua dengan pengetahuan yang baik akan memiliki kepatuhan yang baik pula sedangkan orang tua dengan pengetahuan yang buruk tidak akan mengetahui seberapa pentingnya transfusi terhadap pasien talasemia. Sehingga akan menurunkan tingkat kepatuhan transfusinya juga



## **2.5 Konsep Pertumbuhan Anak dengan Talasemia**

### **2.5.1 Definisi Anak**

Masa anak merupakan dasar pembentukan fisik dan kepribadian pada masa selanjutnya. Artinya masa anak adalah masa emas untuk seorang individu mempersiapkan tuntutan zaman sesuai potensinya (Fadli, 2010)

Undang-Undang Republik Indonesia Nomor 23 Tahun 2002 tentang Perlindungan Anak, pasal 1 Ayat 1, Anak adalah seseorang yang belum berusia 18 tahun, termasuk anak yang masih dalam kandungan. Sedangkan menurut definisi WHO, batasan usia anak adalah sejak anak di dalam kandungan sampai usia 19 tahun. Konvensi Hak-hak Anak yang disetujui oleh Majelis Umum Perserikatan Bangsa-bangsa pada tanggal 20 Nopember 1989 dan diratifikasi Indonesia pada tahun 1990, Bagian 1 pasal 1, yang dimaksud Anak adalah setiap orang yang berusia di bawah 18 tahun, kecuali berdasarkan undang-undang yang berlaku bagi anak ditentukan bahwa usia dewasa dicapai lebih awal. Sedangkan kategori usia anak menurut Departemen kesehatan yaitu, masa balita 0-5 tahun dan masa anak-anak usia 5-11 tahun (Kemkes, 2014)

### **2.5.2 Definisi Pertumbuhan**

Pertumbuhan adalah sesuatu proses yang terjadi pada diri seseorang yang bersifat kuantitatif atau sesuatu yang dapat diukur yang kaitannya dengan penambahan ukuran fisik. Penambahan kurang ini misalnya bertambahnya tinggi badan, bertambahnya lebar panggul, dan bertambahnya berat badan (Sudirjo, 2018)

Umumnya ada beberapa faktor yang berperan penting dalam pertumbuhan anak adalah hormonal, genetik, status gizi dan lingkungan. Beberapa faktor tersebut, faktor yang berperan dalam menentukan hasil akhir dari sebuah pertumbuhan anak adalah faktor genetik, dimana genetik yang diturunkan oleh orang tua akan menentukan bagaimana seorang anak akan memiliki perawakan tinggi atau tidaknya seorang anak. Selain faktor tersebut, faktor dari hormonal juga berperan dalam pertumbuhan seorang anak. Hormon – hormon tersebut antara lain *growth hormone*, hormon tiroid dan hormon seks (Soetjingsih, 2018).

### **2.5.3 Pertumbuhan Anak dengan Talasemia**

Anak dengan talasemia umumnya akan mengalami gangguan pertumbuhan, hal ini disebabkan oleh anemia kronis, kelebihan zat besi transfusional dan toksisitas kelasi. Biasanya usia

anak yang mengalami gangguan pertumbuhan adalah pada usia 4 tahun. Kemudian gambaran perlambatan usia tulang akan terlihat pada usia 6-8 tahun (Alfian, 2018).

Banyak faktor yang mempengaruhi gangguan pertumbuhan anak talasemia antara lain, pemberian transfusi yang tidak tertatur, kelebihan zat besi dan toksisitas deferioksamin (DFO) (Arimbawa, 2011). Salah satu penyebabnya adalah karena kadar hemoglobin yang rendah akibat anemia dan juga gangguan endokrin, dimana akan mengakibatkan postur tubuh yang pendek, jika penderita talasemia dapat mempertahankan kadar hemoglobin rata-rata 10 gr/L maka, gangguan pertumbuhan dapat dihindari (Safitri, 2015)

Secara klinis penderita talasemia akan mengalami anemia berat dan sangat membutuhkan penanganan medis yang tepat, misalnya pemberian transfusi secara teratur dan pemberian kelasi besi pada tahun kehidupan pertama. Namun, hal ini akan mengakibatkan hemosiderosis sekunder yang kemudian akan merusak pada organ kelenjar endokrin, hati dan jantung.

Pemberian transfusi yang tidak benar akan menyebabkan anemia kronis dan hipoksia, hipoksia yang terjadi kemudian akan terus menerus menstimulasi pengeluaran eritropoetin mengakibatkan hipersplenisme pada sumsum tulang namun, anemia dan hipoksia tidak akan terlalu mempengaruhi pertumbuhan jika penderita talasemia melakukan transfusi secara

teratur akan mempertahankan kadar hemoglobin rata-rata 9 gr/dL akan mendapatkan pertumbuhan yang normal sampai umur 10-12 tahun (Robbiyah, 2014).

Penanganan pada pasien talasemia dengan anemia kronis adalah dengan cara pemberian transfusi secara teratur, dimana transfusi bertujuan untuk mempertahankan kadar hemoglobin rata-rata 9-10gr/dL (Safitri, 2015). Awal gangguan pertumbuhan pada penderita talasemia yang mendapat transfusi darah rutin adalah pada usia 9-10 tahun akan mulai terganggu kecepatan pertumbuhannya yang kemudian menyebabkan perawakan pendek. Kategori perawakan pendek jika anak mengalami peningkatan tinggi badan  $>3$  persenti atau  $-2$  SD untuk usia dan jeni kelamin (Robbiyah, 2014).

Pasien yang tidak patuh melakukan transfusi akan datang dengan kadar Hb rendah ( $<8$ gr/dL). Hal ini akan berdampak pada pertumbuhannya, dimana mempengaruhi oksigenisasi ke otak sehingga terjadi penurunan kemampuan intelegensinya. Maka dapat disimpulkan bahwa kepatuhan dapat menjadi faktor yang berperan penting dalam pertumbuhan anak talasemia. Sri (2019),