

MAKALAH
KEPERAWATAN ANAK 2
“Asuhan Keperawatan Pada Anak Dengan Thalasemia”



Oleh Kelompok 7 :

- 1 Sofiana Ulfa Maysaroh (7310020)
- 2 Fahrul Amiruddin (7310026)

FAKULTAS ILMU KESEHATAN
PROGRAM STUDI S1 KEPERAWATAN
UNIVERSITAS PESANTREN TINGGI DARUL' ULUM
JOMBANG
2013

Kata Pengantar

Puji sukur kami panjatkan kehairat ALLAH SWT, atas rahmat dan hidayah-NYA sehingga proses penyusunan makalah Keperawatan Anak 2 “*Asuhan Keperawatan Pada Anak Dengan Thalasemia*” dapat diselesaikan. Sebab sebesar apapun semangat dan keinginan seorang hamba untuk melakukan suatu pekerjaan itu tidak akan tercapai , namun tanpa pertolongan dan hidayah-NYA, mustahil keinginan dan cita-citanya dapat terwujud. Karena pada hakekatnya segala daya dan upaya hanya milik-NYA.

Makalah ini kami buat sebagai materi tambahan dalam penguasaan mata kuliah Keperawatan Anak 2. Kami ucapkan banyak-banyak terima kasih kepada dosen pembimbing yang telah memberikan arahan kepada kami beserta teman-teman yang selalu memberi support dan motivasi kepada kami, sehingga kami dapat menyelesaikan tugas makalah ini dengan baik. Kami sangat sadar bahwa makalah ini masih jauh dari kata sempurna, oleh sebab itu, kritik dan saran dari pembaca sangat kami harapkan demi penyempurnaan makalah kami selanjutnya.

Jombang, 9 Maret 2013

Penulis

DAFTAR ISI

HALAMAN JUDUL	i
KATA PENGANTAR.....	ii
DAFTAR ISI.....	iii
BAB I PENDAHULUAN	
1.1 Latar Belakang	1
1.2 Rumusan Masalah	2
1.3 Tujuan Masalah	2
BAB II KONSEP DASAR	
2.1 Definisi Thalasemia	
2.2 Etiologi Thalasemia	
2.3 Klasifikasi Thalasemia.....	
2.4 Tanda dan Gejala Thalasemia	
2.5 Patofisiologi	
2.6 Pathway Thalasemia	
2.7 Komplikasi.....	
2.8 Prosedur Penatalaksanaan.....	
BAB III KONSEP ASUHAN KEPERAWATAN	
3.1 Pengkajian	
3.2 Diagnosa Keperawatan.....	
3.3 Intervensi	
3.4 Evaluasi	
BAB IV PENUTUP	
4.1 Kesimpulan.....	
4.2 Saran	
DAFTAR PUSTAKA	

BAB I

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Thalassemia adalah sekelompok heterogen anemia hipopkromik herediter dengan berbagai derajat keparahan. Defek genetic yang mendasari meliputi delesi total atau parsial perantai globin dan substitus, delesi, atau insersi nukleoda akibat dari berbagai perubahan ini adalah penurunan atau tidak adanya m RNA bagi satu atau lebih rantai globin atau pembentukan m RNA yang cacat secara fungsional. Akibatnya adalah penurunan atau supresi total sintesis rantai polipeptida Hb. kira-kira 100 mutasi yang berbeda telah ditemukan mengakibatkan fenotipe thalassemia; banyak di antara mutasi ini adalah unik untuk daerah geografi setempat. Pada umumnya, structural adalah normal. pada bentuk thalassemia- α yang berat, terbentuk hemoglobin homotetramer abnormal (β_4 atau γ_4) tetapi komponen polipeptida globin mempunyai struktur normal. sebaliknya, sejumlah Hb normal juga menyebabkan perubahan hematologi mirip-thalassemi. Untuk menandai ekspresi berbagai gen thalassemia, penunjukan tanda huruf di atas (*superscrip*) di gunakan untuk membedakan thalassemia yang menghasilkan rantai globin yang dapat diperlihatkan meskipun pada tingkat yang menurun (misalnya, thalassemia- β^+), dari bentuk di mana sitensi rantai globin yang terkena tertekan secara total (misalnya, thalassemia- β^0).

Gen thalassemia sangat luas tersebar, dan kelainan ini di yakini merupakan penyakit genetic manusia yang paling pravelen. Distribusi utama meliputi daerah-daerah perbatasan laut mediterania, sebagai besar afrika, timur tengah, benua india dan asia tenggara. dari 3% sampai 8% orang amerika keturunan itali atau yunani dan 0,5% dari kulit hitam amerika membawa gen untuk thalassemia- β . di beberapa daerah asia tenggara sebanyak 40% dari populasi mempunyai satu atau lebih gen thalassemia. daerah geografi di mana thalassemia merupakan pravelen yang sangat parallel dengan daerah daerah dimana *plasmodium falciparum* dulunya merupakan endemik. Resistensi terhadap infeksi malaria yang mematikan pada pembawa gen thalassemia agaknya menggambarkan kekuatan selektif yang kuat yang menolong ketahanan hidupnya pada daerah endemic penyakit ini (Behrman, 2012).

1.2 Rumusan Masalah

- 1 Apa pengertian definisi thalasemia?
- 2 Apa saja etiologi thalasemia?
- 3 Apa saja klasifikasi thalasemia?
- 4 Apa saja tanda dan gejala thalasemia?
- 5 Bagaimana patofisiologi thalasemia?
- 6 Bagaimana pathway thalasemia?
- 7 Apa saja komplikasi pada thalasemia?
- 8 Bagaimana prosedur penatalaksanaan pada thalasemia?
- 9 Bagaimana asuhan keperawatan pada anak dengan thalasemia?

1.3 Tujuan Masalah

1. Agar mahasiswa memahami pengertian definisi thalasemia
2. Agar mahasiswa memahami etiologi thalasemia
3. Agar mahasiswa memahami klasifikasi thalasemia
4. Agar mahasiswa memahami tanda dan gejala thalasemia
5. Agar mahasiswa memahami patofisiologi thalasemia
6. Agar mahasiswa memahami pathway thalasemia
7. Agar mahasiswa memahami komplikasi pada thalasemia
8. Agar mahasiswa memahami prosedur penatalaksanaan pada thalasemia
9. Agar mahasiswa memahami asuhan keperawatan pada anak dengan thalasemia

BAB II

PEMBAHASAN

2.1 Definisi Thalasemia

Istilah talasemia, yang berasal dari kata yunani *thalassa* dan memiliki makna “laut”, digunakan pada sejumlah kelainan darah bawaan yang ditandai defisiensi pada kecepatan produksi rantai globin yang spesifik dalam Hb (Wong, 2009).

Talasemia merupakan kelompok gangguan darah yang diwariskan, dikarakteristikkan dengan defisiensi sintesis rantai globulin spesifik molekul hemoglobin (Muscari, 2005).

Penyakit darah herediter yang disertai abnormalitas sintesis hemoglobin (Suryanah, 1996).

Talasemia adalah penyakit bawaan dimana sistem tubuh penderitanya tidak mampu memproduksi hemoglobin yang normal (Pudjilestari, 2003).

Sindrom talasemia merupakan kelompok heterogen kelainan mendelian yang ditandai oleh defek yang menyebabkan kurangnya sintesis rantai α - atau β -globin (Mitcheel, 2009).

2.2 Etiologi Thalasemia

Ketidakseimbangan dalam rantai protein globin alfa dan beta, yang diperlukan dalam pembentukan hemoglobin, disebabkan oleh sebuah gen cacat yang diturunkan. Untuk menderita penyakit ini, seseorang harus memiliki 2 gen dari kedua orang tuanya. Jika hanya 1 gen yang diturunkan, maka orang tersebut hanya menjadi pembawa tetapi tidak menunjukkan gejala-gejala dari penyakit ini.

Thalasemia digolongkan bedasarkan rantai asam amino yang terkena 2 jenis yang utama adalah :

1. Alfa – Thalasemia (melibatkan rantai alfa)

Alfa – Thalasemia paling sering ditemukan pada orang kulit hitam (25% minimal membawa 1 gen).

2. Beta – Thalasemia (melibatkan rantai beta)

Beta – Thalasemia pada orang di daerah Mediterania dan Asia Tenggara.

2.3 Klasifikasi Thalasemia

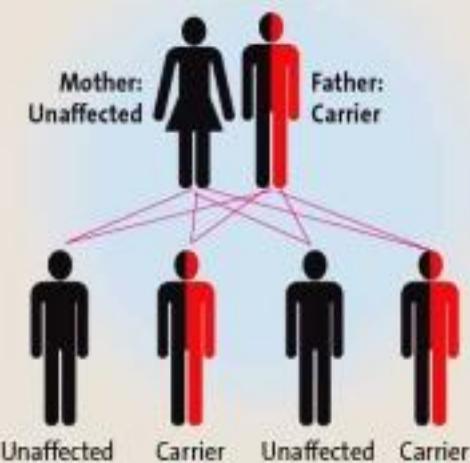
How the thalassaemia trait is inherited

This diagram shows the inheritance patterns of beta thalassaemia, where you will need two altered genes to get beta-thalassaemia major or intermedia. Other thalassaemias have similar inheritance patterns.

When one parent is a carrier

Risk for child to:

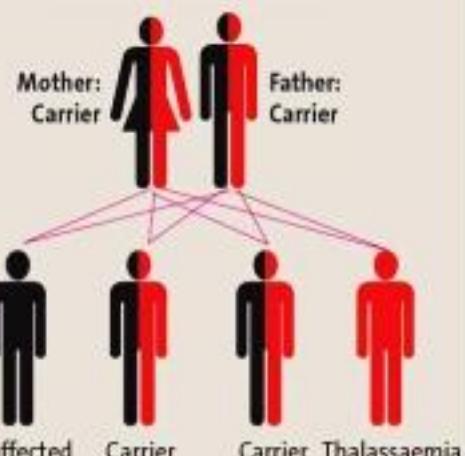
- > Have thalassaemia: 0%
- > Become a carrier: 50%



When both parents are a carrier

Risk for child to:

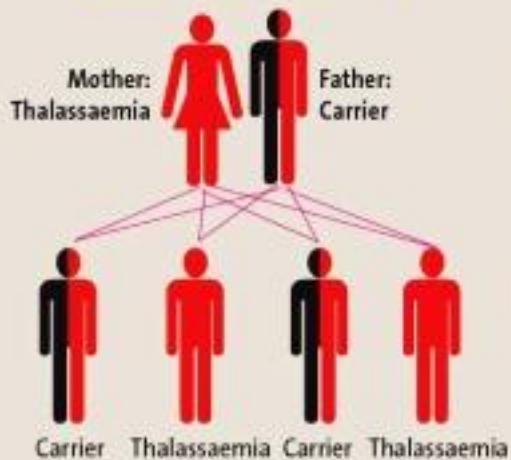
- > Have thalassaemia: 25%
- > Become a carrier: 50%



When one parent is a patient and another a carrier

Risk for child to:

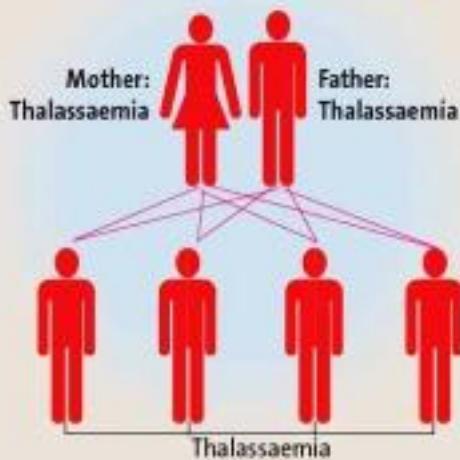
- > Have thalassaemia: 50%
- > Become a carrier: 50%



When both parents are patients

Risk for child to:

- > Have thalassaemia: 100%
- > Become a carrier: 0%



■ Without thalassaemia trait ■ With thalassaemia trait

- **Talasemia minor**

Pada talasemia β minor, terdapat sebuah gen globin β yang normal dan sebuah gen abnormal. Elektroforesis hemoglobin (Hb) normal, tetapi hemoglobin A₂ (hemoglobin radimeter yang tidak diketahui fungsinya) meningkat dari 2% menjadi 4-6%.

Pada talasemia α minor, elektroforesis Hb dan kadar HbA₂ normal. Dianosis ditegakkan dengan menyingkirkan talasemia β minor dan defisiensi besi.

Kedua keadaan minor ini mengalami anemia ringan (Hb 10.0-12.0 g/dL dan MCV = 65-70 fL). Pasangan dari orang-orang dengan talasemia minor harus diperiksa. Karena kerier minor pada kedua pasangan dapat menghasilkan keturunan dengan talasemia mayor.

- **Talasemia mayor**

Talasemia mayor adalah penyakit yang mengancam jiwa. Talasemia mayor β disebabkan oleh mutasi titik (kadang-kadang delesi) pada kedua gen globin β , menyebabkan terjadinya anemia simtomatis pada usia 6-12 bulan, seiring dengan turunnya kadar hemoglobin fetal. Anak-anak yang tidak diterapi memiliki postur tubuh yang kurus, mengalami penebalan tulang tengkorak, splenomegali, ulkus pada kaki, dan gambaran patognomonik ‘hair on end’ pada foto tengkorak. Pemeriksaan laboratorium menunjukkan anemia mikrositik berat, terdapat sel terget dan sel darah merah berinti pada darah perifer, dan titik terdapat HbA. Transfusi darah, untuk mempertahankan kadar hemoglobin normal dan menekan produksi sel darah merah Kadar hemoglobin normal dan menekan produksi sel darah merah abnormal, akan menghasilkan perkembangan fisik yang normal. Kelebihan besi karena seringnya transfusi menyebabkan kecacatan serius dan kematian pada usia 25 tahun, kecuali bila dicegah dengan menggunakan desferioksamin. Kebanyakan pasien talasemia yang diterapi dengan baik bertahan sampai usia 30 dan 40 tahun. Tranplantasi sumsum tulang dapat dipertimbangkan jika ditemukan donor saudara kandung yang cocok.

Talasemia α mayor (hydrops fetalis) sering kali berakhir dengan kematian intrauterin dan disebabkan oleh delesi keempat gen globin α . Kadang-kadang, diagnosis ditegakkan lebih awal, jika transfusi darah intrauterin dapat menyelamatkan hidup. Transfusi seumur hidup penting seperti pada talasemia β .

- **Talasemia intermedia**

Tingkat keparahan dari talasemia berada diantara talasemia minor dan talasemia mayor. Beberapa kelainan genetik yang berada mendasari keadaan ini. Yang paling sering adalah talasemia β homozigot di mana satu atau kedua gen masih memproduksi sejumlah kecil HbA. Delesi pada tiga dari empat gen globin α (penyakit HbH) menyebabkan gambaran serupa, dengan anemia yang agak berat sekitar 7-9 s/dL dan splenomegali. Secara definisi, penderita talasemia intermedia tidak tergantung kepada transfusi. Splenektomi dapat dilakukan untuk mengurangi anemia (Patrick, 2005).

2.4 Tanda dan Gejala Thalasemia

Semua thalasemia memiliki gejala yang mirip, tetapi beratnya bervariasi. Sebagian besar penderita mengalami anemia yang ringan. Pada bentuk yang lebih berat, misalnya beta-thalasemia mayor, bisa terjadi sakit kuning (jaundice), luka terbuka di kulit (ulkus, borok), batu empedu dan pembesaran limpa. Sumsum tulang yang terlalu aktif bisa menyebabkan penebalan dan pembesaran tulang, terutama tulang kepala dan wajah. Tulang-tulang panjang menjadi lemah dan mudah patah. Anak-anak yang menderita thalasemia akan tumbuh lebih lambat dan mencapai masa pubertas lebih lambat dibandingkan anak lainnya yang normal.

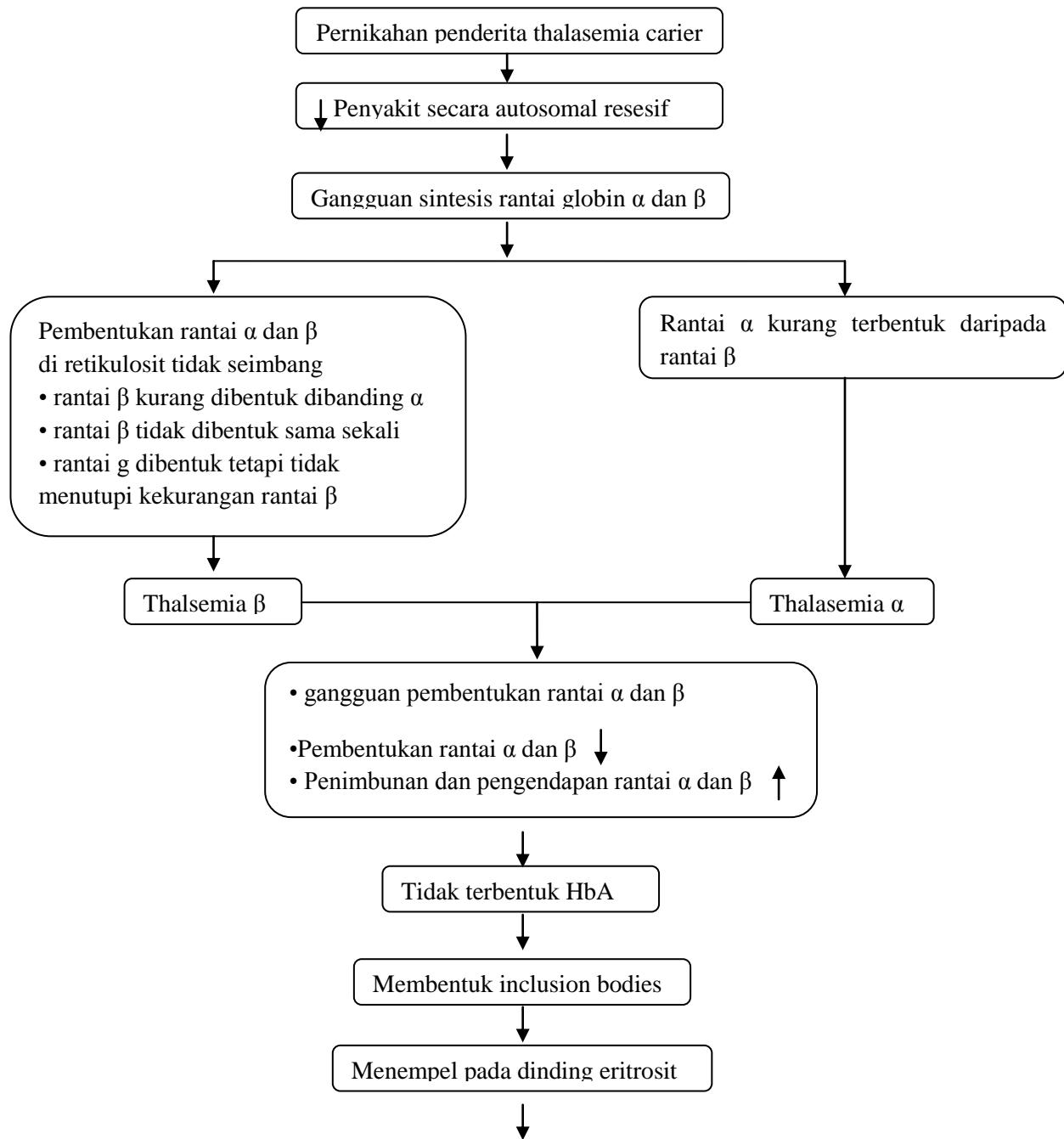
2.5 Patofisiologi

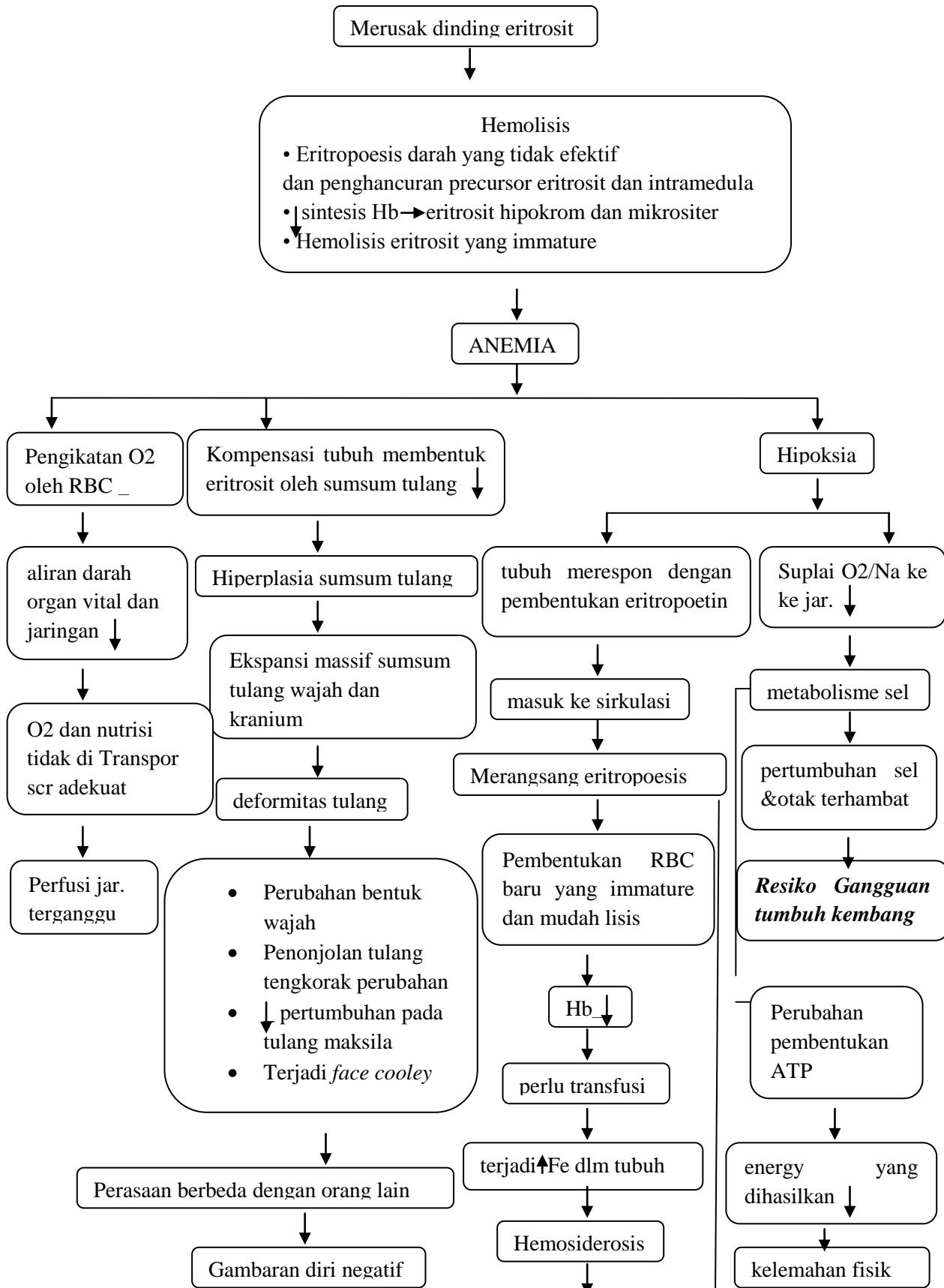
Konsekuensi berkurangnya sintesis salah satu rantai globin berasal dari kadar hemoglobin intrasel yang rendah (hipokromia) maupun kelebihan relatif rantai lainnya.

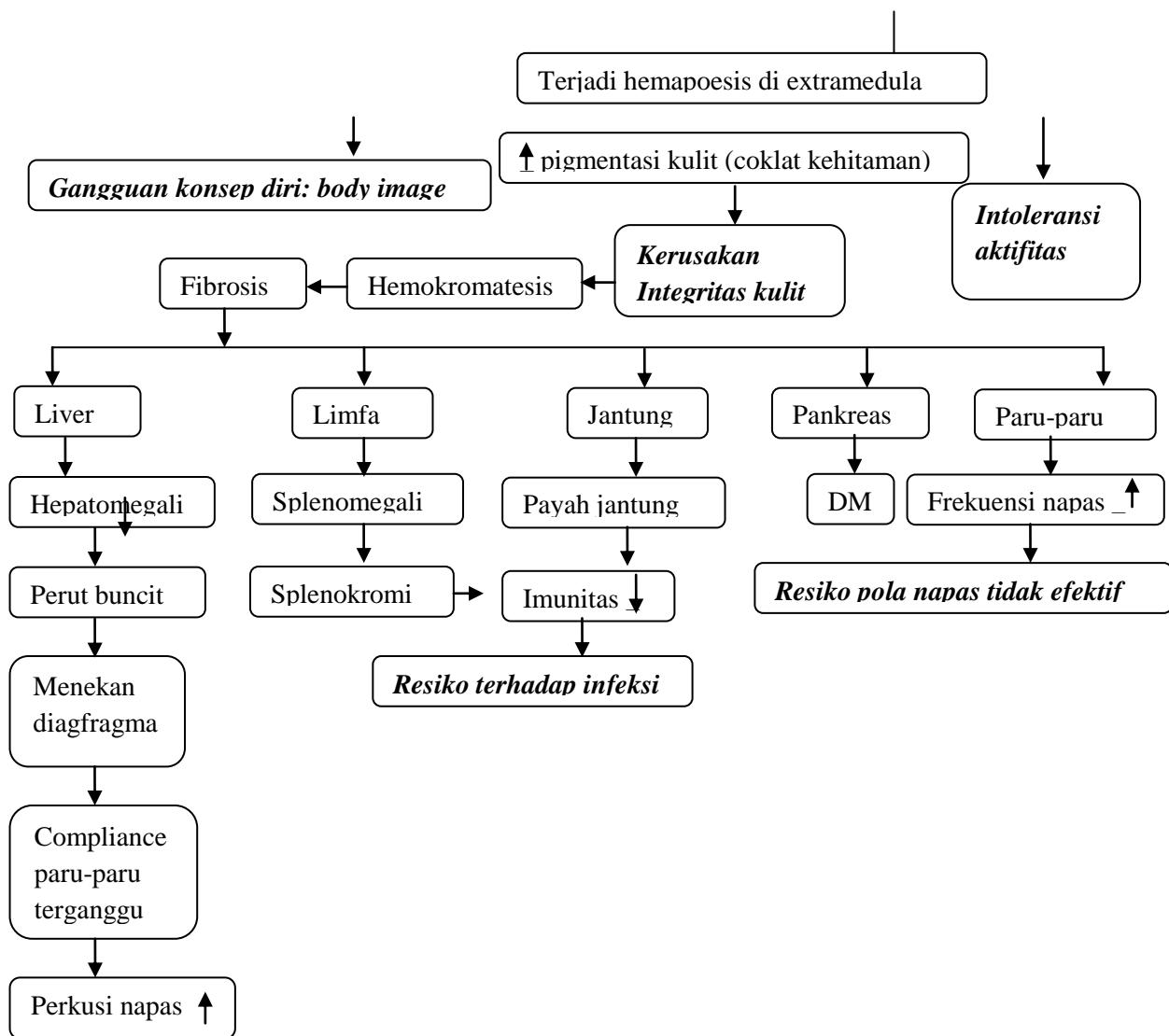
- **Talasemia- β :** Dengan berkurangnya sintesis β -globin, rantai α tak terikat yang berlebihan akan membentuk agregat yang sangat tidak stabil dan terjadi karena kerusakan membran sel; selanjutnya, prekursor sel darah merah dihancurkan dalam sumsum tulang (eritropoiesis yang tidak efektif) dan sel-sel darah merah yang abnormal dihilangkan oleh fagosit dalam limpa (hemolisis). Anemia yang berat menyebabkan ekspansi kompensatorik sumsum eritropoietik yang akhirnya akan mengenai tulang kortikal dan menyebabkan kelainan skeletal pada anak-anak yang sedang tumbuh. Eritropoiesis yang tidak efektif juga disertai dengan absorpsi besi yang berlebihan dari makanan; bersama dengan transfusi darah yang dilakukan berkali-kali, absorpsi besi yang berlebihan ini akan menimbulkan kelebihan muatan besi yang berat.

- Talasemia- α disebabkan oleh ketidakseimbangan pada sintesis rantai α dan non- α (rantai γ pada bayi; rantai β setelah bayi berusia 6 bulan). Rantai β yang bebas akan membentuk tetramer ini akan merusak sel-sel darah merah serta prekursornya. Rantai γ yang bebas akan membentuk tetramer yang stabil (HbBars) dan tetramer ini mengikat oksigen dengan kekuatan (aviditas) yang berlebihan sehingga terjadi hipoksia jaringan (Mitcheel, 2009).

2.6 Nursing Pathway Thalasemia







2.7 Komplikasi

Akibat anemia yang berat dan lama, sering terjadi gagal jantung. Tranfusi darah yang berulang ulang dan proses hemolisis menyebabkan kadar besi dalam darah sangat tinggi, sehingga ditimbun dalam berbagai jaringan tubuh seperti hepar, limpa, kulit, jantung dan lain lain. Hal ini menyebabkan gangguan fungsi alat tersebut (hemokromatosis). Limpa yang besar mudah ruptur akibat trauma ringan. Kadang kadang thalasemia disertai tanda hiperspleenisme seperti leukopenia dan trompositopenia. Kematian terutama disebabkan oleh infeksi dan gagal jantung.

Hepatitis pasca transfusi biasa dijumpai, apalagi bila darah transfusi telah diperiksa terlebih dahulu terhadap HBsAg. Hemosiderosis mengakibatkan sirosis hepatis, diabetes

melitus dan jantung. Pigmentasi kulit meningkat apabila ada hemosiderosis, karena peningkatan deposisi melanin.

2.8 Prosedur Penatalaksanaan

1. Transfusi darah rutin
2. Splenektomi
3. Transplantasi sel induk hemopoietik merupakan satu-satunya pilihan kuratif (hanya direkomendasikan untuk anak yang memiliki donor saudara yang sesuai).
4. Risiko kerusakan organ akibat kelebihan beban zat besi setelah transfusi rutin dapat diminimalkan dengan pemberian jangka panjang obat kelasi, seperti desferioksamin, yang berikatan dengan zat besi dan memungkinkan zat besi diekskresikan kedalam urine (Brooker, 2009).

2.9 Pemeriksaan Penunjang

- riwayat keluarga dan klinis
- Hb, MCV, MCH, hitung eritrosit, apus darah;
- tes solubilitas untuk HbS;
- elektroforesis Hb: kadar HbS dan HbA₂. (Jack, 2003)

BAB III

ASUHAN KEPERAWATAN

3.1 Pengkajian

1. Asal keturunan/kewarganegaraan

Thalasemia banyak dijumpai pada bangsa disekitar laut tengah (mediterania). Seperti turki, yunani, Cyprus, dll. Di Indonesia sendiri, thalassemia cukup banyak dijumpai pada anak, bahkan merupakan penyakit darah yang paling banyak diderita.

2. Umur

Pada thalasemia mayor yang gejala klinisnya jelas, gejala tersebut telah terlihat sejak anak berumur kurang dari 1 tahun. Sedangkan pada thalasemia minor yang gejalanya lebih ringan, biasanya anak baru datang berobat pada umur sekitar 4 – 6 tahun.

3. Riwayat kesehatan anak

Anak cenderung mudah terkena infeksi saluran napas bagian atas infeksi lainnya. Hal ini mudah dimengerti karena rendahnya Hb yang berfungsi sebagai alat transport.

4. Pertumbuhan dan perkembangan

Sering didapatkan data mengenai adanya kecenderungan gangguan terhadap tumbuh kembang sejak anak masih bayi, karena adanya pengaruh hipoksia jaringan yang bersifat kronik. Hal ini terjadi terutama untuk thalassemia mayor. Pertumbuhan fisik anak adalah kecil untuk umurnya dan ada keterlambatan dalam kematangan seksual, seperti tidak ada pertumbuhan rambut pubis dan ketiak. Kecerdasan anak juga dapat mengalami penurunan. Namun pada jenis thalasemia minor sering terlihat pertumbuhan dan perkembangan anak normal.

5. Pola makan

Karena adanya anoreksia, anak sering mengalami susah makan, sehingga berat badan anak sangat rendah dan tidak sesuai dengan usianya.

6. Pola aktivitas

Anak terlihat lemah dan tidak selincah anak usianya. Anak banyak tidur / istirahat, karena bila beraktivitas seperti anak normal mudah merasa lelah.

7. Riwayat kesehatan keluarga

Karena merupakan penyakit keturunan, maka perlu dikaji apakah orang tua yang menderita thalassemia. Apabila kedua orang tua menderita thalassemia, maka anaknya berisiko menderita thalassemia mayor. Oleh karena itu, konseling pranikah sebenarnya perlu dilakukan karena berfungsi untuk mengetahui adanya penyakit yang mungkin disebabkan karena keturunan.

8. Riwayat ibu saat hamil (Ante Natal Core – ANC)

Selama Masa Kehamilan, hendaknya perlu dikaji secara mendalam adanya faktor risiko thalassemia. Sering orang tua merasa bahwa dirinya sehat. Apabila diduga faktor resiko, maka ibu perlu diberitahukan mengenai risiko yang mungkin dialami oleh anaknya nanti setelah lahir. Untuk memastikan diagnosis, maka ibu segera dirujuk ke dokter.

9. Data keadaan fisik anak thalassemia yang sering didapatkan diantaranya adalah:

- Keadaan umum

Anak biasanya terlihat lemah dan kurang bergairah serta tidak selincah seusianya yang normal.

- Kepala dan bentuk muka

Anak yang belum/tidak mendapatkan pengobatan mempunyai bentuk khas, yaitu kepala membesar dan bentuk mukanya adalah mongoloid, yaitu hidung pesek tanpa pangkal hidung, jarak kedua mata lebar, dan tulang dahi terlihat lebar.

- Mata dan konjungtiva terlihat pucat kekuningan

- Mulut dan bibir terlihat pucat kehitaman

- Dada

Pada inspeksi terlihat bahwa dada sebelah kiri menonjol akibat adanya pembesaran jantung yang disebabkan oleh anemia kronik

- Perut

Kelihatan membuncit dan pada perabaan terdapat pembesaran limpa dan hati (hepatosplemagali). Pertumbuhan fisiknya terlalu kecil untuk umurnya dan BB nya kurang dari normal. Ukuran fisik anak terlihat lebih kecil bila dibandingkan dengan anak-anak lain seusianya.

- Pertumbuhan organ seks sekunder untuk anak pada usia pubertas

Ada keterlambatan kematangan seksual, misalnya, tidak adanya pertumbuhan rambut pada ketiak, pubis, atau kumis. Bahkan mungkin anak tidak dapat mencapai tahap adolesense karena adanya anemia kronik.

- Kulit

Warna kulit pucat kekuning- kuningan. Jika anak telah sering mendapat transfusi darah, maka warna kulit menjadi kelabu seperti besi akibat adanya penimbunan zat besi dalam jaringan kulit (hemosiderosis).

3.2 Diagnosa Keperawatan

1. Intoleransi aktivitas berhubungan dengan berkurangnya suplai O₂/ Na ke jaringan yang ditandai dengan klien mengeluh lemas dan mudah lelah ketika beraktifitas.
2. Kerusakan integritas kulit berhubungan dengan perubahan sirkulasi dan neurologis (anemia) yang ditandai dengan kulit bersisik kehitaman pada beberapa tempat.
3. Resiko pola nafas tidak efektif berhubungan dengan hemokromatesis.
4. Resiko gangguan tumbuh kembang berhubungan dengan hipoksia jaringan.
5. Resiko terhadap infeksi berhubungan dengan menurunnya imunitas.

3.3 Intervensi

1. hemodinamik Intoleransi aktivitas berhubungan dengan berkurangnya suplai O₂/ Na ke jaringan

Tujuan NOC : mentoleransi aktifitas yang biasa dilakukan dan ditunjukkan dengan daya tahan.

Intervensi NIC :

1. Pantau respon kardiorespiratori pasien (misalnya, takikardia, dipsnea, diaforesis, pucat, tekanan dan frekuensi respirasi)
2. Batasi rangsangan lingkungan (seperti cahaya dan kebisingan) untuk memfasilitasi relaksasi.
3. Ajarkan kepada pasien dan keluarga tentang teknik perawatan diri yang akan meminimalkan konsumsi oksigen.
4. Kolaborasikan dengan ahli terapi okupasi.

2. Kerusakan integritas kulit berhubungan dengan perubahan sirkulasi dan neurologis (anemia) yang ditandai dengan kulit bersisik kehitaman pada beberapa tempat.

Tujuan NOC : menunjukkan integritas jaringan yang baik

Intervensi NIC :

1. Inspeksi adanya kemerahan, pembengkakan, tanda-tanda dehisensi, atau eviserasi pada daerah insisi.
 2. Lakukan pemijatan disekitar luka untuk merangang sirkulasi.
 3. Ajarkan keluarga tentang tanda kerusakan kulit
 4. Gunakan TENS (*transcutaneous electrical nerve stimulation*) untuk peningkatan penyembuhan luka.
-
3. Resiko pola nafas tidak efektif berhubungan dengan hemokromatesis.

Tujuan NOC : menunjukkan pola pernapasan efektif

Intervensi NIC :

1. Pantau kecepatan, irama, kedalaman dan usaha respirasi.
 2. Posisikan pasien untuk mengoptimalkan pernapasan.
 3. Informasikan kepada keluarga bahwa tidak boleh merokok diruangan
 4. Rujuk kepada ahli terapi pernapasan untuk memastikan keadekuatan fungsi ventilator mekanis
-
4. Resiko gangguan tumbuh kembang berhubungan dengan hipoksia jaringan.

Tujuan NOC : mengoptimalkan tumbuh kembang pada anak

Intervensi NIC :

1. Beri diet tinggi nutrisi yang seimbang
 2. Pantau tinggi dan berat badan gambarkan pada grafik pertumbuhan
 3. Dorong aktivitas yang sesuai dengan usia klien
 4. Konsultasikan dengan ahli gizi.
-
5. Resiko terhadap infeksi berhubungan dengan menurunnya imunitas.

Tujuan NOC : faktor resiko infeksi akan hilang dengan dibuktikan oleh keadekuatan status imun pasien

Intervensi NIC :

1. Pantau tanda/gejala infeksi
2. Lakukan pemberian transfusi darah.
3. Ajarkan kepada keluarga tanda/gejala infeksi dan kapan harus melaporkan kepusat kesehatan
4. Konsultasikan kepada dokter tentang pemberian transfusi darah.

3.4 Evaluasi

1. Integritas jaringan baik
2. Pola pernapasan efektif
3. Tumbuh kembang pada anak optimal
4. Keadekuatan status imun pasien

BAB IV

PENUTUP

3.5 Kesimpulan

Istilah talasemia, yang berasal dari kata yunani *thalassa* dan memiliki makna “laut”, digunakan pada sejumlah kelainan darah bawaan yang ditandai defisiensi pada kecepatan produksi rantai globin yang spesifik dalam Hb (Wong, 2009).

Thalasemia digolongkan bedasarkan rantai asam amino yang terkena 2 jenis yang utama adalah :

1. Alfa – Thalasemia (melibatkan rantai alfa)

Alfa – Thalasemia paling sering ditemukan pada orang kulit hitam (25% minimal membawa 1 gen).

2. Beta – Thalasemia (melibatkan rantai beta)

Beta – Thalasemia pada orang di daerah Mediterania dan Asia Tenggara.

Pada talasemia β minor, terdapat sebuah gen globin β yang normal dan sebuah gen abnormal.

Talasemia mayor adalah penyakit yang mengancam jiwa. Talasemia mayor β disebabkan oleh mutasi titik (kadang-kadang delesi) pada kedua gen globin β , menyebabkan terjadinya anemia simtomatik pada usia 6-12 bulan, seiring dengan turunnya kadar hemoglobin fetal.

Tingkat keparahan dari talasemia intermedia berada diantara talasemia minor dan talasemia mayor.

Semua thalasemia memiliki gejala yang mirip, tetapi beratnya bervariasi. Sebagian besar penderita mengalami anemia yang ringan. Pada bentuk yang lebih berat, misalnya beta-thalasemia mayor, bisa terjadi sakit kuning (jaundice), luka terbuka di kulit (ulkus, borok), batu empedu dan pembesaran limpa.

Akibat anemia yang berat dan lama, sering terjadi gagal jantung. Tranfusi darah yang berulang ulang dan proses hemolisis menyebabkan kadar besi dalam darah sangat tinggi, sehingga ditimbun dalam berbagai jaringan tubuh seperti hepar, limpa, kulit, jantung dan lain lain. Hal ini menyebabkan gangguan fungsi alat tersebut (hemokromatosis).

Prosedur Penatalaksanaan

- Transfusi darah rutin
- Splenektomi
- Transplantasi sel induk hemopoietik merupakan satu-satunya pilihan kuratif (hanya direkomendasikan untuk anak yang memiliki donor saudara yang sesuai).
- Risiko kerusakan organ akibat kelebihan beban zat besi setelah transfusi rutin dapat diminimalkan dengan pemberian jangka panjang obat kelasi, seperti desferioksamin, yang berikatan dengan zat besi dan memungkinkan zat besi diekskresikan kedalam urine (Chris Brooker, 2009).

Pemeriksaan Penunjang

- riwayat keluarga dan klinis
- Hb, MCV, MCH, hitung eritrosit, apus darah;
- tes solubilitas untuk HbS;
- elektroforesis Hb: kadar HbS dan HbA₂.

3.6 Saran

Dengan tersusunnya makalah ini semoga bisa bermanfaat bagi pembaca maupun penulis. Kritik dan saran dari pembaca sangat kami butuhkan, karena penulis sadar bahwa penyusunan makalah ini jauh dari kata sempurna. dan kami sangat mengharapkan kritik dan saran itu dari pembaca.untuk penulisan makalah selanjutnya yang lebih baik.

DAFTAR PUSTAKA

- Brooker, Chris. 2009. *Ensiklopedia Keperawatan*. Jakarta : EGC
- Sullivan, Amanda. 2009. *Panduan Pemeriksaan Antenatal*. Jakarta : EGC
- Mitcheel, Kumar dkk. 2009. *Buku Saku Dasar Patologis Penyakit*. Jakarta : EGC
- Suryanah. 1996. *Keperawatan Anak untuk Siswa SPK*. Jakarta : EGC
- Insley, Jack. 2003. *Vade-mecum Pediatri*. Jakarta : EGC
- Pudjilestari, Indrijati. 2003. *Merawat Balita Sampai Lima Tahun*. Jakarta : PT Gramedia Pustaka Utama.
- Davey, Patrick. 2005. *At a Glance Medicine*. Jakarta : Erlangga
- Muscari, Mary E. 2005. *Keperawatan Pediatrik*. Jakarta : EGC
- Wilkinson, Judith M. 2007. *Buku Saku Diagnosis Keperawatan dengan Intervensi NIC dan Kriteria Hasil NOC*. Jakarta : EGC