

# FAKTA RINGKAS

## BAGI

# *Pembawa Hemofilia*



Pertubuhan Hemofilia Malaysia

Hemophilia Society of Malaysia

Maklumat yang diberikan dalam risalah ini adalah untuk rujukan sahaja dan tidak bertujuan untuk menggantikan nasihat Pengamal Perubatan Berdaftar.

# Apakah **langkah-langkah penjagaan** yang diperlukan untuk bayi saya yang **baru lahir** yang mungkin menghidap **hemofilia**?

## Vaksinasi



Anak anda masih perlu menerima suntikan vaksin seperti yang disyorkan oleh Jadual Imunisasi Kebangsaan Malaysia.<sup>2</sup>

Walau bagaimanapun, **vaksinasi ini harus diberikan secara subkutaneus** (bukan secara intramuskular) untuk mengurangkan komplikasi di bahagian yang disuntik.<sup>1,2</sup>

## Berkhatan



Berkhatan bagi kanak-kanak lelaki yang merupakan penghidap hemofilia tidak boleh dianggap sebagai satu prosedur yang kecil, dan **hanya boleh dilakukan dengan langkah-langkah penjagaan yang mencukupi** oleh pakar bedah dengan kerjasama pakar hematologi<sup>2</sup>

Jabatan Kemajuan Islam Malaysia (JAKIM) mengakui bahawa **berkhatan dalam kalangan penghidap hemofilia boleh menyebabkan perdarahan yang mengancam nyawa, dan justeru itu ia tidak diwajibkan**.<sup>2,5</sup>

## Perkara-perkara yang perlu diberi perhatian:

**Maklumkan kepada doktor/jururawat anda bahawa anak anda menghidap hemofilia agar vaksinasi diberikan secara subkutaneus.**

Sila berbincang dengan doktor anda jika anda ingin menghatarkan anak anda yang merupakan penghidap hemofilia.



# Mengapa pendedahan tentang **status pembawa** saya kepada doktor saya apabila saya **hamil** itu **penting**?

Memberitahu doktor anda bahawa anda adalah pembawa hemofilia membolehkan doktor anda mengambil langkah berjaga-jaga untuk meminimumkan risiko pendarahan untuk anda dan bayi anda.

1

## Mengenal pasti jantina bayi anda



Jantina bayi anda harus **ditentukan melalui imbasan ultrasound** antara 18 dan 20 minggu kehamilan.<sup>2</sup> Jika anda **dijangkakan melahirkan seorang bayi lelaki**, bayi anda akan **dianggap penghidap hemofilia sehingga terbukti sebaliknya melalui pemeriksaan selepas kelahiran**.<sup>2</sup>

Doktor anda akan menjalankan proses kelahiran sebaik mungkin dan mengelakkan tatacara yang menyebabkan perdarahan seperti **pemantauan bayi secara invasif atau cara kelahiran yang menggunakan vakum atau forcep**.<sup>1,4</sup>

Selain itu, doktor anda juga akan memberi **vitamin K secara oral** dan **semua vaksin akan diberi secara subkutaneus (bukannya secara intramuskular)** apabila bayi lelaki anda dilahirkan.<sup>2</sup>

2

## Pemeriksaan tahap faktor pembekuan anda



**Tahap faktor VIII** biasanya meningkat ke dalam julat normal semasa kehamilan, dan **harus diukur semasa trimester ketiga kehamilan**, untuk membuat keputusan bagi keperluan faktor semasa bersalin.

## Ingin!

Sila maklumkan kepada doktor mengenai **status pembawa hemofilia anda** agar doktor anda boleh merancang lebih awal dan mengambil langkah-langkah penjagaan yang perlu.

Sila berbincang dengan doktor anda mengenai pilihan-pilihan hospital untuk melahirkan bayi anda, sebaik-baiknya di hospital yang mempunyai bekalan faktor pembekuan.<sup>1</sup>



# Sebagai seorang **pembawa hemofilia**, adakah **risiko pendarahan saya tinggi?**

Kebanyakan pembawa tidak mengalami simptom pendarahan.<sup>1</sup> Walau bagaimanapun, dianggarkan satu daripada setiap tiga pembawa mempunyai tahap faktor pembekuan 60% kurang daripada tahap normal dan mungkin mengalami pendarahan yang tidak normal.<sup>4</sup>



**Semakin rendah tahap faktor pembekuan, semakin serius simptom pendarahan.<sup>1</sup>**

## Pembawa dengan simptom pendarahan mungkin mengalami:<sup>1,4</sup>



Lebih mudah mengalami lebam atau hidung berdarah



Pendarahan yang berpanjangan selepas pembedahan, seperti mencabut gigi atau pembedahan tonsil (tonsilektomi)



Pendarahan serius selepas kemalangan atau kecederaan



Pendarahan yang lebih berat dan lebih lama semasa tempoh mereka datang haid (menoragia), haid yang menyakitkan (senggugut), dan/atau sakit perut pertengahan kitaran (mittelschmerz)



Pendarahan selepas bersalin

## Perkara-perkara yang perlu diberi perhatian:

**Sila maklumkan kepada doktor/doktor gigi anda jika anda merupakan pembawa hemofilia dengan tahap faktor pembekuan yang rendah (kurang 60% daripada tahap normal) semasa mendapatkan rawatan.**

Sila berbincang dengan doktor anda jika simptom pendarahan anda mengganggu anda. Elakkan daripada mengambil NSAIDs. Sila rujuk doktor anda untuk mendapatkan rawatan alternatif bagi melegakan kesakitan jika perlu.<sup>1</sup>

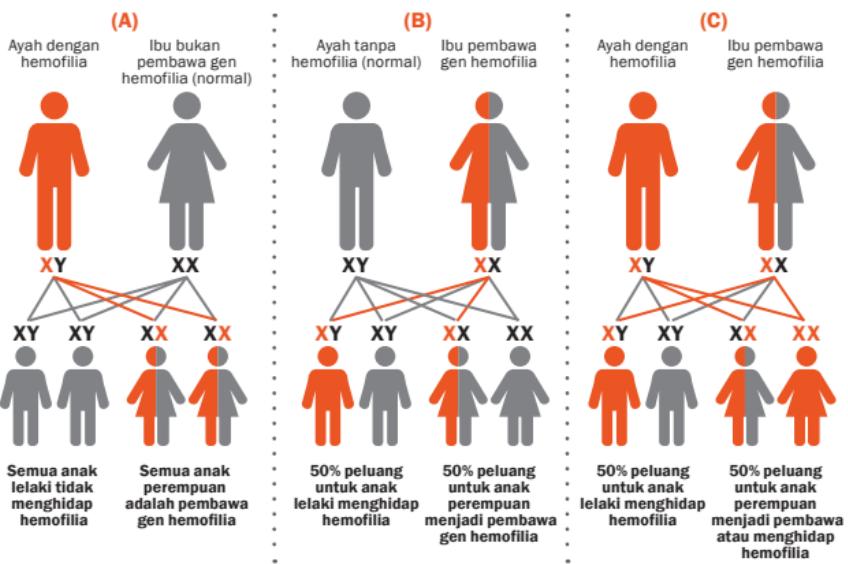
NSAIDs: Ubat anti-radang bukan steroid (Non-steroidal anti-inflammatory drugs).



# Apakah kemungkinan bahawa saya adalah seorang pembawa hemofilia?

Hemofilia adalah gangguan pendarahan kongenital yang berkaitan dengan kromosom X menyebabkan kekurangan faktor pembekuan VIII (hemofilia A) atau faktor IX (hemofilia B). Ia menyebabkan penyakit hemofilia pada lelaki manakala wanita adalah pembawa.<sup>1</sup>

Hemofilia adalah sejenis penyakit keturunan yang diwarisi (Rajah 1).



Rajah 1: Salasilah keluarga seorang bapa penghidap hemofilia dan ibu normal (A), bapa normal dengan seorang ibu yang merupakan pembawa hemofilia (B), dan seorang bapa penghidap hemofilia dengan ibu yang merupakan pembawa hemofilia (C)

Diadaptasi daripada Kementerian Kesihatan Malaysia. 2018; Hemofilia Georgia. 2022.



Sila buat pemeriksaan untuk memastikan sama ada anda adalah pembawa hemofilia jika terdapat mana-mana ahli keluarga anda yang mengidap hemofilia (contohnya, bapa, abang, bapa saudara atau anak saudara).<sup>1,4</sup>

Bagaimakah saya boleh mengesahkan status pembawa saya?

Sila berbincang dengan doktor anda untuk melakukan ujian bagi mengesahkan sama ada anda adalah pembawa hemofilia.

Walaupun ujian paras faktor pembekuan (factor assay) dapat mengukur tahap faktor dalam darah anda, sesetengah pembawa kemungkinan ada tahap normal. Oleh itu, **status pembawa hemofilia perlu disahkan melalui ujian genetik**.<sup>4</sup>



# Ketahui *status pembawa* anda, buat keputusan termaklum



**Jangan menganggap remeh terhadap pentingnya memaklumkan doktor anda bahawa anda merupakan seorang pembawa hemofilia.**

## Rujukan:

1. World Federation of Hemophilia. Guidelines for the management of hemophilia, 3rd edition. *Haemophilia*. 2020;26 Suppl 6:1-158.
2. Ministry of Health, Malaysia. Clinical practice guideline: Management of hemophilia, 2018. Available at <https://www.moh.gov.my/moh/resources/penerbitan/CPG/CPG%20haemophilia%20201119.pdf>. Accessed on 24 March 2022.
3. Hemophilia of Georgia. How hemophilia is inherited. Available at <https://www.hog.org/handbook/section/2/how-hemophilia-is-inherited>. Accessed on 13 April 2022.
4. World Federation of Hemophilia. Carriers and women with hemophilia. Available at <https://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1471.pdf>. Accessed on 6 April 2022.
5. Department of Islamic Development Malaysia (JAKIM). E-sumber maklumat fatwa: pesakit hemophilia. Available at <http://e-smaf.islam.gov.my/e-smaf/index.php/main/mainv1/fatwa/pr/12362>. Accessed on 24 March 2022.

Maklumat khidmat awam ini dibawakan kepada anda oleh:



Pertubuhan Hemofilia Malaysia

Hemophilia Society of Malaysia

Disokong oleh:



Takeda dan logo Takeda adalah tanda dagangan Takeda Pharmaceutical Company Limited, yang berlesen.

Kami ingin merakamkan ucapan terima kasih yang tidak terhingga di atas sumbangan yang telah diberikan oleh **Dr. Zulaiha Muda**, Perunding Haemato-onkologi Pediatric, dalam menghasilkan risalah mengenai hemofilia ini.