

## **BAB II**

### **TINJAUAN TEORI**

#### **2.1 Pengertian neoplasma mieloproliferatif**

Neoplasma mieloproliferatif (MPN) adalah sekelompok kanker darah kronis langka yang bermula di sumsum tulang. Sumsum tulang adalah jaringan lunak dan kenyal di dalam tulang manusia tempat semua sel darah .sel darah merah, sel darah putih, dan trombosit diproduksi. Pada MPN mutasi genetik pada sel punca pembentuk darah menyebabkan sumsum tulang memproduksi terlalu banyak satu atau lebih jenis sel darah. Istilah "mieloproliferatif" secara harfiah berarti "tumbuhnya sumsum tulang di luar kendali." MPN dianggap kronis karena biasanya tumbuh lambat. Produksi sel darah yang berlebihan dapat menyebabkan berbagai masalah kesehatan, seperti risiko pembekuan darah, masalah pendarahan, dan anemia. Dalam beberapa kasus, MPN dapat berkembang menjadi kanker darah yang lebih serius, seperti leukemia mieloid akut (LMA).

Karena MPN seringkali tumbuh lambat dan mungkin tidak menimbulkan gejala dalam waktu lama, deteksi dini sangat penting untuk mengelola penyakit dan mencegah komplikasi yang serius

#### **2.2 Klasifikasi Neoplasma Mieloproliferatif**

##### **1) Polisitemia Vera (PV)**

Ini adalah jenis MPN yang paling umum. MPN ditandai dengan produksi sel darah merah yang berlebihan. Jumlah sel darah merah yang tinggi dapat mengentalkan darah, sehingga alirannya lebih lambat dan meningkatkan risiko pembekuan darah, serangan jantung, dan stroke.

##### **2) Trombositemia Esensial (ET)**

Pada jenis MPN ini, sumsum tulang memproduksi terlalu banyak trombosit. Trombosit adalah sel pembekuan darah, dan jumlah yang terlalu banyak dapat meningkatkan risiko pembekuan darah dan pendarahan. ET seringkali berkembang sangat lambat, dan banyak orang dapat hidup hingga puluhan tahun dengan penyakit ini.

### 3) Mielofibrosis Primer (PMF)

Ini adalah jenis MPN yang paling agresif dan langka. Penyakit ini ditandai dengan produksi sel darah yang berlebihan dan pembentukan jaringan parut (fibrosis) di sumsum tulang. Jaringan parut ini mencegah sumsum tulang memproduksi sel darah yang sehat, yang dapat menyebabkan anemia berat, kelelahan, serta pembesaran limpa dan hati.

### 4) Leukemia Myeloid Kronis (CML)

Ini adalah jenis MPN yang sering dibahas terpisah dari yang lain karena disebabkan oleh perubahan genetik spesifik yang disebut kromosom Philadelphia. CML ditandai dengan produksi berlebih dari jenis sel darah putih yang disebut granulosit. Dengan terapi target modern, CML menjadi penyakit yang sangat dapat diobati.

## 2.3 Penyebab Neoplasma Mieloproliferatif

Penyebab pasti sebagian besar MPN tidak diketahui. MPN tidak menular dan tidak secara langsung disebabkan oleh faktor gaya hidup. Namun, para ilmuwan telah mengidentifikasi mutasi genetik spesifik yang menjadi penyebab utama sebagian besar MPN.

#### 1) Mutasi Genetik

Pada sebagian besar kasus MPN, kanker ini disebabkan oleh mutasi genetik yang didapat pada sel induk sumsum tulang. Mutasi ini tidak diwariskan; melainkan terjadi selama masa hidup seseorang. Mutasi yang paling umum adalah pada gen JAK2, CALR, dan MPL.

#### 2) Paparan Radiasi

Dosis radiasi yang tinggi, seperti dari terapi radiasi atau kecelakaan nuklir, dapat meningkatkan risiko timbulnya jenis MPN tertentu.

#### 3) Paparan Kimia

Paparan jangka panjang terhadap bahan kimia industri tertentu, seperti benzena dan toluena, dapat meningkatkan risiko MPN.

#### 4) Usia dan Jenis Kelamin Risiko terkena MPN meningkat

seiring bertambahnya usia, dengan sebagian besar kasus terdiagnosis pada orang berusia di atas 60 tahun. Beberapa jenis lebih umum terjadi pada pria, sementara yang lain lebih umum terjadi pada wanita.

#### **2.4 Manifestasi Klinik neoplasma mieloproliferatif**

Salah satu aspek paling unik dari MPN adalah banyak pasien yang tidak menunjukkan gejala apa pun pada tahap awal. Penyakit ini seringkali ditemukan secara kebetulan saat tes darah rutin untuk kondisi yang tidak terkait. Gejala yang muncul bisa samar dan seringkali merupakan akibat dari produksi sel darah yang berlebihan.

Gejala Umum:

1) Kelelahan

Merasa sangat lelah dan lemah, bahkan setelah tidur nyenyak semalam.

2) Gatal

Rasa gatal yang parah dan terus-menerus di seluruh tubuh, terutama setelah mandi air hangat atau berendam.

3) Keringat Malam

Membasahi keringat malam.

4) Penurunan Berat Badan yang Tidak Dapat Dijelaskan

5) Pembesaran limpa, yang umum terjadi pada MPN, dapat menyebabkan rasa penuh atau tidak nyaman di sisi kiri atas perut.

6) Mudah Memar atau Berdarah

Ini adalah gejala jumlah trombosit rendah atau tinggi.

7) Sakit Kepala, Pusing, atau Masalah Penglihatan

Dapat disebabkan oleh darah yang terlalu kental (pada polisitemia vera).

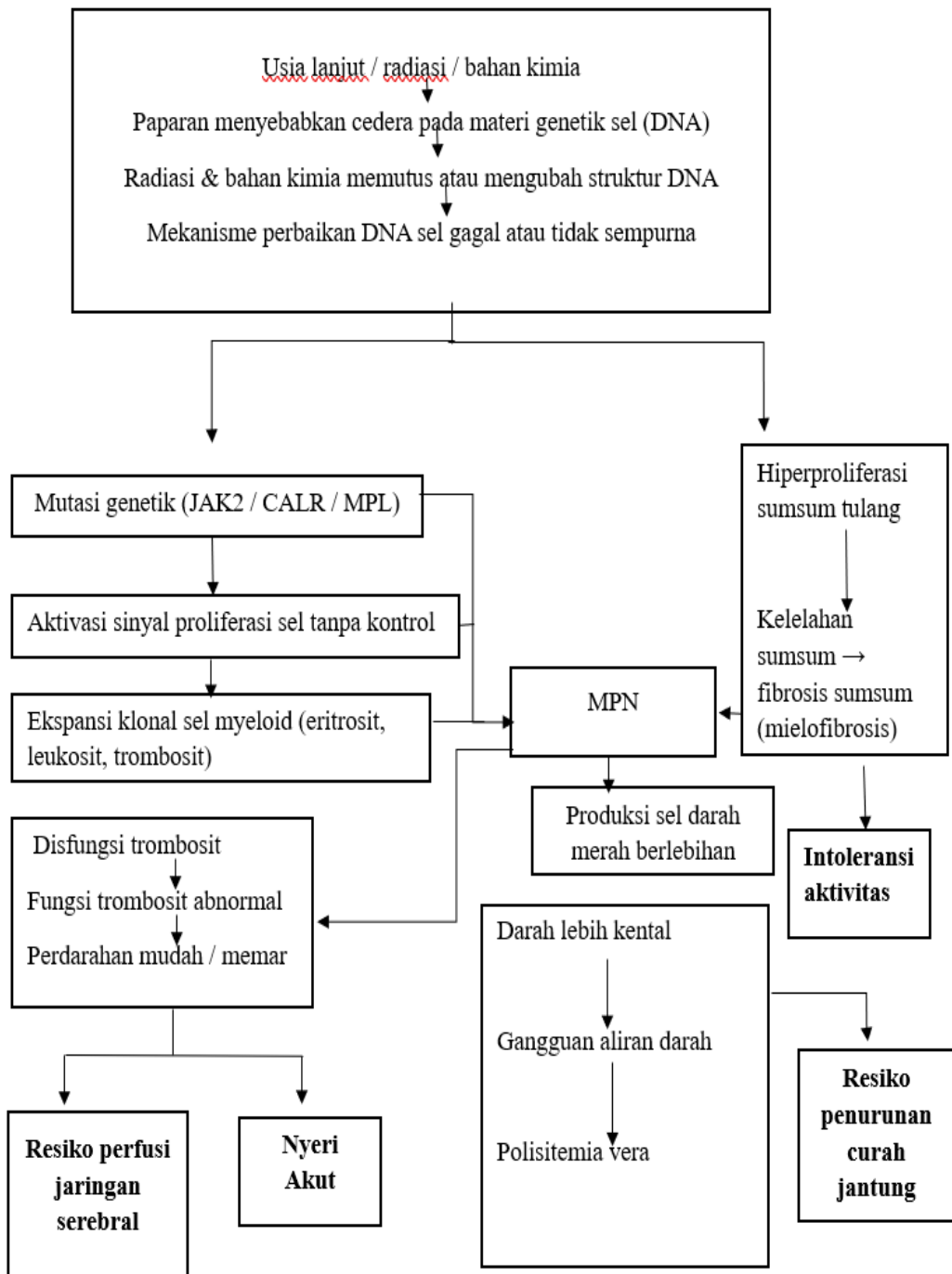
#### **2.5 Patofisiologi neoplasma mieloproliferatif**

Dalam beberapa tahun terakhir paradigma pengobatan telah berubah dengan deteksi mutasi pendorong baru dan pemahaman yang lebih baik tentang patogenesis molekuler MPN. Mutasi dibagi menjadi terbatas yang hanya ditemukan pada MPN dan tidak terbatas yang juga terdeteksi pada keganasan myeloid lainnya mutasi ini

pada sel induk hematopoietik (HSC) mengakibatkan ekspansi klonal semua sel myeloid, sel B, dan sel pembunuh alami, sehingga dapat menyebabkan MPN.

kelainan genetik pada sel punca sumsum tulang yang menyebabkan produksi berlebihan satu atau lebih jenis sel darah (merah, putih, trombosit), sering dipicu mutasi seperti JAK2, CALR, atau MPL, mengakibatkan hiperproliferasi klonal, peradangan kronis, disfungsi endotel, dan akhirnya berpotensi evolusi menjadi kondisi lebih serius seperti mielofibrosis atau leukemia akut, yang ditandai dengan gejala anemia, perdarahan/pembekuan, dan splenomegali. ( bickhy phata ,StatPearls 2023)

### Phatway neoplasma mieloproliferatife



## **2.6 Pencegahan**

Secara umum tidak ada pencegahan spesifik, karena MPN sering terkait mutasi genetik (misalnya JAK2). Namun, upaya berikut dapat membantu menurunkan risiko komplikasi:

- 1) Menghindari paparan zat kimia berbahaya (radiasi, benzena)
- 2) Menjaga pola hidup sehat (makan seimbang, olahraga ringan)
- 3) Tidak merokok
- 4) Rutin kontrol kesehatan, terutama jika ada riwayat keluarga
- 5) Deteksi dini melalui pemeriksaan darah lengkap

## **2.7 Penatalaksanaan**

- 1) Terapi Medikamentosa

Terapi medikamentosa pada neoplasma mieloproliferatif bertujuan untuk mengontrol produksi sel darah yang berlebihan serta mencegah komplikasi seperti trombosis dan perdarahan. Obat sitoreduktif seperti Hydroxyurea sering digunakan untuk menekan produksi sel darah di sumsum tulang. Selain itu, pemberian Aspirin dosis rendah membantu mengurangi risiko pembekuan darah. Pada kasus tertentu, terapi target seperti Ruxolitinib digunakan untuk menghambat jalur JAK-STAT yang berperan dalam pertumbuhan sel abnormal. Pemilihan obat disesuaikan dengan jenis MPN dan kondisi pasien.

- 2) Terapi Non-Farmakologis

Terapi non-farmakologis dilakukan untuk membantu mengurangi gejala dan menjaga kestabilan kondisi pasien tanpa penggunaan obat. Salah satu tindakan utama adalah flebotomi, yaitu pengeluaran darah secara berkala untuk menurunkan kadar sel darah merah, terutama pada kondisi seperti Polycythemia Vera. Selain itu, pasien dianjurkan menjaga asupan cairan yang cukup untuk mencegah kekentalan darah, serta melakukan aktivitas fisik ringan sesuai toleransi guna meningkatkan sirkulasi darah. Transfusi darah juga dapat diberikan jika pasien mengalami anemia atau kondisi tertentu yang membutuhkan peningkatan komponen darah.

### 3) Terapi Lanjutan

Terapi lanjutan diberikan pada kasus yang lebih berat atau tidak responsif terhadap terapi awal. Kemoterapi dapat digunakan untuk menekan proliferasi sel abnormal dalam sumsum tulang, terutama pada kondisi yang berkembang lebih agresif. Pada beberapa pasien, terutama dengan Myelofibrosis atau risiko tinggi, transplantasi sumsum tulang menjadi pilihan terapi yang bersifat kuratif. Prosedur ini bertujuan menggantikan sumsum tulang yang rusak dengan yang sehat, namun memiliki risiko tinggi sehingga perlu pertimbangan matang berdasarkan kondisi pasien secara keseluruhan

## 2.8 Konsep Dasar Asuhan Keperawatan

### 1) Pengkajian

Pengkajian merupakan tahap awal dalam proses keperawatan yang dilakukan secara sistematis untuk mengumpulkan data tentang kondisi klien, baik data subjektif maupun objektif, guna mengetahui masalah kesehatan yang dialami.

#### a) Biodata klien dan keluarga

Berisi identitas klien dan keluarga meliputi nama, umur, jenis kelamin, pekerjaan, pendidikan, alamat, serta hubungan keluarga yang berperan dalam perawatan.

#### b) Riwayat penyakit dahulu

Menggambarkan riwayat penyakit yang pernah dialami klien sebelumnya, baik penyakit yang berhubungan maupun tidak, termasuk riwayat pengobatan

#### c) Keluhan Utama

Keluhan yang paling dirasakan klien saat ini dan menjadi alasan utama mencari pelayanan kesehatan.

#### d) Riwayat keluhan utama

penjelasan lebih rinci mengenai keluhan utama, meliputi waktu mulai, durasi, faktor pencetus, faktor yang memperberat atau mengurangi, serta upaya yang telah dilakukan.

#### e) Pemeriksaan Fisik

Pengumpulan data objektif melalui pemeriksaan langsung pada tubuh klien dengan metode inspeksi, palpasi, perkusi, dan auskultasi.

f) Pemeriksaan Penunjang

Data tambahan yang diperoleh melalui pemeriksaan laboratorium, radiologi, atau pemeriksaan diagnostik lain untuk mendukung penegakan masalah kesehatan.

2) Analisa data

Analisa data merupakan proses pengolahan data hasil pengkajian dengan cara mengelompokkan data subjektif dan objektif, kemudian mengidentifikasi masalah serta menentukan hubungan antara data dengan penyebabnya.

3) Diagnosa keperawatan

Diagnosa keperawatan adalah keputusan klinis mengenai respons klien terhadap masalah kesehatan atau proses kehidupan yang dialami, baik yang aktual maupun potensial, yang menjadi dasar dalam penentuan intervensi keperawatan.

4) Rencana perawatan

Intervensi keperawatan adalah rencana tindakan yang disusun secara sistematis untuk mengatasi masalah keperawatan yang telah ditetapkan, dengan tujuan mencapai hasil yang optimal bagi klien

Implementasi Implementasi merupakan tahap pelaksanaan dari rencana tindakan keperawatan yang telah disusun, yang dilakukan secara langsung kepada klien sesuai dengan kebutuhan dan kondisi klien.

5) Evaluasi

Evaluasi adalah tahap penilaian terhadap respon klien setelah dilakukan tindakan keperawatan, untuk mengetahui apakah tujuan yang telah ditetapkan tercapai, sebagian tercapai, atau tidak tercapai.

6) Dokumentasi

Dokumentasi keperawatan merupakan pencatatan secara lengkap dan sistematis mengenai seluruh proses keperawatan yang telah dilakukan, sebagai bukti tanggung jawab profesional dan bahan evaluasi pelayanan.



