

BAB I

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Talasemia mayor adalah sekelompok kelainan genetik yang heterogen yang disebabkan oleh menurunnya kecepatan sintesis rantai α atau β (Hoffbrand dan Moss, 2013). Talasemia α disebabkan oleh sintesis rantai α globin yang berkurang, sedangkan talasemia β disebabkan oleh sintesis rantai β globin yang tidak ada sama sekali. Sintesis rantai β globin yang tidak ada sama sekali menyebabkan kelainan berupa talasemia β^0 atau dikenal dengan nama talasemia β mayor, sedangkan mutasi rantai β globin menyebabkan kelainan berupa talasemia β^+ atau dikenal dengan nama talasemia β minor (Suryani, *et al.*, 2015).

Data dari *World Bank* menunjukkan bahwa 7% dari populasi dunia merupakan pembawa sifat talasemia. Setiap tahun sekitar 300.000-500.000 bayi baru lahir disertai dengan kelainan hemoglobin berat, dan 50.000 hingga 100.000 anak meninggal akibat talasemia β mayor, dan 80% dari jumlah tersebut berasal dari negara berkembang (Kemenkes RI, 2018).

Tahun 2016, prevalensi talasemia mayor di Indonesia berdasarkan data Unit Kerja Koordinasi (UKK) Hematologi Ikatan Dokter Anak Indonesia mencapai jumlah 9.121 orang. Berdasarkan data Yayasan Talasemia Indonesia/Perhimpunan Orang Tua Penderita (YTI/POPTI) menyebutkan penyandang talasemia di Indonesia mengalami peningkatan dari 4.896 penyandang di tahun 2012 menjadi 9.028 penyandang pada tahun 2018 (P2PTM Kemenkes RI, 2019).

Penatalaksanaan anemia pada pasien talasemia β mayor adalah pemberian tranfusi darah. Tranfusi darah bertujuan untuk mempertahankan kadar hemoglobin 9-10 g/dl. Hasil penelitian sebelumnya menyatakan penderita talasemia β mayor mulai transfusi rata-rata berusia 3 tahun, dan frekuensi transfusi sebagian besar 1 bulan 1 kali (87,5%). Secara klinik komponen darah merah yang sering dipakai transfusi untuk talasemia β mayor adalah *Packed Red Cells* (PRC). Tiap 450 ml darah yang di transfusikan mengandung sekitar 200-250 mg besi (Hoffbrand dan Moss, 2013), sehingga pada pasien talasemia β mayor yang dipertahankan dengan transfusi darah sering ditandai dengan penimbunan besi yang dapat dievaluasi dari

profil besi, termasuk feritin serum, *serum iron* dan *Total Iron Binding Capacity* (TIBC) (Kemenkes RI, 2018).

Fungsi kognitif merupakan aktivitas mental secara sadar seperti berpikir, belajar, mengingat dan menggunakan bahasa. Fungsi kognitif juga merujuk pada proses persepsi, analisis, penyimpanan, transmisi informasi, yang semuanya mendasari kemampuan dalam kehidupan sehari-hari. Pada pasien talasemia β mayor yang memiliki gangguan fungsi kognitif sering ditemui adanya masalah dalam lingkungan sosial, pekerjaan dan komunikasi (Kurniati, 2018).

Penelitian yang dilakukan di Rumah Sakit Hasan Sadikin Bandung, tidak ditemukan korelasi antara kadar feritin serum dan fungsi kognitif pasien talasemia β mayor. Sedangkan pada penelitian lain yang telah dilakukan ditemukan hubungan antara kadar feritin dengan fungsi kognitif. Kadar feritin di atas 1000 $\mu\text{g/L}$ akan menyebabkan kerusakan pada berbagai organ. Pada pasien talasemia β mayor terjadi penimbunan besi pada berbagai organ termasuk otak. Kelebihan besi pada hemokromatosis, menyebabkan terjadinya peningkatan kadar transferin serum dan transportasi besi melewati sawar darah otak, besi yang masuk melalui sawar darah otak akan menyebabkan adanya akumulasi besi di otak, sehingga penyandang talasemia β mayor memiliki risiko tiga kali lipat untuk memiliki gangguan fungsi kognitif dan intelektual (Ma'ani, *et al.*, 2015).

Pengenalan dan pengendalian dini terhadap faktor risiko yang mempengaruhi fungsi kognitif diharapkan dapat meningkatkan fungsi kognitif mereka di masa depan. Oleh karena itu peneliti tertarik untuk melakukan penelitian mengenai hubungan antara kadar feritin dengan fungsi kognitif pada pasien talasemia β mayor (Faisal, 2016).

Islam sangat peduli dengan potensi akal pikiran manusia. Dalam Al-Qur'an banyak sekali ayat-ayat yang mengisyaratkan hal ini. Berkali-kali Allah SWT menyebutkan perihal akal, orang yang berakal, serta penggunaan akal pikiran. Misalnya saja kalimat "*afala ta'qilun*", "*afala tatadabbarun*", dan sebagainya. Demikian pula di dalam hadis, banyak ditemukan isyarat pentingnya akal dalam beragama. Bahkan "berakal" merupakan prasyarat individu untuk bisa memikul tanggungjawab beragama. Orang yang tidak "berakal" atau tidak bisa

menggunakan akal pikiran, tidak menjadi subjek maupun objek hukum agama. Dalam hadis disebutkan bahwa akal merupakan substansi agama.

الدِّينُ هُوَ الْعَقْلُ، وَمَنْ لَادِينَ لَهُ لَا عَقْلَ لَهُ

Artinya:

“Agama adalah akal, pikiran, barang siapa yang tidak ada agamanya, maka tidak ada akal pikirannya”. (HR. An-Nasa’iy)

Secara tersirat, hadis ini menjelaskan betapa urgen dan vitalnya akal bagi seorang yang beragama. Sehingga seorang yang tidak beragama maka sesungguhnya ia tidak berakal. Agama sesuai dengan akal sehat. Perintah, anjuran, suruhan, dan kewajiban agama relevan dengan pemikiran manusia yang sehat dan normal (Faisal, 2016)

Pada pasien talasemia β mayor diharuskan melakukan transfusi darah rutin yang dimana dalam Al-Qur’an dan Hadist pun sebagai sumber hukum Islam, tidak menyebutkan hukumnya, sehingga pantaslah hal ini disebut sebagai masalah *ijtihad* guna menjawab permasalahan mengenai hubungan pendonor dengan resipien, hukum menjual belikan darah dan hukum transfusi darah dengan orang beda agama, Keadaan ini perlu ditentukan status hukumnya atas dasar kajian hukum Islam.

1.2 Perumusan Masalah

Pasien talasemia β mayor memerlukan transfusi darah secara berkala seumur hidupnya sehingga berisiko mengalami penimbunan besi. Beberapa penelitian mengungkapkan bahwa penumpukan zat besi dapat mempengaruhi fungsi kognitif pada pasien talasemia β mayor. Berdasarkan latar belakang yang telah dijelaskan diatas, peneliti tertarik untuk meneliti fungsi kognitif pada pasien talasemia β mayor.

1.3 Pertanyaan Penelitian

Berdasarkan uraian diatas, beberapa pertanyaan penelitian dapat dimunculkan yaitu:

1. Bagaimana kadar feritin pasien talasemia β mayor?
2. Bagaimana fungsi kognitif pada pasien talasemia β mayor?

3. Apakah ditemukan hubungan kadar feritin dengan fungsi kognitif pasien talasemia β mayor?
4. Bagaimana hubungan kadar feritin dengan fungsi kognitif pasien talasemia β mayor ditinjau menurut pandangan Islam?

1.4 Tujuan Penelitian

1. Tujuan Umum
Mengetahui hubungan kadar feritin dengan fungsi kognitif pasien talasemia β mayor.
2. Tujuan Khusus
 - a. Mengetahui kadar feritin pasien talasemia β mayor
 - b. Mengetahui fungsi kognitif pada pasien talasemia β mayor
 - c. Mengetahui hubungan kadar feritin dengan fungsi kognitif pasien talasemia β mayor
 - d. Mengetahui hubungan kadar feritin dengan fungsi kognitif pasien talasemia β mayor menurut pandangan Islam.

1.5 Manfaat Penelitian

1. Manfaat Bagi Peneliti
Penelitian ini dilakukan sebagai media pengembangan kemampuan dalam bidang penelitian dan penerapan teori yang telah diperoleh di perkuliahan serta sebagai syarat untuk mendapatkan gelar dokter muslim
2. Manfaat Bagi Institusi
Hasil penelitian ini diharapkan dapat menambah teori dan ilmu tentang kaitan kadar feritin dengan fungsi kognitif pasien talasemia β mayor
3. Manfaat Bagi Masyarakat
Hasil penelitian ini diharapkan dapat menjadi bagian dari evaluasi kadar feritin dan intervensi fungsi kognitif pada pasien talasemia β mayor.