

BAB II

TINJAUAN PUSTAKA

A. Tinjauan Pustaka

1. Thalasemia

a. Definisi Thalasemia

Thalasemia merupakan penyakit anemia hemolitik hereditas yang diturunkan secara resesif (Mansjoer, 2014). Thalasemia adalah suatu penyakit keturunan yang diakibatkan oleh kegagalan pembentukan salah satu dari empat rantai asam amino yang membentuk hemoglobin, sehingga hemoglobin tidak terbentuk sempurna. Tubuh tidak dapat membentuk sel darah merah yang normal, sehingga sel darah merah mudah rusak atau berumur pendek kurang dari 120 hari dan terjadilah anemia (Rujito, 2019).

Thalasemia adalah penyakit yang diturunkan kepada anaknya. Anak yang mewarisi gen thalasemia dari satu orang tua dan gen normal dari orangtua yang lain adalah seorang pembawa (*carriers*). Anak yang mewarisi gen thalasemia dari kedua orang tuanya akan menderita Thalasemia sedang sampai berat (Kresnowidjojo, 2014).

Menurut Fucharoen dan Weatherall (2012) hemoglobin adalah suatu zat di dalam eritrosit yang berfungsi mengangkut O₂ dari paru-paru ke seluruh tubuh, juga memberi warna merah pada eritrosit. Hemoglobin manusia terdiri dari persenyawaan *heme* dan *globin*. *Heme* terdiri dari zat besi (Fe) dan globin adalah suatu protein yang terdiri dari

rantai polipeptida. Hemoglobin pada manusia normal terdiri dari 2 rantai alfa (α) dan 2 rantai beta (β). Penderita thalasemia tidak mampu memproduksi salah satu dari protein tersebut dalam jumlah yang cukup, sehingga eritrosit tidak terbentuk dengan sempurna. Akibatnya hemoglobin tidak dapat mengangkut O_2 dalam jumlah yang cukup oleh karena itu penderita thalasemia mengalami anemia sepanjang hidupnya.

b. Patofisiologi Thalasemia

Pada keadaan normal, disintesis hemoglobin A (adult : A1) yang terdiri dari 2 rantai alfa dan dua rantai beta. Kadarnya mencapai lebih kurang 95% dari seluruh hemoglobin. Sisanya terdiri dari hemoglobin A2 yang mempunyai 2 rantai alfa dari 2 rantai delta sedangkan kadarnya tidak lebih dari 2 % pada keadaan normal. Hemoglobin F (foetal) setelah lahir fetus senantiasa menurun dan pada usia 6 bulan mencapai kadar seperti orang dewasa, yaitu tidak lebih dari 4 % pada keadaan normal. Hemoglobin F terdiri dari 2 rantai alfa dan 2 rantai gamma (Nasar & Cornain, 2015).

Pada penderita thalasemia satu atau lebih dari satu rantai globin kurang diproduksi sehingga terdapat kelebihan rantai globin karena tidak ada pasangan dalam proses pembentukan hemoglobin normal orang dewasa (HbA). Kelebihan rantai globin yang tidak terpakai akan mengendap pada dinding eritrosit. Keadaan ini menyebabkan eritropoesis tidak efektif dan eritrosit memberikan gambaran anemia

hipokrom dan mikrositer (Kowalak, Welsh & Mayer, 2016).

Pada thalasemia beta produksi rantai beta terganggu, mengakibatkan kadar Hb menurun sedangkan produksi HbA₂ dan atau HbF tidak terganggu karena tidak memerlukan rantai beta dan justru memproduksi lebih banyak dari pada keadaan normal, mungkin sebagai usaha kompensasi. Eritropoesis di dalam susunan tulang sangat giat, dapat mencapai 5 kali lipat dari nilai normal, dan juga serupa apabila ada eritropoesis ekstra medular hati dan limfa. (Kowalak, Welsh & Mayer, 2016).

Masing-masing HbA yang normal terdiri dari empat rantai globin sebagai rantai polipeptida, dimana rantai polipeptida tersebut terdiri dari dua rantai polipeptida alfa dan dua rantai polipeptida beta. Empat rantai tersebut bergabung dengan empat kompleks heme untuk membentuk molekul hemoglobin, pada thalasemia beta sintesis rantai globin beta mengalami kerusakan. Eritropoesis menjadi tidak efektif, hanya sebagian kecil eritrosit yang mencapai sirkulasi perifer dan timbul anemia.

Anemia berat yang berhubungan dengan thalasemia beta mayor menyebabkan ginjal melepaskan erythropoietin yaitu hormon yang menstimulasi *bone marrow* untuk menghasilkan lebih banyak sel darah merah, sehingga eritropoesis menjadi tidak efektif, eritropoesis yang meningkat mengakibatkan hiperplasia dan ekspansi sumsum tulang, sehingga timbul deformitas pada tulang. Eritropoetin juga merangsang

jaringan hematopoiesis ekstra meduler di hati dan limpa sehingga timbul hepatosplenomegali. Efek lain dari anemia adalah meningkatnya absorpsi besi dari saluran cerna menyebabkan penumpukan besi berkisar 2-5 gram per tahun (Bakta, 2017).

c. Klasifikasi Klinis Thalasemia

Berdasarkan kelainan klinis, thalasemia terbagi atas tiga (3) pembagian utama yaitu : thalasemia mayor, thalasemia intermedia, dan thalasemia minor. Kriteria utama untuk membagi 3 bagian itu berdasar atas gejala dan tanda klinis serta kebutuhan transfusi darah yang digunakan untuk terapi suportif pasien thalasemia (*Thalasemia International Federation*, 2019).

1) Thalasemia Mayor

Thalasemia mayor adalah keadaan klinis thalasemia yang paling berat. Kondisi thalasemia mayor terjadi karena gen penyandi hemoglobin pada 2 sel kromosom mengalami kelainan. Pasien membutuhkan transfusi darah sejak tahun pertama pada rentang usia 6-24 bulan dan kontinyu sampai seumur hidupnya. Rutinitas transfusi thalasemia mayor berkisar antara 2 minggu sekali sampai 4 minggu sekali. Gejala thalasemia mayor secara umum muncul pada usia 7 bulan awal pertumbuhan bayi atau setidaknya pada bawah tiga tahun.

Gejala awal adalah keadaan pucat pada kulitnya terlihat pada bagian telapak tangan, mata bagian kelopak mata sebelah dalam,

daerah perut, dan semua permukaan kulit. Lambat laun bayi akan terlihat lemas, tidak begitu aktif, dan tidak bergairah menyusu. Bayi akan mengalami kegagalan untuk berkembang secara normal dan menjadi semakin pucat. Beberapa masalah seperti diare, lemah, serangan demam berulang dan pembesaran perut progresif yang disebabkan oleh pembesaran limpa dan hati dapat menjadi alasan pasien untuk datang ke pelayanan kesehatan.

2) Thalasemia Intermedia

Sama seperti halnya dengan thalasemia mayor, individu dengan thalasemia intermedia terjadi akibat kelainan pada 2 kromosom yang menurun dari ayah dan ibunya. Perbedaan ada pada jenis gen mutan yang menurun. Individu thalasemia mayor menurun 2 gen mutan bertipe mutan berat, sedangkan pada thalasemia intermedia 2 gen tersebut merupakan kombinasi mutan berat dan ringan, atau mutan ringan. Onset awitan atau kenampakan klinis dari thalasemia intermedia tidak seawal thalasemia mayor. Diagnosis awal bisa terjadi pada usia belasan tahun atau bahkan pada usia dewasa. Secara klinis thalasemia intermedia menunjukkan gejala dan tanda yang sama dengan thalasemia mayor namun lebih ringan dari gambaran thalasemia mayor.

Pasien intermedia tidak rutin dalam memenuhi transfusi darahnya, terkadang hanya 3 bulan sekali, 6 bulan sekali atau bahkan 1 tahun sekali. Namun pada keadaan tertentu, keadaan intermedia

dapat jatuh ke keadaan mayor jika tubuh mengeluarkan darah yang cukup banyak atau tubuh memerlukan metabolisme yang tinggi seperti keadaan infeksi yang menahun, kanker atau keadaan klinis lain yang melemahkan sistem fisiologis hematologi atau sistem darah. Pasien thalasemia intermedia ini dapat cenderung menjadi mayor ketika anemia kronis tidak tertangani dengan baik dan sudah menyebabkan gangguan organ-organ seperti hati, ginjal, pankreas dan limpa.

3) Thalasemia Minor

Thalasemia minor bisa juga disebut sebagai pembawa sifat, traits, pembawa mutan, atau karier thalasemia. Karier thalasemia tidak menunjukkan gejala klinis semasa hidupnya. Hal ini bisa dipahami karena abnormalitas gen yang terjadi hanya melibatkan salah satu dari dua kromosom yang ada di kandungannya, bisa dari ayah atau dari ibu. Satu gen yang normal masih mampu memberikan kontribusi untuk proses hematopoesis yang cukup baik. Beberapa penelitian bahkan menyebut bahwa diantara pendonor darah rutin pada unit-unit transfusi darah adalah karier thalasemia.

d. Diagnosis Thalasemia

Sukri (2016), gejala klinis thalasemia terutama disebabkan oleh anemia, hipoksia dan kerusakan membran eritrosit bentuk heterozigot. Thalasemia biasanya asimtomatik dan hanya menunjukkan gejala anemia ringan hingga sulit dideteksi melalui pemeriksaan klinis atau

pemeriksaan laboratorium biasa. Untuk mendeteksinya diperlukan diagnosis molekuler untuk menentukan jenis mutasi yang terjadi.

1) Pemeriksaan Fisik

Manifestasi dari thalasemia beta mayor timbul pada enam bulan kedua kehidupan ketika HbF digantikan oleh HbA. Pasien nampak pucat, bentuk muka mongoloid (*facies cooley*), dapat ditemukan ikterus, gangguan pertumbuhan, splenomegaly dan hepatomegaly yang menyebabkan perut membesar, frakturpatologis yang disebabkan karena adanya *hyperplasia marrow*, warna kulit keabuan sebagai akibat dari akumulasi besi dalam kulit juga ditemukan maloklusi sebagai akibat dari pertumbuhan yang berlebihan dari maxilla (Kowalak, Welsh & Mayer, 2016).

2) Pemeriksaan Diagnostik

Pemeriksaan diagnostik pada pasien thalasemia beta mayor meliputi pemeriksaan umum, pemeriksaan lanjut dan pemeriksaan khusus. Pemeriksaan umum meliputi Hb, MCV, MCH, morfologi sel darah merah (apusan darah), relikulosit, dan *fragilitas osmotik*.

3) Pemeriksaan Lanjutan

Pemeriksaan lanjutan meliputi analisis Hb terhadap kadar HbF, HbA dan elektroforesis hemoglobin, kadar besi, saturasi transferrin dan ferritin. Pemeriksaan khusus meliputi :

- a) Analisis DNA untuk menentukan jenis mutasi penyebab thalasemia.

- b) Anemia dengan kadar Hb berkisar 2-9 g/dL, kadar MCV dan MCH berkurang, retikulosit biasanya meningkat dan *fragilitas osmotik* menurun.
 - c) Gambaran darah tepi memperlihatkan mikrositik hipokrom, fragmentasi, sel target dan *normoblast*.
 - d) Kadar HbF meningkat antara 10-19 %, kadar HbA₂ bisa normal, rendah atau sedikit meningkat. Peningkatan kadar HbA₂ merupakan parameter penting untuk menegakan diagnosis pembawa sifat thalasemia beta besi serum. Feritin dan saturasi tranferin meningkat (Nasar & Cornain, 2015).
- e. Penatalaksanaan Thalasemia

Penatalaksanaan thalasemia beta berbeda dengan thalasemia alfa dimana pada thalasemia beta mayor memerlukan penanganan yang terus menerus sepanjang hidup klien. Penatalaksanaan pada thalasemia beta mayor meliputi tiga penanganan umum yaitu (Kowalak, Welsh, & Mayer, 2016) :

1) Transfusi darah

Tujuan dari transfusi darah yaitu untuk mempertahankan kadar Hb sebagai dampak adanya anemia berat. Hb pasien diperhatikan antara 8 g/dL sampai 95 g/dL dimana keadaan ini akan memberikan supresi sumsum tulang yang adekuat, darah diberikan dalam bentuk PRC 3 ml/kg BB untuk setiap kenaikan Hb 1 g/dL. Transfusi biasanya setiap dua sampai tiga minggu sekali tergantung dari

kondisi anak.

2) *Splenectomy*

Transfusi yang terus menerus menjadi salah satu pertimbangan untuk dilakukannya tindakan *splenectomy* karena dapat mengurangi hemolysis. Adapun indikasi dilakukannya tindakan splenectomy adalah limpa yang terlalu besar sehingga membatasi gerak pasien dan menimbulkan peningkatan tekanan intra abdomen dan bahaya terjadinya ruptur.

3) Kelasi besi

Kelasi besi harus segera diberikan ketika kadar feritin serum sudah mencapai 1000 mg/L atau saturasi transferrin lebih dari 50 % atau sekitar setelah 10 sampai dengan 20 kali pemberian transfusi darah. Kelasi besi yang sering digunakan yaitu secara parental namun memiliki keterbatasan terutama dalam biaya dan kenyamanan anak. *Desferrioxamine* harus diberikan secara subkutan melalui pompa infus dalam waktu 8-12 jam dengan dosis 25-50 mg/kg berat badan atau minimal selama 5 hari berturut-turut setiap selesai transfusi darah.

f. Nutrisi pada anak Thalasemia

Nutrisi dibutuhkan oleh pasien dengan thalasemia karena nutrisi dapat digunakan sebagai modalitas dalam pengobatan jangka panjang dan untuk mencegah gangguan gizi, gangguan pertumbuhan, perkembangan pubertas dan defisiensi imun (Almatsier, 2013).

Beratnya anemia dan limpa yang membesar menyebabkan nafsu makan pada anak dengan thalasemia menurun, sehingga asupan makanan berkurang, dan berakibat terjadinya gangguan gizi yang terlihat setelah anak dengan thalasemia berumur lebih dari 1 tahun.

Asupan nutrisi yang seimbang, tinggi protein, energi, vitamin B kompleks (terutama asam folat dan B12) dan Zinc sangat bermanfaat bagi pasien Thalasemia. Untuk mencegah kelebihan dan penumpukan zat besi, sebaiknya hindari pemakaian dan konsumsi multivitamin dan mineral yang mengandung zat besi dan Vitamin C dalam dosis tinggi. Pemberian suplemen kalsium dan vitamin D yang adekuat untuk meningkatkan densitas tulang dan mencegah (osteoporosis) (Barness, 2012). Kebutuhan nutrisi pada anak thalasemia menurut (Suhardjo, 2014) :

1) Energi

Pada anak dengan Thalasemia yang dalam masa pertumbuhan, memerlukan masukan energi yang tinggi. Kalori terutama berasal dari karbohidrat. Pemberian kalori untuk Thalasemia dianjurkan 20 % lebih tinggi dari pada angka kecukupan gizi harian (AKG).

2) Lemak

World Health Organization (WHO) menganjurkan konsumsi lemak sebanyak 15-30 % dari total kalori. Jumlah ini memenuhi kebutuhan asam lemak esensial dan untuk membantu penyerapan vitamin yang larut dalam lemak.

3) Protein

Pada anak dengan Thalasemia yang dalam masa pertumbuhan memerlukan protein tinggi dan bernilai biologis tinggi. Akan tetapi sebagian besar makanan sumber protein yang bernilai biologi tinggi berasal dari hewan sehingga juga mengandung zat besi tinggi. Sebaiknya dipilih sumber protein yang berasal dari ikan atau ayam.

4) Karbohidrat

Karbohidrat merupakan sumber kalori utama. Bahan makanan sumber karbohidrat dapat berasal dari nasi, roti, singkong, jagung dsb. Setelah dewasa masukan karbohidrat sebaiknya dibatasi, sebagai upaya untuk mencegah atau mengatasi intoleansi glukosa.

5) Besi

Tranfusi darah terus menerus pada pasien Thalasemia dapat mengakibatkan penimbunan zat besi dalam tubuh dan terjadinya hemosiderosis. Pemberian besi dalam bentuk elemen pada pasien Thalasemia berusia di bawah 10 tahun sebaiknya dibatasi maksimal 10 mg/hari, sedangkan di atas 10 tahun dibatasi maksimal 18 mg/hari.

Orang tua atau penderita harus kreatif mengolah makanan sebab pada anak-anak dengan Thalasemia cenderung susah dan malas makan. Itu sebabnya tidak sedikit anak-anak Thalasemia mempunyai berat badan di bawah ukuran normal. Anak-anak juga harus diingatkan untuk menghindari makanan dengan kadar besi

tinggi seperti hati, daging merah atau produk olahan lainnya. Namun, tidak semua makanan yang mengandung zat besi tidak boleh dimakan. Bahan makanan dengan kandungan zat besi moderat masih dapat dikonsumsi oleh pasien Thalasemia. Misalnya daging yang berwarna putih, seperti daging ayam.

Segala macam ikan mengandung protein tinggi namun mengandung zat besi rendah, sehingga dapat dimasukkan ke dalam daftar menu harian. Begitu pula dengan produk susu keju. Begitu pula dengan sayur mayur berwarna cerah seperti sawi, kol, wortel, labu serta umbi-umbian.

Penderita Thalasemia yang belum memerlukan terapi transfusi darah disarankan untuk banyak mengonsumsi kacang merah secara rutin untuk membantu meningkatkan hemoglobin.

6) Seng (Zinc)

Defisiensi seng yang berat pada Thalasemia dapat menyebabkan gangguan pertumbuhan, hambatan maturasi seksual, defisiensi imun, serta hambatan pada proses penyembuhan luka. Makan dengan kadar seng tinggi antara lain kerang, daging merah, sereal. Sedangkan telur, susu dan ikan mengandung seng dalam jumlah sedikit. Suplementasi seng pada Thalasemia sebaiknya dalam dosis tinggi yaitu 45 mg/hari.

7) Kalsium

Mikronutrien ini diperlukan untuk membentuk dan

mempertahankan kekuatan tulang dan gigi. Bila asupan kalsium dari makanan kurang, maka mengakibatkan terjadinya Osteoporosis. Pemberian kalsium pada Thalasemia dianjurkan kurang lebih 1 gram/hari. Pada remaja kebutuhan akan meningkat menjadi 1,5-2 gram/hari. Makanan yang mengandung tinggi kalsium adalah susu, yoghurt, keju, puding susu, sarden dan ikan yang dimakan dengan tulangnya. Makanan dengan kadar kalsium sedang antara lain tahu, kacang-kacangan, mustard, pokcoy, es krim dan almond. Kalsium juga dapat ditemukan pada sayuran, seperti brokoli serta produk-produk yang diperkaya dengan kalsium seperti jus jeruk, roti dan susu kedelai.

8) Vitamin C

Vitamin C merupakan bahan esensial yang diperlukan tubuh untuk membentuk jaringan penunjang dan diperlukan untuk penyerapan besi dari makanan serta berperan pada metabolisme besi. Pada kasus Thalasemia dianjurkan pemberian vitamin C dosis rendah yaitu 100- 108 mg/hari atau 3 mg/kg BB/hari, diberikan setelah infuse desferoksamin.

9) Vitamin D

Fungsi utama vitamin D membantu pembentukan dan pemeliharaan tulang. Pada pasien Thalasemia yang mendapat tranfusi darah berulang biasanya memiliki kadar vitamin D yang

rendah sebagai akibat disfungsi hati. Bila sudah terjadi Osteoporosis dianjurkan pemberian vitamin D dengan dosis yang lebih tinggi, yaitu 800-1000 unit/hari. Vitamin D banyak ditemukan pada kuning telur, hati, krim, mentega dan minyak hati ikan cod. Susu sapi dan ASI bukan merupakan sumber vitamin D yang baik, sehingga untuk menjamin terpenuhinya kebutuhan vitamin D dilakukan fortifikasi makanan terutama pada susu, mentega dan makanan untuk bayi.

10) Vitamin E

Fungsi utama vitamin E adalah sebagai anti oksidan. Sumber utama vitamin E adalah tumbuh-tumbuhan terutama kecambah, gandum, dan biji-bijian. Sayur dan buah-buahan juga merupakan sumber vitamin E yang baik. Minyak zaitun dan minyak kelapa hanya sedikit mengandung vitamin E. Dosis vitamin E yang dianjurkan apa dewasa adalah 200-400 IU/hari sedangkan pada anak 1 IU/kg BB/hari.

11) Asam Folat

Asam Folat digunakan untuk sintesis DNA. Maka pada Thalasemia asam folat diperlukan dalam jumlah besar untuk mempercepat regenerasi sel. Dosis yang dianjurkan 1mg/hari. Pada pasien Thalasemia sangat dianjurkan 1 mg/hari. Pada pasien Thalasemia sangat dianjurkan mengkonsumsi bahan makanan yang mengandung asam folat antara lain buah-buahan, sayur-sayuran seperti brokoli, bayam dan susu.

g. Dampak thalasemia

1) Dampak thalasemia terhadap kondisi fisik

Penyakit thalasemia dapat memberi pengaruh pada kondisi fisik anak, yaitu gangguan pada pertumbuhan dan perkembangan anak. Pertumbuhan didefinisikan sebagai proses meningkatnya ukuran sel oleh penambahan jaringan, dapat diamati pada seluruh organisme, bagian tubuh, system organ dan pada sel (Sukri, 2016).

Pola pertumbuhan pada pasien thalasemia yang mendapat transfusi relatif normal usia 9 sampai 10 tahun mulai terganggu dimana kecepatan pertumbuhan mulai melambat yang menyebabkan terjadinya perawakan pendek, yaitu rata-rata kecepatan pertumbuhan pada fase yang berbeda :

- a) Fase prenatal : 1,2-1,5 cm per minggu.
- b) Fase bayi : 23 – 28 cm per tahun.
- c) Kanak-kanak : 5 – 8,5 cm per tahun.
- d) Pubertas : 8,3 cm per tahun (perempuan), 9,5 cm per tahun (laki-laki).

Selain tinggi badan, perubahan bentuk wajah pada anak thalasemia terlihat dari bentuk gigi, muka, dan hidung. Serta kerap mengalami keterlambatan puberitas pada penderita thalasemia (Sukri, 2016).

2) Dampak thalasemia terhadap kondisi psikososial

Penyakit thalasemia selain berdampak pada kondisi fisik juga terhadap kondisi psikososial, anak dengan kondisi penyakit kronik mudah mengalami emosi dan masalah perilaku. Lamanya perjalanan penyakit, pengobatan dan perawatan yang terjadwal secara pasti serta seringnya tidak masuk sekolah menuntut kebutuhan emosional yang lebih besar. Anak penderita thalasemia mengalami perasaan berbeda dengan orang lain dan mengalami harga diri yang rendah (Rujito, 2019).

Masalah psikososial pada anak dengan penyakit thalasemia telah diukur dengan menggunakan *Childhood Psychopathology Measurement Schedule* (CPMS) terdiri dari delapan permasalahan yaitu : rendahnya intellegensi dengan masalah perilaku, kelainan tingkah laku, kecemasan, depresi, gejala psikotik, kelainan fisik dengan masalah emosional dan somatik.

3) Dampak thalasemia terhadap keluarga

Penyakit thalasemia pada anak selain berdampak pada kondisi anak itu sendiri juga berdampak pada keluarga. Dampak terhadap keluarga yang dijumpai antara lain yaitu : permasalahan perawatan di rumah, permasalahan keuangan, dampak psikis keluarga dimana keluarga takut anaknya meninggal dan adanya tekanan yang relatif pada keluarga (Hockenberry & Wilson, 2013).

4) Dampak thalasemia terhadap sosial

Bagi anak dan keluarganya fakta bahwa anak didiagnosa

mengidap thalasemia merupakan mimpi buruk karena selain kematian, perawatan transfusi darah seumur hidup, perubahan bentuk fisik yang terlihat jelas, dan perubahan kehidupan berinteraksi mereka dengan orang lain (Gupte, 2016).

Di saat anak tiba waktunya untuk mendapatkan rutin transfusi darah setiap bulannya, maka anak harus berhenti melakukan kegiatan rutinitas yang disenanginya dan menghadapi kesakitan jarum suntik untuk transfusi darah. Jika anak yang telah bersekolah, maka kegiatan kunjungan rutin ke rumah sakit berpotensi mengganggu hubungan interaksi anak dengan orang lain yang menyebabkan terganggunya prestasi akademik anak.

Bagi orang tua anak penyandang thalasemia yang masih awam dengan penyakit ini, mereka akan cenderung mengunci anaknya di rumah karena menyadari adanya kelainan fisik pada anak, dan khawatir keluarga mendapatkan cemoohan dan ejekan dari masyarakat tempat tinggal. Bagi anaknya sendiri disaat menyadari bahwa fisik mereka berbeda dengan anak pada umumnya, anak akan merasa rendah diri dan mutlak menarik diri. Bahkan di beberapa kasus banyak anak thalasemia yang dikucilkan oleh teman-temannya karena secara fisik ia berbeda dari mereka dan akibat lebih jauh dari dikucilkan tersebut adalah anak berhenti bersekolah sebelum waktunya (Rudolph, 2015).

2. Pengetahuan

a. Definisi

Pengetahuan adalah hasil dari tahu dan terjadi setelah orang melakukan penginderaan terhadap objek tertentu. Penginderaan terjadi melalui panca indera manusia yaitu indera penglihatan, pendengaran, penciuman, rasa dan raba, pengetahuan manusia diperoleh melalui mata dan telinga (Notoatmodjo, 2013). Pengetahuan manusia diperoleh melalui pendidikan, pengalaman diri sendiri maupun pengalaman orang lain, media massa maupun lingkungan (Eriawan, 2013). Pengetahuan adalah suatu hasil tau dari manusia atas penggabungan atau kerjasama antara subjek yang mengetahui dan objek yang diketahui. Segenap apa yang diketahui tentang suatu objek tertentu (Nurroh, 2017).

b. Tingkat pengetahuan

Menurut Sulaiman (2015) tingkatan pengetahuan terdiri dari 4 macam, yaitu deskriptif, pengetahuan kausal, pengetahuan normatif, dan pengetahuan essensial. Pengetahuan deskriptif yaitu jenis pengetahuan yang dalam cara penyampaian atau penjelasannya berbentuk secara objektif dengan tanpa adanya unsur subyektifitas.

Pengetahuan atau kognitif merupakan domain yang sangat penting untuk terbentuknya tindakan seseorang (*overt behaviour*). Dari pengalaman dan penelitian ternyata perilaku yang didasari oleh pengetahuan akan lebih langgeng daripada perilaku yang tidak didasari oleh pengetahuan. Pengetahuan yang dicakup di dalam domain kognitif

mempunyai 6 tingkatan (Notoatmodjo, 2013):

1) Tahu (*Know*)

Tahu diartikan sebagai mengingat suatu materi yang telah dipelajari sebelumnya. Termasuk ke dalam pengetahuan tingkat ini adalah mengingat kembali (*recall*) terhadap suatu yang spesifik dari seluruh bahan yang dipelajari atau rangsangan yang telah diterima, oleh sebab itu tahu ini merupakan tingkat pengetahuan yang paling rendah. Kata kerja untuk mengukur bahwa orang tahu tentang apa yang dipelajari, antara lain menyebutkan, menguraikan, mendefinisikan, menyatakan, dan sebagainya.

2) Memahami (*Comprehension*)

Memahami diartikan sebagai suatu kemampuan untuk menjelaskan secara benar tentang objek yang diketahui, dan dapat menginterpretasikan materi tersebut secara benar. Orang yang telah paham terhadap objek atau materi harus dapat menjelaskan, menyebutkan contoh, menyimpulkan, meramalkan, dan sebagainya terhadap objek yang dipelajari. Misalnya dapat menjelaskan mengapa penderita thalasemia mayor diberikan transfusi darah.

3) Aplikasi (*Application*)

Aplikasi diartikan sebagai kemampuan untuk menggunakan materi yang telah dipelajari pada situasi atau kondisi *real* (sebenarnya). Aplikasi disini dapat diartikan sebagai aplikasi atau penggunaan hukum-hukum, rumus, metode, prinsip, dan sebagainya

dalam konteks atau situasi yang lain. Misalnya dapat menggunakan rumus statistik dalam perhitungan-perhitungan hasil penelitian, dapat menggunakan prinsip-prinsip siklus pemecahan masalah di dalam pemecahan masalah kesehatan dari kasus yang diberikan. Contoh berapa lama pasien thalasemia menjalani pengobatan tranfusi darah.

4) Analisis (*Analysis*)

Analisis adalah suatu kemampuan untuk menjabarkan materi atau suatu obyek ke dalam komponen-komponen, tetapi masih di dalam suatu struktur organisasi tersebut, dan masih ada kaitannya satu sama lain. Kemampuan analisis ini dapat dilihat dari penggunaan kata kerja, seperti dapat menggambarkan (membuat bagan), membedakan, memisahkan, mengelompokkan, dan sebagainya. Contoh apa manfaat dari kepatuhan minum obat bagi penderita thalasemia.

5) Sintesis (*Synthesis*)

Sintesis menunjuk kepada suatu kemampuan untuk meletakkan atau menghubungkan bagian-bagian di dalam suatu bentuk keseluruhan yang baru. Dengan kata lain sintesis adalah suatu kemampuan untuk menyusun formulasi baru dari formulasi-formulasi yang ada. Misalnya dapat menyusun, dapat merencanakan, dapat meringkaskan, dapat menyesuaikan, dan sebagainya terhadap suatu teori atau rumusan-rumusan yang telah

ada. Contoh tindakan apa yang harus dilakukan untuk mencegah terjadinya thalasemia.

6) Evaluasi (*Evaluation*)

Evaluasi ini berkaitan dengan kemampuan untuk melakukan justifikasi atau penilaian terhadap suatu materi atau objek. Penilaian-penilaian itu berdasarkan suatu kriteria yang ditentukan sendiri, atau menggunakan kriteria-kriteria yang telah ada. Misalnya dapat membandingkan tumbuh kembang anak penderita thalasemia dan dengan anak yang sehat.

c. Faktor-faktor yang mempengaruhi pengetahuan

Faktor-faktor yang mempengaruhi pengetahuan menurut Wawan dan Dewi (2012) :

1) Faktor Internal

a) Pendidikan

Pendidikan berarti bimbingan yang diberikan seseorang terhadap perkembangan orang lain menuju kearah cita-cita tertentu yang menentukan manusia untuk berbuat dan mengisi kehidupan demi mencapai keselamatan dan kebahagiaan. Pendidikan diperlukan untuk mendapat informasi misalnya hal-hal yang menunjang kesehatan sehingga dapat meningkatkan pengetahuan, sikap dan perilaku.

Pendidikan dapat mempengaruhi seseorang termasuk juga perilaku seseorang akan pola terutama dalam memotivasi untuk

sikap berperan serta dalam pembangunan pada umumnya makin tinggi pendidikan seseorang makin mudah menerima informasi.

b) Umur

Usia adalah umur individu yang dihitung mulai saat dilahirkan sampai berulang tahun. Semakin cukup umur, tingkat kematangan dan kekuatan seseorang akan lebih matang dalam berfikir dan bekerja. Dari segi kepercayaan masyarakat seseorang yang lebih dewasa dipercaya dari orang yang belum tinggi kedewasaannya. Hal ini sebagai dari pengalaman dan kematangan jiwa.

c) Pekerjaan

Pekerjaan adalah keburukan yang harus dilakukan terutama untuk menunjang kehidupannya dan kehidupan keluarga. Pekerjaan bukanlah sumber kesenangan, tetapi lebih banyak merupakan cara mencari nafkah yang membosankan, berulang dan banyak tantangan, sedangkan bekerja umumnya merupakan kegiatan yang menyita waktu. Bekerja bagi ibu-ibu akan mempunyai kesempatan yang lebih banyak untuk mendapatkan pengetahuan dari berbagai sumber dibanding ibu yang tidak bekerja seperti ibu rumah tangga.

2) Faktor Eksternal

a) Faktor lingkungan

Lingkungan merupakan seluruh kondisi yang ada disekitar manusia dan pengaruhnya yang dapat mempengaruhi perkembangan dan perilaku orang atau kelompok.

b) Sosial budaya

Sistem sosial budaya yang ada pada masyarakat dapat mempengaruhi dari sikap dalam menerima informasi.

d. Penilaian tingkat pengetahuan

Arikunto (2016) menjelaskan pengetahuan seseorang dapat diketahui dan diinterpretasikan dengan skala :

- 1) Baik (76 % - 100 %) menjawab dengan benar.
- 2) Cukup (56% - 75 %) menjawab dengan benar.
- 3) Kurang (< 56 %) menjawab dengan benar.

3. Konsep Pemberdayaan Keluarga (*Family Empowerment*)

a. Definisi

Pemberdayaan adalah sebuah proses sosial, mengenali, mempromosikan dan meningkatkan kemampuan individu untuk menemukan kebutuhan mereka sendiri, memecahkan masalah mereka sendiri dan memobilisasi sumber daya yang diperlukan untuk mengendalikan hidup mereka (Isbandi , 2021). Pemberdayaan keluarga adalah upaya menumbuhkan pengetahuan, ketrampilan, kesadaran, kemampuan sumber daya dalam memelihara, meningkatkan status kesehatan, mendapatkan kontrol positif dari kehidupan serta

meningkatkan kualitas hidup (Riasmini dkk, 2017).

Pemberdayaan keluarga adalah suatu bentuk intervensi keperawatan yang dirancang dengan tujuan mengoptimalkan kemampuan keluarga, sehingga anggota keluarga memiliki kemampuan efektif merawat anggota keluarga dan mempertahankan kehidupan mereka (Riasmini dkk, 2017). Konsep pemberdayaan keluarga memiliki tiga komponen utama. Pertama bahwa semua keluarga telah memiliki kekuatan dan mampu membangun kekuatan itu. Kedua, kesulitan keluarga dalam memenuhi kebutuhan mereka bukan karena ketidakmampuan untuk melakukannya, melainkan sistem pendukung sosial keluarga tidak memberikan peluang keluarga untuk mencapainya. Ketiga dalam upaya pemberdayaan keluarga, anggota keluarga berupaya menerapkan ketrampilan dan kompetensi dalam rangka terjadinya perubahan dalam keluarga (Sunarti, 2018).

b. Tujuan pemberdayaan keluarga

Tujuan utama dari proses pemberdayaan keluarga adalah membantu keluarga untuk bisa mandiri yang awalnya dibantu dan diarahkan oleh perawat komunitas (Riasmini dkk, 2017). Dalam melaksanakan asuhan keperawatan keluarga, perawat komunitas lebih sering atau cenderung berfokus pada masalah dan sering mengungkapkan berbagai kekurangan yang ada dalam keluarga, keadaan ini akan memberikan dampak yang tidak baik terkait hubungan terapeutik antara perawat dan keluarga. Pemberdayaan keluarga dalam

proses keperawatan adalah lebih menekankan pada aspek positif kemampuan keluarga untuk mengenali dan mengatasi masalah yang ada dibandingkan dengan melihat ketidakmampuan keluarga dalam mengatasi masalah (Ardian 2014).

Tujuan pemberdayaan keluarga bidang kesehatan menurut Notoatmodjo (2014) adalah :

- 1) Menumbuhkan pengetahuan, pemahaman dan kesadaran kesehatan

Pengetahuan dan kesadaran tentang cara memelihara dan meningkatkan kesehatan adalah awal pemberdayaan kesehatan diperoleh melalui proses belajar. Belajar adalah merupakan proses dimulai alih pengetahuan dari sumber belajar kepada subjek belajar. Kemampuan sumber daya manusia memelihara dan meningkatkan kesehatan diperoleh melalui proses belajar dari petugas kesehatan yang memberikan informasi kesehatan akan menimbulkan kesadaran terhadap kesehatan dan hasilnya adalah pengetahuan kesehatan.

- 2) Menumbuhkan kemauan atau kehendak untuk melakukan tindakan kesehatan

Kemauan atau kehendak untuk melakukan tindakan kesehatan yaitu merupakan kecenderungan untuk melakukan suatu tindakan. Kemauan dapat dilanjutkan ke tindakan tetapi mungkin juga tidak. Berlanjut atau tidaknya kemauan menjadi tindakan sangat tergantung pada beberapa faktor. Faktor yang utama yang

mendukung berlanjutnya kemauan menjadi tindakan adalah sarana dan prasarana untuk mendukung tindakan.

3) Keluarga mampu untuk melakukan tindakan kesehatan.

Green (1980) dalam Notoatmodjo (2013) menjelaskan untuk dapat terwujudnya perilaku hidup sehat ditunjang oleh beberapa faktor :

(a) Faktor predisposisi, faktor ini mencakup pengetahuan dan sikap keluarga terhadap kesehatan, tradisi dan kepercayaan keluarga tentang hal-hal yang berkaitan dengan kesehatan, sistem nilai yang dianut di masyarakat, tingkat pendidikan, tingkat sosial ekonomi.

(b) Faktor pemungkin, faktor ini mencakup ketersediaan sarana dan prasarana atau fasilitas pelayanan kesehatan masyarakat. Keluarga memerlukan sarana dan prasarana pendukung dalam menunjang perilaku kesehatan.

(c) Faktor penguat, faktor ini meliputi faktor sikap dan perilaku tokoh masyarakat, tokoh agama, dan perilaku petugas kesehatan termasuk perawat, undang-undang, peraturan-peraturan baik dari pusat maupun dari daerah yang terkait dengan kesehatan.

c. Prinsip pemberdayaan keluarga

Pelaksanaan pemberdayaan keluarga berpusat pada interaksi kolaboratif antara keluarga dengan tenaga kesehatan. Pemberdayaan keluarga harus dilaksanakan dengan mempertimbangkan hal positif

yang hendak dicapai oleh keluarga. Dalam penggunaan konsep pemberdayaan keluarga, perawat sebaiknya melakukan refleksi dan pengukuran kapasitas pribadi terkait sejauh mana perawat mampu untuk melakukan pemberdayaan keluarga. Tujuan dari pemberdayaan keluarga adalah memfasilitasi kapasitas atau kemampuan keluarga dalam mengenali dan menemukan masalah kesehatan keluarga, untuk mengeksplorasi pilihan-pilihan dalam pemecahan masalah kesehatan, dan menggunakan sumber daya yang tersedia secara optimal (Sunarti, 2018)

d. Ruang lingkup pemberdayaan keluarga

Pemberdayaan keluarga mencakup dimensi yang luas dari kebutuhan yang bersifat biopsikososialkultural dan spiritual. Isbandi (2021) menjelaskan bahwa ruang lingkup pemberdayaan keluarga meliputi aspek :

- 1) Ketahanan keluarga. Peningkatan ketahanan keluarga meliputi ketahanan fisik, sosial, dan ketahanan psikologis keluarga. Ketahanan keluarga merupakan konsep yang luas dalam kehidupan keluarga yang meliputi konsep berfungsinya keluarga, pengelolaan stres keluarga, kelentingan keluarga dan tahap perkembangan keluarga.
- 2) Fungsi, peran dan tugas keluarga. Peningkatan kapasitas dan potensi keluarga dalam memenuhi fungsi kesehatan keluarga, melaksanakan peran keluarga baik peran formal maupun informal, serta mampu

melaksanakan tugas kesehatan keluarga sesuai tahap perkembangan keluarga.

3) Sumber daya keluarga. Pengelompokkan sumber daya keluarga dalam tiga kelompok yaitu : sumber daya manusia, meliputi aspek kognitif, afektif dan psikomotor, serta sumber daya waktu. Sumber daya ekonomi seperti pendapatan, kesehatan, keuntungan pekerjaan dan kredit. Sumber daya lingkungan meliputi lingkungan sosial, serta lembaga politik.

e. Pemberdayaan keluarga sebagai intervensi keperawatan

Dunst et al (1996) dalam Isbandi (2021) menyatakan pemberdayaan keluarga sebagai suatu intervensi keperawatan dengan menyajikan model intervensi berdasarkan tiga komponen utama pemberdayaan yang berdasarkan pengalaman ilmiah dan sintesa literatur. Komponen pertama adalah ideologi pemberdayaan yang menjelaskan bahwa semua individu dan keluarga meyakini memiliki kekuatan dan kemampuan serta kapasitas untuk menjadi kompeten. Komponen kedua adalah partisipasi pengalaman, merupakan proses membangun kekuatan dari kelemahan yang ada secara benar, komponen ini merupakan bagian dari intervensi keluarga. Komponen ketiga hasil pemberdayaan, komponen ini terdiri dari perilaku yang diperkuat atau dipelajari, penilaian terhadap peningkatan pengawasan misalnya konsep diri dan motivasi intrinsik. Model ini mendefinisikan pemberdayaan keluarga sebagai kemampuan keluarga untuk menilai, mempengaruhi,

dan mengelola situasi dengan menggunakan sumber daya keluarga.

f. Tahap pemberdayaan keluarga

Proses pemberdayaan memiliki tahapan (Riasmini dkk, 2017) :

1) Tahap persiapan (*Engagement*)

Tahap *engagement* dilakukan persiapan awal proses pemberdayaan yang meliputi persiapan tenaga pemberdaya, sarana serta lingkungan. Pada tahapan ini perawat melakukan pengkajian kelayakan pada daerah yang akan dijadikan sasaran baik secara formal maupun secara informal. Akses relasi dengan tokoh masyarakat juga dilakukan pada tahap ini agar terjalin hubungan yang baik dengan masyarakat, sedangkan pada keluarga dilakukan Bina Hubungan Saling Percaya (BHSP).

2) Tahap Pengkajian atau *Assesment*

Pengkajian dapat dilakukan terhadap individu (tokoh masyarakat) atau kelompok-kelompok masyarakat (keluarga). Perawat melakukan identifikasi masalah mengenai kebutuhan keluarga. Selain itu tahapan dari proses pengkajian adalah mengidentifikasi kekuatan keluarga agar sehingga akan terbangun hubungan yang terapeutik antara perawat dan keluarga. Diharapkan setelah mengetahui kelebihan atau sumber daya yang dimiliki, keluarga lebih percaya diri dalam menyelesaikan masalah yang ada.

3) Tahap perencanaan kegiatan (*designing*)

Perencanaan kegiatan dilakukan bersama keluarga. Keluarga diharapkan mengetahui permasalahan dan kebutuhannya dan dapat bekerjasama dengan perawat untuk menyusun tujuan yang ingin dicapai.

4) Tahap Implementasi

Tahap implementasi merupakan tahap pelaksanaan program pemberdayaan. Proses implementasi yang baik harus dilandasi kerjasama yang baik antara perawat dan masyarakat maupun antara masyarakat. Hal ini ditujukan agar proses pelaksanaan sesuai dengan perencanaan yang disusun.

5) Tahap evaluasi

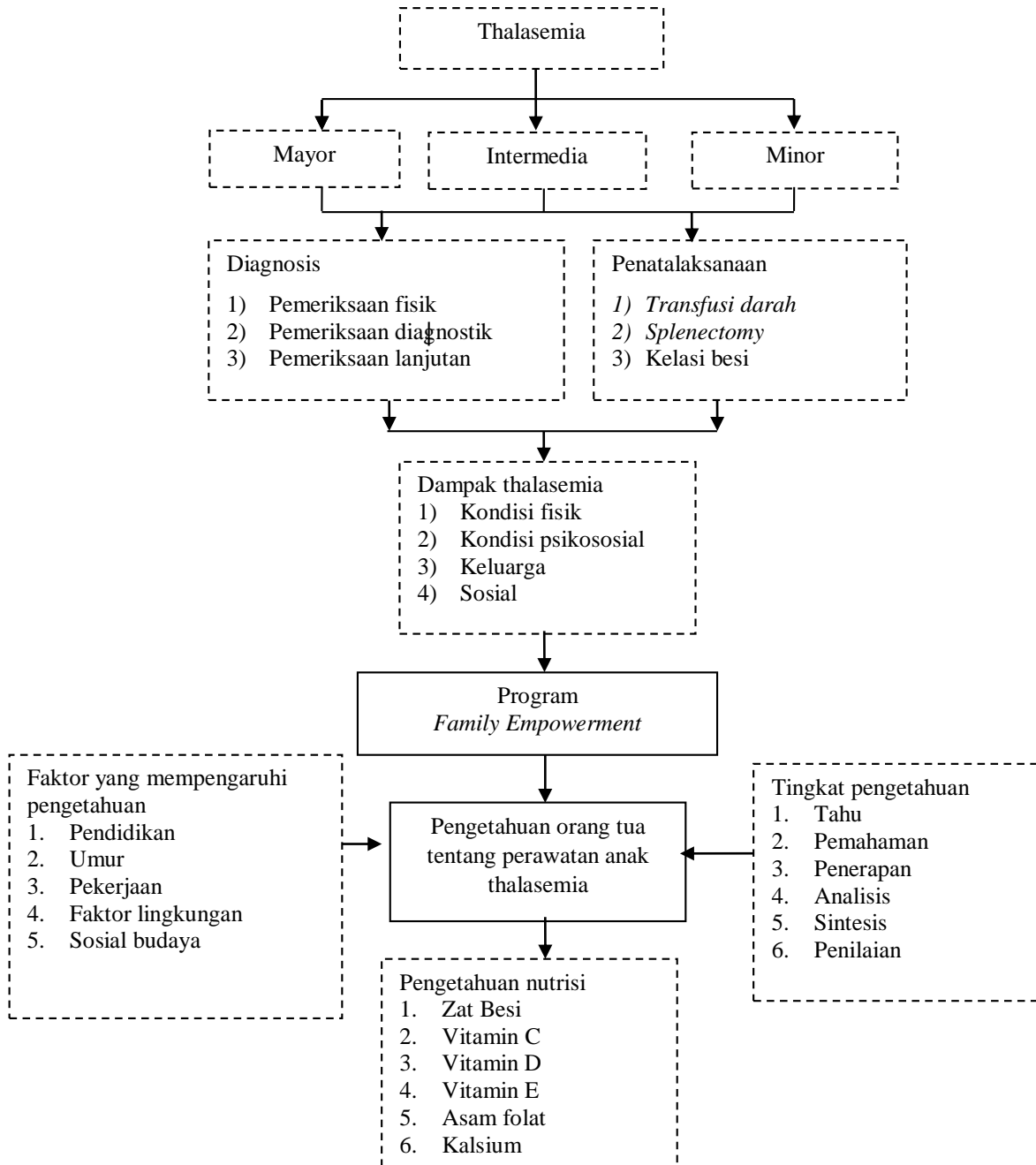
Tahap evaluasi dilakukan sebagai proses pengawasan. Pada tahap evaluasi keluarga harus dilibatkan agar terbentuk pengawasan secara internal dan dalam rangka memandirikan keluarga dengan memanfaatkan sumber daya yang ada. Evaluasi diharapkan dapat memberikan umpan balik yang berguna baik perbaikan program.

6) Tahap terminasi

Pada tahap terakhir ini terjadi pemutusan hubungan secara formal dengan komunitas. Hal ini dilakukan karena masyarakat telah mampu secara mandiri atau telah mencapai waktu yang ditetapkan sebelumnya. Proses terminasi tidak serta merta dilakukan secara mendadak, namun secara bertahap. Sehingga jika perawat belum bisa menyelesaikan dengan baik maka kontak dengan masyarakat

tetap dilakukan namun tidak secara rutin dan akhirnya perlahan-lahan dikurangi kontrak dengan keluarga sasaran.

B. Kerangka Teori



Ket:

— : diteliti.

- - - : tidak diteliti.

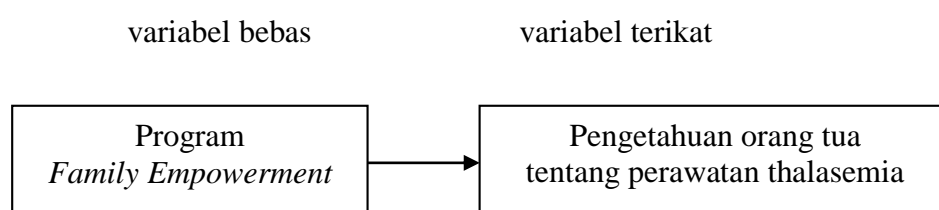
Gambar 2.1 Kerangka teori

Sumber: Isbandi (2021), Kowalak, Welsh, & Mayer (2016), Kresnowidjojo (2014), Notoatmodjo (2014), Riasmini dkk (2017), Rudolph, (2015), Rujito, (2019), Sukri (2016)

C. Kerangka Konsep

Kerangka konsep adalah suatu hubungan atau kaitan antara konsep satu terhadap konsep yang lainnya dari masalah yang akan diteliti (Hidayat, 2017).

Kerangka konsep dalam penelitian ini adalah sebagai berikut :



Gambar 2.2 Kerangka konsep

D. Hipotesis

Hipotesis adalah suatu jawaban yang bersifat sementara terhadap permasalahan penelitian, sampai terbukti melalui data yang terkumpul (Hidayat, 2017). Berdasarkan dari tinjauan konsep penelitian, maka hipotesa yang dapat dirumuskan adalah :

Ha = Ada pengaruh program *family empowerment* terhadap pengetahuan orang tua tentang perawatan anak thalasemia di RSUD dr. Soediran Mangun Sumarso Wonogiri.

