

BAB II

TINJAUAN PUSTAKA

A. Konsep Anak

1. Definisi Anak

Dalam keperawatan anak yang menjadi individu (klien) adalah anak yang diartikan sebagai seseorang yang usianya kurang dari 18 (delapan belas) tahun dalam masa tumbuh kembang, dengan kebutuhan khusus yaitu kebutuhan fisik, psikologis, sosial dan spiritual.

Anak merupakan individu yang berada dalam satu rentang perubahan perkembangan yang dimulai dari bayi hingga remaja. Dalam proses berkembang anak memiliki ciri fisik, kognitif, konsep diri, pola koping dan perilaku sosial. Ciri fisik pada semua anak tidak mungkin pertumbuhan fisiknya sama, demikian pula pada perkembangan kognitif adakalanya cepat atau lambat. Perkembangan konsep diri sudah ada sejak bayi akan tetapi belum terbentuk sempurna dan akan mengalami perkembangan seiring bertambahnya usia anak. Pola koping juga sudah terbentuk sejak bayi di mana bayi akan menangis saat lapar. Perilaku sosial anak juga mengalami perkembangan yang terbentuk mulai bayi seperti anak mau diajak orang lain. Sedangkan respons emosi terhadap penyakit bervariasi tergantung pada usia dan pencapaian tugas perkembangan anak, seperti pada bayi saat perpisahan dengan orang tua maka responsnya akan menangis, berteriak, menarik diri dan menyerah pada situasi yaitu diam. Dalam memberikan pelayanan keperawatan anak selalu diutamakan, mengingat kemampuan dalam

mengatasi masalah masih dalam proses kematangan yang berbeda dibanding orang dewasa karena struktur fisik anak dan dewasa berbeda mulai dari besarnya ukuran hingga aspek kematangan fisik. Proses fisiologis anak dengan dewasa mempunyai perbedaan dalam hal fungsi tubuh dimana orang dewasa cenderung sudah mencapai kematangan. Kemampuan berpikir anak dengan dewasa berbeda dimana fungsi otak dewasa sudah matang sedangkan anak masih dalam proses perkembangan. Demikian pula dalam tanggapan terhadap pengalaman masa lalu berbeda, pada anak cenderung kepada dampak psikologis yang apabila kurang mendukung maka akan berdampak pada tumbuh kembang anak sedangkan pada dewasa cenderung sudah mempunyai mekanisme coping yang baik dan matang (Yuliasuti&Nining, 2016).

2. Kebutuhan Dasar Anak

Kebutuhan dasar untuk tumbuh kembang anak secara umum digolongkan menjadi kebutuhan fisik –biomedis (asuh) yang meliputi, pangan atau gizi, perawatan kesehatan dasar, tempat tinggal yang layak, sanitasi, sandang, kesegaran jasmani atau rekreasi. Kebutuhan emosi atau kasih sayang (Asih), pada tahun pertama kehidupan, hubungan yang erat, mesra dan selaras antara ibu atau pengganti ibu dengan anak merupakan syarat yang mutlak untuk menjamin tumbuh kembang yang selaras baik fisik, mental maupun psikososial. Kebutuhan akan stimulasi mental (Asah), stimulasi mental merupakan cikal bakal dalam proses belajar (pendidikan dan pelatihan) pada

anak. Stimulasi mental ini mengembangkan perkembangan mental psikososial diantaranya kecerdasan, keterampilan, kemandirian, kreativitas, agama, kepribadian dan sebagainya.

3. Tingkat Perkembangan

Menurut Damayanti, karakteristik anak sesuai tingkat perkembangan:

a. Usia bayi (0-1 tahun)

Pada masa ini bayi belum dapat mengekspresikan perasaan dan pikirannya dengan kata kata. Oleh karena itu, komunikasi dengan bayi lebih banyak menggunakan jenis komunikasi non verbal. Pada saat lapar, haus, basah dan perasaan tidak nyaman lainnya, bayi hanya bisa mengekspresikan perasaannya dengan menangis. Walaupun demikian, sebenarnya bayi dapat berespon terhadap tingkah laku orang dewasa yang berkomunikasi dengan caranya non verbal, misalnya memberikan sentuhan, dekapan, dan menggendong dan berbicara lemah lembut. Ada beberapa respon non verbal yang bisa ditunjukkan bayi misalnya menggerakkan badan, tangan dan kaki. Hal ini terutama terjadi pada bayi kurang dari 6 bulan sebagai cara menarik perhatian orang. Oleh karena itu, perhatian saat berkomunikasi dengannya jangan langsung menggendong atau memangkunya karena bayi akan merasa takut. Lakukan komunikasi terlebih dahulu dengan ibunya. Tunjukkanlah bahwa kita ingin membina hubungan yang baik dengan ibunya.

b. Usia pra sekolah (2-5tahun)

Karakteristik pada masa ini terutama pada anak di bawah 3 tahun adalah sangat egosentris. Selain itu anak juga mempunyai perasaan takut pada ketidaktahuan sehingga anak perlu diberi tahu tentang apa yang akan terjadi padanya. Misalnya, pada saat akan di ukur suhu, anak akan merasa melihat alat yang akan ditempelkan ke tubuhnya. Oleh karena itu jelaskan bagaimana akan merasakannya. Beri kesempatan padanya untuk memegang thermometer sampai ia yakin bahwa alat tersebut tidak berbahaya untuknya. Dari hal bahasa, anak belum mampu berbicara fasih. Hal ini disebabkan karena anak belum mampu berkata kata 900-1200 kata. Oleh karena itu saat menjelaskan, gunakan kata kata yang sederhana, singkat dan gunakan istilah yang dikenalnya. Berkomunikasi dengan anak melalui objek transisional seperti boneka, berbicara dengan orangtua bila anak malu malu, beri kesempatan pada yang lebih besar untuk berbicara tanpa keberadaan orang tua. Satu hal yang akan mendorong anak untuk meningkatkan kemampuan dalam berkomunikasi adalah dengan memberikan pujian atas apa yang telah dicapainya.

c. Usia sekolah (6-12 tahun)

Anak pada usia ini sudah sangat peka terhadap stimulus yang dirasakan yang mengancam keutuhan tubuhnya. Oleh karena itu, apabila berkomunikasi dan berinteraksi sosial dengan anak di usia ini harus menggunakan bahasa yang mudah dimengerti anak dan berikan contoh yang jelas sesuai dengan kemampuan kognitifnya. Anak usia sekolah

sudah lebih mampu berkomunikasi dengan orang dewasa. Perbendaharaan katanya sudah banyak sekitar 3000 kata dikuasai dan anak sudah mampu berfikir secara konkret.

d. Usia remaja(13-18 tahun)

Fase remaja merupakan masa transisi atau peralihan dari akhir masa anak-anak menuju masa dewasa. Dengan demikian, pola pikir dan tingkah laku anak merupakan peralihan dari anak-anak menuju dewasa. Anak harus diberi kesempatan untuk belajar memecahkan masalah secara positif. Apabila anak merasa cemas atau stress, jelaskan bahwa ia dapat mengajak bicara teman sebaya atau orang dewasa yang ia percaya. Menghargai keberadaan identitas diri dan harga diri merupakan hal yang prinsip dalam berkomunikasi. Luangkan waktu bersama dan tunjukkan ekspresi wajah bahagia.

4. Tugas Perkembangan Anak

Tugas perkembangan anak adalah tugas yang harus dilakukan dan dikuasai individu pada tiap tahap perkembangannya. Tugas perkembangan 0-2 tahun adalah berjalan, berbicara, makan makanan padat, kestabilan jasmani. Tugas perkembangan anak usia 3-5 tahun adalah mendapat kesempatan bermain, bereksperimen dan bereksplorasi, meniru, dan mengenal jenis kelamin, membentuk pengertian sederhana mengenai kenyataan sosial dan alam, belajar mengadakan hubungan emosional, belajar membedakan salah dan benar serta mengembangkan kata hati juga proses sosialisasi. Tugas perkembangan usia 6-12 tahun

adalah belajar menguasai keterampilan fisik dan motorik, membentuk sikap yang sehat mengenai diri sendiri, belajar bergaul dengan teman sebaya, memakai peranan sesuai dengan jenis kelamin, mengembangkan konsep yang diperlukan dalam kehidupan sehari-hari, mengembangkan keterampilan yang fundamental, mengembangkan pembentukan kata hati, moral dan skala nilai, mengembangkan sikap yang sehat terhadap kelompok sosial dan lembaga. Tugas perkembangan anak usia 13 -18 tahun adalah menerima keadaan fisiknya dan menerima peranannya sebagai perempuan dan laki-laki, menyadari hubungan-hubungan baru dengan teman sebaya dan kedua jenis kelamin, menemukan diri sendiri berkat refleksi dan kritik terhadap diri sendiri, serta mengembangkan nilai-nilai hidup.

B. Konsep Thalasemia

1. Definisi

Thalasemia merupakan penyakit hemolitik hereditas yang disebabkan oleh gangguan sintesis hemoglobin di dalam sel darah merah. Penyakit ini ditandai dengan menurunnya atau tidak adanya sintesis salah satu rantai α , β dan atau rantai globin lain yang membentuk struktur normal molekul hemoglobin utama pada orang dewasa. Thalasemia merupakan salah satu penyakit yang mengenai sistem hematologi dan seringkali dibahas bersamaan dengan rumpun Hemoglobinopati. Hemoglobinopati sendiri adalah kelainan struktur hemoglobin yang dapat mempengaruhi fungsi dan kelangsungan hidup sel darah merah. Secara ringkas dapat disampaikan

bahwa Thalasemia terkait dengan kelainan jumlah penyusun hemoglobin, sedangkan hemoglobinopati adalah kondisi yang terkait dengan perubahan struktur hemoglobin. Dua abnormalitas ini menyebabkan kondisi klinis anemia kronis dengan semua gejala dan tanda klinis, serta komplikasi yang menyertainya (Lantip, 2019)

Thalasemia adalah salah satu jenis penyakit kelainan darah bawaan. Penyakit ini biasanya ditandai dengan kondisi sel darah merah (eritrosit) yang mudah rusak atau lebih pendek umurnya dari sel darah normal pada umumnya yaitu 120 hari. Kondisi ini diturunkan orang tua kepada anaknya sejak masih dalam kandungan (Reza dkk, 2016).

Thalasemia merupakan penyakit kelainan darah yang diturunkan secara genetik, dengan karakteristik kurangnya atau tidak ada sintesa rantai hemoglobin, yang mengakibatkan penurunan kadar hemoglobin dalam sel darah merah, penurunan produksi sel darah merah dan anemia (Nurbaiti, 2014).

2. Etiologi

Menurut Nanda Etiologi thalasemia yaitu:

Thalasemia merupakan penyakit anemia hemolitik hereditas yang diturunkan secara resesif. Ditandai oleh defisiensi produksi globin pada hemoglobin, dimana terjadi kerusakan sel darah merah didalam pembuluh darah sehingga umur eritrosit menjadi pendek (kurang dari 100 hari). Kerusakan tersebut karena hemoglobin tidak normal (hemoglobinopatia).

Menurut Nanda Klasifikasi thalasemia dibedakan menjadi 3 (Patrick Davey).

- a. Thalasemia mayor
 - b. Thalasemia minor
 - c. Thalasemia Intermedia
- 1) Thalasemia mayor

Thalasemia mayor adalah keadaan klinis Thalasemia yang paling berat. Kondisi Thalasemia mayor terjadi karena gen penyandi hemoglobin pada 2 alel kromosom mengalami kelainan. Pasien membutuhkan transfusi darah sejak tahun pertama pertumbuhan pada rentang usia 6-24 bulan dan *continue* sampai seumur hidupnya. Rutinitas transfusi Thalasemia mayor berkisar antara 2 minggu sekali sampai 4 minggu sekali (Lantip, 2019).

Gejala Thalasemia mayor secara umum muncul pada usia 7 bulan awal pertumbuhan bayi atau setidaknya pada bawah tiga tahun (batita). 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 lebih 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 (Lantip, 2019).

Di beberapa negara berkembang, disebabkan kurangnya sumber daya yang ada, gambaran klinis Thalasemia ditandai dengan keterlambatan pertumbuhan, pucat, ikterus, hipotrofi otot, genu valgum, hepatosplenomegali, ulkus kaki, dan perubahan tulang yang disebabkan oleh perluasan sumsum tulang. Tulang rangka akan mengalami perubahan struktur terutama pada tulang panjang, perubahan khas daerah kraniofasial, dahi yang menonjol, depresi dari jembatan hidung kecenderungan untuk kenampakan mata mongoloid, dan *hipertrofimaxillae* yang cenderung mengekspos gigi atas tonggong (Lantip, 2019).

Gangguan pertumbuhan dan malnutrisi sering dialami oleh pasien Thalasemia mayor. Secara umum berat badan dan tinggi badan menurut umur berada di bawah persentil ke-50, dengan frekuensi gizi kurang dan buruk mencapai 64, 1% dan 13, 2%. Penyebab gangguan pertumbuhan belum jelas diketahui dan masih kontroversial, namun data terkini menunjukkan terjadinya gangguan fungsi *hypothalamicpituitary gonad* yang menyebabkan gangguan sintesa somatomedin, hipoksia jaringan oleh karena anemia, maupun efek yang berhubungan dengan pemberian deferoksamin. Pada tahap ini transfusi darah harus mulai masuk untuk menghindari keadaan klinis yang lebih berat (Lantip, 2019).

Gambaran di atas adalah keadaan anak yang tidak menjalani transfusi, atau menjalani transfusi akan tetapi tidak rutin. Individu atau anak yang menjalani transfusi darah secara rutin dan mengkonsumsi obat kelasi besi secara teratur sejak dini dapat mengurangi gejala dan tanda tersebut di atas, serta menampakkan pertumbuhan dan perkembangan yang baik (Lantip, 2019).

Komplikasi merupakan penyebab kematian para pasien Thalasemia mayor. Sistem organ yang paling sering menyebabkan gangguan berturut-turut adalah organ endokrin meliputi gangguan pertumbuhan akibat supresi *growth hormon*, pubertas terlambat dan hipogonadism, gangguan fertilitas, Diabetes melitus (DM), sampai dislipidemia. Penyebab kematian paling tinggi pada pasien Thalasemia adalah gangguan jantung termasuk didalamnya adalah kardiomiopati.

Tercatat bahwa 70% kematian pasien Thalasemia disebabkan karena defek pada otot dan gangguan irama jantung, *heart dysfunction*, aritmia, atau gabungan keduanya. Komplikasi organ lain seperti gangguan system skeletal, gangguan syaraf, gangguan epidermis, dan gangguan gastrointestinal menempati kelainan yang tidak terlalu dianggap berbahaya (Lantip, 2019).

Kelainan DM merupakan bagian komplikasi Thalasemia lainnya yang mempunyai morbiditas dan mortalitas paling tinggi diantara endokrin lainnya. Penyebab utama terjadinya kelainan DM pada

pasien Thalasemia adalah efek samping dari kegiatan transfusi rutin. Deposit iron setiap transfusi dapat memasuki komponen besi ke dalam tubuh 250 ng pada setiap periode. Penumpukan besi terus menerus dan ketidakmampuan tubuh untuk membuang besi menjadi faktor utama *iron overload* dalam pasien Thalasemia. Kelasi besi rutin adalah satu satunya usaha aktif untuk mengekskresikan besi dalam tubuh pasien. Administrasi Deferoksamin, Deferipron, dan Deferasirox jenis kelator yang tersedia menjadi kebutuhan wajib pasien Thalasemia. Ketidakpatuhan konsumsi obat ini menjadikan banyak pasien Thalasemia jatuh pada kondisi *iron overload* yang berat. Penumpukan besi berlebih akan didistribusikan pada semua organ, salah satunya sistem endokrin. Pankreas, sebagai salah satu organ endokrin penting dalam tubuh menjadi target deposit besi dengan akibat terganggunya system homeostatis dan biosintesis insulin pada pulau-pulau *langerhans* (Lantip, 2019)

2) Thalasemia intermedia

Sama seperti halnya Thalasemia mayor, individu dengan Thalasemia intermedia terjadi akibat kelainan pada 2 kromosom yang menurun dari ayah dan ibunya. Perbedaan ada pada jenis gen mutan yang menurun. Individu Thalasemia mayor menurun 2 gen mutan bertipe mutan berat, sedangkan pada Thalasemia intermedia 2 gen tersebut merupakan kombinasi mutan berat dan ringan, atau mutan ringan dan mutan ringan. Onset awitan atau kenampakan klinis dari Thalasemia

intermedia tidak seawal Thalasemia mayor. Diagnosis awal bisa terjadi pada usia belasan tahun, atau bahkan pada usia dewasa. Secara klinis Thalasemia intermedia menunjukkan gejala dan tanda yang sama dengan Thalasemia mayor, namun lebih ringan dari gambaran Thalasemia 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 Thalasemia 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 (Lantip, 2019)

3) Thalasemia minor

Thalasemia minor bisa juga disebut sebagai pembawa sifat, traits, pembawa mutan, atau karier Thalasemia. Karier Thalasemia tidak menunjukkan gejala klinis semasa hidupnya. Hal ini bisa dipahami karena abnormalitas gen yang terjadi hanya melibatkan salah satu dari dua kromosom yang dikandungnya, bisa dari ayah atau dari ibu. Satu gen yang normal masih mampu memberikan kontribusi untuk proses sistem hematopoiesis yang cukup baik. Beberapa penelitian

bahkan menyebut bahwa diantara pendonor darah rutin pada unit-unit transfusi darah adalah karier Thalasemia (Lantip, 2019).

3. Manifestasi Klinis

Menurut Nanda Manifestasi Klinis thalasemia yaitu:

Thalasemia Minor : tampilan klinis normal, splenomegali dan hepatomegali ditemukan sedikit penderita, hyperplasia eritroid stipples ringan sampai sedang sumsum tulang, bentuk homozigot, anemia ringan. Pada penderita yang berpasangan harus diperiksa. Karena karier minor pada kedua pasangan dapat menghasilkan keturunan dengan thalasemia mayor. Pada anak yang besar sering dijumpai adanya :

- a. Gizi buruk
- b. Perut buncit karena pembesaran limpa dan hati yang mudah diraba
- c. Aktivitas tidak aktif karena pembesaran limpa dan hati (Hepatomegali) limpa yang besar ini mudah rupture karena trauma ringan saja.

Thalasemia mayor, gejala klinik telah terlihat sejak anak baru berumur kurang dari 1 tahun, yaitu:

- a. Anemia simtomatik pada usia 6-12 sering dengan turunnya kadar hemoglobin fetal.
- b. Anemia mikrositik berat, terdapat sel target dan sel darah merah yang berinti pada daerah perifer, tidak terdapat HbA. Kadar Hb rendah mencapai 3atau 4g%.
- c. Lemah pucat

- d. Pertumbuhan fisik dan perkembangannya terhambat, kurus, penebalan tulang tengkorak, splenomegali, ulkus pada kaki, dan gambaran patognomonik “hair on end”.
- e. Berat badan kurang tanpa transfusi

Thalasemia Intermedia

- a. Anemia mikrositik, bentuk heterozigot
- b. Tingkat keparahannya berbeda diantara thalasemia minor dan thalasemia mayor, masih memproduksi sejumlah kecil HbA.
- c. Anemia agak berat 7-9g/dL dan splenomegaly
- d. Tidak tergantung pada transfusi

Gejala Khas adalah :

- a. Bentuk muka mongoloid yaitu hidung pesek, tanpa pangkal hidung, jarak antara kedua mata lebar dan tulang dahi juga lebar.
- b. Keadaan kuning pucat pada kulit, jika sering ditansfusi, kulitnya menjadi kelabu karena penimbunan besi.

4. Pemeriksa Penunjang

- a. Darah tepi :
 - 1) Hb, gambaran morfologi eritrosit
 - 2) Retikulosit meningkat
- b. Sumsum tulang (tidak menentukan diagnosis).
- c. Pemeriksaan khusus :

- 1) Hb F meningkat 20% -90% Hb total
- 2) Elektroforosis Hb : hemoglobinopati lain dan mengukur kadar Hb F.
- 3) Pemeriksaan pedigree : kedua orang tua pasien thalasemia mayor merupakan trait (carrier) dengan Hb A2 meningkat (>3, 5% dari Hb total).

d. Pemeriksaan lain:

- 1) Foto Ro tulang kepala : gambaran hair on end, korteks menipis, diploe melebar dengan trabekula tegak lurus pada korteks.
- 2) Foto tulang pipih dan ujung tulang panjang : perluasan sumsum tulang sehingga trabekula tampak jelas.

5. Penatalaksanaan

- a. Terapi diberikan secara teratur untuk mempertahankan kadar Hb diatas 10g/dl. Regimen hipertansfusi ini mempunyai keuntungan klinis yang nyata memungkinkan keuntungan klinis yang nyata memungkinkan aktifitas normal dengan nyaman, mencegah ekspansi sumsum tulang dan masalah kosmetik progresif yang terkait dengan sumsum tulang tulang muka dan meminimalkan dilatasi jantung dan osteoporosis.
- b. Tranfusi dengan dosis 15-20ml/kg sel darah merah biasanya di perlukan setiap 4-5 minggu. Uji silang harus dikerjakan untuk mencegah alloimunisasi dan mencegah reaksi transfusi. Lebih baik digunakan yang relative segar (kurang dari satu minggu dalam antikoagulan) walaupun dengan hati-hati yang tinggi, reaksi demam akibat transfusi lazim ada. Hal ini dapat di minimalkan dengan penggunaan eritrosit yang

direkonstitusi hal ini dapat di minimalkan dengan penggunaan filter leukosit, dan dengan pemberian antipiretik sebelum transfusi. Hemosiderosis adalah akibat terapi transfusi jangka panjang, yang tidak dapat di hindari karena setiap 500 ml darah membawa kira kira mg besi ke jaringan yang tidak dapat di ekskresikan secara fisiologis.

- c. Siderosis miokardium merupakan faktor penting yang ikut berperan dalam kematian awal penderita. Hemosiderosis dapat diturunkan atau bahkan dicegah dengan pemberian perenteral obat pengkelasi besi (*iron chelating drugs*) deferoksamin, yang membentuk kompleks besi yang dapat di ekskresikan dalam urin. Kadar deferoksain darah yang dipertahankan tinggi adalah perlu untuk ekskresi besi yang memadai. Obat ini diberikan subkutan dalam jangka 8-12 jam dengan menggunakan pompa portable kecil (selama tidur), 5 atau 6malam/minggu penderita yang menerima regimen ini dapat mempertahankan kadar feratin serum kurang dari 1000 ng/mL yang benar benar dibawah nilai toksik. Komplikasi mematikan siderosis jantung dan hati dengan demikian dapat dicegah atau secara nyata tertunda. Obat pengkelasi besi peroral yang efektif, deferipron, telah dibuktikan efektif serupa dengan deferosamin. Karena kekhawatiran terhadap kemungkinan toksisitas (agranulositosis, artritis, atralgia) obat tersebut kini tidak tersedia di Amerika Serikat.
- d. Terapi hipertransfusi mencegah splenomegali massif yang disebabkan oleh eritropoesis ekstra medular. Namun splenektomi akhirnya

diperlukan karena ukuran organ tersebut atau karena hipersplenisme sekunder. Splenektomi meningkatkan resiko sepsis yang parah sekali, oleh karena itu operasi harus dilakukan hanya untuk indikasi yang jelas sekali yang jelas dan harus ditunda selama mungkin. Indikasi terpenting untuk splenektomi adalah meningkatkan kebutuhan transfusi yang menunjukkan unsur hipersplenisme. Kebutuhan transfusi melebihi 240 ml/kg PRC /tahun biasanya merupakan bukti hipersplenisme dan merupakan indikasi untuk mempertimbangkan splenektomi.

- e. Imunisasi pada penderita ini dengan ini dengan vaksin hepatitis B, vaksin *Influenzatipe B*, dan vaksin polisakarida pneumokokus diharapkan, dan terapi profilaksis pensilin juga dianjurkan. Cengkok sumsum tulang (CST) adalah kuratif pada penderita ini dan telah terbukti keberhasilan yang meningkat, meskipun pada penderita ini dan telah terbukti keberhasilan yang meningkat, meskipun pada penderita yang telah tranfusi sangat banyak. Namun, prosedur ini membawa cukup resiko morbiditas dan mortalitas dan biasanya hanya digunakan untuk penderita yang mempunyai saudara kandung yang sehat (yang tidak terkena) yang histokompatibel.

6. Masalah yang lazim muncul

- a. Ketidakefektifan pola nafas
- b. Intoleransi aktivitas
- c. Gangguan citra tubuh

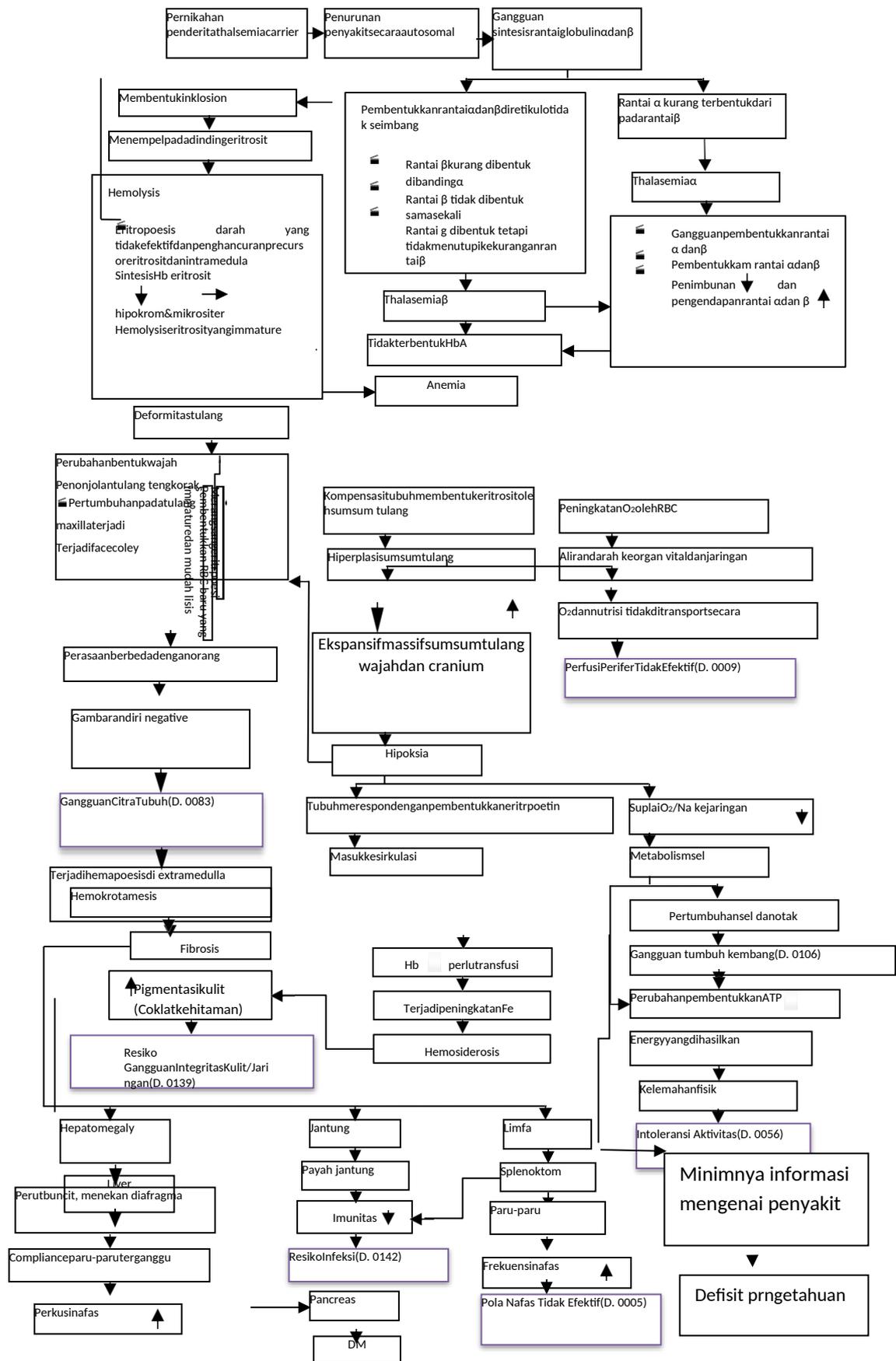
- d. Ketidakefektifan perfusi jaringan perifer
- e. Resiko infeksi
- f. Keterlambatan pertumbuhan dan perkembangan
- g. Defisit pengetahuan

7. Patofisiologi

Patofisiologi yang mendasari antara jenis thalasemia hampir sama, ditandai dengan penurunan produksi hemoglobin dan sel darah merah, adanya kelebihan rantai globin yang tidak efektif, akan menyebabkan bentuk hemotetramers yang tidak stabil sehingga memicu terjadinya *Heinz body*. Alfa homotetramers pada beta thalasemia lebih tidak stabil dari pada beta homotetramers di alfa thalasemia dan sebelumnya akan terbentuk presipitasi pada RBC, menyebabkan kerusakan sel darah merah dan hemolisi yang berat oleh karena itu eritropoesis yang tidak efektif serta hemolisi ekstrasplematik. Pada beta thalasemia patofisiologinya berdasarkan karena berkurang atau hilangnya rantai globin beta yang mengakibatkan berlebihnya rantai alfa. Maka akan terjadi penurunan produksi hemoglobin dan ketidakseimbangan rantai globin. Ini akan mengarah pada penurunan dari volume hemoglobin dan volume eritrosit. Pada thalasemia beta yang berat, eritropoesis yang tidak efektif terjadi sum sum tulang akan meluas ketulang tulang normal dan menyebabkan distorsi di ekstrasplematik, akan menyebabkan limfadenopati, hepatosplenomegali, dan pada beberapa kasus terjadi tumor ekstrasplematik. Tidak efektifnya eritropoesis yang berat pada anemia kronis dan hipoksia dapat menyebabkan peningkatan absorbsi besi pada saluran pencernaan.

Penderita thalasemia homozigot atau pun thalasemia beta heterozygote akan meninggal pada usia 5 tahun karena anemia yang berat. Namun transfusi menyebabkan penumpukan besi yang progresif oleh karena ekskresi yang tidak baik.

8. Pathway Penyakit Thalasemia



Sumber: (Nurarif&Kusuma, 2016)(PPNI, 2016)

C. Defisit Pengetahuan

Defisit pengetahuan adalah ketiadaan atau kurangnya informasi kognitif yang berkaitan dengan topik tertentu dengan tidak menunjukkan respons, perubahan, atau pola disfungsi manusia, tetapi lebih sebagai suatu etiologi atau faktor penunjang yang dapat menambah suatu variasi respons (Tim Pokja SDKI PPNI, 2016).

Pengetahuan atau *knowledge* adalah hasil penginderaan manusia atau hasil tahu seseorang terhadap suatu objek melalui panca indra yang dimilikinya. Panca indra manusia guna penginderaan terhadap objek yakni penglihatan, pendengaran, penciuman, rasa dan perabaan. Pada waktu penginderaan untuk menghasilkan pengetahuan tersebut dipengaruhi oleh intensitas perhatian dan persepsi terhadap objek. Pengetahuan seseorang sebagian besar diperoleh melalui indra pendengaran dan indra penglihatan (Notoatmodjo, 2014).

Pengetahuan dipengaruhi oleh faktor pendidikan formal dan sangat erat hubungannya. Diharapkan dengan pendidikan yang tinggi maka akan semakin luas pengetahuannya. Tetapi orang yang berpendidikan rendah tidak mutlak berpengetahuan rendah pula. Peningkatan pengetahuan tidak mutlak diperoleh dari pendidikan formal saja, tetapi juga dapat diperoleh dari pendidikan non formal. Pengetahuan akan suatu objek mengandung dua aspek yaitu aspek positif dan aspek negative. Kedua aspek ini akan menentukan sikap seseorang. Semakin banyak aspek positif dan objek yang diketahui, maka akan menimbulkan sikap semakin positif terhadap objek tertentu (Notoatmojo, 2014).

Menurut Notoatmodjo (dalam Wawan dan Dewi, 2010) pengetahuan seseorang terhadap suatu objek mempunyai intensitas atau tingkatan yang berbeda. Secara garis besar dibagi

menjadi 6 tingkat pengetahuan, yaitu :

1. Tahu (*Know*)

Tahu diartikan sebagai *recall* atau memanggil memori yang telah ada sebelumnya setelah mengamati sesuatu yang spesifik dan seluruh bahan yang telah dipelajari atau rangsangan yang telah diterima. Tahu disini merupakan tingkatan yang paling rendah. Kata kerja yang digunakan untuk mengukur orang yang tahu tentang apa yang dipelajari yaitu dapat menyebutkan, menguraikan, mengidentifikasi, menyatakan dan sebagainya.

2. Memahami (*Comprehention*)

Memahami suatu objek bukan hanya sekedar tahu terhadap objek tersebut, dan juga tidak sekedar menyebutkan, tetapi orang tersebut dapat menginterpretasikan secara benar tentang objek yang diketahuinya. Orang yang telah memahami objek dan materi harus dapat menjelaskan, menyebutkan contoh, menarik kesimpulan, meramalkan terhadap suatu objek yang dipelajari.

3. Aplikasi (*Application*)

Aplikasi diartikan apabila orang yang telah memahami objek yang dimaksud dapat menggunakan ataupun mengaplikasikan prinsip yang diketahui tersebut pada situasi atau kondisi yang lain. Aplikasi juga diartikan aplikasi atau penggunaan hukum, rumus, metode, prinsip, rencana program dalam situasi yang lain.

4. Analisis (*Analysis*)

Analisis adalah kemampuan seseorang dalam menjabarkan atau memisahkan, lalu kemudian mencari hubungan antara komponen-komponen dalam suatu objek atau masalah yang diketahui. Indikasi bahwa pengetahuan seseorang telah sampai pada

tingkatan ini adalah jika orang tersebut dapat membedakan, memisahkan, mengelompokkan, membuat bagan (diagram) terhadap pengetahuan objek tersebut.

5. Sintesis (*Synthesis*)

Sintesis merupakan kemampuan seseorang dalam merangkum atau meletakkan dalam suatu hubungan yang logis dari komponen pengetahuan yang sudah dimilikinya. Dengan kata lain suatu kemampuan untuk menyusun formulasi baru dari formulasi yang sudah ada sebelumnya.

6. Evaluasi (*Evaluation*)

Evaluasi merupakan kemampuan untuk melakukan justifikasi atau penilaian terhadap suatu objek tertentu. Penilaian berdasarkan suatu kriteria yang ditentukan sendiri atau norma-norma yang berlaku dimasyarakat.

Menurut Notoatmodjo (dalam Wawan dan Dewi, 2010) faktor-faktor yang mempengaruhi pengetahuan adalah sebagai berikut :

a. Faktor Internal

1) Pendidikan

Pendidikan merupakan bimbingan yang diberikan seseorang terhadap perkembangan orang lain menuju impian atau cita-cita tertentu yang menentukan manusia untuk berbuat dan mengisi kehidupan agar tercapai keselamatan dan kebahagiaan. Pendidikan diperlukan untuk mendapatkan informasi berupa hal-hal yang menunjang kesehatan sehingga dapat meningkatkan kualitas hidup. Menurut YB Mantra yang dikutip oleh Notoatmodjo, pendidikan dapat mempengaruhi seseorang termasuk juga

perilaku akan pola hidup terutama dalam memotivasi untuk sikap berpesan serta dalam pembangunan pada umumnya makin tinggi pendidikan seseorang maka semakin mudah menerima informasi.

2) Pekerjaan

Menurut Thomas yang kutip oleh Nursalam, pekerjaan adalah suatu keburukan yang harus dilakukan demi menunjang kehidupannya dan kehidupan keluarganya. Pekerjaan tidak diartikan sebagai sumber kesenangan, akan tetapi merupakan cara mencari nafkah yang membosankan, berulang, dan memiliki banyak tantangan. Sedangkan bekerja merupakan kegiatan yang menyita waktu.

b. Umur

Umur adalah umur individu yang terhitung mulai saat dilahirkan sampai berulang tahun, semakin cukup umur, tingkat kematangan dan kekuatan seseorang akan lebih matang dalam berfikir dan bekerja. Dari segi kepercayaan masyarakat seseorang yang lebih dewasa dipercaya dari orang yang belum tinggi kedewasaannya.

c. Faktor Lingkungan

Lingkungan ialah seluruh kondisi yang ada sekitar manusia dan pengaruhnya dapat mempengaruhi perkembangan dan perilaku individu atau kelompok.

d. Sosial Budaya

Sistem sosial budaya pada masyarakat dapat memberikan pengaruh dari sikap dalam menerima informasi:

Menurut Nursalam (2016) pengetahuan seseorang dapat diinterpretasikan dengan skala yang bersifat kualitatif, yaitu

- 1) Pengetahuan Baik : 76 % - 100 %
- 2) Pengetahuan Cukup : 56 % - 75 %
- 3) Pengetahuan Kurang : < 56 %

D. Konsep Asuhan Keperawatan

Menurut Susilaningrum, dkk (2013), asuhan keperawatan pada anak dengan thalasemia sebagai berikut :

1. Pengkajian

Pengkajian merupakan proses awal seorang perawat melakukan tindakan, dimana perawat akan mendapatkan data dari pasien, yaitu :

a. Identitas

Meliputi nama, umur, nama ayah dan ibu, pekerjaan ayah dan ibu, alamat, suku, agama, dan pendidikan. Untuk umur pasien thalasemia biasanya terjadi pada anak dengan usia kurang dari 1 tahun dan bersifat hereditas.

b. Keluhan Utama

Keluhan utama merupakan perasaan yang dirasakan pasien disaat perawat melakukan pengkajian saat itu juga. Anak thalasemia biasanya mengeluh pucat, badan terasa lemas, tidak bisa beraktivitas dengan normal, tidak nafsu makan, sesak nafas dan badan kekuningan.

c. Riwayat kehamilan dan kelahiran

1) Antenatal (Riwayat ibu saat hamil)

Pada saat masa antenatal, diturunkan secara autosom dari ibu atau ayah yang menderita thalasemia, sehingga setelah lahir anak beresiko menderita thalasemia.

2) Natal

Saat masa natal terjadi peningkatan Hb F pada anak thalasemia.

3) Prenatal

Pada saat masa prenatal, terjadi Penghambatan pembentukan rantai β pada anak thalasemia.

d. Riwayat kesehatan dahulu

Riwayat kesehatan dahulu merupakan riwayat kesehatan pasien pada saat sebelum pasien dirawat sekarang. Dimana anak thalasemia cenderung memiliki riwayat kesehatan yang mudah terkena infeksi saluran pernafasan atas atau infeksi lainnya. Ini dikarenakan rendahnya Hb yang berfungsi sebagai alat transport, selain itu kesehatan anak di masa lampau cenderung mengeluh lemas.

e. Riwayat keluarga

Pada pengkajian ini dilihat dari genogram keluarga, karena riwayat keluarga dapat dilihat dari komposisi keluarga pasien bisa dari orang tua, nenek kakek, saudara atau yang lainnya yang masih dalam komposisi keluarga pasien. Untuk penyakit thalasemia yang merupakan penyakit keturunan, perlu dikaji lebih

dalam orang tua dari anak penderita thalasemia. Apabila kedua orangtua menderita thalasemia, maka anaknya beresiko menderita thalasemia.

f. Riwayat sosial

Riwayat sosial yang dimaksud yaitu riwayat hubungan anak dengan lingkungan baik rumah, sekolah, ataupun yang lain. Pada anak thalasemia saat di lingkungan rumah maupun sekolah tetap melakukan hubungan dengan teman sebaya, akan tetapi ada anak yang cenderung lebih menarik diri.

g. Pemeriksaan tingkat perkembangan

Pemeriksaan tingkat perkembangan adalah pemeriksaan yang bermaksud menilai tumbuh kembang sang anak selama ini. Apakah berjalan dengan baik tumbuh kembang anak atau tidak, karena tumbuh kembang dapat mempengaruhi banyak faktor salah satunya motorik anak. Sering didapatkan data adanya kecenderungan gangguan terhadap tumbuh kembang sejak masih bayi. Terutama untuk thalasemia mayor, pertumbuhan fisik anak masuk dalam kategori kecil untuk umurnya dan adanya keterlambatan dalam kematangan seksual, seperti tidak ada pertumbuhan rambut pubis dan ketiak. Kecerdasan anak juga mengalami penurunan namun, pada jenis thalasemia minor, sering terlihat pertumbuhan dan perkembangan anak normal.

h. Kebutuhan dasar

Merupakan pengkajian aktivitas sehari-hari pada pasien baik saat di rumah maupun di rumah sakit, diantaranya :

1) Pola makan

Pada pola makan dapat dikaji dari porsi yang dihabiskan pasien,

berapa kali pasien makan, apakah timbul mual muntah, apa ada diit tertentu yang dilakukan dan juga apa mengalami penurunan berat badan yang berlebih. Pada anak thalasemia, terjadi penurunan nafsu makan sehingga berat badan rendah dan tidak sesuai dengan usia sang anak.

2) Pola tidur

Pola tidur dapat dikaji dari kenyamanan pasien, dan waktu tidur. Anak thalasemia biasanya tidak ada gangguan, karena mereka banyak yang memilih tidur ataupun beristirahat dari pada beraktivitas.

3) Kebersihan diri

Kebersihan diri dapat dikaji dari tingkat kemandirian pasien saat melakukan kebersihan seperti mandi, berpakaian, ataupun buang air. Pada anak thalasemia saat melakukan kebersihan diri biasanya tidak bisa secara mandiri, mereka harus dengan bantuan orang lain, karena fisik mereka mudah lelah.

4) Aktivitas

Aktivitas adalah kegiatan yang dapat dilakukan pasien saat di rumah dan juga dirumah sakit. Pada anak thalasemia biasanya dapat melakukan aktivitas seperti biasanya akan tetapi tidak dibebaskan, karena anak mudah merasa lelah dan cenderung banyak beristirahat.

5) Eliminasi

Eliminasi adalah pola dari BAB dan BAK seorang pasien. Selain itu eliminasi dapat mengkaji tingkat output cairan, keluhan saat eliminasi,

dan juga waktu eliminasi pada BAB dan BAK. Pada anak thalasemia bisa terjadi konstipasi maupun diare untuk pola BAB sedangkan pola BAK, biasanya anak thalasemia normal seperti anak yang lain.

i. Pemeriksaan fisik

Pemeriksaan fisik dilakukan untuk melihat tanda pasti pada pasien.

Pemeriksaan fisik dilakukan secara *Head To Toe*, diantaranya :

1) Keadaan umum

Anak biasanya terlihat lemah dan kurang bergairah, tidak selincah anak lain yang seusianya.

2) Tanda-tanda vital

a) Tekanan Darah : Hipotensi (<90/60 mmHg)

b) Nadi : Takikardi (>90x/menit)

c) Pernafasan : Takipnea (>20x/menit)

d) Suhu : Naik/turun (>37. 2oC/<36. 6oC)

e) Tinggi Badan/Berat Badan

3) Pertumbuhan fisik dan berat badan anak thalasemia mengalami penurunan atau tidak sesuai dengan usianya

4) Kepala dan bentuk muka

Pada anak thalasemia yang belum/tdak mendapatkan pengobatan mempunyai bentuk yang khas, yaitu kepala membesar dan muka mongoloid, jarak mata lebar, serta tulang dahi terlihat lebar.

5) Mata

Pada bagian konjungtiva terlihat pucat (anemis) dan kekuningan.

6) Hidung

Pada penderita thalasemia biasanya tidak terdapat pangkal hidung.

7) Telinga

Pada anak thalasemia tidak memiliki gangguan pada telinga.

8) Mulut

Bagian mukosa pada mulut terlihat pucat

9) Dada

Pada inspeksi cenderung terlihat dada sebelah kiri menonjol akibat adanya pembesaran jantung yang disebabkan oleh anemia kronik.

10) Abdomen

Pada saat inspeksi terlihat membuncit, dan saat di palpasi ada pembesaran limfa dan hati (hepatospeknomegali).

11) Kulit

Warna kulit pucat kekuningan, jika anak sering mendapatkan tansfusi maka warna kulit akan menjadi kelabu seperti besi. Hal ini terjadi karena adanya penimbunan zat besi pada jaringan kulit (hemosiderosis).

12) Ekstermitas

Dapat terjadi fraktur patologik yaitu fraktur yang terjadi pada tulang karena adanya kelainan/penyakit yang menyebabkan kelemahan pada tulang.

j. Pemeriksaan penunjang

Pemeriksaan penunjang adalah pemeriksaan yang dapat membantu penegakkan diagnosis, pemeriksaan penunjang dapat berupa tes laboratorium, tes radiologi maupun yang lainnya. Untuk thalasemia pemeriksaan penunjang dapat berupa:

- 1) Darah tepi
- 2) Hb rendah, didapatkan sampai 2-3 g%
- 3) Gambaran morfologi eritrosit menunjukkan mikrositik hipokromik, sel target, anisositosis berat dengan makroovalositosis, mikrosferosit, polikromasi.
- 4) Retikulosit meningkat
- 5) Sumsum tulang
- 6) Hiperplasi sistem eritropoesis dengan normoblas terbanyak dari jenis asidofil
- 7) Granula Fe (dengan pengecatan prussian biru meningkat)

Pemeriksaan khusus

1. Hb F meningkat 20-90% Hb total
2. Elektroforesis Hb hemoglobinopati lain dan mengukur Hb
3. Pemeriksaan pedigree kedua orang tua pasien thalasemia mayor merupakan trait (carrier) dengan Hb A2 meningkat (3, 5% dari Hb total).

Pemeriksaan lain:

a. Foto rontgen tulang kepala

Dimana kepala mendapatkan hasil gambaran hair on end, korteks menipis, diploe melebar dengan trabekula tegak lurus pada korteks.

b. Foto tulang pipih

Dimana mendapatkan hasil terlihat perluasan sumsum tulang sehingga trabekula tampak jelas.

2. Diagnosa Keperawatan

Menurut Nanda (2015), diagnosa yang dapat muncul pada pasien thalasemia yaitu :

- a. Defisit Pengetahuan b. d kurangnya terpapar informasi.
- b. Gangguan tumbuh kembang.

3. Rencana Keperawatan

- a. Defisit Pengetahuan b.d kurangnya terpapar informasi.

Tabel 2.1
Rencana Keperawatan (Defisit Pengetahuan)

No	Dx. Kep	Tujuan	Intervensi
1.	Defisit Pengetahuan	Setelah dilakukan tindakan keperawatan selama 3 hari diharapkan pengetahuan ibu pasien bertambah atau teratasi. Kriteria: 1. Mengetahui tentang penyakitnya. 2. Menjelaskan Kembali apa di jelaskan perawat.	Edukasi Kesehatan Observasi a). Identifikasi kesiapan dan kemampuan menerima informasi. b). Identifikasi faktor-faktor yang dapat meningkatkan dan menurunkan motivasi perilaku hidup bersih dan sehat. Terupetik a). Sediakan materi dan media pendidikan kesehatan. b). Jadwalkan pendidikan kesehatan sesuai kesepakatan.

c). Berikan kesempatan untuk bertanya.

Edukasi

a). Jelaskan faktor resiko yang dapat mempengaruhi kesehatan.

b). Ajarkan perilaku hidup bersih dan sehat.

c). Ajarkan strategi yang dapat digunakan untuk meningkatkan perilaku hidup bersih dan sehat.

b. Gangguan tumbuh kembang

Tabel 2.2
Intervensi Keperawatan (Gangguan tumbuh kembang)

No	Dx kep	Tujuan	Intervensi
1	Gangguan tumbuh kembang	Setelah dilakukan tindakan keperawatan selama 3 hari diharapkan status perkembangan membaik. Kriteria hasil: 1.Keterampilan atau perilaku sesuai usia 2.Kemampuan melakukan perawatan diri 3. Respon sosial	Promosi kesehatan Observasi a). Identifikasi kebutuhan khusus anak dengan teman sebaya. Terupetik a). Fasilitasi hubungan anak dengan teman sebaya b). Dukung anak bereintraksi dengan anak lain c). Dukung anak mengekspresikan perasaannya secara positif d). Dukung anak dalam bermimpi atau berfantasi e). Dukung partisipasi anak disekolah,ekstrakulikuler dan aktivitas komunitas g). Berikan mainan yang sesuai dengan usia anak h). Bacakan dongeng atau cerita untuk anak i). Sediakan kesempatan dan alat alat untuk menggambar,melukis dan mewarnai j). Sediakan mainan berupa puzzel dan maze Edukasi a). Jelaskan nama nama benda objek yang ada dilingkungan

sekitar

b). Ajarkan pengasuh serangkaian tahapan atau masa tumbuh kembang yang sangat penting bagi anak sejak masih dalam kandungan hingga mulai masuk sekolah

c). Ajarkan sikap kooperatif bukan kompetisi diantara anak

d). Ajarkan cara anak meminta bantuan dari anak lain, jika perlu

e). Ajarkan teknik asertif pada anak dan remaja

f). Demonstrasikan kegiatan perkembangan pada pengasuh Kolaborasi

Rujuk untuk konseling jika perlu

4. Implementasi

Implementasi terdiri atas melakukan dan mendokumentasikan tindakan yang merupakan susunan dalam tahap perencanaan, kemudian mengakhiri tahap implementasi dengan mencatat tindakan dan respons klien terhadap tindakan tersebut (Kozier, 2010)

5. Evaluasi

Evaluasi adalah fase terakhir proses keperawatan. Evaluasi adalah aspek penting dalam proses keperawatan karena kesimpulan yang ditarik dari evaluasi menentukan apakah intervensi keperawatan harus diakhiri, dilanjutkan, atau diubah (Kozier, 2010)