



ART THERAPY MEDIA KOLASE PADA ANAK DENGAN PENYAKIT KRONIS THALASSEMIA DAN LEUKIMIA

Bambang Soewito, SKM., S.Kep., M.Kes.
Apt. Baharuddin Yusuf, S.Farm., M.Farm.
Widya Warastuti, S.Kep., M.Kes.
Ns. Wahyu Dwi Ari Wibowo, S.Kep.

**ART THERAPY MEDIA KOLASE PADA
ANAK DENGAN PENYAKIT KRONIS
THALASSEMIA DAN LEUKIMIA**

ART THERAPY MEDIA KOLASE PADA ANAK DENGAN PENYAKIT KRONIS THALASSEMIA DAN LEUKIMIA

**Bambang Soewito, SKM., S.Kep., M.Kes.
Apt. Baharuddin Yusuf, S.Farm., M.Farm.
Widya Warastuti, S.Kep., M.Kes.
Ns. Wahyu Dwi Ari Wibowo, S.Kep.**



ART THERAPY MEDIA KOLASE PADA ANAK DENGAN PENYAKIT KRONIS THALASSEMIA DAN LEUKIMIA

© Penerbit Perkumpulan Rumah Cemerlang Indonesia (PRCI)

Penulis:

**Bambang Soewito, SKM., S.Kep., M.Kes.
Apt. Baharuddin Yusuf, S.Farm., M.Farm.
Widya Warastuti, S.Kep., M.Kes.
Ns. Wahyu Dwi Ari Wibowo, S.Kep.**

Editor: Rusli

Cetakan Pertama: November 2024

Cover: Tim Penyusun

Tata Letak: Tim Kreatif PRCI

Hak Cipta 2024, pada Penulis. Diterbitkan pertama kali oleh:

**Perkumpulan Rumah Cemerlang Indonesia
ANGGOTA IKAPI JAWA BARAT**
Pondok Karisma Residence Jalan Raflesia VI D.151
Panglayungan, Cipedes Tasikmalaya – 085223186009

Website: www.rcipress.rcipublisher.org
E-mail: rumahcemerlangindonesia@gmail.com

Copyright © 2024 by Perkumpulan Rumah Cemerlang Indonesia
All Right Reserved

- Cet. I –: Perkumpulan Rumah Cemerlang Indonesia, 2024
Dimensi : 14,8 x 21 cm

ISBN 978-623-8750-95-5 (PDF)

Hak cipta dilindungi undang-undang
Dilarang memperbanyak buku ini dalam bentuk dan dengan
cara apapun tanpa izin tertulis dari penulis dan penerbit

Undang-undang No.19 Tahun 2002 Tentang
Hak Cipta Pasal 72

Undang-undang No.19 Tahun 2002 Tentang Hak Cipta
Pasal 72

Barang siapa dengan sengaja melanggar dan tanpa hak melakukan perbuatan sebagaimana dimaksud dalam pasal ayat (1) atau pasal 49 ayat (1) dan ayat (2) dipidana dengan pidana penjara masing-masing paling sedikit 1 (satu) bulan dan/atau denda paling sedikit Rp.1.000.000,00 (satu juta rupiah), atau pidana penjara paling lama 7 (tujuh) tahun dan/atau denda paling banyak Rp.5.000.000.000,00 (lima miliar rupiah).

Barang siapa dengan sengaja menyiarkan, memamerkan, mengedarkan, atau menjual kepada umum suatu ciptaan atau barang hasil pelanggaran hak cipta terkait sebagai dimaksud pada ayat (1) dipidana dengan pidana penjara paling lama 5 (lima) tahun dan/atau denda paling banyak Rp.500.000.000,00 (lima ratus juta rupiah).

KATA PENGANTAR

Puji syukur kami panjatkan kepada Tuhan Yang Maha Esa atas terselesaikannya buku ini yang berjudul "Art Therapy Media Kolase pada Anak dengan Penyakit Kronis: Thalasemia dan Leukimia". Buku ini hadir sebagai panduan dan referensi bagi tenaga medis, praktisi kesehatan, serta para terapis yang berupaya memberikan pelayanan komprehensif bagi anak-anak penderita penyakit kronis, khususnya Thalasemia dan Leukimia.

Thalasemia adalah penyakit darah turunan yang ditandai dengan kelainan produksi hemoglobin, yang mengakibatkan sel darah merah cepat rusak dan menyebabkan anemia berat. Anak dengan thalasemia memerlukan transfusi darah secara rutin sepanjang hidupnya. Sementara itu, Leukimia adalah jenis kanker darah yang menyebabkan produksi sel darah putih tidak normal, yang dapat merusak fungsi normal darah dan mengancam jiwa. Kedua penyakit ini tidak hanya mempengaruhi fisik anak, tetapi juga berdampak pada kondisi psikologis, emosi, dan sosial mereka.

Asuhan keperawatan pada anak-anak dengan Thalasemia dan Leukimia mencakup pendekatan holistik, meliputi aspek fisik, psikologis, dan emosional. Selain manajemen medis seperti terapi transfusi, kemoterapi, dan pengobatan suportif, perawat juga harus memberikan dukungan emosional yang kuat. Anak-anak seringkali merasa terisolasi, mengalami ketidakpastian mengenai masa depan, dan mengalami stres yang dapat menghambat proses penyembuhan. Oleh karena itu, pendampingan melalui pendekatan psikososial sangat penting.

Art Therapy, khususnya melalui media kolase, telah terbukti efektif dalam membantu anak-anak dengan penyakit kronis seperti Thalasemia dan Leukimia untuk mengekspresikan perasaan yang mungkin sulit mereka ungkapkan secara verbal. Kolase memungkinkan anak untuk menggabungkan berbagai gambar, warna, dan bentuk yang mencerminkan emosi mereka. Proses ini tidak hanya kreatif, tetapi juga memberikan ruang untuk pemulihan emosional, mengurangi kecemasan, dan membantu mereka menghadapi perasaan tentang penyakit yang mereka derita.

Buku ini disusun untuk memperkenalkan metode Art Therapy berbasis media kolase sebagai salah satu alternatif terapi pendukung dalam asuhan keperawatan anak dengan Thalasemia dan Leukimia. Kami berharap buku ini dapat menjadi pedoman yang bermanfaat bagi tenaga medis dan praktisi kesehatan dalam memberikan pendekatan yang lebih humanis dan holistik bagi anak-anak dengan penyakit kronis.

Kami menyadari bahwa buku ini masih memiliki keterbatasan dan kekurangan. Oleh karena itu, kami sangat terbuka untuk masukan dan saran guna menyempurnakan isi buku ini di masa yang akan datang.

Akhir kata, kami mengucapkan terima kasih kepada semua pihak yang telah membantu dan memberikan dukungan dalam penyusunan buku ini. Semoga buku ini dapat bermanfaat dan memberikan inspirasi bagi para pembaca.

Lubuklinggau, Oktober 2024

Penulis

DAFTAR ISI

KATA PENGANTAR.....	i
DAFTAR ISI	iii
BAB I PENDAHULUAN	1
BAB II KONSEP DASAR <i>THALASSEMIA</i>	8
A. Definisi <i>Thalassemia</i>	8
B. Etiologi <i>Thalassemia</i>	8
C. Klasifikasi <i>Thalassemia</i>	9
D. Manifestasi Klinis <i>Thalassemia</i>	11
E. Pemeriksaan Penunjang <i>Thalassemia</i>	13
F. Komplikasi <i>Thalassemia</i>	14
G. Penatalaksanaan <i>Thalassemia</i>	16
H. Patofisiologi <i>Thalassemia</i>	17
I. <i>Web Of Causation Thalassemia</i>	19
BAB III ASUHAN KEPERAWATAN ANAK DENGAN <i>THALASSEMIA</i>	20
A. Pengkajian Anak dengan <i>Thalassemia</i>	20
B. Diagnosa Keperawatan Anak dengan <i>Thalassemia</i>	23
C. Intervensi Keperawatan Anak dengan <i>Thalassemia</i> ..	23
D. Implemnetasi Keperawatan Anak dengan <i>Thalassemia</i>	30
E. Evaluasi Keperawatan Anak dengan <i>Thalassemia</i>	30
BAB IV KONSEP DASAR LEUKIMIA	31
A. Definisi Leukimia.....	31

B. Etiologi Leukimia	31
C. Klasifikasi Leukimia.....	33
D. Manifestasi klinis Leukimia	35
E. Pemeriksaan Penunjang Leukimia	37
F. Penatalaksanaan Leukimia	38
G. <i>Targeted Therapy</i>	38
H. Patofisiologi Leukimia	39
BAB V KONSEP ASUHAN KEPERAWATAN LEUKIMIA.....	42
A. Pengkajian Anak dengan Leukimia	42
B. Diagnosa Keperawatan Anak dengan Leukimia	45
C. Intervensi Keperawatan Anak dengan Leukimia	45
D. Impelemnetasi Keperawatan Anak dengan Leukimia	52
E. Evaluasi Keperawatan Anak dengan Leukimia	52
BAB VI <i>ART THERAPY</i> MEDIA KOLASE	53
A. Definisi <i>Art Therapy Media Kolase</i>	53
B. Manfaat <i>Art Therapy Media Kolase</i>	54
C. Langkah-langkah Medtode <i>Art Therapy</i> <i>Media Kolase</i>	56
D. SOP Medtode <i>Art Therapy Media Kolase</i>	58
E. Penelitian terkait Medtode <i>Art Therapy Media</i> <i>Kolase</i>	61
BAB VII KECEMASAN.....	64
A. Definisi Kecemasan.....	64
B. Penyebab Kecemasan.....	64

C. Tanda dan Gejala	65
D. Klasifikasi Kecemasan	66
E. Tingkat Kecemasan.....	67
F. Instrumen Pengukuran Kecemasan Pada Anak.....	68
G. Instrumen <i>Visual Analog Scale</i> (VAS)	73
DAFTAR PUSTAKA.....	75
PROFIL PENULIS	81

BAB I

PENDAHULUAN

Penyakit kronis pada anak-anak adalah situasi yang abnormal, yang harus dilewati pada masa kanak-kanak. Anak dengan penyakit kronis memiliki kebutuhan perkembangan yang sama seperti anak-anak pada umumnya, akan tetapi dalam banyak cara yang berbeda, pencapaian tugas perkembangan mereka menjadi lebih sulit, akibat dari serangkaian tuntutan, kondisi ekstra kronis, dan perawatan berkepanjangan (Mohammad, 2021).

Penyakit kronis pada masa kanak-kanak dapat mempengaruhi kesejahteraan dan kehidupan anak. Penyakit jantung rematik, penyakit jantung bawaan, diabetes tipe 1, asma, kanker, *epilepsy*, dan penyakit darah seperti *Thalassemia* (Ata, 2019). *Thalassemia* menjadi penyakit *hemolitik hereditas* dengan prevalensi dan insidensi paling tinggi di seluruh dunia. Penyakit ini menjadi salah satu masalah kesehatan yang sangat serius dengan tingkat kematian dan biaya perawatan yang tinggi setiap tahunnya (Rujito, 2020).

Thalassemia adalah penyakit kelainan darah yang diturunkan dari orang tua ke anak melalui gen, akibat dari tubuh yang tidak cukup memproduksi hemoglobin, yang merupakan bagian penting dari sel darah merah (CDC, 2021). *Thalassemia* merupakan salah satu penyakit genetik yang ditandai dengan, tidak terbentuk, atau berkurangnya salah satu rantai globin baik itu *alfa*, ataupun *beta*, yang merupakan komponen penyusun utama molekul hemoglobin normal (IDAI, 2016).

Thalassemia mempengaruhi sekitar 4.4 dari setiap 10.000 kelahiran hidup di seluruh dunia (Smith, 2021), Secara global sekitar 7% populasi dunia sebagai pembawa sifat *Thalassaemia* dengan kematian sekitar 50.000 s/d 100.000, dengan prevalensi 80% nya terjadi di negara berkembang (Carlina, 2019).

Thalassemia alfa sangat umum terjadi pada keturunan Asia Tenggara dengan prevalensi 1-30% dengan gejala *Thalassemia*, dan 40% berpotensi menjadi pembawa genetik, sedangkan area pembawa genetik tipe *alfa* terbanyak di area Afrika Sub-Sahara dan wilayah Pasifik Barat dengan prevalensi 50% (Smith, 2021)

Pada *Thalassemia beta*, tipe ini didominasi populasi keturunan Mediterania, Afrika, dan Asia Selatan, akibat dipengaruhi oleh mutasi gen, dengan prevalensi terbanyak pada wilayah geografis Mediterania Timur sebanyak 2-18% dan Eropa 0-19% (Smith, 2021).

Berdasarkan data yang di jimpun oleh Program Pengendalian Penyakit Tidak Menular (P2TM) Kementerian Kesehatan Indonesia, Indonesia merupakan negara, yang berada dalam sabuk *Thalassemia*, dengan prevalensi karier *Thalassemia* mencapai sekitar 3,8% dari seluruh populasi, di dukung oleh data dari Yayasan *Thalassaemia* Indonesia, terjadi peningkatan kasus *Thalassemia* yang terus menerus sejak tahun 2012 hingga 2018, dari 4896 kasus menjadi 8761 kasus (Carlina, 2019).

Menurut kajian dari Lembaga Eijkman, angka kejadian *Thalassemia alfa* di Indonesia sekitar 2,6-11%, banyak ditemukan di Pulau Sulawesi, yaitu daerah Suku Bugis, dan Suku Kajang, sedangkan *Thalassemia beta* dengan rata-rata 3-10%, dengan pembawa sifat terbanyak ditemukan paling

banyak di Pulau Sumatera, dan hampir 10% di daerah Sumatera Selatan (IDAI, 2016).

Berdasarkan hasil wawancara pada salah satu perawat di ruangan anak rumah sakit pemerintah di Kota Lubuklinggau, selama ini perawatan anak dengan *Thalassemia* belum ada program khusus terakit terapi komplementer untuk mengurangi dampak hospitalisasi pada anak yang sedang menjalani perawatan, dan prosedur transfusi darah pada anak dengan *Thalassemia*,

Kemajuan tata laksana *Thalassemia* menunjukkan tren positif angka harapan hidup pada anak dengan *Thalassemia*, akan tetapi proses perawatan dan pengobatan seumur hidup bagi penderita, menyebabkan munculnya masalah psikososial yang beragam terutama kecemasan pada anak maupun orang tua dengan *Thalassemia* (Carlina, 2019).

Kecemasan yang timbul tidak hanya dari proses pengobatan transfusi darah secara terus menerus bagi anak dengan *thalassemia*, akan tetapi persoalan aktifitas pendidikan yang terganggu, kegiatan permainan yang terbatas, waktu bermain yang berkurang, kegiatan sehari-hari, bahkan riwayat pulang-pergi rumah sakit yang akan dijalani sepanjang hidup, membuat anak-anak merasa rendah diri, dan takut menjalani kehidupan (IDAI, 2016).

Menurut studi yang dilakukan (Gani, 2018) terkait gambaran tingkat kecemasan anak, dan keluarga dengan *Thalassemia* di RSUD dr. R. Goeteng taroenadibrata Purbalingga, menunjukkan bahwa tingkat kecemasan orang tua pasien penderita *Thalassemia* sebagian besar pada kategori berat, sedangkan pada anak penderita *thalassemia* seluruhnya merasakan kecemasan.

Menurut (Sari & Rita, 2021) beragam respon kecemasan anak dengan *Thalassemia* yang mendapatkan transfusi darah, dimulai dari menangis ketika ditinggalkan oleh orang tua, tidak mau jauh dari orang tua, memegang atau mendekati orang tua, terlihat ekspresi wajah anak tegang, panik, menutup mata bahkan ada yang menjerit ketika akan dilakukan pemasangan transfusi set, pada proses tindakan transfusi darah.

Kanker merupakan salah satu penyebab kematian utama secara global pada anak-anak, dengan estimasi 400.000 anak-anak mengidap kanker di seluruh dunia, dengan tingkat prevalensi kejadian kematian terbanyak akibat dari kanker leukemia (WHO, 2021) (Namayandeh et al., 2020). Leukimia adalah kanker darah yang diakibatkan oleh sumsum tulang belakang, yang melepaskan sel darah baru ke dalam aliran darah, sebelum sel tersebut sepenuhnya matang, dengan jumlah yang sel darah putih tidak normal, sehingga sel-sel tersebut tidak berfungsi sebagaimana mestinya, dan pada akhirnya, kadar jumlah sel yang tidak sesuai dan belum matang melebihi jumlah sel yang sehat (Rishe, 2021).

Kanker leukimia anak telah menjadi masalah kesehatan secara global, dengan tingkat insiden yang meningkat pesat setiap tahun, di Amerika Serikat leukimia menjadi kanker yang paling umum pada anak dan remaja dengan estimasi 25.1% kasus, 30% di Irlandia, 30% di Perancis, 33% di Jerman, dan 35% di Shanghai, China (Perdana et al., 2020)(Leukemia & Lymphoma Society, 2017).

Di Indonesia angka kejadian kanker pada semua kelompok umur tercatat sebanyak 1.017.290, dimana untuk usia dibawah 15 tahun menyumbang sebanyak 273.751 kasus (26.9%) (RISKESDAS, 2018), dengan kasus tertinggi pada anak-anak adalah kanker lukimia (Perdana et al., 2020). Secara

total kasus kejadian kanker leukemia pada anak di Indonesia mencapai 2.5-4.0 per 100.000 anak, dengan perkiraan kejadian insiden 2.000-3.200 per-tahun (Perdana et al., 2020).

Penanganan kanker pada anak-anak umumnya meliputi pengobatan kemoterapi, pembedahan dan radioterapi, sehingga membutuhkan perhatian khusus untuk pertumbuhan fisik dan kognitif yang berkelanjutan (WHO, 2021). Dampak dari perawatan yang Panjang pada anak yang didagnosis dengan thalassemia dan kanker sangat menyakitkan memberikan efek negatif terhadap anak-anak dengan penyakit kronis, aspek psikologis mempengaruhi perubahan suasana hati, kemarahan dan kecemasan, sedangkan dampak fisik mengganggu pertumbuhan fisik, aktifitas dan nafsu makan, sehingga mengganggu kualitas hidup anak selama menjalani pengobatan (Ridha et al., 2017).

Anak-anak yang menjalani pengobatan mengalami thalassemia dan kanker mendapatkan pengobatan secara regular dan sepanjang hayat, dan memberikan efek samping psikososial yang merugikan, sehingga perlu pengobatan komplementer dan alternatif (Aguilar, 2017). *World health Organization* (WHO) menekankan pentingnya perawatan dengan pendekatan paliatif pada anak dengan penyakit kronis, agar dapat mengurangi gejala yang disebabkan oleh penyakitnya, mengatasi masalah psikologis, dan meningkatkan kualitas hidup pasien dan keluarga (WHO, 2021).

Complementary and Alternative Medicine (CAM) atau perawatan paliatif dan alternatif yang direkomendasikan bagi anak-anak dengan penyakit kronis, untuk mengatasi berbagai masalah psikologis diantaranya adalah terapi seni, terapi musik, dan terapi tari (Aguilar, 2017). *Art therapy* atau terapi seni telah terbukti efektif mengurangi kecemasan,

menunjukkan penurunan tingkatan kecemasan pada remaja penderita penyakit kronis contohnya leukemia (Adriani & Satiadarma, 2011).

Anak-anak dengan terdiagnosis penyakit kronis merasa tidak memiliki jalan keluar untuk ketakutan, dan kecemasan yang mereka hadapi, akan tetapi dengan terapi seni mereka dapat menggunakan imajinasi mereka untuk memvisualisasikan kekhawatiran, dan memungkinkan kebebasan berekspresi yang sesuai anak-anak yang hidup dengan penyakit kronis dan menjalani pengobatan berkelanjutan (ISCC, 2019).

Menurut Penelitian yang dilakukan Abdulah & Abdulla, 2018 Aktivitas *Art therapy* memberikan kesempatan pada anak-anak untuk berpartisipasi dalam kegiatan interaksi sosial, sehingga menunjukkan tingkat aktifitas fisik, aktifitas energik meningkat, menurunkan tingkat kecemasan, depresi, stress dan emosional, dan menunjukkan status kesehatan yang lebih baik secara keseluruhan (Abdulah & Abdulla, 2018).

Kekuatan *Art therapy* bagi anak dengan penyakit kronis adalah terletak pada proses kreatif dalam *Art therapy* dapat memfasilitasi untuk mengungkapkan ekspresi dan eksplorasi diri (Herviana et al., 2019). Salah satu *Art therapy* yang direkomendasikan menurut Jelinek, (2021) adalah membuat kolase, pembuatan kolase dengan bentuk yang damai, dapat membuat seseorang menjadi aman dan nyaman, menciptakan kolase akan membawa diri berada ditempat tersebut, sehingga dapat mengalihkan kecemasan yang dirasakan.

Berdasarkan penelitian (Widiyawati et al., 2020) yang melakukan penelitian penggunaan *Art therapy* media kolase terhadap kecemasan hospitalisasi pada 30 anak pra sekolah di RSUD Surakarta menunjukkan hasil penurunan intensitas

kecemasan selama menjalani perawatan. Di dukung oleh (Prasetyo & Nurlaila, 2019) yang menggunakan kolase kartun selama 3x pertemuan menunjukkan intensitas kecemasan pada anak menurun, dan terjadi peningkatan kooperatif anak selama menjalani perawatan.

Kegiatan pembuatan kolase membutuhkan waktu 90-120 menit, sehingga membuat anak-anak lebih berkonsentrasi pada aktifitas mengekspresikan dirinya, sehingga diharapkan mampu mengalihkan perhatian tentang penyakitnya dan menurunkan kecemasan selama proses pengobatan dan perawatan (Nurmayunita, 2018).

BAB II

KONSEP DASAR *THALASSEMIA*

A. Definisi *Thalassemia*

Thalassemia merupakan penyakit kelainan darah dengan kondisi sel darah merah lebih mudah rusak atau umurnya lebih pendek dari sel darah merah yang normal (<120 hari) (Susyanti diem Prayustira, 2016).

Penyakit *Thalassemia* merupakan salah satu penyakit genetic tersering di dunia. Penyakit ini disebabkan oleh ketidakmampuan sumbu tulang memproduksi protein yang dibutuhkan untuk memproduksi hemoglobin. Hemoglobin merupakan protein kaya zat besi yang berada dalam sel darah merah yang berfungsi untuk mengangkut oksigen dari paru-paru keseluruh tubuh (Sausan, 2020)

B. Etiologi *Thalassemia*

Thalassemia merupakan penyakit anemia hemolitik hereditas yang diturunkan secara resesif ditandai oleh defisiensi produksi globin pada hemoglobin. Dimana terjadi kerusakan sel darah merah di dalam pembuluh darah sehingga umur eritrosit menjadi pendek (kurang dari 100 hari). kerusakan tersebut karena hemoglobin yang tidak normal (hemoglobinopatia). Sebagian besar penderita thalassemia terjadi karena faktor turunan genetic pada sintesis hemoglobin yang diturunkan oleh orang tua (Nurafif dan Kusuma, 2015).

Penyebab kerusakan tersebut karena hemoglobin yang tidak normal (hemoglobinopafia) dan kelainan hemoglobin ini karena adanya gangguan pembentukan yang disebabkan oleh gangguan structural pembentukan hemoglobin (hemoglobin abnormal) misalnya pada HbS, HbF, HbD dan sebagainya, selain itu gangguan jumlah (salah satu/beberapa) rantai globin seperti pada thalassemia. Ketidakseimbangan dalam rantai protein globin alfa dan beta, yang diperlukan dalam pembentukan hemoglobin, disebabkan oleh sebuah gen cacat yang diturunkan. Untuk menderita penyakit ini, seseorang harus memiliki 2 gen dari kedua orang tuanya. Jika hanya 1 gen yang diturunkan, maka orang tersebut hanya menjadi pembawa tetapi tidak menunjukkan gejala-gejala dari penyakit ini.

C. Klasifikasi *Thalassemia*

Klasifikasi thalassemia Menurut Priantono, Tanto, dan Sjakti (2016) adalah sebagai berikut:

1. *Thalassemia Alfa*

Thalassemia alfa adalah hasil dari defisiensi atau tidak adanya sintesis rantai globin alfa, sehingga rantai globin beta berlebih. Produksi rantai globin alfa dikendalikan oleh dua gen pada masing-masing kromosom 16. Penurunan produksi biasanya disebabkan oleh delesi satu atau lebih dari gen ini. Delesi gen tunggal akan menyebabkan karier thalassemia alfa dengan mikrositosis dan biasanya tidak terdapat anemia. Delesi tiga gen menyebabkan produksi signifikan hemoglobin (HbH) yang memiliki copatan beta.

2. *Thalassemia Beta*

Thalassemia Beta disebabkan oleh kurangnya atau tidak adanya sintesis rantai globin beta, sehingga terjadi kelebihan rantai alfa. Sintesis globin beta dikendalikan oleh satu gen pada kromosom 11. *Thalassemia beta* terjadi akibat lebih dari 200 mutasi titik dan delesi dari dua gen (jarang). Produksi rantai globin beta dapat berkisar antara mendekati normal sampai sama sekali tidak ada sehingga terdapat lebih banyak variasi keparahan dari kelebihan rantai globin beta. Apabila terjadi satu defek gen akan menjadi trait (minor) yang asimtomatis, mikrositik dan anemia ringan. Bila kedua gen tidak ada, akan menimbulkan *thalassemia beta* mayor, gejala akan muncul saat usia 6 bulan.

Sedangkan berdasarkan jumlah gen yang mengalami gangguan, *thalassemia* dibagi menjadi:

a. *Thalassemia minor*

Thalassemia minor merupakan keadaan yang terjadi pada seseorang yang sehat namun orang tersebut dapat mewariskan gen *thalassemia* pada anak-anaknya. *Thalassemia trait* sudah ada sejak lahir dan tetap ada sepanjang hidup penderita. Penderitanya hanya membutuhkan transfusi darah pada saat terjadinya infeksi.

b. *Thalassemia mayor*

Perjalanan penyakit *talasemia mayor* biasanya singkat karena bila penderita tidak didukung dengan transfusi, kematian terjadi pada usia dini akibat anemia yang berat. Transfusi darah memperbaiki anemia dan juga menekan gejala sekunder (deformitas tulang) karena eritropoiesis berlebihan. Penderita yang sering di transfusi akan mengalami gagal jantung akibat kelebihan besi yang progresif, dan

hemokromatosis sekunder merupakan penyebab morbiditas dan mortalitas yang penting

c. *Thalassemia intermedia*

Thalassemia intermedia merupakan kondisi antara *thalassemia* mayor-minor. Penderita ini akan mungkin memerlukan transfuse secara berkala dan penderita *thalassemia* ini dapat bertahan.

D. Manifestasi Klinis *Thalassemia*

Tanda dan gejala pada *thalassemia*, diantaranya adalah (Putra, 2022) :

1. *Thalassemia Minor*

Tampilan klinis normal, splenomegaly dan hepatomegaly ditemukan pada penderita, hyperplasia eritroid stippled ringan sampai sedang sampai sumsum tulang, bentuk homozigot, anemia ringan, MCV rendah Pada penderita yang berpasangan harus diperiksa. Karena karier minor pada kedua pasangan dapat menghasilkan keturunan dengan *Thalassemia Mayor*.

Pada anak yang besar sering dijumpai adanya :

- 1) Gizi buruk
- 2) Perut buncit karena pembesaran limpa dan hati yang mudah diraba
- 3) Aktivitas tidak aktif karena pembesaran limpa dan hati (hepatomegaly), limpa yang besar ini mudah ruptur karena trauma ringan saja

2. *Thalassemia* Mayor,

Gejala klinik terlihat sejak anak baru berumur kurang dari 1 tahun, yaitu :

- 1) Anemia simptomatik pada usia 6-12 bulan, seiring dengan turunnya kadar hemoglobin fetal.
- 2) Anemia mikrositik berat, terdapat sel target dan sel darah merah yang berinti pada darah perifer, tidak terdapat HbA, kadar Hb rendah mencapai 3 atau 4 g/dl.
- 3) Lemah dan pucat
- 4) Pertumbuhan fisik dan perkembangannya terhambat, kurus, penebalan tulang tengkorak, splenomegaly, ulkus pada kaki, dan gambaran patognomonik "*hair on end*".
- 5) Berat badan kurang.
- 6) Tidak dapat hidup tanpa transfuse darah

3. *Thalassemia* Intermedia

Anemia mikrositik, bentuk heterozigot Tingkat keparahannya berada diantara *Thalassemia* Minor dan *Thalassemia* Mayor, masih memproduksi sejumlah kecil HbA Anemia agak berat 7-9 g/dl dan splenomegaly.

Gejala Khas :

- 1) Bentuk muka mongoloid yaitu hidung pesek tanpa pangkal hidung, jarak antara kedua mata lebar dan tulang dahi juga lebar.

- 2) Keadaan kuning pucat pada kulit, jika sering ditransfusi, kulitnya menjadi kelabu karena penimbunan zat besi.

E. Pemeriksaan Penunjang *Thalassemia*

Terdapat beberapa langkah yang bisa dilakukan untuk memastikan apakah seseorang mengidap thalassemia atau tidak. Dibutuhkan pemeriksaan fisik terkait tanda anemia serta pembesaran organ limpa dan hati. beberapa pemeriksaan penunjang lain yang bisa dilakukan adalah (HaloDoc, 2021):

- a. Menghitung sel darah lengkap.
- b. Sediaan hapus darah tepi dengan cara melihat gambaran sel darah di bawah mikroskop.
- c. Analisis hemoglobin atau protein sel darah merah.
- d. Menghitung jumlah zat besi.
- e. Pemeriksaan gen atau DNA.

Pada ibu hamil dapat dilakukan pemeriksaan, diantaranya adalah :

- a. Chorionic villus sampling.

Tes yang dilakukan dengan mengambil sampel jaringan plasenta untuk dianalisis. Pemeriksaan ini bisa dilakukan saat kehamilan memasuki minggu ke-11.

b. Amniocentesis

Tes ini dilakukan dengan cara mengambil sampel air ketuban dan dilakukan saat kehamilan sudah memasuki minggu ke-16.

F. Komplikasi *Thalassemia*

Komplikasi yang terjadi pada thalassemia yaitu (Putra, 2022):

1. Komplikasi pada Jantung

Simpan kenisakan jantung akibat terlalu banyak zat besi dapat menyebabkan penurunan kekuatan pompa jantung, gagal jantung, aritmia atau detak jantung yang tidak beraturan, dan terkumpulnya cairan di jaringan jantung. Ada beberapa pemeriksaan rutin yang harus dilakukan penderita *Thalassemia* beta mayor, yaitu pemeriksaan tiap enam bulan sekali untuk memeriksa fungsi jantung, dan setahun sekali pemeriksaan menyeluruh untuk memeriksa konduksi aliran listrik jantung menggunakan electrocardiogram oleh dokter spesialis jantung.

Perawatan untuk meningkatkan fungsi jantung dapat dilakukan dengan terapi khelasi yang lebih menyeluruh dan mengonsumsi obat penghambat enzim konversi angiotensin.

2. Komplikasi pada Tulang

Sumsum tulang akan berkembang dan memengaruhi tulang akibat tubuh kekurangan sel darah merah yang sehat.

3. Pembesaran Limpa (Splenomegali)

Pembesaran limpa terjadi karena limpa sulit untuk mendaur ulang sel darah yang memiliki bentuk tidak normal dan berakibat kepada meningkatnya jumlah darah yang ada di dalam limpa, membuat limpa tumbuh lebih besar. Transfusi darah yang bertujuan meningkatkan sel darah yang sehat akan menjadi tidak efektif jika limpa telah membesar dan menjadi terlalu aktif, sertaini mulai menghancurkan sel darah yang sehat.

Splenectomy atau operasi pengangkatan limpa merupakan satusatunya cara untuk mengatasi masalah ini. Vaksinasi untuk mengatasi potensi infeksi yang serius, seperti flu dan meningitis, disarankan untuk dilakukan jika anak Anda telah melakukan operasi pengangkatan limpa, hal ini dikarenakan limpa berperan dalam melawan infeksi. Segera temui dokter jika anak Anda memiliki gejala infeksi, seperti nyeri otot dan demam, karena bisa berakibat fatal.

4. Komplikasi pada Hati

Kerusakan hati akibat terlalu banyak zat besi dapat menyebabkan terjadinya beberapa hal, seperti fibrosis atau pembesaran hati, sirosis hati atau penyakit degeneratif kronis di mana sel-sel hati normal menjadi rusak, lalu digantikan oleh jaringan parut, serta hepatitis.

Oleh karena itu, penderita thalassemia dianjurkan untuk memeriksa fungsi hati tiap tiga bulan sekali. Pencegahan infeksi hati dapat dilakukan dengan mengonsumsi obat antivirus, sedangkan mencegah kerusakan hati yang lebih parah dapat dilakukan terapi khelasi. e. Komplikasi pada kelenjar hormon

Sistem hormon diatur oleh kelenjar pituitari yang sangat sensitif terhadap zat besi. Para penderita thalassemia beta

mayor, walaupun telah melakukan terapi khelasi, dapat mengalami gangguan sistem 27 hormon. Perawatan dengan terapi pergantian hormon mungkin diperlukan untuk mengatasi pertumbuhan dan masa pubertas yang terhambat akibat kelenjar pituitari yang rusak.

Beberapa komplikasi pada kelenjar hormon yang dapat terjadi usai pubertas seperti berikut ini: Kelenjar tiroid-hipertiroidisme. pemeriksaan dengan mengukur berat dan tinggi badan harus dilakukan anak-anak penderita thalassemia tiap enam bulan sekali untuk mengukur pertumbuhannya.

G. Penatalaksanaan *Thalassemia*

Penanganan medis bisa diberikan jika anak menderita bentuk *Thalassemia* adalah sebagai berikut (Putra, 2022) :

1. Transfusi darah

Transfusi darah membantu memberikan suplai darah untuk si Kecil. Semakin parah bentuk *Thalassemia* seorang anak, semakin sering pula kemungkinan Si Kecil akan menerima transfusi darah.

2. Terapi khelasi

Terapi khelasi adalah tindakan untuk menyingkirkan penumpukan zat besi di tubuh anak. Penumpukan zat besi bisa terjadi karena transfusi darah yang rutin dilakukan. Pada beberapa kasus, anak yang tidak menjalani transfusi darah juga berisiko mengalami penumpukan mineral besi. Obat minum, seperti deferasiroks dan deferiprone diberikan untuk singkirkan zat besi mungkin juga akan diberikan oleh dokter untuk anak penderita *Thalassemia*.

3. Transplantasi sel punca

Lebih dikenal dengan transplantasi sumsum tulang, tindakan ini dapat menjadi pilihan pada anak penderita *Thalassemia*, terutama yang memiliki bentuk parah penyakit ini. Transplantasi sel punca membantu mengurangi kebutuhan akan transfusi darah dan konsumsi obat-obatan.

4. Adaptasi gaya hidup untuk anak penderita *Thalassemia*

Selain dengan tindakan penanganan dokter, *Thalassemia* yang diderita anak dapat dikontrol melalui adaptasi gaya hidup, misalnya:

- 1) Menghindari makanan sumber zat besi, termasuk dari suplemen dan makanan olahan yang mengandung zat besi yang tinggi
- 2) Konsumsi makanan sehat, terutama yang tinggi kalsium dan vitamin D. Dokter mungkin juga akan memberikan suplemen asam folat atau vit. B9
- 3) Menjalani perilaku hidup bersih untuk hindari infeksi, termasuk dengan rajin mencuci tangan dan vaksinasi
- 4) Senantiasa memberikan dukungan psikososial dalam menjalani metode perawatan

H. Patofisiologi *Thalassemia*

Dalam keadaan normal, rantai globin alfa dan rantai globin beta dibentuk dalam jumlah relatif sama (equal) dan seimbang. Setiap gangguan yang menyebabkan

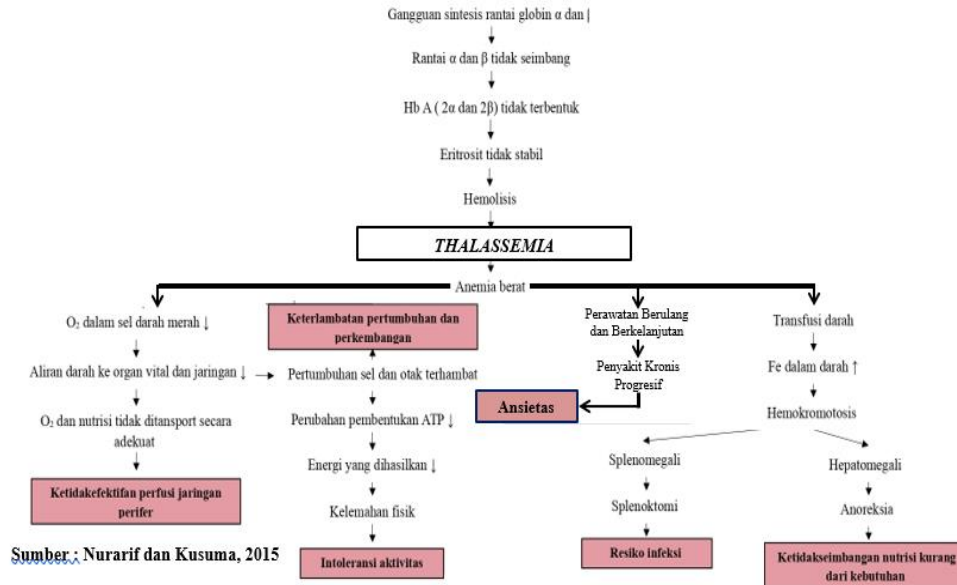
ketidakseimbangan tersebut dapat menyebabkan kelainan pada hemoglobin. Penyakit genetik dari kelainan hemoglobin tersebut adalah *Thalassemia* dan Hemoglobinopati (Aulia, 2017).

Hemoglobin pada dewasa terdiri dari bentuk A, A2 dan F (fetal). Hemoglobin A (HbA) mencakup 95-98% dari seluruh jumlah hemoglobin pada tubuh dan terdiri dari tetramer yang terbuat dari 2 subunit globin alfa dan 2 subunit globin beta. Hemoglobin A2 (HbA2) mencakup mayoritas dari sisa hemoglobin yang ada (<3.3%) dan terdiri dari 2 subunit globin alfa dan 2 subunit globin delta. <1% dari hemoglobin adalah hemoglobin F (HbF) dan terdiri dari 2 subunit globin alfa dan 2 subunit globin gamma.

Pada saat perkembangan fetus, proses eritropoiesis awalnya terjadi pada hati, kemudian ke limpa dan pada usia pertengahan kehamilan mulai beralih ke sumsum tulang. Pada usia kehamilan 6-10 minggu mayoritas dari hemoglobin yang ada pada bayi adalah HbF, mayoritas dari rantai globin yang dibentuk adalah subunit globin alfa dan subunit globin fetal. Pada sekitar usia 30 minggu, jumlah pembentukan rantai globin fetal mulai menurun dan jumlah rantai globin beta meningkat sehingga jumlah HbF menurun dan HbA meningkat. Setelah lahir, jumlah pembentukan HbF akan terus menurun dan HbA akan meningkat sehingga 95-98% dari Hb di tubuh adalah HbA (Susanto, 2021).

I. Web Of Causation Thalassemia

Bagan 1. WOC Thalassemia



Sumber : Nurarif dan Kusuma, 2015