

**SKRIPSI**

**2020**

**PROFIL SEL DARAH MERAH PADA PASIEN – PASIEN TETRALOGY OF  
FALLOT (TOF) DI RSUP DR. WAHIDIN SUDIROHUSODO MAKASSAR**

**PERIODE DESEMBER 2018 – DESEMBER 2019**



**Oleh :**

AMELIA

C011171514

**Pembimbing :**

dr. Yulius Patimang, sp.A, sp.JP (K)

**DISUSUN SEBAGAI SALAH SATU SYARAT UNTUK MENYELESAIKAN**

**STUDI PADA PROGRAM STUDI PENDIDIKAN DOKTER**

**FAKULTAS KEDOKTERAN**

**UNIVERSITAS HASANUDDIN**

**2020**



Optimization Software:  
[www.balesio.com](http://www.balesio.com)

**PROFIL SEL DARAH MERAH PADA PASIEN – PASIEN TETRALOGY OF  
FALLOT (TOF) DI RSUP DR. WAHIDIN SUDIROHUSODO MAKASSAR**

**PERIODE DESEMBER 2018 – DESEMBER 2019**

**Diajukan Kepada Universitas Hasanuddin**

**Untuk Melengkapi Salah Satu Syarat**

**Mencapai Gelar Sarjana Kedokteran**

AMELIA

C011171514

**Pembimbing :**

dr. Yulius Patimang, sp.A, sp.JP (K)

**UNIVERSITAS HASANUDDIN**

**FAKULTAS KEDOKTERAN**

**MAKASSAR**

**2020**



## HALAMAN PENGESAHAN

Telah disetujui untuk dibacakan pada seminar akhir di Departemen  
Kardiovaskuler Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin dengan judul :

**“PROFIL SEL DARAH MERAH PADA PASIEN – PASIEN TETRALOGY OF  
FALLOT (TOF) DI RSUP DR. WAHIDIN SUDIROHUSODO MAKASSAR  
PERIODE DESEMBER 2018 – DESEMBER 2019”**



**Hari, Tanggal : Senin, 7 Juli 2020**

**Waktu : 12.00 WITA**

**Tempat : Bagian Kardiovaskuler Fakultas Kedokteran  
Universitas Hasanuddin**

**Makassar, 7 Juli 2020**

**(dr. Yulius Patimang, sp.A, sp.JP (K))**

**NIP. 19670729 200003 1 001**

. ii



HALAMAN PENGESAHAN

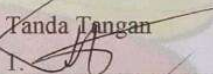
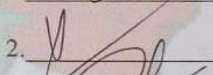

SKRIPSI

“PROFIL SEL DARAH MERAH PADA PASIEN – PASIEN TETRALOGY OF  
FALLOT (TOF) DI RSUP DR. WAHIDIN SUDIROHUSODO MAKASSAR  
PERIODE DESEMBER 2018 – DESEMBER 2019”

Disusun dan Diajukan Oleh

Amelia  
C011171514

Menyetujui

No.	Nama penguji	Jabatan	Tanda Tangan
1.	dr. Yulius Patimang, sp.A, sp.JP (K)	Pembimbing	1. 
2.	Prof. dr. Peter Kabo, Ph.D, sp.FK, sp.JP	Penguji I	2. 
3.	Dr. dr. Abdul Hakim Alkatiri, sp.JP	Penguji II	3. 

Panitia Penguji

Mengetahui :

Wakil Dekan  
Bidang Akademik, Riset & inovasi  
Fakultas Kedokteran  
Universitas Hasanuddin



Dr. dr. Hfan Idris, M.Kes  
NIP 196717031998021001

Ketua Program Studi  
Sarjana Kedokteran  
Fakultas Kedokteran  
Universitas Hasanuddin

Dr. dr. Sitti Rafiah, M.Si  
NIP 196805301997032001



**DEPARTEMEN KARDIOVASKULER  
FAKULTAS KEDOKTERAN UNIVERSITAS HASANUDDIN**

**2020**

**TELAH DISETUJUI UNTUK DICETAK DAN DIPERBANYAK**

**Judul Skripsi :**

**“PROFIL SEL DARAH MERAH PADA PASIEN – PASIEN TETRALOGY  
OF FALLOT (TOF) DI RSUP DR. WAHDIDIN SUDIROHUSODO  
MAKASSAR PERIODE DESEMBER 2018 - DESEMBER 2019”**

**Makassar, 7 Juli 2020**

**(dr.Yulius Patimang, sp.A, sp.JP (K))**

**NIP. 19670729 200003 1 001**



**Optimization Software:  
[www.balesio.com](http://www.balesio.com)**

## LEMBAR PERNYATAAN ORISINALITAS KARYA

Yang bertanda tangan dibawah ini, saya:

Nama : Amelia  
NIM : C011171514  
Tempat & tanggal lahir : Maros, 28 Mei 1998  
Alamat Tempat Tinggal : Dusun Mangngai, Desa Damai, Kecamatan  
Tanralili, Kabupaten Maros  
Alamat email : ameliahusain07@gmail.com  
Nomor HP : 081341902714

Dengan ini menyatakan bahwa Skripsi dengan judul: "Profil Sel Darah Merah pada pasien – pasien *Tetralogy of fallot* (TOF) di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar Periode Desember 2018-Desember 2019" adalah hasil karya saya. Apabila ada kutipan atau pemakaian dari hasil karya orang lain baik berupa tulisan, data, gambar, atau ilustrasi baik yang telah dipublikasi atau belum dipublikasi, telah direferensi sesuai dengan ketentuan akademis.

Saya menyadari plagiarisme adalah kejahatan akademik, dan melakukannya akan menyebabkan sanksi yang berat berupa pembatalan skripsi dan sanksi akademik lainnya. Pernyataan ini saya buat dengan sebenar-benarnya

Makassar, 7 Juli 2020

Yang Menyatakan



## KATA PENGANTAR

Puji dan syukur penulis panjatkan kehadirat Tuhan Yang Maha Esa karena atas berkat dan rahmat-Nya dengan segala keterbatasan yang penulis miliki, akhirnya penulis dapat menyelesaikan skripsi yang berjudul : “Profil sel darah merah pada pasien *Tetralogy Of Fallot* (TOF) di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar Periode Desember 2018 - Desember 2019”. Skripsi ini dibuat sebagai salah satu syarat mencapai gelar Sarjana Kedokteran.

Penulis menyadari bahwa skripsi ini tidak dapat terselesaikan dengan baik tanpa adanya doa, bantuan, dan motivasi dari berbagai pihak. Oleh karena itu, pada kesempatan ini penulis ingin menyampaikan ucapan terima kasih sebesar-besarnya kepada :

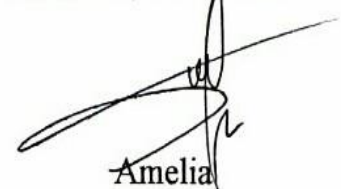
1. Tuhan Yang Maha Esa, atas kekuatan dan hikmat yang tak terhingga sehingga penulis dapat menyelesaikan skripsi ini dengan lancar dan tepat waktu
2. Kedua Orang tua penulis, H. Abd. Husain dan HJ. Nurcahyani, yang senantiasa membantu, memotivasi, mendorong, dan mendoakan penulis dalam menyelesaikan skripsi ini.
3. Rektor Universitas Hasanuddin yang telah memberikan kesempatan kepada penulis untuk belajar, meningkatkan ilmu pengetahuan, dan keahlian
4. dr. Yulius Patimang, sp.A, sp.JP (K) selaku pembimbing skripsi atas kesediaan, keikhlasan, dan kesabaran meluangkan waktunya memberikan bimbingan dan arahan kepada penulis mulai dari penyusunan proposal sampai pada penyusunan skripsi.
5. Prof. Dr. Peter Kabo, Ph.D, sp.FK, sp.JP dan Dr.dr. Abdul Hakim Alkatiri, sp.JP selaku dosen penguji yang telah meluangkan waktu tenaga dan pikiran untuk perbaikan penyusunan skripsi ini.



6. Ade Suriyani, Abriani, Adi Husni yang senantiasa memberikan semangat, masukan, motivasi, doa, dan banyak bantuan selama penyelesaian skripsi ini.
7. Teman - teman belajar penulis (Aisyah, Ainun, Ayudia, Rika, Aknul, Mery, Syifa, dan Jovia) yang senantiasa memberikan masukan, semangat, dan motivasi kepada penulis dalam menyelesaikan skripsi ini.
8. Irfan Madamang yang banyak memberikan bantuan dan informasi serta semangat kepada penulis dalam menyelesaikan skripsi ini.
9. Terakhir semua pihak yang membantu dalam penyelesaian skripsi ini namun tidak dapat saya sebutkan satu per satu.

Akhirnya, penulis menyadari bahwa skripsi ini masih jauh dari kesempurnaan. Oleh karena itu, penulis mengharapkan kritik dan saran yang sifatnya membangun dari semua pihak demi penyempurnaan skripsi ini. Semoga skripsi ini bisa berkontribusi dalam perbaikan upaya kesehatan dan bermanfaat bagi semua pihak.

Makassar, 7 Juli 2020



Amelia





Amelia  
dr. Yulius Patimang, sp.A, sp.JP (K)

“PROFIL SEL DARAH MERAH PADA PASIEN – PASIEN TETRALOGY OF  
FALLOT (TOF) DI RSUP Dr. WAHIDIN SUDIROHUSODO MAKASSAR  
PERIODE DESEMBER 2018 – DESEMBER 2019”

### ABSTRAK

**Latar Belakang :** *Tetralogy of fallot* (TOF) adalah kombinasi dari empat komponen yaitu defek septum ventrikel (VSD), obstruksi aliran keluar ventrikel kanan, hipertrofi ventrikel kanan, dan *overriding aorta*. Berdasarkan hal diatas, perlu diteliti untuk mengetahui bagaimana Profil sel darah merah pada pasien - pasien *Tetralogy Of Fallot* (TOF) di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode Desember 2018 – Desember 2019.

**Metode :** Penelitian ini bersifat deskriptif, dilaksanakan pada bulan Januari 2020 di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar, melalui penggunaan data rekam medik pasien *Tetralogy Of Fallot* (TOF). Teknik pengambilan sampel dengan menggunakan metode *Cross – Sectional* dimana Variabel yang diteliti pada waktu yang bersamaan.

**Hasil :** Jumlah penderita *Tetralogy Of Fallot* (TOF) di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode Desember 2018 – Desember 2019 didapatkan 19 Orang. Diketahui bahwa secara keseluruhan kelompok Diagnosis *Tetralogy Of Fallot* (TOF) mencatat angka tertinggi yaitu 42.1%, Kelompok Umur 8-23 tahun mencatat angka tertinggi yaitu 36.8 %, Kelompok Jenis Kelamin Mencatat angka tertinggi yaitu 73.68%, dan Kelompok Indeks Eritrosit (MCV, MCH, MCHC) untuk berdasarkan MCV yang mencatat angka nilai tertinggi yaitu Nilai rendah ada 13 orang atau 31.6%, berdasarakan MCH yang mencatat angka nilai tertinggi yaitu Nilai rendah ada 13 orang atau 31.6%, dan untuk berdasarkan MCHC yang mencatat angka nilai tertinggi yaitu Nilai Normal ada 10 orang atau 52.6%. Dan semua pasien yang datang di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar adalah pasien Rawat Inap.

**ci :** *Tetralogy Of Fallot (TOF), Indeks Eritorsit (MCV, MCH, MCHC), Umur pada Of Fallot (TOF).*



Amelia

dr. Yulius Patimang, sp.A, sp.JP (K)

“PROFILE OF RED BLOOD CELLS IN PATIENTS TETRALOGY OF FALLOT (TOF) DI RSUP Dr. WAHIDIN SUDIROHUSODO MAKASSAR PERIOD OF DESEMBER 2018 TO DESEMBER 2019”

### ABSTRACT

**Background :** Tetralogy of fallot (TOF) is a combination of four components, namely ventricular septal defect (VSD), right ventricular outflow obstruction, right ventricular hypertrophy, and aortic overriding. Based on the above, it needs to be investigated to find out how the profile of red blood cells in Tetralogy of Fallot (TOF) patients in Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar period December 2018 - December 2019.

**Method :** This research is descriptive, carried out in January 2020 at RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar, through the use of medical records for Tetralogy of Fallot (TOF) patients. The sampling technique uses the Cross-Sectional method where the variables are studied at the same time.

**Results :** Number of Tetralogy Of Fallot (TOF) sufferers in Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar from December 2018 - December 2019 got 19 people. It is known that overall the Tetralogy of Fallot Diagnosis (TOF) group recorded the highest rate of 42.1%, the Age Group of 8-23 years recorded the highest rate of 36.8%, the Gender Group recorded the highest number of 73.68%, and the Erythrocyte Index Group (MCV, MCH , MCHC) based on the MCV which recorded the highest score, namely Low value, there were 13 people or 31.6%, based on MCH, which recorded the highest score, ie Low value, there were 13 people or 31.6%, and for based on MCHC, which recorded the highest score, namely Normal Value. there are 10 people or 52.6%. And all patients who came to Dr. RSUP Wahidin Sudirohusodo Makassar is an Inpatient.

**Keywords :** Tetralogy Of Fallot (TOF), Erythorsite Index (MCV, MCH, MCHC), Age at Of Fallot (TOF).



## DAFTAR ISI

HALAMAN JUDUL .....	i
HALAMAN PENGESAHAN.....	ii
HALAMAN PERSETUJUAN CETAK .....	iv
HALAMAN PERNYATAAN PLAGIAT .....	v
KATA PENGANTAR.....	vi
ABSTRAK .....	viii
DAFTAR ISI.....	x
DAFTAR SKEMA .....	xiv
DAFTAR TABEL.....	xv
DAFTAR LAMPIRAN .....	xvi

### BAB I : PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang .....	1
1.2 Rumusan Masalah.....	3
1.3 Tujuan Penelitian .....	3
1.3.1 Tujuan Umum.....	3
1.3.2 Tujuan Khusus .....	3
1.4 Manfaat Penelitian .....	3

### BAB II : TINJAUAN PUSTAKA

2.1 Sel Darah Merah.....	5
2.2 Indeks Eritrosit .....	6
2.3 Tetralogy Of Fallot (TOF).....	8



2.3.1 Definisi.....	8
2.3.2 Epidemiologi.....	8
2.3.3 Etiologi.....	9
2.3.4 Patogenesis .....	9
2.3.5 Patofisiologis .....	10
2.3.6 Manifestasi Klinis.....	10
2.3.7 Tatalaksana .....	12
2.3.8 Komplikasi.....	14
2.3.9 Prognosis.....	14
2.4 Peningkatan Hematokrit atau Polisitemia Sekunder pada TOF .....	15
2.5 Mekanisme Perubahan Hiperviskositas dalam Sel Darah Merah...	16
2.6 Mekanisme Defisiensi Besi (Fe) .....	17
2.5 Bentuk Sel Darah Merah .....	18

### **BAB III : KERANGKA KONSEP**

3.1 Kerangka Teori.....	19
3.2 Kerangka Konsep .....	20
3.3 Definisi Operasional.....	21

### **BAB IV : METODE PENELITIAN**

4.1 Desain Penelitian .....	23
4.2 Tempat dan Waktu Penelitian.....	23
4.3 Populasi dan Sampel.....	23
4.3.1 Populasi Penelitian .....	23
4.3.2 Sampel Penelitian .....	23



4.4 Kriteria Sampel.....	23
4.4.1 Kriteria Inklusi .....	23
4.4.2 Kriteria Eksklusi .....	24
4.5 Prosedur penelitian .....	24
4.6 Alur Penelitian.....	24
4.7 Etika Penelitian.....	25
4.8 Kerahasiaan .....	25

**BAB V : HASIL PENELITIAN**

5.1 Distribusi penderita <i>Tetralogy Of Fallot</i> (TOF) berdasarkan Umur di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode Desember 2018-Desember 2019.....	26
5.2 Distribusi penderita <i>Tetralogy Of Fallot</i> (TOF) berdasarkan jenis kelamin di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode Desember 2018-Desember 2019.....	27
5.3 Distribusi penderita <i>Tetralogy Of Fallot</i> (TOF) berdasarkan indeks Eritrosit (MCV, MCH, MCHC) di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode Desember 2018-Desember 2019 .....	28
5.3.1 Mengetahui <i>Tetralogy Of Fallot</i> (TOF) berdasarkan Kelompok Mean Corpuscular Volume (MCV) .....	28
5.3.2 Mengetahui <i>Tetralogy Of Fallot</i> (TOF) berdasarkan Kelompok Mean Corpuscular Hemoglobin (MCH) .....	28
5.3.3 Mengetahui <i>Tetralogy Of Fallot</i> (TOF) berdasarkan Kelompok Mean Corpuscular Hemoglobin Concentration (MCHC) .....	29



<b>BAB VI : PEMBAHASAN .....</b>	<b>30</b>
<b>BAB VII : KESIMPULAN DAN SARAN.....</b>	<b>35</b>
<b>DAFTAR PUSTAKA .....</b>	<b>37</b>
<b>LAMPIRAN.....</b>	<b>42</b>



## DAFTAR SKEMA

3.2 Kerangka Teori.....	19
3.3 Kerangka Konsep.....	20



## DAFTAR TABEL

Tabel 5.1.1 .....	26
Tabel 5.2.1 .....	27
Tabel 5.3.1 .....	28
Tabel 5.3.2 .....	28
Tabel 5.3.3 .....	29





## DAFTAR LAMPIRAN

1. Data Rekam Medis Pasien *Tetralogy Of Fallot* (TOF) di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode 2018 Desember – 2019 Desember
2. Distribusi kasus *Tetralogy of fallot* (TOF) di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode 2018 Desember – 2019 Desember
3. Surat Izin Permohonan Penelitian
4. Surat Rekomendasi Persetujuan Etik
5. Surat Keterangan Izin Penelitian
6. Biodata peneliti



# BAB 1

## PENDAHULUAN

### 1.1 Latar Belakang

Sel yang paling banyak di dalam selaput darah adalah sel darah merah atau juga dikenal dengan eritrosit. Sel darah merah berbentuk cakram bikonkaf dengan diameter sekitar 7,5 mikron, tebal bagian tepi 2 mikron dan bagian tengahnya 1 mikron atau kurang, tersusun atas membran yang sangat tipis sehingga sangat mudah terjadi difusi oksigen, karbondioksida dan sitoplasma, tetapi tidak mempunyai inti sel (Tarwoto, Wartonah.2015).

Hematologi Sel darah merah (Eritrosit) ialah jenis sel darah yang paling banyak dan juga berfungsi membawa oksigen ke jaringan tubuh lewat darah. Bagian dalam eritrosit terdiri dari hemoglobin, sebuah biomolekul yang dapat mengikat oksigen serta mengambil oksigen dari paru – paru, dan oksigen akan dilepaskan saat eritrosit melewati pembuluh darah kapiler. Warna sel darah merah itu sendiri berasal dari warna hemoglobin yang unsur pembuatnya adalah zat besi. Sel darah merah dibuat di sumsum tulang belakang, lalu membentuk kepingan bikonkaf. Di dalam sel darah merah itu tidak terdapat nucleus, tetapi sel darah merah sendiri aktif selama 120 hari sebelum akhirnya dihancurkan (Laura Dean.2005).

Kepingan eritrosit manusia memiliki diameter sekitar 6 - 8  $\mu\text{m}$  dan ketebalannya 2  $\mu\text{m}$ , lebih kecil dari sel – sel lainnya yang terdapat pada tubuh manusia. Eritrosit normal memiliki volume sekitar 9 femtoliter. Dari 270 juta molekul hemoglobin, dimana setiap molekul membawa 4 gugus heme. Orang dewasa memiliki 2 – 3  $\times 10^{13}$  eritrosit per microliter darah dan pria memiliki 5 – 6 juta. Pada manusia, hemoglobin dalam sel darah merah mempunyai peran untuk mengantarkan lebih dari 98% oksigen ke seluruh tubuh, sedangkan sisanya terdapat dalam plasma darah (Iron.2007).

Faktor yang mempengaruhi kadar hemoglobin dan sel darah merah pada orang adalah makanan, aktifitas, usia, jenis kelamin, merokok dan penyakit



yang menyertai ialah thalassemia, leukemia, penyakit jantung bawaan, dan tuberkulosis. Makanan yang merupakan zat-zat gizi atau komponen gizi yang terdapat dalam makanan yang dimakan digunakan untuk menyusun terbentuknya hemoglobin yaitu Fe (zat besi) dan protein. Jenis kelamin perempuan daripada laki-laki, terutama pada saat menstruasi (Mirza Juanda.2013).

Penyakit jantung bawaan (PJB) merupakan kelainan struktural akibat malformasi jantung, aorta dan pembuluh darah besar dan merupakan kelainan kongenital tersering pada bayi baru lahir (Rogert VL. 2012, Tennant PW. 2010). Secara garis besar PJB dibagi atas dua kelompok yaitu sianotik dan asianotik. Pada PJB sianotik terjadi sianosis sentral oleh karena aliran darah paru berkurang akibat obstruksi aliran keluar ventrikel kanan sehingga terjadi pirau kanan ke kiri. Salah satu diantaranya ialah Tetralogy fallot yang mencakup 5-10 % dari seluruh PJB (Djer M.2000).

*Tetralogy of fallot* (TOF) merupakan kombinasi dari empat komponen yaitu defek septum ventrikel (VSD), obstruksi aliran keluar ventrikel kanan, hipertrofi ventrikel kanan, dan *overriding aorta*. Tetralogi fallot dengan atresia pulmonal (*Tetralogy of fallot- Pulmonary Atresia = ToF-PA*) merupakan salah satu varian ekstrim dari tetralogi fallot (Park MK. 2008).

Manifestasi klinis utama berupa sianosis dengan derajat bervariasi tergantung pada sumber dan jumlah aliran darah paru yang dapat berasal dari duktus arteriosus persisten, major aortopulmonary collateral arteries (MAPCAs), atau kombinasi keduanya. Pada waktu lahir, bayi biasanya belum sianotik, tetapi kemudian gejala tersebut muncul setelah tumbuh (Rodrigues Cruz. 2012).

Bayi atau anak dengan tetralogi Fallot memiliki peluang untuk mengalami komplikasi neurologis. Komplikasi neurologis yang paling utama adalah serebrovaskular (stroke) dan abses serebri, yang sangat berpengaruh terhadap mortalitas maupun morbiditas pasien (Aftab S.2015).



Berdasarkan hal diatas, perlu diteliti untuk mengetahui bagaimana Profil sel darah merah pada pasien - pasien *Tetralogy Of Fallot* (TOF) di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode Desember 2018 – Desember 2019.

## 1.2 Rumusan Masalah

Berdasarkan latar belakang diatas, rumusan masalah yang diangkat adalah sebagai berikut:

Bagaimana Profil Sel Darah Merah pada pasien - pasien *Tetralogy Of Fallot* (TOF) di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode Desember 2018 – Desember 2019.?

## 1.3 Tinjauan Penelitian

### 1.3.1 Tinjauan Umum

Untuk mengetahui adanya Profil Sel Darah Merah pada pasien - pasien *Tetralogy Of Fallot* (TOF) di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode Desember 2018 – Desember 2019.

### 1.3.2 Tujuan Khusus

1. Untuk mengetahui bagaimana Profil Sel Darah Merah di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode Desember 2018 – Desember 2019.
2. Untuk mengetahui bagaimana Distribusi Umur, Jenis Kelamin pada *Tetralogy Of Fallot* (TOF) di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode Desember 2018 – Desember 2019.

## 1.4 Manfaat Penelitian

1. Penelitian ini dapat dijadikan sebagai informasi bagi para praktisi kesehatan untuk lebih memperhatikan adanya kaitan antara Profil sel darah merah pada pasien - pasien *Tetralogy Of Fallot* (TOF).



2. Penelitian ini dapat digunakan sebagai tambahan ilmu dan dijadikan acuan bagi peneliti dalam melakukan penelitian kesehatan pada umumnya, dan terkait Profil sel darah merah pada pasien - pasien *Tetralogy Of Fallot* (TOF)
3. Penelitian dapat dijadikan sebagai sumber informasi bagi masyarakat umum untuk mengetahui Profil sel darah merah pada pasien - pasien *Tetralogy Of Fallot* (TOF).



## BAB 2

### TINJAUAN PUSTAKA

#### 2.1 Sel Darah Merah

##### 2.1.1 Defenisi Sel Darah Merah

Sel darah merah (eritrosit) merupakan komponen darah yang jumlahnya paling banyak. sel darah merah normal berbentuk cakram dengan kedua permukaannya cekung atau bikonkaf dengan diameter sekitar 7,5 mikron, tebal bagian tepi 2 mikron dan bagian tengahnya 1 mikron atau kurang, tersusun atas membran yang sangat tipis sehingga sangat mudah terjadi diffuse oksigen, karbondioksida dan sitoplasma, tetapi tidak mempunyai inti sel (Tarwoto & Wartonah.2015).

##### 2.1.2 Sel darah merah normal dan abnormal

Sel darah merah normal berbentuk cakram bikonkaf dengan diameter sekitar 7,5 mikron, tebal bagian tepi 2 mikron dan bagian tengahnya 1 mikron atau kurang. Sedangkan sel darah merah yang abnormal sangat beragam macamnya.

##### 2.1.3 Perhitungan darah

Laboratorium hematologi tidak hanya meneliti selaput darah. Mereka juga melaksanakan berbagai macam perhitungan yang berhubungan dengan isi hemoglobin di dalam sel darah merah, sel darah putih dan *platelet* (Bain, 2004). Perhitungan tersebut dirumuskan sebagai perhitungan darah penuh (FBC). Ketika sakit, ke-*abnormalitas* dapat berkembang dalam setiap sel di dalam darah. Tujuan dari penatalaksanaan perhitungan darah dan meneliti sebuah selaput darah adalah menemukan kualitas dan kualitas *abnormalitas* di dalam sel darah. Penemuan ini dapat membantu dalam mendiagnosis seorang pasien (Bain BJ.2015).

##### 2.1.4 Perhitungan Sel

Secara konvensional sel darah dihitung dengan mencairkan beberapa tetes darah di dalam larutan pencair. Darah yang dicairkan diletakkan di dalam ruang perhitungan berdasarkan jumlah yang diketahui



dan jumlah sel yang ada dihitung secara mikroskopik. Perhitungan sel diekspresikan sebagai jumlah dari sel dalam seliter darah. Perhitungan sel darah merah (*RBC*) diekspresikan sebagai sebuah angka yang dikali (Bain BJ.2015).

## 2.2. Indeks Eritrosit

### 2.2.1 Definisi Indeks Eritrosit

Perhitungan darah lengkap/*Complete Blood Count* (CBC) diantaranya adalah perhitungan indeks eritrosit yang memberikan keterangan mengenai volume rata-rata eritrosit, banyaknya hemoglobin per eritrosit, dan konsentrasi rata-rata hemoglobin. Perhitungan indeks eritrosit diperoleh dari perhitungan sel darah merah diantaranya dengan menggunakan data jumlah sel darah merah, kadar hemoglobin, dan nilai PCV. Indeks eritrosit yang diperoleh berupa *Mean Corpuscular Values* (MCV), *Mean Corpuscular Hemoglobin* (MCH), dan *Mean Corpuscular Hemoglobin Concentration* (MCHC) (Salam.2012).

Perhitungan indeks eritrosit biasa digunakan untuk mendignosa jenis anemia dan dapat dihubungkan untuk mengetahui penyebab terjadinya anemia. Nilai MCV dan MCHC mencerminkan jenis eritrosit yang diproduksi oleh sumsum tulang (Salam.2012).

### 2.2.2 Nilai Normal Hemoglobin dan Hematokrit pada Anak

#### 1. Nilai Hemoglobin pada Anak

Pada bayi baru lahir  $16 \pm 3.0$  g/dl, Bayi 3 bulan  $11,5 \pm 2.0$  g/dl, Anak usia 1 tahun  $12,0 \pm 1,5$  g/dl dan Anak usia 10-12 tahun  $13,0 \pm 1.5$  g/dl. (Riswanto,2013).

#### 2. Nilai Hematokrit pada Anak

Pada bayi baru lahir 44-72 %, Anak usia 1-3 tahun 35-43 %, Anak usia 4-5 tahun 31-43 %, Anak usia 6-10 tahun 33-45 %, Dewasa pria 40-48 %, Perempuan 37-43 %. (Riswanto.2013).



### 2.2.3 *Mean Corpuscular Volume* (MCV) atau Volume Eritrosit rata - rata (VER)

MCV adalah indeks untuk menentukan ukuran sel darah merah. MCV menunjukkan ukuran sel darah merah tunggal apakah sebagai Normositik (ukuran normal), Mikrositik (ukuran kecil < 80 fL), atau Makrositik (ukuran besar >100 fL) (Kemenkes.2011).

Perhitungan :  $MCV \text{ (femtoliter)} = 10 \times \text{Hct (\%)} : \text{Eritrosit (106 sel/}\mu\text{L)}$

Nilai normal : 80 – 100 (fL)

Penurunan MCV terjadi pada pasien anemia mikrositik, defisiensi besi, arthritis rheumatoid, thalasemia, anemia sel sabit, hemoglobin C, keracunan timah dan radiasi. Peningkatan MCV terjadi pada pasien anemia aplastik, anemia hemolitik, anemia penyakit hati kronik, hipotiridisme, efek obat vitamin B12, anti konfultan dan anti metabolik (Gandasoebrata R.2013).

### 2.2.4 *Mean Corpuscular Hemoglobin* (MCH) atau HER (Hemoglobin Korpuskuler rata - rata)

Indeks MCH adalah nilai yang mengindikasikan berat Hb rata-rata di dalam sel darah merah, dan oleh karenanya menentukan kuantitas warna (normokromik, hipokromik, hiperkromik) sel darah merah. MCH dapat digunakan untuk mendiagnosa anemia (Kemenkes.2011).

Perhitungan :  $MCH \text{ (picogram/sel)} = \text{hemoglobin/sel darah merah}$

Nilai normal : 28-34 pg/ sel

Penurunan MCH terjadi pada pasien anemia mikrositik dan anemia hipokromik. Peningkatan MCH terjadi pada pasien anemia defisiensi besi (Gandasoebrata R.2013).

### 2.2.5 *Mean Corpuscular Hemoglobin Concentration* (MCHC) atau KHER (Konsentrasi Hemoglobin Eritrosit rata - rata)

Indeks MCHC mengukur konsentrasi Hb rata-rata dalam sel darah merah; semakin kecil sel, semakin tinggi konsentrasinya. Perhitungan MCHC tergantung pada Hemoglobin dan Hematokrit. Indeks ini adalah





indeks Hemoglobin dalam darah yang lebih baik, karena ukuran sel akan mempengaruhi nilai MCHC, hal ini tidak berlaku pada MCH.

Perhitungan :  $MCHC = \text{hemoglobin/hematokrit}$

Nilai normal : 32 – 36 g/dL

Penurunan MCHC terjadi pada pasien anemia mikrositik dan anemia hipokromik dan peningkatan MCHC terjadi pada pasien anemia defisiensi besi (Gandasoebrata R.2013).

## 2.3 Tetralogy Of Fallot (TOF)

### 2.3.1 Definisi *Tetralogy Of Fallot* (TOF)

*Tetralogi of Fallot* (TOF) adalah malformasi jantung kongenital sianotik dengan komponen stenosis pulmonal, defek septum ventrikel, dekstroposisi aorta yang menyebabkan pangkal aorta melewati septum ventrikel/*overriding* aorta, serta hipertrofi ventrikel kanan. Penyakit kompleks tersebut pertama kali dideskripsikan oleh *Fallot* pada tahun 1881, walaupun kasus kasus tersebut sebelumnya telah dipaparkan melalui berbagai laporan kasus (Keane J.2006).

### 2.3.2 Epidemiologi

Penyakit ini merupakan penyakit jantung bawaan sianotik yang paling umum terjadi. Secara umum, *Tetralogi Of Fallot* (TOF) dijumpai pada tiga dari sepuluh ribu bayi baru lahir hidup dan merupakan lebih kurang 10% dari seluruh kejadian penyakit jantung bawaan (Yuniadi Y.2017).

Insidensi 3,26% tiap 10.000 kelahiran hidup, atau sekitar 1.300 kasus baru setiap tahunnya di Amerika Serikat. Penyakit ini merupakan penyakit jantung bawaan terbanyak pada pasien berusia diatas 1 tahun yang ditangani di Rumah Sakit Cipto Mangunkusumo (RSCM) Jakarta. Data dari Rumah Sakit Umum Daerah (RSUD) Dr. Soetomo Surabaya menunjukkan bahwa sebagian pasien *Tetralogi Of Fallot* (TOF) berusia



diatas 5 tahun, serta prevalensinya menurun setelah umur 10 tahun (Keane J.2006).

### 2.3.3 Etiologi

Penyakit jantung bawaan, yang salah satunya *Tetralogi Of Fallot* (TOF), disebabkan oleh gangguan perkembangan sistem kardiovaskular pada masa embrio. Terdapat peranan faktor endogen, eksogen, dan multifaktorial (gabungan dari kedua faktor tersebut). Para ahli cenderung berpendapat bahwa penyebab endogen dan eksogen tersebut jarang secara terpisah menyebabkan penyakit jantung bawaan (Sastroasmoro S.1994).

### 2.3.4 Patogenesis

Embriologi jantung bermulai dari adanya tuba. Terdapat dua bagian tuba, yaitu trunkus arteriosus dan bulbus kordis yang berkembang menuju satu sama bawah, menuju bulbus kordis. Perputaran ini akan memisahkan aorta dengan arteri pulmonal (Kleigman RM.2011).

Deviasi ke arah anterior dari perputaran ini menyebabkan *Tetralogi Of Fallot* (TOF). Deviasi antero-septal pada pembentukan lubang septum ventrikular dapat disertai dengan pembentukan jaringan fibrosa pada septum yang gagal mengalami proses muskularisasi. Deviasi ini dapat ditemukan pada absennya obsrtuksi subpulmonal, seperti pada defek septum ventrikel. Oleh karena itu, pada pasien dengan *Tetralogi Of Fallot* (TOF), perlu dipastikan adanya morfologi abnormal dari trabekula septoparietal yang melingkari traktur aliran subpulmonal. Kombinasi adanya deviasi septum dan trabekulasi septoparietal yang hipertrofi menghasilkan karakteristik adanya obstruksi aliran ventrikel kanan. Deviasi jaringan muskular pada lubang septum juga menyebabkan adanya defek septum ventrikel dengan gangguan alignment dan menyebabkan munculnya *overriding* dari aorta. Hipertrofi miokardium ventrikel kanan merupakan konsekuensi hemodinamik akibat adanya lesi yang disebabkan oleh deviasi lubang septum (Kleigman RM.2011).



### 2.3.5 Patofisiologi

Komponen yang paling penting, yang menentukan derajat beratnya penyakit, adalah stenosis pulmonal, yang bervariasi dari sangat ringan sampai sangat berat, bahkan dapat berupa atresia pulmonal. Stenosis pulmonal ini bersifat progresif, semakin lama semakin berat. Tekanan yang meningkat akibat stenosis pulmonal menyebabkan darah yang terdeoksigenasi (yang berasal dari vena) keluar dari ventrikel kanan menuju ventrikel kiri melalui defek septum ventrikel dan ke sirkulasi sistemik melalui aorta, menyebabkan hipoksemia sistemik dan sianosis. Bila stenosis pulmonal semakin berat, maka semakin banyak darah dari ventrikel kanan menuju ke aorta. Pada stenosis pulmonal yang ringan, darah dari ventrikel kanan menuju ke paru, dan hanya pada aktivitas fisik akan terjadi pirau dari kanan ke kiri. Semakin bertambahnya usia, maka infundibulum akan semakin hipertrofik, sehingga pasien akan semakin sianotik. Obstruksi pada jalan keluar ventrikel kanan ini menyebabkan kurangnya aliran darah ke paru yang menyebabkan hipoksia, maka kompensasi untuk hipoksia adalah terjadinya polisitemia dan dibentuknya sirkulasi kolateral (Jangka panjang) (Lilly.2005).

### 2.3.6 Manifestasi Klinis

Salah satu manifestasi yang penting pada *Tetralogi Of Fallot* (TOF) adalah terjadinya serangan sianotik (*cyanotic spells, hypoxic spells, paroxysmal hyperpnea*) yang ditandai oleh timbulnya sesak napas mendadak, napas cepat dan dalam, sianosis bertambah, lemas, bahkan dapat pula disertai kejang atau sinkop. Serangan tersebut dapat berlangsung selama beberapa menit hingga jam, sehingga hipoksemia dapat berujung pada kerusakan sel – sel otak. Serangan yang hebat dapat berakhir dengan koma, bahkan kematian. Serangan sianotik bisa timbul mendadak, walaupun menangis, pergerakan usus, dan menyusui/makan dapat memicunya. Frekuensi serangan sianotik bertambah pada musim panas dan ada infeksi. Kateterisasi jantung dan supraventricular tachycardia juga dikatakan dapat



memicu terjadinya serangan. Terdapat berbagai hal yang dapat memicu terjadinya serangan tersebut, sehingga sangat sulit menentukan faktor – faktor yang pasti. Mekanisme terjadinya serangan sianotik belum diketahui secara pasti, namun beberapa hipotesis telah dikemukakan, antara lain peningkatan kontraktilitas infundibular, vasodilatasi perifer, hiperventilasi, dan stimulasi mekanoreseptor ventrikel kanan (Duro RP.2010).

Anak dengan *Tetralogi Of Fallot* (TOF) biasanya belajar untuk meringankan gejala yang dialaminya dengan posisi jongkok (*Squatting position*) setelah dapat berjalan; setelah berjalan beberapa lama, anak akan berjongkok untuk beberapa waktu sebelum ia berjalan kembali. Hal ini terjadi sebagai mekanisme kompensasi. Hal tersebut mungkin telah dipelajari oleh anak sejak bayi dengan mengadopsi *knee - chest posture*. Posisi jongkok dapat menyebabkan peningkatan resistensi sistemik vaskular dengan melekukkan arteri femoralis, sehingga menurunkan pirau kanan ke kiri dan meningkatkan aliran darah ke paru (Sastroasmoro S.1994).

Pada bayi bentuk dada normal, namun pada anak yang lebih besar dapat tampak menonjol akibat pelebaran ventrikel kanan. Jari tabuh (*clubbing fingers*) dapat mulai terlihat setelah pasien berusia 6 bulan. Anak dapat menjadi iritatif dalam keadaan kadar oksigen berkurang, atau memerlukan asupan oksigen yang lebih banyak, anak dapat menjadi mudah lelah, mengantuk, atau bahkan tidak merespons ketika dipanggil, menyusu yang terputusputus. Pada anak dengan tetralogi Fallot, biasanya dijumpai keterlambatan pertumbuhan, tinggi dan berat badan dan ukuran tubuh kurus yang tidak sesuai dengan usia anak. Pada Bayi yang tidak menunjukkan sianosis pada saat lahir, gejala yang mulai berkembang antara umur 2 – 6 bulan. Manifestasi klinis pada umumnya adalah murmur asimtomatik dan sianosis. Karena saturasi oksigen arteri bayi *Tetralogy Of Fallot* (TOF) bisa menurun dengan nyata. Fenomena ini disebut “*Hypercyanotic spell*” merupakan hasil penyempitan secara mendadak aliran darah ke paru. Serangan terjadi karena setiap waktu antara usia 1 bulan – 12 tahun ,



terutama terjadi antara bulan ke 2 dan ke 3. Sering terlihat setelah bangun tidur, buang air besar, menangis, dan makan. Serangan ditandai oleh karena meningkatnya kecepatan dan nafas cepat dan dalam (Hiperpnea) dengan sianosis yang parah (Kosim.2008).

Dalam perjalanan penyakit *Tetralogy Of Fallot* (TOF), hal - hal berikut dapat terjadi (Rilantono.2012):

1. Polisitemia sebagai mekanisme kompensasi hipoksia / sianosis.
2. Defisiensi relatif zat besi (Anemia hipokromik).
3. Spell hipoksik pada bayi.
4. Gangguan pertumbuhan terjadi bila sianosis berat
5. Abses otak dan kejadian Serebrovaskular akibat gangguan peredaran darah otak. ditandai dengan waktu cepat seperti nyeri kepala, demam, lethargi yang dapat diikuti emesis persisten dan kemunculan aktivitas kejang. Karena akan bertumbuhnya arterial kedalam kawasan Infark Serebri dan terjadi hipoksemia kronik hal yang akan memicu pada eritropoesis dan dapat terjadi eritrositosis sekunder terutama hematokrit sangat berisiko terjadinya perdarahan durasi operasi karena terganggunya faal hemostasis. (Pratomo et all.2017).
6. Endokarditis infeksi.
7. Regurgitasi aorta pada *Tetralogi Of Fallot* (TOF) berat dengan aorta yang dilatasi hebat.
8. Koagulopati akibat sianosis berat yang lama.

#### 2.3.7 Tatalaksana

Tatalaksana terhadap pasien terdiri dari perawatan medis serta tindakan bedah. Kedua cara terapi ini tidak dipertentangkan, namun justru saling menunjang; tatalaksana medis yang baik diperlukan untuk persiapan prabedah dan perawatan pascabedah (Sastroasmoro S.1994).

Tatalaksana bedah terdiri dari 2 jenis, yakni operasi paliatif untuk menambah aliran darah baru, dan bedah korektif. Bedah paliatif bertujuan meningkatkan aliran darah pulmoner, dilakukan pada:



1. Neonatus *Tetralogi Of Fallot* (TOF) berat / atresia pulmonar dengan hipoksia berat.
2. Bayi *Tetralogi Of Fallot* (TOF) dengan *annulus pulmonary* atau arteri pulmonalis hipoplastik.
3. Bayi *Tetralogi Of Fallot* (TOF) dengan usia < 3-4 bulan dengan spell berulang yang gagal diterapi.
4. Bayi *Tetralogi Of Fallot* (TOF) dengan berat < 2,5 kg.
5. Anak *Tetralogi Of Fallot* (TOF) dengan hipoplastik cabang-cabang arteri pulmonalis (diameter dibawah ukuran tengah yang dibuat oleh Kirklin).
6. Anomali arteri koroner yang melintang di depan alur keluar ventrikel kanan.

Jenis terapi bedah paliatif yang dikenal:

1. Anastomosis ujung ke sisi (*end to side anastomosis*) arteri subklavia dengan arteri pulmonalis proksimal ipsilateral. Tindakan ini disebut prosedur *Blalock-Taussig* atau *BT shunt*.
2. Prosedur Waterston, yaitu anastomosis antara aorta ascendens dengan arteri pulmonalis kanan.
3. Prosedur Glenn, yaitu anastomosis antara vena kava superior dengan arteri pulmonalis kanan.

Bedah korektif dilakukan pada kasus yang ideal, pada usia yang cukup aman sesuai kemampuan tiap - tiap institusi. Dilakukan penutupan VSD dan eksisi infundibulum, pelebaran annulus pulmonar dan arteri pulmonalis.

Pemilihan tindakan bedah, apakah paliatif atau korektif tergantung kepada masing - masing klinik. Umumnya tindakan bedah paliatif dilakukan pada bayi kecil, atau pasien dengan hipoplasia arteri pulmonalis. Dengan bertambahnya darah ke paru, maka oksigenasi jaringan akan membaik, sehingga sianosis akan berkurang. Setelah arteri pulmonalis tumbuh sehingga diameternya memadai, maka tindakan korektif dapat dilakukan. Akhir - akhir ini terdapat kecenderungan untuk melakukan koreksi total pada



pasien *Tetralogi Of Fallot* (TOF) pada bayi dibawah usia 2 tahun bila arteri pulmonalis tidak terlalu kecil (Sastroasmoro S.1994).

### 2.3.8 Komplikasi

Komplikasi berikut dapat terjadi pada pasien *Tetralogi Of Fallot* (TOF) yang tidak dikoreksi ( Sastroasmoro S. 1994):

1. Serebrovaskular dapat terjadi pada pasien berumur kurang dari 5 tahun, biasanya terjadi setelah serangan sianotik, Pascakateterisasi jantung, atau dehidrasi.
2. Abses otak dapat terjadi pada pasien yang berusia lebih dari 5 tahun, dengan gejala sakit kepala, muntah–muntah, disertai gejala neurologis. Di Rumah Sakit DR. Soetomo (1970 – 1985), sekitar 20% dari pasien *Tetralogi Of Fallot* (TOF) meninggal karena abses otak.
3. Endokarditis infektif dapat terjadi pascabedah rongga mulut dan tenggorok, seperti manipulasi gigi, tonsilektomi, dan lain-lain. Infeksi lokal di kulit, tonsil, dan nasofaring juga merupakan sumber infeksi yang dapat mengakibatkan endokarditis.
4. Anemia relatif, yang ditandai dengan hematokrit yang tinggi dibandingkan dengan kadar hemoglobin. Pada darah tepi didapatkan hipokromia, mikrositosis, dan anisositosis.
5. Trombosis paru dan Trombosis lokal pada pembuluh darah paru kecil, ini akan menambah sianosis.
6. Perdarahan. Pada polisitemia hebat, trombosit dan fibrinogen menurun hingga dapat terjadi peteki dan perdarahan gusi. Hemoptisis terjadi pada pasien yang lebih tua karena lesi trombotik di paru.

### 2.3.9 Prognosis

Progresivitas penyakit ini harus dipantau dengan ketat. Pada pasien *Tetralogy Of Fallot* (TOF), apabila tidak dilakukan operasi, dapat terjadi salah satu atau lebih kemungkinan berikut:

- ) Pasien meninggal akibat serangan sianotik,
- ) Stenosis infundibular makin hebat, sehingga pasien makin sianotik, atau



3) Terjadi abses otak atau komplikasi lain (Sastroasmoro S. 1994).

Dari seluruh pasien dengan malformasi kongenital pada jantung, penanganan pasien *Tetralogi Of Fallot* (TOF) tidak berhenti pada saat setelah perbaikan penuh, tetapi berlanjut seumur hidup dengan pemantauan atau kontrol berkala dengan kardiologi yang ahli dengan penyakit jantung bawaan (Bailliard F.2009).

#### **2.4. Peningkatan Hematokrit atau Polisitemia Sekunder pada *Tetralogy Of Fallot* (TOF).**

Peningkatan hematokrit atau polisitemia yang disebabkan oleh hipoksemia dapat menyebabkan kerusakan ginjal pada penderita PJB Sianotik. Pada kadar hemoglobin dan hematokrit pada penderita PJB sianotik secara signifikan lebih tinggi dibandingkan dengan PJB nonsianotik tetapi tidak ada hubungan antara jumlah ekskresi protein dengan hemoglobin dan hematokrit tetapi kejadian proteinuria terjadi lebih sering pada hematokrit yang tinggi. Mekanisme pertama yaitu hiperviskositas menyebabkan menurunnya aliran darah kapiler peritubular yang menyebabkan meningkatnya tekanan kapiler pada glomerulus, yang akhirnya menyebabkan proteinuria. Akibat meningkatnya area permukaan kapiler glomerulus menyebabkan terganggunya fungsi podosit, yang mengakibatkan hipertrofi podosit, yang akhirnya menyebabkan proteinuria (Maleki M.2011).

Anak dengan PJB sianotik memiliki nilai hematokrit yang tinggi dan dijumpai pada pasien sianotik nefropati karena terjadi peningkatan eritropoietin. Hiperviskositas karena polisitemia menyebabkan semakin memberatnya sianotik nefropati. Keadaan patologis ini disebabkan oleh meningkatnya angiogenik pada ukuran kapiler glomerulus (Inatomi J.2006).

Peningkatan aliran plasma kapiler glomerulus menyebabkan dilatasi kapiler, meningkatnya tekanan intraglomerular dan sklerosis glomerular.





Pada keadaan ini, ACEI dapat menurunkan tekanan intraglomerular, ACEI memiliki efek anti proteinuria melalui pengaruh langsung pada hemodinamik glomerulus dengan efek vasodilatasi arteriol eferen (Hida K.2002).

## 2.5 Mekanisme Perubahan Hiperviskositas dalam Sel Darah Merah

Hiperviskositas adalah keadaan yang terjadi karena peningkatan viskositas dalam darah karena peningkatan hematokrit dalam darah yang bersirkulasi. Polisitemia terjadi karena meningkatnya nilai hemoglobin dan hematokrit yang dapat mencerminkan rasio massa sel darah merah dengan volume plasma. Polisitemia atau eritropoesis murni menunjukkan peningkatan terhadap konsentrasi sel darah merah terjadi pada penyakit sumsum tulang yang disebut Polisitemia Vera (PV), tetapi yang lebih sering terjadi adalah polisitemia relatif akibat hipoksia kronik ataupun tumor *Erythropoietin-secreting*, massa sel darah merah tidak meningkat tetapi volume plasma menurun. Diagnosis dari polisitemia dilakukan dengan pengukuran massa sel darah merah dengan radionukleotida. Pada polisitemia vera kadar dari serum eritropoetin biasanya rendah/normal dan bisa berproliferasi in vitro saat eritropoetin tidak terbentuk. (Puspitasari Febtusia et.al.2010).

Pada eritropoetin sekunder akibat dari penyakit jantung bawaan sianotik adalah respon fisiologis akibat hipoksemia sumsum tulang. Kadar oksigen arterial yang rendah akan menstimulasi sumsum tulang melalui pelepasan eritropoetin di ginjal akan meningkatkan produksi sel darah merah sehingga terjadi peningkatan massa sel darah merah, hematokrit dan viskositas darah. Peningkatan sel darah merah yang bersirkulasi sebenarnya merupakan respon kompensasi untuk meningkatkan transpor oksigen ke jaringan agar suplai oksigen ke jaringan dapat adekuat. Tetapi peningkatan pada viskositas serum ini akan mengurangi kecepatan aliran darah dan perfusi ke jaringan serta gangguan penghantaran oksigen ke jaringan,



sehingga muncul gejala seperti sakit kepala, gangguan penglihatan, kehilangan konsentrasi, parestesia, kelemahan otot dan lemas. Respon Polisitemia dengan terjadinya peningkatan kapasitas pembawa oksigen akan bermanfaat pada anak sianotik, namun saat hematokrit mencapai kadar 65% ataupun lebih peningkatan viskositas darah terjadi dan respon polisitemia menjadi tidak menguntungkan, terutama bila terdapat gagal jantung kongestif. Sianosis akan terlihat pada kadar saturasi oksigen tinggi pada pasien polisitemia dan saturasi Oksigen akan rendah pada pasien penyakit jantung bawaan sianotik yang anemia berat. (Puspitasari Febtusia et.al.2010).

## 2.6 Mekanisme Defisiensi Besi (Fe)

Defisiensi besi adalah spektrum yang secara akan mengurangi batas produksi hemoglobin. Faktor yang mempengaruhi viskositas darah antara lain hematokrit dan fibrinogen, melalui bentuk ikatan yang memfasilitasi agregasi sel darah merah, yang tergantung pada formasi Rouleaux. Pada penelitian dari Broberg dkk. Telihat hubungan bermakna antara defisiensi besi dengan sel darah merah yang rendah namun tidak signifikan dengan kadar fibrinogen yang rendah. Dehidrasi defisiensi dapat mencetus terjadinya gejala hiperviskositas sehingga harus dikoreksi sebelum dilakukan flebotomi pada penyakit jantung bawaan sianotik dengan kadar hematokrit 65% karena bila tidak dapat menyebabkan penurunan aliran darah sistemik yang tiba-tiba dan dapat meningkatkan resiko gejala stroke trombotik yang tiba-tiba. Pada Flebotomi yang berulang akan menyebabkan terjadinya defisiensi besi karena bisa meningkatkan resiko kerusakan *cerebrovascular* dengan terjadi defisiensi kronik yang memicu mikrositosis dan viskositas



darah. (Puspitasari Febtusia et.al.2010). Hubungan kurva disosiasi Hemoglobin oksigen yang bergeser ke kanan pada pasien defisiensi besi yang signifikan menunjukkan gejala Hiperviskositas dengan hemoglobin, hematokrit, serta saturasi oksigen dengan viskositas darah. (Broberg dkk. 2006).

## 2.7 Bentuk Sel Darah Merah

Sel darah merah berbentuk lempeng bikonkaf dengan diameter 7,5 mikrometer dan dengan ketebalan pada bagian yang paling tebal 2 mikrometer dan pada bagian tengah 1 mikrometer atau kurang. Volume rata-rata sel darah merah adalah 90 – 95 mikrometer. Sel darah merah berbentuk ketika sel berjalan melewati kapiler. Sel darah merah merupakan suatu “kantong” yang dapat diubah menjadi berbagai bentuk. Karena sel yang normal itu mempunyai membran yang sangat kuat untuk menampung banyak bahan material di dalamnya, maka perubahan bentuk tadi tidak akan meregangkan membran secara hebat, dan sebagai akibat tidak akan memecahkan sel, seperti yang akan terjadi pada sel lainnya (Tarwoto, Wartonah.2015).

Sel darah merah terbentuk karena adanya bagian eritrosit yang terdiri dari hemoglobin dan biomolekul yang dapat mengikat oksigen. Hemoglobin itu mengambil oksigen dari paru-paru dan sehingga oksigen itu akan dilepaskan saat eritrosit melewati pembuluh darah kapiler. Sel darah merah itu sendiri berasal dari warna hemoglobin yang unsur pembuatannya adalah zat besi. Sel darah merah juga membentuk ATP yang ada dalam proses untuk mempertahankan bentuk lempeng bikonkaf dan juga dalam pengaturan transport ion (misalkan  $\text{Na}^+$  -  $\text{K}^+$  ATP dan protein penukar anion serta pengaturan air keluar masuk sel (Tarwoto, Wartonah.2015).

