

## BAB II TINJAUAN PUSTAKA

### A. Tinjauan Konsep Kebutuhan Dasar

Kebutuhan dasar manusia merupakan unsur-unsur yang dibutuhkan oleh manusia dalam menjaga keseimbangan baik secara fisiologis maupun psikologis yang bertujuan untuk mempertahankan kehidupan dan kesehatan. Hirarki kebutuhan dasar manusia termasuk lima tingkat prioritas. Dasar paling bawah atau tingkat pertama termasuk kebutuhan fisiologis, seperti udara, seks, air dan makanan. Tingkat kedua yaitu kebutuhan keamanan dan perlindungan, termasuk juga keamanan fisik dan psikologis. Tingkat ketiga berisi kebutuhan akan cinta dan memiliki, termasuk didalamnya hubungan pertemanan, hubungan sosial, dan hubungan cinta. Tingkat keempat yaitu kebutuhan akan penghargaan diri termasuk juga kepercayaan diri dan nilai diri.

Tingkat terakhir merupakan kebutuhan untuk aktualisasi diri yaitu keadaan pencapaian potensi dan mempunyai kemampuan untuk menyelesaikan masalah dan beradaptasi dengan kehidupan (Saryono, 2020).

1. Kebutuhan Fisiologis (*Physiological Needs*) adalah kebutuhan yang memiliki prioritas tertinggi dalam Hirarki Maslow. Sehingga seseorang yang belum memenuhi kebutuhan dasar lainnya akan lebih dulu memenuhi kebutuhan fisiologisnya. Kebutuhan ini memiliki delapan macam seperti: kebutuhan oksigen, cairan, makanan, eliminasi urin, istirahat, aktivitas, kesehatan temperatur tubuh, dan seksual (Saryono, 2020)
2. Keselamatan dan Rasa Aman (*Safety and Security Needs*) adalah kebutuhan yang perlu mengidentifikasi jenis ancaman yang bisa membahayakan bagi manusia. Maslow memberi contoh hal-hal yang bisa memuaskan kebutuhan keselamatan dan keamanan seperti tempat dimana orang dapat merasa aman dari bahaya misalnya tempat penampungan seperti rumah yang memberikan perlindungan dari bencana cuaca (Saryono, 2020).
3. Kebutuhan akan rasa cinta setelah seseorang memenuhi kebutuhan fisiologis dan keamanan, mereka menjadi termotivasi oleh kebutuhan akan

cinta seperti keinginan untuk berteman, keinginan untuk mempunyai pasangan dan anak, kebutuhan untuk menjadi bagian sebuah keluarga, sebuah perkumpulan, dan lingkungan masyarakat. Cinta dan keberadaan mencakup beberapa aspek dari seksualitas dan hubungan dengan manusia lain dan juga kebutuhan untuk memberi dan mendapatkan cinta (Saryono, 2020).

4. Kebutuhan harga diri memiliki dua komponen yaitu :
  - a. Menghargai diri sendiri (*self respect*) adalah kebutuhan yang memiliki kekuatan, penguasaan, kompetensi, prestasi, kepercayaan diri, kemandirian, dan kebebasan. Orang membutuhkan pengetahuan tentang dirinya sendiri, bahwa dirinya berharga mampu menguasai tugas dan tantangan hidup (Saryono, 2020).
  - b. Mendapat penghargaan dari orang lain (*respect from others*) adalah kebutuhan penghargaan dari orang lain, ketenaran, dominasi, menjadi orang penting, kehormatan dan apresiasi. Kebutuhan harga diri apabila tidak terpuaskan maka akan menimbulkan canggung, lemah, pasif, tergantung pada orang lain, penakut, tidak mampu mengatasi tuntutan hidup dan rendah diri dalam bergaul. Menurut Maslow penghargaan diri dari orang lain hendaknya diperoleh berdasarkan penghargaan diri kepada diri sendiri. Orang seharusnya memperoleh harga diri dari kemampuan diri sendiri, bukan dari ketenaran eksternal yang tidak dapat dikontrolnya, yang membuatnya tergantung kepada orang lain (Saryono, 2020).
5. Kebutuhan aktualisasi diri adalah keinginan untuk memperoleh kepuasan dengan diri sendiri (*Self fulfillment*), untuk menyadari semua potensi dirinya, untuk menjadi apa saja yang dia dapat melakukannya dan untuk menjadi kreatif dan bebas mencapai puncak prestasi potensinya. Kebutuhan aktualisasi diri ini yaitu kebutuhan untuk ingin berkembang, ingin berubah, ingin mengalami transformasi menjadi lebih bermakna (Saryono, 2020).
6. Kebutuhan ini merupakan puncak dari hirarki kebutuhan manusia yaitu perkembangan atau perwujudan potensi dan kapasitas secara penuh.

Maslow berpendapat bahwa manusia dimotivasi untuk menjadi segala sesuatu yang dia mampu untuk menjadi yang diinginkan. Walaupun kebutuhan lainnya terpenuhi, namun apabila kebutuhan aktualisasi diri tidak terpenuhi maka seseorang akan mengalami kegelisahan, ketidaksenangan atau frustrasi (Syamsu & Juntika, 2007).

Hirarki kebutuhan yang diungkapkan Maslow beranggapan bahwa kebutuhan-kebutuhan di level rendah harus terpenuhi atau paling tidak kebutuhan yang lain terpenuhi sebelum kebutuhan level tinggi menjadi hal yang memotivasi. Lima kebutuhan yang membentuk hirarki adalah kebutuhan konatif (*conative needs*), yang berarti bahwa kebutuhan-kebutuhan ini memiliki karakter mendorong atau memotivasi (Potter Perry, 2012).

Menurut pandangan Maslow, kebutuhan tertinggi adalah kebutuhan untuk mengaktualisasikan diri. Dalam model hirarki ini, kebutuhan manusia yang lebih rendah harus terpenuhi sebelum mementingkan kebutuhan yang lebih tinggi (Potter Perry, 2012).

Teori kepribadian Maslow dibuat berdasarkan beberapa asumsi dasar mengenai motivasi. Motivasi biasanya kompleks atau terdiri dari beberapa hal (*motivation is usually complex*) yang berarti bahwa tingkah laku seseorang dapat muncul dari beberapa motivasi yang terpisah. Contohnya: keinginan untuk berhubungan seksual dapat termotivasi tidak hanya oleh adanya kebutuhan yang berkaitan dengan alat kelamin, tetapi juga oleh kebutuhan akan kebersamaan, cinta dan harga diri. Selain itu motivasi untuk melakukan sebuah tingkah laku dapat disadari maupun tidak disadari oleh orang melakukan. Contohnya motivasi seseorang mahasiswa untuk mendapat nilai tinggi dengan memperoleh kekuasaan (Potter Perry, 2012).

## **B. Konsep Kebutuhan Sirkulasi**

### **1. Pengertian sirkulasi**

Sistem sirkulasi adalah suatu sistem yang memungkinkan pengangkutan berbagai bahan dari satu tempat ke tempat lain didalam

tubuh organisme (Potter perry, 2012). Sistem sirkulasi adalah sistem transport yang mensuplai zat-zat yang di absorpsi dari saluran pencernaan dan oksigen ke jaringan, mengembalikan CO ke paru-paru dan produk-produk metabolisme lainnya ke ginjal, berfungsi dalam pengaturan temperatur tubuh dan mendistribusikan hormon-hormon dan zat-zat lain yang mengatur fungsi sel (Saryono, 2020).

Sistem sirkulasi adalah system pengangkut yang menyalurkan O<sub>2</sub> dan berbagai zat yang di absorpsi dari saluran cerna ke jaringan, serta membawa kembali CO<sub>2</sub> keparu dan hasil metabolisme lainnya ke ginjal. System sirkulasi juga berperan pada pengaturan suhu tubuh, dan mendistribusi hormone serta berbagai zat lain yang mengatur fungsi sel. Sistem kardiovaskular adalah bagian dari system sirkulasi. meliputi jantung, pembuluh darah (arteri, kapilar, dan vena) dan darah yang mengalir didalamnya (Saryono, 2020).

Sistem sirkulasi mengangkut ke jaringan dan organ tubuh oksigen, zat gizi, zat kekebalan tubuh, hormon, dan bahan kimia yang diperlukan untuk fungsi normal dan kegiatan organ; itu juga membawa produk-produk limbah dan karbon dioksida. Ini menyetarakan suhu tubuh dan membantu menjaga keseimbangan air dan elektrolit normal. Terdiri dari jantung, pembuluh darah, dan pembuluh limfatik (medical dictionary online).

Sistem sirkulasi terutama mencakup jantung, pembuluh darah, darah, getah bening dan pembuluh getah bening. Pada manusia, sistem sirkulasi adalah sistem tertutup yang terdiri dari jantung, dan dua cabang peredaran darah, yaitu sirkulasi paru dan sirkulasi sistemik. Peran utama adalah mirip dengan sistem kardiovaskular. Sistem paru terutama membawa darah ke alveoli di paru-paru, sedangkan sistem sistemik membawa darah ke setiap jaringan lain dan organ dalam tubuh. Keduasistem terdiri dari pembuluh darah arteri termasuk, arteriol, vena, venula dan kapiler (Saryono, 2020).

System kardiovaskular dapat dipengaruhi oleh factor perubahan volume cairan tubuh dan hormone tertentu yang secara langsung atau

tidak langsung dapat berpengaruh pada system kardiovaskular. Darah yang merupakan pembawa berbagai zat, dipompa oleh jantung melalui suatu sistem pembuluh darah yang tertutup (Sahrudi, 2021).

Darah bertindak sebagai media transportasi dari sistem sirkulasi. Tiga fungsi Utama yang dilakukan oleh darah adalah transportasi gas seperti oksigen dan karbon dioksida, nutrisi, limbah metabolik, pengaturan suhu tubuh, pH normal, volume cairan dan tekanan, dan perlindungan terhadap infeksi dan kehilangan darah. Getah bening dan pembuluh getah bening berada di bawah sistem limfatik, yang kadang- kadang dianggap sebagai suplemen untuk sistem peredaran darah (Sahrudi, 2021).

Selain getah bening dan pembuluh getah bening, sistem juga terdiri dari kelenjar getah bening, amandel, limpa, kelenjar timus, dan jaringan limfoid. Getah bening dan cairan interstitial berfungsi sebagai perantara antara darah dan jaringan. Pembuluh getah bening bertanggung jawab atas transportasi kembali cairan jaringan yang berlebihan ke dalam sistem peredaran darah. Selain itu, kelenjar getah bening menghasilkan limfosit yang penting untuk tindakan defensif terhadap patogen (Sahrudi, 2021).

## **C. Antomi dan Fisiologi**

### **1. Bagian-bagian yang berperan**

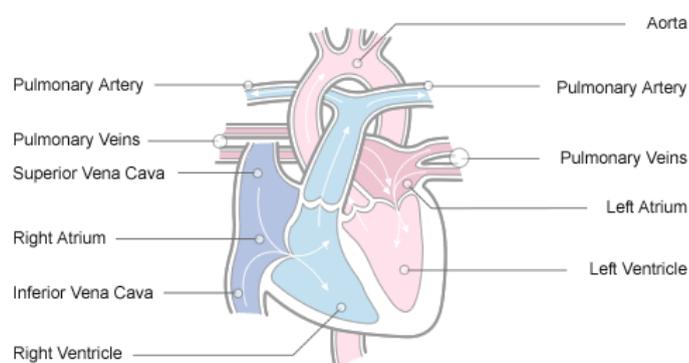
#### **a. Jantung**

Jantung adalah organ Muskular berongga yang bentuknya menyerupai pyramid atau jantung pisang dan merupakan pusat sirkulasi darah ke seluruh tubuh, terletak pada rongga toraks pada bagian mediastinum. Jantung itu sendiri terdiri dari 4 bilik, 2 atrium dan 2 ventrikel. Darah de-oksigen kembali ke sisi kanan jantung melalui sirkulasi vena. Ini dipompa ke ventrikel kanan dan kemudian ke paru-paru di mana karbon dioksida dilepaskan dan oksigen diserap. Darah beroksigen kemudian bergerak kembali ke sisi kiri jantung ke atrium kiri, kemudian ke ventrikel kiri dari mana ia dipompa ke dalam aorta dan sirkulasi arteri (Sahrudi, 2021).

Menurut Black, M. Joyce. (2014) jantung mempunyai empat pompa yang terpisah, yaitu pompa primer atrium dan 2 pompa tenaka ventrikel. Periode akhir kontraksi jantung sampai akhir berikutnya dinamakan siklus jantung. Tiap siklus dimulai oleh timbulnya potensial aksi secara spontan pada simpul Sino Atrial node (SA) pada dinding posterior atrium kanan dekat muara vena kava superior. Potensial aksi berjalan cepat melalui berkas Atrio Ventrikular (VA) kedalam ventrikel.

Fungsi jantung sebagai pompa, tiap siklus jantung terdiri atas systole dan diastole secara berurutan dan teratur dengan adanya katup jantung yang terbuka dan tertutup. Selama satu siklus kerja jantung terjadi perubahan tekanan dalam rongga jantung sehingga terdapat perubahan tekanan. Perbedaan ini menyebabkan darah mengalir dari rongga tekanan yang lebih tinggi ke tekanan yang lebih rendah (Sahrudi, 2021).

Fungsi katup, katup atrioventrikular (trikuspidalis dan bikuspidalis) mencegah pengaliran balik darah dari ventrikel ke atrium selama systole, sedangkan katup semilunaris (aorta dan pulmonalis) mencegah aliran balik dari aorta dan arteri pulmonalis kedalam ventrikel selama periode diastole. Semua katup ini membuka dan menutup secara pasif.



Gambar 2.1  
Jantung

Tekanan yang dibuat di arteri oleh kontraksi ventrikel kiri adalah tekanan darah sistolik. Setelah ventrikel kiri berkontraksi

penyempitan, ia mulai rileks dan diisi ulang dengan darah dari atrium kiri. Tekanan di arteri menurun sementara isi ulang ventrikel. Ini adalah tekanan darah diastolik. Septum atrio-ventrikular benar-benar memisahkan 2 sisi jantung. Kecuali ada cacat septum, 2 sisi hati tidak pernah berkomunikasi secara langsung. Perjalanan darah dari sisi kanan ke sisi kiri hanya melalui paru-paru. Namun kamar-kamar itu sendiri bekerja bersama. 2 kontrak atrium secara bersamaan, dan 2 kontrak ventrikel secara bersamaan. Secara umum sistem sirkulasi darah dalam tubuh manusia dapat dibagi menjadi 2 bagian :

- 1) Sistem sirkulasi umum (sistemik) : sirkulasi darah yang mengalir dari jantung kiri keseluruh tubuh dan kembali ke jantung kanan.
- 2) Sistem sirkulasi paru-paru (pulmoner) : sirkulasi darah yang mengalir dari jantung kanan ke paru-paru lalu kembali ke jantung kiri.

Aliran Darah Dalam Sistem Sirkulasi di Tubuh Manusia Pada orang dewasa, jumlah volume darah yang mengalir di dalam sistem sirkulasi mencapai 5-6 liter (4,7 - 5,7 liter). Darah terus berputar mengalir di dalam sistem sirkulasi sistemik dan paru-paru tanpa henti. Untuk menjelaskan alur aliran darah, kita dapat memulai dari sistem sirkulasi sistemik kemudian sistem sirkulasi pulmoner (Sahrudi, 2021).

#### 1) Sistem sirkulasi sistemik

Sistem sirkulasi sistemik dimulai ketika darah bersih (darah yang mengandung banyak oksigen yang berasal dari paru) dipompa keluar oleh jantung melalui bilik (ventrikel) kiri ke pembuluh darah Aorta lalu keseluruh bagian tubuh melalui arteri-arteri hingga mencapai pembuluh darah yang diameternya paling kecil yang dinamakan kapilaria. Kapilaria melakukan gerakan kontraksi dan relaksasi secara bergantian yang disebut dengan vasomotion sehingga darah didalamnya mengalir secara terputur-putus (intermittent). Vasomotion terjadi secara periodik dengan interval 15 detik- 3 menit sekali. Darah mengalir secara sangat lambat di dalam kapilaria dengan kecepatan rata-rata 0,7 mm/detik.

Dengan aliran yang lambat ini memungkinkan terjadinya pertukaran zat melalui dinding kapilaria. Pertukaran zat ini terjadi melalui proses difusi, pinositosis dan transpor vesikuler, serta filtrasi dan reabsorpsi.

Ujung kapilaria yang membawa darah bersih dinamakan arteriole sedangkan ujung kapilaria yang membawa darah kotor dinamakan venule, terdapat hubungan antara arteriole dengan venule melalui 'capillary bed' yang berbentuk seperti anyaman, ada juga hubungan langsung (bypass) dari arteriole ke venule melalui 'Arteria-Vena Anastomose (A-V Anastomosis).' (lihat gambar 2 di bawah). Darah dari arteriole mengalir ke dalam venule kemudian melalui pembuluh darah balik (vena terbesar yang menuju jantung kanan yaitu Vena Cava Inferior dan Vena Cava Superior) kembali ke jantung kanan (serambi/atrium kanan). Darah dari atrium kanan memasuki ventrikel kanan melalui Katup Trikuspid (katup berdaun 3) (Black, M. Joyce, 2014).

## 2) Sistem sirkulasi paru (pulmoner)

Sistem sirkulasi paru dimulai ketika darah kotor (darah yang tidak mengandung Oksigen (O<sub>2</sub>) tetapi mengandung banyak CO<sub>2</sub>, yang berasal dari Vena Cava Inferior dan Vena Cava Superior) mengalir meninggalkan jantung kanan (Ventrikel/bilik kanan) melalui Arteri Pulmonalis menuju paru-paru (paru kanan dan kiri). Kecepatan aliran darah di dalam Arteri

Pulmonalis sebesar 18 cm/detik, kecepatan ini lebih lambat daripada aliran darah di dalam Aorta. Di dalam paru kiri dan kanan, darah mengalir ke kapilaria paru-paru dimana terjadi pertukaran zat dan cairan melalui proses filtrasi dan reabsorpsi serta difusi. Di kapilaria paru-paru terjadi pertukaran gas O<sub>2</sub> dan CO<sub>2</sub> sehingga menghasilkan darah bersih (darah yang mengandung banyak Oksigen) (Black, M. Joyce, 2014).

Darah bersih selanjutnya keluar paru melalui Vena Pulmonalis (Vena Pulmonalis kanan dan kiri) memasuki jantung

kiri (atrium/serambi kiri). Kecepatan aliran darah di dalam kapilaria paru-paru sangat lambat, setelah mencapai Vena Pulmonalis, kecepatan aliran darah bertambah kembali. Seperti halnya Aorta, Arteri Pulmonalis hingga kapilaria juga mengalami pulsasi (berdenyut). Selanjutnya darah mengalir dari dari atrium kiri melalui katup Mitral (katup berdaun 2) memasuki Ventrikel kiri lalu keluar jantung melalui Aorta, maka dimulailah sistem sirkulasi sistemik (umum), dan seterusnya secara berkesinambungan (Black, M. Joyce, 2014).

Sistem sirkulasi darah manusia sebagai berikut:

- a) Sistem Sirkulasi Sistemik: jantung (bilik / ventrikel kiri) --> Aorta --> Arteri --> Arteriole --> Capillary bed atau A-V Anastomose --> venule --> vena --> Vena Cava (Vena Cava Inferior dan Vena Cava Superior) --> Jantung (atrium/serambi kanan).
  - b) Sistem Sirkulasi Paru-paru: Jantung (bilik/ventrikel kanan) --> Arteri Pulmonalis --> Paru --> Kapilaria paru --> Vena Pulmonalis --> jantung (atrium/serambi kiri).
- 3) Sifat pembuluh darah

Pembuluh darah dapat kita ibaratkan sebagai selang yang bersifat elastis, yaitu diameternya dapat membesar atau mengecil. Sifat elastis ini sangat bermanfaat untuk mempertahankan tekanan darah yang stabil. Pada keadaan normal, apabila tekanan di dalam pembuluh darah meningkat, maka diameter pembuluh darah akan melebar sebagai bentuk adaptasi untuk menurunkan tekanan yang berlebih agar menjadi normal. Sebaliknya diameter pembuluh darah akan mengecil bila tekanan darah turun. Bila pembuluh darah mengalami kekakuan maka ia menjadi kurang fleksibel sehingga tidak dapat melakukan antisipasi terhadap kenaikan/penurunan tekanan darah (Black, M. Joyce, 2014).

Elastisitas pembuluh darah tidak tetap, pembuluh darah akan menjadi kaku seiring bertambahnya usia (misal oleh karena

terjadi pengapuran pada dindingnya) oleh karena itu tekanan darah pada orang lanjut usia cenderung sedikit lebih tinggi dari pada orang muda,. Penyebab lain dari kekakuan pembuluh darah adalah karena adanya tumpukan kolesterol pada dinding sebelah dalam pembuluh darah, kolesterol juga menyebabkan penyempitan pembuluh darah. Pembuluh darah yang kaku akan menyebabkan hipertensi (penyakit darah tinggi), walau sebenarnya tidak semua penyakit darah tinggi disebabkan karena kekakuan pembuluh darah. Apabila pembuluh darah menjadi kaku dan disertai penyempitan pada sebagian besar pembuluh darah dalam tubuh seseorang, maka tekanan darahnya dapat menjadi sangat tinggi (hipertensi berat) (Black, M. Joyce, 2014).

Untuk menjaga agar elastisitas pembuluh darah tetap baik sehingga kita tidak mudah terkena penyakit tekanan darah tinggi, salah satu cara terbaik adalah dengan melakukan olahraga (exercise) secara teratur. Dengan melakukan olahraga secara teratur, akan melatih jantung dan pembuluh darah tetap terjaga kelenturannya.

#### 4) Sifat darah

Darah merupakan cairan yang terdiri dari plasma (cairan bening) dan sel-sel darah (yang terdiri dari sel darah merah, sel darah putih dan sel pembeku darah). Adanya sel-sel darah menyebabkan adanya semacam pergeseran intern (internal friction) diantara lapisan yang berdampingan sehingga menyebabkan adanya sifat viskositas darah. Viskositas darah normal = 3-4 kali viskositas air. Viskositas plasma darah = 1,5-2 kali viskositas air (Black, M. Joyce, 2014).

#### 5) Faktor-faktor yang mempengaruhi viskositas darah

Viskositas darah memegang peranan penting dalam aliran darah. Faktor-faktor yang mempengaruhi viskositas darah antara lain:

- a) Volume hematokrit (volume sel darah merah): volume hematocrit yang meningkat akan diikuti viskositas darah yang meningkat.
- b) Kadar protein plasma : bila kadarnya naik maka viskositas naik dan sebaliknya.
- c) Suhu tubuh : bila suhu tubuh naik, viskositas turun.
- d) Kecepatan aliran darah : bila kecepatan aliran darah turun maka viskositas naik.
- e) Diameter pembuluh darah : bila diameter pembuluh darah kurang dari 1,5 mm, maka viskositas darah turun. Hal ini dikenal sebagai Fahreus-Lindquist effect. Di dalam pembuluh darah kecil dimana darah mengalir lambat, maka d) dan e) bekerja saling berlawanan (Black, M. Joyce, 2014).

#### 6) Aliran darah

Agar darah dapat mengalir dan mencapai seluruh bagian tubuh, maka diperlukan adanya tekanan darah minimum yang disebut juga critical closing pressure/yield pressure. Tekanan minimal ini diperlukan untuk membuka rongga pembuluh darah kecil (kapiler) yaitu sebesar 20 mm Air Raksa. (Hg). Kecepatan aliran darah yang tercepat pada Aorta (pembuluh darah tempat keluarnya darah dari jantung), makin jauh makin rendah kecepatannya. Jumlah total darah yang dipompa keluar jantung kira-kira 5,5 liter darah per menit (Black, M. Joyce, 2014).

#### 7) Penggolongan pembuluh darah

Berdasarkan ukuran dan fungsinya menurut M. Asikin dalam bukunya yang berjudul asuhan keperawatan medikal bedah pada tahun 2021, pembuluh darah dapat digolongkan sebagai berikut :

- a) *Windkessel vessels (compression chamber)* : pembuluh darah yang sangat besar, misal: aorta dan arteri besar lainnya. Pembuluh ini sangat elastis dan menyimpan energi potensial yang dirubah menjadi energi kinetik. *Resistance vessels* :

diameter agak kecil, memiliki sistem pengaturan yang sangat efisien dan diatur pula oleh sistem syaraf otonom.

- b) *Exchange vessels* : pembuluh darah kapiler (kapilaria). Pembuluh terkecil, dindingnya terdiri dari 1 lapisan sel. Disini terjadi pertukaran air dan zat-zat di dalamnya antara darah dengan cairan tubuh lainnya (cairan interstitiil).
- c) *Capacity vessels* : pembuluh-pembuluh darah balik (vena dan venuli), dapat menampung darah dalam jumlah banyak.
- d) *Shunt vessels* : aliran darah yang tidak melalui pembuluh kapiler akan melewati shunt ini, tidak turut dalam pertukaran cairan dan zat-zat, diatur oleh sistem syaraf otonom dan hanya terdapat di beberapa tempat, misal: kulit. Gunanya agar darah lebih mudah mengeluarkan panas keluar tubuh/permukaan (M. Asikin 2021).

#### 8) Tekanan Darah

Jantung memompa darah secara terputus-putus (*intermittent*) kedalam pembuluh darah terbesar (aorta), selanjutnya kedalam arteri, dst sehingga tekanan darah di dalamnya berganti-ganti naik turun. Aorta dan arteri merupakan pembuluh darah yang elastis sehingga tekanan yang mendadak naik dapat turun secara berangsur-angsur dan disebarkan keseluruh tubuh. Oleh karena itu aorta dan arteri besar dinamakan *Windkessel vessels (compression chamber)*. Jenis tekanan darah dapat dibedakan sbb:

- a) Tekanan sistole: tekanan darah tertinggi selama 1 siklus jantung, merupakan tekanan yang dialami pembuluh darah saat jantung berdenyut/memompakan darah keluar jantung. Pada orang dewasa normal tekanan sistole berkisar 120 mm Hg.
- b) Tekanan diastole: tekanan darah terendah selama 1 siklus jantung, suatu tekanan di dalam pembuluh darah saat jantung beristirahat. Pada orang dewasa tekanan diastole berkisar 80 mm Hg. Tekanan nadi : selisih antara tekanan sistole dan diastole (M. Asikin 2021).

## b. Arteri

Arteri mentranspor darah dibawah tekanan tinggi ke jaringan. Membawa darah meninggalkan jantung. Arteri mempunyai dinding yang tebal dan kuat karena darah mengalir dengan cepat pada arteri. Semua dinding arteri tersusun dari tiga lapisan; adventisia terluar terdiri dari jaringan ikat fibrosa; media tengah terdiri dari otot polos dan/atau serabut elastic; dan intima dalam, suatu tuba tipis yang terbentuk dari sel-sel endothelial (M. Asikin 2021).

### 1) Kapiler

Saluran mikroskopik untuk pertukaran nutrient dan zat sisa diantara darah dan jaringan. Kapilar menghubungkan arteriol dan venula. Semua jaringan memiliki kapilar, kecuali kartilago, rambut, kuku, dan kornea mata. Pada sisi kapilar yang berasal dari satu arteriol, sebuah sfingter prekapilar otot polos mengendalikan aliran darah yang masuk ke jaringan-jaringan kapilar. Sfingter berkontraksi dan berelaksasi secara intermiten (vasomotion) dan lebih sering terbuka pada jaringan yang aktif.

### 2) Vena

Saluran penampung mengangkut darah dari jaringan kembali ke jantung. Oleh karena tekanan pada system vena sangat rendah, maka dinding vena sangat tipis, tetapi dinding vena mempunyai otot untuk berkontraksi sehingga darah ekstra dapat dikendalikan berdasarkan kebutuhan tubuh.

System vena berdinding tipis dan dapat mengembang (distensible). Vena memiliki katup, yang muncul seperti kelepak dari lapisan terdalamnya, untuk mencegah aliran balik. System vena berawal dari ujung vena jaring-jaring kapilar dengan venula postkapilar yang menyatu menjadi Venula, berfungsi mengumpulkan darah dari kapilar secara bertahap dan bergabung menjadi vena kecil, sedang, dan vena besar.

### 3) Mekanisme Sistem Sirkulasi

Mekanisme pompa pada manusia, sebenarnya terdiri atas dua system pompa yang terangkai satu dengan yang lain. Dari ventrikel kiri, darah dipompa melalui arteri dan arteriol menuju kapiler, tempat terjadinya keseimbangan dengan cairan interstisium. Darah dari kapiler bermuara ke vena melalui venula dan akhirnya kembali ke atrium kanan. Sirkulasi darah demikian merupakan sirkulasi utama (sistemik). Dari atrium kanan, darah mengalir ke ventrikel kanan, yang akan memompa darah melalui pembuluh darah paru-paru\_sirkulasi kecil (pulmonal) ke atrium kiri dan kemudian ke ventrikel kiri. Darah mencapai keseimbangan dengan O<sub>2</sub> dan CO<sub>2</sub> dalam udara alveolus dengan kapiler paru.

Sebagian cairan jaringan akan memasuki suatu system pembuluh tertutup yang lain, yakni system limfatik, yang akan menyalurkan cairan limfe melalui duktus torasikus dan duktus limfatikus dekstra kedalam vena (system limfatik) (M. Asikin 2021).

## D. Faktor yang Mempengaruhi Sirkulasi

Menurut Sahrudi, (2021) terdapat beberapa yang dapat mempengaruhi sirkulasi tubuh pada manusia, antara lain :

### 1. Usia

Usia seseorang mempengaruhi fungsi organ. Peningkatan usia akan mempengaruhi fungsi organ. Kemampuan organ untuk menjaga homeostasis menurun.

### 2. Gaya hidup

Kebiasaan yang sehat akan mempengaruhi pola hidup seseorang, bagaimana seseorang memilih cara hidupnya ini juga dapat berkontribusi pada gangguan dan sirkulasi. Seperti merokok, obat dan alkohol, kurang aktifitas fisik dan olahraga, serta obesitas.

### **3. Gangguan Kesehatan**

Seperti hipertensi, anemia, gagal jantung, dysaritmia dan lain-lain.

### **4. Beban awal**

Otot jantung diregangkan sebelum ventrikel kiri berkontraksi dan berhubungan dengan panjang otot jantung. Peningkatan beban awal menyebabkan kontraksi ventrikel lebih kuat dan meningkatkan volume curah jantung.

### **5. Kontraktilitas (kemampuan)**

Bila saraf simpatis yang menuju ke atas atau ke kiri akan meningkatkan kontraktilitas. Frekuensi dan irama jantung juga akan mempengaruhi kontraktillitas.

### **6. Beban akhir**

Resistensi (tahanan) harus diatasi sewaktu darah dikeluarkan dari ventrikel. Beban akhir suatu beban ventrikel kiri diperlukan untuk membuka katup semilunaris aorta dan mendorong darah selama kontraksi. Peningkatan kerja juga meningkatkan kebutuhan oksigen.

### **7. Frekuensi jantung**

Dengan meningkatnya frekuensi jantung akan memperberat pekerjaan jantung (Sahrudi, 2021).

## **E. Macam-macam gangguan yang mungkin terjadi pada sistem sirkulasi**

### **1. Arteriosklerosis**

Merupakan penyakit yang diakibatkan lemak yang bertumpuk pada bagian bawah lapisan dinding arteri. Penyakit ini bisa terjadi pada beberapa organ tubuh, antara lain : otak, ginjal, jantung, lengan, tungkai, dan organ lainnya.

### **2. Hipertensi**

Hipertensi disebut juga tekanan darah tinggi, yakni apabila tekanan darah systole dan diastole berada di atas normal, yakni tekanan systole

lebih dari 140 mmHg dan tekanan diastole lebih dari 99 mmHg. Hipertensi disebabkan oleh beberapa factor, antara lain : Usia, obesitas, merokok, gangguan hormone, keturunan, dan berbagai penyakit bawaan.

### **3. Serangan jantung**

Serangan jantung dapat terjadi pada saat otot jantung mengalami kerusakan (*myocardium*). Hal itu terjadi akibat berkurangnya pasokan darah karena adanya penyumbatan atau terjadinya gangguan aliran darah secara mendadak

### **4. Stroke**

Stroke merupakan gangguan mendadak yang terjadi pada fungsi sistem saraf akibat gangguan peredaran darah di otak, misalnya : terjadi penyumbatan pembuluh darah atau pecahnya pembuluh darah. Kondisi tersebut mengakibatkan berkurangnya pasokan oksigen pada otak sehingga gejala stroke akan mulai muncul.

### **5. Varises**

Varises adalah suatu kondisi, dimana terjadi pelebaran pada pembuluh vena yang menyebabkan sirkulasi darah menjadi tidak lancar. Varises sering terjadi pada bagian bawah tubuh, misalnya pembuluh vena pada betis. Penyebab varises sangat beragam, antara lain : factor bawaan lahir, kehamilan, sering berdiri, dan tumor.

### **6. Hipotensi**

Hipotensi atau tekanan darah rendah adalah suatu kondisi dimana tekanan systole dan diastole berada di bawah ukuran normal, yakni kurang dari 90/70 mmHg. Penyebab hipotensi, antara lain : diare, perdarahan, kekurangan mineral, mengonsumsi obat penurun tekanan darah secara berlebihan, dan lain sebagainya (Sahrudi, 2021).

## **F. Proses keperawatan**

### **1. Penilaian**

Data yang dikumpulkan selama penilaian membantu perawat dalam menentukan potensi dan respons pasien sebenarnya terhadap gangguan sirkulasi. Hal ini berupa data subjektif, objektif dan tes laboratorium/diagnostik.

### **2. Diagnosis keperawatan**

- a. Gangguan sirkulasi spontan
- b. Penurunan curah jantung
- c. Perfusi perifer tidak efektif
  
- d. Risiko gangguan sirkulasi spontan
- e. Risiko penurunan curah jantung
- f. Risiko perdarahan
- g. Risiko perfusi gastrointestinal tidak efektif
- h. Risiko perfusi miokard tidak efektif
- i. Risiko perfusi perifer tidak efektif
- j. Risiko perfusi renal tidak efektif
- k. Risiko perfusi serebral tidak efektif

### **3. Perencanaan**

Tujuan dan hasil untuk pasien yang berpotensi atau mengalami gangguan oksigenasi sangat bersifat individu dan dipengaruhi oleh data yang dikumpulkan selama penilaian.

### **4. Implementasi dan evaluasi**

Melakukan intervensi sesuai dengan tujuan dan hasil yang ditentukan, kemudian dievaluasi (Black, M. Joyce, 2014).

## G. Tinjauan Asuhan Keperawatan

### 1. Pengkajian

#### a. Identitas

Meliputi nama, jenis kelamin (evan syndrom bisa menyerang pria maupun wanita, namun 10-15 kali lebih sering ditemukan pada wanita), umur (evan syndrom bisa menyerang usia berapapun, meningkatnya gejala penyakit ini pada masa sebelum menstruasi dan/atau selama kehamilan/ antara usia 15-40 tahun), alamat (cahaya matahari, luka bakar termal), agama, bahasa yang dipakai, status perkawinan (untuk mengetahui penularan melalui cairan tubuh atau cairan vagina), pendidikan(tingkat pendidikan mempengaruhi persepsi terhadap penggunaan terapi komplementer bagi penderita yang memiliki pendidikan tinggi maka terapi komplementer dianggap sebagai pelengkap terapi medis bahkan ada penderita yang tidak mau menggunakan terapi komplementer sebagai terapi yang didapat menyembuhkan atau mengganti terapi medis), pekerjaan (lebih berisiko pada pekerjaan yang banyak terkena cahaya matahari, luka bakar termal), ras, suku/bangsa (evan syndrom biasanya terdapat pada ras afrika, hispanics dan asia), no. Register, tanggal masuk rumah sakit, alasan berobat ke fasilitas kesehatan serta harapan pasien (Black, M. Joyce, 2014).

#### b. Riwayat kesehatan

##### 1) Keluhan utama

Biasanya kilen yang mempunyai penyakit evan syndrom ini mengeluh mudah lelah, lemah, nyeri, kaku, demam/panas, anoreksia dan efek gejala tersebut terhadap gaya hidup serta citra diri pasien.

##### 2) Riwayat penyakit sekarang

Pasien biasanya mengeluh mudah lelah, nyeri dan kaku, tetapi respon tiap orang berbeda terhadap tanda dan gejala evan syndrom tergantung imunitas masing-masing.

## 3) Riwayat penyakit dahulu

Riwayat penyakit dahulu walaupun tidak terlalu spesifik biasanya akan didapatkan adanya keluhan mudah lelah, nyeri, kaku, anoreksia dan penurunan berat badan secara signifikan.

## 4) Riwayat kesehatan keluarga

Pasien yang mempunyai keluarga yang pernah terkena penyakit evan syndrom ini dicurigai berkecenderungan untuk terkena penyakit ini, kurang lebih 5-12% lebih besar dibanding orang normal.

## c. Riwayat biopsikososial

## 1) Persepsi – manajemen kesehatan

Biasanya klien tidak sadar akan penyakitnya, meski gejala demam dirasakan klien menganggap hanya demam biasa.

## 2) Nutrisi – metabolik

Biasanya, penderita evan syndrom akan banyak kehilangan berat badan karena kurang nafsu makan serta mual muntah yang dirasakan.

## 3) Eliminasi

Secara klinis, biasanya penderita evan syndrom akan mengalami diare.

## 4) Aktivitas – latihan.

Penderita evan syndrom biasanya mengeluhkan kelelahan serta nyeri pada bagian sendinya, sehingga pola aktivitas – latihan klien terganggu.

## 5) Istirahat – tidur

Klien dapat mengalami gangguan dalam tidur karena nyeri sendi yang dirasakannya.

## 6) Kognitif – persepsi

Pada penderita *Evan Syndrom*, daya perabaannya akan sedikit terganggu bila terdapat lesi pada jari-jari tangannya. Pada sistem neurologis, penderita dapat mengalami depresi dan psikologis.

## 7) Konsep diri

Dengan adanya lesi kulit yang bersifat irreversible yang menimbulkan bekas dan warna yang buruk pada kulit, penderita *Evan syndrom* akan merasa terganggu dan malu.

## 8) Peran – hubungan

Penderita *Evan Syndrom* tidak mampu melakukan pekerjaan seperti biasanya selama sakit, namun masih dapat berkomunikasi.

## 9) Seksual – reproduksi

Biasanya, penderita *Evan Syndrom* tidak mengalami gangguan dalam aktivitas seksual dan reproduksi.

## 10) Koping – stress

Biasanya penderita mengalami depresi dengan penyakitnya dan juga stress karena nyeri yang dirasakan. Untuk menghadapi penyakitnya, klien butuh dukungan dari keluarga serta lingkungannya demi kesembuhan klien.

## 11) Nilai – kepercayaan

Biasanya aktivitas ibadah klien terganggu karena keterbatasan aktivitas karena nyeri yang dirasakan.

## d. Pemeriksaan fisik

## 1) Kepala

Biasanya pada penderita *Evan Syndrom* mengalami lesi pada kulit kepala dan kerontokan yang sifatnya reversibel dan rambut yang hilang akan tumbuh kembali.

## 2) Muka

Biasanya pada penderita *Evan Syndrom* terdapat ruam kupu-kupu pada muka.

## 3) Telinga

Biasanya pada penderita *Evan Syndrom* tidak selalu ditemukan lesi di telinga.

## 4) Mulut

Biasanya pada penderita *Evan Syndrom* sekitar 20% terdapat lesi di mukosa mulut.

## 5) Leher

Biasanya penderita *Evan Syndrom* tiroidnya mengalami abnormal, hyperparathyroidisme, intolerance glukosa.

## 6) Paru – paru

Biasanya penderita *Evan Syndrom* mengalami pleurisy, pleural effusion, pneumonitis, interstisial fibrosis. Biasanya penderita *Evan Syndrom* sering timbul nyeri dada dan sesak nafas.

## 7) Jantung

Biasanya penderita *Evan Syndrom* dapat mengalami perikarditis, myokarditis, endokarditis, vaskulitis.

## 8) Gastro intestinal

Biasanya penderita *Evan Syndrom* mengalami hepatomegaly / pembesaran hepar, nyeri pada perut.

## 9) Ekstremitas

Pada penderita *Evan Syndrom* sering dijumpai lesi vaskulitik pada jari- jari tangan dan jari jari-jari kaki, juga sering merasakan nyeri sendi.

## 10) Sistem integumen

Pada penderita *Evan Syndrom* cenderung mengalami kelainan kulit eritema malar yang bersifat irreversibel. Biasanya pada penderita *evan syndrom* dapat ditemukan bercak di kulit dan bintik merah di kulit

## 11) Gastro intestinal

Biasanya penderita *Evan Syndrom* mengalami hepatomegaly pembesaran hepar, nyeri pada perut.

## 12) Muskuluskletal

Biasanya penderita mengalami arthralgias, symmetric polyarthritis, efusi dan joint swelling.

## 13) Sensori

Biasanya pada penderita *Evan Syndrom* dapat mengalami konjungtivitis, photophobia.

## 14) Neurologis

Baisanya pada penderita mengalami depresi, psychosis, neuropathies

## 2. Diagnosa Keperawatan

- a. Nyeri Akut berhubungan dengan inflamasi dan kerusakan jaringan.
- b. Defisit nutrisi kurang dari kebutuhan berhubungan dengan pembengkakan seni
- c. Intoleransi aktivitas berhubungan dengan peningkatan aktivitas penyakit, rasa nyeri, depresi.
- d. Gangguan citra tubuh berhubungan dengan perubahan dan ketergantungan fisik serta psikologis yang diakibatkan penyakit kronik.
- e. Gangguan integritas Kulit berhubungan dengan perubahan fungsi barier kulit, penumpukan kompleks imun.
- f. Penurunan curah jantung berhubungan dengan penurunan kontraksi jantung.
- g. Pola nafas tidak efektif berhubungan dengan efusi pleura.
- h. Ansietas berhubungan dengan perubahan neurologis terganggu, depresi.

## 3. Intervensi

Tabel 2.1  
Intervensi

No. DX	Tujuan dan Kriteria Hasil	Intervensi Keperawatan	Rasional
1	<p>Tujuan : Setelah dilakukan tindakan keperawatan selama ...x24 jam diharapkan nyeri bisa teratasi. Kriteria Hasil:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Klien tampak rileks.</li> <li>2. Klien mampu tidur/istirahat dengan tenang.</li> <li>3. Klien tidak gelisah, tidak merintih setelah dilakukan tindakan keperawatan selama ...x24 jam diharapkan defisit nutrisi bisa teratasi.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Berikan tindakan nyaman, misalnya pijatan punggung, ciptakan lingkungan yang tenang.</li> <li>2. Ajarkan tehnik relaksasi, distraksi.</li> <li>3. Kontrol lingkungan yang dapat mempengaruhi nyeri seperti suhu, pencahayaan dan kebisingan.</li> <li>4. Anjurkan untuk meningkatkan istirahat.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Untuk mengalihkan rasa nyeri.</li> <li>2. Untuk mengurangi rasa nyeri klien.</li> <li>3. Untuk membantu meringankan kecemasan klien</li> <li>4. Untuk meningatkan kesehatan tubuh.</li> <li>5. Untuk mengetahui keadaan umum klien</li> </ol>

		<ol style="list-style-type: none"> <li>5. Monitor tanda-tanda vital</li> <li>6. Kolaborasi pemberian obat nyeri.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>6. Untuk mengurangi rasa nyeri klien</li> </ol>
2	<p>Setelah dilakukan tindakan perawatan selamata ... x 24 jam diharapkan defisit nutrisi bisa teratasi.</p> <p>Kriterila hasil :</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Klien mendapatkan nutrisi yang adekuat sesuai dengan kebutuhan</li> <li>2. Menunjukkan BB tetap</li> <li>3. Klien akan menunjukkan peningkatan BB ideal.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Observasi BB setiap hari</li> <li>2. Identifikasi faktor pencetus mual muntah.</li> <li>3. Berikan makanan dengan porsi sedikit tapi sering.</li> <li>4. Anjurkan keluarga untuk</li> <li>5. Oral hygiene sebelum makan.</li> <li>6. Berikan lingkungan yang aman dan tenang dalam waktu pembrian makan.</li> <li>7. Jadwal pengobatan pernafasan setidaknya 1 jam sebelum makan.</li> <li>8. Kaji kemampuan mengunyah, merasakan dan menelan.</li> <li>9. Auskultasi bising usus</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Untuk mengetahui perkembangan keadaan klien.</li> <li>2. Untuk mengetahui penyebab mual muntah.</li> <li>3. Meningkatkan intake nutrisi.</li> <li>4. Untuk meningkatkan nafsu makan.</li> <li>5. Untuk meningkatkan nafsu pemberian makan menurunkan efek mual muntah.</li> <li>6. Mencegah rasa mual atau hilangnya nafsu makan Lesi pada mulut, esophagus dapat menyebabkan disfagia.</li> <li>7. Hipermetabolisme saluran gastrointestinal akan menurunkan tingkat penyerapan usus.</li> </ol>
3	<p>Setelah dilakukan tindakan keperawatan selama ...x24 jam, pasien dapat melakukan aktivitas yang dapat ditoleransi dengan kriteria hasil : mendemonstrasi kan perilaku yang memungkinkan melakukan aktivitas</p>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Berikan lingkungan yang aman misalnya menaikkan restrain, menggunakan pegangan tangga pada toilet.</li> <li>2. Pertahankan istirahat tirah baring atau duduk.</li> <li>3. Kolaborasi : konsul dengan fisioterapi.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Menghindari cedera akibat kecelakaan atau terjatuh.</li> <li>2. Istirahat dianjurkan untuk mencegah kelelahan dan mempertahankan kekuatan.</li> <li>3. Berguna dalam meformulasikan program latihan</li> </ol>
4	<p>Setelah dilakukan tindakan keperawatan selama ...x24 jam, pasien mau dan mampu menerima keadaan yang sedang berlangsung dengan kriteria hasil : pasien dapat bergaul dengan lingkungannya, pasien tidak menunjukkan rasa dirinya</p>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Sediakan waktu untuk pasien dan orang terdekat untuk mengekspresikan perasaan.</li> <li>2. Observasi makna perubahan yang dialami oleh klien.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Faktor penguat yang ada dapat membangkitkan semangat klien dan menerima terapi.</li> <li>2. Mengekspresikan perasaan membantu</li> </ol>

	<p>mau terhadap perawatan</p> <p>Bantu klien menggali faktor penguat yang ada pada dirinya, keluarga dan lingkungannya</p>	<ol style="list-style-type: none"> <li>3. Catat perilaku</li> <li>4. Jelaskan bahwa keadaan klien masih dapat berubah ke arah yang lebih baik asalkan klien menaati pengobatan.</li> </ol>	<p>memudahkan koping.</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>3. Mengetahu perasaan klien tentang keadaannya dan kontrol emosinya.</li> <li>4. Untuk mengetahui dugaan masalah pada penilaian yang dapat memerlukan evaluasi lanjut dan terapi lebih ketat.</li> </ol>
5	<p>Setelah dilakukan tindakan keperawatan selama ...x24 jam, integritas kulit klien membaik.</p> <p>Kriteria Hasil:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>a. Membran tempratur baik.</li> <li>b. Sensasi baik</li> <li>c. Hidrasi baik</li> <li>d. Tidak ada lesi atau luka</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Monitor warna kulit</li> <li>2. Monitor adanya ifeksi</li> <li>3. Monitor tempratur kulit agar tetep bersih dan kering menggunakan pakaian longgar</li> <li>4. Jaga kebersihan kulit nutrisi</li> <li>5. Anjurkan klien untuk</li> <li>6. Rentang gerak secara konsisten diawali dengan pasif kemudian aktif</li> <li>7. Oleskan lotion pada daerah yang tertekan</li> <li>8. Lakukan latihan</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Mengetahui perubahn warna</li> <li>2. Mengetahui infkeis yang terjadi</li> <li>3. Mengetahui kelembabapn kulit</li> <li>4. Mempermudah proses penyembuhan</li> <li>5. Agar kulit dapat mendapatkan udara yang cukup</li> <li>6. Agar kebutuhan nutisi tercukupi sehingga mempercepat proses penyembuhan</li> <li>7. Untuk mengurangi infkeis pada kulit</li> <li>8. Mencegah secara progresif mengencangkan jaringan, meningkatkan pemeliharaan fungsi otot/sendii.</li> </ol>
6	<p>Setelah dilakukan tindakan keperawatan selama ...x 24 jam diharapkan penurunan curah jantung tidak terjadi dengan kriteria hasil :</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Stabilitas hemodinamik baik (tekanan darah dalam batas normal).</li> <li>2. Curah jantung kembali meningkat</li> <li>3. Input dan output sesuai</li> <li>4. Tidak menunjukan tanda-tanda disritma</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Auskultasi TD : dibandingkan kedua lengan, ukur dalam keadaan berbaring, duduk, atau berdiri bila memungkinkan</li> <li>2. Evaluasi kualitas dan kesamaan nadi.</li> <li>3. Catat murmur</li> <li>4. Pantau frekuensi jantung dan irama</li> <li>5. Kolaborasi berikan O2 tambahan sesuai indikasi</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Hipotensi dapat terjadi sampai dengan dispungsi vertikel, hipertensi juga penomena umum sampai dengan nyeri cemas pengeluaran katekolamin.</li> <li>2. Penurunan curah jantung mengakibatkan menurunnya kekuatan nadi</li> </ol>

			<ol style="list-style-type: none"> <li>3. Menunjukkan gangguan aliran darah dalam jantung (kelainan katub, kerusakan septum, atau pebrasi otot papilar)</li> <li>4. Perubahan frekuensi dan irama jantung menunjukkan komplikasi disritma</li> <li>5. Oksigen yang dihirup akan langsung meningkatkan saturasi oksigen darah</li> </ol>
7	<p>Setelah dilakukan tindakan keperawatan selama ... x 24 jam, pola nafas kembali efektif dengan kriteria hasil:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Sesak napas (-)</li> <li>2. Frekuensi napas 16-20 x/menit</li> <li>3. Tidak menggunakan otot bantu napas</li> <li>4. Gerakan dada normal</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Kaji fungsi paru adanya bunyi napas tambahan, perubahan irama dan kedalaman, penggunaan otot-otot aksesori</li> <li>2. Evaluasi keluhan sesak napsa, baik secara verbal dan non verbal</li> <li>3. Beri ventilasi mekannik</li> <li>4. Lakukan pemeriksaan kapasitas vital pernapasan.</li> <li>5. Posisikan klien pada keadaan semi fowler.</li> <li>6. Berikan oksigen sesuai indikasi</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Menjadi bahan parameter monitoring serangan gagal napas dan menjadi data dasar intervensi selanjutnya.</li> <li>2. Tanda dan gejala meliputi adanya kesulitan bernapas saat bicara, pernapasan dangkal dan iregular, menggunakan otot-otot aksesoris, takikardi dan perubahan pola napas.</li> <li>3. Ventilasi mekanik digunakan jika pengkajian sesuai kapasitas vital, klien memperlihatkan perkembangan ke arah kemunduran, yang mengindikasi ke arah memburuknya kekuatanotot-otot pernapasan.</li> <li>4. Kapsitas vital klien di pantau lebih sering dan dengan interval</li> </ol>

			<p>yang tertur dalam penambahan kecepatan pernapasan dan kualitas pernapasan, sehingga pernapasan efektif dan diantisipasi. Penurunan kapasitas vital karena kelemahan otot-otot yang digunakan saat menelan, sehingga hal ini menyebabkan kesulitan saat batuk dan menelan, dan adanya indikasi memburuknya fungsi pernapasan.</p> <p>5. Agar memaksimalkan ekspansi paru</p> <p>6. Untuk memenuhi kebutuhan oksigen</p>
8	<p>Setelah dilakukan tindakan keperawatan selama ...x24 jam diharapkan ansietas bisa teratasi. Kriteria Hasil :</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Klien Tidak cemas lagi.</li> <li>2. Klien rileks dan tidak bingung lagi</li> <li>3. Klien dapat mengungkapkan secara verbal rasa cemasnya dan mengatakan perasaan cemas berkurang atau hilang.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Observasi tingkat kecemasan</li> <li>2. Jelaskan dengan sederhana tentang tindakan yang akan dilakukan tujuan, manfaat.</li> <li>3. Berikan reinforcement untuk perilaku yang positif.</li> <li>4. Kaji respon psikologis klien terhadap kehamilan</li> <li>5. Kaji respon fisiologis klien (takikardia, takipnea, gemetar)</li> <li>6. Bantu klien mengidentifikasi rasa cemasnya</li> <li>7. Jelaskan pentingnya keluarga pada masa kehamilan</li> <li>8. Libatkan keluarga untuk mendampingi Klien</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Mengetahui tingkat kecemasan klien.</li> <li>2. Untuk mengurangi tingkat kecemasan klien</li> <li>3. Mengurangi kecemasan</li> <li>4. Persepsi klien mempengaruhi intensitas cemasnya</li> <li>5. Perubahan tanda vital menimbulkan perubahan pada respon fisiologis</li> <li>6. Ungkapan perasaan dapat mengurangi cemas</li> <li>7. Untuk meminimalisir kecemasan</li> </ol>

		9. Gunakan pendekatan yang menyenangkan 10. Dorong klien untuk mengungkapkan perasaan, ketakutan dan persepsi	
--	--	--	--

#### 4. Implementasi

Implementasi keperawatan adalah serangkaian kegiatan yang dilakukan oleh perawat untuk membantu klien dari masalah status kesehatan yang dihadapi ke status kesehatan yang lebih baik yang menggambarkan kriteria hasil yang diharapkan (Suarni dan Apriyani, 2017).

#### 5. Evaluasi

Tahap akhir dari proses keperawatan adalah evaluasi terhadap asuhan keperawatan yang diberikan. Hal-hal yang dievaluasi adalah keakuratan, kelengkapan dan kualitas data, teratasi atau tidak masalah klien, mencapai tujuan serta ketepatan intervensi keperawatan. Menentukan evaluasi hasil dibagi 5 komponen yaitu:

- a. Menentukan kriteria standar dan pertanyaan evaluasi
- b. Mengumpulkan data mengenai keadaan klien yang terbaru
- c. Menganalisa dan membandingkan data terhadap kriteria dari standar
- d. Merangkum hasil dan membuat kesimpulan
- e. Melaksanakan tindakan sesuai berdasarkan kesimpulan. Kriteria hasil untuk pasien dengan tergantung pada diagnose keperawatan, untuk hal ini diagnosa asuhan keperawatan yang di tegakkan yaitu perfusi perifer dengan kriteria hasil di tentukan berdasarkan Standar Luaran Keperawatan Indonesia (SLKI) Edisi 1

Cetak II. Beberapa kriteria yang dapat digunakan:

- 1) Nyeri akut teratasi dengan klien tampak rileks, klien mampu tidur/istirahat dengan tenang, klien tidak gelisah, tidak merintih.
- 2) Defisit nutrisi teratasi, klien mendapatkan nutrisi yang adekuat sesuai dengan kebutuhan, menunjukkan BB tetap, klien akan menunjukkan peningkatan BB ideal.

- 3) Dapat melakukan aktivitas yang dapat ditoleransi dengan klien mendemonstrasikan perilaku yang memungkinkan melakukan aktivitas.
- 4) Mampu menerima keadaan yang sedang berlangsung dengan pasien dapat bergaul dengan lingkungannya, pasien tidak menunjukkan rasa malu terhadap dirinya Bantu klien menggali faktor penguat yang ada pada dirinya, keluarga dan lingkungannya
- 5) Integritas kulit klien membaik dengan menunjukkan membran temperatur baik, sensasi baik, hidrasi baik dan tidak ada lesi atau luka.
- 6) Penurunan curah jantung tidak terjadi dengan Stabilitas hemodinamik baik (tekanan darah dalam batas normal), curah jantung kembali meningkat, input dan outpt sesuai, tidak menunjukkan tanda-tanda disritmia.
- 7) Pola nafas kembali efektif dengan menunjukkan sesak napas (-), frekuensi napas 16-20 x/ menit, tidak menggunakan otot bantu napas, dan gerakan dada normal.
- 8) Ansietas bisa teratasi dengan klien tidak cemas lagi, klien rileks dan tidak bingung lagi, klien dapat mengungkapkan secara verbal rasa cemasnya dan mengatakan perasaan cemas berkurang atau hilang (Hemayudi, 2020)

Tabel 2.2  
Kriteria Hasil Perfusi Perifer (L.021)

	Menurun	Cukup Menurun	Sedang	Cukup Meningkat	Meningkat
Denyut nadi perifer	1	2	3	4	5
Penyembuhan luka	1	2	3	4	5
Sensasi	1	2	3	4	5
	Menurun	Cukup Menurun	Sedang	Cukup Meningkat	Meningkat
Warna kulit pucat	1	2	3	4	5
Edema perifer	1	2	3	4	5
Nyeri ekstremitas	1	2	3	4	5
Parastesia	1	2	3	4	5
Kelemahan otot	1	2	3	4	5
Kram otot	1	2	3	4	5
Bruit femoralis	1	2	3	4	5
Nekosis	1	2	3	4	5

	Menurun	Cukup Menurun	Sedang	Cukup Meningkat	Meningkat
<b>Pengisian kapiler</b>	1	2	3	4	5
<b>Akral</b>	1	2	3	4	5
<b>Tugor kulit</b>	1	2	3	4	5
Tekanan darah sistolik	1	2	3	4	5
Tekanan darah diastolik	1	2	3	4	5
Tekanan arteri rata-rata	1	2	3	4	5
Indeks <i>ankie-brachial</i>	1	2	3	4	5

Sumber : (PPNI, SLKI, 2018). L.02011

## H. Tinjauan Konsep Penyakit

### 1. Pengetian

*Evans syndrome* merupakan suatu keadaan kelainan imun yang ditandai adanya kombinasi *Immune Thrombocytopenia Purpura* (ITP) dan anemia hemolitik autoimun (AIHA) yang terjadi secara bersamaan atau bergantian, tanpa etiologi yang jelas. Kondisi ini umumnya berlangsung kronis dan ditandai eksaserbasi dan remisi. *evans syndrome* ditegakkan bila penyebab lain sitopenia autoimun seperti kondisi rheumatologic, keganasan, sepsis dan sindrom imunodefisiensi telah disingkirkan.

*Evans syndrome* adalah kelainan autoimun langka dimana tubuh menghasilkan antibody yang menghancurkan sel darah merah, platelet dan sel darah putih. Pasien didiagnosa dengan trombositopenia dan anemia hemolisis Coomb's positif dan yang tidak diketahui penyebabnya. Pasien mungkin menderita kekurangan jumlah tiga tipe darah dalam satu waktu atau hanya satu atau dua dari ketiga tipe darah tersebut. Penyebab spesifik pada *evans syndrome* belum diketahui dan dispekulasikan bahwa setiap kasus, penyebabnya bias berbeda. Pada kasus ini, tidak ditemukan pula hubungannya dengan factor genetic.

Walaupun *evans syndrome* pertama kali di deskripsikan sebagai penyakit yang belum diketahui penyebabnya namun *evans syndrome* sering diasosiasikan dengan penyakit-penyakit lain seperti *systemic evans syndrome erythematosus (evans syndrome)*, lymphoproliferative disorders. Pada anak-anak bahkan *evans syndrome* sering dikaitkan dengan autoimun limfoproliferatif sindrom, keadaan dimana homeostatis limfosit bermutasi di jalur fas apoptosis. *Evans syndrome* adalah kondisi yang

sangat jarang ditemukan karena diagnosis penyakit ini hanya ditemukan di 0,8% sampai 3,7% dari keseluruhan pasien dengan ITP ataupun AIHA. Data tentang penyakit *evan syndrom* pada anak-anak masih bisa ditemukan dalam literatur namun karakteristik dan jumlah kejadian evan sindrom pada laki-laki dewasa sangat sedikit sekali diketahui. Sehingga sampai saat ini penelitian tentang pengobatan menggunakan randomized controlled trial sehingga pengobatannya hanya berdasarkan data empiris dan berdasarkan bukti tak langsung kemungkinan hasil dari pengobatan standar ITP atau AIHA atau mungkin keduanya.

Menurut M. Asikin (2021) ada tiga kriteria untuk penegakan diagnosis *evan syndrom* :

- a. Adanya hemolitik anemia dengan tes coomb direk positif
- b. Trombositopenia yang timbul secara bersamaan ataupun satu per satu
- c. Tanpa diketahui penyebabnya

## 2. Etiologi

System kekebalan tubuh berfungsi mengendalikan pertahanan tubuh dalam melawan infeksi. Pada *evan syndrom* dan penyakit autoimun lainnya, sistem pertahanan tubuh ini berbalik melawan tubuh, dimana antibodi yang dihasilkan menyerang sel tubuhnya sendiri. Antibody ini menyerang sel darah, organ dan jaringan tubuh sehingga terjadi penyakit menahun. Penyebab dari *Evan Syndrom* tidak di ketahui tetapi di duga melibatkan factor lingkungan dan keturunan, beberapa faktor lingkungan yang dapat memicu timbulnya Evan Syndrom :

- a. Infeksi
- b. Antibiotic (trutama golongan sulfa dan penisilin)
- c. Sinar ultraviolet
- d. Stres yang berlebihan
- e. Obat-obatan tertentu
- f. Hormone

Meskipun *evan syndrom* diketahui merupakan penyakit keturunan, tapi gen penyebabnya tidak di ketahui. Penemuan terahir menyebutkan tentang gen dari kromosom. Prognosa 10% dari penderita yang memiliki

krabat (orang tua maupun saudara kandung) yang telah maupun akan menderita *evan syndrom*. Prognosa hanya seitar 5% anak dari penderita *evan syndrom* yang akan menderita penyakit ini.

*Evan Syndrom* seringkali disebut sebagai penyakit wanita walaupun juga bisa di derita oleh pria. *Evan Syndrom* bisa menyerang usia berapa saja. Baik pada pria maupun wanita, meskipun 10-15 kali lebih sering ditemukan pada wanita, faktor hormonal mungkin bisa menjelaskan bagaimana *evan syndrom* lebih sering menyerang wanita. Meningkatnya gejala penyakit ini pada masa sebelum menstruasi dan/ atau sebelum masa kehamilan mendukung keyakinan bahwa hormon (terutama estrogen) mungkin berperan dalam timbulnya penyakit ini, namun penyebab yang pasti dari lebih tingginya angka kejadian pada wanita dan pada masa pra- menstruasi, masih belum di ketahui (M. Asikin 2021).

### 3. Patofisiologi

Walaupun *Evan Syndrom* muncul sebagai panyakit yang disebabkan oleh pengeturan imunitas, sampai saat ini patofisiologi yang jelas masih belum diketahui. Kebanyakan penelitian hanya mempunyai sedikit jumlah pasien dan interpretasi dari hasil penelitian sulit dibuat karena beberapa kasus *Evan Syndrom* ini ternyata juga memiliki sitopenia autoimun sekunder yang merupakan bagian dari autoiun limfoproliferatif sindrom.

Bagaimanapun, masih ada beberapa bukti abnormalitas di kedua sel dan imunitas huoral pada *Evan Syndrom*. Ketidakcocokan autoantibodi yang secara langsung menyerang antigen spesifik yang terdapat pada sel darah merah, platelet dan neutrophil (Hemayudi, 2020).

Pada penelitian Wang et al (2013) yang menggunakan 6 anak yang menderita penyakit ini menemukan adanya penurunan persentase dari IgG, IgM, IgA dan T4 sel, serta peningkatan persentase T8 sel dan penurunan yang nyata dari rasio T4:T8 dibandingkan orang normal dan pasien dengan ITP kronis dan ini berhubungan dengan sitopenia pada pasien. Abnormalitas tersebut tetap ada selama di follow up 1 tahun. Begitu juga penelitian Krakantza et al (2016) yang menemukan penurunan rasio

CD4/CD8 pada anak umur 12 tahun dengan evan sindrom, walaupun jumlah CD4 dan CD8 nya menurun, menariknya penurunan rasio tersebut tetap bertahan walaupun telah dilakukan splenektomi. Mereka juga menemukan kenaikan produksi interleukin 10 dan interferon sehingga mereka mengemukakan ini disebabkan oleh aktivasi autoreaksi, produksi antibodi sel B. Bagaimanapun, abnormalitas dari imunitas selular masih belum jelas seperti yang terlihat pada keadaan autoimun dan infeksi virus dan keadaan ini tidak spesifik dengan evan sindrom (Black, M. Joyce, 2014).

Sekalipun frekuensi dari hemapoesis sel spesifik autoantibodi pada pasien evan sindrom diketahui, namun masih sedikit sekali informasi yang menyatakan tentang target antigen. Perubahan di serum imunoglobulin level pada evan sindrom dilaporkan pada beberapa penelitian namun semuanya tidak mempunyai jumlah yang konsisten ataupun spesifik. Dan jumlah sel B sesuai dengan yang diharapkan. Apoptosis dari limfosit yang telah teraktivasi sangat berpengaruh pada homeostatis imunitas tubuh. Protein permukaan sel Fas (CD95) dan ligannya memainkan peranan penting dalam mengatur apoptosis limfosit. Rusaknya permukaan fas dan ligannya menyebabkan penumpukan jumlah limfosit tua dan menyebabkan penyakit autoimun pada tikus. Hasil dari beberapa penelitian menyatakan rusaknya fase apoptosis limfosit oleh karena mutasi gen fas yang menyebabkan sindrom autoimun limfoproliferatif berat pada manusia. Teachey et al juga menunjukkan 12 anak menggunakan *flow cytometri* untuk CD4/CD8 T sel dan menggunakan tes definitif untuk ALPS. Dan hasilnya menunjukkan bahwa 58% orang dengan evan sindrom juga bisa memiliki ALPS (Black, M. Joyce, 2014).

Meskipun *Evan Syndrom* diperkirakan akibat gangguan regulasi imun, patofisiologi yang pasti belum diketahui. Namun ada bukti yang menyatakan bahwa *Evan Syndrom* akibat kelainan imunitas seluler dan humoral. AIHA merupakan suatu kelainan dimana terdapat antibodi terhadap eritrosit sehingga umur eritrosit memendek. Perusakan ini terjadi

melalui aktivasi sistem komplemen, aktivasi mekanisme selular, atau kombinasi keduanya (Hemayudi, 2020).

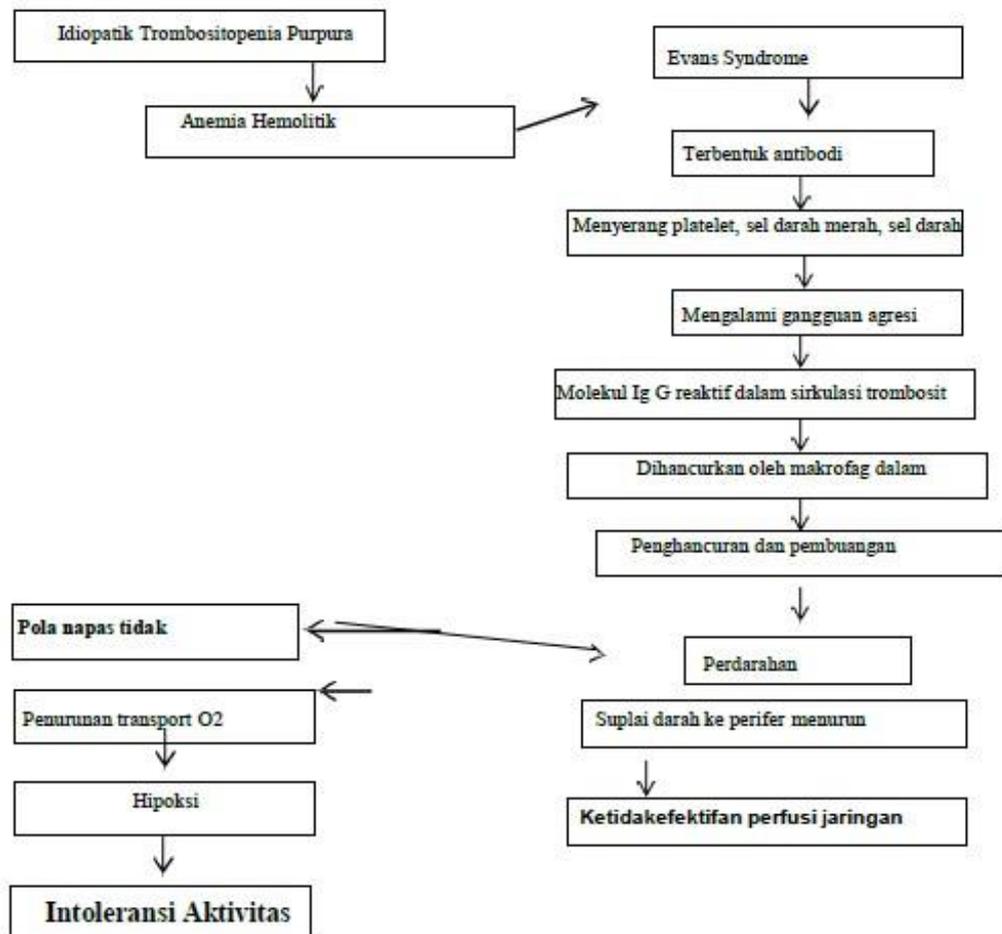
Secara keseluruhan aktivasi sistem komplemen akan menyebabkan hancurnya membran eritrosit dan terjadilah hemolisis intravaskular yang ditandai dengan hemoglobinemia dan hemoglobinuria. Sistem komplemen akan diaktifkan melalui jalur klasik ataupun jalur alternatif. Antibodi yang memiliki kemampuan mengaktifkan jalur klasik adalah IgM, IgG1, IgG2, IgG3. IgM disebut sebagai aglutinin tipe dingin karena antibodi ini berikatan dengan antigen polisakarida pada permukaan eritrosit pada suhu dibawah suhu tubuh. Antibodi IgG disebut aglutinin hangat karena bereaksi dengan antigen permukaan eritrosit pada suhu tubuh.

Pada aktivasi komplemen jalur klasik, reaksi diawali dengan aktivasi C1 suatu protein yang dikenal sebagai *recognition unit*. C1 akan berikatan dengan kompleks imun antigen-antibodi dan menjadi aktif serta mampu mengkatalisis reaksi-reaksi pada jalur klasik. Fragmen C1 akan mengaktifkan C4 dan C2 menjadi suatu kompleks C4b,2b (dikenal sebagai C3-convertase). C4b,2b akan memecah C3 menjadi fragmen C3b dan C3a. C3b mengalami perubahan konformasional sehingga mampu berikatan secara kovalen dengan partikel yang mengaktifkan komplemen. C3 juga akan membelah menjadi C3d,g dan C3c. C3d dan C3g akan tetap berikatan dengan membran eritrosit dan merupakan produk final aktivasi C3. C3b akan membentuk kompleks dengan C4b,2b menjadi C4b2b3b (C5 convertase). C5 convertase akan memecah C5 menjadi C5a dan C5b yang berperan dalam kompleks penghancur membran. Kompleks penghancur membran terdiri dari molekul C5b, C6, C7, C8, dan beberapa molekul C9. Kompleks ini akan menyisip ke dalam membran sel sebagai suatu aluran transmembran sehingga permeabilitas membran normal akan terganggu. Air dan ion akan masuk ke dalam sel sehingga sel membengkak dan ruptur. Jika sel darah merah disensitisasi dengan IgG yang tidak berikatan dengan komplemen atau berikatan dengan komplemen namun tidak terjadi aktivasi komplemen lebih lanjut, maka eritrosit tersebut akan dihancurkan oleh sel retikuloendotelial. Proses

immune adherence ini sangat penting bagi perusakan eritrosit yang diperantarai sel immunoadherence, terutama yang diperantarai IgG- FcR akan menyebabkan fagositosis (Hemayudi, 2020).

ITP merupakan suatu kelainan didapat yang berupa gangguan autoimun yang mengakibatkan trombositopenia ( $<150.000/\text{ul}$ ) oleh karena adanya penghancuran trombosit secara dini dalam sistem retikuloendotel akibat adanya autoantibodi terhadap trombosit yang biasanya berasal dari IgG. Trombosit yang diselimuti oleh autoantibodi IgG akan mengalami percepatan pembersihan di lien dan hati setelah berikatan dengan reseptor Fcg yang diekspresikan oleh makrofag jaringan. Adanya trombositopenia pada ITP akan mengakibatkan gangguan pada sistem hemostasis karena trombosit bersama dengan sistem vaskular dan faktor koagulasi darah terlibat secara bersamaan dalam mempertahankan hemostasis normal (Hemayudi, 2020).

Faktor pemicu produksi autoantibodi tidak diketahui. Kebanyakan pasien mempunyai antibodi terhadap glikoprotein pada permukaan trombosit pada saat penyakit terdiagnosis secara klinis. Pada awalnya glikoprotein IIb/IIIa dikenali oleh autoantibodi, sedangkan antibodi yang mengenali glikoprotein Ib/IX belum terbentuk pada tahap ini. Trombosit yang diselimuti autoantibodi akan berikatan dengan sel penyaji antigen (makrofag atau sel dendritik) melalui reseptor Fcg kemudian mengalami proses internalisasi dan degradasi. Sel penyaji antigen tidak hanya merusak glikoprotein IIb/IIIa, tetapi juga memproduksi epitop kriptik dari glikoprotein trombosit yang lain. Sel penyaji antigen yang teraktivasi mengekspresikan peptide baru pada permukaan sel dengan bantuan kostimulasi dan sitokin yang berfungsi memfasilitasi proliferasi inisiasi CD4-positif T cell clone 1 dan spesifitas tambahan (T cell clone 2). Reseptor sel immunoglobulin sel B yang mengenali antigen trombosit dengan demikian akan menginduksiproliferasi dan sintesis antiglikoprotein Ib/IX antibodi dan juga meningkatkan produksi antiglikoprotein IIb/IIIa antibodi oleh B-cell clone 1 (Hemayudi, 2020).



Gambar 2.2 Pathway Evans Syndrome  
Sumber : (Hemayudi, 2020)

#### 4. Manifestasi Klinis

Pasien dapat bergejala seperti AIHA atau ITP. Neutropenia terjadi pada 55% pasien atau pansitopenia. Terjadinya sitopenia kedua pada beberapa bulan sampai beberapa tahun setelah sitopenia akibat reaksi imun yang pertama. Pada pemeriksaan fisik didapatkan pucat, ikterik, tanda-tanda gagal jantung pada kasus yang parah, petekie, perdarahan mukokutaneus, limfadenopati, hepatomegali dan/atau splenomegali yang mengakibatkan nyeri abdomen. Kondisi limfadenopati dan organomegali dapat bersifat kronik atau intermiten dan pada beberapa kasus hanya muncul pada episode eksaserbasi akut. Urin berwarna gelap karena terjadi hemoglobinuri (Hemayudi, 2020).

Pasien dengan AIHA dan ITP dapat muncul satu per satu ataupun berbarengan. Neutropenia terjadi lebih dari 55% pasien, atau pansitopenia (14%). Perkembangan dari sitopenia yang kedua bisa muncul setelah berbulan-bulan atau bahkan bertahun-tahun setelah sitopenia pertama dan mengakibatkan diagnosis tertunda. Gambaran klinisnya bisa dari anemia hemolitikya seperti tampak pucat, lemas, tampak kuning, gagal jantung pada kasus yang berat. Atau gambaran ITP seperti petechiae, memar, perdarahan mukokutan

Jumlah dan jenis antibodi pada *Evan Syndrom* lebih besar di bandingkan dengan pada penyakit lain. Antibodi ini (bersama dengan faktor lainnya yang tidak diketahui) menentukan gejala apa yang akan berkembang. Makanya berat ringan penyakit ini bervariasi pada setiap penderita, perjalanan penyakit ini bervariasi, mulai dari penyakit yang ringan sampai penyakit yang berat. Gejala ditandai oleh masa bebas gejala (remisi) dan masa kekambuhan (eksaserbasi). Pada mulanya *Evan Syndrom* hanya menyerang 1 organ, namun lama kelamaan akan melibatkan organ lainnya (Hemayudi, 2020).

a. Tanda gejala pada otot dan kerangka tubuh

Hampir semua penderita *Evan Syndrom* mengalami nyeri persendian dan kebanyakan menderita artritis. Persendian yang sering terkena adalah persendian pada jari tangan, pergelangan tangan dan lutut. Kematian jaringan pada tulang panggul dan bahu sering merupakan penyebab dari nyeri daerah tersebut.

b. Tanda Gejala Pada Kulit

Hampir 50% penderita di temukan ruam kupu-kupu pada tulang pipi dan pangkal hidung. Ruam ini biasanya akan semakin buruk jika terkena sinar matahari. Ruam yang lebih besar bisa timbul di bagian tubuh lain yang terpapar oleh sinar matahari.

c. Tanda Gejala Pada Ginjal

Sebagian besar penderita menunjukkan adanya penimbunan protein di dalam sel-sel ginjal, tetapi hanya 50% yang menderita nefritis *Evan*

Syndrom (pradangan ginjal yang menetap). Bisa terjadi gagal ginjal sehingga penderita perlu menjalani dialisa atau pencakokan ginjal.

d. Tanda Gejala Pada Sistem Saraf

Kelainan saraf di temukan pada 25% penderita *Evan Syndrom*. Yang paling sering di temukan adalah disfungsi mental yang sifatnya ringan,tetapi kelainan bisa terjadi pada bagian apapun dari otak, korda spinalis maupun sistem saraf. Kejang, psikosa, sindrom otak organik dan sakit kepala merupakan beberapa kelainan sistem saraf yang bisa terjadi

e. Tanda Gejala Pada Darah

Kelainan darah dapat ditemukan pada 85% penderita *Evan Syndrom*. Bisa terbentuk bekuan darah dalam vena maupun arteri, yang bisa menyebabkan setroke dan emboli paru. Jumlah trombosit berkurang dan tumbuh membentuk antibodi yang melawan faktor pembekuan darah, yang bisa menyebabkan perdarahan yang berarti. Kebanyakan terjadi anemia akibat penyakit menahun.

f. Tanda Gejala Pada Jantung

Peradangan berbagai bagian jantung bisa terjadi, seperti priarditis, endokarditis maupun miokarditis. Dari keadaan tersebut menimbulkan nyeri dada dan aritmia.

g. Tanda Gejala Pada Paru-Paru

Pada *Evan Syndrom* bisa terjadi pleuritis (pradangan selaput paru) dan efusi pleura (penimbunan cairan antara paru dan pembungkusnya). Akibatnya sering timbul nyeri dada dan sesak nafas (Hemayudi, 2020).

## 5. Gejala Dari Penyakit *Evan Syndrom*

Menurut buku dasar dasar ilmu penyakit dalam yang di tulis oleh Hemayudi Dkk, tahun 2020 menjelaskan berbagai macam gejala yang dapat muncul antara lain :

- a. Demam
- b. Lelah
- c. Merasa tidak enak badan
- d. Penurunan berat badan

- e. Ruam kulit
- f. Ruam kupu-kupu
- g. Ruam kulit yang di perburuk oleh sinar matahari
- h. Sensitif terhadap sinar matahari
- i. Pembekakan dan nyeri persendian
- j. Pembekakan kelenjar
- k. Nyeri otot
- l. Mual dan muntah
- m. Nyeri dada pleuritik
- n. Kejang
- o. Psikosa.

#### **6. Gejala Lain Yang Mungkin di Temukan**

- a. Hematuria (air kemih mengandung darah)
- b. Batuk darah
- c. Mimisan
- d. Gangguan menelan
- e. Bercak kulit
- f. Bintik merah di kulit
- g. Perubahan warna jari tangan bila di tekan
- h. Mati rasa dan kesemutan
- i. Luka di mulut
- j. Krontokan rambut
- k. Nyeri perut
- l. Gangguan penglihatan

#### **7. Pemeriksaan penunjang**

Pemeriksaan darah lengkap sebagai sarana konfirmasi sitopenia dan apusan darah tepi dapat menunjukkan adanya polikromasia dan sferosit, dan dapat menyingkirkan diagnosis lain seperti keganasan, *microangiopathic haemolytic anemia*, hemolitik kongenital dan kondisi trombositopenia. Gambaran adanya hemolisis dapat terlihat dari peningkatan jumlah retikulosit, hiperbilirubinemia yang tidak terkonjugasi

dan penurunan haptoglobin. Hemoglobin dijumpai dibawah 7 g/dl. *Direct Antiglobulin Test (DAT)/Direct Coomb's Test* sebagian besar menunjukkan hasil positif, bahkan jika tidak ditemukan anemia hemolitik, dan IgG dan/atau C3 positif. Antibodi antiplatelet dan antibodi antigranulosit dapat positif, namun hasil negatif tidak menyingkirkan diagnosis (Hemayudi, 2020).

## 8. Diagnosis

Untuk menentukan diagnosis secara tepat, akan di lakukan serangkaian test laboratorium antara lain :

- a. Anemia, trombositopenia, neutropenia atau sitopenia
- b. Peningkatan jumlah retikulosit, bilirubin tidak terkonjugasi dan penurunan hepatoglobin sebagai tanda hemolisis
- c. Coombs test biasanya positif untuk IgG, komplemen atau keduanya.
- d. Ditemukannya bermacam antibody terhadap eritrosit dan trombosit, seperti antibody antieritrosit, antineutrophil dan antiplatelet.
- e. Tes lain untuk mengetahui diagnosis banding:
  - 1) *Evan Syndrom antibody (Evan Syndromlike inhibitor)* dan *antinuclear antibody test* untuk *evans syndrome*
  - 2) *Aspirasi sumsum tulang untuk anemia aplastic atau kelainan infiltrative* (Hemayudi, 2020)

## 9. Penatalaksanaan

Tatalaksana *evans syndrome* masih merupakan suatu tantangan. Terapi linipertama ialah kortikosteroid dan/atau immunoglobulin intravena (IVIG). Pada kondisi akut yang mengancam jiwa, transfusi dapat diberikan. Dosis prednisolon 1-4 mg/kg/hari, metilprednisolon IV 30 mg/kg/hari selama 3 hari kemudian 20 mg/kg/hari selama 4 hari, kemudian tiap 1 minggu diturunkan menjadi 10,5,2,1 mg/kg/hari. Steroid akan menurunkan kosumsi antibody-coated platelet oleh limpa dan sumsum tulang, menurunkan produksi antibody, dan meningkatkan produksi trombosit, menurunkan protein reseptor Fc $\gamma$  pada makrofag.

Bagi pasien yang tidak menunjukkan perbaikan dengan terapi steroid dapat diberikan IVIg. Pemberian IVIG 0,4 g/kg/hari selama 4 hari, bahkan beberapa ahli menyarankan 5 g/kg untuk meningkatkan respon pada AIHA. Pemberian berulang monoterapi IVIg atau kombinasi dengan steroid menunjukkan hasil yang baik. Juga pada anak di bawah dua tahun, dimana pemberian steroid dapat menyebabkan supresi imun dan gangguan pertumbuhan. IVIg bersifat menghambat reseptor Fc sel retikuloendotelial, supresi produksi sehingga memerlukan terapi lini kedua.

Terapi lini kedua berupa agen immunosupresi (*siklosporin, mycophenolate mofetil dan danazol*), antibodi monoklonal: rituximab dan kemoterapi (*vincristine*). Splenektomi juga merupakan terapi lini kedua. Penggunaan terapi lini kedua berdasarkan kriteria klinis, umur pasien, keparahan penyakit dan riwayat perjalanan penyakit yang berhubungan dengan efek samping terapi

Siklosporin untuk *evans syndrome* ialah 5-10 mg/kg/hari diberikan dua kali sehari. Siklosporin digunakan sebagai pendekatan multi-agent, protocol menurut Scara davou dan Bussel tahun 1995: steroid + IVIg pulsed IV steroid, IVIg, vincristine IV dan danazol oral I. oral siklosporin (5-6 mg/kg/hari)

Williams dan Boxer tahun 2003 mengobati 4 orang anak dengan *evans syndrome* yang refrakter dengan pemberian steroid dan IVIG, sehingga diberikan vincristine (1,5 mg/m<sup>2</sup>/minggu) dan metilprednisolon (100 mg/m<sup>2</sup>/minggu) sampai jumlah trombosit >50x10<sup>9</sup>/L yang diberikan bersama oral siklosporin 5-7 mg/kg dua kali sehari. Hasilnya tiga dari empat anak mencapai respon komplit setelah 4-12 bulan terapi.

Mycophenolate mofetil (MMF) suatu inhibitor poten inosine monophosphate dehydrogenase, menghambat proliferasi limfosit. Dosis yang diberikan 500 mg dua kali sehari, setelah dua minggu dosis dinaikkan menjadi 1 gram dua kali sehari. Obat ini digunakan jika tidak efektif dengan terapi siklosporin.

Vincristine menghambat icrotubule-dependent. Vincristine diberikan 1,5 mg/m<sup>2</sup>/minggu IV selama 3 minggu. Digunakan sebagai terapi multi-agent bersama dengan imunosupresan yang lain. Rituximab merupakan antibody monoklonal dengan target CD20 pada limfosit B, dapat diberikan 375 mg/m<sup>2</sup>/dosis, pemberian 4 kali (1 kali tiap minggu). Remisi parsial dan remisi komplit terjadi 40%, sedangkan remisi minor terjadi 12%.

Efek samping terapi ini antara lain demam, mual, hipotensi. Splenektomi sebagai terapi lini kedua pada pasien yang tidak berespon atau mengalami relaps terhadap pemberian terapi standar steroid dan IVIG. Splenektomi akan menghilangkan tempat utama penghancuran eritrosit. Hemolisis masih bisa terus berlangsung setelah splenektomi, namun akan dibutuhkan jumlah eritrosit terikat antibodi dalam jumlah yang jauh lebih banyak untuk menimbulkan kerusakan eritrosit yang sama. Splenektomi tidak boleh dilakukan pada anak <6 tahun.

Terapi lini ketiga digunakan untuk pasien dengan penyakit yang sangat parah, relaps setelah terapi lini kedua. Agen yang digunakan siklofosfamid, alemtuzumab atau stem cell transplantation (SCT). Bagi pasien dewasa tua SCT bukanlah pilihan karena mortalitas yang tinggi dan angka kegagalan pada *evans syndrome*, namun bagi pasien anak-anak dengan relaps kronik dan keadaan mengancam nyawa. SCT dari *human leucocyte antigen* (HLA) merupakan suatu pilihan yang memberikan prospek yang nyata.

Siklofosfamid menginduksi remisi trombositopenia pada pasien refrakter dengan dosis 1-2 mg/kg/hari selama 2-3 bulan. Alemtuzumab merupakan antibody monoklonal IgG yang spesifik terhadap antigen CD52 pada limfosit T dan B, monosit, dan eosinofil. Alemtuzumab diberikan dengan dosis 10 mg/hari selama 10 hari melalui infus intravena. Haemopoietic stem cell transplantation (SCT). Autolog dan allogenic SCT telah digunakan pada beberapa orang pasien dengan *evans syndrome* dan 50% pasien tersebut bertahan hidup dengan remisi komplit.

Pada umumnya obat yang digunakan untuk terapi awal ITP menghambat terjadinya klirens antibodi yang menyelimuti trombosit oleh ekspresi reseptor Fc $\gamma$  pada makrofag jaringan. Splenektomi sedikitnya bekerja pada sebagian mekanisme ini namun mungkin pula mengganggu interaksi sel T dan sel B yang terlibat dalam sintesis antibodi pada beberapa pasien. Kortikosteroid dapat pula meningkatkan produksi trombosit dengan cara mengalangi kemampuan makrofag dalam sumsum tulang untuk menghancurkan trombosit, sedangkan trombopoetin berperan merangsang progenitor megakariosit. Beberapa immunosupresan nonspesifik seperti siklosporin bekerja pada tingkat sel T. Antibodi monoklonal terhadap CD 154 yang saat ini menjadi target uji klinik, merupakan kostimulasi molekul yang diperlukan untuk mengoptimalkan sel T makrofag dan interaksi sel T dan sel B yang terlibat dalam produksi antibodi. Antibodi monoklonal yang mengenali ekspresi CD20 pada sel-sel B juga masih dalam penelitian. Plasmaferesis dapat mengeluarkan antibodi sementara dari plasma. Transfusi trombosit diperlukan pada kondisi darurat untuk terapi perdarahan.

- a. Diet tidak diperlukan pembatasan makanan. Dianjurkan pembatasan garam, gula, cairan pada pasien yang diobati dengan steroid.
- b. Aktivitas, pembatasan aktivitas sesuai dengan toleransi pasien dan beratnya anemia.
- c. Medikamentosa :  
Prednisone, paling sering dipakai sebagai terapi pada fase akut, dosis : 1-2 mg/kg/hari dibagi dua atau tiga kali.  
Intravenous immunoglobulin (IVIg), diberikan pada pasien yang sangat tergantung pada steroid, dosis 1-2 g/kg/hari IV selama 1-2 hari. Terapi lain dengan danazol, cycloporin, azathioprine, cyclophosphamide dan vincristine. Pada fase akut dapat diberikan transfuse darah dan/ trombosit untuk mengurangi gejala.
- d. Pembedahan : splenektomi.