

BAB II

TINJAUAN PUSTAKA

2.1 Konsep Anak

Anak adalah seseorang yang belum berusia 18 (delapan belas) tahun, termasuk anak yang masih dalam kandungan (Kemenkes, 2013). Dibagi ke dalam beberapa periode antara lain masa prenatal (janin dalam kandungan), bayi baru lahir (usia 0 sampai usia 28 hari), masa bayi (sejak lahir sampai usia 12 bulan), masa *toddler* (usia 1 sampai usia 3 tahun), masa pra sekolah (usia 3 sampai usia 6 tahun), masa anak sekolah (usia 6 sampai usia 12 tahun), dan masa remaja (usia 12 sampai usia 18 tahun). Setiap anak tentunya mengalami tumbuh dan kembang, tumbuh dan kembang anak sejak lahir sampai dewasa, pada umumnya akan mengikuti pola tertentu yang teratur dan koheren. Tumbuh dan kembang dipengaruhi selain oleh genetik adalah lingkungan. Ada faktor yang menunjang serta menghambatnya. Tumbuh kembang akan dirasa optimal apabila anak mendapat lingkungan yang dirasa kondusif (Soetjiningsih & Ranuh, 2016).

2.1.1 Konsep Anak usia sekolah

Anak usia sekolah adalah anak yang memiliki usia 6-12 tahun, mengalami waktu pertumbuhan progresif yang lambat, sedangkan kompleksitas pertumbuhan sosial dan perkembangan mengalami percepatan dan meningkat (Kyle & Susan, 2018). Periode ketika anak-anak dianggap mulai bertanggung jawab atas perilakunya sendiri dalam hubungan orang tua mereka, teman sebaya, dan orang lainnya. Usia sekolah merupakan masa anak memperoleh dasar-dasar pengetahuan untuk keberhasilan penyesuaian diri pada kehidupan dewasa dan

memperoleh keterampilan tertentu. Masa usia sekolah dianggap sebagai masa intelektual atau masa keserasian bersekolah. Menurutnya masa ini diperinci menjadi dua fase, yaitu: 1) masa kelas-kelas rendah, kira-kira umur 6 atau 7 tahun sampai umur 9 atau 10 tahun dan 2) masa kelas-kelas tinggi sekolah dasar, kira-kira umur 9 atau 10 tahun sampai kira-kira umur 12 atau 13 tahun (Aaron et al., 2014).

2.1.2 Konsep Anak usia remaja

Anak usia remaja adalah anak yang memiliki usia 12-18 tahun. Periode perkembangan transisi dari masa kanak-kanak hingga masa dewasa dengan ditandai individu telah mengalami perkembangan atau pertumbuhan yang sangat pesat di segala bidang, meliputi dari perubahan fisik yang menunjukkan optimalnya fungsional organ-organ. Selanjutnya perkembangan kognitif yang menunjukkan cara gaya berfikir remaja, serta pertumbuhan sosial emosional remaja, dan seluruh perkembangan-perkembangan lainnya yang dialami sebagai masa persiapan untuk memasuki masa dewasa. Secara umum, remaja dibagi menjadi tiga fase batasan umur, yaitu usia 12-15 tahun termasuk bagian remaja awal, usia 15-18 tahun bagian remaja tengah, dan remaja akhir pada usia 18-21 tahun (Mustofa B, 2015).

2.2 Pertumbuhan Anak

Pertumbuhan adalah proses peningkatan yang ada pada diri seseorang yang bersifat kuantitatif atau peningkatan dalam hal ukuran. Peningkatan karena kesempurnaan bukan karena penambahan bagian baru. Pada studi perkembangan motorik cenderung digunakan dalam kaitannya dengan peningkatan ukuran fisik.

Contoh pertumbuhan : bertambahnya tinggi badan, bertambahnya lebar panggul, bertambahnya ketebalan dada, bertambahnya berat badan (Sudirjo & Alif, 2018).

2.2.1 Pertumbuhan Anak Usia Sekolah

Pertumbuhan selama periode ini anak tumbuh rata-rata 6-7 cm per tahun, meningkat tinggi minimal sebesar 30,48 cm. pertumbuhan berat badan sebesar 3 sampai 3,5 kg per tahun diperkirakan akan terjadi (Kyle & Susan, 2018). Anak laki-laki usia 6 tahun, cenderung memiliki berat badan sekitar 21 kg, kurang lebih 1 kg lebih berat daripada anak perempuan. Rata-rata kenaikan berat badan anak usia sekolah 6 – 12 tahun kurang lebih sebesar 3,2 kg per tahun. Perkiraan berat badan usia sekolah anak dapat pula menggunakan rumus :

$$\frac{\text{Umur (tahun)} \times 7 - 5}{2}$$

Periode ini, perbedaan individu pada kenaikan berat badan disebabkan oleh faktor genetik dan lingkungan. Tinggi badan anak usia 6 tahun, baik laki-laki maupun perempuan memiliki tinggi badan yang sama, yaitu kurang lebih 115 cm. Setelah usia 12 tahun, tinggi badan kurang lebih 150 cm. Pertumbuhan fisik dengan pesat mulai melambat pada usia 10 hingga 12 tahun. Bentuk wajah berubah karena tulang wajah tumbuh lebih cepat daripada tulang sepala. Anak usia sekolah menjadi lebih kurus, kakinya lebih panjang, koordinasi neuromotorik lebih berkembang (Berman et al., 2014).

2.2.2 Pertumbuhan Anak Usia Remaja

Pertumbuhan fisik terjadi dalam waktu yang sangat singkat, yaitu dalam 18 hingga 36 bulan dan selesai selama masa pubertas. Remaja perempuan tingginya bertambah 5 cm sampai 20 cm dan berat bertambah 7 kg hingga 25 kg

yang dialami 2 tahun lebih awal daripada remaja laki-laki (Berman et al., 2014). Sekresi estrogen pada anak perempuan dan testosterone pada anak laki-laki menstimulasi pembentukan jaringan payudara pada anak perempuan, rambut pubis pada kedua jenis kelamin dan perubahan dalam genitalia pria. Perubahan biologis yang terjadi selama masa remaja ini dikenal sebagai pubertas (Kyle & Susan, 2018). Pada anak laki-laki paku tumbuh tinggi dimulai sekitar 1 tahun setelah pembesaran testis dan mencapai puncaknya saat pertumbuhan penis mencapai maksimal serta rambut pada pubis pada stadium 3-4, ini berlangsung dari umur 10,5-16 tahun sampai 13,5-17,5 tahun. Anak perempuan ditandai dengan bertumbuhnya payudara pada stadium 2, berupa puting yang menonjol serta pembesaran bagian areola, yang terjadi pada umur 8-12 tahun. Haid pertama (*menarche*) yang rata-rata berumur 10,5-15,5 tahun (Soetjningsih & Ranuh, 2016).

2.3 Perkembangan Anak

Perkembangan (*development*) adalah proses perubahan kapasitas fungsional atau kemampuan kerja organ-organ tubuh ke arah keadaan yang makin terorganisasi (bisa dikendalikan) dan terspesialisasi (sesuai kemauan fungsinya masing-masing). Perkembangan bisa terjadi dalam bentuk perubahan kuantitatif dan kualitatif. Perubahan kuantitatif adalah perubahan yang bisa diukur. Perubahan kualitatif adalah perubahan dalam bentuk: semakin baik, semakin lancar, dsb. Contoh perkembangan bayi belum bisa jalan > berjalan tertatih-tatih 2 - 3 langkah > lancar sampai beberapa langkah. Anak kecil mula-mula baru bisa

pegang bola > memantulkan bola sekali dua kali ke lantai > menggunakan 2 atau 1 tangan berulang kali (Sudirjo & Alif, 2018).

2.3.1 Perkembangan Anak Usia Sekolah

Anak usia sekolah sudah mengembangkan kekuatan internal dan tingkat kematangan yang memungkinkan untuk bergaul di luar rumah. Tugas perkembangan utama pada tahap ini adalah menanamkan interaksi yang sesuai dengan teman sebaya dan orang lain, meningkatkan keterampilan intelektual khususnya di sekolah, meningkatkan keterampilan motorik halus, dan ekspansi keterampilan motorik kasar (Aaron et al., 2014).

Perkembangan psikososial pada anak usia sekolah, anak mengembangkan harga diri mereka, dimana terlibat pada aktivitas di rumah, sekolah dan komunitas. Pada perkembangan ini, anak sangat tertarik untuk mempelajari hal baru dilakukan serta berfungsi, kepuasan mencapai kesuksesan dalam mengembangkan keterampilan barunya memantik meningkatnya sensasi nilai diri juga tingkat kompetensi. Diperlukan peran orang tua, guru, pelatih, perawat untuk mengidentifikasi kompetisi dan membangun pengalaman keberhasilan anak guna meningkatnya penguasaan, kesuksesan serta harga diri. Apabila harapan orang dewasa terlalu tinggi, akibatnya anak akan mengembangkan sensasi inferioritas (rasa rendah diri) dan inkompetensi yang mempengaruhi segala aspek dalam kehidupan anak tersebut (Kyle & Susan, 2018).

Perkembangan emosional dan sosial, anak dapat bereaksi dengan berbeda dari waktu ke waktu disebabkan pengalaman dan kemampuan mereka. Aspek

dalam perkembangan emosional dan sosial antara lain temperamen (anak mudah, pemalu, atau sulit) perkembangan harga diri, citra tubuh, ketakutan usia sekolah, hubungan dengan teman sebaya, pengaruh guru dan sekolah, pengaruh keluarga. Anak mungkin memerlukan waktu untuk menyesuaikan diri dengan tempat atau situasi yang baru, dapat menunjukkan rasa frustasinya dengan menangis ataupun merasakan keluhan somatik. Anak usia sekolah jarang merasa takut akan bahaya pada tubuhnya dibandingkan dengan anak pra sekolah, tetapi terdapat ketakutan diculik, menjalani pembedahan, serta kematian (Kyle & Susan, 2018).

Perkembangan kognitif terjadi pemikiran operasional konkret pada masa ini, yaitu anak mampu mengasimilasi dan mengkoordinasi informasi mengenai dunianya dari dimensi yang berbeda. Mereka dapat menghubungkan antara konsep waktu dan ruang, mampu mengingat, serta keterampilan mengumpulkan benda yang sejenis. Anak usia sekolah juga mengembangkan kemampuannya untuk mengkategorikan dalam beberapa set berbeda dan mengidentifikasi hubungan antar anak (Kyle & Susan, 2018).

2.3.2 Perkembangan Anak usia remaja

Kelompok sebaya memberi pengaruh utama pada kehidupan remaja. Remaja menjadi lebih mandiri dan sering kali merasa bingung dengan perilaku orang tuanya. Tugas psikososial pada masa ini adalah mengembangkan identitas kelompok dan rasa identitas pribadi dan menjalin hubungan personal yang akrab, baik dengan teman pria maupun teman wanita yang disebut oleh Erikson sebagai identitas versus kerancuan identitas. Biasanya remaja dipenuhi oleh pertanyaan tentang arti kehidupan dan masa depan. Proses pengembangan identitas diri

merupakan fenomena yang kompleks yang mencerminkan keturunan, nilai keluarga, pengalaman kehidupan masa lalu, keyakinan, dan harapan untuk masa depan, serta persepsi mereka tentang tuntutan dan harapan orang yang berarti dalam kehidupannya (Aaron et al., 2014).

Memberi kesempatan untuk berperilaku seperti orang dewasa, antara lain, mengasuh, berpacaran, atau meninggalkan rumah untuk sekolah di luar kota memungkinkan remaja untuk menelaah tanggung jawab dan peran orang dewasa. Pengarahan orang tua dalam menentukan alternatif dan membuat keputusan yang logis dalam menyelesaikan masalah, sangat penting bagi remaja. Orang tua perlu memahami konflik yang pada umumnya dialami remaja, yaitu konflik antara keinginan untuk menunjukkan identitas dirinya melalui kemandirian dengan perasaan masih bergantung pada orang tua. Dalam hal ini, komunikasi yang terbuka antara remaja dan orang tua menjadi sangat penting (Mustofa, 2015).

Perkembangan psikososial remaja mencoba banyak peran berbeda yang berhubungan dengan teman sebaya, keluarga, komunitas, dan masyarakat. Dengan keterlibatannya antar kelompok remaja, remaja dapat menemukan dukungan dan juga bantuannya dalam mengembangkan identitas dirinya sendiri. Rasa percaya dihadapi saat remaja berjuang guna menemukan siapa, serta juga seberapa ideal remaja dapat memberikan kepercayaannya. Apabila remaja percaya bahwa tidak bisa menunjukkan dirinya sendiri dalam suatu cara disebabkan keterbatasan masyarakat atau sosial, remaja akan mengalami kebingungan peran (Kyle & Susan, 2018).

Dalam perkembangan kognitifnya, remaja berkembang dari kerangka kerja berpikir konkret, menjadi kerangka berpikir abstrak. Remaja mampu berpikir logis, terorganisir dan konsisten, dimana remaja dapat melihat dari berbagai sudut pandang, mengurutkan kemungkinan solusi saat menyelesaikan masalah. Remaja sangat ideal, aktivitas ini dapat memicu perasaan remaja yang merasa mempunyai kekuatan tak terhingga (Kyle & Susan, 2018).

Dalam perkembangan moral dan spiritual remaja mulai mengembangkan serangkaian nilai dan moral diri mereka sendiri. Remaja dapat juga mulai mempertanyakan praktik keagamaan formal mereka atau dalam beberapa kasus sangat taat terhadap praktik keagamaan tersebut. Saat mereka berkembang di sepanjang masa remaja, remaja menjadi lebih tertarik dalam spiritualisme agama mereka dibandingkan dalam praktik sebenarnya dalam agama mereka. Remaja mencari sosok ideal dan memperlihatkan emosi kuat disertai introspeksi. Peningkatan spiritualitas dan aktivitas keagamaan berhubungan dengan peningkatan perilaku sehat dan penurunan perilaku berisiko tinggi (Kyle & Susan, 2018).

2.4 Talasemia

2.4.1 Definisi Talasemia

Talasemia merupakan penyakit keturunan (kelainan genetik) akibat kelainan sel darah merah dimana rantai globin- α atau β pembentuk hemoglobin utama tidak terbentuk sebagian atau tidak ada sama sekali. Talasemia berasal dari kata Yunani "*Thalassa*" dan memiliki makna laut dan "*Haima*" artinya darah. Digunakan pada sejumlah kelainan darah bawaan, ditandai adanya defisiensi

sintesis salah satu dari dua tipe rantai polipeptida yang berpengaruh pada kecepatan produksi rantai globin yang spesifik dalam hemoglobin dengan manifestasi klinis berupa anemia (Kemenkes, 2017). Talasemia adalah penyakit darah genetik, yang diturunkan orang tua sejak masih dalam kandungan. Biasanya ditandai dengan kondisi sel darah merah (eritrosit) mudah rusak maupun berumur lebih pendek, dimana umumnya sel darah merah normal berusia 120 hari (Sukri Ahmad, 2016). Talasemia diturunkan dari orang tua kepada anaknya melalui gen. Jika kedua orang tua adalah pembawa sifat talasemia ada kemungkinan 50% anak pembawa sifat talasemia (minor) sedangkan 25% menderita talasemia mayor dan 25% lagi anak akan normal. Namun, bila salah satu dari orang tua pembawa sifat, dan satunya lagi normal, maka kemungkinan 50% anak menjadi pembawa sifat talasemia sedangkan 50% lagi kemungkinan anak akan normal (Supriyanti & Mariana, 2019).

Talasemia merupakan salah satu penyakit kronis yang secara nyata dapat mempengaruhi kualitas hidup penderita akibat penyakitnya sendiri maupun efek terapi yang diberikan, tidak hanya secara fisik melainkan fungsi sosial dan emosionalnya juga dapat terganggu. Secara umum hal yang sama juga dialami oleh anggota keluarga (orang tua dan saudara) penderita talasemia. Kualitas hidup merupakan hal yang perlu dipertimbangkan dan menjadi hal yang penting dalam suatu efek dalam pengobatan pada anak dengan talasemia dalam hal ini adalah transfusi darah dan pemberian kelasi besi. Kondisi tersebut menyebabkan kualitas hidup anak umumnya menjadi rendah. Faktor penyebab turunnya kualitas hidup pada anak baik secara sendiri-sendiri maupun bersama-sama belum diketahui

secara pasti, demikian juga faktor-faktor yang mempengaruhi kualitas hidup anak talasemia beta mayor sangat kompleks dan multifaktorial akibat pengaruh dari penyakitnya sendiri maupun pengobatannya. Hal inilah yang membuat pengukuran kualitas hidup kesehatan anak dengan talasemia mayor menjadi penting sebagai penilaian biopsikososial secara utuh.

2.4.2 Klasifikasi Talasemia

Menurut Hockenberry et al (2017) klasifikasi talasemia meliputi: Secara molekuler, Talasemia dibagi dua kelompok besar, yaitu Talasemia α dan Talasemia β sesuai dengan kelainan berkurangnya produksi rantai-polipeptida.

a. Talasemia Alfa (α)

Talasemia ini disebabkan oleh mutasi salah satu atau seluruh globin rantai alfa yang ada. Talasemia alfa terdiri dari:

1) Silent Carrier State

Gangguan pada satu rantai globin alfa. Keadaan ini tidak timbul gejala sama sekali atau sedikit kelainan berupa eritrosit yang tampak lebih pucat.

2) Talasemia alfa trait

Gangguan pada dua rantai globin alfa. Penderita mengalami anemia ringan dengan eritrosit hipokrom dan mikrositer, dapat menjadi carrier.

3) Hemoglobin H *disease*

Gangguan pada tiga rantai globin alfa. Penderita dapat bervariasi mulai tidak ada gejala sama sekali, hingga anemia yang berat yang disertai dengan perbesaran limpa (splinomegali).

4) Talasemia Alfa Mayor

Gangguan pada empat rantai globin alfa. Talasemia tipe ini merupakan kondisi yang paling berbahaya pada Talasemia tipe alfa. Kondisi ini tidak terdapat rantai globin yang dibentuk sehingga tidak ada HbA atau HbF yang diproduksi. Janin yang menderita alfa Talasemia mayor pada awal kehamilan akan mengalami anemia, membengkak karena kelebihan cairan, perbesaran hati dan limpa. Janin ini biasanya mengalami keguguran atau meninggal tidak lama setelah dilahirkan.

b. Talasemia Beta (β)

Talasemia beta terjadi jika terdapat mutasi pada satu atau dua rantai globin beta yang ada. Talasemia beta terdiri dari:

1) Talasemia beta trait (minor)

Talasemia jenis ini memiliki satu gen normal dan satu gen yang bermutasi. Penderita mengalami anemia ringan yang ditandai dengan sel darah merah yang mengecil (mikrositer).

2) Talasemia intermedia

Kondisi ini kedua gen mengalami mutasi tetapi masih bisa produksi sedikit rantai beta globin. Penderita mengalami anemia yang derajatnya tergantung dari derajat mutasi gen yang terjadi.

3) Talasemia mayor

Kondisi ini kedua gen mengalami mutasi sehingga tidak dapat memproduksi rantai beta globin. Gejala muncul pada bayi ketika berumur 3 bulan berupa anemia yang berat. Penderita Talasemia mayor tidak dapat membentuk hemoglobin yang cukup sehingga hampir tidak ada O₂ yang dapat disalurkan ke seluruh tubuh, yang lama kelamaan akan menyebabkan kekurangan O₂, gagal jantung kongestif, maupun kematian. Penderita Talasemia mayor memerlukan transfusi darah yang rutin dan perawatan medis demi kelangsungan hidupnya.

2.4.3 Manifestasi Klinis Talasemia

Menurut Lazwana (2014) bahwa manifestasi klinis talasemia adalah tanda dan gejala dari penyakit talasemia dimana penyebabnya dikarenakan kekurangan oksigen di dalam aliran darah. Hal ini dapat terjadi disebabkan tubuh tidak cukup membuat sel-sel darah merah dan hemoglobin. Talasemia alfa *silent carrier* umumnya tidak memiliki tanda-tanda atau gejala. Hal ini terjadi karena kekurangan protein alfa globin tidak terlalu banyak sehingga hemoglobin dalam darah masih dapat bekerja dengan normal. Penderita Talasemia alfa atau beta dapat mengalami anemia ringan. Anemia ringan dapat membuat penderita merasa

lelah dan hal ini sering disalahartikan menjadi anemia kekurangan zat besi. Penderita beta Talasemia intermedia dapat mengalami anemia ringan sampai dengan sedang. Selain itu juga dapat diikuti dengan masalah kesehatan lainnya, seperti:

a. Menghambat Pertumbuhan dan Perkembangan anak

Umumnya pertumbuhan dan perkembangan anak menjadi lebih lambat daripada anak lain seusianya.

b. Masalah Tulang

Talasemia dapat menyebabkan sumsum tulang tidak berkembang. Hal ini menyebabkan luas tulang melebihi normal dan tulang menjadi rapuh.

c. Pembesaran Limpa

Penderita hemoglobin H *disease* dapat mengalami anemia dengan tingkat yang berat. Tanda dan gejala akan muncul dalam 2 tahun pertama kehidupannya. Penderita akan mengalami anemia berat dan masalah kesehatan serius lainnya, Pucat dan lesu, nafsu makan menurun, urin lebih pekat, pertumbuhan perkembangan terhambat, kulit berwarna kekuningan, pembesaran hati dan limpa, masalah tulang (terutama tulang wajah).

d. Osteoporosis

Banyak penderita Talasemia yang memiliki masalah tulang, salah satunya adalah osteoporosis. Osteoporosis adalah suatu kondisi dimana tulang menjadi sangat rapuh dan mudah patah.

2.4.4 Komplikasi

Akibat anemia yang berat dan lama, sering terjadi gagal jantung. Transfusi darah yang berulang-ulang dan proses hemolisis menyebabkan kadar zat besi dalam darah sangat tinggi, sehingga ditimbun di dalam berbagai jaringan tubuh seperti hepar, limpa, kulit, jantung, dll. Hal ini dapat mengakibatkan gangguan fungsi alat tersebut (hemokromatosis). Limpa yang besar mudah ruptur akibat trauma yang ringan sekalipun. Terkadang talasemia disertai tanda hiperplenisme seperti leukopenia dan trombositopenia. Kematian terutama disebabkan oleh infeksi dan gagal jantung. Hepatitis sehabis transfusi biasa dijumpai, apalagi bila darah transfusi telah diperiksa terlebih dahulu terhadap HbsAg. Hemosiderosis mengakibatkan serosis hepatitis, diabetes melitus dan jantung (Rahayu, 2021).

2.4.5 Penatalaksanaan medis

Menurut Rujito (2019) penyakit talasemia merupakan salah satu penyakit katastrofik yang memerlukan pengelolaan sejak awal terdiagnosa. Pengelolaan utama berada pada kriteria mayor dimana secara klinis memperlihatkan gejala klinis anemia dan semua turunan gejala yang diakibatkan anemia dan ketidakmampuan eritropoiesis efektif.

a. Terapi suportif

Terapi suportif adalah memberikan tata kelola supaya pasien dapat tumbuh dan berkembang dengan baik. Terapi tidak dimaksudkan untuk menyembuhkan secara penuh, mengingat penyebab genetik sampai saat ini belum bisa dilakukan substitusi cacat genetik dengan genetik

yang normal. Secara umum tatalaksana yang dilakukan untuk pasien Talasemia adalah :

1) Transfusi Darah

Transfusi wajib diberikan jika Hb < 7mg/dl setelah pemeriksaan dilakukan sebanyak 2 kali dengan jeda lebih dari 2 minggu, tanpa penyebab lain seperti infeksi, trauma, penyakit kronis lainnya. Volume darah yang ditransfusikan bergantung dari nilai Hb. Target Hb setelah transfusi adalah di atas 10 mg/dL namun jangan lebih dari 14 mgdL.

2) Pemberian Kelasi Besi

Kelasi besi adalah kebutuhan utama kedua yang mengiringi transfusi darah yang dilakukan. Pemberian transfusi rutin setiap bulan selama hidup dapat menyebabkan penumpukan besi dalam tubuh. Sifat besi yang tidak bisa dikeluarkan secara alami, harus dibantu dengan kelator agar bisa diekskresikan ke luar tubuh. Ada 3 macam obat utama kelator yaitu Deferoksamin dengan nama dagang Desferal, Deferiprone dengan merek Feriprox dengan konsumsi minum tablet, dan Deferasirox (*Exjade*) dengan tablet berbentuk everfescen.

3) Suplementasi Nutrisi

Pasien Talasemia mengalami bermacam kondisi metabolisme akibat gangguan anemia sehingga mengakibatkan gangguan pertumbuhan dan perkembangan. Nutrisi pasien Talasemia harus

diperhatikan mengingat kondisi iron *overload* akibat transfusi. Pemberian nutrisi antioksidan diindikasikan untuk semua pasien seperti asupan yang mengandung kalsium, vitamin D (yang direkomendasikan adalah 50.000 IU sekali seminggu pada pasien dengan kadar 25-hidroksi vitamin D di bawah 20 ng/dL), folat, trace mineral (kuprum/ tembaga, zink, selenium), vitamin E (10 mg/kg atau 2x200 IU/hari selama 4 minggu), vitamin C (tidak lebih dari 2-3 mg/kg/hari), asam folat (direkomendasikan dosis 1-5 mg/kg/hari atau 2x1 mg/hari).

4) Splenektomi

Splenektomi adalah tindakan insisif untuk memotong splen atau limpa dari tubuh. Splenektomi tidak akan menjadi alternatif ketika transfusi rutin dapat dilakukan sejak usia dini dan berlangsung secara adekuat. Tindakan splenektomi dapat diindikasikan untuk keadaan seperti kebutuhan transfusi meningkat hingga lebih dari 200-250 mL PRC/kg/tahun atau 1,5 kali lipat dibanding kebutuhan biasanya, hipersplenisme, leukopenia dan trombositopenia.

5) Vaksinasi

Penanganan yang insentif dan optimal pasien talasemia melibatkan tindakan vaksinasi guna mencegah beberapa penyakit. Penanganan yang adekuat, vaksin pneumokokus direkomendasikan sejak usia 2 bulan, dan diulang pada usia 24 bulan. Pemberian ulangan dapat diberikan setiap 5 hingga 10 tahun. Transfusi rutin dapat

menyebabkan peningkatan risiko hepatitis B, untuk itulah vaksinasi hepatitis B menjadi sebuah keharusan.

6) Psikososial

Pasien talasemia hidup dengan kondisi klinis dibawa sejak lahir hingga masa kematian. Pada usia anak sekolah dan remaja, terutama pada usia sekolah, penyandang talasemia dapat mengalami gangguan kepercayaan diri, stres, depresi akibat perlakuan lingkungan yang tidak seperti mereka harapkan. Beberapa kasus mengakibatkan penarikan diri dari lingkungan. Gangguan psikologis juga muncul pada kehidupan reproduksi mereka mengingat kondisi yang mereka alami. Penyandang kadang merasa takut dan tidak percaya diri untuk melangkah ke jenjang yang lebih serius. Pada keadaan tersebut, lingkungan harus mendukung perkembangan emosional dan psikologis. Kepercayaan diri yang meningkat dapat berefek pada pengobatan dan pada akhirnya dapat meningkatkan kualitas hidup pasien dan keluarganya.

b. Terapi Definitif

Penyebab utama dari pasien talasemia adalah gangguan mutasi gen yang ada dan dibawa oleh setiap sel, termasuk sel-sel dalam sistem eritropoiesis. Satu satunya jalan definitif adalah mengganti gen-gen mutan dalam sel-sel progenitor eritrosit menjadi normal kembali.

Terapi definitif tersebut antara lain :

1) *Bone marrow transplantation* - BMT

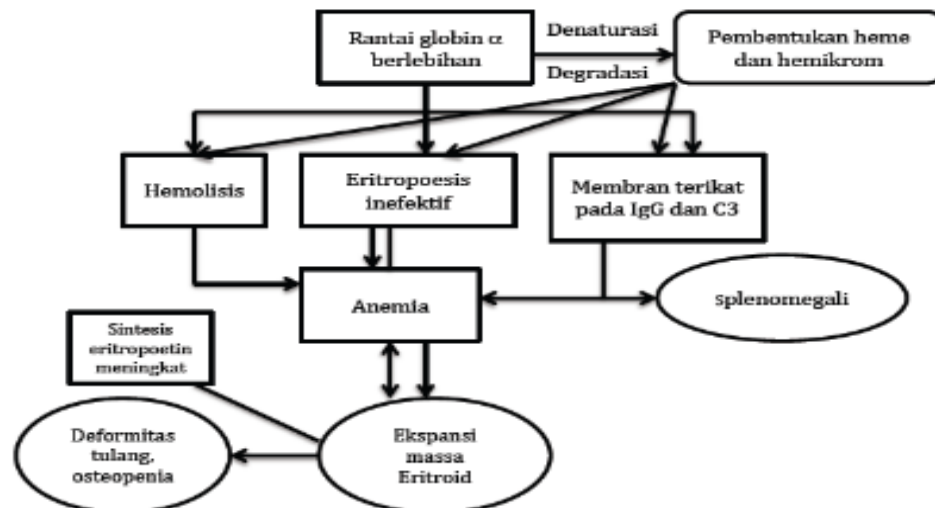
BMT atau cangkok sumsum tulang adalah terapi yang memungkinkan penyandang talasemia tidak memerlukan transfusi rutin. Nama lain dari teknik ini adalah *Hematopoietic Stem Cell Transplantation / HSCT* atau *HCT*. Pada teknik ini dilakukan dengan melakukan penggantian sumsum tulang dari pendonor kepada pasien talasemia. *Allogeneic hematopoietic stem cell transplantation (allo-SCT)*, saat ini merupakan satu-satunya terapi transplantasi sumsum tulang yang paling memungkinkan. Donor dapat berasal dari anggota keluarga atau seseorang yang tidak terkait dengan pasien.

2) Terapi Gen

Terapi gen dimaksudkan sebagai terapi yang dapat mengubah susunan mutasi gen yang dikandung di dalam sel hematopoiesis. Pendekatan terapi gen pada talasemia adalah dengan melakukan harvesting sumsum tulang dari pasien, kemudian sel-sel tersebut dilakukan kultur dan pemeliharaan. Tahap selanjutnya adalah dengan melakukan insersi gen yang normal ke kultur sel tersebut dengan menggunakan perantara virus (umumnya adalah lentivirus). Hasil insersi gen normal tersebut kemudian dilakukan transfusi kembali melalui jalur Intra Vena kepada pasien. Teknologi ini memungkinkan koreksi gen mutasi dengan lebih tepat sasaran dan tanpa menggunakan agen virus. Pendekatan gen

terapi untuk talasemia terus mengalami penyempurnaan sampai suatu saat teknologi ini dapat digunakan secara massal.

2.4.6 Patofisiologi



Bagan 1

Patofisiologi

Sumber : Kemenkes, 2018

Talasemia beta terjadi akibat mutasi gen globin beta sehingga produksi rantai globin beta menjadi berkurang atau tidak terbentuk sama sekali. Rantai globin alfa yang terbentuk tidak semua dapat berikatan dengan rantai globin beta sehingga terjadi peningkatan HbF dan HbA₂. Selain itu terbentuk pula rantai tetramer alfa yang tidak stabil yang mudah terurai. Rantai globin alfa bebas tersebut tidak larut, kemudian membentuk presipitat yang memicu lisis eritrosit di mikrosirkulasi (limpa) dan destruksi di sumsum tulang. Pada akhirnya gangguan oksigenasi karena kelainan hemoglobin ini menimbulkan hipoksia jaringan dan tubuh akan mengkompensasi dengan membentuk eritrosit baru namun kondisi

yang terjadi adalah eritropoesis inefektif. Patofisiologi tersebut menjelaskan manifestasi dinis yang muncul pada talasemia (Kementerian Kesehatan RI, 2018).

2.5 Efikasi diri

2.5.1 Definisi Efikasi diri

Efikasi diri adalah suatu keyakinan seseorang akan kemampuannya untuk mengatur dan melaksanakan serangkaian tindakan yang diperlukan untuk menyelesaikan suatu tugas tertentu. Keyakinan tentang efikasi diri akan memberikan dasar motivasi, kesejahteraan dan prestasi seseorang. Efikasi diri akan menentukan bagaimana seseorang merasa, berfikir, memotivasi dirinya dan berperilaku (Bandura, 2016).

Efikasi diri adalah keyakinan atau kepercayaan individu memperkirakan sejauhmana kemampuan dirinya, termasuk potensi-potensi yang dimiliki guna melakukan suatu tindakan dan menyelesaikan tugas yang diperlukan untuk mencapai suatu tujuan (Triyono & Rifai, 2019). Disimpulkan efikasi diri adalah keyakinan seseorang untuk menyelesaikan tujuan, atau tantangan yang ingin dicapai dan mempunyai pengaruh pada kehidupan mereka.

2.5.2 Sumber Efikasi diri

Menurut Triyono & Rifai (2019) Efikasi diri terdiri dari 5 sumber utama yaitu:

- a. *Performance accomplishment* merupakan suatu pengalaman atau prestasi yang pernah dicapai oleh individu tersebut di masa lalu. Faktor ini adalah pembentuk efikasi diri yang paling kuat. Prestasi yang baik pada masa lalu

yang pernah dialami oleh subjek akan membuat peningkatan pada efikasi diri, sedangkan pengalaman kegagalan akan menurunkan efikasi diri.

b. Vicarious experience merupakan pengalaman yang diperoleh dari orang lain, dan meniru perilaku mereka untuk mendapatkan seperti apa yang orang lain peroleh. Efikasi diri akan meningkat apabila individu mengamati seseorang yang memiliki kemampuan setara dengan dirinya mengalami keberhasilan dan sebaliknya efikasi diri menurun apabila mengamati seseorang yang memiliki kemampuan setara dirinya mengalami kegagalan. Pengaruh yang diberikan faktor ini terhadap efikasi diri berdasarkan kemiripan orang yang diamati dengan diri pengamat itu sendiri. Semakin orang yang diamati memiliki kemiripan dengan dirinya, maka semakin besar potensial efikasi diri yang akan disumbangkan oleh faktor ini.

c. Verbal persuasion merupakan persuasi yang dilakukan orang lain secara verbal maupun oleh diri sendiri (*self talk*) yang dapat mempengaruhi bagaimana seseorang bertindak atau berperilaku. Individu mendapat pengaruh atau sugesti bahwa ia mampu mengatasi masalah-masalah yang akan dihadapi. Seseorang yang senantiasa diberikan keyakinan dan dorongan untuk sukses, maka akan menunjukkan perilaku untuk mencapai kesuksesan tersebut, begitu pun sebaliknya.

d. Vicarious experience adalah pada faktor subjek mendapatkan *feedback* langsung dari pihak lain, sedangkan pada *vicarious experience* subjek sendiri lah yang secara aktif mengamati pihak lain tanpa intervensi dari

pihak yang diamati. Besar pengaruh yang dapat diberikan oleh pemberi persuasi adalah rasa percaya kepada pemberi persuasi. Selain itu, subjek dapat memberikan persuasi kepada dirinya sendiri dengan semacam *self talk* kepada dirinya sendiri.

- e. *Emotional arousal* merupakan pembangkitan emosi positif sehingga individu mempunyai kepercayaan diri untuk melakukan suatu tindakan tertentu. Kondisi emosional (*mood*) juga mempengaruhi pengambilan keputusan seseorang terkait efikasi diri. Keadaan emosi yang menyertai individu ketika dirinya sedang melakukan suatu kegiatan. Emosi yang dimaksudkan adalah emosi yang kuat seperti takut, stres, cemas dan gembira. Emosi-emosi tersebut dapat meningkatkan ataupun menurunkan efikasi diri seseorang.

2.5.3 Aspek Efikasi Diri

Menurut Bandura (2016) ada tiga macam aspek-aspek dalam efikasi diri diantaranya :

- a. *Magnitude/Level* (Tingkat Kesulitan Tugas)

Berkaitan dengan tingkat kesulitan tugas yang dilakukan individu. Jika dihadapkan dengan tugas-tugas yang disusun menurut tingkat kesulitan, yaitu rendah, menengah, dan tinggi, maka individu akan melakukan tindakan-tindakan yang dirasa mampu untuk dilakukan dan untuk memenuhi tuntutan perilaku yang dibutuhkan bagi masing-masing tingkat. Individu akan melakukan tindakan yang dirasakan mampu untuk

dilaksanakannya dan akan meninggalkan persoalan yang diperkirakan di luar batas kemampuan yang dimilikinya.

b. Generalization (Generalisasi)

Berkaitan dengan generalisasi atau luas bidang tugas yang dihadapi individu. Sejauh mana individu yakin akan kemampuannya dalam berbagai situasi hingga dalam serangkaian tugas dalam situasi yang bervariasi. *Generalization* merupakan derajat yang mana kepercayaan terhadap *efikasi diri* yang mengacu pada tingkat kesempurnaan *efikasi diri* dalam situasi tertentu. Beberapa individu beradaptasi dengan berbagai kondisi. Ada juga individu yang percaya bahwa mereka hanya mampu menghasilkan beberapa perilaku tertentu dalam keadaan tertentu.

c. Strengh (Kekuatan Keyakinan)

Berkaitan dengan kuatnya keyakinan seseorang mengenai kemampuan yang dimiliki. Individu yang memiliki kepercayaan yang kuat dalam kemampuan mereka akan tekun dalam usahanya meskipun banyak sekali kesulitan dan halangan. *Strengh* merefleksikan seberapa yakin seseorang mampu melakukan tugas tertentu. *Efikasi diri* tinggi akan tetap bertahan menghadapi hambatan dan masalah. Individu dengan *strength efikasi diri* rendah akan lebih mudah frustrasi ketika menghadapi hambatan atau masalah dalam menyelesaikan tugasnya.

2.5.4. Klasifikasi Efikasi diri

Klasifikasi Efikasi diri menurut Bandura (2016) secara garis besar, efikasi diri terdiri atas dua bentuk yaitu efikasi diri tinggi dan efikasi diri rendah.

a. Efikasi Diri Tinggi

Tinggi Dalam mengerjakan suatu tugas, individu yang memiliki efikasi diri yang tinggi akan cenderung memilih terlibat langsung. Individu yang memiliki efikasi diri yang tinggi cenderung mengerjakan tugas tertentu, sekalipun tugas tersebut adalah tugas yang sulit. Mereka tidak memandang tugas sebagai suatu ancaman yang harus mereka hindari. Selain itu, mereka mengembangkan minat instrinsik dan ketertarikan yang mendalam terhadap suatu aktivitas, mengembangkan tujuan, dan berkomitmen dalam mencapai tujuan tersebut. Individu yang memiliki efikasi diri yang tinggi memiliki ciri-ciri sebagai berikut:

- 1) Mampu menangani masalah yang mereka hadapi secara efektif
- 2) Yakin terhadap kesuksesan dalam menghadapi masalah atau rintangan
- 3) Masalah dipandang sebagai suatu tantangan yang harus dihadapi bukan untuk dihindari
- 4) Gigih dalam usahanya menyelesaikan masalah
- 5) Percaya pada kemampuan yang dimilikinya
- 6) Cepat bangkit dari kegagalan yang dihadapinya
- 7) Suka mencari situasi yang baru

b. Efikasi Diri Rendah

Individu yang ragu akan kemampuan mereka atau efikasi diri yang rendah akan menjauhi tugas-tugas yang sulit karena tugas tersebut dipandang sebagai ancaman bagi mereka. Individu yang seperti ini memiliki aspirasi yang rendah serta komitmen yang rendah dalam mencapai tujuan yang mereka pilih. Ketika menghadapi tugas-tugas yang sulit, mereka sibuk memikirkan kekurangan-kekurangan diri mereka, gangguan-gangguan yang mereka hadapi, dan semua hasil yang dapat merugikan mereka. Dalam mengerjakan suatu tugas, individu yang memiliki efikasi diri rendah cenderung menghindari tugas tersebut.

Individu yang memiliki efikasi diri yang rendah memiliki ciri-ciri sebagai berikut:

- 1) Lamban dalam membenahi atau mendapatkan kembali efikasi dirinya ketika menghadapi kegagalan
- 2) Tidak yakin bisa menghadapi masalahnya
- 3) Menghindari masalah yang sulit (ancaman dipandang sebagai sesuatu yang harus dihindari)
- 4) Mengurangi usaha dan cepat menyerah ketika menghadapi masalah
- 5) Ragu pada kemampuan diri yang dimilikinya
- 6) Tidak suka mencari situasi yang baru
- 7) Aspirasi dan komitmen pada tugas lemah

2.5.5 Faktor yang Mempengaruhi Efikasi diri

Menurut Bandura (2016) terdapat beberapa faktor yang dapat mempengaruhi efikasi diri pada diri individu antara lain sebagai berikut :

a. Budaya atau Transkultural

Budaya dapat berpengaruh pada efikasi diri melalui nilai (*values*), kepercayaan (*beliefs*), dalam proses pengaturan diri (*self regulatory process*) yang berfungsi sebagai sumber penilaian efikasi diri dan juga sebagai konsekuensi dari keyakinan akan efikasi diri. Melalui faktor budaya, seseorang yang pada dasarnya baik akan menjadi buruk dan jahat karena pengaruh kebudayaan. Maka dari itu kita harus menjadi pribadi diri sendiri dan menjauhkan diri dari pengaruh budaya.

b. Gender

Perbedaan *gender* dapat mempengaruhi efikasi diri. Hal ini dapat dilihat dari penelitian Bandura yang menyatakan bahwa wanita lebih efikasinya yang tinggi dalam mengelola perannya. Wanita yang memiliki peran selain sebagai ibu rumah tangga, juga sebagai wanita karir akan memiliki efikasi diri yang tinggi dibandingkan dengan pria yang bekerja.

c. Sifat dari Tugas yang Dihadapi

Derajat dari kompleksitas kesulitan tugas yang dihadapi oleh individu akan mempengaruhi penilaian individu tersebut terhadap kemampuan dirinya sendiri. Semakin kompleks tugas yang dihadapi oleh individu maka akan semakin rendah individu tersebut menilai kemampuannya, begitupun sebaliknya.

d. Intensif Eksternal

Faktor lain yang dapat mempengaruhi efikasi diri individu adalah intensif yang diperolehnya. Bandura menyatakan bahwa salah satu faktor yang dapat meningkatkan efikasi diri adalah *competent contingences incentive*, yaitu intensif yang diberikan orang lain yang merefleksikan keberhasilan seseorang.

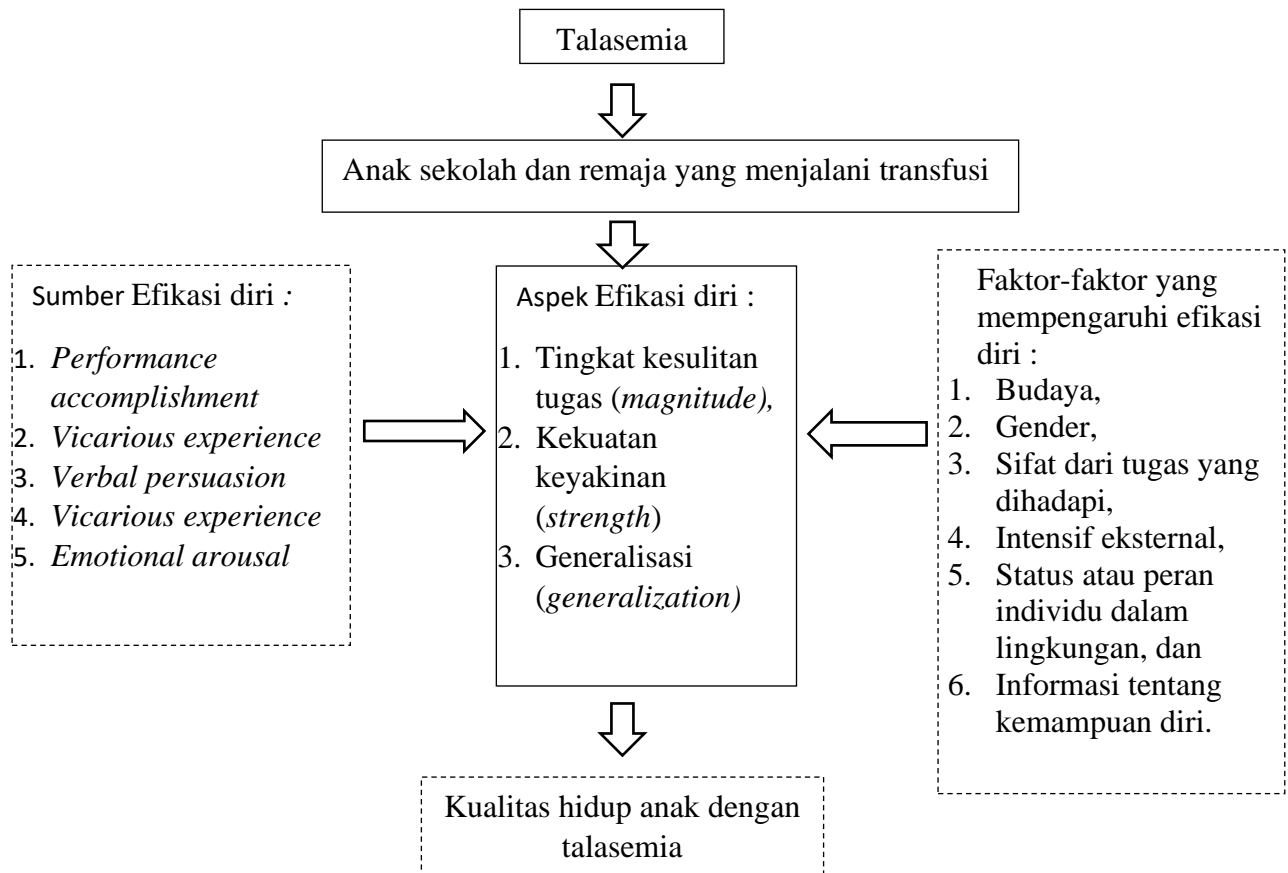
e. Status atau Peran Individu dalam Lingkungan

Individu yang memiliki status yang lebih tinggi akan memperoleh derajat kontrol yang lebih besar sehingga efikasi diri yang dimilikinya juga tinggi. Sedangkan individu yang memiliki status yang lebih rendah akan memiliki kontrol yang lebih kecil sehingga efikasi diri yang dimilikinya juga rendah.

f. Informasi tentang Kemampuan Diri

Individu yang memiliki efikasi diri tinggi, jika memperoleh informasi positif mengenai dirinya, sementara individu akan memiliki efikasi diri yang rendah, jika ia memperoleh informasi negatif mengenai dirinya.

2.6 Kerangka Teori



Keterangan :

: Diteliti

: Tidak diteliti

➔ : Mempengaruhi

Bagan 2 Kerangka Teori

Sumber : Kemenkes (2017) ; Bandura (2016)