

BAB II

TINJAUAN PUSTAKA

2.1 Talasemia Mayor

2.1.1 Definisi Talasemia

Talasemia adalah suatu kelainan genetik yang ditandai dengan penurunan sintesis rantai α atau β dari globin yang membentuk hemoglobin.^{12,13} Talasemia β lebih sering ditemukan pada daerah Mediterania sedangkan talasemia α lebih sering ditemukan di Timur Jauh.¹⁴

Di negara tropis, talasemia termasuk dalam kelainan anemia mikrositik yang penting, dengan prevalensi terbanyak kedua setelah anemia defisiensi besi.¹⁵

2.1.2 Klasifikasi Talasemia

Terdapat 2 tipe utama talasemia, yaitu¹²:

1. Talasemia alfa: penurunan sintesis rantai alfa

Sindrom talasemia α biasanya disebabkan oleh delesi gen globin pada kromosom 16. Oleh karena pada keadaan normal terdapat empat salinan gen globin α , keparahan klinis dapat diklasifikasikan berdasarkan jumlah gen yang tidak ada atau tidak aktif.^{14,16}

Jenis talasemia alfa berdasarkan jumlah gen yang tidak ada^{14,16,17}:

- a) Mutasi empat gen (talasemia α mayor). Hilangnya keempat gen menekan sintesis rantai α secara keseluruhan dan karena rantai α

esensial pada hemoglobin janin dan dewasa, keadaan ini menyebabkan kematian dalam rahim (hidrops fetalis).

- b) Mutasi tiga gen (penyakit Hb H). Delesi tiga gen α menyebabkan anemia mikrositik hipokromik dengan tingkat keparahan sedang berat (hemoglobin 7-11 g/dL). Keadaan ini dikenal sebagai penyakit Hb H karena hemoglobin H (β_4) dapat dideteksi dalam eritrosit pasien-pasien ini dengan elektroforesis atau preparat retikulosit. Pada kehidupan janin, ditemui Hb Barts (γ_4).
- c) Mutasi dua gen. Pembawa sifat (*trait*) talasemia α disertai dengan anemia mikrositik ringan menyerupai defisiensi besi tetapi dengan kapasitas peningkatan besi yang normal dan kadar besi serum yang meningkat/normal.
- d) Mutasi satu gen (*silent carrier*). Pembawa sifat (*trait*) talasemia α yang secara klinis tidak tampak gejala, tanpa adanya mikrositosis atau anemia.
- e) Bentuk talasemia α non-delesi akibat mutasi titik yang menyebabkan disfungsi gen atau mutasi yang menyebabkan terminasi translasi, menghasilkan suatu rantai yang lebih panjang tetapi tidak stabil .

2. Talasemia beta: penurunan sintesis rantai beta.

Gen globin β terletak di lengan pendek kromosom 11.⁵ Talasemia β terjadi oleh karena mutasi resesif dari satu atau dua rantai globin β tunggal pada kromosom 11.^{16,17}

Jenis talasemia β dibagi menjadi¹⁷:

- a) Talasemia β mayor (*Cooley's Anemia*). Kedua gen mengalami mutasi sehingga tidak dapat memproduksi rantai beta globin. Biasanya gejala muncul pada bayi ketika berumur 3 bulan berupa anemia yang berat.
- b) Talasemia intermedia. Kedua gen mengalami mutasi tetapi masih bisa memproduksi sedikit rantai beta globin. Derajat anemia tergantung derajat mutasi gen yang terjadi.
- c) Talasemia β minor (*trait*). Penderita memiliki satu gen normal dan satu gen yang bermutasi. Penderita mungkin mengalami anemia mikrositik ringan.

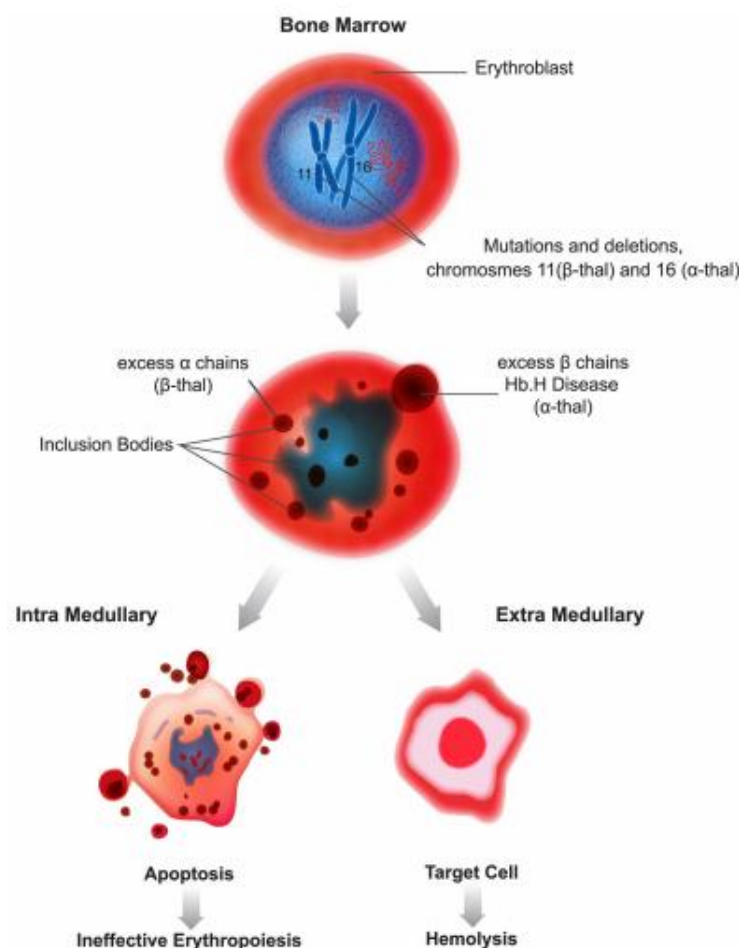
2.1.3 Patofisiologi Talasemia Mayor

Dalam keadaan normal, HbF (*fetal hemoglobin*) yang terdiri dari dua rantai α dan dua rantai γ terdapat pada eritrosit janin mulai dari minggu keenam kehamilan. Kemudian HbF mulai digantikan oleh HbA (*adult hemoglobin*) yang terdiri dari dua rantai α dan dua rantai β sejak sebelum kelahiran. Rantai γ digantikan dengan rantai β , berikatan dengan rantai α membentuk HbA.¹⁸

Reduksi dari rantai globin β menyebabkan penurunan sintesis dari HbA serta meningkatnya rantai globin α bebas. Hal ini menyebabkan terbentuknya eritrosit yang hipokromik dan mikrositik.^{19,20}

Ketidakeimbangan sintesis rantai globin α dan β mempengaruhi derajat talasemia. Presipitat yang terbentuk dari akumulasi rantai α membentuk badan inklusi pada eritrosit, menyebabkan kerusakan membran eritrosit serta destruksi

dini eritroblas yang sedang berkembang di sumsum tulang. Kerusakan membran menyebabkan imunoglobulin dan komplemen berikatan dengan membran, memberi sinyal kepada makrofag untuk menyingkirkan prekursor eritroid dan eritrosit yang rusak. Sel retikuloendotelial menyingkirkan eritrosit abnormal dari limpa, hati, dan sumsum tulang sebelum masa hidupnya berakhir, sehingga tercipta keadaan anemia hemolitik. Eritropoiesis yang tidak efektif serta hemolisis inilah tanda utama dari talasemia β .^{5,19,21,22}



Gambar 1 . Mekanisme eritropoiesis inefektif dan hemolisis pada talasemia

Sumber: Rachmilewitz EA, Giardina PJ. How I treat thalassemia. *Blood*. 2011 Sep 29;118(13):3479–88.²³

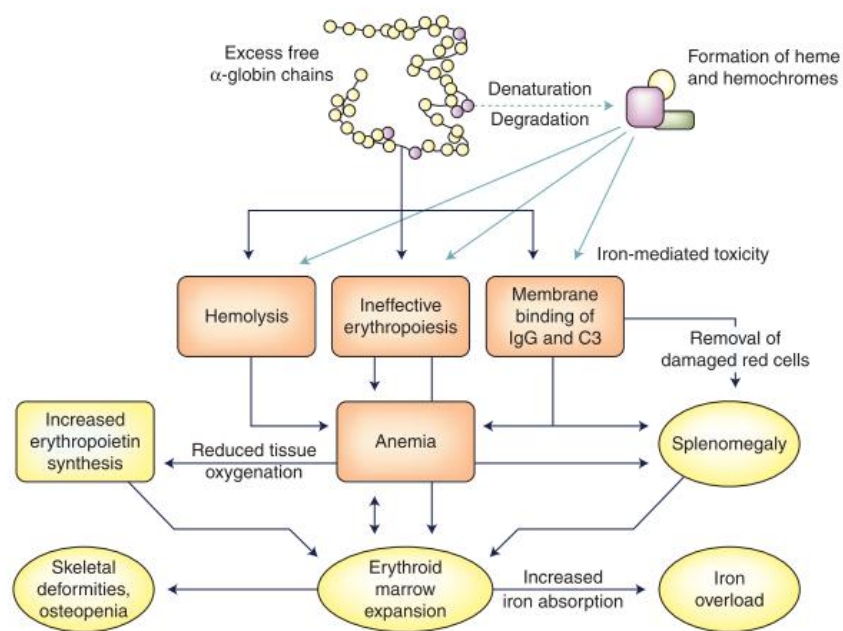
Eritrosit masih dapat mempertahankan produksi rantai γ , dimana rantai γ mampu berikatan dengan rantai α bebas yang berlebihan membentuk HbF. Karena pengikatan tersebut, kadar rantai α bebas turun sehingga mengurangi gejala penyakit dan menyediakan hemoglobin tambahan yang mampu mengikat oksigen. Namun, kenaikan kadar HbF ini juga berakibat meningkatnya afinitas oksigen yang mengakibatkan terjadinya hipoksia. Keadaan anemia beserta hipoksia menstimulasi produksi eritropoietin.²⁴ Eritropoietin merupakan sitokin yang menginduksi eritropoiesis, menghambat apoptosis dan mengizinkan sel progenitor eritroid berproliferasi.²² Eritropoiesis yang tidak efektif meningkat, menyebabkan perluasan dan deformitas tulang.^{19,24}

Pada pasien yang tidak rutin menjalani transfusi, terjadi peningkatan eritropoiesis lebih dari normal. Akibatnya, terjadi hiperplasia sumsum tulang 15-30 kali normal dengan manifestasi berupa fasies talasemia, penipisan korteks pada ;banyak tulang dengan kecenderungan terjadinya fraktur, dan penonjolan tulang tengkorak dengan penampakan “rambut berdiri/*hair-on-end*” pada foto sinar X.⁵ Fasies talasemia, atau disebut *facies Cooley*, khas pada talasemia akibat pembesaran tulang tengkorak dan tulang wajah dengan bentuk muka mongoloid.²⁵

Pembesaran abdomen akibat pembesaran hati dan limpa terjadi karena destruksi eritrosit yang berlebihan dan hemopoiesis ekstramedular. Hemolisis ini juga menyebabkan ikterik.^{14,26}

Eritropoiesis yang tidak efektif menghambat produksi hepcidin oleh hati. Hepcidin bertugas menghambat absorpsi besi dan pelepasan besi dari makrofag serta hepatosit. Maka, pada talasemia beta terjadi peningkatan absorpsi besi serta

pelepasan besi dari makrofag, berakibat penumpukan besi pada sirkulasi dan kemudian pada organ-organ. Besi disimpan dalam jaringan dalam bentuk ferritin, yang kemudian terdegradasi menjadi hemosiderin, sehingga pada talasemia beta kadar ferritin serta hemosiderin meningkat.^{20,27}



Gambar 2 . Patofisiologi Talasemia β Mayor

Sumber: Nienhuis AW, Nathan DG. Pathophysiology and clinical manifestations of the β -thalassemias. Cold Spring Harb Perspect Med. 2012;2(12).²⁰

Mulainya gejala klinis talasemia β mayor terjadi berangsur-angsur. Pada umur 6-12 bulan, bayi tampak pucat, iritabel, anoreksia, demam, dan adanya pembesaran abdomen.²⁸

Anemia berat menjadi nyata 3-6 bulan setelah lahir pada saat sintesis rantai γ tidak digantikan oleh sintesis rantai β .^{5,14} Pada pemeriksaan laboratorium

ditemukan gambaran anemia hipokromik berat dan mikrositosis. Karakteristik talasemia mayor adalah berkurangnya kadar hemoglobin <7 g/dl yaitu saat hipoksia mulai terjadi. Morfologi eritrosit abnormal, dengan banyak mikrosit, poikilosit *bizarre*, *teardrop cells*, dan sel target.^{19,2629} Rendahnya kadar hemoglobin dapat menimbulkan gejala seperti pusing, lesu, lelah, dan ketidakmampuan untuk berolahraga.²¹

Gangguan tumbuh kembang umum terjadi pada pasien talasemia mayor anak dan remaja disebabkan oleh anemia kronik dan penumpukan besi akibat transfusi rutin.³⁰

2.1.4 Terapi Talasemia Mayor

2.1.4.1 Transfusi Darah

Tujuan dari terapi transfusi pada penderita talasemia yaitu untuk mengkoreksi anemia, menekan eritropoiesis dan menghambat absorpsi besi gastrointestinal, yang akan terjadi apabila pasien talasemia mayor tidak menerima terapi transfusi. Terapi transfusi dimulai jika diagnosis talasemia sudah ditegakkan, atau munculnya anemia ($Hb < 7$ g/dL selama lebih dari dua minggu, mengecualikan faktor lain yang berkontribusi misalnya infeksi). Namun, pada pasien dengan $Hb > 7$ g/dL, perlu juga dipertimbangkan faktor lainnya sebagai indikasi transfusi, seperti perubahan fasial, pertumbuhan yang buruk, bukti dari ekspansi tulang dan meningkatnya splenomegali.^{26,31} Keputusan memulai transfusi berdasarkan adanya ketidakmampuan untuk mengkompensasi kadar hemoglobin yang rendah (adanya tanda peningkatan usaha kerja jantung, takikardi, berkeringat, makan yang buruk,

dan pertumbuhan yang buruk). Anemia sendiri tidak dapat digunakan sebagai satu-satunya indikasi untuk memulai transfusi.³²

Target yang ingin dicapai dari transfusi adalah kadar Hb sebelum transfusi 9-10.5 g/dL dan kadar Hb setelah transfusi 13-14 g/dL supaya mencegah gangguan pertumbuhan, deformitas tulang dan kerusakan organ, sehingga meningkatkan kualitas hidup pasien dan pasien dapat beraktivitas dengan normal.^{23,26,33,34}

Frekuensi transfusi biasanya setiap 2-5 minggu. Jumlah darah yang ditransfusi bergantung dari beberapa faktor seperti berat badan, kadar Hb sebelum transfusi, target kenaikan kadar Hb, serta usia. Secara umum, kadar sel darah merah yang ditransfusikan tidak boleh melebihi 15-20 ml/kg/hari, diinfuskan maksimal 5 ml/kg/jam, untuk menghindari peningkatan cepat dari volume darah.^{26,33,35}

Untuk memonitor keefektifan terapi transfusi, perlu dilakukan pencatatan beberapa indeks setiap kali transfusi, seperti Hb sebelum dan sesudah transfusi, jumlah dan hematokrit unit darah, penurunan Hb harian, dan interval transfusi. Dari pengukuran-pengukuran tersebut dapat dihitung jumlah sel darah merah dan besi yang dibutuhkan.^{26,35}

Meskipun transfusi darah merupakan terapi yang menyelamatkan jiwa pasien talasemia, beberapa komplikasi dapat terjadi. Kelebihan besi merupakan komplikasi mayor yang berhubungan dengan terapi transfusi. Penumpukan besi pada organ-organ tubuh seperti jantung, hati, ginjal dan lainnya, dapat menimbulkan gangguan fungsi organ-organ tersebut.^{26,36,37} Penumpukan besi pada lapisan basal epidermis serta di sekitar kelenjar keringat dapat menyebabkan

hiperpigmentasi kulit. Kulit tampak berwarna perunggu kecoklatan atau keabuan.³⁸

2.1.4.2 Kelasi Besi

Kelasi besi digunakan sebagai satu-satunya strategi untuk membuang besi yang berlebihan dalam tubuh pada pasien talasemia yang rutin menjalani transfusi.³⁹ Bila seorang pasien talasemia tidak mendapatkan kelasi besi, akan terjadi penimbunan besi pada organ yang dapat menyebabkan disfungsi pada hati, jantung, dan kelenjar endokrin yang progresif berakibat timbulnya fibrosis hati, sirosis hati, gagal jantung, diabetes melitus, hipogonadisme, hipotiroidisme, hipoparatiroidisme hingga kematian. Terapi kelasi besi dimulai segera setelah pasien mendapatkan 10-20 kali transfusi darah atau ketika kadar ferritin > 1000 ng/ml.²⁶

Tiga kelas umum kelasi besi yaitu: *hexadentate* (deferoxamine), *bidentate* (deferiprone), dan *tridentate* (deferasirox). Hanya satu molekul *hexadentate* yang dibutuhkan untuk mengikat satu atom besi, tetapi butuh tiga molekul *bidentate* untuk mengikat satu atom besi dan butuh dua molekul *tridentate* untuk mengikat satu atom besi.^{19,39} Deferoxamine (DFO) diberikan melalui infus, sedangkan deferiprone (DFP) dan deferasirox (DFX) merupakan sediaan oral.⁴⁰

Tabel 2. Jenis-Jenis Obat Kelasi Besi^{34,41-43}

| Ciri | Deferoxamine | Deferiprone | Deferasirox |
|-------------------------|---|---|--|
| Kemampuan mengikat besi | 1:1 | 3:1 | 2:1 |
| Rute pemberian | Subkutan / intravena | Oral | Oral |
| Dosis umum | 20-50 mg/kg per hari | 75-100 mg/kg per hari | 20-40 mg/kg per hari |
| Jadwal pemberian | Selama 8-10 jam, 5-7 hari per minggu | 3x/hari | 1x/hari |
| Efek samping | Reaksi lokal Oftalmologi Auditori Pulmonal Neurologi Infeksi | Agranulositosis / neutropenia Arthralgia / arthritis | Gangguan gastrointestinal Insufisiensi ginjal |
| Keuntungan | Tersedianya data jangka panjang | Lebih baik dalam membuang besi pada jantung | Pemberian hanya 1x/hari |
| Kerugian | Toksisitas Masalah kepatuhan | Perlu sering memantau hitung darah | Kurangnya data jangka panjang |

2.2 Prestasi Belajar

2.2.1 Definisi Prestasi Belajar

Prestasi belajar adalah hasil yang dicapai seorang siswa setelah mengikuti pelajaran di sekolah sehingga terjadi perubahan dalam dirinya dengan melihat hasil penguasaan pengetahuan dan ketrampilan yang dikembangkan oleh guru setelah mengikuti penilaian dan evaluasi. Prestasi belajar juga didefinisikan sebagai hasil kinerja yang menunjukkan sejauh mana seseorang telah mencapai tujuan spesifik sebagai fokus kegiatan di lingkungan pembelajaran, khususnya di sekolah,

perguruan tinggi, dan universitas. Singkatnya, prestasi belajar diartikan sebagai pengukuran pencapaian hasil belajar.^{44,45}

2.2.2 Faktor-Faktor yang Mempengaruhi Prestasi Belajar

Faktor-faktor yang mempengaruhi prestasi belajar siswa dapat diklasifikasikan berdasarkan berbagai sudut pandang; dari subyek yang belajar, proses belajar, dan dapat pula dari situasi belajar. Secara umum faktor-faktor tersebut dikelompokkan menjadi dua kelompok, yaitu faktor internal dan eksternal.²

- a. Faktor internal adalah faktor-faktor yang terdapat dalam diri siswa^{2,3}:
 - Faktor fisiologis, yaitu keadaan jasmani baik yang bersifat bawaan maupun bukan bawaan.
 - i. Faktor kesehatan sangat mempengaruhi diri anak, sebab anak yang sakit atau dalam keadaan lemah akan sukar belajar.
 - ii. Cacat badan dapat menghambat belajar anak, sebab anak harus mendapat pendidikan secara khusus.
 - Faktor psikologis, yaitu keadaan rohani atau psikis yang meliputi faktor-faktor intelektualitas seperti intelegensi dan bakat, serta faktor-faktor non intelektualitas, seperti motivasi, minat, dan sikap.
 - i. Intelegensi merupakan salah satu faktor penting yang menentukan berhasil tidaknya studi seseorang. Jika seorang siswa mempunyai tingkat kecerdasan normal atau di atas

normal maka secara potensial ia dapat mencapai prestasi yang lebih tinggi.

- ii.** Sikap siswa adalah gejala internal yang berdimensi afektif berupa kecenderungan untuk mereaksi atau merespon dengan cara yang relatif tetap terhadap suatu obyek, baik secara positif maupun negatif. Sikap siswa yang positif merupakan awal yang baik bagi proses belajar siswa tersebut.
- iii.** Bakat siswa yaitu potensi atau kecakapan dasar yang dibawa sejak lahir. Siswa yang tidak mempunyai bakat dalam mata pelajaran tertentu akan merasa sulit untuk berkonsentrasi dan mempelajari pelajaran tertentu, sehingga kemungkinan akan mendapat prestasi yang baik juga akan sulit.
- iv.** Minat siswa berarti kecenderungan dan kegairahan yang tinggi atau keinginan yang besar terhadap sesuatu dan siswa yang minat terhadap mata pelajaran, cenderung memperhatikan mata pelajaran tersebut.
- v.** Motivasi yaitu keadaan internal manusia yang mendorongnya untuk berbuat sesuatu. Motivasi yang kuat akan memperbesar kegiatan dalam usahanya untuk mencapai prestasi yang tinggi.

b. Faktor eksternal, yaitu semua faktor yang ada di luar siswa²:

- Faktor sosial, meliputi lingkungan keluarga, masyarakat, dan sekolah.
- Faktor ekonomi, meliputi penghasilan atau pendapatan yang diterima untuk menunjang kebutuhan sehari-hari.
- Faktor budaya, meliputi adat istiadat, kesenian, dan lain sebagainya.
- Faktor lingkungan fisik.
- Faktor spiritual.

2.2.3 Pengukuran Prestasi Belajar

Prestasi belajar terutama dinilai aspek kognitifnya karena bersangkutan dengan kemampuan siswa dalam pengetahuan atau ingatan, pemahaman, aplikasi, analisis, sintesa dan evaluasi. Prestasi belajar siswa dibuktikan melalui nilai atau angka dari hasil evaluasi yang dilakukan oleh guru terhadap tugas siswa dan ulangan-ulangan atau ujian yang ditempuhnya.⁴⁶

2.3 Faktor-Faktor yang Mempengaruhi Prestasi Belajar Pasien Talasemia Mayor Anak

2.3.1 Frekuensi Transfusi Darah terhadap Prestasi Belajar Pasien Talasemia Mayor Anak

Berdasarkan penelitian yang sudah dilakukan sebelumnya, terdapat hubungan antara jumlah hari transfusi darah dengan performa sekolah anak. Semakin sering anak menjalani transfusi di rumah sakit maka jumlah ketidakhadiran anak di sekolah akan semakin meningkat. Jumlah materi yang diterima lebih sedikit dibandingkan anak lainnya.⁷ Anak talasemia harus meninggalkan sekolah minimal selama 1-3 hari setiap bulan untuk mendapatkan transfusi rutin.⁸ Penelitian sebelumnya menyebutkan bahwa rata-rata frekuensi transfusi dalam 1 tahun sebanyak 15,8 kali.⁴⁷

Transfusi darah rutin juga menimbulkan beban psikososial. Pasien yang menerima transfusi darah secara rutin akan menganggap dirinya berbeda dari teman-temannya. Pasien tersebut juga mungkin mendapat stigmatisasi dari komunitasnya.³⁶

Di sisi lain, transfusi darah yang rutin dapat memperbaiki keadaan anemia dengan mempertahankan kadar hemoglobin pre transfusi tetap optimal $\pm 9-10$ g/dL.⁴⁸

2.3.2 Kadar Hemoglobin sebelum Transfusi terhadap Prestasi Belajar Pasien Talasemia Mayor Anak

Berdasarkan penelitian sebelumnya, terdapat hubungan antara kadar hemoglobin sebelum transfusi dengan performa sekolah. Rendahnya kadar hemoglobin sebelum transfusi merupakan hal yang lazim dialami oleh anak dengan talasemia. Hal ini disebabkan oleh gangguan sintesis globin, sehingga menyebabkan ketidakseimbangan jumlah rantai α dan β globin yang disintesis sehingga hemoglobin tidak terbentuk secara normal. Akibatnya, pasien talasemia menderita anemia berat. Kondisi anemia menyebabkan suplai oksigen ke otak berkurang. Selain itu, kondisi anemia juga menyebabkan berkurangnya jumlah energi dalam bentuk ATP sehingga tidak cukup untuk memenuhi kebutuhan tubuh secara keseluruhan dan membatasi kemampuan aktivitas fisik anak dengan talasemia. Anemia juga mempengaruhi frekuensi tranfusi yang harus dijalani anak. Semakin berat anemia, semakin sering transfusi darah yang dilakukan.⁷

Pada penelitian sebelumnya, rerata kadar Hb pretransfusi responden sebesar 7,1 g%.⁴⁷ Penelitian lain yang dilakukan di Semarang menyatakan rerata kadar Hb pretransfusi subjek sebesar 7,8 g%, dengan kadar terendah 4,3 g/dL dan kadar tertinggi 12,5 g/dL.⁴⁹

2.3.3 Kepatuhan Terapi Kelasi Besi terhadap Prestasi Belajar Pasien Talasemia Mayor Anak

Berdasarkan penelitian oleh Thavorncharoensap, dkk tahun 2010 terdapat hubungan antara konsumsi kelasi besi dengan fungsi sekolah pasien talasemia. Pasien yang tidak mendapatkan terapi kelasi besi memiliki fungsi sekolah yang lebih baik daripada yang mendapatkan kelasi besi. Studi ini menemukan bahwa beban yang timbul dari rutinitas injeksi deferoxamine subkutan setiap malam selama 5-7 hari/minggu mempengaruhi kualitas hidup penderita talasemia.⁵⁰

Meskipun bekerja paling efektif, DFO menimbulkan beban lebih besar akibat lamanya waktu pengobatan serta komplikasi yang timbul, seperti nyeri pada tempat pemasangan infus, gangguan pendengaran sensorineural, dan gangguan penglihatan. Hal ini menyebabkan kualitas hidup serta kepatuhan terapi kelasi besi pada pasien yang mendapatkan DFO lebih rendah daripada yang mendapatkan DFX atau DFP.^{39,40,51}

Kelasi besi juga mempunyai efek samping serta komplikasi yang dapat mempengaruhi faktor fisiologis pasien talasemia. Konsumsi DFO dapat menimbulkan inflamasi dan indurasi pada tempat infus, gangguan penglihatan, gangguan pendengaran, gangguan pertumbuhan, toksisitas paru akut, gagal ginjal, serta infeksi *Yersinia enterocolitica*. Konsumsi DFP mungkin menimbulkan efek samping berupa agranulositosis, neutropenia, gangguan sendi, muntah, dan nyeri perut. Konsumsi DFX dapat menimbulkan efek samping berupa toksisitas ginjal, peningkatan transaminase serum, ruam kulit, muntah, dan nyeri perut.^{39,41,42,52}

2.3.4 Penghargaan Diri terhadap Prestasi Belajar Pasien Talasemia Mayor Anak

Harga diri adalah penilaian individu tentang pencapaian diri dengan menganalisa seberapa jauh perilaku sesuai dengan ideal diri. Pencapaian ideal diri atau cita-cita atau harapan menghasilkan perasaan berharga. Individu akan merasa harga dirinya tinggi bila sering mengalami keberhasilan, sebaliknya individu akan merasa harga diri rendah bila sering mengalami kegagalan, tidak dicintai atau tidak diterima di lingkungan. Harga diri dibentuk sejak kecil dari adanya penerimaan dan perhatian.⁵³ Penelitian sebelumnya mengukur harga diri pasien talasemia menggunakan *Coopersmith self-esteem scale*.^{54,55}

Talasemia berpengaruh negatif terhadap penghargaan diri penderitanya. Penderita penyakit kronis seperti talasemia seringkali menganggap bahwa penyakitnya tidak akan pernah pulih atau membaik. Anak dengan talasemia tidak diizinkan pergi ke sekolah, bermain, serta melakukan aktivitas normal lain yang seharusnya dilakukan oleh anak seusianya. Hal ini menyebabkan rendahnya penghargaan diri pasien talasemia. Penghargaan diri menandakan seberapa besar seseorang menyukai serta menghargai dirinya, dan hal ini seringkali terkait erat dengan bagaimana ia memandang tubuhnya.^{55,56}

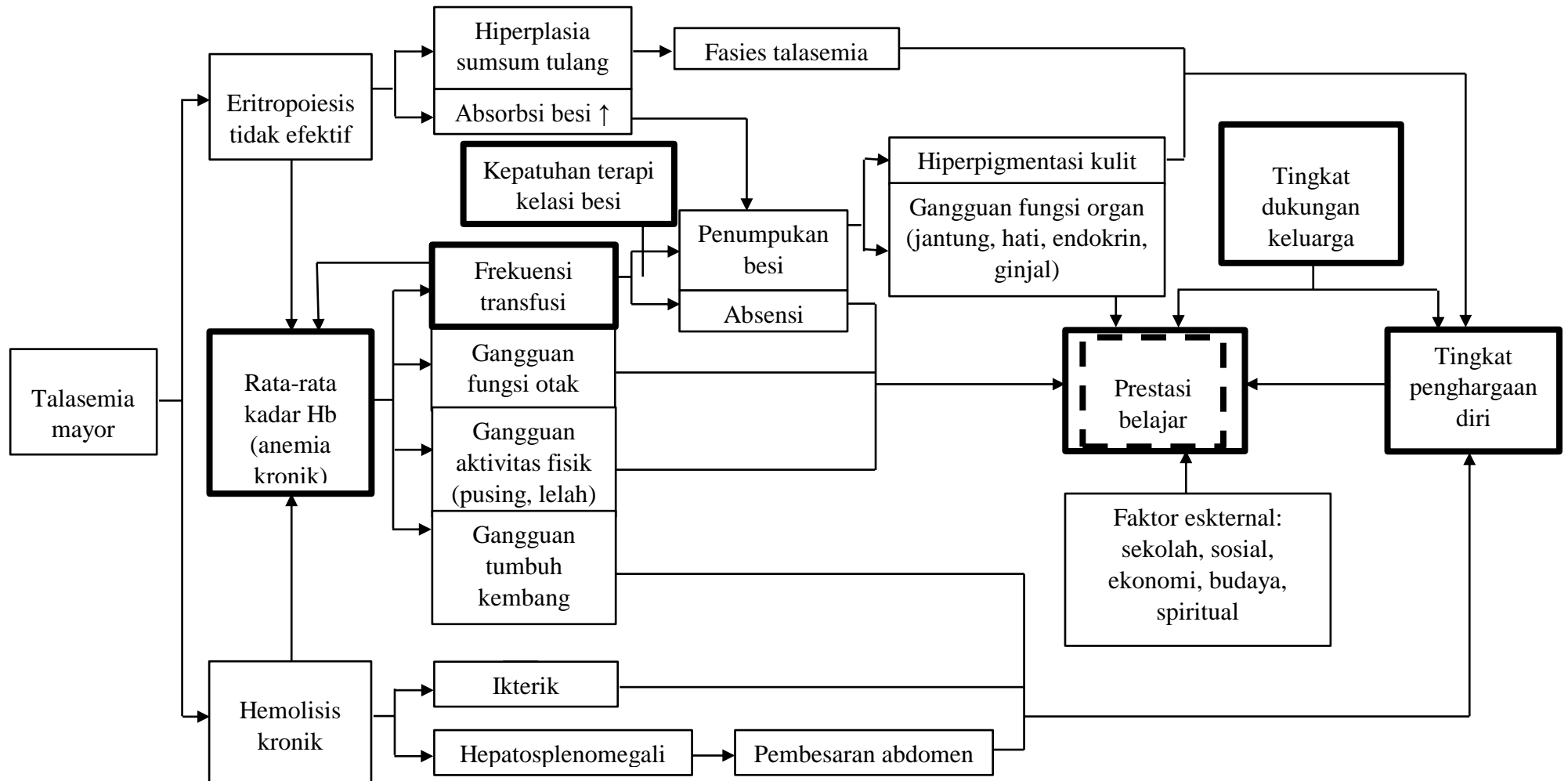
Salah satu beban psikososial yang diderita anak talasemia adalah menjadi berbeda dari teman-teman mereka dalam berbagai aspek, yaitu fisik, prestasi akademik, kemampuan olahraga, potensi mereka untuk membentuk keluarga, dan aktivitas sosial. Berdasarkan penelitian sebelumnya, terdapat hubungan antara perbedaan yang dialami anak talasemia dengan fungsi sekolahnya. Mayoritas anak yang mendapatkan efek berat akibat perbedaan tersebut akhirnya tidak pergi ke

sekolah. Penelitian itu mengemukakan bahwa 100% anak talasemia yang tidak datang ke sekolah mengalami stigmatisasi yang berat.⁵⁷

2.3.5 Dukungan Keluarga terhadap Prestasi Belajar Pasien Talasemia Mayor Anak

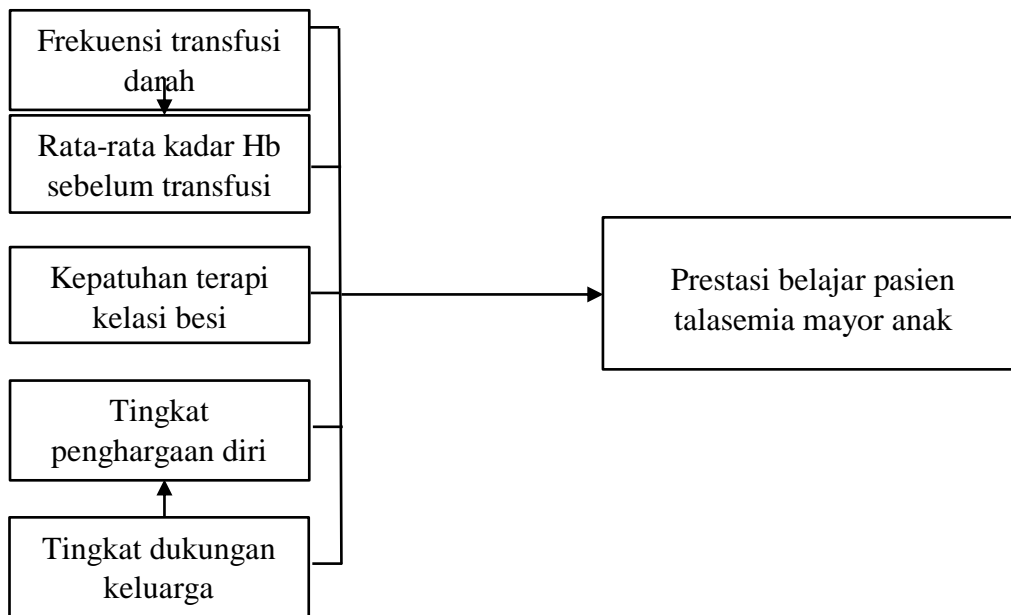
Pemberian dukungan baik yang diberikan keluarganya sendiri, kelompok maupun masyarakat merupakan faktor terciptanya rasa kepercayaan diri yang tinggi.⁵⁸ Berdasarkan penelitian sebelumnya oleh Mariani, dukungan keluarga mempengaruhi kualitas hidup anak talasemia, dinilai menggunakan kuesioner dukungan keluarga yang sudah standar. Dukungan psikososial dari keluarga mengurangi masalah emosi pada penderita talasemia beta mayor, lebih lanjut dijelaskan bahwa dukungan psikososial mengurangi distress emosional, meningkatkan efektifitas kelasi besi dan menguatkan strategi untuk mengatasi aktivitas hidup sehari hari.⁴⁷

2.4 Kerangka Teori



Gambar 3. Kerangka Teori

2.5 Kerangka Konsep



Gambar 4. Kerangka Konsep

2.6 Hipotesis

Frekuensi transfusi darah, rata-rata kadar hemoglobin sebelum transfusi, kepatuhan terapi kelasi besi, tingkat penghargaan diri, dan tingkat dukungan keluarga merupakan faktor-faktor yang mempengaruhi prestasi belajar pasien talasemia mayor anak.