

# BAB I

## PENDAHULUAN

### 1.1 Latar belakang

Thalassemia  $\beta$  mayor merupakan penyakit anemia hemolitik hereditas yang disebabkan oleh penurunan produksi rantai globin- $\beta$  yang ditandai dengan anemia pada tahun pertama kehidupan dan membutuhkan transfusi darah seumur hidup. Transfusi darah yang berulang menyebabkan kelebihan beban besi dan sejumlah komplikasi.<sup>1,2</sup>

Kelebihan beban besi tidak hanya diakibatkan oleh transfusi, namun juga oleh absorpsi besi yang berlebihan oleh usus yang terus berlangsung meskipun telah terjadi peningkatan kadar besi dalam tubuh.<sup>3</sup> Kadar besi yang melebihi kemampuan transferin untuk mengikat besi mengakibatkan kadar besi bebas dalam tubuh meningkat.<sup>4</sup> Ferritin serum merupakan cara paling sederhana dan paling banyak digunakan untuk menilai kadar kelebihan besi tersebut.<sup>3,5</sup>

Intoksikasi besi secara umum merusak seluruh organ.<sup>6</sup> Kelainan endokrin merupakan salah satu komplikasi thalassemia  $\beta$  mayor yang paling sering menyebabkan morbiditas yang bermakna dan bisa menjadi sulit untuk ditangani.<sup>4,7,8</sup> Kelebihan beban besi pada kelenjar tiroid mempengaruhi produksi hormon tiroid dan bermanifestasi sebagai hipotiroidisme dengan berbagai tingkatan.<sup>9</sup> Hipotiroid subklinis muncul pada sejumlah besar penderita thalassemia mayor tanpa adanya gejala klinis hipotiroid.<sup>9</sup>

Frekuensi hipotiroid pada anak dengan thalassemia  $\beta$  mayor adalah sekitar

Penelitian Panchal, dkk (2016) di India terhadap 100 anak usia

3-16 tahun dengan thalassemia  $\beta$  mayor mendapatkan 10% subjek menderita hipotiroid.<sup>17</sup> Penelitian di Indonesia mengenai angka kejadian hipotiroid pada thalassemia masih terbatas. Penelitian yang dilakukan oleh Rindang, dkk di Jakarta (2011) terhadap 179 orang penderita thalassemia mayor usia 0-18 tahun mendapatkan kejadian hipotiroid sebanyak 26,8%.<sup>10</sup> Hasil yang serupa diperoleh dari penelitian oleh Ratih dkk di Semarang (2011), dari 20 anak yang menderita thalassemia  $\beta$  mayor, 20% mengalami hipotiroid.<sup>18</sup>

Tanda klinis hipotiroid pada penderita thalassemia tidak mudah ditemukan karena gejala yang tidak spesifik sering berhubungan dengan anemia atau penyakit penyerta lainnya, terutama pada kasus yang ringan.<sup>7</sup> Manifestasi klinis hipotiroid antara lain lelah, suara parau, keringat berkurang, kulit dingin dan kering, gerakan lamban, aktivitas motorik dan intelektual lambat, letargi, pubertas terlambat, dan usia tulang terhambat.<sup>19,20</sup> Usia tulang merupakan interpretasi dari maturitas tulang yang pada umumnya dinilai berdasarkan radiografi tangan dan pergelangan tangan kiri atau lutut.<sup>21</sup> Diagnosis dan pengobatan dini terhadap hipotiroid dapat meningkatkan usia tulang, merangsang pubertas (pada remaja), dan *catch-up* pertumbuhan.<sup>22</sup> Oleh karena itu, peneliti tertarik untuk meneliti peningkatan kadar ferritin serum pada pasien thalassemia yang mengakibatkan gangguan kelenjar tiroid.

## 1.2 Rumusan Masalah

Berdasarkan latar belakang yang telah diuraikan di atas, maka dirumuskan masalah penelitian sebagai berikut :

1. Bagaimana karakteristik anak dengan thalassemia  $\beta$  mayor yang berobat di RSUP Dr. M. Djamil Padang?
2. Bagaimana karakteristik subjek berdasarkan fungsi hormon tiroid pada anak dengan thalassemia  $\beta$  mayor di RSUP Dr. M. Djamil Padang?
3. Bagaimana kadar ferritin serum pada anak dengan thalassemia  $\beta$  mayor yang berobat di bagian anak RSUP Dr. M. Djamil Padang?
4. Bagaimana hubungan antara durasi diagnosis dengan kadar ferritin serum pada anak dengan thalassemia  $\beta$  mayor di RSUP Dr. M. Djamil Padang?
5. Bagaimana hubungan antara ferritin serum dengan fungsi tiroid pada anak yang menderita thalassemia  $\beta$  mayor di bagian anak RSUP Dr. M. Djamil Padang?
6. Bagaimana hubungan antara ferritin serum dengan perawakan pendek pada anak yang menderita thalassemia  $\beta$  mayor di bagian anak RSUP Dr. M. Djamil Padang?
7. Bagaimana kadar ferritin serum pada gangguan pubertas yang terjadi pada anak dengan thalassemia  $\beta$  mayor di RSUP Dr. M. Djamil Padang.

### **1.3 Tujuan Penelitian**

#### **1.3.1 Tujuan Umum**

Mengetahui hubungan kadar ferritin dengan gangguan fungsi tiroid pada penderita thalassemia  $\beta$  mayor di RSUP Dr. M. Djamil Padang.

### 1.3.2 Tujuan Khusus

1. Mengetahui karakteristik anak dengan thalassemia  $\beta$  mayor yang berobat di RSUP Dr. M. Djamil Padang.
2. Mengetahui karakteristik subjek berdasarkan fungsi hormon tiroid pada anak dengan thalassemia  $\beta$  mayor yang berobat di RSUP Dr. M. Djamil Padang.
3. Mengetahui kadar ferritin serum pada anak dengan thalassemia  $\beta$  mayor yang berobat di RSUP Dr. M. Djamil Padang.
4. Mengetahui hubungan antara durasi diagnosis dengan kadar ferritin serum pada anak dengan thalassemia  $\beta$  mayor yang berobat di bagian anak RSUP Dr. M. Djamil Padang.
5. Mengetahui hubungan antara ferritin serum dengan fungsi tiroid pada anak yang menderita thalassemia  $\beta$  mayor di bagian anak RSUP Dr. M. Djamil Padang.
6. Mengetahui hubungan antara ferritin serum dengan perawakan pendek pada anak yang menderita thalassemia  $\beta$  mayor di bagian anak RSUP Dr. M. Djamil Padang.
7. Mengetahui kadar ferritin serum pada gangguan pubertas yang terjadi pada anak dengan thalassemia  $\beta$  mayor di RSUP Dr. M. Djamil Padang.

### 1.4. Manfaat Penelitian

#### 1.4.1. Manfaat Bidang Akademik

1. Memperoleh data mengenai kadar ferritin pada anak dengan thalassemia  $\beta$  mayor di RSUP Dr. M. Djamil Padang.

2. Memperoleh data mengenai hipotiroid pada anak dengan thalassemia  $\beta$  mayor di RSUP Dr. M. Djamil Padang.
3. Memperoleh data mengenai hubungan antara kadar ferritin dengan FT<sub>4</sub> dan TSH pada anak dengan thalassemia  $\beta$  mayor di RSUP Dr. M. Djamil Padang.
4. Memperoleh data mengenai hubungan karakteristik dasar usia diagnosis, lama sakit, dan kadar hemoglobin pre-transfusi terhadap hipotiroid pada anak dengan thalassemia  $\beta$  mayor di RSUP Dr. M. Djamil Padang.

#### 1.4.2. Manfaat Bidang Pelayanan

1. Memperoleh data mengenai kadar ferritin untuk dapat memprediksi hipotiroid pada anak dengan thalassemia  $\beta$  mayor di RSUP Dr. M. Djamil Padang.
2. Sebagai masukan untuk kebijakan dalam pemberian terapi kelasi besi.
3. Sebagai masukan untuk kebijakan pemeriksaan fungsi tiroid secara berkala.

