

# **BAB I**

## **PENDAHULUAN**

### **1.1 Latar Belakang**

Thalasemia merupakan gangguan sintesis hemoglobin (Hb), khususnya rantai globin, yang diturunkan. Penyakit genetik ini memiliki jenis dan frekuensi terbanyak di dunia. Manifestasi klinis yang ditimbulkan bervariasi mulai dari asimtomatik hingga gejala yang berat. Thalasemia dikenal juga dengan anemia mediterania, namun istilah tersebut dinilai kurang tepat karena penyakit ini dapat ditemukan dimana saja di dunia khususnya di beberapa wilayah yang dikenal sebagai sabuk thalassemia (Toro, 2019).

Data dari *World Bank* menunjukkan bahwa 7% dari populasi dunia merupakan pembawa sifat thalasemia. Setiap tahun sekitar 300.000- 500.000 bayi baru lahir disertai dengan kelainan hemoglobin berat, dan 50.000 hingga 100.000 anak meninggal akibat thalasemia  $\beta$ (beta) 80% dari jumlah tersebut berasal dari negara berkembang (Bleibel, 2019).

Indonesia termasuk salah satu negara dalam sabuk thalasemia dunia, yaitu negara dengan frekuensi gen (angka pembawa sifat) thalasemia yang tinggi. Hal ini terbukti dari penelitian epidemiologi di Indonesia yang mendapatkan bahwa frekuensi gen thalasemia beta berkisar 3-10% (Permenkes, 2018).

Pengobatan penyakit thalasemia sampai saat ini belum sampai pada tingkat penyembuhan. Transplantasi sumsum tulang hanya dapat membuat seorang thalasemia mayor menjadi tidak lagi memerlukan transfusi darah, namun masih dapat memberikan gen thalassemia pada keturunannya. Di seluruh dunia tata laksana thalasemia bersifat simtomatik berupa transfusi darah seumur hidup (Liswanti, 2014).

Faktor yang berperan pada pertumbuhan pasien thalasemia adalah faktor genetik dan lingkungan. Selain itu hemoglobin juga berpengaruh, bila kadar

hemoglobin dipertahankan tinggi, lebih kurang 10 g/dl disertai pencegahan hemokromatosis, maka gangguan pertumbuhan tidak terjadi (Arijanty, 2008).

Hemoglobin merupakan protein berpigmen merah yang terdapat dalam sel darah merah yang merupakan suatu protein tetrameric eritrosit yang meningkat molekul bukan protein yaitu senyawa profirin besi yang disebut heme (Kosasi, 2014). Hemoglobin merupakan unsur yang sangat penting bagi tubuh seseorang karna berperan dalam pengangkut oksigen dan karbondioksida (Sukarno, 2016). Kadar normal Hemoglobin dalam darah perempuan adalah 14,0 g/dl dan pada laki-laki adalah 15,5 g/dl (Wahyuningsih, 2012). Kadar Hemoglobin normal pada perempuan dengan umur > 12 tahun adalah 12-16 g/dl (Kiswari, 2014).

Hemoglobin memiliki peran penting untuk mengangkut oksigen ke seluruh tubuh sebagai zat pembakar untuk menghasilkan energi, sehingga kadar hemoglobin menggambarkan produktivitas seseorang (Kalsum, 2016). Hemoglobin yang normal mengindikasikan bahwa pasokan oksigen dari paru-paru ke seluruh tubuh juga berjalan dengan baik, sehingga tubuh juga menjadi lebih bugar (Maylina, 2010).

Tranfusi darah bertujuan untuk mempertahankan kadar hemoglobin 9-10 g/dl (Rahayu, 2012). Pemberian tranfusi darah secara terus-menerus akan menyebabkan terjadinya penumpukan besi pada jaringan parenkim hati dan disertai dengan kadar serum besi yang tinggi. Efek samping dari tranfusi adalah meningkatnya akumulasi zat besi dalam tubuh (Rudolph, 2017).

Transfusi wajib diberikan jika Hb < 7 mg/dL setelah pemeriksaan 2 kali dengan jeda lebih dari 2 minggu, tanpa penyebab lain seperti infeksi, trauma, penyakit kronis lainnya. Volume darah yang ditransfusikan bergantung dari nilai Hb. Bila kadar Hb pratanfusi > 6 gr/dL, volume darah yang ditransfusikan berkisar 10-15 mL/kg/kali dengan kecepatan 5 mL/kg/jam. Jika nilai Hb < 6 gr/dL, dan atau kadar Hb berapapun tetapi dijumpai klinis gagal jantung maka volume darah yang ditransfusikan dikurangi menjadi 2-5 ml/kg/kali dan kecepatan transfusi dikurangi hingga 2 mL/kg per jam untuk menghindari kelebihan cairan. Pemberian diuretik dapat diindikasikan jika

pasien memiliki penyakit jantung. Target Hb setelah transfusi adalah di atas 10 mg/dL namun jangan lebih dari 14 mg/dL. Pasien diharapkan melakukan transfusi kembali sebelum Hb drop dibawah 8 mg/dL, artinya bahwa pasien diedukasi untuk kembali melakukan transfusi dengan Hb pretransfusi tidak kurang dari 9,5 mg/dL. Pemberian darah dengan Hb pretransfusi diatas 9 mg/dL dapat mencegah eritropoiesis ekstrameduler, mencegah kerusakan organ, meningkatkan ketahanan tubuh, menekan kebutuhan darah di masa mendatang, dan mengurangi serapan besi di saluran cerna (Rujito, 2019).

Darah yang digunakan adalah sama dalam jenis ABO dan Rh nya, tipe leucodepleted yang telah menjalani uji skrining nucleic acid testing (NAT) untuk menghindari infeksi tertularnya penyakit lain. Pasien harus kembali setiap 3 minggu, 4 minggu atau lebih disesuaikan dengan Hb pratransfusi. Pada tata kelola transfusi perlu diperhatikan reaksi imunologi seperti reaksi alergi, reaksi hemolitik akut, dan reaksi yang bersifat lambat. Memastikan kebutuhan darah sebelum transfusi sesuai dengan jenisnya, penggunaan PRC yang dicuci, fresh, dapat mengurangi reaksi alergi yang ditimbulkan. Jika reaksi alergi timbul penanganan disesuaikan dengan gejala dan tanda klinisnya seperti penghentian laju transfusi atau memperlambat, pemberian oksigen, agen immunosupresan dan steroid (Rujito, 2019).

## **1.2 Rumusan Masalah**

Berdasarkan latar belakang diatas maka dapat dirumuskan masalah yang akan diteliti yaitu bagaimanakah gambaran kadar hemoglobin pada pasien thalasemia sebelum dan sesudah tranfusi darah?.

## **1.3 Batasan Masalah**

Pada penelitian ini penulis hanya membahas gambaran kadar hemoglobin pada pasien thalasemia sebelum dan sesudah tranfusi darah di RSUP Dr.M.Djamil Padang.

## **1.4 Tujuan Penelitian**

### **1.4.1 Tujuan Umum**

Untuk menentukan gambaran kadar hemoglobin pada pasien thalasemia sebelum dan sesudah tranfusi darah di RSUP Dr.M.Djamil Padang.

### **1.4.2 Tujuan Khusus**

- 1) Untuk mengetahui kadar hemoglobin pada pasien thalasemia yang melakukan tranfusi darah, berdasarkan perbedaan umur.
- 2) Untuk mengetahui kadar hemoglobin pada pasien thalasemia yang melakukan tranfusi darah berdasarkan perbedaan jenis kelamin.
- 3) Untuk mengetahui kadar hemoglobin pada pasien thalasemia sebelum dan sesudah melakukan tranfusi darah.

## **1.5 Manfaat Penelitian**

### **1.5.1 Manfaat Bagi Peneliti**

Memenuhi Persyaratan pendidikan di Stikes Perintis Padang (Prodi DIII Teknologi Laboratorium Medik). Serta meningkatkan keterampilan dan ketelitian dalam melakukan pemeriksaan kadar hemoglobin.

### **1.5.2 Manfaat Bagi Institusi Pendidikan**

Dapat menambah literature di institusi pendidikan bagi mahasiswa berupa informasi kadar hemoglobin (Hb).

### **1.5.3 Manfaat Bagi Masyarakat**

Dapat menambah wawasan tentang pemeriksaan serta penjelasan tentang penyakit genetik thalasemia.

## **BAB II**

### **TINJAUAN PUSTAKA**

#### **2.1 Hemoglobin**

##### **2.1.1 Defenisi Hemoglobin**

Hemoglobin (Hb) merupakan gabungan dari 2 kata yaitu *heme* (besi) dan *globin* (protein). *Heme* adalah gugus prostetik yang terdiri dari atom besi, sedangkan *globin* adalah protein yang pecah menjadi asam amino. Hemoglobin adalah suatu protein kompleks yang mengikat zat besi dalam sel darah merah yang mengantar oksigen dari paru-paru ke jaringan di seluruh tubuh dan mengambil karbondioksida dari jaringan tersebut dibawa ke paru-paru. Setiap eritrosit mengandung 640 juta molekul hemoglobin agar dapat menjalankan fungsinya dengan baik (Riswanto, 2013).

Sel-sel darah merah mampu mengkonsentrasikan hemoglobin dalam cairan sesampai sekitar 34g/dL sel. Konsentrasi ini tidak pernah mengikat lebih dari nilai batas metabolik dari mekanisme pembentukan hemoglobin sel. Selanjutnya pada orang normal, persentase hemoglobin hampir selalu mendekati maksimum dalam setiap sel. Namun pembentukan hemoglobin dalam sumsum tulang berkurang, maka persentase hemoglobin dalam darah merah juga menurun, karena hemoglobin mengisi sel yang kurang. Bila hematokrit (persentase sel dalam darah normalnya 40-45%) dan jumlah hemoglobin dalam masing-masing sel nilainya normal (Perdana, 2015).

Setiap gram hemoglobin dapat mengikat 1,34 mL oksigen dalam kondisi jenuh. Pemeriksaan ini bertujuan untuk menentukan konsentrasi atau kadar Hb dalam darah dengan satuan g/dL atau g% atau g/100mL (Nugraha Gilang, 2017).

##### **2.1.2 Fungsi Hemoglobin**

Menurut Departemen Kesehatan RI fungsi hemoglobin antara lain :

1. Mengatur pertukaran oksigen dengan karbondioksida didalam jaringan-jaringan tubuh.

2. Mengambil oksigen dari paru-paru kemudian dibawa keseluruh jaringan-jaringan tubuh untuk dipakai sebagai bahan bakar atau energi.
3. Membawa karbodioksida dari jaringan-jaringan tubuh sebagai hasil metabolisme ke paru-paru untuk dibuang, untuk mengetahui apakah seseorang itu kekurangan darah atau tidak, dapat diketahui dengan mengukur kadar hemoglobin (Lyza, 2010).

### 2.1.3 Kadar Hemoglobin

Kadar hemoglobin adalah ukuran pigmen respiratorik dalam butiran-butiran darah merah (costill, 2006). Kadar hemoglobin menggunakan satuan gram/dl yang artinya banyaknya gram hemoglobin dalam 100 mililiter darah. Apabila kadar hemoglobin dibawah batas normal maka disebut anemia (Saadah, 2010).

Jumlah hemoglobin dalam darah normal adalah kira-kira 15 gram setiap 100 ml darah dan jumlah ini biasanya disebut “100 persen” (evelyn, 2009). Batas normal nilai hemoglobin untuk seseorang sukar ditentukan karena kadar hemoglobin bervariasi diantara setiap suku bangsa. Namun WHO telah menetapkan batas kadar hemoglobin normal berdasarkan umur dan jenis kelamin (WHO dalam Arisman, 2012). Batas normal hemoglobin dapat dilihat pada Tabel 2.1.

**Tabel 2.1. Batas Normal Kadar Hemoglobin**

<b>Kelompok Umur</b>	<b>Batas Nilai Hemoglobin (gr/dl)</b>
Anak 6 bulan - 6 tahun	11,0 gr/dl
anak 6 tahun - 14 tahun	12,0 gr/dl
Pria dewasa	13,0 gr/dl
Ibu hamil	13,0 gr/dl
Wanita dewasa	12,0 gr/dl

Sumber : WHO dalam Arisman, 2012

#### **2.1.4. Penyebab Kekurangan Hemoglobin**

Penyebab kekurangan hemoglobin umumnya karena pendarahan yang dapat berasal dari luka, menstruasi berat, atau pasca persalinan. Kekurangan hemoglobin juga disebabkan karena beberapa penyakit yang membuat produksi Hb atau sel darah merah berkurang seperti anemia defisiensi besi, anemia aplastik, dan lain sebagainya. Anemia defisiensi besi adalah kondisi dimana seseorang tidak memiliki zat besi yang cukup untuk memenuhi kebutuhan tubuhnya atau pengurangan sel darah karena kurangnya zat besi. Anemia aplastik adalah suatu keadaan berkurangnya sel-sel darah pada darah tepi (pansitopenia), sehubungan dengan terhentinya pembentukan atau tidak terbentuknya sel hematopoetik didalam sumsum tulang (aplasia) (Husnaini, 2016).

Beberapa metode untuk meningkatkan kadar hemoglobin :

1. Meningkatkan asupan makanan yang kaya akan zat besi
2. Mengonsumsi suplemen zat besi
3. Tranfusi darah

#### **2.1.5 Pemeriksaan Kadar Hemoglobin**

Ada beberapa metoda pemeriksaan kadar hemoglobin antara lain yang sering digunakan adalah metode sahli dan metode cyanmethemoglobin.

##### **1. Metode sahli**

Metode sahli adalah metode pemeriksaan kadar hemoglobin yang sederhana, caranya dengan darah ditambah dengan HCl hingga berwarna coklat atau hermin. Warna yang terbentuk ini dibandingkan dengan warna standar (lihat dengan mata) untuk memudahkan perbandingan, warna standar dibuat konstan yang diubah adalah warna hermin yang terbentuk. Perubahan warna hermin dibuat dengan cara pengenceran sedemikian rupa sehingga warnanya sama dengan warna standar. Karna yang membandingkan adalah hanya dengan mata telanjang maka subjektivitas sangat berpengaruh, ada juga faktor lain misalnya ketajaman, penyinaran dan sebagainya dapat mempengaruhi hasil pembacaan. Meskipun demikian metode sahli sering

digunakan untuk pemeriksaan dilapangan jika pemeriksaan yang dilakukan dengan teliti dan terlatih hasilnya dapat diandalkan (Soebrata, 2010).

## 2. Metode Cyanmethemoglobin

Metode cyanmethemoglobin ini lebih canggih dibanding metode sahli. Metode ini hemoglobin dioksidasi oleh kalium ferrosianida menjadi methemoglobin yang kemudian bereaksi dengan ion sianida membentuk sian-methemoglobin yang berwarna merah. Intesitas warna dibaca dengan alat fotometer dan dibandingkan dengan standar karena yang membandingkan alat elektronik maka hasilnya lebih objektif (lyza, 2010).

## 2.2 Thalasemia

### 2.2.1 Defenisi Thalasemia

Thalasemia merupakan penyakit anemia hemolitik dimana terjadi kerusakan sel darah merah didalam pembuluh darah sehingga umur eritrosit menjadi lebih pendek (kurang dari 100 hari). Penyebab kerusakan tersebut karena hemoglobin yang tidak normal (hemoglobinopati) (Ngastiyah, 2015).

Thalasemia disebabkan oleh gangguan sintesis hemoglobin didalam sel darah merah. Penyakit ini ditandai dengan menurunnya atau tidak adanya sintesis salah satu rantai  $\alpha$ ,  $\beta$  dan atau rantai globin lain yang membentuk struktur normal molekul hemoglobin utama pada orang dewasa. Thalasemia merupakan salah satu penyakit yang mengenai sistem hematologi dan seringkali dibahas bersamaan dengan rumpun Hemoglobinopati. Hemoglobinopati sendiri adalah kelainan struktur hemoglobin yang dapat mempengaruhi fungsi dan kelangsungan hidup sel darah merah. Secara ringkas dapat disampaikan bahwa Thalasemia terkait dengan kelainan jumlah penyusun hemoglobin, sedangkan hemoglobinopati adalah kondisi yang terkait dengan perubahan struktur hemoglobin. Dua abnormalitas ini menyebabkan kondisi klinis anemia kronis dengan semua gejala dan tanda klinis, serta komplikasi yang menyertainya (Rujito, 2019).





**Gambar 2.1. Sel normal dan sel thalasemia**

Sumber : WHO dalam Sukri, 2016

### 2.2.2. Klasifikasi Thalasemia

#### 1. Klasifikasi Klinis

Berdasarkan kelainan klinis, Thalasemia terbagi atas tiga pembagian utama yaitu : Thalasemia mayor, Thalasemia intermedia, dan Thalasemia minor. Kriteria utama untuk membagi 3 bagian itu berdasar atas gejala, tanda klinis, dan kebutuhan transfusi darah yang digunakan untuk terapi suportif pasien Thalasemia (Rujito, 2019).

##### a. Thalasemia mayor

Thalasemia mayor adalah adalah keadaan klinis Thalasemia yang paling berat. Kondisi Thalasemia mayor terjadi karena gen penyandi hemoglobin pada 2 alel kromosom mengalami kelainan. Pasien membutuhkan transfusi darah sejak tahun pertama pertumbuhan pada rentang usia 6-24 bulan dan kontinyu sampai seumur hidupnya (lyza, 2010).

Rutinitas transfusi Thalasemia mayor berkisar antara 2 minggu sekali sampai 4 minggu sekali. Gejala Thalasemia mayor secara umum muncul pada usia 7 bulan awal pertumbuhan bayi atau setidaknya pada bawah tiga tahun (batita). Gejala awal adalah keadaan pucat pada kulitnya terlihat pada bagian telapak tangan, mata bagian kelopak mata sebelah dalam, daerah perut, dan semua permukaan kulit. Lambat laun bayi akan terlihat lebih lemas, tidak begitu aktif, dan tidak bergairah menyusui. Bayi akan mengalami kegagalan untuk berkembang secara normal dan menjadi semakin pucat (Rujito, 2019).

Beberapa masalah seperti diare, lemah, serangan demam berulang, dan pembesaran perut progresif yang disebabkan oleh pembesaran limpa dan hati dapat menjadi alasan pasien untuk datang ke pelayanan kesehatan. Dibeberapa negara berkembang, disebabkan kurangnya sumber daya yang ada, gambaran klinis Talasemia ditandai dengan keterlambatan pertumbuhan, pucat, ikterus, hipotrofi otot, genu valgum, hepatosplenomegali, ulkus kaki, dan perubahan tulang yang disebabkan oleh perluasan sumsum tulang. Tulang rangka akan mengalami perubahan struktur terutama pada tulang panjang, perubahan khas daerah kraniofasial, dahi yang menonjol, depresi dari jembatan hidung, kecenderungan untuk kenampakan mata mongoloid, dan hipertrofi maxillae yang cenderung mengekspos gigi atas (tonggos). Gangguan pertumbuhan dan malnutrisi sering dialami oleh pasien Talasemia mayor. Secara umum berat badan dan tinggi badan menurut umur berada dibawah persentil ke-50, dengan frekuensi gizi kurang dan buruk mencapai 64,1% dan 13,2 %.

Penyebab gangguan pertumbuhan belum jelas diketahui dan masih kontroversial, namun data terkini menunjukkan terjadinya gangguan fungsi hypothalamicpituitary gonad yang menyebabkan gangguan sintesa somatomedin, hipoksia jaringan oleh karena anemia, maupun efek yang berhubungan dengan pemberian deferoksamin. Pada tahap ini transfusi darah harus mulai masuk untuk menghindari keadaan klinis yang lebih berat. Gambaran di atas adalah keadaan anak yang tidak menjalani transfusi, atau menjalani transfusi akan tetapi tidak rutin. Individu atau anak yang menjalani transfusi darah secara rutin dan mengkonsumsi obat kelasi besi secara teratur sejak dini dapat mengurangi gejala dan tanda tersebut di atas, serta menampakkan pertumbuhan dan perkembangan yang baik (Rujito, 2019).

Komplikasi merupakan penyebab kematian para pasien Thalasiaemia mayor. Sistem organ yang paling sering menyebabkan gangguan berturut-turut adalah organ endokrin meliputi gangguan pertumbuhan akibat

supresi *growth hormon*, pubertas terlambat dan hipogonadism, gangguan fertilitas, Diabetes Melitus (DM), sampai dislipidemia (Ngastiyah, 2015).

Penyebab kematian paling tinggi pada pasien Thalasemia adalah gangguan jantung termasuk didalamnya adalah kardiomiopati. Tercatat bahwa 70% kematian pasien Talasemia disebabkan karena defek pada otot dan gangguan irama jantung, *heart dysfunction*, aritmia, atau gabungan keduanya. Komplikasi organ lain seperti gangguan sistem skeletal, gangguan syaraf, gangguan epidermis, dan gangguan gastrointestinal menempati kelainan yang tidak terlalu dianggap berbahaya. Kelainan DM merupakan bagian komplikasi Thalasemia lainnya yang mempunyai morbiditas dan mortalitas paling tinggi diantara 67 hendaya endokrin lainnya. Penyebab utama terjadinya kelainan

DM pada pasien Thalasemia adalah efek samping dari kegiatan transfusi rutin. Deposit iron setiap transfusi dapat memasukin komponen besi ke dalam tubuh 250 ng pada setiap periode. Penumpukan besi terus menerus dan ketidakmampuan tubuh untuk membuang besi menjadi faktor utama *iron overload* dalam pasien Thalasemia. Kelasi besi rutin adalah satusatunya usaha aktif untuk mengekskresikan besi dalam tubuh pasien. Administrasi Deferoksamin, Deferipron, dan Deferasirox; jenis kelator yang tersedia; menjadi kebutuhan wajib pasien Thalasemia. Ketidakpatuhan konsumsi obat ini menjadikan banyak pasien Thalasemia jatuh pada kondisi *iron overload* yang berat. Penumpukan besi berlebih akan didistribusikan pada semua organ, salah satunya sistem endokrin. Pankreas, sebagai salah satu organ endokrin penting dalam tubuh menjadi target deposit besi dengan akibat terganggunya sistem homeostatis dan biosintesis insulin pada pulau-pulau langerhans (Rujito, 2019).

#### b. Thalasemia Intermedia

Sama seperti halnya Thalasemia mayor, individu dengan Thalasemia intermedia terjadi akibat kelainan pada 2 kromosom yang menurun dari ayah

dan ibunya. Perbedaan ada pada jenis gen mutan yang menurun. Individu Thalasiaemia mayor menurun 2 gen mutan bertipe mutan berat, sedangkan pada Thalasiaemia intermedia 2 gen tersebut merupakan kombinasi mutan berat dan ringan, atau mutan ringan dan mutan ringan. Kenampakan klinis dari Thalasiaemia intermedia tidak se awal Thalasiaemia mayor.

Diagnosis awal bisa terjadi pada usia belasan tahun, atau bahkan pada usia dewasa. Secara klinis Thalasiaemia intermedia menunjukkan gejala dan tanda yang sama dengan Thalasiaemia mayor, namun lebih ringan dari gambaran Thalasiaemia mayor. Pasien intermedia tidak rutin dalam memenuhi transfusi darahnya, terkadang hanya 3 bulan sekali, 6 bulan sekali atau bahkan 1 tahun sekali. Namun pada keadaan tertentu, keadaan intermedia dapat jatuh ke keadaan mayor jika tubuh mengeluarkan darah yang cukup banyak, atau tubuh memerlukan metabolisme yang tinggi seperti keadaan infeksi yang menahun, kanker atau keadaan klinis lain yang melemahkan sistem fisiologis hematologi atau sistem darah. Pasien Thalasiaemia intermedia ini dapat cenderung menjadi mayor ketika anemia kronis tidak tertangani dengan baik dan sudah menyebabkan gangguan organorgan seperti hati, ginjal, pankreas, dan limpa (Rujito, 2019).

#### c. Thalasiaemia minor

Thalasiaemia minor bisa juga disebut sebagai pembawa sifat, traits, pembawa mutan, atau karier Thalasiaemia. Karier Thalasiaemia tidak menunjukkan gejala klinis semasa hidupnya. Hal ini bisa dipahami karena abnormalitas gen yang terjadi hanya melibatkan salah satu dari dua kromosom yang dikandungnya, bisa dari ayah atau dari ibu. Satu gen yang normal masih mampu memberikan kontribusi untuk proses sistem hematopoiesis yang cukup baik. Beberapa penelitian bahkan menyebut bahwa diantara pendonor darah rutin pada unit-unit transfusi darah adalah karier Thalasiaemia (Rujito, 2019).

## 2. Klasifikasi Genetik

Thalasemia dibagi menjadi talasemia alfa ( $\alpha$ ) dan beta ( $\beta$ ). Talasemia  $\alpha$  terjadi karena akibat kurangnya (defisiensi parsial) atau tidak di produksi sama sekali (defisiensi total) produksi rantai globin  $\alpha$ , sedangkan talasemia  $\beta$  terjadi akibat berkurangnya rantai globin  $\beta$  atau tidak diproduksi sama sekali rantai globin  $\beta$  (Nuari, 2016).

### a. Talasemia Alfa ( $\alpha$ )

Pada talasemia alfa, terjadi penurunan sintesis dari rantai alfa globulin. Dan kelainan ini berkaitan dengan delesi pada kromosom 16. Akibat dari kurangnya sintesis rantai alfa, maka akan banyak terdapat rantai beta dan gamma yang tidak berpasangan dengan rantai alfa. Maka dapat terbentuk tetramer dari rantai beta yang disebut HbH dan tetramer dari rantai gamma yang disebut Hb Barts. Talasemia alfa sendiri memiliki beberapa jenis :

#### i. Delesi pada empat rantai alfa

Dikenal juga sebagai hydrops fetalis. Biasanya terdapat banyak Hb Barts. Gejalanya dapat berupa ikterus, pembesaran hepar dan limpa, dan janin yang sangat anemis. Biasanya, bayi yang mengalami kelainan ini akan mati beberapa jam setelah kelahirannya atau dapat juga janin mati dalam kandungan pada minggu ke 36-40. Bila dilakukan pemeriksaan seperti dengan elektroforesis di dapatkan kadar Hb adalah 80-90% Hb Barts, tidak ada HbA maupun HbF.

#### ii. Delesi pada tiga rantai alfa

Dikenal juga sebagai HbH disease biasa disertai dengan anemia hipokromik mikrositer. Dengan banyak terbentuk HbH, maka HbH dapat mengalami presipitasi dalam eritrosit sehingga dengan mudah eritrosit dapat dihancurkan. Jika dilakukan pemeriksaan mikroskopis dapat dijumpai adanya Heinz Bodies.

iii. Delesi pada dua rantai alfa

Juga dijumpai adanya anemia hipokromik mikrositer yang ringan. Terjadi penurunan dari HbA2 dan peningkatan dari HbH.

iv. Delesi pada satu rantai alfa

Disebut sebagai silent *carrier* karena tiga lokus globin yang ada masih bisa menjalankan fungsi normal.

b. Talasemia Beta ( $\beta$ )

Disebabkan karena penurunan sintesis rantai beta. Dapat dibagi berdasarkan tingkat keparahannya, yaitu talasemia mayor, intermedia, dan karier. Pada kasus talasemia mayor Hb sama sekali tidak diproduksi. Mungkin saja pada awal kelahirannya, anak-anak talasemia mayor tampak normal tetapi penderita akan mengalami anemia berat mulai usia 3-18 bulan. Jika tidak diobati, bentuk tulang wajah berubah dan warna kulit menjadi hitam (Rujito, 2019).

Selama hidupnya penderita akan tergantung pada transfusi darah. Ini dapat berakibat fatal, karena efek sampingan transfusi darah terus menerus yang berupa kelebihan zat besi (Fe). Salah satu ciri fisik dari penderita talasemia adalah kelainan tulang yang berupa tulang pipi masuk ke dalam dan batang hidung menonjol (disebut *gacies cooley*), penonjolan dahi dan jarak kedua mata menjadi lebih jauh, serta tulang menjadi lemah dan keropos (Regar, 2019).

### 2.2.3. Efek Samping Penyakit Talasemia

Penyakit talasemia sendiri membawa banyak sekali komplikasi kepada penderitanya. Di dunia umumnya komplikasi mulai terjadi pada awal dekade kedua kehidupan, namun di Asia termasuk Indonesia komplikasi muncul lebih cepat. Hal ini terjadi biasanya terjadi karena beberapa faktor, yaitu keadaan anemia kronik atau kelebihan zat besi akibat rendahnya kepatuhan atau keterbatasan dalam menggunakan obat kelasi besi. Kelebihan besi akan menyebabkan penumpukan diberbagai organ terutama kulit, jantung, hati dan kelenjar endokrin, sehingga terjadilah kardiomiopati, perdarahan akibat

rusaknya organ hati, diabetes melitus gangguan pertumbuhan, seperti perawakan tubuh yang pendek, infertilitas, hipogonadisme, kulit hitam dan juga bentuk muka yang berubah atau dikenal sebagai facies Cooley, disertai osteoporosis bahkan dapat terjadi fraktur patologis. Selain itu didapatkan juga limpa dan hati yang membesar sehingga menyebabkan perut anak dengan thalasemia tampak besar (Grentina, 2016).

Penumpukan besi dalam tubuh juga merupakan komplikasi yang terjadi akibat proses transfusi maupun jika transfusi dengan kadar Hb yang selalu rendah. Penumpukan besi di organ-organ seperti hati dan jantung sangat berbahaya karena dapat mengakibatkan kematian. Selain itu besi juga merupakan media yang baik untuk pertumbuhan kuman, oleh karena itu penumpukan berlebih kadar besi dalam tubuh dapat menjadikan anak dengan thalassemia rentan terhadap penyakit infeksi (Grentina,2016).

#### **2.2.4. Megatasi Efek Samping Penyakit Thalasemia**

Penting diingat untuk tidak menunggu waktu transfusi hingga kadar Hb tubuh terlalu rendah, kadar Hb pre-transfusi antara 9-10 g/dL adalah nilai yang baik untuk dilakukannya transfusi darah, untuk memperlambat munculnya komplikasi dan memperbaiki kualitas hidup penderita. Perlu diperhatikan kualitas darah yang diberikan, sebaiknya memakai darah yang rendah leukosit, untuk memperlambat terjadinya reaksi transfusi, juga menggunakan skrining darah terhadap penyakit infeksi hepatitis B, C, CMV, dan HIV dengan metode *nucleic acid test* atau NAT. Selain itu memakai obat kelasi besi adekuat sangat dianjurkan untuk mencegah munculnya komplikasi akibat kelebihan zat Fe yang merupakan suatu zat oksidan yang sangat kuat (Grentina, 2016).

Mengonsumsi makanan yang bergizi sangat diperlukan oleh penderita thalasemia. Pasien thalasemia biasanya mempunyai postur tubuh yang kecil, kurus juga pendek, hal ini dapat diakibatkan karena kekurangan oksigen yang terjadi terus-menerus pada jaringan. Selain itu, pembesaran limpa juga

menyebabkan turunnya napsu makan. Semua kondisi ini menyebabkan gangguan penyerapan dan penggunaan zat-zat gizi yang pada akhirnya menyebabkan gangguan pertumbuhan juga penurunan imunitas tubuh (Grentina, 2016).

Mengonsumsi berbagai bahan pangan sumber karbohidrat, protein, vitamin dan mineral sangatlah penting. Hanya saja yang perlu diingat, hindari bahan pangan yang mengandung besi dalam jumlah tinggi yaitu hati dan daging merah beserta produk olahannya seperti bakso ataupun jeroan. Bahan pangan tersebut dapat digantikan oleh ikan, ayam ataupun susu yang mempunyai kandungan besi rendah (Grentina, 2016).



## **BAB III METODE PENELITIAN**

### **3.1 Jenis Penelitian**

Penelitian ini bersifat deskriptif analitik yaitu menyajikan gambaran kadar hemoglobin pada pasien thalasemia sebelum dan sesudah transfusi darah, dengan jenis penelitian yang digunakan adalah analitis.

### **3.2 Waktu dan Tempat Penelitian**

Penelitian ini dilakukan pada Maret sampai Agustus 2020. Dengan pengambilan data di RSUP Dr.M. Djamil Padang.

### **3.3 Populasi Dan Sampel**

#### **3.3.1 Populasi**

Populasi yang digunakan dalam penelitian ini adalah semua pasien thalasemia yang di rawat di RSUP Dr.M. Djamil Padang.

#### **3.3.2 Sampel**

Sampel yang digunakan dalam penelitian ini adalah sampel darah pasien thalasemia yang di rawat di RSUP Dr.M. Djamil Padang yang di ambil secara acak.

Jumlah sampel yang digunakan dalam penelitian didapatkan menggunakan rumus :

$$\text{Jumlah sampel} = \frac{N}{1 + N(0.05)^2}$$

N = Populasi

Berdasarkan rumus diatas, maka sampel yang digunakan dalam penelitian ini adalah

$$\begin{aligned}
\text{Jumlah sampel} &= \frac{N}{1 + N(0.05)^2} \\
&= \frac{32}{1 + 32(0.05)^2} \\
&= \frac{32}{1 + 0,08} \\
&= \frac{32}{1,08} \\
&= 29,6
\end{aligned}$$

Jumlah sampel yang didapatkan dari hasil perhitungan adalah 29,6 maka dilakukan pembulatan menjadi 30 sampel. Untuk mengurangi resiko kesalahan maka pemeriksaan sampel di tambah 10% , maka jumlah sampel menjadi 33 sampel.

### **3.4 Alat dan Bahan Penelitian**

#### **3.4.1 Persiapan Alat**

Alat yang digunakan dalam pemeriksaan ini adalah spuit, torniquet, tabung EDTA dan alat Hematologi Analyzer.

#### **3.4.2 Persiapan Bahan**

Bahan yang digunakan untuk penelitian adalah sampel darah pasien thalasemia, alkohol swabs atau alkohol 70%, kapas, plester, label, reagen alat Hematologi Analyzer.

### **3.5 Kriteria Penelitian**

Kriteria penelitian ini harus memenuhi kriteria inklusi dan eksklusi seperti :

#### 1) Data Inklusi

Kriteria atau ciri – ciri yang harus dipenuhi setiap masing masing anggota populasi yang akan dijadikan sampel (Notoatmodjo, 2010). Datanya seperti : tempat pengambilan sampel darah vena, tanggal pengambilan, peralatan yang digunakan selama proses pengambilan sampel darah vena.

## 2) Data Ekslusi

Kriteria ciri - ciri anggota populasi yang tidak bisa dijadikan sebagai sampel penelitian (Notoatmodjo, 2010). Datanya seperti : darah yang tidak segera diperiksa, sampel darah yang sudah lebih dari 24 jam.

### **3.6 Definisi Operasional**

Defenisi operasional pada penelitian adalah unsur penelitian yang terkait dengan variabel yang terdapat dalam judul penelitian atau yang tercakup dalam paradigma sesuai dengan hasil perumusan masalah. Variabel yang digunakan dalam penelitian ini adalah variabel bebas dan variabel terikat.

#### **3.6.1 Variabel Bebas**

Variabel bebas adalah variabel yang mempengaruhi, yang menyebabkan timbulnya atau berubahnya variabel terikat. Variabel bebas yang digunakan dalam penelitian ini adalah gambaran kadar hemoglobin.

### **3.7 Prosedur Kerja**

#### **3.7.1 Prosedur Persiapan Pengambilan Sampel**

Siapkan Spuit, Kapas, Alkohol Swab dan Tourniquet. Lalu letakkan ditangan pasien lurus diatas meja dengan telapak tangan menghadap keatas. Dan ikat lengan pasien dengan tourniquet untuk membendung aliran darah. Pasien diminta untuk mengepal dan membuka tangannya beberapa kali untuk menguji pembuluh darah dan mencari lokasi pembuluh darah yang akan ditusuk dengan ujung telunjuk kiri dalam keadaan tangan pasien mengepal. Setelah sampel darah didapatkan masukkan kedalam tabung EDTA yang telah di sediakan.

### 3.7.2 Prosedur pemeriksaan darah dengan alat Hematologi Analyzer

Alat Hematologi analyzer dihidupkan. Kemudian masukkan sampel lakukan pemeriksaan uji mutu dengan menggunakan alat *Hematology Analyzer (Sysmex)* tipe XN-1500 S/N 14565.

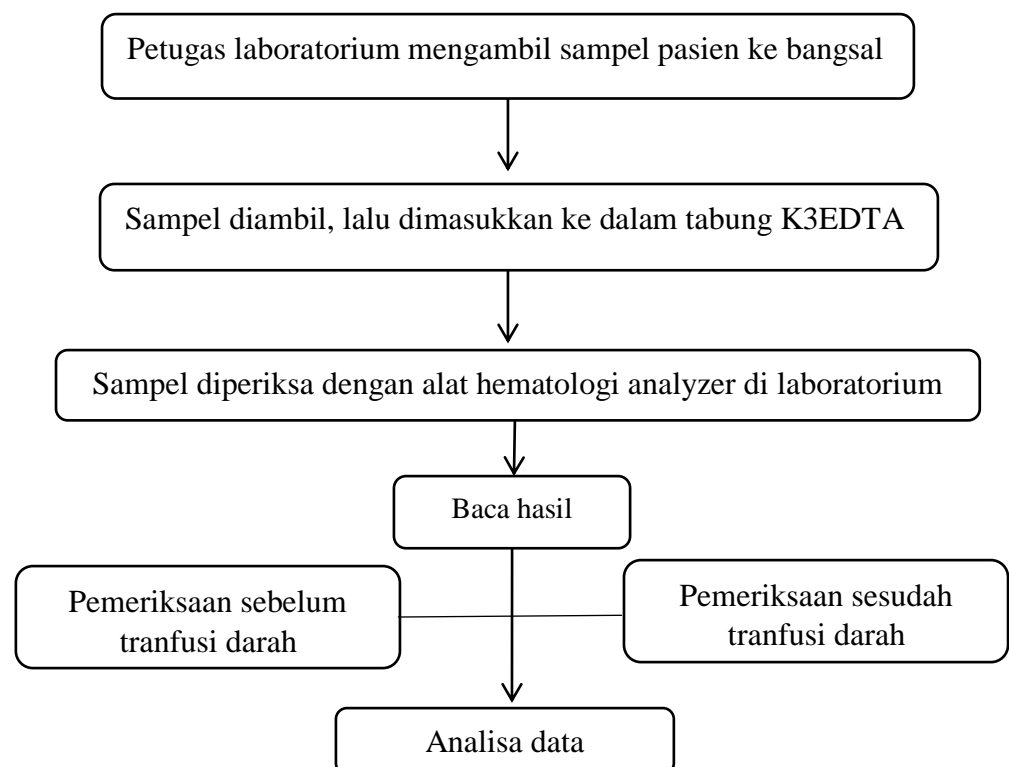
### 3.7.3 Metode Pemeriksaan Kadar Hemoglobin

Metode yang akan dilakukan dalam penelitian ini adalah metode otomatis analyzer.

### 3.7.4 Prinsip Pemeriksaan

Prinsip kerja hematologi analyzer adalah sampel darah yang sudah dicampur dengan reagen dilusi sebanyak 200x proses hemolyzing untuk mengukur jumlah leukosit. Selanjutnya sampel dilakukan dilusi lanjutan sebanyak 200x (jadi 40.000x) untuk mengukur eritrosit dan trombosit.

### 3.8 Alur



### **3.9 Teknik Pengolahan dan Analisa Data**

Data hasil pemeriksaan kadar hemoglobin pada pasien thalasemia sebelum dan sesudah tranfusi darah diolah secara manual dan dideskripsikan serta disajikan dalam bentuk narasi dan dianalisis dengan menggunakan SPSS.

**BAB IV**  
**HASIL PENELITIAN DAN PEMBAHASAN**

**4.1 Hasil Penelitian**

**4.1.1 Karakteristik Umum Subjek Penelitian**

Telah dilakukan penelitian pada bulan Juni sampai Agustus 2020 di RSUP Dr.M. Djamil Padang, dengan metoda deskriptif populasi pasien thalasemia yang di rawat di RSUP Dr.M. Djamil Padang sebanyak 33 pasien. Hasil penelitian yang telah dilaksanakan tersebut seperti yang terdapat pada tabel dibawah ini :

**Tabel 4.1 Rata-Rata Kadar Hemoglobin Penelitian Berdasarkan Umur**

Rentang Umur (tahun)	Jumlah Pasien Thalasemia	Persentase (%)	Rata- rata Kadar Hb (g/dL)		Rata-rata Jumlah Kantong Darah yang Dipakai (Ktg)
			sebelum tranfusi	sesudah tranfusi	
1-10	9	27,3	5,9	7,6	2
11-20	15	45,5	6,3	8,5	2
21-30	3	9,1	5,4	8,3	3
31-40	5	15,1	6,5	8	2
41-50	1	3	2,9	7	4
<b>JUMLAH</b>	<b>33</b>	<b>100</b>	<b>5,4</b>	<b>7,8</b>	<b>2</b>

Berdasarkan tabel 4.1 diatas frekuensi umur 1 sampai 10 tahun dengan prersentase 27,3% memiliki kadar hemoglobin sebelum tranfusi darah 5,9 g/dL dan sesudah tranfusi darah 7,6 g/dL , umur 11 sampai 20 tahun dengan persentase 45,5% memiliki kadar hemoglobin sebelum tranfusi darah 6,3 g/dL dan sesudah tranfusi darah 8,5 g/dL, umur 21-30 tahun dengan prersentase 9,1% memiliki kadar hemoglobin sebelum tranfusi darah 5,4 g/dL dan sesudah tranfusi darah 8,3 g/dL, umur 31-40 tahun dengan prersentase

15,1% memiliki kadar hemoglobin sebelum tranfusi darah 6,5 g/dL dan sebelum tranfusi darah 8 g/dL, umur 41-50 tahun dengan persentase 3% memiliki kadar hemoglobin sebelum tranfusi darah 2,9 g/dL dan sesudah tranfusi darah 7 g/dL, dengan rata-rata jumlah kantong darah yang terpakai adalah dua kantong darah jenis PRC.

**Tabel 4.2 Karakteristik Umum Subjek Berdasarkan Jenis Kelamin**

Jenis Kelamin	Jumlah Pasien Thalasia	Persentase (%)	Rata-rata Kadar Hb (g/dL)		Rata-rata Jumlah Kantong Darah yang Dipakai (Ktg)
			sebelum tranfusi	sesudah tranfusi	
laki-laki	16	48,5	6,5	8,4	2
perempuan	17	51,5	5,5	7,8	2
<b>JUMLAH</b>	<b>33</b>	<b>100</b>	<b>6</b>	<b>8,1</b>	<b>2</b>

Berdasarkan tabel 4.2 diatas frekuensi jenis kelamin laki-laki dengan persentase 48,5% dengan kadar hemoglobinnya sebelum tranfusi darah 6,5 g/dL lalu sesudah tranfusi darah menjadi 8,4 g/dL, untuk jenis kelamin perempuan dengan persentase 51,5% dengan kadar hemoglobinnya sebelum tranfusi darah 5,5 g/dL lalu sesudah tranfusi darah menjadi 7,8 g/dL dengan rata-rata jumlah kantong darah yang terpakai adalah dua kantong darah jenis PRC.

#### 4.2 Pembahasan

Berdasarkan pembahasan diatas tranfusi darah kepada pasien thalasemia sangat membantu untuk meningkatkan kadar Hemoglobinnya, karena pada pasien thalasemia tranfusi darah merupakan hal yang harus dirutinkan, untuk mempertahankan hemoglobinnya.

Thalasemia merupakan kelainan darah yang diakibatkan oleh faktor genetika, sehingga menyebabkan protein yang ada di dalam sel darah merah (hemoglobin) tidak berfungsi secara normal. Zat besi yang diperoleh tubuh

dari makanan seharusnya digunakan oleh sumsum tulang untuk menghasilkan hemoglobin. Fungsi hemoglobin dalam sel darah merah sendiri sangat penting, karena ia akan mengantarkan oksigen dari paru-paru ke seluruh anggota tubuh. Mereka yang mengidap thalasemia memiliki sedikit kadar hemoglobin yang berfungsi dengan baik lebih. Oleh karena itu, tingkat oksigen dalam tubuh pengidap thalasemia pun ikut rendah (Ganie, 2015).

Target Hemoglobin setelah transfusi darah adalah di atas 10 mg/dL namun jangan lebih dari 14 mg/dL. Pasien diharapkan melakukan transfusi kembali sebelum hemoglobin turun dibawah 8 mg/dL, artinya bahwa pasien diedukasi untuk kembali melakukan transfusi dengan hemoglobin pretransfusi tidak kurang dari 9,5 mg/dL. Darah yang digunakan adalah sama dalam jenis ABO dan Rhesus nya, tipe *leucodepleted* yang telah menjalani uji skrining *nucleic acid testing* (NAT) untuk menghindari infeksi tertularnya penyakit lain. Pasien harus kembali setiap 3 minggu, 4 minggu atau lebih disesuaikan dengan Hb pratretransfusi (Regar, 2009).

Gangguan pertumbuhan dan malnutrisi sering dialami oleh pasien Thalasemia. Secara umum berat badan dan tinggi badan menurut umur berada dibawah persentil ke-50, dengan frekuensi gizi kurang dan buruk mencapai 64,1% dan 13, 2 %. Penyebab gangguan pertumbuhan belum jelas diketahui dan masih kontroversial, namun data terkini menunjukkan terjadinya gangguan fungsi hypothalamicpituitary gonad yang menyebabkan gangguan sintesa somatomedin, hipoksia jaringan oleh karena anemia, maupun efek yang berhubungan dengan pemberian deferoksamin. Pada tahap ini transfusi darah harus mulai masuk untuk menghindari keadaan klinis yang lebih berat (Rujito, 2019).

Pengelolaan pasien Thalasemia sampai saat ini yang dilakukan adalah dalam bentuk terapi suportif. Terapi suportif adalah memberikan tata kelola agar pasien dapat tumbuh dan berkembang dengan baik. Terapi tidak dimaksudkan untuk menyembuhkan secara penuh, mengingat penyebab genetik sampai saat ini belum bisa dilakukan substitusi cacat genetik dengan



genetik yang normal. Selain tranfusi darah terapi suportif yang diberikan seperti pemberian kelasi besi, suplementasi nutrisi (antioksidan), splenektomi atau pengangkatan limpa vaksinasi dan dukungan psikososial (Lyza, 2015).

Jadi, kadar hemoglobin pada pasien thalasemia menjadi tolak ukur, setiap pengelolaan pasien thalasemia, pada data diatas kadar hemoglobin pada pasien thalasemia yang melakukan tranfusi darah secara teratur akan terlihat perubahan hemoglobinnya. Dengan peningkatan hemoglobinnya pasien thalasemia dapat menstabilkan organ-organ untuk menyambung kehidupannya (Rujito, 2019).

## **BAB V PENUTUP**

### **5.1 Kesimpulan**

Berdasarkan penelitian yang penulis lakukan tentang gambaran kadar hemoglobin pada pasien thalasemia sebelum dan sesudah tranfusi darah di RSUP Dr.M.Djamil Padang dapat disimpulkan sebagai berikut :

1. Data tabulasi kadar hemoglobin pada pasien thalasemia berdasarkan perbedaan umur terjadi kenaikan kadar hemoglobin sebesar 2,4 g/dL.
2. Data tabulasi kadar hemoglobin pada pasien thalasemia berdasarkan jenis kelamin, terjadi kenaikan kadar hemoglobin sebesar 2,1 g/dL.
3. Data tabulasi kadar hemoglobin berdasarkan perbedaan umur sebelum tranfusi darah adalah 5,4 g/dL dan sesudah tranfusi darah menjadi 7,8 g/dL, lalu berdasarkan jenis kelamin sebelum tranfusi darah adalah 6 g/dL dan sesudah tranfusi darah menjadi 8,1 g/dL

### **5.2 Saran**

Berdasarkan penelitian yang telah dilakukan oleh peneliti, maka saran yang dapat penulis sampaikan bagi peneliti selanjutnya diharapkan agar melanjutkan penelitian ini dengan faktor yang lain yang berhubungan dengan pasien thalasemia.