

BAB I

PENDAHULUAN

1.1. Latar Belakang

Talasemia merupakan salah satu penyakit kronik yang banyak terjadi pada anak-anak. Talasemia diturunkan secara autosomal resesif dari orang tua kepada anaknya yang disebabkan oleh defisiensi sintesis rantai polipeptida yang mempengaruhi sumsum tulang produksi hemoglobin dengan manifestasi klinis anemia berat (Sarah et al., 2021). Pada penderita talasemia mayor, terjadi kerusakan sel darah merah dan terjadi pemendekan usia sel darah merah. Hal ini berdampak pada penurunan jumlah hemoglobin atau struktur hemoglobin yang abnormal. Gejala yang sering muncul pada anak dengan talasemia diantaranya adalah anak terlihat pucat, sianosis, pembesaran kelenjar limfe dan pelebaran tulang muka. Anemia yang terjadi pada anak dengan talasemia dapat mengakibatkan menurunnya nafsu makan sehingga berdampak pada status gizi anak. Apabila status gizi anak terganggu maka juga akan berpengaruh terhadap pertumbuhan dan perkembangan anak (Hanifah & Soediran Mangun, 2020).

Talasemia dapat menimbulkan beberapa masalah fisiologis penderita, salah satunya adalah pada pertumbuhan anak dimana gangguan pertumbuhan ini akan mempengaruhi produktivitas belajar, bekerja dan kualitas hidup anak di kemudian hari. Berbagai laporan menunjukkan kejadian defisit pertumbuhan terjadi dari 25% sampai 75% tergantung pada sindrom talasemia dan keparahan penyakit. Kegagalan pertumbuhan pada penyakit talasemia berhubungan dengan anemia kronis dan kekurangan hormon pertumbuhan. Beberapa laporan dari peneliti di

Amerika Serikat menunjukkan bahwa status gizi yang tidak optimal juga berperan dalam kegagalan pertumbuhan (Kamil et al., 2020)

Pada tahun 2020 *World Health Organization* (WHO) menyatakan bahwa penduduk dunia mempunyai gen talasemia kurang lebih 7%, jika pada tahun 2020 penduduk dunia berjumlah 7,764 miliar maka sekitar 543 juta mempunyai gen talasemia. Data statistik dari *National Haemoglobinopathy Registry* (NHR) *America* pada tahun 2019, terdapat 969 anak menderita talasemia mayor (Egan et al., 2019a). Data dari *Cable News Network* (CNN) menunjukkan di Indonesia pada tahun 2017 anak penderita talasemia meningkat menjadi 9.121 (Hanifah & Soediran Mangun, 2020). Berdasarkan data Yayasan Talasemia Indonesia/Perhimpunan Orang Tua Talasemia diketahui bahwa penyandang talasemia di Indonesia mengalami peningkatan dari 4.896 pada tahun 2012 menjadi 9.028 pada tahun 2018 (Kemenkes RI, 2018). Hingga bulan juni tahun 2021 penyandang talasemia di Indonesia tercatat sebanyak 10.973 kasus. Dikutip dari *website* resmi RSUD dr Soedono Madiun yang merupakan rumah sakit rujukan regional Jawa Timur, hingga bulan Mei 2022 merawat 24 pasien talasemia (rssoedono, 2022). Berdasarkan studi pendahuluan yang dilakukan di Perhimpunan Orang Tua Penderita Talasemia Indonesia (POPTI) Kabupaten Banyuwangi hingga bulan Desember tahun 2022 didapatkan 20 pasien dengan talasemia, setelah dilakukan pengukuran pertumbuhan dari 5 anak didapatkan 2 anak dengan talasemia mengalami gangguan pertumbuhan.

Talasemia adalah penyakit anemia hemolitik, yang menyebabkan terjadinya kerusakan sel darah merah dalam pembuluh darah sehingga umur eritrosit menjadi pendek atau kurang dari 120 hari. Eritrosit yang rusak menyebabkan penurunan

suplai O₂ dan nutrisi ke jaringan sehingga berisiko mengalami gangguan pertumbuhan. Gangguan pertumbuhan pada pasien talasemia disebabkan oleh beberapa faktor, antara lain faktor hormonal akibat hemokromatosis pada kelenjar endokrin dan hipoksia jaringan pada anemia. Gangguan pertumbuhan merupakan komplikasi yang cukup banyak terjadi pada anak yang menderita talasemia, anemia kronis, tranfusi darah yang tidak adekuat, penumpukan besi pada organ-organ endokrin dan efek samping dari gangguan terapi kelasi besi merupakan beberapa penyebab terjadinya gangguan pertumbuhan pada pasien talasemia. Selain menyebabkan gangguan pertumbuhan anemia juga dapat menyebabkan kondisi hipoksia pada organ-organ vital dalam tubuh seperti otak, jantung, hati dan ginjal yang akan mempengaruhi proses perkembangan anak dalam produktifitas belajar, bekerja dan kualitas hidupnya di kemudian hari. (Rahmat & Nawangsih, 2019)

Manajemen penatalaksanaan gangguan pertumbuhan pada pasien talasemia harus mencakup semua aspek yang menjadi penyebab gangguan pertumbuhan tersebut seperti tranfusi yang tidak optimal, gangguan endokrin, defisiensi zink, dan toksisitas. Manajemen yang tepat bagi setiap pasien talasemia, seperti pengenalan dini gangguan pertumbuhan, pemberian terapi kelasi besi yang tepat adalah sangat penting untuk memperbaiki kualitas hidup (Syobri et al., 2020).

Banyaknya dampak yang ditimbulkan dari masalah pertumbuhan anak dengan talasemia, maka perlu dilakukan penanganan secara tepat salah satu yang dapat dilakukan adalah dengan deteksi tumbuh kembang. Deteksi ini dimaksudkan untuk mengetahui apakah anak memiliki indikasi keterlambatan pertumbuhan, setelah hasil deteksi didapatkan diharapkan dapat menentukan intervensi sesuai

dengan indikasi masalah dan melakukan *Health Teaching* dan berdiskusi dengan orang tua. Memberi tahu tahap perkembangan anak sehingga orang tua dapat mengantisipasi timbulnya masalah (Mardhiyah et al., 2017). Sebagai salah satu upaya untuk meminimalisir terjadinya masalah pertumbuhan dan perkembangan, anak penderita talasemia juga perlu melakukan tranfusi darah secara rutin untuk mempertahankan kadar hemoglobin dalam batas normal agar tidak mengalami anemia berat. Hal ini sejalan dengan studi pendahuluan yang dilakukan oleh (Egan et al., 2019), wawancara dilakukan pada 10 orang tua anak penderita talasemia didapatkan bahwa seluruhnya rutin membawa anaknya untuk melakukan tranfusi setiap bulannya, jika tidak mendapatkan tranfusi maka anak akan terlihat lemah, tidak bertenaga dan pucat. Namun tranfusi yang dilakukan secara berulang akan meningkatkan akumulasi zat besi dalam tubuh, yang mengakibatkan rusaknya organ-organ tubuh seperti limpa, ginjal dan tulang, maka tranfusi juga harus diimbangi dengan terapi kelasi besi. Studi pendahuluan yang dilakukan pada 10 anak yang menjalani tranfusi 6 anak mengonsumsi kelasi besi secara teratur dan 4 anak lainnya tidak teratur, didapatkan hasil 3 dari 10 anak mengalami masalah pertumbuhan seperti berat badan tidak sesuai dengan usia anak (Suryoadji & Alfian, 2021)

Pertumbuhan yang optimal sangat dibutuhkan oleh anak-anak dengan talasemia, karena akan mempengaruhi masa depan mereka. Asupan nutrisi dan kepatuhan menjalani terapi menjadi hal yang penting untuk diperhatikan untuk mencegah keterlambatan tumbuh kembang bagi penderita talasemia. Dari fenomena tersebut peneliti ingin mengetahui bagaimana dampak talasemia terhadap pertumbuhan dan perkembangan pada anak

1.2. Rumusan Masalah

Adakah Hubungan Talasemia dengan Pertumbuhan Anak di Kabupaten Banyuwangi Tahun 2023?

1.3. Tujuan Penelitian

1.3.1. Tujuan Umum

Diketuinya hubungan talasemia dengan pertumbuhan anak di Kabupaten Banyuwangi tahun 2023

1.3.2. Tujuan Khusus

1. Teridentifikasinya talasemia pada anak di Kabupaten Banyuwangi tahun 2023
2. Teridentifikasinya pertumbuhan anak di Kabupaten Banyuwangi tahun 2023
3. Teranalisisnya hubungan talasemia dengan pertumbuhan anak di Kabupaten Banyuwangi tahun 2023

1.4. Manfaat Penelitian

1.4.1. Manfaat Teoritis

Penelitian ini secara teoritis diharapkan dapat memberikan wawasan, pengetahuan, dan motivasi yang dapat dimanfaatkan sebagai sumber informasi bagi disiplin ilmu keperawatan anak dalam kaitannya dengan pertumbuhan anak dengan talasemia di Kabupaten Banyuwangi tahun 2023

1.4.2. Manfaat Praktis

1. Manfaat bagi Responden

Hasil penelitian ini dapat dijadikan skrining masalah pertumbuhan serta dukungan untuk rutin melakukan terapi oleh individu atau

keluarga sebagai ikhtiar dalam mengoptimalkan pertumbuhan anak sesuai dengan tahap pertumbuhannya

2. Manfaat bagi Peneliti Selanjutnya

Penelitian ini dapat dijadikan referensi untuk dapat melanjutkan atau mengembangkan penelitian tentang pertumbuhan anak dengan talasemia

3. Manfaat bagi Profesi Keperawatan

Hasil penelitian ini diharapkan dapat memberikan masukan bagi profesional keperawatan terutama tentang pertumbuhan anak dengan talasemia

4. Manfaat bagi Tempat Penelitian

Hasil penelitian ini dapat diaplikasikan sebagai bahan pertimbangan dalam penyusunan program yang berorientasi pada upaya pencegahan masalah pertumbuhan anak dengan talasemia, serta dapat membantu menyuarakan pendapat orang tua penderita thalassemia agar mendapatkan perhatian lebih dari pemerintah.

BAB 2

TINJAUAN TEORI

2.1 Konsep Talasemia

2.1.1 Definisi Talasemia

Talasemia merupakan penyakit anemia hemolitik (kurangnya jumlah sel darah merah dalam tubuh yang dikarenakan adanya penghancuran sel darah merah yang berlebihan). Talasemia merupakan penyakit hereditas yang diwariskan secara genetik dan bersifat resesif (Agustina et al., 2020). Talasemia adalah kondisi berkurangnya atau tidak adanya sintesis pada rantai globin hemoglobin sehingga mengakibatkan penurunan kadar hemoglobin yang merupakan penyebab umum anemia mikrositik hipokromik (Suryoadji & Alfian, 2021)

Talasemia diturunkan dari orang tua kepada anaknya melalui gen. Jika kedua orang tua adalah pembawa sifat talasemia ada kemungkinan 50% anak pembawa sifat talasemia (minor) sedangkan 25% menderita talasemia mayor dan 25% lagi anak akan normal. Namun, bila salah satu dari orang tua pembawa sifat, dan satunya lagi normal, maka kemungkinan 50% anak menjadi pembawa sifat talasemia sedangkan 50% lagi kemungkinan anak akan normal (Sri et al., 2019).

Menurut Mambo (2009) dalam (Ruby Tomita et al., n.d.) menyatakan bahwa hemoglobin adalah suatu zat di dalam eritrosit yang berfungsi mengangkut O₂ dari paru-paru ke seluruh tubuh, juga memberi warna merah pada eritrosit. Hemoglobin manusia terdiri dari

persenyawaan heme dan globin. Heme terdiri dari zat besi (Fe) dan globin adalah suatu protein yang terdiri dari rantai polipeptida. Hemoglobin pada manusia normal terdiri dari 2 rantai alfa (α) dan 2 rantai beta (β). Penderita talasemia tidak mampu memproduksi salah satu dari protein tersebut dalam jumlah yang cukup, sehingga eritrosit tidak terbentuk dengan sempurna. Akibatnya hemoglobin tidak dapat mengangkut O_2 dalam jumlah yang cukup oleh karena itu penderita talasemia mengalami anemia sepanjang hidupnya.

Menurut Genie (2005) dalam (Ruby Tomita et al., n.d.) menyatakan bahwa talasemia dibedakan menjadi talasemia alfa jika menurunnya sintesis rantai alfa globin dan talasemia beta jika terjadi penurunan sintesis rantai beta globin. Talasemia dapat terjadi dari ringan sampai berat. Talasemia beta diturunkan dari kedua orang tua pembawa talasemia dan menunjukkan gejala klinis yang paling berat, keadaan ini disebut juga talasemia mayor. Penderita talasemia mayor akan mengalami anemia dikarenakan penghancuran hemoglobin dan membuat penderita harus menjalani transfusi darah seumur hidup setiap satu bulan sekali.

2.1.2 Etiologi Talasemia

Talasemia merupakan penyakit anemia hemolitik yang diturunkan oleh orang tua penderitanya. Talasemia ditandai dengan kurangnya produksi globin pada hemoglobin sehingga umur eritrosit menjadi lebih pendek (kurang dari 100 hari), kerusakan tersebut disebabkan oleh hemoglobin yang tidak normal (hemoglobinopatia). Sebagian besar

penderita talasemia terjadi karena faktor genetic pada sintesis hemoglobin yang diturunkan oleh orang tuanya (Mitayani & Mundijo, 2021)

Sementara menurut (Ayu Syaiful & Haryani, 2021) Penyebab kerusakan tersebut karena hemoglobin yang tidak normal (hemoglobinopatia) dan kelainan hemoglobin ini karena adanya gangguan pembentukan yang disebabkan oleh gangguan struktural pembentukan hemoglobin (hemoglobin abnormal) misalnya pada HbS, HbF, HbD dan sebagainya, selain itu juga disebabkan oleh gangguan jumlah (salah satu/beberapa) rantai globin seperti pada talasemia.

Talasemia disebabkan oleh ketidakmampuan sumsum tulang untuk memproduksi protein yang diperlukan untuk memproduksi hemoglobin (Hb) secara penuh. Fungsi hemoglobin adalah untuk memungkinkan darah mengangkut oksigen ke seluruh tubuh, kekurangan hemoglobin berdampak negatif pada tubuh. Bahkan ketika kadar hemoglobin darah seseorang terlalu rendah, orang tersebut akan menderita sesak napas yang dapat menyebabkan kematian. Penyakit ini merupakan kelainan pada pembentukan sel darah merah akibat kurangnya sintesis Hb dan disebabkan oleh gen resesif autosom (sifat gen nonseks) yang disebabkan oleh mutasi DNA pada gen globin, yang menyebabkan bentuk darah berubah dan pecah (Armina & Pebriyanti, 2021)

2.1.3 Patofisiologi Talasemia

Patofisiologi talasemia adalah hemoglobin normal terdiri dari HbA dengan dua rantai α polipeptida dan dua rantai β . Pada thalassemia β , yaitu

tidak adanya atau kurang adanya rantai β pada molekul hemoglobin, dimana kemampuan sel darah merah untuk membawa oksigen terganggu. Ketidakseimbangan polipeptida ini memudahkan ketidakstabilan dan disintegrasi. Hal ini menyebabkan sel darah merah mengalami hemolisis dan menyebabkan anemia dan/atau hemosiderosis. Kelebihan rantai α ditemukan pada thalassemia β dan kelebihan rantai β dan gamma ditemukan pada thalassemia α . Kelebihan rantai polipeptida menyebabkan presipitasi dalam sel eritrosit. Globin intraeritrositik yang mengalami presipitasi, yang terjadi sebagai rantai α dan β -polipeptida atau terdiri dari badan hemoglobin Heinz yang tidak stabil, merusak selubung globin dan menyebabkan hemolisis. Penurunan hemoglobin merangsang sumsum tulang untuk menghasilkan lebih banyak sel darah merah. Dengan stimulasi lanjutan dari sumsum tulang, produksi eksternal sel darah merah menjadi erythropoietic aktif. Produksi kompensasi eritrosit berlanjut secara kronis dan penghancuran eritrosit yang cepat menyebabkan hemoglobin yang bersirkulasi tidak mencukupi. Kelebihan produksi dan penghancuran sel darah merah menyebabkan sumsum tulang menipis dan mudah patah atau rapuh (Hanifah, 2020)

2.1.4 Klasifikasi Talasemia

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

a. Talasemia Mayor

Talasemia mayor adalah keadaan klinis talasemia yang paling berat. Kondisi talasemia mayor terjadi karena gen penyandi hemoglobin pada 2 alel kromosom mengalami kelainan. Pasien membutuhkan transfusi darah sejak tahun pertama pada rentang usia 6-24 bulan dan kontinyu sampai seumur hidupnya. Rutinitas transfusi talasemia mayor berkisar antara 2 minggu sekali sampai 4 minggu sekali. Gejala talasemia mayor secara umum muncul pada usia 7 bulan awal pertumbuhan bayi atau setidaknya pada bawah tiga tahun.

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 lemas, tidak begitu aktif, dan tidak bergairah menyusu. Bayi akan mengalami kegagalan untuk berkembang secara normal dan menjadi semakin pucat. 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 (Rujito, 2019).

b. Talasemia Intermedia

Sama seperti halnya dengan talasemia mayor, individu dengan talasemia intermedia terjadi akibat kelainan pada 2 kromosom yang menurun dari ayah dan ibunya. Perbedaan ada pada jenis gen mutan yang menurun. Individu talasemia mayor menurun 2 gen mutan bertipe mutan berat, sedangkan pada talasemia intermedia 2 gen tersebut merupakan kombinasi mutan berat dan ringan, atau mutan ringan. Onset awitan atau kenampakan klinis dari talasemia intermedia tidak seawal talasemia mayor. Diagnosis awal bisa terjadi pada usia belasan tahun atau bahkan pada usia dewasa. Secara klinis talasemia intermedia menunjukkan gejala dan tanda yang sama dengan talasemia mayor namun lebih ringan dari gambaran talasemia 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 talasemia intermedia ini dapat cenderung menjadi mayor ketika anemia kronis tidak tertangani dengan baik dan sudah menyebabkan gangguan organ-organ seperti hati, ginjal, pankreas dan limpa (Rujito, 2019).

c. Talasemia Minor

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

2.1.5 Manifestasi Klinis Talasemia

Manifestasi klinis thalasemia yaitu (Adyanti et al., 2020)

a. Talasemia Mayor

Gejala klinis yang terlihat sejak usia kurang dari 1 tahun, yaitu:

- 1) Anemia simptomatik pada usia 6-12 bulan, bersamaan dengan penurunan kadar hemoglobin fetal.

- 2) Anemia mikrositik berat, adanya sel target dan eritrosit berinti dalam darah perifer, tidak terdapat HbA. Kadar Hb rendah mencapai 3 atau 4 g/dl.
- 3) Lemah, pucat.
- 4) Pertumbuhan dan perkembangan fisik lambat, kurus, penebalan tulang tengkorak, splenomegali, ulkus di kaki dan gambaran patognomonik "*Hair On End*".
- 5) Berat badan kurang.
- 6) Tidak dapat bertahan dari transfusi darah.

b. Talasemia Intermedia

- 1) Anemia mikrositik, bentuk heterozigot.
- 2) Tingkat keparahannya berada diantara talasemia minor dan talasemia mayor: masih memproduksi sejumlah kecil HbA.
- 3) Anemia agak berat 7-9 g/dL dan splenomegali.
- 4) Tidak tergantung pada transfusi darah.

Gejala khas adalah:

- 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 transfusi darah, kulitnya menjadi kelabu penimbunan besi.

c. Talasemia Minor

Gambaran klinis normal, splenomegali dan hepatomegali ditemukan pada beberapa penderita, hiperplasia eritroid stippled ringan sampai sedang di sumsum tulang, bentuk homozigot, anemia ringan, dan MCV rendah.

Pada penderita yang berpasangan harus diperiksa, karena karier minor dapat menghasilkan keturunan dengan talasemia mayor pada kedua pasangan. Ini sering terjadi pada anak yang lebih besar, yaitu adanya:

- 1) Gizi buruk (malnutrisi).
- 2) Perut buncit karena pembesaran limfa dan hati bisa diraba.
- 3) Aktivitas tidak aktif karena pembesaran limfa dan hati (hepatomegali), limpa yang besar ini mudah pecah oleh trauma ringan

2.1.6 Diagnosis Talasemia

Salah satu tanda khas dari talasemia mayor adalah *Facies Cooley*. Gejala klinis talasemia terutama disebabkan oleh anemia, hipoksia dan kerusakan membran eritrosit bentuk heterozigot. Talasemia biasanya asimtomatik dan hanya menunjukkan gejala anemia ringan hingga sulit dideteksi melalui pemeriksaan klinis atau pemeriksaan laboratorium biasa. Untuk mendeteksinya diperlukan diagnosis molekuler untuk menentukan jenis mutasi yang terjadi.

a. Pemeriksaan Fisik

Manifestasi dari talasemia beta mayor timbul pada enam bulan kedua kehidupan ketika HbF digantikan oleh HbA. Pasien nampak pucat, bentuk muka mongoloid (*facies cooley*), dapat ditemukan ikterus, gangguan pertumbuhan, splenomegali dan hepatomegali yang menyebabkan perut membesar, fraktur patologis yang disebabkan karena adanya *hyperplasia marrow*, warna kulit keabuan sebagai akibat dari akumulasi besi dalam kulit juga ditemukan maloklusi sebagai akibat dari pertumbuhan yang berlebihan dari maxilla (Liansyah Tita & Herdata Heru, 2018).

b. Pemeriksaan Diagnostik

Pemeriksaan diagnostik pada pasien talasemia beta mayor meliputi pemeriksaan umum, pemeriksaan lanjut dan pemeriksaan khusus. Pemeriksaan umum meliputi Hb, MCV, MCH, morfologi sel darah merah (apusan darah), relikulosit, *fragilitas osmotik*.

c. Pemeriksaan Lanjutan

Pemeriksaan lanjutan meliputi analisis Hb terhadap kadar HbF, HbA dan elektroforesis hemoglobin, kadar besi, saturasi transferrin dan ferritin.

Pemeriksaan khusus meliputi :

- 1) Analisis DNA untuk menentukan jenis mutasi penyebab talasemia.
- 2) Anemia dengan kadar Hb berkisar 2-9g/dL, kadar MCV dan MCH berkurang, retikulosit biasanya meningkat dan *fragilitas osmotik* menurun.
- 3) Gambaran darah tepi memperlihatkan mikrositik hipokrom, fragmentasi, sel target dan *normoblast*.
- 4) Kadar HbF meningkat antara 10-19%, kadar HbA2 bisa normal, rendah atau sedikit meningkat. Peningkatan kadar HbA2 merupakan parameter penting untuk menegaskan diagnosis pembawa sifat talasemia beta besi serum. Feritin dan saturasi transferin meningkat (Liansyah Tita & Herdata Heru, 2018).

2.1.7 Komplikasi Talasemia

Dikutip dari Rosnia et al., 2015 komplikasi talasemia meliputi:

a. Komplikasi Jantung

Kelainan jantung, khususnya gagal jantung kiri berkontribusi lebih dari setengah terhadap kematian pada penderita talasemia. Penyakit jantung pada penderita talasemia mungkin bermanifestasi sebagai kardiomiopati

hemosiderrhosis, gagal jantung, hipertensi pulmonal, arrhythmia, disfungsi sistolik atau diastolik, *effuse pericardial*, miokarditis atau pericarditis. Pemupukan besi merupakan faktor utama yang berkontribusi terjadinya kelainan pada jantung, adapun faktor utama yang berkontribusi terjadinya kelainan pada jantung, namun ada juga faktor-faktor lain yang berpengaruh antara lain genetik, faktor imunologi, infeksi dan anemia kronik. Penyakit jantung simptomatik dilaporkan biasanya muncul 10 tahun kemudian setelah pemberian transfusi pertama kali.

b. Komplikasi Sistem Endokrin

Insiden yang tinggi pada disfungsi endokrin telah dilaporkan pada anak, remaja, dan dewasa muda yang menderita talasemia mayor. Umumnya komplikasi yang terjadi yaitu hypogonadotropik hipogonadisme dilaporkan di atas 75% pasien. Pituari anterior adalah bagian yang sangat sensitif terhadap kelebihan besi yang akan mengganggu sekresi hormonal antara lain disfungsi gonad. Perkembangan seksual mengalami keterlambatan dilaporkan 50% anak laki-laki dan perempuan mengalami hal tersebut, biasanya pada anak perempuan akan mengalami amenorrhea. Selama masa kanak-kanak pertumbuhan bisa dipengaruhi oleh kondisi anemia dan

masalah endokrin. Masalah tersebut mengurangi pertumbuhan yang harusnya cepat dan progresif menjadi terhambat pada akhirnya, biasanya anak dengan talasemia akan mengalami postur yang pendek. Fator-faktor lain yang berkontribusi antara lain yaitu infeksi, nutrisi kurang, malabsorpsi vitamin D, defisiensi kalsium, defisiensi zinc dan tembaga, rendahnya level insulin seperti *growth* faktor-1 (IGF-1) dan IGF-binding protein-3 (IGFBP-3).

Komplikasi endokrin yang lainnya adalah intoleransi glukosa yang disebabkan penumpukan besi pada pankreas sehingga mengakibatkan diabetes. Disfungsi thyroid dilaporkan terjadi pada pasien talasemia dimana hypothyroid merupakan kasus yang sering ditemui, biasanya terjadi peningkatan kadar TSH. Hypothyroid pada tahap awal bisa bersifat *reversible* dengan kelasi besi secara intensif. Selain hypothyroid kasus lainnya dari kelainan endokrin yang ditemukan yaitu hypoparathyroid. Dari hasil pemeriksaan laboratorium di dapatkan penurunan kadar serum kalsium, *phosphate* dan hormon parathyroid dimana kelainan ini biasanya ditemukan pada dekade kedua kehidupan.

c. Komplikasi Metabolik

Kelainan metabolik yang sering ditemukan pada penderita talasemia yaitu rendahnya masa tulang yang

disebabkan oleh hilangnya puertas spontan, malnutrisi, disfungsi multiendokrin dan defisiensi dari vitamin D, kalsium dan zinc. Masa tulang bisa diukur dengan melihat *Bone Mineral Density* (BMD) menggunakan dual x ray pada tiga tempat yaitu tulang belakang, femur dan lengan. Rendahnya BMD sebagai manifestasi osteoporosis apabila *T score* <-2,5 dan osteopenia apabila *T score*-1 sampai-2.

d. Komplikasi Hepar

Setelah dua tahun dari pemberian transfusi yang pertama kali pembentukan kolagen dan fibrosis terjadi sebagai dampak dari adanya penimbunan besi yang berlebih. Penyakit hati lain yang sering muncul yaitu hepatomegaly, penurunan konsentrasi albumin, peningkatan aktivitas aspartate dan alanine transaminase. Adapun dampak lain yang berkaitan dengan penyakit hati adalah timbulnya hepatitis B dan hepatitis C akibat pemberian transfusi.

e. Komplikasi Neurologi

Komplikasi neurologis pada penderita thalasemia beta mayor dikaitkan dengan beberapa faktor antara lain adanya hipoksia kronis, ekspansi sumsum tulang, kelebihan zat besi dan adanya dampak neurotoksik dari pemberian desferrioxamine. Temuan abnormal dalam fungsi pendengaran, timbulnya potensi somatosensory terutama

disebabkan oleh neurotoksisitas desferioxamin dan adanya kelainan dalam konduksi saraf.

f. Gangguan Pertumbuhan

Gangguan pertumbuhan pada pasien talasemia disebabkan oleh beberapa faktor, antara lain faktor hormonal akibat hemokromatosis pada kelenjar endokrin dan hipoksia jaringan pada anemia. Gangguan pertumbuhan merupakan komplikasi yang cukup banyak terjadi pada anak yang menderita talasemia, anemia kronis, tranfusi darah yang tidak adekuat, penumpukan besi pada organ-organ endokrin dan efek samping dari gangguan terapi kelasi besi merupakan beberapa penyebab terjadinya gangguan pertumbuhan pada pasien talasemia.

g. Gangguan Perkembangan

Selain menyebabkan gangguan pertumbuhan anemia juga dapat menyebabkan kondisi hipoksia karena eritrosit yang rusak menyebabkan penurunan suplai O₂ dan nutrisi ke jaringan pada organ-organ vital dalam tubuh seperti otak, jantung, hati dan ginjal yang akan mempengaruhi proses perkembangan anak dalam produktifitas belajar, bekerja dan kualitas hidupnya.

h. Gangguan Status Gizi

Masalah gizi termasuk *stunting* (pendek), *wasting* (kurus), dan *overweight* (obesitas) berkaitan dengan asupan nutrisi yang masuk.

2.1.8 Penatalaksanaan Talasemia

Penatalaksanaan talasemia beta berbeda dengan talasemia alfa dimana pada talasemia beta mayor memerlukan penanganan yang terus menerus sepanjang hidup klien. Penatalaksanaan pada talasemia beta mayor meliputi tiga penanganan umum yaitu (Rujito, 2019) :

a. Tranfusi Darah

Tujuan dari transfusi darah yaitu untuk mempertahankan kadar Hb sebagai dampak adanya anemia berat. Hb pasien diperhatikan antara 8g/dL sampai 95 dimana keadaan ini akan memberikan supresi sumsum tulang yang adekuat, darah diberikan dalam bentuk PRC 3 ml/kg BB untuk setiap kenaikan Hb 1g/dL. Transfusi biasanya setiap dua sampai tiga minggu sekali tergantung dari kondisi anak.

b. *Splenectomy*

Transfusi yang terus menerus menjadi salah satu pertimbangan untuk dilakukannya tindakan *splenectomy* karena dapat mengurangi hemolysis. Adapun indikasi dilakukannya tindakan *splenectomy* adalah limpa yang terlalu besar sehingga membatasi gerak pasien dan

menimbulkan peningkatan tekanan intra abdomen dan bahaya terjadinya ruptur.

c. Terapi Kelasi Besi

Kelasi besi harus segera diberikan ketika kadar feritin serum sudah mencapai 1000 mg/L atau saturasi transferrin lebih dari 50% atau sekitar setelah 10 sampai dengan 20 kali pemberian transfusi darah. Kelasi besi yang sering digunakan yaitu secara parental namun memiliki keterbatasan terutama dalam biaya dan kenyamanan anak. *Desferrioxamine* harus diberikan secara subkutan melalui pompa infus dalam waktu 8-12 jam dengan dosis 25-50 mg/kg berat badan atau minimal selama 5 hari berturut-turut setiap selesai transfusi darah.

2.2 Konsep Pertumbuhan Anak

2.2.1 Definisi Pertumbuhan Anak

Anak adalah seseorang yang sampai berusia 18 tahun, termasuk anak yang masih dalam kandungan (Peraturan Menteri Kesehatan Republik Indonesia Nomor 25 Tahun 2014) . Pertumbuhan (*growth*) adalah perubahan yang bersifat kuantitatif, yaitu bertambahnya jumlah, ukuran, dimensi pada tingkat sel, organ, maupun individu. Anak tidak hanya bertambah besar secara fisik, melainkan juga ukuran dan struktur organ-organ tubuh dan otak. Sebagai contoh, hasil dari pertumbuhan otak adalah anak mempunyai kapasitas lebih besar untuk belajar, mengingat, dan mempergunakan akalanya. Jadi anak tumbuh baik secara fisik maupun

mental. Pertumbuhan fisik dapat dinilai dengan ukuran berat (gram, pound, kilogram), ukuran panjang (cm, meter) umur tulang, dan tanda-tanda seks sekunder (Soetjningsih, 2013). Pertumbuhan adalah perubahan individu dalam bentuk ukuran badan, perubahan otot, tulang, kulit, rambut dan kelenjar. Menurut Karl E Garrison (Syamsussabri, 2013)

2.2.2 Aspek-aspek yang Mempengaruhi Pertumbuhan Anak

Untuk menilai pertumbuhan anak dilakukan pengukuran antropometri pengukuran antropometri meliputi pengukuran berat badan, tinggi badan (panjang badan), lingkar kepala, lingkar lengan atas, dan lingkar dada (Saputri, 2019).

a. Berat Badan

Pengukuran berat badan digunakan untuk menilai hasil peningkatan atau penurunan semua jaringan yang ada pada tubuh.

b. Tinggi Badan

Pengukuran tinggi badan digunakan untuk menilai status perbaikan gizi disamping faktor genetic.

c. Lingkar Kepala

Sedangkan pengukuran lingkar kepala dimaksudkan untuk menilai pertumbuhan otak. Pertumbuhan otak kecil (mikrosefali) menunjukkan adanya keterdasi mental, apabila otaknya besar (volume kepala meningkat) terjadi akibat penyumbatan cairan

serebrospinal (Haryanti et al., 2018). Pada umur 6 bulan lingkaran kepala rata-rata adalah 44 cm (Shabariah & Parameswari, 2019).

d. Lingkaran Lengan Atas

Pengukuran lingkaran lengan atas (LiLA) menggambarkan cadangan lemak dalam tubuh anak untuk mengetahui kondisi status gizi anak melalui persediaan lemak tubuhnya. Pengukuran LiLA juga menunjukkan kondisi energi dan protein yang dimiliki anak, pihak medis bisa mengetahui apakah anak mengalami KEP atau kurang energi protein.

2.2.3 Faktor-faktor yang Mempengaruhi Pertumbuhan Anak

a. Gizi

Untuk tumbuh kembang anak diperlukan gizi yang adekuat

b. Penyakit Kronik/Kelainan Kongenital, Tuberkulosis, Anemia, Penyakit jantung Bawaan yang mengakibatkan retardasi pertumbuhan jasmani.

c. Lingkungan Fisis dan Kimia

Lingkungan sering disebut milieu tempat anak tersebut hidup yang berfungsi sebagai penyedia kebutuhan anak (*provider*). Sanitasi lingkungan yang kurang baik, kurangnya sinar matahari, paparan sinar matahari, zat kimia tertentu (Pb, Merkuri, Rokok, dll) mempunyai dampak yang negatif terhadap pertumbuhan anak.

d. Psikologis

Hubungan anak dengan orang disekitarnya. Seorang anak yang tidak dikehendaki oleh orang tuanya atau anak yang selalu

merasa tertekan, akan mengalami hambatan di dalam pertumbuhan dan perkembangannya.

e. Sosio-Ekonomi

Kemiskinan selalu berkaitan dengan kekurangan makanan, kesehatan lingkungan yang jelek dan ketidaktahuan, akan menghambat pertumbuhan anak.

f. Lingkungan Pengasuhan

Pada lingkungan pengasuhan, interaksi ibu-anak sangat mempengaruhi proses pertumbuhan anak.

g. Stimulasi

Perkembangan memerlukan rangsangan/stimulasi khususnya dalam keluarga, misalnya penyediaan alat main, sosialisasi anak, keterlibatan ibu dan anggota keluarga lain terhadap kegiatan anak.

h. Obat-obatan

Pemakaian kortikosteroid jangka lama akan menghambat pertumbuhan, demikian halnya dengan pemakaian obat perangsang terhadap susunan syaraf yang menyebabkan produksi hormon pertumbuhan.

2.2.4 Ciri-ciri Pertumbuhan Anak

Meskipun pertumbuhan dan perkembangan mempunyai arti yang berbeda, namun keduanya saling mempengaruhi dan berjalan secara stimulant. Pertumbuhan ukuran fisik akan disertai dengan penambahan

kemampuan perkembangan anak (Chamidah Atien, 2009). Adapun ciri-ciri pertumbuhan dan perkembangan anak menurut Soetjiningsih, 2013 adalah:

Pertumbuhan dapat dinilai dari beberapa perubahan, yaitu:

- a. Perubahan ukuran, terlihat jelas pada pertumbuhan fisik dengan bertambahnya umur anak terjadi pula penambahan berat badan, tinggi badan, dan lingkar kepala.
- b. Proporsi tubuh, perubahan proporsi tubuh sesuai dengan bertambahnya umur anak, proporsi tubuh seorang bayi baru lahir sangat berbeda dibandingkan tubuh anak ataupun orang dewasa.
- c. Hilangnya ciri-ciri lama, selama proses pertumbuhan terdapat hal-hal yang terjadi perlahan-lahan seperti menghilangnya kelenjar timus, lepasnya gigi susu dan menghilangnya reflex-refleks primitive.
- d. Timbul ciri-ciri baru, dikarenakan pematangan fungsi-fungsi organ, seperti tumbuh gigi permanen.

2.2.5 Tahap-tahap Pertumbuhan

a. Berat Badan

Pemantauan pertumbuhan bayi dan anak dapat dilakukan dengan menimbang berat badan, mengukur tinggi badan, dan lingkar kepala anak. Pertumbuhan berat badan bayi usia 0-6 bulan mengalami penambahan 150-250 gram/minggu dan berdasarkan kurva pertumbuhan yang diterbitkan oleh *National Center for Health Statistics* (NCHS), berat badan bayi akan meningkat dua kali lipat

dari berat lahir pada anak usia 4-7 bulan (Riawati & Hanifah, n.d.).

Berat badan lahir normal bayi sekitar 2.500-3.500 gram, apabila kurang dari 2.500 gram dikatakan bayi memiliki berat lahir rendah (BBLR), sedangkan bila lebih dari 3.500 gram dikatakan makrosomia. Pada masa bayi-balita, berat badan digunakan untuk mengukur pertumbuhan fisik dan status gizi (Soetjiningsih, 2013).

b. Panjang Badan

Istilah panjang badan dinyatakan sebagai pengukuran yang dilakukan ketika anak terlentang (Haryanti et al., 2018). Pengukuran panjang badan digunakan untuk menilai status perbaikan gizi. Selain itu, panjang badan merupakan indikator yang baik untuk pertumbuhan fisik yang sudah lewat (stunting) dan untuk perbandingan terhadap perubahan relatif, seperti nilai berat badan dan lingkaran lengan atas (Soetjiningsih, 2013).

Pengukuran panjang badan dapat dilakukan dengan sangat mudah untuk menilai gangguan pertumbuhan dan perkembangan anak. Panjang bayi baru lahir normal adalah 45-50 cm dan berdasarkan kurva yang ditentukan oleh *National Center for Health Statistics* (NCHS), bayi akan mengalami penambahan panjang badan sekitar 2,5 cm setiap bulannya. Penambahan tersebut akan berangsur-

angsur berkurang sampai usia 9 tahun, yaitu hanya sekitar 5 cm/tahun dan penambahan ini akan berhenti pada usia 18-20 tahun. (Wahyuni Yuli & Huda Akbar, 2019)

c. Pengukuran Lingkar Kepala Anak

Cara yang biasa dipakai untuk mengetahui pertumbuhan dan perkembangan otak anak. Biasanya ukuran pertumbuhan tengkorak mengikuti perkembangan otak, sehingga bila ada hambatan pada pertumbuhan tengkorak maka perkembangan otak anak juga terhambat. Pengukuran dilakukan pada diameter occipitofrontal dengan mengambil rerata 3 kali pengukuran sebagai standar (Chamidah, 2009).

Lingkar kepala pada waktu lahir rata-rata adalah 34-35 cm dan lingkar kepala ini lebih besar daripada lingkar dada. Pada anak umur 6 bulan, lingkar kepala rata-rata adalah 44 cm, umur 1 tahun 47 cm, 2 tahun 49 cm, dan dewasa 54 cm. Jadi, pertambahan lingkar kepala pada 6 bulan pertama adalah 10 cm, atau sekitar 50% pertambahan lingkar kepala sejak lahir sampai dewasa terjadi 6 bulan pertama kehidupan. (Soetjiningsih, 2013).

d. Lingkar Lengan Atas (LiLA)

Pada bayi dan anak, pengukuran Lingkar Lengan Atas dapat dijadikan tolak ukur penilaian kurang energi dan protein (KEP). Jika ukuran lengan atas mengalami

penurunan, kondisi ini menjadi salah satu gejala KEP. KEP adalah penyakit yang sering dialami balita dan anak-anak di Indonesia. Standar LILA menurut Depkes yang dikutip dari penilaian status gizi anak Kemenkes adalah berkisar 5.4 cm pada tahun pertama kehidupannya dan <11.5 cm pada umur 2-5 tahun dan LILA bayi normal kurang sensitif untuk tahun berikutnya.

2.2.6 Konsep Antropometri

Antropometri (ukuran tubuh) merupakan salah satu cara langsung menilai status pertumbuhan pada manusia, khususnya keadaan perubahan tubuh seiring dengan berjalannya usia. Dengan demikian, antropometri merupakan indikator status pertumbuhan dan status gizi yang berkaitan dengan masalah kekurangan energi dan protein yang dikenal dengan KEP. Antropometri dipengaruhi oleh faktor genetik dan faktor lingkungan. Konsumsi makanan dan kesehatan (adanya infeksi) merupakan faktor lingkungan yang mempengaruhi antropometri (Wong, 2018).

Keunggulan antropometri antara lain prosedurnya sederhana, aman, dan dapat dilakukan dalam jumlah sampel yang besar. Relatif tidak membutuhkan tenaga ahli. Alatnya murah, mudah dibawa, tahan lama, dapat dipesan dan dibuat di daerah setempat. Kelemahan antropometri antara lain yaitu tidak sensitif, artinya tidak dapat mendeteksi status gizi dalam waktu singkat. Faktor di luar gizi (penyakit, genetik dan penurunan penggunaan

energi) dapat menurunkan spesifikasi dan sensitivitas pengukuran antropometri. Kesalahan yang terjadi pada saat pengukuran dapat mempengaruhi presisi, akurasi dan validitas pengukuran antropometri. Kesalahan ini terjadi karena latihan petugas yang tidak cukup, kesalahan alat atau kesulitan pengukuran (Istiany, 2019).

Dibandingkan dengan metode yang lain, pengukuran antropometri lebih efektif untuk menilai status pertumbuhan seseorang. Ukuran tubuh yang biasanya dipakai untuk melihat pertumbuhan fisik adalah berat badan (BB), tinggi badan (TB), lingkar lengan atas (LILA), lingkar kepala (LK) (Wong, 2018).

a. Berat Badan (BB)

Berat badan menggambarkan tentang massa tubuh. Dalam keadaan normal, BB berkembang mengikuti perkembangan umur (balita). Sedangkan saat dalam keadaan tidak normal, BB berkembang lebih cepat atau lambat. Prosedur penimbangan BB yaitu:

- 1) dilakukan sebaiknya pagi hari setelah buang air atau keadaan perut kosong supaya hasil akurat,
- 2) meletakkan timbangan di tempat yang datar,
- 3) sebelum dilakukan penimbangan sebaiknya timbangan dikalibrasi terlebih dahulu,

- 4) klien diminta melepas alas kaki, aksesoris yang digunakan dan menggunakan pakaian seminimal mungkin,
- 5) klien naik ke timbangan dengan posisi menghadap kedepan, pandangan lurus, tangan disamping kanan kiri dan posisi rileks serta tidak banyak gerakan,
- 6) catat hasil pengukuran (Aritonang, 2019).

b. Tinggi Badan (TB)

Tinggi badan merupakan gambaran pertumbuhan. Dalam keadaan normal, TB tumbuh bersama dengan penambahan umur. Prosedur pengukuran TB yaitu:

- 1) memasang mikrotoa pada dinding yang rata dan tegak lurus pada lantai,
- 2) mikrotoa digeser keatas hingga melebihi tinggi anak yang akan diukur,
- 3) klien berdiri tegak lurus rapat ke dinding,
- 4) posisi kepala, bahu belakang, pantat dan tumit rapat ke dinding, pandangan lurus ke depan,
- 5) membaca angka pada mikrotoa dengan pandangan mata sejajar dengan angka yang ditunjuk pada garis mikrotoa (Aritonang, 2019).

c. Lingkar Lengan Atas (LILA)

Pengertian pengukuran LILA adalah suatu cara untuk mengetahui resiko Kekurangan Energi Protein (KEP). Pengukuran LILA tidak dapat digunakan untuk memantau perubahan status pertumbuhan dan status gizi dalam jangka pendek.

Cara mengukur LILA ada 7 urutan, yaitu :

- 1) Tetapkan posisi bahu dan siku
- 2) Letakkan pita antara bahu dan siku
- 3) Tentukan titik tengah lengan
- 4) Lingkarkan pita LILA pada tengah lengan
- 5) Pita jangan terlalu ketat
- 6) Pita jangan terlalu longgar
- 7) Cara pembacaan skala yang benar

Pengukuran dilakukan di bagian tengah antara bahu dan siku lengan kiri (kecuali orang kidal kita ukur lengan kanan)
(Shabariah & Parameswari, 2019)

d. Lingkar Kepala (LK)

Pemantauan ukuran lingkar kepala dan ubun-ubun besar merupakan penilaian pertumbuhan anak yang mencerminkan ukuran dan pertumbuhan otak. Menurut rekomendasi *American Academy of Pediatrics*, pemantauan

lingkar kepala sebaiknya dilakukan terutama sampai usia 2 tahun. Pemantauan lingkar kepala sebaiknya dilakukan bersama dengan ukuran ubun-ubun besar. Lingkar kepala diukur dengan pita ukur yang tidak elastis, melingkar dari bagian atas alis, melewati bagian atas telinga, sampai bagian paling menonjol di belakang kepala (IDAI, 2017)

2.3 Hubungan Talasemia dengan Pertumbuhan Anak

Talasemia dapat menimbulkan beberapa masalah fisiologis penderita, diantaranya yaitu masalah pada pertumbuhan anak, dimana gangguan pertumbuhan ini akan mempengaruhi produktivitasnya dalam belajar dikemudian hari. Dari laporan yang telah dilakukan menunjukan bahwa terjadi defisit pertumbuhan dari 25% sampai 75% bergantung pada sindrom talasemia (Armina & Pebriyanti, 2021)

Anemia yang terjadi pada anak dengan talasemia dapat mengakibatkan turunnya nafsu makan sehingga berdampak pada turunnya status gizi anak yang akan berpengaruh terhadap pertumbuhan dan perkembangan anak (Hanifah, 2020).

Pada anak-anak penderita talasemia akan mengalami peningkatan energi serta kekurangan vitamin dan mineral, hal inilah yang mengakibatkan pasien thalassemia memiliki resiko kekurangan zat gizi yang akan berakibat langsung pada tumbuh kembang anak (Saraswati et al., 2020)

Selain menyebabkan gangguan pertumbuhan anemia juga dapat menyebabkan kondisi hipoksia pada organ-organ vital dalam tubuh seperti

otak, jantung, hati dan ginjal yang akan mempengaruhi proses perkembangan anak dalam produktifitas belajar, bekerja dan kualitas hidupnya di kemudian hari (Hijriani, 2018)

2.4 Tabel Sintesis Penelitian

Tabel 2.1 Analisis Sintesis Penelitian

No.	Penulis	Tahun	Volume, Angka	Judul	Metode (Desain, Sample, Instrumen, Analisis)	Hasil Penelitian	Data
1.	Ridho Egan Jhon Purba, Yetty Movienta Nency, Helmia Farida (Egan et al., 2019)	2019	Volume 8, Nomor 4	Faktor-Faktor Yang Mempengaruhi Pertumbuhan Anak Penderita Talasemia Mayor Di Jawa Tengah, Indonesia	D: <i>Cross-sectional</i> S: Anak penderita thalassemia mayor dengan usia 0-18 tahun sebanyak 26 subjek penelitian I: Variabel bebas dari penelitian ini adalah jenis kelamin, lama sakit, jenis pengikat besi, frekuensi transfusi darah, riwayat infeksi berulang dan penghasilan keluarga anak penderita talasemia. Variabel terikat dari penelitian ini adalah pertumbuhan anak penderita talasemia mayor yang diukur dengan	Faktor lama sakit merupakan factor yang dominan berhubungan dengan pengukuran LiLa. Faktor lama sakit dan jenis kelasi besi merupakan faktor yang dominan berhubungan dengan pengukuran tinggi badan. Faktor- faktor yang mempengaruhi pertumbuhan anak penderita thalassemia mayor di Jawa Tengah, Indonesia adalah frekuensi tranfusi darah	Google scholar

melihat lingkar lengan atas dan tinggi badan.

A: *Uji Fisher's Exact*, analisis multivariat dilakukan dengan uji regresi *multiple ordinal*

2.	Hera Hijriani, Nur Utami Septiani (Hijriani & Septiani, 2020)	2020	Volume 8, Nomor 2	Hubungan Kepatuhan Tranfusi Darah Dan Konsumsi Kelasi Besi Terhadap Pertumbuhan Anak Dengan Thalassemia Mayor	D: <i>Cross-sectional</i> S: 40 anak dengan thalassemia I: Instrumen yang digunakan peneliti untuk mengukur kepatuhan tranfusi dan konsumsi kelasi besi adalah kuesioner. Pengukuran pertumbuhan anak dengan thalassemia menggunakan grafik IMT/U A: analisis bivariat dengan menggunakan <i>uji Chi-Square</i>	Hasil penelitian menunjukkan bahwa terdapat hubungan yang signifikan antara kepatuhan tranfusi dengan pertumbuhan anak. Hasil penelitian menunjukkan bahwa terdapat hubungan yang signifikan antara kepatuhan mengonsumsi kelasi besi dengan pertumbuhan anak.	Google scholar
3.	Muhammad Syobri, Festy Ladyanui	2020	Volume 11, Nomor 1	Hubungan Kepatuhan Konsumsi Kelasi Besi Terhadap Pertumbuhan	D: <i>Cross-sectional</i> S: anak dengan thalassemia mayor yang	Hasil penelitian menunjukkan ada hubungan yang	Google scholar

Mustofa, Nia
Trisnawati
(Syobri
Muhammad
et al., 2020)

Anak Dengan
Thalassemia

berusia 5-10 tahun
sebanyak 55 anak
I: -
A: Uji korelasi *rank*
spearman

signifikan antara
kepatuhan konsumsi
kelasi besi terhadap
pertumbuhan anak
dengan thalassemia ($p=$
0.001). Dengan nilai
koefisien korelasi 0.419
bertanda positif yang
artinya nilai kepatuhan
konsumsi kelasi besi
tinggi maka nilai
pertumbuhan anak
thalassemia juga tinggi,
demikian sebaliknya bila
kepatuhan konsumsi
kelasi besi rendah maka
nilai pertumbuhan anak
thalassemia juga rendah.

4.	Rita Agustina, Zulhafis Mandala, Rena Sahara (Agustina et	2020	Volume 11 Nomor 1	Hubungan Kadar Serum Feritin dengan Kejadian Stunting pada Anak Talasemia Mayor	D: Cross-sectional S: 60 Pasien I: Lembar observasi rekam medik A: -	Hasil penelitian diperoleh sebanyak 38 orang (63,3%), distribusi frekuensi kadar feritin sebagian besar adalah Beresiko (≥ 1000) yaitu	Google Scholar
----	--------------------------------------------------------------------------	------	-------------------------	------------------------------------------------------------------------------------------	----------------------------------------------------------------------------------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	-------------------

al., 2020)

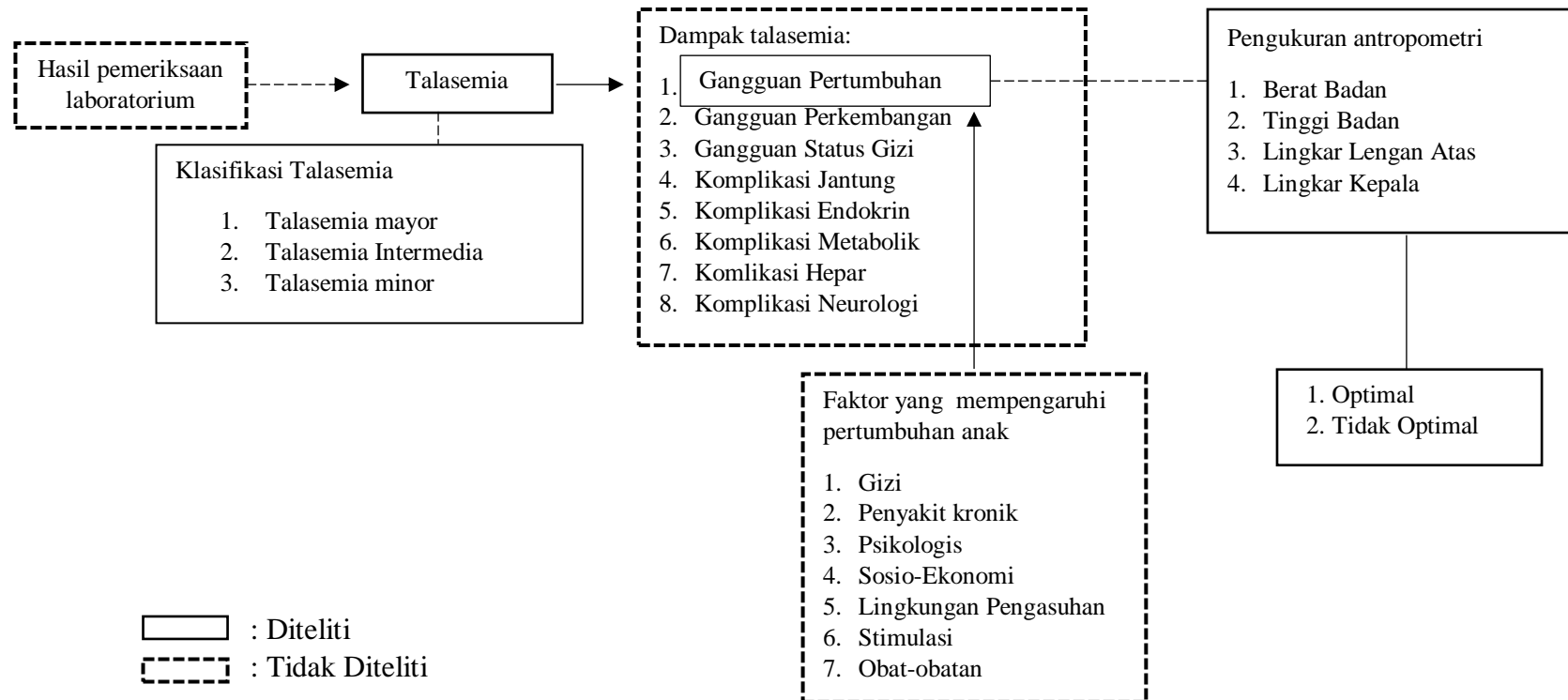
sebanyak 33 orang (55,0%).menunjukkan bahwa hubungan antara kadar feritin dengan kejadian Stunting pada pasien Thalasemia β Mayor anak di Rumah Sakit Abdul Moeloek Bandar Lampung tahun 2019 (p value 0,018. OR 4, 67)

5.	Soegiharto, Meiyanti (Soegiharto & Meiyanti, 2021)	2021	Volume 9, Nomer 2	<i>Factors Associated To Growth Disorder In Children With Thalassemia Major</i>	<i>D: cross-sectional S: 167 thalasemia major I: Data was collected using a transfusion compliance questionnaire and the Morisky Medication Adherence Scale (MMAS-8), while growth was assessed using the CDC 2000 height/age curve. A: Chi-square test with SPSS for windows 21.0</i>	<i>It was concluded that the prevalence of growth disorders was 87.4%, and there was a relationship between transfusion compliance, parental education level, parents' income, and compliance with iron chelation consumption on growth disorders in thalassemia children.</i>	Science direct
----	----------------------------------------------------	------	-------------------	---------------------------------------------------------------------------------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	----------------

BAB 3

KERANGKA KONSEPTUAL DAN HIPOTESIS PENELITIAN

3.1 Kerangka Konseptual



Bagan 3.1 Kerangka Konseptual Hubungan Talasemia Dengan Pertumbuhan Anak di Kabupaten Banyuwangi Tahun 2023.

3.2 Hipotesis Penelitian

Hipotesis adalah jawaban sementara dari rumusan masalah atau pertanyaan penelitian. Menurut (R Kumar, 2019) Hipotesis adalah suatu pernyataan asumsi tentang hubungan antara dua atau lebih variabel yang diharapkan bisa menjawab suatu pertanyaan dalam penelitian. Setiap hipotesis terdiri atas suatu unit atau bagian dari permasalahan.

Adapun hipotesis penelitian ini adalah terdapat hubungan yang signifikans antara talasemia dengan pertumbuhan anak di Kabupaten Banyuwangi Tahun 2023.

BAB 4

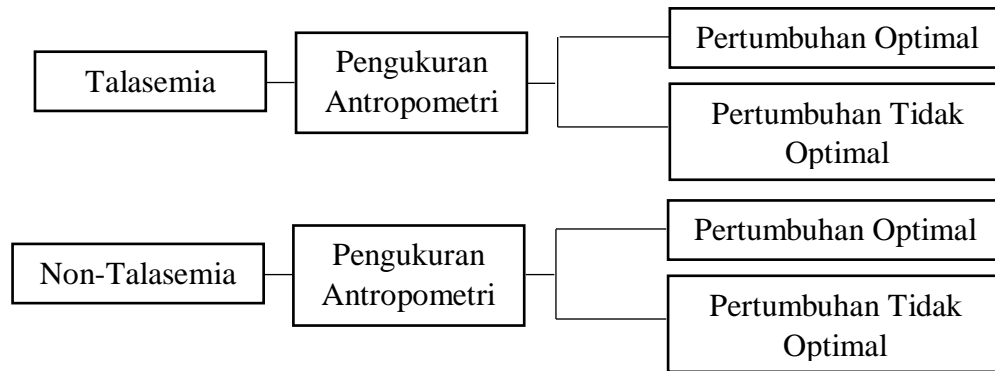
METODE PENELITIAN

4.1 Jenis dan Desain Penelitian

Desain penelitian adalah strategi yang digunakan dalam penelitian yang membantu merencanakan dan mengidentifikasi masalah pengumpulan data serta menentukan struktur penelitian yang akan dilakukan (Nursalam, 2016).

Penelitian ini merupakan penelitian analitik dengan menggunakan desain *kohort prospektif* dengan pendekatan *Cross-Sectional* mengenai hubungan pertumbuhan terhadap penderita talasemia di Kabupaten Banyuwangi. Pada penelitian *kohort prospektif*, peneliti meninjau suatu kasus dengan melihat faktor penyebab terlebih dahulu (faktor resiko), baru kemudian melihat akibat dari suatu kasus dalam jangka waktu tertentu. Penelitian *kohort prospektif* ini bersifat melihat ke depan (*forward looking*) (Vionalita, 2020).

Studi *kohort prospektif* dilakukan dengan menggunakan dua kelompok yaitu kelompok studi dan kelompok kontrol. Kegunaan studi *kohort* adalah untuk memberikan informasi yang pasti mengenai faktor resiko dari suatu penyakit, terutama pada penyakit yang kronik, dan untuk mengukur asosiasi berbagai tingkatan faktor resiko dengan penyakit. Rancangan penelitian ini adalah sebagai berikut:



Bagan 4.1 Desain Penelitian

4.2 Populasi dan Sampel

4.2.1 Populasi

Populasi dalam penelitian adalah subjek (misalnya: manusia, klien) yang memenuhi kriteria yang telah ditetapkan (Nursalam, 2016). Populasi dalam penelitian ini adalah 20 anak penderita talasemia dan 20 anak non-talasemia dalam satu pengasuhan di Kabupaten Banyuwangi tahun 2023

4.2.2 Teknik Sampling

Teknik sampling adalah cara yang digunakan dalam pengambilan sampel agar memperoleh sampel yang sesuai dengan keseluruhan objek penelitian (Nursalam, 2016).

Dalam penelitian ini, teknik sampling yang digunakan adalah sensus

4.2.3 Sampel

Sampel merupakan sebagian atau perwakilan dari populasi yang diteliti. Sampel terdiri dari bagian dari populasi yang dapat

dipergunakan sebagai subjek penelitian melalui teknik sampling (Nursalam, 2016).

Sampel yang digunakan dalam penelitian ini adalah 36 anak, terdiri dari 18 anak penderita thalasemia dan 18 anak non-thalasemia.

Kriteria Inklusi:

1. Kriteria Inklusi

Kriteria Inklusi adalah karakteristik maupun subjek penelitian dari suatu populasi target yang terjangkau yang akan diteliti (Nursalam, 2016).

Kriteria inklusi dalam penelitian ini yaitu:

- a. Anak dengan diagnose medis talasemia
- b. Anak non-talasemia dalam satu penasuhan atau lingkungan yang sama
- c. Responden yang bersedia menandatangani *informed concent*

2. Kriteria Eksklusi

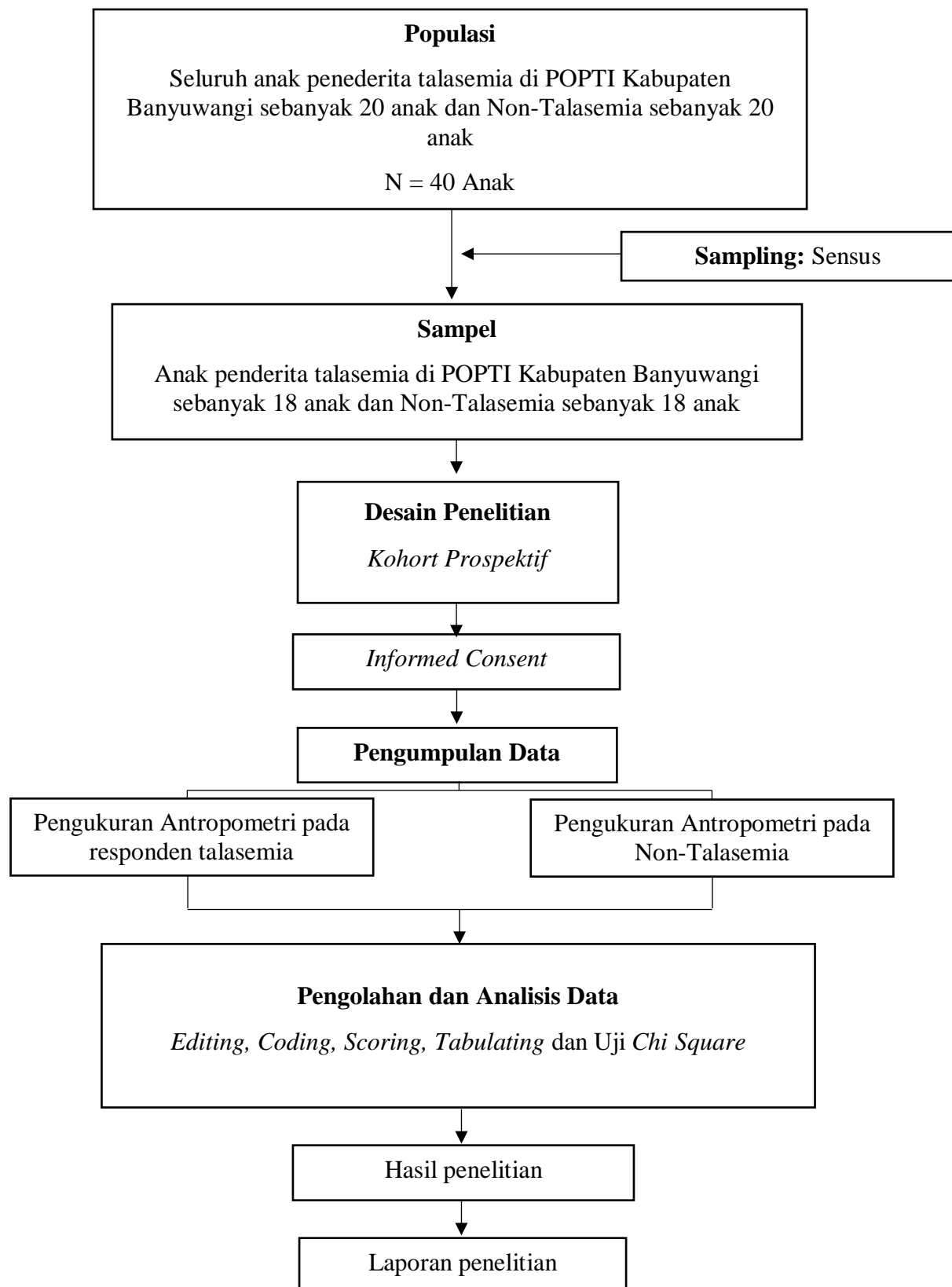
Kriteria eksklusi adalah menghilangkan atau mengeluarkan subjek yang memenuhi kriteria inklusi dari studi karena berbagai sebab (Nursalam, 2016).

Kriteria eksklusi dalam penelitian ini yaitu:

- a. Responden yang berusia lebih dari 18 tahun
- b. Responden yang sedang bepergian keluar kota

4.3 Kerangka Kerja

Kerangka kerja operasional atau kerangka kerja penelitian merupakan bagan yang menjelaskan tahapan kegiatan penelitian, yaitu kegiatan sejak awal dilakukannya penelitian mulai dari penetapan populasi, sampel dan seterusnya (Nursalam, 2016).



Bagan 4.2 Kerangka Kerja Penelitian Hubungan Talasemia dengan Pertumbuhan Anak di Kabupaten Banyuwangi Tahun 2023.

4.4 Identifikasi Variabel

Variabel adalah perilaku atau karakteristik yang memberikan nilai beda terhadap sesuatu (benda, manusia, dan lain-lain) (Nursalam, 2016).

Variabel yang digunakan dalam penelitian ini adalah:

4.4.1 Variabel Bebas (Independen)

Variabel independen adalah variabel yang mempengaruhi atau nilainya menentukan lainnya (Nursalam, 2016). Variabel independen merupakan stimulus atau intervensi keperawatan yang diberikan kepada klien untuk mempengaruhi tingkah laku klien.

Variabel independen dalam penelitian ini adalah Talasemia

4.4.2 Variabel Terikat (Dependen)

Variabel dependen adalah variabel yang dipengaruhi atau nilainya ditentukan oleh variabel lain (Nursalam, 2016). Variabel dependen adalah faktor yang diamati dan diukur untuk menentukan ada tidaknya hubungan atau pengaruh dari variabel bebas. Variabel dependen pada penelitian ini adalah pertumbuhan anak.

4.5 Definisi Operasional

Definisi operasional adalah definisi berdasarkan karakteristik yang diamati dari suatu yang didefinisikan. Karakteristik yang diamati (diukur) itulah yang merupakan kunci definisi operasional. Dapat diamati artinya memungkinkan peneliti untuk melakukan observasi atau pengukuran secara cermat terhadap suatu objek atau fenomena yang kemudian dapat diulang lagi oleh orang lain (Nursalam, 2016).

Tabel 4.1 Definisi Operasional: Hubungan Talasemia dengan Pertumbuhan Anak di Kabupaten Banyuwangi Tahun 2023

Variabel	Definisi Operasional	Indikator	Alat Ukur	Skala	Skor
Independen: Talasemia	Penyakit anemia hemolitik (kurangnya jumlah sel darah merah dalam tubuh yang dikarenakan adanya penghancuran sel darah merah yang berlebihan).	Diagnosa medis	Hasil pemeriksaan talasemia	Nominal	-
Dependen: Pertumbuhan	Perubahan yang bersifat kuantitatif, yaitu bertambahnya jumlah, ukuran, dimensi pada tingkat sel,	1. BB/U 2. TB/U 3. Lingkar Lengan Atas (LiLA) 4. Lingkar Kepala (LK)	Antropometri	Ordinal	BB/U - > P95 (Obesitas) - P90 - P95 (Lebih) - P10 – P90 (Normal) - < P5 (Buruk)

	organ, maupun individu				<p>TB/U</p> <ul style="list-style-type: none"> - > P95 (Sangat Tinggi) - P90 – P95 (Tinggi) - P10-P90 (Normal) - P5 – P10 (Pendek) - < P5 (Sangat Pendek) <p>LiLA</p> <ul style="list-style-type: none"> - normal: > 85 % atau > 14 cm - malnutrisi berat: < 76 % atau 12,5 cm <p>LK</p> <ul style="list-style-type: none"> - Mikrosefal - Makrosefal - Normal
--	------------------------------	--	--	--	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

4.6 Instrumen Penelitian

Instrumen penelitian adalah alat yang digunakan untuk melakukan kegiatan penelitian terutama berupa pengukuran dan pengumpulan data angket, seperangkat soal tes, lembar observasi untuk mengukur fenomena alam yang diamati atau dipelajari secara sosial (Notoatmodjo, 2012).

4.6.1 Instrumen Talasemia

Alat ukur yang digunakan pada variabel talasemia menggunakan hasil pemeriksaan laboratorium

4.6.2 Instrumen Pertumbuhan

Instrumen pengukuran pertumbuhan dengan menggunakan standart antropometri dengan menggunakan acuan Grafik CDC 2000. Grafik CDC 2000 merupakan revisi dari kurva pertumbuhan NCHS (*National Centre for Health Statistics*) tahun 1977. Grafik CDC 2000 *Stature-for-Age and Weight-for-Age Percentiles* adalah indeks antropometri berat badan dan tinggi badan dikombinasikan dengan usia, yang diklasifikasikan untuk anak usia 0-20 tahun (Konstantin et al., 2020). Sedangkan standar Lingkar Lengan Atas (LiLA) dan Lingkar Kepala (LK) mengacu pada buku *Tumbuh Kembang Anak/Penyunting* oleh Soetjiningsih yang diterbitkan tahun 2013.

4.7 Lokasi dan Waktu Penelitian

4.7.1 Tempat Penelitian

Penelitian ini dilakukan di Kabupaten Banyuwangi. Meliputi 13 kecamatan, yaitu Kecamatan Gambiran, Kecamatan Glenmore,

Kecamatan Wongsorejo, Kecamatan Rogojampi, Kecamatan Genteng, Kecamatan Tegaldlimo, Kecamatan Sempu, Kecamatan Muncar, Kecamatan Kabat, Kecamatan Banyuwangi, Kecamatan Siliragung, Kecamatan Licin dan Kecamatan Giri

4.7.2 Waktu Penelitian

Penelitian ini akan dilakukan pada bulan Maret-April 2023

4.8 Prosedur Pengambilan dan Pengumpulan Data

Peneliti harus melaksanakan beberapa tugas dalam proses pengumpulan data yaitu memilih subjek, mengumpulkan data secara konsisten (Nursalam, 2016).

Teknik pengumpulan data pada penelitian ini meliputi:

1. Sebelum melakukan penelitian, peneliti terlebih dahulu meminta surat untuk studi pendahuluan dan permohonan data awal di LPPM Stikes Banyuwangi kemudian diberikan ke Komunitas Perhimpunan Orang Tua Penderita Thalasaemia (POPTI) Cabang Banyuwangi
2. Peneliti mengajukan surat izin ke Komunitas Perhimpunan Orang Tua Penderita Thalasaemia (POPTI) Cabang Banyuwangi
3. Pihak POPTI Cabang Banyuwangi memberikan izin untuk melakukan pengambilan data awal dan penelitian
4. Peneliti mendatangi rumah penderita thalasemia yang telah tercatat di Komunitas untuk dilakukan studi pendahuluan

5. Peneliti menjelaskan kepada calon responden yang sesuai kriteria penelitian, tujuan penelitian dan waktu yang dibutuhkan untuk pemeriksaan dan pengisian kuesioner
6. Peneliti melakukan pemeriksaan/pengukuran antropometri dan pengisian lembar observasi pada responden
7. Peneliti mulai menulis tabulasi dan dilanjutkan dengan pengolahan data

4.9 Teknik Analisis Data

4.9.1 Pengolahan Data

Setelah data dikumpulkan dari hasil pengumpulan data, maka harus diolah dan dianalisis secara sistematis sehingga dapat diidentifikasi. Data tersebut ditabulasikan dan dikelompokkan sesuai dengan variabel yang diperiksa. Sebelum melakukan analisis data, secara berurutan data yang berhasil dikumpulkan akan mengalami proses *editing*, *coding*, *scoring* dan *tabulating* (Nursalam, 2016).

1. Editing

Hasil penelitian data yang diperoleh selama penelitian perlu disunting/diedit terlebih dahulu agar data yang telah dikumpulkan dapat diolah dengan baik dan benar sehingga dapat menghasilkan informasi yang benar (Notoatmodjo, 2012)

Proses *editing* dalam penelitian ini dilakukan dengan meng-*cross check* hasil pemeriksaan laboratorium dan pemeriksaan antropometri.

2. *Coding*

Coding merupakan kegiatan pemberian kode numerik (angka) terhadap data yang terdiri atas beberapa kategori (Hidayat Aziz, 2017).

Coding variabel pertumbuhan

- a) Pertumbuhan Optimal : 1
- b) Pertumbuhan Tidak Optimal : 2

3. *Scoring*

Penentuan nilai atau skor pada tiap item pertanyaan untuk menentukan hasil skor dari tingkat tertinggi hingga yang paling rendah.

- a) Talasemia

Menggunakan hasil pemeriksaan yang telah dilakukan sebelumnya.

- b) Pertumbuhan

1) BB/U

- a. Obesitas: >P95
- b. Berat Badan Lebih: P90 – P95
- c. Berat Badan Normal: P10 – P90
- d. Berat Badan Kurang: <P5

2) TB/U

- a. Sangat Tinggi: >P95

- b. Tinggi: P90 – P95
- c. Normal: P10 – P90
- d. Pendek: P5 – P10
- e. Sangat Pendek: < P5

3) Lingkar Kepala

- a. Mikrosefal: diluar garis hijau
- b. Hidrosefal: diluar garis hijau
- c. Normal: didalam garis hijau

4) Lingkar Lengan Atas

- a. Normal: > 85% atau > 14 cm
- b. Malnutrisi: < 76 % atau < 12,5 cm

4. *Tabulating*

Dalam *tabulating* dilakukan penyusunan dan penghitungan data dari hasil coding untuk kemudian disajikan dalam bentuk tabel dan dilakukan evaluasi (Hidayat Aziz, 2017)

4.9.2 Analisis Uji Statistik

Dari data yang telah terkumpul, dilakukan analisis atas hubungan thalasemia dengan pertumbuhan menggunakan uji *Chi Square*. Peneliti menggunakan uji *Chi Square* karena data yang digunakan pada kedua variabel berskala nominal. Yang bertujuan untuk mengetahui perbedaan (hubungan) yang nyata antara variabel independen dan variabel dependen (Hastono, 2017).

Pembuktian dengan uji *Chi Square* dapat menggunakan rumus:

$$X^2 = \sum \frac{(O-E)^2}{E}$$

Keterangan:

O = Objektif (nilai yang diperoleh dari hasil observasi)

E = Ekspektasi (nilai yang diharapkan/diperoleh dari perhitungan teoritis)

Ho ditolak jika $X^2 \text{ hitung} < X^2 \text{ tabel}$

Ho diterima jika $X^2 \text{ hitung} \geq X^2 \text{ tabel}$

Tabel 4.2 Tabel *Chi Square*

NO.	PERTUMBUHAN KELOMPOK	OPTIMAL	TIDAK OPTIMAL	TOTAL
1	Talasemia			
2	Non-Talasemia (Kontrol)			
TOTAL				

4.10 Etika Penelitian

Responden yang memiliki syarat akan dilindungi hak-hak nya untuk menjamin kerahasiaanya. Penelitian ini telahmendapatkan izin etik dari Komite Etik Penelitian Kesehatan STIKES Banyuwangi dengan Nomor 095/01/KEPK-STIKESBWI/V/2023. Sebelum proses penelitian dilakukan, responden terlebih dahulu diberikan penjelasan manfaat dan tujuan penelitian. Setelah responden menyetujui, dipersilakan menandatangani surat persetujuan untuk menjadi responden. Masalah etika yang harus dijadikan perhatian:

4.10.1 *Informed Concent* (Lembar Persetujuan)

Subjek harus mendapatkan infirmasi secara lengkap tentang tujuan penelitian yang akan dilaksanakan, mempunyai hak bebas untuk berpartisipasi atau menolak menjadi responden. Pada informed concent juga perlu dicantumkan bahwa data yang diperoleh hanya akan dipergunakan untuk mengemban ilmu.

4.10.2 *Anonymity* (Tanpa Nama)

Subjek tidak perlu mencantumkan namanya pada lembar pengumpulan data cukup menuliskan nomor atau kode saja untuk menjamin kerahasiaan identitasnya. Apabila sifat peneliti memang menuntut untuk mengetahui identitas subjek, ia harus memperoleh persetujuan terlebih dahulu serta mengambil langkah-langkah dalam menjaga kerahasiaan dan melindungi jawaban tersebut.

4.10.3 Confidentiality (Kerahasiaan)

Kerahasiaan informasi yang diperoleh dari subjek akan dijamin kerahasiaanya oleh peneliti. Pengujian data dari hasil penelitian hanya akan ditampilkan di akademik

4.10.4 Veracity (Kejujuran)

Jujur saat pengumpulan data, metode, prosedur penelitian hingga publikasi hasil. Jujur pada kekurangan atau kegagalan proses penelitian. Tidak mengakui pekerjaan yang bukan pekerjaannya.

4.10.5 Non Maleficence (Tidak Merugikan)

Non maleficence adalah suatu prinsip yang mempunyai arti bahwa setiap tindakan yang dilakukan seseorang tidak menimbulkan kerugian secara fisik maupun mental.

4.10.6 Respect For Person (Menghormati Harkat dan Martabat Manusia)

Menghormati atau menghargai orang ada dua hal yang perlu diperhatikan, yaitu peneliti harus mempertimbangkan secara mendalam terhadap kemungkinan bahaya dan penyalahgunaan penelitian dan melakukan perlindungan kepada responden yang rentan terhadap bahaya penelitian.

4.10.7 Justice (Keadilan Bagi Seluruh Subjek Penelitian)

Justice adalah suatu bentuk terapi adil terhadap orang lain yang menjunjung tinggi prinsip moral, legal dan kemanusiaan. Prinsip keadilan juga ditetapkan pada Pancasila negara Indonesia pada sila ke 5 yakni keadilan sosial bagi seluruh rakyat Indonesia.

4.10.8 *Beneficence* (Memaksimalkan Manfaat dan Meminimalkan Resiko)

Keharusan secara etik untuk mengusahakan manfaat sebesar-besarnya dan memperkecil kerugian atau resiko bagi subjek dan memperkecil kesalahan penelitian. Dalam hal ini penelitian harus dilakukan dengan tepat dan akurat, serta responden terjaga keselamatan dan kesehatannya.

4.11 Keterbatasan Penelitian

1. Responden dalam penelitian ini sangat terbatas sehingga data yang dihasilkan kurang variatif.
2. Beberapa responden menolak untuk dilakukan penelitian.
3. Waktu penelitian yang terbatas sehingga pertumbuhan anak belum terlihat secara signifikans.