

BAB II

TINJAUAN PUSTAKA

A. Konsep Penyakit

1. Pengertian Thalasemia

Thalasemia secara umum merupakan 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. penderita thalassemia, terutama penderita thalassemia mayor, tidak menunjukkan gejala-gejalanya pada masa awal kelahiran mereka. mereka akan tampak normal seperti bayi-bayi lainnya yang terlahir sehat. akan tetapi, gejala-gejala thalassemia akan mulai terlihat pada saat si anak memasuki usia 3-18 bulan. gejala awal ini ditandai dengan anemia berat (Sukri, 2016:2).

Thalasemia adalah kelompok gangguan darah yang mempengaruhi cara tubuh membuat hemoglobin. Hemoglobin adalah protein yang ditemukan dalam sel-sel darah merah yang membawa oksigen ke seluruh tubuh. ini terdiri dari alpha globin dan beta globin. tubuh mengandung lebih banyak sel darah merah daripada jenis lain dari sel, dan masing-masing memiliki masa hidup sekitar 4 bulan. setiap hari, tubuh memproduksi sel-sel darah merah baru untuk menggantikan mereka yang mati atau hilang dari tubuh. penderita talasemia memiliki sel-sel darah merah hancur lebih cepat, hal tersebut mengarah ke anemia, suatu kondisi yang dapat menyebabkan kelelahan dan komplikasi lainnya (Mendri & Prayogi, 2017:222).

2. Etiologi

Thalasemia terjadi akibat ketidakmampuan sumsum tulang membentuk protein yang dibutuhkan untuk memproduksi hemoglobin (Hb) sebagaimana mestinya. Hemoglobin merupakan protein kaya zat besi yang

berada di dalam sel darah merah (*eritrosit*) dan berfungsi sangat penting untuk mengangkut oksigen dari paru-paru ke seluruh bagian tubuh yang membutuhkannya. oksigen dibutuhkan sebagai energy untuk proses metabolisme tubuh. apabila hemoglobin berkurang atau tidak ada, maka pasokan energy yang dibutuhkan untuk menjalankan fungsi tubuh tidak dapat terpenuhi, sehingga fungsi tubuhpun terganggu dan akibatnya individu bersangkutan mengalami gangguan pertumbuhan, pucat, dan lemas. thalasemia tidak termasuk kelompok penyakit menular, tetapi masuk kelompok penyakit keturunan yang merupakan akibat dari ketidakseimbangan pembuatan salah satu dari keempat rantai asam amino yang membentuk hemoglobin. dengan kata lain, penyakit ini merupakan penyakit kelainan pembentukan sel darah merah akibat tidak adanya sintesis Hb dan disebabkan oleh gen resesif autosomal karena adanya mutasi DNA pada gen globin, sehingga darah berubah bentuk dan pecah (Sukri, 2016:3-4).

3. Klasifikasi

a. Thalasemia Alfa

Biasanya setiap orang memiliki empat gen untuk alpha globin. Thalasemia alfa terjadi ketika satu atau lebih gen yang mengontrol pembuatan alpha globin tidak atau rusak. Hal ini dapat menyebabkan anemia mulai dari yang ringan sampai berat. dan paling sering ditemukan pada orang-orang Afrika, Timur Tengah, Tiongkok, Asia Tenggara, dan kadang-kadang keturunan mediterania.

b. Thalasemia Beta

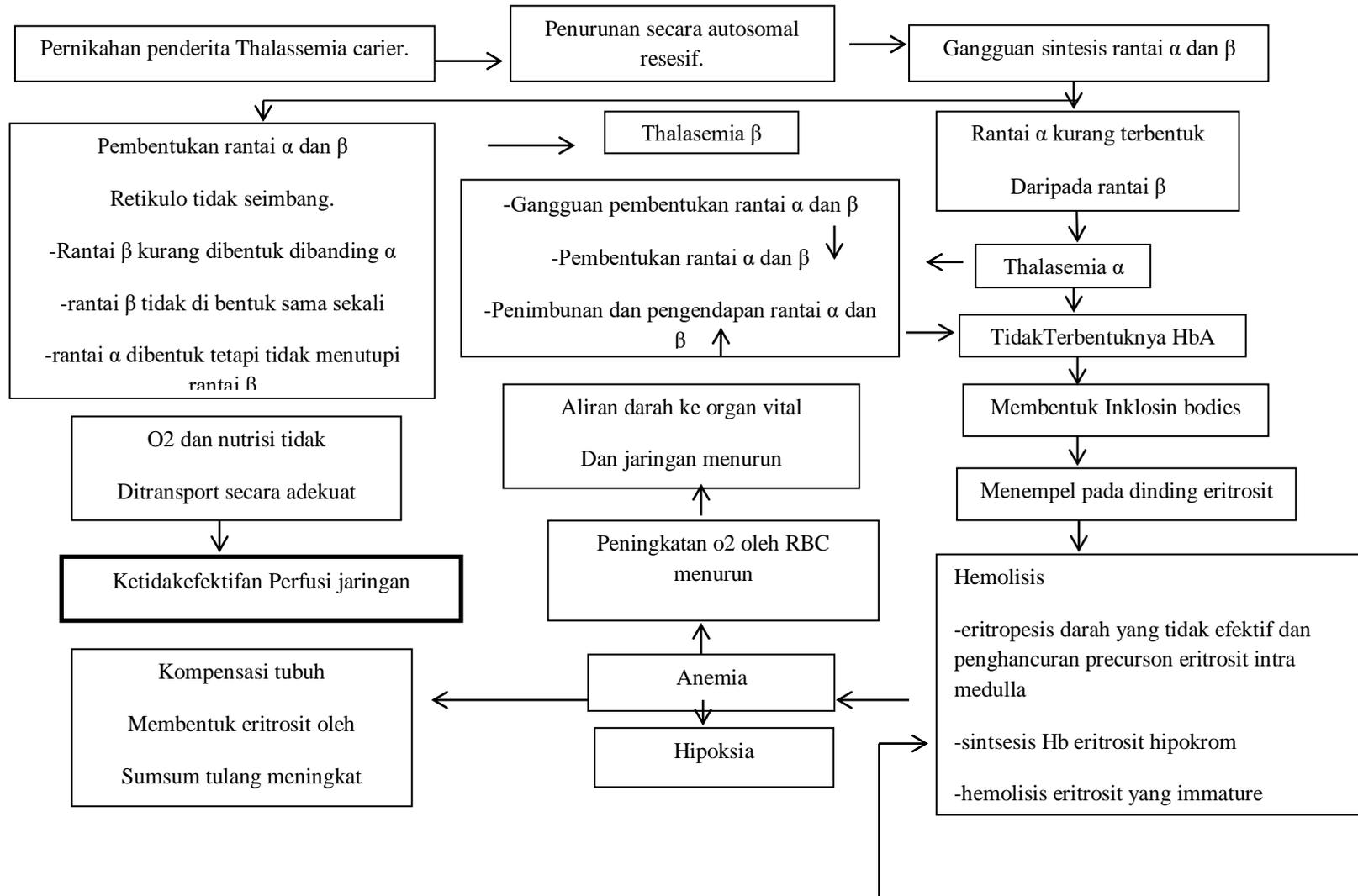
Talasemia beta terjadi ketika gen yang mengontrol produksi beta globin rusak. Talasemia beta dapat menyebabkan anemia mulai dari yang ringan sampai parah dan lebih sering terjadi pada orang dari Afrika, dan keturunan Asia Tenggara. seorang anak hanya bisa mendapatkan alpha thalassemia dengan mewarisi penyakit ini dari orang tuanya. gen adalah “blok bangunan” yang memainkan peran

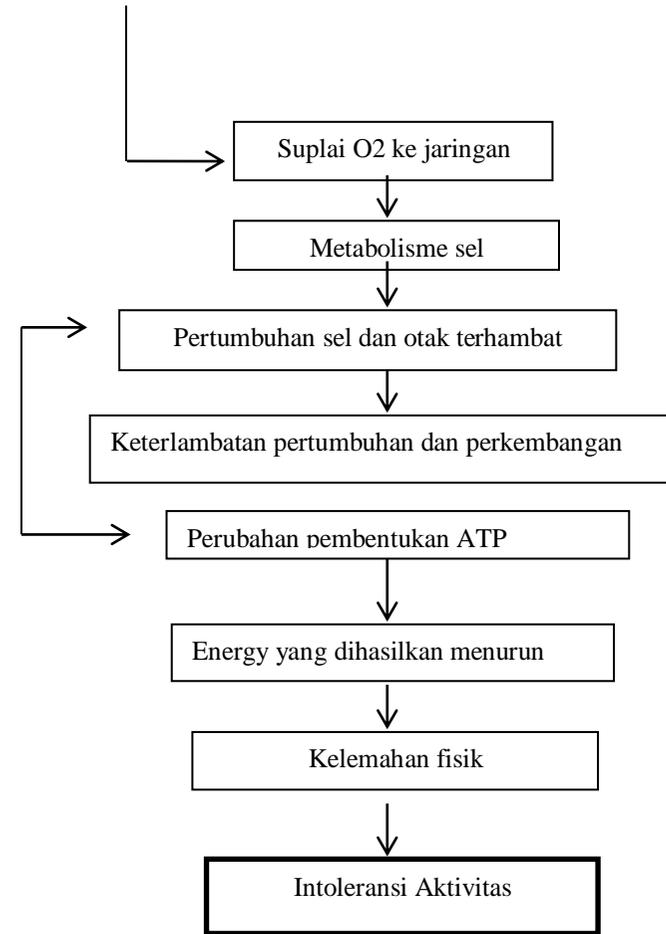
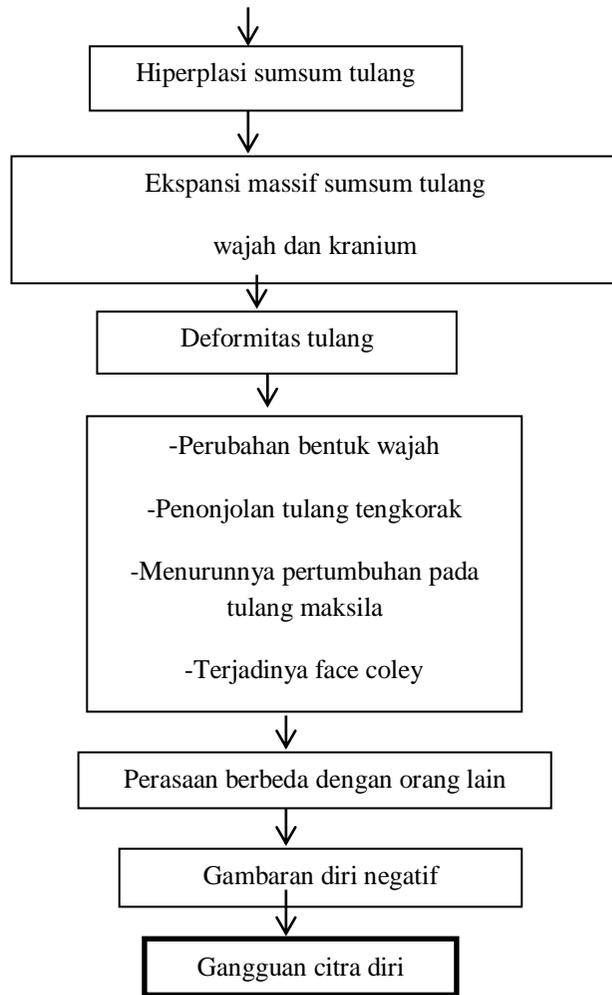
penting dalam menentukan sifat-sifat fisik dan banyak hal lain tentang tubuh manusia (Mendri & Prayogi, 2017:223 & 229).

4. Patofisiologi

Berdasarkan clinical pathway, yang bersumber dari NANDA (2015) dijelaskan bahwa thalasemia terjadi karena adanya penurunan *autosomal resesif* dari orang tua, sehingga terjadi gangguan sintesis rantai globin α dan β , setelah terjadi pembentukan rantai α dan β di retikulo tidak seimbang. Hal tersebut dapat membentuk thalassemia α dan β dimana tidak terbentuk hemoglobin A akan tetapi membentuk *inklosion bodies* lalu menempel pada dinding *eritrosit* dan terjadi *hemolisis*. dari *hemolisis* maka akan terjadi anemia dan mengakibatkan berbagai masalah. pada pertumbuhan belajar anak dengan thalasemia adanya gangguan keterlambatan perkembangan. apabila anak dengan thalasemia mengalami anemia, akan terjadinya hipoksia yaitu kondisi kurangnya suplai oksigen ke jaringan. penurunan suplai oksigen tersebut maka pertumbuhan dan perkembangan sel dan otak akan terhambat, hal tersebut dapat mempengaruhi keterlambatan pertumbuhan dan perkembangan yang mengakibatkan masalah gangguan pertumbuhan belajar pada anak thalasemia.

Gambar 2.1
Pathway thalassemia





Sumber
(Nurarif dan Hardhi, 2016)

5. Manifestasi klinis

Tanda- tanda dan gejala thalassemia bervariasi tergantung pada jenis dan seberapa parah thalassemia yang dimiliki, beberapa gejala yang lebih umum dari thalassemia meliputi: Kelelahan, kelemahan, atau Sesak napas, Pucat atau memiliki warna kuning pada kulit *jaundice*, Mudah marah, Deformitas tulang wajah, Pertumbuhan yang lambat, Perut bengkak serta, Urine yang berwarna gelap (Mendri & Prayogi, 2017:227).

6. Pemeriksaan Diagnostik

Pemeriksaan Diagnostik untuk penyakit thalassemia Menurut Susilaningrum, (2013) adalah sebagai berikut:

- a. Biasanya dilakukan pemeriksaan hapusan darah tepi dan didapatkan gambaran: *Anisitosis* (sel darah tidak terbentuk secara sempurna), *Hipokrom* yaitu sel berkurang, *Pikilositosis* yaitu adanya bentuk sel darah yang tidak normal, Pada sel target terdapat fragmentasi dan banyak sel normoblast, kadar Fe dalam serum tinggi.
- b. Kadar hemoglobin rendah, yaitu kurang dari 6 mg/dl. Hal ini terjadi karena sel darah merah yang berumur pendek (kurang dari 120 hari) sebagai akibat penghancuran sel darah merah didalam pembuluh darah.

7. Penatalaksanaan Keperawatan

Menurut (Pratiwi, 2019) Penatalaksanaan pasien thalassemia adalah:

- a. Terapi diberikan secara teratur untuk mempertahankan kadar Hb di atas 10 g/dl. Regimen hipertransfusi ini mempunyai keuntungan klinis yang nyata memungkinkan aktivitas normal dengan nyaman.
- b. Transfusi dengan dosis 15-20 ml/kg sel darah merah (PRC) biasanya diperlukan setiap 4-5 minggu.
- c. Imunisasi pada penderita thalassemia ini dengan vaksin hepatitis B, vaksin H influenza tipe B dan vaksin polisakarida pneumokokus diharapkan serta terapi profilaksis penisilin juga di anjurkan (Pratiwi, 2019).

8. Komplikasi

Komplikasi dari talasemia menurut (Mendri & Prayogi, 2017:226) meliputi:

a. Kelebihan zat besi

Anak-anak yang mengalami alpha thalassemia dapat memiliki terlalu banyak zat besi dalam tubuh mereka, baik dari penyakit itu sendiri atau dari transfusi darah berulang. kelebihan zat besi dapat menyebabkan kerusakan pada jantung, hati dan system endokrin.

b. Cacat tulang dan patah tulang

Alfa talasemia dapat menyebabkan sumsum tulang mengembang. membuat tulang rusak, lebih tipis dan lebih rapuh. Hal ini membuat tulang lebih mungkin untuk patah dan dapat menyebabkan struktur tulang yang abnormal, terutama di tulang wajah dan tengkorak.

c. Pembesaran Limpa

Limpa membantu melawan infeksi dan menyaring bahan yang tidak diinginkan, seperti sel-sel darah mati atau rusak dari tubuh. Thalassemia alfa dapat menyebabkan sel-sel darah merah mati pada tingkat yang lebih cepat, membuat limpa bekerja keras, yang membuatnya tumbuh lebih besar. sebuah limpa yang membesar dapat membuat anemia lebih buruk dan mungkin perlu dioperasi jika terlalu besar.

d. Infeksi

Anak-anak dengan thalassemia alfa memiliki peningkatan risiko infeksi, terutama Ketika limpa telah dioperasi.

e. Tingkat pertumbuhan lambat

Anemia yang dihasilkan dari thalassemia alfa dapat menyebabkan anak tumbuh Lebih lambat dan juga dapat menyebabkan pubertas tertunda (Mendri & Prayogi, 2017: 226).

B. Konsep Kebutuhan Dasar Manusia

Menurut Abraham Maslow, manusia mempunyai kebutuhan tertentu yang harus dipenuhi secara memuaskan melalui proses homeostasis, baik

fisiologis maupun psikologis. adapun kebutuhan merupakan suatu hal yang sangat penting, bermanfaat, atau diperlukan untuk menjaga homeostatis dan kehidupan itu sendiri. banyak ahli filsafat, psikologis menguraikan kebutuhan manusia dan membahasnya dari berbagai segi. orang pertama yang akan menguraikan kebutuhan manusia adalah Aristoteles. Sekitar tahun 1950, Abraham Maslow seorang psikolog dari amerika mengembangkan teori tentang kebutuhan dasar manusia yang lebih dikenal dengan istilah hierarki kebutuhan dasar manusia maslow (Wolf, Luverne, 1984 dalam Mubarak, 2008). Hierarki tersebut meliputi lima kategori kebutuhan dasar, yakni:

1. Kebutuhan Fisiologis (*physiologic needs*). kebutuhan fisiologis memiliki prioritas tertinggi dalam hierrarki maslow, kebutuhan fisiologis merupakan hal yang mutllak dipenuhi manusia untuk bertahan hidup. manusia memiliki delapan macam kebutuhan, yaitu: kebutuhan oksigen dan pertukaran gas, kebutuhan cairan dan elektrolit, kebutuhan makanan, kebutuhan eliminasi urine, kebutuhan istirahat dan tidur, kebutuhan aktivitas, kebutuhan kesehatan temperature tubuh, kebutuhan seksual.
2. Kebutuhan keselamatan dan rasa aman nyaman (*safety and security needs*). Kebutuhan keselamatan dan rasa aman yang dimaksud adalah aman dari berbagai aspek, baik fisiologis, maupun psikologis.
3. Kebutuhan rasa cinta kasih, memiliki dan dimiliki (love and belonging needs).
4. Kebutuhan harga diri (*self-esteem needs*).
Perasaan tidak tergantung pada orang lain (mandiri)
5. Kebutuhan aktualisasi diri (*Need for self actualization*).
Meliputi mengenal dan memahami diri serta potensi diri dengan baik, belajar memenuhi kebutuhan diri sendiri.

Kebutuhan dasar yang terganggu pada anak thalassemia adalah kebutuhan Fisiologis dan kebutuhan Rasa aman nyaman.

- a. Kebutuhan fisiologis yang pertama terganggu yaitu kebutuhan cairan dimana bagi seorang pengidap thalassemia, transfusi merupakan aktivitas atau kebutuhan rutin yang harus dijalani seumur hidupnya, seperti halnya makan dan minum, mereka harus menjalani transfusi selama hidupnya. lalu kebutuhan nutrisi, karena pada anak yang mengidap penyakit thalassemia akan terjadi penurunan nafsu makan sehingga asupan makanan berkurang, dan berakibat terjadinya gangguan pada gizi anak, nutrisi sangat penting untuk penderita thalassemia karena berpengaruh pada gangguan pertumbuhan dan perkembangan anak. lalu kebutuhan yang terganggu yaitu aktivitas, karena pada anak thalassemia aktivitas yang dilakukan tidak bisa seperti anak yang lainnya, anak terlihat lemah dan tidak lincah seperti anak pada usianya. anak dengan thalasemia lebih banyak istirahat, karena apabila aktivitas seperti anak normal akan lebih mudah merasa lelah.
- b. Kebutuhan aman dan nyaman yang terganggu pada penderita thalassemia yaitu gangguan psikologis berupa perasaan yang berbeda dengan orang lain, perasaan yang sensitif, keadaan tersebut membuat kehilangan rasa percaya diri dalam berinteraksi sosial, sehingga dapat mempengaruhi psikososial penderita thalassemia.

C. Proses Keperawatan

1. Pengkajian

Menurut Susilaningrum (2013) pengkajian yang dilakukan pada anak thalasemia adalah sebagai berikut:

a. Identitas

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

b. Keluhan utama

Anak thalassemia biasanya mengeluh pucat, badannya terasa lemas, tidak bisa beraktivitas dengan normal, tidak nafsu makan, sesak nafas dan badan kekuningan.

c. Riwayat kesehatan anak

Kecendrungan mudah timbul infeksi saluran napas bagian atas atau infeksi lainnya. Hal ini mudah dimengerti karena rendahnya Hb yang berfungsi sebagai alat transportasi.

d. Riwayat kehamilan dan kelahiran

1) Antenatal (riwayat ibu saat hamil)

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

2) Natal

Saat masa natal terjadi peningkatan Hb F pada anak thalasemia.

3) Prenatal

Saat masa prenatal terjadi penghambatan pembentukan rantai b pada anak thalassemia.

e. Riwayat kesehatan masa lampau

Anak cenderung memiliki riwayat kesehatan yang mudah terkena infeksi saluran pernafasan atas atau infeksi lainnya. Ini dikarenakan rendahnya Hb yang berfungsi sebagai alat ransport selain itu kesehatan anak di masa lampau cenderung mengeluh lemas.

f. Riwayat keluarga

Pada pengkajian ini dilihat dari genogram keluarga, karena penyakit thalasemia merupakan penyakit keturunan perlu dikaji lebih dalam. apabila kedua orangtua menderita, maka anaknya beresiko menderita thalasemia mayor.

g. Riwayat sosial

Pada anak thalasemia saat di lingkungan rumah maupun sekolah tetap melakukan hubungan dengan teman sebaya, akan tetapi ada anak yang cenderung lebih menarik diri.

h. Pemeriksaan tingkat penanganan perkembangan.

i. Sering didapatkan data adanya gangguan terhadap tumbuh kembang.

2. Kebutuhan dasar

a. Pola makan

Terjadi penurunan nafsu makan pada anak thalasemia, sehingga berat badan anak sangat rendah dan tidak sesuai dengan usia sang anak.

b. Pola tidur

Pola tidur anak thalasemia biasanya tidak ada gangguan, karena mereka banyak yang memilih tidur ataupun beristirahat dari pada beraktivitas.

c. Pola Aktivitas

Pada anak thalasemia terlihat lelah dan tidak selincah anak seusiannya. Anak lebih banyak tidur/ istirahat, karena bila aktivitas seperti seperti anak normal mudah terasa lelah.

d. Pertumbuhan dan perkembangan

Sering didapatkan data ada kecenderungan gangguan tumbuh kembang sejak anak masih bayi, karena adanya pengaruh hipoksia jaringan yang bersifat kronik. hal ini terjadi terutama untuk thalasemia mayor. namun, pada jenis thalasemia minor sering terlihat pertumbuhan dan perkembangan anak normal.

e. Eliminasi

Pada anak thalasemia bisa terjadi konstipasi maupun diare untuk pola BAB sedangkan pola BAK, biasanya anak thalasemia normal seperti anak lainnya.

3. Pemeriksaan fisik

a. Keadaan umum

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

b. Tanda vital

Tekanan darah: hipotensi, Nadi: takikardi, Pernafasan : takipneu, Suhu: naik/turun.

c. Tinggi badan / berat badan

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

d. Kepala dan bentuk muka

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

e. Mata

Pada bagian konjungtiva terlihat pucat (*anemis*) dan kekuningan.

f. Hidung

Pada penderita thalasemia biasanya hidung pesek tanpa pangkal hidung.

g. Telinga

Biasanya pada anak thalasemia tidak memiliki gangguan pada telinga.

h. Mulut

Bagian mukosa pada mulut terlihat pucat.

i. Dada

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

j. Abdomen

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

k. Kulit

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

l. Ekstremitas

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

4. Diagnosa keperawatan

Menurut Standar Diagnosa Keperawatan Indonesia SDKI (2017) diagnosa keperawatan yang akan muncul pada anak dengan thalasemia adalah sebagai berikut:

- a. Perfusi perifer tidak efektif berhubungan dengan penurunan konsentrasi hemoglobin ditandai dengan, Nyeri ekstremitas (klaudikasi intermiten), Pengisian kapiler >3 detik, Warna kulit pucat.
- b. Intoleransi Aktivitas berhubungan dengan Kelemahan ditandai dengan Mengeluh lelah, Dyspnea saat/setelah aktivitas, Merasa tidak nyaman setelah beraktivitas, Merasa lemah, Sianosis.
- c. Defisit Nutrisi berhubungan dengan Kurangnya asupan makanan ditandai dengan, Cepat kenyang setelah makan, Nafsu makan menurun, Membran mukosa pucat.
- d. Gangguan Integritas Kulit/Jaringan berhubungan dengan kekurangan volume cairan ditandai dengan Kerusakan jaringan atau lapisan kulit, Nyeri, kemerahan.

D. Rencana Keperawatan

Tabel 2.1

Rencana Keperawatan pasien dengan
Gangguan Kebutuhan Sirkulasi Pada Khusus Thalasemia

NO.	Diagnosa Keperawatan (SDKI)	Tujuan (SLKI)	Rencana Intervensi (SIKI)
1	2	3	4
1.	Perfusi perifer tidak efektif berhubungan dengan penurunan konsentrasi hemoglobin ditandai dengan Nyeri ekstremitas (klaudikasi intermiten), Pengisian kapiler >3 detik, Akral teraba dingin, Warna kulit pucat.	Perfusi Perifer (L.02011) Kriteria Hasil: 1. Kekuatan nadi perifer meningkat 2. Warna kulit pucat menurun	Perawatan Sirkulasi (I.02079) Observasi 1. Periksa sirkulasi perifer(mis. Nadi perifer, warna,suhu) 2. Monitor panas,kemerahan,nyeri 3. Monitor TTV Terapeutik 1. Hindari pemasangan infus atau pengambilan darah di area keterbatasan perfusi 2. Hindari penekanan dan pemasangan tourniquet pada area yang cedera 3. Lakukan pencegahan infeksi 4. Lakukan hidrasi Edukasi 1. Informasikan tanda dan gejala darurat yang harus dilaporkan (mis. Rasa sakit yang tidak hilang saat istirahat) Kolaborasi 1. Kolaborasi pemberian obat dan transfusi darah

1	2	3	4
2	<p>Intoleransi Aktivitas berhubungan dengan Kelemahan ditandai dengan Mengeluh lelah, Dyspnea saat/setelah aktivitas , Merasa tidak nyaman setelah beraktivitas, Merasa lemah, Sianosis.</p>	<p>Toleransi Aktivitas (L.05047) Kriteria Hasil:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Kemudahan melakukan aktivitas sehari-hari meningkat 2. Keluhan lelah menurun 3. Perasaan lemah menurun 4. Dispnea setelah aktivitas menurun 5. Sianosis menurun 	<p>Manajemen Energi (I.05178)</p> <p>Observasi</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Identifikasi gangguan fungsi tubuh yang mengakibatkan kelelahan 2. Monitor kelelahan fisik dan emosional 3. Monitor pola dan jam tidur 4. Monitor TTV <p>Terapeutik</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Sediakan lingkungan nyaman dan rendah stimulus 2. Fasilitasi duduk di sisi tempat tidur <p>Edukasi</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Anjurkan tirah baring 2. Anjurkan melakukan aktivitas secara bertahap 3. Ajarkan strategi koping untuk mengurangi kelelahan <p>Kolaborasi</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Kolaborasi dengan ahli gizi tentang cara meningkatkan asupan makanan

1	2	3	4
3	Defisit Nutrisi berhubungan dengan Kurangnya asupan makanan ditandai dengan, Cepat kenyang setelah makan, Nafsu makan menurun.	Status Nutrisi (L.03030) kriteria hasil: 1. Porsi makan yang dihabiskan meningkat 2. Berat badan membaik 3. Membrane mukosa membaik 4. Perasaan cepat kenyang menurun	Manajemen Nutrisi (L.03119) Observasi 1. Monitor berat badan 2. Monitor asupan nutrisi 3. Monitor tumbuh kembang 4. Identifikasi kebutuhan kalori dan jenis nutrient 5. Identifikasi status nutrisi Traupetik 1. Berikan makanan tinggi kalori dan tinggi protein Kolaborasi 1. Anjurkan posisi duduk, jika mampu 2. Kolaborasi dengan ahli gizi jenis nutrien yang dibutuhkan, jika perlu

1	2	3	4
4	Gangguan Integritas Kulit/Jaringan berhubungan dengan kekurangan volume cairan ditandai dengan Kerusakan jaringan atau lapisan kulit , Nyeri, Kemerahan.	Integritas Kulit dan Jaringan (L.14125) Kriteria Hasil: 1. Perfusi jaringan meningkat 2. Kerusakan lapisan kulit menurun 3. Nyeri menurun	Perawatan Integritas Kulit (I.11353) Observasi 1. Identifikasi penyebab gangguan integritas kulit Terapeutik 1. Lakukan pemijatan pada area penonjolan tulang 2. Gunakan produk berbahan minyak pada kulit kering Edukasi 1. Anjurkan menggunakan pelembab (lotion) 2. Anjurkan minum air putih yang cukup 3. Anjurkan meningkatkan nutrisi 4. Anjurkan meningkatkan asupan buah dan sayur

3. 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).

4. 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).