

INTISARI

Thalassemia merupakan penyakit keturunan yang disebabkan karena gangguan produksi rantai globin dari molekul hemoglobin. Gambaran klinis thalassemia amat bervariasi. Secara umum gambaran klinisnya antara lain pucat, perut buncit, hepatosplenomegali, gangguan tumbuh kembang, ikterus, facies mongoloid, fraktur patologis, pertumbuhan alat kelamin sekunder terlambat.

Sampai kini tidak ada terapi kuratif yang efektif untuk penderita thalassemia. Terapi yang biasa dilakukan adalah terapi suportif berupa transfusi rutin dan pencegahan komplikasi-komplikasi yang terjadi, dan terapi ini dilaksanakan seumur hidup. Tanpa terapi transfusi penderita thalassemia mayor akan meninggal pada usia kurang dari 4 tahun. Penderita dengan pengobatan transfusi konvensional mempunyai harapan hidup 15-20 tahun, dan akan meninggal karena hemokromatosis. Usia penderita dapat lebih panjang dengan pemberian transfusi disertai *iron chelating agent*, sampai usia produktif.

Transfusi rutin yang dilakukan bukan tanpa resiko. Permasalahan yang sering muncul akibat transfusi pada penderita thalassemia adalah hemosiderosis transfusional. Hemosiderosis ini akan menyebabkan gangguan pada organ seperti jantung, hati dan kelenjar endokrin. Biaya yang mahal yang diperlukan juga merupakan masalah bagi penderita thalassemia. Selain itu juga akan terdapat permasalahan psikologik seperti depresi, rendah diri, putus asa dan lain-lain.

Kata kunci: thalassemia, transfusi, iron chelating agent, komplikasi