

SKRIPSI

**HUBUNGAN ANTARA KADAR HEMOGLOBIN
DENGAN STATUS GIZI PADA PASIEN ANAK
THALASSEMIA MAYOR DI RSUP
DR. MOHAMMAD HOESIN
PALEMBANG**



Oleh:

**Muhammad Alif Fauzan Akbar
04011181924009**

**PROGRAM STUDI PENDIDIKAN DOKTER
FAKULTAS KEDOKTERAN
UNIVERSITAS SRIWIJAYA
2022**

SKRIPSI

HUBUNGAN ANTARA KADAR HEMOGLOBIN DENGAN STATUS GIZI PADA PASIEN ANAK THALASSEMIA MAYOR DI RSUP DR. MOHAMMAD HOESIN PALEMBANG

Diajukan untuk memenuhi salah satu syarat memperoleh gelar
Sarjana Kedokteran (S. Ked) pada UNIVERSITAS SRIWIJAYA



Oleh:

**Muhammad Alif Fauzan Akbar
04011181924009**

**PROGRAM STUDI PENDIDIKAN DOKTER
FAKULTAS KEDOKTERAN
UNIVERSITAS SRIWIJAYA
2022**

HALAMAN PENGESAHAN

Hubungan antara Kadar Hemoglobin dengan Status Gizi pada Pasien Anak Thalassemia Mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang

Oleh:

**Muhammad Alif Fauzan Akbar
04011181924009**

SKRIPSI

Diajukan untuk memenuhi salah satu syarat guna memperoleh gelar sarjana kedokteran

Palembang, 7 Desember 2022

Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya

Pembimbing I
dr. Liniyanti D. Oswari, M.Sc.
NIP. 195601221985032004



Pembimbing II
Fatmawati, S.Si., M.Si.
NIP. 197009091995122002



Penguji I
dr. Medina Athiah, Sp.A
NIP. 198706252015042002



Penguji II
dr. Subandrate, M.Biomed.
NIP. 198405162012121006



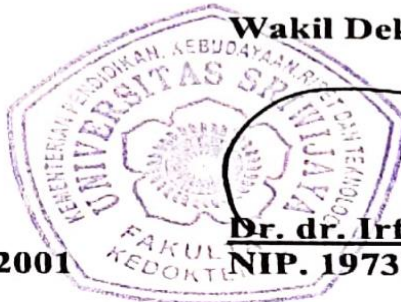
Mengetahui,

**Ketua Program Studi
Pendidikan Dokter**

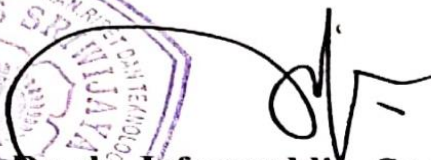
Wakil Dekan I



dr. Susilawati, M.Kes
NIP. 197802272010122001



Dr. dr. Irfannuddin, Sp.KO., M.Pd.Ked
NIP. 197306131999031001



HALAMAN PERSETUJUAN

Karya tulis ilmiah berupa Laporan Akhir Skripsi ini dengan judul “Hubungan antara Kadar Hemoglobin dengan Status Gizi pada Pasien Anak Thalassemia Mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang” telah dipertahankan di hadapan Tim Penguji Karya Tulis Ilmiah Program Studi Pendidikan Dokter Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya pada tanggal 7 Desember 2022.

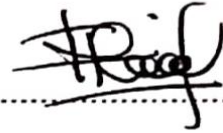
Palembang, 7 Desember 2022

Tim penguji karya tulis ilmiah berupa Laporan Akhir Skripsi

Pembimbing I
dr. Liniyanti D. Oswari, M.Sc.
NIP. 195601221985032004



Pembimbing II
Fatmawati, S.Si., M.Si.
NIP. 197009091995122002



Penguji I
dr. Medina Athiah, Sp.A
NIP. 198706252015042002



Penguji II
dr. Subandrate, M.Biomed.
NIP. 198405162012121006



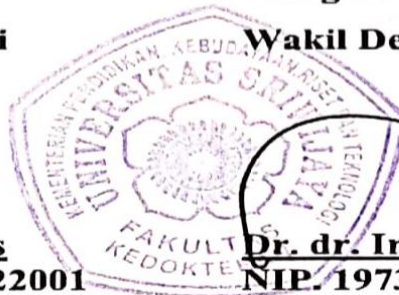
Mengetahui,

Ketua Program Studi
Pendidikan Dokter

Wakil Dekan I



dr. Susilawati, M.Kes
NIP. 197802272010122001



Dr. dr. Irfannuddin, Sp.KO., M.Pd.Ked
NIP. 197306131999031001

HALAMAN PERNYATAAN INTEGRITAS

Yang bertanda tangan di bawah ini:

Nama : Muhammad Alif Fauzan Akbar

NIM : 04011181924009

Judul : Hubungan antara Kadar Hemoglobin dengan Status Gizi pada Pasien Anak Thalassemia Mayor di RSUP Dr. Mohammad 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, 5 Desember 2022



(Muhammad Alif Fauzan Akbar)

HALAMAN PERSETUJUAN PUBLIKASI

Yang bertanda tangan di bawah ini:

Nama : Muhammad Alif Fauzan Akbar

NIM : 04011181924009

Judul : Hubungan antara Kadar Hemoglobin dengan Status Gizi pada Pasien Anak Thalassemia 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 korespondensi (*corresponding author*).

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

Palembang, 5 Desember 2022



Muhammad Alif Fauzan Akbar

NIM. 04011181924009

RINGKASAN

PENDIDIKAN DOKTER UMUM, FAKULTAS KEDOKTERAN,
UNIVERSITAS SRIWIJAYA.

Karya tulis ilmiah berupa skripsi, Desember 2022

Muhammad Alif Fauzan Akbar; Dibimbing oleh dr. Liniyanti D. Oswari, M.Sc.
dan Fatmawati, S.Si., M.Si

Pendidikan Dokter Umum, Fakultas Kedokteran, Universitas Sriwijaya.

xvi+ 68 halaman, 6 tabel, 19 gambar, 8 lampiran.

RINGKASAN

Thalassemia merupakan genetik autosomal resesif karena kelainan pada gen pengkode protein globin. Hal tersebut menyebabkan gangguan sintesis globin berupa tidak ada atau menurunnya rantai yang membentuk struktur hemoglobin sehingga hemoglobin tidak diproduksi dengan baik. Penderita thalassemia anak mengalami ketidak efektifan dalam proses eritropoiesis dan percepatan penghancuran serta penggantian sel darah merah karena usia sel darah merah yang lebih pendek dari normal. Hal tersebut mengakibatkan tubuh perlu energi dan zat gizi yang lebih banyak untuk melakukan proses eritropoiesis normal. Penelitian ini bertujuan untuk mengetahui hubungan antara kadar hemoglobin dengan status gizi pada pasien anak thalassemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.

Penelitian ini menggunakan metode analitik observasional. Data penelitian berupa data sekunder yang didapatkan dengan cara mengobservasi data rekam medis pasien anak thalassemia mayor di instalasi rekam medis RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang. Sampel penelitian ini adalah pasien anak thalassemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang yang memenuhi kriteria inklusi dan eksklusi dengan teknik *purposive sampling*.

Hasil penelitian dari 97 pasien menunjukkan terdapat hubungan antara kadar hemoglobin dengan status gizi pada pasien anak thalassemia mayor.

Kata Kunci: Thalassemia Mayor, Kadar Hemoglobin, Status Gizi

SUMMARY

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

Scientific Paper in the form of skripsi, Desember 2022

*Muhammad Alif Fauzan Akbar; supervised by dr. Liniyanti D. Oseari, M.Sc. and
Fatmawati, S.Si., M.Si*

Study Program of Medical Education, Faculty of Medicine, Universitas Sriwijaya.

xvi+ 68 pages, 6 tabel, 19 pictures, 8 Attachements.

SUMMARY

Thalassemia is an autosomal recessive genetic disorder due to abnormalities in the globin protein coding gene. This causes disruption of globin synthesis in the form of absence or decrease in the chains that make up the structure of hemoglobin so that hemoglobin is not produced properly. Children with thalassemia experience ineffectiveness in the process of erythropoiesis and accelerated destruction and replacement of red blood cells due to the shorter life of red blood cells than normal. This results in the body needing more energy and nutrients to carry out the normal erythropoiesis process. This study aims to determine the relationship between hemoglobin levels and nutritional status in pediatric patients with thalassemia major at RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.

This research uses observational analytic method. The research data is in the form of secondary data obtained by observing the medical record data of children with thalassemia major at the medical record installation of RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang. The sample of this study were pediatric thalassemia major patients at RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang who met the inclusion and exclusion criteria with purposive sampling technique.

The results of the study of 97 patients showed that there was a relationship between hemoglobin levels and nutritional status in children with thalassemia major.

Keywords: *Thalassemia Major, Hemoglobin Level, Nutritional Status*

ABSTRAK

HUBUNGAN ANTARA KADAR HEMOGLOBIN DENGAN STATUS GIZI PADA PASIEN ANAK THALASSEMIA MAYOR DI RSUP DR. MOHAMMAD HOESIN PALEMBANG

Latar Belakang: Thalassemia merupakan genetik autosomal resesif karena kelainan pada gen pengkode protein globin. Hal tersebut menyebabkan gangguan sintesis globin berupa tidak ada atau menurunnya rantai yang membentuk struktur hemoglobin sehingga hemoglobin tidak diproduksi dengan baik. Penderita thalassemia anak mengalami ketidak efektifan dalam proses eritropoiesis dan percepatan penghancuran serta penggantian sel darah merah karena usia sel darah merah yang lebih pendek dari normal. Hal tersebut mengakibatkan tubuh perlu energi dan zat gizi yang lebih banyak untuk melakukan proses eritropoiesis normal.

Tujuan: Penelitian ini bertujuan untuk mengetahui hubungan antara kadar hemoglobin dengan status gizi pada pasien anak thalassemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.

Metode: Jenis penelitian ini adalah analitik observasional dengan desain studi *cross-sectional* (potong lintang). Hubungan antar kedua variabel akan diuji dengan uji *chi square*.

Hasil: Jumlah sampel yang didapatkan 97 pasien yang terdiri dari 41 laki-laki (42,3%) dan 56 perempuan (57,7%). Sebanyak 18 pasien berusia ≤ 5 tahun (18,6%) dan 79 pasien berusia > 5 tahun (81,4%). Sebanyak 42 pasien termasuk ke dalam kadar hemoglobin anemia ringan (43,3%), 27 pasien termasuk ke dalam kadar hemoglobin anemia sedang (27,8%), dan 28 pasien termasuk ke dalam kadar hemoglobin anemia berat (28,9%). Sebanyak 24 pasien termasuk ke dalam status gizi kurang (24,7%), 69 pasien termasuk ke dalam status gizi baik (71,1%), dan 4 pasien termasuk ke dalam status gizi lebih (4,1%).

Kesimpulan: Berdasarkan hasil penelitian ini terdapat hubungan antara kadar hemoglobin dengan status gizi pada pasien anak thalassemia mayor ($p=0,000$; $p<0,05$) dengan PR 4,1 di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.

Kata Kunci: Thalassemia Mayor, Kadar Hemoglobin, Status Gizi

ABSTRACT

THE RELATIONSHIP BETWEEN HEMOGLOBIN LEVELS AND NUTRITIONAL STATUS IN CHILDREN'S THALASSEMIA MAJOR PATIENTS AT RSUP DR. MOHAMMAD HOESIN PALEMBANG

Background: *Thalassemia is an autosomal recessive genetic disorder due to abnormalities in the globin protein coding gene. This causes disruption of globin synthesis in the form of absence or decrease in the chains that make up the structure of hemoglobin so that hemoglobin is not produced properly. Children with thalassemia experience ineffectiveness in the process of erythropoiesis and accelerated destruction and replacement of red blood cells due to the shorter life of red blood cells than normal. This results in the body needing more energy and nutrients to carry out the normal erythropoiesis process.*

Purpose: *This study aims to determine the relationship between hemoglobin levels and nutritional status in pediatric patients with thalassemia major at RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.*

Methods: *This type of research is an analytic observational study with a cross-sectional design. The relationship between the two variables will be tested with the chi square test.*

Results: *The number of samples obtained was 97 patients consisting of 41 males (42.3%) and 56 females (57.7%). A total of 18 patients aged ≤ 5 years (18.6%) and 79 patients aged > 5 years (81.4%). A total of 42 patients were included in the mild anemia hemoglobin level (43.3%), 27 patients were included in the moderate anemia hemoglobin level (27.8%), and 28 patients were included in the severe anemia hemoglobin level (28.9%). A total of 24 patients were included in undernourished status (24.7%), 69 patients were included in good nutritional status (71.1%), and 4 patients were included in more nutritional status (4.1%).*

Conclusion: *Based on the results of this study, there was a relationship between hemoglobin levels and nutritional status in pediatric patients with thalassemia major ($p=0.000$; $p<0.05$) with a PR of 4.1 at RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.*

Keywords: *Thalassemia Major, Hemoglobin Level, Nutritional Status*

KATA PENGANTAR

Bismillahirrahmanirrahiim

Puji dan syukur kehadiran Allah SWT. atas rahmat, taufik dan hidayah-Nya, serta kesempatan yang diberikan kepada penulis sehingga dapat menyelesaikan usulan penelitian skripsi yang berjudul “**Hubungan antara Kadar Hemoglobin dengan Status Gizi pada Pasien Anak Thalassemia Mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang**” dapat diselesaikan dengan baik. Usulan penelitian skripsi ini disusun untuk memperoleh gelar Sarjana Kedokteran (S.Ked) di Program Studi Pendidikan Dokter Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya.

Pada kesempatan ini penulis mengucapkan terimakasih kepada semua pihak yang telah membantu proses pembuatan laporan ini mulai dari awal hingga akhir.

Terima kasih kepada dr. Liniyanti D. Oswari, M.Sc dan Ibu Fatmawati, S.Si., M.Si selaku pembimbing I dan II yang telah meluangkan waktu untuk membimbing dengan tulus dan sabar. Terimakasih kepada dr. Medina Athiah, Sp.A dan dr. Subandrate, M.Biomed selaku dosen penguji yang telah bersedia untuk memberikan saran dan masukan terhadap penulisan skripsi ini sehingga menjadi lebih baik.

Terimakasih kepada orang tua dan keluarga serta teman-teman yang telah membantu dan memberi dukungan kepada penulis.

Saya menyadari bahwa masih banyak kekurangan dalam laporan ini, oleh karena itu kritik dan saran dari pembaca akan sangat bermanfaat bagi saya. Semoga penelitian ini dapat bermanfaat bagi semua yang membacanya.

Palembang, 5 Desember 2022



(Muhammad Alif Fauzan Akbar)

DAFTAR ISI

	Halaman
HALAMAN PENGESAHAN	i
HALAMAN PERSETUJUAN	ii
HALAMAN PERNYATAAN INTEGRITAS	iii
HALAMAN PERSETUJUAN PUBLIKASI	iv
RINGKASAN	v
SUMMARY	vi
ABSTRAK	vii
ABSTRACT	viii
KATA PENGANTAR	ix
DAFTAR ISI	x
DAFTAR TABEL	xii
DAFTAR GAMBAR	xiii
DAFTAR LAMPIRAN	xiv
DAFTAR SINGKATAN	xv
BAB 1 PENDAHULUAN	1
1.1 Latar Belakang	1
1.2 Rumusan Masalah	5
1.3 Tujuan Penelitian.....	5
1.3.1 Tujuan Umum	5
1.3.2 Tujuan Khusus	5
1.4 Hipotesis Penelitian	5
1.5 Manfaat Penelitian.....	5
1.5.1 Manfaat Teoritis	5
1.5.2 Manfaat Praktis	6
BAB 2 TINJAUAN PUSTAKA	7
2.1 Thalassemia	7
2.1.1 Definisi Thalassemia.....	7
2.1.2 Epidemiologi Thalassemia	7
2.1.3 Etiologi Thalassemia.....	8
2.1.4 Patofisiologi Thalassemia	8
2.1.5 Klasifikasi Thalassemia	9
2.1.6 Manifestasi Klinis	10
2.1.7 Penatalaksanaan Thalassemia	11
2.1.8 Hemoglobin Abnormal pada Thalassemia	13
2.2 Status Gizi	15
2.2.1 Definisi Status Gizi	15
2.2.2 Pengaruh Status Gizi Terhadap Tumbuh Kembang.....	15
2.2.3 Konsep Timbulnya Masalah Gizi	15
2.2.4 Kategori Status Gizi	16
2.2.5 Metode Penilaian Status Gizi	18
2.2.6 Status Gizi Anak Thalassemia	24
2.2.7 Jenis Nutrisi Penderita Thalassemia	24

2.3	Hemoglobin	26
2.3.1	Definisi Hemoglobin.....	26
2.3.2	Hematoposis.....	27
2.3.3	Gangguan Sintesis Hemoglobin.....	29
2.4	Kerangka Teori.....	34
2.5	Kerangka Konsep	35
BAB 3 METODE PENELITIAN.....		36
3.1	Jenis Penelitian	36
3.2	Waktu dan Tempat Penelitian	36
3.3	Populasi dan Sampel	36
3.3.1	Populasi.....	36
3.3.2	Sampel.....	36
3.3.3	Kriteria Inklusi dan Eksklusi.....	37
3.4	Variabel Penelitian	37
3.4.1	Variabel Bebas	37
3.4.2	Variabel Terikat	38
3.5	Definisi Operasional.....	39
3.6	Rencana Pengumpulan Data.....	41
3.7	Rencana Pengolahan dan Analisa Data	41
3.7.1	Pengolahan Data	41
3.7.2	Analisa Data	41
3.8	Alur Kerja Penelitian.....	42
BAB 4 HASIL DAN PEMBAHASAN.....		43
4.1	Hasil.....	43
4.2	Pembahasan	45
BAB 5 KESIMPULAN DAN SARAN.....		49
5.1	Kesimpulan.....	49
5.2	Saran.....	49
DAFTAR PUSTAKA		50
LAMPIRAN.....		55
Lampiran 1. Lembar Konsultasi		55
Lampiran 2. Lembar Persetujuan Sidang Skripsi		56
Lampiran 3. Surat Undangan Sidang Skripsi		57
Lampiran 4. Surat Izin Penelitian RSMH		58
Lampiran 5. Surat Selesai Penelitian RSMH		59
Lampiran 6. Hasil Pengecekan Plagiarisme		60
Lampiran 7. Data Mentah Pasien Anak Thalassemia Mayor		61
Lampiran 8. Hasil Output SPSS		64
BIODATA		68

DAFTAR TABEL

Tabel	Halaman
2.1 Kategori dan ambang batas status gizi anak berdasarkan grafik WHO	16
2.2 Kodon-kodon pembuat 20 macam asam amino	32
3.1 Definisi Operasional	39
4.1 Data Distribusi Pasien Anak Thalassemia Mayor.....	44
4.2 Data Distribusi Kadar Hemoglobin (Derajat Anemia) dengan Status Gizi	44
4.3 Hubungan antara Kadar Hemoglobin (Derajat Anemia) dengan Status Gizi..	45

DAFTAR GAMBAR

Gambar	Halaman
2.1 Penyebaran geografis thalassemia.....	7
2.2 Indeks berat badan menurut umur (BB/U) anak perempuan 0-60 bulan	18
2.3 Indeks berat badan menurut umur (BB/U) anak laki-laki 0-60 bulan	19
2.4 Panjang badan atau tinggi badan menurut umur (PB/U) atau (TB/U) anak perempuan 0-60 bulan	19
2.5 Panjang badan atau tinggi badan menurut umur (PB/U atau TB/U) anak laki-laki 0-60 bulan	20
2.6 Berat badan menurut panjang badan atau tinggi badan (BB/PB atau BB/TB) anak perempuan 0-60 bulan.....	20
2.7 Berat badan menurut panjang badan atau tinggi badan (BB/PB atau BB/TB) laki-laki 0-60 bulan.....	21
2.8 Indeks massa tubuh menurut umur (IMT/U) anak perempuan 0-60 bulan	21
2.9 Indeks massa tubuh menurut umur (IMT/U) anak laki-laki 0-60 bulan	22
2.10 Indeks massa tubuh menurut umur (IMT/U) anak perempuan 5-18 tahun ..	22
2.11 Indeks massa tubuh menurut umur (IMT/U) anak laki-laki 5-18 tahun	23
2.12 Sintesis rantai globin primitif dan definitif selama periode embrional, fetal dan pascanatal dalam hubungannya dengan perubahan tempat eritropoiesis	27
2.13 Satu rantai DNA.....	30
2.14 Rantai DNA dalam kromosom yang berpasangan.....	30
2.15 Sepasang rantai DNA.....	31
2.16 Pembentukan kembali informasi genetik.....	31
2.17 Kerangka Teori	34
2.18 Kerangka Konsep	35
3.1 Kerangka Operasional.....	42

DAFTAR LAMPIRAN

Lampiran	Halaman
1. Lembar Konsultasi	55
2. Lembar Persetujuan Sidang Skripsi	56
3. Surat Undangan Sidang Skripsi	57
4. Surat Izin Penelitian RSMH.....	58
5. Surat Selesai Penelitian RSMH.....	59
6. Hasil Pengecekan Plagiarisme	60
7. Data Mentah Pasien Anak Thalassemia Mayor	61
8. Hasil Output SPSS	64

DAFTAR SINGKATAN

α	: Alpha
β	: Beta
γ	: Gamma
δ	: Delta
ϵ	: Epsilon
ζ	: Zeta
ψ	: Psi
DNA	: <i>Deoxyribonucleic Acid</i>
Hb	: Hemoglobin
HbA	: Hemoglobin <i>Adult</i>
HbF	: Hemoglobin <i>Fetal</i>
HPFH	: <i>Hereditary Persistence of Fetal Hemoglobin</i>
IL	: Interleukin
IMT	: Indeks Massa Tubuh
IVS	: <i>Intervening Sekuen</i>
LCR	: <i>Locus Control Sekuen</i>
NTDT	: <i>Non-Transfusion Dependent Thalassemia</i>
RNA	: <i>Ribonucleic Acid</i>
SPSS	: <i>Statistical Package for Social Sciences</i>
TDT	: <i>Transfusion Dependent Thalassemia</i>
WHO	: <i>World Health Organization</i>

BAB 1

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Thalassemia adalah gangguan sintesis rantai globin dalam hemoglobin, thalassemia menyebabkan anemia pada penderitanya. Rantai molekul globin yang abnormal digunakan untuk membedakan antara thalassemia α dan thalassemia β . Delesi pada gen α globin pada kromosom 16 menyebabkan thalassemia α , sedangkan mutasi pada gen β globin pada kromosom 11 menyebabkan thalassemia β . Thalassemia diklasifikasikan sebagai mayor, intermedia, dan minor berdasarkan tingkat keparahan gejala klinisnya.¹ Klasifikasi Transfusion Dependent Thalassemia (TDT) dan Non-Transfusi Dependent Thalassemia (NTDT) dari thalassemia telah ditambahkan oleh Thalassemia International Federation.²

Tujuh persen populasi dunia membawa sifat thalassemia, menurut data World Bank. Sekitar 300.000 hingga 500.000 bayi lahir dengan kelainan hemoglobin yang parah. Antara 50.000 hingga 100.000 anak meninggal karena thalassemia β , negara berkembang menyumbang 80% dari kematian thalassemia β .³ Pada tahun 2019, 10.531 orang di Indonesia didiagnosis menderita thalassemia, dan 2.500 bayi lahir dengan kondisi tersebut.⁴ Palembang memiliki prevalensi gen pembawa thalassemia tertinggi dengan 9%, Makassar memiliki 8 %, dan Jawa 6-8%.⁵ Antara Juni 2010 dan April 2018, RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang merawat 287 pasien, 145 di antaranya berusia antara 7 sampai 18 tahun.⁶

Penderita thalassemia mayor biasanya menunjukkan sejumlah gejala klinis, antara lain penyakit kuning atau jaundice, keterbelakangan mental, kelainan bentuk tulang terutama pada wajah (facies Cooley), gangguan pertumbuhan dan perkembangan, pembesaran hati dan limpa, serta rentan terhadap infeksi. Transfusi darah bulanan adalah salah satu pengobatan bagi penderita thalassemia mayor.⁷ Anemia adalah ciri khas thalassemia pada anak-anak. Anemia adalah suatu kondisi dimana sel darah merah dan kadar hemoglobin tubuh berkurang hingga tidak mampu membawa oksigen ke jaringan tubuh.

Hemoglobin harus dijaga pada tingkat normal, kadar hemoglobin yang rendah dapat mengakibatkan hipoksia jaringan yang dapat merusak organ.⁸

Setiap kenaikan 1 kg berat badan, kebutuhan transfusi darah pada penderita thalassemia mayor meningkat sebesar 13,4 mL. Berat badan merupakan variabel penting dalam menentukan kebutuhan transfusi darah pada setiap pasien yang akan ditransfusikan dari waktu ke waktu. Kebutuhan darah cenderung meningkat pada saat transfusi darah jika berat badan pasien meningkat sebelum melakukan transfusi darah.⁹ Ada beberapa faktor yang menyebabkan terhambatnya pertumbuhan pasien thalassemia, antara lain anemia terkait hipoksia jaringan, penumpukan zat besi, serta pembesaran hati dan limpa. Status gizi pasien dapat dipengaruhi oleh gangguan pertumbuhan tersebut. Gizi buruk atau malnutrisi juga dapat terjadi pada penderita thalassemia mayor karena tubuh membutuhkan lebih banyak nutrisi untuk membuat eritrosit kembali akibat pergantian eritrosit yang cepat akibat peningkatan hemolisis.¹⁰ Ekonomi adalah faktor lain; ekonomi yang lebih baik menghasilkan pasokan nutrisi yang lebih baik.¹¹

Ulfah dkk. melakukan penelitian, menyatakan 82 anak penderita thalassemia mayor. Anak di bawah usia lima tahun: 85% status gizinya normal, gizi kurang 6%, perawakan normal 67%, perawakan pendek 18%, dan perawakan sangat pendek 15%. Usia di atas 5 tahun: 71% memiliki status gizi normal, 10% memiliki gizi buruk, hanya 2% yang sangat buruk, 35% memiliki perawakan normal, 43% memiliki perawakan pendek, dan 22% memiliki perawakan sangat pendek.¹²

Menurut penelitian Arimbawa dan Ariawati, 7 dari 15 subjek thalassemia mayor, berusia 1,9 hingga 13,5 tahun, adalah laki-laki dan 8 perempuan. Tujuh anak dari dua anak berumur kurang dari 3 tahun telah memasuki usia pubertas. Meskipun kelasi besi deferoxamine telah diberikan kepada semua pasien, kualitas tetap di bawah standar. Empat anak (26%) memiliki perawakan pendek, dan tingkat pertumbuhan rata-rata tahunan mereka kurang dari 5 centimeter. Satu orang mengalami pubertas terlambat secara klinis.¹³

Menurut penelitian oleh Thongkijpreecha, dkk., di Universitas Mahidol Thailand didapatkan 30 orang yang melakukan pengukuran antropometri, seperti indeks massa tubuh mereka, ditemukan kekurangan nutrisi dan kurus. Responden memiliki rata-rata asupan energi total yang lebih rendah dari jumlah yang disarankan.¹⁴ Penelitian yang dilakukan Isworo, dkk., menemukan bahwa 32 orang antara usia 6 sampai 14 tahun memiliki kadar hemoglobin rata-rata 7,99 g/dL dan 59,49% dari mereka memiliki status gizi rendah.¹⁵ Penelitian yang dilakukan oleh Mirhosseini, dkk., mengenai profil biokimia, food record, dan antropometri. Menurut temuan tersebut, tumbuh kembang anak penderita thalassemia dipengaruhi oleh status gizinya. Dalam survei terhadap 140 orang berusia antara 8 sampai 18 tahun, ditemukan bahwa 44,3% laki-laki dan 19,6% perempuan memiliki status gizi buruk yang diukur dengan indeks massa tubuh. Selain itu, 44,3% laki-laki dan 37,7% perempuan ditemukan bertubuh pendek.¹⁶

Anak-anak yang terkena thalassemia mengeluarkan lebih banyak energi untuk proses eritropoiesis dan menderita kekurangan vitamin dan mineral karena peningkatan terjadinya hemolisis. Karena itu, anak-anak dengan thalassemia berisiko tidak mendapatkan cukup nutrisi makro dan mikro yang dibutuhkan tubuh mereka, yang menyebabkan kekurangan gizi yang akan berdampak langsung pada pertumbuhan dan perkembangannya. Anak-anak dengan thalassemia harus mengonsumsi makronutrien dan mikronutrien yang cukup untuk mempertahankan status gizinya, karena mereka biasanya membutuhkan porsi lebih banyak daripada orang sehat.¹⁷ Menurut penelitian Asadi dan Karamifar, anak-anak dengan thalassemia memiliki berat badan kurang, mengalami keterlambatan pubertas, dan menunjukkan kegagalan pertumbuhan.¹⁸

Hemoglobin adalah protein yang terdapat dalam sel darah merah, pengangkutan oksigen, karbondioksida, dan proton ke seluruh tubuh difasilitasi oleh hemoglobin. Kadar hemoglobin dapat berdampak pada status gizi anak dengan talasemia mayor.¹⁹ Klasifikasi derajat anemia menurut WHO tahun 2012 adalah sebagai berikut: Ringan Sekali (Hb 10 g/dL – 13 g/dL) , Ringan (Hb 8 g/dL – 9,9 g/dL), Sedang (Hb 6 g/dL–7,9 g/dL), Berat (Hb < 6 g/dL).²⁰ Menurut penelitian Tienboon, anemia dapat membuat anak-anak mengalami penurunan

nafsu makan dan lemah. Pada pasien thalassemia mengalami peningkatan hemolisis yang mengakibatkan peningkatan pengeluaran energi untuk proses eritropoiesis dan penurunan kadar beberapa vitamin dan mineral, termasuk zink, asam folat, vitamin B12, dan vitamin A, memungkinkan anak penderita thalassemia mengalami kekurangan gizi atau malnutrisi.^{21,22} Vitamin C harus dikurangi karena dapat meningkatkan penyerapan zat besi, dan asupan gizi yang dianjurkan untuk penderita thalassemia adalah tinggi kalori, protein, potasium, seng, vitamin A, D, dan E, tetapi rendah zat besi. Suplementasi vitamin C dosis rendah diberikan bersamaan dengan desferoxamine untuk membantu pengeluaran zat besi.¹⁰

Menurut temuan analisis status gizi berdasarkan usia, anak-anak penderita thalassemia biasanya memiliki status gizi yang lebih rendah ketika mereka lebih tua daripada anak-anak di bawah usia 5 tahun. Mayoritas sampel berada di bawah angka kecukupan gizi tahun 2013 sebesar 2150 kkal dan 57 g protein per orang per hari pada tingkat konsumsi, yang ditunjukkan oleh hasil asupan makanan (energi, protein, kalsium, fosfor, vitamin A, vitamin B, dan vitamin C). Kegagalan mencerna atau menyerap zat besi, yang diperlukan untuk pembentukan sel darah merah yang normal, mengakibatkan kurangnya asupan nutrisi dari kebutuhan tubuh.²³ Karena umur sel darah merah yang lebih pendek, anak-anak dengan talasemia mengalami eritropoiesis yang tidak efektif dan penghancuran dan penggantian sel darah merah yang dipercepat.²⁴ Oleh karena itu, tubuh membutuhkan lebih banyak energi dan nutrisi untuk menjalankan proses eritropoiesis yang normal.¹⁷

Oleh karena itu, anak penderita thalassemia mayor yang ditandai dengan anemia kronis dapat mengalami penurunan nafsu makan. Penurunan nafsu makan pada anak thalassemia mayor akan mengakibatkan ketidakseimbangan antara kebutuhan nutrisi tubuh dengan jumlah zat gizi yang dikonsumsi, yang berarti status gizi anak thalassemia mayor rendah atau buruk. Di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang, peneliti ingin mengetahui hubungan antara kadar hemoglobin dengan status gizi pada anak thalassemia mayor akibat tingginya jumlah kasus di kota Palembang.

1.2 Rumusan Masalah

Bagaimana hubungan kadar Hb dengan status gizi pada pasien anak thalassemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang?

1.3 Tujuan Penelitian

1.3.1 Tujuan Umum

Diketahui hubungan antara kadar Hb dengan status gizi pada pasien anak thalassemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.

1.3.2 Tujuan Khusus

1. Diidentifikasi distribusi kadar Hb pada pasien anak thalassemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang
2. Diidentifikasi distribusi status gizi pada pasien anak thalassemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang
3. Dianalisis hubungan kadar Hb dan status gizi pada pasien anak thalassemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.

1.4 Hipotesis Penelitian

Terdapat hubungan antara kadar Hb dengan status gizi pada pasien anak thalassemia mayor

1.5 Manfaat Penelitian

1.5.1 Manfaat Teoritis

1. Memberikan informasi mengenai hubungan antara kadar Hb dengan status gizi pada pasien anak thalassemia mayor di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.
2. Data penelitian ini dapat digunakan sebagai landasan untuk penelitian selanjutnya.

1.5.2 Manfaat Praktis

Hasil penelitian ini diharapkan dapat menyadarkan masyarakat umum akan pentingnya peningkatan status gizi untuk meningkatkan kualitas hidup dan mengurangi gangguan tumbuh kembang yang terjadi pada anak thalassemia mayor.

Daftar Pustaka

1. Fucharoen, S., & Winichagoon, P. (2011). Haemoglobinopathies in southeast Asia. *Indian Journal of Medical Research*, 134(4), 498-506.
2. Cappelline M, Cohen A, Porter J, Taher A, Viprakasit V. Thalassaemia International Federation (Tif): Guidelines for the Management of Transfusion Dependent Thalassaemia (Tdt). 3rd ed. Talasemia International Federation; 2014.
3. Chandrashekar, S., & Kantharaj A. Blood donor notification: Boon for the community, bane for blood donors, and blood centers? *Glob J Transfus Med* 2018; 3: 6.
4. Depkes RI. (2019). Angka Pembawa Sifat Talasemia Tergolong Tinggi. [diakses pada 20 Mei 2019].
5. Modell B, Darlison M. Global epidemiology of haemoglobin disorders and derived service indicators. *Bull World Health Organ*. 2008;86(6):480–7.
6. Venty, Rismarini, D. P. Sari, Y. Kesuma and Indra RM. Depression in Children with Thalassaemia Major: Prevalence and Contributing Factors. *Pediatr Indones* 2018; 58(6): 263–268.
7. Athiah, M., & Oswari, L. D. (2021). Skrining Thalassaemia Beta Minor pada Mahasiswa Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya. *Jurnal Kedokteran dan Kesehatan: Publikasi Ilmiah Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya*, 8(2), 111-120.
8. Menteri Kesehatan Republik Indonesia. Keputusan Menteri Kesehatan Republik Indonesia Nomor HK.01.07/MENKES/1/2018 Tentang Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran Tata Laksana Talasemia. 2018. [diakses pada 1 Juli 2021].
9. Sarwani D, Pradani P, Nurhayati N, Supriyanto. Model Prediksi Kebutuhan Darah untuk Penderita Talasemia Mayor; 2014
10. Arijanty L, Nasar SS. Masalah Nutrisi pada Talasemia. *Sari Pediatri*. 2016;5(1):21.

11. Marwoto, D., & Hayati, L. (2019). Korelasi Antara Kadar Feritin Serum dan Status Gizi Pasien Talasemia- β Mayor. *Biomedical Journal of Indonesia*, 5(2), 88-93.
12. Ulfah, Trieana, Yusroh and Widjajanegara. Hubungan antara Kadar Hemoglobin dan Status Gizi pada Penderita The Relationship between Hemoglobin Levels and Nutritional Status in β -Thalassemia Major Patients in Al-Ihsan Regional General Hospital West Java Province. *J Integr Kesehat dan Sains*. 2021;3(22):167, 169.
13. Pertumbuhan P, Pre-transfusi H, Feritin K, Anak T, Mayor T. 428-1090-1-Sm. 2011;13(4):299–304.
14. Thongkijpreecha, P, dkk. (2011). Nutritional Status In Patients With Thalassemia Intermediate. *Journal of Hematology and Transfusion Medicine*, 21
15. Isworo, A., Setiowati, D.,Taufik, A. (2012). Kadar Hemoglobin, Status Gizi, Pola Konsumsi Makanan dan Kualitas Hidup Pasien Talasemia. *Jurnal Keperawatan Soedirman*, 7(3), 183-189
16. Mirhosseini NZ, Shahar S, Ghayour-Mobarhan M, dkk. Factors affecting nutritional status among pediatric patients with transfusion-dependent beta thalassemia. *Med J Nutrition Metab* 2013;6:45-51
17. Borgna-Pignatti C. 2007. Modern treatment of thalassemia intermedia. *GJH*. 138:291-304.
18. Asadi-Pooya AA, Karamifar H. 2004. Body Mass Index in Children with Beta Thalassemia Major. *Turk J Haematol* 21:177-80.
19. Fidiatoro N, Setiadi T. Model penentuan status gizi balita di puskesmas. *JSTIF*. 2013;1(1):367–73
20. WHO, 2012. *The global burden of diseaseup date*. [diperoleh pada 1 Oktober 2019].
21. Tienboon P, Sanguansermisri T, Fuchs GJ. 2006. Malnutrition and growth abnormalitis in children with beta thalassemia mayor. *K Trop Med Public Health*.

22. Claster, B.A. 2009. Nutrition Throughout the Life Cycle. The McGraw-Hill Companies. USA.
23. Erna KW, Atikah P, Dyah UP, Setiyowati R. Tingkat Asupan Zat Gizi Dan Satus Gizi Penderita Thalassemia di Kabupaten Banyumas. Jurnal Kesmasindo, Volume 7, Nomor 2, Januari 2015, Hal. 153-166
24. Lo L, Singer ST. 2000. Thalassemia : current approach to an old disease. *Pediatr Clin North Am.* 49 : 1165-91.
25. Maharani EA, Noviar G. Imunohematologi dan Bank Darah. Kementerian Kesehatan Republik Indonesia; 2018. hal: 322
26. Hoffbrand AV. *Hoffbrand's essential haematology.* 7th ed. Chichester, West Sussex, UK: Wiley-Blackwell, 2016.
27. Rujito L. *Talasemia Genetik Dasar dan Pengelolaan Terkini.* 2021.
28. J.B.Clegg DJW and. *The Thalassaemia Syndromes.* Blackwell Science Ltd, 2001.
29. Widyawati. (2022). Talasemia Penyakit Keturunan, Hindari dengan Deteksi Dini. Sehat Negeriku [diakses pada 12 Juni 2022).
30. Yuliaswati N, Arnis A. (2016). Modul Bahan Ajar Cetak Keperawatan: Keperawatan Anak (1st Ed). Jakarta: Kementerian Kesehatan Republik Indonesia.
31. Harewood J. Alpha Talasemia [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. 2020 [diakses pada 1 Juli 2021].
32. Jha R, Jha S. Pathology Beta Talasemia. *Journal Pathology Nepal.* 2014;(4):663–71.
33. Hockenberry, M., & Wilson, D. (2009). *Wong's Essentials Of Pediatric Nursing* 8th Edition. Elsevier Mosby, St. Louis
34. Rujito, L. (2019). *Talasemia: Genetik Dasar dan Pengelolaan Terkini.* Universitas Jenderal Soedirman, 10.
35. Ball, J, Blinder. R, Cowen. K. (2012). *Principles Of Pediatric Nursing: Caring For Children.* 5th ed : Pearson
36. Menteri Kesehatan Republik Indonesia. Keputusan Menteri Kesehatan Republik Indonesia Nomor HK.01.07/MENKES/1/2018 Tentang Pedoman

- Nasional Pelayanan Kedokteran Tata Laksana Talasemia. 2018 [diakses pada 1 Juli 2021].
37. Permono HB, Sutaryo, Ugrasena I, Windiastuti E, Abdulsalam M. Buku Ajar Hematologi-Onkologi Anak. Buku ajar Hematol anak. 2006;236–47.
 38. Harjatmo, TP., Par'i, H.M., Wiyono, S. (2017). Penilaian Status Gizi. Jakarta: Badan Pengembangan dan Pemberdayaan Sumber Daya Manusia Kesehatan
 39. Rosela E, Hastuti P. T, Triredjeki H. Hubungan Status Gizi dengan Perkembangan Anak Usia 1 sampai 5 Tahun di Kelurahan Tidur Utara, Kota Magelang. *Journal of Nursing*. 2017;12(1):27–37.
 40. Almatsier, S. (2010). Prinsip Dasar Ilmu Gizi. Jakarta: Gramedia Pustaka Utama.
 41. Menteri Kesehatan Republik Indonesia. Keputusan Menteri Kesehatan Republik Indonesia Nomor 2 Tahun 2020 tentang Standar Antropometri Anak. 2020. [diakses pada 3 Juli 2021].
 42. Ikatan Dokter Anak Indonesia. Rekomendasi Ikatan Dokter Anak Indonesia: Asuhan Nutrisi Pediatrik (*Pediatric Nutrition Care*). *Pediatrik*. 2011;3(2):5-6
 43. Depkes RI (2019). Klasifikasi Status Gizi. Diakses pada tanggal 18 Desember 2019.
 44. *World Health Organization. Child Growth Standard* [Internet]. *World Health Organization*. 2006 [diakses pada 3 Juli 2021].
 45. Leite, et al. (2013). *Clinical and Laboratory analyses for the identification of Alpha Thalasemia. Rev. Bras. Hematol. Hemoter.* 2013; 27 (2): 138-147.
 46. Mariani D, Rustina Y, Nasution Y. Analisis Faktor yang Mempengaruhi Kualitas Hidup Anak Talasemia Beta Mayor. *Jurnal Keperawatan Indonesia*. 2014;17(1):1-10.
 47. Nuari A, Tjiptaningrum A, Ristyningrum P, Basuki W. Hubungan Kadar Feritin Serum dengan Aktivitas Enzim AST, ALT, dan Status Gizi pada

- Anak Talasemia β Mayor. *Jurnal Agromedicine Universitas Lampung*. 2016;3(1):26–9.
48. Mahardhika D. Systematic Review Analisis Kadar Hemoglobin Pada Kasus Talasemia β . 2020;
49. Nugraha A, Daniel, et al. (2009). Faktor-Faktor yang berhubungan dengan Kualitas Hidup Talasemia Mayor di Pusat Talasemia Mayor di Pusat Talasemia Departemen Ilmu Kesehatan Anak RSCM. *Sari Pediatri*, Vol. 11, No. 2, Agustus 2009.
50. Thavorncharoensap, M.Torcharus, K.,Nuchprayoon,I.,Riewpai boon, A., Indaratna, K., & Ubol, B.O. (2010). Factors affecting health related quality of life in thalassaemia thai children with thalasemia. *Journal BMC Disord*, 10 (1), 1–10. doi: 10.1186/1471-2326-10- 1.
51. Rafika, Marwoto D, Hayati L. Korelasi antara kadar feritin serum dan status gizi pasien talasemia- β mayor. *BJI*. 2019;5(2):88–93.
52. Agustina R, Mandala Z, Liyola R. Kadar Ferritin dengan Status Gizi Pasien Thalassemia β Mayor Anak di RSAM Bandar Lampung. *Jurnal Ilmu Kesehatan Sandi Husada*. 2020;11(1):219–24.
53. Arumsari E. (2008). Faktor Risiko Anemia Pada Remaja Putri Peserta Program Pencegahan dan Penanggulangan Anemia Gizi Besi (PPAGB) di Kota Bekasi. Skripsi. Bogor: GMSK IPB.