

Nutrisi Pasien Thalassemia

Neli Salsabila¹, Roro Rukmi Windi Perdani², Nur Ayu Virginia Irawati³

¹Mahasiswa, Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

²Bagian Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

³Bagian Pendidikan Kedokteran, Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

Abstrak

Thalassemia merupakan penyakit kelainan genetik yang disebabkan oleh gangguan sintesis hemoglobin yang disebabkan oleh gangguan sintesis hemoglobin akibat mutasi di dalam atau dekat gen globin sehingga hemoglobin mudah rusak dan mengalami penurunan. Thalassemia menjadi salah satu penyakit genetik tersering di dunia. Transfusi darah secara rutin dapat memperpanjang kelangsungan hidup pasien tetapi deposisi besi progresif dalam jaringan tubuh dapat mengakibatkan disfungsi organ karena kelebihan zat besi dan menyebabkan pertumbuhan terhambat, keterlambatan pubertas, dan osteoporosis. Terapi kelasi besi yang rutin dapat menurunkan efek samping tersebut tetapi ini tidaklah cukup untuk meningkatkan kualitas hidup pasien. Nutrisi sangat penting pada penderita thalassemia. Tujuan penelitian ini untuk mengetahui nutrisi apa saja yang diperlukan untuk memperbaiki kesehatan pasien thalassemia yang mendapatkan transfusi secara rutin. Studi literatur komprehensif terkait nutrisi pada pasien thalassemia yang ketergantungan transfusi dilakukan pada Januari 2019. Hasil yang didapatkan bahwa terdapat manfaat pembatasan konsumsi daging dan vitamin C, perbanyak konsumsi susu, kacang-kacangan, vitamin E, dan *zinc* akan tetapi diperlukan penelitian lebih lanjut mengenai pemberian nutrisi yang tepat dan optimal.

Kata Kunci: diet, nutrisi, thalassemia

Nutrition for Thalassemia Patients

Abstract

Thalassemia is a genetic disorder caused by the defect of hemoglobin synthesis due to mutations within or near the globin gene so that hemoglobin becomes easily damaged and decreased. Thalassemia is one of the most common genetic diseases in the world. Regular blood transfusions can prolong the survival of patients, but progressive iron deposition in the body tissues can cause organ dysfunction due to excess iron and stunted growth, delay in puberty, and decreased osteoporosis. Receiving iron chelation agent regularly can reduce the side effects but this will not enough to improve a patient's quality of life. The nutrition is very important in thalassemia patients. The purpose of this study is to find out what nutrients are needed to improve the health of thalassemia patients who get blood transfusion regularly. Comprehensive nutritional literature studies in thalassemia patients with transfusion dependence were carried out in January 2019. The result showed that there were benefits in limiting the consumption of meat and vitamin C, increasing the consumption of milk, nuts, vitamin E, and zinc, but more research is needed on administration the right and optimal nutrition.

Keywords: diet, nutrition, thalassemia

Korespondensi: Neli Salsabila, alamat Jl. Lintas Liwa No. 79 Tugusari, Sumberjaya, Lampung Barat, HP 081379010051, e-mail salsabilaneli20@gmail.com

Pendahuluan

Thalassemia merupakan penyakit kelainan genetik yang disebabkan oleh gangguan sintesis hemoglobin akibat mutasi di dalam atau dekat gen globin sehingga hemoglobin penderitanya mudah rusak dan mengalami penurunan. Hemoglobin adalah molekul yang ditemukan dalam sel darah merah yang diperlukan untuk mengangkut O₂ dari paru-paru ke jaringan tubuh dan CO₂ dari jaringan tubuh kembali ke paru-paru, dan untuk memberikan pigmen merah ke sel darah merah.¹⁻²

Penyakit thalassemia menjadi salah satu penyakit genetik tersering di dunia. Setiap tahunnya ada sekitar 60.000 anak dilahirkan

dengan penyakit thalassemia.² Sekitar 20% populasi dunia membawa thalassemia- α^+ dan 5,2% dari populasi membawa thalassemia- α^0 . Setiap tahun juga ada sekitar 56.000 bayi yang lahir dengan thalassemia- β mayor.³

Berdasarkan data Yayasan Thalassemia Indonesia (YTI) dan Perhimpunan Orangtua Penderita Thalassemia Indonesia (POPTI) dari hasil skrining pada masyarakat umum dari tahun 2008-2017, didapatkan pembawa sifat thalassemia sebanyak 699 orang (5,8%) dari 12.038 orang yang diperiksa, sedangkan hasil skrining pada keluarga thalassemia tahun 2009-2017 didapatkan sebanyak 1.184 orang (28,61%) dari 4.137 orang. Berdasarkan data RSCM, sampai bulan Oktober 2016 terdapat

9.131 pasien thalassemia yang terdaftar di seluruh Indonesia.⁴

Thalassemia- β mayor memiliki tampilan klinis anemia yang berat, biasanya ditemukan pada anak berusia 6 bulan sampai 2 tahun.⁵ Mayoritas thalassemia- β mayor membutuhkan transfusi darah reguler dan juga terapi kelasi besi. Meskipun kelangsungan hidup thalassemia mayor meningkat dan sebagian besar bertahan hidup setelah dewasa, kualitas hidup dan harapan hidup tertinggi masih suboptimal.³ Akan tetapi bila anak tidak mendapat transfusi darah sampai mencapai kadar Hb tinggi akan terjadi peningkatan hepatosplenomegali, ikterus, dan deformitas skeletal akibat hiperplasia eritroid ekstrim.⁵

Transfusi darah secara rutin dapat memperpanjang kelangsungan hidup penderita talasemia- β mayor tetapi dapat menimbulkan *iron overload* yang dapat menyebabkan hemosiderosis yang pada akhirnya akan menyebabkan gangguan pada berbagai organ seperti hati, jantung, dan organ endokrin yang dapat mengganggu pertumbuhan anak.⁶ Gangguan pertumbuhan dan malnutrisi, ditandai dengan berat badan dan tinggi badan anak thalassemia- β mayor yang lebih rendah dibanding anak yang normal. Adanya masalah gizi pada penderita thalassemia menunjukkan masih banyak anak yang mengalami gangguan pertumbuhan fisik dan dapat mempengaruhi status gizi pada periode siklus kehidupan berikutnya dan secara tidak langsung juga akan berdampak pada morbiditas dan mortalitas.⁷ Penimbunan besi dalam kelenjar endokrin juga dapat menyebabkan kegagalan kematangan seksual pada pasien thalassemia karena kurangnya hormon gonad akibat tidak terkontrolnya jumlah zat besi yang berlebihan yang mengganggu aktivasi sumbu hipotalamus dan hipofisis.⁸

Kelebihan besi dalam tubuh ini dapat diatasi dengan rutin melakukan terapi kelasi besi setiap transfusi darah. Penggunaan zat pengikat besi (kelasi besi) yang tidak optimal merupakan faktor risiko terjadinya gangguan pertumbuhan sebesar 2,6 kali dibandingkan yang optimal.⁹

Penelitian anak thalassemia usia 6-15 tahun didapatkan mayoritas responden (59.4%) berstatus gizi kurus. Anak dengan

thalassemia mengalami penurunan beberapa vitamin dan mineral seperti vitamin A, vitamin B, asam folat, vitamin B12 dan zinc. Hal ini membuat anak dengan thalassemia berisiko terjadi kekurangan nutrisi atau malnutrisi.¹⁰

Pada anak thalassemia terjadi peningkatan pengeluaran energi, kekurangan vitamin dan mineral. Hal ini dapat menyebabkan pasien thalassemia memiliki risiko kekurangan zat gizi makro dan zat gizi mikro yang dibutuhkan oleh tubuh, sehingga dapat mengganggu tumbuh kembang penderita Thalassemia. Pasien thalassemia membutuhkan kecukupan zat gizi makro dan zat gizi mikro yang cenderung lebih besar porsinya dari orang sehat.⁷

Isi

Transfusi darah yang teratur sangat berkontribusi pada kualitas dan lamanya hidup pasien thalassemia, tetapi menyebabkan pasien dengan deposisi besi progresif dalam jaringan tubuh yang dapat mengakibatkan cedera organ karena kelebihan zat besi. Meskipun tidak menerima atau hanya transfusi darah sesekali, pasien thalassemia yang tidak bergantung transfusi juga dapat mengalami kelebihan zat besi karena peningkatan penyerapan zat besi yang dapat mengakumulasi zat besi ke tingkat yang sebanding dengan pasien yang tergantung pada transfusi. Mengingat hubungan antara kelebihan zat besi dan disfungsi organ pada thalassemia, maka pengurangan zat besi selama beberapa dekade telah menjadi fokus dari intervensi nutrisi pada pasien dengan talasemia. Namun, Pedoman Perawatan Standar untuk Thalassemia yang diterbitkan oleh Rumah Sakit Anak & Pusat Penelitian Oakland membuat rekomendasi berikut khusus untuk zat besi:

- a. Pasien yang tidak ditransfusikan dianjurkan untuk mengkonsumsi makanan yang sedikit zat besi dengan menghindari makanan yang kaya zat besi seperti konsumsi daging merah yang berlebihan.
- b. Untuk pasien yang ditransfusi dengan kondisi hamil, diet rendah zat besi tidak diperlukan dan dapat menurunkan kualitas hidup beberapa pasien.¹¹

Masalah pasien thalassemia yang ketergantungan dengan transfusi darah ialah status massa tulang rendah atau osteoporosis, defisiensi pertumbuhan, dan keterlambatan pubertas. Massa tulang yang rendah adalah hal paling umum yang terjadi pada pasien dewasa dengan thalassemia yang ketergantungan transfusi. Sekitar 60-85% orang dewasa memiliki massa tulang yang rendah. Massa tulang rendah meningkatkan risiko patah tulang, nyeri, kecacatan, dan penurunan kualitas hidup. Nutrisi dianggap penting bagi kesehatan tulang seperti vitamin D, vitamin K, kalsium, magnesium, *zinc*, dan magnesium.¹¹⁻¹²

Defisit pertumbuhan bersifat multifaktorial dan telah dikaitkan dengan anemia, kadar zat besi beracun pada aksis hipotalamus, hipofisis, dan gonad, defisiensi hormon pertumbuhan, dan, yang lebih jarang terjadi meskipun kadang-kadang masih diamati, keracunan yang tidak pasti yang mengarah pada pemendekan tinggi tulang belakang. Ketika hemoglobin turun secara substansial di bawah 9 g/dL, efek anemia pada pertumbuhan dapat signifikan. Defisit pertumbuhan thalassemia telah dikarakterisasi menjadi tiga fase. Fase pertama, yang mengalami kegagalan dalam jangka waktu 5 tahun, berhubungan dengan defisit terutama karena erythropoiesis dan anemia yang tidak efektif, terutama pada anak-anak dengan talasemia intermedia yang sedang dipantau untuk memutuskan apakah harus ditempatkan pada transfusi kronis. Fase kedua terjadi pada anak-anak berusia 5-9 tahun, dan terutama disebabkan oleh kelebihan zat besi yang memengaruhi hormon pertumbuhan-IGF. Fase ketiga memengaruhi anak-anak pada tahun-tahun peripubertal usia 10-12 tahun, di mana pertumbuhan dan keterlambatan masuk ke masa pubertas terjadi. Fase keterlambatan pertumbuhan ini adalah tipe yang paling umum diamati dalam beberapa tahun terakhir, diperkirakan akibat dari kelebihan zat besi.¹²

Masalah zat besi ini dapat menyebabkan kesulitan makan berkembang mengarah ke asupan kalori yang lebih rendah. Saran untuk menyediakan teh sebagai minuman utama untuk mengurangi penyerapan zat besi dapat mengakibatkan berkurangnya konsumsi susu, yang

menyebabkan berkurangnya asupan nutrisi penting untuk pertumbuhan: kalori, protein, kalsium, dan *zinc*. Fokus nutrisi pada pasien thalassemia adalah menghindari makanan yang kaya akan zat besi seperti makanan hewani yang mengandung zat besi yang mudah diserap tubuh, menggantikan kebutuhan makan dengan makanan yang tidak mengandung zat besi atau zat besi yang berasal dari tumbuhan dan tidak mengkonsumsi vitamin C berlebih karena vitamin C dapat meningkatkan penyerapan besi. Berikut nutrisi yang dianjurkan dan tidak dianjurkan untuk dikonsumsi oleh pasien thalassemia:¹³

1. Batasi Konsumsi Daging

Batasi konsumsi makanan kaya zat besi termasuk daging, ikan, dan beberapa bagian ayam seperti dada dan sayap. Hati dan ginjal juga kaya akan sumber zat besi jenis ini. Selain itu, direkomendasikan untuk menggunakan protein nabati dan daging putih daripada daging merah. Banyak konsumsi makanan yang mengandung zat besi non-heme, termasuk telur, cokelat, sereal, sayuran, buah-buahan, akar dan umbi-umbian seperti kentang dan wortel, buah-buahan. Laju penyerapan makanan-makanan ini jauh lebih rendah daripada zat besi dari heme, dan sekitar 3-8 persen zat besi ini diserap oleh tubuh. Penyerapan besi non-heme dipengaruhi oleh konsumsi makanan lain. Dengan demikian, menyajikan beberapa makanan dengan makanan zat besi non-heme dapat meningkatkan atau mengurangi penyerapan zat besi.

2. Susu

Susu, keju, dan yogurt mengurangi penyerapan zat besi. Namun, kalsium dalam makanan ini diperlukan untuk mencegah osteoporosis. Sehingga mengkonsumsi susu sangat penting untuk penderita thalassemia yang rentan terjadi kerusakan tulang.

3. Konsumsi Kacang-kacangan

Gandum, jagung, gandum, beras, dan kacang-kacangan seperti kedelai, dan kacang polong mengurangi penyerapan zat besi non-heme. Jadi baik untuk memasukkan banyak sereal dalam makanan sehari-hari.

4. Vitamin C

Vitamin C adalah faktor yang meningkatkan penyerapan zat besi. Vitamin ini hadir dalam buah-buahan dan sayuran. Mengonsumsi jeruk atau 100 g sayuran bersama makanan meningkatkan penyerapan zat besi sebanyak dua kali lipat. Karena itu, lebih baik menghindari makan buah dan sayuran dengan atau segera setelah makan. Namun, karena buah-buahan dan sayuran mengandung berbagai vitamin dan antioksidan dan harus dikonsumsi, lebih baik memakannya di antara dua kali makan atau sebagai camilan. Walaupun konsumsi vitamin C meningkatkan penyerapan zat besi pada pasien-pasien thalassemia, beberapa peneliti telah merekomendasikan asupan vitamin C yang rendah bersama dengan penghentian untuk membantu pengeluaran zat besi.

5. Vitamin E

Kelebihan zat besi dapat menyebabkan stres sel. Vitamin E dapat mengurangi kerusakan sel, maka zat yang mengandung vitamin E direkomendasikan untuk dikonsumsi. Makanan yang kaya vitamin E termasuk buah-buahan, lemak hewani, minyak nabati, seperti minyak bunga matahari, zaitun, jagung, kacang tanah, almond, kedelai, dan minyak gandum.

6. Zinc

Memberikan suplemen *zinc* 22–90 mg/hari pada pasien thalassemia muda usia 1-18 tahun yang defisit pertumbuhan dan ketergantungan transfusi, setelah 1-7 tahun memiliki kecepatan pertumbuhan yang lebih besar dibandingkan dengan mereka yang tidak mendapat suplementasi.¹²

Ada beberapa studi yang dirancang dengan baik cukup bertentangan dengan peran diet umum atau mikronutrien spesifik untuk pengobatan atau pencegahan morbiditas yang biasanya diamati pada thalassemia. Disarankan agar pasien dengan thalassemia dipantau secara teratur dan kekurangan nutrisi diperbaiki ketika akan meningkatkan kesehatan dan kualitas hidup pasien secara keseluruhan. Sampai saat itu, optimalkan asupan makanan melalui makanan

padat gizi dan penggunaan suplemen yang tepat.

Simpulan

Pemberian nutrisi yang tepat dan optimal dapat meningkatkan tumbuh kembang anak dan menurunkan risiko osteoporosis pada pasien thalassemia. Pengaturan nutrisi memainkan peran yang sangat penting pada penderita thalassemia. Sehingga diperlukan aturan nutrisi untuk menyelesaikan masalah komplikasi transfusi darah pada penderita thalassemia dengan membatasi konsumsi daging dan vitamin C, perbanyak konsumsi susu, kacang-kacangan, vitamin E, dan *zinc*.

Daftar Pustaka

1. Taher AT, Weatherall DJ, Cappellini MD. Thalassemia. *Lancet*. 2018; 391(17):155-67.
2. Thakur S, Raw SN. Thalassemia prevalence in The State of Chhattisgarh : a short-review of the literature. *Journal of Blood Disorders and Medicine*. 2018; 3(1):1-3.
3. Li, CK. New trend in the epidemiology of thalassaemia. *Best Practice and Research: Clinical Obstetrics and Gynaecology*. 2017; 39(1):16-26.
4. Kementerian Kesehatan Republik Indonesia. Hari thalassemia sedunia 2018 : bersama untuk masa depan yang lebih baik [internet]. Jakarta: Kementerian Kesehatan Republik Indonesia; 2018 [disitasi tanggal 10 Januari 2018]. Tersedia dari: <http://www.depkes.go.id/article/view/18050800002/hari-thalassemia-sedunia-2018-bersama-untuk-masa-depan-yang-lebih-baik-.html>.
5. Atmakusuma D. Thalassemia: manifestasi klinis, pendekatan diagnosis, dan thalassemia intermedia. Dalam: *Buku Ajar Ilmu Penyakit Dalam*. VI. Jakarta: Interna Publishing Pusat Penerbitan Ilmu Penyakit Dalam; 2015. hlm. 2634-43.
6. Robbiyah N, Deliana M, Mayasari S. Gangguan pertumbuhan sebagai komplikasi talasemia mayor. *Majalah Kedokteran Nusantara*. 2014; 47(1):44-50.
7. Wati EK, et al. Tingkat asupan zat gizi dan

- status gizi penderita thalassemia di Kabupaten Banyumas. *Jurnal Kesmasindo*. 2015; 7(2):153–66.
8. Arifna F, Ismy J, Yusuf H. Hubungan kepatuhan minum obat kelasi besi terhadap perkembangan seks sekunder pada anak penderita thalasemia beta mayor di sentral thalasemia RSUDZA Banda Aceh. *Jurnal Ilmiah Mahasiswa Medisia*. 2017; 2(3):13–17.
 9. Safitri R, Ernawaty J, Karim D. Hubungan kepatuhan transfusi dan konsumsi kelasi besi terhadap pertumbuhan anak dengan thalasemia. *JOM*. 2015; 2(2):1474–83.
 10. Isworo A, Setiowati D, Taufik A. Kadar hemoglobin, status gizi, pola makanan dan kualitas hidup pasien thalasemia. *Jurnal Keperawatan Soedirman*. 2012; 7(3):183–9.
 11. Cunningham E. Is there a special diet for thalassemia?. *Journal of The Academy of Nutrition and Dietetics*. 2016; 116(8): 1360.
 12. Fung EB. The importance of nutrition for health in patients with transfusion-dependent thalassemia. *Annals of the New York Academy of Sciences*. 2016; 1368(1):40–8.
 13. Molazem Z, Noormohammadi R, Dokouhaki R, Zakerinia M, Bagheri Z. The effects of nutrition, exercise, and a praying program on reducing iron overload in patients with beta-thalassemia major: a randomized clinical trial. *Iranian Journal of Pediatrics*. 2016; 26(5):1–9.

