

BAB II

TINJAUAN PUSTAKA

A. Tinjauan Konsep Kebutuhan Dasar

1. Definisi Aktivitas

Aktivitas adalah suatu bentuk energi atau kemampuan bergerak pada seseorang secara bebas, mudah, dan teratur untuk mencapai suatu tujuan, yaitu untuk memenuhi kebutuhan hidupnya baik secara mandiri maupun dengan bantuan orang lain, dalam memenuhi kebutuhan aktivitas, seseorang tidak terlepas dari keadekuatan sistem persyarafan dan muskuloskeletal (Riyadi & Harmoko,2016).

Aktivitas adalah kemampuan dalam melakukan kegiatan sehari-hari yang merupakan kebutuhan dasar setiap manusia. Kemampuan beraktivitas meliputi berdiri, berjalan, bekerja, makan, minum, dan sebagainya, dengan beraktivitas tubuh akan menjadi sehat, sistem pernapasan dan sirkulasi tubuh akan menjadi sehat, sistem pernapasan dan sirkulasi tubuh akan berfungsi dengan baik, dan metabolisme tubuh dapat optimal (Mubarak dkk,2015).

2. Sistem Tubuh yang Berperan dalam Aktivitas

Menurut Sutanto & Fitriana (2017), sistem tubuh yang berperan dalam aktivitas, yaitu:

a. Tulang

Tulang merupakan organ yang memiliki banyak fungsi, yaitu fungsi mekanis untuk membentuk rangka dan tempat melekatnya berbagai otot, fungsi sebagai tempat penyimpanan mineral khususnya kalsium dan fosfor yang bias dilepaskan setiap saat sesuai kebutuhan, fungsi tempat sumsum tulang dalam membentuk sel darah, dan fungsi pelindung organ-organ dalam.

b. Otot

Otot secara umum berfungsi untuk kontraksi dan menghasilkan gerakan. Ada tiga macam otot yaitu otot rangka, otot polos, dan otot jantung, ketiga macam otot tersebut dipersarafi oleh saraf tepi yang terdiri atas serabut motoris dari medulla spinalis.

Nilai kekuatan otot seseorang terdapat 6 tingkatan, yaitu:

- 1) Nilai 0 adalah tidak ada gerakan apapun begitu pula kontraksi otot (paralisis total)
- 2) Nilai 1 adalah terdapat kontraksi otot, namun gerakan tidak ada
- 3) Nilai 2 adalah otot hanya mampu menggerakkan persendian, namun tidak dapat melawan gravitasi
- 4) Nilai 3 adalah dapat menggerakkan sendi dan otot serta dapat melawan gravitasi tetapi tidak kuat terhadap tahanan
- 5) Nilai 4 adalah dapat menggerakkan sendi dan otot serta dapat melawan gravitasi, jika diberikan tahanan maka dapat kuat menahan tetapi tidak terlalu lama
- 6) Nilai 5 adalah kekuatan otot yang normal, yaitu dapat menggerakkan sendi dan otot serta dapat melawan gravitasi dan jika diberikan tahanan maka dapat kuat terhadap tahanan maksimal.

c. Ligament

Ligament merupakan bagian yang menghubungkan tulang dengan tulang. Ligament pada lutut merupakan struktur penjaga stabilitas, apabila putus akan mengakibatkan ketidakstabilan.

d. Sendi

Sendi adalah perhubungan antar tulang sehingga tulang dapat digerakkan, hubungan dua tulang disebut persendian. Persendian memfasilitasi pergerakan dengan memungkinkannya terjadinya kelenturan

Beberapa pergerakan sendi yaitu:

- 1) Fleksi, yaitu pergerakan yang memperkecil sudut persendian
- 2) Ekstensi, yaitu pergerakan yang memperbesar sudut persendian
- 3) Adduksi, yaitu pergerakan mendekati garis tengah tubuh
- 4) Abduksi, yaitu pergerakan menjauhi garis tengah tubuh
- 5) Rotasi, yaitu pergerakan memutari pusat aksis tulang
- 6) Eversi, yaitu perputasan bagian telapak kaki ke bagian luar
- 7) Intersi, yaitu perputaran bagian telapak kaki ke bagian dalam
- 8) Pronasi, yaitu pergerakan telapak tangan dimana permukaan tangan bergerak kebawah
- 9) Supinasi, yaitu pergerakan telapak tangan dimana permukaan tangan bergerak keatas

e. Tendon

Tendon adalah sekumpulan jaringan fibrosa padat yang merupakan perpanjangan dari pembungkus otot dan membentuk ujung-ujung otot yang mengikatnya pada tulang.

f. Sistem Saraf

Sistem saraf terdiri atas sistem saraf pusat (otak dan medulla spinalis) dan sistem saraf tepi (percabangan dari sistem saraf pusat). Setiap saraf memiliki bagian somatik dan otonom. Bagian otonom memiliki fungsi sensorik dan motoric, terjadinya kerusakan pada sistem saraf pusat dapat menyebabkan kelemahan, sedangkan saraf tepi dapat mengakibatkan kerusakan pada saraf radial akan mengakibatkan gangguan sensorik.

Fungsi sistem saraf saat beraktivitas sebagai:

- 1) Saraf afferent menerima rangsangan dari luar kemudian diteruskan ke susunan saraf pusat.
- 2) Sel saraf atau neuron membawa impuls dari bagian tubuh satu ke lainnya.
- 3) Saraf pusat memproses impuls dan kemudian memberikan respons melalui saraf efferent.
- 4) Saraf efferent menerima respons dan diteruskan ke otot rangka.

3. Macam-macam Aktivitas

Menurut Suciati(2014), macam-macam aktivitas, yaitu:

a. Aktivitas penuh

Aktivitas penuh merupakan kemampuan seseorang untuk bergerak secara penuh dan bebas, sehingga dapat melakukan interaksi sosial dan menjelaskan peran sehari-hari.

b. Aktivitas sebagian

Aktivitas sebagian merupakan kemampuan seseorang untuk bergerak dengan batasan yang jelas dan tidak mampu bergerak secara bebas karena dipengaruhi oleh gangguan saraf motorik ataupun sensorik pada area tubuhnya.

1) Aktivitas sebagian temporer

Kemampuan seseorang untuk bergerak dengan batasan yang sifatnya sementara, hal tersebut dapat disebabkan oleh trauma reversible pada sistem musculoskeletal, contohnya dislokasi tulang

2) Aktivitas sebagian permanen

Merupakan kemampuan seseorang untuk bergerak dengan batasan yang sifatnya menetap, hal tersebut dapat disebabkan oleh trauma reversible pada sistem muskuloskeletal, Contohnya hemiplegia karena stroke

4. Faktor yang Mempengaruhi Aktivitas

Menurut (Riyadi & Harmoko,2016) faktor yang mempengaruhi aktivitas, diantaranya:

a. Tingkat usia dan status perkembangan

Terdapat perbedaan kemampuan aktivitas pada tingkat usia yang berbeda, hal ini dikarenakan usia mempengaruhi tingkat perkembangan neuromuscular dan tubuh secara proposional, postur, pergerakan dan refleks akan berfungsi secara optimal. Pengaruh terbesar terlihat pada usia anak-anak dan lanjut usia

b. Kesehatan fisik (Proses penyakit/cedera)

Proses penyakit dapat mempengaruhi fungsi sistem tubuh

c. Gaya hidup

Perubahan gaya hidup dapat mempengaruhi kemampuan aktivitas seseorang karena gaya hidup berdampak pada perilaku atau kebiasaan sehari-hari

d. Emosi

Rasa aman dan gembira dapat mempengaruhi aktivitas tubuh seseorang. Keresahan dan kesusahan dapat menghilangkan semangat, yang kemudian sering dimanifestasikan dengan kurangnya aktivitas

e. Tingkat energi

Energi adalah sumber untuk melakukan aktivitas, agar seseorang dapat melakukan aktivitas dengan baik, dibutuhkan energi yang cukup.

f. Kebudayaan

Kemampuan melakukan aktivitas dapat juga dipengaruhi oleh kebudayaan, contohnya seperti ada budaya mengajarkan berjalan jauh dan itu dapat membuat seseorang berkemampuan aktivitas yang kuat.

g. Pekerjaan

Seseorang yang bekerja di kantor kurang melakukan aktivitas dibandingkan dengan petani ataupun buruh

h. Keadaan nutrisi

Kurangnya nutrisi dapat menyebabkan kelemahan otot, dan obesitas dapat menyebabkan pergerakan menjadi kurang bebas.

5. Aktivitas Bermain untuk Anak Thalasemia

Menurut Oktiawati, dkk (2017) aktivitas bermain atau bisa disebut terapi bermain yaitu cara yang dilakukan kepada anak untuk membangun proses antar pribadi anak dan juga untuk membantu mencegah atau mengatasi kesulitan psikososial dan juga tumbuh kembang anak. Seperti yang dijelaskan oleh Yuni (2015) bahwa penderita thalasemia mengalami gejala seperti mudah lelah, lemah dan terlihat pucat. Oleh sebab itu, terapi bermain atau aktivitas bermain yang tepat untuk pasien thalasemia lebih kearah motorik halus seperti menggambar menulis, menonton dan mewarnai. Dengan begitu anak thalasemia dapat terpenuhi kebutuhan aktivitasnya dan tidak mengganggu proses pertumbuhan dan perkembangan sang anak

Hal-hal yang harus diperhatikan dalam aktivitas anak menurut Adriana (2011) yaitu ;

1) Energi ekstra

Bermain memerlukan energi tambahan, apabila anak mulai lelah maka akan menghentikan permainan

2) Waktu

Anak harus mempunyai cukup waktu untuk bermain

3) Alat permainan

Untuk bermain diperlukan alat permainan yang sesuai dengan umur dan taraf perkembangannya

4) Ruangan untuk bermain

Ruangan tidak terlalu besar sehingga anak bisa bermain di tempat tidur

5) Pengetahuan cara bermain

Anak belajar bermain melalui mencoba sendiri, meniru temanya atau dibeberitahu caranya

6) Teman bermain

Anak harus yakin bahwa mempunyai teman bermain agar timbul kepercayaan diri

7) Reward

Membuat anak menjadi semangat dalam melakukan aktivitas bermain.

Faktor yang mempengaruhi aktivitas bermain pada anak, menurut Oktawati (2017) yaitu :

1) Tahap perkembangan

Tiap tahap mempunyai potensi/ keterbatasan

2) Status kesehatan

Pada anak sakit perkembangan psikomotor dan kognitif terganggu

3) Jenis kelamin

4) Lingkungan

5) Alat permainan

Timbul rasa senang saat anak dapat menggunakan alat permainan

c. Tahap perkembangan bermain pada anak, menurut Oktiawati (2017) sebagai berikut:

1) Tahap eksplorasi

Merupakan tahap menggali dengan melihat cara bermain

2) Tahap permainan

Setelah tahu cara bermain, anak mulai masuk tahap permainan

3) Tahap bermain sungguhan

Anak sudah ikut dalam permainan

4) Tahap melamun

Merupakan tahap terakhir anak membayangkan permainan berikutnya.

d. Keuntungan bermain pada anak thalasemia menurut Adriana (2011)

1) Mengoptimalkan pertumbuhan pada seluruh bagian tubuh seperti tulang, otot dan organ

2) Meningkatkan daya kreativitas anak

3) Sebagai pemenuhan kebutuhan aktivitas pada anak

Dari beberapa aktivitas bermain pada pasien thalasemia yang ada, penulis tertarik untuk memilih salah satu permainan yaitu mewarnai, dengan alasan pasien thalasemia tidak dapat beraktivitas secara bebas, sehingga permainan yang dipilih tidak boleh mengakibatkan sang anak merasa lelah, lemas ataupun pucat, oleh sebab itu mewarnai adalah salah satu solusi permainan yang dapat diberikan, selain permainannya tidak membuat lelah, mewarnai juga dapat melatih anak mengenal konsep dasar seperti mengenal bentuk, warna dan juga melatih motorik halus seperti yang dikatakan Adriana (2011). Mewarnai termasuk salah satu permainan untuk anak usia sekolah yaitu 6-12 tahun.

Menurut Adriana (2011) salah satu permainan yang dapat dilakukan pada anak penderita thalasemia yaitu menyusun puzzle dan cara bermainnya yaitu :

Persiapan:

1) Puzzle (jumlah disesuaikan jumlah anak).

2) Meja dan kursi.

Cara bermain:

1) Ajak 3-5 anak untuk bermain menyusun puzzle.

- 2) Anak-anak duduk mengelilingi meja atau duduk di kursi yang berisi meja membentuk lingkaran .
- 3) Pemandu memperkenalkan diri pada anak-anak.
- 4) Minta anak untuk memperkenalkan diri satu per satu.
- 5) Berikan puzzle (1 puzzle untuk 1 anak).
- 6) Jelaskan pada anak bahwa permainan ini dimulai bersama-sama, siapa yang paling cepat menyusun puzzle, maka dia sebagai pemenang.
- 7) Beri komando: minta anak untuk memisahkan puzzle bersama-sama dan menyusunnya kembali.
- 8) Catat nama anak yang paling cepat dan benar menyusun puzzle secara berurutan.
- 9) Beri pujian dan semangat untuk semua anak/ boleh memberi hadiah untuk keberhasilan anak.

Manfaat:

- 1) Melatih keterampilan motorik halus sekaligus koordinasi mata-tangan .
- 2) Meningkatkan kecepatan motorik anak.
- 3) Memahami suasana kompetisi

B. Tinjauan 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 tahun dan bersifat herediter

b. Keluhan Utama

Keluhan utama merupakan perasaan yang dirasakan pasien disaat perawat melakukan pengkajian saat itu juga. Anak thalassemia 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 prenatal terjadi penghambatan pembentukan rantai β pada anak thalassemia

d. Riwayat kesehatan dahulu

Riwayat kesehatan dahulu merupakan riwayat kesehatan pasien pada saat sebelum pasien dirawat sekarang. Dimana anak thalassemia 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 bias 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, atau pun 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.

6). 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 (>37.2°C/>36.6°C)

3) Tinggi Badan/Berat Badan

Pertumbuhan fisik dan berat badan anak thalassemia 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 kuning 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 dpat membantu penegakkan diagnosis, pemeriksaan penunjang dapat berupa tes laboratorium, tes radiologi maupun yang lainnya. Untuk thalasemia pemeriksaan penunjang dapat berupa :

1). Darah tepi

- a) Hb rendah, didapatkan sampai 2-3 g%
- b) Gambaran morfologi eritrosit menunjukkan mikrositik hipokromik, sel, target, anisositosis berat dengan makroovalositosis, mikrosferosit, polikromasi
- c) Retikulosit meningkat

2) Sumsum tulang

- a) Hiperplasi sistem eritropoesis dengan normoblas terbanyak dari jenis asidofil
- b) Granula Fe (dengan pengecatan prussian biru meningkat)

3) Pemeriksaan khusus

- a) Hb F meningkat 20-90% Hb total
- b) Elektroforesis Hb hemoglobinopati lain dan mengukur Hb F
- c) Pemeriksaan pedigree kedua orang tua pasien thalassemia mayor merupakan trait (carrier) dengan Hb A2 meningkat (3,5% dari Hb total)

4) 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 Standar Diagnosis Keperawatan Indonesia (2016), diagnosa yang dapat muncul pada pasien thalassemia yaitu :

a. Intoleransi Aktivitas berhubungan dengan kelemahan

1) Definisi

Intoleransi aktivitas adalah ketidakcukupan energi untuk melakukan aktivitas sehari-hari

2) Faktor risiko

- a) Ketidakseimbangan antara suplai dan kebutuhan oksigen
- b) Tirah baring
- c) Kelemahan

- d) Imobilitas
 - e) Gaya hidup monoton
 - 3) Gejala dan Tanda Mayor
 - a) Subjektif
 - (1) Mengeluh lelah
 - b) Objektif
 - (2) Frekuensi jantung meningkat >20% dari kondisi istirahat
 - 4) Gejala dan Tanda Minor
 - a) Subjek
 - (1) Dispnea saat/setelah aktivitas
 - (2) Merasa tidak nyaman setelah beraktivitas, lemas
 - b) Objektif
 - (1) Tekanan darah berubah >20% dari kondisi istirahat
 - (2) Gambaran EKG menunjukkan iskemia/aritmia saat/setelah aktivitas
 - (3) Sianosis
- b. Perfusi perifer tidak efektif berhubungan dengan penurunan konsentrasi hemoglobin
- 1) Definisi

Perfusi perifer tidak efektif adalah penurunan sirkulasi darah pada level kapiler yang dapat mengganggu metabolisme tubuh
 - 2) Faktor risiko
 - a) Hiperglikemia
 - b) Penurunan konsentrasi hemoglobin
 - c) Peningkatan tekanan darah
 - d) Kekurangan volume cairan
 - e) Kurang terpapar informasi tentang faktor pemberat
 - f) Kurang terpapar informasi tentang proses penyakit
 - g) Kurang aktivitas fisik

3) Gejala dan tanda mayor

a) Subjektif

Tidak tersedia

b) Objektif

- (1) Pengisian kapiler >3 detik
- (2) Nadi perifer menurun atau tidak teraba
- (3) Akral teraba dingin
- (4) Warna kulit pucat
- (5) Turgor kulit menurun

4) Gejala dan tanda minor

a) Subjektif

- (1) Parastesia
- (2) Nyeri ektermitas

b) Objektif

- (1) Edema
- (2) Penyembuhan luka lambat
- (3) Indeks ankle-brachial <0,90

c. Risiko infeksi berhubungan dengan ketidakadekuatan pertahanan tubuh skunder (penurunan hemoglobin)

1) Definisi

Risiko infeksi adalah berisiko mengalami peningkatan terserang organisme patogenik.

2) Faktor risiko

- a) Penyakit kronis
- b) Efek prosedur invasif
- c) Peningkatan paparan organism patogen lingkungan
- d) Malnutrisi
- e) Ketidakadekuatan pertahanan tubuh primer
 - (1) Gangguan peristaltic
 - (2) Kerusakan integritas kulit

- (3) Perubahan sekresi pH
- (4) Statis cairan tubuh
- f) Ketidakadekuatan pertahanan tubuh sekunder

- (1) Penurunan hemoglobin
- (2) Imunosupresi
- (3) Vaksinasi tidak adekuat
- (4) Supresi respon inflamasi

Adapun menurut NANDA (2015) diagnosa yang muncul pada anak Thalasemia adalah :

1. Pola nafas tidak efektif berhubungan dengan posisi tubuh yang menghambat ekspansi paru

1) Definisi

Inspirasi dan atau ekspirasi yang tidak memberikan ventilasi adekuat

2) Faktor risiko

- a) Depresi pusat pernapasan
- b) Hambatan upaya napas
- c) Deformitas dinding dada
- d) Deformitas tulang dada
- e) Gangguan neuromuscular
- f) Gangguan neurologis
- h) Penurunan energi
- i) Obesitas
- j) Posisi tubuh yang menghambat ekspansi paru
- k) Sindrom hipoventilasi
- l) Kerusakan inervasi diafragma
- m) Cedera pada medulla spinalis
- n) Efek agen farmakologis
- o) Kecemasan

3) Gejala dan tanda mayor

a) Subjektif

(1) Dispnea

b) Objektif

(1) Penggunaan otot bantu pernafasan

(2) Fase ekspirasi memanjang

(3) Pola nafas normal

4) Gejala dan tanda minor

a) Subjektif

(1) Ortopnea

b) Objektif

(1) Pernapasan *pursed-lip*

(2) Pernapasan cuping hidung

(3) Diameter thoraks anterior-posterior

(4) Ventilasi semenit menurun

(5) Kapasitas vital menurun

(6) Tekanan ekspirasi menurun

(7) Tekanan inspirasi menurun

(8) Ekskursi dada berubah

2. Gangguan tumbuh kembang berhubungan dengan efek ketidakmampuan fisik

1) Definisi

Kondisi individu mengalami gangguan kemampuan bertumbuh dan berkembang sesuai dengan kelompok usia

2) Faktor risiko

- a) Efek ketidakmampuan fisik
- b) Keterbatasan lingkungan
- c) Inkonsistensi respon
- d) Pengabaian
- e) Terpisah dari orang tua dan atau orang terdekat
- f) Defisiensi stimulus

3) Gejala dan tanda mayor

a) Subjektif

Tidak tersedia

b) Objektif

- (1) Tidak mampu melakukan keterampilan atau perilaku khas sesuai usia
- (2) Pertumbuhan fisik terganggu

4) Gejala dan tanda minor

a) Subjektif

Tidak tersedia

b) Objektif

- (1) Tidak mampu melakukan perawatan diri sesuai usia
- (2) Afek datar
- (3) Respon sosial lambat
- (4) Kontak mata terbatas
- (5) Nafsu makan menurun
- (6) Lesu
- (7) Mudah marah
- (8) Regresi
- (9) Pola tidur terganggu

3. Gangguan integritas kulit berhubungan dengan perubahan sirkulasi

1) Definisi

Kerusakan kulit (dermis dan atau epidermis) atau jaringan (membrane mukosa, kornea, fascia, otot, tendon tulang, karilago, kapsul sendi dan atau ligament)

2) Faktor risiko

- a) Perubahan sirkulasi
- b) Perubahan status nutrisi
- c) Kekurangan atau kelebihan volume cairan
- d) Penurunan mobilitas
- e) Bahan kimia iritarif
- f) Suhu lingkungan yang ekstrem
- g) Faktor mekanis
- h) Efek samping terapi radiasi
- i) Kelembaban
- j) Proses penuaan
- k) Neuropati perifer
- l) Perubahan pigmentasi
- m) Perubahan hormonal
- n) Kekurangan terpapar informasi tentang upaya mempertahankan/melindungi integritas jaringan

3) Gejala dan tanda mayor

- a) Subjektif
Tidak tersedia
- b) Objektif
 - (1) Kerusakan jaringan dan atau lapisan kulit

4) Gejala dan tanda minor

- a) Subjektif
Tidak tersedia
- b) Objektif
 - (1) Nyeri
 - (2) Perdarahan
 - (3) Kemerahan
 - (4) Hematoma

3. Rencana Keperawatan

Menurut Standar Intervensi Keperawatan Indonesia (2018) bahwa intervensi yang tepat dari 3 diagnosa diatas, adalah :

a. Intoleransi Aktivitas berhubungan dengan kelemahan

Tujuan: Setelah dilakukan asuhan keperawatan selama 3x24 jam diharapkan masalah intoleransi aktivitas pada klien teratasi

Kriteria hasil :

- 1) Frekuensi nadi meningkat
- 2) Keluhan lelah menurun
- 3) Kemudahan dalam melakukan aktivitas sehari-hari meningkat
- 4) Kecepatan berjalan meningkat
- 5) Jarak berjalan meningkat

Tabel 2.1 Rencana Tindakan Keperawatan Intoleransi Aktivitas

| Intervensi Utama | Intervensi Pendukung |
|--|---|
| <p>Terapi Aktivitas</p> <p>1. Definisi</p> <p>Menggunakan aktivitas fisik. Kognitif, sosial, dan spiritual tertentu untuk memulihkan keterlibatan, frekuensi atau durasi aktivitas individu atau kelompok</p> <p>2. Tindakan</p> <p>a. Observasi</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) Identifikasi defisit tingkat aktivitas 2) Identifikasi kemampuan berpartisipasi dalam aktivitas tertentu 3) Identifikasi makna aktivitas rutin dan waktu luang 4) Monitor respon fisik terhadap aktivitas <p>b. Terapeutik</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) Fasilitasi memilih aktivitas dan tetapkan tujuan aktivitas yang konsisten sesuai kemampuan fisik | <ol style="list-style-type: none"> 1. Dukungan ambulsi 2. Dukungan kepatuhan program 3. pengobatan. 4. Dukungan perawatan diri. 5. Dukungan tidur 6. Edukasi latihan fisik. 7. Edukasi teknik ambulasi. 8. Edukasi pengukuran nadi radialis 9. .Manajemen Program latihan 10. Pemantauan tanda vital 11. Pemberian obat 12. Pemberian obat inhalasi 13. Pemeberian obat intravena 14. Pemberian obat oral 15. Promosi berat badan 16. Promosi dukungan keluarga. 17. Promosi latihan fisik. 18. Terapi Aktivitas (Bermain) |

| | |
|--|--|
| <p>2) Fasilitasi pasien dan keluarga dalam menyesuaikan lingkungan untuk mengakomodasi aktivitas yang dipilih</p> <p>3) Fasilitasi aktivitas fisik rutin sesuai kebutuhan</p> <p>4) Fasilitasi aktivitas motorik kasar untuk pasien hiperaktif</p> <p>5) Libatkan keluarga dalam aktivitas</p> <p>c. Edukasi</p> <p>1) Ajarkan cara melakukan aktivitas yang dipilih</p> <p>2) Anjurkan melakukan aktivitas fisik, social, spiritual dan kognitif dalam menjaga fungsi dan kesehatan</p> | |
|--|--|

(Sumber : *Standar Intervensi Keperawatan Indonesia, 2018*)

b. Perfusi perifer tidak efektif berhubungan dengan penurunan konsentrasi hemoglobin

Tujuan : Setelah dilakukan asuhan keperawatan selama 3 x 24 jam diharapkan klien menunjukkan perfusi yang adekuat

Kriteria hasil :

- 1) Denyut nadi perifer meningkat
- 2) Warna kulit pucat menurun
- 3) Kelemahan otot menurun

Tabel 2.2 Rencana Tindakan Keperawatan Perfusi Perifer Tidak Efektif

| Intervensi Utama | Intervensi Pendukung |
|---|--|
| <p>Intervensi Utama : Perawatan Sirkulasi</p> <p>Observasi</p> <p>1. Periksa sirkulasi perifer (mis. nadi perifer, edema, pengisian kapiler, warna, suhu, ankle brachial index)</p> <p>2. Identifikasi factor resiko gangguan sirkulasi (mis. diabetes, perokok, orang tua, hipertensi, dan kadar kolesterol tinggi)</p> <p>3. Monitor panas, kemerahan, nyeri, atau bengkak pada ekstremitas</p> | <ol style="list-style-type: none"> 1. Dukungan kepatuhan Program pengobatan 2. Edukasi berat badan efektif 3. Edukasi latihan Fisik 4. Edukasi pengukuran nadi radialis. 5. Edukasi proses penyakit 6. Edukasi teknik ambulasi 7. Manajemen cairan 8. Manajemen specimen darah 9. Pemantauan cairan. 10. Pemantauan hasil laboratorium |

| | |
|---|---|
| <p>Terapeutik</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Hindari pemasangan infuse atau pengambilan darah di area keterbatasan perfusi. 2. Hindari pengukuran tekanan darah pada ekstremitas dengan keterbatasan perfusi. 3. Hindari penekanan dan pemasangan tourniquet pada area yang cedera 4. Lakukan pencegahan infeksi. 5. Lakukan perawatan kaki dan kuku. 6. Lakukan hidrasi. <p>Edukasi</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Anjurkan berhenti merokok. 2. Anjurkan berolahraga rutin 3. Anjurkan mengecek kamar mandi untuk menghindari kulit terbakar. 4. Anjurkan menggunakan obat penurun tekanan darah, antikoagulan, dan penurun kolesterol, jika perlu 5. Anjurkan minum obat pengontrol tekanan darah secara teratur. 6. Anjurkan menghindari penggunaan obat penyekat beta. 7. Anjurkan melakukan perawatan kulit yang tepat (mis. melembabkan kulit kering pada kaki) 8. Anjurkan program rehabilitasi vaskuler. 9. Anjurkan program diet untuk memperbaiki sirkulasi (mis. rendah lemak jenuh, minyak ikan omega 3) 10. Informasikan tanda dan gejala darurat yang harus dilaporkan (mis. rasa sakit yang tidak hilang saat istirahat, luka tidak sembuh, hilangnya rasa) | <ol style="list-style-type: none"> 12. Pemantauan hemodinamik invasive 13. Pemantauan tanda vital 14. Pemberian obat 15. Pemberian produk darah 16. pengambilan sampel darah 17. Pengaturan posisi 18. Promosi latihan fisik 19. Terapi oksigen |
|---|---|

(Sumber : *Standar Intervensi Keperawatan Indonesia, 2018*)

c. Resiko infeksi berhubungan dengan ketidakadekuatan pertahanan skunder (penurunan hemoglobin)

Tujuan : Setelah dilakukan asuhan keperawatan selama 3 x 24 jam diharapkan tidak terjadi infeksi pada klien

Kriteria hasil :

- 1) Kebersihan tangan meningkat
- 2) Kebersihan badan meningkat
- 3) Nafsu makan meningkat

Tabel 2.3 Rencana Tindakan Keperawatan Resiko Infeksi

| Intervensi Utama | Intervensi Pendukung |
|--|--|
| <p>Pencegahan Infeksi</p> <p>1. Definisi Mengidentifikasi dan menurunkan risiko terserang organisme patogenik.</p> <p>2. Tindakan</p> <p>a. Observasi Monitor tanda dan gejala infeksi local dan sistemik</p> <p>b. Terapeutik</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) Batasi jumlah pengunjung 2) Berikan perawatan kulit 3) Cuci tangan sebelum dan sesudah kontak dengan pasien dan lingkungan pasien 4) Pertahankan teknik aseptik pada pasien berisiko tinggi <p>c. Edukasi</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) Jelaskan tanda dan gejala infeksi 2) Ajarkan cuci tangan dengan benar | <ol style="list-style-type: none"> 1. Dukungan perawatan diri 2. Manajemen lingkungan 3. Manajemen imunisasi/vaksinasi 4. Manajemen nutrisi 5. Pemantauan nutrisi 6. Pemantauan tanda vital 7. Pemberian obat 8. Pemberian obat oral 9. Pemberian obat intravena 10. Pengaturan posisi |

(Sumber : *Standar Intervensi Keperawatan Indonesia, 2018*)

1. Pola nafas tidak efektif berhubungan dengan posisi tubuh yang menghambat ekspansi paru

Tujuan: Setelah dilakukan asuhan keperawatan selama 3x24 jam diharapkan masalah pola nafas tidak efektif pada klien teratasi

Kriteria hasil :

- 1) Frekuensi, kedalaman usaha napas membaik
- 2) Tidak ada suara napas tambahan
- 3) Tidak ada penggunaan otot bantu pernapasan

Tabel 2.4 Rencana Tindakan Keperawatan Pola Nafas Tidak Efektif

| Intervensi Utama | Intervensi Pendukung |
|---|--|
| <p>Manajemen jalan napas</p> <p>Observasi</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Monitor pola napas (frekuensi, kedalaman, usaha napas) 2. Monitor bunyi napas tambahan(mis.gurgling, mengi, wheezing, ronchi kering) 3. Monitor sputum (jumlah, warna, aroma) <p>Teraupetik :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Pertahankan kepatenan jalan napas dengan head till dan chin lift (jaw trust curiga trauma cervical) 2. Posisikan semifowler atau fowler 3. Berikan minum hangat 4. Lakukan fisioterapi dada jika perlu 5. Lakukan penghisapan lender kurang dari 15 detik 6. Lakukan hiperoksigenasi sebelum penghisapan endotrakeal 7. Keluarkan sumbatan benda pada dengan porsep McGill 8. Berikan terapi oksigen jika perlu <p>Edukasi :</p> <ol style="list-style-type: none"> 9. Anjurkan asupan cairan 2000ml/hari jika tidak kontraindikasi 10. Ajarkan teknik batuk efektif <p>Kolaborasi :</p> <ol style="list-style-type: none"> 11. Kolaborasi pemberian bronkodilator ekspetoran, mukolitik, jika perlu . <p>Pemantauan respirasi</p> <p>Observasi :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Monitor frekuensi, irama, kedalaman dan upaya napas 2. Monitor pola napas (seperti bradipnea, takipnea, hiperventilasi, kussmaul, cheyne-stokes, biot ataksif) 3. Monitor kemampuan batuk efektif 4. Monitor adanya sumbatan jalan napas 5. Monitor adanya produksi sputum 6. Palpasi kesimetrisan ekspansi paru 7. Auskultasi bunyi napas 8. Monitor saturasi oksigen 9. Minitor nilai AGD 10. Monitor X-Ray thoraks <p>Teraupeutik :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Atur interval pemantauan respirasi sesuai kondisi pasien 2. Dokumentasi hasil pemantauan | <ol style="list-style-type: none"> 1. Dukungan emosional 2. Dukungan kepatuhan program pengobatan 3. Dukungan ventilasi 4. Edukasi pengukuran respirasi 5. Konsultasi via telpon 6. Manajemen energy 7. Manajemen jalan napas 8. Manajemen medikasi 9. Manajemen ventilasi mekanik 10. Pemantauan neurologis 11. Pemberiak analgesic 12. Pemberian obat inhalasi 13. Pemberian obat interpleura 14. Pemberian obat intradermal 15. Pemberian obat intravena 16. Pemberian obat oral 17. Pencegahan aspirasi 18. Pengaturan posisi 19. Perawatan selang dada 20. Perawatan trakheostomi 21. Reduksi ansietas 22. Stabilitas jalan napas 23 Terapi relaksasi otot progresif |

| | |
|---|--|
| <p>Edukasi :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Jelaskan tujuan dan prosedur pemantauan 2. Informasikan hasil pemantauan jika perlu | |
|---|--|

(Sumber : *Standar Intervensi Keperawatan Indonesia, 2018*)

2. Gangguan tumbuh kembang berhubungan dengan efek ketidakmampuan fisik

Tujuan: Setelah dilakukan asuhan keperawatan selama 3x24 jam diharapkan masalah gangguan tumbuh kembang pada klien teratasi

Kriteria hasil :

- 1) Keterampilan atau perilaku sesuai usia klien meningkat
- 2) Kemampuan melakukan perawatan diri meningkat
- 3) Respon sosial meningkat

Tabel 2.5 Rencana Tindakan Keperawatan Gangguan Tumbuh Kembang

| Intervensi utama | Intervensi pendukung |
|--|--|
| <p><i>Intervensi Utama : Promosi perkembangan anak</i></p> <p><i>Observasi</i></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Identifikasi kebutuhan khusus anak dan kemampuan adaptasi anak <p><i>Terapeutik</i></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Fasilitasi hubungan anak dengan teman sebaya 2. Dukung anak berinteraksi dengan anak lain 3. Dukung anak mengekspresikan perasaannya secara positif 4. Berikan mainan yang sesuai dengan usia anak 5. Bernyanyi bersama anak-anak lagu yang disukai anak 6. Sediakan kesempatan dan alat-alat untuk menggambar, melukis, dan mewarnai 7. Sediakan mainan berupa <i>puzzle</i> dan <i>maze</i> <p><i>Edukasi</i></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Jelaskan nama-nama benda obyek yang ada di lingkungan sekitar 2. Ajarkan sikap kooperatif, bukan kompetisi pada anak 3. Ajarkan anak cara meminta bantuan dari anak lain, jika perlu 4. Ajarkan teknik asertif pada anak dan remaja 5. Demonstrasikan kegiatan yang meningkatkan perkembangan pada pengasuh <p><i>Kolaborasi</i></p> <p>Rujuk untuk konseling, jika perlu</p> | <ol style="list-style-type: none"> 1. Dukungan pemulihan penyalahgunaan zat 2. Edukasi keselamatan lingkungan 3. Edukasi latihan berkemih 4. Edukasi nutrisi anak 5. Edukasi Orangtua: Fase Anak 6. Edukasi Stimulasi Anak 7. Konseling 8. Kontrak perilaku positif 9. Latihan pengendalian impuls 10. Manajemen enuresis 11. Manajemen nutrisi 12. Manajemen perilaku 13. Manajemen perilaku seksual 14. Manajemen teknologi sistem reproduksi 15. Pendamping orang tua dengan anak berkebutuhan khusus 16. Perawatan inkontinensia fekal 17. Promosi dukungan social 18. Promosi koping 19. Promosi latihan fisik 20. Promosi perlekatan 21. Skrining kesehatan 22. Terapi keluarga 23. Terapi remedial |

(Sumber : *Standar Intervensi Keperawatan Indonesia, 2018*)

3. Gangguan integritas kulit berhubungan dengan perubahan sirkulasi

Tujuan: Setelah dilakukan asuhan keperawatan selama 3x24 jam diharapkan masalah gangguan integritas kulit pada klien teratasi

Kriteria hasil :

1. Kerusakan jaringan menurun
2. Kerusakan lapisan kulit menurun
3. Tekstur membaik

Tabel 2.6 Rencana Tindakan Keperawatan Gangguan Integritas Kulit

| Intervensi Utama | Intervensi Pendukung |
|--|--|
| <p>Perawatan Integritas Kulit</p> <p>Observasi Identifikasi penyebab gangguan integritas kulit (misal perubahan sirkulasi, perubahan status nutrisi, penurunan kelembaban, suhu lingkungan ekstrem, penurunan mobilitas)</p> <p>Terapeutik</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Ubah posisi tiap 2 jam jika tirah baring 2. Lakukan pemijatan pada area penonjolan tulang, jika perlu 3. Gunakan produk berbahan petroleum atau minyak pada kulit kering 4. Gunakan produk berbahan ringan atau alami dan hipoalergik pada kulit sensitive 5. Hindari produk berbahan dasar alkohol pada kulit kering <p>Edukasi</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Anjurkan minum air yang cukup 2. Anjurkan meningkatkan asupan nutrisi | <ol style="list-style-type: none"> 1. Dukungan perawatan diri 2. Edukasi perawatan diri 3. Edukasi perawatan kulit 4. Edukasi perilaku upaya kesehatan 5. Edukasi pola perilaku kebersihan 6. Edukasi program pengobatan 7. Konsultasi 8. Latihan rentang gerak 9. Manajemen nyeri 10. Pelaporan status kesehatan 11. Pemberian obat 12. Pemberian obat intradermal 13. Pemberian obat intramuscular 14. Pemberian obat intravena 15. Pemberian obat kulit 16. Pemberian obat subkutan 17. Pemberian obat topikal 18. Perawatan imobilitasi 19. Perawatan kuku 20. Teknik latihan penguatan otot dan sendi |

(Sumber : *Standar Intervensi Keperawatan Indonesia, 2018*)

4. Implementasi

Implementasi merupakan tindakan yang sudah direncanakan dalam rencana keperawatan. Tindakan keperawatan mencakup tindakan mandiri (independen) dan tindakan kolaborasi (Tarwoto & Wartonah,2015).

5. Evaluasi

Evaluasi merupakan tahap akhir dalam proses keperawatan untuk dapat menentukan keberhasilan dalam asuhan keperawatan. Evaluasi pada dasarnya adalah membandingkan status kesehatan pasien dengan tujuan atau kriteria hasil yang telah ditetapkan (Tarwoto & Wartonah,2015).

C. Tinjauan Konsep Penyakit

1. Definisi Thalasemia

Thalasemia adalah kelainan darah yang diturunkan, yang mana tubuh kita memproduksi cukup hemoglobin, sehingga mengakibatkan jumlah hemoglobin di dalam tubuh sedikit. Hemoglobin adalah protein pembentuk sel darah merah yang berguna untuk mengikat oksigen dan membawanya ke seluruh tubuh. Saat tubuh kekurangan hemoglobin, sel darah merah tidak bisa berfungsi dengan baik dan hanya dapat hidup untuk waktu yang pendek. Karena sedikitnya sel darah merah sehat yang beredar ke seluruh tubuh, maka oksigen yang diantarkan keseluruhan tubuh tidak cukup dan mengakibatkan seseorang terkena anemia dengan gejala mudah merasa lelah, lemah dan bahkan sesak napas (Yuni,2015).

Thalassemia merupakan penyakit anemia hemolitik hereditas yang diturunkan secara resesif. Ditandai oleh defisiensi produksi globin pada hemoglobin, dimana terjadi kerusakan sel darah merah di dalam pembuluh darah sehingga umur eritrosit menjadi pendek (kurang dari 100 hari). Kerusakan tersebut karena hemoglobin yang tidak normal (hemoglobinopatia). (Sutini,2018) Thalasemia adalah suatu penyakit kongenital hereditas yang diturunkan secara autosom berdasarkan kelainan hemoglobin, yaitu satu atau lebih rantai polipeptida hemoglobin kurang atau tidak terbentuk dengan akibat terjadi anemia hemolitik(Broyles, dalam Nursalam,2013)

2. Etiologi Thalasemia

Penyebab anemia pada thalasemia bersifat primer dan sekunder, penyebab primer adalah berkurangnya sintesis Hb A dan eritropoesis yang tidak efektif disertai penghancuran sel-sel eritrosit intrameduler. Penyebab sekunder adalah karena defisiensi asam folat, bertambahnya volume plasma intravaskuler yang mengakibatkan hemodilusi, dan destruksi eritrosit oleh sistem retikuloendothelial dalam limfa dan hati (NANDA, 2015)

Penyakit thalassemia adalah penyakit keturunan yang tidak dapat ditularkan. Banyak diturunkan oleh pasangan suami istri yang mengidap thalassemia dalam sel-selnya (Kartika,2015)

3. Klasifikasi Thalasemia

Menurut Permono (2012), klasifikasi dari thalasemia yaitu :

- a. Thalasemia mayor, sangat tergantung pada transfusi
- b. Thalasemia minor/karier, tanpa gejala

Thalasemia intermedia

Menurut Yuni (2015), klasifikasi dari thalasemia, sebagai berikut :

- a. Thalasemia α (alpha)

Terdapat 4 gen yang terlibat dalam pembentukan rantai hemoglobin α (alpha).

- b. Thalasemia β (beta)

Terdapat 2 gen yang terlibat dalam pembentukan rantai hemoglobin beta

4. Manifestasi Klinis Thalasemia

- a. Menurut NANDA (2015), manifestasi klinis thalassemia dibagi 3 yaitu :

1) Thalasemia Minor

Tampilan klinis normal, splenomegali dan hepatomegali ditemukan pada sedikit penderita, hyperplasia eritroid stippled ringan sampai sedang pada sumsum tulang, bentuk homozigot, anemia ringan, MCV rendah. Pada anak yang sudah besar sering dijumpai adanya :

- a) Gizi buruk
- b) Perut buncit karena pembesaran limpa dan hati yang mudah di raba
- c) Aktivitas tidak aktif karena pembesaran limpa dan hati (hepatomegali)

2) Thalasemia mayor

Gejala klinik telah terlihat sejak anak baru berumur kurang dari 1 tahun, yaitu :

- a) Anemia simtomatik pada usia 6-12 bulan, seiring dengan turunya 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 3 atau 4 g%
- c) Lemah, pucat
- d) Pertumbuhan fisik dan perkembangannya terhambat, kurus, penebalan tulang tengkorak, splenomegali, ulkus pada kaki, dan gambaran patognomonik
- e) Berat badan kurang
- f) Tidak dapat hidup tanpa transfusi

3) Thalasemia Intermedia

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

Gejala khas dari pasien thalasemia adalah :

- 1) Bentuk muka mongoloid yaitu hidung pesek, tanpa pangkal hidung, jarak antara kedua mata lebar dan tulang dahi juga lebar.
- 2) Keadaan kuning pucat pada kulit, jika sering ditransfusi kulitnya menjadi kelabu Karena penimbunan besi.

5. Patofisiologis dan Pathway Thalasemia

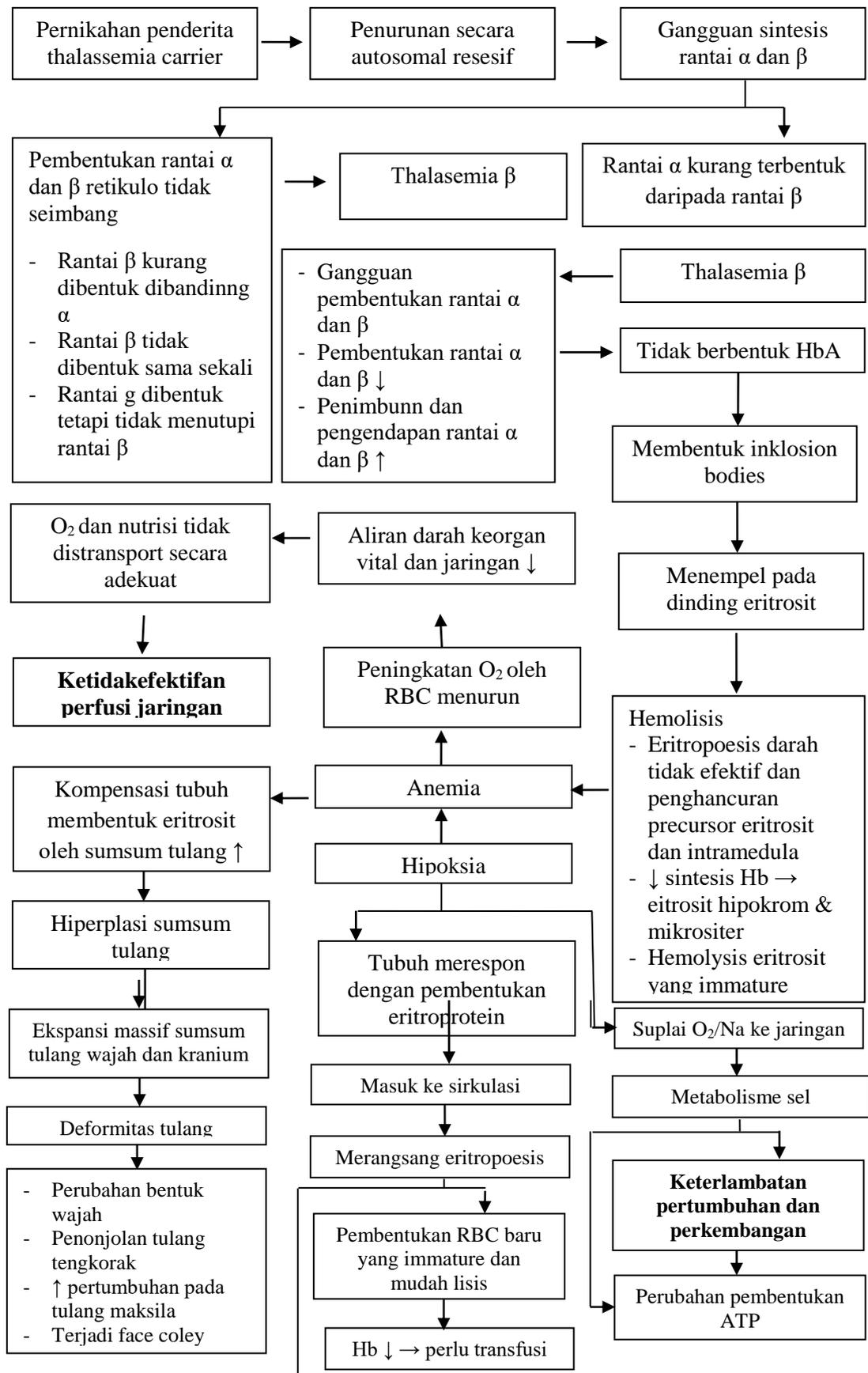
Berdasarkan patofisiologis yang bersumber dari NANDA (2015) bahwa thalasemia terjadi karena penurunan autosomal resesif dari orang tua, sehingga terjadi gangguan sintesis rantai globin α dan β , setelah itu terjadi pembentukan rantai α dan β diretikulo tidak seimbang. Sehingga membentuk thalassemia α dan β dari situ tidak terbentuk HbA akan tetapi membentuk inklusion bodies alu menempel pada dinding eritrosit dan terjadi hemolisis. Dari hemolisis maka akan terjadi anemia dan mengakibatkan berbagai masalah yaitu :

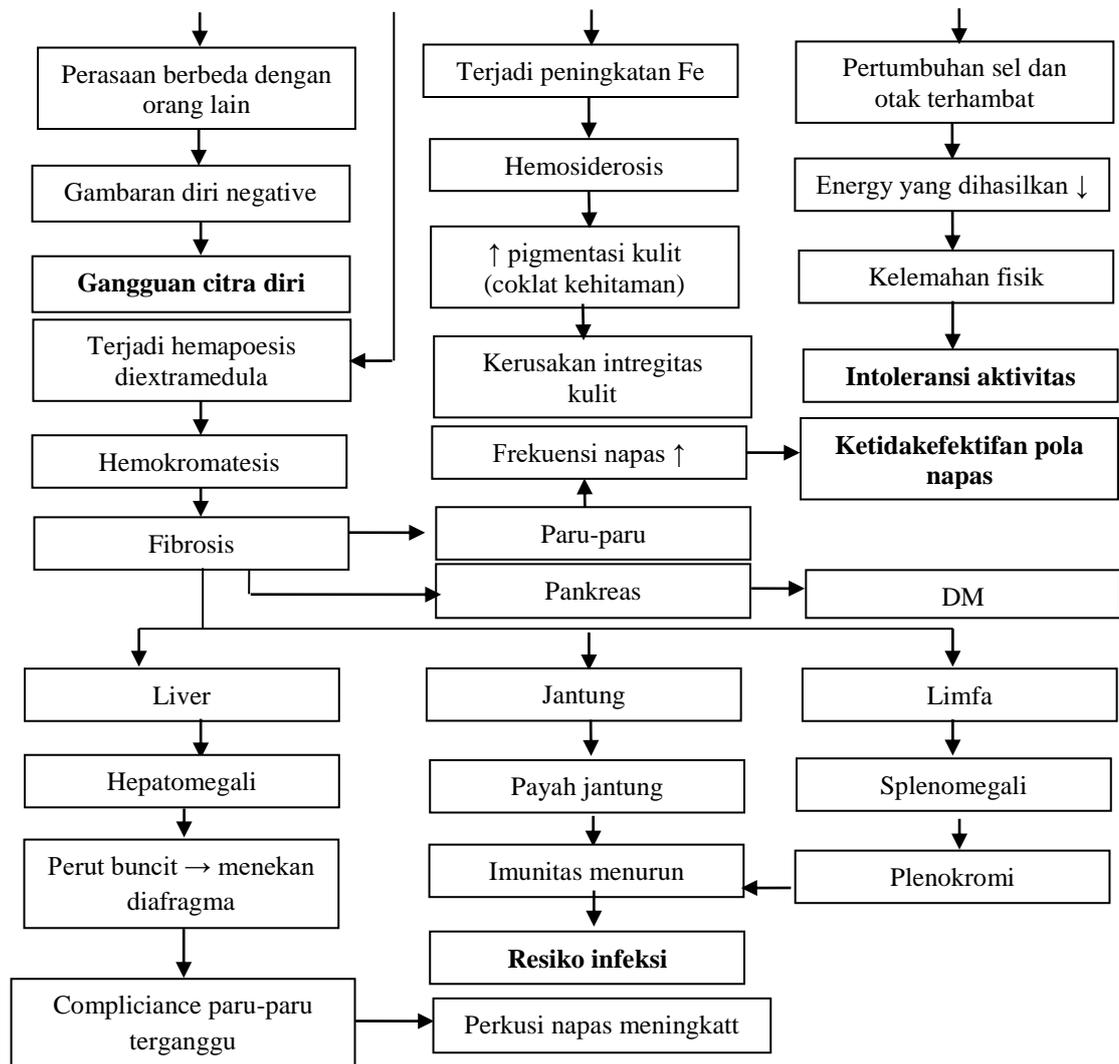
- a. Peningkatan oksigen oleh RBC yang menurun sehingga terjadi penurunan aliran darah ke organ dan jaringan sehingga membuat oksigen dan nutrisi tidak adekuat maka munculah masalah keperawatan yaitu ketidakefektifan perfusi jaringan.
- b. Menimbulkan Hipoksia sehingga tubuh merespon dengan pembentukan eritropoetin yang masuk ke sirkulasi merangsang eritropoesis dan terjadi pembentukan RBC baru yang immature dan mudah lisis, sehingga terjadi hemapoesis di extra medulla dan terjadi fibrosa. Dari fibrosa akan terjadi gangguan pada organ, antara lain :
 - 1) Jantung, maka akan terjadi payah jantung sehingga imunitas menurun dan terjadi resiko infeksi

2) Limfa, maka akan terjadi splenomegali dan plenkromi dan menyebabkan imunitas turun dan terjadi resiko infeksi

c. Selain yang kedua, hipoksia yang terjadi akan menimbulkan suplai oksigen ke jaringan menurun dan akan menyebabkan metabolisme sel. Dari situ maka akan terjadi pertumbuhan sel dan otak yang terhambat sehingga menyebabkan perubahan pembentukan ATP yang akan mengakibatkan penurunan energy dan terjadi kelemahan fisik, sehingga terjadi lah masalah keperawatan intoleransi aktivitas

2.1 Pathway





Gambar 2.1 Mekanisme terjadinya Intoleransi Aktivitas pada Thalasemia

Sumber : NANDA, 2015

6. Penatalaksanaan Thalasemia

Menurut NANDA (2015) Penatalaksanaan pasien thalasemia adalah:

- a. Regimen hipertransfusi ini mempunyai keuntungan optimis yang nyata memungkinkan aktivitas normal dengan nyaman, mencegah ekspansi sumsum tulang dan masalah kosmetik progresif yang terkait dengan perubahan tulang-tulang muka, dan meminimalkan dilatasi jantung dan osteoporosis. Terapi diberikan secara teratur untuk mempertahankan kadar Hb diatas 10 g/dl.

- b. Transfusi dengan dosis 15-20 ml/kg sel darah merah (PRC) biasanya diperlukan setiap 4-5 minggu. Uji silang dikerjakan untuk mencegah alloimunisasi dan mencegah reaksi transfusi. Lebih baik digunakan PRC yang relative segar (<1 minggu dalam antikoagulan CFD) walaupun dengan kehati-hatian yang tinggi, reaksi demam akibat transfusi lazim ada. Hal ini dapat diminimalkan dengan menggunakan eritrosit yang direkonstitusi dari darah beku atau penggunaan filter leukosit, dan dengan pemberian antipiretik sebelum transfusi.
- c. Obat pengkelasi besi deferoksamin, yang diberikan secara subkutan dalam jangka 8-12 jam dengan menggunakan pompa portable kecil (selama tidur), 5 atau 6 malam/minggu penderita yang menerima regimen ini dapat mempertahankan kadar feritin serum kurang dari 1000 mg/mL yang benar-benar dibawah nilai toksik.
- d. Imunisasi pada penderita ini dengan vaksin hepatitis B, vaksin H influenza tipe B, dan vaksin polisakarida pneumokokus diharapkan, dan terapi profilaksis penisilin juga dianjurkan
- e. Cangkok sumsum tulang (CST) adalah kuratif pada penderita thalasemia dan telah terbukti keberhasilannya secara meningkat, banyak. Namun, prosedur ini membawa cukup resiko sehingga meskipun pada penderita yang telah menerima transfusi sangat hanya untuk penderita mempunyai saudara kandung yang sehat.

7. Pemeriksaan Penunjang Thalasemia

Pemeriksaan penunjang menurut NANDA (2015) adalah sebagai berikut:

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

4) Pemeriksaan lain

1) Foto rontgen kepala

Gambaran hair on end, korteks menipis, diploe melebar dengan trabekula tegak lurus dengan korteks.

2) Foto tulang pipi dan ujung tulang panjang

Perluasan sumsum tulang, sehingga trabekula tampak jelas

8. Komplikasi Thalasemia

Menurut Wijayaningsih (2013) infeksi sering terjadi dan dapat berlangsung fatal pada masa anak-anak. Pada orang dewasa menurunnya faal paru dan ginjal dapat berlangsung progresif kolelikiasis sering dijumpai, komplikasi lain:

- a. Infark tulang
- b. Nekrosis
- c. Aseptic kapur femoralis
- d. Osteomilitis (terutama salmonella)
- e. Hematuria sering berulang-ulang