

## KOLABORASI PERAWAT DAN DUKUNGAN KELUARGA DALAM PERAWATAN ANAK DENGAN $\beta$ -TALASEMIA MAJOR: STUDI KASUS

Sri Hendrawati<sup>1</sup>, Dini Wahyuni<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Departemen Keperawatan Anak, Fakultas Keperawatan Universitas Padjadjaran, Sumedang, Indonesia

<sup>2</sup>Fakultas Keperawatan Universitas Padjadjaran, Sumedang, Indonesia

E-mail: [sri.hendrawati@unpad.ac.id](mailto:sri.hendrawati@unpad.ac.id)

### INFO ARTIKEL

#### **Riwayat Artikel:**

Received :10-01-2025

Revised :25-01-2025

Accepted :04-02-2025

**Keywords:**  $\beta$ -thalassemia major; collaboration; family support; nurse support; pediatric care

**DOI:** <https://doi.org/10.62335>

#### **ABSTRACT**

*Thalassemia is one of the most common hemoglobinopathic disorders found worldwide. About 80% of thalassemia cases occur in low- or middle-income countries in the tropical belt, stretching from sub-Saharan Africa through the Mediterranean region and the Middle East to South and Southeast Asia, including Indonesia. Patients with thalassemia, especially in children, require routine and continuous treatment, which certainly requires support from nurses and families, especially parents as caregivers. With optimal support, it is expected to positively impact emotional well-being and the quality of life of patients and families. This study aimed to determine the collaboration of nurse support and family support that can be provided in providing care for children with  $\beta$ -thalassemia major. This research uses a case study approach in the field. Case studies are organized using the nursing process, including assessment, data analysis, intervention, implementation, evaluation, and nursing documentation. The subject of this case study is a patient with  $\beta$ -thalassemia major in one of the hospitals in Bandung. The case study was conducted for 11 days. A 9-year-old patient was admitted to the hospital with complaints of an enlarged abdomen and weight loss of 2 kg in the last two weeks. The patient has been diagnosed with  $\beta$ -thalassemia major since the age of 7, receives regular blood transfusions every two weeks, and takes oral iron chelation regularly. The family plays a vital role in managing  $\beta$ -thalassemia by adhering to all planned and recommended therapy regimens to overcome and prevent complications. Providing comprehensive bio-psychospiritual nursing interventions in collaboration with family support can improve a patient's quality of life with thalassemia*

*because the welfare status of the family becomes the foundation of the child's quality of life. Nursing implications given to patients and families can reduce symptoms and support families with children suffering from thalassemia*

### **ABSTRAK**

Talasemia merupakan salah satu kelainan hemoglobinopati yang paling umum ditemukan di seluruh dunia. Sekitar 80% dari kasus talasemia terjadi di negara berpenghasilan rendah atau menengah di sabuk tropis yang membentang dari Afrika sub-Sahara, melalui wilayah Mediterania dan Timur Tengah, hingga Asia Selatan dan Tenggara termasuk Indonesia. Penderita talasemia terutama pada anak membutuhkan pengobatan secara rutin dan terus menerus tentu membutuhkan dukungan dari perawat dan keluarga terutama orang tua sebagai pengasuh. Dengan dukungan yang optimal maka diharapkan akan berdampak positif terhadap kesejahteraan secara emosional dan tingkat kualitas hidup pasien dan keluarga. Tujuan dari penelitian ini adalah untuk mengetahui kolaborasi dukungan perawat dan dukungan keluarga yang dapat diberikan dalam melakukan perawatan pada anak dengan  $\beta$ -talasemia major. Penelitian ini menggunakan pendekatan studi kasus di lapangan. Studi kasus disusun menggunakan proses keperawatan yang meliputi pengkajian, analisis data, intervensi, implementasi, evaluasi, dan dokumentasi keperawatan. Subjek studi kasus ini yaitu pasien dengan  $\beta$ -talasemia mayor di salah satu rumah sakit di Bandung. Studi kasus dilakukan selama 11 hari. Pasien berusia 9 tahun masuk ke rumah sakit dengan keluhan perut yang semakin membesar dan mengalami penurunan berat badan sebanyak 2 kg dalam 2 minggu terakhir. Pasien telah didiagnosis menderita  $\beta$ -talasemia major sejak usia 7 tahun dan mendapatkan transfusi darah secara rutin setiap 2 minggu serta mengonsumsi kelasi besi oral secara rutin. Keluarga berperan penting dalam pengelolaan  $\beta$ -talasemia yaitu dengan menaati semua regimen terapi yang direncanakan dan direkomendasikan untuk mengatasi serta mencegah terjadinya komplikasi. Pemberian intervensi keperawatan secara komprehensif biopsikospiritual yang berkolaborasi dengan dukungan keluarga dapat meningkatkan kualitas hidup pasien dengan talasemia karena pada dasarnya status kesejahteraan keluarga menjadi fondasi kualitas hidup anak. Implikasi keperawatan yang diberikan baik pada pasien maupun keluarga dapat mengurangi gejala dan memberikan dukungan pada keluarga dengan anak yang menderita talasemia

### **PENDAHULUAN**

Kelainan genetik hemoglobin sejauh ini merupakan penyakit monogenik yang paling umum ditemukan di seluruh dunia. Kelainan hemoglobin genetik atau yang disebut juga hemoglobinopati dibagi lebih lanjut menjadi dua kategori utama, yaitu

mutasi yang mengganggu jumlah protein yang dihasilkan (talasemia), dan mutasi yang mengakibatkan perubahan struktural molekul hemoglobin (Angastiniotis & Lobitz, 2019). Talasemia merupakan kelainan genetik hereditas yang artinya setidaknya salah satu dari keluarga atau orang tua merupakan *carrier* dari talasemia yang disebabkan oleh mutasi genetik atau hilangnya fragmen gen kunci tertentu. Talasemia terjadi karena adanya penurunan pada sintesis rantai alfa atau beta pada hemoglobin (Hb) sehingga tubuh tidak memproduksi cukup salah satu dari kedua protein ini dan sel darah merah tidak terbentuk dengan sempurna serta tidak dapat membawa cukup oksigen, hal ini menyebabkan anemia yang dimulai pada anak usia dini dan berlangsung sepanjang hidup (Bajwa & Basit, 2022; Centers for Disease Control and Prevention, 2022b).

Terdapat empat jenis rantai globin yang ada pada hemoglobin, yaitu alpha ( $\alpha$ ), beta ( $\beta$ ), gamma ( $\gamma$ ), dan delta ( $\delta$ ). Tergantung pada rantai mana yang terhambat dalam proses sintesisnya, talasemia diklasifikasikan berdasarkan dasar genetiknya menjadi  $\alpha$ -,  $\beta$ -,  $\gamma$ -,  $\delta$ -,  $\delta\beta$ -, atau  $\epsilon\gamma\delta\beta$ -talasemia (Kadhim et al., 2017). Berdasarkan manifestasi klinisnya, talasemia dibagi menjadi talasemia alfa ( $\alpha$ ) dan talasemia beta ( $\beta$ ) (Shafique et al., 2023). Ketika satu atau lebih dari empat gen  $\alpha$ -globin ( $\alpha\alpha/\alpha\alpha$ ) rusak, produksi rantai polipeptida alfa-globin menurun atau tidak ada, yang mengakibatkan pewarisan resesif autosomal gangguan alfa talasemia (Harteveld & Higgs, 2010). Jenis yang paling umum dari perubahan gen  $\alpha$ -globin adalah penghapusan sebagian atau non-delesi ( $\alpha^+$ ) atau penghapusan total ( $\alpha^0$ ) (Karakas et al., 2015). Sedangkan  $\beta$ -talasemia terjadi karena adanya mutasi titik pada gen  $\beta$ -globulin. Kondisi yang dikenal sebagai  $\beta^0$ -talasemia ( $\beta$ -talasemia major) disebabkan oleh mutasi yang secara total menonaktifkan gen dan menghentikan tubuh memproduksi  $\beta$ -globin (Thein, 2013). Thein, (2013) juga menjelaskan klasifikasi lainnya dari  $\beta$ -talasemia yaitu  $\beta$ -talasemia intermedia ( $\beta^{++}$ ) dengan gejala ringan hingga sedang dan  $\beta$ -talasemia minor ( $\beta^+$ ) yang memiliki gejala ringan bahkan asimtomatik dimana mutasi gen pada talasemia ini memungkinkan produksi beberapa globin  $\beta$ .

Talasemia dapat ditemukan pada hampir seluruh jenis populasi. Talasemia merupakan kelainan genetik resesif autosom yang artinya talasemia dapat mempengaruhi baik pria maupun wanita secara setara (Braid et al., 2022). Prevalensi  $\beta$  Talasemia menjadi yang tertinggi di seluruh wilayah tropis dari Afrika melalui Mediterania, Timur Tengah ke anak benua India, seluruh Asia Tenggara dan Timur, dan Amerika Selatan (Higgs & Weatherall, 1993; Weatherall & Clegg, 2001). Meskipun demikian, prevalensi  $\alpha$ -talasemia juga dapat ditemukan pada seluruh populasi setidaknya 5% penduduk di seluruh dunia merupakan *carrier* dari mutasi gen ini (E. Vichinsky, 2010; E. P. Vichinsky, 2013; Williams & Weatherall, 2012) termasuk keturunan Asia, beberapa wilayah China dan Asia Tenggara (Goh et al., 2020; Li et al., 2006). Hal ini dapat terjadi karena tingginya angka migrasi internasional, sehingga talasemia dapat menyebar ke wilayah non-endemik lainnya (Colah et al., 2010). Mayoritas di wilayah Asia, talasemia yang paling umum ditemukan adalah hasil dari pewarisan bersama antara beta talasemia dan HbE (Hossain et al., 2017). Saat ini, sekitar 80% dari kasus talasemia terjadi di negara berpenghasilan rendah atau menengah di sabuk tropis yang

membentang dari Afrika sub-Sahara, melalui wilayah Mediterania dan Timur Tengah, hingga Asia Selatan dan Tenggara termasuk Indonesia (Weatherall, 2012).

Pasien dengan sifat  $\alpha$ -talasemia atau  $\beta$ -talasemia terkadang tidak menunjukkan gejala tetapi memiliki anemia hipokromik mikrositik ringan, yang sering salah didiagnosis atau disalahartikan sebagai anemia defisiensi besi. Oleh sebab itu, penentuan diagnosis pada individu dengan sifat talasemia perlu dilakukan secara menyeluruh termasuk riwayat keluarga dan pemeriksaan penunjang lain bahkan bila perlu dilakukan konseling genetik karena mungkin berisiko tinggi memiliki anak yang akan membawa sifat tersebut (Cao & Kan, 2013).

Transfusi sel darah merah diperlukan untuk pasien dengan  $\beta$ -talasemia berat, baik sering ( $\beta$ -talasemia mayor) maupun jarang ( $\beta$ -talasemia intermedia) (Cappellini & Motta, 2017). Terlepas dari kebutuhan transfusi mereka, pasien tersebut harus dievaluasi di pusat perawatan komprehensif talasemia oleh ahli hematologi untuk meninjau efek jangka pendek dan jangka panjang dari transfusi terus menerus, seperti kelebihan zat besi dengan kerusakan jantung dan hati, hambatan dalam pertumbuhan dan endokrin, patologi tulang, dan infertilitas (Cappellini et al., 2014). Selain itu, (Bajwa & Basit, 2022) juga menjelaskan bahwa manifestasi klinis dari  $\beta$ -talasemia major antara lain yaitu terjadinya hambatan pada pertumbuhan dan perkembangan, jaundice, hepatosplenomegali, dan anemia berat yang memerlukan transfusi seumur hidup. Pemantauan intensif serupa juga perlu diberikan pada penderita  $\alpha$ -talasemia berat yang memerlukan transfusi darah (*Hb H disease*) karena menghasilkan hemoglobin yang terdiri dari semua rantai beta dan mengalami anemia hemolitik sedang hingga berat, eritropoiesis tidak efektif dengan derajat bervariasi, dan splenomegali (E. Vichinsky, 2012). Selain itu, konseling genetik dan pengujian prenatal menjadi sangat penting untuk menyadari bahwa hidrops fetalis nonimun dapat disebabkan oleh penderita  $\alpha$ -talasemia berat pada ibu keturunan Asia Tenggara (Jomoui et al., 2017) Hal ini disebabkan karena kehamilan dengan Hb Bart's hydrops fetalis dapat meningkatkan risiko pada ibu dan mortalitas pada bayi baik masih dalam kandungan maupun segera setelah kelahiran (Chui, 2005; E. Vichinsky, 2010).

Peran perawat tentu tidak lepas dalam memberikan pelayanan secara holistik baik pada pasien maupun keluarga dalam menghadapi masalah yang dialami oleh pada pasien dengan  $\beta$ -talasemia. Selain itu, perawat juga dapat berperan aktif sebagai penyuluh atau konselor untuk memberikan pemahaman lebih lanjut terkait pengelolaan yang dapat dilakukan oleh orang tua dengan anak yang menderita  $\beta$ -talasemia terutama saat di rumah. Memiliki anak dengan talasemia yang membutuhkan perawatan terus menerus tentu tidak mudah dan akan berdampak pada pasien dan keluarga. Sehingga peran serta keluarga menjadi sangat penting karena mereka menjadi *support system* utama yang dibutuhkan oleh seorang anak. Hal ini dikarenakan keluarga berfungsi sebagai pemelihara kesehatan yang dapat dipenuhi dengan peran orang tua yang menyediakan perlindungan dan pencegahan dari perburukan penyakit yang dapat mengakibatkan komplikasi lebih lanjut (Sulastri et al., 2018). Dengan dukungan keluarga yang optimal maka diharapkan akan berdampak positif terhadap kesejahteraan secara emosional dan tingkat kualitas hidup pasien (Keshvari et al., 2016).

Mengingat kompleksitas perawatan dan dampak signifikan terhadap kualitas hidup anak, kolaborasi antara perawat dan dukungan keluarga menjadi krusial. Kolaborasi ini tidak hanya memastikan perawatan yang optimal, tetapi juga mendukung kesejahteraan emosional dan sosial anak. Perawat berperan penting dalam memberikan edukasi kepada keluarga tentang manajemen penyakit, sedangkan keterlibatan aktif keluarga membantu memastikan perawatan yang konsisten dan berkelanjutan di rumah. Dengan demikian, sinergi antara perawat dan keluarga dapat meningkatkan efektivitas pengobatan, mengurangi frekuensi rawat inap, dan memberikan dukungan psikososial yang diperlukan, sehingga memperbaiki hasil kesehatan jangka panjang anak dengan  $\beta$ -Talasemia Mayor. Oleh sebab itu, tujuan dari penelitian ini adalah untuk mengetahui kolaborasi perawat dan dukungan keluarga yang dapat diberikan dalam melakukan perawatan pada anak dengan  $\beta$ -talasemia major. Tujuan dari penelitian ini adalah untuk mengetahui kolaborasi dukungan perawat dan dukungan keluarga yang dapat diberikan dalam melakukan perawatan pada anak dengan  $\beta$ -talasemia major.

## **METODE PENELITIAN**

Penelitian ini menggunakan pendekatan studi kasus di lapangan. Studi kasus dapat digunakan untuk menjelaskan, menggambarkan atau mengeksplorasi peristiwa atau fenomena dalam konteks sehari-hari di mana hal tersebut terjadi (Yin, 2018). Yin, (2018) juga menjelaskan bahwa definisi studi kasus dapat mencakup ruang lingkup dan fitur studi kasus yang menunjukkan bagaimana penelitian studi kasus terdiri dari mode penyelidikan, teknik pengumpulan data, dan pendekatan khusus untuk analisis data. Berdasarkan hal tersebut, studi kasus ini disusun menggunakan proses keperawatan dalam mengidentifikasi, mencegah, dan menangani baik masalah kesehatan aktual maupun potensial yang terdiri dari pengkajian, perumusan diagnosis, perencanaan, implementasi, dan evaluasi (Aseratie et al., 2014). Subjek studi kasus ini yaitu pasien dengan  $\beta$ -talasemia mayor di salah satu rumah sakit di Bandung. Studi kasus dilakukan selama 11 hari. Formulir persetujuan laporan kasus tertulis diperoleh dan ditandatangani oleh orang tua sebagai wali sah dari pasien di bawah umur untuk publikasi data yang berpotensi dapat diidentifikasi dalam artikel ini.

## **HASIL DAN PEMBAHASAN**

### **Hasil**

Berdasarkan kronologis kejadian, pasien anak laki-laki berusia 9 tahun masuk ke rumah sakit melalui IGD dengan keluhan perut membesar selama  $\pm 5$  hari sebelum masuk rumah sakit, keluhan disertai dengan nyeri perut sejak  $\pm 10$  hari yang lalu. Selain itu pasien juga mengalami muntah setiap malam dengan karakteristik air bening dan dahak. Saat ini tidak ditemukan adanya demam, kejang, dan sesak nafas. Sebelumnya pasien pernah dirawat terlebih dahulu selama 1 minggu di RS di Subang karena keluhan tersebut dan dicurigai adanya usus buntu. Namun, karena kurang memadainya sarana dan prasarana di sana, pasien kemudian di rujuk ke RS di Purwakarta dan dirawat selama 1 hari sebelum kemudian dirujuk ke RS di Bandung untuk penatalaksanaan lebih lanjut.

Hasil pengkajian riwayat kehamilan ditemukan data pasien merupakan anak pertama dari ibu P2A0. Ibu mengatakan selama kehamilan rutin memeriksakan kehamilannya dan tidak mengalami komplikasi kehamilan. Pasien lahir cukup bulan ditolong oleh bidan dan langsung menangis. BB lahir 3000 gr dan PB lahir 49 cm. Pasien mendapatkan ASI eksklusif selama 2 tahun dari ibunya dan telah mendapatkan imunisasi dasar lengkap sesuai usianya. Keluarga mengatakan pasien merupakan anak yang aktif dan sering bermain dengan teman sebayanya. Akan tetapi, semenjak mendapatkan diagnosis talasemia pasien menjadi lebih pendiam.

Keluarga mengatakan pasien mendapatkan diagnosis talasemia pada usia 7 tahun. Riwayat transfusi pertama kali yaitu pada usia 2,5 tahun dan hasil pemeriksaan saat itu mengatakan pasien terdapat plak pada parunya (TB paru) namun sudah berobat tuntas selama 9 bulan dan dinyatakan sembuh. Pada usia 3 tahun dilakukan pemeriksaan dahak dan mendapatkan pengobatan tuntas selama 6 bulan serta dinyatakan sembuh. Kemudian, pada usia 5 tahun kembali didiagnosis TB paru dan mendapatkan pengobatan selama 9 bulan secara tuntas dan dinyatakan sembuh. Keluarga mengatakan transfusi kedua diberikan pada usia 5 tahun dan semenjak usia 7 tahun pasien rutin melakukan transfusi darah setiap 2 minggu. Keluarga menyangkal adanya riwayat batuk dan demam lebih dari 2 minggu. Keluarga mengatakan pasien mengalami penurunan BB seberat 2 kg selama 2 minggu.

Keluarga menyangkal adanya riwayat talasemia sebelumnya di keluarga. Keluarga juga menyangkal adanya riwayat anemia pada anggota keluarga baik dari pihak keluarga ayah pasien maupun ibu pasien. Keluarga juga mengatakan tidak ada anggota keluarga yang memiliki penyakit keturunan dan penyakit genetik lainnya. Ibu pasien mengatakan tahapan pertumbuhan dan perkembangan anaknya terlambat yaitu pada usia 18 bulan anaknya baru mulai belajar berjalan. Keluarga juga mengatakan adik pasien tidak memiliki tanda dan gejala yang sama dengan pasien. Keluarga tampak khawatir dengan kondisi anaknya dan berharap agar anaknya dapat kembali sehat seperti sebelumnya. Meskipun demikian, keluarga tetap mendukung apapun keputusan yang terbaik dan mengikuti program pengobatan demi kesehatan anaknya.

Hasil pemeriksaan fisik ditemukan data pasien tampak lemas dengan pigmentasi kulit kecoklatan. Konjungtiva anemis namun tidak ikterik dengan bentuk wajah *facies cooley* atau karakteristik ini juga dikenal sebagai *chipmunk face*. Abdomen pasien cembung lembut dengan lingkar perut 56 cm dan pembesaran limfa pada schuffer 3. Hasil pemeriksaan antropometri ditemukan pasien memiliki status gizi kurang dengan kategori -3,2 SD berdasarkan BB/U serta BMI pasien berada pada 13,0 kg/m<sup>2</sup> (*underweight*). Pasien telah dilakukan pemeriksaan diagnostik radiologi dan laboratorium. Kesan dari hasil pemeriksaan radiologi ditemukan adanya gambaran asites, hepatosplenomegali, talasemia mayor, hipersplenisme, atelectasis lobus medial kanan, tidak tampak TB paru aktif/pneumonia, dan tidak tampak kardiomegali. Pemeriksaan hemoglobin darah pada pasien ditemukan adanya abnormalitas dengan kadar hemoglobin 10,55 gr/dL, hematokrit 31,8%, MCV 78,3 fL, RDW-SD 59,8 fL, RDW-CV 21,8%, dan ferritin 1088 ng/mL. Pemeriksaan diagnostik lain yang telah dilakukan yaitu pemeriksaan morfologi darah tepi untuk mengetahui sifat sel darah dari pasien dan

ditemukan adanya sel eritrosit dengan karakteristik anisopokilositosis (berbeda bentuk dan ukuran). Pasien dilakukan pemantauan rutin untuk mengevaluasi prognosis penyakit selama di rumah sakit. Evaluasi laboratorium selanjutnya menunjukkan kadar hemoglobin 8,7 gr/dL, hematokrit 26,0%, MCV 81,0 fL, RDW-SD 60,7 fL, dan RDW-CV 21,4%.

Selama di rumah sakit pasien telah mendapatkan penanganan secara keperawatan dan kolaborasi. Terapi farmakologi yang telah diberikan kepada pasien antara lain yaitu pemberian cefotaxime 3 x 1 gram, metronidazole 3 x 250 mg, KCL 7,46% sebanyak 15 ml dalam 100 ml NaCl 0,9%, dan NaCl 0,9%. Selain itu, keluarga mengatakan pasien memiliki obat rutin yang selalu dikonsumsi yaitu asam folat dan kelasi besi oral. Pasien mendapatkan transfusi PRC sebanyak dua kali. Transfusi pertama sebanyak 235 cc, kemudian transfusi kedua sebanyak 184 cc. Selama pemberian transfusi darah, pasien dilakukan pemantauan tanda-tanda vital dan tidak ditemukan adanya komplikasi. Pasien juga mendapatkan nutrisi oral berupa makanan padat yang disesuaikan dengan kebutuhan nutrisi dan kolaborasi dengan ahli gizi di rumah sakit dengan rincian frekuensi 3x makan, 2x kudapan, dan 3x150 ml pediasure (susu). Adapun kebutuhan energi pasien yaitu sebanyak 1384 kkal/hari, protein 41,5 gr/hari, karbohidrat 201 gr/hari, dan lemak 46 gr/hari. Setelah dilakukan evaluasi, keluarga mengatakan pasien mengalami kenaikan berat badan. Berat badan pasien meningkat sebesar 1 kg. Pasien tidak tampak lemas ataupun lesu dan mampu melakukan aktivitas ringan seperti berjalan ke kamar mandi. Hasil pemeriksaan laboratorium terakhir menunjukkan adanya perbaikan dengan kadar hemoglobin 10,6 gr/dL, hematokrit 31,9%, dan MCV 82,2 fL.

Berdasarkan hasil temuan di atas, dapat diketahui bahwa pasien termasuk ke dalam golongan *transfusion dependent thalassemia* (TDT). Hal ini didukung dengan adanya tanda gejala khas pada pasien  $\beta$ -talasemia mayor seperti penurunan kadar hemoglobin, kenaikan nilai pada RDW dan ferritin, hepatosplenomegali, bentuk wajah *facies cooley*, dan hambatan tumbuh kembang. Masalah yang menonjol dan menjadi prioritas utama tentu terkait sirkulasi dan nutrisi serta bagaimana peran keluarga khususnya orang tua dalam menghadapi kondisi yang dialami oleh pasien sebagai anaknya.

### **Pembahasan**

Seperti yang telah dijelaskan sebelumnya bahwa  $\beta$ -talasemia merupakan kelainan resesif autosom dimana terjadi mutasi titik pada gen  $\beta$ -globulin yang mengakibatkan tidak terbentuknya rantai  $\beta$ -globin pada hemoglobin. Pemeriksaan diagnostik yang biasanya dilakukan yaitu pemeriksaan radiologi dan beberapa uji laboratorium. Hasil temuan pada pemeriksaan darah lengkap yang pertama yaitu adanya penurunan kadar hemoglobin dan MCV. Perhitungan selanjutnya ada yang disebut dengan *Mentzer index*. *Mentzer index* dihitung berdasarkan pembagian antara nilai hemoglobin dengan MCV yang dapat diterapkan pada kasus anak untuk membedakan antara anemia defisiensi besi dan talasemia (Muncie & Campbell, 2009). Hasil *Mentzer index* <13 pada anak menunjukkan bahwa pasien memiliki talasemia (Mentzer, 1973). Kemudian selanjutnya dilakukan pemeriksaan morfologi darah tepi untuk mengetahui karakteristik sel darah merah pada pasien. Pada pemeriksaan ini, pasien dengan  $\beta$ -talasemia memiliki morfologi sel darah merah dengan karakteristik anisositosis, poikilositosis, dan sel target

(*codocyte*) (Körber et al., 2017). Pemeriksaan selanjutnya yaitu terkait uji zat besi salah satunya yaitu ferritin. Pasien dengan  $\beta$ -talasemia memiliki kadar ferritin tinggi yang menunjukkan adanya penumpukan zat besi dalam tubuh sehingga dapat mengakibatkan komplikasi lebih lanjut jika tidak ditangani (Kumar Mishra & Tiwari, 2013; Shah et al., 2014). Kemudian selanjutnya dilakukan pemeriksaan secara multisistem dengan radiologi dapat dilakukan untuk mengetahui perkembangan dan prognosis penyakit.

Berdasarkan hasil dari pemeriksaan diagnostik tersebut akan ditemukan berbagai hasil yang mengarah pada  $\beta$ -talasemia mayor. Tanda dan gejala yang muncul ini saling berkaitan bermula dari adanya ketidakefektifan dari pembentukan hemoglobin yang dapat mengakibatkan hipoksia pada organ dan jaringan. Kemudian ketika hal tersebut terjadi, maka sumsum tulang akan berusaha melakukan kompensasi dengan meningkatkan produksi sel darah merah. Proses terus menerus ini akan berdampak pada terjadinya pembesaran pada area sumsum tulang seperti tengkorak, hati, dan limpa. Indikasi lain didukung dengan tingginya nilai RDW (*red cell distribution width*) dan morfologi darah tepi yang menunjukkan bahwa terdapat eritrosit dengan berbagai bentuk dan ukuran. Pasien yang bergantung dengan transfusi darah secara rutin tentu tidak lepas dari komplikasi terutama yang dapat berkaitan dengan zat besi yang terakumulasi di dalam tubuh yang dapat memperparah kondisi hemokromatosis pada pasien.

Kondisi dari talasemia ini tentu tidak hanya berdampak secara fisik dan psikologis pada pasien, akan tetapi hal ini dapat berdampak juga pada keluarga. Penelitian sebelumnya pada anak-anak dengan talasemia menyebutkan bahwa mereka memiliki masalah psikososial seperti harga diri rendah, isolasi sosial, depresi, keterbatasan aktivitas fisik, masalah perilaku dan kinerja sekolah, faktor maturasi, dan komplikasi umum lainnya (Miskam et al., 2017). Keluarga dengan anak yang mengidap talasemia akan dihadapkan dengan banyak tantangan dan kekhawatiran dalam menghadapi kondisi kesehatan dengan berbagai macam komplikasi yang terjadi pada anaknya. Ketika seseorang terpapar stresor, mereka memiliki cara berbeda dalam menghadapinya atau disebut juga sebagai mekanisme koping (Folkman & Moskowitz, 2004). Mekanisme koping keluarga serta bagaimana cara mereka beradaptasi dengan kondisi penyakit kronis dapat dipengaruhi oleh beberapa macam faktor diantaranya, yaitu kondisi demografis, status sosial ekonomi, latar belakang pendidikan, dukungan sosial, budaya, agama, dan letak geografis (Richardson et al., 2017).

Keluarga menjadi *support system* utama yang sangat dibutuhkan oleh pasien. Pada kondisi ini, peran serta keluarga sangat penting selama proses pengobatan. Tidak hanya itu, perawat sebagai bagian dari pemberi layanan kesehatan ikut berperan serta dalam membantu proses penyembuhan serta memberikan dukungan pada pasien dan keluarga. Mengingat sebagian besar orang tua dari anak penderita talasemia sebenarnya membutuhkan informasi dan dukungan emosional dalam pengasuhan anak, maka perawat dapat berperan aktif sebagai penyuluh atau konsultan (Mediani et al., 2019). Memberikan informasi terkait edukasi kesehatan pada keluarga dapat meningkatkan kesadaran akan penyakit, menginformasikan terkait teknik atau metode yang dapat membantu keluarga mengenali gejala - gejala yang mungkin muncul baik secara

perilaku maupun secara keseluruhan serta meningkatkan kapasitas kognitif keluarga (Reinhard et al., 2008). Peran serta dukungan sosial juga dapat membantu keluarga yang mengalami krisis atas masalah ini.

Dukungan yang dapat diberikan oleh keluarga sebagai pengasuh di rumah untuk mengurangi gejala dapat dilakukan dimulai dengan hal - hal kecil seperti pengaturan makan dan minum. Penderita talasemia mayor harus menghindari makan makanan dengan kandungan zat besi yang tinggi karena akan memperburuk kondisi pasien akibat penumpukan zat besi (Ault & Jones, 2009). Kemudian orang tua dapat melakukan strategi untuk mengatur pola istirahat dan aktivitas anak. Hal ini dilakukan karena pada penderita talasemia mereka memiliki gejala klinis dari anemia dengan karakteristik hipoksia dan penurunan kadar hemoglobin yang menyebabkan anak mudah lelah dan menghambat aktivitas sehari - hari (Modell & Darlison, 2008). Selain itu, dengan talasemia tentu membutuhkan dukungan lain terutama selama masa pertumbuhan dan perkembangan masih berlangsung. Salah satu penelitian di India menyebutkan bahwa pasien talasemia membutuhkan dukungan psikososial termasuk hubungan dengan guru atau lingkungan sekolah untuk memenuhi salah satu tugas perkembangan di usianya (Guha et al., 2013). Dengan demikian, diharapkan dengan adanya pemenuhan kebutuhan dari tugas perkembangan tersebut akan menimbulkan kepuasan dan rasa senang pada anak.

Selain berperan aktif sebagai penyuluh ataupun konsultan pada masalah ini, perawat tentu tidak lepas berperan sebagai penyedia layanan keperawatan. Masalah yang ditemukan pada pasien selama menjalani perawatan di rumah sakit yaitu terkait adanya ketidakefektifan perfusi jaringan perifer yang diakibatkan karena ketidakadekuatan darah dalam membawa oksigen ke seluruh tubuh. Pada pasien dengan  $\beta$ -talasemia mayor hal ini dapat terjadi karena adanya kelainan genetik dalam pembentukan sel darah merah yang mengakibatkan penurunan pada konsentrasi hemoglobin dalam tubuh. Transfusi darah menjadi terapi yang paling umum dan direkomendasikan dalam menangani masalah ini. Selama pasien mendapatkan transfusi secara rutin, maka penting untuk dilakukan pemantauan terhadap efek samping dan komplikasi yang mungkin muncul akibat transfusi seperti hemosiderosis atau kelebihan zat besi, alloimunisasi baik rekasi secara imunologis maupun non-imunologis, dan reaksi alergi atau hemolitik (Patterson et al., 2022; E. Vichinsky et al., 2014).

Pasien talasemia yang bergantung pada transfusi juga diberikan beberapa terapi lain salah satunya yaitu dengan desferal. Desferal diberikan sebagai terapi kelasi besi untuk mengatasi penumpukan zat besi dan mempertahankan keseimbangan zat besi dalam tubuh (Saliba et al., 2015; Simorangkir et al., 2022). Kelebihan zat besi terjadi ketika konsumsi zat besi meningkat dari waktu ke waktu, baik melalui transfusi sel darah merah atau melalui peningkatan penyerapan zat besi melalui saluran gastrointestinal (Porter & Taher, 2021). Ketika pasien menerima transfusi darah secara rutin dan berkala, kelebihan zat besi tidak dapat dihindari karena tubuh tidak memiliki kemampuan untuk mengeluarkan zat besi dengan sendirinya sehingga zat besi mudah terkumpul (Kohgo et al., 2008). Selain itu, pasien juga mendapatkan terapi kombinasi antibiotik. Terapi ini diberikan karena pada pasien dengan  $\beta$ -talasemia memiliki risiko tinggi infeksi akibat

dari ketidakseimbangan kadar zat besi (Thompson et al., 2012). Pemberian cairan sesuai dengan kebutuhan tubuh sehari – hari juga tidak kalah penting dalam menangani masalah yang ditemukan pada pasien. Tujuan dari pemberian cairan ini adalah untuk memperbaiki status cairan dan elektrolit, mempertahankan, dan mencegah terjadinya overhidrasi (Chonat & Quinn, 2017). Selain itu, mempertahankan status hidrasi pada pasien juga dapat membantu dalam mencegah terjadinya komplikasi pada ginjal serta menjaga sirkulasi yang adekuat (Songdej & Fucharoen, 2022).

Seperti yang telah sebutkan sebelumnya, masalah lain yang ditemukan pada pasien yaitu terkait defisiensi nutrisi. Hal ini dapat disebabkan karena kurangnya asupan makanan, anemia, atau bahkan efek samping dari adanya kelebihan zat besi akibat transfusi (Fung, 2010; K Goldberg et al., 2018). Pemberian nutrisi yang sesuai tentu sangat berpengaruh terhadap status kesehatan dan kemampuan tubuh untuk menjaga imunitas agar tetap stabil. Status nutrisi yang kurang terutama pada pasien dengan  $\beta$ -talasemia mayor akan berdampak pada pertumbuhan dan perkembangan, efektivitas terapi serta kualitas hidup (Mirhosseini et al., 2013) Oleh sebab itu, pemantauan status nutrisi menjadi sangat penting dilakukan dengan memberikan suplemen, edukasi terkait gizi, dan mematuhi regimen pengobatan untuk mempertahankan status kesehatan dan kualitas hidup pasien.

Asam folat merupakan salah satu suplemen yang umum diberikan terutama pada pasien  $\beta$ -talasemia yang bergantung pada transfusi. Suplemen asam folat dapat membantu dalam regenerasi sel darah merah dan mengatasi anemia (Centers for Disease Control and Prevention, 2022a; Geiger, 2017). Salah satu penelitian menyebutkan dosis pemberian asam folat pada pasien dengan talasemia yang bergantung pada transfusi yaitu sebesar 5 mg dalam satu minggu (Agrawal et al., 2022). Pemberian multivitamin lain seperti vitamin D juga direkomendasikan. Hal ini diberikan karena vitamin D menjadi bagian penting dalam homeostasis kalsium dan mineralisasi tulang terutama selama masa pertumbuhan (Soliman et al., 2013). Kemudian pemberian suplemen multivitamin lain seperti vitamin C dan E serta mineral seperti zinc dan selenium memiliki efek yang positif pada sistem kekebalan tubuh dalam mengurangi stres oksidatif pada  $\beta$ -talasemia (D'Arqom et al., 2020).

Pemenuhan kebutuhan anak baik selama menjalani perawatan di rumah sakit ataupun pengobatan rutin yang lama selain dapat membantu mengurangi gejala juga dapat memberikan dukungan emosional positif. Implikasi keperawatan yang diberikan baik pada pasien maupun keluarga diharapkan dapat mengurangi gejala dan memberikan dukungan pada keluarga dengan anak yang menderita talasemia. Pemberian dukungan dari perawat baik secara emosional maupun pelayanan keperawatan tidak akan berhasil tanpa adanya dukungan dari keluarga serta lingkungan atau sosial yang senantiasa mendorong pasien untuk tetap semangat dalam menjalani pengobatan secara rutin. Dengan adanya hubungan yang saling menguatkan tersebut, maka kualitas hidup pasien dengan  $\beta$ -talasemia dapat meningkat karena kondisi keluarga merupakan fondasi dari kualitas hidup anak (Thiyagarajan et al., 2019).

## KESIMPULAN

Berdasarkan hasil studi diketahui bahwa pasien menderita  $\beta$ -talasemia dan telah mendapatkan transfusi darah secara rutin setiap 2 minggu sejak usia 7 tahun. Selama perawatan di rumah sakit, pasien telah diberikan penanganan secara keperawatan dan kolaborasi dengan profesi kesehatan yang lain. Adapun masalah yang muncul yaitu terkait sirkulasi, nutrisi, dan peran serta keluarga dalam menghadapi kondisi pasien dengan talasemia. Peran perawat dalam mengatasi masalah ini yaitu selain aktif sebagai penyuluh ataupun konselor, perawat juga tidak lepas dengan peran utamanya sebagai penyedia layanan keperawatan. Tujuan utama perawatan adalah untuk memantau dan mengelola kadar hemoglobin dan zat besi pada pasien. Hal ini dilakukan dengan pemberian transfusi darah merah (PRC) pada pasien dan mendorong pasien untuk tetap rutin mengonsumsi kelasi besi oral dan asam folat sesuai anjuran. Kemudian selanjutnya yaitu pemberian edukasi pada pasien dan keluarga terkait nutrisi. Menganjurkan keluarga untuk mengonsumsi suplemen multivitamin pada pasien dan mengatur pola makan serta istirahat tidur dapat membantu mengurangi gejala yang timbul. Selain itu, memberikan dukungan secara emosional dan pengetahuan terkait manajemen yang dapat dilakukan oleh keluarga dalam menangani pasien dirumah terbukti dapat meningkatkan pemahaman keluarga terkait hal tersebut. Keluarga menjadi lebih paham bagaimana seharusnya dukungan yang dapat diberikan pada anak selama menjalani masa pengobatan terutama saat di rumah. Selain itu, keluarga juga menyatakan bahwa mereka telah memberikan dukungan dalam pengelolaan pasien dengan talasemia yaitu dengan memenuhi kebutuhan nutrisi seperti yang telah dianjurkan, menganjurkan anaknya untuk beristirahat dengan cukup, menaati regimen terapi, dan mengikuti pengobatan secara rutin.

Sinergi kolaborasi antara perawat dan keluarga dapat meningkatkan efektivitas pengobatan, mengurangi frekuensi rawat inap, dan memberikan dukungan psikososial yang diperlukan, sehingga memperbaiki kualitas hidup pada anak dengan  $\beta$ -Talasemia Mayor. Pemberian intervensi keperawatan secara komprehensif biopsikospiritual yang berkolaborasi dengan dukungan keluarga dapat meningkatkan kualitas hidup pasien dengan talasemia karena pada dasarnya status kesejahteraan keluarga menjadi fondasi kualitas hidup anak. Implikasi keperawatan yang diberikan baik pada pasien maupun keluarga dapat mengurangi gejala dan memberikan dukungan pada keluarga dengan anak yang menderita talasemia.

## DAFTAR PUSTAKA

- Agrawal, T., Dewan, P., Gomber, S., Agarwal, R., Sharma, S., & Kotru, M. (2022). Optimum dose of oral folic acid supplementation in transfusion-dependent thalassemia: a randomized controlled trial. *Journal of Tropical Pediatrics*, 68(6), fmac087. <https://doi.org/10.1093/tropej/fmac087>
- Angastiniotis, M., & Lobitz, S. (2019). Thalassemyias: An overview. *International Journal of Neonatal Screening*, 5(1). <https://doi.org/10.3390/ijns5010016>
- Aseratie, M., Murugan, R., & Molla, M. (2014). Assessment of Factors Affecting Implementation of Nursing Process Among Nurses in Selected Governmental Hospitals, Addis Ababa,

- Ethiopia; Cross Sectional Study. *Journal of Nursing & Care*, 03(03). <https://doi.org/10.4172/2167-1168.1000170>
- Ault, P., & Jones, K. (2009). Understanding iron overload: Screening, monitoring, and caring for patients with transfusion-dependent anemias. *Clinical Journal of Oncology Nursing*, 13(5), 511–517. <https://doi.org/10.1188/09.CJON.511-517>
- Bajwa, H., & Basit, H. (2022). *Thalassemia*.
- Braid, D. C., Batten, S. H., & Sparks, S. K. (2022). Alpha- and Beta-thalassemia: Rapid Evidence Review. *American Family Physician*, 205(3), 272–280.
- Cao, A., & Kan, Y. W. (2013). The prevention of thalassemia. *Cold Spring Harbor Perspectives in Medicine*, 3(2). <https://doi.org/10.1101/cshperspect.a011775>
- Cappellini, M. D., Cohen, A., Porter, J., Taher, A., & Viprakasit, V. (2014). *Guidelines for the Management of Transfusion Dependent Thalassemia (TDT), 3rd edition* (M. D. Cappellini, A. Cohen, J. Porter, A. Taher, & V. Viprakasit, Eds.). Thalassemia International Federation.
- Cappellini, M. D., & Motta, I. (2017). New therapeutic targets in transfusion-dependent and-independent thalassemia. *Hematology*, 2017(1), 278–283. <https://doi.org/https://doi.org/10.1182/asheducation-2017.1.278>
- Centers for Disease Control and Prevention. (2022a). *Thalassemia: Complications and Treatment*. <https://www.cdc.gov/ncbddd/thalassemia/treatment.html#:~:text=Many%20times%20people%20with%20thalassemia,in%20addition%20to%20other%20therapies.>
- Centers for Disease Control and Prevention. (2022b, April 29). *Thalassemia*. <https://www.cdc.gov/ncbddd/thalassemia/facts.html>
- Chonat, S., & Quinn, C. T. (2017). Current standards of care and long term outcomes for thalassemia and sickle cell disease. In *Advances in Experimental Medicine and Biology* (Vol. 1013, pp. 59–87). Springer New York LLC. [https://doi.org/10.1007/978-1-4939-7299-9\\_3](https://doi.org/10.1007/978-1-4939-7299-9_3)
- Chui, D. H. K. (2005).  $\alpha$ -thalassemia: Hb H disease and Hb Barts hydrops fetalis. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 1054, 25–32. <https://doi.org/10.1196/annals.1345.004>
- Colah, R., Gorakshakar, A., & Nadkarni, A. (2010). Global burden, distribution and prevention of  $\beta$ -thalassemias and hemoglobin e disorders. In *Expert Review of Hematology* (Vol. 3, Issue 1, pp. 103–117). <https://doi.org/10.1586/ehm.09.74>
- D'Arqom, A., Putri, M. G., Savitri, Y., & Rahul Alfaidin, A. M. (2020). Vitamin and mineral supplementation for  $\beta$ -thalassemia during COVID-19 pandemic. In *Future Science OA* (Vol. 6, Issue 9). Future Medicine Ltd. <https://doi.org/10.2144/fsoa-2020-0110>
- Folkman, S., & Moskowitz, J. T. (2004). Coping: Pitfalls and promise. *Annual Review of Psychology*, 55, 745–774. <https://doi.org/10.1146/annurev.psych.55.090902.141456>
- Fung, E. B. (2010). Nutritional deficiencies in patients with thalassemia. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 1202, 188–196. <https://doi.org/10.1111/j.1749-6632.2010.05578.x>
- Geiger, H. (2017). Balance your folate or the yin and yang of folate in hematopoiesis. In *Haematologica* (Vol. 102, Issue 12, pp. 1969–1970). Ferrata Storti Foundation. <https://doi.org/10.3324/haematol.2017.179838>
- Goh, L. P. W., Chong, E. T. J., & Lee, P. C. (2020). Prevalence of alpha( $\alpha$ )-thalassemia in Southeast Asia (2010–2020): A meta-analysis involving 83,674 subjects. *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 17(20), 1–11. <https://doi.org/10.3390/ijerph17207354>

- Guha, P., Talukdar, A., De, A., Bhattacharya, R., Pal, S., Dasgupta, G., & Ghosal, M. K. (2013). Behavioral profile and school performance of thalassaemic children in Eastern India. *Asian Journal of Pharmaceutical and Clinical Research*, 6, 49–52.
- Harteveld, C. L., & Higgs, D. R. (2010).  $\alpha$ -thalassaemia. In *Orphanet Journal of Rare Diseases* (Vol. 5, Issue 13). <http://www.ojrd.com/content/5/1/13>
- Higgs, D. R., & Weatherall, D. J. (1993). *The haemoglobinopathies*. Baillière, Tindall.
- Hossain, M. S., Raheem, E., Sultana, T. A., Ferdous, S., Nahar, N., Islam, S., Arifuzzaman, M., Razzaque, M. A., Alam, R., Aziz, S., Khatun, H., Rahim, A., & Morshed, M. (2017). Thalassemsias in South Asia: clinical lessons learnt from Bangladesh. In *Orphanet Journal of Rare Diseases* (Vol. 12, Issue 1). BioMed Central Ltd. <https://doi.org/10.1186/s13023-017-0643-z>
- Jomoui, W., Fucharoen, G., Sanchaisuriya, K., Charoenwijitkul, P., Maneesarn, J., Xu, X., & Fucharoen, S. (2017). Genetic origin of  $\alpha$  0-thalassemia (SEA deletion) in Southeast Asian populations and application to accurate prenatal diagnosis of Hb Bart's hydrops fetalis syndrome. *Journal of Human Genetics*, 62(8), 747–754. <https://doi.org/10.1038/jhg.2017.41>
- K Goldberg, E., Neogi, S., Lal, A., Higa, A., & Fung, E. (2018). Nutritional Deficiencies Are Common in Patients with Transfusion-Dependent Thalassemia and Associated with Iron Overload. *Journal of Food and Nutrition Research*, 6(10), 674–681. <https://doi.org/10.12691/jfnr-6-10-9>
- Kadhim, K. A., Baldawi, K. H., & Lami, F. H. (2017). Prevalence, Incidence, Trend, and Complications of Thalassemia in Iraq. *Hemoglobin*, 41(3), 164–168. <https://doi.org/10.1080/03630269.2017.1354877>
- Karakaş, Z., Koç, B., Temurhan, S., Elgün, T., Karaman, S., Asker, G., Gençay, G., Timur, Ç., Yıldırım, Z. Y., Celkan, T., Devocioğlu, Ö., & Aydın, F. (2015). Hipokromik Mikrositer Anemili Olgularda Alfa Talasemi Mutasyonlarının Değerlendirmesi: İstanbul Perspektifi. *Turkish Journal of Hematology*, 32(4), 344–350. <https://doi.org/10.4274/tjh.2014.0204>
- Keshvari, M., Ebrahimi, A., & Abedi, H. (2016). Relation between Children's Well-Being and Family Function in Children with Thalassemia Major in Isfahan in 2013. *Global Journal of Health Science*, 8(12), 170. <https://doi.org/10.5539/gjhs.v8n12p170>
- Kohgo, Y., Ikuta, K., Ohtake, T., Torimoto, Y., & Kato, J. (2008). Body iron metabolism and pathophysiology of iron overload. In *International Journal of Hematology* (Vol. 88, Issue 1, pp. 7–15). <https://doi.org/10.1007/s12185-008-0120-5>
- Körber, C., Wölfler, A., Neubauer, M., & Robier, C. (2017). Red blood cell morphology in patients with  $\beta$ -thalassemia minor. *LaboratoriumsMedizin*, 41(1), 49–52. <https://doi.org/10.1515/labmed-2016-0052>
- Kumar Mishra, A., & Tiwari, A. (2013). Iron Overload in Beta Thalassaemia Major and Intermedia Patients. *Maedica A Journal of Clinical Medicine*, 8(4), 328–332.
- Li, D., Liao, C., Li, J., Xie, X., Huang, Y., & Zhong, H. (2006). Detection of alpha-thalassemia in beta-thalassemia carriers and prevention of Hb Bart's hydrops fetalis through prenatal screening. *Haematologica*, 91(5), 649–651.
- Mediani, H., Tiara, A., & Mardhiyah, A. (2019). Factors Related to The Needs of Parents Having School Age Thalassemic Children. *Jurnal Keperawatan Padjadjaran*, 7(2), 175–189. <https://doi.org/10.24198/jkp>

- Mentzer, W. (1973). Differentiation of iron deficiency from thalassaemia trait. *Lancet*, 1(7808), 882. [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(73\)91446-3](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(73)91446-3)
- Mirhosseini, N. Z., Shahar, S., Ghayour-Mobarhan, M., Kamaruddin, N. A., Banihashem, A., Yusoff, N. A. M., Esmaili, H. A., & Tavallaei, S. (2013). Factors affecting nutritional status among pediatric patients with transfusion-dependent beta thalassemia. *Mediterranean Journal of Nutrition and Metabolism*, 6(1), 45–51. <https://doi.org/10.1007/s12349-012-0112-0>
- Miskam, H. M., Juhari, R., & Yaacob, S. N. (2017). STRESS AND QUALITY OF LIFE AMONG MOTHERS WITH THALASSEMIC CHILDREN IN MALAYSIA. In *International Journal for Studies on Children, Women, Elderly And Disabled* (Vol. 1).
- Modell, B., & Darlison, M. (2008). Public health reviews Global epidemiology of haemoglobin disorders. In *Bulletin of the World Health Organization* (Vol. 86, Issue 6). [www.chime](http://www.chime).
- Muncie, H. L., & Campbell, J. S. (2009). *Alpha and Beta Thalassemia* (Vol. 80, Issue 4). [www.aafp.org/afp](http://www.aafp.org/afp).
- Patterson, S., Singleton, A., Branscomb, J., Nsonwu, V., & Spratling, R. (2022). Transfusion Complications in Thalassemia: Patient Knowledge and Perspectives. *Frontiers in Medicine*, 9. <https://doi.org/10.3389/fmed.2022.772886>
- Porter, D., & Taher, J. (2021). *2021 GUIDELINES FOR THE MANAGEMENT OF TRANSFUSION DEPENDENT THALASSAEMIA (TDT)* (4th ed.).
- Reinhard, S. C., Given, B., Petlick, N. H., & Bemis, A. (2008). Supporting Family Caregivers in Providing Care. In *Patient Safety and Quality: An Evidence-Based Handbook for Nurses*.
- Richardson, E. M., Schüz, N., Sanderson, K., Scott, J. L., & Schüz, B. (2017). Illness representations, coping, and illness outcomes in people with cancer: a systematic review and meta-analysis. In *Psycho-Oncology* (Vol. 26, Issue 6, pp. 724–737). John Wiley and Sons Ltd. <https://doi.org/10.1002/pon.4213>
- Saliba, A. N., Harb, A. R., & Taher, A. T. (2015). Iron chelation therapy in transfusion-dependent thalassemia patients: Current strategies and future directions. In *Journal of Blood Medicine* (Vol. 6, pp. 197–209). Dove Medical Press Ltd. <https://doi.org/10.2147/JBM.S72463>
- Shafique, F., Ali, S., Almansouri, T., van Eeden, F., Shafi, N., Khalid, M., Khawaja, S., Andleeb, S., & Ul Hassan, M. (2023). Thalassemia, a human blood disorder. *Brazilian Journal of Biology*, 83. <https://doi.org/10.1590/1519-6984.246062>
- Shah, R., Trehan, A., Das, R., & Marwaha, R. K. (2014). Serum Ferritin in Thalassemia Intermedia. *Indian Journal of Hematology and Blood Transfusion*, 30(4), 281–285. <https://doi.org/10.1007/s12288-013-0267-y>
- Simorangkir, D. S., Nafrialdi, Wahidiyat, P. A., & Soetikno, V. (2022). Comparative efficacy, safety, and cost of iron chelation monotherapy vs. combination therapy in pediatric b-thalassemia major: a single-center retrospective study. *Paediatrica Indonesiana(Paediatrica Indonesiana)*, 62(2), 91–97. <https://doi.org/10.14238/pi62.2.2022.91-7>
- Soliman, A., de Sanctis, V., & Yassin, M. (2013). Vitamin D status in thalassemia major: An update. In *Mediterranean Journal of Hematology and Infectious Diseases* (Vol. 5, Issue 1). Università Cattolica del Sacro Cuore. <https://doi.org/10.4084/mjhid.2013.057>
- Songdej, D., & Fucharoen, S. (2022). Alpha-Thalassemia: Diversity of Clinical Phenotypes and Update on the Treatment. *Thalassemia Reports*, 12(4), 157–172. <https://doi.org/10.3390/thalassrep12040020>

- Sulastrri, T., Gatot, D., Rustina, Y., & Darmawan, E. (2018). *Experience and Supporting Needs of Family with Children with Thalassemia  $\beta$  Mayor*.
- Thein, S. L. (2013). The molecular basis of  $\beta$ -thalassemia. *Cold Spring Harbor Perspectives in Medicine*, 3(5). <https://doi.org/10.1101/cshperspect.a011700>
- Thiyagarajan, A., Bagavandas, M., & Kosalram, K. (2019). Assessing the role of family well-being on the quality of life of Indian children with thalassemia. *BMC Pediatrics*, 19(1). <https://doi.org/10.1186/s12887-019-1466-y>
- Thompson, M. G., Corey, B. W., Si, Y., Craft, D. W., & Zurawski, D. v. (2012). Antibacterial activities of iron chelators against common nosocomial pathogens. *Antimicrobial Agents and Chemotherapy*, 56(10), 5419–5421. <https://doi.org/10.1128/AAC.01197-12>
- Vichinsky, E. (2010). Complexity of alpha thalassemia: Growing health problem with new approaches to screening, diagnosis, and therapy. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 1202, 180–187. <https://doi.org/10.1111/j.1749-6632.2010.05572.x>
- Vichinsky, E. (2012). Advances in the treatment of alpha-thalassemia. *Blood Reviews*, 26(SUPPL.1). [https://doi.org/10.1016/S0268-960X\(12\)70010-3](https://doi.org/10.1016/S0268-960X(12)70010-3)
- Vichinsky, E., Neumayr, L., Trimble, S., Giardina, P. J., Cohen, A. R., Coates, T., Boudreaux, J., Neufeld, E. J., Kenney, K., Grant, A., & Thompson, A. A. (2014). Transfusion complications in thalassemia patients: A report from the Centers for Disease Control and Prevention (CME). *Transfusion*, 54(4), 972–981. <https://doi.org/10.1111/trf.12348>
- Vichinsky, E. P. (2013). Clinical manifestations of  $\alpha$ -Thalassemia. *Cold Spring Harbor Perspectives in Biology*, 5(5). <https://doi.org/10.1101/cshperspect.a011742>
- Weatherall, D. J. (2012). The definition and epidemiology of non-transfusion-dependent thalassemia. *Blood Reviews*, 26(SUPPL.1). [https://doi.org/10.1016/S0268-960X\(12\)70003-6](https://doi.org/10.1016/S0268-960X(12)70003-6)
- Weatherall, D. J., & Clegg, J. B. (2001). *The Thalassaemia Syndromes* (4th ed.).
- Williams, T. N., & Weatherall, D. J. (2012). World distribution, population genetics, and health burden of the hemoglobinopathies. *Cold Spring Harbor Perspectives in Medicine*, 2(9). <https://doi.org/10.1101/cshperspect.a011692>
- Yin, R. K. (2018). *Case Study Research and Applications* (6th ed.). SAGE Publications.