

→ SIHAT

Bahaya pendarahan berpanjangan



→ Hemofilia, penyakit genetik boleh dihalang daripada diwarisi

Oleh Rozdan Mazalan
rozman@bh.com.my

Kadar pendarahan sama seperti orang normal, namun kekurangan faktor pembeku menyebabkan pembentukan pembekuan darah yang tidak stabil seterusnya menyebabkan pendarahan berpanjangan.

Dr Sabariah Md Noor,
Pakar Patologi (Hematologi) (Pengkhusus Kaji Penyakit Bahagian Darah), Fakulti Perubatan dan Sains Kesihatan UPM

Setiap individu berisiko menghidap penyakit hemofilia, namun dengan kekerapan yang berbeza mengikut negara.

Persekutuan Hemophilia Dunia (WFH) menganggarkan terdapat lebih 500,000 pesakit hemofilia di seluruh dunia dengan kadar satu dalam 10,000 kelahiran.

Penyakit yang dahulunya pernah dikenali sebagai 'royale disease' adalah membabitkan anak lelaki keturunan Diraja Ratu Victoria dan keluarga Diraja Russia, Sepanyol serta Jerman.

Di negara ini dijangkakan kira-kira 2,000 menghidap hemofilia.

Pakar Patologi (Hematologi)

(Pengkhusus Kaji Penyakit Bahagian Darah), Fakulti Perubatan dan

Sains Kesihatan Universiti Putra

Malaysia (UPM), Prof Madya Dr

Sabariah Md Noor, berkata hemofilia adalah sejenis penyakit yang

disebabkan kekurangan faktor

pembeku darah, yang mana pesakit

berisiko untuk mendapat pen-

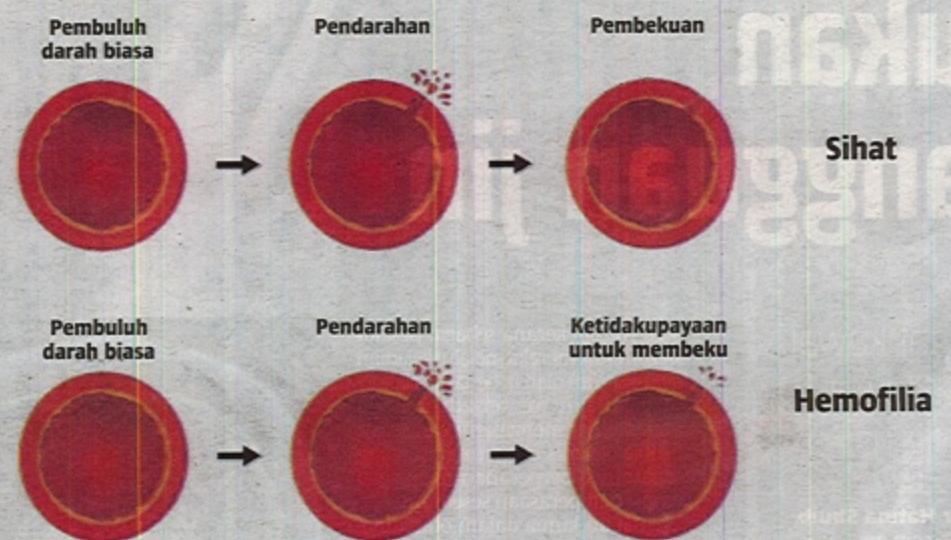
darahan spontan berpanjangan

yang tidak setimpal dengan tahap

kecederaan yang dilihat secara

mata kasar.

"Kadar pendarahan sama seperti orang normal, namun kekurangan faktor pembeku menyebabkan pembentukan pembekuan darah yang tidak stabil seterusnya



menyebabkan pendarahan berpanjangan.

"Di negara ini, Pusat Darah Negara (PDN) adalah organisasi yang terbabit secara langsung dalam mengenal pasti penyakit membabitkan pendarahan seperti hemofilia," katanya.

Di negara ini dijangkakan kira-kira 2,000 menghidap hemofilia.

Pakar Patologi (Hematologi)

(Pengkhusus Kaji Penyakit Bahagian Darah), Fakulti Perubatan dan

Sains Kesihatan Universiti Putra

Malaysia (UPM), Prof Madya Dr

Sabariah Md Noor, berkata hemofilia adalah sejenis penyakit yang

disebabkan kekurangan faktor

pembeku darah, yang mana pesakit

berisiko untuk mendapat pen-

darahan spontan berpanjangan

yang tidak setimpal dengan tahap

kecederaan yang dilihat secara

mata kasar.

"Kadar pendarahan sama seperti orang normal, namun kekurangan faktor pembeku menyebabkan pembentukan pembekuan darah yang tidak stabil seterusnya

bahan Hemofilia SeMalaysia untuk mendapat kefahaman dan sokongan moral mengenai pembawaan penyakit dan hal berkaitan dengan penyakit hemofilia," katanya.

Dr Sabariah berkata, selepas seseorang disahkan menghidap hemofilia, ujian saringan dan pengesahan susulan bagi ahli keluarga akan dilakukan secara terperinci bagi mengenal pasti ahli keluarga yang berjaya.

Pertubuhan itu aktif bagi memastikan bukan hanya keperluan pendidikan kesihatan dalam kalangan ahli secara berkala, malah seharusnya menjaga kebaikan dan keperluan pesakit bagi menjalani kehidupan lebih baik.

"Pesakit mengalami kekurangan spesifik faktor pembeku VIII dikenali sebagai Hemofilia A, manakala kekurangan faktor pembeku IX adalah Hemofilia B.

"Di samping kaunseling oleh pakar pesakit dan pembawa

pembekuan menyertai Pertu-

tahap teruk bergantung kepada paras pembekuan dalam darah.

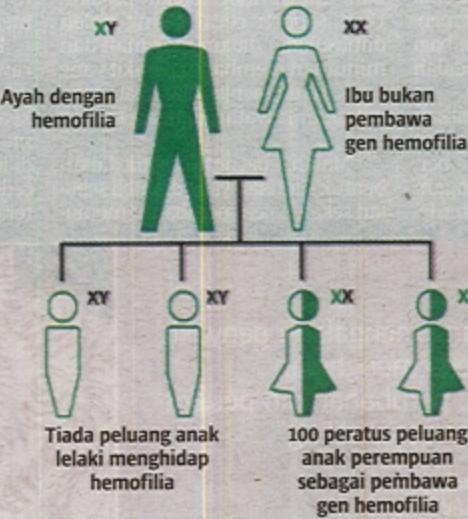
"Pesakit tahap serius (severe) mempunyai tahap pembeku darah yang kurang daripada satu peratus menyebabkan mereka berisiko tinggi mendapat pendarahan walaupun hanya kerana menda- pat kecederaan kecil seperti ketika menggosok gigi, terjatuh ketika bermain dan sebagainya," katanya.

Belum ada kajian

Beliau berkata, pesakit hemofilia ringan (mild) jarang berhadapan dengan masalah pendarahan berpanjangan dan mungkin hanya mengetahui mereka bermasalah selepas melalui pemeriksaan darah yang terperinci.

Pesakit yang didiagnos menghidap penyakit ini, perlu menjalani rawatan sepanjang hayat. Kaedah yang paling sesuai dan berkesan menangani masalah hemofilia ini ialah dengan rawatan infusi

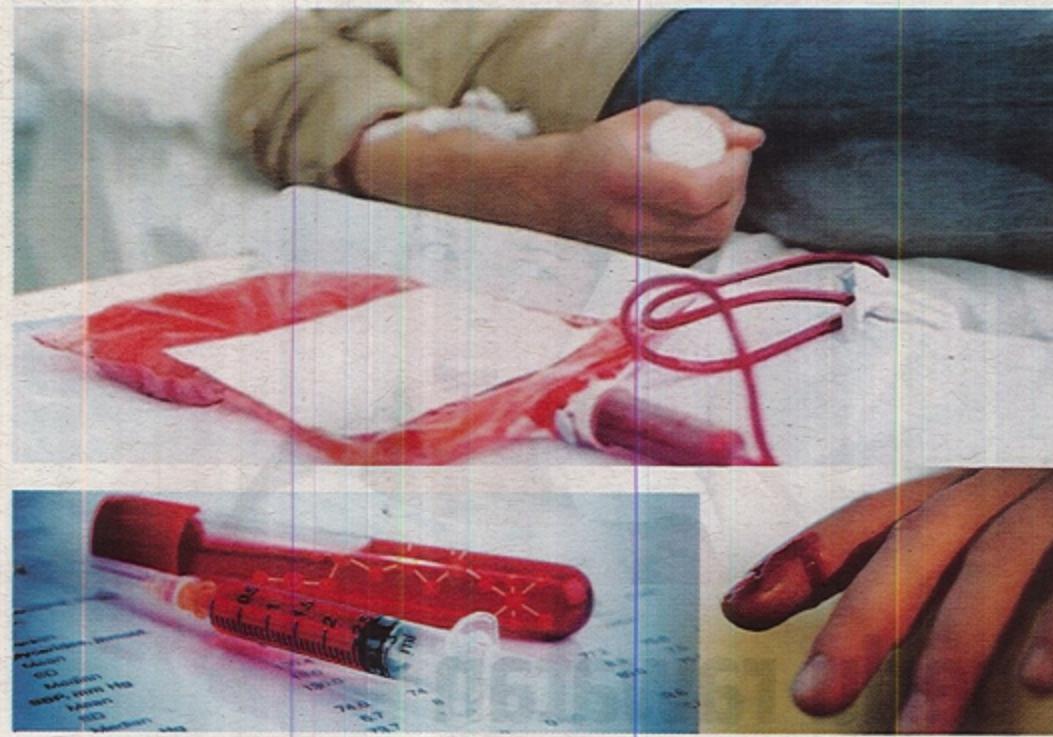
Kromosom penyebab hemofilia



Ayah tanpa hemofilia XY
Ibu pembawa hemofilia XX
50 peratus kemungkinan anak lelaki mempunyai hemofilia XY
50 peratus peluang anak perempuan menjadi pembawa gen hemofilia XX

Ayah dengan hemofilia XY
Ibu bukan pembawa gen hemofilia XX
Tiada peluang anak lelaki menghidap hemofilia
100 peratus peluang anak perempuan sebagai pembawa gen hemofilia

Ayah dengan hemofilia XY
Ibu pembawa hemofilia XX
50 peratus kemungkinan anak lelaki mempunyai hemofilia XY
50 peratus peluang anak perempuan menjadi pembawa gen hemofilia XX
50 peratus kemungkinan anak perempuan mempunyai hemofilia XX



Bakal pengantin wajar buat saringan darah

pengantin wajar buat saringan darah.

Pesakit akan menggunakan Faktor VIII untuk Hemofilia A dan Faktor IX untuk Hemofilia B, katanya menyebabkan pendarahan akan berhenti apabila tahap faktor mencapai paras yang mencukupi.

Bagaimanapun, Dr Sabariah mengakui pihaknya belum menemuji kajian berkaitan kesedaran terbuka masyarakat berkaitan penyakit berkenaan.

"PDN adalah Pusat Pendaftaran Kebangsaan untuk Hemofilia dan lain-lain masalah pendarahan di negara ini. Pendidikan kesihatan dan aktiviti sokongan banyak dilakukan oleh Pertubuhan Haemofilia SeMalaysia bersama dengan PDN," katanya.

Antaranya termasuk saringan darah secara berkala bagi memastikan kzon bagi memudahkan pesakit, penjaga serta petugas kesihatan lebih memahami masalah dihadapi pesakit hemofilia.

Dr Sabariah berkata, antara pendekatan terkini oleh pertubuhan itu termasuk pelancaran komik *The Hemophilia Mythbusters* yang dilancarkan baru-baru ini.

"Komik ini bertujuan membantu pesakit dan penjaga untuk lebih memahami masalah kesihatan yang dihadapi dan menyingkir mitos berkaitannya."

Pendekatan ini diharap dapat meningkatkan keyakinan penghidap menjalani kehidupan yang berkualiti," katanya yang boleh mendapatkan maklumat terperinci dengan menghubungi Presiden Pertubuhan Hemofilia SeMalaysia, Taqir Akramin Khalib.

Info

Jenis hemofilia:
→ A (paling kerap) - kurang faktor pembeku 8.
→ B - kurang faktor pembeku 9.

Tahap hemofilia bergantung kepada jumlah faktor pembeku di dalam darah:
→ Ringan
→ Sederhana
→ Berat

Risiko:
→ Majoriti lelaki (wanita juga boleh menghidap hemofilia dalam kes yang jarang berlaku)
→ Walaupun penyakit genetik, ia boleh berlaku secara spontan ke atas sesiapa dalam 1/3 kes.

Halang penyakit genetik
Dr Sabariah menyaran pasangan yang mahu berkahwin untuk segera melakukan ujian darah bagi menghalang daripada penyakit genetik ini diwarisi generasi akan datang.

"Seperti negara lain, Malaysia juga menjalankan saringan untuk

penyakit talasemia sebelum perkahwinan sebagai langkah pencegahan kelahiran talasemia major.

"Pada pendapat saya, ini adalah wajar kerana kekerapan talasemia di Malaysia adalah tinggi, iaitu empat hingga lima peratus dari populasi adalah pembawa talasemia," katanya.

Saringan itu perlu bagi mencegah ibu hamil menghadapi masalah pada kandungannya.

"Namun, seorang wanita pembawa hemofilia tidak mengalami sebarang masalah kesihatan yang spesifik. Saringan penyakit hemofilia kebanyakannya dilakukan selepas kelahiran bagi memastikan pentesan dapat dilakukan dengan tepat."

LAGIPUN, hanya pesakit yang mempunyai tahap faktor pembeku yang kurang daripada satu peratus berisiko mendapat pendarahan.

Walaupun hemofilia adalah penyakit keturunan, satu pertiga daripada pesakit menghidap hemofilia dalam kes yang sama dalam keluarga.

"Namun hemofilia adalah penyakit kekurangan faktor pembeku darah dan bukan sebagaimana dari sistem imunisasi badan. Bagaimanapun, pesakit itu digalakkan mengambil makanan tambahan untuk meningkatkan sistem imunisasi bagi pencegahan jangkitan berjangkit," katanya.