

BAB 2

TINJAUAN PUSTAKA

2.1 Tinjauan Umum Tentang Talasemia

2.1.1 Definisi Talasemia

Talasemia merupakan kelompok kelainan darah hereditas yang diturunkan secara autosomal resesif dan ditandai dengan berkurangnya atau tidak terbentuknya salah satu rantai globin penyusun hemoglobin. Kelainan tersebut menyebabkan gangguan sintesis hemoglobin sehingga eritrosit menjadi rapuh, mudah mengalami hemolisis, dan akhirnya menimbulkan anemia kronis (Sadiq et al., 2024).

Talasemia terjadi akibat mutasi gen yang mengatur pembentukan rantai globin α (alfa) atau β (beta). Ketidakseimbangan produksi rantai globin menyebabkan eritropoiesis tidak efektif, peningkatan penghancuran eritrosit, serta penurunan kemampuan darah dalam mengangkut oksigen ke jaringan tubuh. Kondisi tersebut mengakibatkan berbagai manifestasi klinis seperti pucat, mudah lelah, gangguan pertumbuhan, hingga komplikasi organ akibat hipoksia kronis (Sadiq et al., 2024).

Secara global, talasemia merupakan salah satu penyakit monogenik yang paling banyak ditemukan di dunia. Diperkirakan sekitar 1,5–7% populasi dunia merupakan pembawa sifat (*carrier*) talasemia, dengan distribusi tertinggi di wilayah Mediterania, Timur Tengah, Asia Selatan, dan Asia Tenggara (Lv et al., 2024). Data beban penyakit global menunjukkan bahwa pada tahun 2021 terdapat sekitar 1.310.407 kasus talasemia di seluruh dunia dengan angka prevalensi standar usia sebesar 18,28 per 100.000 penduduk. Meskipun angka kematian akibat talasemia mengalami penurunan dalam beberapa dekade terakhir, penyakit ini masih menjadi masalah kesehatan global yang memerlukan penanganan jangka panjang dan biaya kesehatan yang besar (Tuo et al., 2024). Indonesia termasuk negara yang berada dalam wilayah *thalassemia belt* sehingga memiliki angka kejadian talasemia yang cukup tinggi.

Kementerian Kesehatan Republik Indonesia melaporkan bahwa sekitar 3–10% penduduk Indonesia merupakan pembawa sifat talasemia. Selain itu, diperkirakan sekitar 2.500 bayi dengan talasemia mayor lahir setiap tahun di Indonesia (Kementerian Kesehatan RI, 2025). Jumlah penyandang talasemia di Indonesia terus mengalami peningkatan. Pada tahun 2021 tercatat sebanyak 10.973 kasus talasemia yang terdaftar secara nasional, dengan Provinsi Jawa Barat menjadi salah satu wilayah dengan jumlah kasus tertinggi (Kementerian Kesehatan RI, 2021).

Berdasarkan tingkat keparahannya, talasemia dibedakan menjadi talasemia mayor, talasemia intermedia, dan talasemia minor (*trait*). Talasemia mayor merupakan bentuk paling berat yang umumnya memerlukan transfusi darah rutin seumur hidup untuk mempertahankan kadar hemoglobin dan mencegah komplikasi penyakit (Susanah, 2022).

2.1.2 Etiologi Penyakit Talasemia

Talasemia merupakan penyakit genetik yang disebabkan oleh mutasi atau delesi gen yang berperan dalam sintesis rantai globin hemoglobin. Kelainan ini diturunkan melalui pola autosomal resesif, sehingga seorang anak akan mengalami talasemia apabila mewarisi gen abnormal dari kedua orang tuanya (Sadiq et al., 2024).

Pada kondisi normal, hemoglobin tersusun atas dua rantai alfa (α) dan dua rantai beta (β). Mutasi pada gen pembentuk rantai globin menyebabkan penurunan atau tidak terbentuknya salah satu rantai tersebut sehingga terjadi ketidakseimbangan produksi hemoglobin. Ketidakseimbangan ini menyebabkan eritropoiesis tidak efektif, hemolisis, dan anemia kronis yang menjadi karakteristik utama penyakit talasemia (Rao et al., 2024).

Berdasarkan jenis rantai globin yang mengalami gangguan, talasemia dibedakan menjadi talasemia alfa dan talasemia beta.

2.1.2.1 Talasemia Alfa (α -Thalassemia)

Talasemia alfa terjadi akibat mutasi atau delesi gen α -globin yang terletak pada kromosom 16. Setiap individu normal memiliki empat gen α -globin. Derajat keparahan penyakit ditentukan oleh jumlah gen yang mengalami kerusakan (Sadiq et al., 2024).

Klasifikasi talasemia alfa meliputi:

- a. Kehilangan satu gen α -globin (*silent carrier*), umumnya tanpa gejala klinis.
- b. Kehilangan dua gen α -globin (*alpha thalassemia trait*), menyebabkan anemia ringan.
- c. Kehilangan tiga gen α -globin (Penyakit Hemoglobin H/HbH), menyebabkan anemia hemolitik kronis.
- d. Kehilangan empat gen α -globin (*Hydrops Fetalis* atau Hb Bart's), merupakan bentuk paling berat dan sering menyebabkan kematian janin atau neonatal (Sadiq et al., 2024).

2.1.2.2 Talasemia Beta (β -Thalassemia)

Talasemia beta terjadi akibat mutasi gen β -globin pada kromosom 11 yang menyebabkan berkurang atau tidak terbentuknya rantai β -globin. Tipe ini merupakan bentuk talasemia yang paling banyak ditemukan pada pasien anak yang menjalani transfusi darah rutin (Susanah, 2022).

Berdasarkan kemampuan sintesis rantai β -globin, talasemia beta dibedakan menjadi:

- a. β^0 -thalassemia, yaitu tidak terdapat produksi rantai β -globin sama sekali.
- b. β^+ -thalassemia, yaitu produksi rantai β -globin masih ada tetapi jumlahnya berkurang secara signifikan.

Gangguan tersebut menyebabkan kelebihan rantai α -globin yang akan mengendap di dalam eritroblas dan eritrosit. Akibatnya terjadi kerusakan sel darah merah, hemolisis, eritropoiesis tidak efektif, dan anemia kronis (Rao et al., 2024).

2.1.2.3 Faktor Risiko Talasemia

Faktor-faktor yang meningkatkan risiko lahirnya anak dengan talasemia meliputi:

- a. Riwayat keluarga dengan talasemia.
- b. Kedua orang tua merupakan pembawa sifat (*carrier*) talasemia.

- c. Pernikahan antar sesama pembawa sifat talasemia.
- d. Berasal dari wilayah dengan prevalensi talasemia tinggi seperti Asia Tenggara, Timur Tengah, Mediterania, dan Afrika Utara.
- e. Tidak dilakukan skrining pranikah dan konseling genetik (Kementerian Kesehatan RI, 2025).

2.1.3 Klasifikasi Talasemia

Berdasarkan tingkat keparahan klinis dan kebutuhan transfusi, talasemia dibagi menjadi:

2.1.3.1 Talasemia Mayor

Talasemia mayor merupakan bentuk paling berat yang ditandai dengan anemia berat dan memerlukan transfusi darah rutin seumur hidup untuk mempertahankan kadar hemoglobin. Gejala biasanya mulai muncul pada usia 6–24 bulan berupa pucat, mudah lelah, gangguan pertumbuhan, dan hepatosplenomegali (Kliegman et al., 2023).

2.1.3.2 Talasemia Intermedia

Talasemia intermedia memiliki derajat keparahan sedang. Pasien dapat mengalami anemia kronis tetapi tidak selalu memerlukan transfusi darah secara rutin. Kebutuhan transfusi biasanya muncul pada kondisi tertentu seperti infeksi atau peningkatan kebutuhan metabolik (Taher et al., 2021).

2.1.3.3 Talasemia Minor (Trait)

Talasemia minor merupakan kondisi pembawa sifat (*carrier*) yang umumnya tidak menunjukkan gejala klinis atau hanya mengalami anemia ringan. Sebagian besar penderita dapat menjalani kehidupan normal tanpa memerlukan terapi khusus (Kemenkes RI, 2025)

2.1.4 Patofisiologi Talasemia

Talasemia terjadi akibat mutasi gen yang menyebabkan penurunan sintesis rantai globin hemoglobin. Gangguan ini menimbulkan ketidakseimbangan antara rantai alfa dan beta sehingga rantai globin yang berlebih mengendap dalam eritroblas dan eritrosit. Endapan tersebut menyebabkan kerusakan membran sel, eritropoiesis tidak efektif, dan hemolisis dini (Taher et al., 2021).

Akibat hemolisis yang berlangsung terus-menerus, terjadi anemia kronis yang menyebabkan penurunan kapasitas pengangkutan oksigen ke jaringan

tubuh. Kondisi hipoksia jaringan mengakibatkan tubuh meningkatkan produksi eritropoietin untuk merangsang pembentukan sel darah merah di sumsum tulang. Namun, proses ini tidak efektif karena eritrosit yang terbentuk tetap mengalami kerusakan sebelum mencapai maturitas sempurna (Kliegman et al., 2023).

Anemia kronis yang berlangsung lama menyebabkan anak mengalami kelelahan, intoleransi aktivitas, penurunan kapasitas fungsional, gangguan pertumbuhan, dan penurunan kualitas hidup. Pada pasien yang menjalani transfusi darah berulang, dapat terjadi penumpukan zat besi (*iron overload*) yang berisiko menyebabkan kerusakan organ seperti jantung, hati, dan kelenjar endokrin (Taher et al., 2021).

2.1.5 Manifestasi Klinis Talasemia

Manifestasi klinis talasemia bervariasi tergantung pada jenis dan tingkat keparahan penyakit. Pada talasemia mayor, gejala biasanya mulai muncul pada usia 6–24 bulan ketika kadar hemoglobin janin (HbF) mulai menurun dan digantikan oleh hemoglobin dewasa yang mengalami gangguan sintesis (Kliegman et al., 2023).

Anemia kronis yang terjadi pada pasien talasemia menyebabkan berkurangnya suplai oksigen ke jaringan tubuh sehingga menimbulkan berbagai tanda dan gejala klinis. Manifestasi yang sering ditemukan meliputi pucat, mudah lelah, lemah, penurunan toleransi aktivitas, sesak napas saat beraktivitas, dan gangguan pertumbuhan (Taher et al., 2021).

Pada pasien yang tidak mendapatkan terapi optimal, dapat ditemukan hepatomegali dan splenomegali akibat peningkatan aktivitas hematopoiesis ekstrasmedular. Selain itu, ekspansi sumsum tulang yang berlangsung terus-menerus dapat menyebabkan perubahan bentuk tulang wajah yang dikenal sebagai *thalassemic facies*, seperti penonjolan tulang frontal, hipertrofi maksila, dan deformitas tulang lainnya (Kliegman et al., 2023).

Manifestasi klinis talasemia yang umum ditemukan antara lain:

- a. Pucat.

- b. Mudah lelah.
- c. Lemah dan letih.
- d. Penurunan toleransi aktivitas.
- e. Sesak napas saat beraktivitas.
- f. Gangguan pertumbuhan dan perkembangan.
- g. Hepatomegali.
- h. Splenomegali.
- i. Ikterus ringan akibat hemolisis.
- j. Deformitas tulang pada kasus berat.
- k. Keterlambatan pubertas.
- l. Penurunan kualitas hidup (Taher et al., 2021).

Pada anak dengan talasemia yang menjalani transfusi rutin, keluhan yang sering muncul adalah mudah lelah dan keterbatasan aktivitas fisik akibat anemia kronis. Kondisi ini dapat menyebabkan penurunan kapasitas fungsional yang berdampak pada aktivitas sehari-hari, aktivitas bermain, serta aktivitas sekolah.

2.1.6 Pemeriksaan Penunjang Talasemia

Pemeriksaan penunjang diperlukan untuk menegaskan diagnosis talasemia, menentukan jenis talasemia, serta memantau komplikasi yang mungkin terjadi selama perjalanan penyakit.

2.1.6.1 Pemeriksaan Darah Lengkap

Pemeriksaan darah lengkap merupakan pemeriksaan awal yang paling sering dilakukan. Hasil pemeriksaan biasanya menunjukkan:

- a. Kadar hemoglobin (Hb) menurun.
- b. Hematokrit menurun.
- c. Mean Corpuscular Volume (MCV) menurun.
- d. Mean Corpuscular Hemoglobin (MCH) menurun.
- e. Eritrosit mikrositik hipokromik (Kliegman et al., 2023).

2.1.6.2 Pemeriksaan Apusan Darah Tepi

Pemeriksaan apusan darah tepi dapat menunjukkan gambaran khas berupa:

- a. Eritrosit mikrositik hipokromik.
- b. Target cells.
- c. Poikilositosis.

- d. Anisositosis.
- e. Eritrosit berinti (Taher et al., 2021). +

2.1.6.3 Elektroforesis Hemoglobin

Elektroforesis hemoglobin digunakan untuk mengidentifikasi jenis hemoglobin abnormal dan membantu menegakkan diagnosis talasemia.

Hasil yang sering ditemukan pada β -thalassemia mayor meliputi:

- a. Peningkatan HbF.
- b. Peningkatan HbA₂.
- c. Penurunan atau tidak adanya HbA (Taher et al., 2021).

2.1.6.4 Pemeriksaan Genetik

Pemeriksaan DNA dilakukan untuk mengidentifikasi mutasi gen globin yang menjadi penyebab talasemia. Pemeriksaan ini sangat bermanfaat untuk skrining keluarga dan konseling genetik (Kliegman et al., 2023).

2.1.6.5 Pemeriksaan Feritin Serum

Feritin serum digunakan untuk memantau penumpukan zat besi (*iron overload*) akibat transfusi darah berulang. Kadar feritin yang tinggi menunjukkan adanya kelebihan zat besi yang dapat meningkatkan risiko kerusakan organ (Taher et al., 2021).

2.1.6.6 Pemeriksaan Fungsi Organ

Pemantauan fungsi organ penting dilakukan pada pasien talasemia yang menjalani transfusi jangka panjang, meliputi:

- a. Fungsi hati.
- b. Fungsi ginjal.
- c. Fungsi jantung.
- d. Fungsi endokrin (Taher et al., 2021).

2.1.7 Penatalaksanaan Talasemia

Penatalaksanaan talasemia bertujuan untuk mempertahankan kadar hemoglobin yang adekuat, mencegah komplikasi, meningkatkan kualitas hidup, dan mempertahankan fungsi tubuh secara optimal. Penatalaksanaan dilakukan secara komprehensif melalui pendekatan medis, keperawatan, serta dukungan psikososial (Taher et al., 2021).

2.1.7.1 Transfusi Darah Rutin

Transfusi darah merupakan terapi utama pada pasien talasemia mayor.

Tujuan transfusi adalah mempertahankan kadar hemoglobin sebelum transfusi sekitar 9–10,5 g/dL sehingga pertumbuhan, perkembangan, dan aktivitas pasien dapat berlangsung optimal (Taher et al., 2021).

Manfaat transfusi darah antara lain:

- a. Mengurangi anemia.
- b. Menekan eritropoiesis tidak efektif.
- c. Mencegah deformitas tulang.
- d. Meningkatkan kualitas hidup.
- e. Mendukung aktivitas sehari-hari.

2.1.7.2 Terapi Kelasi Besi

Transfusi darah yang dilakukan secara berulang dapat menyebabkan penumpukan zat besi (*iron overload*). Oleh karena itu diperlukan terapi kelasi besi untuk mengeluarkan kelebihan zat besi dari tubuh.

Obat kelasi besi yang sering digunakan meliputi:

- a. Deferoxamine.
- b. Deferiprone.
- c. Deferasirox (Kliegman et al., 2023).

2.1.7.3 Terapi Nutrisi

Pasien talasemia memerlukan asupan nutrisi yang adekuat untuk mendukung pertumbuhan dan perkembangan. Nutrisi yang dianjurkan meliputi:

- a. Protein tinggi.
- b. Asam folat.
- c. Vitamin dan mineral sesuai kebutuhan.
- d. Diet seimbang sesuai usia (Kemenkes RI, 2023).

2.1.7.4 Aktivitas Fisik dan Rehabilitasi

Aktivitas fisik yang disesuaikan dengan kondisi pasien dapat membantu mempertahankan kekuatan otot, meningkatkan toleransi aktivitas, serta mendukung kapasitas fungsional. Aktivitas fisik ringan seperti berjalan kaki secara teratur direkomendasikan karena aman dan dapat meningkatkan kualitas hidup pasien talasemia (Taher et al., 2021).

2.1.7.5 Transplantasi Sel Punca Hematopoietik

Transplantasi sel punca hematopoietik (*Hematopoietic Stem Cell Transplantation/HSCT*) merupakan satu-satunya terapi kuratif pada talasemia. Namun, tindakan ini memerlukan donor yang sesuai serta biaya yang cukup tinggi sehingga tidak dapat dilakukan pada semua pasien (Kliegman et al., 2023).

2.1.7.6 Edukasi dan Dukungan Psikososial

Pasien dan keluarga perlu mendapatkan edukasi mengenai:

- a. Kepatuhan transfusi darah.
- b. Kepatuhan terapi kelasi besi.
- c. Pencegahan komplikasi.
- d. Aktivitas fisik yang aman.
- e. Dukungan psikologis dan sosial.

2.2 Konsep Kapasitas Fungsional pada Anak Talasemia

2.2.1 Definisi Kapasitas Fungsional

Kapasitas fungsional adalah kemampuan individu untuk melakukan aktivitas fisik yang melibatkan sistem kardiovaskular, respirasi, dan muskuloskeletal dalam memenuhi kebutuhan aktivitas sehari-hari tanpa mengalami kelelahan yang berlebihan (American Thoracic Society, 2022).

Kapasitas fungsional mencerminkan kemampuan tubuh dalam menggunakan oksigen untuk menghasilkan energi selama melakukan aktivitas. Pada anak, kapasitas fungsional berhubungan dengan kemampuan melakukan aktivitas bermain, belajar, berolahraga, dan aktivitas sehari-hari sesuai tahap perkembangan. Kapasitas fungsional yang baik menunjukkan bahwa sistem tubuh mampu bekerja secara efektif untuk memenuhi kebutuhan metabolisme selama beraktivitas (Lammers et al., 2022).

Pada anak dengan talasemia, kapasitas fungsional sering mengalami penurunan akibat anemia kronis yang menyebabkan berkurangnya kemampuan darah dalam mengangkut oksigen ke jaringan tubuh. Kondisi

tersebut mengakibatkan anak lebih mudah mengalami kelelahan, kelemahan fisik, serta keterbatasan dalam melakukan aktivitas sehari-hari (Taher et al., 2021).

2.2.2 Faktor yang Mempengaruhi Kapasitas Fungsional

Kapasitas fungsional dipengaruhi oleh berbagai faktor fisiologis maupun patologis. Pada anak dengan talasemia, beberapa faktor yang berperan meliputi:

2.2.2.1 Kadar Hemoglobin

Hemoglobin berfungsi mengangkut oksigen dari paru-paru ke jaringan tubuh. Penurunan kadar hemoglobin menyebabkan berkurangnya suplai oksigen sehingga kapasitas fungsional menurun. Semakin rendah kadar hemoglobin, semakin besar risiko terjadinya intoleransi aktivitas dan kelelahan (Kliegman et al., 2023).

2.2.2.2 Usia

Peningkatan usia anak umumnya diikuti oleh peningkatan kemampuan sistem kardiovaskular dan muskuloskeletal sehingga kapasitas fungsional juga meningkat. Namun, pada anak dengan penyakit kronis seperti talasemia, peningkatan tersebut dapat terhambat akibat kondisi penyakit yang dialami (Lammers et al., 2022).

2.2.2.3 Status Nutrisi

Status nutrisi yang baik berperan dalam mempertahankan massa otot, kekuatan fisik, dan daya tahan tubuh. Malnutrisi dapat menyebabkan kelemahan otot sehingga menurunkan kapasitas fungsional anak (Kemenkes RI, 2023).

2.2.2.4 Aktivitas Fisik

Aktivitas fisik yang dilakukan secara teratur dapat meningkatkan fungsi kardiovaskular, kekuatan otot, dan daya tahan tubuh. Sebaliknya, kurangnya aktivitas fisik dapat menyebabkan penurunan kapasitas fungsional akibat terjadinya deconditioning atau penurunan kemampuan fisik karena inaktivitas (Taher et al., 2021).

2.2.2.5 Komplikasi Penyakit

Komplikasi seperti gangguan jantung, gangguan paru, dan penumpukan zat besi akibat transfusi berulang dapat memengaruhi kemampuan tubuh dalam

melakukan aktivitas sehingga menurunkan kapasitas fungsional pasien (Taher et al., 2021).

2.2.3 Dampak Penurunan Kapasitas Fungsional pada Anak Talasemia

Penurunan kapasitas fungsional merupakan salah satu masalah yang sering ditemukan pada anak dengan talasemia. Kondisi ini dapat berdampak pada berbagai aspek kehidupan anak, baik secara fisik maupun psikososial.

Dampak yang dapat terjadi meliputi:

- a. Mudah lelah saat melakukan aktivitas sehari-hari.
- b. Penurunan toleransi aktivitas.
- c. Berkurangnya partisipasi dalam aktivitas bermain.
- d. Penurunan kemampuan mengikuti kegiatan sekolah.
- e. Berkurangnya interaksi sosial dengan teman sebaya.
- f. Penurunan kualitas hidup.
- g. Ketergantungan yang lebih tinggi terhadap keluarga dalam melakukan aktivitas tertentu (Taher et al., 2021).

Anemia kronis yang dialami anak dengan talasemia menyebabkan tubuh harus bekerja lebih keras untuk memenuhi kebutuhan oksigen jaringan. Akibatnya, anak cenderung mengurangi aktivitas fisik karena mudah merasa lelah. Apabila kondisi ini berlangsung dalam jangka panjang, maka dapat terjadi penurunan kebugaran fisik dan kapasitas fungsional yang semakin berat.

2.2.4 Pengukuran Kapasitas Fungsional

Pengukuran kapasitas fungsional diperlukan untuk mengetahui kemampuan fisik seseorang dalam melakukan aktivitas sehari-hari dan mengevaluasi efektivitas intervensi yang diberikan.

Berbagai metode dapat digunakan untuk menilai kapasitas fungsional, antara lain:

2.2.4.1 *Six Minute Walk Test (6MWT)*.

2.2.4.2 Shuttle Walk Test.

2.2.4.3 Cardiopulmonary Exercise Test (CPET).

2.2.4.4 Tes aktivitas fungsional lainnya.

Di antara berbagai metode tersebut, *Six Minute Walk Test (6MWT)* merupakan metode yang paling sering digunakan karena sederhana, aman, mudah dilakukan, serta tidak memerlukan peralatan yang kompleks (American Thoracic Society, 2022).

2.2.5 *Six Minute Walk Test (6MWT)*

Six Minute Walk Test (6MWT) adalah tes yang digunakan untuk mengukur jarak maksimum yang dapat ditempuh seseorang dengan berjalan selama enam menit pada lintasan datar sesuai kemampuan dan toleransi masing-masing individu (American Thoracic Society, 2022).

Tes ini menggambarkan kemampuan fungsional seseorang dalam melakukan aktivitas sehari-hari karena melibatkan respons terintegrasi dari sistem kardiovaskular, respirasi, dan muskuloskeletal. Oleh karena itu, *6MWT* banyak digunakan pada pasien dengan penyakit kronis, termasuk talasemia.

2.2.5.1 Tujuan *6MWT*

- a. Menilai kapasitas fungsional.
- b. Menilai toleransi aktivitas.
- c. Mengevaluasi respons terhadap intervensi.
- d. Memantau perkembangan kondisi pasien.

2.2.5.2 Keunggulan *6MWT*

- a. Mudah dilakukan.
- b. Tidak membutuhkan alat yang mahal.
- c. Aman pada anak dengan penyakit kronis.
- d. Mencerminkan aktivitas sehari-hari.
- e. Memiliki validitas dan reliabilitas yang baik (ATS, 2022).

2.2.5.3 Parameter yang Dinilai

Parameter utama dalam *6MWT* adalah jarak tempuh yang berhasil dicapai selama enam menit. Selain itu dapat dilakukan pemantauan:

- a. Frekuensi nadi.
- b. Frekuensi napas.
- c. Saturasi oksigen.
- d. Tingkat kelelahan.

e. Respons pasien selama aktivitas.

2.2.6 Hubungan Kapasitas Fungsional dengan Talasemia

Pada anak dengan talasemia, anemia kronis menyebabkan berkurangnya kemampuan darah dalam mengangkut oksigen ke jaringan tubuh. Kondisi ini menyebabkan penurunan produksi energi selama aktivitas fisik sehingga anak lebih cepat mengalami kelelahan dan intoleransi aktivitas (Taher et al., 2021).

Penurunan kapasitas fungsional pada anak talasemia sering ditandai dengan berkurangnya kemampuan berjalan, bermain, berolahraga, dan melakukan aktivitas sesuai usia. Oleh karena itu, diperlukan intervensi yang dapat membantu mempertahankan dan meningkatkan kapasitas fungsional anak secara aman dan bertahap.

Salah satu intervensi yang direkomendasikan adalah aktivitas fisik ringan yang dilakukan secara teratur. Aktivitas fisik ringan dapat meningkatkan efisiensi kerja sistem kardiovaskular, memperbaiki sirkulasi darah, mempertahankan kekuatan otot, serta meningkatkan toleransi aktivitas sehingga kapasitas fungsional anak dapat tetap terjaga (Taher et al., 2021).

2.3 Prosedur Pelaksanaan Aktivitas Fisik Ringan

Pelaksanaan *6MWT* dilakukan melalui tahap sebagai berikut :

2.3.1 Tahap Persiapan Sebelum Tindakan

a. Peneliti mempersiapkan alat dan bahan yang diperlukan, meliputi:

- SOP pelaksanaan *6MWT*.
- Lembar karakteristik responden.
- Lembar observasi.
- Stopwatch.
- Pulse oximeter.
- Tensimeter.
- Skala Modified Borg.
- Meteran untuk mengukur lintasan.
- Penanda atau cone sebagai batas lintasan.

- b. Peneliti memastikan tempat pelaksanaan *6MWT* aman, datar, memiliki ruang yang cukup, dan bebas dari hambatan.
- c. Lintasan berjalan diukur dengan panjang 10 meter dan diberi tanda pada kedua ujung lintasan.
- d. Peneliti memastikan seluruh alat dalam kondisi baik dan dapat digunakan.
- e. Peneliti menjelaskan tujuan dan prosedur pelaksanaan *6MWT* kepada responden menggunakan bahasa yang mudah dipahami anak.

2.3.2 Tahap Pelaksanaan Sebelum Tindakan

- a. Peneliti memastikan responden dalam kondisi siap mengikuti aktivitas fisik ringan dan tidak sedang mengalami keluhan yang dapat menghambat pelaksanaan.
- b. Responden dianjurkan menggunakan pakaian dan alas kaki yang nyaman untuk berjalan.
- c. Responden diposisikan duduk dan diberikan waktu istirahat sebelum pemeriksaan awal.
- d. Peneliti mengukur dan mencatat kondisi awal responden, meliputi:
 - Denyut nadi.
 - Saturasi oksigen (SpO₂).
 - Tekanan darah.
 - Tingkat kelelahan menggunakan Modified Borg Scale.
- e. Peneliti menjelaskan bahwa responden diminta berjalan selama 6 menit dengan kecepatan yang nyaman dan sesuai kemampuan.
- f. Responden diberikan kesempatan untuk berhenti atau beristirahat apabila merasa lelah, sesak, pusing, nyeri dada, atau mengalami keluhan lainnya.

2.3.3 Tahap Pelaksanaan Selama Tindakan

- a. Responden berdiri pada titik awal lintasan yang telah ditentukan.
- b. Peneliti memberikan instruksi kepada responden untuk berjalan bolak-balik pada lintasan selama 6 menit dengan kecepatan yang nyaman sesuai kemampuan responden
- c. Stopwatch dimulai bersamaan dengan dimulainya aktivitas berjalan.
- d. Peneliti mengamati kondisi responden selama pelaksanaan *6MWT* dan memberikan motivasi standar tanpa memaksa responden untuk meningkatkan kecepatan berjalan.

- e. Responden diperbolehkan memperlambat langkah, berhenti, atau beristirahat apabila mengalami kelelahan atau keluhan selama pelaksanaan.
- f. Apabila responden berhenti untuk beristirahat, waktu pelaksanaan tetap berjalan dan responden dapat melanjutkan berjalan kembali apabila kondisi memungkinkan.
- g. Peneliti mencatat jarak total yang dapat ditempuh responden selama 6 menit.
- h. Peneliti menghentikan tindakan apabila waktu 6 menit telah tercapai atau apabila responden menunjukkan tanda atau keluhan yang mengharuskan aktivitas dihentikan.

2.3.4 Tahap Setelah Tindakan

- a. Setelah 6 menit selesai, responden diarahkan untuk berhenti dan beristirahat dengan posisi yang nyaman.
- b. Peneliti mengukur kembali kondisi responden setelah pelaksanaan *6MWT*, meliputi:
 - Denyut nadi.
 - Saturasi oksigen (SpO₂).
 - Tekanan darah.
 - Tingkat kelelahan menggunakan Modified Borg Scale.
- c. Peneliti mencatat jarak total yang ditempuh responden selama pelaksanaan *6MWT* pada lembar observasi.
- d. Peneliti mengobservasi kondisi responden sampai keadaan kembali stabil dan tidak terdapat keluhan yang mengkhawatirkan.
- e. Peneliti memberikan kesempatan kepada responden untuk beristirahat dan memastikan responden merasa nyaman sebelum kembali melakukan aktivitas berikutnya.
- f. Seluruh hasil pengukuran dan observasi dicatat secara sistematis pada lembar observasi sebagai data evaluasi pelaksanaan aktivitas fisik ringan.

2.4 Evidence Based Nursing (EBN)

2.4.1 Rumusan PICO

Tabel 2.1 Identifikasi masalah berdasarkan PICO

PICO	Analisis	Kata kunci
P	Anak dengan β -thalassemia mayor yang menjalani transfusi rutin dan mengalami keterbatasan kapasitas fungsional	Anak; talasemia beta mayor; talasemia
I	Terapi aktivitas fisik ringan menggunakan <i>Six Minute Walk Test</i> (<i>6MWT</i>) yang dilakukan selama enam menit sesuai kemampuan dan toleransi anak.	Aktivitas fisik ringan; latihan fisik; uji jalan enam menit
C	Kondisi sebelum dan sesudah pemberian intervensi, dengan membandingkan kemampuan fungsional dan respons anak sebelum intervensi dengan hasil pengukuran setelah terapi aktivitas fisik ringan.	Sebelum dan sesudah intervensi; kondisi awal
O	Peningkatan kapasitas fungsional, yang dinilai melalui peningkatan jarak tempuh <i>6MWT</i> , penurunan tingkat kelelahan berdasarkan Modified Borg Scale, serta respons fisiologis selama aktivitas yang tetap dalam batas toleransi.	Kapasitas fungsional; toleransi aktivitas; kelelahan; jarak tempuh

Pertanyaan klinis :

Pada anak dengan β -thalassemia mayor yang menjalani transfusi rutin dan mengalami keterbatasan kapasitas fungsional (P), apakah pemberian terapi aktivitas fisik ringan menggunakan Six-Minute Walk Test (*6MWT*) (I) dapat

meningkatkan kapasitas fungsional (C) dan toleransi aktivitas dibandingkan dengan kondisi sebelum diberikan intervensi (O)

2.4.2 Hasil Penelusuran Pustaka

Penelusuran pustaka dilakukan berdasarkan pertanyaan klinis yang telah disusun menggunakan komponen PICO, yaitu *Population*, *Intervention*, *Comparison*, dan *Outcome*. Penelusuran difokuskan pada penelitian yang membahas anak dengan β -thalassemia mayor, aktivitas fisik atau latihan fisik, Six-Minute Walk Test (*6MWT*), kapasitas fungsional, toleransi aktivitas, dan kelelahan adalah sebagai berikut :

2.4.2.1 Identifikasi kriteria hasil

2.4.2.2 Pembatasan pencairan tahun 2020 – 2025

2.4.2.3 Bahasa yang digunakan bahasa Inggris dan bahasa Indonesia

2.4.2.4 Jenis Publikasi yang dicari : Randomized Controlled Trial (RCT), quasi-experimental, clinical trial, systematic review, dan penelitian observasional yang relevan dengan aktivitas fisik pada anak dengan β -thalassemia mayor.

2.4.2.5 Pencarian di datase : Pencarian literatur dilakukan melalui *online database* PubMed dan Google Scholar menggunakan kata kunci yang berkaitan dengan topik, yaitu *thalassemia*, *children*, *physical activity*, *exercise*, *functional capacity*, dan *6-minute walk test*. Hasil pencarian awal diperoleh sebanyak 164 artikel, terdiri dari 38 artikel dari PubMed dan 126 artikel dari Google Scholar. Selanjutnya dilakukan proses *screening* berdasarkan judul dan abstrak serta kesesuaian dengan kriteria inklusi. Setelah melalui proses seleksi, diperoleh 3 artikel yang relevan dan digunakan sebagai dasar *evidence* dalam penerapan terapi aktivitas fisik ringan untuk mendukung kapasitas fungsional pada anak dengan talasemia.

2.5 Hasil penelusuran *Evidence Based*

Tabel 2. 2
Analisa Jurnal dengan PICO
2020 – 2025

Komponen	Jurnal 1	Jurnal 2	Jurnal 3
Judul	<i>Effect of inspiratory muscle training on pulmonary function, physical capacity and quality life : a randomized controlled trial in B Thalasemia Children</i>	<i>Effect of closed kinetic chain exercise via telerehabilitation on muscle strength, balance, fatigue and hemoglobinn levels in Beta Thalasemia Major Children : a randomized controlled trial</i>	<i>Effect of aquatic exercise on dimensions of quality of life and blood indicators in patients with Beta Thalasemia Major : a rondomized clinical trial</i>
Tahun	2025	2025	2020
Peneliti	Bondok, Elatta, El Hadidy, Tahoun, Khattab	Revati Chavan, Deepa C.Metgud & Sujata Jali	Ahmad H Dekordi dkk
Tujuan Penelitian	Mengetahui pengaruh <i>Inspiratory Muscle training (IMT)</i> terhadap fungsi paru dan kualitas hidup anak dengan Beta Talasemia	Menilai efektivitas <i>Closed Kinetic Chain Exercise (CKCE)</i> melalui telerehabilitasi terhadap e]kekuatanotot, keseimbangan dan kelelahan dan kadar hemoglobin anak dnegan Beta Talasemia	MEngetahui pengaruh <i>Aquatic Exercise</i> terhadap kualitas hidup dan indicator kadar hemoglobin anak dengan Beta Talasemia.
Hasil	Hasil penelitian menunjukkan bahwa <i>Inspiratory Muscle Training (IMT)</i> memberikan peningkatan yang signifikan terhadap fungsi paru dan kapasitas fisik pada anak dengan β -thalassemia, serta memberikan perbaikan	Hasil penelitian menunjukkan bahwa <i>Closed Kinetic Chain Exercise (CKCE)</i> melalui telerehabilitasi memberikan peningkatan kekuatan otot dan keseimbangan serta penurunan kelelahan pada anak dengan β -thalassemia	Hasil penelitian menunjukkan bahwa <i>Aquatic Exercise</i> memberikan pengaruh positif terhadap beberapa dimensi kualitas hidup dan indikator darah pada pasien β -thalassemia mayor, sehingga aktivitas fisik dapat

pada kualitas hidup dibandingkan kelompok kontrol.	mayor. Intervensi juga menunjukkan perubahan positif terhadap kadar hemoglobin.	menjadi salah satu pendekatan pendukung dalam meningkatkan kondisi fisik dan kualitas hidup pasien.
--	---	---

Ketiga artikel yang telah ditelaah menunjukkan bahwa aktivitas fisik atau latihan fisik dapat memberikan manfaat terhadap peningkatan kapasitas fungsional dan kondisi fisik pada anak dengan β -thalassemia mayor. Penelitian Bondok et al. (2025) menunjukkan bahwa *Inspiratory Muscle Training* (IMT) dapat meningkatkan fungsi paru, kapasitas fisik yang diukur menggunakan *6-Minute Walk Test* (6MWT), serta kualitas hidup pada anak dengan β -thalassemia. Hasil serupa ditemukan oleh Chavan et al. (2025) yang melaporkan bahwa pemberian *Closed Kinetic Chain Exercise* melalui telerehabilitasi dapat meningkatkan kekuatan otot dan keseimbangan serta menurunkan tingkat kelelahan pada anak dengan β -thalassemia mayor.

Selain itu, penelitian Ahmad H. Dehkordi et al. (2020) mengenai *Aquatic Exercise* menunjukkan bahwa latihan fisik di dalam air dapat digunakan sebagai terapi pendukung pada pasien β -thalassemia mayor dan memberikan manfaat terhadap kualitas hidup serta kondisi fisik pasien. Ketiga artikel tersebut digunakan sebagai dasar *evidence* dalam penerapan terapi aktivitas fisik ringan menggunakan *Six-Minute Walk Test* (6MWT) untuk mendukung kapasitas fungsional pada anak dengan β -thalassemia mayor di ruang rawat jalan Tzu Chi Hospital.