

**FAKTOR-FAKTOR YANG MEMENGARUHI
PERTUMBUHAN PASIEN THALASSEMIA
DI RSUP DR. MOHAMMAD HOESIN
PALEMBANG**

FIC
2014

Skripsi

Diajukan untuk memenuhi salah satu syarat guna memeroleh gelar Sarjana
Kedokteran (S.Ked)



Oleh:

Fitki Oktaria Puspitahati

04101001009

**FAKULTAS KEDOKTERAN
UNIVERSITAS SRIWIJAYA**

2014

S
616.150 7
Fit
f

2014

2891/26382



**FAKTOR-FAKTOR YANG MEMENGARUHI
PERTUMBUHAN PASIEN THALASSEMIA
DI RSUP DR. MOHAMMAD HOESIN
PALEMBANG**

Skripsi

Diajukan untuk memenuhi salah satu syarat guna memeroleh gelar Sarjana
Kedokteran (S.Ked)



Oleh:

Fitki Oktaria Puspitahati

04101001009

**FAKULTAS KEDOKTERAN
UNIVERSITAS SRIWIJAYA**

2014

HALAMAN PENGESAHAN

**FAKTOR-FAKTOR YANG MEMENGARUHI PERTUMBUHAN
PASIEN THALASSEMIA DI RSUP DR. MOHAMMAD HOESIN
PALEMBANG**

Oleh:
Fitki Oktaria Puspitahati
04101001099

SKRIPSI

Diujukan untuk memenuhi salah satu syarat guna memeroleh gelar Sarjana Kedokteran

Palembang, 25 Januari 2014

Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya

Pembimbing I
Merangkap penguji I

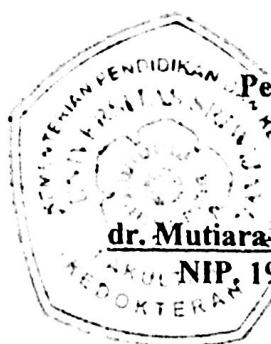
Dr. dr. Rini Purnamasari, SpA
NIP. 19670809 199803 2 002

Pembimbing II
Merangkap penguji II

Dra. Enny Kusumastuti, Apt., M.Kes
NIP. 19501216 198203 2 001

Penguji III

dr. Ria Nova, SpA (K)
NIP. 19631128 198911 2 001



Mengetahui,
Pembantu Dekan I

dr. Mutiara Budi Azhar, SU, MMedSc
NIP. 19520107 198303 1 001

PERNYATAAN ORISINILITAS

Saya yang bertanda tangan di bawah ini dengan ini menyatakan bahwa:

1. Karya tulis saya, skripsi adalah asli dan belum pernah diajukan untuk mendapatkan gelar akademik (sarjana,magister dan/atau doktor), baik di Universitas Sriwijaya maupun di perguruan tinggi lainnya.
2. Karya tulis ini murni gagasan, rumusan dan penelitian saya sendiri, tanpa bantuan pihak lain, kecuali arahan verbal tim pembimbing
3. Daam karya tulis ini tidak terdapat karya atau pendapat yang telah ditulis atau dipublikasikan orang lain, kecuali secara tertulis dengan dicantumkan sebagai acuan dalam naskah dengan disebutkan nama pengarang dan dicantumkan dalam daftar pustaka

Pernyataan ini saya buat sesungguhnya dan apabila di kemudian hari terdapat penyimpangan dan ketidakbenaran dalam pernyataan ini, maka saya bersedia menerima sanksi akademik atau sanksi lainnya sesuai dengan norma yang berlaku di perguruan tinggi ini.

Palembang, 25 Januari 2014
Yang membuat pernyataan



Fitki Oktaria Puspitahati

FAKTOR-FAKTOR YANG MEMENGARUHI PERTUMBUHAN PASIEN THALASSEMIA DI RSUP DR. MOHAMMAD HOESIN PALEMBANG

(*Fitki Oktaria Puspitahati*, Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya, Januari 2014,
93 halaman)

Latar belakang: Thalassemia merupakan penyakit kelainan hemoglobin yang dapat memberikan manifestasi gangguan pada tumbuh kembang. Penyebab gangguan tumbuh dan kegagalan pubertas masih bersifat multifaktorial namun faktor-faktor yang berpengaruh masih belum diketahui dengan pasti. Penelitian ini bertujuan untuk mengetahui status pertumbuhan dan pubertas serta hubungan faktor risiko (usia, jenis kelamin, hemoglobin pratransfusi dan feritin) dengan kecepatan tumbuh dan pubertas terlambat pada pasien thalassemia

Metode: Penelitian ini merupakan studi *cross sectional* pada 58 pasien thalassemia di Departemen Kesehatan Anak, RSUP dr. Mohammad Hoesin Palembang dari bulan Oktober-November 2013. Data subjek dan hasil laboratorium diambil dari rekam medik. Setiap subjek dilakukan pemeriksaan tinggi badan, berat badan dan status pubertas. Analisis statistik dilakukan menggunakan uji *Chi-square*

Hasil: Sebagian besar pasien thalassemia mengalami gangguan tumbuh, yakni memiliki perawakan pendek (<persebtul 5), yakni 63,79%. Terdapat 63,8% pasien yang mengalami penurunan kecepatan tumbuh dan 20,7% mengalami pubertas terlambat. Ada hubungan yang bermakna antara feritin dengan penurunan kecepatan tumbuh ($p=0,00$) dan pubertas terlambat ($p=0,00$). Tidak ada hubungan yang bermakna antara usia ($p=0,42$) dan jenis kelamin ($p=0,09$) dengan penurunan kecepatan tumbuh. Kadar hemoglobin pratransfusi merupakan faktor risiko penurunan kecepatan tumbuh ($OR=2; p=0,069$) dan pubertas terlambat ($OR=5; p=0,16$).

Kesimpulan: Sebagian besar pasien thalassemia mengalami gangguan tumbuh dan pubertas terlambat. Adanya kelebihan besi berpengaruh kuat terhadap adanya gangguan tumbuh dan pubertas terlambat. Kadar hemoglobin pratransfusi bukan merupakan faktor risiko yang bermakna terhadap gangguan tumbuh dan pubertas terlambat.

Kata Kunci: *thalassemia, kecepatan tumbuh, pubertas terlambat, feritin, cross sectional*

ABSTRACT

FACTORS THAT INFLUENCE GROWTH OF THALASSEMIA PATIENTS IN DR. MOHAMMAD HOESIN GENERAL HOSPITAL PALEMBANG

(*Fitki Oktaria Puspitahati, Faculty of Medicine Sriwijaya University, Januari 2014,
93 pages*)

Introduction: Thalassemia is inherited hemoglobinopathy disease , which is cause disturbance in growth and development. The etiology of growth and development disturbance remains multifactorial however the most cause are iron overload and disease factor. The aim of this study were to determine the growth and pubertal satus and the correlation of risk factors (age, sex, pre-transfusion hemoglobin, and ferritin) with retardation of growth velocity and delayed puberty in patients with thalassemia

Methods: This was cross sectional study of 58 patients with thalassemia in Department of Child Health, Dr. Mohammad Hoesin Hospital, Palembang that conducted from October-November 2013. Subject and laboratory data were collected from medical record. Each subject underwent examinations to determine height, weight, and pubertal status. Statistical analysis was carried out using Chi-square test.

Results: Most of patients had growth disturbance. There were 63,8% patients had short stature, 63,8% patients had retardation of growth velocity and 20,7% had delayed puberty. There was significant correlation of ferritin with retardation of growth velocity ($p=0,00$) and delayed puberty ($p=0,00$). There was no correlation between age ($p=0,42$) and sex ($p=0,09$) with retardation of growth velocity. Pre-transfusion hemoglobin was risk factor of retardation of growth velocity (OR=2; $p=0,069$) and delayed puberty (OR=5; $p=0,167$) but it was not statistically significant.

Conclusions: Most of patients had delayed puberty and growth disturbance. Iron overload had strong correlation with growth disturbance and delayed puberty. Pre-transfusion hemoglobin was not significant risk factor of growth disturbance and delayed puberty.

Keywords: *thalassemia, growth velocity, delayed puberty, ferritin, cross sectional*

KATA PENGANTAR

Puji Syukur Kehadirat Allah SWT yang dengan kekuatan dan kesabaran yang Dia berikan, maka akhirnya laporan skripsi ini bisa selesai dengan lancar. Shaawat dan Salam saya sanjungkan kepada Rasulullah SAW yang dengan kegigihan membawa umat islam dari zaman jahiliyah menuju zaman penuh teknologi ini. Saya juga ingin mengucapkan terima-kasih yang sebesar-besarnya kepada :

1. Dr. dr. Rini Purnamasari, SpA, yang tanpa kenal lelah membimbing saya, memberikan arahan-arahan meskipun terpaut jarak ratusan kilometer namun tetap aktif menjawab keluh-kesah saya bahkan sampai pulang-pergi Jakarta-Palembang.
2. Dra. Enny Kusumastuti, Apt.,M.Kes, yang dengan setia tetap mengarahkan, saya, mengoreksi kesalahan-kesalahan saya dan mendisiplinkan saya meskipun pernah terpisah antar negara selama beberapa bulan namun tetap aktif membimbing.
3. Dr. Ria Nova, SpA, yang telah memberikan saran dan komentar yang membangun serta apresiasi terhadap penelitian saya.
4. Bapak Suyitno. A, Lelaki tertangguh seluruh dunia, yang selalu memberikan motivasi saya untuk maju, yang dengan gigih bekerja keras menguras keringat untuk membuat agar anaknya sukses, yang tanpa beliau ketahui bahwa suara beliau dapat memberikan *cakra* kepada saya.
5. Dua figur ibu dalam kehidupan saya, Ermawati (Alm) yang dalam kehidupannya mendoakan saya menjadi dokter agar dapat mengobati penyakit kronis beliau (doa-mu hampir terkabul,mama), dan Yulna Indri yang dengan sabar menjadi figur ibu bagi saya yang selalu menyuntikkan doa untuk saya
6. Kak Agung, Yuk ira, Dek Vina, Dek Cahya, sumber *cakra* nomor dua saya yang selalu memberikan motivasi, semangat dan cerita-cerita yang lucu untuk mengendurkan tekanan, yang senantiasa sabar menunggu saya pulang, dan yang selalu bertanya tentang perkembangan skripsi.
7. Sundari, S.Ked, Yas, S.ked , Nyonyo .Ked, *nae saranghaneun chingu <3* dengan setia menyodorkan bahu untuk tempat bersandar meluapkan keluh kesah & sukacita walaupun mereka juga memiliki kesibukan yang sama namun tetap ada untuk saya.
8. Sadra Ihsani,yang dengan setia menunggu saya, dengan sabar menanggapi kemarahan saya dan dengan kasih sayang mencoba mengendurkan stress akibat skripsi ini.
9. Ovi, sak jujuk, josa pamungkas pemeli, *nae sojunghan saram <3* yang terus memberikan semangat untuk penelitian meskipun terpisah jarak.
10. Indra, S.Ked, teman seperjuangan se-talasemia-an yang dengan setia menemani saya di ruang thalassemia dan mencari data lab di PK selama hampir satu bulan, *thanks a million bro!!* dan Yosua, S.Ked teman se-

talasemia-an juga yang bersama-sama menunggu untuk bimbingan dengan dr. Rini

11. Kak tika, spy, engga minho, selim, veni, azka mastut yang memberikan dukungan untuk skripsi.
12. POPTI, yang telah memberikan izin untuk saya mengambil data.
13. Adik-adik di ruang thalassemia (Arini dkk) dan para orang tua thalassemia (mami dkk) yang telah membantu berpartisipasi dalam penelitian saya
14. Dokter residen hematologi yang memberikan kemudahan untuk mengambil data
15. Lempina si Laptop Kesayangan Ayuk dan si butut skydata, yang tanpa kenal lelah terus menjaga performa terbaik agar penulisan skripsi berjalan lancar dan teman di setiap waktu, menyuguhkan tontonan untuk menurunkan tekanan dan menghilangkan kebosanan
16. Dua belas alien dari EXO-PLANET : byunbaekhyun <3, kyungsoo, bang luhan, dedek kai, sehun-a, chanyeol happy virus, Suho, kak minseok, padatao, jongdae, lay.jpg, galaxy kris, yang tanpa mereka ketahui telah mengendurkan tingkat stress saya akibat penelitian dan penulisan skripsi.
17. *Me. Myself*, terima kasih untuk Fitki OktariaPuspitahati, yang secara sabar melalui semua tekanan tanpa depresi sekalipun tetap internalisasikan slogan “Aku pasti bisa, jangan takut, jangan menyerah!!!!”

Saya harap kerja keras saya ini bisa membawa hasil dan bermanfaat.

Palembang, 25 Januari 2014



Fitki Oktaria Puspitahati

DAFTAR ISI

HALAMAN JUDUL.....	i
LEMBAR PERSETUJUAN.....	ii
PERNYATAAN ORISINALITAS	iii
ABSTRAK.....	iv
KATA PENGANTAR	vi
DAFTAR ISI.....	viii
DAFTAR TABEL	ix
DAFTAR GRAFIK	x
DAFTAR LAMPIRAN	xi
DAFTAR SINGKATAN	xii
BIODATA.....	xiii
BAB I PENDAHULUAN	1
1.1 Latar Belakang	1
1.2 Rumusan Masalah	4
1.3 Tujuan	4
1.4 Hipotesis.....	5
1.5 Manfaat	5
BAB II TINJAUAN PUSTAKA.....	6
2.1 Landasan Teori.....	6
2.1.1 Thalassemia.....	6
2.1.1.1 Defenisi	6
2.1.1.2 Jenis thalassemia	6
2.1.1.3 Distribusi thalassemia	8
2.1.1.4 Gambaran Klinis dan Diagnosis.....	8
2.1.1.5 Gambaran Hematologis.....	11
2.1.1.6 Pengobatan	12
2.1.1.7 Komplikasi	14
2.1.1.8 Prognosis	16
2.1.2 Tumbuh Kembang Anak	16
2.1.2.1 Faktor yang Mempengaruhi Tumbuh Kembang	17
2.1.2.2 Pertumbuhan Fisik dan Penilaianya	18
2.1.3 Pertumbuhan pada Anak Thalassemia	22
2.2 Kerangka Teori.....	27
2.3 Kerangka Konsep	27
BAB III METODOLOGI PENELITIAN.....	28
3.1 Jenis Penelitian.....	28
3.2 Waktu dan Tempat Penelitian	28
3.3 Populasi dan Sampel	28
3.3.1 Populasi.....	28
3.3.2 Sampel.....	28

3.3.3 Kriteria Inklusi dan Eksklusi.....	29
3.4 Variabel Penelitian	30
3.5 Defenisi Operasional	30
3.6 Kerangka Operasional	34
3.7 Cara Kerja	34
3.8 Rencana Cara Pengolahan dan Analisis Data	35
BAB IV HASIL DAN PEMBAHASAN	37
4.1 Hasil Penelitian.....	37
4.1.1 Karakteristik Subjek Penelitian.....	37
4.1.2 Karakteristik Hasil Laboratorium	39
4.1.3 Kecepatan Tumbuh	41
4.1.4 Status Pubertas	41
4.1.5 Analisis Bivariat.....	42
4.2 Pembahasan	46
4.3 Keterbatasan Penelitian	52
BAB V SIMPULAN DAN SARAN	54
5.1 Simpulan	54
5.2 Saran.....	55
DAFTAR PUSTAKA	56

DAFTAR TABEL

Tabel 2.1	Klasifikasi Maturitas Seksual Pada Anak Perempuan	22
Tabel 2.2	Klasifikasi Status Maturitas Seksual Pada Anak Laki-Laki	23
Tabel 3.1	Defenisi Operasional	33
Tabel 4.1	Karakteristik Subjek Penelitian	37
Tabel 4.2	Kadar Hemoglobin Pretransfusi Berdasarkan Jenis Kelamin Dan Usia (N=58)	39
Tabel 4.3	Distribusi Frekuensi Subjek Berdasarkan Kadar Hemoglobin Pretransfusi (N=58)	39
Tabel 4.4	Kadar Feritin Berdasarkan Jenis Kelamin Dan Usia (N=58)	40
Tabel 4.5	Distribusi Frekuensi Subjek Berdasarkan Kadar Feritin (N=58)	40
Tabel 4.6	Distribusi Frekuensi Kecepatan Tumbuh Berdasarkan Jenis Kelamin (N=58)	41
Tabel 4.7	Distribusi Frekuensi Status Pubertas berdasarkan Jenis Kelamin (N=58)	41
Tabel 4.8	Analisis Bivariat Variabel Independen dengan Kecepatan Tumbuh	42
Tabel 4.9	Analisis Bivariat Variabel Independen dengan Status Pubertas	44

DAFTAR GRAFIK/GAMBAR

Grafik 2.1. Grafik kecepatan tumbuh pada anak laki-laki dan perempuan 20

DAFTAR LAMPIRAN

Lampiran 1.	Artikel Ilmiah	60
Lampiran 2.	Hasil Keluaran SPSS	67
Lampiran 3.	Data Subjek Penelitian	73
Lampiran 4.	Surat <i>Informed Consent</i>	76
Lampiran 5.	Surat Kelayakan Etik	77
Lampiran 6.	Surat Izin Penelitian	78
Lampiran 7.	Surat Selesai Penelitian	79

DAFTAR SINGKATAN

BB/TB	: Berat badan berdasarkan tinggi badan
BB/U	: Berat badan berdasarkan usia
CI	: <i>Confidence Interval</i>
GH	: <i>Growth Hormone</i>
GnRH	: <i>Gonadotropin Releasing Hormone</i>
Hb	: Hemoglobin
IGF-1	: <i>Insulin-like Growth Factor 1</i>
IGFBP-3	: <i>Insulin-like Growth Factor Binding Protein-3</i>
MCH	: <i>Mean Corpuscular Hemoglobin</i>
MCV	: <i>Mean Corpuscular Volume</i>
OR	: <i>Odds Ratio</i>
PRC	: <i>Packed Red Cell</i>
Rh	: <i>Rhesus</i>
TORCH	: <i>Toxoplasmosis (other) Rubella Cytomegalovirus Hepatitis</i>



BAB I

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Tumbuh dan kembang adalah salah satu ciri pada anak yang membedakan mereka dengan orang dewasa. Proses tumbuh dan kembang akan mempengaruhi dan menentukan kualitas dari seorang anak oleh karena itu, adanya gangguan dalam proses tumbuh kembang tersebut juga berpengaruh terhadap penurunan kualitas seorang anak. Tercapainya tumbuh kembang yang optimal pada anak tentunya merupakan hasil interaksi dari berbagai faktor yang saling berkaitan satu sama lain. Dalam hal ini faktor genetik dan faktor lingkungan memegang peran utama dalam proses tumbuh kembang anak. Faktor genetik tentu saja berperan karena merupakan modal dasar dalam mencapai hasil akhir proses tumbuh kembang. Lingkungan merupakan faktor yang sangat menentukan tercapai atau tidaknya potensi bawaan. Keadaan lingkungan yang mempengaruhi tumbuh kembang antara lain ras, suku bangsa, jenis kelamin, usia, hormon, status imunisasi, keadaan hormon, infeksi, gizi, dan yang terakhir adalah adanya penyakit kronis contohnya thalassemia, penyakit ginjal dan penyakit tulang (Soetjiningsih, 2012).

Thalassemia merupakan penyakit yang memberikan manifestasi gangguan pada tumbuh kembang. Namun, sekarang ini yang paling mendapat perhatian adalah adanya gangguan tumbuh pada anak thalassemia. Berkat kemajuan penanganan medis, sebagian besar pasien akan mengalami pertumbuhan normal pada masa anak-anak namun selanjutnya akan terjadi gangguan pertumbuhan dan keterlambatan pubertas secara signifikan. Laporan terakhir pada penelitian di Italia melaporkan adanya defisiensi hormon pertumbuhan yang berat pada 13– 2% pasien dengan Thalassemia- β mayor (Sanctis, 2011). Hasil penelitian yang dilakukan di India pada tahun 2011 menunjukkan bahwa kira-kira 1/3 (33,11%) pasien Thalassemia mayor yang bergantung dengan transfusi mengalami perawakan pendek yang berhubungan dengan status kelebihan besi (Pamde, 2011).

Pertumbuhan juga dipengaruhi oleh kecepatan tumbuh. Kecepatan tumbuh yang mengalami penurunan tentunya akan menyebabkan gagal tumbuh. Menurut penelitian kecepatan pertumbuhan juga mengalami penurunan pada anak thalassemia. Penelitian yang dilakukan di Rumah Sakit Hasan Sadikin Bandung dengan hasil sebanyak 76,4% subyek penelitian mengalami gangguan kecepatan pertumbuhan, yaitu memiliki kecepatan pertumbuhan di bawah 4,5 cm per tahun (rata-rata $3,8 \pm 1,01$ cm per tahun), sedangkan 23,6% memiliki kecepatan pertumbuhan yang normal, yaitu $>4,5$ cm per tahun (Ermaya, 2007). Dari pelbagai studi referensi, gangguan pada pertumbuhan pada anak thalassemia bisa disebabkan oleh karena faktor penyakit ataupun disebabkan oleh faktor terapi (Made, 2011).

Anemia kronis yang merupakan manifestasi dari hematopoiesis yang tidak efektif pada thalassemia dapat menyebabkan adanya keadaan hipoksia kronis yang menjadi faktor penghambat pertumbuhan. Pertumbuhan normal anak thalassemia mayor selama 10 tahun pertama kehidupan bergantung pada kadar hemoglobin $>8,5$ g/dL (Made dkk, 2011). Mempertahankan kadar hemoglobin $>10-11$ g/dL diikuti terapi kelasi besi memadai membuat pasien thalassemia tampak normal dan sulit dibedakan dari rekan-rekan seusianya. Namun, gangguan mulai tampak setelah usia 10 tahun. Hasil penelitian di Malaysia menunjukkan bahwa perawakan pendek pada anak thalassemia lebih banyak pada mereka yang berusia >10 tahun (83,3%) dibandingkan dengan anak yang usianya <10 tahun (16,7%) (Hamidah dkk, 2001).

Untuk menunjukkan peran anemia kronis dalam gangguan pertumbuhan pada anak thalassemia, banyak telah dilakukan penelitian untuk membuktikan hal tersebut. Namun, masih terdapat variasi dari hasil penelitiannya. Hasil Penelitian di India menunjukkan terdapat hubungan yang signifikan antara kadar hemoglobin pratransfusi dengan tinggi badan saat usia 2 tahun dan usia 12 dan 13 tahun ($p<0,01$) (Saxena, 2003). Namun, bertentangan dengan penelitian tersebut, hasil penelitian lain menyebutkan korelasi antara kadar Hb pratransfusi dan tinggi badan secara statistika tidak signifikan (Pemde, 2011).

Pasien thalassemia membutuhkan terapi transfusi untuk menanggulangi anemia kronis yang diderita. Pasien thalassemia biasanya memerlukan transfusi regular kira-kira sekali dalam satu bulan. Transfusi darah yang terus-menerus dapat menyebabkan komplikasi yang paling serius, yakni kelebihan besi. Untuk mengurangi kadar besi yang berlebihan akibat terus-menerus ditransfusi, maka pasien thalassemia juga mendapat terapi kelasi besi (HTA, 2010).

Terapi transfusi dan terapi kelasi besi sekarang ini dapat meningkatkan prognosis jangka panjang. Adanya peningkatan usia harapan hidup mengindikasikan suatu fakta bahwa terapi modern umumnya aman dan efektif namun komplikasi menjadi sangat jelas pada anak thalassemia yang mendekati usia pubertas karena banyak yang mengalami hambatan tumbuh dan kegagalan pubertas (Saxena, 2003). Masalah yang timbul berhubungan dengan hemosiderosis sekunder yang berimbang pada kerusakan organ, terutama jantung, hati, kelenjar endokrin sehingga dapat menyebabkan gangguan tumbuh dan kegagalan pubertas (Maggio, 2004)(Permono, 2005)(Philipp, 2011). Penelitian lain dilakukan di RSUP Sanglah , Bali dan hasil penelitian tersebut adalah 26% pasien yang telah memasuki usia pubertas adalah perawakan pendek dan semua pasien perawakan pendek memiliki kadar feritin serum $>3000 \text{ ng/mL}$ (Made, 2011). Hal ini memperkuat dugaan bahwa hemosiderosis sekunder pada organ endokrin terutama dapat menyebabkan gangguan tumbuh dan keterlambatan pubertas.

Pertumbuhan dan pubertas merupakan hal yang sangat fundamental dalam proses tumbuh kembang anak. Adanya faktor anemia kronis, transfusi berulang dan kemungkinan terapi kelasi besi yang tidak adekuat pada pasien thalassemia memungkinkan untuk terjadi gangguan pada pertumbuhan dan pubertas pada pasien thalassemia. Oleh karena itu perlu dilakukan penelitian untuk mengetahui pertumbuhan dan pubertas pada anak thalassemia. Ditunjang pula dengan belum adanya data mengenai pertumbuhan dan pubertas dan juga faktor-faktor yang memengaruhi pertumbuhan pada pasien thalassemia di Palembang. Namun seperti yang sudah disinggung sebelumnya, dalam penelitian ini faktor-faktor yang diteliti hanya beberapa yang berpengaruh berdasarkan teori, yakni usia, jenis kelamin,

kadar feritin, dan hemoglobin pratransfusi. Berdasarkan hal tersebut, peneliti merasa perlu untuk melakukan penelitian tentang pertumbuhan dan pubertas pada anak thalassemia dan faktor-faktor yang memengaruhinya.

2 Rumusan masalah

- Berdasarkan uraian pada latar belakang, dapat dirumuskan masalah yakni,
- A. Bagaimana pertumbuhan dan pubertas pada anak thalassemia di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang?
 - B. Apakah terdapat hubungan antara kadar Hb pre transfusi, kadar feritin serum, usia dan jenis kelamin dengan kecepatan tumbuh dan status pubertas pada anak thalassemia di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang?

1.3 Tujuan

1.3.1 Tujuan umum

- A. Untuk mengetahui status pertumbuhan dan status pubertas pada anak Thalassemia
- B. Untuk mengetahui hubungan antara kadar Hb pratransfusi, kadar feritin serum, usia dan jenis kelamin dengan kecepatan tumbuh dan status pubertas pada anak thalassemia di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang

1.3.2 Tujuan khusus

- A. Untuk mengetahui distribusi usia, jenis kelamin, terapi kelasi besi, tinggi badan dan status gizi pasien thalassemia di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.
- B. Untuk mengetahui distribusi kecepatan tumbuh anak Thalassemia berdasarkan usia, jenis kelamin, kadar hemoglobin pratransfusi , dan kadar feritin serum pasien thalassemia di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.
- C. Untuk mengetahui distribusi status pubertas pada pasien Thalassemia berdasarkan jenis kelamin, kadar hemoglobin pratransfusi , dan kadar

feritin serum pasien thalassemia di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.

- D. Untuk mengetahui hubungan kadar hemoglobin pratransfusi, kadar feritin serum, usia dan jenis kelamin dengan gangguan kecepatan tumbuh dan keterlambatan pubertas pasien thalassemia di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.
- E. Untuk menilai apakah kadar Hb pratransfusi, kadar feritin serum, usia dan jenis kelamin merupakan faktor risiko terjadinya gangguan kecepatan tumbuh dan keterlambatan pubertas pasien thalassemia di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.

1.4 Hipotesis Penelitian

- A. Ada hubungan yang bermakna antara kadar hemoglobin pratransfusi, kadar feritin serum, usia, jenis kelamin dengan gangguan kecepatan tumbuh pasien thalassemia.
- B. Ada hubungan yang bermakna antara kadar hemoglobin pratransfusi dan kadar feritin serum dengan pubertas terlambat pasien thalassemia

1.5 Manfaat

1.5.1 Manfaat akademis

- A. Memberikan sumbangsih terhadap khasanah ilmu kedokteran khususnya tentang Thalassemia.
- B. Menjadi syarat untuk mencapai program S-1 kedokteran.

1.5.2 Manfaat praktis

- A. Menjadi masukan bagi kebijakan institusi terhadap tatalaksana thalassemia dan tumbuh kembang anak thalassemia.
- B. Dapat dijadikan rujukan untuk penelitian selanjutnya.
- C. Menjadi pengalaman untuk penulis dalam pembuatan karya ilmiah.

DAFTAR PUSTAKA

- Anggororini, Deby dkk. 2010. Korelasi Kadar Feritin Serum dengan Kematangan Seksual ada Anak Penyandang Thalassemia Mayor. Majalah Kedokteran Indonesia. 60(10):462-467.
- Auda, R. dkk. 2011. Pengaruh Berbagai Faktor Risiko Terhadap Gangguan Tumbuh Pada Pasien Thalassemia Mayor. MKB. 43(1): 21-25.
- Batubara, Jose RI dkk. 2004. Delayed Puberty in Thalassemia major patient. Dalam Paeditrica Indonesiana volume 44 np 7-8 July Agustus 2004.
- Chrysis, DC dkk. 2001. Novel Application of IGF-1 and IGFBP-3 Generation tests in the diagnosis of the growth hormone axis disturbances in children with β -thalassemia. Cin Endocrinol. 54:253-259.
- DeBaun *et al.*, 2012. Nelson textbook of pediatric. Mcgraw- Hill companies.
- Ermaya, Yudith Setiati dkk. 2007. Hubungan Kadar Hemoglobin sebelum Transfusi dan zat pengikat besi dengan kecepatan pertumbuhan penderita thalassemia mayor. Maj Kedokt Indon. 57(11):380-384.
- Hamidah *et al.*. 2008. Growth Velocity in transfusion dependent prepubertal thalassemia patients : result from a thalassemia center in Malaysia. Dalam Southeast Asian J Trop Med Public Health. 39(5).
- Hashemi *et al.*, 2011. The study of growth in thalassemic patients and its correlation with serum ferritin level. Dalam Iranian journal of pediatric Hematology Oncology. 1(4)
- HTA. 2010. Pencegahan Thalassemia. Dipresentasikan pada konferensi HTA. Indonesia, 16 Juni 2010.
- Kaushansky *et al.*, 2010. Williams hematology 9th edition. The McGraw-Hill Companies, Inc.
- Low, LC. 2005. Growth of Children With Beta-Thalassemia Major. Indian J Pediatr. 72(2): 159-64.
- Low, LCK. 2001. Growth And Endocrine Function In β -Thalassaemia Major. Indian Journal Pediatr. 411-415.
- Made, arimbawa dan Ariawati Ketut. 2011. Profil Pertumbuhan, Hemoglobin Pre-transfusi, Kadar Feritin, dan Usia Tulang Anak pada Thalassemia Mayor. Dalam Sari Pediatri, Vol. 13, No. 4.
- Maggio A, Vitrano A, Capra M. 2009. Improving survival with deferiprone treatment in patients with thalassemia major : a prospective multicenter randomized clinical trial under the auspices of the Italian Society for Thalassemia and Hemoglobinopathies. Blood Cells, Molecules, and disease ; 4; 247 – 51.

- Maggio *et al.*. 2004. Clinical Aspect and Therapy of Thalassemia. Proprieta letteraria riservata.
- Maggio, Aurelio. 2011. Thalassemia reports. Disampaikan pada 12th International International Conference on Thalassemia and Hemoglobinopathies 11-14 May 2011 Antalya – Turkey.
- Moayeri H. dan Oloomi Z.. 2006. Prevalence of Growth and Puberty Failure with Respect to Growth Hormone and Gonadotropin Secretion in β -Thalassemia Major. Arch Iranian Med. 9:259-266.
- Moeryono, Harmien W. dkk. 2012. Pubertas Terlambat pada Anak Thalassemia di RSAB Harapan Kita Jakarta. Sari Pediatri. 14(3): 162-166.
- Najaf, Ipour aF, Aliasgarzadeh A, Aghamohamedzadeh N, *et al.*. 2008. A cross-sectional study of metabolic and endocrine complications in betathalassemia major. Ann Saudi Med.
- Patiung, Vita. 2013. Beban Ekonomi Pasien Thalassemia. Skripsi pada fakultas kedokteran Universitas Sriwijaya yang tidak dipublikasikan.
- Pemde *et al.*. 2008. Physical growth with children with thalassemia. Dove press journal Pediatric Health, Medicine and Therapeutics 2011:2 13–19.
- Permono, Bambang dkk . 2005. Hemoglobin Abnormal : Thalassemia. Dalam Buku Ajar Hematologi - Onkologi Anak. TIF. Jakarta : Badan Penerbit IDAI.
- Philip *et al.*. 2011. Thalassemia. Dalam Clinical of Pediatric Hematology and Oncology 5th edition.
- Pooya A., Karimi M., Immanich. 2004. Growth Retardation in Children with Thalassemia Major. Haematology. 7(4): 493-496.
- Raiola G dkk. 2003. Growth and Puberty in Thalassemia Major. J Pediatr Endocrinol Metab. 16(2):259-266.
- Saenger, P.. 1980. Depressed Serum Somatomedin Activity In β -Thalassemia. Journal of Pediatrics. 96: 214–218.
- Sanctis, V de. 2011. Overview of current and emerging issues in endocrinological complications of thalassaemia. Thalassemia Reports 2011; volume 1(s2):e20.
- Sanctis, V.. 2011.Overview of Current and Emerging Issues in Endocrinological Complications of Thalassemia. Thalassemia Reports. 1: 76-77.
- Saxena, A. 2003. Growth Retardation in Thalassemia major patient. Int J Hum Genet;3(4):237-46.
- Skordis, N.. 2011. Endocrine Investigation and Follow Up in Thalassemia : Time for Spesific Guidelines. Thalassemia Reports. 1: 79-82.

- Skordis, N.. 2011. The Multifactorial origin of growth failure in thalassemia. *Pediatr Endocrinol rev.* 8(2): 271-7.
- Soetjiningsih. 2012 . Tumbuh Kembang Anak. Jakarta: EGC.
- Spiliotis, Bessie E.. 1998. β -Thalassemia and Normal Growth: Are They Compatible?. *European Journal of Endocrinology*. 138: 143-144.
- Thalassemia international federation. 2008. Guideline for the clinical management of thalassemia. Diunduh dari <http://www.thalassemia.org.cy>.
- Wahidayat, PA.2009. Komplikasi Pada Talasemia Mayor. Dalam : Pendidikan Kedokteran Berkelanjutan Ilmu Kesehatan Anak X FK UNUD. Denpasar : Bagian IKA FK UNUD.
- Weatherall, D.J. dan J.B. Clegg. 2001 . The Thalassemia Syndrome Fourth Edition. Blackwell science.