

SKRIPSI

HUBUNGAN KEPATUHAN KONSUMSI DAN JENIS KELASI BESI DENGAN KADAR FERRITIN SERUM PASIEN ANAK TALASEMIA MAYOR DI RSUP DR. MOHAMMAD HOESIN PALEMBANG

Diajukan untuk memenuhi salah satu syarat memperoleh gelar

Sarjana Kedokteran (S. Ked)



LADY AURELLIA PRAMESTI

04011382025199

PROGRAM STUDI PENDIDIKAN DOKTER

FAKULTAS KEDOKTERAN

UNIVERSITAS SRIWIJAYA

2023

HALAMAN PENGESAHAN

HUBUNGAN KEPATUHAN KONSUMSI DAN JENIS KELASI
BESI DENGAN KADAR FERRITIN SERUM PASIEN ANAK
TALASEMIA MAYOR DI RSUP DR. MOHAMMAD HOESIN
PALEMBANG

LAPORAN AKHIR SKRIPSI

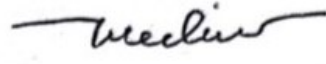
Diajukan untuk memenuhi salah satu syarat memperoleh gelar Sarjana
Kedokteran di Universitas Sriwijaya

Oleh:


Lady Aurellia Pramesti
04011382025199

Palembang, 18 Desember 2023
Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya

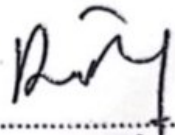
Pembimbing I
Jr. Medina Athiah, Sp.A.
NIP. 198706252015042002


.....

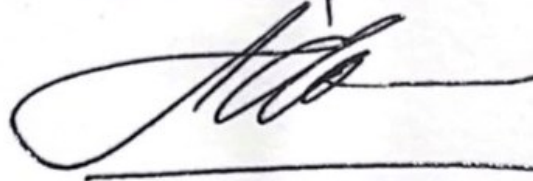
Pembimbing II
Fatmawati, S.Si, M.Si
NIP. 198211012010122002


.....

Penguji I
dr. Dewi Rosariah Ayu, Sp.A(K)
NIP. 198710292015042001


.....

Penguji II
dr. Liniyanti D. Oswari, MNS, MSc
NIP. 195601221985032004


.....

Ketua Program Studi

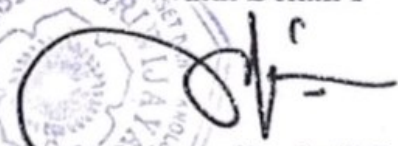


dr. Susilawati, M.Kes
NIP 197802272010122001

Mengetahui,



Wakil Dekan I


Prof.Dr.dr. Irfannudin, Sp.KO.,M.Pd.Ked
NIP 197306131999031001

HALAMAN PERSETUJUAN

Karya tulis ilmiah berupa laporan akhir skripsi ini dengan judul "Hubungan Kepatuhan Konsumsi dan Jenis Kelasi Besi dengan Kadar Ferritin Serum di RSUD Dr. Mohammad Hoesin Palembang" telah dipertahankan di hadapan Tim Penguji Karya Tulis Ilmiah Program Studi Pendidikan Dokter Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya pada tanggal 18 Desember 2023

Palembang, 18 Desember 2023

Tim Penguji Karya Tulis Ilmiah berupa Laporan Akhir Skripsi

Pembimbing I

dr. Medina Athiah, Sp.A.


NIP. 198706252015042002



Pembimbing II

Fatmawati, S.Si, M.Si

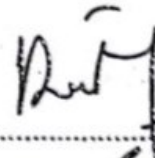
NIP. 198211012010122002



Penguji I

dr. Dewi Rosariah Ayu, Sp.A(K)

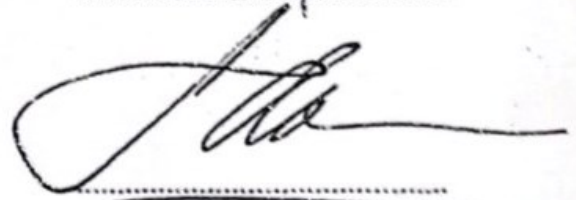
NIP. 198710292015042001



Penguji II

dr. Liniyanti D. Oswari, MNS, MSc

NIP. 195601221985032004



Mengetahui,

Ketua Program Studi



dr. Susilawati, M.Kes

NIP 197802272010122001

Wakil Dekan I



Prof. Dr. dr. Irfannudin, Sp.KO., M.Pd. Ked

NIP 197306131999031001

HALAMAN PERNYATAAN INTEGRITAS

Yang bertanda tangan di bawah ini:

Nama : Lady Aurellia Pramesti

NIM : 04011382025199

Judul : Hubungan Kepatuhan Konsumsi dan Jenis Kelasi Besi dengan Kadar Ferritin Serum Pasien Anak Talasemia di RSUP Dr. Mohammad Palembang Hoesin Palembang

Menyatakan bahwa skripsi saya merupakan hasil karya sendiri didampingi tim pembimbing dan bukan hasil penjiplakan/plagiat. Apabila ditemukan unsur penjiplakan/plagiat dalam skripsi ini, maka saya bersedia menerima sanksi akademik dari Universitas Sriwijaya sesuai aturan yang berlaku.

Demikian pernyataan ini saya buat dalam keadaan sadar dan tanpa ada paksaan dari siapapun.



Palembang, 18 Desember 2023



Lady Aurellia Pramesti

ABSTRAK

HUBUNGAN KEPATUHAN DAN JENIS KONSUMSI KELASI BESI DENGAN KADAR FERRITIN SERUM PASIEN ANAK TALASEMIA MAYOR DI RSUP DR. MOHAMMAD HOESIN PALEMBANG

(Lady Aurellia Pramesti, 18 Desember 2023, 94 Halaman)

Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya

Latar Belakang: Talasemia merupakan penyakit hemolitik hereditas yang diwariskan secara genetik autosomal resesif, ditandai dengan gangguan sintesis hemoglobin. Penanganan talasemia, khususnya talasemia mayor, meliputi transfusi darah rutin dan terapi kelasi besi untuk mengendalikan akumulasi besi. Kadar besi dalam tubuh dapat diketahui dengan pemeriksaan yang umum yaitu pemeriksaan kadar ferritin serum. Penelitian ini bertujuan untuk memahami hubungan antara kepatuhan konsumsi kelasi besi dan jenis kelasi besi dengan kadar ferritin serum pada pasien anak talasemia mayor.

Metode: Penelitian analitik observasional dengan desain *cross-sectional* pada 86 pasien anak talasemia mayor. Pengambilan sampel menggunakan teknik *consecutive sampling*. Data dikumpulkan melalui wawancara, pengisian kuesioner *Morisky Medication Adherence Scale-8*, dan analisis rekam medik pasien yaitu kadar ferritin serum.

Hasil: Hasil penelitian menunjukkan bahwa mayoritas pasien anak talasemia mayor sebanyak 41 pasien (47,7%) tidak patuh dalam mengonsumsi terapi kelasi besi, dan deferipron adalah jenis kelasi besi yang paling banyak dikonsumsi yaitu sebanyak 51 pasien (59,3%). Sebagian besar pasien memiliki kadar ferritin $>2500\mu\text{g/L}$ yaitu sebanyak 76 pasien (76,7%). Terdapat hubungan yang bermakna antara kepatuhan konsumsi kelasi besi dengan kadar ferritin serum, namun tidak terdapat hubungan bermakna antara jenis konsumsi kelasi besi dengan kadar ferritin serum.

Kesimpulan: Kepatuhan konsumsi kelasi besi memiliki hubungan yang signifikan dengan kadar ferritin serum pada pasien anak talasemia mayor, sedangkan jenis kelasi besi tidak menunjukkan hubungan yang signifikan. Penelitian ini menekankan pentingnya kepatuhan terapi kelasi besi untuk mengelola akumulasi besi pada pasien anak talasemia mayor.

Kata Kunci: Talasemia Mayor, Kepatuhan Terapi, Kelasi Besi, Ferritin

ABSTRACT

THE RELATIONS BETWEEN THE ADHERENCE AND TYPE OF IRON CHELATION OF THALASSEMIA MAJOR CHILD PATIENT IN RSUP DR. MOHAMMAD HOESIN PALEMBANG

(Lady Aurellia Pramesti, 18 December 2023, 94 pages)

Faculty of Medicine, University of Sriwijaya

Background: *Thalassemia is a hereditary hemolytic disease that is an autosomal recessive, characterized by a disorder in hemoglobin synthesis. The management of thalassemia, particularly major thalassemia, includes regular blood transfusions and iron chelation therapy to control iron accumulation. The iron level in the body can be determined through a common examination, which is the serum ferritin level test. The aim of this study was to understand the relationship between adherence to iron chelation consumption and the type of iron chelation with serum ferritin levels in pediatric patients with major thalassemia.*

Methods: *An observational analytic study with a cross-sectional design was conducted on 86 pediatric patients with major thalassemia. The sampling technique employed was consecutive sampling. Data were collected through interviews, filling out the Morisky Medication Adherence Scale-8 questionnaire, and analyzing patient medical records, specifically serum ferritin levels.*

Results: *The results of this study indicate that the majority of major thalassemia pediatric patients, 41 patient (47.7%) are non-compliant in consuming iron chelation therapy, with deferiprone being the most commonly used type of iron chelator, namely 51 patients (59.3%). Most patients have ferritin levels >2500µg/L, namely 76 patients (76.7%). There is a significant relationship between adherence to iron chelation therapy and serum ferritin levels; however, there is no significant relationship between the type of iron chelator consumed and serum ferritin levels.*

Conclusion: *The adherence to iron chelation therapy shows a significant relationship with serum ferritin levels in pediatric patients with thalassemia major, whereas the type of iron chelation does not demonstrate a significant correlation. This study emphasizes the importance of adherence to iron chelation therapy in managing iron accumulation in pediatric patients with thalassemia major.*

Keywords: *Major Thalassemia, Therapy Adherence, Iron Chelation, Ferritin.*

RINGKASAN

PENDIDIKAN DOKTER UMUM, FAKULTAS KEDOKTERAN,
UNIVERSITAS SRIWIJAYA

Karya tulis ilmiah berupa Skripsi, 18 Desember 2022

Lady Aurellia Pramesti ; Dibimbing oleh dr. Medina Athiah, SpA. dan Fatmawati, S.Si, M.Si serta diuji oleh dr. Dewi Rosariah Ayu, Sp.A(K) dan dr. Liniyanti D. Oswari, MNS, MSc.

xviii + 76 halaman, 9 tabel, 6 gambar, 11 lampiran.

RINGKASAN

Talasemia merupakan penyakit hemolitik hereditas yang diwariskan secara genetik autosomal resesif, ditandai dengan gangguan sintesis hemoglobin. Penanganan talasemia, khususnya talasemia mayor, meliputi transfusi darah rutin dan terapi kelasi besi untuk mengendalikan akumulasi besi. Kadar besi dalam tubuh dapat diketahui dengan pemeriksaan yang umum yaitu pemeriksaan kadar ferritin serum. Tujuan penelitian ini untuk mengetahui hubungan kepatuhan konsumsi dan jenis kelasi besi dengan kadar ferritin serum pasien anak talasemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.

Penelitian ini merupakan penelitian analitik observasional dengan desain studi *cross sectional*. Data penelitian dengan data primer berupa wawancara menggunakan kuesioner *MMAS-8* dan data sekunder berupa rekam medik. Sampel penelitian ini adalah pasien anak talasemia mayor di RSUP Dr. Mohamad Hoesin Palembang yang diambil dengan metode *consecutive sampling*.

Hasil penelitian dari 86 responden menunjukkan terdapat hubungan bermakna antara kepatuhan konsumsi kelasi besi dengan kadar ferritin serum, namun pada Jenis konsumsi kelasi besi tidak terdapat hubungan bermakna dengan kadar ferritin serum.

Kata Kunci: Talasemia Mayor, Kepatuhan Terapi, Kelasi Besi, Ferritin.

SUMMARY

*STUDY PROGRAM OF MEDICAL EDUCATION, FACULTY OF MEDICINE,
UNIVERSITY OF SRIWIJAYA*

Scientific paper in the form of thesis, December 18, 2022

*Lady Aurellia Pramesti; guided by dr. Medina Athiah, SpA. and Fatmawati, S.Si, M.Si and
tested by dr. Dewi Rosariah Ayu, Sp.A(K) and dr. Liniyanti D. Oswari, MNS, MSc.*

xviii + 76 pages, 9 tables, 6 figures, 11 appendices

SUMMARY

Thalassemia is a hereditary hemolytic disease that is inherited autosomal recessive genetic pattern, characterized by a disorder in hemoglobin synthesis. The management of thalassemia, especially major thalassemia, includes regular blood transfusions and iron chelation therapy to control iron accumulation. The iron levels in the body can be determined by a common examination, which is the serum ferritin level test. The purpose of this study was to determine the relationship between adherence to consumption and the type of iron chelation and the serum ferritin levels in pediatric patients with major thalassemia at RSUD Dr. Mohammad Hoesin, Palembang.

This study was an observational analytic study with a cross-sectional study design. The study data include primary data from interviews using the MMAS-8 questionnaire and secondary data from medical records. The sample of this study consisted of pediatric patients with major thalassemia at RSUD Dr. Mohammad Hoesin, Palembang, taken by consecutive sampling method.

The results of the study from 86 respondents showed that there was a significant relationship between adherence to iron chelation consumption and serum ferritin levels. However, there is no significant relationship between the type of iron chelation consumption and serum ferritin levels.

Keywords: *Major Thalassemia, Therapy Compliance, Iron Chelation, Ferritin.*

KATA PENGANTAR

Puji syukur kehadiran Allah SWT atas rahmat, taufik, dan hidayah-Nya, sehingga penulis dapat menyelesaikan penelitian skripsi yang berjudul “Hubungan Kepatuhan dan Jenis Konsumsi Kelasi Besi dengan Kadar Ferritin Serum pada Pasien Anak Talasemia di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang”. Skripsi ini disusun sebagai syarat memperoleh gelar Sarjana Kedokteran Universitas Sriwijaya. Dalam penyusunan skripsi ini tidak lepas dari bantuan, dukungan, dan doa dari berbagai pihak. Oleh karena itu, dalam kesempatan ini penulis ingin mengucapkan terima kasih yang sebesar-besarnya kepada:

1. dr. Medina Athiah, Sp.A sebagai dosen pembimbing I dan Ibu Fatmawati, S.Si, M.Si sebagai dosen pembimbing II yang telah bersedia meluangkan waktu untuk membimbing dan memberi masukan dalam penyusunan skripsi ini;
2. dr. Dewi Rosariah Ayu, Sp.A(K) dan dr. Liniyanti D. Oswari, MNS, M.Sc selaku dosen penguji atas saran dan masukan yang membangun;

Penulis sepenuhnya menyadari bahwa masih banyak kekurangan dari penyusunan skripsi ini. Oleh karena itu, penulis berharap kepada pembaca untuk memberikan kritik dan sarannya. Semoga skripsi ini dapat berguna dan bermanfaat bagi semua pihak yang membacanya.

Palembang, 18 Desember 2023



(Lady Aurellia Pramesti)

HALAMAN PERNYATAAN PERSETUJUAN PUBLIKASI

Yang bertanda tangan dibawah ini:

Nama : Lady Aurellia Pramesti

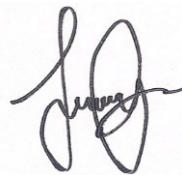
NIM : 04011382025199

Judul : Hubungan Kepatuhan Konsumsi dan Jenis Kelasi Besi dengan Kadar Ferritin Serum Pasien Anak Talasemia Mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang

Memberikan izin kepada Pembimbing dan Universitas Sriwijaya untuk mempublikasikan hasil penelitian saya untuk kepentingan akademik apabila dalam waktu 1 (satu) tahun tidak mempublikasikan karya penelitian saya. Dalam kasus ini saya setuju untuk menempatkan Pembimbing sebagai penulis korespodensi (*Corresponding author*).

Demikian, pernyataan ini saya buat dalam keadaan sadar dan tanpa ada paksaan dari siapapun.

Palembang, 18 Desember 2023



(Lady Aurellia Pramesti)

DAFTAR ISI

	Halaman
HALAMAN PENGESAHAN	iii
HALAMAN PERSETUJUAN	iv
HALAMAN PERNYATAAN INTEGRITAS	v
ABSTRAK	vi
<i>ABSTRACT</i>	vii
RINGKASAN	viii
<i>SUMMARY</i>	ix
KATA PENGANTAR	x
HALAMAN PERNYATAAN PERSETUJUAN PUBLIKASI	xi
DAFTAR ISI	xii
DAFTAR TABEL	xv
DAFTAR GAMBAR	xvi
DAFTAR LAMPIRAN	xvii
DAFTAR SINGKATAN	xviii
BAB 1 PENDAHULUAN	1
1.1 Latar Belakang	1
1.2 Rumusan Masalah	3
1.3 Tujuan Penelitian.....	3
1.3.1 Tujuan Umum	3
1.3.2 Tujuan Khusus	3
1.4 Hipotesis	4
1.5 Manfaat Penelitian.....	4
1.5.1 Manfaat Teoritis	4
1.5.2 Manfaat Praktis	4
BAB 2 TINJAUAN PUSTAKA	5
2.1 Talasemia	5
2.1.1 Definisi.....	5

2.1.2	Etiologi.....	5
2.1.3	Epidemiologi.....	5
2.1.4	Klasifikasi	6
2.1.5	Patogenesis.....	11
2.1.6	Manifestasi Klinis	13
2.1.7	Diagnosis	15
2.2	Kelasi Besi.....	21
2.2.1	Obat-obat dalam Terapi Kelasi Besi	22
2.2.2	Tantangan Kelasi Besi	24
2.3	Ferritin Serum.....	25
2.3.1	Homeostasis Besi.....	25
2.3.2	Definisi Ferritin ⁴²	27
2.3.3	Kadar Ferritin Sebagai Indikator Kelebihan Kadar Zat Besi (<i>Iron Overload</i>).....	28
2.4	Hubungan Kepatuhan dan Jenis Konsumsi Kelasi Besi dengan Kadar Ferritin Serum.....	29
2.5	Kerangka Teori	30
2.6	Kerangka Konsep	31
BAB 3 METODE PENELITIAN		32
3.1	Jenis Penelitian	32
3.2	Waktu dan Tempat Penelitian	32
3.3	Populasi dan Sampel	32
3.3.1	Populasi.....	32
3.3.2	Sampel	32
3.3.3	Kriteria Inklusi dan Eksklusi	33
3.4	Variabel Penelitian.....	34
3.4.1	Variabel Bebas	34
3.5	Definisi Operasional.....	35
3.6	Cara Pengumpulan Data	37
3.7	Cara Pengolahan dan Analisis Data.....	37
3.7.1	Analisis Univariat	37
3.7.2	Analisis Bivariat	37
3.8	Kerangka Operasional	39
BAB 4 HASIL DAN PEMBAHASAN		40
4.1	Analisis Univariat.....	40
4.2	Analisis Bivariat	45

4.2.1 Hubungan antara Kepatuhan Konsumsi Kelasi Besi dengan Kadar Ferritin Serum	45
4.2.2 Hubungan Antara Jenis Konsumsi Kelasi Besi dengan Kadar Ferritin Serum	46
4.3 Keterbatasan Penelitian	49
BAB 5 HASIL DAN PEMBAHASAN	50
5.1 Kesimpulan.....	50
5.2 Saran	50
DAFTAR PUSTAKA.....	52
LAMPIRAN.....	55
BIODATA.....	75

DAFTAR TABEL

Tabel	Halaman
3. 1 Definisi Operasional	35
4. 1 Distribusi Frekuensi Karakteristik Pasien Anak Talasemia Mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang	41
4. 2 Distribusi Tingkat Kepatuhan Konsumsi Kelasi Besi dengan dengan.....	44
4. 3 Distribusi Jenis Kelasi Besi dengan Kadar Ferritin Serum.....	44
4. 4 Hubungan antara Kepatuhan Konsumsi Kelasi Besi dengan Kadar	45
4. 5 Hubungan antara Jenis Konsumsi Kelasi Besi dengan Kadar Ferritin	47

DAFTAR GAMBAR

Gambar	Halaman
2. 1 Gambaran darah tepi talasemia	17
2. 2 Algoritma penegakkan diagnosis talasemia	18
2. 3 Obat kelasi besi	24
2. 4 Kerangka Teori.....	30
2. 5 Kerangka Konsep.....	31
3. 1 Kerangka Operasional.....	39

DAFTAR LAMPIRAN

Lampiran	Halaman
1. Lembar Persetujuan (<i>Informed Consent</i>)	55
2. Struktur Wawancara	57
3. Kuesioner Morisky Medication Adherence Scale-8	59
4. Hasil Output SPSS	60
5. Surat Persetujuan Etik	66
6. Surat Selesai Penelitian	68
7. Dokumentasi	69
8. Lembar Konsultasi Skripsi	70
9. Lembar Persetujuan Sidang Skripsi	72
10. Lembar Undangan Sidang Skripsi	73
11. Hasil Cek Plagiarisme	74

DAFTAR SINGKATAN

α	: Alpha
β	: Beta
γ	: Gamma
δ	: Delta
μg	: Mikrogram
ARMS	: <i>Amplification Refractory Mutation Scanning</i>
BMP	: <i>Bone Morphogenetic Protein</i>
DFO	: Deferoksamin
DFP	: Deferipron
DFX	: Deferasiroks
DNA	: <i>Deoxyribonucleic Acid</i>
Fe^{2+}	: <i>ferric iron</i>
Hb	: Hemoglobin
HbA	: Hemoglobin <i>Adult</i>
HbE	: Hemoglobin E
HbF	: Hemoglobin <i>Fetal</i>
HSC	: <i>Mean Corpuscular Volume</i>
MCH	: <i>Mean Corpuscular Hemoglobin</i>
MCV	: <i>Mean Corpuscular Volume</i>
MMAS-8	: <i>Morisky Meication Adherence Scale-8</i>
NTBI	: <i>non-transferrin-bound-iron</i>
PCR	: <i>Polymerase Chain Reaction</i>
RBC	: <i>Red Blood Cell</i>
RNA	: <i>non-transferrin-bound-iron</i>

BAB 1

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Talasemia dikenal sebagai penyakit hemolitik herediter diturunkan secara genetik autosomal resesif yang terjadi karena adanya gangguan berupa penurunan atau tidak terjadinya sintesis hemoglobin yang mengakibatkan produksi hemoglobin berkurang.^{1,2} Talasemia diklasifikasikan berdasarkan rantai globin yang terganggu, yaitu terdapat talasemia α dan β . Talasemia α yang ditandai dengan penurunan atau kerusakan produksi rantai α globin, sedangkan talasemia β ditandai dengan penurunan atau kerusakan produksi rantai β globin.^{3,4} Berdasarkan penilaian klinis, talasemia diklasifikasikan menjadi tiga jenis yaitu, talasemia mayor yang memiliki keadaan klinis paling berat, talasemia intermedia yang keadaan klinisnya hampir sama tetapi tidak seberat talasemia mayor, dan talasemia minor yang dikenal sebagai pembawa sifat atau karier.¹

Secara global, setiap tahunnya 56.000 kelahiran bayi dengan talasemia. Dari jumlah tersebut, sekitar 30.000 menderita talasemia β , dan sekitar 3500 meninggal secara perinatal dari hidrops fetalis atau sindrom talasemia α .⁵ Talasemia α lazim di populasi Asia dan Afrika, sedangkan talasemia β lebih umum di populasi Mediterania dengan prevalensi sebesar 10%. Talasemia β juga ditemui di Asia Tenggara dan Afrika. Di Indonesia, pada tahun 2012 penderita talasemia berkisar 4.896 dan hingga bulan Juni 2021 jumlah penderita talasemia bertambah menjadi 10.973 jiwa.⁶ Di Indonesia, talasemia tersebar paling banyak di Palembang 9%.⁷

Sampai saat ini masih tidak ditemukan pengobatan talasemia, tetapi penyandang talasemia mayor diharuskan untuk melakukan transfusi darah secara rutin yang berguna dalam menjaga kadar hemoglobin di atas 12g/dL.^{8,9} Transfusi darah secara rutin dibutuhkan oleh penyandang talasemia mayor dengan kadar hemoglobin yang rendah (<10g/dL), sedangkan penyandang talasemia intermedia biasanya membutuhkan transfusi dikondisi tertentu, semisalnya pada saat sakit. Lalu, pada penyandang talasemia minor, tidak memerlukan transfusi darah.^{10,11}

Transfusi darah teratur sangat memengaruhi kualitas dan kelangsungan hidup penyandang talasemia mayor.¹² Terapi transfusi darah yang dilakukan dalam jangka panjang juga akan mengakibatkan kelebihan besi pada organ tertentu seperti hati, jantung, dan organ lainnya. Hal ini dapat menimbulkan kerusakan pada organ tersebut karena tubuh secara fisiologis tidak dapat mengeluarkan semua zat ini secara cepat dan efektif.¹⁰ Kadar besi dalam tubuh dapat diketahui dengan pemeriksaan yang umum yaitu pemeriksaan kadar ferritin serum.¹³ Pengukuran ferritin serum dapat dilakukan dengan mudah dan merupakan prediktor yang baik.¹⁴

Konsumsi obat kelasi besi menjadi cara agar dapat berkurangnya penumpukan zat besi pada tubuh. Pemberian obat kelasi besi biasanya diberikan ketika ferritin serum mencapai $1000\mu\text{g/l}$ setelah transfusi ke 10-12.¹² Terapi kelasi besi dapat menjadi salah satu cara untuk menghindari komplikasi akibat dilakukannya transfusi darah secara berulang (hemosiderosis).¹⁴ Kelasi besi dapat mengikat zat besi yang berlebih sehingga dapat dikeluarkan dari tubuh. Terdapat beberapa jenis kelasi besi yang dapat digunakan yaitu deferipron (DFP) dan deferasiroks (DFX) yang diberikan secara oral, serta deferoksamin (DFO) diberikan secara subkutan.¹⁵

Pada penelitian tahun 2022 di RSUP Dr. Hasan Sadikin Bandung tentang hubungan jenis kelasi besi dan tingkat kepatuhan pengobatan kelasi besi oral yaitu, DFP dan DFX dengan kadar ferritin serum pada penyandang talasemia β mayor anak, didapatkan responden dengan kategori patuh sebanyak 38% sedangkan kategori tidak patuh sebanyak 62%. Pasien yang mengonsumsi DFP memiliki kadar ferritin serum yang lebih rendah dibandingkan dengan DFX ($p < 0,007$). Lalu, tingkat kepatuhan terapi kelasi besi juga berpengaruh terhadap kadar ferritin serum pasien talasemia. Didapatkan pasien yang patuh mengonsumsi kelasi besi memiliki kadar ferritin serum yang lebih rendah dibandingkan pasien yang tidak patuh ($p < 0,001$).¹⁵

Pada penelitian tahun 2017 di Iraq mengenai perbandingan efek DFX dan DFO pada kelebihan zat besi, didapatkan bahwa pasien yang mengonsumsi DFO memiliki kadar ferritin serum yang tinggi ($8160,33 \pm 233,75\text{ng/dL}$) dibandingkan dengan pasien yang mengonsumsi DFX ($3000,62 \pm 188,23\text{ng/dL}$; $p < 0,0001$).¹⁶

Beberapa penelitian telah banyak membahas hubungan kepatuhan konsumsi kelasi besi dengan kadar ferritin serum. Terdapat satu penelitian yang membahas hubungan kepatuhan dan konsumsi kelasi besi oral, yaitu DFP dan DFX terhadap kadar ferritin serum dikarenakan DFO yang sudah jarang dikonsumsi. Sampai saat ini belum ada penelitian yang membahas mengenai kepatuhan konsumsi dan jenis kelasi besi pada pasien anak talasemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin, oleh karena itu, peneliti tertarik mengetahui hubungan kepatuhan konsumsi dan jenis kelasi besi terhadap kadar ferritin serum pada pasien anak dengan talasemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin.

1.2 Rumusan Masalah

Pasien anak talasemia mayor rutin menjalani transfusi darah sehingga kadar ferritin serum akan naik dan kepatuhan konsumsi kelasi besi dapat memengaruhi kadar ferritin serum, sehingga apakah terdapat hubungan kepatuhan konsumsi dan jenis kelasi besi dengan kadar ferritin serum pada pasien anak talasemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang?

1.3 Tujuan Penelitian

1.3.1 Tujuan Umum

Diketahui hubungan kepatuhan konsumsi dan jenis kelasi besi terhadap kadar ferritin serum pada pasien anak talasemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.

1.3.2 Tujuan Khusus

1. Diidentifikasi kepatuhan pasien anak talasemia mayor dalam mengonsumsi kelasi besi di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.
2. Diidentifikasi jenis terapi kelasi besi yang dikonsumsi oleh pasien anak talasemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.
3. Diidentifikasi kadar ferritin serum pasien anak talasemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.
4. Diidentifikasi usia pasien saat ini dan pada saat terdiagnosis talasemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.

5. Diidentifikasi frekuensi transfusi darah pada pasien anak talasemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.
6. Dianalisis hubungan kepatuhan konsumsi kelasi besi dengan kadar ferritin serum pasien anak talasemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.
7. Dianalisis hubungan jenis kelasi besi dengan kadar ferritin serum pasien anak talasemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.

1.4 Hipotesis

Terdapat hubungan yang bermakna antara kepatuhan konsumsi dan jenis kelasi besi dengan kadar ferritin serum pada pasien anak talasemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.

1.5 Manfaat Penelitian

1.5.1 Manfaat Teoritis

1. Diharapkan hasil penelitian dapat memberikan informasi mengenai hubungan kepatuhan dan jenis konsumsi kelasi besi dengan kadar ferritin serum pasien anak talasemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.
2. Diharapkan hasil penelitian yang didapatkan menjadi dasar penelitian maupun sumber referensi penelitian selanjutnya.

1.5.2 Manfaat Praktis

1. Diharapkan hasil penelitian ini dapat mendorong pasien anak talasemia mayor untuk meningkatkan kepatuhan dalam mengonsumsi kelasi besi.
2. Diharapkan dari hasil penelitian akan menjadi referensi untuk pemilihan jenis kelasi besi yang baik dan tepat untuk pasien anak talasemia mayor agar kadar ferritin serum tidak meningkat.
3. Diharapkan hasil penelitian dapat berguna sebagai pengetahuan untuk masyarakat mengenai tatalaksana talasemia mayor.

DAFTAR PUSTAKA

1. Rujito L. Talasemia Genetik Dasar dan Pengelolaan Terkini. 2021.
2. Hoffbrand AV. Hoffbrand's essential haematology. 7th ed. Chichester, West Sussex, UK: Wiley-Blackwell, 2016.
3. Rohimah S, Puspasari F. Ketercapaian Transfusi pada Pasien Talasemia Mayor di Rumah Sakit Umum Daerah Ciamis Tahun 2018. Universitas Galuh. 2020.
4. Bajwa H, Basit H. Thalassemia. [Updated 2022 Aug 8]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK545151/>
5. Kim S, Tridane A. Thalassemia in the United Arab Emirates: Why it can be prevented but not eradicated. PLoS One. 2017.
6. Tarmizi NS. Cegah Thalassemia, Hindari Pernikahan Sesama Pembawa Sifat. Biro Komunikasi dan Pelayanan Publik. Kementerian Kesehatan RI. 2023.
7. Menkes RI. Keputusan Menteri Kesehatan RI Nomor HK.01.07/MENKES/1/2018 tentang Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran Tata Laksana Thalassemia. 2018.
8. Festy L, Nia T, Prambudi R, Muhammad Furqan S. Hubungan Kepatuhan Transfusi Darah Terhadap Pertumbuhan Anak Thalassemia di Rumah Singgah Thalassemia Bandar Lampung. Jurnal Medika Malahayati, Volume 4, Nomor 2. 2020.
9. Lembaga Eijkman. Buku Saku Talasemia. Kementerian Kesehatan Republik Indonesia. 2021.
10. d'Arqom A, dkk. Talasemia Ditinjau dari Segi Medis dan Sosial. Airlangga University. 2021.
11. Rejeki DSS, Pradani P, Nurhayati N, Supriyanto. Model Prediksi Kebutuhan Darah untuk Penderita Talasemia Mayor. 2014.
12. Androulla E. About Thalassemia. Thalassaemia International Federation. 2017.
13. Muhammad W, Ishaq M, Khan MJ, Ahmad U, Waseem M. Iron Chelation Therapy Needed for Serum Ferritin Overloaded Patients of Beta Thalassemia Major. Thalassemia Reports 2021; volume 11:9779.
14. Mishra AK, Tiwari A. Iron overload in Beta thalassaemia major and intermedia patients. Maedica (Bucur). 2013.
15. Triwardhani ER, Reniarti L, Setiabudiawan Departemen Ilmu Kesehatan Anak Fakultas Kedokteran Universitas Padjadjaran B, Hasan Sadikin R. Hubungan Jenis Dan Tingkat Kepatuhan Pengobatan Kelasi Besi Oral Dengan Kadar Feritin Serum Pada Penyandang Talasemia Beta Mayor Anak. Vol 24.; 2022.
16. Al-Kuraishy H, Al-Gareeb A. Comparison of deferasirox and deferoxamine effects on iron overload and immunological changes in patients with blood transfusion-dependent β -thalassemia. Asian J Transfus Sci. 2017;11(1):13.

17. Jalil T, Yousafzai YM, Rashid I, Ahmed S, Ali A, Fatima S, Ahmed J. Mutational Analysis Of Beta Thalassaemia By Multiplex Arms-Pcr In Khyber Pakhtunkhwa, Pakistan. *J Ayub Med Coll Abbottabad*. 2019.
18. Harteveld CL, Higgs DR. Alpha-thalassaemia. *Orphanet J Rare Dis*. 2020.
19. Jomoui W, Fucharoen G, Sanchaisuriya K, Nguyen VH, Fucharoen S. Hemoglobin Constant Spring among Southeast Asian Populations: Haplotypic Heterogeneities and Phylogenetic Analysis. *PLoS One*. 2015.
20. Needs T, Gonzalez-Mosquera LF, Lynch DT. *Beta Thalassaemia*.; 2023.
21. Higgs DR. The molecular basis of α -thalassemia. *Cold Spring Harb Perspect Med*. 2023.
22. Fucharoen S, Weatherall DJ. The hemoglobin E thalassemias. *Cold Spring Harb Perspect Med*. 2022.
23. Cao A, Kan YW. The prevention of thalassemia. *Cold Spring Harb Perspect Med*. 2023.
24. Harewood J, Azevedo AM. Alpha Thalassemia.; 2023.
25. Eleftheriou A, Angastiniotis M. *Global Thalassaemia Review 2022*.; 2022.
26. Angastiniotis M, Lobitz S. Thalassemias: An Overview. *Int J Neonatal Screen*. 2019.
27. Nienhuis AW, Nathan DG. Pathophysiology and Clinical Manifestations of the β -Thalassemias. *Cold Spring Harb Perspect Med*. 2012.
28. Aulia. Penyakit Thalassemia. *Kementrian Kesehatan Republik Indonesia*. 2017. <http://p2ptm.kemkes.go.id/kegiatan-p2ptm/subdit-penyakit-kanker-dan-kelainan-darah/penyakit-thalassemia>.
29. Rochman F, Mulyantari NK, Sutirtayasa IWP. Hubungan Jumlah Transfusi Darah dan Penggunaan Kelasi Besi dengan Kadar Ferritin pada Pasien Talasemia. Fakultas Kedokteran Udayana. 2019.
30. Kemenkes. 2018. Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran Tata Laksana Thalasemia.
31. Sarkar SK, Shah MS, Begum M, Yunus AM, Aziz MA, Kabir AL, Khan MR, Rahman F, Rahman A. Red Cell Alloantibodies in Thalassaemia Patients Who Received Ten or More Units of Transfusion. *Mymensingh Med J*. 2019.
32. Nigam N, Nigam S, Agarwal M, Singh PK. β -Thalassemia: From Clinical Symptoms to the Management. *Int J Contemp Med Res*. 2017.
33. Sanctis VD, Kattamis C, Canatan D, Soliman AT, Elsedfy H, Karimi M, et al. β -Thalassemia Distribution in the Old World: an Ancient Disease Seen from a Historical Standpoint. *Mediterr J Hematol Infectious Dis*. 2017.
34. Asif M, Manzoor Z, Farooq MS, dkk. Correlation between serum ferritin level and liver function tests in thalassemic patients receiving multiple blood transfusions. *Int J Res Med Sci*. 2014.
35. Kaushansky K, Lichtman MA, Prchal JT, Marcel M Levi, editors. *Williams Hematology*. 9th ed. New York: McGraw-Hill; 2016.
36. Rodwell VW, Bender DA, Botham KM, editors. *Harper's Illustrated Biochemistry*. 3rd ed. New York; 2018.
37. Anderson GJ, Frazer DM. Current understanding of iron homeostasis. *Am J Clin Nutr*. 2017.

38. Porras CA, Rouault TA. Iron Homeostasis in the CNS : An Overview of the Pathological Consequences of Iron Metabolism Disruption. 2022;
39. Yiannikourides A, Latunde GO. A Short Review of Iron Metabolism and Pathophysiology of Iron Disorders. 2019.
40. Trachtenberg F, Vichinsky E, Haines D, Pakbaz Z, Mednick L, Sabota A. Iron chelation adherence to deferoxamine and deferasirox In thalassemia. *Am J Hematol*. 2011.
41. Meabed MH, Mohamed OH, Ali AA, Sc M. Iron Chelation Therapy in Beta Thalassemia. 2022.
42. DeLoughery TG. Iron Deficiency Anemia. *Medical Clinics of North America*. 2017.
43. Short MW, Domagalski JE. Iron deficiency anemia: Evaluation and management. *American Family Physician*. 2013.
44. Skikne BS. Serum transferrin receptor. *American Journal of Hematology*. 2018.
45. Dahlan SM. *Statistik Untuk Kedokteran Dan Kesehatan: Deskriptif, Bivariat, dan Multivariat Dilengkapi Aplikasi SPSS*. Salemba Medika. 2011. <https://doku.pub/download/statistik-untuk-kedokteran-dan-kesehatan-msopiyudin-dahlan-30j8pxk4p5lw>
46. Berlia A, Ratna Y, Sumantri AF. Hubungan Usia Terdiagnosis dengan Status Gizi dan Pubertas Pasien Talasemia Beta Mayor di Poli Anak RSUD Al-Ihsan. Prodi Pendidikan Dokter. Universitas Islam Bandung.
47. Hawa TD, Riza M, Kawuryan DL. Hubungan Tingkat Kepatuhan Konsumsi Obat Kelasi Besi dengan Ferritin pada Pasien Talasemia Anak di RSUD Dr. Moewardi. 2023.
48. Hikmah E. Analisis Faktor yang Berpengaruh Terhadap ketepatan Transfusi pada Anak dengan Talasemia β Mayor di RSUD Tangerang. 2015.
49. Mariani D. Hubungan Karakteristik, Jenis Kelasi Besi dengan Kepatuhan terhadap Kelasi Besi pada Penyandang Talasemia Usia Remaja. Volume 17 No,1. 2012.
50. Zahra AN, Riyanti R, Sakinah EN. Hubungan antara Kadar Ferritin dengan Kadar Glutation (GSH) pada Pasien Talasemia Beta Mayor di RSD. dr Soebandi Kabupaten Jember. *Journal of Agromedicine and Medical Sciences*. 2018.
51. Kurniati M, Eksa DR, Risnawati C. Hubungan Kepatuhan Terapi Kelasi dengan Kadar Ferritin pada Penderita Talasemia Mayor di RSUD H. Abdul Moeloek Provinsi Lampung. *Jurnal Ilmu Kedokteran Dan Kesehatan*. 2020.
52. Agustina R, Mandala Z, Liyola R. Kadar Ferritin dengan Status Gizi Pasien Talasemia β Mayor Anak di RSAM Bandar Lampung. Vol 11, No,1 Juni 2020.
53. Entezari S, Haghi SM, Nourouzkhani N, Sahebazar B, dkk. Iron Chelators in treatment of iron overload. *Journal of toxicology*. 2022.