

ABSTRAK

Thalasemia Beta (β) Mayor merupakan rusaknya sel darah merah serta perubahan morfologi pada sel darah merah yang meliputi bentuk dan ukuran sel. Perubahan tersebut ditandai dengan adanya sel-sel abnormal yaitu sel mikrositik, eritrosit berinti (eritroblast), small fragment dan sel target (leptocytes). Beta Thalasemia mayor disebabkan oleh mutasi homozigot (beta-zero Thalassemia) dari gen beta-globin, yang mengakibatkan tidak adanya rantai beta sama sekali. Ini bermanifestasi secara klinis sebagai penyakit kuning, retardasi pertumbuhan, hepatosplenomegali, kelainan endokrin, dan anemia berat yang membutuhkan transfusi darah seumur hidup. Hemoglobin merupakan protein yang kaya akan zat besi yang mengandung banyak zat besi di dalam sel darah merah untuk membawa oksigen dari paru-paru menuju seluruh tubuh. Pemeriksaan hemoglobin merupakan salah satu pemeriksaan yang dapat membantu dalam menunjang diagnosa penyakit Thalasemia dan membedakan jenis thalasemia yaitu Thalasemia mayor dan Thalasemia minor.

Metode penelitian dilakukan berdasarkan studi literatur dari 7 jurnal untuk mengetahui distribusi Thalasemia beta mayor berdasarkan jenis kelamin, usia, gambaran hemoglobin dan kategori anemia.

Hasil yang didapat adalah Jumlah pasien jenis kelamin pasien laki-laki lebih banyak dari pasien perempuan namun Thalasemia beta mayor merupakan penyakit kelainan genetik yang diwariskan dari orang tua dan tidak terpaut sek (perempuan atau laki-laki). Usia pasien Thalasemia beta mayor yaitu pada anak-anak dari usia 0-16 tahun. Kadar hemoglobin rendah pada pasien Thalasemia beta mayor yaitu 4,0 gr/dL dan kadar hemoglobin tertinggi pada pasien Thalasemia beta mayor yaitu 12,6 gr/dL. Hal ini berdasarkan dari empat jurnal yang diketahui bahwa pasien Thalasemia beta mayor mengalami anemia berat sebanyak 14,28%, anemia sedang sebanyak 28,57% dan mengalami anemia ringan sebanyak 57,14%.

Kata Kunci : Anak-anak, hemoglobin, Thalasemia Beta Mayor
Kepustakaan : 15
Tahun : 2013 – 2023

ABSTRACT

Beta (β) Thalassemia Major is damage to red blood cells and morphological changes in red blood cells which include cell shape and size. These changes are characterized by the presence of abnormal cells, namely microcytic cells, nucleated erythrocytes (erythroblasts), small fragments and target cells (leptocytes). Beta thalassemia major is caused by a homozygous mutation (beta-zero thalassemia) of the beta-globin gene, which results in the complete absence of the beta chain. It manifests clinically as jaundice, growth retardation, hepatosplenomegaly, endocrine abnormalities, and severe anemia requiring lifelong blood transfusions. Hemoglobin is an iron-rich protein that contains a lot of iron in red blood cells to carry oxygen from the lungs to the rest of the body. Examination of hemoglobin is one of the examinations that can help in supporting the diagnosis of Thalassemia and distinguishing the types of thalassemia, namely Thalassemia major and Thalassemia minor.

The research method was carried out based on literature studies from 7 journals to determine the distribution of beta thalassemia major based on gender, age, hemoglobin description and anemia category.

The results obtained are that the number of sex patients is male patients more than female patients but beta thalassemia major is a genetic disorder that is inherited from parents and is not sex-linked (male or female). The age of patients with beta thalassemia major is in children aged 0-16 years. The low hemoglobin level in patients with Thalassemia beta major is 4.0 gr/dL and the highest hemoglobin level is in patients with Thalassemia beta major which is 12.6 gr/dL. This is based on four journals which show that 14.28% of patients with beta thalassemia have severe anemia, 28.57% have moderate anemia and 57.14% have mild anemia.

Keywords : Children, hemoglobin, Beta Thalassemia Major
Libraries : 15
Year : 2013-20123