

BAB II

TINJAUAN PUSTAKA

A. Konsep Dasar Defisit Nutrisi Pada Retinoblastoma

1. Pengertian Retinoblastoma

Retinoblastoma merupakan tumor endo-okular pada anak yang mengenai syaraf embrionik retina. Secara histologis retinoblastoma muncul dari sel-sel retina imatur yang dapat meluas ke struktur lain dalam bola mata hingga ekstraokular. Retina tidak memiliki sistem limfatik, sehingga penyebaran tumor retina baik secara langsung ke organ sekitar (vitreus, uvea, sklera, nervus optikus, bilik mata depan, orbita, parenkim otak) maupun metastasis jauh melalui rute hematogen. (Permono, Sutaryo, Ugrasena, Windiastuti, & Abdulsalam, 2006).

2. Etiologi Retinoblastoma

Retinoblastoma merupakan tumor yang dapat terjadi secara herediter dan non herediter. Retinoblastoma herediter meliputi pasien dengan riwayat keluarga positif dan yang mengalami mutasi gen yang baru pada waktu pembuahan. Bentuk herediter dapat bermanifestasi sebagai penyakit unilateral atau bilateral. Pada bentuk herediter, tumor cenderung terjadi pada usia muda. Tumor unilateral pada bayi lebih sering dalam bentuk herediter, sedangkan anak yang lebih tua lebih sering mengalami bentuk non-herediter. (Permono et al., 2006).

Retinoblastoma disebabkan oleh mutasi gen kromosom 13 pada locus 14 (13q14). Gen ini berperan dalam mengontrol bentuk *hereditable* dan *non-hereditable* (sifat menurun atau tidak menurun) suatu tumor. Jadi pada setiap individu sebenarnya sudah ada gen retinoblastoma normal. Pada kasus yang herediter, tumor muncul bila satu alel 13q14 mengalami mutasi spontan

sedangkan pada kasus yang non-herediter baru muncul bila kedua alel 13q14 mengalami mutasi spontan (Campos, 2006).

3. Patofisiologi Retinoblastoma

Gen RB1 merupakan tumor supresor pertama yang dikloning. RB1 tersusun dari 183 kilobase DNA genomic, 27 exons dan kode untuk 110 kd protein p110, dengan 928 asam amino. Pengaturan transkripsi dan proliferasi sel berhubungan dengan fosforilasi protein RB. Yang terlibat dalam proses tersebut adalah E2F1, faktor transkripsi yang mengatur siklus sel selama G1, histone deasetilase 1, dan downstream cell-cycle-specific kinases. Hilangnya pRB mengakibatkan sel-sel lepas kendali dan mitosis (Lanzkowsky 2016). Pada kebanyakan sel, hilangnya pRB dapat dikompensasi dengan mengekspresikan faktor protein lainnya. Akan tetapi, khusus pada prekursor sel kerucut retina, mekanisme kompensasi cukup minim, sehingga mitosis sel menyebabkan kanker (Permono et al., 2006).

Patogenesis retinoblastoma diidentifikasi dengan mempelajari retinoblastoma herediter. Diketahui bahwa 40% dari pasien retinoblastoma merupakan retinoblastoma herediter, dengan predisposisi menghasilkan tumor yang disebar sebagai dominan autosom. Carrier dari retinoblastoma mempunyai risiko membentuk retinoblastoma multilateral dibandingkan dengan populasi umum, dan meningkatkan risiko terkena penyakit osteosarkoma dan soft-tissue sarcomas. Sedangkan 60% dari pasien retinoblastoma muncul secara sporadis atau non herediter (selalu mengenai salah satu mata pasien) dan retinoblastoma non herediter tidak ada risiko terkena kanker yang lain.

Retinoblastoma dapat terjadi secara herediter dan non herediter, Knudson mengajukan hipotesis “*two-hit*” onkogenesis. Dari segi molekuler, hipotesis Knudson berbunyi:

- a. Dua mutasi melibatkan alel dari RB pada kromosom 13q14 dibutuhkan untuk membentuk retinoblastoma.
- b. Kasus herediter, anak-anak menerima salah satu kopian gen RB yang defek (first hit) dan kopian lainnya normal. Retinoblastoma berkembang ketika alel RB normal bermutasi di retinoblast sebagai akibat dari mutasi somatik spontan (second hit). Dikarenakan second hit tidak dapat dihindari di bagian kecil pada retinoblast, mayoritas individu mewariskan salah satu alel RB yang defek membentuk retinoblastoma unilateral atau bilateral, dan retinoblastoma herediter diwariskan dalam dominan autosom.
- c. Kasus non herediter, baik alel RB normal harus bermutasi somatik pada retinoblast yang sama (two hits). Probabilitas kejadian tersebut rendah (menjelaskan mengapa retinoblastoma merupakan tumor yang jarang pada populasi secara umum), tapi pada akhirnya tetap sama: sel retina yang kehilangan fungsi RB dan menjadi kanker (Pandey, 2014).

4. Manifestasi Klinis

Manifestasi klinis dari retinoblastoma sering ditemukan yaitu leukokoria, strabismus, mata merah, nyeri mata, glaukoma dan visus yang menurun. Gejala yang jarang yaitu rubeosis iridis (kemerahan pada iris), selulitis orbita, heterochromia iridis (perubahan warna pada iris), midriasis unilateral, hyphaema, pada sebagian kecil anak bisa terjadi gagal tumbuh dan wajah yang tidak normal.

Bukti paling awal dari retinoblastoma adalah gerakan putih atau yang dikenal sebagai gerakan mata kucing (cats-eyes refleks) atau leukocoria. Hal ini

menunjukkan adanya tumor besar yang biasanya tumbuh dari tepi. Tumor putih yang mengancam nyawa merefleksikan cahaya dan menghalangi pandangan dari retina. Pada keadaan ini retinoblastoma masih bersifat intraokuler dan dapat disembuhkan 3-6 bulan setelah tanda pertama retinoblastoma. Leukokoria juga dapat mengidentifikasi beberapa gangguan penglihatan seperti Coats disease, katarak, toksokariasis, dan retinopati prematur.

Gejala kedua yang paling umum adalah strabismus. Keadaan ini terjadi apabila tumor telah mencapai area makular. Hal ini akan menyebabkan ketidakmampuan untuk fiksasi dan akhirnya mata akan mengalami deviasi (Permono et al., 2006).

5. Pemeriksaan Penunjang

a) USG orbita

USG orbita biasanya digunakan untuk menentukan ukuran tumor. USG orbita dapat juga mendeteksi kalsifikasi diantara tumor dan berguna untuk menyingkirkan diagnose Coat's disease.

b) CT-scan dan MRI

CT-scan dan MRI orbita dan kepala, sangat berguna untuk mengevaluasi seluruh komponen mata, dan keterlibatan SSP. CT-scan dapat mendeteksi klasifikasi sedangkan MRI tidak bisa. MRI lebih berguna dalam evaluasi nervus. optikus, deteksi Rb trilateral dan Rb ekstraokular.

c) Aspirasi dan biopsi sumsum tulang

Aspirasi dan biopsi serta lumbal fungsi sangat disarankan untuk pemeriksaan sitologi apabila ada penyebaran ekstraokuler.

6. Penatalaksanaan Retinoblastoma

Terapi retinoblastoma berdasarkan prinsip umum bertujuan untuk menghilangkan tumor dan menyelamatkan nyawa penderita, mempertahankan penglihatan bila memungkinkan, menyelamatkan mata, menghindari tumor sekunder yang dapat juga disebabkan karena terapi terutama pada anak yang mengalami retinoblastoma yang diturunkan. Faktor terpenting yang menentukan pemilihan terapi meliputi apakah tumor pada satu mata atau kedua mata, bagaimana penglihatannya, dan apakah tumor telah meluas keluar bola mata. Hasil terapi akan lebih baik bila tumor masih terbatas dalam mata dan akan memburuk bila tumor telah menyebar. Berdasarkan stadium tumor, terapi yang dapat digunakan yaitu:

a. Kemoterapi

Kemoterapi atau kemoreduksi telah menjadi bagian tidak terpisahkan dari manajemen retinoblastoma. Apabila penyakitnya sudah menyebar ke bagian ekstraokuler, kemoterapi merupakan terapi yang sangat dianjurkan. Obat kemoterapi yang digunakan yaitu carboplatin, cisplatin, etoposid, teniposid, siklofosamid, ifosfamid, vinkristin, adriamisin, dan akhir-akhir ini dikombinasikan dengan idarubisin. Dosis Vincristine 1,5 mg/m² (0,05 mg/kg pada anak <36 bulan dan dosis maksimum <2mg), Etoposide 150 mg/m² (5 mg/kg untuk anak <36 bulan), carboplatin 560 mg/m² (18,6 mg/kg untuk anak <36 bulan) (Pandey, 2013).

b. Pembedahan

Enukleasi adalah terapi yang paling sederhana dan aman untuk retinoblastoma. Pemasangan bola mata biasanya dilakukan beberapa minggu

setelah prosedur enukleasi untuk meminimalkan efek kosmetik. E nukleasi dianjurkan apabila terjadi glaukoma, invasi ke rongga nterior, atau terjadi rubeosis iridis, dan apabila terapi lokal tidak dapat di evaluasi karena katarak atau gagal untuk mengikuti pasien secara lengkap atau teratur. E nukleasi dapat ditunda atau ditangguhkan pada saat diagnosis tumor sudah menyebar ke ekstraokular. Pembedahan intraokular seperti vitrektomi, adalah kontraindikasi pada pasien retinoblastoma karena akan menaikkan relaps orbita.(buku)

c. External Beam Radiation Therapy (EBRT)

External Beam Radiation Therapy (EBRT), yang dahulu menjadi terapi pilihan pada retinoblastoma, kini diindikasikan apabila kemoterapi primer dan terapi lokal gagal atau terjadi kontraindikasi (Pandey 2013). EBRT menggunakan eksalator linjar dengan dosis 40-45 Gy dengan pemecahan konvensional yang meliputi seluruh retina. Pada bayi prosedur ini harus dibawah anestesi dan imobilisasi dan harus ada kerja sama antara dokter ahli mata, dan dokter radioterapi untuk membuat perencanaan. Keberhasilan EBRT tidak hanya berdasarkan ukuran tumor tetapi tergantung teknik dan lokasi. Efek samping jangka panjang dari radioterapi harus diperhatikan seperti hambatan pertumbuhan tulang orbita yang akhirnya akan menyebabkan gangguan kosmetik. buku

d. Plaque Radiotherapy (Brachytherapy)

Radioactive plaque terapi dapat digunakan pada terapi penyelamatan mata dimana terapi penyelamatan bola mata gagal untuk menghancurkan semua tumor aktif dan sebagai terapi utama terhadap beberapa anak dengan ukuran tumor relatif kecil sampai sedang.

e. Kryo dan fotokoagulasi

Teknik digunakan untuk mengobati tumor kecil (kurang dari 5 mm). Cara ini sudah banyak digunakan dan dapat dilakukan beberapa kali sampai kontrol lokal tercapai. Kryoterapy biasanya menggunakan *probe* yang sangat dingin untuk membekukan dan mematikan tumor. Sementara fotokoagulasi menggunakan laser argon atau xenom untuk mematikan tumor (Permono et al., 2006).

7. Pengertian Defisit Nutrisi

Gizi (nutrition) merupakan suatu rangkaian proses penggunaan makanan yang dikonsumsi mulai dari proses digesti, absorpsi, transportasi, penyimpanan, metabolisme, dan pengeluaran zat-zat yang tidak digunakan untuk mempertahankan kehidupan, pertumbuhan, dan fungsi normal dari organ-organ, serta menghasilkan energi (Supariasa, 2001). Nutritional status (status gizi), merupakan keadaan yang diakibatkan oleh keseimbangan antara asupan zat gizi dari makanan dengan kebutuhan zat gizi yang diperlukan untuk metabolisme tubuh. Setiap individu membutuhkan asupan zat gizi yang berbeda antar individu, hal ini tergantung pada usia orang tersebut, jenis kelamin, aktivitas tubuh dalam sehari, berat badan, dan lainnya. (Kementerian Kesehatan Indonesia, 2017). Defisit nutrisi merupakan asupan nutrisi tidak cukup untuk memenuhi kebutuhan metabolisme (SDKI, 2016)

8. Penyebab Defisit Nutrisi Pada Anak Retinoblastoma

Kekurangan nutrisi atau defisit nutrisi pada anak Retinoblastoma disebabkan oleh efek samping obat selama fase pengobatan. Gejala yang berhubungan dengan makanan dan pencernaan antara lain stomatitis, perubahan rasa makanan, disfagia, mual, muntah, perut kembung, diare, konstipasi, nyeri

waktu buang air besar, penurunan nafsu makan, kemampuan absorpsi makan menurun, lemas karena anemia serta demam (Sutandyo, 2007).

Penurunan intake serta perubahan metabolisme protein dalam tubuh akan menyebabkan penurunan berat badan yang terus menerus. Produksi insulin pada pasien kanker akan menurun. Rendahnya produksi insulin selanjutnya dapat menyebabkan meningkatnya kadar glukosa darah. Tingginya kadar glukosa darah selanjutnya dapat mengakibatkan menurunnya nafsu makan pasien. Oleh sebab itu makan pagi merupakan waktu makan yang tepat dibandingkan waktu makan lainnya karena pagi hari keadaan kadar glukosa darah adalah yang terendah. Toleransi kadar glukosa juga mempengaruhi fungsi gastrointestinal, karena kadar glukosa darah yang tinggi dapat memperlambat gerakan peristaltik di lambung. Inilah selanjutnya yang dapat menyebabkan pasien kanker merasa cepat kenyang dan tidak nafsu makan. Hal ini akan menyebabkan masalah nutrisi pada pasien Retinoblastoma (Sutandyo, 2007).

9. Metode Pengkajian Nutrisi

Metode pengkajian status nutrisi menurut (Proverawati & Wati, 2011), meliputi:

a. Antropometric measurement (A)

Antropometri digunakan untuk melihat ketidakseimbangan asupan protein dan energy, dengan cara mengukur tinggi badan (TB), berat badan (BB), lingkaran lengan dan lingkaran kepala.

b. Biochemical data (B)

Pemeriksaan yang diuji secara laboratoris yang dilakukan pada berbagai macam jaringan tubuh seperti pemeriksaan hematokrit, hemoglobin, dan trombosit.

c. Clinical sign (C)

Pemeriksaan klinis ini digunakan untuk melihat status gizi berdasarkan perubahan-perubahan yang terjadi. Hal ini dapat dilihat pada jaringan epitel seperti kulit, mata, rambut, dan mukosa bibir. Metode ini digunakan untuk mendeteksi secara cepat tanda-tanda klinis umum dari kekurangan salah satu atau lebih zat gizi.

d. Dietary (D)

Diet merupakan pilihan makanan yang lazim dimakan seseorang atau suatu populasi penduduk. Sedangkan diet seimbang adalah diet yang memberikan semua nutrien dalam jumlah yang memadai, tidak terlalu banyak dan tidak terlalu sedikit.

10. Status Nutrisi pada Retinoblastoma

Kanker dan pengobatannya dapat memengaruhi asupan energi dan penggunaannya. Ketidakseimbangan energi mendasari perkembangan malnutrisi di setiap penyakit, termasuk kanker. Ketidakseimbangan ini merupakan hasil dari beberapa kombinasi asupan yang berkurang, menurunnya tingkat penyerapan (termasuk malabsorpsi), dan peningkatan kebutuhan. Penyebab malnutrisi pada penderita kanker bukanlah merupakan penyebab tunggal melainkan mencakup beberapa faktor yaitu, interaksi kompleks antara energi dan metabolisme substrat, komponen hormonal dan inflamasi, gangguan pada kompartemen metabolik. Hal ini mempercepat mobilisasi, oksidasi dari substrat energi dan kehilangan protein tubuh, hasil akhir dari keadaan ini adalah penurunan berat badan dan kehilangan massa otot yang bermanifestasi sebagai malnutrisi (Bauer, Jürgens, & Frühwald, 2011).

B. Asuhan Keperawatan Pada Anak Retinoblastoma Dengan Defisit Nutrisi

1. Pengkajian

a. Identitas pasien yang meliputi nama, no RM, umur, jenis kelamin, pekerjaan, agama, status tanggal MRS, dan tanggal pengkajian.

b. Keluhan utama

Keluhan utama yang dirasakan pasien adanya penurunan fungsi penglihatan.

c. Riwayat penyakit dahulu

Kaji apakah sebelumnya pasien pernah mengalami retinoblastoma dan menjalani operasi pengangkatan.

d. Riwayat penyakit keluarga

Apakah ada keluarga yang menderita penyakit yang sama sebelumnya. Retinoblastoma bersifat herediter yang diwariskan melalui kromosom, protein yang selamat memiliki kemungkinan 50 % menurunkan anak dengan retinoblastoma.

e. Riwayat psikososial

Reaksi pasien dan keluarganya terhadap gangguan penglihatan yang dialami pasien: cemas, takut, gelisah, sering menangis, sering bertanya.

f. Pemeriksaan fisik umum

Diperlukan untuk mengetahui kemungkinan adanya keadaan umum yang kemungkinan merupakan penyebab penyakit mata yang sedang diderita.

g. Pemeriksaan Khusus Mata

1) Pemeriksaan tajam penglihatan

Pada retinoblastoma, tumor dapat menyebar luas di dalam bola mata sehingga dapat merusak semua organ di mata yang menyebabkan tajam penglihatan sangat menurun.

2) Pemeriksaan gerakan bola mata

Pembesaran tumor dalam rongga mata akan menekan saraf dan bahkan dapat merusak saraf tersebut dan apabila mengenai saraf III, IV, dan VI maka akan menyebabkan mata juling.

3) Pemeriksaan susunan mata luar dan lakrimal

Pemeriksaan dimulai dari kelopak mata, sistem lakrimal, konjungtiva, kornea, bilik mata depan, iris, lensa dan pupil.

Pada retinoblastoma didapatkan:

4) Pemeriksaan pupil

Leukokoria (refleks pupil yang berwarna putih) merupakan keluhan dan gejala yang paling sering ditemukan pada penderita dengan retinoblastoma.

5) Pemeriksaan funduskopi

Menggunakan oftalmoskopi untuk pemeriksaan media, papil saraf optik, dan retina. Refleksi tak ada (atau gelap) akibat perdarahan yang banyak dalam badan kaca.

6) Pemeriksaan tekanan bola mata

Pertumbuhan tumor ke dalam bola mata menyebabkan tekanan bola mata meningkat.

2. Diagnosa Keperawatan

Menurut SDKI (2016), diagnosa keperawatan mengenai retinoblastoma pada anak dengan defisit nutrisi diantaranya adalah :

- a. Diagnosa : Defisit Nutrisi
- b. Definisi : Asupan nutrisi tidak cukup untuk memenuhi kebutuhan metabolisme.
- c. Gejala dan Tanda Mayor
 - 1) Subjektif (tidak tersedia)
 - 2) Objektif yaitu berat badan menurun minimal 10% dibawah rentang ideal.
- d. Gejala dan Tanda Minor
 - 1) Subjektif yaitu:
 - a) cepat kenyang setelah makan
 - b) kram atau nyeri abdomen
 - c) nafsu makan menurun.
 - 2) Objektif yaitu:
 - a) bising usus hiperaktif
 - b) otot penguyah lemah
 - c) otot menelan lemah
 - d) membran mukosa pucat
 - e) sariawan
 - f) serum albumin turun
 - g) rambut rontok berlebihan
 - h) diare.

3. Intervensi Keperawatan

Tabel 1

Intervensi Asuhan Keperawatan Pada Anak Retinoblastoma Dengan Defisit Nutrisi Di Ruang Puduk RSUP Sanglah Tahun 2019

Diagnosa	NOC	NIC	rasional
(1)	(2)	(3)	(4)
Defisit nutrisi	<ul style="list-style-type: none"> ❖ Nutritional Status ❖ Nutritional status:food and fluid ❖ Weigh control <p>Kriteria hasil:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Adanya peningkatan berat badan sesuai tujuan 2. Mampu mengidentifik asi kebutuhan nutrisi 3. Tidak ada tanda-tanda malnutrisi 4. Tidak terjadi penurunan berat badan yang berarti 	<p>Managemen nutrisi</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Kaji status nutrisi pasien 2. Kolaborasi dengan ahli gizi untuk menentukan jumlah nutrisi dan kalori yang dibutuhkan pasien 3. Anjurkan pasien dauntuk meningkatkan intake Fe 4. Monitor jumlah nutrisi dan kandungan kalori 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Untuk mengetahui status nutri pasien 2. Menentukan makanan sesuai dengan kebutuhan nutrisi pasien. 3. memenuhi kebutuhan zat besi pasien 4. Mengetahui jumlah kalori yang masuk.

(1)	(2)	(3)	(4)
		5. Berikan informasi pada keluarga tentang kebutuhan nutrisi	5. Agar keluarga mengetahui kebutuhan nutrisi yang dibutuhkan
Nutrition monitoring			
		1. Monitor adanya penurunan berat badan	1. Membantu pasien mencegah kehilangan berat badan
		2. Monitor lingkungan selama makan	2. Membantu pasien meningkatkan nafsu makan
		3. Monitor interaksi anak dan orang tua selama makan	3. Meningkatkan peran serta keluarga dalam pemenuhan nutrisi
		4. Monitor turgor kulit	4. Mengetahui perubahan turgor kulit
		5. Monitor mual dan muntah	5. Membantu menjaga keseimbangan asam-basa

(Sumber : (M.Bulechek, K.Butcher, M.Dochterman, & M.Wagner, 2016)

4. Implementasi Keperawatan

Implementasi adalah tindakan yang dilakukan untuk mencapai tujuan dari kriteria hasil yang dibuat. Tahap pelaksanaan dilakukan setelah rencana tindakan di susun dan di tunjukkan kepada nursing order untuk membantu pasien mencapai tujuan dan kriteria hasil yang dibuat sesuai dengan masalah yang pasien hadapi. Dalam implementasi difokuskan pada kebutuhan nutrisi anak retinoblastoma. Pelaksanaan implementasi defisit nutrisi terdiri dari dua hal yaitu manajemen nutrisi dan monitor status nutrisi. Implementasi yang akan dilaksanakan dalam tahap manajemen nutrisi yaitu mengkaji status nutrisi pasien, mengkolaborasi dengan ahli gizi untuk menentukan jumlah kalori dan nutrisi yang dibutuhkan pasien, menganjurkan pasien untuk meningkatkan intake Fe, memonitor jumlah nutrisi dan kandungan kalori dan berikan informasi tentang kebutuhan nutrisi. Dalam memonitor status nutrisi pasien yang dilakukan yaitu memonitor adanya penurunan berat badan, memonitor lingkungan selama makan, monitor interaksi anak dan orang tua selama makan, monitor turgor kulit dan monitor mual dan muntah.

5. Evaluasi Keperawatan

Evaluasi dapat berupa evaluasi struktur, proses dan hasil evaluasi terdiri dari evaluasi formatif yaitu menghasilkan umpan balik selama program berlangsung. Sedangkan evaluasi sumatif dilakukan setelah program selesai dan mendapatkan informasi efektifitas pengambilan keputusan. Evaluasi asuhan keperawatan didokumentasikan dalam bentuk SOAP (subjektif, objektif, assesment, planing). Adapun komponen SOAP yaitu S (*Subjektif*) dimana perawat menemukan keluhan pasien yang masih dirasakan setelah dilakukan tindakan keperawatan, O

(*Objektif*) merupakan data yang berdasarkan hasil pengukuran atau observasi perawat secara langsung pada pasien dan yang dirasakan pasien setelah tindakan keperawatan, A (*Assesment*) merupakan interpretasi dari data subjektif dan objektif, P (*Planing*) adalah perencanaan keperawatan yang akan dilanjutkan, dihentikan, dimodifikasi, atau ditambah dari rencana tindakan keperawatan yang telah ditentukan sebelumnya. Evaluasi yang diharapkan sesuai dengan masalah yang pasien hadapi yang telah di buat pada perencanaan tujuan dan kriteria hasil.

Adapun kriteria yang diharapkan yaitu:

- a. Adanya peningkatan berat badan sesuai tujuan
- b. Mampu mengidentifikasi kebutuhan nutrisi
- c. Tidak ada tanda-tanda malnutrisi
- d. Tidak terjadi penurunan berat badan yang berarti