

**FREKUENSI TRANSFUSI DAN VOLUME DARAH
TRANSFUSI PASIEN THALASSEMIA DI BAGIAN
ILMU KESEHATAN ANAK RSUP DR. MOH.
HOESIN PALEMBANG BERDASARKAN
KARAKTERISTIK KLINIS**

Skripsi

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



Oleh:

Yosua Alexander

04101001108

**FAKULTAS KEDOKTERAN
UNIVERSITAS SRIWIJAYA
2014**

S
675.150 }
tes
f
2014

20247 / 2008



**FREKUENSI TRANSFUSI DAN VOLUME DARAH
TRANSFUSI PASIEN THALASSEMIA DI BAGIAN
ILMU KESEHATAN ANAK RSUP DR. MOH.
HOESIN PALEMBANG BERDASARKAN
KARAKTERISTIK KLINIS**

Skripsi

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



Oleh:

Yosua Alexander
04101001108

**FAKULTAS KEDOKTERAN
UNIVERSITAS SRIWIJAYA
2014**

HALAMAN PENGESAHAN

**FREKUENSI TRANSFUSI DAN VOLUME DARAH TRANSFUSI
PASIEN THALASSEMIA DI BAGIAN ILMU KESEHATAN
ANAK RSUP MOH HOESIN PALEMBANG
BERDASARKAN KARAKTERISTIK KLINIS**

Oleh:
Yosua Alexander
04101001108

SKRIPSI

Diajukan untuk memenuhi salah satu syarat guna memperoleh gelar Sarjana Kedokteran

Palembang, 25 Januari 2014

Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya

**Pembimbing I
Merangkap Penguji I**

Dr. dr. Rini Purnamasari, SpA
NIP. 1967 0809 199803 2 002



**Pembimbing II
Merangkap Penguji II**

dr. Kemas Yakub Rahadiyanto, SpPK, M.Kes
NIP. 1972 1012 199903 1 005

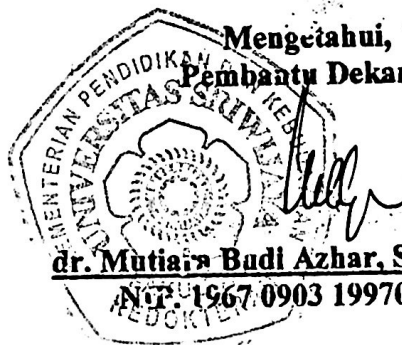


Penguji III

dr. Julius Anzar, SpA(K)
NIP. 1965 1228 199503 1 006



**Mengetahui,
Pembantu Dekan I**



dr. Mutiara Budi Azhar, SU, MMedSc
NIP. 1967 0903 199702 1 001

PERNYATAAN

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

1. Karya tulis saya, skripsi ini adalah asli dan belum pernah diajukan untuk mendapatkan gelak 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. Dalam 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 dengan 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



(Yosua Alexander)

**HALAMAN PERNYATAAN PERSETUJUAN PUBLIKASI
TUGAS AKHIR UNTUK KEPENTINGAN AKADEMIS**

Sebagai civitas akademik Universitas Sriwijaya, saya yang bertanda tangan di bawah ini:

Nama : Yosua Alexander
NIM : 04101001108
Program Studi : Pendidikan Dokter Umum
Fakultas : Kedokteran
Jenis Karya : Skripsi

Demi pengembangan ilmu pengetahuan, menyetujui untuk memberikan kepada Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya **Hak Bebas Royalti Noneksklusif** (*Non-exclusive Royalty-Free Right*) atas karya ilmiah saya yang berjudul:

FREKUENSI TRANSFUSI DAN VOLUME DARAH TRANSFUSI PASIEN THALASSEMIA DI BAGIAN ILMU KESEHATAN ANAK RSUP DR. MOH. HOESIN PALEMBANG BERDASARKAN KARAKTERISTIK KLINIS

beserta perangkat yang ada (jika diperlukan). Dengan Hak Bebas Royalti Noneksklusif ini, Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya berhak menyimpan, mengalih media/formatkan, mengelola dalam bentuk pangkalan data (*database*), merawat, dan mempublikasikan tugas akhir saya tanpa meminta izin dari saya selama tetap mencantumkan nama saya sebagai penulis/pencipta dan sebagai pemilik Hak Cipta.

Demikian pernyataan ini saya buat dengan sebenarnya.

Dibuat di : Palembang

Pada tanggal : 28 Januari 2014

Yang Menyatakan



(Yosua Alexander)

**FREKUENSI TRANSFUSI DAN VOLUME DARAH TRANSFUSI
PASIEN THALASSEMIA DI BAGIAN ILMU KESEHATAN
ANAK RSUP MOH. HOESIN PALEMBANG
BERDASARKAN KARAKTERISTIK KLINIS**

(Yosua Alexander, Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya, Januari 2014, 65 halaman)

ABSTRAK

Latar Belakang: Thalassemia adalah penyakit keturunan yang secara umum terdapat penurunan kecepatan sintesis hemoglobin. Transfusi darah rutin dibutuhkan pasien thalassemia untuk meningkatkan kadar hemoglobin darah. Akan tetapi, kebutuhan pasien akan darah berbeda-beda pada tiap individu.

Tujuan: Penelitian ini bertujuan untuk mengetahui kebutuhan transfusi darah berdasarkan karakteristik klinis dari pasien thalassemia di Bagian Ilmu Kesehatan Anak RSUP Mohammad Hoesin Palembang.

Metode: Penelitian ini merupakan observasional dengan metode deskriptif dengan menggunakan data sekunder dari rekam medik pasien thalassemia yang dirawat di Bagian Ilmu Kesehatan Anak RSUP Moh. Hoesin Palembang dari Desember 2012 sampai November 2013 dan data transfusi yang dicatat dan dikelola oleh pengurus POPTI Palembang. Pasien yang telah mendapatkan transfusi darah rutin selama 1 tahun atau lebih terhitung Desember 2013 di RSUP Moh. Hoesin Palembang adalah sebanyak 82 orang. Sembilan orang dieksklusikan karena berusia lebih dari 18 tahun sehingga sampel penelitian yang didapat adalah 73 orang.

Hasil: Hasil penelitian ini menunjukkan bahwa dari 73 sampel, frekuensi transfusi terbanyak berada pada rentang 12-14 kali per tahun dengan rata-rata $10,44 \pm 3,325$ kali per tahun. Sebagian besar pasien menjalani perawatan transfusi darah tiap 20-43 hari. Rata-rata volume darah transfusi $3328,08 \pm 1329,6$ ml atau sekitar 22 kantong PRC per tahun dan $329,57 \pm 103,6$ mL atau sekitar 2 kantong PRC tiap transfusi. Sebagian besar kebutuhan transfusi pasien berada pada rentang 150-199 ml/kgBB/tahun.

Kesimpulan: Sebagian besar pasien thalassemia di Bagian Anak RSUP Moh. Hoesin Palembang datang ke rumah sakit tiap 1 bulan untuk transfusi dengan kebutuhan sekitar 2 kantong PRC tiap transfusi atau sekitar 22 kantong PRC per tahun. Masyarakat sangat disarankan untuk rutin mendonorkan darahnya ke PMI untuk dapat membantu pasien thalassemia memenuhi kebutuhan transfusinya tersebut.

Kata Kunci: Thalassemia, transfusi darah, frekuensi, volume, karakteristik klinis

**FREQUENCY AND BLOOD VOLUME OF TRANSFUSION
OF THALASSEMIA PATIENTS IN DEPARTMENT OF PEDIATRICS
OF MOH. HOESIN PALEMBANG GENERAL HOSPITAL
BASED ON CLINICAL CHARACTERISTICS**

(*Yosua Alexander*, Faculty of Medicine Sriwijaya University, January 2014, 65 pages)

ABSTRACT

Background: Thalassemia is a hereditary disease that in general there is a deceleration in hemoglobin synthesis. Thalassemia patients need to receive blood transfusion regularly to increase blood hemoglobin. However, patients will need various blood amount in each individual.

Objectives: This aim of this study is to determine the need for blood transfusion based on clinical characteristics of patients with thalassemia in Department of Pediatrics of Dr. Mohammad Hoesin General Hospital Palembang.

Method: This descriptive study used secondary data from medical records of thalassemia patients in Department of Pediatrics of Moh. Hoesin Palembang General Hospital from Desember 2012 until November 2013 and transfusion data that recorded and kept by POPTI Palembang. There was 82 patients who had been receiving blood transfusion regularly for 1 year or more as of December 2013 in Moh. Hoesin Palembang General Hospital. Nine patients were excluded due to their age which was more than 18 years old, so that 73 people was obtained as this study samples.

Results: This study shows that from 73 samples, most of its transfusion frequency was in the range of 12-14 times a year with an average of $10,44 \pm 3,325$ times per year. Most patients undergo blood transfusion every 20-43 days. The average volume of blood transfusion was $3328,08 \pm 1329,6$ ml or approximately 22 bags of PRC per year and $329,57 \pm 103,6$ ml or about 2 bags of PRC every transfusion. Most of patient's transfusion needs was in the range 150-199 ml/kg/year.

Conclusion: Most of thalassemia patients in Department of Pediatrics of Dr. Mohammad Hoesin General Hospital Palembang come to get blood transfusion every months and receive about 2 bags of PRC every transfusion or approximately 22 bags of PRC per year. Blood donation program is highly suggested to be established to help thalassemia patients to fulfill their needs of transfusion.

Keyword: Thalassemia, blood transfusion, frequency, volume, clinical characteristics

KATA PENGANTAR

Puji dan syukur saya panjatkan ke hadirat Tuhan Yang Maha Esa karena atas kasih dan karunia-Nya sajalah saya dapat menyelesaikan skripsi ini yang berjudul “**Frekuensi Transfusi dan Volume Darah Transfusi Pasien Thalassemia di Bagian Ilmu Kesehatan Anak RSUP dr. Moh. Hoesin Palembang Berdasarkan Karakteristik Klinis**” dengan baik. Skripsi ini disusun dengan tujuan untuk memenuhi syarat dalam menyelesaikan pendidikan tahap Sarjana Kedokteran di Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya.

Saya mengucapkan terima kasih yang sebesar-besarnya kepada **Dr. dr. Rini Purnamasari, SpA** selaku pembimbing substansi dan **dr. Kemas Yakub Rahadiyanto, SpPK, M.Kes** selaku pembimbing metodologi dalam penelitian ini yang telah menyediakan baik waktu dan tenaga selama proses pembuatan skripsi ini. Tak lupa saya memberikan ucapan terima kasih kepada **dr. Julius Anzar, SpA(K)** selaku penguji seminar proposal skripsi dan seminar skripsi dan **dr. Mutiara Budi Azhar, SU, MMedSc** selaku penguji etik yang telah memberikan kritikan dan saran yang membangun skripsi ini ke arah yang lebih baik.

Saya juga mengucapkan terima kasih kepada pihak fakultas dan pihak rumah sakit, khususnya para pengurus POPTI cabang Palembang, yang telah mengizinkan dan membantu saya selama pengambilan data penelitian ini sehingga kegiatan penelitian ini dapat berlangsung dengan baik. Tak lupa pula saya berterimakasih kepada seluruh keluarga, terutama kedua orangtua saya, yang telah mendukung saya secara material maupun moral, dan kepada saudara-saudari dan sahabat-sahabat saya PAKAXA XXI (Valen, Fajar, Arthur, David, Rizka, Chariz, There, Tulus, Dedy), Bolo-bolo (Jenny, Fili, Maria, Vani, Fani, Cindy, Yohanes, Ocep), Pedom (Christian, Dhinny, Ceyka, Sarah, Andre, Jovita, Venny, dll), seluruh teman-teman saya di PDU 2010 Reguler, dan seluruh teman saya sejak SD, SMP, dan SMA yang tidak dapat saya sebutkan satu per satu, yang telah memberikan semangat dan membantu saya selama penelitian dan penulisan skripsi ini.

Penelitian ini dilakukan karena setiap pasien thalassemia memiliki kebutuhan akan transfusi yang berbeda-beda. Dengan penelitian ini, diharapkan masyarakat baik masyarakat umum maupun keluarga pasien thalassemia mendapatkan informasi dan pengetahuan yang lebih tentang kebutuhan akan transfusi tersebut. Selain itu, pemerintah dan PMI diharapkan dapat meningkatkan kepedulian masyarakat akan pentingnya donor darah.

Skripsi ini masih jauh sempurna sehingga kritik dan saran yang membangun sangat diharapkan untuk pencapaian hasil yang lebih baik dan berguna bagi masyarakat luas.

Palembang, 24 Januari 2014

Penulis

DAFTAR ISI

HALAMAN JUDUL.....	i
HALAMAN PENGESAHAN.....	ii
LEMBAR PERNYATAAN.....	iii
LEMBAR PERSETUJUAN PUBLIKASI.....	iv
ABSTRAK.....	v
<i>ABSTRACT</i>	vi
KATA PENGANTAR.....	vii
DAFTAR ISI.....	viii
DAFTAR TABEL.....	xi
DAFTAR GAMBAR.....	xii
DAFTAR SINGKATAN.....	xiii
DAFTAR LAMPIRAN.....	xiv
BAB I PENDAHULUAN	
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 Manfaat Penelitian.....	4
BAB II TINJAUAN PUSTAKA	
2.1 Thalassemia.....	6
2.1.1 Definisi.....	6
2.1.2 Epidemiologi.....	6
2.1.3 Etiologi dan Patofisiologi.....	8
2.1.3.1 Patofisiologi Thalassemia- β	8
2.1.3.2 Patofisiologi Thalassemia- α	9
2.1.4 Klasifikasi.....	10
2.1.5 Tatalaksana.....	13
2.1.5.1 Transfusi Darah.....	13
2.1.5.2 Terapi Kelasi Besi.....	17
2.1.5.3 Splenektomi.....	19
2.1.5.4 Tatalaksana Lainnya.....	20
2.1.6 Komplikasi.....	21
2.1.7 Preventif.....	24
2.1.8 Prognosis.....	24
2.2 Hemoglobin.....	24
2.3 Eritropoiesis.....	26
2.4 Zat Besi.....	27
2.4.1 Zat Besi dalam Darah.....	28
2.5 Kerangka Teori.....	30

BAB III METODE PENELITIAN	
3.1 Jenis Penelitian	31
3.2 Tempat dan Waktu Penelitian.....	31
3.2.1 Tempat Penelitian	31
3.2.2 Waktu Penelitian.....	31
3.3 Populasi dan Sampel.....	31
3.3.1 Populasi Target	31
3.3.2 Populasi Terjangkau	31
3.3.3 Sampel Penelitian	31
3.3.3.1 Kriteria Inklusi	31
3.3.3.2 Kriteria Eksklusi	32
3.4 Variabel Penelitian.....	32
3.5 Definisi Operasional	32
3.6 Cara Pengumpulan Data	36
3.7 Cara Pengolahan Data.....	36
3.8 Kerangka Operasional	37
3.9 Rencana/Jadwal Kegiatan.....	38
BAB IV HASIL DAN PEMBAHASAN	
4.1 Hasil Penelitian.....	39
4.1.1 Karakteristik Demografis.....	40
4.1.1.1 Usia	40
4.1.1.2 Jenis Kelamin.....	41
4.1.1.3 Daerah Tempat Tinggal	41
4.1.2 Karakteristik Klinis.....	41
4.1.2.1 Tinggi Badan.....	42
4.1.2.2 Berat Badan.....	42
4.1.2.3 Golongan Darah.....	43
4.1.2.4 Jenis Thalassemia.....	44
4.1.2.5 Usia Pertama Kali Didiagnosis Thalassemia.	44
4.1.2.6 Keluhan Utama dan Penyerta.....	45
4.1.2.7 Pembesaran Hepar	45
4.1.2.8 Pembesaran Spleen	46
4.1.2.9 Riwayat Splenektomi.....	47
4.1.3 Karakteristik Laboratorium.....	47
4.1.3.1 Kadar Hemoglobin Pra-transfusi	47
4.1.3.2 Kadar Serum Ferritin	48
4.1.4 Frekuensi Transfusi dan Volume Darah Transfusi	49
4.1.4.1 Frekuensi Transfusi.....	49
4.1.4.2 Volume Darah Transfusi per Tahun	50
4.1.4.3 Volume Darah per Transfusi.....	51
4.2 Pembahasan	52
4.3 Keterbatasan Penelitian	61

BAB V KESIMPULAN DAN SARAN	
5.1 Kesimpulan	63
5.2 Saran	64
DAFTAR PUSTAKA	xv
LAMPIRAN.....	xx

DAFTAR TABEL

Tabel	Halaman
1. Distribusi frekuensi usia.....	40
2. Distribusi frekuensi jenis kelamin.....	41
3. Distribusi frekuensi daerah tempat tinggal.....	41
4. Distribusi frekuensi tinggi badan	42
5. Distribusi frekuensi berat badan.....	43
6. Distribusi frekuensi golongan darah.....	44
7. Distribusi frekuensi jenis thalassemia	44
8. Distribusi frekuensi usia pertama kali didiagnosis thalassemia	45
9. Distribusi frekuensi keluhan pasien	45
10. Distribusi frekuensi hasil pemeriksaan hepar.....	46
11. Distribusi frekuensi hasil pemeriksaan spleen	46
12. Distribusi frekuensi riwayat splenektomi.....	47
13. Distribusi frekuensi kadar hemoglobin dan derajat anemia	48
14. Distribusi frekuensi kadar serum ferritin.....	48
15. Distribusi frekuensi frekuensi transfusi darah selama 1 tahun.....	49
16. Distribusi frekuensi rata-rata rentang waktu antar transfusi	50
17. Distribusi frekuensi volume darah transfusi selama 1 tahun.....	51
18. Distribusi frekuensi rata-rata volume darah diterima tiap transfusi ...	52
19. Status gizi sampel yang berusia ≤ 5 tahun (bagan WHO).....	57
20. Status gizi sampel yang berusia > 5 tahun (bagan CDC).....	57
21. Distribusi frekuensi status gizi	57
22. Distribusi frekuensi kebutuhan darah transfusi	58

DAFTAR GAMBAR

Gambar	Halaman
1. Distribusi Geografik <i>Thalassemia Belt</i>	7
2. Klasifikasi thalassemia- α	10
3. Pola perkembangan hemoglobin janin dan neonatus	26
4. Metabolisme besi dalam tubuh.....	29
5. Bagan penentuan sampel penelitian	39

DAFTAR SINGKATAN

CDC	: <i>Centers for Disease Control</i>
cm	: centimeter
Depkes RI	: Departemen Kesehatan Republik Indonesia
DNA	: <i>Deoxyribonucleic acid</i>
dL	: desiliter
DPG	: <i>diphosphoglycerate</i>
g	: gram
Hb	: Hemoglobin
HbA	: Hemoglobin <i>Adult</i> (Dewasa)
HbE	: Hemoglobin E
HbF	: Hemoglobin Fetus
HbH	: Hemoglobin H
HbS	: Hemoglobin <i>Sickle Cell</i> (sel sabit)
HLA	: <i>Human Leukocyte Antigen</i>
IgG	: Immunoglobulin G
IgM	: Immunoglobulin M
kg	: kilogram
kgBB	: kilogram berat badan
L	: liter
MCH	: <i>Mean Corpuscular Hemoglobin</i>
MCV	: <i>Mean Corpuscular Volume</i>
mg	: milligram
mL	: mililiter
ng	: nanogram
O ₂	: oksigen
PHTDI	: Perhimpunan Hematologi dan Transfusi Darah Indonesia
PMI	: Palang Merah Indonesia
PMN	: Polimorfonuklear
PO ₂	: tekanan oksigen
POPTI	: Perhimpunan Orang Tua Penderita Thalassemia Indonesia
PRC	: <i>Packed Red Cell</i>
Rh	: Rhesus
RNA	: <i>Ribonucleic acid</i>
RSUD	: Rumah Sakit Umum Daerah
RSUP	: Rumah Sakit Umum Pusat
SD	: Standar Deviasi
TRALI	: <i>Transfusion-related Acute Lung Injury</i>
WHO	: <i>World Health Organization</i>

DAFTAR LAMPIRAN

Lampiran	Halaman
1. Artikel	xx
2. Data Transfusi	xxvii
3. SPSS.....	xxxiii
4. Surat-surat penelitian.....	xliv
5. Biodata.....	xlix

BAB I

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Thalassemia adalah kelompok heterogen anemia hemolitik hereditas yang secara umum terdapat penurunan kecepatan sintesis pada satu atau lebih rantai polipeptida hemoglobin (Dorland, 2002). Hemoglobin merupakan suatu protein tetrametrik eritrosit yang mengangkut oksigen ke jaringan dan mengembalikan karbondioksida dan proton ke paru-paru (Harper, 2006).

Thalassemia merupakan penyakit hematologi yang bersifat hereditas yang menimbulkan masalah kesehatan global, terutama di negara dengan frekuensi thalassemia tinggi, yaitu Mediteranean, India, Timur Tengah dan Asia Tenggara (*Guideline for the Clinical Care of Patients with Thalassemia in Canada*). Di Indonesia, frekuensi gen thalassemia berkisar 3-8% (Aisyi, 2003) dan terdapat 28 jenis mutasi gen thalassemia yang telah dilaporkan (Wahidayat, 2006). Di Sumatera Selatan, frekuensi pembawa sifat thalassemia- β pada populasi Melayu adalah sebesar 8% (Safyudin, 2003). Jumlah pasien thalassemia terus meningkat dan diperkirakan akan berkisar 900.000 kelahiran sampai 20 tahun ke depan (Turgeon, 2012). Dari segi biaya, perawatan optimal dari thalassemia memakan biaya yang sangat besar, yaitu sebesar Rp100.000.000,00 sampai dengan Rp150.000.000,00 per anak setiap tahunnya. (Wahidayat, 2006).

Secara garis besar, thalassemia merupakan penyakit yang berdampak pada struktur hemoglobin yang abnormal akibat penurunan atau absensi dari produksi rantai globin. Hal ini mengakibatkan permukaan eritrosit pada pasien thalassemia tidak stabil terhadap tekanan sehingga lebih terdestruksi di hati dan limpa dibandingkan dengan eritrosit orang normal. Akibatnya, kadar hemoglobin dalam darah turun sehingga terjadilah gejala anemia.

Karena tergolong penyakit genetik, tatalaksana thalassemia yang dapat dilakukan hanya bersifat simptomatik dan suportif. Transfusi darah ditujukan bagi pasien thalassemia mayor untuk meningkatkan kadar hemoglobin darah. Program transfusi yang baik dan teratur tentunya memberikan dampak positif untuk

meningkatkan harapan hidup pasien thalassemia. Transfusi sel darah merah rutin akan menghilangkan komplikasi dari anemia dan ekspansi sumsum tulang, membantu perkembangan normal selama masa kanak-kanak, dan memperpanjang hidup (Olivieri, 1997). Menurut Musallam (2008), transfusi darah rutin dapat memperpanjang usia sampai dengan 10 tahun.

Akan tetapi, tindakan transfusi darah memiliki bahaya yang tersendiri. Gejala kelebihan besi tersebut dapat disebabkan oleh pemecahan hemoglobin berlebihan yang mengakibatkan kadar heme meningkat setelah mendapat transfusi darah. Di sisi lain sebagai respon dari anemia, tubuh berusaha meningkatkan jumlah eritrosit dengan mempercepat eritropoiesis dengan cara meningkatkan penyerapan besi dan mengekspansi sumsum tulang, sehingga munculah gejala khas thalassemia seperti hemokromatosis sekunder dan deformitas tulang (Robbins, 2005). Keadaan kelebihan besi ini dapat menyebabkan komplikasi thalassemia yang berat, seperti penyakit jantung yang merupakan penyebab kematian utama akibat kelebihan besi (Rohimi, 2012).

Selain karena dapat mengakibatkan kematian, sebagai penduduk daerah yang memiliki frekuensi pembawa sifat thalassemia tertinggi di Indonesia (Sofro, 1995), seharusnya masyarakat propinsi Sumatera Selatan tidak memandang penyakit thalassemia ini dengan sebelah mata. Masyarakat Sumatera Selatan pun sebagian besar belum cukup akrab dengan thalassemia, walaupun sebagian kecil sudah mengenal dari keluarga ataupun kerabat yang mengalaminya.

Transfusi darah rutin yang merupakan kebutuhan absolut pasien thalassemia, namun kebutuhan akan darah berbeda-beda pada tiap individu. Pada penelitian ini, pasien thalassemia, khususnya yang menjalani perawatan di RSUP Muh. Hoesin Palembang, akan dikelompokkan sesuai dengan karakteristik klinis dan faktor-faktor lain yang mempengaruhinya, kemudian akan dilihat rerata kebutuhan darahnya tiap kelompok. Penelitian ini dianggap perlu untuk dilakukan karena belum ada studi deskriptif yang mengelompokkan para pasien thalassemia mengenai hal ini, khususnya di Kota Palembang. Selain itu, penelitian ini diharapkan dapat menjadi penelitian awal yang memunculkan penelitian lanjutan mengenai perbedaan kebutuhan transfusi yang lebih bersifat analitik.

1.2 Rumusan Masalah

Bagaimana kebutuhan transfusi darah berdasarkan karakteristik klinis dari pasien thalassemia di Rawat Inap dan Rawat Jalan Bagian Ilmu Kesehatan Anak RSUP Muhammad Hoesin Palembang dari Desember 2012 sampai November 2013?

1.3 Tujuan Penelitian

1.3.1 Tujuan umum

Mengetahui kebutuhan transfusi darah berdasarkan karakteristik klinis dari pasien thalassemia di Rawat Inap dan Rawat Jalan Bagian Ilmu Kesehatan Anak RSUP Muhammad Hoesin Palembang dari November 2012 sampai Desember 2013.

1.3.2 Tujuan khusus

1. Mengidentifikasi karakteristik demografis (usia, jenis kelamin, daerah tempat tinggal) pasien thalassemia di Rawat Inap dan Rawat Jalan Bagian Ilmu Kesehatan Anak RSUP Muhammad Hoesin Palembang dari November 2012 sampai Desember 2013.
2. Mengidentifikasi karakteristik klinis (tinggi badan, berat badan, golongan darah) pasien thalassemia di Rawat Inap dan Rawat Jalan Bagian Ilmu Kesehatan Anak RSUP Muhammad Hoesin Palembang dari November 2012 sampai Desember 2013.
3. Mengidentifikasi jenis-jenis thalassemia (berdasarkan rantai globin yang terganggu dan berat ringannya gejala klinis yang muncul) di Rawat Inap dan Rawat Jalan Bagian Ilmu Kesehatan Anak RSUP Muhammad Hoesin Palembang dari November 2012 sampai Desember 2013.
4. Mengidentifikasi keluhan-keluhan pasien thalassemia di Rawat Inap dan Rawat Jalan Bagian Ilmu Kesehatan Anak RSUP Muhammad Hoesin Palembang baik keluhan primer dari thalassemia maupun sekunder yang merupakan komplikasinya.
5. Mengidentifikasi usia pasien thalassemia di Rawat Inap dan Rawat Jalan Bagian Ilmu Kesehatan Anak RSUP Muhammad Hoesin Palembang saat pertama kali didiagnosis thalassemia.

6. Mengidentifikasi volume darah yang ditransfusikan pada pasien thalassemia tiap perawatan di Rawat Inap dan Rawat Jalan Bagian Ilmu Kesehatan Anak RSUP Muhammad Hoesin Palembang.
7. Mengidentifikasi frekuensi transfusi darah pada pasien thalassemia di Rawat Inap dan Rawat Jalan Bagian Ilmu Kesehatan Anak RSUP Muhammad Hoesin Palembang.
8. Mengidentifikasi kadar hemoglobin pra-transfusi dan serum ferritin pasien thalassemia di Rawat Inap dan Rawat Jalan Bagian Ilmu Kesehatan Anak RSUP Muhammad Hoesin Palembang sebelum dan sesudah transfusi darah.
9. Mengidentifikasi riwayat splenektomi pada pasien thalassemia di Rawat Inap dan Rawat Jalan Bagian Ilmu Kesehatan Anak RSUP Muhammad Hoesin Palembang.

1.4 Manfaat Penelitian

1.4.1 Manfaat Akademis

1. Hasil penelitian ini diharapkan dapat menambah bahan referensi tentang Thalassemia khususnya pada anak.
2. Hasil penelitian ini diharapkan dapat menjadi penelitian awal dari penelitian-penelitian lain tentang Thalassemia yang bersifat analitik.
3. Hasil penelitian ini diharapkan dapat memperluas pengetahuan masyarakat tentang penyakit Thalassemia.

1.4.2 Manfaat Praktis

1. Hasil penelitian ini diharapkan dapat menunjang penatalaksanaan pasien Thalassemia di bagian Ilmu Kesehatan Anak RSUP Muhammad Hoesin, khususnya dalam pemberian transfusi darah.
2. Hasil penelitian ini diharapkan dapat menginformasikan kepada PMI cabang Palembang dan pemerintah Kota Palembang akan pentingnya donor darah bagi penderita thalassemia untuk disosialisasikan kepada masyarakat.

3. Hasil penelitian ini diharapkan dapat menjadi salah satu sara edukasi promotif dalam rangka deteksi dini penyakit Thalassemia pada anak-anak melalui gejala klinis sehingga prognosisnya lebih baik dan mencegah komplikasi penyakit Thalassemia.
4. Hasil penelitian ini diharapkan dapat memotivasi masyarakat untuk mendonorkan darahnya untuk membantu pasien Thalassemia.

DAFTAR PUSTAKA

- Agarwal, M. B. 2009. Advances in Management of Thalassemia. *Indian Journal of Pediatrics*. 76/2009.
- Aisyi, M., & A. R. Tumbelaka. 2003. Pola Penyakit Infeksi pada Thalassemia. *Sari Pediatri*. 5(1):27-33.
- American National Red Cross. 2007. Practice Guidelines for Blood Transfusion, Washington D.C., United States of America.
- Andriastuti, M., dkk. 2011. Kebutuhan Transfusi Darah Pasca-Splenektomi pada Thalassemia Mayor. *Sari Pediatri*. 13(4):244-249.
- Anemia Institute for Research & Education. 2009. Guidelines for the Clinical Care of Patients with Thalassemia in Canada, Toronto, Canada.
- Arijanty, L., & S. S. Nasar. 2003. Masalah Nutrisi pada Thalassemia. *Sari Pediatri*. 5(1):21-26.
- Atmakusuma, D. & I. Setyaningsih. 2009. Dasar-dasar Talasemia: "Salah Satu Jenis Hemoglobinopati". Dalam: Sudoyo, A. W., dkk. (Editor). Buku Ajar Ilmu Penyakit Dalam (hal. 1379-1386). Interna Publishing, Jakarta , Indonesia.
- Bakta, I. M. 2007. Hematologi Klinik Ringkas. Penerbit Buku Kedokteran EGC, Jakarta, Indonesia, hal. 89-96.
- Basri, H., dkk. 2003. The Occurrence of Pulmonary Hypertension in Patients with Thalassemia Major. *Paediatrica Indonesiana*. 43(9-10):162-164.
- Berita Satu. 2012. RI Tergolong Negara Berisiko Tinggi Thalassemia. *Berita Satu* (<http://www.beritasatu.com>), 2 Juni 2012.
- Cappellini, M. D., dkk. 2011. Iron Chelation with Deferasirox in Adult and Pediatric Patients with Thalassemia Mayor: Efficacy and Safety during 5 years Follow-up. *Blood*. (<http://bloodjournal.hematologylibrary.org>, diakses 1 Juni 2013)
- Djoerban, Zubairi. 2009. Dasar-dasar Transfusi Darah. Dalam: Sudoyo, A. W., dkk. (Editor). Buku Ajar Ilmu Penyakit Dalam (hal. 1185-1189). Interna Publishing, Jakarta , Indonesia.

- Dorland, W.A. Newman. 2000. *Dorland's Illustrated Medical Dictionary* (Edisi ke-29). Terjemahan oleh: Hartanto, Huriawati, dkk. Penerbit Buku Kedokteran EGC, Jakarta, Indonesia, hal. 987, 2220.
- Eldor, A. & E. A. Rachmilewitz. 2002. The Hypercoagulable State in *Thalassemia*. (<http://bloodjournal.hematologylibrary.org>, diakses 20 Juni 2013).
- Fadilah, F.T., dkk. 2012. Hubungan Antara Kadar Feritin dan Kadar 25-Hidroksikolekalsiferol {25(OH)D} Serum Pasien *Thalassemia* Mayor Anak. *Sari Pediatri*. 14(4):246-250.
- Gatot, D., dkk. 2007. Pendekatan Mutakhir Kelasi Besi pada *Thalassemia*. *Sari Pediatri*. 8(4):78-84.
- Gunarsih, A., P. Amalia, & I. Boediman. 2012. Variables Associated with Malondialdehyde Level in *Thalassemia* Major Patients. *Paediatrica Indonesiana*. 52(3):125-131.
- Guyton, A. C. & John E. Hall. 2006. *Textbook of Medical Physiology* (Edisi ke-11). Terjemahan oleh: Irawati et.al. Penerbit Buku Kedokteran EGC, Jakarta, Indonesia, hal.439-448, 473-477.
- Hoffbrand, A.V. & Moss, P. A. H. 2011. *Essential Haematology* (Edisi ke-6). Terjemahan oleh: Pendit, B. U. Penerbit Buku Kedokteran EGC, Jakarta, Indonesia, hal. 81-98, 365-379.
- Kartoyo, P., & Purnamawati S. P. 2003. Pengaruh Penimbunan Besi Terhadap Hati pada *Thalassemia*. *Sari Pediatri*. 5(1):34-38.
- Khan, A.J., dkk. 1977. Defects in Neutrophil Chemotaxis and Random Migration in *Thalassemia* Major. *Pediatrics*. (<http://pediatrics.aappublications.org>, diakses 20 Juni 2013).
- Kliegman, R. M. 2011. *Nelson Textbook of Pediatrics* (Edisi ke-19). Elsevier, Philadelphia, United States of America, hal.1674-1677.
- Kumar, V., R. S. Cotran, & S. L. Robbins. 2003. *Robbin's Basic Pathology* (Edisi ke-7). Terjemahan oleh: Pendit, B. U. Penerbit Buku Kedokteran EGC, Jakarta, Indonesia, hal.452-455.

- Made, A. & A. Ketut. 2011. Profil Pertumbuhan, Hemoglobin Pre-transfusi, Kadar Feritin, dan Usia Tulang Anak pada Thalassemia Mayor. *Sari Pediatri*. 13(4):299-304.
- Muktriarti, D., dkk. 2006. Thalassemia Alfa Mayor dengan Mutasi Non-Delesi Heterozigot Ganda. *Sari Pediatri*. 8(3): 244-250.
- Musallam, K., M. D. Capellini, & A. Taher. 2008. Challenges Associated With Prolonged Survival of Patients With Thalassemia: Transitioning From Childhood to Adulthood. *Pediatrics*. (<http://pediatrics.aappublications.org>, diakses 20 Juni 2013).
- Murray, R.K., D. K. Granner, and V. W. Rodwell. 2006. *Harper's Illustrated Biochemistry* (Edisi ke-27). Terjemahan oleh: Pendit, B. U. Penerbit Buku Kedokteran EGC, Jakarta, Indonesia, hal. 44-52.
- Neufeld, E. J. 2006. Oral Chelators Deferasirox and Deferiprone for Transfusional Iron Overload in Thalassemia Major: "New Data, New Questions". *Blood*. (<http://bloodjournal.hematologylibrary.org>, diakses 20 Juni 2013)
- Olivieri, N. F. & G. M. Brittenham. 1997. Iron Chelating Therapy and the Treatment of Thalassemia. *Blood*. (<http://bloodjournal.hematologylibrary.org>, diakses 20 Juni 2013)
- Pearson, H. A., dkk. 1996. The Changing Profile of Homozygous β -Thalassemia: "Demography, Ethnicity, and Age Distribution of Current North American Patients and Changes in Two Decades". *Pediatrics*. (<http://pediatrics.aappublications.org>, diakses 20 Juni 2013).
- Perhimpunan Hematologi dan Transfusi Darah Indonesia. 2011. *Panduan Penatalaksanaan Thalassemia Mayor*, Jakarta, Indonesia.
- Pirastu, M., dkk. 1982. Alpha Thalassemia in Two Mediterranean Populations. *Blood*. (<http://bloodjournal.hematologylibrary.org>, diakses 20 Juni 2013)
- Pramita, D. & J. R. L. Batubara. 2003. Pubertas Terlambat pada Thalassemia Mayor. *Sari Pediatri*. 5(1):4-11.
- Pramudiarja, A. N. U. 2012. Dunia Dikuasai Orang-orang Bergolongan Darah O. *Detik Health* (<http://health.detik.com>), 8 Mei 2012.

- Price, S.A & L. M. Wilson. 2002. Pathophysiology: "Clinical Concepts of Disease Processes" (Edisi ke-6). Terjemahan oleh: Pendit, B. U. et. al. Penerbit Buku Kedokteran EGC, Jakarta, Indonesia, hal. 255-258.
- Rindang, C., dkk. 2011. Some Aspects of Thyroid Dysfunction in Thalassemia Major Patients with Severe Iron Overload. *Paediatrica Indonesiana*. 51(2):66-72.
- Rohimi, S., dkk. 2012. Tissue Doppler Imaging in Thalassemia Major Patients: "Correlation between Systolic and Diastolic Function with Serum Ferritin Level". *Paediatrica Indonesiana*. 52(4): 187-193.
- Sadikin, H. M. 2002. Biokimia Darah. Widya Medika, Jakarta, Indonesia, hal. 28-29.
- Safyudin. 2003. Nilai Hematologi dan Analisa Hemoglobin: "Suatu Prediksi Jenis Mutasi Thalassemia- β pada Populasi Melayu di Sumatera Selatan". Jakarta, Indonesia.
- Subroto, F., & N. Advani. 2003. Gangguan Fungsi Jantung pada Thalassemia Mayor. *Sari Pediatri*. 5(1):12-15.
- Supandiman, Iman. 1997. Hematologi Klinik. Penerbit Alumni, Bandung, Indonesia, hal.67-73, 208-216.
- Suwarniaty, R., dkk. 2007. Pengaruh Kadar Feritin Serum terhadap Fungsi Ventrikel Kiri pada Thalassemia Mayor yang Mendapat Transfusi Multipel. *Sari Pediatri*. 9 (3): 178-184.
- Taher, A. T., dkk. 2012. Deferasirox Reduces Iron Overload Significantly in Nontransfusion-dependent Thalassemia: "1-year Results from a Prospective, Randomized, Double-blind, Placebo-controlled Study. *Blood*. (<http://bloodjournal.hematologylibrary.org>, diakses 20 Juni 2013).
- Turgeon, M.L. 2012. Clinical Hematology: Theory and Procedures (Edisi ke-5). Lippincott Williams & Wilkins, Baltimore, USA, hal. 220.
- Wahidayat, I. & P. A. Wahidayat. 2006. Genetic Problems at Present and Their Challenges in the Future: "Thalassemia as a Model". *Paediatrica Indonesiana*. 46(9-10): hal.189-194.
- Wahidiyat I. Penelitian Thalassemia di Jakarta. Tesis. Jakarta: Intermega, 1979.

Wahyuni, M. S., dkk. 2011. Quality of Life Assessment of Children with
Thalassemia. *Paediatrica Indonesiana*. 51(3):163-169.