

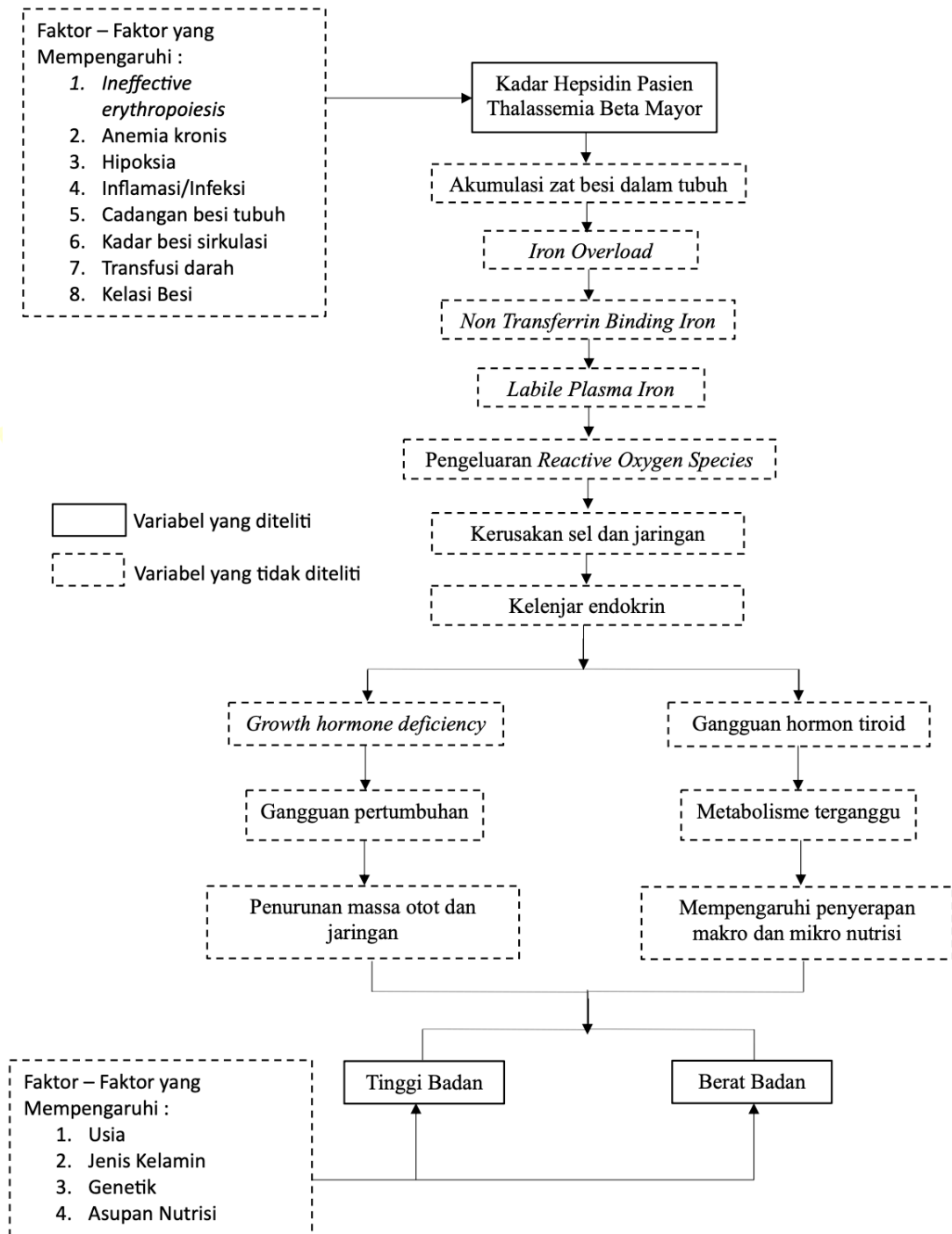


BAB III
KERANGKA KONSEPTUAL
DAN HIPOTESIS PENELITIAN

BAB III

KERANGKA KONSEPTUAL DAN HIPOTESIS PENELITIAN

3.1 Kerangka Konseptual



Gambar 3.1 Kerangka Konseptual

3.2 Penjelasan Kerangka Konseptual

Talasemia Beta Mayor merupakan kelainan darah genetik yang menyebabkan gangguan pembentukan sel darah merah atau hemoglobin sehingga memerlukan transfusi darah secara rutin untuk bertahan hidup. Pada pasien yang menjalani transfusi darah secara rutin, zat besi dapat terakumulasi dalam tubuh sehingga terjadi *overload* besi. Selain itu, ketidakefektifan eritropoeisis pada Talasemia Beta Mayor juga berkontribusi terhadap terjadinya *iron overload*. Kondisi tersebut dapat merangsang peningkatan penyerapan zat besi dari usus dan pelepasannya dari makrofag untuk menunjang pembentukan eritrosit yang baru sehingga dapat terjadi kelebihan zat besi dalam tubuh. Untuk menjaga homeostasis besi, tubuh mengatur keseimbangan zat besi melalui hormon hepcidin, yaitu hormon peptida yang diproduksi oleh hati. Hepcidin berfungsi untuk menghambat penyerapan zat besi dari usus dan mengontrol pelepasannya dari makrofag dengan cara menurunkan ekspresi ferroportin, yaitu protein transport zat besi.

Kelebihan zat besi dapat menyebabkan peningkatan kapasitas transferin dalam mengikat zat besi, sehingga zat besi yang tidak terikat transferrin atau *Non Transferrin Binding Iron* (NTBI) akan dilepaskan ke dalam sirkulasi darah. Di antara fraksi NTBI, *Labile Plasma Iron* (LPI) merupakan bentuk yang paling beracun. Zat besi yang tidak terikat transferin ini tidak stabil dan dapat beralih dari status *Ferric* (Fe^{3+}) menjadi *Ferrous* (Fe^{2+}), yang memicu pembentukan *Reactive Oxygen Species* (ROS). Akumulasi radikal bebas akibat kelebihan zat besi menyebabkan peroksidasi lipid dan pembentukan aldehida jenuh dan tidak jenuh, yang mengakibatkan kerusakan sel. Penumpukan zat besi yang progresif

menyebabkan disfungsi dan kegagalan organ-organ utama, termasuk jantung, hati, dan kelenjar endokrin seperti hipofisis, tiroid, paratiroid, adrenal, serta pankreas.

Penumpukan zat besi pada kelenjar endokrin akan menyebabkan terganggunya pertumbuhan dan metabolisme. Gangguan yang terjadi pada kelenjar endokrin dapat mempengaruhi fungsi *Growth Hormone* dan hormon tiroid. Gangguan hormon pertumbuhan dapat mempengaruhi tinggi badan dan berat badan pasien karena adanya penurunan massa otot dan jaringan. Selain itu, hormon tiroid berperan dalam berbagai fungsi metabolisme seperti metabolisme lemak, karbohidrat, protein, dan vitamin, sehingga apabila terjadi gangguan pada hormon tiroid maka metabolisme dalam tubuh akan terganggu dan berdampak pada penyerapan nutrisi makro dan mikro yang dibutuhkan tubuh. Kedua hal tersebut dapat mempengaruhi tinggi badan dan berat badan pasien Talasemia Beta Mayor.

3.3 Hipotesis Penelitian

H_{0A}: Tidak terdapat hubungan antara kadar serum hepcidin dengan tinggi badan pada pasien Talasemia Beta Mayor di RS Universitas Airlangga.

H_{0B}: Tidak terdapat hubungan antara kadar serum hepcidin dengan berat badan pada pasien Talasemia Beta Mayor di RS Universitas Airlangga.

H_{1A}: Terdapat hubungan antara kadar serum hepcidin dengan tinggi badan pada pasien Talasemia Beta Mayor di RS Universitas Airlangga.

H_{1B}: Terdapat hubungan antara kadar serum hepcidin dengan berat badan pada pasien Talasemia Beta Mayor di RS Universitas Airlangga.