

BAB II

TINJAUAN PUSTAKA

2.1 Thalassemia

2.1.1 Pengertian

Thalassemia merupakan suatu kelainan darah yang diturunkan melalui keluarga di mana tubuh membuat bentuk haemoglobin abnormal, protein dalam sel darah merah yang membawa oksigen. Hasil gangguan berupa penghancuran sel-sel darah merah yang berlebihan, yang mengarah ke anemia. *Thalassemia* secara umum bisa disimpulkan adalah salah satu jenis penyakit kelainan darah bawaan. Penyakit ini biasanya ditandai dengan kondisi sel darah (eritrosit) yang mudah rusak atau lebih pendek umurnya dari sel darah normal pada umumnya, yaitu 120 hari. Kondisi ini diturunkan orang tua kepada anaknya sejak masih dalam kandungan (Jitowiyono, 2018)

2.1.2 Etiologi

Penyebab dari *thalassemia* yaitu ketidakmampuan sumsum tulang membentuk protein yang dibutuhkan untuk memproduksi hemoglobin (Hb) secara sempurna. *Thalassemia* tidak termasuk kelompok penyakit menular, tetapi masuk kelompok penyakit keturunan yang merupakan akibat dari ketidakseimbangan pembuatan salah satu dari keempat rantai asam amino yang membentuk haemoglobin. *Thalassemia* merupakan penyakit kelainan sel darah merah akibat tidak adanya sintesis hb dan disebabkan oleh gen resesif autosomal (sifat gen non-

seks) karena adanya mutasi DNA pada gen globin, sehingga darah berubah bentuk dan pecah (Jitowiyono, 2018).

Sumsum tulang pada orang yang memiliki penyakit thalassemia bukan tidak mampu memproduksi sel darah merah, justru sebaliknya, mereka memproduksi sel darah merah lebih banyak dibandingkan dengan sumsum orang normal, hanya saja sel darah merah yang diproduksinya umurnya tidak sampai 120 hari sebagaimana pada umurnya, umur sel darah merah yang normal. Akibat aktivitas yang tinggi, sumsum untuk memproduksi sel darah merah memicu sumsum tulang, terutama pada tulang-tulang pipih, untuk meluaskan dirinya. Perluasan sumsum tulang ini akan membuat tulang-tulang pipih melebar (Jitowiyono, 2018).

Oleh karena itu, kebanyakan penyandang *thalassemia (thaller)* yang tidak tertangani dengan baik sejak dini, yang hb-nya sering terlalu rendah, akan menyebabkan kelainan tulang berupa tulang melebar, jarak kedua mata menjadi lebih jauh, batang hidung dan dahi menonjol, serta tulang lemah dan keropos. Inilah yang menyebabkan bentuk wajah para thaller tampak seragam (Jitowiyono, 2018).

Menurut Jitowiyono (2018) terdapat dua jenis utama dari thalassemia :

1. *Thalassemia alpha*, terjadi ketika gen atau gen yang terkait dengan protein globin alfa yang hilang atau berubah (bermutasi). Alpha thalassemia paling sering terjadi pada orang-orang dari Asia Tenggara, Timur Tengah, Cina, dan orang keturunan Afrika.

2. *Thalassemia beta*, terjadi ketika cacat gen yang sama mempengaruhi produksi protein globin beta. Beta thalassemia terjadi pada orang-orang asal Mediterania, dan pada tingkat lebih rendah, Cina, Asia lainnya, dan Afrika-Amerika.

Ada banyak bentuk *thalassemia*. Setiap jenis memiliki subtype yang berbeda. Baik alpha dan beta *thalassemia* meliputi dua bentuk berikut:

1. *Thalassemia mayor*
2. *Thalassemia minor*

Thalassemia mayor dapat terjadi ketika individu mewarisi gen cacat dari kedua orang tuanya. Orang dengan bentuk gangguan tersebut biasanya tidak memiliki gejala. Beta thalassemia juga disebut sebagai *anemia cooley*.

2.1.3 Manifestasi Klinis

Ada dua tipe dasar *thalasemia* yaitu α dan β . Pada *thalasemia* α , sintesis rantai α protein hemoglobin yang diserang. Masalah pada rantai β lebih sering terjadi dan thalasemia β dapat dibagi ke dalam tiga subkategori berdasarkan tingkat keparahan (Kyle & Carman, 2015).

- a. *Thalasemia minor* (disebut juga sifat thalasemia β) mengakibatkan anemia mikrositik ringan; sering kali tidak memerlukan terapi. Dengan kata lain, carrier thalasemia umumnya tidak menunjukkan gejala klinis namun hanya membawa sifat thalasemia dalam tubuhnya.

- b. *Thalasemia intermedia*: anak membutuhkan transfusi darah untuk mempertahankan kualitas hidup yang adekuat. *Thalasemia intermedia* gejalanya lebih ringan dari *thalasemia mayor* sehingga pasien *thalasemia intermedia* memerlukan transfusi tetapi tidak rutin misalnya 3 bulan sekali, 6 bulan sekali, atau 1 tahun sekali pada keadaan tertentu yang bergantung pada ketahanan tubuhnya.
- c. *Thalasemia mayor*: agar dapat bertahan hidup, anak membutuhkan perhatian medis, transfusi darah, dan pengangkatan zat besi (terapi kelasi) kontinu. Pasien dengan *thalasemia mayor* membutuhkan transfusi darah sejak rentang umur 6 – 24 bulan pertama kehidupannya sampai seumur hidupnya dengan rutinitas transfusi berkisar antara 2 minggu sekali sampai 4 minggu sekali. Manifestasi klinis *thalasemia* diantaranya anemia kronik dengan gejala pusing, pucat, badan lemas, sukar tidur, tidak nafsu makan dan mudah infeksi. Anak juga mengalami kelainan fisik seperti keterlambatan pertumbuhan, postur tubuh pendek, wajah spesifik *thalasemia (facies colley)* serta pembesaran hati dan limpa (*spleenomegali*) yang menyebabkan perutnya tampak menonjol.

2.1.4 Tanda dan Gejala *Thalasemia*

Pada *thalasemia* terdapat tanda dan gejala seperti pucat yang menunjukkan anemia, ikterus yang menunjukkan hemolitik, *splenomegali* yang menunjukkan adanya penumpukan sel abnormal, dan deformitas skeletal terutama pada *thalasemia beta mayor*. Penyandang *Thalassemia*

akan mengalami gejala anemia seperti : mudah lelah dan lemas, namun pada Penyandang Thalassemia minor anemia bisa tidak terjadi. Pada thalassemia mayor umumnya menunjukkan gejala seperti : badan lemah, kulit kekuningan (jaundice), urin gelap, cepat lelah, denyut jantung meningkat, tulang wajah abnormal dan pertumbuhan terhambat serta permukaan perut yang membuncit dengan pembesaran hati dan limpa (Kyle & Carman, 2015).

2.1.5 Pemeriksaan fisik dan laboratorium

Pemeriksaan fisik dapat mengungkapkan adanya pembesaran limpa. Sampel darah akan diambil dan dikirim ke laboratorium untuk pemeriksaan:

1. Sel darah merah akan terlihat kecil dan bentuk tidak normal ketika dilihat dibawah mikroskop.
2. Hitung darah lengkap (CBC) menunjukkan adanya anemia
3. Tes elektroforesis haemoglobin menunjukkan adanya bentuk abnormal haemoglobin.

2.1.6 Pengobatan

Pengobatan untuk *thalassemia* beta mayor sering melibatkan transfusi darah secara teratur dan suplemen zat besi. Jika menerima transfusi darah, maka tidak harus mengkonsumsi suplemen zat besi. Suplemen zat besi dapat menyebabkan jumlah zat besi yang tinggi di dalam tubuh, sehingga dapat membahayakan. Orang yang menerima sejumlah besar transfusi darah memerlukan pengobatan terapi khelasi

yang diperlukan untuk membuang kelebihan zat besi dari tubuh. Transplantasi sumsum tulang dapat membantu mengobati penyakit thalassemia (Proverawati, 2015).

2.1.7 Prognosis

Penyakit *thalassemia* berat dapat menyebabkan kematian dini karena gagal jantung, biasanya antara usia 20 dan 30. Sering dilakukan dengan terapi untuk menghilangkan zat besi dari tubuh membantu meningkatkan hasilnya. Thalassemia yang ringan biasanya tidak mengakibatkan masa hidup lebih pendek (Proverawati, 2015)

2.1.8 Komplikasi

Penyakit *thalassemia* yang tidak diobati mengarah pada masalah gagal jantung dan hati, dan berisiko terjadi infeksi. Transfusi darah dapat membantu mengendalikan beberapa gejala, tetapi dapat mengakibatkan terlalu banyak zat besi yang dapat merusak jantung, hati, dan system endokrin (Proverawati, 2015).

Dampak yang dialami oleh pasien thalasemia diantaranya perubahan fisik dan psikososial. Perubahan fisik yang akan dialami diantaranya anemia kronik yang dapat menyebabkan pasien mengalami hypoxia, sakit kepala, irritable, anorexia, nyeri dada dan tulang, serta intoleransi aktivitas. Pasien thalasemia juga mengalami gangguan pertumbuhan dan perkembangan sistem reproduksi. Perubahan fisik yang dialaminya tersebut juga berdampak terhadap psikososial pada pasien. Pasien thalasemia merasa berbeda dengan kelompoknya,

terbatas aktivitas, mengalami isolasi sosial, rendah diri, serta cemas akan kondisi sakit dan efek lanjut yang mungkin timbul (Proverawati, 2015).

Dampak lain dari penyakit thalasemia beta mayor bagi penderitanya diantaranya adalah menimbulkan komplikasi berupa masalah jantung, hati, diabetes, tiroid, dan hormon. Pada anak usia sekolah, penyakit thalasemia berdampak pada absensi kehadiran pada saat masuk sekolah dan pada orang dewasa hilangnya produktivitas dalam menjalani kegiatan harian. Dampak penyakit thalasemia ini sangat mempengaruhi kehidupan sosial dan aktivitas penderitanya (Proverawati, 2015).

2.1.9 Pencegahan

Konseling genetik dan skrining prenatal perlu dilakukan bagi keluarga yang memiliki keturunan penyakit thalassemia, terutama yang berencana untuk memiliki anak (Proverawati, 2015).

2.2 Konsep Keluarga

2.2.1 Pengertian

Menurut (Safrudin, 2015) keluarga adalah kumpulan beberapa orang yang karena terikat oleh suatu ikatan perkawinan, lalu mengerti dan merasa berdiri sebagai suatu gabungan yang khas dan bersama-sama memperteguh gabungan itu untuk kebahagiaan, kesejahteraan, dan ketentraman semua anggota yang ada di dalam keluarga tersebut.

Menurut (Safrudin, 2015) keluarga adalah suatu kelompok sosial yang ditandai oleh tempat tinggal bersama, kerjasama ekonomi, dan reproduksi yang dipersatukan oleh pertalian perkawinan atau adopsi yang disetujui secara sosial, yang saling berinteraksi sesuai dengan peranan-peranan sosialnya. Pengertian keluarga dapat ditinjau dari dimensi hubungan darah dan hubungan sosial.

Keluarga dalam dimensi hubungan darah merupakan suatu kesatuan sosial yang diikat oleh hubungan darah antara satu dengan lainnya. Berdasarkan dimensi hubungan darah ini, keluarga dapat dibedakan menjadi keluarga besar dan keluarga inti. Sedangkan dalam dimensi hubungan sosial, keluarga merupakan suatu kesatuan sosial yang diikat oleh adanya saling berhubungan atau interaksi dan saling mempengaruhi antara satu dengan lainnya, walaupun diantara mereka tidak terdapat hubungan darah (Shochib, 2015). Dari beberapa pengertian di atas, keluarga adalah sekelompok orang yang terdiri dari kepala keluarga dan anggotanya dalam ikatan nikah yang hidup dalam satu tempat tinggal, memiliki aturan yang ditaati secara bersama dan mampu mempengaruhi antar anggotanya serta memiliki tujuan dan program yang jelas.

2.2.2 Ciri-Ciri keluarga

Ciri keluarga Menurut Robert Maclever dan Charles Horton dalam (Hernilati, 2013) yaitu:

1. Keluarga merupakan hubungan perkawinan

2. Keluarga merupakan suatu hubungan yang berkaitan dengan perkawinan yang disengaja
3. Keluarga mempunyai suatu sistem nama yang dipengaruhi oleh garis keturunan
4. Keluarga mempunyai fungsi ekonomi yang dibentuk oleh anggota keluarga yang lain dengan mempunyai keturunan dan membesarkan seorang anak
5. Keluarga merupakan tempat tinggal yang ditempati bersama

2.2.3 Tipe-tipe Keluarga

Tipe Keluarga menurut (Wahyu widodo&Siti Nur kholifah, 2016) ada 2 yaitu Tradisional dan Non Tradisional

1. Tipe Keluarga Tradisional
 - a. The nuclear family yaitu keluarga inti terdiri dari suami, ayah dan anak
 - b. The dyad family yaitu keluarga dyad keluarga yang terdiri dari suami istri tanpa anak
 - c. Single parent yaitu keluarga yang terdiri dari satu orang tua terdiri dari anak kandung maupun angkat dikarenakan cerai atau salah satunya meninggal
 - d. Single adult yaitu suatu keluarga yang terdiri dari satu orang dewasa dikarenakan belum menikah

- e. Extended Family yaitu keluarga utama ditambah dengan keluarga yang lain (masih saudara) misalnya dengan paman dan bibi
 - f. Midle age or elderly couple yaitu keluarga yang ditinggalkan oleh anaknya karena anak sudah menikah maupun membangun karir
 - g. Kin network family yaitu keluarga yang saling berdekatan bersama atau tinggal bersama dan menggunakan fasilitas rumah bersama.
2. Tipe keluarga Non Tradisional
- a. Unmarried family/Child family yaitu hubungan keluarga tanpa menikah namun sudah mempunyai anak
 - b. Cohabiting couple yaitu hubungan orang dewasa yang hidup bersama karena alasan tertentu
 - c. Gay/lesbian family yaitu hubungan sesama jenis selayaknya suami-istri
 - d. The nonmarital heterosexual cohabiting family, yaitu hubungan keluarga yang bergantian pasangan tanpa melalui ikatan pernikahan
 - e. Foster Family yaitu hubungan keluarga yang menerima anak dari anggota keluarga lain tanpa ikatan saudara karena alasan tertentu

2.2.4 Struktur Keluarga

1. Tradisional Nuclear adalah Keluarga inti (ayah, ibu, anak) yang tinggal dalam satu rumah yang ditetapkan oleh sanksi-sanksi legal dalam suatu ikatan perkawinan, dimana salah satu atau keduanya dapat bekerja di luar rumah.
2. Niddle Age/Aging Couple, yaitu suatu keluarga dimana suami sebagai pencari uang dan istri di rumah atau kedua-duanya bekerja di rumah, sedangkan anak- anak sudah meninggalkan rumah karena sekolah/menikah/meniti karir.
3. Diadic Nuclear, yaitu suatu keluarga dimana suami-istri sudah berumur dan tidak mempunyai anak yang keduanya atau salah satunya bekerja di luar rumah.
4. Single Parent, yaitu keluarga yang hanya mempunyai satu orang tua sebagai akibat perceraian atau kematian pasangannya dan anak-anaknya dapat tinggal di rumah atau di luar rumah.
5. Dual Carrier, yaitu keluarga dengan suami-istri yang kedua-duanya orang karier dan tanpa memiliki anak.
6. Three Generation, adalah keluarga yang terdiri atas tiga generasi atau lebih yang tinggal dalam satu rumah.
7. Comunal adalah keluarga yang dalam satu rumah terdiri dari dua pasangan suami-istri yang monogamy berikut anak-anaknya dan bersama-sama dalam penyediaan fasilitas.

8. Cohibing Couple/Keluarga Kabitas adalah keluarga dengan dua orang atau satu pasangan yang tinggal bersama tanpa ikatan perkawinan.
9. Composit/Keluarga berkomposisi, adalah sebuah keluarga dengan perkawinan poligami dan hidup/tinggal secara bersama-sama dalam satu rumah.
10. Gay dan Lesbian Family, adalah sebuah keluarga yang dibentuk oleh pasangan yang berjenis kelamin sama.

2.2.5 Fungsi Keluarga

Fungsi Keluarga menurut (Junaiti sahar.dkk, 2019) ada 5 yaitu :

1. Fungsi Ekonomi Fungsi ekonomi Keluarga adalah fungsi keluarga yang dapat memenuhi sumber-sumber dalam penghidupan keluarga berupa bagaimana kemampuan sebuah keluarga dapat mengalokasikan sumber-sumber penghasilannya untuk memenuhi sandang,papan serta perawatan kesehatan yang baik.
2. Fungsi Reproduksi Fungsi reproduksi keluarga adalah Fungsi yang untuk memenuhi sebuah keutuhan sebuah keluarga yang dimana keberlangsungan antar generasi keluarga dan masyarakat dengan memberikan anggota baru pada keluarga
3. Fungsi Sosialisasi Fungsi sosialisasi keluarga adalah merupakan fungsi keluarga yang dapat menanamkan nilai – nilai norma yang ada dikeluarga terhadap seluruh anggota keluarga yang dimilikinya

yang diharapkan dapat memasuki fungsi sosial yang ada disekitarnya

4. Fungsi Afektif Fungsi afektif atau juga biasa disebut juga fungsi menyanyangi dimana seluruh anggota keluarga dapat memiliki rasa sayang sesama anggota keluarga dan menciptakan indentitas yang sebagai anggota keluarganya keluarga dan menciptakan indentitas yang sebagai anggota keluarganya
5. Fungsi Perawatan Kesehatan Fungsi Perawatan kesehatan adalah fungsi untuk merawat anggota keluarga yang sakit menjadi sehat kembali dimana didalamnya terdapat konsep kesehatan,promosi kesehatan,pencegahan penyakit dan manajemen penyakit.

2.3 Dukungan Keluarga

2.3.1 Pengertian

Dukungan keluarga adalah proses yang terjadi terus menerus disepanjang masa kehidupan manusia. Dukungan keluarga merupakan (supporting factors) faktor pendukung yang berpengaruh terhadap gaya hidup dan perilaku seseorang sehingga berpengaruh dalam status kesehatan dan kualitas hidup (Santoso, 2019). Dukungan keluarga berfokus pada interaksi yang berlangsung dalam berbagai hubungan sosial sebagaimana yang dievaluasi oleh individu.

Menurut Kartika (2017) dikatakan bahwa dukungan keluarga sangat diperlukan agar status kesehatan keluarga dapat dipertahankan,

selain itu dukungan keluarga dikatakan dapat memberikan motivasi, dukungan, perhatian, emosi, dan informasi dari anggota keluarga ke anggota keluarga lainnya. Dukungan keluarga merupakan sebuah proses yang panjang dalam kehidupan sifat dan jenis dukungan dari masing-masing anggota keluarga juga berbeda-beda sebagai akibat dari dukungan yang positif antara keluarga itu dapat meningkatkan status kesehatan dan adaptasi terhadap penyakit menjadi lebih mudah.

Menurut Hisni et al. (2017) dukungan keluarga merupakan sebuah proses yang terjadi sepanjang masa kehidupan yang dapat diberikan oleh semua orang kepada anggota keluarga yang sedang sakit. Dukungan keluarga dapat diperoleh dari internal seperti suami, istri, anak, ayah, ibu, saudara kandung dan dukungan eksternal yang diperoleh dari luar keluarga inti.

2.3.2 Jenis-jenis dukungan keluarga

Dukungan keluarga dapat terbagi menjadi 4 jenis yaitu:

1. Dukungan emosional

Bentuk dukungan ini membuat individu memiliki perasaan nyaman, yakin, diperdulikan dan dicintai oleh sumber dukungan sosial sehingga individu dapat menghadapi masalah dengan lebih baik. Dukungan ini sangat penting dalam menghadapi keadaan yang dianggap tidak dapat dikontrol.

2. Dukungan penilaian

Dukungan penilaian adalah jenis dukungan dimana suami bertindak sebagai pembimbing dan bimbingan umpan balik, memecahkan masalah dan sebagai sumber validator identitas anggota dalam keluarga. Bantuan penilaian dapat berupa penghargaan atas pencapaian kondisi keluarga berdasarkan keadaan yang nyata. Bantuan penilaian ini dapat berupa penilaian positif dan penilaian negatif yang pengaruhnya sangat berarti bagi seseorang.

3. Dukungan instrumental

Bentuk dukungan ini merupakan penyediaan materi yang dapat memberikan pertolongan langsung seperti pinjaman uang, pemberian barang, makan,serta pelayanan. Bentuk dukungan ini dapat mengurangi stress karena individu dapat langsung memecahkan masalahnya yang berhubungan dengan materi. Dukungan instrumental sangat diperlukan terutama dalam mengatasi masalah dengan lebih mudah.

4. Dukungan informasional

Bentuk dukungan ini melibatkan pemberian informasi, saran atau umpan balik tentang situasi dan kondisi individu. Jenis informasi seperti ini dapat menolong individu untuk mengenali dan mengatasi masalah dengan lebih mudah (Nursalam, 2018).

2.3.3 Pengukuran dukungan keluarga

Menurut Kartika (2017) untuk mengukur nilai dukungan keluarga dapat menggunakan kuisioner dukungan keluarga yang diadaptasi dan dikembangkan dari teori Friedman dan dimodifikasi untuk mengukur dukungan keluarga. Dalam proses mengukur dukungan keluarga ada aspek-aspek yang perlu dinilai yaitu : dukungan emosional, dukungan instrumental, dukungan penilaian, serta dukungan informasional. Menurut Windri (2023) pengukuran dukungan keluarga seperti berikut :

1. Mendukung : jika hasil skor T mean \geq / median
2. Tidak mendukung : jika hasil skor T mean $<$ / median

2.3.4 Faktor dukungan keluarga

Faktor-faktor yang mempengaruhi dukungan keluarga menurut Trisnadewi (2022) adalah sebagai berikut :

1. Faktor internal dipengaruhi oleh tahap perkembangan seperti pendidikan dan tingkat pengetahuan, emosi dan spiritual.

- 1) Pendidikan dan tingkat pengetahuan

Pendidikan dan tingkat pengetahuan dari pengalaman masa lalu dapat mempengaruhi tingkat dukungan yang di peroleh. Seseorang dapat memperoleh dukungan keluarga berdasarkan dengan tingkat pengetahuan dan Pendidikan yang telah dimilikinya.

- 2) Emosi

Emosi merupakan salah satu respon penanganan stress yang mempengaruhi coping seseorang, sehingga setiap orang yang memiliki coping maladaptif akan merasakan dukungan dari keluarga.

3) Spiritual

Nilai dan keyakinan dari spiritual akan mempengaruhi keyakinan seseorang terhadap dukungan. Semakin tinggi tingkat keyakinan spiritual seseorang akan semakin besar dukungan keluarga yang diperoleh.

2. Faktor eksternal dipengaruhi oleh perilaku dari keluarga seperti kondisi social ekonomi dan budaya.

1) Social ekonomi

Social ekonomi yang kurang dapat mempengaruhi tingkat resiko terjadinya penyakit, karena pendapatan seseorang dapat mempengaruhi dukungan yang diberikan. Seseorang yang memiliki tingkat social yang tinggi, cenderung akan merespon dengan cepat.

2) Budaya

Budaya atau kebiasaan yang dilakukan oleh seseorang dalam memberikan dukungan keluarga, cenderung memiliki kebiasaan pergi ke pelayanan kesehatan dan dibantu oleh anggota keluarga yang lainnya.

2.4 Kualitas Hidup

2.4.1 Pengertian

Kualitas hidup menurut definisi WHO adalah persepsi individu terhadap posisi mereka dalam kehidupan pada konteks budaya dan system nilai dimana mereka hidup, dan dalam kaitannya dengan tujuan hidup, harapan, standard, dan focus hidup mereka. Urifah (2018) juga mendefinisikan Kualitas hidup sebagai persepsi subjektif dari individu terhadap kondisi fisik, psikologis, sosial, dan lingkungan dalam kehidupan sehari-hari yang dialaminya.

Menurut Karangora (2020) mendefinisikan kualitas hidup sebagai persepsi seseorang dalam konteks budaya dan norma yang sesuai dengan tempat hidup seseorang tersebut serta berkaitan dengan tujuan, harapan, standard dan kepedulian selama hidupnya.

Kualitas hidup anak penderita thalasemia merupakan hal penting yang harus dipertimbangkan dalam keberhasilan pengobatan dan perawatan. Pengkajian kualitas hidup anak bersifat menyeluruh dan melihat dari semua aspek kehidupan anak baik fisik ataupun psikis anak, yang pada akhirnya kualitas hidup anak dinilai dari berbagai penelitian yang terkait dengan kejadian kualitas hidup pada anak penderita thalasemia diantaranya Ismail et al dalam Dahlui et al (2019) menyatakan bahwa anak penderita thalasemia di Malaysia mengalami kualitas hidup yang rendah dalam fungsi fisik, sosial dan sekolah.

2.4.2 Dimensi kualitas hidup

Berdasarkan instrumen penelitian terkait kualitas hidup yang dikembangkan oleh James W. Varni, kualitas hidup terdiri dari empat dimensi yaitu fisik, emosi, sosial, dan fungsi sekolah (PedsQL) (Varni, 2018). Berikut adalah sedikit penjelasan terkait masing-masing dimensi tersebut :

1. Dimensi fungsi fisik

Pada dimensi fungsi fisik yaitu mencakup pernyataan seseorang tentang bagaimana kesehatan fisik dan aktivitasnya. Kualitas yang dirasakan untuk berjalan, berlari, olahraga, latihan, mengangkat berat, dan aktivitas lainnya seperti mandi dan melakukan pekerjaan rumah. Pada dimensi ini juga mencakup rasa kesakitan dan energi yang rendah yang mungkin dapat dialami oleh seseorang.

2. Dimensi fungsi emosi

Dimensi fungsi emosi mencakup perasaan atau masalah emosional dari seseorang yang meliputi rasa ketakutan, perasaan sedih atau murung, perasaan marah, kesulitan tidur dan kekhawatiran dalam menghadapi masa depan

3. Dimensi fungsi sosial

Pada dimensi fungsi sosial, mengarah kepada bagaimana seseorang dalam menjalani hubungan atau bergaul dengan orang lain. Dimana pada dimensi ini akan terkaji permasalahan yang

mungkin dialami oleh seseorang diantaranya : kesulitan dalam menjalani hubungan atau bergaul dengan orang lain. Orang lain tidak ingin berteman atau bergaul dengan orang tersebut, apakah orang lain mengolok-olok atau mengejek, tidak dapat melakukan hal-hal yang dapat dilakukan oleh orang lain seusianya, adanya kesulitan dalam mengikuti orang seusianya.

4. Dimensi fungsi sekolah

Pada usia anak-anak banyak kemungkinan seseorang masih melakukan aktivitas sekolah. Dimana pada dimensi ini kemungkinan kualitas hidup seseorang akan dinilai dari fungsi sekolahnya, yang memungkinkan terjadinya masalah dalam memusatkan perhatian saat di kelas, menjadi pelupa, kurang konsentrasi, mengalami kesulitan dalam menyelesaikan tugas sekolah, sering absen karena merasa tidak enak badan dan tidak masuk sekolah karena harus pergi ke dokter atau rumah sakit.

5. Dimensi fungsi kesehatan

Dimensi ini terkait dengan bagaimana individu dapat bermanfaat bagi orang lain, fisik yang bebas dari penyakit, dapat bertanggung jawab dengan apa yang dilakukannya, kesehatan diri, terkait stress atau kecemasan, waktu luang yang dimiliki, kehidupan seks, dan pelayanan kesehatan.

2.4.3 Faktor-faktor yang Mempengaruhi Kualitas Hidup

Menurut Mariani, et al (2014) terdapat 4 faktor yang dapat memengaruhi kualitas hidup seseorang secara umum yang meliputi :

1. Dukungan keluarga

Dukungan psikososial dari keluarga mengurangi masalah emosi pada penderita thalasemia beta mayor. Lebih lanjut dijelaskan bahwa dukungan psikososial mengurangi distress emosional, meningkatkan efektifitas kelasi besi dan menguatkan strategi koping untuk lebih baik dalam kehidupan sehari-hari. Skor Impact On Family (IOF) pada keluarga sebesar 41,97 dengan skor rerata Peds QL pada anak sebesar 50,52. Dalam penelitian tersebut dijelaskan bahwa perlu adanya Supportive Counseling untuk mendukung keluarga dalam mengidentifikasi pengaruh atau dampak yang berhubungan dengan kondisi kronis anak. Dukungan keluarga yang dapat diberikan pada anak terhadap kondisi kronisnya antara lain yaitu; dukungan informasi, dukungan instruksional, dukungan emosional, dukungan instrumental dan advokasi.

2. Hb pretransfusi

Kadar Hb pretransfusi yang rendah berhubungan dengan adanya beberapa gejala seperti kelelahan, kelemahan umum, dan penurunan status mental serta memengaruhi kualitas hidup masing-masing, kadar Hb pretransfusi berhubungan secara signifikan

dengan kualitas hidup anak, di mana semakin tinggi kadar Hb pretransfusi maka semakin besar nilai kualitas hidup anak. Dalam penelitian ini rata-rata kadar Hb pretransfusi responden sebesar 7,1gr%.

3. Jenis Kelasi

Kelasi besi yang sering digunakan yaitu secara parenteral, namun memiliki keterbatasan terutama dalam biaya dan kenyamanan anak. Desferioxamine harus diberikan secara subkutan melalui pompa infus dalam waktu 8-12 jam dengan dosis 25-50 mg/kg berat badan/hari minimal selama 5 hari berturut-turut setiap selesai transfusi darah. Federasi Thalasia Internasional merekomendasikan kelasi besi diawali dengan pemberian desferioxamine secara parenteral yang dilanjutkan dengan deferasirox secara oral, pemberian kelasi secara oral yaitu deferiprone lebih efektif dibandingkan dengan pemberian kelasi secara parenteral yaitu desferrioxamine dalam mengeluarkan besi dalam miokardial.

4. Frekuensi transfusi

Frekuensi transfusi darah dalam satu tahun tidak terbukti berhubungan secara signifikan dengan nilai kualitas hidup anak thalasemia di Thailand. Untuk harapan hidup pada anak dengan thalasemia mayor ditemukan meningkat dengan transfusi dan kelasi besi. Oleh sebab itu diperlukan manajemen yang

komprehensif pada anak thalasemia mayor pada unit khusus thalasemia. Durasi transfusi antara 2 sampai 6 minggu tergantung pada berat badan, umur, aktivitas dan jadwal sekolah.

Menurut Pradono, dkk (2019) Beberapa faktor yang mempengaruhi kualitas hidup, yaitu :

1. Usia, semakin bertambahnya usia maka semakin meningkat kualitas hidupnya. Hal ini dikarenakan seseorang akan lebih matang terutama dari segi psikologis, termasuk kesiapan dalam kondisi sakit.
2. Jenis kelamin, perempuan berisiko 1,3 kali lebih besar untuk memiliki kualitas hidup yang rendah jika dibandingkan laki-laki. Hal ini dikarenakan perempuan lebih matang secara emosi dan lebih tahan ketika menghadapi tekanan/permasalahan.
3. Pendidikan, masyarakat dengan tingkat pendidikan yang rendah berisiko 1,2 kali mempunyai kualitas hidup yang kurang dibandingkan dengan yang berpendidikan tinggi.
4. Pekerjaan, seseorang yang bekerja memiliki kualitas hidup yang lebih baik daripada orang yang tidak bekerja.
5. Perilaku berisiko, seperti merokok, kurang aktifitas fisik, minum alcohol atau kurang makan serat dapat menjadi faktor utama terjadinya penyakit tidak menular dan gangguan emosional. Jangka panjang dari kondisi ini dapat menurunkan kualitas hidup.

6. Penyakit kronis, masyarakat yang memiliki penyakit kronis 2,6 kali lebih berisiko untuk memiliki kualitas hidup yang lebih rendah dari pada masyarakat yang tidak memiliki penyakit kronis.
7. Gangguan mental, masyarakat dengan gangguan mental ringan sekalipun berisiko 1,4 kali lebih besar untuk memiliki kualitas hidup kurang dibandingkan dengan masyarakat yang tidak memiliki gangguan emosional.

Status ekonomi, masyarakat dengan status ekonomi rendah lebih berisiko dibanding dengan masyarakat yang berstatus ekonomi tinggi.

2.4.4 Penilaian Kualitas Hidup

Kualitas hidup sangat berhubungan dengan aspek atau domain yang akan dinilai, yaitu meliputi empat dimensi yaitu fisik, emosi, sosial, dan fungsi sekolah (PedsQL).

Penelitian Rizqallah et al., (2017) mengungkapkan bahwa anak usia sekolah sedang dalam masa perkembangan fungsi fisik, kognitif dan psikososial dimana perkembangan fungsi fisik anak sedang dalam masa pertumbuhan tulang, tampilan dan postur. Anak usia sekolah menjadi lebih teratur menggunakan otot sehingga dapat melakukan keterampilan motorik kasar seperti berlari, melompat dan menjaga keseimbangan saat bermain. Namun, meskipun demikian asuhan perkembangan fisik pada anak penyandang thalassemia perlu disesuaikan dengan kemampuan fisik anak. Penelitian telah

mengidentifikasi bahwa aktifitas fisik yang aktif pada anak penyandang thalassemia perlu mendapat pengawasan dari orang tua.

Penelitian yang dilakukan oleh Nikmah (2018) yang menjelaskan bahwa anak penyandang thalassemia mengalami masalah pada domain sekolah atau pendidikan karena anak harus meninggalkan bangku sekolah dan menjalani tranfusi serta rutin mengunjungi rumah sakit sehingga mengakibatkan rata-rata prestasi anak menurun. Disaat anak tiba waktunya untuk melakukan tranfusi darah setiap bulannya, anak harus berhenti melakukan semua rutinitas dan menghadapi pengobatan yang tidak akan mungkin dilewati sebagai upaya pemenuhan kebutuhan fisiologis tubuhnya.

2.5 Anak Usia Sekolah

2.5.1 Pengertian

Anak usia sekolah adalah anak yang berusia 6 sampai 12 tahun yang berarti fokus dunia mereka berkembang dari keluarga, teman sebaya, dan pengaruh luar lainnya (misal, pelatihan, media) pada tahap ini anak semakin mandiri ketika berpartisipasi dalam aktivitas diluar rumah. (Kyle dan Carman, 2014) Anak usia sekolah termasuk dalam periode usia pertengahan yang dimulai dari usia 6 tahun sampai 12 tahun, periode ini dimulai dengan masuknya anak ke lingkungan sekolah, yang memiliki dampak signifikan dalam perkembangan dan hubungan anak dengan orang lain. (Cahyaningsih, 2011) Dari uraian di

atas dapat disimpulkan bahwa anak usia sekolah adalah anak usia 6 – 12 tahun dimana anak sudah mulai memasuki masa sekolah yang lebih serius dan anak lebih siap dalam belajar.

2.5.2 Pertumbuhan dan Perkembangan

Anak usia sekolah, antara 6 sampai 12 tahun, mengalami waktu pertumbuhan fisik progresif yang lambat, sedangkan kompleksitas pertumbuhan sosial dan perkembangan mengalami percepatan dan meningkat. Fokus dunia mereka berkembang dari keluarga, guru, teman sebaya, dan pengaruh luar lainnya. Pada tahap ini anak semakin mandiri ketika berpartisipasi dalam aktivitas di luar rumah.

2.5.3 Masalah Pada Anak Usia Sekolah

Menurut Cahyaningsih (2011) masalah-masalah yang sering terjadi pada anak usia sekolah, yaitu :

1. Bahaya Fisik Bahaya fisik pada anak usia sekolah meliputi:

1) Penyakit

Penyakit infeksi pada usia sekolah jarang sekali terjadi.

Penyakit yang sering ditemui adalah penyakit yang berhubungan dengan kebersihan diri anak.

2) Kegemukan

Kegemukan terjadi bukan karena adanya perubahan pada kelenjar, tetapi akibat banyaknya karbohidrat yang dikonsumsi.

3) Kecelakaan

Kecelakaan terjadi akibat keinginan anak untuk bermain yang menghasilkan keterampilan tertentu. Meskipun tidak meninggalkan bekas fisik, kecelakaan yang dianggap sebagai kegagalan dan anak lebih bersikap hati-hati akan berbahaya bagi psikologisnya sehingga anak merasa takut terhadap kegiatan fisik. Bila hal ini terjadi dapat berkembang menjadi rasa malu yang mempengaruhi hubungan sosial.

2. Bahaya Psikologis Sedangkan bahaya psikologis pada anak usia sekolah meliputi:

1) Bahaya Dalam Berbicara

Bahaya dalam bahasa pada usia sekolah yaitu bahaya kosakata yang kurang dari rata-rata yang menghambat tugastugas di sekolah dan menghambat komunikasi dengan orang lain, kesalahan dalam berbicara seperti salah ucap dan kesalahan tata bahasa, cacat dalam bicara seperti gagap, akan membuat anak sadar diri sehingga anak hanya bicara bila perlu, anak yang mempunyai kesulitan berbicara dalam bahasa yang digunakan dalam lingkungan sekolah akan terhalang dalam usaha berkomunikasi dan merasa bahwa ia berbeda, pembicaraan yang bersifat egosentris, yang mengkritik, dan merendahkan orang lain dan yang bersifat membual akan ditentang oleh temannya.

2) Bahaya Emosi

Anak akan dianggap tidak matang baik oleh teman sebaya maupun oleh orang dewasa, bila ia masih menunjukkan pola-pola ekspresi emosi yang kurang menyenangkan, seperti marah yang meledak-ledak sehingga kurang disenangi oleh orang lain.

3) Bahaya Dalam Konsep Diri

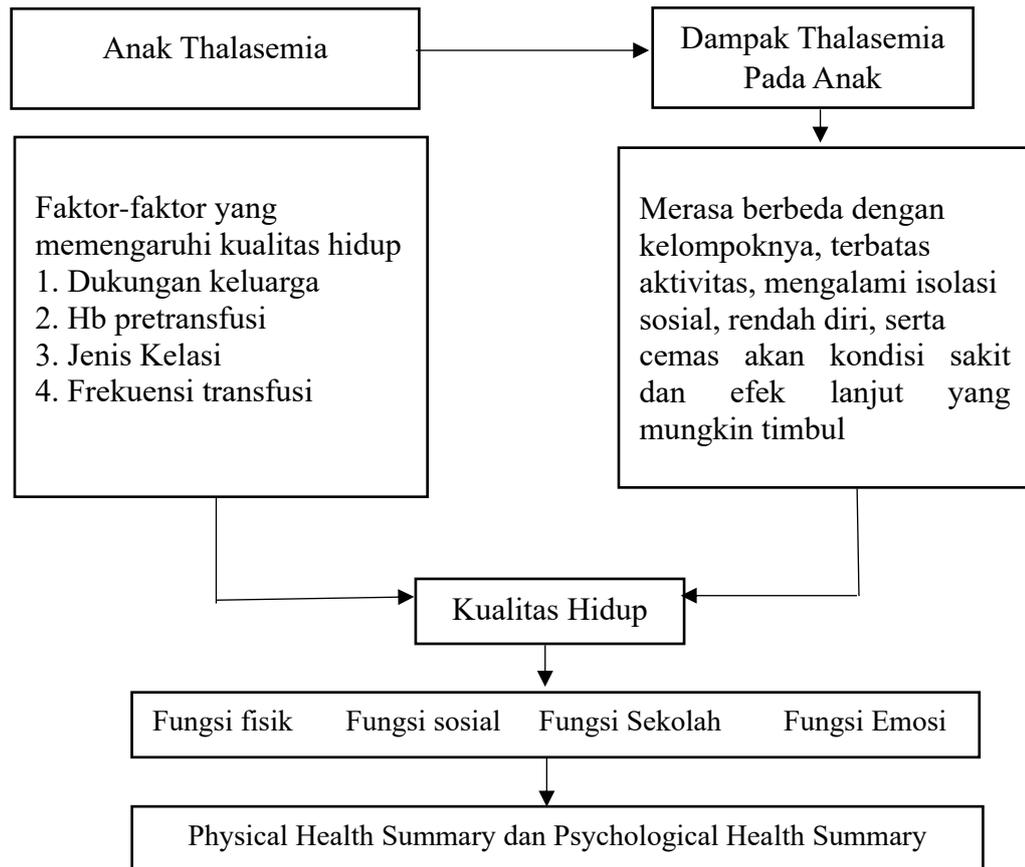
Anak yang mempunyai konsep diri yang ideal biasanya merasa tidak puas pada diri sendiri dan puas pada perlakuan orang lain. Bila konsep sosialnya didasarkan pada berbagai stereotip, ia cenderung berprasangka dan bersikap diskriminatif dalam memperlakukan orang lain. Karena konsepnya berbobot emosi maka itu cenderung menetap dan terus memberikan pengaruh buruk pada penyesuaian sosial anak.

4) Bahaya Moral

Bahaya moral pada anak usai sekolah yaitu perkembangan kode moral sesuai konsep teman-teman atau berdasarkan konsep media massa tentang benar dan salah yang tidak sesuai dengan kode etik orang dewasa, tidak berhasil mengembangkan suara hati sebagai pengawas terhadap perilaku, dan disiplin yang tidak konsisten membuat anak tidak yakin akan apa yang sebaiknya dilakukan.

2.6 Kerangka Teori

Dalam penelitian ini, variabel dibagi menjadi variabel independen (bebas) dan variabel dependen (terikat).



Bagan 1 Kerangka Teori

Sumber : (Jitowiyono, 2018) (Green, Tones, Cross, & Woodall, 2015)

2.7 Keterkaitan Dukungan Keluarga Dengan Kualitas Hidup Anak Thalassemia

Thalasemia merupakan salah satu penyakit kronik yang secara faktual bisa memengaruhi kualitas hidup penderitanya. Kualitas hidup anak dengan penyakit kronik akan sangat bergantung dengan keluarga sehingga bisa

menimbulkan stress bagi keluarga terutama orang tua karena anak membutuhkan perhatian yang serius. Orang tua ataupun anggota keluarga terkadang sulit untuk menerima, menyesuaikan serta mempersiapkan dirinya akan kondisi penyakit terminal yang diderita anak. Mazzone, et. al (2019) menjelaskan suatu bentuk dukungan secara psikososial dari keluarga bisa efektifitas kelas bisa mengalami peningkatan, menurunkan distress emosional, dan memantapkan rencana coping untuk lebih baik dalam kehidupan sehari-harinya.

Support keluarga yang bisa diberikan kepada anak dengan keadaannya yang kronik meliputi advokasi, dukungan instruksional, dukungan informasi, dukungan instrumental, dukungan emosional. Kondisi tersebut, perlu ditindaklanjuti dengan melakukan penilaian kualitas hidup kepada anak penderita thalasemia ataupun bagian keluarga penderita guna memastikan langkah yang mensupport pemulihan kualitas hidup anak penderita thalasemia. Pranajaya dan Nurchairina (2016) menemukan terdapatnya hubungan yang bermakna antara dorongan/dukungan orang tua dengan kualitas hidup dibuktikan dengan hasil uji statistik $p \text{ value}=0,018$. Penelitian Mariani (2014) menjelaskan terdapat suatu hubungan yang bermakna antara dorongan/dukungan keluarga dengan kualitas hidup anak. Support psikososial yang diberikan oleh keluarga bisa mengurangi masalah emosional pada anak penderita thalasemia beta mayor, seterusnya bisa diterangkan suatu support psikososial bisa menurunkan distress emosional, efektifitas kelas besi menjadi

meningkat serta memantapkan pendekatan koping agar bisa lebih baik dalam menjalani kehidupan setiap harinya.