



REPUBLIK INDONESIA
KEMENTERIAN HUKUM DAN HAK ASASI MANUSIA

SURAT PENCATATAN CIPTAAN

Dalam rangka perlindungan ciptaan di bidang ilmu pengetahuan, seni dan sastra berdasarkan Undang-Undang Nomor 28 Tahun 2014 tentang Hak Cipta, dengan ini menerangkan:

Nomor dan tanggal permohonan : EC00201983768, 25 November 2019

Pencipta

Nama : Ayu Yuliani Sekriptini, Ns, M.Kep, Sp. Kep. An, Zaitun, APP, MPH,
Alamat : Taman Kedungjaya Indah Blok C No.06 RT 004/ 005, Kedungjaya,
Kedawung, Cirebon, Jawa Barat, 45153
Kewarganegaraan : Indonesia

Pemegang Hak Cipta

Nama : Poltekkes Kemenkes Tasikmalaya
Alamat : Jalan Cilolohan No. 35, Tasikmalaya, Jawa Barat, 46111
Kewarganegaraan : Indonesia
Jenis Ciptaan : Modul
Judul Ciptaan : Modul Pemberdayaan Keluarga Dengan Anak Thalassemia
Tanggal dan tempat diumumkan untuk pertama kali di wilayah Indonesia atau di luar wilayah Indonesia : 10 September 2019, di Cirebon
Jangka waktu perlindungan : Berlaku selama 50 (lima puluh) tahun sejak Ciptaan tersebut pertama kali dilakukan Pengumuman.
Nomor pencatatan : 000166407

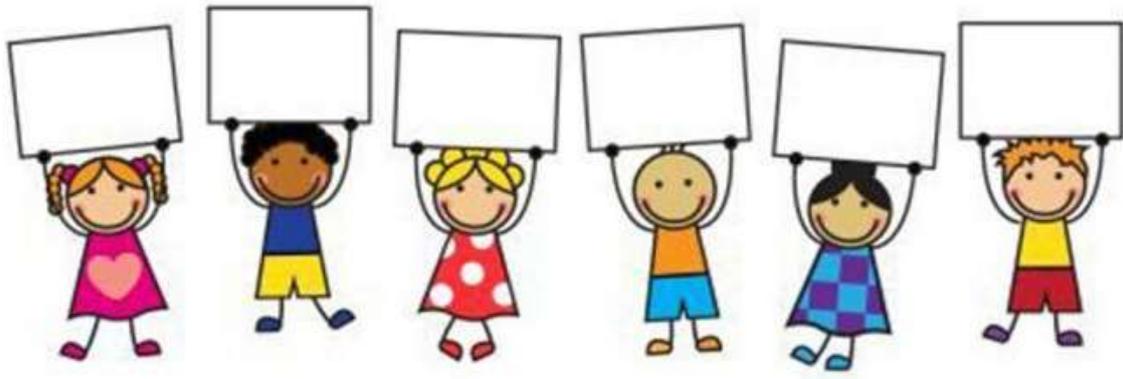
adalah benar berdasarkan keterangan yang diberikan oleh Pemohon.
Surat Pencatatan Hak Cipta atau produk Hak terkait ini sesuai dengan Pasal 72 Undang-Undang Nomor 28 Tahun 2014 tentang Hak Cipta.



a.n. MENTERI HUKUM DAN HAK ASASI MANUSIA
DIREKTUR JENDERAL KEKAYAAN INTELEKTUAL

Dr. Freddy Haris, S.H., LL.M., ACCS.
NIP. 196611181984031001

MODUL
PEMBERDAYAAN KELUARGA PADA PADA
ANAK THALASSEMIA



Oleh :
Ayu Yuliani S, Ns. M.Kep. Sp.Kep. An
Zaitun, APP. MPH
dr. Taufan Prasetya, Sp.A

POLITEKNIK KESEHATAN TASIKMALAYA
PROGRAM STUDI KEPERAWATAN CIREBON
2019

Pengantar

Memiliki anak dengan Thalassemia bukanlah suatu hal yang mudah diterima oleh orangtua. Kondisi anak yang harus mendapatkan tranfusi darah seumur hidup membuat orangtua kadang sulit menerima kenyataan.

Modul ini diharapkan dapat memberikan informasi yang jelas mengenai Thalassemia, penyebab Thalassemia, terapi serta petunjuk bagaimana mengupayakan agar anak dengan Thalasemia memiliki pertumbuhan dan perkembangan seperti anak-anak lainnya. Selain itu dengan modul ini mampu meningkatkan pengetahuan orangtua dan mengoptimalkan peran orangtua dalam memenuhi pertumbuhan dan perkembangan anak dengan Thalassemia, serta dapat menyebarluaskan informasi tentang Thalassemia kepada masyarakat luas dan dapat memutus rantai kejadian Thalassemia.

Daftar Isi

Pengantar	i
Daftar Isi	ii
Apakah Thalassemia itu ?	1
Bagaimana tanda dan gejala Thalassemia ?	2
Apakah Penyebab Thalassemia ?	4
Bagaimana mekanisme penurunan Thalassemia ?	5
Bagaimana penegakkan diagnosis Thalassemia ?	6
Seperti apa penatalaksanaan Thalassemia?	7
Apa saja yang sebaiknya dipantau secara rutin ?	9
Dapatkah Thalassemia dicegah ?	10
Permasalahan sosial yang mungkin muncul pada Thalassemia	10
Peran orangtua dalam merawat anak Thalassemia	11
Daftar Putaka	12

APAKAH THALASSEMIA ITU ?



Thalassemia adalah penyakit kelainan darah yang disebabkan oleh kurangnya jumlah hemoglobin dalam sel darah merah yang berfungsi sebagai pengangkut oksigen dari paru-paru ke seluruh tubuh, akibat adanya gangguan dalam proses pembentukan rantai sel darah karena kerusakan gen.

APA SAJA JENIS THALASSEMIA ?

Terdapat dua jenis Thalassemia yang terjadi, yaitu alfa dan beta. Di antara keduanya, Thalassemia beta merupakan jenis yang lebih sering terjadi..

Pembagian jenis Thalassemia ini dibedakan berdasarkan produksi jenis globin yang terganggu. Jika pengidap mengalami gangguan dalam produksi globin jenis Alfa, ia mengalami Thalassemia Alfa. Sementara jika pengidap mengalami gangguan pada produksi globin jenis Beta, ia mengalami Thalassemia Beta.

Secara klinis Thalassemia dibagi menjadi:

1. Thalassemia Alfa (α)

Terjadi jika adanya kelainan sintesis rantai globin α . Dikenal empat (4) macam thalassemia α berdasarkan banyaknya gen yang terganggu :

a. Delesi 1 gen (silent carriers)

Kelainan hemoglobin sangat minimal dan tidak memberikan gejala. Keadaan ini hanya dapat dilihat dari pemeriksaan laboratorium secara molekuler

b. Delesi 2 gen (Thalasemia α trait)

Pada penyakit ini ditemukan adanya gejala anemia ringan atau tanpa anemia.

c. Delesi 3 gen (penyakit HbH)

Bisa dideteksi setelah kelahiran, disertai anemia berat dan pembesaran limpa.

d. Delesi 4 gen (*hydrops fetalis*)

Biasanya bayi akan meninggal dalam kandungan atau setelah dilahirkan karena kadar hemoglobin normal tidak mungkin terbentuk.

2. Thalasemia Betha (β)

Paling banyak dijumpai di Indonesia berdasarkan banyaknya gen yang bermutasi dikenal thalassemia homozigot bila terdapat mutasi pada kedua gen β dan thalassemia heterozigot bila terdapat mutasi pada 1 gen β . Berdasarkan gambaran klinik dikenal 3 macam :

a. Thalassemia β mayor

Pada thalassemia β mayor terjadi mutasi pada kedua gen β , pasien memerlukan transfusi darah secara berkala, terdapat pembesaran limpa yang makin lama makin besar sehingga memerlukan tindakan pengangkatan limpa yang disebut splenektomi. Selain itu pasien mengalami penumpukan zat besi didalam tubuh akibat transfusi berkurang dan penyerapan besi yang berlebihan, sehingga diperlukan pengobatan pengeluaran besi dari tubuh yang disebut kelasi.

b. Thalassemia β minor

Pada thalassemia beta minor didapatkan mutasi pada salah satu dari 2 gen β , kelainan ini disebut juga Thalassemia β *trait*. Pada keadaan ini didapatkan kadar hemoglobin normal atau anemia ringan dan pasien tidak menunjukkan gejala klinik.

c. Thalassemia intermedia

Pasien dengan Thalassemia intermedia menunjukkan kelainan antara Thalassemia mayor dan minor. Pasien biasanya hidup normal tetapi dalam keadaan tertentu seperti infeksi berat atau kehamilan memerlukan tindakan transfusi darah.

3. Hemoglobin varian

Hemoglobin varian adalah penyakit yang disebabkan oleh perubahan susunan asam amino dari rantai globin. Kelainan pada susunan asam amino rantai globin β dikenal hemoglobin E, hemoglobin S, dan kombinasinya dengan thalassemia β . Kelainan ini banyak dijumpai di Indonesia.

BAGAIMANA TANDA DAN GEJALA THALASSEMIA ?

Gejala yang dialami akan berbeda-beda pada setiap anak, tergantung tipe dan tingkat keparahan dari kondisi yang dialami. Gejala yang timbul diantaranya disebabkan oleh karena:

1. Terjadinya hemolisis, yaitu kerusakan atau penghancuran sel darah merah karena gangguan integritas membran sel darah merah yang menyebabkan pelepasan hemoglobin.
2. Matinya sel darah merah yang akan berkembang dalam sumsum tulang. Kondisi ini biasanya diakibatkan oleh tumpukan kelebihan rantai Alfa.
3. Kedua hal diatas akan menyebabkan anemia berat, dan akan menyebabkan gejala-gejala lainnya, seperti hepatomegali dan splenomegali

Anak dengan Thalassemia akan mengidap gejala kekurangan darah secara terus-menerus dan membutuhkan transfusi darah untuk menyokong kebutuhan hemoglobin dalam darah. Berikut adalah gejala-gejala Thalasemia yang biasa ditemukan:

1. Pucat yang lama (kronis)
2. Tampak kuning
3. Mudah lelah dan mudah sakit (terutama infeksi)
4. Sering mengalami pusing
5. Tidak nafsu makan
6. Sulit berkonsentrasi
7. Mudah marah
8. Sesak napas
9. Memiliki riwayat transfusi berulang (jika sudah pernah mendapatkan transfusi sebelumnya)
10. Pubertas terlambat dibandingkan anak seusianya

Terdapat juga beberapa kelainan yang dapat diamati pada pengidap Thalassemia, diantaranya :

1. Kelainan bentuk wajah, seperti tupai (dikenal sebagai *Facies cooley*)
2. Perut membesar, akibat pembengkakan organ limpa (splenomegali) dan pembesaran hati (hepatomegali)

3. Berat badan yang lebih kurus, serta perawakan lebih pendek jika dibandingkan dengan anak-anak seusianya

Keparahan dan kapan gejala muncul tergantung pada jenis Thalassemia yang dialami. Gejala Thalassemia kebanyakan muncul dalam 2 tahun pertama kehidupan, tetapi bisa juga sudah muncul sejak lahir. Bayi yang mengidap Thalassemia berat bahkan dapat meninggal di dalam kandungan atau beberapa saat setelah dilahirkan.

APAKAH PENYEBAB THALASSEMIA ?

Thalassemia merupakan salah satu penyakit genetik terbanyak di dunia yang ditandai dengan tidak terbentuk atau berkurangnya salah satu rantai globin baik itu Alfa ataupun Beta yang merupakan komponen penyusun utama molekul hemoglobin normal. Kondisi ini menyebabkan gangguan produksi sel darah merah yang sehat, sehingga sel darah merah akan lebih cepat dihancurkan. Kondisi ini membuat penderita Thalassemia mengalami anemia atau kurang darah.

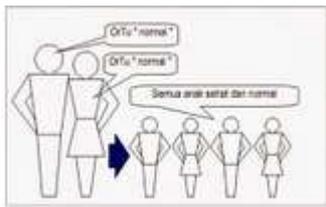
Indonesia termasuk salah satu negara dengan angka kejadian Thalassemia yang tinggi dilihat melalui frekuensi kelainan gen yang ditemukan. Di Indonesia deteksi untuk Thalassemia Alfa agak sulit dilakukan oleh karena memerlukan pemeriksaan DNA dan pemeriksaan tersebut baru dapat dilakukan di beberapa kota besar saja. Berdasarkan data dari Lembaga Eijkman angka kejadian Thalassemia Alfa di Indonesia sekitar 2,6-11%, banyak ditemukan di Pulau Sulawesi, yaitu pada suku Bugis ataupun suku Kajang. Sedangkan Thalassemia Beta, ditemukan rata-rata sekitar 3-10%, dengan pembawa sifat terbanyak ditemukan di Pulau Sumatera, dan sekitar hampir 10% di daerah Palembang. Di Pulau Jawa angka pembawa sifat sebesar 5%. Sedangkan untuk kelainan hemoglobinopati, pembawa sifat hemoglobin E ditemukan sebesar 1,5-33% dan terbanyak didapatkan di Pulau Sumba.

Thalassemia diturunkan berdasar hukum Mendel, jika dua pembawa sifat Thalassemia minor menikah, maka mereka berpeluang mempunyai 25% anak yang sehat, 50% anak sebagai pembawa sifat dan 25% anaknya sebagai Thalassemia mayor. Peluang ini terjadi pada setiap kehamilan, karenanya bisa saja dalam 1 keluarga semua anaknya pengidap Thalassemia mayor, atau malah mungkin tampak sehat, karena tidak memberikan gejala sama sekali, tetapi belum tentu

mereka sehat, karena tetap mempunyai peluang sebagai Thalassemia minor. Oleh karena itu jika kedua orangtua diketahui sebagai pembawa sifat Thalassemia harus sesegara mungkin memeriksakan diri dan anak keturunannya agar segera diidentifikasi sedini mungkin. Dari hal tersebut menjelaskan bahwa Thalassemia bukan merupakan penyakit menular.

BAGAIMANA MEKANISME PENURUNAN THALASEMIA :

1. Individu normal dengan individu normal



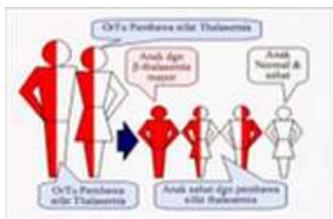
Individu dikatakan normal adalah yang tidak memiliki gen Thalassemia dalam tubuhnya. Jika mendapatkan pasangan yang sama-sama normal, maka pasangan ini akan mendapatkan keturunan yang memiliki kemungkinan 100% normal, 0 % penderita Thalassemia (dari pasangan ini, tidak ada anak yang harus tranfusi karena Thalassemia)

2. Individu *carrier* (pembawa gen Thalassemia) dengan individu normal



Individu *carrier* jika memiliki pasangan hidup yang normal, maka ketika memiliki anak kemungkinan 50% normal, 50% *carrier*, dan 0 % penderita Thalassemia (dari pasangan ini tidak akan ada anak yang harus tansfusi karena Thalassemia).

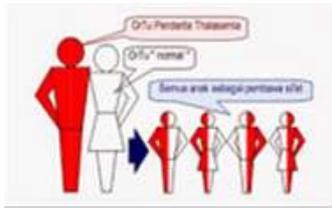
3. Individu *carrier* dengan individu *carrier*



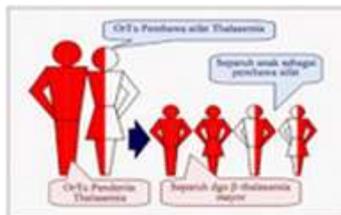
Pasangan ini sama-sama pembawa sifat Thalassemia, atau sama-sama memiliki gen pembawa sifat Thalassemia. Anak yang lahir dari pasangan ini akan memiliki kemungkinan terlahir dalam kondisi 25% normal, 50% *carrier*, dan 25% Thalassemia (dari pasangan ini, ada kemungkinan memiliki anak yang harus tranfusi karena Thalassemia).

4. Individu penderita Thalasemia dengan individu normal

Pasangan ini jika memiliki keturunan, maka akan memiliki kemungkinan terlahir dalam kondisi 0% normal, 100% *carrier*, dan 0% penderita Thalasemia (dari pasangan ini, tidak akan ada anak yang harus tansfusi karena Thalasemia).



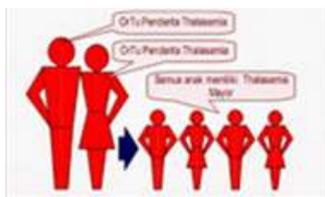
5. Individu penderita Thalasemia dengan individu *carrier*



Pasangan dimana salah satu individu merupakan penyandang Thalasemia, sedangkan pasangannya memiliki gen pembawa sifat Thalasemia (*carrier*). Jika mereka memiliki keturunan, kemungkinan terlahir dengan 0% normal, 50% *carrier*, 50% penderita

Thalasemia (pasangan ini berkumungkinan besar sekali memiliki anak yang harus tansfusi karena Thalasemia).

6. Individu penderita Thalasemia dengan individu Thalasemia



Kedua pasangan ini merupakan penyandang Thalasemia, maka ketika memiliki keturunan kemungkinan terlahir dengan kondisi 0% normal, 0% *carrier*, dan 100% mengalami Thalasemia (semua anak dalam pasangan ini akan transfusi darah karena Thalasemia).

BAGAIMANA PENEGAKKAN DIAGNOSIS THALASSEMIA ?

Diagnosis Thalassemia berdasarkan pada riwayat penyakit keluarga, tanda dan gejala klinis, serta hasil laboratorium. Thalassemia dapat dideteksi secara spesifik sejak prenatal dengan jalan meneliti sintesis rantai globin pada sampel darah janin dengan menggunakan fetoskopi saat kehamilan 18 – 20 minggu atau dengan analisis DNA janin, namun hal tersebut masih jarang dilakukan di Indonesia. Bayi baru lahir melalui uji tapis (*screening test*) juga dapat mendeteksi Thalassemia sejak lahir. Pemeriksaan laboratorium darah sederhana dapat dilakukan untuk mendiagnosis Thalassemia, namun untuk mengetahui tipe Thalassemia lebih spesifik memerlukan pemeriksaan DNA.

Adapun pemeriksaan laboratorium darah yang rutin digunakan untuk mendiagnosis Thalassemia, diantaranya:

1. Pemeriksaan darah tepi lengkap

Selain melihat nilai hemoglobin (Hb), pemeriksaan ini pun dapat menilai indeks sel darah merah, yaitu *Mean Corpuscular Volume (MCV)*, *Mean Corpuscular Hemoglobin (MCH)* dan *Red Cell Distribution Width (RDW)*. Pada Thalassemia didapatkan nilai MCV dan MCH yang menurun, serta nilai RDW meningkat

2. Elektroforesis hemoglobin

Pada pengidap Thalassemia tidak ditemukan adanya HbA serta HbA₂ dan HbF meningkat pada pemeriksaan ini

Analisis DNA digunakan untuk mengetahui gen Hemoglobin seseorang yang mengalami mutasi.

SEPERTI APA PENATALAKSANAAN THALASEMIA?



Hingga saat ini belum ditemukan obat yang dapat menyembuhkan Thalassemia. Thalassemia akan terus hidup berdampingan dengan pengidapnya. Pengobatan utamanya ialah pemberian transfusi darah dengan mempertahankan kadar Hemoglobin di atas 10 g/dl; tetapi ironisnya ialah bahwa jumlah zat besi yang tertimbun dalam organ-organ tubuhnya akibat transfusi.

Penimbunan zat besi dalam organ-organ tubuh seperti hati, jantung, kelenjar endokrin dan lain-lain, menyebabkan gangguan fungsi organ tersebut. Gangguan fungsi organ mulai tampak pada anak-anak yang telah mendapat banyak transfusi darah yaitu anak-anak yang berumur 5 th ke atas. Transfusi yang berulang-ulang inilah sebenarnya yang menimbulkan banyak komplikasi dalam penanganan Thalassemia. Kadar besi darah (feritin) akan terus meningkat bila tidak diberikan obat khelasi untuk mengeluarkan besi dari tubuh. Penimbunan besi dalam hati akan mengganggu fungsi hati, demikian pula dalam pankreas akan menimbulkan gejala diabetes. Dalam kelenjar endokrin, penimbunan besi akan mengganggu pertumbuhan atau perkembangan seksual.

Obat khelasi besi itu akan diberikan seumur hidupnya, apabila kadar feritin darah telah melebihi 2000-2500 ng/ml atau mereka yang telah mendapat transfusi

darah lebih dari 10 kali. Sebaiknya kadar feritin darah dipertahankan pada kadar kurang dari 2000 ng/ml.

Terdapat tiga obat-obatan khelasi zat besi (*iron chelation*) yang umum digunakan, diantaranya Deferioksamin yang merupakan obat khelasi besi yang diberikan melalui suntikan subkutan secara perlahan-lahan dan biasanya dengan bantuan pompa mekanik, Deferiprone dan Deferasirox yang merupakan obat khelasi besi yang dikonsumsi secara oral. Deferoksamin dihentikan pada pasien-pasien yang sedang hamil, kecuali pada pasien menderita gangguan jantung yang berat dan diberikan kembali pada trimester akhir

Pemberian khelasi besi juga dapat diberikan secara kombinasi dalam bentuk suntik dengan obat oral, misal Deferioksamin kombinasi dengan Deferiprone pada keadaan dimana Feritin ≥ 3000 ng/mL yang bertahan selama 3 bulan, adanya gangguan fungsi jantung (Kardiomiopati) akibat kelebihan besi dan untuk jangka waktu tertentu (6-12 bulan) bergantung pada kadar ferritin dan fungsi jantung saat evaluasi

Beberapa suplemen yang bisa diberikan pada penderita Thalasemia adalah vitamin C (asam askorbat) yang baik digunakan setelah pemberian Deferioksamin. Asam folat merupakan suplemen yang digunakan untuk membantu meningkatkan produksi hemoglobin dan kekurangan vitamin E yang sering terjadi pada beberapa pasien Thalassemia setelah menerima transfusi lama dapat dicegah dengan pemberian vitamin E.

Tranplantasi sumsum tulang sebagai pengobatan definitif sudah banyak dilakukan diberbagai negara besar dengan tingkat keberhasilan yang berbeda-beda dan belum secara masal dilakukan di Indonesia.

Selain itu, konsumsi makanan yang bergizi sangat diperlukan oleh pengidap Thalassemia. Biasanya pengidap Thalassemia mempunyai postur tubuh kecil, kurus juga pendek, hal ini dapat diakibatkan karena kekurangan oksigen yang terjadi terus-menerus pada jaringan. Selain itu, pembesaran limpa juga menyebabkan turunnya napsu makan. Kesemua kondisi tadi menyebabkan gangguan penyerapan dan penggunaan zat-zat gizi yang pada akhirnya menyebabkan gangguan pertumbuhan juga penurunan imunitas tubuh.

Peran orangtua untuk membentuk pola makan yang baik, yaitu mengonsumsi berbagai bahan pangan sumber karbohidrat, protein, vitamin dan mineral sangatlah

penting. Hanya saja yang perlu diingat, hindari bahan pangan yang mengandung besi dalam jumlah tinggi yaitu hati dan daging merah beserta produk olahannya seperti bakso ataupun jeroan. Bahan pangan tersebut dapat digantikan oleh ikan, ayam ataupun susu yang mempunyai kandungan besi rendah.

Mitos bahwa konsumsi sayuran yang mengandung besi misalnya seperti bayam tidak diperbolehkan, adalah tidak benar, sebab kandungan besi dalam sayuran sangat sedikit diserap oleh tubuh. Memperbanyak konsumsi bahan pangan yang mengandung fitat seperti sereal dan teh juga sangat dianjurkan. Fitat merupakan senyawa yang menghambat absorpsi besi. Sebaliknya, konsumsi vitamin C sebaiknya dibatasi atau secukupnya, karena sifatnya yang membantu meningkatkan penyerapan besi dalam tubuh.

APA SAJA YANG HARUS DIPANTAU SECARA RUTIN?

Pemantauan efek samping khelasi besi

1. Desferioksamin
 - b. Pemeriksaan pendengaran (Audiometri) dan pemeriksaan mata setiap tahun
 - c. Pemeriksaan ferritin setiap 3 bulan
 - d. Foto tulang panjang dan tulang belakang, serta *bone age* setiap tahun, terutama pada anak usia dibawah 3 tahun
2. Deferiprone
 - a. Pemeriksaan darah tepi dan hitung jenis setiap minggu
 - b. Pemeriksaan fungsi hati berupa SGOT dan SGPT tiap bulan, selama 3-6 bulan pertama, selanjutnya setiap 6 bulan
 - c. Pemeriksaan ferritin setiap 3 bulan
3. Deferasirox
 - a. Pemeriksaan kreatinin setiap bulan
 - b. Pemeriksaan fungsi hati berupa SGOT dan SGPT setiap bulan
 - c. Pemeriksaan ferritin setiap bulan

Selain pemantauan efek samping khelasi besi, diperlukan juga pemantauan rutin, diantaranya:

1. Pemeriksaan darah perifer lengkap sebelum transfuse
2. Pemeriksaan pertumbuhan, meliputi berat badan dan tinggi badan setiap 3 bulan

3. Pemeriksaan ferritin rutin tiap 6 bulan
4. Pemantauan pertumbuhan dan perkembangan, status besi dalam tubuh, fungsi jantung, fungsi endokrin, penglihatan, pendengaran dan serologi virus setidaknya setiap tahun

DAPATKAH THALASSEMIA DICEGAH?

Thalasemia tidak dapat dicegah karena kelainan ini diturunkan secara genetik. Pencegahan dititikberatkan untuk mencegah Thalassemia diturunkan agar rantai Thalasemia terputus. Sebaiknya pasangan berisiko menurunkan genetika Thalassemia, baik itu sifat pembawa atau salah satu pasangan pengidap Thalassemia, atau ada anggota keluarga dengan Thalassemia, dan akan menikah disarankan berkonsultasi dengan dokter. Terkadang diperlukan tindakan pemeriksaan laboratorium guna mengetahui adanya kelainan genetik yang mungkin diturunkan kepada anak setelah menikah.

Usaha pencegahan meliputi usaha yang retrospektif dan prospektif. Usaha retrospektif ialah usaha pemeriksaan yang dilakukan terhadap keluarga penderita yang sudah dikenal, sedangkan usaha prospektif ialah melakukan uji tapis terhadap populasi yang belum dikenal. Strategi untuk pemeriksaan prospektif ini melalui tahap-tahap sebagai berikut:

1. Sosialisasi dan pendidikan kesehatan bagi masyarakat
2. Melakukan uji tapis mencari pembawa sifat dan pasangan resiko tinggi
3. Konseling
4. Diagnosis saat kehamilan atau sebelum persalinan

Di Indonesia tahap-tahap itu sedang diusahakan oleh berbagai institusi, baik institusi penelitian maupun institusi pendidikan.

Mencegah terjadinya pernikahan antara pasangan sesama Thalassemia atau sesama pembawa sifat Thalassemia merupakan salah satu bentuk pencegahan memutus mata rantai Thalassemia.

Jika pasangan menikah sama-sama merupakan pembawa sifat Thalassemia, maka apabila terjadi kehamilan, kondisi janin dapat diperiksa ketika usia 12-16 minggu untuk mengetahui apakah janin terkena Thalassemia atukah hanya pembawa sifat Thalasemia saja.

PERMASALAHAN SOSIAL YANG MUNGKIN MUNCUL PADA THALASSEMIA

Di samping masalah medis, terdapat masalah lain yang tidak kalah pentingnya bagi pasien-pasien Thalassemia, yaitu masalah psikososial. Dengan banyaknya pasien yang mencapai umur dewasa maka timbulah masalah dalam penanganan mereka yang telah dewasa, terutama dari segi mental dan psikososial. Mereka harus pergi sekolah dan mereka harus mendapatkan pekerjaan setelah sekolahnya selesai. Kemampuan serta keadaan fisik yang kurang sempurna memerlukan perhatian orang sekitarnya. Bagi mereka yang sudah dapat bekerja harus dicarikan lapangan kerja yang sesuai dengan kemampuannya.

PERAN DAN TUGAS ORANGTUA DALAM MERAWAT ANAK THALASSEMIA



Keberhasilan tatakelola Thalassemia tidak hanya menitik beratkan pada transfusi dan obat serta nutrisi semata, keberhasilan pun sangat membutuhkan peran dari keluarga, terutama orangtua, baik dalam bentuk pola asuh, asih dan asah seperti pada umumnya. Peran keluarga pada pengidap Thalassemia bertujuan untuk :

1. Meningkatkan kepatuhan dalam menjalani transfusi dan terapi kelasi.
2. Membantu anak dalam menghadapi terapi yang menimbulkan rasa cemas dan efek lain penyakit.
3. Membantu penyesuaian diri anak terhadap penyakit yang bersifat lama (konis)
4. Mengamati dan berupaya mengurangi komplikasi yang dapat terjadi pada transfusi darah berkali-kali.

Tugas Orang tua pada pengidap Thalasemia :

1. Mengetahui masalah anak dengan Thalasemia
2. Mengambil keputusan tentang masalah Thalasemia
3. Memberikan perawatan pada anak dengan Thalasemia
4. Memperhatikan suasana rumah yang mendukung bagi penderita Thalasemia
5. Menggunakan fasilitas kesehatan bagi penderita Thalasemia

Daftar Pustaka

- Behrman, Kliegman, dan Arvin. (2002). Ilmu Kesehatan Anak Nelson. Edisi 15. Vol. 2. Jakarta: EGC
- Elghetany MT, Banki K. (2007). Erythrocytic Disorders. In: McPherson RA, Pincus MR, editors. Henry's Clinical Diagnosis and Management by Laboratory Methods. 21st ed. Philadelphia: Saunders Elsevier, p. 519-532.
- Grentina, Wahidayat P. (2016). Mengenal Thalassemia. Dalam: Seputar Kesehatan Anak Ikatan Dokter Anak Indonesia.
- Ghosh, et al. (2014). Guideline for Screening, Diagnosis and Management of Hemoglobinopathies. Indian Journal of Human Genetics, 20 (2), pp. 101-19. NIH. National Heart, Lung, and Blood Institute. Thalassemias.
- Miller, R. Kids Health (2015). Beta Thalassemia.
- Moghadam, et al. (2016). Effects of Homecare Training on the Self-Efficacy Patients with Beta Thalassemia Major. *Materia Socio Medica*, 28(5), pp. 357-60.
- Permono B, Ugrasena I. (2010). Talasemia. Dalam Hemoglobin abnormal. Buku Ajar Hematologi Onkologi Anak. 64-97
- Seattle Children's Hospital (2019). Heart and Blood Condition. Thalassemia.
- The Royal Children Hospital Melbourne (2018). Beta Thalassemia.
- Wahidayat I. (2003). Thalassemia dan permasalahannya di Indonesia. *Sari pediatri*, Vol.5 No.1.:2-3
- UKK Hematologi Onkologi Anak. (2009). Talasemia. Dalam: Pedoman Pelayanan Medis Ikatan Dokter Anak Indonesia. : 299-302