



HUBUNGAN Hb PRA-TRANSFUSI DENGAN KUALITAS HIDUP PASIEN TALASEMIA β MAYOR

THE CORRELATION OF PRE-TRANSFUSION Hb LEVELS WITH QUALITY OF LIFE IN PATIENTS WITH β THALASSEMIA MAJOR

Siti Aisyah Safitri Simatupang¹, Elsyé Souvriyanti², Muhammad Arsyad³

¹Faculty of Medicine, YARSI University

²Department of Child Health, Faculty of Medicine, YARSI University

³Department of Islamic Studies, YARSI University

Corresponding author: icaasy@yahoo.co.id

KATA KUNCI KEYWORDS

*Talasemia β mayor, Hb pra-transfusi, Kualitas hidup
 β thalassemia major, Pre-transfusion Hb, Quality of life*

ABSTRAK

Penyakit talasemia merupakan penyakit genetik terbanyak di dunia yang saat ini sudah dinyatakan sebagai masalah kesehatan dunia. Pengobatan paling optimal untuk talasemia β mayor adalah transfusi darah seumur hidup untuk mempertahankan kadar Hb. Kadar Hb pra-transfusi yang rendah berhubungan dengan adanya beberapa gejala seperti kelelahan, kelemahan umum, dan penurunan status mental serta memengaruhi kualitas hidup masing-masing domain, yaitu domain fisik, psikis, sekolah dan sosial. Jenis penelitian ini menggunakan metode deskriptif analitik untuk menyelidiki hubungan sebab-akibat dengan desain penelitian cross sectional dan cara penetapan sampel menggunakan purposive sampling. Populasi penelitian ini adalah 78 pasien talasemia β mayor dengan rentang usia 2-18 tahun di RSUP Fatmawati Jakarta dan telah memenuhi kriteria inklusi. Instrumen pengumpulan data yang digunakan adalah rekam medis dan lembar kuesioner PedsQL dan kemudian dianalisis menggunakan program SPSS versi 23. Responden pada penelitian ini memiliki kadar Hb pra-transfusi pada kategori buruk sebanyak 50 responden (64,1%) dengan rerata Hb adalah 8,7 g/dl \pm 1,1. Rerata total kualitas hidup pada penelitian ini adalah 53,2 dan termasuk dalam kategori buruk. Berdasarkan uji chi square didapatkan hubungan bahwa responden dengan kadar Hb pra-transfusi pada kategori buruk cenderung memiliki skor domain fisik dengan kategori buruk pula berdasarkan kuesioner menurut anak, yaitu sebanyak 23 responden (34,3%) dengan p-value sebesar 0,010. Terdapat hubungan positif bermakna antara kadar

hemoglobin pra-transfusi dengan rerata nilai kualitas hidup pada domain fisik pasien talasemia β mayor.

ABSTRACT

Thalassemia disease is the most common genetic disorders in the world and declared as a global health problem. The recommended treatment for thalassemia major involves lifelong regular blood transfusions to maintain the pre-transfusion Hb levels. Lower pre-transfusion Hb levels negatively affected quality of life refers to the physical, psychological, school and social domains of health. This type of research uses a descriptive method to investigate cause-effect relationships with a cross sectional research design and the sampling method uses purposive sampling. The population in this study is 78 patients with β thalassemia major in the 2-18 age range at Fatmawati General Hospital Jakarta which previously met the inclusion criteria. Data collection instruments use medical records and PedsQL questionnaire sheet and then analysed with SPSS program version 23. Based on the results of the study, most respondents had low pre-transfusion Hb levels as many as 50 respondents (64,1%) with a mean of 8,7 g/dl \pm 1,1. The total mean of quality of life score was 53,2 considered to poor category. Based on the chi square statistic, there is a correlation between low pre-transfusion Hb levels and low quality of life score in the physical domain according to child-self report questionnaire, as many as 23 respondents (34,3%) with P-value of 0,010. There is a positive correlation between pre-transfusion Hb levels and total mean of quality of life in the physical domain of β thalassemia major according to child-self report questionnaire.

PENDAHULUAN

Talasemia merupakan kelainan hereditas yang ditandai dengan penurunan sintesis rantai globin yang menyebabkan penurunan sintesis hemoglobin dan akhirnya menyebabkan anemia mikrositik (Lawrence, dkk., 2004). Berdasarkan defisiensi pembentukan rantai globin tersebut maka talasemia dibedakan menjadi talasemia alfa dan talasemia beta. Berdasarkan gejala klinis talasemia dikategorikan menjadi dua yaitu

talasemia minor dan talasemia mayor (Suryani, dkk., 2015).

World Health Organization (2008), menyatakan penyakit talasemia merupakan penyakit genetik terbanyak di dunia yang saat ini sudah dinyatakan sebagai masalah kesehatan dunia. Pada tahun 2016, terdapat 7.238 penyandang talasemia mayor yang tercatat dan dilaporkan oleh Yayasan Talasemia Indonesia - Perhimpunan Orangtua Penderita Talasemia (YTI - POPTI) dan 3.200 orang diantaranya (45%) berasal

dari Provinsi Jawa Barat. Jenis talasemia yang paling banyak ditemukan di Indonesia adalah talasemia β mayor yaitu sebanyak 50% (Rund dan Rachmilewitz, 2005; WHO, 2008).

Hingga saat ini pengobatan penyakit talasemia β mayor belum sampai pada tingkat penyembuhan namun penatalaksanaan yang tepat dapat membuat penderitanya menjalani hidup yang lebih berkualitas. Penanganan talasemia bervariasi sesuai jenis talasemia yang diderita pasien. Pada talasemia β mayor, pengobatan yang paling optimal adalah transfusi darah seumur hidup untuk mempertahankan kadar Hb (Kemenkes RI, 2018).

Panduan *Thalassaemia International Federation* (TIF) menyarankan agar pemberian transfusi rutin pada pasien talasemia β mayor harus mampu mempertahankan kadar hemoglobin (Hb) pra-transfusi di atas 9 - 10,5 g/dL. Transfusi darah dilakukan secara teratur setiap 4 sampai 6 minggu (Hoffbrand, dkk., 2013). Sementara itu, menurut Catlin (2003) salah satu pengobatan oleh pasien talasemia β mayor adalah transfusi darah yang dilakukan setiap 2 sampai 4 minggu (Catlin, 2003).

Thavorncharoensap, dkk., (2010) menjelaskan bahwa kadar Hb pra-transfusi yang rendah berhubungan dengan adanya beberapa gejala seperti kelelahan, kelemahan umum, dan penurunan status mental serta memengaruhi kualitas hidup masing-masing domain (Thavorncharoensap, dkk., 2010).

Kualitas hidup merupakan suatu persepsi subjektif dari kepuasan atau

kebahagiaan terhadap kehidupan di domain yang penting bagi individu. Domain utama yang dinilai pada kualitas hidup yaitu domain fisik, psikis, sekolah dan sosial. Pada kondisi penyakit kronis selain masalah penyakit secara fisik, dapat pula berdampak pada aspek psikososial anak sehingga berdampak pada kualitas hidup anak (IDAI, 2015).

Salah satu instrumen yang direkomendasikan untuk menilai kualitas hidup yaitu kuesioner *Pediatric Quality of Life Inventory* (PedsQL). Reliabilitas internal PedsQL sangat baik, dengan nilai alfa untuk 23 item laporan anak maupun orangtua sebesar 0,9. Sementara itu validitas telah diuji cobakan pada kelompok lain dan memberikan hasil yang sesuai (Varni, dkk., 2002).

Penelitian yang dilakukan Mariani, dkk., (2014) didapatkan bahwa kadar Hb pra-transfusi merupakan faktor yang paling memengaruhi kualitas hidup anak talasemia β mayor dibandingkan faktor lain seperti dukungan keluarga dan tingkat penghasilan. Sedangkan penelitian yang dilakukan Bulan (2009) menyatakan bahwa kadar Hb terdapat hubungan positif bermakna derajat rendah terhadap kualitas hidup (Bulan, 2009; Mariani, dkk., 2014).

METODOLOGI

Jenis penelitian ini merupakan penelitian deskriptif analitik untuk melakukan pengukuran variabel independen yaitu kadar Hb pra-transfusi dan variabel dependen yaitu kualitas hidup dan melihat hubungannya serta

tinjauannya menurut pandangan Islam. Rancangan penelitian dilakukan secara *cross sectional* dan cara penetapan sampel menggunakan *purposive sampling*. Populasi pada penelitian ini adalah 78 pasien talasemia β mayor dengan rentang usia 2-18 tahun yang melakukan transfusi darah di RSUP Fatmawati Jakarta dalam jangka waktu penelitian Juli-September 2020 dan telah memenuhi

kriteria inklusi yaitu bersedia menjadi responden dengan mengisi *informed consent* yang ditandatangani, memiliki data rekam medis yang lengkap dan kesadaran *compos mentis*. Instrumen pengumpulan data kuantitatif yang digunakan adalah rekam medis dan lembar kuesioner PedsQL dan kemudian dianalisis dengan analisa bivariat *chi square* menggunakan program SPSS versi 23.

HASIL

Tabel 1. Karakteristik demografi responden penelitian

Variabel	Frekuensi (n= 78)	Persentase (%)
Jenis Kelamin		
Laki-Laki	42	53.8
Perempuan	36	46.2
Umur (Tahun)		
2 - 4	11	14.1
5 - 7	19	24.4
8 - 12	29	37.1
13 - 18	19	24.4
Rerata \pm SB	9.4 \pm 4.1	

Berdasarkan tabel 1 didapatkan karakteristik demografi dengan mayoritas berjenis kelamin laki-laki berjumlah 42 responden (53,8%), sedangkan perempuan berjumlah 36

responden (46,2%). Berdasarkan usia, paling banyak pada kelompok usia 8 - 12 tahun sebanyak 29 responden (37,1%) dengan rerata usia dari keseluruhan responden adalah 9,4 \pm 4,1 tahun.

Tabel 2. Frekuensi kadar hb pra-transfusi

Kadar Hb (g/dL)	< 9	\geq 9
Frekuensi (n=78)	50	50
Kadar Hb Terendah (g/dL)	5	
Kadar Hb Tertinggi (g/dL)	11,6	
Rerata Hb (g/dL)	8,7	

Berdasarkan tabel 2 sebagian besar responden pada penelitian ini memiliki

kadar Hb pra-transfusi pada kategori buruk yaitu sebanyak 50 responden

(64,1%) dengan rerata Hb adalah 8,7 g/dl \pm 1,1.

Tabel 3. Frekuensi skor kualitas hidup berdasarkan jenis kelamin

Jenis Kelamin	Laki-Laki	Perempuan
Frekuensi (n=78)	42	36
Persentase (%)	53,8	46,2
Fisik	80,4	78,2
Emosi	44,7	42,1
Sosial	54,4	47,4
Sekolah	47,4	37,8
Rerata	56,7	51,4

Berdasarkan tabel 3 didapatkan rerata skor kualitas hidup tertinggi pada jenis kelamin laki-laki yaitu 56,7. Berdasarkan tabel 4 didapatkan rerata

skor kualitas hidup tertinggi pada kelompok umur 13-18 tahun yaitu 56,2 dan rerata terendah pada kelompok umur 2-4 tahun yaitu 49,7.

Tabel 4. Frekuensi skor kualitas hidup berdasarkan umur

Umur (Tahun)	2 - 4	5 - 7	8 - 12	13 - 18
Frekuensi (%)	11 (14,1)	19 (24,4)	29 (37,1)	19 (24,4)
Fisik	81,0	78,4	76,7	83
Emosi	44,0	46,1	38,4	48,4
Sosial	57,1	47,0	53,8	47,9
Sekolah	16,7	48,6	38,3	45,7
Rerata	49,7	55,0	51,8	56,2

Tabel 5. Frekuensi skor kualitas hidup menurut orang tua

Domain Kualitas Hidup Berdasarkan Kuesioner Menurut Orang Tua	Frekuensi (%)	
	Buruk	Baik
Fisik	21 (26,9)	57 (73,1)
Emosi	78 (100,0)	0 (0,0)
Sosial	77 (98,7)	1 (1,3)
Sekolah	70 (100,0)	0 (0,0)

Berdasarkan tabel 5 dari penilaian kuesioner menurut orang tua sebagian besar responden pada penelitian ini memiliki kualitas hidup domain fisik pada kategori baik yaitu sebanyak 57 responden (73,1%), sedangkan pada

kategori buruk sebanyak 21 responden (26,9%). Berbeda halnya dengan domain lainnya yaitu emosi, sosial, dan sekolah yang hampir seluruh responden dinilai berada pada kualitas hidup kategori buruk.

Tabel 6. Frekuensi skor kualitas hidup menurut anak

Domain Kualitas Hidup Berdasarkan Kuesioner Menurut Anak	Frekuensi (%)	
	Buruk	Baik
Fisik	27 (40,3)	40 (59,7)
Emosi	67 (59,7)	0 (0,0)
Sosial	66 (98,5)	1 (1,5)
Sekolah	67 (100,0)	0 (0,0)

Berdasarkan tabel 6 dari penilaian kuesioner menurut anak sebagian besar responden pada penelitian ini memiliki kualitas hidup domain fisik kategori baik yaitu sebanyak 40 responden (59,7%), sedangkan pada kategori buruk sebanyak 27 responden (40,3%). Berbeda halnya dengan domain lainnya yaitu emosi, sosial, dan sekolah yang hampir seluruh responden menilai dirinya

memiliki kualitas hidup dengan kategori buruk.

Hasil skor kualitas hidup anak yang dinilai dari kuesioner orang tua dan kuesioner anak menunjukkan hasil yang hampir sama, yaitu domain fisik dalam kategori baik sedangkan domain lain yaitu emosi, sosial dan sekolah dalam kategori buruk.

Tabel 7. Analisa skor domain fisik berdasarkan kuesioner menurut orang tua dengan kadar hb pra-transfusi

Variabel	Skor Domain Fisik Berdasarkan Kuesioner Menurut Orang Tua		P-value
	Buruk	Baik	
Kadar Hb Pra-Transfusi	Buruk	14 (17,9)	0,774
	Baik	7 (9,0)	

Berdasarkan tabel 7 dari keseluruhan responden yang dinilai dengan kuesioner menurut orang tua, terlihat

bahwa responden dengan kadar Hb pra-transfusi pada kategori buruk cenderung memiliki skor domain fisik kategori baik,

yaitu 36 responden (46,2%), demikian pula pada kadar Hb pra-transfusi baik yang cenderung terkategori baik yaitu sebanyak 21 responden (26,9%). Berdasarkan hasil pengujian uji *chi square* didapatkan *P-value* sebesar 0,774,

sehingga dapat disimpulkan bahwa tidak terdapat hubungan antara kadar Hb pra-transfusi dengan skor domain fisik berdasarkan kuesioner menurut orang tua.

Tabel 8. Analisa skor domain emosi berdasarkan kuesioner menurut orang tua dengan kadar hb pra-transfusi

Variabel	Skor Domain Emosi Berdasarkan Kuesioner Menurut Orang Tua		P-value
	Buruk	Baik	
Kadar Hb Pra-Transfusi	Buruk	50 (64,1)	1,000
	Baik	28 (35,9)	

Berdasarkan tabel 8 dari keseluruhan responden, terlihat bahwa tidak ada responden yang memiliki skor domain emosi terkategori baik, akan tetapi dapat terlihat skor domain emosi yang terkategori buruk cenderung didominasi oleh kadar Hb pra-transfusi pada kategori buruk pula, hal ini terlihat sebanyak 50 responden (64,1%).

Berdasarkan hasil pengujian uji *chi square* didapatkan *P-value* sebesar 1,000, sehingga dapat disimpulkan bahwa tidak terdapat hubungan antara kadar Hb pra-transfusi dengan skor domain emosi berdasarkan kuesioner menurut orang tua.

Tabel 9. Analisa skor domain sosial berdasarkan kuesioner menurut orang tua dengan kadar hb pra-transfusi

Variabel	Skor Domain Sosial Berdasarkan Kuesioner Menurut Orang Tua		P-value
	Buruk	Baik	
Kadar Hb Pra-Transfusi	Buruk	59 (62,8)	0,451
	Baik	28 (35,9)	

Berdasarkan tabel 9 dari keseluruhan responden, terlihat bahwa hanya 1 responden yang memiliki skor domain

sosial yang baik, akan tetapi dapat terlihat skor domain sosial yang terkategori buruk cenderung didominasi

oleh kadar Hb pra-transfusi pada kategori buruk pula, hal ini terlihat sebanyak 49 responden (62,8%). Berdasarkan hasil pengujian uji *chi square* didapatkan *p-value* sebesar 0,451,

sehingga dapat disimpulkan bahwa tidak terdapat hubungan antara kadar Hb pra-transfusi dengan skor domain sosial berdasarkan kuesioner menurut orang tua.

Tabel 10. Analisa skor domain sekolah berdasarkan kuesioner menurut orang tua dengan kadar hb pra-transfusi

Variabel	Skor Domain Sekolah Berdasarkan Kuesioner Menurut Orang Tua		P-value
	Buruk	Baik	
Kadar Hb Pra-Transfusi	Buruk	46 (65,7)	1,000
	Baik	0 (0,0)	
		24 (34,3)	
		0 (0,0)	

Berdasarkan tabel 10 dari keseluruhan responden, terlihat bahwa tidak ada responden yang memiliki skor domain sekolah yang baik, akan tetapi dapat terlihat skor domain sekolah yang terkategori buruk cenderung didominasi oleh kadar Hb pra-transfusi pada kategori buruk pula, hal ini terlihat sebanyak 46 responden (65,7%).

Berdasarkan hasil pengujian uji *chi square* didapatkan *P-value* sebesar 1,000 sehingga dapat disimpulkan bahwa tidak terdapat hubungan antara kadar Hb pra-transfusi dengan skor domain sekolah berdasarkan kuesioner menurut orang tua.

Tabel 11. Analisa skor domain fisik berdasarkan kuesioner menurut anak dengan kadar hb pra-transfusi

Variabel	Skor Domain Fisik Berdasarkan Kuesioner Menurut Anak		P-value
	Buruk	Baik	
Kadar Hb Pra-Transfusi	Buruk	23 (34,3)	0,010
	Baik	22 (32,8)	
		4 (6,0)	
		18 (26,9)	

Berdasarkan tabel 11 dari keseluruhan responden yang dinilai dengan kuesioner menurut anak, terlihat bahwa responden dengan kadar Hb pra-transfusi pada kategori buruk cenderung memiliki skor domain fisik dengan

kategori buruk pula, yaitu 23 responden (34,3%). Sedangkan berbeda pada kadar Hb pra-transfusi dengan kategori baik yang cenderung memiliki skor domain fisik dengan kategori baik juga yaitu sebanyak 18 responden (26,9%).

Berdasarkan hasil pengujian uji *chi square* didapatkan *p-value* sebesar 0,010, jika dibandingkan dengan taraf signifikansi 5% maka *p-value* bernilai lebih kecil berdasarkan kuesioner menurut anak.

sehingga dapat disimpulkan bahwa terdapat hubungan antara kadar Hb pra-transfusi dengan skor domain fisik .

Tabel 12. Analisa skor domain emosi berdasarkan kuesioner menurut anak dengan kadar hb pra-transfusi

Variabel	Skor Domain Emosi Berdasarkan Kuesioner Menurut Anak		P-value
	Buruk	Baik	
Kadar Hb Pra-Transfusi	Buruk	45 (67,2)	0 (0,0)
	Baik	22 (32,8)	0 (0,0)
			1,000

Berdasarkan tabel 12 dari keseluruhan responden, terlihat bahwa tidak ada responden yang memiliki skor kualitas hidup domain emosi yang baik, akan tetapi dapat terlihat skor kualitas hidup domain emosi yang terkategori buruk cenderung didominasi oleh kadar Hb pra-transfusi pada kategori buruk pula, hal ini terlihat sebanyak 45 responden

(67,2%). Berdasarkan hasil pengujian uji *chi square* didapatkan *p-value* sebesar 1,000, sehingga dapat disimpulkan bahwa terdapat hubungan antara kadar Hb pra-transfusi dengan skor kualitas hidup domain fisik berdasarkan kuesioner menurut anak.

Tabel 13. Analisa skor domain sosial berdasarkan kuesioner menurut anak dengan kadar hb pra-transfusi

Variabel	Skor Domain Sosial Berdasarkan Kuesioner Menurut Anak		P-value	
	Buruk	Baik		
	Kadar Hb Pra-Transfusi	Buruk Baik		44 (65,7) 22 (32,8)

Berdasarkan tabel 13 dari keseluruhan responden, terlihat bahwa responden yang kadar Hb pra-transfusi pada kategori buruk cenderung memiliki skor domain sosial dengan kategori buruk, yaitu 44 responden (65,7%). Begitupun pada kadar Hb pra-transfusi baik yang cenderung memiliki skor domain sosial dengan kategori buruk yaitu sebanyak

22 responden (32,8%). Berdasarkan hasil pengujian uji *chi square* didapatkan *p-value* sebesar 0,481, sehingga dapat disimpulkan bahwa terdapat hubungan antara kadar Hb pra-transfusi dengan skor domain fisik berdasarkan kuesioner menurut anak.

Tabel 14. Analisa skor domain sekolah berdasarkan kuesioner menurut anak dengan kadar hb pra-transfusi

Variabel	Skor Domain Sekolah Berdasarkan Kuesioner Menurut Anak		P-value	
	Buruk	Baik		
Kadar Hb Pra-Transfusi	Buruk Baik	45 (67,2) 22 (32,8)	0 (0,0) 0 (0,0)	1,000

Berdasarkan tabel 14 dari keseluruhan responden, terlihat bahwa tidak ada responden yang memiliki kategori skor domain sekolah anak yang baik, akan tetapi dapat terlihat skor domain sekolah anak yang terkategori buruk cenderung didominasi oleh kadar Hb pra-transfusi pada kategori buruk pula, hal ini terlihat sebanyak 45 responden (67,2%). Berdasarkan hasil pengujian uji *chi square* didapatkan *P-value* sebesar 1,000, sehingga dapat disimpulkan bahwa terdapat hubungan antara kadar Hb pra-

transfusi dengan skor domain fisik berdasarkan kuesioner menurut anak.

PEMBAHASAN

Pada karakteristik demografi didapatkan jenis kelamin responden penelitian sebagian besar berjenis kelamin laki-laki 42 (53,8%). Hal ini sesuai dengan penelitian Sawitri dan Husna (2018) di Aceh yang menunjukkan pasien talasemia yang dirawat dengan jenis kelamin terbanyak adalah laki-laki sebanyak 54%,

penelitian Rejeki, dkk., (2012) di Purwokerto sebanyak 51,6% dan penelitian Dewi (2009) di Medan sebanyak 63,3%. Namun hal ini tidak sejalan dengan penelitian Bulan (2009) di Semarang yang menunjukkan jumlah pasien talasemia yang dirawat terbanyak adalah perempuan yaitu sebanyak 54,5% (Bulan, 2009; Dewi, 2009; Rejeki, dkk., 2012; Sawitri dan Husna, 2018).

Pada penelitian ini tidak ditemukan perbedaan yang signifikan antara persentase jenis kelamin pada talasemia β major, hal ini berdasarkan teori bahwa talasemia adalah penyakit autosomal yaitu penyakit genetik yang dibawa oleh gen-gen yang terdapat di kromosom autosom atau *non sex* kromosom, Karena sifat ini maka penyakit talasemia dapat diderita oleh semua jenis kelamin baik laki-laki maupun perempuan (Rujito, 2019).

Hal ini juga didukung oleh Thavorncharoensap, dkk., (2010) yang menyatakan jenis kelamin tidak memengaruhi penyakit maupun kualitas hidup anak talasemia, di mana hal tersebut sesuai dengan hukum Mendel bahwa gen talasemia β major diturunkan autosomal resesif tidak tergantung jenis kelamin sehingga anak dari pembawa sifat mempunyai kemungkinan anak lahir normal 25%, sebagai pembawa sifat 50% dan kemungkinan 25% adalah penderita, kemungkinan tersebut tidak tergantung jenis kelamin, dimana sintesis rantai polipeptida globin beta hanya berlangsung di dalam sel-sel dari seri eritroid, meskipun gen globin beta juga terdapat dalam kromosom sel-sel yang lain (Thavorncharoensap, dkk., 2010).

Rerata umur responden pada penelitian ini adalah 9,4 tahun, hal ini sesuai dengan penelitian Sawitri dan Husna (2018) yaitu 9,8 tahun, penelitian Agung (2012) yaitu 9,5 tahun dan Bulan (2009) yaitu 9,8 tahun. Namun hal ini tidak sejalan dengan penelitian Marnis, dkk., (2018) yang menunjukkan hasil responden dengan usia terbanyak yaitu 5-7 tahun sebanyak 50% dan penelitian Putra, dkk., (2017) yang menunjukkan usia terbanyak yaitu 10-11 sebanyak 31,1% (Bulan, 2009; Agung, 2012; Putra, dkk., 2017; Marnis, dkk., 2018; Sawitri dan Husna, 2018).

Pada penelitian ini dijumpai penurunan jumlah responden dengan makin menurunnya kelompok umur. Hal ini sesuai dengan penelitian Wahidiyat (2003) yang menemukan bahwa semakin tua golongan umur anak, makin sedikit jumlah penderitanya. Hal ini berkaitan dengan harapan hidup pasien talasemia β major yang tergantung dengan transfusi rutin (Wahidiyat, 2003).

Pada distribusi frekuensi data penelitian didapatkan frekuensi tingkat kualitas hidup menurut orang tua dan anak menunjukkan hasil yang hampir sama, yaitu domain fisik dalam kategori baik sedangkan domain lain yaitu emosi, sosial dan sekolah dalam kategori buruk. Rerata total kualitas hidup pada penelitian ini adalah 53,2 dan termasuk dalam kategori buruk. Berdasarkan literatur, maka ditetapkan bila *total summary score* < 70 maka kualitas hidup pasien buruk. Sedangkan domain psikososial, domain fisis, domain emosional, domain sekolah, dan domain

sosial ditetapkan sebagai buruk bila < 80 (Brown dan Seid, 2004).

Rerata total pada penelitian ini mendekati hasil dari penelitian Mariani, dkk., (2014) dengan rerata total adalah 58,6, Nikmah dan Mauliza (2018) yaitu 60,5, Bulan (2009) yaitu 65,8 dan Ismail, dkk., (2006) yaitu 68,9 yang menjelaskan bahwa rerata total kualitas hidup anak talasemia β mayor lebih rendah daripada rerata total kualitas hidup normal (Ismail, dkk., 2006; Bulan, 2009; Mariani, dkk., 2014; Nikmah dan Mauliza, 2018). Berdasarkan domain, pada penelitian ini didapatkan hasil rerata terendah adalah domain sekolah dibandingkan dengan domain lainnya yaitu sebesar 37,3, Hasil ini sejalan dengan beberapa penelitian seperti penelitian Nikmah dan Mauliza (2018) dengan nilai rerata 37,0, Mariani, dkk., (2014) yaitu 54,5, Isworo, dkk., (2012) yaitu $60 \pm 17,3$, Agung (2012) yaitu 60,7, Bulan (2009) yaitu $61,0 \pm 7,5$. Katyal, dkk., (2006) juga membuktikan bahwa talasemia berdampak terhadap performa sekolah pada 70% anak di India (Katyal, dkk., 2006; Bulan, 2009; Agung, 2012; Isworo, dkk., 2012; Mariani, dkk., 2014; Nikmah dan Mauliza, 2018).

Terganggunya domain sekolah diduga akibat beberapa faktor yaitu gejala anemia yang menyebabkan anak mudah lelah sehingga mengalami gangguan dalam beraktifitas dan masalah dalam konsentrasi belajar (Fung, dkk., 2008). Faktor lain yaitu tingginya frekuensi anak dengan talasemia yang harus meninggalkan sekolah untuk mendapat pengobatan di rumah sakit (Aji, dkk., 2009). Karande dan Kulkarni (2005) juga menjelaskan terganggunya prestasi sekolah pada

anak karena keharusan transfusi secara rutin sehingga kehilangan jam belajar disekolah dan mengganggu prestasi anak di sekolah (Karande dan Kulkarni, 2005).

Namun hasil pada penelitian ini tidak sejalan dengan penelitian Wijaya, dkk., (2018) yang mendapatkan hasil bahwa tidak ditemukan perbedaan signifikan antara frekuensi transfusi darah dengan prestasi belajar pasien talasemia β mayor anak. Hal ini mungkin dikarenakan metode pada penelitian Wijaya yang mengambil data dari berbagai macam lokasi salah satunya di UTD PMI dan dijelaskan bahwa pasien bisa memilih jadwal transfusi di hari sabtu sehingga pasien tidak perlu absen dari sekolah (Wijaya, dkk., 2018).

Rerata domain tertinggi pada penelitian ini adalah domain fisik yaitu 79,8, Namun rerata ini masih dibawah rerata anak normal. Hasil ini sejalan dengan penelitian Mariani, dkk., (2014) dengan hasil domain fisik 60,9, Isworo, dkk., (2012) yaitu $64,9 \pm (19,65)$, Agung (2012) yaitu 76,7 dan Bulan (2009) yaitu $64,0 \pm (18,67)$. Ismail, dkk., (2006) juga mengungkapkan bahwa pasien talasemia di Malaysia memiliki kualitas hidup yang buruk pada domain fisik (Ismail, dkk., 2006; Bulan, 2009; Agung, 2012; Isworo, dkk., 2012; Mariani, dkk., 2014).

Pengaruh buruk domain fisik pada pasien talasemia disebabkan oleh anemia kronik, manifestasi klinik dan komplikasi dari transfusi seperti *cooley's face*, ekspansi *bone marrow*, tubuh dengan perawakan pendek, splenomegali, dan gejala akibat hemolisis lainnya. Anak dengan rentang sakit yang lebih lama akan mengakibatkan perubahan fisik

dalam dirinya. Perubahan fisik mengakibatkan keterbatasan dalam beraktivitas baik dalam kualitas maupun kuantitasnya (Agung, 2012).

Rerata kualitas hidup tertinggi pada penelitian ini adalah kelompok umur 13-18 tahun yaitu 56,2 dan rerata terendah adalah kelompok umur 2-4 tahun yaitu 49,7. Hasil pada penelitian ini sejalan dengan penelitian Nikmah dan Mauliza (2018), Marnis, dkk., (2018) dan Thavorncharoensap, dkk., (2010) yang menjelaskan bahwa umur responden berkaitan dengan kualitas hidup anak dalam arah hubungan ditemukan kesamaan dengan penelitian ini yaitu arah hubungan positif, dalam penelitian tersebut didapatkan semakin bertambah usia anak maka kualitas hidupnya bertambah. Penelitian ini juga didukung oleh hasil penelitian Supartini, dkk., (2013) yang mengungkapkan bahwa ada hubungan yang bermakna positif antara rerata umur dengan kualitas hidup anak (Thavorncharoensap, dkk., 2010; Supartini, dkk., 2013; Marnis, dkk., 2018; Nikmah dan Mauliza, 2018).

Notoatmojo (2007) menyatakan bahwa semakin tua umur seseorang maka proses perkembangan mentalnya bertambah baik, akan tetapi pada umur tertentu, bertambahnya proses perkembangan mental ini tidak secepat seperti ketika berumur belasan tahun. Marnis, dkk., (2018) juga menjelaskan bahwa anak dengan talasemia yang umurnya lebih tua akan lebih gigih melawan komplikasi dan efek samping pengobatan sehingga tidak mudah jatuh ke dalam kondisi depresi atau gangguan kesehatan lainnya. Selain itu anak yang mengidap talasemia yang umurnya lebih

tua akan lebih siap menerima pengobatan yang sulit sekalipun (Notoatmojo, 2007; Marnis, dkk., 2018).

Pada penelitian ini didapati rerata kadar Hb pra-transfusi $8,7 \text{ g/dL} \pm 1,1$, dengan kadar terendah 5 g/dL dan tertinggi $11,6 \text{ g/dL}$. Penelitian ini mendekati hasil beberapa penelitian sebelumnya diantaranya Bulan (2009) yang menjelaskan bahwa rerata kadar Hb pra-transfusi responden sebesar $7,8 \text{ g/dL} \pm 1,9$, dengan kadar terendah $4,3 \text{ g/dL}$ dan tertinggi $12,5 \text{ g/dL}$ dan penelitian Ghorashi dan Ahari (2007) dengan rerata Hb pra-transfusi adalah $9,0 \text{ g/dL} \pm 1,3$, dengan terendah $4,1$ dan tertinggi $11,4 \text{ g/dL}$ (Ghorashi dan Ahari, 2007; Bulan, 2009).

Kadar Hb pra-transfusi rendah pada penderita talasemia disebabkan oleh kelainan sintesis hemoglobin karena pengurangan produksi rantai globin sehingga terjadi destruksi eritrosit yang berlebihan dan penurunan eritrosit menyebabkan anemia pada penderita talasemia (Isworo, dkk., 2012).

Hasil pada penelitian ini menunjukkan adanya hubungan antara Hb pra-transfusi dengan kualitas hidup pasien talasemia β Mayor, yaitu dari keempat domain (fisik, emosi, sosial dan sekolah) didapatkan hasil buruk pada kelompok Hb pra-transfusi dengan Hb $<9 \text{ g/dL}$. Hasil ini sejalan dengan penelitian Bulan (2009) yang mendapatkan bahwa kadar hemoglobin memiliki hubungan dengan kualitas anak penyandang talasemia. Hal ini juga didukung dengan penelitian Mariani, dkk., (2014) yang menjelaskan bahwa kadar Hb pra-transfusi menjadi faktor yang paling berpengaruh pada kualitas

hidup anak penyandang talasemia (Bulan, 2009; Mariani, dkk., 2014).

Kadar Hb pra-transfusi yang rendah berhubungan dengan adanya beberapa gejala seperti kelelahan, kelemahan umum, dan penurunan status mental serta memengaruhi kualitas hidup masing-masing domain. Kadar Hb pra-transfusi sebaiknya dimonitor secara rutin untuk mempertahankan kadar Hb pada 9-10,5 g/dL. Penderita yang kadar hemoglobinya dipertahankan tinggi akan terlihat pertumbuhan fisik yang normal bila dibandingkan dengan anak-anak yang kadar Hbnya dipertahankan rendah (Thavorncharoensap, dkk., 2010).

Ghorashi dan Ahari (2007) menemukan bahwa kadar hemoglobin pra-transfusi berhubungan dengan interval transfusi dan berdampak terhadap kualitas hidup penderita, pertumbuhan dan perkembangannya. Rendahnya kadar hemoglobin dan hematokrit, mengakibatkan penderita mengalami lambat pertumbuhan, terjadi perubahan wajah dan pembesaran limpa. Pada pasien talasemia β mayor regimen transfusi darah, kadar hemoglobin dan hematokrit merupakan faktor yang signifikan untuk menentukan prognosis (Ghorashi dan Ahari, 2007).

Berdasarkan domain kualitas hidup yang bermakna positif memiliki hubungan dengan kadar Hb pra-transfusi adalah domain fisik dengan nilai *p-value* sebesar 0,010. Aspek fisik memainkan peran utama, terutama karena perubahan penampilan fisik dari pasien talasemia yang sangat mencolok (Aji, dkk., 2009). Pada penelitian

Khurana, dkk., (2006) didapatkan hasil bahwa 68% remaja dengan talasemia mengalami ketidakpuasan *body image*, mengalami keterlambatan tumbuh kembang dan mengalami kelainan skeletal (Khurana, dkk., 2006).

Namun hasil ini tidak sejalan dengan penelitian Pranajaya dan Nurchairina (2016) yang mendapatkan hasil statistik tidak ada hubungan yang signifikan antara kadar Hb dengan kualitas hidup (*p-value* = 0,617). Hal ini mungkin dipengaruhi oleh beberapa faktor seperti dukungan orang tua, pendapatan orang tua, pendidikan orang tua dan faktor yang tidak dijelaskan dalam penelitian yaitu ketepatan tranfusi (Pranajaya dan Nurchairina, 2016).

Kadar Hb pra-transfusi yang rendah berhubungan dengan adanya beberapa gejala seperti kelelahan, kelemahan umum, dan penurunan status mental serta memengaruhi kualitas hidup masing-masing domain (Thavorncharoensap, dkk., 2010).

KESIMPULAN

Berdasarkan hasil penelitian yang telah dilakukan di RSUP Fatmawati Jakarta, dapat ditarik kesimpulan sebagai berikut: Kadar hemoglobin (Hb) pra-transfusi pada pasien talasemia β mayor dikategorikan buruk, kualitas hidup pasien talasemia β mayor yang diteliti dengan instrumen kuesioner PedsQL dikategorikan buruk, dan terdapat hubungan positif bermakna antara kadar hemoglobin pra-transfusi dengan rerata nilai kualitas hidup pada domain fisik pasien talasemia β mayor berdasarkan kuesioner menurut anak.

KEPUSTAKAAN

- Aji, D. N., Silman, C., Aryudi, C., Cynthia, dkk., 2009. Faktor-Faktor yang Berhubungan dengan Kualitas Hidup Pasien Talasemia Mayor di Pusat Talasemia Departemen Ilmu Kesehatan Anak RSCM. *Sari Pediatri*, 11(2), pp. 85-9.
- Andi, M., 2013. *Pengobatan dalam Islam*. Disertasi Magister. Makassar: UIN Alauddin Makassar, pp. 63-84.
- Agung, L., 2012. *Hubungan Lama Sakit Terhadap Kualitas Hidup Anak Penderita Talassemi Di RSUD DR. Moewardi*. [Internet]. Available from: <http://repository.usu.ac.id/handle/123456789/31252> [Accessed 28 Oktober 2020].
- Brown, L. dan Seid, M., 2004. *The Healthy Families Program Health Status Assesment (Pedsql) Final Report*. CA: Managed Risk Medical Insurance Board.
- Bulan, S., 2009. Faktor-Faktor Yang Berhubungan Dengan Kualitas Hidup Anak Talasemia Beta Mayor. *Jurnal Universitas Diponegoro*.
- Catlin, A. J., 2003. Thalassemia : The Fact And The Controversies. *Pediatric Nursing*, 29(6), pp. 447-51.
- Dewi, S., 2009. Karakteristik Talasemia Yang Di Rawat Inap Di Rumah Sakit Umum Pusat H. Adam Malik Medan. *USU Repository*, pp. 10-12.
- Fung, A., Low, L., Ha, S., dan Lee, P., 2008. Psychological Vulnerability and Resilience in Children and Adolescents with Thalassaemia Major. *HK J Paediatr*, 13(4), pp. 239-52.
- Ghorashi, Z. dan Ahari., 2007. Study Of Hemoglobin And Hematocrit Level In Thalassemia Major Patients Before And After Transfusion. *Pak Paed J*, 13(3), pp. 132-6.
- Hoffbrand, A. V. dan Moss, P. A. H., 2013. Talasemia. In: F. Sandra, eds. *Kapita Selektta Hematologi*. Jakarta: EGC, pp. 84-98.
- Ikatan Dokter Anak Indonesia, 2015. *Penilaian Kualitas Hidup Anak : Aspek Penting Yang Sering Terlewatkan*. [internet]. Available from : <https://www.idai.or.id/artikel/seputar-kesehatan-anak/penilaian-kualitas-hidup-anak-aspek-penting-yang-sering-terlewatkan> [Accessed 25 Oktober 2020].
- Ismail, A., Campbell, M. J., Ibrahim, H. M., dan Jones, G. L., 2006. Health Related Quality Of Life In Malaysian Children With Thalassemia. *NCBI*, 4(39).
- Isworo, A., Setiowati, D., dan Taufik, A., 2012. Kadar Hemoglobin, Status

- gizi, Pola Konsumsi Makanan dan Kualitas Hidup Pasien Talasemia. *Jurnal Keperawatan Soedirman*, 7(3), pp. 183-9.
- Katyal, S., Khurana, A., dan Marwaha, R., 2006. Psychosocial Burden in Thalassemia. *The Indian Journal of Pediatrics*, 73(10), pp. 877-80.
- Karande, S. dan Kulkarni, M., 2005. Poor School Performance. *The Indian Journal of Pediatrics*, 72(11), pp. 961-7.
- Kemendes RI, 2018. *Thalassemia*. [Internet]. Available from : <https://www.persi.or.id/images/regulasi/kepmenkes/kmk12018.pdf> [Accessed 18 November 2019].
- Khurana, A., Katyal, A., dan Marwaha, R. K., 2006. Psychosocial Burden In Thalassemia. *Indian Journal of Pediatrics*, 73(10), pp. 877-880.
- Lawrence, M. T., Stephen J. M., dan Maxine, A. P., 2004. Current Medical Diagnosis & Treatment. In: Damon, L. dan Andreadis. C. B., eds. *Blood Disorders*. USA: McGraw-Hill/Appleton & Lange, pp. 1.199-209.
- Mariani, D., Rustina, Y., dan Nasution Y., 2014. Analisis Faktor yang Memengaruhi Kualitas Hidup Anak Talasemia Beta Mayor. *Jurnal Keperawatan Indonesia*, 17(1), pp. 1-10.
- Marnis, D., Indriati, G., dan Nauli, F.A., 2018. Hubungan Tingkat Pengetahuan Ibu Dengan Kualitas Hidup Anak Talasemia. *Jurnal keperawatan sriwijaya*, 5(2), pp. 31-42.
- Nikmah, M. dan Mauliza., 2018. Kualitas Hidup Penderita Talasemia berdasarkan Instrumen Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 Generic Core Scales di Ruang Rawat Anak Rumah Sakit Umum Cut Meutia Aceh Utara. *Sari Pediatri*, 20(1), pp. 11-16.
- Notoatmojo, S., 2007. Pendidikan dan Perilaku Kesehatan. In: Notoatmojo, S., eds. *Kesehatan Masyarakat*. Jakarta: Rineke Cipta, pp. 142-9.
- Putra, A., Darussalam, D., dan Zanaria, T. M., 2017. Faktor-Faktor Yang Mempengaruhi Prestasi Sekolah Pada Pasien B-Thalassemia Mayor Di Rsud Dr Zainoel Abidin Banda Aceh. *Jurnal Ilmiah Mahasiswa Medisia*, 2(4), pp. 28-34.
- Pranajaya, R. dan Nurchairina., 2016. Faktor Yang Berhubungan Dengan Kualitas Hidup Anak Talasemia. *Jurnal Keperawatan*, 12(1), pp. 130-39.
- Rejeki, D. S. S., Nurhayati, N., Supriyanto dan Kartikasari, E., 2012. Studi Epidemiologi Deskriptif Talasemia. *Jurnal Kesehatan Masyarakat Nasional*, 7(3), pp. 139-44.
- Rund, D. dan Rachmilewitz, E., 2005. Medical Progress β Thalassemia. *NEJM*, 353(1), pp. 1135-46.
- Rujito, L., 2019. *Buku Referensi Talasemia: Genetik dasar dan Pengelolaan Terkini*. Purwokerto: UNSOED Press.
- Sawitri, H. dan Husna, C. A., 2018. Karakteristik Pasien Talasemia Mayor Di Blud Rsu Cut Meutia Aceh Utara Tahun 2018. *Jurnal AVerrous*, 4(2).
- Suryani, E., Wiharto, W., dan Wahyudiani., 2015. Identifikasi Anemia Talasemia Betha (β) Mayor Berdasarkan Morfologi Sel

- Darah Merah. *Scientific Journal of Informatics*, 2(1), pp. 15-28.
- Supartini, Y., Sulastri, T., dan Sianturi, Y., 2013. Kualitas Hidup Anak Yang Menderita Talasemia. *Jurnal keperawatan*, 1(1), pp. 1-11.
- Thavorncharoensap, M., Torcharus, K., Nuchprayoon, I., Riewpaiboon, A., dkk., 2010. Factors Affecting Health Related Quality Of Life In Thalassaemia. *Journal BMC Disord*, 10(1), pp. 1-10.
- Jauhari, I., 2011. Kesehatan dalam Pandangan Hukum Islam. *Kanun Jurnal Ilmu Hukum*, 55, pp. 33-57.
- Varni, J. W., Skar, D., Seid, M., dan Burwinkle, T.S., 2002. Health Status Assessment Project. *Data Insight Report Children's Health Assessment Projects*, 10, pp. 1-11.
- Wahidiyat, I., 2003. Talassemia dan Permasalahannya di Indonesia. *Sari Pediatri*, 5(1), pp. 2-3.
- Wijaya, L. J., Nancy, Y. M., dan Farida, H., 2018. Faktor-Faktor Yang Mempengaruhi Prestasi Belajar Pasien Talasemia Mayor Anak. *JKD*, 7(2), pp. 694-710.
- World Health Organization, 2008. *Global epidemiology of haemoglobin disorders and derived indicators*. [Internet]. Available from: <https://www.who.int/bulletin/volumes/86/6/06-036673/en/> [Accessed 25 Oktober 2020]