

## **Hubungan Usia Anak Penderita Thalasemia Dengan Frekuensi Transfusi**

Irdawati<sup>1\*</sup>, Afifah Ayu Syaiful<sup>2</sup>, Anis Haryani<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Departemen Keperawatan Anak, Program Studi Keperawatan, Universitas Muhammadiyah Surakarta, 57169, Jawa Tengah, Indonesia.

<sup>2,3</sup> Program Studi Keperawatan, Universitas Muhammadiyah Surakarta, 57169, Jawa Tengah, Indonesia.

\*Korespondensi : [irdawati@ums.ac.id](mailto:irdawati@ums.ac.id)

**Abstrak:** Salah satu penyakit genetic yang biasa terdeteksi pada usia anak anak adalah thalasemia. Akibat dari thalasemia ini maka anak anak tidak dapat lepas dari transfusi darah sebagai salah satu bentuk perawatan. Transfusi darah merupakan satu-satunya cara bentuk perawatan untuk mencegah kematian pada anak anak, perawatan transfusi darah ini dilakukan di rata-rata 2 sampai 3 kali setiap bulan yang dilakukan secara rutin dan teratur untuk tetap bisa menjaga stamina dan beraktifitas bagi penderitanya. Penelitian ini bertujuan untuk mengetahui kaitan antara usia anak anak penderita thalasemia dengan frekuensi transfuse. Penelitian ini menggunakan metode cross sectional yakni metode penelitian yang meneliti hubungan antara faktor kausa dan efek pada satu waktu penelitian. Teknik pengambilan sampel dengan accidental sampling dan mendapatkan sampel sejumlah 30 sampel. Instrumen penelitian menggunakan kuesioner yang telah dilakukan uji validitas dan reliabilitas. Hasil penelitian menunjukkan ada hubungan signifikan antara usia anak anak penderita thalasemia dengan frekuensi transfusi darah dengan nilai p-value = 0,036. Kesimpulan dari penelitian bahwa ada kaitan antara usia dengan frekuensi transfusi darah pada anak anak penderita thalassemia.

**Kata kunci:** usia, anak, Thalasemia, frekuensi transfusi

**Abstract:** One of the genetic diseases that are usually detected at the age of children is thalassemia. As a result of this thalassemia, children cannot be separated from blood transfusions as a form of treatment. Blood transfusion is the only form of treatment to prevent death in children, this blood transfusion treatment is carried out on an average of 2 to 3 times every month which is carried out regularly and regularly to maintain stamina and activities for sufferers. This study aims to determine the relationship between the age of children with thalassemia with the frequency of transfusion. This study uses a cross sectional method, which is a research method that examines the relationship between causal factors and effects at one time of the study. The sampling technique was accidental sampling and got a sample of 30 samples. The research instrument uses a questionnaire that has been tested for validity and reliability. The results showed that there was a significant relationship between the age of children with thalassemia and the frequency of blood transfusions with p-value = 0.036. The conclusion of the study is that there is a relationship between age and the frequency of blood transfusions in children with thalassemia.

*Keywords:* age, Thalassemia, children, frequency of transfusion

---

## PENDAHULUAN

WHO tahun 2014 menyatakan bahwa terdapat sekitar 250 juta penduduk dunia (4,5%) membawa gen thalassemia, diantaranya 80-90 juta membawa gen thalassemia  $\beta\beta$ . Angka Prevalensi thalassemia di berbagai Negara cukup tinggi, seperti Italia 10%, Yunani 5-10%, Cina 2%, India 1-5%, jika digambarkan dalam peta dunia membentuk sebuah sabuk (thalassemic belt), dimana Indonesia termasuk didalamnya (WHO, 2014). Organisasi Kesehatan Dunia (WHO) memperkirakan bahwa setidaknya 6,5% dari populasi dunia membawa kelainan bawaan haemoglobin yang berbeda (Khan, 1995). Laporan WHO lainnya memperkirakan bahwa 3% adalah pembawa beta-thalassemia (Medell, 2006). Prevalensi Thalassemia di Indonesia mencapai sekitar 3,8 % dari keseluruhan populasi dan termasuk dalam Negara yang berada pada sabuk thalassemia. Data dari Yayasan Thalassaemia Indonesia, terjadi peningkatan kasus Thalassemia yang terus menerus sejak tahun 2012 (4896) hingga tahun 2018 (8761) (KEMKES, 2019).

Sel darah merah yang normal berusia 120 hari, sedangkan pada penderita thalassemia berusia 100 hari. Dengan pengawasan yang baik terhadap anak transfusi darah dapat dilakukan 2-3 bulan kemudian. Karena anak dengan thalassemia membutuhkan transfusi sepanjang hidupnya.

Rumah Sakit Umum Daerah Dr. Moewardi Surakarta memiliki jumlah kunjungan penderita thalassemia yang cukup tinggi. Terjadi kunjungan sekitar 841 penderita dalam setahun terakhir dengan rata-rata kunjungan 70 penderita setiap bulannya. Angka kunjungan tertinggi terjadi pada bulan Desember tahun 2018 dengan 74 pasien dan terendah pada bulan Mei sebanyak 24 kunjungan. Thalassemia merupakan penyakit yang belum ditemukan obatnya sehingga dilakukan transfusi darah setiap bulan seumur hidupnya sebagai upaya pengobatan pada penderita. Biaya suportif yang dikeluarkan seperti, transfusi dan terapi kelasi bisa mencapai 200-300 juta/anak/tahun, belum termasuk biaya jika terjadi komplikasi (KEMKES, 2010).

Pola aktivitas anak merupakan beberapa faktor yang bisa mempercepat transfusi darah pada anak. Aktivitas anak yang tidak terkontrol akan mempercepat terjadinya lisis dalam sel darah merah, yang mengakibatkan anak terlihat dalam kondisi kelelahan, pucat dan lemas sehingga anak yang sering lelah akan lebih sering membutuhkan transfusi darah. Transfusi yang dilakukan secara berulang dalam jangka waktu yang dekat, akan berdampak pada terjadinya penumpukan Fe di dalam tubuh. Kondisi yang demikian ini berpotensi terjadi kerusakan pada organ-organ dalam tubuh penderita thalassemia (Rudolph, 2015).

Sri Rejeki (2012) menyatakan bahwa usia 3,78 tahun merupakan rata-rata usia penderita thalassemia mulai transfusi, dengan frekuensi transfusi sebagian besar 1 kali per bulan (87,5%). bentuk penatalaksanaannya dengan menyediakan jumlah kebutuhan darah sehingga kebutuhan darah penderita thalassemia dapat tercukupi (Sri dkk, 2012).

Anak-anak thalassemia mengalami berbagai masalah jika transfusi tidak memadai tetapi pada saat yang sama transfusi darah berulang dikaitkan dengan bahaya seperti kelebihan zat besi dan risiko tertular infeksi yang ditularkan melalui transfusi (TTI). Kelebihan zat besi dapat menyebabkan disfungsi endokrin berupa retardasi pertumbuhan dan diabetes mellitus. TTI seperti HIV (dengan risiko menjadi AIDS), HBsAg, dan HCV (dengan risiko tinggi mengembangkan hepatitis kronis, sirosis hati, dan karsinoma hepatoseluler) juga dapat terjadi. Jadi, transfusi darah kronis pada pasien thalassemia adalah pedang bermata dua. Pada akhirnya pasien thalassemia meninggal baik karena transfusi atau karena kekurangannya, sehingga mereka jarang bertahan hidup di atas usia 25 tahun.

## METODE

Desain penelitian menggunakan penelitian deskriptif, dengan pendekatan cross sectional yakni yang bertujuan untuk mempelajari hubungan antara faktor-faktor dengan efek yang

ditimbulkan. Pengambilan sampel dengan accidental sampling dengan jumlah sampling sebanyak 30 sampel. Instrumen penelitian menggunakan kuesioner yang terlebih dahulu dilakukan uji validitas dan reliabilitas sebelum digunakan pada sampel.

## HASIL

### Karakteristik Responden

Tabel 1. Distribusi Usia Anak Penderita Thalasemia

Usia (Tahun)	Distribusi Usia	
	n	(%)
1 – 5	8	26,7 %
6 – 10	14	46,6 %
11- 15	8	26,7 %
Total	30	100 %

Tabel 1 menunjukkan usia anak anak penderita thalassemia dengan usia terbanyak berada pada kelompok umur 6-10 tahun (46,6%), dan kelompok umur 1-5 tahun dengan 11-15 tahun memiliki jumlah dan presentasi yang seimbang yakni 8 responden (26,7%).

Tabel 2. Distribusi Jenis Kelamin Anak Penderita Thalasemia

Jenis Kelamin	Distribusi Usia Anak	
	n	(%)
Laki-Laki	10	33,3 %
Perempuan	20	66,7 %
Total	30	100 %

Tabel 2 menunjukkan jenis kelamin anak anak penderita thalassemia dengan jenis kelamin perempuan merupakan penderita terbanyak sebesar 20 (66,7%) responden dan laki-laki sebanyak 10 (33,3%) responden.

Tabel 3. Distribusi Pendidikan Anak Penderita Thalasemia

Tingkat Pendidikan	Distribusi Pendidikan Anak	
	n	(%)
Belum Sekolah	2	6,7 %
TK	6	20,0 %
SD	18	60,0 %
SMP	4	13,3 %
Total	30	100

Table 3 menunjukkan tingkat pendidikan anak penderita thalasemia, dimana tingkat pendidikan sekolah dasar memiliki jumlah terbanyak sebesar 18 (60%) dan paling sedikit pada kelompok belum bersekolah sebanyak 2 (6,7%) responden. Untuk kelompok taman kanak kanak sebesar 6 (20%) dan SMP sebanyak 4 (13,3%) responden.

Tabel 4. Distribusi Frekuensi Transfusi

Frekuensi Tranfusi	Distribusi frekuensi transfusi Anak	
	n	(%)
2 minggu sekali	4	13,3 %
3 minggu sekali	9	30,0 %
4 minggu sekali	16	53,3 %
8 minggu sekali	1	3,3 %
Total	30	100 %

Tabel 4 menunjukkan frekuensi darah penderita thalasemia dimana frekuensi yang dilakukan 4 minggu sekali merupakan jenis kelompok terbanyak yakni sebesar 16 (53,3%) responden dan paling sedikit pada kelompok 8 minggu sekali yakni 1 (3,3%) responden. Berdasarkan data pada tabel 4, karakteristik frekuensi transfusi darah pada anak penderita thalasemia menunjukkan sebagian besar anak thalasemia transfusi 1 bulan sekali sebanyak 53,3% (16 responden), kemudian 3 minggu sekali 30% (9 responden), 2 minggu sekali 13,3% (4 responden) dan 2 bulan sekali hanya 3,3% (1 responden).

Tabel 5. Hubungan Usia Anak dengan Frekuensi Transfusi

Variable	Hubungan Usia Anak dengan Frekuensi Transfusi	
	Sig (2-tailed)	Keterangan
Hubungan usia anak dengan frekuensi transfusi	0,036	Ho diterima

Tabel 5 menunjukkan hubungan antara variabel dependen dengan variabel independen menggunakan uji pearson correlation bahwa ada hubungan signifikan antara usia anak dengan frekuensi transfuse dengan nilai p value = 0,036.

## PEMBAHASAN

Thalassemia adalah anemia hemolitik hereditas dengan tingkat keparahan mulai dari ringan, tidak tergantung transfusi hingga anemia kronis berat yang membutuhkan transfusi seumur hidup (Nanthatanti, 2020). Thalassemia adalah penyakit darah genetik yang paling umum di dunia dan bervariasi dalam kelompok populasi yang berbeda di dunia. Thalassemia sekelompok kelainan genetik terjadi terutama karena pembentukan efektif rantai globin dari bagian hemoglobin sel darah merah. Jenis penyakit darah spesifik ini menyebabkan penghancuran sel darah merah yang berlebihan yang pada gilirannya menyebabkan anemia. Pada penyakit ini kerusakan sel darah merah terjadi pada tahap awal karena rantai globin yang abnormal tidak mampu melindungi sel darah merah pada stres oksidatif. Penghancuran sel darah merah yang dihasilkan menyebabkan produksi bilirubin yang akhirnya dimetabolisme di hati untuk diekskresikan. Pada thalassemia, laju penghancuran sel darah merah begitu cepat sehingga melebihi kapasitas hati untuk memetabolisme kelebihan bilirubin (Mohan,2006). Diagnosis -thalassemia bergantung pada pengukuran indeks sel darah merah yang menunjukkan anemia hipokromik mikrositik, sel darah merah berinti pada hapusan darah tepi, analisis hemoglobin yang menunjukkan penurunan jumlah HbA dan peningkatan jumlah hemoglobin F (HbF) setelah usia 12 bulan, dan keparahan klinis anemia. Identifikasi varian patogen biallelic di HBB (gen yang mengkode subunit hemoglobin beta) pada pengujian genetik molekuler mungkin

berguna untuk diagnosis pada individu berisiko di bawah usia 12 bulan yang memiliki hasil skrining bayi baru lahir yang positif atau sugestif dan/atau anemia hipokromik mikrositik yang tidak dapat dijelaskan dengan anisopoikilositosis dan sel darah merah berinti pada apusan darah tepi (Origa, 2000)

Thalasemia merupakan gangguan kronis dengan berbagai manifestasi klinis yang serius yang dapat menimbulkan tantangan psikologis bagi pasien dan keluarganya. Karena kemajuan teknologi dan pengobatan medis, seperti kepatuhan terapi yang lebih baik, kontrol kelebihan zat besi yang lebih baik, usia awal yang lebih rendah untuk terapi, ketersediaan pusat thalasemia khusus di negara yang terkena dampak, dan peningkatan dalam pengelolaan penyakit, tingkat kelangsungan hidup dan harapan hidup pasien yang terkena thalasemia terus meningkat dalam beberapa dekade terakhir (Caocci et al, 2012). Namun, terlepas dari perbaikan ini, manifestasi kronis dan frekuensi kunjungan rumah sakit yang tinggi yang dialami oleh pasien yang bergantung pada transfusi mengganggu aktivitas sehari-hari mereka dan akhirnya mempengaruhi domain HRQoL mereka seperti fungsi fisik, mental, emosional, sosial, dan sekolah. Sebuah studi melaporkan penurunan 10% hingga 24% pada HRQoL anak-anak thalassemia Malaysia dalam hal fungsi fisik, sosial, dan sekolah mereka dibandingkan dengan anak-anak yang sehat (Ismail, 2006).

Penelitian tentang kaitan antara usia anak dengan frekuensi transfuse menunjukkan ada hubungan yang signifikan antara keduanya. Sawitri (2018) mengemukakan bahwa usia pada penderita thalasemia sangat berpengaruh pada kebutuhan transfusi darah. Kebutuhan darah untuk penderita thalasemia akan meningkat sekitar 0,816 milimeter setiap kenaikan 1 tahun. Hal ini akan meningkatkan kebutuhan frekuensi transfusi darah yang diterima seiring bertambahnya usia dikarenakan kondisi penyakit yang makin memburuk sehingga kebutuhan transfusi berikutnya semakin meningkat. Peningkatan usia dan pertumbuhan anak yang menderita thalasemia akan meningkatkan jumlah darah yang diberikan setiap transfusi. Khusus pada penderita yang memiliki limpa yang besar maka penghancuran darah terlalu cepat sehingga membutuhkan darah yang lebih banyak, namun jika limpa sudah diangkat maka kebutuhan akan darah sedikit berkurang. (Sawitri & Husna, 2018). Penelitian lain menunjukkan pada rentang usia 5-10 tahun dan 10-15 tahun pada penderita thalasemia menerima transfusi darah yang lebih banyak dibandingkan pada kelompok usia lain, hal ini dikarenakan komplikasi terkait zat besi dan Frekuensi transfusi yang tinggi karena peningkatan kadar feritin (Yasmen dan Hasnain, 2019).

Penelitian Shah (2010) mengemukakan terdapat hubungan linier antara usia pasien thalasemia dengan jumlah transfusi darah yang diterima. Usia yang semakin bertambah, maka frekuensi transfusi darah yang diterima perbulan juga akan semakin meningkat. Hal ini dikarenakan penambahan usia yang akan membuat penyakit semakin memburuk. Rentang usia pasien yang berusia 0-5 tahun akan menerima transfusi darah sebulan sekali, sedangkan pada pasien yang berusia rentang 11-20 tahun mereka menerima transfusi darah dua kali sebulan. Penelitian oleh (Shah, Mishra, Chauhan, Vora, & Shah, 2010) menguatkan hal tersebut, Namun jumlah frekuensi transfusi darah perlu ditinjau lagi dengan faktor faktor lain yang lebih. Pada penderita thalasemia mayor program transfusi darah yang dilakukan secara teratur akan menjamin pertumbuhan dan perkembangan pada masa anak-anak. Pada penderita thalasemia usia 3-4 tahun hanya membutuhkan satu unit kantong darah, namun seiring pertambahan usia sekitar 10 tahun maka kebutuhan transfusi darah akan meningkat menjadi 2 unit kantong darah. Penderita thalasemia berusia 3-4 tahun hanya membutuhkan 1 unit kantong darah, tetapi seiring dengan peningkatan usia dan perkembangan anak sekitar 10 tahun, kebutuhan darah meningkat menjadi 2 unit kantong darah. Hal yang penting dalam perawatan penderita thalasemia adalah dengan menjaga level hemoglobin rata-rata tetap sama (Galebbo & Raffael, 2010).

Aktivitas juga berpengaruh sesuai dengan usia penderita thalasemia. Aktivitas yang dilakukan oleh anak thalasemia sangat bertentangan dengan permasalahan pada anak. Apabila

aktivitas anak tidak terkontrol umur eritrosit semakin pendek dan menyebabkan kadar Hb akan cepat turun, sehingga anak akan tampak pucat, lemas dan sesak karena secara umum, anak thalasemia memiliki eritrosit yang tipis dan berumur pendek, (Gupte, 2016). Hal ini perlu dilakukan pembatasan aktivitas sehingga akan mempengaruhi juga terhadap kebutuhan transfusi darah. Hockenberry & Wilson (2013) menemukan bahwa anak penderita thalasemia memiliki umur sel darah merah (eritrosit) yang lebih pendek, Apabila aktivitas anak tidak dibatasi dan dibiarkan, umur sel darah merah akan semakin pendek sehingga anak akan mengalami anemia hemolitik dan hipoksia kronis.

Hal tersebut merupakan respon terhadap peningkatan laju penghancuran eritrosit dan peningkatan aktivitas eritroid (Kyle & Carman, 2013). Aktivitas yang bertambah sesuai dengan usia anak membutuhkan energy dan energy membutuhkan oksigen untuk proses metabolisme tubuh. Oksigen yang berasal dari Hb dimana Hb berfungsi mengangkut oksigen dari paru-paru keseluruh tubuh. Apabila kadar Hb didalam tubuh turun, makan energi yang dibutuhkan tubuh tidak terpenuhi, sehingga anak akan mudah kelelahan, lemah, pucat dan sesak nafas karena hb yang terlalu rendah dan mengurangi kebutuhan akan transfusi (Sukri, 2016). Kelebihan zat besi transfusi merupakan komplikasi utama pada pasien dengan thalasemia tergantung transfusi (TDT). Telomer adalah urutan nukleotida yang membentuk ujung ujung kromosom yang bertindak sebagai sistem perbaikan DNA. Kelebihan zat besi pada thalasemia dapat menyebabkan peningkatan stres oksidatif yang menyebabkan kerusakan sel dan penuaan. Hal ini dapat menyebabkan pemendekan panjang telomer. Derajat pemendekan panjang telomer mungkin mencerminkan tingkat keparahan talasemia, oleh sebab itu frekuensi dari transfusi darah pada pasien talasemia harus diperhatikan dengan baik (Nanthatanti, 2020)

## KESIMPULAN

Hasil penelitian menunjukkan bahwa terdapat hubungan yang signifikan antara usia anak dengan frekuensi transfusi ( $p\text{-value } 0,036 < \alpha 0,05$ ). Terdapat hubungan yang linear antara usia anak dengan kebutuhan transfusi sesuai dengan kondisi memburuknya penyakit, perkembangan serta pertumbuhan anak.

Saran untuk profesi keperawatan yaitu dari penelitian ini, diharapkan profesi keperawatan mendapatkan pengetahuan yang lebih khususnya dalam keperawatan anak mengenai hubungan usia anak dengan frekuensi transfusi anak penderita thalasemia. Bagi keluarga dengan anak penderita thalasemia diharapkan dapat lebih mengawasi dan mengenal aktivitas yang dilakukan oleh anak dan selain itu keluarga lebih teredukasi mengenai usia anak dengan frekuensi transfusi yang dilakukan oleh anak penderita thalasemia. Bagi peneliti selanjutnya diharapkan dapat melakukan penelitian lebih lanjut dan harus operasional dengan melakukan wawancara mendalam (*in depth interview*) agar menyempurnakan penelitian yang sudah dilakukan

## DAFTAR PUSTAKA

- Caocci G, Efficace F, Ciotti F, Roncarolo MG, Vacca A, Piras E, et al. (2012). Health Related quality of life in middle eastern children with beta-thalassemia. *BMC Blood Disord* : 12:6e13.
- Galebbo, R., & Raffael, G. (2010). Beta Thalassemia. *Orphanet Journal of Rare Disease*, 5; 11.
- Gupte, S. (2016). *The Short Textbook of Pediatrics Twelfth Edition*. New Delhi: Jaypee Brother Medical Publisher.

- Hockenberry, M. J., & Wilson, D. (2013). *Wongs Essentials of Pediatric Nursing*. St.Louis: Mosby Elsevier.
- Ismail A, Campbell MJ, Ibrahim HM, Jones GL. (2006) Health related quality of life in Malaysian children with thalassaemia. *Health Qual Life Outcome*; 4:39.
- KEMKES. (2019). Hari Talasemia sedunia Putuskan Mata Rantai Talasemia Mayor, <http://p2ptm.kemkes.go.id/kegiatan-p2ptm/pusat-/hari-talasemia-sedunia-2019-putuskan-mata-rantai-talasemia-mayor>.
- Khan WA. (2006) Prevention is the only way to combat Thalassaemia. *The Daily Star Web Edition* 5, 1, Available from: <http://www.rightdiagnosis.com/t/thalassaemia/stats.htm> [Last accessed on 2006 Feb 27.
- Kyle, T., & Carman, S. (2013). *Essentials of Pediatric Nursing Second Edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins.
- Modell B. (1999). Update to epidemiology of hemoglobin disorders with special references to thalassaemia. *Thalassaemia International Federation*. Internet. *Transfus Med* 5:247-58.
- Mohan, H. (2006). *Textbook of Pathology*. 5th ed. New Delhi : Jaypee Brothers Publishers
- Nanthatanti, N., et al. (2020). Leukocyte telomere length in patients with transfusion-dependent thalassaemia. *BMC medical genomics*, 13(1), 73. <https://doi.org/10.1186/s12920-020-00734-9>
- Origa, R. (2000). Beta-Thalassaemia. In M. P. Adam (Eds.) et. al., *GeneReviews®*. University of Washington, Seattle.
- Riyanto, A. (2011). *Aplikasi Metodologi Penelitian Kesehatan*. Yogyakarta: Nuha Medika.
- Rudolph, A. M. (2015). *Buku Ajar Pediatri Rudolph Volume 2 Edisi 20*. ISBN 979-448-632-9. Jakarta: EGC.
- Sawitri, H., & Husna, C. A. (2018). Karakteristik Pasien Talasemia Mayor Di BLUD RSU CUT MEUTIA Aceh Utara Tahun 2018. *Jurnal Averrous*, Vol.4 No.2 2018.
- Shah, N., Mishra, A., Chauhan, D., Vora, C., & Shah, N. (2010). Study on Effectiveness of Transfusion Program in Thalassaemia Major Patients Receiving Multiple Blood Transfusions at A Transfusion Centre in Western India. *Asian Journal of Transfusion Science* , 94-98 issue:2 Vol.4.
- Sri Rejeki, D. S., Nurhayati, N., Supriyanto, & Kartikasari, E. (2012). Studi Epidemiologi Deskriptif Talasemia. *Kesmas National Public Health Journal*, DOI: <http://dx.doi.org/10.21109/kesmas.v7i3.61>.
- Sukri, A. (2016). *Thalassaemia: Mengenal, mendampingi dan Merawat*. Jakarta: Bee Media Pustaka.
- WHO. (2014). The global burden of disease update. [www.who.int/healthinfo/global\\_burden\\_disease/](http://www.who.int/healthinfo/global_burden_disease/).
- Yasmen, H & Shahida Hasnain. (2019). Epidemiology and risk factors of transfusion transmitted infections in thalassaemia major: a multicenter study in Pakistan. *Hematol, Transfus, Cell, Ther*; 41 (4).