

## **BAB II**

### **TINJAUAN PUSTAKA**

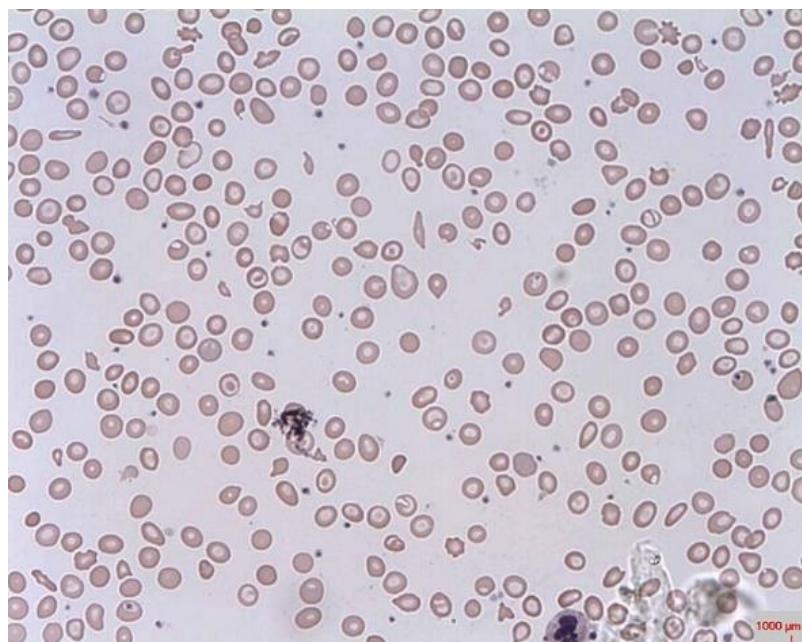
#### **A. Tinjauan Teori**

##### **1. Thalassemia**

###### **a. Definisi Thalassemia**

Thalassemia merupakan suatu kelainan pada hemoglobin yang diturunkan dengan cara autosomal resesif. Thalassemia dapat berlangsung karena dampak dari kerusakan pada bagian gen yang membentuk rantai globin α dan β guna menyusun hemoglobin. Hal ini dapat menghasilkan ketidak seimbangan pada rantai globin α dan β, sehingga menyebabkan proses penyusunan hemoglobin menjadi tidak normal. Umumnya, thalassemia di klasifikasikan menjadi dua bagian yaitu thalassemia alfa dan beta. Thalassemia alfa mampu terjadi saat tubuh tidak mampu memproduksi rantai globin alfa dengan baik. Kondisi ini bisa terbagi menjadi beberapa jenis, yaitu thalassemia trait, HbH dan kondisi yang sangat parah yang bisa menyebabkan hidrops fetalis. Thalassemia beta terjadi ketika tubuh tidak dapat lagi memproduksi rantai globin β. Pada Umumnya ada 3 jenis thalassemia beta yaitu, non-transfusion dependent (thalassemia beta intermedia) thalassemia beta transfusion-dependent (thalassemia beta mayor atau Cooley's anemia) dan thalassemia beta minor (thalassemia beta trait) (H Bajwa dkk, 2021).

Diagnosis penyakit thalassemia bisa melalui pengecekan genetik, namun diagnosa pada thalassemia juga dapat didukung dengan rangkaian pemeriksaan, pengecekan fisik, yang didukung dengan rangkaian parameter pemeriksaan di laboratorium. Manifestasi klinis pada thalassemia diantaranya meliputi anemia kronis, gangguan pada pertumbuhan, pembesaran perut, pubertas terhambat, sklera kuning, memiliki riwayat transfusi darah secara rutin, serta adanya riwayat thalassemia dalam keluarga. (H Bajwa, 2021).



Sumber: (Erhabor O, *Wikimedia commons*, 2014)

Gambar 2.1 sel darah merah penderita Thalassemia

facies Cooley ditemukan pada anamnesis fisik pasien thalassemia yang bercirikan hipertrofi maksila, dahi terlihat menonjol, mata menyipit, lebarnya jarak antar kedua mata, dan maloklusi gigi. Pada pasien thalassemia di jumpai mata tampak berwarna kekuningan, pembesaran hati dan limpa, gizi yang rendah, dan perubahan warna kulit yang menjadi lebih gelap. Pada parameter laboratorium akan ditemukan anemia dengan nilai kadar MCV yang turun, pada parameter sediaan darah tipis akan di temukan sel yang tidak normal seperti anisositosis, mikrositik hipokrom, basophilic stippling, poikilositosis,dan eritrosit berinti (Kemenkes,2018).

#### b. Epidemiologi

Menurut data epidemiologi menunjukkan bahwa penyakit thalassemia alfa banyak di temukan pada seseorang yang mempunyai garis keturunan dari asia tenggara termasuk Indonesia. Meskipun cukup banyak ditemukan di Asia Tenggara, di wilayah Mediterania dan Afrika thalassemia beta lebih sering di temukan. Pada wilayah di indonesia merupakan negara yang berada dalam wilayah sabuk thalassemia, yaitu wilayah memiliki prevalensi tinggi terhadap penyakit thalassemia. Secara global, dikisarkan sekitar 3% dari data populasi di dunia merupakan pembawa gen thalassemia beta. Namun, karena penyakit

thalassemia ini di turunkan dengan pola autosomal resesif, kedua orangtua harus menjadi pembawa gen thalassemia agar anak menunjukan manifestasi thalassemia.

Di Asia Tenggara, Mediterania, dan Afrika thalassemia beta lebih banyak dijumpai, tetapi di Asia Tenggara prevalensi thalassemia alfa juga relatif lebih tinggi. Menurut data dari WHO setiap tahunya sebanyak 40.000 bayi terlahir menyandang thalassemia beta, dan di sekitar 25.500 pasien thalassemia beta hidupnya terikat pada pemberian transfusi darah. Di Asia Tenggara insidensi tahunan bayi baru lahir mengidap thalassemia beta adalah berkisar 20.420. Di wilayah Mediterania didapatkan kasus sebanyak 9914, sedangkan pada wilayah Eropa didapatkan kasus sebanyak 1019 dan di wilayah Amerika di dapatkan kasus sebanyak 341 orang (A Kattamis dkk, 2020). Poppulasi Thalassemia Alfa juga banyak ditemukan di Asia Tenggara, dimana dari 5-10% populasi diperkirakan merupakan gen dari keturunan (N Helmi dkk, 2019).

Indonesia merupakan negara yang termasuk berada dalam sabuk thalassemia, wilayah negara dengan pembawa penyakit thalassemia yang cukup tinggi. Gen thalassemia beta di Indonesia ditaksirkan sekitar 3-10% (Kemenkes, 2018). Pemicu utama dari morbiditas dan mortalitas pada thalassemia alfa dan beta adalah anemia dan kenaikan zat besi. Pada thalassemia alfa mayor, bayi yang lahir biasanya akan mengalami hidrops fetalis yang menyebabkan kematian. Pada pasien dengan masalah HbH diperlukan penjagaan yang kuat untuk mencegah anemia dan komplikasi pada transfusi darah berupa kenaikan zat besi. Morbiditas dan mortalitas pada pasien thalassemia beta bervariasi, tergantung pada seberapa keparahan penyakit dan jenis pengobatan yang diberikan. Anemia yang tidak di obati bisa memicu gagal jantung, sedangkan kenaikan zat besi bisa menyebabkan penumpukan zat besi yang dapat merusak berbagai fungsi organ. Menumpuknya zat besi di organ jantung dapat menimbulkan kardiomiopati, sementara penumpukan di organ hati mampu menimbulkan sirosis. Penumpukan zat besi di kelenjar endokrin dapat menimbulkan berbagai macam gangguan kesehatan, seperti hipogonadisme, hipotiroid, hipopituitarisme, kegagalan testikuler atau ovarium, dan diabetes (Kemenkes, 2018).

### c. Etiologi

Etiologi thalassemia merupakan kelainan genetik yang diwariskan secara autosomal resesif. Kelaian genetik yang memproduksi rantai globin  $\alpha$  dan  $\beta$  pada thalassemia mampu memicu ketidak seimbangan produksi pada rantai globin  $\alpha$  dan  $\beta$  di hemoglobin. Kelainan pada produksi hemoglobin mampu menyebabkan disfungsi pada eritropoiesis dan hemolisis. Pada thalassemia, ditemukan mutasi gen yang mengatur penyusunan pada rantai globin  $\alpha$  dan  $\beta$ . Rantai  $\alpha$  diatur oleh kromosom 16, sedangkan rantai  $\beta$  diatur oleh kromosom 11. Kelainan pada gen ini menimbulkan produksi pada rantai globin  $\alpha$  atau  $\beta$  berkurang. Ditemukan lebih dari 200 berbagai varians mutasi yang menimbulkan gangguan penyusunan pada rantai globin pada pasien thalassemia. (N Helmi dkk, 2020).

### d. Patofisiologi

Patofisiologi pada thalassemia memiliki ciri yang sama, yaitu dengan ciri khas rendahnya pembuatan hemoglobin dan eritrosit, terbentuknya peningkatan pada rantai globin yang kurang seimbang akan menghasilkan mohotetramer yang kurang seimbang. Pada  $\beta$ -thalassemia homotetramers Alfa lebih kurang seimbang dibandingkan dengan  $\beta$ -homotetramers pada  $\alpha$ -thalassemia, yang bisa memicu terbentuknya pengendapan dalam RBC. Hal ini mengakibatkan kerusakan pada sel eritrosit dan hemolisis cukup parah, disebabkan karena proses eritropoiesis yang kurang ampuh hingga menyebabkan hemolisis di luar sumsum tulang (Rh Merchant dkk, 2018). Patofisiologi pada  $\beta$ -thalassemia terjadi akibat berkurangnya atau tidak adanya rantai pada globin-  $\beta$  yang mampu mengakibatkan kelebihan rantai pada globin-  $\alpha$ . Maka dari itu akibatnya akan menimbulkan penurunan pada hemoglobin (MCH) dan volume eritrosit (MCV) dalam darah. Ketidakseimbangan ini bisa menyebabkan eritropoiesis yang tidak seimbang, di mana ssel darah merah yang di hasilkan menjadi tidak sempurna dan mudah mengalami kerusakan (Ku Chow dkk, 2019).

Pada thalassemia- $\beta$  yang parah, proses pembentukan sel eritrosit yang tidak seimbang di sumsum tulang mampu menyebar ke tulang-tulang lainnya, hal ini mampu menyebabkan perubahan pada bentuk tengkorak, tulang wajah, dan

tulang panjang. Selain itu proses produksi sel darah merah yang meningkat di luar sumsum tulang juga mampu menyebabkan pembengkakan pada hati, dan limpa, kelenjar getah bening, serta dalam beberapa kasus, kondisi ini juga mampu memicu pembentukan tumor di luar sumsum tulang (Ar Cohen dkk, 2021).

e. Klasifikasi

Klasifikasi thalassemia menurut jenis subunit globin yang mengalami kelainan, antara lain:

1) Thalassemia-  $\alpha$

Difisiensi atau hilangnya produksi gen  $\alpha$  ( $\alpha^+$ ) dikarenakan oleh mutasi pada globin  $\alpha$ , yang dapat berupa penghapusan (delesi) gen atau perubahan kecil dalam urutan DNA. sebuah studi molekuler yang menggunakan teknik hibridisasi menemukan bahwa hilangnya fungsi gen  $\alpha$  yang di sebabkan oleh delesi atau mutasi non-delesi, mengakibatkan penurunan fungsi gen tersebut. Klasifikasi  $\alpha$ -thalassemia ditentukan oleh jenis serta mutasi dari gen  $\alpha$  yang mempunyai kerusakan. Secara klinis,  $\alpha$ -thalassemia dikelompokkan menjadi empat kategori, yaitu:

a) Silent Thalassemia- $\alpha$

Terdapat penghapusan (delesi) atau rantai  $\alpha$ , yang sering disebut sebagai thalassemia-  $\alpha^+$ . Dalam kondisi ini, tidak ada kelainan yang terlihat pada pemeriksaan hematologi. Pada populasi yang memiliki keturunan afrika kelainan ini banyak ditemukan sekitar 15-20%.

b) Carrier thalassemia- $\alpha$

Terdapat delesi pada dua gen –  $\alpha$ , yang dikenal sebagai thalassemia- a minor. Pada kondisi ini, ditemukan anemia ringan dengan ciri-ciri microcytic dan hipokromik, seperti kadar hemoglobin (Hb sekitar) 12,6g/dL, dengan nilai MCH sebesar 22pg, dan MCV sebesar 68 fL.

c) Hemoglobin H disease

Terdapat delesi pada tiga gen  $\alpha$ , yang bisa menimbulkan kondisi thalassemia-  $\alpha$  yang lebih parah. Pengobatan yang di anjurkan untuk kondisi seperti ini meliputi pemberian suplemen asam folat (5mg/hari) dan pemberian transfusi darah secara rutin.

d) Hydrops Fetalis

Terdapat delesi rantai  $\alpha$  pada hari keempat, yang mengakibatkan anemia berat dengan disertai pembengkakan pada tubuh (oedem), penumpukan cairan di perut (asites), efusi pleura (penumpukan cairan di rongga paru), serta efusi perikardikal (cairan di sekitar jantung). Pada pemeriksaan apusan darah, ditemukan banyak sel darah merah yang belum matang, dengan ciri-ciri hipokrom (warna eritrosit pucat) dan mikrositer (ukuran eritrosit kecil), serta adanya variasi dari ukuran dan bentuk sel eritrosit (anisopoikilositosis).

2) Thalassemia- $\beta$

Pada pasien thalassemia- $\beta >200$  mutasi yang telah berhasil diidentifikasi dan mutasi tersebut ditemukan pada berbagai kelompok etnis. Thalassemia-  $\beta$  paling sering ditemukan di daerah Mediterania, Asia Tenggara, anak benua India, serta pada populasi di Afrika. Thalassemia-  $\beta$  di bagi menjadi dua mutasi yaitu, Thalassemia-  $\beta^0$  (beta zero) dan Thalassemia-  $\beta^+$  (beta plus). Kondisi ini di akibatkan oleh hilang atau kurangnya produksi rantai globin-  $\beta$ , yang bisa di bagi menjadi beberapa jenis berdasarkan jenis keparahan pada gejala yang di timbulkan.

a) Thalassemia- $\beta$  minor (trait)

$\beta$ -thalassemia trait, kondisi kelainan disebabkan oleh kurang seimbangnya dalam pembentukan rantai globin- $\beta$ . Individu dengan thalassemia- $\beta$  minor (trait) umumnya tidak menderita anemia kronis. Apabila kedua orang tua merupakan pembawa sifat  $\beta$ -thalassemia, maka kemungkinan anak yang dilahirkan adalah 25% normal, 25% menderita  $\beta$ -thalassemia mayor, dan 50% sebagai pembawa sifat ( $\beta$ -thalassemia trait) (Premawardhena dkk, 2021).

b) Thalassemia- $\beta$  Intermedia

Sekitar 10% pasien thalassemia-  $\beta$  mengalami thalassemia-  $\beta$  intermedia. Secara genetik, kondisi ini mungkin disebabkan oleh homozigoot thalassemia-  $\beta$  atau heterozigot thalassemia  $\beta^0$ , atau mutasi thalassemia-  $\beta^+$ . Di beberapa anak dengan Thalassemia Intermedia, meskipun kadar Hb mereka lebih dari 7g/dl, mereka dapat mengalami gangguan pertumbuhan, tubuh yang kurus dan kesulitan untuk kembali dalam kondisi yang normal, kecuali jika dilakukan

transfusi darah secara teratur sebelum usia 6 atau 7 tahun (Premawardhena dkk, 2018).

c) Thalassemia Mayor

Penderita thalassemia- $\beta$  mayor, yang juga dikenal sebagai anemia Cooley, anemia Mediterania, merujuk pada penyakit yang bersifat homozigot atau heterozigot dengan gejala anemia kronis dengan kadar Hb antara 1-7 g/dL, hemolisis, serta eritropoiesis yang tidak efektif. Pada masa kanak-kanak, manifestasi yang timbul meliputi anemia yang parah, peningkatan kadar bilirubin yang menyebabkan kulit dan mata menguning, keterlambatan pertumbuhan, penurunan aktivitas, dan kecenderungan tidur yang berlebihan. Pembesaran hati dan limpa serta perubahan khas pada wajah penderita thalassemia sering kali di temukan (Premawardhena A,2018). Pada pemeriksaan hapusan darah tepi akan ditemukan kelainan sel seperti mikrositosis, poikilositosis, hipokrom, basophilic stippling, target sel, retikulositosis dengan peningkatan Nucleated Red cells.dan pappenheimer bodies (*siderotic granules*) (Wy Lau dkk, 2020).

f. Diagnosis

Untuk diagnosis thalassemia, penting untuk mengetahui riwayat medis penderita dan keluarganya. Hal ini karena pada beberapa kelompok individu mempunyai kondisi yang lebih tinggi terhadap gen abnormal penyebab thalassemia. Pada pemeriksaan thalassemia, biasanya di temukan beberapa tanda yang menunjukkan adanya anemia, seperti kulit yang tampak pucat kekuningan. Selain itu pembesaran organ splenomegali dan hepatomegali juga sering terlihat. Jenis pemeriksaan laboratorium yang dilakukan mencakup analisis darah lengkap untuk mengevaluasi kadar hemoglobin dan sel darah merah (complete blood count/CBC), khususnya untuk memeriksa nilai eritrosit rerata seperti MCV, MCH, MCHC, RDW. Pada pasien dengan thalassemia-  $\alpha$  maupun thalassemia-  $\beta$ , biasanya di temukan nilai MCV dan MCH yang turun, yang menindikasikan adanya kondisi Mikrocytik dan sel Hipokrom serta penderita mengalami anemia. Dalam diagnosis thalassemia, selain pemeriksaan darah rutin, diperlukan juga pemeriksaan hapusan darah tepi, pemeriksaan keberadaan badan inklusi HbH, serta analisis hemoglobin menggunakan

elektroforesis untuk mengevaluasi kadar HbA<sub>2</sub> dan HbF. Selain elektroforesis hemoglobin, analisa hemoglobin juga bisa dilakukan dengan menggunakan metode HPLC, jika terjadi mutasi yang mengakibatkan hasil tes false negatif, maka dari itu diperlukan pemeriksaan genetik lebih lanjut sangat penting guna untuk memastikan diagnosis yang lebih akurat (Atmokusuma, 2020).

## 2. Eritrosit

Eritrosit merupakan jenis sel darah merah yang jumlahnya paling banyak dan yang mengandung zat berwarna merah yang disebut hemoglobin. Sel darah ini dapat dilihat menggunakan mikroskop dengan sediaan darah tipis. Ciri khas dari sel ini adalah berbentuk cakram dengan memiliki cekungan (bikonkaf) dan tidak mempunyai inti yang memberikan warna merah pada darah. Setiap sel eritrosit mempunyai sekitar 280 juta molekul hemoglobin, pada molekul hemoglobin dapat mengikat 4 molekul oksigen. Selain itu, eritrosit juga mempunyai enzim karbonin anhidrase yang membantu hemoglobin dalam mengangkut karbon dioksida. Karena tidak mempunyai inti sel eritrosit tidak bisa membelah diri atau bereproduksi, produksi eritrosit terjadi sangat cepat sekitar 2,5 juta sel per detiknya (Irfanudin, 2019). Ukuran dari diameter eritrosit berkisar 7,5 mikron dengan ketebalan bagian tepi sekitar 2 mikron dan pada bagian tengah berukuran sekitar 1 mikron. Eritrosit mempunyai membran yang amat tipis sehingga memungkinkan proses difusi oksigen dan karbon dioksida dengan mudah. Eritrosit bisa mencapai umur 120 hari, pada sel darah merah yang sudah matang menyimpan 200- 300 juta molekul hemoglobin, yang terdiri dari komponen utama heme (gabungan antara protoporfirin dan besi) serta globin yaitu bagian protein yang memiliki dua rantai alfa dan dua rantai beta. Hemoglobin juga mempunyai enzim seperti Glukosa 6-Phosphate Dehydrogenase (G6PD) hemoglobin bertugas untuk mengikat oksigen, membentuk oksihemoglobin, dan membawa keseluruhan tubuh untuk mencukupi kebutuhan metabolisme tubuh. Didalam hemoglobin juga terkandung sekitar 95% besi. (Hupitoyo dkk, 2019).

Eritrosit yang merupakan bagian dari darah, memiliki peranan yang sangat penting dalam mengangkut dan menyebarluaskan oksigen keseluruhan tubuh dan membantu untuk mengeluarkan karbon dioksida serta proton yang dihasilkan

pada proses metabolesme jaringan (Murray, 2019). Sel darah merah merupakan sel yang kompleks. Membran sel ini terbentuk dari lipid dan protein, sementara pada bagian dalamnya memiliki mekanisme yang memungkinkan selnya bertahan hidup selama 120 hari dan menjaga fungsi pada hemoglobin, sel ini adalah komponen darah yang jumlahnya paling banyak dibandingkan komponen darah lainnya (Riyanti,2019). Karena itu eritrosit memiliki peranan yang sangat penting dalam proses pengangkutan oksigen dalam organ tubuh, dengan memeriksa kondisi eritrosit bisa diketahui kondisi kesehatan tubuh.

### **3. Indeks Eritrosit**

Indeks eritrosit digunakan sebagai indikator untuk mengukur besar sel eritrosit dan jumlah hemoglobin yang dikandungnya. Ada beberapa pemeriksaan dari indeks eritrosit yakni MCV yang mengukur ukuran rata-rata sel eritrosit, MCH yang menghitung jumlah rata-rata hemoglobin dalam setiap sel eritrosit, dan MCHC untuk mengukur konsentrasi rata-rata hemoglobin dalam sel darah merah (Lieseke dan Zeibig, 2019).

#### a. MCV

*Mean Corpuscular Volume* (MCV), adalah ukuran yang menunjukkan rata-rata volume dari sel darah merah dalam sampel darah. Nilai normal dari MCV sekitar 80-100fl (Lieseke dan Zeibig, 2019).

Rumus perhitungan:

$$\text{MCV} = \frac{\text{Nilai Hematokrit} (\%)}{\text{Hitung RBC (dalam Juta)}} \times 10$$

Penurunan nilai MCV sering dijumpai di pasien yang menderita anemia mikrositik, artritis reumatoid, defisiensi zat besi, hemoglobin C, anemia sel sabit, keracunan timbal, serta pada orang yang mengalami paparan radiasi. Sebaliknya, peningkatan nilai MCV umumnya dijumpai pada penderita anemia aplastik, anemia hemolitik, anemia akibat penyakit hati kronis, hipotiroidisme, serta sebagai efek samping dari penggunaan obat-obatan seperti vitamin B12, antikonvulsan, dan antimetabolit (Lieseke dan Zeibig, 2019).

b. MCH

*Mean Corpuscular Hemoglobin* (MCH) menghitung jumlah rata-rata hemoglobin dalam sampel darah. Nilai normal dari MCH berkisar 27-31 pg/cell (Lieseke dan Zeibig, 2019).

Rumus perhitungan:

$$\text{MCH} = \frac{\text{Hemoglobin (g/dl)}}{\text{Hitung RBC (dalam juta}}} \times 10$$

Pada pasien dengan anemia mikrositik dan anemia hipokronik biasanya akan ditemukan nilai MCH yang rendah. Dan pada pasien dengan anemia difisiensi besi nilai MCH akan mengalami peningkatan (Lieseke dan Zeibig, 2019).

c. MCHC

*Mean Corpuscular Hmoglobin Concentration* (MCHC), mengukur rata-rata berat hemoglobin dalam volemu tertentu dari sel. Nilai normal dari MCHC sekitar 32-36 g/dl (Lieseke dan Zeibig, 2019).

Rumus perhitungan:

$$\text{MCHC} = \frac{\text{Jumlah (g/dl)}}{\text{Jumlah Hematokrit (\%)}} \times 100$$

Pada pasien dengan anemia mikrositik dan anemia hipokromik anak mengalami nilai MCHC yang rendah, dan pada pasien dengan anemia difisiensi besi akan mengalami peningkatan nilai MCHC (Lieseke dan Zeibig, 2019).

#### 4. Transfusi Darah

Pada pasien thalassemia mayor pemberian transfusi darah dilakukan pada saat nilai hemoglobin 7g/dL akan tetapi pada pasien yang mengalami pertumbuhan yang lambat dan mengalami deformitas tulang yang diakibatkan oleh thalassemia (Kemenkes RI, 2018)

Sebelum melakukan transfusi pertama pasien perlu melakukan beberapa pemeriksaan laboratorium diantaranya:

- a. Pemeriksaan profil besi: feritin seerum, *Serum Iron (SI)* *Total Iron Binding Compacity (TIBC)*
- b. Pemeriksaan fungsi hati: SGOT, SGPT, PT, APTT, albumin, bilirubin indirect, dan bilirubin indirect.

- c. Pemeriksaan fungsi ginjal: ureum, kreatinin
- d. Pemeriksaan golongan darah: ABO, Rhesus
- e. Virus yang mampu ditularkan melalui transfusi darah: HbsAg, HIV, HCV.

## 5. Komponen Darah PRC

*Packed Red Cel* (PRC) merupakan komponen darah yang dihasilkan dari proses pemisahan plasma *Whole Blood* (WB). Sekitar 200-250 ml PRC bisa diperoleh dari satu kantong darah 450 ml dari proses sentrifugasi, proses ini memisahkan eritrosit dari komponen darah lainnya. Eritrosit yang terbentuk bertugas mengangkut oksigen, konsentrat eritrosit digunakan untuk membantu tubuh mengatasi kekurangan oksigen akibat dari anemia kronis, gagal jantung kongestif, gagal ginjal kronis, serta gangguan lain yang mempengaruhi volume darah.

Darah PRC memiliki kemampuan yang lebih bagus dibandingkan dengan *Whole Blood* dalam meningkatkan eritrosit dan membawa oksigen pada tubuh pasien. Baik darah utuh maupun sel darah yang mengandung *Citrat Fosfat Dekstrosa-Adenin* (CPD-A) bisa di simpan selama 35 hari di lemari es. Penggunaan larutan antikoagulan aditif seperti Additive Solution, Adsol, dan Nutricel, mampu memperpanjang masa simpan darah hingga 42 hari lamanya (Maharani & Noviar, 2018).

Kualitas dari darah PRC bisa dipengaruhi oleh beberapa hal seperti, proses pengambilan darah, pengolahan, dan penyimpanan (PMK, 2020). Dosis PRC yang diberikan kepada pasien di tentukan berdasarkan kebutuhan untuk meningkatkan jumlah eritrosit dan indeks eritrosit pasien agar tetap dalam batas rentang aman. Untuk pasien anak dosis yang diberikan adalah 15mL/kgBB/hari jika kadar hb melebihi 6g/dL, dan 5mL/kgBB untuk satu jam pertama jika Hb kurang dari 5g/dL. Sisa darah yang ada bisa diberikan di tiga jam berikutnya. Sementara pada bayi baru lahir, dosisnya adalah 20ml/kgBB menggunakan kantong pediatrik 50mL. diharapkan kadar hemoglobin pasien meingkat sekitar 1g/dL setelah transfusi dengan 1 kantong PRC.

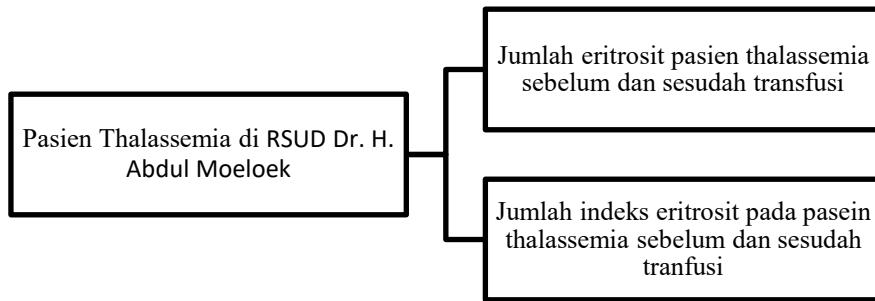
Komponen darah yang paling efektif di berikan untuk pasien thalassemia mayor adalah transfusi sel darah merah, yang berguna untuk memberikan peningkatan kadar pada hemoglobin agar oksigenasi dapat diperbaiki dengan

optimal. optimal. Secara klinis komponen darah yang sering digunakan untuk transfusi pada pasien thalassemia mayor adalah PRC (Ramelan dkk,2020).

## **6. Pengaruh transfusi PRC terhadap jumlah eritrosit dan indeks eritrosit pada pasien Thalassemia**

Tujuan utama dari transfusi PRC adalah untuk meningkatkan jumlah sel eritrosit, yang secara langsung meningkatkan kadar hemoglobin dan hematokrit pada pasien yang menderita anemia. Transfusi ini juga bisa mempengaruhi indeks eritrosit, seperti MCV, MCH, dan MCHC yang penting untuk mengevaluasi kondisi darah pasien. Setelah transfusi jumlah eritrosit biasanya akan mengalami peningkatan dalam waktu 24 jam hingga 48 jam, tergantung pada kondisi klinis pasien dan jumlah transfusi yang diberikan. Hal ini terjadi karena sel darah merah yang ditransfusi kan langsung masuk ke dalam sirkulasi darah dan menggantikan eritrosit yang hilang atau rusak (Yip dkk, 2018).

## B. Kerangka Konsep



Gambar 2.2 Kerangka Konsep

## C. Hipotesis

- H0 : Tidak ada perbedaan jumlah eritrosit dan indeks eritrosit pasien thalassemia sebelum dan sesudah transfusi
- Ha : Ada perbedaan jumlah eritrosit dan indeks eritrosit pasien thalassemia seblum dan sesudah transfusi