

BAB II

TINJAUAN PUSTAKA

A. Tinjauan Pemenuhan Kebutuhan Sirkulasi (Konsep Dasar)

1. Definisi Sirkulasi

Gangguan sirkulasi adalah ketidakmampuan untuk mempertahankan sirkulasi yang adekuat untuk menunjang kehidupan (SDKI, 2017).

2. Organ yang berperan dalam sirkulasi

a. Jantung

Jantung merupakan organ muskuler yang dapat berkontraksi secara ritmis, dan berfungsi memompa darah dalam sistem sirkulasi. Secara struktural dinding jantung terdiri atas 3 lapisan (tunika) yaitu,

1. Endokardium terletak pada lapisan subendotel. Sebelah dalam dibatasi oleh endotel. Endokardium tersusun atas jaringan penyambung jarang dan banyak mengandung vena, syaraf (nervus), dan cabang-cabang sistem penghantar impuls.
2. Miokardium terdiri atas sel-sel otot jantung. Sel-sel otot jantung dibagi dalam 2 kelompok; sel-sel kontraktil dan sel-sel yang menimbulkan dan menghantarkan impuls sehingga mengakibatkan denyut jantung.
3. Epikardium merupakan membran serosa jantung, membentuk batas viseral perikardium. Sebelah luar diliputi oleh epitel selapis gepeng (mesotel). Jaringan adiposa yang umumnya meliputi jantung terkumpul dalam lapisan ini.

Katup-katup jantung terdiri atas bagian sentral yang terdiri atas jaringan fibrosa padat menyerupai aponeurosis yang pada kedua permukaannya dibatasi oleh lapisan endotel.

Persyarafan jantung tersusun atas sistem yang menimbulkan dan menghantarkan impuls pada jantung. Sistem yang menimbulkan dan menghantarkan impuls dari jantung terdiri atas beberapa struktur yang memungkinkan bagi atrium dan ventrikel untuk berdenyut secara

berurutan dan memungkinkan jantung berfungsi sebagai pompa yang efisien. Sistem ini terdiri atas:

1. Simpul

Sinotrial (dari Keith dan Flack) sebagai alat pacu (*pacemaker*) jantung

2. Simpul atrioventrikuler (dari Tawara)

3. Juga terdapat berkas atrioventrikuler yang berasal dari simpul atrioventrikuler dan berjalan ke ventrikel, bercabang dan mengirimkan cabang- cabang ke kedua ventrikel.

Otot jantung mempunyai kemampuan autostimulasi, tidak tergantung dari impuls syaraf. Sel-sel otot jantung yang telah diisolasi dapat berdenyut dengan iramanya sendiri. Pada otot jantung, sel-sel ini sangat erat berhubungan dan terjadi pertukaran informasi dengan adanya *gap junction* pada discus interkalaris.

Bagian parasimpatis dan simpatis sistem autonom mempersyarafi jantung membentuk pleksus-pleksus yang tersebar luas pada basis jantung. Pada daerah- daerah yang dekat dengan simpul sinoatrial dan atrioventrikuler, terdapat sel-sel. syaraf ganglion dan serabut-serabut syaraf. Syaraf-syaraf ini mempengaruhi irama jantung, dimana perangsangan bagian parasimpatis (*nervus vagus*) menimbulkan perlambat denyut jantung, sedangkan perangsangan syaraf simpatis mempercepat irama pacemaker.

b. Pembuluh darah

Pembuluh darah biasanya terdiri atas lapisan-lapisan sebagai berikut:

1. Tunika intima (tunika interna) terdiri atas selapis sel endotel yang membatasi permukaan dalam pembuluh. Di bawah endotel adalah lapisan subendotel, terdiri atas jaringan penyambung jarang halus yang kadang-kadang mengandung sel otot polos yang berperan untuk kontraksi pembuluh darah.
2. Tunika media terdiri dari sel-sel otot polos yang tersusun melingkar (sirkuler). Pada arteri, tunika media dipisahkan dari tunika intima

oleh suatu membrana elastik interna. Membran ini terdiri atas elastin, biasanya berlubang-lubang sehingga zat-zat dapat berdifusi melalui lubang-lubang yang terdapat dalam membran dan memberi makan pada sel-sel yang terletak jauh di dalam dinding pembuluh. Pada pembuluh besar, sering ditemukan membrana elastika externa yang lebih tipis yang memisahkan tunika media dari tunika adventitia yang terletak diluar.

3. Tunika adventitia terdiri atas jaringan penyambung dengan serabut-serabut elastin. Pada pembuluh yang lebih besar, vasa vasorum (pembuluh dalam pembuluh) bercabang-cabang luas dalam adventitia.
 4. Vasa vasorum memberikan metabolit-metabolit untuk adventitia dan tunika media pembuluh-pembuluh besar, karena lapisan-lapisannya terlalu tebal untuk diberi makanan oleh difusi dari aliran darah.
3. Definisi Perfusi Perifer tidak efektif
Perfusi perifer tidak efektif adalah penurunan sirkulasi darah pada level kapiler yang dapat mengganggu metabolisme tubuh (T. P. S. S. PPNI, 2016)
 4. Batasan Karakteristik Perfusi Perifer tidak efektif
Menurut (NANDA, 2015), batasan karakteristik dari perfusi perifer tidak efektif adalah:
 - a. Tidak ada nadi
 - b. Perubahan fungsi motorik
 - c. Perubahan karakteristik kulit (warna, elastisitas, rambut, kelembapan, kuku, sensasi, suhu)
 - d. Perubahan tekanan darah ekstermitas
 - e. Waktu pengisian kapiler >3 detik
 - f. Warna tidak kembali ketungkai saat tungkai diturunkan
 - g. Kelambatan penyembuhan luka perifer
 - h. Nyeri ekstermitas

5. Faktor yang berhubungan dengan perfusi perifer tidak efektif

Menurut (T. P. S. S. PPNI, 2016), faktor atau penyebab yang berhubungan dengan perfusi perifer tidak efektif yaitu:

- a. Penurunan konsentrasi hemoglobin
- b. Penurunan aliran arteri dan/atau vena
- c. Kurang terpapar informasi tentang faktor pemberat (mis. Merokok, gaya hidup monoton, trauma, asupan garam, imobilitas)
- d. Kurang aktivitas fisik

Menurut (NANDA, 2015), faktor yang berhubungan dengan intoleransi aktivitas yaitu:

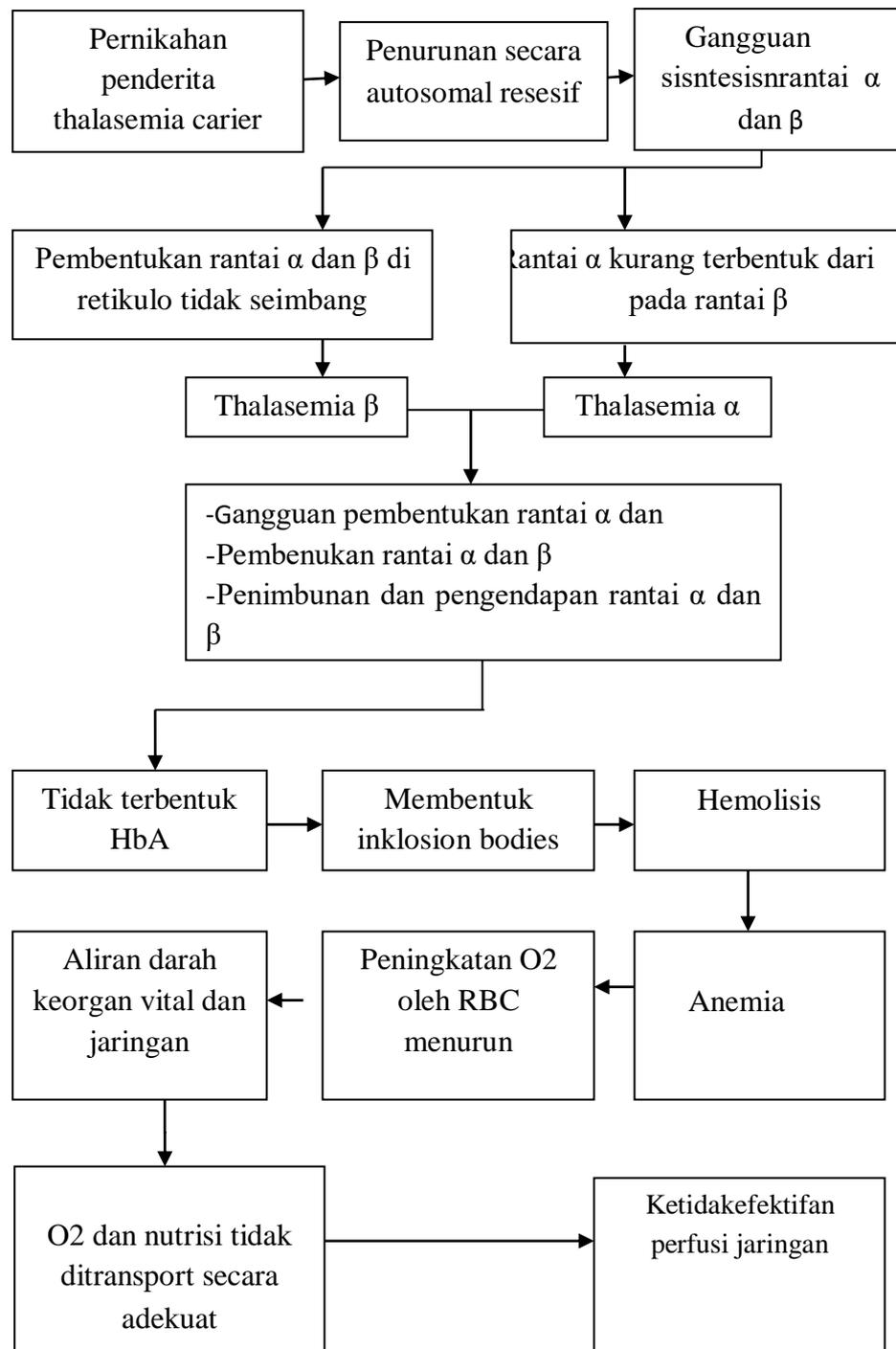
- a. Kurang terpapar informasi tentang faktor pemberat (mis. Merokok, gaya hidup monoton, trauma, asupan garam, imobilitas)
- b. Diabetes militus
- c. Hipertensi
- d. Merokok
- e. Gaya hidup monoton (kurang gerak)

6. Kondisi Klinis yang terkait dengan perfusi perifer tidak efektif

Menurut (T. P. S. S. PPNI, 2016), kondisi klinis yang terkait dengan perfusi perifer tidak efektif yaitu:

- a. Anthalasemi
- b. Thalasemia
- c. Gagal jantung kongestif
- d. Gangguan musculoskeletal

7. Mekanisme terjadinya perfusi perifer tidak efektif Pada Anak Thalasemia



Gambar mekanisme terjadinya perfusi perifer tidak efektif pada thalasemia
Sumber: (NANDA, 2015).

Berdasarkan pathway diatas, dapat disimpulkan bahwa mekanisme terjadinya perfusi perifer tidak efektif pada anak thalasemia dimulai dari gangguan sintesis rantai globulin α dan β yang berasal dari penurunan penyakit pada pernikahan penderita thalasemia carier, sehingga menyebabkan 2 kemungkinan yaitu rantai α kurang terbentuk dari pada rantai β yang akan menghasilkan thalasemia α atau pembentukan rantai α dan β diritiko tidak seimbang yang akan menghasilkan thalasemia β . Sehingga kedua thalasemia akan terjadi gangguan pembentukan rantai α dan β , lalu pembentukan rantai α dan β ↓, dan juga penimbunan dan pengendapan rantai α dan β ↑. Dari hasil tersebut, tidak terjadi pembentukan HbA akan tetapi membentuk inklusi bodies yang akan menempel pada dinding eritrosit dan terjadilah hemolisis. Maka akan terjadi pula anemia, lalu selanjutnya terjadi peningkatan O_2 oleh RBC menurun setelah itu aliran darah keorgan vital dan jaringan sehingga mengakibatkan O_2 dan nutrisi tidak ditransport secara adekuat maka terjadilah perfusi perifer tidak efektif pada pasien thalasemia.

8. Transfusi untuk anak thalasemia

Menurut (Sukri, 2016), transfusi darah merupakan proses memasukkan darah dari kantong darah ke dalam sistim peredaran darah tubuh. Bagi para thaller, transfusi merupakan aktivitas rutin yang harus dijalani seumur hidup seperti aktivitas rutin lainnya, seperti makan. Transfusi sebaiknya dilakukan secara berkala, yaitu sesuai kebutuhan tubuh thaller, biasanya transfusi dilakukan ketika Hb thaller dibawah 9 atau 8 g/dL.

a. Aneka golongan darah

Darah terbagi atas beberapa golongan yang terdiri dari golongan A, B, O, dan AB. Setiap golongan darah memiliki sifat-sifat khusus tersendiri, transfusi darah diberikan berdasarkan jenis golongan darahnya.

Golongan darah orang tua	Kemungkinan golongan darah anak	Golongan darah yang tidak mungkin ada
O x O	O	A, B, AB
O x A	O, A	B, AB
O x B	O, B	A, AB
O x AB	A, B	O, AB
A x A	A, O	B, AB
A x B	A, B, AB, O	-
A x AB	A, B, AB	O
B x B	B, O	A, AB
B x AB	A, B, AB	O
AB x AB	A, B, AB	O

b. Jenis golongan darah yang tepat untuk transfusi

Golongan darah penerima	Golongan Darah Pendonor			
AB+	Bisa Golongan Darah Apapun			
AB-	O-	A-	B-	AB-
A+	O-	O+	A-	AB+
A-	O-	A+		
B+	O-	O+	B-	B+
B-	O-	B-		
O+	O-	O+		
O-	O-			

c. Jumlah darah untuk transfusi

Setiap satu termin transfusi idealnya 5 jam. Jarak waktu antar termin idealnya 12 jam. Aturan garis besarnya kurang lebih sebagai berikut.

- 1) Jika Hb awal diatas 9, transfusi bisa dilakukan dalam satu termin. Satu termin transfusi, bukan berarti satu kantong darah. Hal ini tergantung dari berat badan orang yang akan ditransfusi. Orang yang memiliki berat badan tinggi, ia akan membutuhkan 3 kantong darah dalam satu termin transfusi, orang yang memiliki berat badan yang kecil, satu termin bahkan mungkin saja hanya perlu setengah kantong saja.

- 2) Jika Hb 7-9, transfusi dibagi kedalam dua termin, pada saat menjalani rawat jalan, kegiatan transfusi dapat dibagi menjadi 2 hari, jarak antara termin pertama dan kedua adalah 12 jam.
- 3) Jika Hb 5-7, transfusi dibagi ke dalam tiga termin.
- 4) Jika Hb di bawah 5, transfusi harus dibawah pengawasan ketat oleh dokter dan perawat, dengan kata lain harus rawat inap.

Semakin seringnya tubuh menerima masukan darah dari luar tubuh, semakin lemah kemampuan tubuh untuk memproduksi darah secara mandiri. Kegiatan transfusi yang berulang-ulang dapat menyebabkan penumpukan zat besi didalam tubuh, sehingga jumlahnya semakin tinggi melebihi kapasitas yang dibutuhkan oleh tubuh. Apabila zat besi didalam tubuh semakin menumpuk dikulit maka akan menyebabkan gangguan fungsi organ.

B. Tinjauan Asuhan Keperawatan

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

1. Pengkajian

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

a. Identitas

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

b. Keluhan Utama

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

c. Riwayat (Kehamilan dan Kelahiran)

- 1) Antenatal riwayat ibu saat hamil

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

2) Natal

Saat masa Natal terjadi peningkatan HB F pada anak thalasemia.

3) Prenatal

Pada saat masa prenatal terjadi penghambatan pembentukan rantai pada anak thalasemia.

d. Riwayat Kesehatan Dahulu

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

e. Riwayat Keluarga

pada pengkajian ini dilihat dari genogram keluarga, Karena riwayat keluarga dapat dilihat dari komposisi keluarga pasien bisa dari orang tua, nenek kakek, saudara atau yang lainnya yang masih dalam komposisi keluarga pasien. Untuk penyakit thalasemia yang merupakan penyakit keturunan, perlu dikaji lebih dalam orang tua dari anak penderita thalasemia. Apabila kedua orang tua menderita thalasemia, maka anaknya beresiko menderita thalasemia.

f. Riwayat Sosial

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

g. Pemeriksaan Tingkat Perkembangan

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

h. Kebutuhan Dasar

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

1) Pola makan

Pada pola makan dapat dikaji dari porsi yang dihabiskan pasien, beberapa kali pasien makan, apakah timbul mual muntah, apa ada diet tertentu yang dilakukan dan juga mengalami penurunan berat badan yang berlebih. Pada anak thalasemia, terjadi penurunan nafsu makan sehingga berat badan rendah dan tidak sesuai dengan usia sang anak.

2) Pola tidur

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

3) Kebersihan diri

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

4) Aktivitas

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

5) Eliminasi

Eliminasi adalah pola-pola dari BAB dan BAK seorang pasien. Selain itu eliminasi dapat mengkaji tingkat output cairan, keluhan saat eliminasi, dan juga waktu eliminasi pada BAB dan BAK pada saat thalasemia bisa terjadi konstipasi diare untuk pola BAB sedangkan pola BAK, biasanya anak thalasemia normal seperti anak yang lain.

i. Pemeriksaan Fisik

Pemeriksaan fisik dilakukan untuk melihat tanda pasti pada pasien. Pemeriksaan fisik dilakukan secara *head toe toed* diantaranya:

1) Keadaan Umum

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

2) Tanda-Tanda Vital

- a. Tekanan darah : Hipotensi (<90/60 mmhg)
- b. Naditakikardi : Takikardi (>90x/menit)
- c. Pernafasan : Takipnea (>20x/menit)

d. Suhu:naik/turun :Naik/turun(>37.2'C/<36.6'C)

3) Tinggi Badan/Berat Badan

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

4) 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.

5) Mata

Pada bagian konjungtiva terlihat pucat (anemis) dan kekuningan.

6) Hidung

Pada penderita thalasemia biasanya tidak terdapat pangkal hidung.

7) Telinga

Pada anak thalasemia tidak memiliki gangguan pada telinga.

8) Mulut

Bagian mukosa pada mulut terlihat pucat.

9) Dada

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

10) Abdomen

Pada saat inspeksi terlihat membuncit, dan saat dipalpasi ada pembesaran limpa dan hati(hepatosplenomegali).

11) Kulit

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

12) Ekstermitas

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

j. Pemeriksaan Penunjang

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

1) Darah Tepi

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

2) Sumsum Tulang

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

3) Pemeriksaan Khusus

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

4) Pemeriksaan Lain

- a) Foto rontgen tulang kepala

Di mana kepala mendapatkan hasil gambaran *hair on end*, *korteks*, *diploe* melebar dengan trabekula tegak lurus pada korteks.

b) Foto tulang pipih

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

2. Diagnosa Keperawatan

Menurut (T. P. S. S. PPNI, 2016), diagnosa yang dapat muncul pada pasien thalasemia yaitu :

a. Perfusi perifer tidak efektif berhubungan dengan penurunan konsentrasi hemoglobin.

1) Definisi

Perfusi perifer tidak efektif adalah penurunan sirkulasi darah pada level kapiler yang dapat mengganggu metabolisme tubuh.

2) Gejala dan tanda Mayor

a) Subjektif

Tidak tersedia

b) Objektif

1) Pengisian kapiler >3 detik

2) Nadi perifer menurun atau tidak teraba

3) Akral teraba dingin

4) Warna kulit pucat

5) Turgor kulit menurun

3) Gejala dan tanda minor

a) Subjektif

1) Parastesia

2. Nyeri ekstermitas

b) Objektif

1) Edema

2) Penyembuhan luka lambat

3) Indeks *ankle-brachial* <0,90

4) Bruit femoral

b. Intoleransi Aktivitas berhubungan dengan kelemahan

1) Definisi

Intoleransi aktivitas adalah ketidakcukupan energi untuk melakukan aktivitas sehari-hari.

2) Gejala dan Tanda Mayor

a. Subjektif

1. Mengeluh lelah

b. Objektif

1. Frekuensi jantung meningkat $<2\%$ dari kondisi istirahat

3) Gejala dan Tanda Minor

a) Subjektif

1) Dispnea saat/setelah aktivitas

2) Merasa tidak nyaman setelah beraktivitas, lemas

3) Gambaran EKG menunjukkan iskemia/aritmia saat/setelah aktivitas

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

1) Definisi

Resiko infeksi adalah beresiko mengalami peningkatan terserang organisme patogenik.

2) Faktor risiko

a) Penyakit kronis

b) Efek prosedur invasif

c) Peningkatan paparan organisme patogen lingkungan

d) Malnutrisi

e) Ketidakadekuatan pertahanan tubuh primer

1) Gangguan peristaltic

2) Kerusakan integritas kulit

3) Perubahan sekresi Ph

4) Status cairan tubuh

3. Rencana Keperawatan

Menurut (PPNI, 2018), bahwa intervensi yang tepat dari 3 diagnosa di atas adalah :

- a. Perfusi perifer tidak efektif berhubungan dengan penurunan konsentrasi hemoglobin.

Tujuan :Setelah dilakukan asuhan keperawatan selama 3x24 jam diharapkan klien menunjukkan perfusi yang adekuat.

Kriteria hasil :Tanda-tanda vital stabil; membrane mukosa warna merah muda, pengisian kapiler baik, keluaran urine adekuat dan keadaan mental seperti biasa.

Tabel 2.2 Rencana Tindakan Keperawatan
Perfusi Perifer Tidak Efektif

Intervensi Utama	Intervensi Pendukung
<p>Perawatan Sirkulasi</p> <p>1. Definisi Mengidentifikasi dan merawat area lokal dengan keterbatasan sirkulasi perifer</p> <p>2. Tindakan</p> <p>a. Observasi</p> <p>1) Periksa sirkulasi perifer (mis, nadi, kapiler, warna, suhu)</p> <p>2) Identifikasi faktor risiko gangguan sirkulasi</p> <p>3) Monitor panas, kemerahan, nyeri atau bengkak pada ekstermitas</p> <p>b. Terapeutik</p> <p>1) Hindari pemasangan infuse atau pengambilan darah diare keterbatasan perfusi</p>	<p>1. Dukungan kepatuhan program pengobatan</p> <p>2. Edukasi proses penyakit</p> <p>3. Manajemen specimen darah</p> <p>4. Pemantauan hasil laboratorium</p> <p>5. Pemantauan tanda-tanda vital</p> <p>6. Pemberian obat</p> <p>7. Pemberian obat intravena</p> <p>8. Pemberian obat oral</p> <p>9. Pemberian produk oral</p> <p>10. Pengambilan sampel darah</p> <p>11. Pengaturan posisi</p> <p>12. Terapi intrvena</p>

<p>2) Lakukan pencegahan infeksi</p> <p>c. Edukasi</p> <p>1) Anjurkan minum obat pengontrol tekanan darah secara teratur</p> <p>2) Ajarkan program diet untuk memperbaiki sirkulasi</p> <p>3) Informasikan tanda dan gejala darurat yang harus dilaporkan (mis, rasa sakit yang tidak hilang saat istirahat)</p>	
--	--

(Sumber: (T. P. S. D. PPNI, 2018).

b. Intoleransi Aktivita berhubungan dengan kelemahan

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

Kriteria hasil:

- 1) Adanya peningkatan aktivitas sehari-hari
- 2) Tanda-tanda vital dalam batas normal
- 3) Level kelemahan berkurang

Tabel 2.1 Rencana Tindakan keperawatan
Intoleransi Aktivitas

Intervensi Aktivitas	Intervensi Pendukung
<p>Terapi Aktivitas</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Definisi Menggunakan aktivitas fisik, kognitif, sosial, dan spiritual tertentu untuk memulihkan keterlibatan, frekuensi atau durasi aktivitas individu atau kelompok. 2. Tindakan <ol style="list-style-type: none"> a. observasi <ol style="list-style-type: none"> 1) Identifikasi kemampuan dalam beraktivitas 2) Identifikasi sumber daya untuk aktivitas yang diinginkan 3) Monitor respon emosional fisik, sosial, dan spiritual terhadap aktivitas b. Teraupetik <ol style="list-style-type: none"> 1) Fasilitasi memilih aktivitas sesuai kemampuan fisik 2) Koordinasikan pemilihan aktivitas yang dipilih 3) Fasilittasi aktivitas motorik untuk merelaksasikan otot 4) Tingkatkan keterlibatan dalam aktivitas rekreasi/bermain (mewarnai) 5) Fasilitasi mengembangkan motivasi dan penguatan diri 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Dukungan kepatuhan program pengobatan Pantau pola tidur 2. Edukasi latihan fisik 3. Manajemen nutrisi 4. Manajemen <i>mood/</i> suasana hati 5. Manajemen lingkungan Pemantauan tanda-tanda vital 7. Terapi aktivitas

<p>c. Edukasi</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) Ajarkan cara melakukan aktivitas yang dipilih 2) Anjurkan melakukan aktivitas dalam menjaga fungsi kesehatan 3) Anjurkan keluarga untuk memberikan dukungan/motivasi 4) Libatkan keluarga dalam aktivitas 	
---	--

(Sumber: (PPNI, 2018))

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

Tujuan :Setelah dilakukan asuhan keperawatan 3x24 jam diharapkan tidak terjadi infeksi pada klien.

Kriteria hasil :Klien terbebas dari tanda dan gejala infeksi, menunjukkan kemampuan untuk mencegah timbulnya infeksi.

Tabel 2.3 Rencana Tindakan Keperawatan
Resiko Infeksi

Intervensi Utama	Intervensi Pendukung
<p>Perawatan Sirkulasi</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Definisi Mengidentifikasi dan merawat area lokal dengan keterbatasan sirkulasi perifer 2. Tindakan <ol style="list-style-type: none"> a. Obsevasi <ol style="list-style-type: none"> 1) Periksa sirkulasi perifer (mis, nadi, kapiler, warna, suhu) 2) Identifikasi faktor resiko gangguan sirkulasi 3) Monitor panas, kemerahan, nyeri atau 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Dukungan kepatuhan program pengobatan 2. Edukasi proses penyakit 3. Manajemen specimen darah 4. Pemantauan hasil laboratorium 5. Pemantauan tanda vital 6. Pemberian obat 7. Pemberian obat intravena 8. Pemberian obat oral 9. Pemeberian produk darah 10. Pengambilan sampel darah 11. Pengaturan posisi 12. Terapi intravena

<p>bengkak pada ekstermitas</p> <p>b. Terapeutik</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) Hindari pemasangan infuse atau pengambilan darah diarea keterbatasan perfusi 2) Lakukan pencegahan infeksi <p>c. Edukasi</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) Anjurkan minum obat pengontrol tekanan darah secara teratur 2) Ajarkan program diet untuk memperbaiki sirkulasi 3) Informasikan tanda dan gejala darurat yang harus dilaporkan (mis, rasa sakit yang tidak hilang atau istirahat) 	
--	--

(Sumber: (T. P. S. D. PPNI, 2018).

4. Implementasi

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

5. Evaluasi

Evaluasi merupakan 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).

C. Tinjauan Konsep Penyakit

1. Definisi Thalasemia

Thalasemia adalah kelainan darah yang diturunkan, yang mana tubuh kita memproduksi cukup hemoglobin, sehingga mengakibatkan jumlah

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

Thalasemia adalah salah satu jenis penyakit kelainan darah bawaan. Penyakit thalasemia ini biasanya ditandai dengan kondisi sel darah merah (eritrosit) umumnya yaitu 120 kali. Kondisi ini diturunkan orang tua kepada anaknya sejak masih dalam kandungan (Sukri, 2016)

2. Etiologi Thalasemia

Thalasemia merupakan penyakit anemia hemolitik hereditas yang diturunkan secara resesif. Ditandai oleh defisiensi produk globin pada hemoglobin, dimana terjadi kerusakan sel darah merah di dalam pembuluh darah sehingga umur eritrosit menjadi pendek (kurang dari 100 hari). Kerusakan tersebut karena hemoglobin yang tidak normal (NANDA, 2015).

Thalasemia terjadi saat terdapat kerusakan pada gen yang membantu pengaturan produksi salah satu protein tersebut. Tipe thalasemia tergantung dari bagian spesifik hemoglobin yang terkena dan jumlah gen yang mengalami mutasi yang diturunkan dari orang tua (Yuni, 2015).

3. Klasifikasi Thalasemia

Menurut (Permono, 2012), klasifikasi dari thalasemia yaitu :

- b. Thalasemia minor/karier, tanpa gejala
- c. Thalasemia intermedia

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

a. Thalasemia α (alpha)

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

b. *Thalasemia* β (beta)

Terdapat 2 gen yang terlibat dalam pembentukan rantai hemoglobin beta.

4. Manifestasi Klinis *Thalasemia*

Menurut (NANDA, 2015), manifestasi klinis *thalasemia* dibagi 3 yaitu:

1) *Thalasemia* Minor

Tampilan klinis normal, splenomegali dan hepatomegali ditemukan pada sedikit penderita, hiperplasia eritroid stippled ringan sampai dengan pada sumsum tulang, bentuk homozigot, anemia ringan, MCV rendah.

Pada anak yang sudah besar sering dijumpai adanya:

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

2) *Thalasemia* Mayor

Gejala klinik telah terlihat sejak anak baru beumur 1 tahun, yaitu :

- a) Anemia simptomatik pada usia 6-12 bulan, seiring dengan turunnya kadar hemoglobin fetal.
- b) Anemia mikrositik berat, terdapat sel target dan sel darah yang berhenti pada daerah perifer, tidak terdapat HbA. Kadar Hb rendah mencapai 3 atau 4 g%.
- c) Lemah, pucat
- d) Pertumbuhan fisik dan perkembangannya terhambat, kurus, penebalan tulang tengkorak, splenomegali, ulkus pada kaki, dan gambaran patognomonik "*hair on end*".
- e) Berat badan kurang
- f) Tidak dapat hidup tanpa transfusi

3) Thalasemia Intermedia

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

Gejala khas dari pasien thalasemia adalah :

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

Menurut (Sukri, 2016), manifestasi klinis thalasemia dibagi 4 yaitu:

1) Pembesaran limpa

Pembesaran limpa, terjadi sebagai akibat destruksi eritrosi yang berlebihan, hemopoiesis ekstramedular dan kemudian karena penimbunan besi

2) Penyakit jantung

Pengidap thalasemia kemungkinan akan terserang penyakit jantung, terutama jika keadaan penyakitnya semakin parah

3) Pertumbuhan tubuh berkurang

Pengidap thalasemia akan mengidap anemia akut, khususnya anak-anak, yang mengidap thalasemia akan mengalami perlambatan pertumbuhan. Sehingga akan menunda masa pubertas

5. Pemeriksaan Penunjang Thalasemia

Pemeriksaan penunjang menurut (NANDA, 2015), adalah sebagai berikut :

a. Darah tepi

- 1) Hb, gambaran morfologi eritrosit
- 2) Retikulosit meningkat

b. Sumsung tulang (tidak menentukan dignosis)

c. Pemeriksaan khusus

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

6. Pemeriksaan lain

1) Foto rontgen kepala

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

2) Foto tulang pipi dan ujung tulang panjang

Perluasan sumsum tulang, sehingga trabekula tampak jelas.

7. Komplikasi thalasemia

Akibat dari anemia yang berat dan lama sering gagal jantung pada pasien thalasemia. Transfusi darah yang berulang dan proses hemolisis menyebabkan kadar zat besi dalam darah sangat tinggi, sehingga ditimbun didalam berbagai jaringan tubuh seperti hepar, limpa, kulit, jantung dan lain-lain. Hal ini dapat mengakibatkan gangguan fungsi alat tersebut (hemokromatosis). Limpa yang besar mudah ruptur akibat trauma yang ringan saja. Kadang-kadang thalasemia disertai tanda hipersplenisme seperti leukopenia dan trombositopenia. Kematian terutama disebabkan oleh infeksi dan gagal jantung.

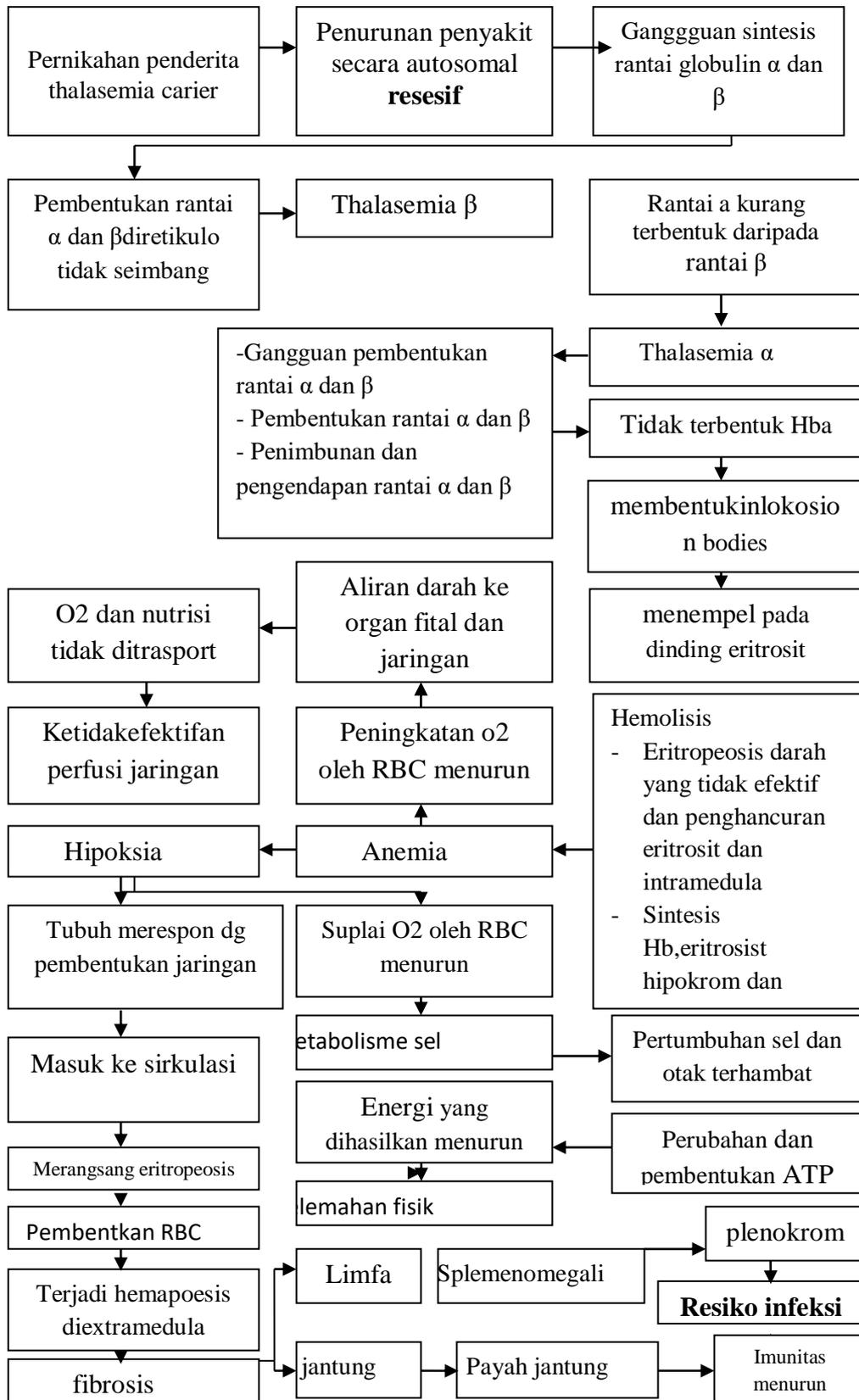
8. Penatalaksanaan Thalasemia

Menurut (NANDA, 2015), penatalaksanaan pasien thalasemia adalah :

- a. Regimen hipertransfusi ini mempunyai keuntungan optimis yang nyata yang memungkinkan aktivitas normal dengan nyaman, mencegah ekspansi sumsum tulang dan masalah kosmetik progresif yang terkait dengan perubahan tulang-tulang muka, dan

- meminimalkan dilatasi jantung dan osteoporosis. Terapi diberikan secara teratur untuk mempertahankan kadar Hb diatas 10 g/dl.
- b. Transfusi dengan dosis 15-20 ml/kg sel darah merah (PRC) biasanya diperlukan setiap 4-5 minggu. Uji silang dikerjakan untuk mencegah alloimunisasi dan mencegah reaksi transfusi. Lebih baik digunakan PRC yang relatif segar (<1 minggu dalam antioagulan CFD) walaupun dengan kehati-hatian yang tinggi, reaksi demam akibat transfusi lazim ada. Hal ini dapat diminimalkan dengan menggunakan eritrosit, dan dengan pemberian antipiretik sebelum transfusi.
 - c. Obat pengklesi besi deferoksamin, yang diberikan secara subkutan dalam jangka 8-12 jam dengan menggunakan pompa portable kecil (selama tidur), 5 atau 6 malam/minggu penderita yang menerima regimen ini dapat mempertahankan kadar feritinin serum kurang dari 1000 mg/mL yang benar-benar dibawah nilai toksik.
 - d. Imunisasi pada penderita ini dengan vaksin hepatitis B, vaksin H influenza tipe B, dan vaksin polisakarida pnemukokus diharapkan, dan terapi profilaksis penisilin juga dianjurkan.
 - e. Cangkok sumsum tulang (CST) adalah kuratif pada penderita thalasemia dan telah terbukti keberhasilannya secara meningkat, meskipun pada penderita yang telah menerima transfusi sangat banyak. Namun, prosedur ini membawa cukup resiko sehingga hanya untuk penderita yang mempunyai saudara kandung yang sehat.

9. Patofisiologi dan Pathway Thalasemia



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

- d. Peningkatan oksigen oleh RBC yang menurun sehingga terjadi penurunan aliran darah ke organ dan jaringan sehingga membuat oksigen dan nutrisi tidak adekuat maka munculah masalah keperawatan yaitu **ketidakefektifan perfusi jaringan**.
- e. Menimbulkan hipoksia sehingga tubuh merespon dengan pembentukan eritropoetin yang masuk ke sirkulasi merangsang eritropoiesis dan terjadi pembentukan RBC baru yang immature dan mudah lisis, sehingga terjadi hemolisis di extra medulla dan terjadi fibrosa. Dari fibrosa akan terjadi gangguan pada organ, antara lain :
 - 4) Jantung, maka akan terjadi payah jantung sehingga imunitas menurun dan terjadi **Resiko infeksi**.
 - 5) Limfa, maka akan terjadi splenomegali dan plenkromi dan menyebabkan imunitas turun dan terjadi **resiko infeksi**.
- f. Selain yang kedua, hipoksia yang terjadi akan menimbulkan suplai oksigen ke jaringan menurun dan akan menyebabkan metabolisme sel. Dari itu maka akan terjadi pertumbuhan sel dan otak yang terhambat sehingga menyebabkan perubahan pembentukan ATP yang akan mengakibatkan penurunan energy dan terjadi kelemahan fisik, sehingga terjadilah masalah keperawatan **intoleransi aktivitas**.

D. Tinjauan Konsep Anak

1. Definisi Anak

Anak merupakan individu yang unik, dimana mereka mempunyai kebutuhan yang berbeda-beda sesuai dengan tahapan usianya. Anak bukan miniatur dari orang dewasa atau orang dewasa dalam tubuh yang kecil. Hal ini yang perlu dipahami dalam memfasilitasi anak untuk mencapai tugas pertumbuhan dan perkembangannya. Tumbuh kembang mencakup dua peristiwa yang bersifat berbeda, tetapi saling berkaitan dan sulit dipisah-pisahkan, yaitu pertumbuhan dan perkembangan (Cahyaningih, 2011).

a. Pertumbuhan

Pertumbuhan (growth) berkaitan dengan masalah perubahan dalam besar, jumlah, ukuran atau dimensi tingkat sel, organ maupun individu, bersifat kuantitatif sehingga bisa diukur dengan ukuran berat (gram, pound, kilogram), ukuran panjang (cm, meter).

b. Perkembangan

Perkembangan (development) merupakan bertambahnya kemampuan (skill) dalam struktur dan fungsi tubuh yang lebih kompleks dalam pola yang teratur, jaringan tubuh, organ-organ dan system organ diferensiasi dari sel-sel tubuh, jaringan tubuh, organ-organ dan sistem organ yang berkembang sedemikian rupa sehingga masing-masing dapat memenuhi fungsinya. Termasuk juga perkembangan emosi, intelektual dan tingkah laku sebagai hasil interaksi dengan lingkungannya.

2. Tahapan tumbuh kembang anak

Pertumbuhan dan perkembangan anak berlangsung secara teratur, berkaitan dan berkesinambungan. Anak akan melewati suatu pola tertentu yang merupakan tahapan pertumbuhan dan perkembangan :

- a. Masa Neonates (usia 0-28 hari)
- b. Masa Bayi (1-12 bulan)
- c. Masa Toddler (usia 1-3 tahun)

- d. Masa Pra sekolah (usia 4-6 tahun)
- e. Masa Sekolah (usia 7-13 tahun)
- f. Masa Remaja (usia 14-18 tahun)

3. Ciri-ciri Pertumbuhan

a. Perubahan Ukuran

Bertambahnya umur anak terjadi pula penambahan berat badan, tinggi badan, lingkar kepala, dada, dan abdomen.

b. Perubahan Proporsi

Proporsi tubuh seorang bayi baru lahir sangat berbeda dibandingkan tubuh anak ataupun orang dewasa. Titik pusat tubuh bayi baru lahir kurang lebih setinggi umbilicus, sedangkan orang dewasa titik pusat tubuh terdapat kurang lebih setinggi simphisi pubis.

c. Hilangnya ciri-ciri lama

Seperti hilangnya reflex primitive, tanggalnya gigi susu.

d. Timbulnya ciri-ciri baru

Sebagai akibat pematangan fungsi-fungsi organ antara lain munculnya gigi tetap, rambut halus, aksila, perubahan suara, munculnya jakun dan lain-lain.