

# **HUBUNGAN FREKUENSI TRANSFUSI DARAH DENGAN STATUS GIZI ANAK THALASSEMIA**

**SKRIPSI**

Dimaksudkan Untuk Memenuhi Sebagian Syarat

Memperoleh Gelar Sarjana Kedokteran

Pada Fakultas Kedokteran

Universitas Kristen Duta Wacana



Disusun oleh

**EMMANUEL CHRISWIDYANTO ARYO NUGROHO**

**41110014**

FAKULTAS KEDOKTERAN

UNIVERSITAS KRISTEN DUTA WACANA

YOGYAKARTA

2016

## LEMBAR PENGESAHAN

Skripsi dengan judul:

### HUBUNGAN FREKUENSI TRANSFUSI DARAH DENGAN STATUS GIZI ANAK THALASSEMIA

Telah diajukan dan dipertahankan oleh:

**EEMMANUEL CHRISWIDHYANTO ARYO NUGROHO**

• 41110014

dalam Ujian Skripsi Program Studi Pendidikan Dokter

Fakultas Kedokteran

Universitas Kristen Duta Wacana

Dan dinyatakan DITERIMA

untuk memenuhi salah satu syarat untuk memperoleh gelar

Sarjana Kedokteran pada tanggal 21 Januari 2016

#### Nama Dosen

#### Tanda Tangan

1. Dr. dr. FX Wilian Indrarto, Sp. A : 
2. Prof. Dr. dr. Soebijanto : 
3. dr. Mitra Andini Sigilipoe, M.P.H. : 

Yogyakarta, 2 Maret 2016

Disahkan Oleh,

Dekan,



Prof. Dr. dr. J. W. Siagian, Sp.PA

Wakil Dekan I Bidang Akademik,



dr. Yanti Ivana Suryanto, M.Sc

### **LEMBAR PERNYATAAN KEASLIAN SKRIPSI**

Saya menyatakan bahwa sesungguhnya skripsi dengan judul :

#### **HUBUNGAN FREKUENSI TRANSFUSI DARAH DENGAN STATUS GIZI ANAK THALASSEMIA**

Yang saya kerjakan untuk melengkapi sebagai syarat untuk menjadi Sarjana pada Program Studi Pendidikan Dokter Fakultas Kedokteran Universitas Kristen Duta Wacana Yogyakarta, adalah bukan hasil tiruan atau duplikasi dari karya tulis pihak lain di Perguruan Tinggi atau instansi manapun, kecuali bagian yang sumber informasinya sudah dicantumkan sebagaimana mestinya.

Jika dikemudian hari didapati bahwa hasil skripsi ini adalah hasil plagiasi atau tiruan sari karya pihak lain, maka saya bersedia dikenakan sanksi yakni pencabutan gelar saya.

Yogyakarta, 21 Januari 2016

  
**METERAI  
TEMPEL**  
SUBFEADP946476555  
**6000**  
ANNEKA  
Emmanuel Chriswidiyanto Aryo Nugroho  
41110014

## **LEMBAR PERNYATAAN PERSETUJUAN PUBLIKASI**

Sebagai Mahasiswa Fakultas Kedokteran Universitas Kristen Duta Wacana yang bertanda tangan dibawah ini, saya :

Nama : **EMMANUEL CHRISWIDHYANTO ARYO NUGROHO**

NIM : **41110014**

Demi pengembangan ilmu pengetahuan, menyetujui untuk memberikan kepada Universitas Kristen Duta Wacana Hak Bebas Royalti Non Eksklusif (*Non Exclusive Royalty-Free Right*), atas karya ilmiah saya berjudul :

### **HUBUNGAN FREKUENSI TRANSFUSI DARAH DENGAN STATUS GIZI ANAK THALASSEMIA**

Dengan Hak Bebas Royalti Non Eksklusif ini, Fakultas Kedokteran Universitas Kristen Duta Wacana berhak menyimpan, mengalih media/formatkan, mengelola dalam bentuk pangkalan data (*database*), merawat dan mempublikasikan Karya Tulis Ilmiah selama tetap mencantumkan anama saya sebagai penulis sebagai pemilik hak cipta.

Demikian pernyataan ini saya buat dengan sebenar-benarnya.

Yogyakarta, 21 Januari 2016

Yang menyatakan,

Emmanuel Chriswidiyanto Aryo Nugroho

## **KATA PENGANTAR**

Segala puji syukur dan terimakasih penulis panjatkan kepada Tuhan Yang Maha Esa atas segala kasih karunia-Nya sehingga penulis dapat menyelesaikan skripsi dengan judul “Hubungan Frekuensi Transfusi Darah dengan Status Gizi Anak Thalassemia”.

Penulis menyadari bahwa dalam penyusunan skripsi ini tidak lepas dari doa, motivasi, dan bantuan dari berbagai pihak. Oleh karena itu pada kesempatan ini, penulis mengucapkan terimakasih sebesar-besarnya kepada semua pihak yang telah mendukung serta membantu penulis mulai dari awal penyusunan skripsi ini hingga selesai, yaitu:

1. Tuhan Yesus Kristus yang telah memberikan berkat dan karunia untuk penulis selama pembuatan skripsi ini hingga selesai.
2. Prof. dr. Jonathan Willy Siagian, Sp. PA, selaku dekan Fakultas Kedokteran Universitas Kristen Duta Wacana.
3. Dr. dr. FX Wikan Indrarto, Sp. A, selaku dosen pembimbing I dan Prof. Dr. dr. Soebijanto, selaku dosen pembimbing II yang telah meluangkan waktu juga pikiran, membimbing, serta memberikan arahan dukungan selama penyusunan skripsi.
4. dr. Mitra Sigilipoe, MPH, selaku dosen penguji yang telah memberikan segala arahan, bimbingan, serta saran dalam penyempurnaan skripsi.

5. Dr. Y. Nining Sri W., dr., Sp. PK dan dr. Bowo Widiasmoko, Sp. PD, selaku dosen penilai kelaikan etik yang telah memberikan ijin penelitian skripsi.
6. drg. Suryani MM Hutomo, selaku dosen pembimbing akademik penulis yang telah memantau perkembangan akademik penulis selama masa perkuliahan.
7. Seluruh dosen dan karyawan di Fakultas Kedokteran Universitas Kristen Duta Wacana Yogyakarta yang telah memberikan segala bantuan dan ilmunya kepada penulis.
8. Ibu Indriawati, selaku humas dari POPTI cabang Yogyakarta yang telah membantu penulis dalam pengumpulan data dan penyusunan data skripsi.
9. Bapak Joko Wiyono, selaku ketua POPTI cabang Klaten yang telah membantu penulis dalam memberikan arahan dan saran mengenai kondisi anak dengan thalassemia.
10. Dwi Subo Nugroho Hadi, Theresia Kriswanti Nugrahaningsih, Lukas Chrisantyo Adiatmoko Ari Nugroho, Irene Shintia Apsari, Daniel Chriswinanto Adityo Nugroho, dan Eri Dwi C selaku orang tua dan kakak penulis yang tak pernah lelah memberikan doa, motivasi, curahan kasih sayangnya, dan tak henti-hentinya mengingatkan agar penulisan skripsi ini segera selesai dengan baik.
11. Monica Dewi Asih Budi Chondro, Theresia Dita C, Yolenta Marganingsih, Gina Niscita A, selaku sahabat tercinta yang selalu

memberikan doa, semangat, motivasi, dan selalu mengingatkan untuk penggeraan skripsi agar segera selesai.

12. Teman-teman terbaik, Randolph, Eryssa, Lukas, Henry, Yosepine, Jerry, Lia, Philip, Niyata, Ezra, Andre, Ninin, Yessi, Loury, Mark, Marcellino, Erawan, Cindy, Silvi, Sherly, Novita, Dyah, Lingkan, Devie N, dan seluruh teman sejawat FK 2011, teman-teman seperjuangan penggeraan skripsi (Agung, Elpa, Maria, Jeri M, Dita, Stevan, Fendi, Didit, Enggie), teman-teman KKN Kepek 2015 (Nugraha, Angger, Johan, Irene, Ruth), sahabat Persik SMANSA 07 (Kristian, Wahyu, Adit, Ibnu, Irma, Sekar, Hani, Mega, Dhika, Bastian, Satrio, dan Bernad), terimakasih atas motivasi, inspirasi dan juga atas kebersamaannya selama ini.
13. Serta semua pihak yang memberi dukungan secara moral dan juga spiritual pada penulis selama proses penyusunan skripsi ini yang tidak dapat disebutkan satu persatu.

Penulis menyadari bahwa karya tulis ilmiah ini masih jauh dari kata sempurna, oleh karena itu kritik dan saran terkait tulisan ini akan sangat diterima oleh penulis. Akhir kata, penulis berharap semoga skripsi ini dapat bermanfaat untuk berbagai pihak. Amin.

Yogyakarta, 21 Januari 2016

Penulis,

E. C. ARYO NUGROHO

## DAFTAR ISI

<b>HALAMAN JUDUL .....</b>	i
<b>LEMBAR PENGESAHAN .....</b>	ii
<b>LEMBAR PERNYATAAN KEASLIAN SKRIPSI .....</b>	iii
<b>LEMBAR PERNYATAAN PERSETUJUAN PUBLIKASI .....</b>	iv
<b>KATA PENGANTAR .....</b>	v
<b>DAFTAR ISI.....</b>	ix
<b>DAFTAR TABEL .....</b>	xii
<b>DAFTAR LAMPIRAN .....</b>	xiii
<b>ABSTRAK .....</b>	xiv
<b>ABSTRACT .....</b>	xv

### **BAB I. PENDAHULUAN**

1.1 Latar Belakang Penelitian.....	1
1.2 Masalah Penelitian.....	3
1.3 Tujuan Penelitian.....	3
1.4 Manfaat Penelitian .....	4
1.4.1 Manfaat Teoritis .....	4
1.4.2 Manfaat Praktis .....	4
1.5 Keaslian Penelitian .....	4

### **BAB II. TINJAUAN PUSTAKA**

2.1 Thalassemia .....	6
2.1.1 Definisi.....	6
2.1.2 Epidemiologi.....	7
2.1.3 Prevalensi.....	8
2.1.4 Etiologi.....	9
2.1.5 Klasifikasi .....	10
2.1.5.1 Thalassemia- $\alpha$ .....	10
2.1.5.2 Thalassemia- $\beta$ .....	12
2.1.6 Patofisiologi .....	13

2.1.7	Manifestasi Klinis .....	15
2.1.8	Diagnosis .....	16
2.1.8.1	<i>Screening Test</i> .....	16
2.1.8.2	<i>Definitive Test</i> .....	18
2.1.9	Terapi .....	19
2.1.9.1	Transfusi Darah .....	19
2.1.9.2	Medikamentosa.....	19
2.1.9.3	Bedah .....	20
2.1.9.4	Jaminan Kesehatan Thalassemia .....	21
2.2	Hemoglobin .....	21
2.2.1	Definisi.....	21
2.2.2	Struktur Hemoglobin .....	22
2.2.3	Fungsi Hemoglobin.....	23
2.3	Status Gizi pada Anak dengan Thalassemia .....	24
2.3.1	Nutrisi pada Anak dengan Thalassemia.....	24
2.3.2	Status Gizi pada Anak dengan Thalassemia .....	25
2.3.2.1	Definisi Status Gizi .....	25
2.3.2.2	Status Gizi pada Anak dengan Thalassemia .....	26
2.3.2.3	Penilaian Status Gizi .....	26
2.3.2.4	Kategori Penilaian Status Gizi Anak .....	28
2.4	Landasan Teori .....	29
2.5	Kerangka Teori .....	30
2.6	Kerangka Konsep.....	31
2.7	Hipotesis .....	32

### **BAB III. METODE PENELITIAN**

3.1	Desain Penelitian .....	33
3.2	Tempat dan Waktu Penelitian.....	33
3.3	Populasi dan Sampling .....	33
3.3.1	Populasi Penelitian.....	33
3.3.2	Sampel Penelitian .....	33

3.3.3	Teknik Sampling.....	34
3.3.4	Besar Sampel .....	34
3.4	Variabel Penelitian dan Definisi Operasional.....	35
3.4.1	Variabel Penelitian.....	35
3.4.2	Definisi Operasional .....	35
3.5	Instrumen Penelitian .....	37
3.6	Analisis Data.....	37
3.7	Etika Penelitian.....	38
3.8	Alur Penelitian .....	39
3.9	Jadwal Penelitian .....	40

#### **BAB IV. HASIL DAN PEMBAHASAN**

4.1	Hasil Penelitian .....	41
4.1.1	Karakteristik Subyek Penelitian .....	41
4.1.2	Analisis Statistik .....	43
4.1.2.1	Hubungan Variabel Bebas dengan Variabel Terikat.....	43
4.1.2.2	Hubungan Variabel Perancu dengan Variabel Utama ....	44
4.2	Pembahasan .....	47
4.3	Keterbatasan Penelitian .....	51

#### **BAB V. KESIMPULAN DAN SARAN**

5.1	Kesimpulan .....	52
5.2	Saran .....	52

<b>DAFTAR PUSTAKA</b> .....	54
-----------------------------	----

<b>LAMPIRAN</b> .....	60
-----------------------	----

## **DAFTAR TABEL**

Tabel 1.1 Keaslian Penelitian.....	5
Tabel 2.1 Kategori dan Ambang Batas Status Gizi Anak .....	29
Tabel 3.1 Jadwal Penelitian.....	40
Tabel 4.1 Distribusi Frekuensi Karakteristik Subyek Penelitian .....	42
Tabel 4.2 Distribusi Responden Berdasarkan Frekuensi Transfusi Darah dan Indeks Massa Tubuh Menurut Usia.....	43
Tabel 4.3 Uji <i>Chi-Square</i> Hubungan Antara Frekuensi Transfusi Darah dengan Status Gizi anak dengan Thalassemia .....	44
Tabel 4.4 Uji <i>Chi-Square</i> Hubungan Antara Asupan Makan dengan Status Gizi Anak dengan Thalassemia.....	44
Tabel 4.5 Uji <i>Chi-Square</i> Hubungan Antara Jenis Kelamin dengan Status Gizi Anak dengan Thalassemia.....	45
Tabel 4.6 Uji <i>Chi-Square</i> Hubungan Antara Durasi Thalassemia dengan Status Gizi Anak dengan Thalassemia.....	45
Tabel 4.7 Uji <i>Chi-Square</i> Hubungan Antara Penggunaan Kelasi Besi dengan Status Gizi Anak dengan Thalassemia .....	46

## **DAFTAR LAMPIRAN**

Lampiran 1. Keterangan Kelaikan Etik.....	60
Lampiran 2. Surat Permohonan Izin Penelitian .....	61
Lampiran 3. Formulir Karakteristik Penderita Thalassemia .....	62
Lampiran 4. Formulir Pemeriksaan Fisik .....	64
Lampiran 5. Formulir Pemberian Makanan Anak dengan Thalassemia .....	65
Lampiran 6. Formulir <i>Informed Consent</i> .....	66
Lampiran 7. Data Sampel Penelitian.....	67
Lampiran 8. Output SPSS Hasil Analisis Univariat (Karakteristik Data Sampel) .....	69
Lampiran 9. Output SPSS Hasil Crosstabulation Frekuensi Transfusi Darah dengan Status Gizi Anak dengan Thalassemia .....	71
Lampiran 10. Output Hasil SPSS Analisis Bivariat.....	72
Lampiran 11. Tabel Angka Kecukupan Energi, Protein, dan Unit Ekuivalen Dewasa tahun 2004.....	74
Lampiran 12. Daftar Riwayat Hidup.....	75

# HUBUNGAN FREKUENSI TRANSFUSI DARAH DENGAN STATUS GIZI ANAK THALASSEMIA

Emmanuel Chriswidiyanto A. N<sup>1</sup>, FX Wikan Indrarto<sup>2</sup>, Soebijanto<sup>3</sup>

*1 Mahasiswa Kedokteran Universitas Kristen Duta Wacana*

*2 Bagian Anak Rumah Sakit Bethesda Yogyakarta*

*3 Dosen S1 Fakultas Kedokteran Universitas Kristen Duta Wacana*

## ABSTRAK

**Latar Belakang:** Thalassemia merupakan penyakit genetik yang salah satunya ditandai oleh adanya anemia hemolitik. Anemia kronis yang dialami membutuhkan transfusi darah yang berulang. Komplikasi seperti hemosiderosis merupakan akibat dari pemberian transfusi yang terus menerus yang menyebabkan terjadi gangguan absorpsi seng. Defisiensi seng yang berat pada pasien dengan thalassemia dapat menyebabkan gangguan pertumbuhan, hambatan maturasi seksual, hipogonadisme, alopecia, defisiensi imun serta hambatan pada proses penyembuhan luka.

**Tujuan:** Penelitian ini bertujuan untuk mengetahui hubungan antara frekuensi transfusi darah dengan status gizi anak thalassemia di POPTI cabang Yogyakarta.

**Metode:** Penelitian ini merupakan sebuah studi analitik observasional dengan pendekatan potong lintang menggunakan data primer. Hubungan antara kedua variabel akan dianalisis menggunakan uji independensi (*Chi Square*).

**Hasil:** Jumlah sampel yang didapatkan adalah 55 anak thalassemia yang terdiri dari 25 laki-laki (45,4%) dan 30 perempuan (54,5%). Sebanyak 26 anak (47,2%) melakukan transfusi >12 kali dalam satu tahun. Sebanyak 2 anak (3,6%) dengan status gizi sangat kurus, 5 anak (9,0%) dengan status gizi kurus, 45 anak (81,8%) dengan status gizi normal. Sebanyak 2 anak (3,6%) dengan status gizi gemuk. Sebanyak 1 anak (1,8%) dengan status gizi obesitas. Penelitian ini menemukan bahwa tidak ada hubungan antara frekuensi transfusi darah dengan status gizi anak thalassemia ( $p = 0,365$ ;  $p > 0,1$ ).

**Kesimpulan:** Hasil dari analisis menggunakan uji independensi memperlihatkan bahwa tidak ada hubungan yang signifikan antara frekuensi transfusi dengan status gizi anak thalassemia ( $p = 0,365$ ;  $p > 0,1$ ). Dari variabel perancu yang ada, terbukti bahwa terdapat hubungan yang signifikan antara asupan gizi dan status gizi anak thalassemia ( $p = 0,000$ ;  $p < 0,1$ ). Juga terdapat hubungan yang signifikan antara durasi thalassemia dan status gizi anak thalassemia ( $p = 0,059$ ;  $p < 0,1$ ).

**Kata Kunci:** Thalassemia, Frekuensi Transfusi Darah, Status Gizi

# THE RELATIONS BETWEEN BLOOD TRANSFUSION FREQUENCY AND NUTRITIONAL STATUS OF CHILDREN WITH THALASSEMIA

Emmanuel Chriswidiyanto A. N<sup>1</sup>, FX Wikan Indrarto<sup>2</sup>, Soebijanto<sup>3</sup>

*1 Student of Faculty of Medicine of Duta Wacana Christian University*

*2 Pediatric Unit of Bethesda Hospital Yogyakarta*

*3 Lecturer of Faculty of Medicine of Duta Wacana Christian University*

## ABSTRACT

**Background:** Thalassemia is a genetic disease which is marked with hemolytic anemia. The chronic anemia needs repeated blood transfusion. Complications such as hemosiderosis is the result of continuous transfusion that led to the disruption of zinc absorption. Severe zinc deficiency on patients with thalassemia can cause stunted growth, sexual maturation obstruction, hypogonadism, alopecia, immune deficiency, and impairment on wound healing process.

**Objective:** This study aims to determine the relations between blood transfusion frequency with nutritional status of children with thalassemia in POPTI Yogyakarta.

**Methods:** This study is an observational analytic study with cross sectional approach using primary data. The relation between the two variables will be analyzed using the independent test (*Chi Square*).

**Result:** The number of samples obtained are 55 children with thalassemia which consisted of 25 men (45,4%) and 30 women (54,5%). 26 children (47,2%) underwent on transfusion for more than 12 times in a year. 2 children (3,6%) with extreme underweight, 5 children (9,0%) with underweight, 45 children (81,8%) with normal nutritional status. 2 children (3,6%) with overweight. And 1 child (1,8%) with obese. This study finds no relation between blood transfusion frequency with nutritional status of children with thalassemia ( $p = 0,365$ ;  $p > 0,1$ )

**Conclusion:** The result of analysis using the independent test shows no significant relation between blood transfusion frequency and the nutritional status of children with thalassemia ( $p = 0,365$ ;  $p > 0,1$ ). From the confounding variables, it is proven that there is a significant relation between nutritional intake and nutritional status of children with thalassemia ( $p = 0,000$ ;  $p < 0,1$ ). There is also a significant relation between the duration of thalassemia and nutritional status of children with thalassemia ( $p = 0,059$ ;  $p < 0,1$ ).

**Keywords:** Thalassemia, Blood Transfusion Frequency, Nutritional Status

# HUBUNGAN FREKUENSI TRANSFUSI DARAH DENGAN STATUS GIZI ANAK THALASSEMIA

Emmanuel Chriswidiyanto A. N<sup>1</sup>, FX Wikan Indrarto<sup>2</sup>, Soebijanto<sup>3</sup>

*1 Mahasiswa Kedokteran Universitas Kristen Duta Wacana*

*2 Bagian Anak Rumah Sakit Bethesda Yogyakarta*

*3 Dosen S1 Fakultas Kedokteran Universitas Kristen Duta Wacana*

## ABSTRAK

**Latar Belakang:** Thalassemia merupakan penyakit genetik yang salah satunya ditandai oleh adanya anemia hemolitik. Anemia kronis yang dialami membutuhkan transfusi darah yang berulang. Komplikasi seperti hemosiderosis merupakan akibat dari pemberian transfusi yang terus menerus yang menyebabkan terjadi gangguan absorpsi seng. Defisiensi seng yang berat pada pasien dengan thalassemia dapat menyebabkan gangguan pertumbuhan, hambatan maturasi seksual, hipogonadisme, alopecia, defisiensi imun serta hambatan pada proses penyembuhan luka.

**Tujuan:** Penelitian ini bertujuan untuk mengetahui hubungan antara frekuensi transfusi darah dengan status gizi anak thalassemia di POPTI cabang Yogyakarta.

**Metode:** Penelitian ini merupakan sebuah studi analitik observasional dengan pendekatan potong lintang menggunakan data primer. Hubungan antara kedua variabel akan dianalisis menggunakan uji independensi (*Chi Square*).

**Hasil:** Jumlah sampel yang didapatkan adalah 55 anak thalassemia yang terdiri dari 25 laki-laki (45,4%) dan 30 perempuan (54,5%). Sebanyak 26 anak (47,2%) melakukan transfusi >12 kali dalam satu tahun. Sebanyak 2 anak (3,6%) dengan status gizi sangat kurus, 5 anak (9,0%) dengan status gizi kurus, 45 anak (81,8%) dengan status gizi normal. Sebanyak 2 anak (3,6%) dengan status gizi gemuk. Sebanyak 1 anak (1,8%) dengan status gizi obesitas. Penelitian ini menemukan bahwa tidak ada hubungan antara frekuensi transfusi darah dengan status gizi anak thalassemia ( $p = 0,365$ ;  $p > 0,1$ ).

**Kesimpulan:** Hasil dari analisis menggunakan uji independensi memperlihatkan bahwa tidak ada hubungan yang signifikan antara frekuensi transfusi dengan status gizi anak thalassemia ( $p = 0,365$ ;  $p > 0,1$ ). Dari variabel perancu yang ada, terbukti bahwa terdapat hubungan yang signifikan antara asupan gizi dan status gizi anak thalassemia ( $p = 0,000$ ;  $p < 0,1$ ). Juga terdapat hubungan yang signifikan antara durasi thalassemia dan status gizi anak thalassemia ( $p = 0,059$ ;  $p < 0,1$ ).

**Kata Kunci:** Thalassemia, Frekuensi Transfusi Darah, Status Gizi

## BAB I

### PENDAHULUAN

#### 1.1 Latar Belakang Penelitian

Thalassemia atau sindrom thalassemia merupakan sekelompok heterogen dari anemia hemolitik bawaan yang ditandai dengan kurang atau tidak adanya produksi salah satu rantai globin dari hemoglobin yang mempunyai ciri khas menyebabkan ketidakseimbangan sintesis rantai globin serta diwariskan melalui cara autosomal resesif (Cappillini, 2012).

*Thalassemia International Federation* (TIF) memperkirakan 7% dari penduduk dunia merupakan pembawa kelainan hemoglobin dan 300.000 – 500.000 anak dilahirkan dengan kelainan hemoglobin parah. 80% anak yang menderita penyakit tersebut berasal dari negara berpenghasilan menengah - rendah dan 50.000 – 100.000 anak dengan  $\beta$ -thalassemia mayor meninggal (TIF, 2014). Negara – negara yang memiliki prevalensi tinggi untuk thalassemia sering disebut sebagai “Sabuk Thalassemia”. Wilayah tersebut membentang sepanjang pantai Mediterania dan seluruh jazirah Arab, Turki, Iran, India, dan Asia Tenggara; khususnya Thailand, Kamboja, dan Cina selatan (Giardina & Rivella, 2013). Kurang lebih 3% jumlah penduduk dunia mempunyai gen thalassemia yang memiliki angka kejadian tertinggi sampai dengan 40% kasus adalah di Asia (TIF, 2014). Di Indonesia, Pembina Pusat Yayasan Thalassemia Indonesia (YTI)

menyatakan bahwa jumlah penderita thalassemia di Indonesia terus meningkat. Pada tahun 2006 tercatat 3.653 penderita dan pada tahun 2014 meningkat menjadi 6.647 penderita (Ruswandi, 2014).

Thalassemia sebagai penyakit genetik yang diderita seumur hidup membawa banyak masalah bagi penderitanya. Thalassemia secara klinis dibedakan menjadi thalassemia minor dan thalassemia mayor. Kasus thalassemia mayor umumnya memberikan gejala klinis yang berat, berupa anemia kronis, hepatosplenomegali, pertumbuhan yang terhambat dan gizi kurang atau gizi buruk (Arijanty & Nasar, 2003).

Anemia kronis terjadi oleh karena proses hemolis yang dapat menyebabkan hipoksia jaringan. Terjadinya hipoksia kronis menyebabkan gangguan penggunaan nutrien pada tingkat sel sehingga menyebabkan gangguan pertumbuhan (Fuchs, *et al.*, 1997), serta kondisi tersebut dapat menyebabkan anak menjadi lemah, nafsu makan menurun, dan mengalami penurunan asupan makanan dari yang telah direkomendasikan (Tienboon, 2006). Asupan nutrisi yang baik merupakan modalitas dalam pengobatan jangka panjang dan mencegah gangguan gizi, gangguan pertumbuhan, perkembangan pubertas yang terlambat (Fuchs, *et al.*, 1997).

Anemia kronis yang dialami oleh anak dengan thalassemia membutuhkan transfusi darah yang berulang-ulang. Transfusi darah dilakukan untuk menjaga kadar hemoglobin pada pasien diatas 9 hingga 10,5 gr/dL (Giardina & Rivella, 2013). Komplikasi seperti hemosiderosis atau hemokromatosis merupakan akibat dari pemberian transfusi yang terus

menerus yang menyebabkan penimbunan zat besi akibat pemecahan sel darah merah di dalam jaringan tubuh sehingga dapat mengakibatkan kerusakan organ - organ tubuh seperti hati, limpa, ginjal, jantung, tulang dan pankreas (Munthe, 2011). Akumulasi zat besi juga dapat terjadi pada kelenjar endokrin dan hipofisis sehingga akan mempengaruhi produksi hormon pertumbuhan (Mehta & Hoffbrand, 2008). Anak penderita thalassemia diharuskan untuk menghindari makanan dengan kandungan besi tinggi agar tidak terjadi hemosiderosis yang lebih parah (Arijanty & Nasar, 2003).

Berdasarkan uraian tersebut perlu dilakukan penelitian mengenai hubungan frekuensi transfusi darah terhadap status gizi pada anak dengan thalassemia di POPTI Yogyakarta tahun 2015 yang diharapkan dapat berguna untuk meningkatkan kualitas hidup anak dengan thalassemia di POPTI Yogyakarta.

### **1.2 Masalah Penelitian**

Berdasarkan pemaparan di atas, dapat dirumuskan sebuah masalah, yaitu :

Bagaimana hubungan frekuensi transfusi darah dengan status gizi pada anak thalassemia di POPTI cabang Yogyakarta tahun 2015?

### **1.3 Tujuan Penelitian**

Tujuan dari penelitian ini adalah untuk mengetahui hubungan frekuensi transfusi darah dengan status gizi anak thalassemia di POPTI cabang Yogyakarta tahun 2015.

## 1.4 MANFAAT PENELITIAN

### 1.4.1 Manfaat Teoritis

Manfaat dari penelitian ini adalah untuk memberikan gambaran pengaruh frekuensi transfusi darah dengan status gizi pada anak thalassemia.

### 1.4.2 Manfaat Praktis

#### 1. Peneliti

Hasil penelitian diharapkan dapat memberikan pengetahuan dan pemahaman peneliti tentang hubungan frekuensi transfusi darah dengan status gizi anak thalassemia. Peneliti juga dapat meningkatkan kemampuan untuk melakukan penelitian.

#### 2. Pendidikan

Hasil penelitian diharapkan dapat memberikan kontribusi dalam kemajuan ilmu kedokteran khususnya yang terkait dengan thalassemia dan menjadi referensi bagi penelitian selanjutnya.

## 1.5 KEASLIAN PENELITIAN

Berdasarkan penelitian pada Tabel 1.1, terdapat perbedaan penelitian yang diajukan meliputi lokasi, waktu, metode, serta variabel penelitian. Penelitian yang diajukan, dilakukan di POPTI Yogyakarta untuk menggambarkan hubungan frekuensi transfusi darah dengan status gizi pada anak dengan thalassemia. Penelitian ini merupakan penelitian deskriptif analitik dengan metode potong lintang menggunakan data primer.

Tabel 1.1 Keaslian Penelitian

<b>Penulis, Judul Penelitian, Tahun Terbit</b>	<b>Metode Penelitian</b>	<b>Hasil</b>
Atyanti Isworo, dkk. Kadar Hemoglobin, Status Gizi, Pola Konsumsi Makanan, dan Kualitas Hidup Pasien Thalassemia di Semarang. 2012.	Studi dekscriptif, dengan metode <i>purposive sampling</i> .	Hasil penelitian menunjukkan rata-rata kadar hemoglobin 7,99 gr/dL, (59%). 49% berada pada status gizi kurus. Pola konsumsi makanan bersumber dari karbohidrat (nasi=2,87 kali/hari), protein (telur ayam dan tempe= 0,89 kali/hari dan 1,48 kali/hari), sayuran, dan buah (wortel dan pisang=1,02 kali/hari dan 0,61 kali/hari), dan minuman (teh=1,45 kali/hari). Rata-rata pengukuran kualitas hidup $67,24 \pm (9,68)$ .
Ilma Anisa. Hubungan Lama Sakit dengan Status Gizi Anak Penderita Talasemia di RSUD Dr. Moewardi, Surakarta. 2013	Studi observasional analitik dengan pendekatan <i>cross sectional</i> .	Hasil penelitian menunjukkan hubungan yang tidak signifikan antara lama sakit dengan status gizi pada anak penderita talasemia berdasarkan IMT ( $p = 0,403$ dan $p = 0,408$ ). Dari hasil analisis hubungan jenis kelamin, transfusi darah, kelasi besi, splenomegali, dan <i>food recall</i> 1 hari dengan status gizi diperoleh nilai $p > 0,05$ .

## **BAB V**

### **KESIMPULAN DAN SARAN**

#### **5.1 Kesimpulan**

1. Tidak terdapat hubungan yang signifikan antara frekuensi transfusi tiap tahun dengan status gizi anak thalasemia
2. Terdapat hubungan yang signifikan antara durasi thalasemia dengan status gizi anak thalasemia.
3. Tidak terdapat hubungan yang signifikan antara pemberian terapi kelasi besi dengan status gizi anak thalasemia
4. Terdapat hubungan yang signifikan antara asupan makanan dengan status gizi anak thalasemia.
5. Tidak terdapat hubungan yang signifikan antara jenis kelamin dengan status gizi anak thalasemia.

#### **5.2 Saran**

1. Kepada Orangtua atau pengasuh,
  - a. Perlunya perhatian, motivasi, dan dukungan secara psikologis yang lebih agar anak mau menjalani terapi transfusi darah dan kelasi besi agar tidak terjadi gangguan pertumbuhan.
  - b. Perlunya perhatian terhadap asupan makanan anak agar gizi yang dibutuhkan anak dapat tercukupi.

2. Kepada POPTI,

- a. Dapat lebih aktif dalam menghimpun orangtua penderita thalassemia sehingga dapat saling membantu baik secara moril ataupun materiil.
- b. Dapat lebih sering mengadakan kegiatan yang dapat mempererat tali persaudaraan baik antar orangtua penderita thalassemia ataupun penderita thalassemia.

3. Kepada peneliti lain,

- a. Perlunya penelitian lebih lanjut mengenai perbedaan kualitas hidup anak dengan thalassemia yang mengikuti POPTI dan yang tidak mengikuti POPTI.
- b. Perlunya dilakukan penelitian lebih lanjut mengenai faktor-faktor lain yang berhubungan dengan kualitas hidup anak dengan thalassemia.

## DAFTAR PUSTAKA

- Alissa, M. & Alexis, A. T. (2013) *Thalassemias*. Chicago: Elsevier. pp. 1383-1390
- Anisa, I., (2013). Hubungan Lama Sakit dengan Status Gizi Anak Penderita Talasemia di RSUD Dr. Moewardi Surakarta. Surakarta: FK UNS.
- Arijanty, L. & Nasar, S. S. (2003) *Masalah Nutrisi pada Thalassemia*. In: *Sari Pediatri*, 5(1), pp. 21-26.
- Auda, R., Ponpon, S. I., & Julistio, T. D., (2011). *Faktor Resiko terhadap Gangguan Tumbuh pada Thalassemia Mayor*, Bandung: Department of Child Health Faculty of Medicine Universitas Padjadjaran-Hasan Sadikin Hospital.
- Badan Penelitian dan Pengembangan Kesehatan (2008) *Riset Kesehatan Dasar, Laporan Nasional 2007*. Departemen Kesehatan RI.
- Baliwati, E. Y., Khomsan, A. & Dwiriani, M. C. (2004) Penilaian Status Gizi. In: *Pengantar Pangan dan Gizi*. Jakarta: Penebar Swadaya, pp. 78-80.
- Behrman, Kliegman & Arvin. (2000) *Anemia* in: *Nelson Ilmu Kesehatan Anak*. 15 ed. Chapt. 150. Jakarta: EGC. pp. 509-523.
- Bulan, S. (2009) *Faktor – Faktor yang Berhubungan dengan Kualitas Hidup Anak Thalassemia Beta Mayor*. Tesis. Semarang : Bagian Ilmu Kesehatan Anak FK UNDIP.
- Cappillini, M. D. (2012) *The Thalassemias*. In: *Goldman's Cecil Medicine*. 24th ed. s.l.:s.n., pp. 1060-1065.
- CDC (2014) Thalassemia: Facts About Thalassemia [Internet] Thalassemia. Avalaible from: <http://www.cdc.gov/ncbddd/thalassemia/index.html> [Accessed 25 September 2014].
- Chen, H. (2006) *Atlas of Genetic Diagnosis and Counseling*. s.l.:Humana Press.
- Claster, S., Claster, S., Wood, J. C., Noetzli, L., Carson, S. M., Hofstra, T. C., Khanna, R., Coates, T. D. (2009). Nurtritional Deficiencies in Iron Overloaded Patients with Hemoglobinopathies. *American Journal of Hematology*, pp. 84(6): 344-348.
- Departemen Kesehatan RI. (2002) *Pemantauan Pertumbuhan Balita*. Direktorat Gizi Departemen Kesehatan RI. Jakarta.
- Departemen Kesehatan RI. (2009) *Profil Kesehatan Indonesia*. Jakarta.

- Djais, J. T. (2010) Penilaian Status Gizi Anak Secara Klinis dan Laboratoris. In: *Makalah Lengkap: Deteksi Dini & Optimalisasi Tumbuh Kembang Anak Melalui Aspek Endokrinologi, GastroHepatologi, Gizi, & Penyakit Metabolik*. Bandung: Bagian Ilmu Kesehatan Anak FK UP/ RSHS, pp. 82-88.
- Evelyn (2000) *Anatomi dan Fisiologi untuk Paramedic*. Edisi ke-23. Jakarta: PT Gramedia Pustaka Utama.
- Fuchs GJ, Tienboon P, Khaled MA, Nimsakul S, Linpisarn S, Faruque ASG. (1997) *Nutritional Support and Growth in Thalassemia Major*. Arch dis 1997; 76:509-12.
- Fikry, S. I., Saleh, S. A., Sarkis, N. N. & Mangoud, H. (2003) Study of Serum Zinc in Relation to Nutritional Status Among Thalassemia Patients in Damanhour Medical National Institute. pp. 78(1-2):1832-1838.
- Finch, C. A. & Sturgeon, P. (1957) Erythrokinetics in Cooley's Anemia. In: *Blood*. s.l.:s.n., p. 12:64.
- Fung, E. B., (2010) Nutritional Deficiencies in Patients with Thalassemia. Quoted In: *Inadequate Dietary Intake in Patients with Thalassemia*, pp. 1202: 188-196.
- Fung, E. B., Xu, Y. & Kwiatkowski, J. L. (2010). Relationship between chronic transfusion therapy and body composition in subjects with thalassemia. In: *Inadequate Dietary Intake in Patients with Thalassemia*. *J Pediatr.*; pp.157(4):641-647.
- Fung, E. B. Xu, Y. & Kwiatkowski, J. L. (2012). Inadequate Dietary Intake in Patients with Thalassemia. *Journal of The Academy of Nutrition and Dietetics*, Volume 112.
- Ganong, W. F. (2005) *Review of Medical Physiology*. 22nd ed. Singapore: Mc Graw Hill.
- Giardina, P. J. & Rivella, S. (2013) Thalassemia Syndromes. In: *Hematology : Basic Principles and Practice*. s.l.:s.n., pp. 505-535.e13.
- Guyton, C. A. & Hall, E. J. (1997) Sel-sel darah, imunitas, dan pembekuan darah. In: *Buku Ajar Fisiologi Kedokteran*. 9th ed. Jakarta: EGC. pp. 529-540.
- Hassan, R. & Alatas, H., (2005). Buku ajar Ilmu Kesehatan Anak. Jilid 3. Jakarta : Infomedika Jakarta.
- Hidayat, A. Aziz Alimul. (2008). *Pengantar Ilmu Kesehatan Anak untuk Pendidikan Kebidanan*. Jakarta: Salemba Medika.

- Hickman M, Modell B, Greeengross P *et al.* (1999). *Mapping the prevalence of Sickle Cell and Beta thalassaemia in England: estimating and validating ethnic-specific rates*. British Journal of Haematology, pp. 104,860–867.
- Higgs, D. R. (2001). Molecular Mechanisms of Alpha Thalassemia. In: *Disorder of Hemoglobin*. New York: Cambridge University Press, p. 405.
- Hoffbrand, A. V. & Pettit, J. E. (1987). *Haematology (Essential Haematology)*. II ed. Jakarta: EGC.
- Isworo, A., Setiowati, D. & Taufik, A. (2012). Kadar Hemoglobin, Status Gizi, Pola Konsumsi Makanan, dan Kualitas Hidup Pasien Thalassemia. *The Soedirman Journal of Nursing*, 7(3), p. 186.
- Kepmenkes RI (2010). *Standar Antropometri Penilaian Status Gizi Anak*. Jakarta: Direktorat Bina Gizi.
- Kline, R. (2006). Boulad F: Hematopoietic Stem Cell Transplantation for The Treatment of Beta Thalassemia. In: *Pediatric Hematopoietic Stem Cell Transplantation*. New York: Informa Healthcare, p. 383.
- Konne, E. & Kleihauer, E. (2010). *Hemoglobinopathies: A Longitudinal Study Over Four Decades*. s.l.:Dtsch Arztehrl Int.,p. 107(5).
- Kumar, P., Clark, M. (2005) *Kumar & Clark: Clinical Medicine*. Elsevier. 6<sup>th</sup> ed. pp. 440-442.
- Lembaga Ilmu Pengetahuan Indonesia. (2004). Risalah Widyakarya Pangan dan Gizi (WNPG) VIII. Jakarta. Lembaga Ilmu Pengetahuan Indonesia.
- Logothetis, J. et al., (1972). *Body Growth in Cooley's (Homozygous Beta-Thalassemia) With A Correlative Study as to Other Aspects of The Illness in 138 Cases*, Minnesota: Public Health Service Grant NS 03364 the National Institute of Neurological Diseases and Stroke.
- Mariani, R., Trombini, P., Pozzi, M. & Piperino, A. (2009). *Iron Metabolism in Thalassemia and Sickle Cell Disease*, p. 1(1):e2009006.
- Martini, F. H., (2006). *Fundamental of Anatomy & Physiology*. 7th ed. San Francisco: Pearson.
- Munthe. (2011). *Essential Haematology*. 3<sup>rd</sup> Ed. Blackwell Science Ltd.
- Mehta. A, Hoffbrand A.V. (2008). Alih bahasa: Hartanto H. *Hematology at a glance*. Jakarta: Erlangga.

- Mirhosseini, N. Z., Shahar, S., Ghayour-Mobarhan, M., Banihashem, A., Kamaruddin, N. A., Hatef, M. R., Esmaili, H. A., (2013). *Bone-Related Complications of Transfusion-Dependent Beta Thalassemia Among Children and Adolescents*. J Bone Miner Metab, pp. 31(4): 468-76.
- Muchtadi, D. (2002) *Gizi untuk Bayi*. Jakarta: Pustaka Sinar Harapan.
- Nasar, S. S., (1993). Aspek Gizi pada Anak dengan Perawakan Pendek. In: Y. Rukman, J. Batubara & B. Tridjaja, eds. *Masalah Penyimpangan Pertumbuhan Somatik pada Anak dan Remaja*. Jakarta: FKUI, pp. 63-72.
- Pillitteri, A. (2014). Disorder Care of a Family When a Child Has a Hematologic. In A. Pillitteri, *Maternal & Child Health Nursing* (pp. 1301-1303). Philadelphia: Lippincott William & Wilkins.
- Price, S. & Wilson, L. (2005) *Patofisiologi: Konsep Klini Proses-Proses Penyakot*. 6 ed. Jakarta: EGC.
- Rodak, B. F., Fritsma, G. A. & Doig, K. (2007) *Hematology: Clinical Principles and Applications*. 3rd ed. s.l.:Elsevier Health Science.
- Ronald, A. S. & Richard, A. M. (2004) *Tinjauan Klinis Hasil Pemeriksaan Laboratorium*. Jakarta: EGC.
- Rudolph, C. D., Rudolph, A. M., Hostetter, M. K., Lister, G., & Siegel, N. J. (2002). Blood and Blood Forming Tissues - Thalassemia. In *Rudolph's Pediatric*. North America: McGraw-hill Company.
- Rund, D. & Rachmilewitz, E. (2005) Beta-Thalassemia. In: *Thalassemia*. English: J Med, pp. 353(11): 1135-46.
- Ruswandi (2014) *Rutin Transfusi, RS dan BPJS Harus Ramah Pasien Talasemia*. [Internet] Available from: <http://www.pdpersi.co.id/content/news.php?mid=5&catid=23&nid=1816> [Accessed 26 Oktober 2014]
- Sachdeva, A. & Lokeshwar, M. R. (2006) *Hemoglobinopathies*. s.l.:Jaypee Brothers Medical Publisher (P) Ltd. 18.
- Saxena, A., (2003). *Growth Retardation in Thalassemia Major Patients*. India: Department.
- Sengupta M. ISPUB. (2008) *Thalassemia among the tribal communities of India - Printable Article*. The Internet Journal of Biological Anthropology 2008 : Volume 1 Number 2.
- Sherwood, L. (2001) *Fisiologi Manusi; Dari Sel ke Sistem*. 2 ed. Jakarta: EGC.

- Shinar, E. & Rachmilewitz, E. A. (1990) Oxidative Denaturation of Red Blood Cells in Thalassaemia. In: *Semin Hematology*. s.l.:s.n., p. 27:70.
- Soendjojo Ramita D, Sritje Hikmat, Mien Sumartono. (2000) *Menstimulasi Anak Usia 0 – 1 Tahun*. PT. Elexmedia Komputindo. Jakarta.
- Sopiyudin, M. D. (2011) *Statistik untuk Kedokteran dan Kesehatan Edisi : 5*. Jakarta : Salemba Medika.
- Suhanantyo, Widardo & Suprapto, B. (2006) *Pengaruh Penambahan Riboflavin pada Suplementasi Besi dan Folat Terhadap Perubahan Kadar Hemoglobin Wanita Hamil yang Anemia*. Jakarta.
- Suhardjo (2003) *Berbagai Cara Pendidikan Gizi*. Jakarta: Bumi Aksara.
- Supariasa, I. D. N., Bakri, B. & Fajar, I. (2002) *Penilaian Status Gizi*. Jakarta: EGC.
- Surat Edaran Menteri Kesehatan Republik Indonesia no. 1109/MENKES/PER/VI/2011 (2011)
- Thalassemia International Federation. (2014) Haemoglobin disorder: *Alpha thalassaemia and beta thalassaemia*. [Internet] Haemoglobin disorder. Available from: <http://www.thalassaemia.org.cy/about-haemoglobin-disorders/about-haemoglobin-disorders.shtml> [Accessed 28 April 2015].
- Taher A, Vichinsky E, et al. (2010) Guidelines For The Management of Non Transfusion Dependent Thalassaemia (NTDT). Thalassaemia International Federation. Nicosia
- Tienboon P, Sanguansermsri T, Fuchs GJ. (2006) *Malnutrition and growth abnormalitis in children with beta thalassemia mayor*. K Trop Med Public Health
- Tunaci, M., Tunaci, A., Engin, G., Ozkorkmaz, B., Dincol, G., Acunas, G., & Acunas B. (1999). *Imaging Features of Thalassemia*. Eur Radiol.
- Vogiatzi, M. G. et al., 2009. Bone Disease in Thalassemia: A Frequent and Still Unresolved Problem. Journal of Bone and Mineral Research, 24(3), pp. 543-557.
- Wahidiyat I. (1979) *Karakteristik Penderita Thalassemia di Jakarta*. Tesis. Jakarta: Intermega.
- Weatherall, D. J. & Clegg, J. B. (2001) *The Thalassaemia Syndromes*. 4 ed. Oxford: Blackwell Scientific.

- WHO (2014) Genes and human disease: *Thalassaemia*. [Internet]. Genes and human disease. Available from: <http://www.who.int/genomics/public/geneticdiseases/en/index2.html#> [Accessed 25 September 2014]
- Widayanti, S. (2008) *Analisis Kadar Hemoglobin pada Anak Buah Kapal PT. Salam Pacific Indonesia Lines di Belawan Tahun 2007*. Sumatra Utara: Fakultas Kesehatan Masyarakat Universitas Sumatra Utara.
- Wiwanitkit, V. (2007) *Tropical Anemia*. s.l.:Nova Science Publisher, Inc. 106.
- Yaish, M. Hassan (2013) *Pediatric Thalassemia: Practice Essentials*. [Internet] Medscape. Available from: <http://emedicine.medscape.com/article/958850-overview> [Accessed 23 Juni 2015]
- Yi-Tao Zeng, Shu-Zhen Huang. (2001) *The studies of hemoglobinopathies and thalassemia in China—the experiences in Shanghai Institute of Medical Genetics*. Clinica Chimica Acta. November 2001. 313:1-2;107-111.
- YTI (2014) *Perhimpunan Orangtua Penderita Thalassemia Indonesia*. [Internet] POPTI. Available from: [http://www.thalassaemia-yti.net/about\\_us.php?Id=NTA](http://www.thalassaemia-yti.net/about_us.php?Id=NTA) [Accessed 30 Oktober 24]