

BAB I

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Thalassemia adalah salah satu kelainan genetik yang paling tersebar luas di dunia, thalassemia didefinisikan oleh tidak adanya atau pengurangan jumlah salah satu rantai globin, baik rantai alfa atau rantai beta, yang merupakan dasar molekul hemoglobin yang sehat (IDAI, 2016). Menurut Katimenta et al. (2022), thalassemia adalah kondisi darah yang diwariskan ditandai dengan sel darah merah yang lebih rentan terhadap cedera atau memiliki umur yang lebih pendek sehingga menyebabkan anemia pada pasien. Penyakit ini memerlukan perawatan lanjutan, yang meliputi terapi khelasi besi dan transfusi, bersamaan dengan terapi seumur hidup. Anak-anak yang menderita penyakit kronis seperti talasemia dapat mengalami masalah fisik, emosional, dan sosial serta dampak negatif lainnya terhadap kualitas hidup mereka.

Prevalensi thalassemia pada anak-anak meningkat setiap tahun di seluruh dunia. *United Nations International Children's Emergency Foundation* (UNICEF) memperkirakan bahwa sekitar 29,7 juta pembawa beta thalassemia ditemukan di India dan sekitar 10.000 bayi dilahirkan dengan beta thalassemia mayor. Data Bank Dunia menunjukkan bahwa 7% populasi dunia memiliki sifat thalassemia. Setiap tahun, sekitar 300.000-500.000 bayi mengalami kelainan hemoglobin berat dan 50.000-100.000 bayi meninggal karena beta-thalassemia (Departemen Kesehatan RI, 2018). Menurut Rujito

2019, gen thalassemia tersebar sangat luas di daerah yang berbatasan dengan Laut Mediterania, terutama di Asia Tenggara, negara-negara Afrika, Timur Tengah, dan anak benua. Antara 3% dan 8% orang Italia atau Yunani Amerika dan 0,5% orang kulit hitam Amerika membawa gen beta-thalassemia. Sementara itu, di beberapa bagian Asia Tenggara, hingga 40% populasinya membawa satu atau lebih gen talasemia.

Data pusat thalassemia, Departemen Ilmu Kesehatan Anak, FKUI-RSCM, sampai dengan bulan Mei 2014 terdapat 1.723 pasien dengan rentang usia terbanyak 11-14 tahun (Kemenkes RI, 2018). Indonesia merupakan tergolong wilayah thalassemia belt (Sabuk Thalassemia). Dengan pembawa sifat thalassemia prevelensinya berkisar 3,8% (Kemenkes RI, 2019). Berdasarkan data yang diperoleh Yayasan Thalassemia Indonesia (YTI) terjadinya peningkatan yang terus menerus, terhitung data penyandang thalassemia di Indonesia bulan Juni tahun 2021 sebanyak 10.973 kasus (Kemenkes RI, 2022). Provinsi Jawa Barat memiliki jumlah penderita thalassemia terbanyak, pada akhir 2019 jumlahnya 4.000 kasus (PDDI, 2019). Ketua Perhimpunan Orang Penyandang Thalassemia Indonesia (POPTI) menyampaikan terdapat 145 kasus thalassemia di Majalengka.

Penderita thalassemia seringkali ditemukan pada anak-anak. Adapun jenis thalassemia berdasarkan rantai globinnya terdiri dari rantai alfa dan rantai beta, yang paling sering ditemui adalah rantai beta. Klasifikasi thalassemia beta terdiri dari minor, intermedia dan mayor. Thalassemia mayor merupakan bentuk thalassemia yang paling parah. Pada thalassemia beta mayor tubuh

sangat sedikit memproduksi protein beta yang mengakibatkan hemoglobin yang terbentuk akan cacat sehingga membutuhkan transfusi darah secara rutin (Priscilla Suyono, 2021). Thalasemia beta terjadi karena adanya mutasi titik pada gen β globin. β thalasemia mayor ditimbulkan oleh mutasi homozigot (β^0 thalasemia) berasal dari gen β globin, menyebabkan tidak ada rantai β sama sekali. Pada penyandang thalasemia, Anemia disebabkan oleh sel darah merah yang rusak dan eritrosit berumur pendek akibat sintesis hemoglobin yang tidak tepat. (Praramdana., 2023).

Gejala umum yang didapatkan pada pasien thalasemia adalah anemia, pucat, lelah dan penurunan kadar hemoglobin ((Mardhiyah et al, 2023). Pada usia kurang dari satu tahun, gejala anemia akan terlihat pada penderita thalasemia mayor. Masalah utama pada pasien thalasemia yaitu anemia. Penatalaksanaan anemia pada pasien thalasemia adalah transfusi darah. Pemberian transfusi darah untuk mempertahankan kadar hemoglobin 9-10 g/dl (Safitri, 2015). Bentuk thalasemia mayor sering ditemukan dengan nilai hemoglobin (HB) <7 g/dl sehingga penderita harus melakukan transfusi darah secara rutin seumur hidupnya setiap 2-4 minggu sekali (Kemenkes RI, 2019).

Penderita thalasemia mayor harus melakukan transfusi darah seumur hidupnya sejak terdiagnosa thalasemia, meskipun sejak bayi. Di Indonesia pada tahun 2011 baru diberikan transfusi berupa *packed red cells (PRC) non leukodepleksi* (rendah leukosit) satu kantong darah berkisar 250 ml terdapat 200 mg Fe.. Pasien thalasemia yang melakukan transfusi darah secara berulang kali mengakibatkan penumpukan zat besi. Kondisi ini dapat merusak

hati, jantung, gangguan kelenjar hormon terutama pada kelenjar gonad, tiroid, paratiroid, dan pankreas sehingga terdapat gejala seperti pertumbuhan fisik yang terhambat tidak ada tanda-tanda seks sekunder, tulang keropos dan sebagainya. Jumlah zat besi dalam tubuh hanya 1-3 mg/hari. Iron chelators digunakan ketika feritin serum $> 1000 \mu\text{g/L}$ atau saturasi transferin $> 70\%$, atau jika telah menjalani 10 sampai 20 transfusi darah. Pada beta-thalassemia berat, terjadi sangat dini, sehingga pemantauan status besi secara teratur dianjurkan sejak diagnosis dibuat (Susanah, 2020). Iron chelators tersedia secara global dan ketiga obat tersebut juga tersedia di Indonesia yaitu Desferoksamine, Deferipron, Deferasirox (Kemenkes RI, 2018).

Menurut (Chappelini, 2014) Kelasi besi digunakan untuk mengimbangi kadar besi yang berakumulasi dari hasil transfusi darah dengan meningkatkan eksresi besi melalui urine dan feses. Kelasi besi yang diberikan secara teratur sehingga dapat bekerja dengan efektif. Oleh karena itu diperlukan kepatuhan yang baik dalam mengkonsumsi terapi kelasi besi. Bagi pemberian terapi kelasi besi yang tidak teratur dapat menyebabkan efek negatif pada keseimbangan zat besi. kepatuhan yang buruk dapat disebabkan karena adanya masalah praktis seperti intoleransi kelator, waktu dan biaya dalam merawat penderita thalasemia seringkali menimbulkan masalah ekonomi bagi keluarga (Rahayu 2015).

Kepatuhan terapi menurut *World Health Organization* (WHO) kepatuhan terapi adalah suatu derajat untuk menentukan tingkah laku seseorang yang sesuai dengan rekomendasi yang telah disetujui oleh penyedia

pelayanan (Kurniati, 2020). Dampak yang terjadi akibat kurang patuh mengkonsumsi terapi kelasi besi yaitu pada kondisi fisik, kondisi psikososial, serta komplikasi penyakit sehingga berujung pada kematian (Rahayu, 2015) .

Quality of Life (QOL) didasarkan pada Organisasi Kesehatan Dunia (WHO) sebagai persepsi individu tentang tempat dan identitas mereka dalam kehidupan. Menurut (Budiarty, 2020), kualitas hidup terkait kesehatan/HRQOL didefinisikan sebagai tujuan, harapan, dan norma individu dalam hubungannya dengan kondisi kesehatan, penyakit, dan pengobatannya, termasuk fungsi fisik, psikologis, sosial, dan kesejahteraan.

Rentang usia anak sekolah pada penderita thalasemia mayor perlu mendapat perhatian khusus. Hal ini karena anak dengan usia ini terjadi perkembangan fungsi fisik, kognitif, dan psikososial, selain itu pada anak usia ini juga mereka sedang berada pada masa pubertas sehingga perlu adanya pemantauan khusus untuk proses tumbuh kembangnya (Widadi, 2023)

Menurut Hockenberry dan Wilson 2016 bahwa karakteristik anak usia sekolah ditunjukkan dalam perkembangan fisik dalam melakukan aktivitas seperti berlari, melompat, menjaga keseimbangan, melempar dan menangkap saat bermain. Perkembangan kognitif anak bisa berfikir secara logis dan anak bisa memecahkan masalah yang dihadapinya. Pada psikososial anak bisa mencoba berkompetisi dan menampilkan keterampilan yang akan dibutuhkan untuk kelak pada usia dewasa. Sementara pada anak thalasemia perkembangan berkaitan dengan aktivitas fisiknya akan terganggu, bahkan penderita thalasemia seringkali ditemui dengan keterlambatan pertumbuhan fisik,

dimana berat serta tinggi badan menurut umur dibawah persentil 50. hal ini karena adanya hemosiderosis atau penumpukan zat besi. Selain itu kondisi koognitif dan psikologisnya akan terganggu akibat serangkaian pengobatan yang sangat panjang (Mediani, 2022). Menurut (Safitri, 2015) untuk meningkatkan kualitas hidup pasien perlu upaya memperlambat penumpukan zat besi akibat dampak dari transfusi darah tersebut, oleh karena itu sangat diperlukan penggunaan obat kelasi besi secara teratur untuk mengatasi kelebihan zat besi didalam tubuh.

Peran perawat dalam memberikan asuhan keperawatan adalah promotif dimana perawat mampu memberikan pendidikan kesehatan kepada orang tua dengan gangguan hematologi terutama pada kasus thalasemia serta memberikan informasi terkait strategi coping yang baik. Peran perawat melakukan asuhan keperawatan mulai dari pengkajian hingga evaluasi pengkajian harus dilakukan secara komprehensif meliputi aspek fisik, psikologis, spiritual, budaya, dan sosial.

Studi Pendahuluan yang dilakukan peneliti pada bulan Maret di RSUD Majalengka, pada tahun 2022 bulan desember penderita thalasemia di RSUD Majalengka tercatat 90 yang menjalani perawatan thalasemia, kemudian pada tahun 2023 pada bulan mei tercatat 115 termasuk thalasemia mayor. Mayoritas anak thalasemia terdeteksi mengalami thalasemia sejak usia <1 tahun, hal ini menunjukkan bahwa mayoritas anak yang menjalani rawat jalan di poliklinik thalasemia RSUD Majalengka mengalami thalasemia beta mayor. Berdasarkan wawancara kepada perawat bahwa mayoritas anak thalasemia di

poliklinik thalasemia RSUD Majalengka bergantung pada trransfusi darah dan mengkonsumsi terapi kelasi besi berjenis deferipron, berdasarkan hasil studi pendahuluan didapatkan 4 orang yang tidak patuh mengkonsumsi terapi kelasi besi dan 3 orang yang patuh. Ketidapatuhan mengkonsumsi kelasi besi karena lupa dan kesediaan obat di Rumah Sakit terbatas, kualitas hidup pada anak thalasemia pada kategori buruk 5 orang dan baik 2. Hal ini dikarenakan mereka seringkali merasakan kelelahan jika belum melakukan transfusi darah sehingga aktivitas mereka terbatas. Selain itu mereka juga sering tidak mengikuti kegiatan belajar mengajar di sekolah karena harus melakukan pengobatan di Rumah Sakit.

Sejalan dengan penelitian sebelumnya, yang dilakukan oleh Armina, Dwi Kartika Pebriyanti (2021) dengan judul Hubungan Kepatuhan Transfusi Darah dan Kelasi Besi dengan Kualitas Hidup Anak Thalasemia yang diperoleh hasil menunjukkan terdapat hubungan kepatuhan transfusi darah dan kelasi besi aspek fungsi fisik dengan nilai p 0,130, aspek fungsi emosi dengan nilai p 0,021, aspek fungsi sosial dengan nilai p 0,000, aspek fungsi sekolah dengan nilai p 0,030 arah korelasi pada fungsi fisik, emosi, sosial, dan sekolah menunjukkan negatif sedang hingga kuat hal ini bahwa semakin tinggi kepatuhan maka semakin rendah fungsi yang terganggu.

Berdasarkan fenomena dan teori diatas peneliti tertarik dan ingin mengetahui hubungan kepatuhan konsumsi kelasi besi dengan kualitas hidup anak pada penderita thalasemia mayor di RSUD Majalengka

1.2 Rumusan Masalah

Berdasarkan fenomena di atas maka rumusan masalah yang dibuat oleh peneliti sebagai berikut “Apakah Ada Hubungan Kepatuhan Konsumsi Terapi Kelasi Besi dengan Kualitas Hidup Anak Pada Penderita Thalasemia Mayor di RSUD Majalengka ?”

1.3 Tujuan Penelitian

1.3.1 Tujuan Umum

Tujuan utama dari peneliti adalah untuk mengetahui hubungan kepatuhan konsumsi terapi kelasi besi dengan kualitas hidup anak pada penderita thalasemia mayor di RSUD Majalengka.

1.3.2 Tujuan Khusus

1. Untuk mengetahui kepatuhan konsumsi terapi kelasi besi pada penderita thalasemia mayor di RSUD Majalengka.
2. Untuk mengetahui kualitas hidup anak pada penderita thalasemia mayor di RSUD Majalengka.
3. Untuk mengetahui hubungan kepatuhan konsumsi terapi kelasi besi dengan kualitas hidup anak pada penderita thalasemia mayor di RSUD Majalengka.

1.4 Manfaat Penelitian

1.4.1 Manfaat Teoritis

Hasil penelitian ini diharapkan dapat mengembangkan konsep asuhan keperawatan kepada perawat thalasemia dalam memonitoring kepatuhan konsumsi terapi kelasi besi dan kualitas hidup pada penderita thalasemia mayor

1.4.2 Manfaat Praktis

1. Bagi Institusi Pendidikan

Diharapkan dapat menambah informasi dalam perpustakaan dan bahan referensi tentang kesehatan dan untuk meningkatkan pengetahuan bagi pembaca mengenai kepatuhan konsumsi terapi kelasi besi dan kualitas hidup anak pada penderita thalasemia mayor.

2. Bagi Perawat

Diharapkan hasil penelitian ini sebagai informasi dan masukan bagi perawat di Rumah Sakit dalam melakukan asuhan keperawatan dalam rangka meningkatkan mutu pelayanan yang baik khususnya mengenai kepatuhan konsumsi terapi kelasi besi dan kualitas hidup anak pada penderita thalasemia mayor.

3. Bagi RSUD Majalengka

Diharapkan hasil penelitian ini sebagai pedoman serta kebijakan untuk meningkatkan pelayanan Rumah Sakit mengenai kepatuhan konsumsi terapi kelasi besi dan kualitas hidup anak pada penderita thalasemia mayor.

1.5 Keaslian Penelitian

Dengan adanya beberapa penelitian sebelumnya yang sudah dirangkum oleh peneliti di bawah ini dapat diperhatikan dan menjadi sumber rujukan dalam pembahasan, adapun beberapa literature yang telah dipilih dan memiliki relevansi yang sama dengan topik yang dipilih oleh peneliti sebagai berikut:

1. Armina., Dwi Kartika Pebriyanti. (2021). Hubungan Kepatuhan Transfusi Sarah dan Terapi Kelasi Besi dengan Kualitas Hidup Pada Anak Thalasemia. Tujuan penelitian ini adalah 1) mengetahui gambaran kepatuhan transfusi darah dan kelasi besi pada thalasemia, 2) untuk mengetahui gambaran kualitas hidup anak thalasemia, 3) menganalisis hubungan kepatuhan transfusi darah dan terapi kelasi besi dengan kualitas hidup anak thalasemia. Penelitian ini menggunakan purposive sampling, cross-sectional design. Karakteristik responden yakni anak thalasemia usia 2-18 tahun. Dengan jumlah sampel 28 responden. Informasi tentang kepatuhan transfusi darah, dan terapi kelasi besi diukur dengan kuisioner. Sedangkan kualitas hidup berdasarkan indikator pediatrik PedsQL. Analisis data menggunakan Corelasi tes Spearman..
Persamaan pada penelitian ini adalah desain penelitian yaitu *cross-sectional*, variabel dependent yaitu kualitas hidup anak thalasemia, instrumen kualitas hidup PedsQL

Sedangkan perbedaan pada penelitian ini responden yang akan dilakukan, lokasi penelitian, waktu penelitian, instrumen kepatuhan, variabel independent.

2. Yanra Katimenta, Karmitasari., Agustina Nugrahini, Wenna Araya., Erista Rusana. (2022). Hubungan Dukunngan Keluarga dengan Kualitas Hidup Anak Thalasemia. Tujuan penelitian ini untuk mengetahui hubungan dukungan keuarga dengan kualitas hidup anak thalasemia di ruang Flamboyan RSUD dr. Doris Sylvanus Palangka Raya. Penelitian ini menggunakan desain penelitian korelasi dengan pendekatan *cross sectional*. Pengambilan sampel menggunakan teknik total sampling, sampel yang digunakan 50 responden. Analisa statistik menggunakan spearman rank.

Persamaan dalam penelitian ini yaitu variable dependent yaitu kualitas hidup anak, desain penelitian, analisis data yaitu spearman rank

Sedangkan perbedaannya pada lokasi penelitian, waktu penelitian, variabel independent, teknik pengambilan sampel dan responden yang akan diteliti.

3. Chat Chai, Allen Shiun., dkk. (2021) Non adherence to iron chelation therapy in patients with transfusion-dependent thalassemi.. Tujuan penelitian untuk mengetahui proporsi ketidakpatuhan terhadap terapi kelasi besi (ICT) dan faktor yang terkait antara pasien dengan thalasemia yang bergantung dengan transfusi darah di Malaysia. Metode pada penelitian ini menggunakan cross sectional dilakukan di antara pasien

dengan TDT berusia 9 tahun keatas, yang sedang menjalani pengobatan kelasi besi. Penelitian ini dilakukan di Rumah Sakit University Sains Malaysia, Kelantan, Malaysia; Rumah Sakit Raja Perempuan Zainab II, Kelantan, Malaysia; dan Rumah Sakit Sultanah Nur Zahirah, Terengganu, Malaysia. Pengambilan sampel dihitung dengan menggunakan rumus proporsi tunggal, ukuran sampel minimal yang dihitung adalah 188, dan setelah mempertimbangkan 10% non-respons, ukuran sampel akhirnya 207 responden. Kepatuhan pasien terhadap chelators diukur menggunakan *Medication Compliance Questionnaire* (MCQ). Sedangkan dukungan sosial dinilai dengan menggunakan *Medical Outcome Study-Social Support Survey* (MOS).

Persamaanya metode penelitian yaitu desain penelitian, pengukuran kepatuhan konsumsi terapi kelasi besi dengan menggunakan *Medication Compliance Questionnaire* (MCQ), Variabel Independent yaitu kepatuhan konsumsi terapi kelasi besi.

Sedangkan perbedaannya yaitu lokasi penelitian, pengambilan sampel, waktu penelitian serta responden yang diteliti,

4. Suzana Mediani, Henny., Gusgus Ghraha Ramdhanie, Mohamad Anjani Fikri. (2022). Kualitas Hidup Anak Usia Sekolah Penyandang Thalasemia. Tujuan penelitian ini untuk mengetahui kualitas hidup anak usia sekolah penyandang thalasemia. Penelitian ini merupakan penelitian deskriptif kuantitatif dengan teknik pengambilan sampel *purposive sampling* sebanyak 70 orang tua dijadikan responden. Instrumen

penelitian yang digunakan adalah Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL). Penelitian ini dilakukan di RSUD Dr. Slamet Garut Tahun 2019.

Persamaan pada penelitian yaitu kesamaan dengan Variable dependent yaitu kualitas hidup pengambilan pengukuran kualitas hidup pasien yaitu dengan indikator PedsQL

Sedangkan Perbedaannya pada penelitian ini yaitu berbeda dalam lokasi penelitian, waktu Penelitian, dan responden yang diteliti.