



Mando Care Jurnal
Dari Mandar Untuk Indonesia



ARTIKEL RISET

DOI artikel: <https://doi.org/10.55110/mcj.v2i1.85>

Studi Literatur: Kualitas Hidup Anak Usia Sekolah dengan Thalasemia

Riska Fauziah, Murtiningsih, Iin Inayah

Magister Keperawatan Fakultas Keperawatan Universitas Jenderal Achmad Yani

Email: nriskafauziah83@gmail.com

ABSTRAK

Thalassemia mayor adalah kelainan gen tunggal hematologi yang diturunkan dan dapat menyebabkan anemia pada anak-anak yang terkena, dampak di dunia yang merupakan perhatian publik utama di Asia Tenggara, termasuk Indonesia. Di Indonesia thalassemia mayor, lebih lazim dan sebagai masalah kesehatan yang serius, sekitar 3 – 10% orang membawa gen talasemia karena produksi hemoglobin yang abnormal. Kunjungan yang lebih sering ke rumah sakit berdampak negatif pada kehidupan anak dalam hal beban fisik, beban psikologis dan kinerja skolastik. Metode yang digunakan dalam penelitian ini adalah literature review dengan pencarian jurnal menggunakan deskripsi PICOT dan seleksi jurnal menggunakan Diagram Prisma. Hasil studi literatur pada penelitian ini yang diukur dengan PedsQL adalah kualitas hidup. Pertanyaan dikategorikan ke dalam 4 domain: kesehatan fisik, emosional, fungsi dan dukungan keluarga dan fungsi sekolah serta karier. Dalam studi ini ditemukan bahwa skor HRQoL pasien TDT lebih tinggi di semua dimensi dibandingkan dengan skor studi serupa. Menurut hasil beberapa penelitian dengan menggunakan instrument PedQL 4.0 pada pasien anak dan remaja baik dengan menyebarkan instrumen ataupun dengan teknik wawancara kepada pasien maupun orang tua dihasilkan pasien memiliki HRQoL yang lebih tinggi pada domain psikososial dan terendah pada domain pendidikan, Nilai rendah ini terkait dengan seringnya berkunjung ke Rumah Sakit untuk transfusi darah atau pengobatan terapi kelasi besi sehingga anak tidak dapat bersekolah karena kelemahan yang dirasakannya dan tidak memiliki tenaga yang cukup untuk mengikuti kegiatan sekolah. Anak yang tidak bersekolah mengalami penurunan kognitif yang berdampak buruk pada kualitas hidupnya.

Kata Kunci: kualitas hidup, anak usia sekolah, thalasemia

PUBLISHED BY :

Yayasan Mandar Indonesia

Address :

Jl. Kesadaran No.23/Kampus AKPER YPPP Wonomulyo
Polewali Mandar, Sulawesi Barat

Email :

mcj@yamando.id

Phone :

+62 82158655364

Article history :

Submit 23 Januari 2023

Revised 24 Januari 2023

Accepted 04 Juni 2023

Licensed by [Creative Commons Attribution-ShareAlike 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by-sa/4.0/)



ABSTRACT

Thalassemia major is a hematological single gene disorder that is inherited and can cause anemia in affected children, the impact of which in the world is a major public concern in Southeast Asia, including Indonesia. Indonesia is one of the countries in the thalassemia belt. In Indonesia, thalassemia major is more common and a serious health problem; about 3 – 10% of people carry the thalassemia gene due to abnormal hemoglobin production. More frequent visits to the hospital have a negative impact on children's lives in terms of physical burden, psychological burden and scholastic performance. The method used in this study is Literature review, method journal search using PICOT description and journal selection using Prism Diagram. Results of literature study in this study, the outcome as measured by PedsQL was quality of life. Questions were categorized into 4 domains: physical health, emotional health, family function and support and school and career functioning. In this study, we found that the HRQoL scores of TDT patients were higher in all dimensions compared to scores of similar studies. According to the results of several studies conducted, using the PedQL 4.0 instrument in pediatric and adolescent patients, either by distributing the instrument or by good interview technique. to patients and parents resulted in patients having a higher HRQoL in the psychosocial domain and the lowest in the education domain. This low value can be related to frequent visits to the hospital for blood transfusions or iron chelation therapy treatment so that children cannot go to school because of their perceived weakness and do not have sufficient energy to participate in school activities. So that children who do not go to school experience cognitive decline which has a negative impact on their quality of life.

Keyword: thalassemia, age school, quality of life

PENDAHULUAN

Thalassemia mayor adalah kelainan gen tunggal hematologi yang diturunkan dan dapat menyebabkan anemia pada anak-anak yang terkena, dampak di dunia yang merupakan perhatian publik utama di Asia Tenggara, termasuk Indonesia. Transfusi darah secara teratur dan penggunaan agen pengkelat besi telah menjadi andalan pengobatan suportif pada talasemia. Indonesia merupakan salah satu negara dalam sabuk thalassemia. Di Indonesia thalassemia mayor, lebih lazim dan sebagai masalah kesehatan yang serius; sekitar 3 – 10% orang membawa gen talasemia karena produksi hemoglobin yang abnormal (Mediani et al., 2021).

Thalassemia adalah kelainan darah bawaan yang ditandai dengan tidak adanya atau penurunan sintesis satu atau lebih dari 4 rantai globin dalam molekul hemoglobin, menyebabkan anemia kronis. Hal ini diklasifikasikan menjadi thalassemia tergantung transfusi (TDT) atau tergantung non-transfusi (NTDT). Perkembangan anemia berat pada TDT memerlukan transfusi darah secara teratur untuk kelangsungan hidup dan pertumbuhan yang optimal. Seiring waktu, transfusi darah secara teratur menghasilkan kelebihan zat besi karena tubuh tidak memiliki mekanisme untuk mengeluarkan kelebihan zat besi. Akumulasi zat besi bersifat toksik dan dapat menyebabkan komplikasi seperti gagal jantung, sirosis, kanker hati, retardasi pertumbuhan & kelainan endokrin. Kelator besi kemudian digunakan untuk mengeluarkan kelebihan zat besi dari tubuh (Shafie et al., 2020). Sedangkan Thalassemia mayor, ditandai dengan produksi hemoglobin yang rusak dan penghancuran sel darah merah yang berlebihan, sehingga memerlukan transfusi darah seumur hidup (Chordiya et al., 2018). Thalassemia Mayor atau disebut juga dengan TM adalah penyakit keturunan dengan kelainan darah kronis yang diakibatkan karena sintesis rantai polipeptida globin. Penyakit ini ditandai dengan gangguan pertumbuhan, pembesaran limpa dan hati, kelainan tulang terutama diarea wajah dan kepala. TM ini tidak dapat disembuhkan namun dapat diobati, namun pengobatannya lama dan berulang sehingga akan menimbulkan kebosanan terhadap pasien (Kaheni et al., 2013).

Anak usia sekolah menurut Wong adalah anak yang berusia 6 – 12 tahun. Tahapan perkembangan psikososial pada usia sekolah menurut Erikson (1989) yaitu berupa kemampuan

akademik dan sosial anak yang sudah mulai berkembang untuk berinteraksi di luar keluarga. Anak usia sekolah yang mengalami masalah psikososial akan mengalami kesulitan dalam menyesuaikan diri pada aktivitas sehari-hari seperti bersosialisasi, dan sulit mengembangkan kemampuan akademik (Nurvitasari et al., 2019).

Dalam Penelitian (Mulyani & Fahrudin, 2011) diketahui bahwa psikososial penyandang talasemia di Kota Bandung berada dalam kategori masalah sedang dengan reaksi yang ditimbulkan bervariasi. Psikososial yang buruk pada penyandang talasemia ditunjukkan dengan reaksi malas, hilang nafsu makan, berat badan menurun, sulit konsentrasi, sulit tidur, gangguan mood, dan tidak memiliki harapan hidup.

Thalassemia mayor menyebabkan banyak masalah bagi anak-anak penderita thalassemia karena kelainan pada berbagai organ karena penyakit itu sendiri atau pengobatan yang diberikan. Pada Anak usia sekolah yang merupakan penyandang atau penderita thalassemia mayor yang tidak mendapatkan transfusi darah secara teratur dapat mengalami anemia fisik yang parah, efeknya antara wajah Cooley yang ditandai dengan penonjolan dahi, depresi tulang hidung, tendensi mata seperti mongoloid, hipertrofi rahang atas, maloklusi rahang atas, dan pembesaran limpa. Selain itu, anak akan mengalami keterbelakangan pertumbuhan dan perubahan tulang akibat ekspansi sumsum tulang, yang mengakibatkan risiko: tulang kaki. Hemosiderosis atau akumulasi besi juga menyebabkan berbagai komplikasi seperti komplikasi jantung, endokrin, dan hati. Perubahan fisik seperti kelainan bentuk tulang dan perawakan menyebabkan gangguan citra diri, harga diri rendah, kecemasan, merasa secara sosial dengan kondisi penyakit, mungkin juga depresi, dan efek lain yang mungkin terjadi. Dampak psikologis dan sosial akan sangat mempengaruhi anak usia sekolah berupa gangguan sosialisasi dan gangguan dengan kelompok sosial (Mediani et al., 2021).

Perhatian terhadap anak dan remaja merupakan investasi untuk masa depan. Oleh karena itu, setiap tindakan untuk memperhatikan anak-anak dan remaja merupakan langkah menuju penciptaan struktur terpenting dan konteks sosial terbaik di masa depan. Diperkirakan hampir 10 sampai 15% anak-anak saat ini menderita beberapa jenis penyakit kronis. Talasemia mayor merupakan salah satu penyakit kronis tersebut. Talasemia adalah penyakit darah genetik kronis yang disebabkan oleh defisiensi satu atau lebih rantai sintesis globin dalam molekul hemoglobin dengan gejala seperti: anemia berat dan kronis, gagal tumbuh dan akan menyebabkan hepatosplenomegali, dan gangguan tulang. Regimen pengobatan yang tidak menyenangkan, berkepanjangan dan berulang pada pasien ini dapat mempengaruhi aspek lain dari kehidupan mereka, dengan efek yang parah dan cukup besar pada kesehatan umum, kesehatan psikologis dan kualitas hidup pada pasien dan keluarga mereka. Pasien-pasien ini berada di bawah berbagai tekanan seperti: penghinaan, keputusan, kecemasan, kekhawatiran tentang sekolah dan pekerjaan, masalah pengobatan, masalah kesejahteraan, budaya dan keluarga (Kaheni et al., 2013). Menurut (Gharaibeh & Gharaibeh, 2012) talasemia ini dapat mempengaruhi penyesuaian keluarga anak-anak dan remaja, interaksi sosial dan stigmatisasi dan keterlibatan dalam olahraga. Adapun tujuan penelitian literatur review ini Untuk menentukan sebuah model perawatan thalassemia terpadu di Indonesia yang dapat melibatkan semua pihak dan penyedia layanan sehingga pelayanan Kesehatan bagi Penderita Talassemia dapat ditingkatkan sebagai usaha meningkatkan Kualitas Hidup anak dengan thalassemia.

METODE

Penelitian dilakukan menggunakan literatur review dengan metode checklist CAST dengan seleksi jurnal menggunakan PRISMA sebagai pedoman penulisan. Kriteria Inklusi adalah sebagai berikut:

- Populasi : populasi dalam penelitian ini adalah anak usia sekolah dengan thalassemia
- Intervensi : intervensi diberikan pada penyandang thalassemia
- Output : output yang didapatkan quality of life
- Time : 3 Bulan penelitian

Strategi pencarian diterapkan untuk mengidentifikasi sumber utama bukti dan dipublikasikan. peneliti menggunakan strategi pencarian tepat dan efektif. Strategi yang digunakan dalam pencarian ini adalah dengan metode PICOT dimana memasukan kata Quality of Life, Talassemia dan Anak Usia Sekolah. Basis data yang dicari dalam penelitian ini adalah Google Scholar, Pubmed.

Setelah pencarian studi dipilih secara independen sesuai dengan kriteria inklusi berdasarkan judul dan abstraknya oleh SK, IN dan NAM. Proses review menggunakan diagram alir PRISMA yang mencakup hasil pencarian, penghapusan kutipan duplikat, fase pemilihan studi, alasan jurnal yang dikecualikan setelah membaca teks lengkap dan jumlah akhir studi yang disertakan. Studi dikeluarkan jika tidak memenuhi kriteria inklusi dan protokol.

HASIL DAN PEMBAHASAN

Pada tiap penelitian yang direview, skor kualitas hidup anak dengan thalassemia kisaran 41,87 – 83,33. Hasil dari setiap outcome yang diukur adalah skor terendah terjadi pada orangtua yang nikah sedarah, status ekonomi yang rendah, orangtua yang buta huruf, juga pada pasien dengan thalassemia mayor. Sedangkan hasil tertinggi pada orangtua dari anak-anak perempuan dengan thalassemia, memiliki riwayat keluarga dengan thalassemia, menerima transfusi darah selama 5 tahun terakhir dan < 7x frekuensi transfusi darah dalam setahun terakhir juga sudah dilakukan splenektomi daam 3 tahun terakhir.

Hasil dari setiap outcome yang diukur 36,2% memiliki Pendidikan yang rendah, 8,6% putus sekolah karena penyakit kronisnya. 75.3% memiliki latar belakang ekonomi yang rendah, kurangnya kesadaran atau pengetahuan mengenai penyakitnya 42%, 69% tidak memiliki keluarga dengan Riwayat thalassemia, 4% memiliki keluarga dengan Riwayat thalassemia. Dalam gambaran klinis 84,5% menjalani terapi kelasi besi, Skor fungsi psikososial lebih tinggi dari skor fisik dalam penelitian. Skor terendah pada domain fungsi sekolah.

Tabel 1. Ekstraksi Data

No	Penulis, Tahun	Tujuan	Jenis Penelitian	Intervensi	Hasil	Skor CASP
1	(Gharaibeh & Gharaibeh, 2012)	Untuk mengetahui factor-faktor yang mempengaruhi kualitas hidup terkait Kesehatan anak yordania dengan thalassemia	Study Crossectional	Pengukuran PedsQL 4.0	Skor kualitas hidup anak dengan thalassemia di Yordania unuk fungsi sekolah rendah, fisik, sedangkan skor emosional dan social lebih tinggi.	10
2	(Saha et al., 2015)	Untuk mengetahui hubungan kualitas Hidup dengan factor sosio demografi, dan profil kliniko-terafi	Study Crossectional	Wawancara menggunakan PedsQL 4.0 Generic Core Scale	Hasil dari setiap outcome yang diukur adalah skor terendah terjadi pada orangtua yang nikah sedarah, status ekonomi yang rendah, orangtua yang buta huruf, juga pada pasien dengan thalassemia mayor	10
3	(Yasmeen & Hasnain, 2018)	Untuk mengetahui Quality of Life Anak dengan thalassemia	Studi analitik observasional	Mengisi questioner menggunakan instrument TranQol	Skor fungsi psikososial lebih tinggi daripada skor fisik. Skor terendah pada fungsi sekolah	8
4	(Surapolchai & Sinlapamongkol kul, 2020)	Untuk mengetahui Quality of Life	Studi analitik observasional	Subjek mengisi questioner menggunakan instrument Peds EA5DY	Untuk skor rata-rata PedsQL (SD) laporan diri anak-anak sedikit lebih tinggi daripada proksi orang tua untuk dua.	9
5	(Mediani et al., 2021)	Untuk mengetahui Faktor-faktor yang berpengaruh terhadap kualitas hidup anak usia sekolah dengan Thalassemia	Studi analisis korelaional	Mengisi questioner menggunakan PedsQL	Penilaian QoL pada anak thalassemia usia sekolah menunjukan bahwa rata-rata skor QoL adalah 66,54. Dimana domain fungsi sekolah menempati	9

No	Penulis, Tahun	Tujuan	Jenis Penelitian	Intervensi	Hasil	Skor CASP
					posisi paling rendah dibandingkan domain lainnya.	
6	(Shafie et al., 2020)	Untuk mengetahui Kualitas hidup terkait kesehatan di antara anak-anak dengan talasemia yang bergantung pada transfusi: Sebuah studi cross-sectional di Malaysia	Survei cross sectional	Mengisi questioner menggunakan PedsQL	HRQoL pasien TDT lebih tinggi di semua dimensi dibandingkan dengan skor studi serupa	9
7	(Chordiya et al., 2018)	Untuk mengevaluasi QoL dan faktor-faktor yang mempengaruhinya	Studi observasional	Obs menggunakan PedsQL 4.0	Hasil terendah pada fungsi sekolah, dibandingkan pada fungsi fisik, emosional dan fungsi sosial	9
8	(Kaheni et al., 2013)	Untuk mengetahui kualitas hidup anak thalassemia mayor di pusat penyakit khusus RS	Analitik Crosssectional	Obs menggunakan PedsQL 4.0	Kualitas hidup pasien berada dalam 3 dimensi yaitu fisik, psikologis dan lingkungan	9
9	(Mevada et al., 2016)	Untuk mengevaluasi HRQoL	Deskriptif analitik cross sectional	Obs menggunakan PedsQL 4.0	Pasien remaja memiliki HRQoL lebih tinggi daripada anak	9
10	(Abu Samra et al., 2015)	Untuk menilai dampak terapi khelasi terhadap kualitas hidup anak	Penelitian kuasi eksperimental	Menggunakan PedsQL 4.0	Ada perbedaan statistik yang signifikan dari pengetahuan anak-anak yang diteliti mengenai terapi khelasi dan kualitas hidup mereka	9

Dari penilaian kualitas hidup anak dengan talasemia menggunakan instrument PedQL 4.0 yang dilakukan pada setiap penelitian menunjukkan bahwa rata-rata skor QL adalah kisaran 41, 87 – 83,33 dengan domain fungsi terendah adalah fungsi sekolah dibandingkan domain lainnya. Nilai yang rendah ini dikaitkan dengan seringnya anak berkunjung ke rumah sakit untuk transfusi darah atau pun pengobatan terapi kelasi besi. Anak yang tidak bersekolah mengalami penurunan kognitif yang berdampak buruk pada kualitas hidupnya, sehingga diharapkan dapat dibentuk rancangan model perawatan talasemia terpadu di Indonesia yang dapat melibatkan penyedia layanan kesehatan dan pendidikan sehingga anak-anak penderita talasemia dapat terpenuhi kebutuhan kognitifnya.

Berdasarkan hasil beberapa penelitian yang dilakukan, dengan menggunakan instrument PedQL 4.0 pada pasien anak dan remaja baik dilakukan dengan menyebarkan instrument ataupun dengan teknik wawancara baik kepada pasien maupun orang tua dihasilkan pasien memiliki HRQoL yang lebih tinggi pada domain psikososial dan terendah pada domain pendidikan. Nilai rendah ini sangat terkait dengan seringnya berkunjung ke Rumah Sakit untuk transfusi darah atau pengobatan terapi kelasi besi sehingga anak tidak dapat bersekolah karena kelemahan yang dirasakannya dan tidak memiliki tenaga yang cukup untuk mengikuti kegiatan sekolah. Sehingga anak yang tidak bersekolah mengalami penurunan kognitif yang berdampak buruk pada kualitas hidupnya.

KESIMPULAN DAN SARAN

Hasil penelitian menunjukkan bahwa ada hubungan positif antara frekuensi transfusi yang teratur dengan kualitas hidup anak, selain itu dukungan keluarga juga dibutuhkan mengenai tugas tambahan terkait merawat anak penderita talasemia serta kepatuhan dalam minum obat. Perawat perlu menjadi fasilitator dalam memberikan motivasi terhadap keluarga untuk meningkatkan keluarga yang mandiri dan meningkatkan kepatuhan anak talasemia untuk minum obat kelasi besi. Faktor lain yang tidak kalah pentingnya dalam peningkatan kualitas hidup anak yaitu frekuensi transfusi darah, perawat perlu memberikan edukasi mengenai pentingnya ketepatan waktu jadwal transfusi. Maka dari itu dibutuhkan

sebuah model perawatan thalassemia terpadu di Indonesia yang dapat melibatkan semua pihak dan penyedia layanan sehingga pelayanan kesehatan dan pendidikan bagi penderita thalassemia dapat ditingkatkan sebagai usaha meningkatkan kualitas hidup anak dengan thalassemia.

DAFTAR PUSTAKA

- Abu Samra, O., Auda, W., Kamhawy, H., & Al-Tonbary, Y. (2015). Impact of educational programme regarding chelation therapy on the quality of life for B-thalassemia major children. *Hematology*, 20(5), 297–303. <https://doi.org/10.1179/1607845414Y.0000000197>
- Chordiya, K., Katewa, V., Sharma, P., Deopa, B., & Katewa, S. (2018). Quality of Life (QoL) and the Factors Affecting it in Transfusion-dependent Thalassemic Children. *The Indian Journal of Pediatrics*, 85(11), 978–983. <https://doi.org/10.1007/s12098-018-2697-x>
- Gharaibeh, H. F., & Gharaibeh, M. K. (2012). Factors influencing health-related quality of life of thalassaemic Jordanian children. *Child: Care, Health and Development*, 38(2), 211–218. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2214.2011.01224.x>
- Kaheni, S., Yaghobian, M., Sharefzadah, G. H., Vahidi, A., Ghorbani, H., & Abderahemi, A. (2013). Quality of life in children with β -thalassemia major at center for special diseases. *Iranian Journal of Pediatric Hematology and Oncology*, 3(3), 108–113. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24575281%0Ahttp://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=PMC3921875>
- Mediani, Henny S., Nurhidayah, I., Lusiani, L., & Panigoro, R. (2021). Predicting factors impact to quality of life of school age Thalassemic children in Indonesia. *Journal Of Advanced Pharmacy Education And Research*, 11(1), 81–85. <https://doi.org/10.51847/65grcUX>
- Mevada, S. T., Al Saadoon, M., Zachariah, M., Al Rawas, A. H., & Wali, Y. (2016). Impact of Burden of Thalassemia Major on Health-related Quality of Life in Omani Children. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology*, 38(5), 384–388. <https://doi.org/10.1097/MPH.0000000000000565>
- Mulyani, M., & Fahrudin, A. (2011). Reaksi Psikososial terhadap Penyakit di Kalangan Anak Penderita Talasemia Mayor di Kota Bandung. *Sosio Informa*, 16(3), 157–176. <https://doi.org/10.33007/inf.v16i3.52>
- Nurvitasari, J., Mardhiyah, A., & Nurhidayah, I. (2019). Masalah Psikososial pada Penyandang Talasemia Usia Sekolah di Poliklinik Talasemia RSUD Sumedang. *Jurnal Keperawatan Komprehensif (Comprehensive Nursing Journal)*, 5(1), 55–63. <https://doi.org/10.33755/jkk.v5i1.129>
- Saha, R., Misra, R., & Saha, I. (2015). Health Related Quality of Life and its Predictors among Bengali Thalassemic Children Admitted to a Tertiary Care Hospital. *The Indian Journal of Pediatrics*, 82(10), 909–916. <https://doi.org/10.1007/s12098-014-1670-6>
- Shafie, A. A., Chhabra, I. K., Wong, J. H. Y., Mohammed, N. S., Ibrahim, H. M., & Alias, H. (2020). Health-related quality of life among children with transfusion-dependent thalassemia: A cross-sectional study in Malaysia. *Health and Quality of Life Outcomes*, 18(1), 141. <https://doi.org/10.1186/s12955-020-01381-5>
- Surapolchai, P., & Sinlapamongkolkul, P. (2020). Health-Related Quality of Life in Thai Children with Thalassemia as Evaluated by PedsQL and EQ-5D-Y: A Single-Center Experience. *Mediterranean Journal of Hematology and Infectious Diseases*, 12(1), e2020036. <https://doi.org/10.4084/mjhid.2020.036>
- Yasmeen, H., & Hasnain, S. (2018). Quality of Life of Pakistani Children with β -Thalassemia Major. *Hemoglobin*, 42(5–6), 320–325. <https://doi.org/10.1080/03630269.2018.1553183>