

BAB I

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Thalassemia merupakan suatu kelompok kelainan bersifat keturunan yang heterogen dengan karakteristik anemia hipokromik yang disebabkan kekurangan sintesis satu atau lebih rantai polipeptida hemoglobin. Penyakit ini dibagi dalam beberapa tipe yang berbeda secara klinis dan biokimia, dihubungkan dengan kelainan pada tiap-tiap rantai polipeptida ($\alpha, \beta, \gamma, \delta$) (Weatherall, 1981). Selain itu thalassemia dibagi dalam bentuk homozigot dan heterozigot, bentuk homozigot biasanya mudah dikenal oleh karena memperlihatkan gejala-gejala klinis yang jelas.

Secara epidemiologis, thalassemia terdapat banyak di negara di dunia, dan khususnya pada orang-orang yang berasal dari daerah Laut Tengah, Timur Tengah dan Timur jauh, serta Asia Tenggara, dengan angka kejadian berkisar antara 5 –20 % (Giardina, 1992). Namun tidak menutup kemungkinan dapat terjadi pada kelompok bangsa yang lain. Di Indonesia hingga saat ini belum ada data yang baik mengenai insidens, meskipun demikian penyakit thalassemia major merupakan penyakit terbanyak diantara golongan anemi hemolitik dengan penyebab intrakorpuskular.

Thalassemia banyak terjadi pada anak-anak khususnya thalassemia major, dimana awalnya anak lahir dengan sehat tanpa gejala, dan baru pada tahun pertama atau kedua tampak gejala pucat dan keletihan, tetapi gejala ini bisa juga tampak pada anak-anak usia 6 bulan.

Hingga saat ini pengobatan terhadap penyakit thalassemia major hanya bersifat simptomatis dan satu-satunya pengobatan utama ialah memberikan transfusi darah. Banyak para peneliti terdahulu berpendapat pentingnya mempertahankan kadar

hemoglobin di atas 10 g/dl (Gabutti dkk, 1982), dengan demikian diharapkan seorang anak dengan thalassemia major dapat bertahan hidup. Transfusi darah diberikan secara teratur biasanya sekali dalam empat minggu. Namun pemberian transfusi yang terus menerus seumur hidup akan menyebabkan bertambah banyak zat besi dalam tubuh sehingga ditimbun dalam berbagai jaringan tubuh seperti hepar, limpa, kulit, dan jantung. Hal ini dapat mengakibatkan gangguan fungsi organ tersebut.

Mengingat pemberian transfusi darah yang berulang-ulang dalam jangka lama dapat mengakibatkan timbunan zat besi (*iron overload*) dengan berbagai komplikasi maka perlu dilakukan suatu langkah pencegahannya, yaitu dengan memberikan *iron chelating agent* yang dapat mengurangi timbunan zat besi dari dalam tubuh. Komplikasi apa saja yang dapat ditimbulkan oleh penimbunan zat besi dan bagaimana cara kerja dari *iron chelating agent* ini akan dibahas lebih lanjut dalam karya tulis ini.

1.2 Identifikasi Masalah

1. Bagaimana dampak pemberian transfusi darah dalam jangka waktu yang lama pada penderita thalassemia
2. Bagaimana terjadi gangguan faal organ-organ yang mengalami penimbunan zat besi yang berlebihan?
3. Bagaimana mengurangi efek samping pemberian transfusi darah dalam waktu yang lama itu

1.3 Maksud dan Tujuan

Maksud dari penulisan Karya Tulis ini adalah:

1. Untuk mengetahui dampak transfusi darah dalam jangka waktu yang lama pada penderita thalassemia.
2. Untuk mengetahui bagaimana terjadinya gangguan pada faal organ-organ yang mengalami penimbunan zat besi yang berlebihan.
3. Untuk mengetahui bagaimana mengurangi efek samping pemberian transfusi darah dalam waktu yang lama itu.

Sedangkan tujuan dari penulisan karya tulis ini adalah agar masyarakat dapat lebih memahami dan menyadari bahwa terdapat bahaya yang mengancam dibalik pengobatan yang masih dilakukan sampai saat ini pada penderita thalassemia.

1.4 Kegunaan

Mencegah penyakit yang akan ditimbulkan akibat penimbunan besi pada penderita thalassemia yang diberikan transfusi jangka panjang