

Analisis Faktor Yang Berhubungan Dengan Kualitas Hidup Anak Penyandang Talasemia Mayor

Lilis Lusiani¹, Henny Suzana Mediani² Ikeu Nurhidayah³

¹ Universitas Padjadjaran, RSD Gunung Jati Kota Cirebon Jawa Barat Indonesia

² Fakultas Keperawatan Universitas Padjadjaran Bandung Jawa Barat Indonesia

³ Fakultas Keperawatan Universitas Padjadjaran Bandung Jawa Barat Indonesia

ABSTRAK

Talasemia mayor merupakan penyakit kelainan sintesis hemoglobin akibat kurangnya satu rantai alfa atau rantai beta penyusun utama molekul hemoglobin normal yang menyebabkan anemia. Anemia berat secara fisik menyebabkan berbagai gangguan baik fisik, psikologis, sosial maupun fungsi sekolah pada anak sehingga dapat menurunkan kualitas hidup anak. Tujuan penelitian ini adalah untuk memberikan gambaran tentang kualitas hidup anak penyandang talasemia mayor, serta faktor-faktor yang mempengaruhinya. Penelitian dilakukan dengan cara *literature review* terhadap 9 hasil penelitian *original* periode 2006-2017 dari *database PUBMED, Google Scholar* dan *ScienceDirect* yang relevan dengan kata kunci pencarian. Hasil penelitian menyimpulkan bahwa kualitas hidup anak penyandang talasemia lebih rendah dari nilai rata-rata normal pada anak sehat dan dipengaruhi oleh usia, jenis kelamin, tingkat pendidikan anak, status ekonomi orang tua, tingkat pendidikan orang tua, kadar Hb pretransfusi, terapi kelasi besi, faktor fisik (ukuran limpa dan *facies cooley*) dan dukungan keluarga.

Kata Kunci : analisis faktor, kualitas hidup anak, talasemia mayor

ABSTRACT

Thalassemia major is a blood disorder in which the body makes abnormal form of hemoglobin due to lack of an alpha chain or beta chain that cause anemia. Severe anemia physically causes physical, psychological, social and school functional disorders in children and its associated complications on the quality of life. The aim of this study is to provide an overview of the quality of life of thalassemic children, as well as the factors that influence it. The research was conducted by literature review of nine original research results from PUBMED, Google Scholar and ScienceDirect. The results of this study showed that quality of life of thalassemic children is lower than the healthy children and it's influenced by age, sex, children education level, economic status of parents, parental education level, pre-transfusion haemoglobin level, iron chelation therapy, physical factors (the size of the spleen and facies cooley) and family support.

Keywords : quality of life, thalassemic children, major thalassemia,

Pendahuluan

Talasemia mayor merupakan penyakit kelainan sintesis hemoglobin akibat kurang atau tidak adanya satu rantai, baik rantai alfa maupun rantai beta yang merupakan penyusun utama molekul hemoglobin normal (James & Ashwill, 2007). Kondisi tersebut menyebabkan ketidakseimbangan rantai penyusun haemoglobin yang dapat menyebabkan kerusakan pada membran sel darah merah sehingga usia sel darah merah menjadi pendek dan mengakibatkan terjadinya anemia, serta meningkatnya produksi eritroid (Kliegman *et al*, 2016).

Penyandang talasemia mayor cenderung mengalami anemia berat sehingga harus mendapat transfusi rutin seumur hidupnya. Transfusi darah secara rutin dan teratur bertujuan mempertahankan konsentrasi hemoglobin 9,5-10,5 gr/dL sehingga diharapkan dapat mempertahankan pertumbuhan dan perkembangan normal sampai usia 12 tahun (Galanello & origa, 2010). Pemberian transfusi dan pemberian kelas besi dapat memperpanjang usia harapan hidup penyandang talasemia dapat bertahan sampai usia 40 tahun (Kremastinos, Farmakis, Aessopos, Hahalis, Hamodraka, Tsiapras *et al*, 2010).

Anak penyandang talasemia mayor yang tidak mendapatkan transfusi darah secara teratur dapat mengalami anemia berat. Dampak anemia berat secara fisik menyebabkan terjadinya *facies cooley's* ditandai penonjolan dahi,

depresi tulang hidung, kecenderungan mata seperti mongoloid, hipertrofi maksila, maloklusi rahang atas dan rahang bawah serta pembesaran limpa (James & Ashwill, 2007). Selain itu anak mengalami retardasi pertumbuhan dan perubahan pada skeletal akibat ekspansi sumsum tulang sehingga risiko kecacatan pada tulang panjang kaki. Akibat hemosiderosis atau penumpukan zat besi juga menyebabkan berbagai komplikasi seperti komplikasi pada jantung, endokrin serta hepar (Galanello & Origa, 2009).

Perubahan secara fisik seperti kelainan bentuk tulang dan perawakan pendek menyebabkan gangguan citra diri pada anak. Anak merasa berbeda dengan kelompoknya sehingga membatasi aktivitasnya. Anak juga dapat mengalami depresi, isolasi sosial, rendah diri serta merasa cemas dengan kondisi sakit dan efek lanjut yang mungkin timbul (Rachmaniah, 2012; Thavorncharoensap *et al*, 2010; Yengil, Acipayam, Kokacya, Kurhan, Oktay & Ozer, 2014). Dampak secara psikologis dan sosial akan sangat berpengaruh pada anak dengan usia sekolah seperti gangguan sosialisasi dan gangguan bekerjasama dengan kelompok sosialnya yaitu teman sebaya (Hockenberry & Wilson, 2013).

Masalah-masalah tersebut secara keseluruhan mempengaruhi kualitas hidup anak penyandang talasemia. Penelitian yang dilakukan

oleh Gupta dan Jindal (2016) dan penelitian yang dilakukan oleh Wahyuni (2010) menyimpulkan bahwa kualitas anak penyandang talasemia mayor berada dibawah kualitas hidup anak sehat. Kualitas hidup didefinisikan sebagai perasaan utuh, kesejahteraan mencakup aspek kebahagiaan dan kepuasan dengan kehidupan secara keseluruhan (Oksuz & Malham, 2006). Kualitas hidup terdiri dari lima dimensi yang saling terkait, yaitu faktor fisiologis, status gejala, status kesehatan fungsional, persepsi terhadap kesehatan dan kualitas hidup secara umum. (Wilson & Cleary, 1995).

Kualitas hidup pada penyandang talasemia mayor berikut faktor-faktor yang mempengaruhinya menjadi penting dilakukan karena dapat dijadikan pertimbangan dalam memberikan pengobatan yang tepat sesuai karakteristik anak, pertimbangan untuk alokasi sumber daya kesehatan, pemberian perawatan yang tepat dalam rangka mengurangi dampak penyakit dan pengobatan pada anak, prediktor biaya perawatan kesehatan serta mengidentifikasi kelompok anak-anak berisiko. Oleh karena itu studi literatur ini bertujuan untuk memberikan gambaran mengenai kualitas hidup anak penyandang talasemia mayor, faktor-faktor yang mempengaruhinya, serta hubungan antara kualitas hidup dengan faktor-faktor tersebut.

Metode Penelitian

Penelitian dilaksanakan dengan menelaah beberapa artikel ilmiah (*literature review*) berupa hasil penelitian *original* periode 2006-2017 yang relevan dengan topik penelitian. Langkah-langkah penelitian yang dilakukan meliputi identifikasi masalah penelitian, pencarian literatur yang relevan, evaluasi data, analisis dan interpretasi. Kata kunci yang digunakan dalam proses pencarian adalah talasemia mayor, kualitas hidup dan analisis faktor. Pencarian dilakukan pada Bulan Januari 2017 dari *database PUBMED, Google Scholar* dan *ScienceDirect*. Selanjutnya artikel-artikel tersebut direview dengan cara mencari persamaan dan perbedaan, memberikan pandangan, membandingkan dan membuat ringkasan, serta menarik simpulan.

Hasil dan Pembahasan

Berdasarkan hasil penelusuran artikel penelitian *original* melalui *PUBMED, Google Scholar* dan *ScienceDirect* menggunakan kata kunci talasemia mayor, kualitas hidup dan analisis faktor maka dipilih 9 artikel yang dianggap paling sesuai dengan tujuan *review*.

Penelitian Bulan (2009) tentang faktor-faktor yang berhubungan dengan kualitas hidup anak talasemia beta mayor di RS dr. Kariadi, UTD PMI Semarang. Subjek penelitian adalah penyandang talasemia beta mayor usia 5-14 tahun berjumlah 55 orang yang menjalani

transfusi. Penelitian menggunakan desain *cross sectional* dan pengukuran kualitas hidup anak menggunakan PedsQL generic. Faktor-faktor yang diteliti yaitu hemoglobin, feritin, jenis kelasi besi, ukuran limpa, status gizi, status ekonomi dan tingkat pendidikan orang tua. Analisis statistik bivariat menggunakan korelasi pearson dan spearman dan analisis multivariat menggunakan regresi linear ganda. Hasil pengukuran kualitas hidup didapatkan rerata kualitas hidup 65,8 ($\pm 13,6$). Hasil analisis bivariat didapatkan hasil terdapat hubungan bermakna positif antara kadar hemoglobin, status ekonomi, pendidikan ayah dan pendidikan ibu. Terdapat hubungan bermakna negatif antara nilai kualitas hidup anak talasemia dengan ukuran limpa. Faktor yang tidak berhubungan dengan kualitas hidup yaitu feritin, terapi kelasi besi, status gizi dan status ekonomi. Hasil analisis multivariat didapatkan ukuran limpa sebagai faktor yang paling berpengaruh terhadap kualitas hidup anak penyandang talasemia beta mayor.

Penelitian Aji *et al* (2009) tentang faktor-faktor yang berhubungan dengan kualitas hidup pasien talasemia mayor di Pusat Talasemia Departemen Ilmu Kesehatan Anak RSCM. Subjek penelitian adalah anak penyandang talasemia mayor berusia 13-18 tahun berjumlah 97 orang di Pusat

Talasemia Departemen Ilmu Kesehatan Anak FKUI-RSCM. Metode Penelitian menggunakan rancangan *cross-sectional*, analisis data dengan metode univariat dan bivariat. Kualitas hidup diukur dengan menggunakan kuesioner baku PedsQL. Faktor-faktor yang diteliti meliputi: usia (tahun), jenis kelamin, tingkat pendidikan, pendidikan ayah, pendidikan ibu, pendapatan orangtua, suku bangsa, jenis talasemia mayor, lama sakit (tahun), rerata Hb pra-transfusi (g/dL), frekuensi transfusi (tahun), perubahan fisik, riwayat splenektomi, terapi kelasi, infeksi terkait transfusi. Hasil penelitian menyatakan 50,5% subyek memiliki kualitas hidup buruk. Faktor yang berhubungan dengan kualitas hidup adalah tingkat pendapatan orang tua, suku bangsa, dan tampilan *facies's cooley*.

Penelitian oleh Mariani (2011) mengidentifikasi faktor yang mempengaruhi kualitas hidup anak talasemia beta mayor. Rancangan penelitian menggunakan *cross sectional* dengan analisis multivariat regresi linear ganda. Jumlah subjek penelitian sebanyak 84 responden di RS Ciamis dan RS Tasikmalaya. Faktor yang diteliti adalah usia, jenis kelamin, pendidikan orang tua, penghasilan orang tua, penyakit penyerta, jenis kelasi besi, kadar Hb pretransfusi, frekuensi transfusi dan dukungan keluarga. Hasil penelitian bivariat terdapat hubungan yang signifikan antara kualitas hidup

dengan kadar Hb pretransfusi, dukungan keluarga dan penghasilan orang tua. Hasil multivariat didapatkan bahwa kadar Hb pretransfusi merupakan faktor yang paling memengaruhi kualitas hidup anak penyandang talasemia beta mayor.

Penelitian selanjutnya oleh Supartini, Sulastri dan Sianturi (2013) bertujuan untuk memperoleh gambaran tentang faktor-faktor yang berhubungan dengan kualitas hidup anak usia sekolah penyandang talasemia pada 92 responden berusia 7-15 tahun di RSCM. Penelitian ini menggunakan desain *cross sectional*, analisis data dengan menggunakan analisis univariat, bivariat dan multivariat. Uji statistik yang digunakan pada analisis bivariat adalah *uji-t dan chi square*. Sedangkan pada analisis multivariat uji statistik yang digunakan adalah uji regresi linear. Faktor-faktor yang diteliti berhubungan dengan kualitas hidup anak penyandang talasemia yaitu umur anak, kadar Hb, kadar feritin, umur ayah, umur ibu, sikap keluarga dalam merawat anak, pengelolaan diri anak, status fungsional anak, jenis kelamin anak, pendidikan ayah, pendidikan ibu, pekerjaan ayah, penghasilan keluarga, kemudahan menjangkau pelayanan kesehatan, kemudahan memperoleh pendidikan kesehatan. Hasil penelitian analisis bivariat didapatkan umur, status fungsional anak dan sikap keluarga

dalam merawat anak merupakan faktor yang berhubungan dengan kualitas anak. Analisis multivariat menemukan faktor utama yang berkontribusi terhadap kualitas hidup anak dengan talasemia adalah sikap keluarga dalam merawat anak talasemia.

Penelitian Thavorncharoensap (2010) di Thailand tentang faktor yang terkait dengan kualitas hidup yang berhubungan dengan kesehatan (HRQOL) pada pasien penyandang talasemia mayor di kalangan anak-anak dan remaja penyandang talasemia di Thailand. Metode penelitian dengan *crosssectional* dilakukan di tiga rumah sakit di Thailand. Kualitas hidup diukur menggunakan PedsQL™ 4.0 Generic Inti Skala (versi Thailand). Subjek penelitian adalah 315 penyandang talasemia yang berusia 5-18 tahun. Hasil penelitian menunjukkan skor rata-rata kualitas hidup adalah 76,67; fungsi fisik 78,24; fungsi Psikososial kesehatan adalah 75,54; fungsi sekolah berfungsi mencetak terendah 67,89. Faktorfaktor yang secara signifikan berhubungan dengan kualitas hidup anak yaitu usia saat onset anemia dan usia pada transfusi pertama, kadar hemoglobin (Hb) pretransfusi, transfusi darah selama tiga bulan sebelumnya, dan tingkat keparahan penyakit. Terapi kelasi besi memiliki signifikan efek negatif pada HRQOL pada fungsi sekolah. Sebaliknya, tingkat feritin serum, frekuensi transfusi darah per tahun,

dan jenis kelamin tidak signifikan berhubungan dengan HRQOL antara pasien ini.

Penelitian Ayoub *et al* (2013) menilai kualitas hidup antara anak-anak dan remaja dengan talasemia mayor. Metode penelitian dengan desain *cross sectional*. Instrumen menggunakan *PedsQL generic score inventory*. Subjek penelitian adalah anak-anak dan remaja penyandang betalasemia mayor berjumlah 46 orang dengan rentang usia 2-18 tahun yang berobat di Rumah sakit Unit *Day Care* di King Abdulaziz University, Jeddah Arab Saudi. Faktor-faktor yang diteliti adalah umur, jenis kelamin, kebangsaan, tingkat pendidikan, riwayat keluarga penyandang talasemia, Hasil penelitian menunjukkan skor rata-rata kualitas hidup fungsi fisik adalah 57,2; skor fungsi emosi adalah 74,1; fungsi sosial adalah 78,5 dan fungsi sekolah adalah 54,3. Faktor yang berhubungan dengan kualitas hidup secara signifikan rendah pada pasien dengan keluarga yang mempunyai riwayat talasemia, serta keluarga memiliki pendapatan rendah. Kualitas hidup secara signifikan lebih tinggi pada pasien sekolah berpendidikan yang lebih tinggi.

Penelitian Gharaibeh dan Gharaibeh (2011) tentang kualitas hidup terkait kesehatan (HRQOL) dan faktor-faktor yang memengaruhinya sesuai dengan demografis dan karakteristik anak penyandang talasemia di Yordania. Metode

penelitian menggunakan desain *cross sectional* dengan analisis multivariat. Instrumen yang digunakan adalah PedsQL dan data sosial demografi responden. Subjek penelitian adalah 128 anakanak penyandang talasemia dan 83 anak sehat dengan usia 8-18 tahun. Penyandang talasemia direkrut dari dua unit talasemia selama transfusi darah dan kunjungan pengobatan. Anakanak yang sehat yang direkrut dari empat sekolah umum. Faktor-faktor yang diteliti yaitu jenis kelamin, usia, pendidikan, bekerja, komplikasi penyakit, riwayat keluarga penyandang talasemia, tergantung pada darah transfusi, menerima pengobatan tambahan. Hasil penelitian menunjukkan kualitas hidup anak penyandang talasemia memiliki HRQOL secara signifikan lebih rendah dibandingkan dengan anak-anak yang sehat. Nilai rata-rata terendah untuk anakanak penyandang talasemia dilaporkan adalah fungsi sekolah.

Penelitian Caocci *et al* (2012) tentang kualitas hidup anak penyandang talasemia di Timur Tengah. Metode penelitian adalah *cross sectional* dengan analisis multivariat. Subjek penelitian adalah 60 anak penyandang talasemia dari negaranegara Timur Tengah dengan usia 5-17 tahun. Instrumen yang digunakan yaitu PedsQL 4.0. Faktor-faktor yang diteliti adalah usia, jenis kelamin, negara asal, usia saat diagnosis (bulan), usia pada transfusi pertama (bulan), Usia saat pengobatan

kelasi besi (bulan), frekuensi transfusi, Hepatomegali > 2 cm, Hepatitis, kadar Ferritin > 1300 ng / ml dan pemberian kelasi besi. Hasil penelitian didapatkan nilai kualitas hidup dari orang tua umumnya lebih rendah dibandingkan nilai dari anak-anak pada fungsi emosional dan psikososial. Total skor kualitas hidup hasil orang tua adalah 74,3 dan anak 77,7. Faktor-faktor yang tidak berhubungan dengan kualitas hidup anak adalah kadar feritin, hepatomegali, frekuensi transfusi dan terapi kelasi besi. Analisis multivariat menunjukkan bahwa awal pemberian kelasi besi yang tertunda memiliki dampak negatif pada keseluruhan Skor PedsQL.

Penelitian Kaheni (2013) tentang kualitas hidup pada anak penyandang talasemia beta mayor di pusat perawatan penyakit khusus di Valiasr Hospital di Birjand. Subjek penelitian 40 anak di atas usia 7 tahun penyandang talasemia mayor.

Kuesioner yang digunakan adalah kuesioner demografi dan (WHOQOL Bref). Metode penelitian adalah *crosssectional*. Faktor-faktor yang diteliti adalah usia, jenis kelamin, pendidikan, pekerjaan, jenis obat kelasi besi, komplikasi obat, perubahan *craniofacial*, frekuensi transfusi. Hasil penelitian menunjukkan nilai kualitas hidup rata-rata $70,37 \pm 9,88$. Tidak ada korelasi yang signifikan antara kualitas hidup dan variabel demografis. Korelasi tingkat

pendidikan dengan kualitas hidup anak signifikan terutama pada fungsi sosial.

Berdasarkan hasil-hasil penelitian di atas, metode yang paling banyak digunakan adalah analisis korelatif dengan desain *cross sectional*. Instrumen yang digunakan dalam mengukur kualitas hidup anak adalah menggunakan PedsQL pada 8 penelitian dan WHOQOL pada 1 penelitian. PedsQL merupakan instrumen pengukur kualitas hidup yang lebih spesifik untuk anak. PedsQL memenuhi standar pengukuran kualitas hidup yang ditetapkan WHO meliputi aspek fisik, mental, dan sosial. Instrumen ini terdiri atas perangkat generik dan skala penyakit spesifik. Kuesioner generik sudah diterjemahkan dalam bahasa Indonesia melalui beberapa tahap validasi bahasa dan budaya sesuai dengan pedoman dari *Mapi Trust Organization* dan memiliki reliabilitas yang baik dengan nilai *alfa cronbach* 0,88 sampai 0,88 (Sekartini, 2014).

Hasil pengukuran kualitas hidup pada penelitian-penelitian di atas menunjukkan bahwa kualitas hidup anak penyandang talasemia secara signifikan berada di bawah kualitas hidup pada anak-anak sehat. Skor kualitas hidup terendah berada pada domain fungsi sekolah. Faktor-faktor yang diteliti yang diduga berpengaruh terhadap kualitas hidup anak penyandang talasemia pada hasil-hasil penelitian di atas adalah usia, jenis

kelamin, tingkat pendidikan anak, status ekonomi orang tua, tingkat pendidikan orang tua, kadar Hb, kadar feritin, jenis kelasi besi, status gizi, faktor fisik (ukuran limpa dan *facies cooley*), dukungan keluarga dan sikap keluarga dalam merawat anak.

Faktor-faktor yang berhubungan dan mempengaruhi kualitas hidup adalah :

1. Usia Anak

Supartini, Sulastri dan Sianturi (2013) menyatakan bahwa terdapat ada hubungan yang bermakna antara usia dengan kualitas hidup anak. Semakin tinggi usia anak maka akan semakin meningkat kualitas hidup anak. Hal ini disebabkan anak penyandang talasemia mayor yang usianya lebih tua akan lebih gigih dalam melawan komplikasi dan efek samping pengobatan serta lebih siap dalam menerima pengobatan yang diterima. Hal ini diperkuat oleh Thavorncharoensap (2010) bahwa usia merupakan prediktor yang signifikan dalam memengaruhi kualitas hidup anak penyandang talasemia, dimana remaja lebih tinggi kualitas hidupnya dibandingkan anak yang lebih muda. Remaja mengalami gejala depresi yang lebih sedikit akibat adanya proses penyesuaian terhadap penyakitnya.

Dhirar (2016) menyatakan semakin muda usia anak maka semakin tinggi skor kualitas hidup. Hal ini terjadi karena pada anak yang lebih muda komplikasi akibat penyakit dan *overload* zat besi dalam

tubuh lebih rendah dibanding anak yang lebih tua. Pendapat yang berbeda oleh Kaheni, Yaghobian, Sharefzadah *et al* (2013); Gharaibeh dan Gharaibeh (2011) yang menyatakan tidak ada korelasi yang signifikan antara usia dengan dengan kualitas hidup anak penyandang talasemia.

2. Jenis Kelamin Anak

Beberapa penelitian menyatakan bahwa kualitas hidup anak penyandang talasemia mayor tidak dipengaruhi oleh jenis kelamin (Bulan, 2009; Mariani, 2011; Thavorncharoensap, 2010; Gharaibeh & Gharaibeh, 2011). Pendapat berbeda dari Dhirar (2016) yang menyatakan bahwa skor kualitas hidup anak laki-laki lebih tinggi daripada anak perempuan. Domain yang dipengaruhi adalah aspek emosi anak perempuan lebih rendah daripada anak laki-laki. Gharaibeh dan Gharaibeh (2011) mengemukakan bahwa jenis kelamin mempengaruhi kualitas hidup anak perempuan terutama pada domain emosi.

3. Pendidikan Anak

Ayoub *et al* (2013) menyatakan bahwa pendidikan tinggi pada anak talasemia berpengaruh terhadap kualitas hidup pada skor fungsi sosial. Aji *et al* (2009) mengemukakan terdapat korelasi positif antara pendidi 159 kualitas hidup anak. Semakin rendah pendidikan anak maka semakin buruk fungsi sosial anak.

4. Faktor Fisik

Faktor fisik pada anak penyandang talasemia yang memengaruhi kualitas hidup adalah penampilan fisik seperti adanya *facies cooley* (Aji et al, 2009). *Facies cooley* terjadi akibat penipisan tulang ditandai menonjolan dahi, depresi tulang hidung, kecenderungan mata seperti mongoloid, hipertrofi maksila, maloklusi rahang atas dan rahang bawah serta pembesaran limpa (James & Ashwill, 2007). Pembesaran limpa berpengaruh secara negatif terhadap kualitas hidup (Bulan, 2009), namun hepatomegali dalam penelitian (Caocci, 2012) tidak berpengaruh secara signifikan terhadap kualitas hidup anak penyandang talasemia.

Perubahan secara fisik akibat penyakit talasemia mayor menimbulkan masalah psikologis dan sosial bagi anak maupun keluarganya (Bulan, 2009). Perubahan secara fisik seperti kelainan bentuk tulang dan perawakan pendek, menyebabkan gangguan citra diri pada anak. Anak merasa berbeda dengan kelompoknya sehingga membatasi aktivitasnya. Gangguan yang lain yaitu keluhan somatik, depresi, isolasi sosial, rendah diri serta merasa cemas dengan kondisi sakit dan efek lanjut yang mungkin timbul (Rachmaniah, 2012; Thavorncharoensap et al, 2010).

5. Faktor Kadar Hb Pretransfusi

Anak penyandang talasemia mendapatkan transfusi secara rutin dan terus menerus setiap 3-4 minggu sekali untuk memelihara kadar Hb pretransfusi 9,5-10,5 g/dL (Kliegman et al, 2016). Tetapi pada kenyataannya anak sering mendapatkan transfusi dengan kadar Hb yang rendah atau kurang dari 9. Kadar Hb yang rendah pretransfusi berpengaruh terhadap kualitas hidup anak akibat anak kelelahan, kelemahan secara umum dan penurunan status mental (Thavorncharoensap et al, 2010). Hasil penelitian Thavorncharoensap et al (2010) kadar Hb pretransfusi adalah 8,04 dan secara signifikan terkait dengan kualitas hidup pada skor psikososial anak. Kadar Hb pretransfusi merupakan salah satu kriteria untuk menilai tingkat keparahan penyakit talasemia pada responden. Kadar Hb yang diperiksa dibagi menjadi tiga kategori yaitu <7 gr/dl, 7-9 gr/dl dan >9 g/dl.

Mariani (2009) di RSU Tasikmalaya dan Ciamis mendapatkan kadar Hb pre transfusi sebesar 7,1 gr%, Bulan (2009) di RS Kariadi Semarang mendapatkan kadar Hb pretransfusi sebesar 7,8 gr% dan Aji et al (2009) di RSCM mendapatkan rerata Hb pretransfusi adalah 6-8 gr%. Hasil uji statistik ketiga penelitian tersebut menyatakan ada hubungan yang bermakna antara Hb pretransfusi dengan kualitas hidup anak talasemia. Penelitian Supartini, Sulastri dan Sianturi (2013) di RSCM

mendapatkan kadar Hb pretransfusi 7,17 gr/dl tetapi mempunyai hubungan yang lemah terhadap kualitas hidup anak.

Empat penelitian yang telah dilakukan di Indonesia diatas memperlihatkan kadar Hb pretransfusi berada pada rentang 6-8 gr/dl yang bila dibandingkan dengan hasil penelitian Thavorncharoensap *et al* (2010) di Thailand berada dibawah rerata yaitu 8,1 gr/dl. Bila merujuk kepada tingkat keparahan penyakit talasemia yang dibuat oleh Thavorncharoensap *et al* (2010) maka penyandang talasemia di empat tempat penelitian di Indonesia berada ada kategori tingkat keparahan berat.

6. Terapi Kelasi Besi

Program transfusi yang baik dan teratur telah memberikan dampak positif yaitu meningkatkan harapan hidup pasien thalassemia, tetapi di sisi lain menimbulkan masalah baru dan dampak yang kurang menguntungkan, yaitu terjadinya penumpukan zat besi di dalam jaringan tubuh (hemosiderosis). Hal ini terjadi akibat tubuh tidak memiliki cara efektif untuk mengeliminasi zat besi yang berlebihan sehingga akan ditumpuk dalam jaringan tubuh. Deposit besi dapat terjadi pada organ-organ tubuh terutama di hati, jantung, dan sistem endokrin dan menimbulkan dampak negatif, misalnya kardiomiopati. Hemosiderosis akibat tranfusi dapat diminimalkan dengan pemberian agen kelasi zat besi (Wong *et al*, 2009).

7. Pendidikan Orang Tua

Tingkat pendidikan orang tua mempunyai hubungan yang bermakna dengan kualitas hidup anak talasemia mayor (Bulan, 2009). Tingkat pendidikan orang tua mencerminkan tingkat pengetahuan terhadap penyakit yang diderita anaknya sehingga berkontribusi terhadap pengetahuan perjalanan penyakit yang akan berdampak terhadap penanganan masalah psikososial, diagnosis awal dan pengobatan seperti frekuensi transfusi anak. Supartini, Sulastri dan Sianturi (2013) menyatakan hal yang sama bahwa terdapat perbedaan kualitas hidup anak dengan tingkat pendidikan ayah dan tingkat pendidikan ibu.

8. Status Ekonomi (Pendapatan Orang Tua)

Pendapatan orang tua berpengaruh terhadap kualitas hidup anak. Semakin besar pendapatan orang tua maka semakin tinggi kualitas hidup anak (Mariani, 2011). Hal ini terjadi karena kebutuhan biaya perawatan anak terutama untuk biaya operasional seperti transportasi dan akomodasi keluarga yang mendampingi menjadi tanggung jawab orang tua, walaupun biaya pengobatan dan perawatan di rumah sakit sudah ditanggung oleh pemerintah. Status ekonomi keluarga yang makin tinggi akan meningkatkan perhatian terhadap kesehatan anak, termasuk sumber dana untuk pengobatan anak serta akan berpengaruh terhadap informasi kesehatan yang diperoleh orang tua

baik melalui media cetak atau media audio visual (Bulan, 2009).

Kondisi finansial keluarga mempengaruhi turunnya kualitas hidup anak penyandang talasemia mayor di Inggris (Clarke *et al*, 2009) dan di Saudi Arabia (Ayoub *et al*, 2013). Hal ini sesuai pendapat Surapolchai (2010) bahwa kualitas hidup anak talasemia selain dipengaruhi oleh beratnya penyakit dan pengobatan, tetapi juga pendapatan keluarga yang berdampak terhadap perawatan anak.

9. Dukungan Keluarga

Anak sebagai bagian dari keluarga menganggap keluarga sebagai penyedia dukungan sosial yang paling penting dalam hidup mereka. Penyakit kronik yang diderita anak menjadi stressor tambahan bagi keluarga. Sedangkan bagi anak hal ini memerlukan dukungan agar kehidupan sosial anak dapat berjalan dengan baik (Hoppe, 2016). Penelitian Mariani (2011) menemukan ada hubungan yang signifikan antara dukungan keluarga dengan kualitas hidup. Dukungan psikososial dari keluarga mengurangi masalah emosi pada penyandang thalasemia beta mayor. Lebih lanjut dijelaskan bahwa dukungan psikososial mengurangi distress emosional, meningkatkan efektifitas kelasi besi dan menguatkan strategi koping untuk lebih baik dalam kehidupan sehari-hari.

Supartini, Sulastri dan Sianturi (2013) menyebutkan faktor utama

yang berkontribusi terhadap kualitas hidup anak talasemia adalah sikap keluarga dalam merawat anak, sehingga implikasinya adalah pentingnya pendidikan kesehatan pada keluarga untuk meningkatkan kualitas hidup anak. Asuhan yang berpusat pada keluarga atau *family centered care*. *Family centered care* merupakan filosofi dalam melibatkan peran penting dari keluarga. Dukungan keluarga akan membangun kekuatan, membantu untuk membuat suatu pilihan yang terbaik, dan meningkatkan pola normal yang ada dalam keseharian anak yang menderita talasemia. Disamping itu anak juga mengandalkan orang dewasa untuk akses ke layanan kesehatan dan tindak lanjut regimen dalam penatalaksanaan asuhan dalam konteks keluarga.

Berdasarkan pembahasan di atas maka faktor-faktor yang berhubungan dengan kualitas hidup anak penyandang talasemia adalah usia, jenis kelamin, tingkat pendidikan anak, status ekonomi orang tua, tingkat pendidikan orang tua, kadar Hb pretransfusi, terapi kelasi besi, faktor fisik (ukuran limpa dan *facies cooley*) dan dukungan keluarga. Sedangkan berdasarkan hasil penelitian, faktor-faktor yang tidak berhubungan dengan kualitas hidup anak pre transfusi adalah frekuensi transfusi, kadar ferritin dan status gizi.

SIMPULAN

1. Kualitas hidup anak penyandang talasemia lebih rendah dari kualitas hidup anak sehat, terutama pada fungsi sekolah.
2. Faktor-faktor yang mempengaruhi dengan kualitas hidup penyandang talasemia adalah usia, jenis kelamin, tingkat pendidikan anak, status ekonomi orang tua, tingkat pendidikan orang tua, kadar Hb pretransfusi, terapi kelasi besi, faktor fisik (ukuran limpa dan *facies cooley*) dan dukungan keluarga.
3. Faktor-faktor yang paling dominan yang mempengaruhi kualitas hidup anak penyandang talasemia adalah kadar Hb pretransfusi dan dukungan keluarga.

REFERENSI

- Aji, D. N., Silman, C. Aryudi, C. Cynthia, Centauri, Andalia, D. Astari, D. Pitaloka D., Wawolumaya, C. Sekartini, R. Amalia, P. (2011) *Faktor-Faktor yang Berhubungan dengan Kualitas Hidup Pasien Thalassemia Mayor di Pusat Thalassemia Departemen Ilmu Kesehatan Anak RSCM*. Sari Pediatri, Vol. 11, No. 2, Agustus 2009
- Ayoub, M.D., Radi, S.A., Azab, A.M., Abulaban, A.A., Balkhoyor, A.H., Bedair S.W., et. al (2013) *Quality Of Life Among Children With Beta-Thalassemia Major Treated In Western Saudi Arabia*. Saudi Med J 2013; Vol. 34 (12).
- Bulan, S. (2009) *Faktor-Faktor Yang Berhubungan Dengan Kualitas Hidup Anak Thalassemia Beta Mayor*. Tesis. Program Pascasarjana Magister Ilmu Biomedik Dan Program Pendidikan Dokter Spesialis I Ilmu Kesehatan Anak Universitas Diponegoro Semarang.
- Clarke, S. A., Skinner, R. Guest, J. Darbyshire, P. Cooper, J. Shah, F. Roberts, I. and Eiser, C (2009) *Health-Related Quality Of Life And Financial Impact Of Caring For A Child With Thalassaemia Major In The UK*. Journal compilation © 2009 Blackwell Publishing Ltd.
- Dhirar, N., Khandekar, J., Bachani, D., Mahto, D. (2016) *Thalassemia Major: How Do We Improve Quality Of Life?*. Springer Plus. (2016) 5:1895 DOI 10.1186/s40064-016-3568-4.
- Friedman, M.M., Bowden, R.B., Jones, E.G (2010) *Buku Ajar Keperawatan keluarga Riset Teori dan Praktik*. Edisi 5. Jakarta: Penerbit EGC.
- Gharaibeh, H. F. dan Gharaibeh, M. K. *Factors Influencing Health-Related Quality Of Life Of Thalassaemic Jordanian*. Blackwell Publishing Ltd, Child:

- care, health and development, 38, 2, 211–218.
- Hoppe, M (2016) *Perceived Social Support of Children with Severe Chronic Physical Health Conditions. A Systematic Literature Review*. School Of Education And Communication (HLK) Jonkoping University.
- Kaheni, S., Yaghobian., Sharefzadah, G. H., Vahidi, A., Ghorbani, H., Abderahemi. (2013) *Quality of Life in Children with B-Thalassemia Major at Center for Special Diseases*. Iranian Journal of Pediatric Hematology Oncology Volume 3 No.3.
- Kliegman, R.M., Stanton, B.F., St Geme III, J.W., Schor, N.F. (2016) *Nelson Textbook of Pediatrics*. 20th Edition. Volume 1&2. Philadelphia: Elsevier.
- Mariani, D. (2011) *Analisis Faktor Yang Memengaruhi Kualitas Hidup Anak Thalassemia Beta Mayor*. Tesis. Fakultas Ilmu Keperawatan Program Studi Magister Keperawatan Kekhususan Keperawatan Anak. Universitas Indonesia Depok.
- Martin, M., Beebe, J., Lopez, L., & Faux, S. (2010). *A Qualitative Exploration Of Asthma Self-Management Beliefs And Practices In Puerto Rican Families*. Journal of Health Care for the Poor and Underserved, 21(2), 464–474. <http://doi.org/10.1353/hpu.0.0285>.
- Peterson, S.J. dan Bredow, T.S (2009) *Middle Range Theories Application to Nursing Research*. Second Edition. Philadelphia: Wolter Kluwer. Lippincott Williams & Wilkins.
- Saini, A., Chandra, J., Goswami, U., Singh, V., Dutta, A.K.(2007) *Case Control Study of Psychosocial Morbidity in β Thalassemia Major*. The Journal of Pediatrics. May 2007 Volume 150, Issue 5, Pages 516–520.
- Sekartini, R. (2014) *Pendekatan Holistik Penyakit Kronik pada Anak untuk Meningkatkan Kualitas Hidup*. Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia Departemen Ilmu kesehatan Anak.
- Supartini, Y. Sulastris, T., Sianturi, Y (2013) *Kualitas Hidup Anak yang Menderita Thalassemia (Quality of Life Child with Thalassemia)*. JKep. Vol. 1 No. 1 Nopember 2013, hlm 1-11.
- Surapolchai, P. Satayasai, W. Sinlapamongkolkul, P., Udomsubpayakul, U.(2010) *Biopsychosocial Predictors of Health-Related Quality of Life in Children with Thalassemia in Thammasat University*

Hospital. J Med Assoc Thai
2010; 93 (Suppl. 7) : S65-S75.
Full text.
e-Journal:<http://www.mat.or.th/journal>.

Thavorncharoensap, M., Torcharus, K., Nuchprayoon, I., Riewpaiboon, A., Indaratna, K., Ubol, B.O (2010). *Factors Affecting Health-Related Quality Of Life In Thai Children With Thalassemia*. Bio Med Central Hematology.

Wong, D.L. Hockenberry, M. Wilson, D. Winkelstein, M.L. Schwartz, P. (2009) *Buku Ajar Keperawatan pediatrik*. Volume 2. Jakarta: EGC.