

**KARAKTERISTIK PENDERITA THALASSEMIA YANG RAWAT INAP
DI RUMAH SAKIT UMUM PUSAT H. ADAM MALIK MEDAN
TAHUN 2006-2008**

SKRIPSI

Oleh:

SYARIFURNAMA DEWI
NIM. 051000148



**FAKULTAS KESEHATAN MASYARAKAT
UNIVERSITAS SUMATERA UTARA
MEDAN
2009**

**KARAKTERISTIK PENDERITA THALASSEMIA YANG RAWAT INAP
DI RUMAH SAKIT UMUM PUSAT H. ADAM MALIK MEDAN
TAHUN 2006-2008**

SKRIPSI:

**Diajukan Sebagai Salah Satu Syarat
Untuk Memperoleh Gelar
Sarjana Kesehatan Masyarakat**

Oleh:

**SYARIFURNAMA DEWI
NIM. 051000148**

**FAKULTAS KESEHATAN MASYARAKAT
UNIVERSITAS SUMATERA UTARA
MEDAN
2009**

HALAMAN PENGESAHAN

Skripsi Dengan Judul

**KARAKTERISTIK PENDERITA THALASSEMIA YANG RAWAT INAP
DI RUMAH SAKIT UMUM PUSAT H. ADAM MALIK MEDAN
TAHUN 2006-2008**

Yang dipersiapkan dan dipertahankan oleh :

SYARIFURNAMA DEWI

NIM. 051000148

**Telah Diuji dan Dipertahankan Dihadapan Tim Penguji Skripsi
Pada Tanggal 8 Juni 2009 dan
Dinyatakan Telah Memenuhi Syarat Untuk Diterima**

Tim Penguji

Ketua Penguji

Penguji I

**drh. Hiswandi, M. Kes
NIP. 197408038**

**Dr. Rasmaliah, M.Kes
NIP. 390009523**

Penguji II

Penguji III

**dr. Achsan Hachhap, MPH
NIP. 130318031**

**Drs. Jemadi, M.Kes
NIP. 131996168**

Medan, Juni 2009

**Fakultas Kesehatan Masyarakat
Universitas Sumatera Utara
Dekan,**

dr. Ria Masniari Lubis, M.Si

NIP. 131 124 053

ABSTRAK

Thalassemia merupakan kelainan genetik yang ditandai oleh penurunan atau tidak adanya sintesis satu atau beberapa rantai polipeptida globin. Prevalensi carrier thalassemia di Medan sekitar 7,69%.

Penelitian bersifat deskriptif dengan menggunakan desain case series. Populasi penelitian adalah semua data penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 sebanyak 120 kasus, dengan besar sampel sama dengan populasi yaitu 120 kasus (total sampling).

Dari hasil penelitian proporsi tertinggi karakteristik penderita thalassemia adalah umur 6-15 tahun (65,8%), jenis kelamin laki-laki (63,3%), agama Islam sebesar (89,2%), belum sekolah (45%), suku Jawa (59,2%), di luar kota Medan (67,5%), keluhan pucat (83,3%), jenis thalassemia beta (88,3%), transfusi darah (50,8%), lama rawatan rata-rata 5,99 hari, pulang dengan berobat jalan (86,7%). Tidak ada perbedaan jenis kelamin penderita thalassemia berdasarkan jenis thalassemia ($p=0,208$). Tidak ada perbedaan antara lama rawatan rata-rata berdasarkan jenis thalassemia ($p=0,692$).

Diharapkan kepada masyarakat terutama yang mempunyai anak dengan keluhan pucat dan perut membesar serta mempunyai keluarga yang menderita thalassemia hendaknya sedini mungkin memeriksakan diri ke rumah sakit. Diharapkan kepada penderita thalassemia untuk melakukan pemeriksaan secara berkala dan melakukan konseling genetik sebelum menikah. Kepada pihak RSUP H. Adam Malik disarankan untuk lebih melengkapi pencatatan variabel penderita thalassemia khususnya variabel riwayat penyakit keluarga.

Kata kunci : Thalassemia, Karakteristik Penderita, RSUP H. Adam Malik Medan, tahun 2006-2008

ABSTRACT

Thalasseamia is an inherited genetic disease which signed by decreased synthesis of one of the two types of polypeptide chain. Prevalens carrier of thalasseamia in Medan is 7,69%.

This study was descriptive study approach by using case series. The population of this study were 120 cases of thalasseamia data which registered in RSUP H. Adam Malik Medan since 2006 until 2008. Sample was total sampling.

This study shows that age 6-15 years (65,8%), male (63,3%), Islam (89,2%), children at pre-school age (45%), Javanese (59,2%), residing outside of Medan City (67,5%), the main symptoms were pale (83,3%), thalasseamia beta (88,3%), blood transfusion (50,8%), average length of stay 5,99 days, discharge and become outpatient (86,7%). There were no difference between sex ($p=0,208$), average of length of stay ($p=0,692$) in type of thalasseamia.

It is recommended that parents who have children with symptoms pale and splenomegali and have family history of thalasseamia it is suggested to early detection in hospital. It is suggested to patient of thalasseamia to examine theirsself regularly and do genetic conseling before married. For RSUP H. Adam Malik it is suggested to provide with a more detail medical record of thalasseamia especially family history.

Keywords : Thalasseamia, the characteristics of the patient, RSUP H. Adam Malik Medan, years 2006-2008

DAFTAR RIWAYAT HIDUP

Nama : Syarifurnama Dewi
Tempat/Tanggal Lahir : Padangsidempuan/ 10 Juli 1986
Jenis Kelamin : Perempuan
Agama : Islam
Status Perkawinan : Belum Menikah
Jumlah Bersaudara : 4 (empat) orang bersaudara
Nama Ayah : Mhd. Amin Dalimunthe
Nama Ibu : Warnida Lubis
Alamat Rumah : Jl. Dr. Payungan Dalimunthe Gang Sehat No. 4 Kel.
Tobat Padangsidempuan

RIWAYAT PENDIDIKAN

Tahun 1993-1999 : SD Negeri 142432 Padangsidempuan
Tahun 1999-2002 : SLTP Negeri 1 Padangsidempuan
Tahun 2002-2005 : SMA Negeri 2 Padangsidempuan
Tahun 2005-2009 : Fakultas Kesehatan Masyarakat Universitas Sumatera
Utara Medan

KATA PENGANTAR

Puji dan syukur penulis panjatkan ke hadapan Allah SWT karena atas berkat dan rahmat-Nya penulis dapat menyelesaikan skripsi ini dengan judul **“Karakteristik Penderita Thalassemia yang Rawat Inap di Rumah Sakit Umum Pusat H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008.”** Skripsi ini merupakan salah satu syarat yang ditetapkan untuk memperoleh gelar Sarjana Kesehatan Masyarakat di Fakultas Kesehatan Masyarakat Universitas Sumatera Utara.

Skripsi ini penulis persembahkan kepada ayahanda Mhd. Amin Dalimunthe dan ibunda Warnida Lubis yang telah membesarkan, membimbing dan mendidik penulis dengan kasih sayang serta memberikan dukungan dan do'a kepada penulis dalam menyelesaikan pendidikan.

Terima kasih kepada Dosen Pembimbing I Ibu drh. Hiswani, M.Kes dan Dosen Pembimbing II Ibu drh. Rasmaliah, M.Kes serta Dosen Penguji I Bapak dr. Achsan Harahap, MPH dan Dosen Penguji II Bapak Drs. Jemadi, M.Kes yang telah meluangkan waktu dan pikirannya dalam memberi saran, kritikan dan bimbingan kepada penulis sehingga skripsi ini dapat diselesaikan.

Penulisan skripsi ini tidak terlepas dari bantuan dan dukungan dari berbagai pihak, baik secara moril maupun materil. Untuk itu pada kesempatan ini penulis ingin menyampaikan ucapan terima kasih kepada :

1. Ibu dr. Ria Masniari Lubis, M.Si selaku dekan Fakultas Kesehatan Masyarakat Universitas Sumatera Utara dan selaku Dosen Wali/ Penasehat

Akademik yang telah setia membimbing penulis selama menjalani perkuliahan di Fakultas Kesehatan Masyarakat Universitas Sumatera Utara.

2. Bapak Prof. dr. Sori Muda Sarumpaet, MPH selaku Kepala Departemen Epidemiologi FKM USU.
3. Kepala Direktur RSUP H. Adam Malik Medan yang telah memberikan izin kepada penulis beserta staf Litbang yang senantiasa membantu penulis dalam melaksanakan penelitian.
4. Kepala Sub Bagian Rekam Medik serta pegawai-pegawai di bagian rekam medik yang juga turut membantu dalam pengumpulan data.
5. Seluruh Dosen serta Staf Fakultas Kesehatan Masyarakat Universitas Sumatera Utara.
6. Ibu Ratna yang telah membantu penulis dalam menyelesaikan penulisan skripsi ini.
7. Kepada keluargaku tersayang: ayahanda dan ibunda, Abanganda Anwar Syarif S.Pi, adikku Azwar Syarif dan Mhd. Khairul Syarif, serta keluarga besar Alm. H. Dzulkarnain Nst dan Hj. Nuraini Dalimunthe. Kalian telah memberikan arti dalam hidupku melalui dorongan semangat, kasih sayang dan doa yang tidak pupus dalam menyelesaikan skripsi ini.
8. Buat teman sekaligus sahabatku Runi Syahriani, terima kasih telah mau mendengarkan keluh kesah penulis selama menyelesaikan skripsi ini, terima kasih atas dukungan, motivasi, waktu dan do'anya.

9. Buat saudaraku seperjuangan : Yunni, Ayu, Mel, Siska, Ratna, Kiki dan saudara sepupu Ade Yus, Rahmi, Dwi Wahyuni, Tya dan Uswa terima kasih atas kebersamaan dan dukungan yang telah diberikan. Semoga persaudaraan kita tak lekang oleh waktu.
10. Teman-teman PBL (Noni, Icha, Nina, Eva) dan LKP (Rani, Tati) terima kasih atas dukungan yang telah diberikan.
11. Buat Arin, Ninna, Ecy, Nita, Wawan, Christin, Mery, Erna, Melfa, Yanti, dan rekan-rekan peminatan Epidemiologi yang tidak dapat disebutkan satu per satu terima kasih atas dukungan dan kebersamaan yang telah kita jalin selama menyelesaikan skripsi ini.

Akhirnya dengan segala kerendahan hati penulis mengharapkan semoga skripsi ini dapat memberikan sumbangan pikiran yang berguna bagi fakultas, pengembangan ilmu dan masyarakat.

Medan, Juni 2009

Penulis

Syarifurnama Dewi

DAFTAR ISI

HALAMAN PENGESAHAN	i
ABSTRAK	ii
ABSTRACT	iii
DAFTAR RIWAYAT HIDUP	iv
KATA PENGANTAR	v
DAFTAR ISI	viii
DAFTAR TABEL	xi
DAFTAR GAMBAR	xii
BAB 1. PENDAHULUAN	
1.1. Latar Belakang	1
1.2. Perumusan Masalah	3
1.3. Tujuan Penelitian	4
1.3.1. Tujuan Umum	4
1.3.2. Tujuan Khusus	4
1.4. Manfaat Penelitian	5
BAB 2. TINJAUAN PUSTAKA	
2.1. Defenisi Thalassemia	6
2.2. Klasifikasi Thalassemia	7
2.2.1. Thalassemia Alpha	7
2.2.2. Thalassemia Beta	9
2.2.3. Berdasarkan ICD X	10
2.3. Epidemiologi	11
2.3.1. Distribusi	11
2.3.2. Determinan	13
2.4. Gambaran Klinis dan Diagnosis	14
2.4.1. Gambaran Klinis	14
2.4.2. Diagnosis	15
2.5. Penatalaksanaan	18
2.6. Pencegahan	20
2.6.1. Pencegahan Primer	20
2.6.2. Pencegahan Sekunder	20
2.6.3. Pencegahan Tersier	22
BAB 3. KERANGKA KONSEP	
3.1. Kerangka Konsep Penelitian	23
3.2. Definisi Operasional	23

BAB 4. METODE PENELITIAN

4.1. Jenis Penelitian.....	27
4.2. Lokasi dan Waktu Penelitian	27
4.2.1. Lokasi Penelitian.....	27
4.2.2. Waktu Penelitian.....	27
4.3. Populasi dan Sampel	27
4.3.1. Populasi.....	27
4.3.2. Sampel.....	28
4.4. Metode Pengumpulan Data.....	28
4.5. Teknik Analisa Data.....	28

BAB 5. HASIL PENELITIAN

5.1. Sosiodemografi Penderita Thalassemia	29
5.2. Umur Berdasarkan Jenis Kelamin.....	30
5.3. Riwayat Keluarga Penderita Thalassemia.....	31
5.4. Keluhan Utama Penderita Thalassemia	31
5.5. Jenis Thalassemia Penderita.....	32
5.6. Penatalaksanaan Medis Penderita Thalassemia	32
5.7. Lama Rawatan Rata-rata Penderita Thalassemia.....	33
5.8. Keadaan Sewaktu Pulang Penderita Thalassemia.....	34
5.9. Analisa Statistik	35
5.9.1. Umur Berdasarkan Jenis Thalassemia	35
5.9.2. Jenis Kelamin Berdasarkan Jenis Thalassemia	36
5.9.3. Penatalaksanaan Medis Berdasarkan Jenis Thalassemia	37
5.9.4. Lama Rawatan rata-rata Berdasarkan Jenis Thalassemia	38

BAB 6. PEMBAHASAN

6.1. Distribusi Sosiodemografi Penderita Thalassemia.....	39
6.1.1. Umur	39
6.1.2. Jenis Kelamin	40
6.1.3. Suku/Etnik.....	41
6.1.4. Agama	42
6.1.5. Pendidikan.....	43
6.1.6. Daerah Asal.....	44
6.2. Distribusi Penderita Thalassemia Berdasarkan Keluhan Utama	45
6.3. Distribusi Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Thalassemia.....	46
6.4. Distribusi Penderita Thalassemia Berdasarkan Penatalaksanaan Medis	47
6.5. Lama Rawatan Rata-rata Penderita Thalassemia.....	48
6.6. Keadaan Sewaktu Pulang.....	49

6.7. Analisa Statistik	50
6.7.1. Umur Berdasarkan Jenis Thalassemia	50
6.7.2. Jenis Kelamin Berdasarkan Jenis Thalassemia	51
6.7.3. Penatalaksanaan Medis Berdasarkan Jenis Thalassemia.....	52
6.7.4. Lama Rawatan Rata-rata Berdasarkan Jenis Thalassemia.....	53

BAB 7. KESIMPULAN DAN SARAN

7.1. Kesimpulan	55
7.2. Saran.....	56

DAFTAR PUSTAKA LAMPIRAN

1. Master Data
2. Hasil Pengolahan Statistik
3. Surat Penelitian



DAFTAR TABEL

Tabel 5.1.	Distribusi Proporsi Penderita Thalassemia Berdasarkan Sosiodemografi yang Rawat Inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008.	29
Tabel 5.2.	Distribusi Proporsi Umur Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Kelamin yang Rawat Inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008	30
Tabel 5.3.	Distribusi Proporsi Penderita Thalassemia Berdasarkan Keluhan Utama yang Rawat Inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008.	31
Tabel 5.4.	Distribusi Proporsi Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Thalassemia yang Rawat Inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008	32
Tabel 5.5.	Distribusi Proporsi Penderita Thalassemia Berdasarkan Penatalaksanaan Medis yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008	33
Tabel 5.6.	Distribusi Proporsi Penderita Thalassemia Berdasarkan Lama rawatan rata-rata yang Rawat Inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008	33
Tabel 5.7.	Distribusi Proporsi Penderita Thalassemia Berdasarkan Keadaan Sewaktu Pulang yang Rawat Inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008	34
Tabel 5.8.	Distribusi Proporsi Umur Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Thalassemia yang Rawat Inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008	35
Tabel 5.9.	Distribusi Proporsi Jenis Kelamin Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Thalassemia yang Rawat Inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008	36
Tabel 5.10.	Distribusi Proporsi Penatalaksanaan Medis Berdasarkan Jenis Thalassemia yang Rawat Inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008	37
Tabel 5.11.	Lama Rawatan rata-rata Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Thalassemia yang Rawat Inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008	38

DAFTAR GAMBAR

Gambar 2.1. Sel darah merah yang tampak pucat (hipokrom) dan lebih kecil dari normal (mikrositer) pada penderita thalassemia ...	8
Gambar 2.2. Bentuk muka mongoloid penderita thalassemia.....	15
Gambar 2.3. <i>Basofil Stippling</i> pada penderita thalassemia beta minor.....	17
Gambar 2.5. Sel darah merah pada penderita thalassemia beta mayor.....	18
Gambar 6.1. Diagram Pie Penderita Thalassemia Berdasarkan Umur di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008	39
Gambar 6.2. Diagram Pie Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Kelamin di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008	40
Gambar 6.3. Diagram Pie Penderita Thalassemia Berdasarkan Suku/Etnik di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008	41
Gambar 6.4. Diagram Pie Penderita Thalassemia Berdasarkan Agama di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008	42
Gambar 6.5. Diagram Bar Penderita Thalassemia Berdasarkan Pendidikan di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008	43
Gambar 6.6. Diagram Pie Penderita Thalassemia Berdasarkan Daerah Asal di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008	44
Gambar 6.7. Diagram Pie Penderita Thalassemia Berdasarkan Keluhan Utama di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008	45
Gambar 6.8. Diagram Pie Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Thalassemia di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008	46
Gambar 6.9. Diagram Pie Penderita Thalassemia Berdasarkan Penatalaksanaan Medis di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008	47
Gambar 6.10. Diagram Pie Penderita Thalassemia Berdasarkan Keadaan Sewaktu Pulang di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008	49
Gambar 6.11. Diagram Bar Umur Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Thalassemia di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 ..	50

- Gambar 6.12. Diagram Bar Jenis Kelamin Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Thalassemia di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 51
- Gambar 6.13. Diagram Bar Penatalaksanaan Medis Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Thalassemia di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 52
- Gambar 6.14. Diagram Bar Lama Rawatan Rata-rata Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Thalassemia di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 53



BAB 1 PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Dalam menyambut paradigma Indonesia Sehat 2010 yang telah dicanangkan, kualitas sumber daya manusia merupakan faktor yang utama dan keberadaan thalassemia tentu akan menurunkan kualitas kesehatan masyarakat. Thalassemia merupakan penyakit darah hereditas (keturunan) yang paling sering terjadi dan akan menjadi kelainan genetik utama yang timbul setelah penyakit infeksi dan gangguan gizi teratasi di Indonesia.

Thalassemia adalah penyakit hemolitik bawaan yang disebabkan oleh defisiensi pembentukan rantai globin alpha atau beta yang menyusun hemoglobin, sehingga dibedakan menjadi thalassemia alpha dan thalassemia beta. Secara klinis thalassemia dibedakan menjadi thalassemia mayor, intermedia dan thalassemia minor. Thalassemia mayor memperlihatkan gejala klinis sedangkan thalassemia minor tidak memperlihatkan gejala klinis.¹

Berdasarkan laporan *World health Organization* (WHO) tahun 2006 sekitar 7% penduduk dunia diduga *carrier* thalassemia, dan sekitar 300.000-500.000 bayi lahir dengan kelainan ini setiap tahunnya. Thalassemia merupakan salah satu kelainan genetik dengan proporsi 1,67% penduduk dunia sebagai penderita. Prevalensi gen thalassemia tertinggi di negara-negara tropis, namun dengan tingginya angka migrasi, penyakit ini telah ditemukan di seluruh dunia.²

Menurut penelitian Weatherall (2001), prevalensi *carrier* thalassemia alpha adalah 10-20% di Afrika, 40% di Timur Tengah dan India, bahkan mencapai 80% di Papua Nugini Utara dan beberapa populasi di timur laut India.³ Berdasarkan laporan *Thalassaemia International Federation* (TIF) tahun 2005, prevalensi *carrier* thalassemia beta yang paling tinggi di wilayah Mediterania adalah negara Irak dan Saudi Arabia yaitu antara 1-15%. Sedangkan prevalensi *carrier* thalassemia beta di Asia berkisar antara 1-15% dengan perincian di Singapura 4%, Hong Kong 2,8%, Sri Lanka 2,2%, dan India 3-17%.⁴

Menurut penelitian George (1994) di Malaysia prevalensi *carrier* thalassemia alpha adalah 20%, sedangkan prevalensi *carrier* thalassemia beta adalah 3-4%.⁵ Menurut Ratanasiri (2006) di Thailand diperkirakan 20-40% penduduknya merupakan *carrier* thalassemia alpha dan 3-9% merupakan *carrier* thalassemia beta.⁶ Menurut penelitian Ambekar (2006) prevalensi *carrier* thalassemia di India adalah 3,5-15%.⁷

Berdasarkan Profil Kesehatan Indonesia Tahun 2007 proporsi pasien penyakit darah, organ pembuat darah dan gangguan tertentu yang melibatkan mekanisme imun yang rawat inap di seluruh rumah sakit di Indonesia tahun 2006 adalah 0,31% (7.053 kasus) dengan CFR sebesar 1,83%.⁸

Prevalensi *carrier* thalassemia di Indonesia sekitar 3 – 8%, artinya 3 sampai 8 dari 100 orang Indonesia membawa sifat thalassemia. Dari total populasi pembawa sifat genetik thalassemia, 7% ditemukan di Palembang, 3,4% di Jawa dan 8% di Makasar. Jika diasumsikan terdapat 5% saja *carrier* dan angka kelahiran 23 per mil dari total populasi 240 juta jiwa, maka diperkirakan terdapat 3.000 bayi penderita

thalassemia setiap tahunnya.⁹ Watherall dan Clegg (2001) dalam Ganie melaporkan bahwa secara keseluruhan di Indonesia diperkirakan prevalensi *carrier* thalassemia alpha kira-kira 1-10% dan thalassemia beta adalah 3,7%.¹⁰

Berdasarkan Profil Kesehatan Kabupaten Cirebon Tahun 2006, proporsi penderita thalassemia yang rawat inap di rumah sakit di Kabupaten Cirebon adalah 0,86% (144 kasus).¹¹ Berdasarkan laporan data penderita thalassemia yang berobat di Pusat Thalassemia RSCM jumlah penderita thalassemia sejak tahun 1993-Juli 2008 adalah sebanyak 1.412 kasus dengan CFR rata-rata per tahun sebesar 2,5%.¹²

Menurut penelitian Ganie (2004) bahwa di Sumatera Utara khususnya Medan, prevalensi *carrier* thalassemia alpha adalah 3,35% dan prevalensi *carrier* thalassemia beta adalah 4,07%.¹³

Data yang diperoleh dari rekam medik di RSUP H. Adam Malik Medan tahun 2004-2005 ditemukan penderita thalassemia rawat inap sebanyak 35 orang, dan pada tahun 2006-2008 ditemukan penderita thalassemia rawat inap sebanyak 120 orang.

Berdasarkan latar belakang di atas, maka perlu dilakukan penelitian tentang karakteristik penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008.

1.2 Perumusan Masalah

Belum diketahui karakteristik penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008.

1.3 Tujuan Penelitian

1.3.1 Tujuan Umum

Untuk mengetahui karakteristik penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008.

1.3.2 Tujuan Khusus

- a. Untuk mengetahui distribusi proporsi penderita thalassemia berdasarkan sosiodemografi meliputi : umur, jenis kelamin, suku, agama, pendidikan, dan daerah asal.
- b. Untuk mengetahui distribusi proporsi penderita thalassemia berdasarkan riwayat penyakit keluarga.
- c. Untuk mengetahui distribusi proporsi penderita thalassemia berdasarkan keluhan utama.
- d. Untuk mengetahui distribusi proporsi penderita thalassemia berdasarkan jenis thalassemia.
- e. Untuk mengetahui distribusi proporsi penderita thalassemia berdasarkan penatalaksanaan medis.
- f. Untuk mengetahui lama rawatan rata-rata penderita thalassemia.
- g. Untuk mengetahui distribusi proporsi thalassemia berdasarkan keadaan sewaktu pulang.
- h. Untuk mengetahui perbedaan proporsi umur berdasarkan jenis thalassemia.
- i. Untuk mengetahui perbedaan proporsi jenis kelamin berdasarkan jenis thalassemia.

- j. Untuk mengetahui perbedaan proporsi penatalaksanaan medis berdasarkan jenis thalassemia.
- k. Untuk mengetahui perbedaan lama rawatan rata-rata berdasarkan jenis thalassemia.

1.4 Manfaat Penelitian

- 1.4.1 Sebagai bahan masukan bagi pihak RSUP H. Adam Malik Medan tentang karakteristik penderita thalassemia yang rawat inap tahun 2006-2008 sehingga dapat berguna dalam menyediakan fasilitas pengobatan yang lebih baik bagi penderita thalassemia.
- 1.4.2 Sebagai sumber informasi atau referensi bagi pihak lain yang ingin melakukan penelitian tentang thalassemia.

BAB 2 **TINJAUAN PUSTAKA**

2.1 Defenisi Thalassemia

Thalassemia berasal dari kata Yunani, yaitu *thalassa* yang berarti laut. Yang dimaksud laut tersebut ialah Laut Tengah, oleh karena penyakit ini mula-mula ditemukan di sekitar Laut Tengah. Thalassemia merupakan kelainan genetik yang ditandai oleh penurunan atau tidak adanya sintesis satu atau beberapa rantai polipeptida globin.¹⁴

Thalassemia adalah kelainan kongenital, anomali pada eritropoeisis yang diturunkan dimana hemoglobin dalam eritrosit sangat kurang, oleh karenanya akan terbentuk eritrosit yang relatif mempunyai fungsi yang sedikit berkurang.¹⁵ Thalassemia merupakan kelompok kelainan genetik heterogen yang timbul akibat berkurangnya kecepatan sintesis rantai alpha atau beta.¹⁶

Penderita thalassemia tidak mampu memproduksi salah satu dari protein tersebut dalam jumlah yang cukup, sehingga sel darah merahnya tidak terbentuk dengan sempurna. Akibatnya hemoglobin tidak dapat mengangkut oksigen dalam jumlah yang cukup. Hal ini mengakibatkan anemia yang dimulai sejak usia anak-anak hingga sepanjang hidup penderitanya. Thalassemia diturunkan oleh orang tua yang *carrier* kepada anaknya. Sebagai contoh, jika ayah dan ibu memiliki gen pembawa sifat thalassemia (thalassemia trait), maka kemungkinan anaknya untuk menjadi *carrier* thalassemia adalah sebesar 50%, kemungkinan menjadi penderita thalassemia mayor 25% dan kemungkinan menjadi anak normal yang bebas thalassemia hanya 25%.¹⁷

2.2 Klasifikasi Thalassemia

Secara garis besar, thalassemia dibagi dalam dua kelompok besar, yaitu thalassemia alpha dan thalassemia beta sesuai dengan kelainan berkurangnya produksi rantai polipeptida.¹⁸

2.2.1 Thalassemia Alpha

Thalassemia alpha biasanya disebabkan oleh delesi (penghapusan) gen. Secara normal terdapat empat buah gen globin alpha, oleh sebab itu beratnya penyakit secara klinis dapat digolongkan menurut jumlah gen yang tidak ada atau tidak aktif.¹⁶

Thalassemia alpha dibagi menjadi :¹⁹

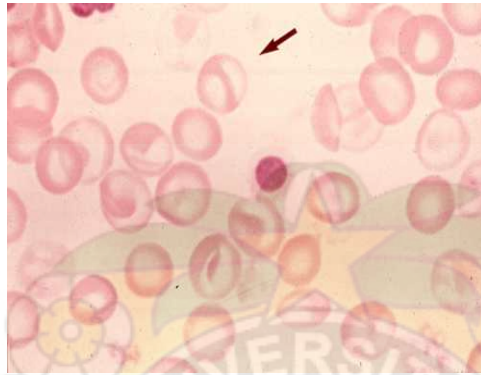
a. *Silent Carrier State* (gangguan pada 1 rantai globin alpha)

Kelainan yang disebabkan kurangnya protein alpha. Tetapi, kekurangannya hanya dalam tingkat rendah. Akibatnya, fungsi hemoglobin dalam eritrosit tampak normal dan tidak terjadi gejala klinis yang signifikan. *Silent carrier* sulit dideteksi karena penderitanya masih dapat hidup normal. Umumnya, *silent carrier* baru terdeteksi ketika memiliki keturunan yang mengalami kelainan hemoglobin atau telah timbul thalassemia alpha.

b. Thalassemia Alpha Trait (gangguan pada 2 rantai globin alpha)

Thalassemia alpha trait sering tidak bersamaan dengan anemia, tetapi volume eritrosit rata-rata (MCV), hemoglobin eritrosit rata-rata (MCH), dan konsentrasi hemoglobin eritrosit rata-rata (MCHC) semuanya rendah dan hitung sel darah merah di atas $5,5 \times 10^{12}/L$. Elektroforesis hemoglobin normal tetapi kadang-kadang benda hemoglobin H dapat diamati dalam sel darah merah yang diisolasi pada sediaan retikulosit dan pemeriksaan ratio sintesis rantai α/β diperlukan untuk kepastian

diagnosis. Ratio α/β normal 1:1 dan ini berkurang pada thalassemia alpha. [Penderita](#) hanya mengalami anemia kronis yang ringan dengan sel darah merah yang tampak pucat (hipokrom) dan lebih kecil dari normal (mikrositer).²⁰ Seperti terlihat pada Gambar 2.1 di bawah ini



Gambar 2.1. Sel darah merah yang tampak pucat (hipokrom) dan lebih kecil dari normal (mikrositer) pada penderita thalassemia¹⁶

c. Hemoglobin H Disease (gangguan pada 3 rantai globin alpha)

Delesi tiga gen alpha menyebabkan anemia mikrositik hipokrom yang cukup berat (hemoglobin 7-11 g/dl) disertai pembesaran limpa (splenomegali). Keadaan ini dikenal sebagai penyakit hemoglobin H karena hemoglobin H dapat dideteksi dalam eritrosit pasien melalui pemeriksaan elektroforesis atau sediaan retikulosit.¹⁵ Gambaran klinis penderita dapat bervariasi dari tidak ada gejala sama sekali, hingga anemia yang berat yang disertai dengan splenomegali.¹⁹

d. Thalassemia Alpha Major (gangguan pada 4 rantai globin alpha)

Thalassemia tipe ini merupakan kondisi yang paling berbahaya pada thalassemia tipe alpha. Pada kondisi ini tidak ada rantai globin yang dibentuk sehingga tidak ada hemoglobin A atau hemoglobin F yang diproduksi. Pada awal kehamilan biasanya janin yang menderita thalassemia alpha mayor mengalami anemia,

membengkak karena kelebihan cairan (hydrops fetalis), pembesaran hati dan limpa. Janin yang menderita kelainan ini biasanya mengalami keguguran atau meninggal tidak lama setelah dilahirkan.¹⁸

2.2.2 **Thalassemia Beta**

Thalassemia beta merupakan kelainan yang disebabkan oleh kurangnya produksi protein beta.

Thalassemia beta dibagi menjadi :¹⁹

a. **Thalassemia Beta Trait (Minor)**

Thalassemia beta trait (minor) merupakan kelainan yang diakibatkan kekurangan protein beta. Namun, kekurangannya tidak terlalu signifikan sehingga fungsi tubuh dapat tetap normal. Gejala terparahnya hanya berupa anemia ringan sehingga dokter seringkali salah mendiagnosis. Penderita thalassemia minor sering didiagnosis mengalami kekurangan zat besi. Individu yang memiliki gejala seperti ini akan membawa kelainan genetiknya tersebut untuk diturunkannya pada keturunannya kelak. Penderita thalassemia trait (minor) merupakan *carrier* pada thalassemia beta.

b. **Thalassemia Intermedia**

Pada kondisi ini kedua gen mengalami mutasi tetapi masih bisa memproduksi sedikit rantai beta globin. Penderita biasanya mengalami anemia yang derajatnya tergantung dari derajat mutasi gen yang terjadi.

Anemia, pengapuran, dan pembesaran pembuluh darah merupakan gejala yang ditimbulkan oleh kekurangan protein beta dalam jumlah yang cukup signifikan. Rentang gejala thalassemia intermedia dengan thalassemia mayor hampir mirip sehingga penderita sering memperoleh kerancuan diagnosis. Indikator yang sering

menjadi acuan adalah jumlah transfusi darah yang diberikan pada penderita. Semakin sering penderita menerima darah transfusi, maka dapat dikategorikan sebagai thalassemia mayor. Transfusi darah pada penderita thalassemia intermedia ditujukan untuk memperbaiki kualitas hidup, bukan untuk mempertahankan hidup.

c. Thalassemia Major (Cooley's Anemia)

Kelainan serius yang disebabkan karena tubuh sangat sedikit memproduksi protein beta sehingga hemoglobin yang terbentuk akan cacat atau abnormal. Penderitanya akan merasakan gejala anemia akut sehingga selalu membutuhkan transfusi darah dan perawatan kesehatan secara rutin dan terus menerus. Frekuensi pemberian transfusi darah sebaiknya sekitar 2-3 minggu. Namun, seringnya transfusi akan menyebabkan penderita kelebihan zat besi dalam tubuhnya sehingga dapat menyebabkan gagal organ. Oleh karena itu, penderita thalassemia mayor juga harus menjalani terapi. Pada kondisi ini kedua gen mengalami mutasi sehingga tidak dapat memproduksi rantai beta globin. Biasanya gejala muncul pada bayi ketika berumur 3 bulan berupa anemia yang berat.¹⁹

2.2.3. Jenis Thalassemia Berdasarkan ICD. X²¹

1. D56.0: Alpha Thalassemia
2. D56.1: Beta Thalassemia (terbanyak)
3. D56.2: Delta-beta Thalassemia
4. D56.3: Thalassemia trait
5. D56.4: Hereditary Persistence of Fetal Haemoglobin (HPFB)
6. D56.8: Thalassemia lain
7. D56.9: Thalassemia tidak spesifik

2.3 Epidemiologi

2.3.1 Distribusi

a. Orang (Person)

Humris-Pleyte (2001) dalam penelitiannya di Rumah Sakit Cipto Mangunkusumo Jakarta menemukan bahwa dari 192 kasus thalassemia yang diteliti sebanyak 59,4 % kasus diagnosanya sudah dapat ditegakkan sebelum anak berusia 1 tahun, 33,3 % kasus pada saat anak berusia 1-2 tahun, dan 7,3 % kasus diagnosanya ditegakkan pada waktu anak berusia 2-4 tahun. Lebih dari 90 % kasus thalassemia, diagnosanya ditegakkan sebelum anak berusia 2 tahun.²²

Berdasarkan data penderita thalassaemia yang berobat di Pusat Thalassemia RSCM dari tahun 1993 s/d Juli 2007 yang berjumlah 1.267 kasus, terdapat 499 kasus (39,38%) berusia 0-5 tahun, 394 kasus (31,10%) berusia 6-10 tahun, 224 kasus (17,68%) berusia 11-15 tahun, 104 kasus (8,04%) berusia 16-20 tahun, dan 46 kasus (3,63%) berusia > 20 tahun.¹²

Berdasarkan penelitian Peony S. (2004) di Rumah Sakit Cipto Mangunkusumo Jakarta dari 68 kasus thalassemia yang diteliti, 35 kasus (51,5%) diantaranya terjadi pada laki-laki, dan 33 kasus (48,5%) pada perempuan.²² Sedangkan berdasarkan data penderita yang berobat di Pusat Thalassemia RSCM dari tahun 1993-Juli 2007 terdapat 694 kasus (54,78%) laki-laki, dan 573 kasus (45,22%) perempuan.¹²

b. Tempat (Place)

Thalassemia ditemukan secara terbatas di daerah Mediterania, tetapi sekarang ini sudah ditemukan di seluruh dunia. Saat ini thalassemia diidentifikasi sudah ditemukan di daerah Eropa Selatan dari Portugal ke Spanyol, Italia, dan Yunani, serta beberapa kasus di negara-negara Eropa Tengah dan sebagian di negara bekas Uni Soviet. Thalassemia juga ditemukan di daerah Asia Tengah seperti Iran, Pakistan, India, Bangladesh, Thailand, Malaysia, Indonesia dan Cina Selatan, sama halnya juga di negara-negara Pantai Utara Afrika dan Amerika Selatan.

Migrasi populasi dan perkawinan antar suku bangsa menjadikan thalassemia ditemukan di seluruh belahan dunia, termasuk Eropa Utara, dimana thalassemia sebelumnya tidak ditemukan hingga menjadi masalah kesehatan utama bagi penduduknya.²³

Carrier thalassemia ditemukan di seluruh dunia, tetapi thalassemia pada umumnya terdapat pada penduduk di Asia Tenggara (Vietnam, Laos, Thailand, Singapura, Filipina, Kamboja, Malaysia, Burma, dan Indonesia), China, India bagian selatan, Afrika, Mediterania, Yunani, dan Italia.²⁴

Thalassemia alpha ditemukan dalam jumlah yang besar di Asia Tenggara (Thailand, Semenanjung Melayu dan Indonesia), Mediterania dan Afrika Barat.¹⁸

Thalassemia beta mempunyai distribusi yang luas di dunia ini. Sering ditemukan di daerah sekitar Mediterania dan beberapa bagian dari Timur Tengah, India, Pakistan dan Asia Tenggara di daerah-daerah ini frekuensi pembawa gen thalassemia bervariasi antara 2 dan 30%.¹⁸

2.3.2 Determinan

a. Genetik

Penyakit ini diturunkan melalui gen yang disebut sebagai gen globin beta dan gen globin alpha yang terletak pada kromosom 11 dan kromosom 16. Pada manusia kromosom selalu ditemukan berpasangan. Bila hanya sebelah gen globin yang mengalami kelainan disebut *carrier* thalassemia. Seorang *carrier* thalassemia tampak normal/sehat, sebab masih mempunyai sebelah gen dalam keadaan normal (dapat berfungsi dengan baik). Seorang *carrier* thalassemia jarang memerlukan pengobatan. Bila kelainan gen globin terjadi pada kedua kromosom, dinamakan penderita thalassemia (homozigot/mayor). Kedua belah gen yang sakit tersebut berasal dari kedua orang tua yang masing-masing *carrier* thalassemia.

Pada proses pembuahan, anak hanya mendapat sebelah gen globin dari ibunya dan sebelah lagi dari ayahnya. Bila kedua orang tuanya masing-masing *carrier* thalassemia maka pada setiap pembuahan akan terdapat beberapa kemungkinan. Kemungkinan pertama anak mendapatkan gen globin yang berubah (gen thalassemia) dari bapak dan ibunya maka anak akan menderita thalassemia. Sedangkan bila anak hanya mendapat sebelah gen thalassemia dari ibu atau ayah maka anak hanya menjadi *carrier* penyakit ini. Kemungkinan lain adalah anak mendapatkan gen globin normal dari kedua orang tuanya.²⁵

b. Umur

Thalassemia mayor terjadi bila kedua orangtua *carrier* thalassemia. Anak-anak dengan thalassemia mayor tampak normal saat lahir, tetapi akan menderita kekurangan darah pada usia antara 3–18 bulan. Penderita memerlukan transfusi darah secara berkala seumur hidupnya. Apabila penderita thalassemia mayor tidak dirawat, maka hidup mereka biasanya hanya bertahan antara 1-8 tahun.¹²

Pada thalassemia mayor yang gejala klinisnya jelas, gejala tersebut telah terlihat sejak anak berumur kurang dari 1 tahun. Sedangkan pada thalassemia minor yang gejalanya lebih ringan, biasanya anak baru datang berobat pada umur sekitar 4 – 6 tahun.²⁶

2.4 Gambaran Klinis dan Diagnosis

2.4.1 Gambaran Klinis

Berdasarkan gejala klinis thalassemia dapat dibagi dalam beberapa tingkatan, yaitu mayor, intermedia, dan minor (pembawa sifat). Batas di antara tingkatan tersebut sering tidak jelas.

Pada thalassemia mayor, gejala klinis berupa muka mongoloid, pertumbuhan badan kurang sempurna (pendek), pembesaran hati dan limpa, perubahan pada tulang karena hiperaktivitas sumsum merah berupa deformitas dan fraktur spontan. Pertumbuhan gigi biasanya buruk, sering disertai rarefaksi tulang rahang (Gambar 2.2.) Biasanya mengalami anemia berat dan mulai muncul gejalanya pada usia beberapa bulan serta menjadi jelas pada usia 2 tahun. Ikterus jarang terjadi dan bila ada biasanya ringan.²⁷



Gambar 2.2. Bentuk muka Mongoloid Penderita Thalassemia⁹

Pada thalassemia intermedia umumnya tidak ada splenomegali. Dan bila terjadi anemia ringan, maka disebabkan oleh masa hidup eritrosit yang memendek. Sedangkan pada thalassemia minor umumnya tidak dijumpai gejala klinis yang khas.²⁷

2.4.2 Diagnosis

a. Anamnesis²⁸

Keluhan timbul karena anemia: pucat, gangguan nafsu makan, gangguan tumbuh kembang dan perut membesar karena pembesaran limpa dan hati. Pada umumnya keluhan ini mulai timbul pada usia 6 bulan.

b. Pemeriksaan fisik²⁸

Pemeriksaan fisik pada penderita thalassemia berupa pucat, bentuk muka mongoloid, dapat ditemukan ikterus, gangguan pertumbuhan, dan splenomegali dan hepatomegali yang menyebabkan perut membesar.

c. Pemeriksaan Laboratorium²⁹

1. Pembawa sifat penyakit thalassemia alpha

Pasien dengan 2 gen globin alpha akan mengalami anemia ringan, dengan kadar hematokrit antara 28% sampai 40%. Kadar volume eritrosit rata-rata (MCV) turun nyata (60-75fL) meskipun pada derajat anemia yang paling ringan, dan angka eritrosit bisa normal atau meningkat. Apusan darah tepi menunjukkan abnormalitas ringan, meliputi mikrosit, hipokromi, kadang terdapat sel target, dan akantosit (sel dengan tonjolan membulat yang berjarak tidak teratur).

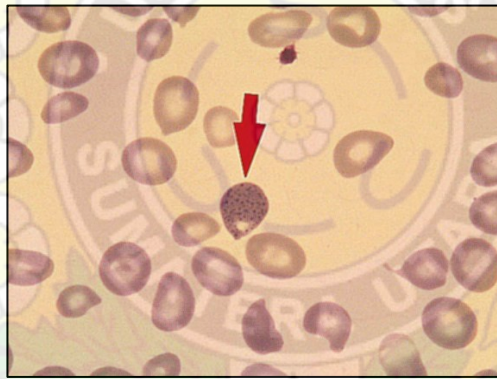
Angka retikulosit dan parameter besi dalam batas normal. Elektroforesis hemoglobin menunjukkan tidak adanya peningkatan prosentase hemoglobin A₂ atau F dan tidak didapatkan hemoglobin H. Thalassemia alpha trait seringkali didiagnosis pada pasien dengan anemia ringan, mikrositosis nyata, dan tidak terdapat peningkatan hemoglobin A₂ atau hemoglobin F.

2. Penyakit Hemoglobin H

Pada pasien ini terdapat anemia hemolitik dengan derajat bervariasi, dengan kadar hematokrit 28% sampai 32%. Kadar MCV turun nyata (60-70fL). Apusan darah tepi menunjukkan abnormalitas nyata, dengan hipokromi, mikrositosis, sel target dan poikilositosis. Angka retikulosit meningkat. Elektroforesis hemoglobin menunjukkan adanya hemoglobin yang bermigrasi cepat (hemoglobin H) dalam jumlah 10-40% dari hemoglobin. Apusan darah tepi dapat diperjelas dengan cat khusus untuk menunjukkan adanya hemoglobin H.

3. Thalassemia Beta Minor

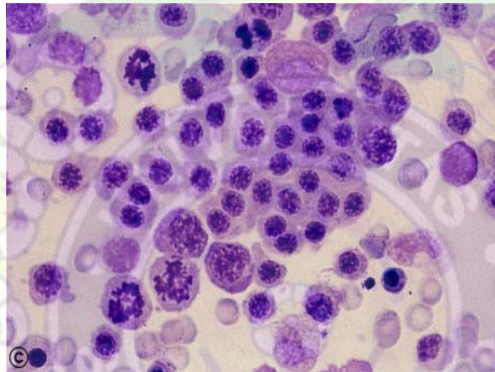
Seperti halnya pada pasien dengan thalassemia alpha trait, pasien ini akan mengalami anemia ringan dengan hematokrit berkisar antara 28% sampai 40%. Kadar MCV adalah antara 55-75fL, dan angka eritrosit bisa normal atau meningkat. Apusan darah tepi menunjukkan abnormalitas ringan, dengan hipokromi, mikrositosis, dan sel target. Berbeda dengan thalassemia alpha, pada thalassemia beta minor bisa dijumpai *basofil stippling* (Gambar 2.3). Angka retikulosit bisa normal atau sedikit meningkat. Elektroforesis hemoglobin (menggunakan teknik kuantitatif) menunjukkan peningkatan hemoglobin A₂ sampai 4-8%, dan kadang didapatkan peningkatan hemoglobin F 1-5%.



Gambar 2.3 *Basofil Stippling* pada penderita thalassemia beta minor¹⁶

4. Thalassemia Beta Mayor

Thalassemia beta mayor menyebabkan anemia berat, dan tanpa transfusi, hematokrit dapat turun sampai di bawah 10%. Apusan darah tepi menunjukkan abnormalitas (*bizzare*), menunjukkan poikilositosis berat, hipokromi, mikrositosis, sel target, *basofil stippling* dan eritrosit berinti (Gambar 2.4). Tidak didapatkan atau hanya sedikit terdapat hemoglobin A. Tampak hemoglobin A₂ dengan jumlah bervariasi, dan hemoglobin utama yang terdapat adalah hemoglobin F.



Gambar 2.4. Sel darah merah pada penderita thalassemia beta mayor¹⁶

2.5 Penatalaksanaan²⁸

Pengobatan pada penderita thalassemia dapat dilakukan dengan beberapa cara yaitu:

a. Medikamentosa

1. Pemberian *iron chelating agent* (desferoxamine) diberikan setelah kadar feritin serum sudah mencapai 1000 mg/l atau saturasi transferin lebih 50%, atau sekitar 10-20 kali transfusi darah. *Desferoxamine*, dosis 25-50 mg/kg berat badan/hari subkutan melalui pompa infus dalam waktu 8-12 jam dengan minimal selama 5 hari berturut setiap selesai transfusi darah.

2. Vitamin C 100-250 mg/hari selama pemberian khelasi besi, untuk meningkatkan efek khelasi besi.
3. Asam folat 2-5 mg/hari untuk memenuhi kebutuhan yang meningkat.
4. Vitamin E 200-400 IU setiap hari sebagai antioksidan dapat memperpanjang umur sel darah merah.

b. Splenektomi

Splenektomi perlu dilakukan untuk mengurangi kebutuhan darah. Splenektomi harus ditunda sampai pasien berusia > 6 tahun karena tingginya risiko infeksi yang berbahaya pasca splenektomi. Splenektomi dilakukan dengan indikasi:²⁸

1. Limpa yang terlalu besar, sehingga membatasi gerak penderita, menimbulkan peningkatan tekanan intra abdominal dan bahaya terjadinya ruptur.
2. Hipersplenisme ditandai dengan peningkatan kebutuhan transfusi darah atau kebutuhan suspensi eritrosit melebihi 250 ml/kg berat badan dalam satu tahun.

c. Suportif

Pengobatan paling umum pada penderita thalassemia adalah transfusi komponen sel darah merah. Transfusi bertujuan untuk mensuplai sel darah merah sehat untuk sementara waktu bagi penderita. Transfusi darah yang teratur perlu dilakukan untuk mempertahankan hemoglobin penderita di atas 10 g/dL setiap saat. Hal ini biasanya membutuhkan 2-3 unit tiap 4-6 minggu.¹⁶ Dengan keadaan ini akan memberikan supresi sumsum tulang yang adekuat, menurunkan tingkat akumulasi besi, dan dapat mempertahankan pertumbuhan dan perkembangan penderita. Pemberian darah dalam

bentuk *packed red cell* (PRC), 3 ml/kg BB untuk setiap kenaikan hemoglobin 1 g/dl.²⁸

2.6 Pencegahan

2.6.1 Pencegahan Primer

Pencegahan primer adalah mencegah seseorang untuk tidak menderita thalassemia ataupun menjadi *carrier* thalassemia yaitu dengan konseling genetik pranikah. Konseling genetik pranikah ditujukan untuk pasangan pranikah terutama pada populasi yang berprevalensi tinggi (prevalensi >5%) agar memeriksakan diri apakah mereka mengemban sifat genetik tersebut atau tidak. Konseling juga ditujukan kepada mereka yang mempunyai kerabat dekat penderita thalassemia.

Tujuan utama dari konseling pranikah adalah untuk mencegah terjadinya perkawinan antar *carrier*. Hal ini mengingat mereka berpeluang 50% untuk mendapatkan keturunan *carrier* thalassemia, 25% thalassemia mayor dan 25% menjadi anak normal yang bebas thalassemia.¹³

2.6.2 Pencegahan Sekunder

Pencegahan sekunder pada penderita thalassemia dilakukan dengan cara :

a. Diagnosis prenatal

Diagnosis prenatal selain ditujukan untuk pasangan *carrier*, juga dimaksudkan bagi pasangan beresiko lainnya yang telah mempunyai bayi thalassemia. Tujuan dari diagnosis prenatal adalah untuk mengetahui sedini mungkin apakah janin yang dikandung menderita thalassemia mayor atau tidak. Diagnosis

prenatal pada thalassemia dapat dilakukan pada usia 8-10 minggu kehamilan dengan sampel *villi chorialis* sehingga masih memungkinkan untuk melakukan terminasi jika dibutuhkan.¹³

b. Skrining

Skrining merupakan pemantauan perjalanan penyakit dan pemantauan hasil terapi yang lebih akurat. Pemeriksaan ini meliputi:¹⁷

1. Hematologi rutin untuk mengetahui kadar Hb dan ukuran sel-sel darah
2. Gambaran darah tepi untuk melihat bentuk, warna dan kematangan sel-sel darah.
3. Feritin, *Serum Iron* (SI) untuk melihat status besi.
4. Analisis Hemoglobin untuk diagnosis dan menentukan jenis thalassemia
5. Analisis DNA untuk diagnosis prenatal (pada janin) dan penelitian.

c. Transfusi darah

Pemberian transfusi darah berupa sel darah merah sampai kadar sekitar 11 g/dL. Kadar hemoglobin setinggi ini akan mengurangi kegiatan hemopoiesis yang berlebihan di dalam sumsum tulang dan juga mengurangi absorpsi Fe dari traktus digestivus. Pasien dengan kadar hemoglobin yang rendah untuk waktu lama, perlu ditransfusi dengan hati-hati dan sedikit demi sedikit. Frekuensi sebaiknya sekitar 2-3 minggu. Sebelum dan sesudah pemberian transfusi ditentukan hematokrit. Berat badan perlu dipantau, paling sedikit dua kali setahun.²⁷

2.6.3 Pencegahan Tersier

Pencegahan tersier adalah mengurangi ketidakmampuan dan mengadakan rehabilitasi bagi penderita thalassemia. Pencegahan tersier bagi penderita thalassemia adalah dengan mendirikan pusat rehabilitasi medis bagi penderita thalassemia. Saat ini telah berdiri Yayasan Penderita Thalassemia Indonesia di Jakarta. Yayasan ini bertujuan untuk menghimpun dana bagi penderita yang kurang mampu. Selain itu yayasan ini juga menjadi wadah untuk bertukar informasi, pikiran, dan pengalaman dalam mengatasi masalah kesehatan dan psikologis penderita thalassemia.



BAB 3 KERANGKA KONSEP

3.1 Kerangka Konsep Penelitian

Karakteristik Penderita Thalassemia
<ol style="list-style-type: none">1. Sosiodemografi<ul style="list-style-type: none">UmurJenis KelaminSukuAgamaPendidikanDaerah Asal2. Riwayat penyakit keluarga3. Keluhan Utama4. Jenis Thalassemia5. Penatalaksanaan medis6. Lama rawatan rata-rata7. Keadaan sewaktu pulang

3.2 Defenisi Operasional

3.2.1 Penderita thalassemia adalah seseorang yang dinyatakan sakit/menderita thalassemia berdasarkan diagnosa dokter sesuai dengan yang tertulis di kartu status.

3.2.2 Umur adalah usia penderita sesuai yang tertulis di kartu status dan dikategorikan sebagai berikut:

1. 0-5 tahun
2. 6-15 tahun
3. >15 tahun

3.2.3 Jenis Kelamin adalah tanda-tanda atau ciri-ciri yang dimiliki oleh setiap individu penderita yang tertulis di kartu status dan dikategorikan sebagai berikut:

1. Laki-laki
2. Perempuan

3.2.4 Suku/etnik adalah ras yang melekat pada diri penderita sesuai yang tertulis di kartu status dan dikategorikan sebagai berikut:

1. Batak
2. Jawa
3. Melayu
4. Minang
5. Aceh
6. Lainnya
7. Cina

3.2.5 Agama adalah kepercayaan yang dianut dan diyakini oleh penderita sesuai yang tertulis di kartu status dan dikategorikan sebagai berikut:

1. Islam
2. Kristen Protestan
3. Kristen Katolik
4. Hindu
5. Budha

3.2.6 Pendidikan adalah pendidikan formal penderita yang terdapat pada kartu status dan dikategorikan sebagai berikut:

1. Belum Sekolah
2. SD/Sederajat
3. SLTP/Sederajat
4. SLTA/Sederajat
5. Akademik/S1
6. Tidak tercatat

3.2.7 Daerah asal adalah tempat dimana penderita tinggal dan menetap sesuai yang tertulis di kartu status dan dikategorikan sebagai berikut:

1. Dalam kota Medan
2. Luar kota Medan

3.2.8 Riwayat penyakit keluarga adalah ada atau tidak adanya anggota keluarga yang menderita thalassemia sesuai yang tertulis di kartu status dan dikategorikan sebagai berikut:

1. Ada
2. Tidak ada

3.2.9 Keluhan utama adalah beberapa keluhan utama yang dialami penderita berdasarkan anamnese dokter sesuai yang tertulis di kartu status dan dikategorikan sebagai berikut:²⁸

1. Pucat
2. Gangguan nafsu makan
3. Gangguan tumbuh kembang
4. Perut membesar

3.2.10. Jenis Thalassemia adalah jenis thalassemia yang diderita oleh penderita thalassemia sesuai yang tertulis di kartu status dan dikategorikan sebagai berikut:²¹

1. Thalassemia alpha
2. Thalassemia beta
3. Thalassemia tidak spesifik

3.2.11 Penatalaksanaan medis adalah pengobatan yang diperoleh oleh penderita thalassemia sesuai yang tertulis di kartu status dan dikategorikan sebagai berikut:²⁸

1. Medikamentosa
2. Transfusi darah
3. Medikamentosa + transfusi darah

3.2.12 Lama rawatan rata-rata adalah rata-rata lamanya penderita thalassemia di rawat inap, dihitung dari tanggal mulai dirawat sampai dengan keluar sesuai yang tertulis di kartu status dan selanjutnya ditentukan lama rawatan rata-rata.

3.2.13 Keadaan sewaktu pulang adalah keadaan dan kondisi terakhir penderita sewaktu keluar dari rumah sakit sesuai yang tertulis di kartu status dan dikategorikan sebagai berikut:

1. Pulang dengan berobat jalan
2. Pulang atas permintaan sendiri
3. Meninggal

BAB 4 METODE PENELITIAN

4.1 Jenis Penelitian

Jenis penelitian yang dilakukan bersifat deskriptif dengan menggunakan desain *Case Series*.

4.2 Lokasi dan Waktu Penelitian

4.2.1 Lokasi Penelitian

Penelitian dilakukan di RSUP H. Adam Malik Medan dengan pertimbangan bahwa tersedianya data pasien thalassemia dan belum pernah dilakukan penelitian mengenai karakteristik penderita thalassemia tahun 2006-2008.

4.2.2 Waktu Penelitian

Penelitian dilakukan sejak bulan Januari sampai bulan Juni tahun 2009.

4.3 Populasi dan Sampel

4.3.1 Populasi

Populasi dalam penelitian ini adalah semua data penderita thalassemia di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 sebanyak 120 data penderita.

4.3.2 Sampel

Sampel adalah semua data penderita thalassemia di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008, besar sampel sama dengan jumlah populasi (*total sampling*).

4.4 Metode Pengumpulan Data

Pengumpulan data dalam penelitian ini dilakukan dengan *total sampling* dan menggunakan data sekunder yang diperoleh dari kartu status penderita thalassemia yang bersumber dari bagian rekam medik RSUP H. Adam Malik Medan tahun 2006-2008 kemudian dilakukan pencatatan sesuai variabel yang diteliti.

4.5 Teknik Analisa Data

Data yang dikumpulkan diolah dengan menggunakan komputer dan dianalisa secara statistik deskriptif dengan program SPSS. Analisis univariat secara deskriptif dan analisis bivariat menggunakan uji *Chi Square* dan uji t kemudian disajikan dalam bentuk tabel distribusi proporsi, diagram pie, dan diagram bar.

BAB 5 HASIL PENELITIAN

5.1. Sosiodemografi Penderita Thalassemia

Distribusi proporsi penderita thalassemia berdasarkan sosiodemografi yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 dapat dilihat pada tabel di bawah ini.

Tabel 5.1. Distribusi Proporsi Penderita Thalassemia Berdasarkan Sosiodemografi yang Rawat Inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

No	Sosiodemografi	Total	
		f	%
1.	Umur		
	0-5 tahun	40	33,3
	6-15 tahun	79	65,8
	> 15 tahun	1	0,9
Total		120	100
2.	Jenis Kelamin		
	Laki-laki	76	63,3
	Perempuan	44	36,7
Total		120	100
3.	Suku/Etnik		
	Batak	6	5
	Jawa	71	59,2
	Melayu	9	7,5
	Minang	5	4,2
	Aceh	22	18,3
	Lainnya	5	4,2
	Cina	2	1,7
Total		120	100
4.	Agama		
	Islam	107	89,2
	Kristen Protestan	9	7,5
	Kristen Katolik	2	1,7
	Budha	2	1,6
Total		120	100
5.	Pendidikan		
	Belum Sekolah	54	45
	SD/Sederajat	52	43,2
	SLTP/Sederajat	13	10,8
	Tidak tercatat	1	1
Total		120	100
6.	Daerah Asal		
	Dalam kota Medan	39	32,5
	Luar kota Medan	81	67,5
Total		120	100

Berdasarkan tabel 5.1 di atas dapat dilihat bahwa karakteristik penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 berdasarkan sosiodemografi adalah sebagai berikut : proporsi penderita thalassemia yang terbanyak adalah umur 6-15 tahun sebanyak 79 orang (65,8%). Menurut jenis kelamin yang terbanyak adalah laki-laki sebanyak 76 orang (63,3%). Menurut suku yang terbanyak adalah Jawa sebanyak 71 orang (59,2%). Menurut agama yang terbanyak adalah agama Islam sebanyak 107 orang (89,2%). Menurut pendidikan yang terbanyak adalah belum sekolah sebanyak 54 orang (45%). Menurut daerah asal yang terbanyak adalah di luar kota Medan sebanyak 81 orang (67,5%).

5.2. Umur Berdasarkan Jenis Kelamin

Distribusi proporsi umur penderita thalassemia berdasarkan jenis kelamin yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 dapat dilihat pada tabel di bawah ini.

Tabel 5.2. Distribusi Proporsi Umur Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Kelamin yang Rawat Inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Jenis Kelamin	Umur (tahun)					
	0-5		6-15		>15	
	f	%	f	%	f	%
Laki-laki	27	67,5	48	60,8	1	100
Perempuan	13	32,5	31	39,2	0	0
Total	40	100	79	100	1	100

Berdasarkan tabel 5.2 di atas dapat dilihat bahwa dari 40 orang penderita thalassemia yang berumur 0-5 tahun terdapat 27 orang (67,5%) berjenis kelamin laki-laki dan 13 orang (32,5%) berjenis kelamin perempuan.. Dari 79 orang penderita thalassemia yang berumur 6-15 tahun terdapat 48 orang (60,8%) berjenis kelamin laki-laki dan 31 orang (39,2%) berjenis kelamin perempuan. Dan 1 (100%) orang penderita thalassemia yang berumur >15 tahun berjenis kelamin laki-laki.

5.3. Riwayat Keluarga Penderita Thalassemia

Distribusi proporsi penderita thalassemia berdasarkan riwayat keluarga tidak dapat disajikan karena pencatatan tentang riwayat keluarga tidak ada.

5.4. Keluhan Utama Penderita Thalassemia

Distribusi proporsi penderita thalassemia berdasarkan keluhan utama yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 dapat dilihat pada tabel di bawah ini.

Tabel 5.3. Distribusi Proporsi Penderita Thalassemia Berdasarkan Keluhan Utama yang Rawat Inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Keluhan Utama	f	%
Pucat	100	83,3
Perut membesar	20	16,7
Total	120	100

Berdasarkan tabel 5.3 di atas dapat dilihat karakteristik penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 berdasarkan

keluhan utama adalah terbanyak dengan keluhan pucat sebanyak 100 orang (83,3%) dan terkecil dengan keluhan perut membesar sebanyak 20 orang (16,7%).

5.5. Jenis Thalassemia Penderita

Distribusi proporsi penderita thalassemia berdasarkan jenis thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 dapat dilihat pada tabel di bawah ini.

Tabel 5.4. Distribusi Proporsi Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Thalassemia yang Rawat Inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Jenis Thalassemia	f	%
Thalassemia beta	106	88,3
Thalassemia tidak spesifik	14	11,7
Total	120	100

Berdasarkan tabel 5.4 di atas dapat dilihat karakteristik penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 berdasarkan jenis thalassemia adalah thalassemia beta sebanyak 106 orang (88,3%) dan thalassemia tidak spesifik sebanyak 14 orang (11,7%). Tidak ditemukan jenis thalassemia alpha yang rawat inap di RSUP H. adam Malik Medan Tahun 2006-2008.

5.10. Penatalaksanaan Medis Penderita Thalassemia

Distribusi proporsi penderita thalassemia berdasarkan penatalaksanaan medis yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 dapat dilihat pada tabel di bawah ini.

Tabel 5.5. Distribusi Proporsi Penderita Thalassemia Berdasarkan Penatalaksanaan Medis yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Penatalaksanaan medis	f	%
Medikamentosa	24	20,0
Transfusi darah	61	50,8
Medikamentosa+Transfusi darah	35	29,2
Total	120	100

Berdasarkan tabel 5.5 di atas dapat dilihat karakteristik penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 berdasarkan penatalaksanaan medis adalah terbanyak transfusi darah sebanyak 61 orang (50,8%), medikamentosa + transfusi darah sebanyak 35 orang (29,2%) dan medikamentosa sebanyak 24 orang (20%).

5.11. Lama Rawatan Rata-rata Penderita Thalassemia

Distribusi proporsi penderita thalassemia berdasarkan lama rawatan rata-rata yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 dapat dilihat pada tabel di bawah ini.

Tabel 5.6. Distribusi Proporsi Penderita Thalassemia Berdasarkan Lama rawatan rata-rata yang Rawat Inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Lama rawatan rata-rata	
Mean	= 5,99
SD	= 4,369
95% Convidence Interval of Mean	= 5,20-6,78
Coefficient of Variation	= 72,94%
Minimum	= 1
Maximum	= 25

Berdasarkan tabel 5.6 di atas dapat dilihat bahwa lama rawatan rata-rata penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 adalah 5,99 hari (6 hari). *Standard Deviation* (SD) 4,369 hari dengan *Coefficient of Variation* 72,94% yang menunjukkan bahwa lama rawatan penderita thalassemia sangat bervariasi. Lama rawatan yang paling singkat adalah selama 1 hari dan paling lama adalah 25 hari. Berdasarkan *Convidence Interval* 95% didapatkan bahwa lama rawatan rata-rata adalah 5,20-6,78 hari.

5.12. Keadaan Sewaktu Pulang Penderita Thalassemia

Distribusi proporsi penderita thalassemia berdasarkan keadaan sewaktu pulang yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 dapat dilihat pada tabel di bawah ini.

Tabel 5.7. Distribusi Proporsi Penderita Thalassemia Berdasarkan Keadaan Sewaktu Pulang yang Rawat Inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Keadaan Sewaktu Pulang	f	%
Pulang dengan berobat jalan	104	86,7
PAPS	16	13,3
Total	120	100

Berdasarkan tabel 5.7 di atas dapat dilihat karakteristik penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 berdasarkan keadaan sewaktu pulang terbanyak adalah Pulang Berobat Jalan (PBJ) sebanyak 104 orang (86,7%) dan Pulang Atas Permintaan Sendiri (PAPS) sebanyak 16 orang (13,3%).

5.9. Analisa Statistik

5.9.1. Umur Berdasarkan Jenis Thalassemia

Distribusi proporsi umur penderita thalassemia berdasarkan jenis thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 dapat dilihat pada tabel di bawah ini.

Tabel 5.8. Distribusi Proporsi Umur Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Thalassemia yang Rawat Inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Jenis Thalassemia	Umur (tahun)						Total	
	0-5		6-15		>15			
	f	%	f	%	f	%	f	%
Thalassemia beta	34	32,1	72	67,9	0	0	106	100
Thalassemia tidak spesifik	6	42,9	7	50	1	7,1	14	100

Berdasarkan tabel 5.8 di atas dapat dilihat bahwa dari 106 penderita thalassemia dengan jenis thalassemia beta terdapat 34 orang (32,1%) berumur 0-5 tahun, 72 orang (67,9%) berumur 6-15 tahun. Dari 14 orang penderita thalassemia dengan jenis thalassemia tidak spesifik terdapat 6 orang (42,9%) berumur 0-5 tahun, 7 orang (50%) berumur 6-15 tahun dan 1 orang (7,1%) berumur >15 tahun.

Berdasarkan analisa statistik dengan uji *chi square* tidak dapat dilakukan karena terdapat 3 sel (50%) *expected count* yang kurang dari 5.

5.9.2. Jenis Kelamin Berdasarkan Jenis Thalassemia

Distribusi proporsi jenis kelamin penderita thalassemia berdasarkan jenis thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 dapat dilihat pada tabel di bawah ini.

Tabel 5.9. Distribusi Proporsi Jenis Kelamin Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Thalassemia yang Rawat Inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Jenis thalassemia	Jenis Kelamin				Jumlah	
	Laki-laki		Perempuan			
	f	%	f	%	f	%
Thalassemia beta	65	61,3	41	38,7	106	100
Thalassemia tidak spesifik	11	78,6	3	21,4	14	100

$$\chi^2 = 1,585$$

$$df = 1$$

$$p = 0,208$$

Berdasarkan tabel 5.9 di atas dapat dilihat bahwa dari 106 penderita thalassemia dengan jenis thalassemia beta terdapat 65 orang (61,3%) berjenis kelamin laki-laki dan 41 orang (38,7%) berjenis kelamin perempuan. Dari 14 orang penderita thalassemia dengan jenis thalassemia tidak spesifik terdapat 11 orang (78,6%) berjenis kelamin laki-laki dan 3 orang (21,4%) berjenis kelamin perempuan.

Berdasarkan hasil uji *chi-square* diperoleh $p > 0,05$, artinya tidak ada perbedaan proporsi jenis kelamin penderita thalassemia berdasarkan jenis thalassemia.

5.9.5. Penatalaksanaan Medis Berdasarkan Jenis Thalassemia

Distribusi proporsi penatalaksanaan medis penderita thalassemia berdasarkan jenis thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 dapat dilihat pada tabel di bawah ini.

Tabel 5.10. Distribusi Proporsi Penatalaksanaan Medis Berdasarkan Jenis Thalassemia yang Rawat Inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Jenis thalassemia	Penatalaksanaan Medis						Jumlah	
	Medikamentosa		transfusi darah		Medikamentosa + transfusi darah			
	f	%	f	%	f	%	f	%
Thalassemia beta	18	17,0	56	52,8	32	30,2	106	100
Thalassemia tidak spesifik	6	42,9	5	35,7	3	21,4	14	100

Berdasarkan tabel 5.10 di atas dapat dilihat bahwa dari 106 penderita thalassemia dengan jenis thalassemia beta terdapat 18 orang (17%) memperoleh penatalaksanaan medis berupa medikamentosa, 56 orang (52,8%) memperoleh transfusi darah dan 32 orang (30,2%) memperoleh medikamentosa + transfusi darah. Dari 14 orang penderita thalassemia dengan jenis thalassemia tidak spesifik terdapat 6 orang (42,9%) memperoleh penatalaksanaan medis berupa medikamentosa, 5 orang (35,7%) memperoleh transfusi darah dan 3 orang (21,4%) memperoleh medikamentosa + transfusi darah.

Analisa statistik dengan uji *chi square* tidak dapat dilakukan karena terdapat 2 (33,3%) sel yang nilai *expected count* kurang dari 5.

5.9.6. Lama Rawatan rata-rata Berdasarkan Jenis Thalassemia

Distribusi proporsi lama rawatan penderita thalassemia berdasarkan jenis thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 dapat dilihat pada tabel di bawah ini.

Tabel 5.11. Lama Rawatan rata-rata Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Thalassemia yang Rawat Inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Jenis thalassemia	Lama rawatan rata-rata		
	N	Mean	SD
Thalassemia beta	106	5,93	4,241
Thalassemia tidak spesifik	14	6,43	5,402

$t = -0,397$

$df = 118$

$p = 0,692$

Berdasarkan tabel 5.11 dapat dilihat bahwa lama rawatan rata-rata 106 orang penderita thalassemia beta adalah 5,93 hari (6 hari) dengan SD 4,241. Penderita thalassemia tidak spesifik sebanyak 14 orang dengan lama rawatan rata-rata 6,43 hari (6 hari) dengan SD 5,402.

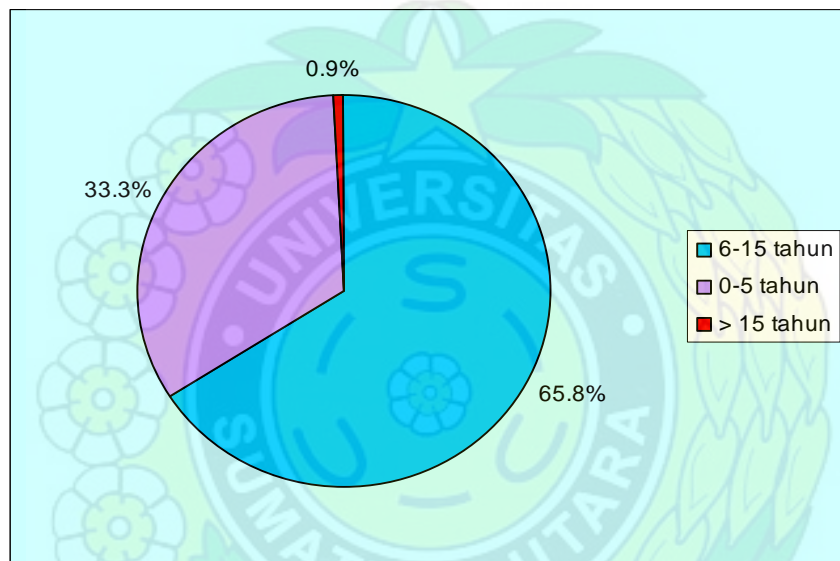
Berdasarkan hasil *Levene test* diperoleh $p = 0,366$, artinya tidak ada perbedaan varians (varians sama) sehingga dapat dilakukan analisis selanjutnya. Hasil uji *t* diperoleh $p > 0,05$ artinya tidak ada perbedaan lama rawatan rata-rata berdasarkan jenis thalassemia.

BAB 6 PEMBAHASAN

6.1. Distribusi Sosiodemografi Penderita Thalassemia

6.1.1. Umur

Proporsi penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 berdasarkan umur dapat dilihat pada gambar di bawah ini.



Gambar 6.1. Diagram Pie Penderita Thalassemia Berdasarkan Umur di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Berdasarkan gambar 6.1. di atas dapat dilihat bahwa proporsi penderita thalassemia di RSUP H. Adam Malik tertinggi pada kelompok umur 6-15 tahun yaitu sebesar 65,8% dan terendah pada kelompok umur >15 tahun yaitu sebesar 0,9%.

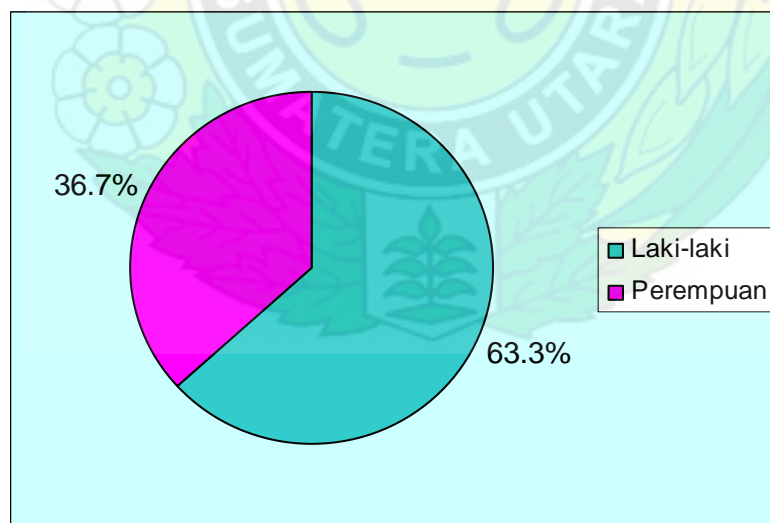
Penderita thalassemia lebih banyak ditemukan pada umur 6-15 tahun disebabkan gejala klinis thalassemia sudah dapat diperiksa pada umur 2 tahun, tetapi penderita baru datang berobat pada umur 4-6 tahun karena semakin pucat sehingga mengakibatkan penderitanya memerlukan transfusi darah secara berkala seumur

hidupnya. Apabila penderita thalassemia tidak dirawat, maka hidup mereka biasanya bertahan antara 1-8 tahun.¹²

Hal ini sesuai dengan penelitian Jelvehgari M.(2004) di kota Tabriz, Iran yang melaporkan bahwa penderita thalassemia terbanyak pada umur >5 tahun (38%).³⁰ Sesuai juga dengan penelitian Peony S. (2004) di RSCM Jakarta dengan desain *cross sectional* yang melaporkan bahwa penderita thalassemia terbanyak pada umur >2 tahun (88,2%).²²

6.1.2. Jenis Kelamin

Proporsi penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 berdasarkan jenis kelamin dapat dilihat pada gambar di bawah ini.



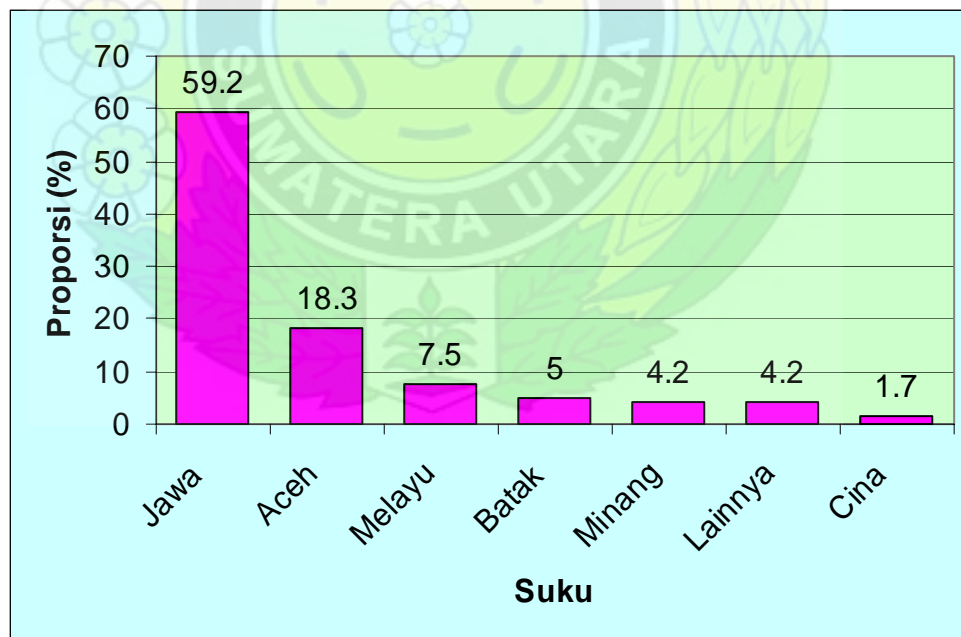
Gambar 6.2. Diagram Pie Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Kelamin di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Berdasarkan gambar 6.2. di atas dapat dilihat bahwa proporsi penderita thalassemia pada laki-laki sebesar 63,3% dan pada perempuan sebesar 36,7%.

Hal ini sesuai dengan penelitian Jelvehgari M.(2004) di kota Tabriz, Iran yang melaporkan bahwa penderita thalassemia terbanyak pada laki-laki (65%).³⁰ Sesuai juga dengan penelitian Peony S. (2004) di RSCM Jakarta dengan desain *cross sectional* yang melaporkan bahwa penderita thalassemia terbanyak pada laki-laki (51,5%).²²

6.1.3. Suku/Etnik

Proporsi penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 berdasarkan suku dapat dilihat pada gambar di bawah ini.



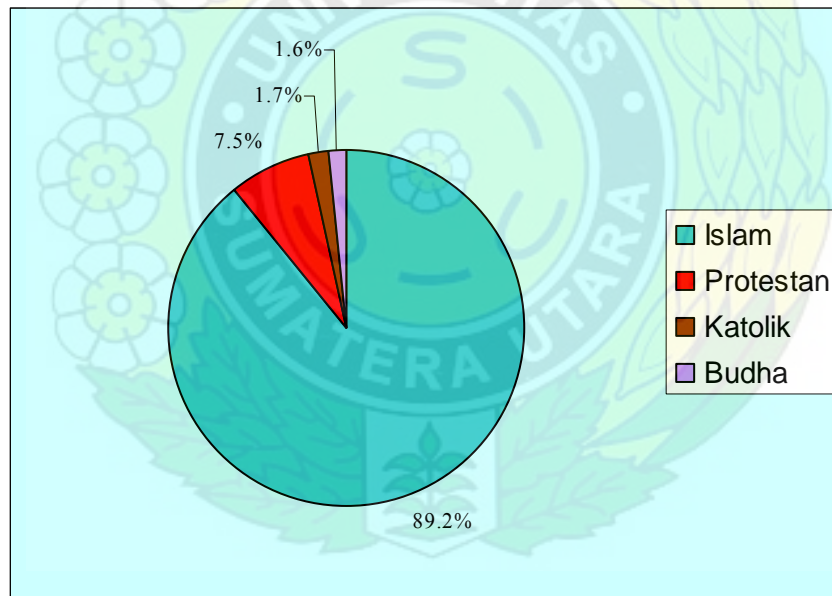
Gambar 6.3. Diagram Bar Penderita Thalassemia Berdasarkan Suku di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Berdasarkan gambar 6.3 di atas dapat dilihat bahwa proporsi penderita thalassemia terbesar adalah suku Jawa (59,2%), kemudian suku Aceh (18,3%), Melayu (7,5%), Batak (5%), Minang (4,2%), lainnya (4,2%) dan Cina (1,7%).

Sesuai dengan penelitian Peony S. (2004) di RSCM Jakarta dengan desain *cross sectional*, penderita thalassemia terbanyak pada suku Jawa (36,7%).²²

6.1.4. Agama

Proporsi penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 berdasarkan agama dapat dilihat pada gambar di bawah ini.



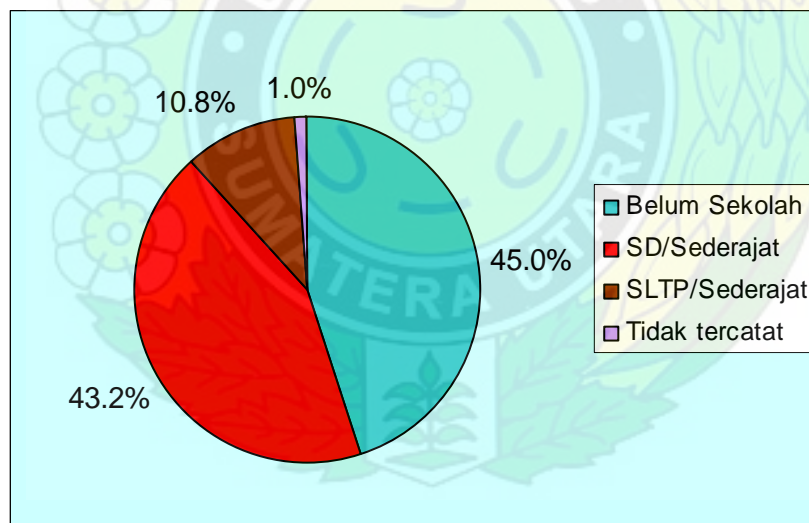
Gambar 6.4. Diagram Pie Penderita Thalassemia Berdasarkan Agama di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Berdasarkan gambar 6.4. di atas dapat dilihat bahwa proporsi agama penderita thalassemia terbanyak adalah agama Islam yaitu 89,2% dan yang terkecil adalah agama Budha yaitu 1,6%.

Hal ini sesuai dengan hasil penelitian Peony S. (2004) di RSCM Jakarta juga melaporkan bahwa penderita thalassemia terbanyak adalah agama Islam (94,1%).²²

6.1.5. Pendidikan

Proporsi penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 berdasarkan pendidikan dapat dilihat pada gambar di bawah ini.



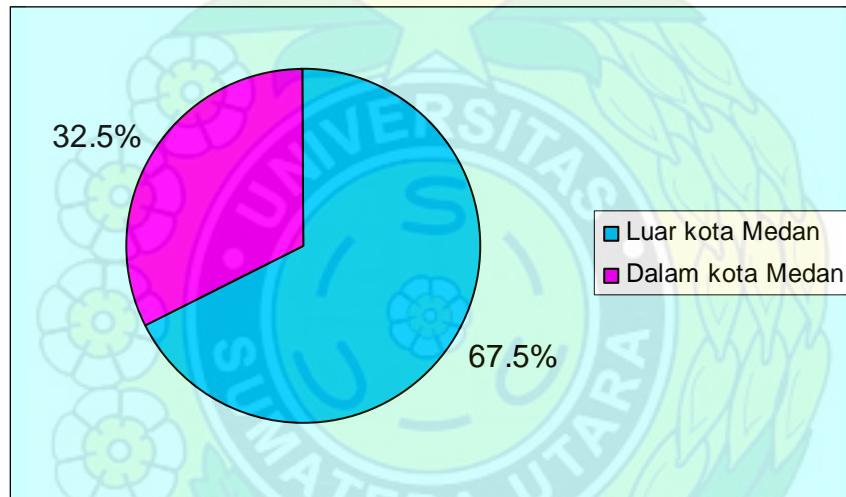
Gambar 6.5. Diagram Pie Penderita Thalassemia Berdasarkan Pendidikan di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Berdasarkan gambar 6.5. di atas dapat dilihat bahwa proporsi pendidikan penderita thalassemia yang belum sekolah dan SD/Sederajat tidak jauh berbeda masing-masing sebesar 45% dan 43,2%. Tingginya proporsi pendidikan belum

sekolah disebabkan karena penderita sebagian besar masih berusia dibawah 5 tahun (bukan usia sekolah) yaitu 45%.

6.1.6. Daerah Asal

Proporsi penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 berdasarkan daerah asal dapat dilihat pada gambar di bawah ini.



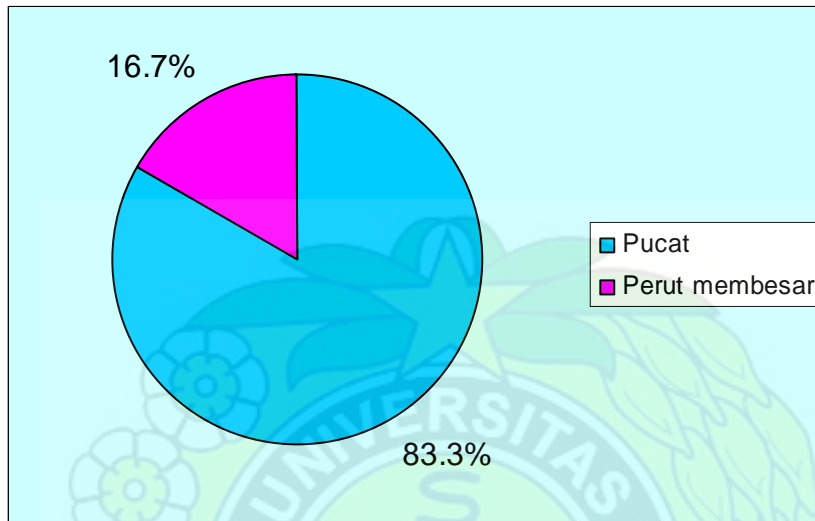
Gambar 6.6. Diagram Pie Penderita Thalassemia Berdasarkan Daerah Asal di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Berdasarkan gambar 6.6 di atas dapat dilihat bahwa proporsi penderita thalassemia lebih banyak bertempat tinggal di luar kota Medan sebesar 67,5% daripada di dalam kota Medan sebesar 32,5%.

Hal ini kemungkinan disebabkan karena RSUP H. Adam Malik merupakan rumah sakit rujukan dari propinsi Sumatera Utara, NAD, Riau dan Sumatera Barat sehingga memungkinkan bahwa penderita thalassemia yang berobat di rumah sakit ini lebih banyak berasal dari luar kota Medan.

6.2. Distribusi Penderita Thalassemia Berdasarkan Keluhan Utama

Proporsi penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 berdasarkan keluhan utama dapat dilihat pada gambar di bawah ini.



Gambar 6.7. Diagram Pie Penderita Thalassemia Berdasarkan Keluhan Utama di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Berdasarkan gambar 6.7. di atas dapat dilihat karakteristik penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 berdasarkan keluhan utama adalah terbesar dengan keluhan pucat sebesar 83,3% dan terkecil dengan keluhan perut membesar sebesar 16,7%.

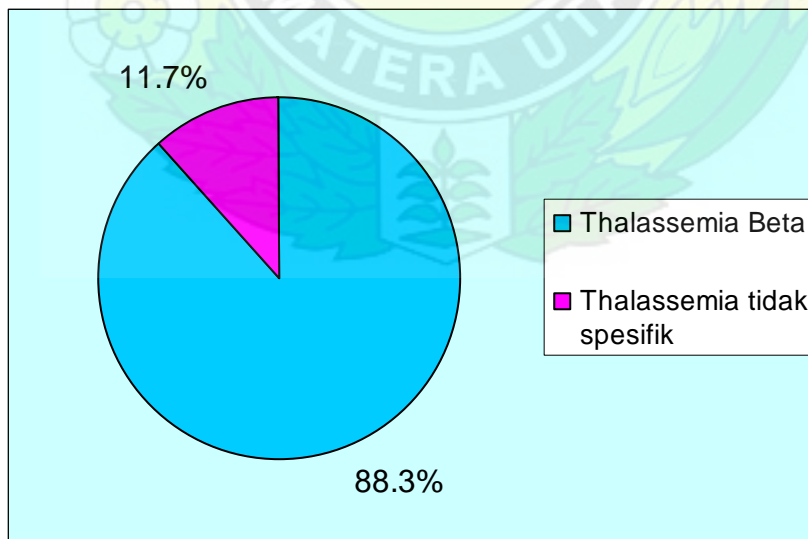
Hemoglobin terdiri dari dua protein yang berbeda jenis yaitu alpha dan beta. Jika tubuh tidak cukup memproduksi dua jenis protein ini, maka hemoglobin menjadi tidak matang sehingga tidak dapat mengangkut dan mendistribusikan cukup oksigen ke seluruh tubuh. Eritrosit yang beredar di pembuluh darah menjadi mudah rusak dan pecah sehingga mengakibatkan penderita pucat.¹⁹

Perut tampak membesar disebabkan oleh pembengkakan limpa dan hati. Limpa berfungsi membersihkan sel darah yang rusak. Pada penderita thalassemia, sel darah merah yang rusak sangat berlebihan sehingga kerja limpa dan hati sangat berat. Akibatnya, limpa dan hati menjadi membengkak.²⁵

Pada gambar di atas dapat dilihat bahwa sebesar 83,3% penderita thalassemia datang berobat dengan keluhan pucat. Hal ini menunjukkan bahwa penderita dengan keluhan pucat lebih sensitif menunjukkan thalassemia dengan nilai sensitivitas sebesar 83,3%.

6.3. Distribusi Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Thalassemia

Proporsi penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 berdasarkan jenis thalassemia dapat dilihat pada gambar di bawah ini.



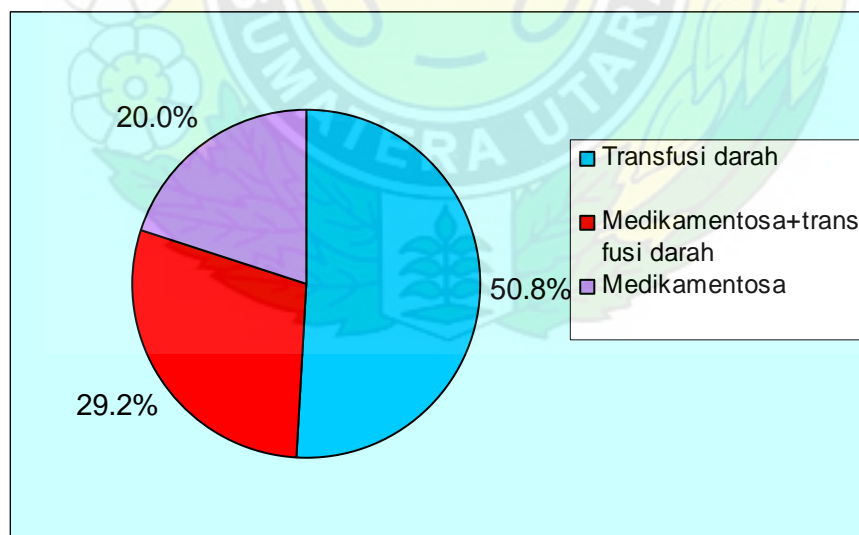
Gambar 6.8. Diagram Pie Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Thalassemia di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Berdasarkan gambar 6.8. di atas dapat dilihat bahwa proporsi jenis thalassemia terbanyak adalah thalassemia beta sebesar 88,3% dan terkecil adalah thalassemia tidak spesifik sebesar 11,7%. Berdasarkan laporan lembaga eijkman, thalassemia beta lebih sering ditemukan di Indonesia daripada jenis thalassemia lainnya.²⁵

Hal ini juga sejalan dengan penelitian Ganie A. (2004) yang melaporkan bahwa prevalensi *carrier* thalassemia beta di Medan sebesar 4,07%.¹³

6.4. Distribusi Penderita Thalassemia Berdasarkan Penatalaksanaan Medis

Proporsi penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 berdasarkan penatalaksanaan medis dapat dilihat pada gambar di bawah ini.



Gambar 6.9. Diagram Pie Penderita Thalassemia Berdasarkan Penatalaksanaan Medis di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Berdasarkan gambar 6.9. di atas dapat dilihat bahwa proporsi penderita thalassemia berdasarkan penatalaksanaan medis terbesar adalah transfusi darah sebesar 50,8% dan terkecil adalah medikamentosa sebesar 20,0%.

Penderita thalassemia lebih banyak mendapat transfusi darah karena hemoglobin penderita thalassemia tidak cukup memproduksi protein alpha atau beta sehingga mengakibatkan hemoglobin yang dibentuk menjadi berkurang dan sel darah merah mudah rusak. Berkurangnya produksi hemoglobin dan mudah rusaknya sel darah merah mengakibatkan penderita pucat sehingga membutuhkan transfusi darah secara terus menerus.²⁵

Hal ini didukung oleh penelitian Jelvehgari M.(2004) di kota Tabriz, Iran yang melaporkan bahwa penderita thalassemia terbesar menjalani penatalaksanaan medis transfusi darah yaitu 53%.³⁰

6.5. Lama Rawatan Rata-rata Penderita Thalassemia

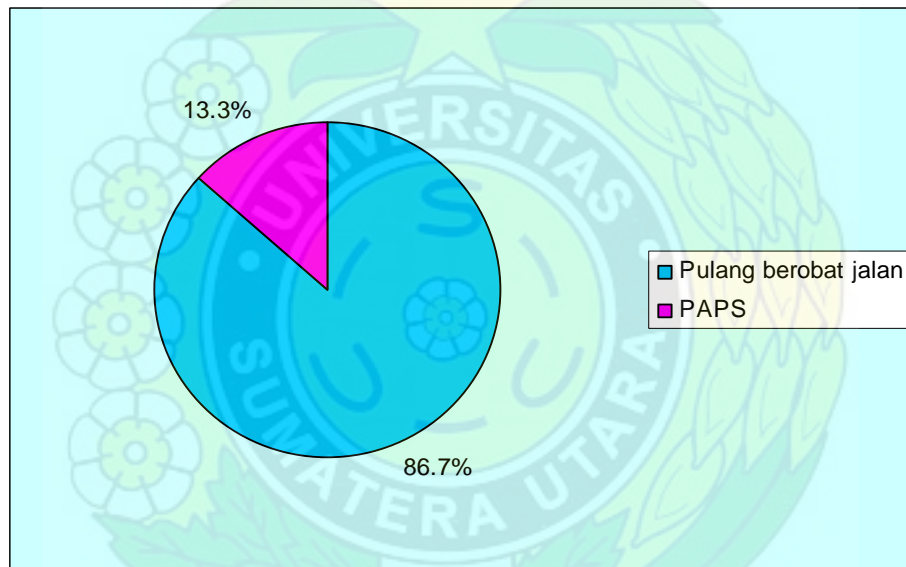
Lama rawatan rata-rata penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan adalah 5,99 hari (6 hari). *Standard Deviation* (SD) 4,369 hari dengan *Coefficient of Variation* 72,94%, yang menunjukkan bahwa lama rawatan penderita thalassemia sangat bervariasi. Lama rawatan yang paling singkat adalah 1 hari dan paling lama adalah 25 hari.

Penderita thalassemia diharuskan tirah baring, karena penderita thalassemia harus menjalani transfusi darah untuk mengganti sel-sel eritrosit yang telah rusak, karena hemoglobin penderita thalassemia tidak cukup memproduksi protein alpha

atau beta sehingga mengakibatkan hemoglobin yang dibentuk menjadi berkurang dan sel darah merah mudah rusak.²⁵

6.6. Keadaan Sewaktu Pulang

Proporsi penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 berdasarkan keadaan sewaktu pulang dapat dilihat pada gambar di bawah ini.



Gambar 6.10. Diagram Pie Penderita Thalassemia Berdasarkan Keadaan Sewaktu Pulang di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Berdasarkan gambar 6.10. di atas dapat dilihat bahwa proporsi penderita thalassemia berdasarkan keadaan sewaktu pulang terbesar adalah pulang dengan berobat jalan sebesar 86,7% dan terkecil adalah PAPS sebesar 13,3%.

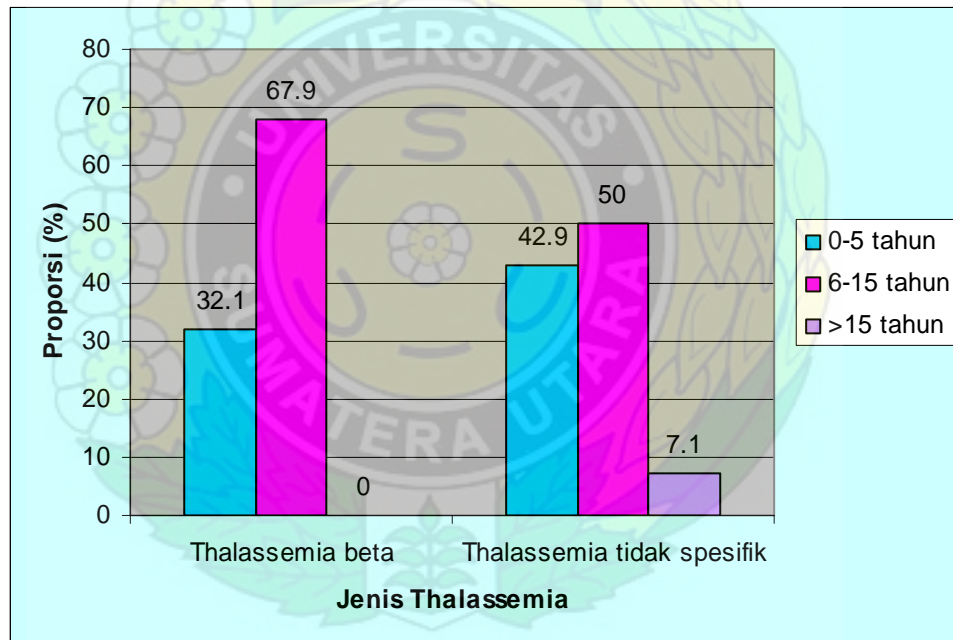
Thalassemia merupakan penyakit yang akan dibawa penderitanya sejak dari masa kanak-kanak hingga tua. Thalassemia tidak dapat disembuhkan, tetapi

penderitanya dapat memperbaiki kualitas hidupnya melalui transfusi darah secara teratur.

6.7. Analisa Statistik

6.7.1. Umur Berdasarkan Jenis Thalassemia

Proporsi umur penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 berdasarkan jenis thalassemia dapat dilihat pada gambar di bawah ini.



Gambar 6.11. Diagram Bar Umur Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Thalassemia di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

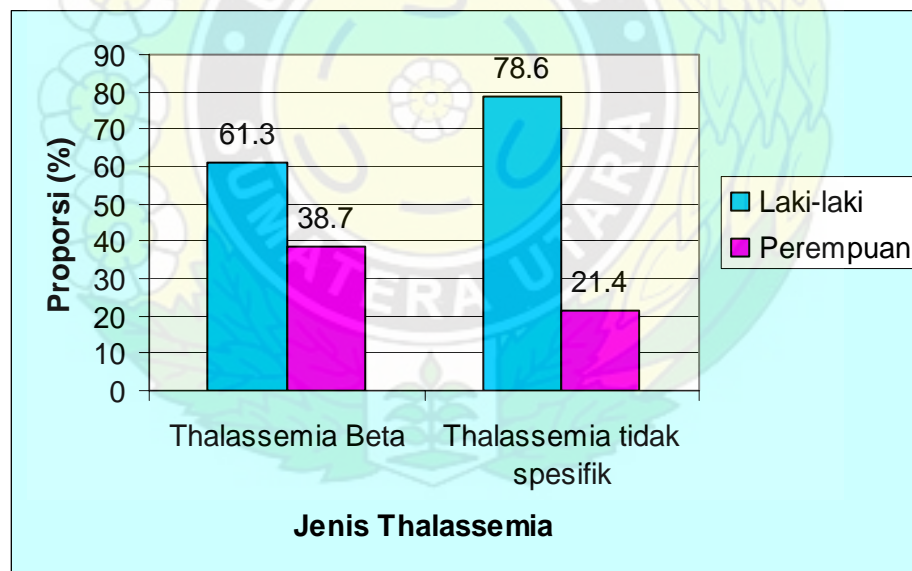
Berdasarkan gambar 6.11 di atas dapat dilihat bahwa penderita thalassemia beta yang berumur 0-5 tahun lebih rendah dibandingkan dengan penderita thalassemia tidak spesifik dengan proporsi 32,1%, sedangkan penderita thalassemia tidak spesifik yang berumur 6-15 tahun lebih rendah dibandingkan dengan penderita

thalassemia beta dengan proporsi 50% dan penderita thalassemia beta yang berumur >15 tahun lebih rendah dibandingkan penderita thalassemia tidak spesifik dengan proporsi 0%.

Berdasarkan Analisa statistik dengan uji *chi square* tidak dapat dilakukan karena terdapat 3 sel (50%) *expected count* yang kurang dari 5.

6.7.2. Jenis Kelamin Berdasarkan Jenis Thalassemia

Proporsi jenis kelamin penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 berdasarkan jenis thalassemia dapat dilihat pada gambar di bawah ini.



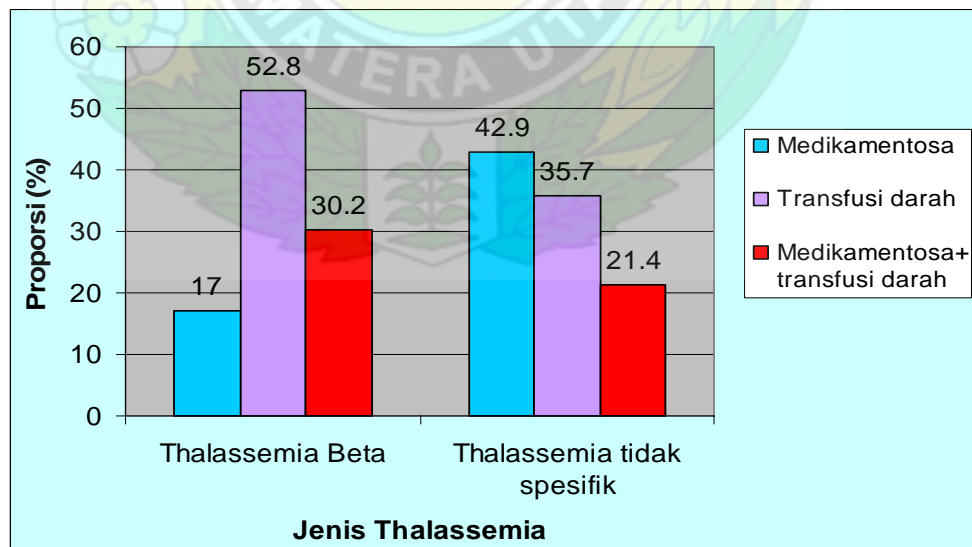
Gambar 6.12. Diagram Bar Jenis Kelamin Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Thalassemia di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Berdasarkan gambar 6.12 di atas dapat dilihat bahwa jenis kelamin laki-laki pada penderita thalassemia beta lebih rendah dibandingkan dengan penderita thalassemia tidak spesifik dengan proporsi 61,3%, sedangkan jenis kelamin perempuan pada thalassemia tidak spesifik lebih rendah bila dibandingkan dengan penderita thalassemia beta dengan proporsi 21,4%.

Berdasarkan hasil uji *chi-square* diperoleh $p > 0,05$, artinya tidak ada perbedaan proporsi jenis kelamin penderita thalassemia berdasarkan jenis thalassemia.

6.7.3. Penatalaksanaan Medis Berdasarkan Jenis Thalassemia

Proporsi penatalaksanaan medis penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 berdasarkan jenis thalassemia dapat dilihat pada gambar di bawah ini.



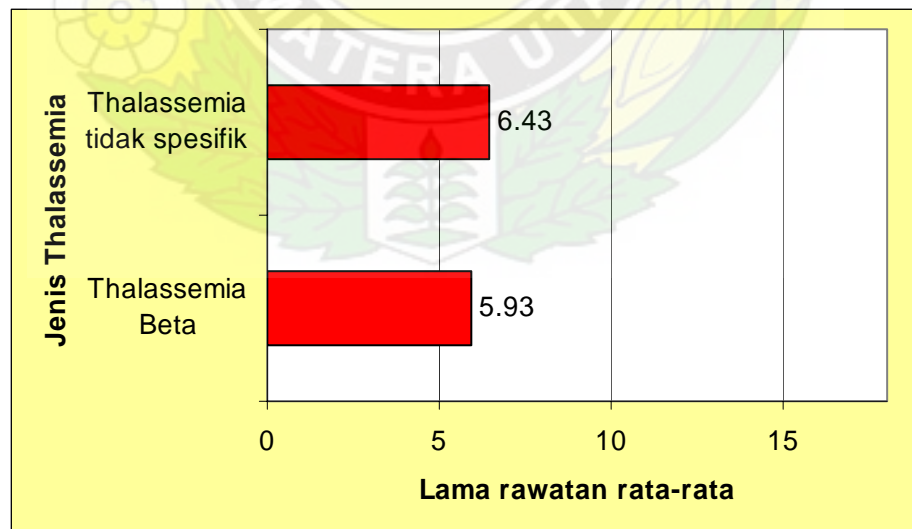
Gambar 6.13. Diagram Bar Penatalaksanaan Medis Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Thalassemia di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Berdasarkan gambar 6.13 di atas dapat dilihat bahwa penderita thalassemia yang memperoleh medikamentosa lebih rendah pada thalassemia beta dibandingkan dengan thalassemia tidak spesifik dengan proporsi 17%, transfusi darah lebih rendah pada penderita thalassemia tidak spesifik dengan proporsi 35,7%, dan medikamentosa + transfusi darah lebih rendah pada penderita thalassemia tidak spesifik dengan proporsi 21,4%.

Analisa statistik dengan uji *chi square* tidak dapat dilakukan karena terdapat 2 (33,3%) sel yang nilai *expected count* kurang dari 5.

6.7.4. Lama Rawatan Rata-rata Berdasarkan Jenis Thalassemia

Proporsi lama rawatan rata-rata penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 berdasarkan jenis thalassemia dapat dilihat pada gambar di bawah ini.



Gambar 6.14. Diagram Bar Lama Rawatan Rata-rata Penderita Thalassemia Berdasarkan Jenis Thalassemia di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008

Berdasarkan gambar 6.14 di atas dapat dilihat bahwa lama rawatan rata-rata penderita thalassemia beta adalah 5,93 hari (6 hari) dan lama rawatan rata-rata penderita thalassemia tidak spesifik adalah 6,43 hari (6 hari).

Berdasarkan hasil *Levene test* diperoleh $p= 0,366$, artinya tidak ada perbedaan varians (varians sama) sehingga dapat dilakukan analisis selanjutnya. Dari hasil uji *t* diperoleh $p>0,05$ artinya tidak ada perbedaan lama rawatan berdasarkan jenis thalassemia.



BAB 7

KESIMPULAN DAN SARAN

7.3. Kesimpulan

- 7.1.1 Proporsi penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 berdasarkan sosiodemografi terbesar yaitu: pada kelompok umur 6-15 tahun sebesar 65,8%, jenis kelamin laki-laki sebesar 63,3%, agama Islam sebesar 89,2%, belum sekolah sebesar 45%, suku Jawa sebesar 59,2% dan di luar kota Medan sebesar 67,5%.
- 7.1.2 Proporsi berdasarkan riwayat keluarga tidak dapat disajikan karena tidak ada pencacatan pada kartu status.
- 7.1.3 Proporsi keluhan utama penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 terbanyak adalah pucat sebesar 83,3%.
- 7.1.4 Proporsi jenis thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 terbanyak adalah thalassemia beta sebesar 88,3%.
- 7.1.5 Proporsi penatalaksanaan medis penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 terbanyak transfusi darah sebesar 50,8%.
- 7.1.6 Lama rawatan rata-rata penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 adalah 5,99 hari (6 hari).
- 7.1.7 Proporsi keadaan sewaktu pulang penderita thalassemia yang rawat inap di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2006-2008 adalah terbanyak pulang dengan berobat jalan sebesar 86,7%.

7.1.8 Tidak ada perbedaan proporsi jenis kelamin penderita thalassemia berdasarkan jenis thalassemia ($p>0,05$).

7.1.9 Tidak ada perbedaan antara lama rawatan rata-rata berdasarkan jenis thalassemia ($p>0,05$).

7.4. Saran

7.4.1. Diharapkan kepada masyarakat yang mempunyai anak dengan keluhan pucat dan perut membesar serta mempunyai keluarga yang menderita thalassemia hendaknya sedini mungkin memeriksakan diri ke rumah sakit.

7.4.2. Diharapkan kepada penderita thalassemia untuk melakukan pemeriksaan secara berkala.

7.4.3. Diharapkan kepada masyarakat khususnya yang mempunyai riwayat keluarga penderita thalassemia agar melakukan konseling genetik sebelum menikah untuk mencegah perkawinan antar *carrier*.

7.4.4. Kepada pihak RSUP H. Adam Malik Medan disarankan untuk lebih melengkapi pencatatan variabel penderita thalassemia khususnya variabel riwayat penyakit keluarga.

DAFTAR PUSTAKA

1. Ganie, A, 2005. **Thalassemia: Permasalahan dan Penanganannya**. Universitas Sumatera Utara, Medan
2. TIF, 2008. **Guidelines for the Clinical Management of Thalassaemia**. <http://www.thalassaemia.org.cy>
3. Weatherall, D, 2001. Inherited haemoglobin disorders: an increasing global health problem. **Bulletin World Health Organization**. Vol ;79 No.8
4. TIF, 2005. **Prevention of Thalassaemias and other haemoglobin disorders**. <http://www.thalassaemia.org.cy>
5. George, E, 1994. **Diagnosis Pranatal Thalassemia di Malaysia**. Universiti Kebangsaan Malaysia, Malaysia
6. Ratanasiri, D, dkk, 2006. Prenatal Prevention for Severe Thalassemia Disease at Srinagarind Hospital. **Jurnal Medicine Association Thai**. Vol; 89 No. 4
7. Ambekar, S, dkk, 2001. **The Prevalence and Heterogeneity of Beta Thalassemia Mutations in The Western Maharashtra Population: A Hospital Based Study**. Medical College, Pune 411 012, India
8. DepKes RI, 2007. **Profil Kesehatan Indonesia Tahun 2007**. Jakarta
9. Wikipedia, 2007. **Thalassemia**. <http://www.wikipedia.org>
10. Ganie, A., 2004. **Studi DNA Thalassemia α^0 Southeast Asian type di Medan**. Disertasi. Universitas Sumatera Utara, Medan
11. DinKes Kabupaten Cirebon, 2006. **Profil Kesehatan Kabupaten Cirebon Tahun 2006**. Cirebon
12. Yayasan Thalassemia Indonesia, 2008. **Tentang Thalassemia**. <http://www.thalassaemia-yti.or.id>
13. Ganie, A, 2004. **Kajian DNA Thalassemia alpha di Medan**. USU Press, Medan
14. Soegijanto, S, 2004. **Kumpulan Makalah Penyakit Tropis dan Infeksi di Indonesia**. Airlangga University Press, Surabaya
15. Supandiman, I, 1997. **Hematologi Klinik**. Penerbit Alumni, Bandung

16. Hoffbrand, A, dkk, 2005. **Kapita Selekt Hematologi**. Penerbit Buku Kedokteran EGC, Jakarta
17. Mambo, 2009. **'Warisan' yang tidak diharapkan**. <http://www.dkk-bpp.com> - Sysinfokes Kota Balikpapan
18. Jones, H, 1995. **Catatan Kuliah Hematologi**. Penerbit Buku Kedokteran EGC, Jakarta
19. PMI Jatim, 2007. **Thalassemia, Penyakit Kelainan Darah yang Membutuhkan Transfusi**. <http://www.pmijatim.org>
20. Hoffbrand, A, 1996. **Kapita Selekt Hematologi**. Penerbit Buku Kedokteran EGC, Jakarta
21. Anonim,. 2007. **Sekilas Thalassemia**. www.geocities.com/
22. Suprianto, P, 2007. Hubungan antara Gangguan Depresi Ibu dengan Gangguan Mental Anaknya yang Berusia 12-47 Bulan dan Menderita Talasemia. **Cermin Dunia Kedokteran**. Vol; 34 No. 3/156
23. Eleftheriou, A, 2007. **About Thalassaemia**. Published by Thalassaemia International Federation, Cyprus
24. Northen California, 2005. **What is Thalassemia**. <http://thalassemia.com/>
25. Eijkman, 2005. **Thalassemia**. <http://www.eijkman.go.id/>
26. Muhaj, K, 2009. **Askep Anak Thalassemia**. <http://www.medicastore.com>
27. Suyono S., 2001. **Buku Ajar Ilmu Penyakit Dalam Jilid II**. Balai Penerbit FKUI, Jakarta
28. Permono, B, 2006. **Thalassemia**. <http://www.pediatrik.com>
29. Lawrence, M, dkk, 2003. **Diagnosis dan Terapi Kedokteran Penyakit Dalam**. Penerbit Salemba Medika, Jakarta
30. Jelvehgari M,. 2004. **Demographic and Clinical Aspects in Thalassemic or Hemophilic Patients Referred to Pediatric Hospital in Tabriz City.2004.Iran**. <http://www.medwelljournals.com>