

BAB II

TINJAUAN PUSTAKA

A. Tinjauan Teoritis

1. Definisi Keluarga

Keluarga merupakan unit terkecil dalam masyarakat yang menurut tipenya terbagi atas 2 yaitu keluarga batih yang merupakan satuan keluarga yang terkecil yang terdiri atas ayah, ibu serta anak (*nuclear family*) dan keluarga luas (*extended family*). (William J Goode 2004 dalam Rustina 2014).

Keluarga merupakan suatu sistem sosial yang terdiri dari individu-individu yang bergabung dan berinteraksi secara teratur antara satu dengan yang lain yang diwujudkan dengan adanya saling ketergantungan dan berhubungan untuk mencapai tujuan bersama. (Leininger, dalam Andarmoyo 2012).

2. Fungsi Keluarga

Fungsi keluarga secara umum didefinisikan sebagai hasil akhir dari struktur keluarga. Sedangkan fungsi dasar keluarga adalah untuk memenuhi kebutuhan keluarga itu sendiri. Adapun 5 fungsi keluarga menurut Jhonson & Leny 2010 adalah sebagai berikut :

a. Fungsi Biologis

Fungsi biologis merupakan fungsi dari keluarga untuk meneruskan keturunan, memelihara dan membesarkan anak, memenuhi kebutuhan gizi keluarga, serta memelihara dan merawat anggota keluarga

b. Fungsi Psikologis

Fungsi Psikologis merupakan fungsi dan tanggung jawab keluarga dalam memberikan kasih sayang dan rasa aman terhadap anggota keluarganya, memberikan perhatian diantara anggota keluarga, membina pendewasaan kepribadian anggota keluarga, serta memberikan identitas anggota keluarga.

c. Fungsi Sosialisasi

Fungsi sosialisasi yaitu membina sosialisasi pada anak, membentuk norma-norma dan tingkah laku anak dalam kesehariannya yang sesuai dengan usia dan tingkat perkembangannya, meneruskan nilai-nilai budaya keluarga.

d. Fungsi Ekonomi

Fungsi ekonomi yaitu tanggung jawab keluarga untuk mencari sumber-sumber penghasilan untuk memenuhi kebutuhan keluarga, pengaturan penggunaan kebutuhan keluarga, serta menabung untuk memenuhi kebutuhan keluarga di masa yang akan datang., misalnya untuk pendidikan anak dan jaminan hari tua.

e. Fungsi pendidikan

Fungsi pendidikan yaitu tugas dan tanggung jawab untuk menyekolahkan anak untuk mmeberikan pengetahuan, keterampilan, dan membentuk perilaku anak sesuai dengan bakat dan minat yang dimilikinya, mempersiapkan anak untuk kehidupan dewasa yang akan datang dan memenuhi perannya sebagai orang dewasa, serta mendidik anak sesuai dengan tingkat-tingkat perkembangannya.

Menurut Peraturan Pemerintah No 87 tahun 2014 membagi fungsi keluarga sebagai berikut :

- a. Fungsi keagamaan yaitu mengembangkan keluarga yang memahami, serta menerapkan nilai-nilai agama dengan penuh iman dan taqwa kepada Tuhan Yang Maha Esa.
- b. Fungsi budaya yaitu keluarga memiliki peran untuk menanamkan pola tingkah laku kepada orang lain (sosialisasi). Keluarga juga mewariskan budaya untuk dikembangkan dan ditanamkan kepada anggota keluarga yang lainnya.
- c. Fungsi cinta kasih sayang yaitu memberikan landasan yang kokoh terhadap hubungan yang harmonis antar keluarga, masyarakat, serta hubungan kekerabatan antar generasi sehingga tercipta kehidupan yang harmonis penuh cinta dan kasih sayang antar sesama.

- d. Fungsi perlindungan yaitu memberikan rasa aman, baik secara fisik, ekonomi, sosial serta kehangatan dalam keluarga.
- e. Fungsi reproduksi yaitu melanjutkan atau meneruskan (menjaga garis keturunan) yang sehat, direncanakan, serta dalam pengasuhan yang baik.
- f. Fungsi sosialisasi dan pendidikan yaitu untuk mendidik anak mulai dari awal sampai pertumbuhan anak menjadi dewasa, keluarga mempunyai peran penting terhadap upaya pembentukan kepribadian yang baik terhadap anak, sebelum terjun dalam kehidupan masyarakat yang sebenarnya.
- g. Fungsi ekonomi yaitu keluarga menjadi sarana untuk memenuhi kebutuhan hidup anggota keluarga yang berada didalamnya, dimana dalam prosesnya, fungsi ini mampu membagikan kerangka keluarga, misalnya ayah sebagai pencari nafkah untuk kebutuhan.
- h. Fungsi pembinaan lingkungan yaitu menanamkan pada setiap anggota keluarga agar mampu menempatkan diri secara serasi dan seimbang sesuai daya dukung alam dan lingkungan yang berubah secara dinamis.

3. Tugas Perawatan Kesehatan Keluarga

Perawatan kesehatan keluarga sebagai tingkat perawatan kesehatan masyarakat, yang ditujukan pada keluarga sebagai unit atau kesatuan yang dirawat agar sehat sebagai tujuannya dan perawatan sebagai sasarannya. Keluarga sebagai fokus intervensi perawatan bagi keluarganya. Hal itu disebabkan oleh beberapa alasan penting, alasan pertama yaitu keluarga merupakan sumber daya penting yang memberikan layanan kesehatan baik bagi individu maupun keluarga. Saat perawatan difokuskan kepada keluargaefektivitas perawatan terbukti meningkat. Alasan kedua yaitu keluarga merupakan sebuah jaringan interdependent, yang antar anggota keluarganya saling mempengaruhi. Alasan ketiga adalah keterkaitan yang kuat antara status kesehatan anggotanya, sehingga peran keluarga sangat penting dalam segala aspek pelayanan kesehatan anggota keluarganya, mulai dari tahap promosi kesehatan hingga rehaabilitasi. Alasan keempat yaitu seseorang bisa memperoleh pemahaman yang lebih jelas dan menyeluruh mengenai individu jika mereka dipandang dari konteks keluarganya. (Friedman 2010 dalam Hidayati 2014).

4. Tugas Keluarga Dalam Bidang Kesehatan

Menurut Mayaga et al (2009) dalam Hidayati 2014 mengemukakan tugas keluarga dalam bidang kesehatan yaitu :

a. Mengetahui masalah kesehatan keluarga

Kesehatan merupakan sesuatu yang sangat penting. Keluarga tidak boleh mengabaikan masalah kesehatan setiap anggotanya. Orangtua yang telah menyadari adanya perubahan kesehatan yang terjadi perlu mencatat kapan terjadinya, perubahan apa yang terjadi, dan seberapa besar terjadinya perubahan, sejauh mana keluarga mengetahui dan mengenal masalah kesehatan, yang meliputi tanda dan gejala, faktor penyebab serta keaktifan keluarga dalam mencari pertolongan bagi anggota keluarganya yang sakit.

b. Menentukan tindakan yang tepat bagi keluarga

Tugas ini berkaitan dengan upaya mencari pertolongan bagi anggota keluarganya yang sakit. Hal penting dalam tugas ini adalah siapa dalam keluarga tersebut yang berhak dan mampu memutuskan suatu tindakan. Ketidakmampuan keluarga untuk memutuskan tindakan yang tepat bisa diatasi dengan meminta bantuan kepada sanak saudara atau lingkungan terdekatnya

c. Merawat keluarga yang mengalami gangguan kesehatan

Ketika memberikan perawatan kepada anggota keluarganya yang sakit, keluarga harus mengetahui hal : keadaan penyakit (

komplikasi, sebab dan penyebaran), sifat dan perkembangan perawatan yang dibutuhkan, keberadaan fasilitas perawatan yang dibutuhkan, sumber sumber yang ada di keluarga (anggota keluarga yang bertanggung jawab, sumber keuangan/finansial, fasilitas fisik,psikososial) dan sikap keluarga terhadap yang sakit.

- d. Memanfaatkan fasilitas pelayanan kesehatan di sekitarnya bagi keluarga.

Keluarga dapat menggunakan fasilitas kesehatan yang berada disekitarnya. Fasilitas kesehatan yang dimaksud bisa berupa klinik, RS, balai pengobatan,dsb. Yang harus diketahui oleh anggota keluarga saat merujuk anggota keluarganya yang sakit adalah, keberadaan fasilitas kesehatan, manfaat, tingkat kepercayaan keluarga, dan terjangkau atau tidaknya fasilitas kesehatan tersebut bagi keluarga.

5. Perilaku Kesehatan Keluarga

Menurut Jhonson & Leny 2010, perilaku kesehatan keluarga terbagi menjadi 3, yaitu :

- a. Perilaku seseorang atau anggota keluarga untuk memelihara kesehatan
 - a) Perilaku pencegahan penyakit
 - b) Perilaku peningkatan kesehatan
 - c) Perilaku nutrisi

- b. Health Seeking Behaviour (Perilaku pencarian dan penggunaan fasilitas kesehatan)

Perilaku seseorang/keluarga pada saat anggota keluarga sakit atau mengalami masalah kesehatan. Dimulai dari saat mengobati sendiri sampai mencari dan menggunakan fasilitas kesehatan.

- c. Perilaku kesehatan lingkungan

- a) Perilaku hidup sehat (makan dengan menu seimbang, olahraga teratur, tidak merokok, tidak minum minuman keras, istirahat cukup, pengendalian stress, gaya hidup positif)

- b) Perilaku sakit : respon terhadap penyakit atau kondisi sakit menurut pengetahuan atau persepsi.

6. Tahap Interaksi Sehat Sakit Keluarga

Tahap sehat sakit keluarga menurut Jhonson & Leny 2010 yaitu

- a. Upaya keluarga terkait promosi kesehatan

Kelurga mempunyai peranan penting dalam berbagai bentuk dalam upaya prmosi kesehatan, diantaranya pencegahan dan pengurangan resiko penyakit : berhenti merokok, pola hidup sehat serta rajin berolahraga. Anggota keluarga perlu mempelajari status kesehatan mereka seperti apakah tubuh mereka lemah, sakit-sakitan, atau sehat. Anggoa keluarga yang dapat menunjukkan perilaku hidup sehat akan menjadi contoh yang sangat ampuh bagi anggota keluarga yang lain.

b. Respon keluarga terhadap gejala-gelaja

Tahapan ini dimulai : mengenal, menginterpretasikan bahaya yang timbul dari gejala-gejala yang ada, menunjukkan kepedulian terhadap masalah yang timbul serta mencari jalan penyelesaiannya. Tahap ini terdiri dari : kepercayaan yang menyangkut gejala atau penyakit dari anggota keluarga, dan bagaimana cara menangani penyakit tersebut.

c. Mencari tempat pelayanan

Dimulai ketika keluarga menyatakan adanya anggota keluarga yang mengalami masalah kesehatan, orang yang sakit dan keluarga mencari informasi dan akhirnya keputusan yang diambil apakah akan ditangani di rumah, klinik atau rumah sakit, cenderung dirundingkan dengan keluarga.

d. Merujuk dan mendapatkan pelayanan

Adanya kontak keluarga dengan pelayanan kesehatan. Keluarga menentukan kepada siapa dan dimana mereka akan berkonsultasi dan mendapat pelayanan kesehatan.

e. Respon segera keluarga terhadap penyakit

Keluarga menerima peran sakitnya, ditandai dengan ketergantungan terhadap tenaga kesehatan dan berusaha untuk sembuh

f. Tahap penyesuaian

Penyakit serius dan kronis dari seorang anggota keluarga mempengaruhi secara mendalam pada sistem keluarga, khususnya struktur peran dan pelaksanaan fungsi keluarga. Keluarga mempunyai

peran yang bersifat mendukung selama masa penyembuhan dan pemulihan.

7. Dukungan Keluarga

Menurut Friedman 2010 dalam Suwardiman 2011, dukungan keluarga adalah sebuah proses yang terjadi sepanjang masa kehidupan. Sifat dan jenis dukungan berbeda dalam berbagai tahap-tahap siklus kehidupan. Dukungan keluarga dapat berupa dukungan sosial internal seperti, dukungan dari suami atau istri, atau dukungan dari saudara kandung, dan dapat juga dukungan eksternal dari keluarga inti. Dukungan keluarga membuat keluarga mampu berfungsi dengan berbagai kepandaian dan akal. Sebagai akibatnya, hal ini meningkatkan kesehatan dan adaptasi keluarga.

Friedman 2010 dalam Suwardiman 2011 menerangkan bahwa keluarga memiliki empat fungsi dukungan, yaitu :

- a. Dukungan Emosional yaitu keluarga sebagai tempat yang aman dan damai untuk istirahat dan pemulihan serta membantu penguasaan terhadap emosi. Dukungan emosional merupakan bentuk dukungan atau bantuan yang dapat memberikan rasa aman, cinta kasih, membangkitkan semangat, mengurangi putus asa, rasa rendah diri, rasa keterbatasan sebagai akibat ketidakmampuan fisik (penurunan kesehatan).
- b. Dukungan informasi yaitu keluarga berfungsi sebagai sebuah pengumpul dan penyebar informasi. Menjelaskan tentang

pemberian saran atau sugesti, informasi yang dapat digunakan untuk mengungkap suatu masalah. Aspek-aspek dalam dukungan ini adalah nasehat, usulan, saran, petunjuk serta pemberian informasi yang dibutuhkan untuk meningkatkan status kesehatan anggota keluarga yang sakit.

- c. Dukungan Instrumental yaitu keluarga merupakan sumber pertolongan yang praktis dan konkrit di antaranya ; kesehatan penderita dalam hal kebutuhan makan minum, istirahat dan terhindarnya dari kelelahan. Dukungan instrumental keluarga merupakan suatu dukungan atau bantuan penuh dari keluarga dalam bentuk bantuan tenaga, dana, maupun melonggarkan waktu untuk membantu atau melayani anggota keluarga yang sakit, termasuk fungsi ekonomi. Fungsi ekonomi keluarga merupakan fungsi keluarga dalam memenuhi semua kebutuhan anggota keluarga termasuk kebutuhan anggota keluarga.
- d. Dukungan penilaian yaitu keluarga bertindak sebagai pemberi umpan balik, membimbing dan menangani pemecahan masalah sebagai sumber validator identitas anggota keluarga di antaranya, memberikan support, penghargaan dan perhatian.

8. Faktor-faktor yang mempengaruhi dukungan keluarga

Ada beberapa faktor yang dapat mempengaruhi dukungan keluarga, menurut Suwardiman 2011 faktor-faktor tersebut meliputi :

A. Usia

Faktor yang mempengaruhi dukungan keluarga diantaranya adalah usia (friedman 1998) adalah bukti kuat dari hasil penelitian yang menyatakan bahwa keluarga besar dan keluarga kecil secara kualitatif menggambarkan pengalaman-pengalaman dalam perkembangan. Anak-anak yang berasal dari keluarga kecil menerima lebih banyak perhatian dari anak-anak dari keluarga besar. Selain itu dukungan yang diberikan oleh orangtua, khususnya ibu, juga dipengaruhi oleh usia. Menurut Friedman 1998 dalam Suwardiman 2011, ibu yang cenderung muda tidak bisa merasakan atau mengenali kebutuhan anaknya dan juga lebih egosentris dibanding ibu-ibu tua lainnya.

B. Kelas sosial ekonomi

Faktor-faktor yang mempengaruhi dukungan keluarga lainnya adalah kelas sosial ekonomi. Kelas sosial ekonomi disini meliputi tingkat pendapatan atau pekerjaan keluarga klien dan tingkat pendidikan. Semakin tinggi tingkat pendapatan dan pendidikan keluarga akan lebih memberikan dukungan dan pengambilan keputusan dalam merawat anggota keluarga yang sedang sakit. Selain itu keluarga dengan kelas sosial yang lebih

tinggi secara finansial mempunyai tingkat dukungan keluarga, afeksi dan keterlibatan yang lebih tinggi daripada keluarga yang secara sosial ekonomi kurang secara finansial. (Friedman 2010, dalam Suwardiman,2011).

B. Kualitas Hidup

1. Pengertian Kualitas Hidup

Kualitas hidup dapat diartikan sebagai persepsi individu tentang posisinya dalam kehidupan, dalam hubungannya dengan sistem budaya dan nilai setempat yang berhubungan dengan cita-cita, pengharapan, dan pandangan-pandangannya, yang merupakan pengukuran multidimensi, tidak terbatas hanya pada efek fisik maupun psikologis pengobatan. (Bulan,2009)

Kualitas hidup dalam ilmu kesehatan dipakai untuk menilai rasa nyaman/sehat (*well-being*) pasien dengan penyakit kronik atau menganalisis biaya/manfaat (*costbenefit*) intervensi medis, meliputi kerangka individu, kelompok dan sosial, model umum kualitas hidup dan bidang-bidang kehidupan yang mempengaruhi.

2. Dimensi kualitas hidup

Terdapat 4 dimensi mengenai kualitas hidup menurut Rapley 2003 dalam Fitriana,2012 yaitu :

- a. Dimensi kesehatan fisik yaitu : mencakup aktivitas sehari-hari,ketergantungan terhadap obat-obatan,energi dan

kelelahan, mobilitas, sakit dan ketidaknyamanan, serta istirahat dan tidur.

- b. Dimensi kesejahteraan psikologis yaitu : mencakup *body image*, perasaan negatif dan positif, *self-esteem*, memori dan konsentrasi.
- c. Dimensi hubungan sosial yaitu : mencakup relasi personal dan dukungan sosial.
- d. Dimensi hubungan dengan lingkungan yaitu : kebebasan, keamanan dan keselamatan fisik, perawatan kesehatan dan sosial, kesempatan untuk melakukan rekreasi dan kegiatan di waktu luang.

3. Faktor-faktor yang mempengaruhi kualitas hidup anak

Faktor-faktor yang mempengaruhi kualitas hidup anak menurut Bulan 2009 yaitu :

- a. Kondisi Global, meliputi lingkungan makro yang berupa kebijakan pemerintah dan asas-asas dalam masyarakat yang memberikan perlindungan anak.
- b. Kondisi Eksternal, meliputi lingkungan tempat tinggal (cuaca, musim, polusi,kepadatan penduduk), status sosial ekonomi, pelayanan kesehatan dan pendidikan orang tua
- c. Kondisi Interpersonal, meliputi hubungan sosial dalam keluarga (orangtua,saudara kandung, saudara lain serumah dan teman sebaya).

- d. Kondisi Personal, meliputi dimensi fisik, mental dan spiritual pada diri anak sendiri, yaitu genetik, umur, kelamin, ras, gizi, hormonal, stress, motivasi belajar dan pendidikan anak serta pengajaran agama.

4. Komponen-komponen kualitas hidup anak

Kualitas hidup PEDSQL generic 4.0 dapat disimpulkan menjadi 23 pertanyaan, dan komponen-komponennya meliputi:

- a. Fungsi fisik yang termasuk dalam domain penilaian meliputi kemampuan anak untuk dapat mandiri dalam menjalani aktivitasnya.
- b. Fungsi emosional menilai kemampuan anak dalam mengekspresikan rasa marah, sedih, maupun takut.
- c. Fungsi sosial menilai kemampuan anak dalam melakukan sosialisasi dengan teman sebayanya dan kemampuan anak dalam melakukan pergaulan baik dilingkungan rumah maupun sekolah.
- d. Fungsi sekolah adalah kemampuan anak untuk memusatkan perhatian mengerjakan tugas di sekolahnya.

5. Pengukuran kualitas hidup anak

Pemilihan instrumen pengukur kualitas hidup pada anak berdasarkan atas konsep, keandalan, kesahihan dan kepraktisan

instrumen tersebut. *Pediatric Quality of Life Inventory (Peds QL)* merupakan salah satu instrument pengukur kualitas hidup anak, dikembangkan selama 15 tahun oleh Varni dkk (1998). *Peds QL* mempunyai 2 modul: generik dan spesifik penyakit (Bulan 2009)

Pengambilan data menggunakan kuesioner PedsQL 4.0 *Generic Core Scales* dan kuesioner data anak. Kuesioner PedsQL terdiri dari 23 pertanyaan untuk mengukur empat skala multidimensi, yaitu fungsi fisik (8), fungsi emosional (5), fungsi sosial (5), dan fungsi sekolah (5). Setiap skala mendapat penilaian secara terbalik, untuk setiap pemilihan angka nol (tidak pernah, dalam satu bulan terakhir) mendapat nilai 100, satu (hampir tidak pernah, atau satu kali dalam sebulan) mendapat 75, dua (kadang-kadang, atau dua kali dalam sebulan) mendapat 50, tiga (sering, atau satu kali dalam seminggu) mendapat 25, dan empat (hampir selalu, atau lebih dari tiga kali dalam seminggu) mendapat nilai nol. Semakin tinggi nilainya semakin baik kualitas hidup responden (PedsQL).

C. Thalasemia

1. Definisi Thalasemia

Thalasemia merupakan penyakit kronik yang diturunkan secara autosomal resesif dari orang tua kepada anaknya yang disebabkan oleh defisiensi sintesis rantai polipeptida yang mempengaruhi sumsum tulang produksi hemoglobin dengan tanda dan gejala anemia berat (Potts & Mendleco, 2007 dalam Dahnil, 2017).

Thalasemia merupakan penyakit hemolitik kronik karena kelainan genetik yang diturunkan secara autosomal resesif. Thalasemia memiliki karakteristik berupa penurunan atau pengurangan produksi rantai globin, sehingga menyebabkan eritrosit yang mudah rapuh, dan mengakibatkan anemia dengan berbagai macam derajatnya (Atmakusuma, 2014).

Thalasemia adalah gangguan genetik autosom resersif yang diturunkan, dengan karakteristik adanya gangguan sintesis rantai hemolobin. Thalasemia adalah sekelompok gangguan darah yang diturunkan, yaitu disebabkan karena adanya defek pada sintesis satu atau lebih rantai hemoglobin (Muncie & campbell 2009 dalam Ganis Indriati 2011).

2. Etiologi Thalasemia

Thalasemia adalah penyakit genetik yang diturunkan secara autosomal resersif menurut hukum Mendel dari orang tua ke-pada anak-anaknya. Thalasemia minor atau talasemia *trait* (*carrier*/pengemban sifat) hingga yang paling berat (bentuk homozigot) yang disebut talasemia mayor. Bentuk heterozigot diturunkan oleh salah satu orang tuanya yang mengidap penyakit talasemia, sedangkan bentuk homozigot diturunkan oleh kedua orang tuanya yang mengidap penyakit thalasemia. Permasalahan thalasemia akan muncul jika talasemia *trait* kawin dengan sesamanya sehingga kemungkinan yang bisa terjadi adalah 25% dari keturunannya menurunkan talasemia mayor, 50% anak mereka menderita thalasemia *trait* dan hanya 25% anak mempunyai darah normal. (Regar 2009)

3. Klasifikasi thalasemia

Thalasemia dapat di klasifikasikan berdasarkan jenis hemoglobin yang mengalami gangguan menjadi thalasemia alfa dan beta. Sedangkan berdasarkan gen yang mengalami gangguan, (Atmakusuma dan Setyaningsih 2014) klasifikasi thalasemia berdasarkan gen yaitu :

a. Thalasemia minor (*trait*)

Thalasemia *trait* mempunyai genotipe berupa heterozigot. Fenotipe kelainan ini secara klinis tidak

memberikan gejala (asintomatik). Thalasemia minor merupakan keadaan yang terjadi pada seseorang yang sehat namun orang tersebut dapat memberikan gen thalasemia kepada anak-anaknya. Thalasemia minor sudah ada sejak lahir dan akan tetap ada sepanjang hidup penderita. Penderita tidak memerlukan tranfusi darah selama hidupnya.

b. Thalasemia mayor

Thalasemia mayor dengan genotipe homozigot atau heterozigot ganda, menunjukkan fenotip klinis berupa kelainan yang berat karena penderita bergantung pada tranfusi darah untuk memperpanjang hidupnya. Thalasemia mayor sebagai penyakit genetik yang diserita seusia hidup akan membawa banyak masalah bagi penderitanya. Mulai dari kelainan darah berupa anemia kronik akibat proses hemolisis, sampai kelainan berbagai organ tubuh baik sebagai akibat dari penyakitnya, ataupun akibat dari pengobatan yang diberikan. (Sarwani, 2014).

c. Thalasemia intermedia

Thalasemia intermedia menunjukkan fenotip klinis diantara thalasemia mayor dan minor. Penderita thalasemia intermedia secara klinis dapat berupa asintomatik, namun kadang-kadang memerlukan tranfusi darah pada umumnya

untuk mengatasi anemia nya, bukan tranfusi darah rutin untuk mempertahankan hidupnya.

4. Manifestasi Klinis

Menurut Atmakusuma 2014, manifestasi klinis thalasemia diantaranya

- a) Thalasemia minor trait/heterozigot : mengalami anemia hemolitik tanpa tranfusi darah rutin untuk mempertahankan hidupnya.
- b) Thalasemia Mayor : anemia berat yang bergantung pada tranfsi darah untuk mempertahankan hidupnya.
- c) Thalasemia intermedia : gejala diantara thalasemia mayor dan minor.

Manifestasi klinis thalasemia diantaranya anemia kronik dengan gejala pusing,pucat, badan lemas, sukar tidur, tidak nafsu makan dan mudah infeksi. Anak juga mengalami kelainan fisik seperti keterlambatan pertumbuhan, postur tubuhpendek, wajah spesifik thalasemia (*facies colley*) serta pembesaran hati dan limpa (*spleenomegali*) yang menyebabkan perutnya tampak menonjol. Komplikasi akibat hemosiderosis menyebabkan gangguan jantung, hati dan endokrin yang sering menyebabkan kematian. Anak thalasemia juga mengalami hambatan di sekolah karena sering dirawat di rumah sakit dan daya konsentrasi yang rendah menyebabkan prestasi

sekolahnya dibawah rata-rata. Perubahan dan kelemahan fisik tersebut berdampak secara psikososial pada anak thalasemia seperti rendah diri, malu dan tidak berdaya. (Hastuti,2015).

5. Pencegahan

Penyakit thalasemia belum ada obatnya, maka pencegahan dini menjadi hal paling penting. Program pencegahan thalasemia menurut Atmakusuma 2014 yaitu Skrinning sifat pembawa thalasemia dan diagnosis prenatal. Di Indonesia pencegahan thalasemia mayor telah dikaji oleh Departemen Kesehatan melalui Program “Healthy Tecnnology Assesment” (HTA), dimana beberapa butir rekomendasi, sebagai hasil dari kajian, diusulkan dalam program prevalensi thalasemia, termasuk teknik dan metode uji saring laboratorium, strategi pelaksanaan dan aspek medikolegal, psikososial dan agama.

6. Penatalaksanaan

Penatalaksanaan thalasemia beta dan alpha berbeda. Dimana pada thalasemia betha mayor memerlukan penanganan yang terus menerus sepanjang hidup klien. Penatalaksanaan thalasemia beta mayor meliputi tiga penanganan, yaitu (Potts &Mandleco 2007 dalam Sumiarsih,2016)

a. Tranfusi darah

Tujuan dari tranfusi darah yaitu untuk mempertahankan kadar Hb sebagai dampak adanya anemia

berat. Hb pasien dipertahankan antara 8g/dl sampai 9.5g/dl dimana keadaan ini memberikan supresi sumsum tulang yang adekuat, darah diberikan dalam bentuk PRC 3ml/KgBB untuk setiap kenaikan Hb 1g/dl. Tranfusi biasanya dilakukan 2-3 minggu sekali tergantung kondisi anak.

b. *Splenectomy*

Tranfusi secara terus menerus menjadi salah satu pertimbangan untuk dilakukan tindakan *Splenectomy* karena dapat mengurangi hemlisis. Adapun indikasi dilakukannya tindakan tersebut adalah limpa yang terlalu besar sehingga membatasi gerak pasien dan meningkatkan tekanan intra abdomen dan bahaya terjadinya ruptur.

c. Kelasi besi

Kelasi besi harus segera diberikan ketika kadar feritin serum sudah mencapai 1000mg/l atau saturasi transferin lebih dari 50% atau sekitar 10-20 kali pemberian tranfusi darah. Kelasi yang sering digunakan yaitu secara parenteral namun memiliki keterbatasan terutama dalam biaya dan kenyamanan anak. *Deferoxamine* harus diberikan secara subkutan melalui pompa infus dalam waktu 8-12 jam dengan dosis 25-50 mg/kgBB/hari minimal selama 5 hari berturut-turut setiap selesai tranfusi darah.

B. Penelitian Terkait

Penelitian yang dilakukan oleh Suryono,2017. Hubungan Dukungan Keluarga Dengan Kualitas Hidup Anak Yang Menderita Penyakit Kronik di PKU Muhammadiyah Yogyakarta. Penelitian ini merupakan penelitian deskriptif korelasi dengan pendekatan waktu *cross sectional*. Teknik pengambilan sampel menggunakan *simple accidental sampling*. Sampel pada penelitian ini sebanyak 52 anak yang berada di PKU Muhammadiyah Yogyakarta. Teknik analisis data menggunakan *Kendall Tau*. Mayoritas responden berpendidikan paling banyak yaitu SMP dengan jumlah 24 responden (46,2%) sedangkan pendidikan paling sedikit yaitu SMA dengan 4 responden (7,7). berdasarkan jenis penyakit anak terbanyak adalah bronchopneumonia yaitu sebanyak 20 anak (38,5%) dan dengan penyakit anak terendah adalah diabetes dan obesitas yaitu masing-masing sebanyak 3 anak (5,8%). Dari 52 responden yang diteliti, persentase paling banyak untuk dukungan keluarga yaitu pada kategori rendah sebanyak 20 responden (38,5%) dan persentase paling sedikit yaitu kategori sedang sebanyak 13 reponden (25,0%). Hasil koefisien korelasi antar variabel sebesar 0,780 dengan tingkat signifikan 0,000 menunjukkan ada hubungan antara tingkat kemandirian dengan kualitas hidup anak ,dukungan keluarga dengan kualitas hidup anak yang menderita penyakit kronik di Rumah Sakit PKU Muhammadiyah Yogyakarta.

Penelitian yang dilakukan oleh Nimah,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. Hasil analisis univariat didapatkan rerata kualitas hidup subjek penelitian adalah 60,48. Kualitas hidup paling tinggi terdapat pada kelompok usia 13-18 tahun (68,42), jenis kelamin laki-laki (62,86), pendidikan SMA/Sederajat (81,52). Fungsi fisik (55,67), Nilai fungsi emosional 69,51, Fungsi sosial penelitian ini mencapai nilai tertinggi, yaitu 79,02. Bila *total summary score* <70 maka kualitas hidup pasien buruk. Rerata kualitas hidup penderita talasemia di Rumah Sakit Umum Cut Meutia Aceh Utara adalah buruk.

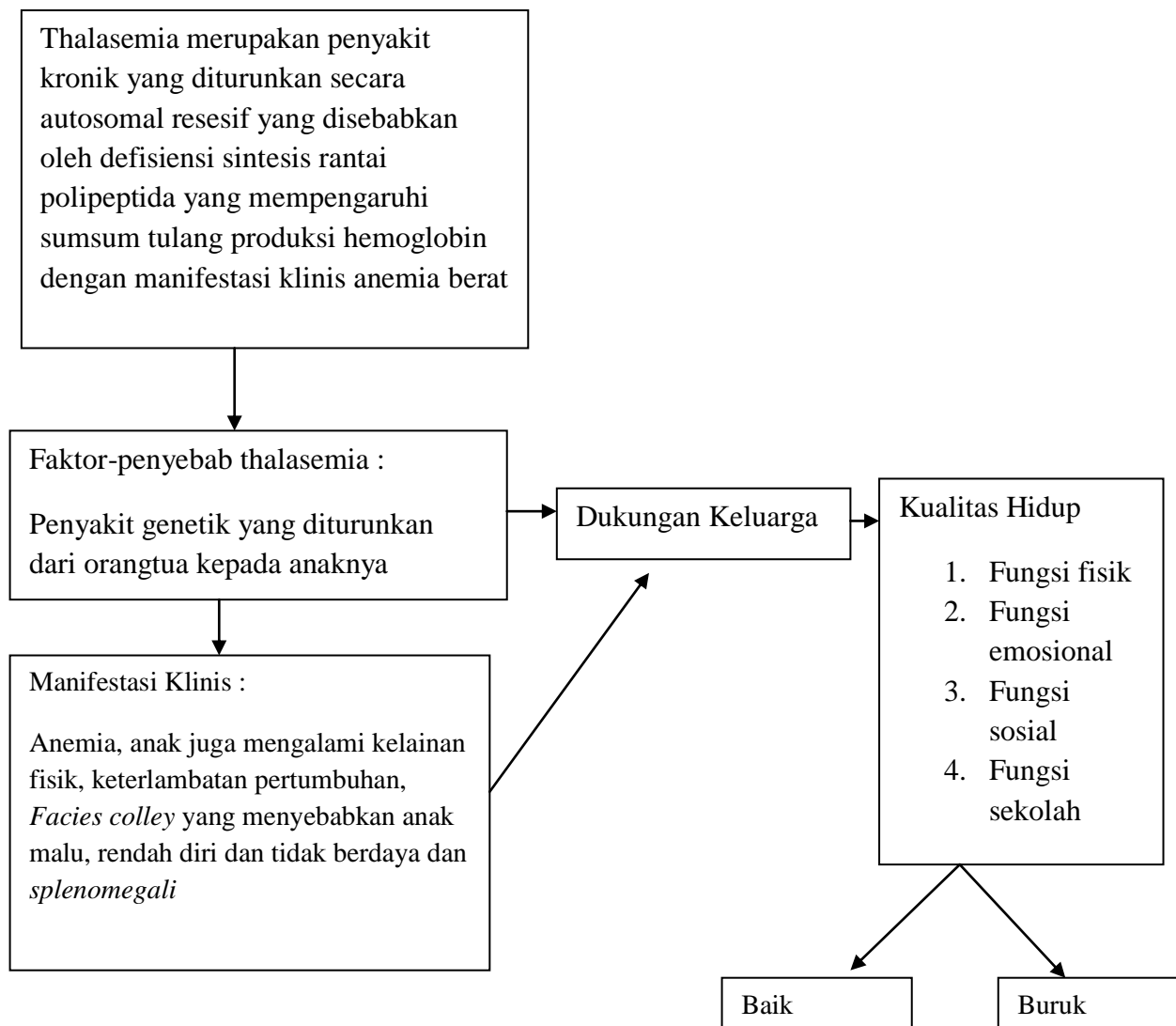
Penelitian yang dilakukan oleh Nugraha, 2009. Faktor-Faktor yang Berhubungan dengan Kualitas Hidup Pasien Thalassemia Mayor di Pusat Thalassemia Departemen Ilmu Kesehatan Anak RSCM . Hasil. Dari 97 subjek, 49 (50,5%) memiliki kualitas hidup buruk. Sebaran usia, jenis kelamin, dan pendapatan orang tua berturut-turut didapatkan pada 53 subjek (54,6%) berusia 13-15 tahun, 49 subjek (50,5%) perempuan, dan 53 subjek (54,6%) memiliki orang tua berpendapatan menengah. Kelompok suku bangsa terbanyak adalah Sunda-Sunda (32%). Perubahan fisis dialami oleh 78% subjek yang terdiri dari *facies Cooley* (58%), hiperpigmentasi (64%), dan perut membuncit (26%). Faktor yang berhubungan dengan kualitas hidup adalah tingkat pendapatan orang tua ($p=0,037$), suku bangsa ($p=0,019$), dan tampilan *facies cooley* ($p=0,006$). Kesimpulan. Separuh anak dengan thalassemia mayor di Pusat Thalassemia RSCM (50,5%) memiliki kualitas hidup yang buruk. Kualitas hidup tersebut berhubungan dengan tingkat pendapatan orang tua, suku, dan tampilan *facies Cooley*.

C. Kerangka Teori Penelitian

Kerangka teori adalah ringkasan dari tinjauan pustaka yang digunakan untuk mengidentifikasi variabel-variabel yang akan diteliti yang berkaitan dengan konteks ilmu pengetahuan yang digunakan untuk menggabungkan kerangka konsep penelitian.

Tabel 2.1. Kerangka Teori

Kerangka Teori :

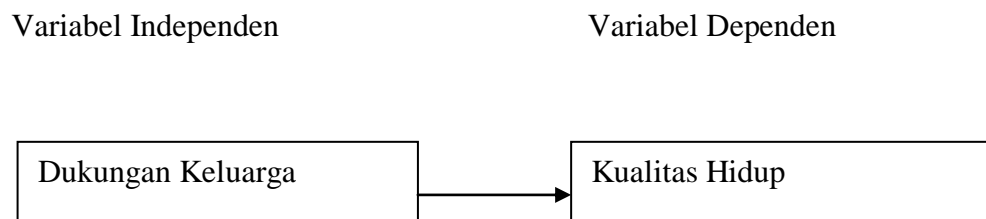


(sumber : Friedman 2010 dalam Suwardiman 2011; Rapley 2003 dalam Fitriyani,2012)

D. Kerangka konsep

Kerangka konsep penelitian adalah kerangka hubungan antara konsep-konsep –konsep yang akan diamati atau diukur melalui penelitian-penelitian yang akan dilakukan (Notoatmodjo,2010)

Tabel 2.2 Kerangka konsep



E. Hipotesis

Hipotesis merupakan suatu jawaban yang bersifat sementara terhadap suatu permasalahan penelitian sampai terbukti dengan data-data yang terkumpul (Arikunto,2010). Hipotesis dalam penelitian ini :

1. Ha : Ada Hubungan Dukungan Keluarga Dengan Kualitas Hidup Pada Anak Thalasemia di RSUD Dr. H. Abdul Moeloek Provinsi Lampung tahun 2019.