

## BAB I PENDAHULUAN

### A. Latar Belakang

Thalassemia merupakan sindrom kelainan yang diwariskan (*inherited*) dan masuk kedalam kelompok hemoglobinopati, yakni kelainan yang disebabkan oleh gangguan sintesis hemoglobin akibat mutasi di dalam atau dekat gen globin. Aru (2009, dalam Nurarif & Kusuma, 2015).

Saat ini, penyakit thalassemia merupakan penyakit genetika yang paling banyak di Indonesia. Thalassemia adalah sekelompok genetik yang heterogen yang disebabkan oleh menurunnya kecepatan sintesis rantai  $\alpha$  atau  $\beta$ . Thalassemia  $\beta$  lebih sering ditemukan pada daerah Mediterania sedangkan thalassemia  $\alpha$  lebih sering ditemukan di Timur Jauh (Hoffbrand & Moss, 2013). Penyakit thalassemia terjadi karena kekurangan salah satu zat pembentuk hemoglobin sehingga tubuh tidak mampu memproduksi darah merah secara normal.

Badan kesehatan dunia atau WHO (2012) dalam Safitri, et al (2015) menyatakan kurang lebih 7% dari penduduk dunia mempunyai gen thalassemia dimana angka kejadian tertinggi sampai dengan 40% kasusnya di Asia. Prevalensi karier thalassemia di Indonesia mencapai 3-8% dan sekitar 300.000-500.000 bayi lahir dengan kelainan ini setiap tahunnya. Thalassemia tidak hanya ditemukan di sekitar Laut Tengah, tetapi juga di Asia Tenggara yang sering disebut sabuk Thalassemia (WHO, 2008).

Menurut *World Health Organization* (WHO) dalam Sulaiman (2017), penyakit talasemia merupakan penyakit genetik terbanyak di dunia yang saat ini sudah dinyatakan sebagai masalah kesehatan dunia. Berdasar pada penelitian kesehatan basic prevalensi nasional thalassemia 1,5 per 100 masyarakat. Pada tahun 2016, terdapat 7.238 orang penyandang talasemia mayor yang tercatat dan dilaporkan oleh Yayasan Talasemia Indonesia - Perhimpunan Orangtua Penderita Talasemia (YTI - POPTI), dan 3.200 orang diantaranya (45%) berasal dari Provinsi Jawa Barat.

Provinsi Jawa barat memiliki jumlah penderita talasemia terbanyak di Indonesia (Widiyatno, 2016). Pada tahun 2017 total penderita Thalassemia di Indonesia menurut kelompok umur penderita < 15 tahun mencapai 4.710 orang, umur penderita 15-30 tahun mencapai 2.036 orang dan umur penderita > 30 tahun mencapai 282 orang (Kania, 2017).

Menurut Ruswandi (2016, dalam Yayasan Thalassemia Indonesia, 2016) jumlah penderita thalassemia mayor yang ditandai dengan kebutuhan transfusi darah secara rutin tahun 2016 mencapai 7.238 orang penderita. Sulistyowati (2017) dalam Wisnu (2017) mengatakan bahwa angka kejadian Thalassemia dari tahun 2011-2015 di Indonesia sebanyak 7.029 orang penderita dan pada Mei 2017 sebanyak 8.011 penderita Thalassemia. Jumlah terbanyak berada di provinsi Jawa Barat dengan jumlah mencapai 42% dari seluruh penderita, yaitu kurang lebih 3.039 penderita thalassemia. Jumlah terbanyak kedua berada di provinsi Jawa Tengah tercatat sekitar 1000 penderita, kemudian di Jawa Timur

khususnya di wilayah banyumas dan sekitarnya tercatat ada sekitar 371 penderita thalassemia yang rutin berobat ke RSUD Banyumas. Pada tahun 2017 menurut Pengurus Perhimpunan Orang tua Penderita Thalassemia Indonesia (POPTI) Tasikmalaya mengatakan penderita thalassemia di RSUD Dr.Soekardjo Tasikmalaya mencapai 75 orang, rata-rata harus mendapatkan donor satu sampai tiga minggu sekali sehingga dalam satu bulan kebutuhan darah mencapai 120 labu yang biasanya didapatkan sukarela Oos (2017 dalam Asyari, 2017).

Thalassemia mayor merupakan penyakit yang membutuhkan perawatan dan pengobatan yang berkelanjutan dengan terapi transfusi darah secara rutin (Robbiyah, et al, 2014). Dampak dari tidak mendapatkan transfusi yang adekuat penderita thalassemia kerap mengalami keterlambatan pertumbuhan dan pubertas. Gangguan perkembangan pada anak dengan thalassemia mayor disebabkan oleh anemia kronis yang tidak mendapat transfusi yang adekuat, pemeriksaan untuk menilai gangguan pertumbuhan yaitu pengukuran tinggi badan, kecepatan pertumbuhan, penilaian potensi tinggi genetik (PTG), status pubertas, usia tulang, fungsi tiroid dan *Grow Hormone* (GH) (Robbiyah, 2014). Gangguan pertumbuhan pada thalassemia disebabkan multi faktor yaitu anemia kronik dan hipoksia yang menyebabkan gangguan metabolisme sel sehingga pertumbuhan sel dan otak terhambat (Nurarif, 2015), aktivitas sistem RES (Sistem Retikulo Endoteal) meningkat terjadinya splenomegali atau hepatomegali yang menekan lambung dan

menyebabkan anoreksia maka sering dijumpai adanya gizi buruk pada anak dengan thalassemia mayor (Wijaya & Putri, 2013). Secara umum anak yang menderita Thalasemia akan memperlihatkan gejala depresi, cemas, gangguan psikososial, dan gangguan fungsi sekolah. Hal yang sama juga dialami oleh anggota keluarga (orang tua dan saudara) penderita Thalasemia dimana mereka merasa sedih, kecewa, putus asa, stress, depresi dan cemas terhadap kesehatan dan masa depan penderita selanjutnya (Sumiarsih, 2016).

Kondisi kronik yang dialami oleh anak dengan thalassemia mayor bisa berpengaruh terhadap kondisi fisik (kelemahan fisik, pucat, hepatosplenomegali, facies cooley), kondisi psikologi (minder, kurang percaya diri, merasa berbeda dengan temannya), kondisi sosial (perlu support dan dukungan keluarga) dan kondisi lingkungan (dapat diterima dilingkungan, sering tidak masuk) karena anak sedang mengalami proses maturasi fisik dan perkembangan yang setiap tahapannya memiliki tugas masing-masing. Anak dituntut untuk memenuhi tugas-tugas tersebut yang pada akhirnya akan mempengaruhi kualitas hidup anak (Ismail, et al, 2006)

Ismail et al (2006) melakukan penelitian menggunakan *Pediatric Quality of Life Inventory* (PedsQL) menemukan bahwa dampak negatif pada fisik, emosional dan fungsi sekolah pada pasien thalasemia mayor lebih buruk dibandingkan anak sehat sebagai kontrolnya. Hal ini dapat mempengaruhi kualitas hidup penderita akibat dari penyakitnya sendiri

maupun efek terapi yang diberikan, tidak hanya secara fisik melainkan fungsi sosial dan emosionalnya juga dapat terganggu.

Menurut Renwick (dalam Muhaimin 2010) Kualitas hidup adalah tingkatan seseorang merasa senang dengan berbagai pilihan penting dalam kehidupannya (*the degree to which a person enjoys the important possibilities of his or her life*). Dalam penelitian Isworo, et.al (2012) Nilai kualitas hidup anak normal adalah  $81,38 \pm 15,9$ . Nilai kualitas hidup -1 Standar Deviasi (SD) populasi normal adalah 65,48. Kualitas hidup normal  $\geq 65,48$  dan kualitas hidup berisiko  $< 65,48$ . Nilai ini pun sejalan dengan hasil penelitian Varni et al (2005, dalam Sandra, 2009) bahwa nilai total kualitas hidup anak sehat secara umum adalah  $81,38 \pm 15,9$ . Anak dengan nilai total *Peds QL* dibawah standar deviasi (SD) atau  $< 81,38 \pm$  disebut kelompok berisiko. Kelompok berisiko dengan total nilai *Peds QL*  $< -1$  SD sampai  $-2$  SD memerlukan pengawasan dan intervensi medis jika perlu, kelompok berisiko dengan nilai *Peds QL*  $< -2$  SD memerlukan intervensi segera.

Hasil penelitian Mariani, et al. (2014) didapatkan rata-rata total skor kualitas hidup anak thalassemia mayor sebesar 58,61. Hasil penelitian yang dilakukan Thavorncharoensap, et al. (2010) didapat hasil rata-rata skor kualitas hidup anak thalassemia di Thailand sebesar 76,67. Berdasarkan dua hasil penelitian tersebut dapat disimpulkan bahwa kualitas hidup anak dengan Thalassemia di Indonesia berada dibawah kualitas hidup anak dengan Thalassemia di Thailand.

Rumah Sakit Umum Daerah (RSUD) Dr. Soekardjo Kota Tasikmalaya merupakan salah satu rumah sakit pemerintah yang berada di Jawa Barat, RSUD Dr. Soekardjo memberikan pelayanan khusus pada pasien penderita Thalasemia terutama Thalasemia Mayor yang memerlukan transfusi darah secara terus menerus sesuai . Sampai bulan Desember 2010 pasien Thalasemia yang rutin berkunjung ke RSUD Dr. Soekardjo Tasikmalaya mencapai 112 orang dimana 111 adalah pasien anak (Rekam Medis RSUD dr. Soekardjo Kota Tasikmalaya, 2010).

Berdasarkan data dari klinik thalasemia RSUD Dr. Soekardjo tahun 2005 terdapat 40-50 kasus, tahun 2012 sekitar 137 kasus dan tahun 2017 lebih dari 200 kasus, rata-rata pertahun terdapat  $\pm$  15-20 kasus baru (Rekam Medis RSUD dr. Soekardjo Kota Tasikmalaya, 2017). Jumlah penderita thalassemia pada bulan November 2017 sebanyak 87 orang, bulan Desember 2017 sebanyak 80 orang, bulan Januari 2018 sebanyak 85 orang, bulan Februari 2018 sebanyak 87 orang, bulan Maret sebanyak 94 orang dan pada bulan April sebanyak 99 orang (Klinik Thalassemia RSUD Dr. Soekardjo Kota Tasikmalaya, 2018).

Hal ini menunjukkan terjadi peningkatan jumlah penderita thalassemia di kota tasikmalaya, untuk memperkuat masalah yang ada dilakukan studi pendahuluan pada penderita Thalasemia Mayor dengan didampingi oleh keluarga penderita thalassemia di klinik Thalassemia RSUD dr. Soekardjo Tasikmalaya yang rutin berkunjung untuk transfusi darah menemukan beberapa keluhan diantaranya penurunan fungsi sekolah

dimana anak sering tidak masuk sekolah karena secara rutin harus menjalani transfusi darah, penurunan fungsi sosial dan emosi dimana fungsi-fungsi tersebut merupakan bagian dari kualitas hidup anak.

Sesuai kondisi tersebut, maka sangat jelas bahwa kualitas hidup merupakan hal yang perlu dipertimbangkan dan menjadi hal yang penting dalam suatu efek dalam pengobatan pada anak dengan thalasemia dalam hal ini adalah transfusi darah dan pemberian kelasi besi. Kondisi tersebut menyebabkan kualitas hidup anak umumnya menjadi rendah. Hal inilah yang membuat pengukuran kualitas hidup kesehatan anak dengan thalassemia mayor menjadi penting sebagai penilaian biopsikososial secara utuh.

#### **B. Rumusan Masalah**

Kondisi kronik yang dialami oleh anak bisa berpengaruh kondisi fisik (kelemahan fisik, pucat, hepatosplenomegali, facies cooley), kondisi psikologi (minder, kurang percaya diri, merasa berbeda dengan temannya), kondisi sosial (perlu support dan dukungan keluarga) dan kondisi lingkungan (dapat diterima dilingkungan, sering tidak masuk) karena anak sedang mengalami proses maturasi fisik dan perkembangan yang setiap tahapannya memiliki tugas masing-masing. Hal inilah yang membuat pengukuran kualitas hidup kesehatan anak dengan thalassemia mayor menjadi penting sebagai penilaian biopsikososial secara utuh. Dengan demikian rumusan penelitian ini bagaimana Kualitas Hidup Anak Dengan

Thalasemia Mayor di Klinik Thalasemia RSUD Dr. Soekardjo Kota Tasikmalaya ?

### **C. Tujuan Penelitian**

#### **1. Tujuan Umum**

Untuk mengetahui gambaran kualitas hidup anak dengan thalassemia mayor di klinik Thalassemia RSUD dr. Soekardjo Kota Tasikmalaya.

#### **2. Tujuan Khusus**

- a. Diketuinya karakteristik anak dengan thalasemia mayor berdasarkan usia.
- b. Diketuinya gambaran kualitas hidup anak dengan thalasemia mayor berdasarkan fungsi fisik.
- c. Diketuinya gambaran kualitas hidup anak dengan thalasemia mayor berdasarkan fungsi emosi.
- d. Diketuinya gambaran kualitas hidup anak dengan thalasemia mayor berdasarkan fungsi sosial.
- e. Diketuinya gambaran kualitas hidup anak dengan thalasemia mayor berdasarkan fungsi sekolah.

### **D. Manfaat Penelitian**

#### **1. Bagi Peneliti**

Hasil penelitian ini dapat menambah pengalaman dan pengetahuan tentang kualitas hidup anak dengan thalassemia mayor sebagai aplikasi ilmu yang telah didapatkan di bangku kuliah.

2. Bagi Peneliti Selanjutnya

Sebagai bahan dasar atau referensi yang dapat dikembangkan dan diteliti lebih mendalam bagi penelitian selanjutnya untuk mengetahui faktor-faktor yang mempengaruhi kualitas hidup anak penderita thalassemia mayor.

3. Bagi Universitas Muhammadiyah Tasikmalaya

Penelitian ini dapat digunakan sebagai kajian terhadap teori yang telah diperoleh oleh mahasiswa/mahasiswi selama mengikuti kegiatan belajar mengajar sekaligus sebagai tambahan bahan bacaan di perpustakaan Universitas Muhammadiyah Tasikmalaya.

4. Bagi RSUD Dr. Soekardjo Kota Tasikmalaya

Diharapkan hasil penelitian ini dapat memberikan informasi ilmiah bagi Rumah Sakit khususnya perawat di Klinik Thalassemia RSUD Dr. Soekardjo Kota Tasikmalaya sehingga dapat memberikan program pendidikan kesehatan pada orang tua penderita Thalassemia secara sistematis dan berkesinambungan tentang bagaimana penerimaan diri seorang pasien thalassemia untuk mempertahankan dan meningkatkan kualitas hidup anak thalassemia.

5. Bagi Profesi

Diharapkan dengan adanya penelitian ini dapat memberikan masukan dan informasi ilmiah bagi profesi keperawatan sehingga dapat memberikan pelayanan keperawatan yang maksimal.