



BUKU AJAR
TATALAKSANA
DAN
SELF MANAGEMENT
PADA PENYANDANG THALASEMIA



**Buku Ajar Tata laksana dan *Self Management*
pada Penyandang Thalassemia**

Buku Ajar Tata laksana dan *Self Management* pada Penyandang Thalassemia

Dr.Dini Mariani,S.Kep,Ners,M.Kep
Ai Cahyati, SKM,M.Kep,Ns,Sp.Kep.MB



Buku Ajar Tata laksana dan *Self Management* pada Penyandang Thalassemia

Penulis:

Dr.Dini Mariani,S.Kep,Ners,M.Kep
Ai Cahyati, SKM,M.Kep,Ns,Sp.Kep.MB

Editor:

Dr. Imat Rochimat, SKM., MM.

Layouter :

Tim Kreatif PRCI

Cover:

Rusli

Cetakan Pertama : Desember 2022

Hak Cipta 2022, pada Penulis. Diterbitkan pertama kali oleh:

**Perkumpulan Rumah Cemerlang Indonesia
ANGGOTA IKAPI JAWA BARAT**

Pondok Karisma Residence Jalan Raflesia VI D.151
Panglayungan, Cipedes Tasikmalaya – 085223186009

Website : www.rcipress.rcipublisher.org

E-mail : rumahcemerlangindonesia@gmail.com

Copyright © 2022 by Perkumpulan Rumah Cemerlang Indonesia
All Right Reserved

- Cet. I – : Perkumpulan Rumah Cemerlang Indonesia, 2022
; 14,8 x 21 cm
ISBN : 978-623-448-351-2

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

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

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

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

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

KATA PENGANTAR

Puji syukur kami panjatkan kehadiran Tuhan Yang Maha Esa yang telah memberikan rahmat serta karunia-Nya kepada kami sehingga kami berhasil menyelesaikan Buku dengan judul Buku Ajar Tata laksana dan *Self Management* pada Penyandang Thalassemia sesuai yang ditargetkan.

Buku dengan judul Buku Ajar Tata laksana dan *Self Management* pada Penyandang Thalassemia ini berisikan mengenai konsep dasar Thalassemia, Masalah yang dihadapi oleh penyandang Thalassemia sampai dengan *Self Management* bagi penderita Thalassemia. Kami menyadari bahwa Buku ini masih jauh dari sempurna, oleh karena itu kritik dan saran dari semua pihak yang bersifat membangun selalu kami harapkan demi kesempurnaan buku ini.

Akhir kata, kami sampaikan terima kasih kepada semua pihak yang telah berperan serta dalam penyusunan Buku ini dari awal sampai akhir. Semoga Tuhan Yang Maha Esa senantiasa meridhoi segala usaha kita. Amin.

Desember 2022, Penulis

DAFTAR ISI

KATA PENGANTAR	I
DAFTAR ISI	II
BAB I KONSEP THALASSEMIA	1
A. Definisi thalassemia	1
B. Insidensi thalassemia	1
C. Patogenesis thalassemia	2
D. Prognosis thalassemia	3
E. Masalah yang sering muncul pada penyandang thalassemia	4
1. Penyakit penyerta/komplikasi lanjut	4
a. Komplikasi pada kardiopulmonal	4
b. Komplikasi endokrin	4
c. Komplikasi muskuloskeletal	5
d. Komplikasi hepar hepatobiliary disorders	6
e. Komplikasi neurologi	6
2. Psikologis	7
3. Masalah sekolah dan sosial	8
4. Masalah nutrisi	10
BAB II <i>SELF MANAGEMENT</i>	11
5. <i>Self management</i> terintegrasi	27
6. Framework (chronic illness model, child health nursing dan FCC)	28
BAB III KEGAWATAN THALASSEMIA	31
A. Tata Laksana	31
1. Transfusi darah Indikasi	31
2. Cara pemberian transfusi darah	32

3.	Jenis produk darah yang digunakan	34
4.	Reaksi transfusi dan tata laksananya	36
B.	Kegawatdaruratan paska transfusi	37
C.	Monitoring pada saat transfusi	40
D.	Rekomendasi Pemberian transfusi darah	45

BAB I

KONSEP THALASSEMIA

A. Definisi thalassemia

Thalassemia adalah suatu kelompok kelainan genetika dari sintesis rantai globin alpha atau beta secara total atau parsial. Tanda dan gejala bervariasi tergantung dari jumlah dan tipe rantai globin yang dipengaruhi (Dahlui *et al.*, 2009). Thalassemia beta adalah salah satu kelainan genetika yang disebabkan oleh penurunan sintesis rantai beta globin dan adanya ketidakseimbangan rantai subunit dan subsekuensial alpha atau beta (Karimi *et al.*, 2014).

Thalassemia merupakan kelainan genetika yang paling cepat meluas, sebagai hasil dari malformasi dalam produksi hemoglobin. Thalassemia beta menjadi prevalensi terbanyak dari penyakit hereditas autosomal (Hussein *et al.*, 2015). Thalassemia adalah kelainan genetika darah yang disebabkan oleh kekurangan sintesis satu atau lebih rantai polipeptida hemoglobin yang diturunkan dari satu generasi ke generasi. Thalassemia beta merupakan thalassemia yang terberat. WHO sudah memperkenalkan thalassemia terjadi di 60 negara di dunia (Baraz *et al.*, 2016).

B. Insidensi thalassemia

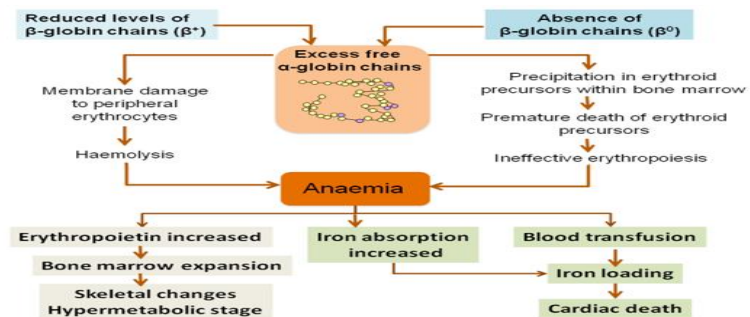
Thalassemia merupakan masalah dunia yang banyak ditemukan di wilayah mediterania, Timur Tengah, Subkontinen India, Afrika Utara, Afrika tengah dan Asia Tenggara termasuk Indonesia. Sebagai migrasi dari populasi

penyebaran, thalassemia semakin meluas hampir di semua negara, antara lain: Amerika Serikat, Canada, Amerika Selatan, Australia, Inggris dan Perancis (Baghianimoghadam *et al.*, 2011 & Thalassemia International Federation, 2014). Prevalensi *carrier* thalassemia di dunia mencapai 1,5% populasi dunia dengan perkiraan setiap tahunnya lahir 6000 bayi dengan kelainan serius. Di Amerika serikat diperkirakan mencapai 1000 penyandang dengan thalassemia beta mayor (Qari *et al.*, 2013). Prevalensi tertinggi di Mediterania, wilayah tropik dan daerah-daerah yang berdekatan dengan garis ekuator, Benua Afrika dan Benua Asia. Di Iran, diperkirakan ada hampir 2000 penyandang (Borhani *et al.*, 2011). Prevalensi di Indonesia sampai bulan April 2016 yang tercatat di POPTI pusat sebanyak 7238 penyandang (POPTI 2016).

C. Patogenesis thalassemia

Kelainan dasar pada thalassemia adalah berkurangnya atau tidak adanya rantai beta globin dengan kelebihan rantai alpha. Konsekuensi langsung adalah penurunan produksi hemoglobin dan ketidakseimbangan sintesis rantai globin, sehingga terjadi presipitasi di dalam *precursor* sel darah merah di sumsum tulang serta eritropoesis ekstrasmedular, proses tersebut disebut dengan *ineffective erythropoiesis*. Respon pertama pada *the first ineffective erythropoiesis* dan anemia adalah peningkatan produksi eritropoietin yang menyebabkan *erythroid hyperplasia* yang akan menghasilkan deformitas dari tulang, *osteoporosis*, massa pada *extramedullary* dan berkontribusi terhadap *splenomegaly*.

Thalassemia beta mayor yang tidak diobati akan menyebabkan keterbelakangan pertumbuhan sebagai hasil dari anemia dan beban metabolik berlebihan karena ekspansi erythroid. Anemia dapat menghasilkan pembesaran jantung dan kadang-kadang menyebabkan gagal jantung berat. Ketidakefektifan eritropoiesis juga berhubungan dengan peningkatan absorpsi besi dalam saluran cerna yang disebabkan oleh kurangnya hepcidin, asam 25-amino yang diproduksi oleh hepatosit memainkan peran penting dalam peraturan homeostasis besi



Gambar 2.1 Patofisiologi thalassemia beta mayor (TIF, 2014)

D. Prognosis thalassemia

Prognosis thalassemia beta mayor tergantung pada pemberian transfusi, mendapatkan transfusi darah yang memadai atau tidak. Pasien yang mendapatkan tranfusi secara teratur dan rutin dapat berkembang tanpa kelainan klinis. Prognosis untuk individu dengan beta-thalassemia telah meningkat secara substansial dalam 20 tahun terakhir sebagai dampak dari kemajuan medis terbaru dalam transfusi, kelasi besi dan terapi transplantasi sumsum tulang. Namun, penyakit jantung masih menjadi penyebab utama

kematian pada pasien dengan kelebihan zat besi (Galanello & Origa, 2010; Rujito, 2015).

E. Masalah yang sering muncul pada penyandang thalassemia

1. Penyakit penyerta/komplikasi lanjut

a. Komplikasi pada kardiopulmonal

Kelainan jantung pulmonal sering dilaporkan pada pasien yang mengalami penumpukan zat besi, yaitu gagal jantung kiri yang berkontribusi lebih dari setengah terhadap kematian pada penyandang thalassemia tidak terkontrol zat besinya. Penyakit jantung pada penyandang thalassemia mungkin bermanifestasi sebagai kardiomiopati *hemosiderrosis*, gagal jantung. Pada pasien yang mendapatkan transfusi darah tetapi tidak mendapatkan terapi kelasi besi, penyakit jantung simptomatik dilaporkan sepuluh tahun setelah pemberian transfusi pertama kali. Efek pada jantung merupakan komplikasi penting pada thalassemia beta mayor yang menyebabkan tingginya tingkat mortalitas dan morbiditas. Mekanisme penyakit melibatkan infiltrasi besi dari struktur jantung akibat transfusi darah (Pennell *et al.*, 2013).

b. Komplikasi endokrin

Endokrinopati dimanifestasikan dengan gagal tumbuh; pubertas yang terlambat; infertilitas dan kerusakan toleransi glukosa akibat adanya penumpukan zat besi pada pankreas. Pada umumnya, komplikasi yang terjadi adalah

hipogonadotropik hipogonadisme dilaporkan di atas 75% pasien. Pituari anterior dan hipotalamus adalah bagian yang sangat sensitif terhadap kelebihan besi yang akan mengganggu sekresi hormonal, antara lain disfungsi gonad. Perkembangan seksual mengalami keterlambatan. Dilaporkan sebanyak 50% anak laki-laki dan perempuan mengalami hal tersebut, biasanya pada anak perempuan akan mengalami *amenorrhea*.

Manajemen yang sesuai dan segera merupakan hal yang penting. Terapi hormon adalah suatu pilihan yang efektif dalam manajemen hipogonadisme. Terapi hormon dapat membantu dalam meningkatkan tinggi, tumbuh dan menstimulai pubertas. Selain terapi hormon zinc juga direkomendasikan pada pasien dengan kadar serum zinc yang rendah. Risiko disfungsi endokrin sekunder pada penyandang thalassemia tetap tinggi meskipun sudah diberi kelasi besi. Hipogonadisme adalah salah satu komplikasi endokrin yang paling sering terlihat di salah satu studi. Adanya toleransi gangguan glukosa, perawakan pendek, hipokalsemia, dan hipotiroidisme sering terjadi juga. Hal ini menunjukkan bahwa efek dari kelebihan zat besi tergantung pada durasi penyakit dan frekuensi transfusi darah dan progres dari perkembangan penyakit yang lambat (Abdulzahra *et al.*, 2011).

c. Komplikasi muskuloskeletal

Pasien dengan thalassemia mungkin menunjukkan abnormalitas skeletal yang berhubungan dengan perubahan

struktur dan keterlambatan maturasi skeletal. Kerangka dan tulang wajah sering menunjukkan abnormalitas antara lain keterlambatan pneumatisasi pada sinus, dan pertumbuhan berlebih pada maksila, fraktur patologis sebagai akibat dari ekspansi *bone marrow*. Penyakit pada tulang juga disebabkan karena penumpukan zat besi dalam tulang, kekurangan vitamin D dan keracunan *deferoxamine*. Pada thalassemia mayor, kelainan muskuloskeletal pada wajah sering disebut sebagai *rodent faces*. Berbagai pendekatan bedah untuk memperbaiki deformitas wajah telah dianjurkan namun pengobatan masih kontroversial dengan pertimbangan akan mengakibatkan semakin buruk kondisi sistemik pasien dan prosedur bedah yang akan dijalani lebih rumit (Bouguila *et al.*, 2015).

d. Komplikasi hepar hepatobiliary disorders

Setelah dua tahun dari pemberian transfusi yang pertama kali *hepatoseluler injury* dapat terjadi ketika konsentrasi besi berlebih sehingga menyebabkan pembentukan kolagen dan fibrosis. Penyakit hati yang lain yang sering muncul adalah hepatomegali, penurunan konsentrasi albumin, peningkatan aktivitas aspartat dan alanin transaminase. Pengurangan penumpukan besi akan mengurangi fibrosis hati.

e. Komplikasi neurologi

Beberapa faktor yang berkontribusi menimbulkan komplikasi neurologis antara lain adanya hipoksia kronis,

ekspansi sumsum tulang, kelebihan zat besi dan adanya dampak neurotoksik dari pemberian *desferrioxamine*.

2. Psikologis

Masalah lain yang sering ditemukan pada penyandang thalassemia adalah masalah psikologis yang berkaitan dengan depresi. Depresi yang terdapat dalam kehidupan penyandang thalassemia semakin diakui secara global. Penyandang thalassemia menghadapi banyak kesulitan dalam semua aspek kehidupan, terutama terkait dengan tingkat pendidikan rendah atau prestasi kerja, isolasi sosial, kegagalan kemandirian, strategi koping yang maladaptif, kemampuan fisik terganggu dan kesempatan hidup yang terbatas. Pemberian informasi yang akurat kepada penyandang thalassemia tentang regimen terapeutik oleh profesional kesehatan adalah faktor yang memainkan peranan penting pada kondisi depresi. Peningkatan program terapeutik secara signifikan telah meningkatkan harapan hidup pasien thalassemia (Koutelekos & Haliasos, 2013).

Masalah psikologis akibat penyakit thalassemia juga dialami oleh keluarga sebagai *care giver* utama. Keluarga mengalami peningkatan tekanan psikologis sebagai akibat prosedur pengobatan, transfusi reguler dan hospitalisasi anak. Orangtua merasa cemas ketika anak berada dalam lingkungan sosial, orangtua khawatir anaknya akan mengalami isolasi sosial di lingkungannya. Kondisi sosial dan budaya mempengaruhi psikologis keluarga, yaitu keluarga yang

tinggal di daerah pedesaan lebih banyak mengalami gangguan psikologis (Zaheer *et al.*, 2015).

Masalah psikososial pada anak dengan penyakit thalassemia telah diukur dengan menggunakan *Childhood Psychopatology Measurement Schedule* (CPMS) yang terdiri dari delapan permasalahan, yaitu: rendahnya intelegensi dengan masalah perilaku, kelainan tingkah laku, kecemasan, depresi, gejala psikotik, kelainan fisik dengan masalah emosional dan somatik (Shaligram *et al.*, 2007). Penelitian yang terkait dengan kondisi psikososial pada anak di antaranya penelitian oleh Shaligram *et al.*, (2007). Dalam penelitian tersebut didapatkan 44% anak dengan thalassemia mengalami masalah psikologis, kecemasan berhubungan dengan gejala (67%), masalah emosi dan masalah tingkah laku depresi (62%). Lebih lanjut Azarkeivan *et al.*, (2008) menyatakan bahwa kondisi psikologis anak merupakan prediktor yang signifikan pada kualitas hidup anak yang rendah.

3. Masalah sekolah dan sosial

Para penyandang thalassemia anak sering mengalami keterbatasan dalam fungsi sekolah dan sosial sebagai akibat dari proses penyakit dan adanya pengobatan dan perawatan yang terus menerus. Anak-anak thalassemia sering kehilangan waktu untuk belajar di sekolah karena harus menjalani perawatan di rumah sakit, antara lain untuk transfusi reguler dan atau pengobatan dari komplikasi-komplikasi dari penyakitnya.

Anak-anak dengan *sickle cell disease* (SCD) biasanya memiliki kemampuan kognitif yang kurang begitu juga pada usia *toddler*. Hal tersebut disebabkan oleh beberapa faktor dan lingkungan sosial yang memberikan pengaruh yang besar. Diperlukan program pendidikan di rumah sakit secara rutin untuk mengetahui kebutuhan yang spesifik pada usia anak terutama kebutuhan perkembangan. Program pendidikan bagi orangtua tentang perkembangan anak di rumah sakit sudah dilaksanakan setiap bulannya dengan kehadiran orangtua yang sangat kurang (20-25%) dan dianggap tidak sukses. Partisipan program pendidikan di rumah lebih tinggi daripada program pendidikan di rumah sakit dan menjadi pelengkap program dan efektif untuk membantu anak dalam menghadapi kompleksitas kondisi kronis yang dialaminya (Drazen *et al.*, 2014). Identitas diri anak dengan kondisi kronis menjadi *compromised* dan ketergantungan mereka menjadi meningkat dibandingkan dengan yang lainnya yang normal. Penyandang dan keluarga menyadari adanya perbedaan dengan anak yang lain dan membuat mereka merasa tidak mungkin untuk hidup normal. Masalah-masalah psikososial tersebut berpengaruh terhadap kehidupan penyandang thalassemia seperti pendidikan, waktu senggang untuk bermain, aktivitas-aktivitas fisik, keterampilan-keterampilan, kemampuan dan penyesuaian keluarga. Keadaan tersebut sering berdampak pada kecemasan, isolasi sosial dan depresi (Caocci *et al.*, 2011).

4. Masalah nutrisi

Penyandang thalassemia memiliki risiko untuk mengalami defisiensi *micronutrient*. Penelitian dengan melibatkan 108 penyandang thalassemia mayor dan 60 anak sehat mengestimasi *level* dari vitamins A, C, E, B12, folic acid, total *homocysteine* (tHcy), dan methylmalonic acid (MMA) *along with trace elements*, zinc, copper, dan selenium menunjukkan hasil terdapat penurunan yang signifikan dari vitamins A, C, E, dan B12 dan penelusuran elemen-elemen zinc, copper dan selenium pada penyandang thalassemia dibandingkan dengan kelompok kontrol (Sherief *et al.*, 2014). Sejalan dengan hal tersebut, penelitian lain menjelaskan bahwa dari 333 pasien dengan thalassemia mayor, yang mengalami defisiensi Zinc sebanyak 98,5% dengan defisiensi Zinc berat dan 1,5% defisiensi ringan (Erdogana *et al.*, 2013).

BAB II

SELF MANAGEMENT

Self management sudah menjadi bahan pertimbangan dari para ilmuwan sejak empat dekade dengan berbagai definisi yang bervariasi. Barlow *et al.*, (2005) mendefinisikan *self management* sebagai kemampuan individu untuk mengelola gejala-gejala dan segala konsekuensi hidup dengan kondisi kronis, termasuk di dalamnya pengobatan, fisik, sosial dan perubahan gaya hidup. Berbeda dengan pendapat Lorig and Holman bahwa *self management* tidak hanya khusus untuk kondisi kronik, tetapi mungkin juga diterapkan untuk mengelola semua kondisi kesehatan, karena *self management* merupakan tugas sepanjang kehidupan bagi individu (McCorke *et al.*, 2011). Fokus dari pendekatan *self management* adalah pada memampukan penyandang penyakit kronis untuk mendapatkan motivasi dan atau keterampilan yang dibutuhkan untuk memperbaiki pengelolaan kondisi mereka (Bury *et al.*, 2005).

Menurut Lorig and Holman (2003), tujuan dari *self management* adalah untuk menjaga kondisi sehat dalam status psikologis. Untuk mencapai suatu tingkat kemampuan individu mereka membutuhkan pembelajaran tentang cara untuk mengelola dan mengontrol penyakit. Menurut Corbin and Strauss dalam Lorig and Holman (2003) *self management* kondisi kronis harus memiliki tiga kemampuan yaitu ; mengelola aspek medis dari penyakit; mengelola peran hidup termasuk perubahan peran sebagai akibat kondisi