



MENGENALI DUNIA HEMOFILIA



Melihat melalui pandangan **penghidap hemofilia**

Dengan kerjasama:



Roche

Buku panduan ini bertujuan untuk memberi maklumat asas dan memahami hemofilia, bagaimana ia dirawat dan langkah-langkah yang boleh diambil oleh ibuapa atau penjaga kepada kanak-kanak yang mempunyai hemofilia. Buku ini perlu digunakan bersama dengan panduan profesional kesihatan di Pusat Rawatan Hemofilia yang menyokong perjalanan anak anda dan hanya untuk rujukan sendiri. Buku panduan ini adalah hasil kerjasama oleh kumpulan penghidap Perubatan Hemofilia Malaysia (PHM) dan Roche-Malaysia, dan disokong oleh profesional kesihatan dari Pusat Rawatan Hemofilia tenam.

BAGAIMANAKAH CARA PENGGUNAAN

BUKU PANDUAN INI?

Buku panduan ini terbahagi kepada 4 bahagian untuk membantu anda memahami hemofilia dengan lebih lanjut.

BAHAGIAN A: Memahami hemofilia

BAHAGIAN B: Memberi perhatian kepada hemofilia

BAHAGIAN C: Pilihan rawatan untuk hemofilia

BAHAGIAN D: Kehidupan harian dengan hemofilia

PENGENALAN WATAK



ADAM



BAPA ADAM



IBU ADAM



DOKTOR

Apabila topik baru diperkenalkan, anda akan melihat yang berikut:



TOPIK BARU

Fakta yang ditunjukkan di bahagian bawah sesetengah muka surat akan kelihatan seperti ini:



FAKTA







Kami ingin anda belajar sambil menonton, oleh itu, apabila anda melihat arahan berikut, sila klik untuk menonton topik tersebut



KLIK [DISINI](#) UNTUK MENONTON VIDEO

Kami berharap buku panduan ini dapat membantu anda menerokai Dunia Hemofilia!

KANDUNGAN

Pengenalan	1
Mesej dari HSM kepada pembaca	2
Bahagian A: Memahami hemofilia	3
A1: Apakah itu hemofilia?	3
A2: Jenis-jenis hemofilia	4
A3: Bagaimanakah hemofilia diwarisi dan apakah itu pembawa?	4
A4: Adakah semua hemofilia diwarisi?	6
Bahagian B: Memberi perhatian kepada hemofilia	7
B1: Apakah tanda-tanda yang disyaki?	7 
B2: Ujian saringan untuk hemofilia	8
B3: Tahap-tahap keterukan hemofilia	9
Bahagian C: Pilihan rawatan untuk hemofilia	10
C1: Rawatan untuk hemofilia	10
C2: Bagaimanakah rawatan hemofilia diberi?	12 
C3: Apakah hemarthrosis (pendarahan pada sendi) dan mengapa doktor menekankan untuk mencegahnya?	13
C4: Komplikasi hemarthrosis	14
C5: Bagaimana untuk mencegah penyakit sendi dalam kalangan penghidap hemofilia?	14
C6: Profilaksis sebagai rawatan tetap untuk hemofilia	15 
C7: Apakah ' <i>inhibitor</i> '?	16
Bahagian D: Kehidupan seharian dengan hemofilia	17
D1: Mengenali dan mengendali pendarahan	17 
D2: Menikmati aktiviti luar dengan hemofilia	21 
D3: Sokongan yang tersedia ada untuk anda dan keluarga untuk pengendalian hemofilia	22 
Senarai istilah	23
Rujukan	24

PENGENALAN

Buku panduan ini adalah sebagai sumber pendidikan yang disasarkan khas untuk ibubapa (terutamanya yang baru menjadi ibubapa) yang mempunyai kanak-kanak yang telah disahkan dengan diagnosis hemofilia. Kami berharap buku panduan ini akan digunakan sebagai rujukan maklumat asas untuk meningkatkan kesedaran dan membiasakan ibubapa dalam menjaga kanak-kanak yang hidup bersama hemofilia.

Buku panduan ini bukanlah suatu pengganti nasihat profesional kesihatan, oleh itu, sila rujuk kepada doktor anda jika terdapat bahagian-bahagian di dalam buku panduan ini yang anda kurang pasti.

Penerbitan buku panduan ini adalah diusahakan bersama dengan Pertubuhan Hemofilia Malaysia (HSM) dan Roche Malaysia dengan sokongan daripada penyumbang kandungan dan pengulas berikut:



Dr. Zulaiha Muda

Pakar Kanak-kanak Hematologi & Onkologi
Hospital Tunku Azizah, Kuala Lumpur

Dr. Yeoh Seoh Leng

Pakar Kanak-kanak Hematologi & Onkologi
Hospital Pulau Pinang



Cik Goh Sor Leng

Ahli farmasi (Pediatrik Hematologi & Onkologi)
Hospital Wanita Dan Kanak-kanak Sabah (Likas)

Encik Ahmad Hazri Mohamed Aris

Naik Pengerusi 2021/2022
Pertubuhan Hemofilia Malaysia



MESEJ

DARIPADA PERTUBUHAN HEMOFILIA MALAYSIA (HSM) KEPADA PEMBACA

Buku panduan ini adalah diterbitkan oleh Pertubuhan Hemofilia Malaysia dalam Bahasa Inggeris dan Bahasa Malaysia untuk memberi maklumat asas mengenai hemofilia kepada komuniti penyakit gangguan pendarahan, terutamanya mereka yang baru menjadi ibubapa kepada kanak-kanak yang mempunyai hemofilia dan sebagai panduan mudah untuk mengendalikan masalah-masalah yang berkaitan dengan hemofilia. Ia juga bertujuan untuk memberi maklumat kepada orang awam untuk mewujudkan kesedaran yang lebih baik mengenai penyakit keturunan ini.

Hemofilia adalah sejenis penyakit pendarahan yang jarang berlaku di mana rawatan masih sedang dikaji dan terdapat beberapa rawatan yang meningkatkan kualiti hidup untuk penghidap hemofilia. Progres rawatan hemofilia telah menjadi semakin maju, daripada 'cryoprecipitate' pada tahun 70'an kepada pekatan hasilan plasma faktor pembekuan VIII (FVIII) dan faktor IX (FIX) yang memberi keberkesanan dalam rawatan pendarahan untuk penghidap hemofilia A dan B. Ini bermaksud pendarahan episod bukan sahaja boleh dirawat, rawatan profilaksis juga boleh digunakan sebagai langkah pencegahan.

Bersama dengan ini, kita dapat melihat progres terapeutik sepanjang dekad yang lalu seperti faktor pembekuan dengan plasma separuh hayat yang lebih lama yang membolehkan selang masa yang lebih panjang antara rawatan. Walaupun tiada ubat penyembuh buat masa ini, produk terapeutik baru yang berdasarkan mekanisme baru selain daripada penggantian faktor yang berkurangan telah tersedia ada atau dalam kajian tahap lanjutan, termasuklah terapi gen di negara-negara yang berpendapatan tinggi.

Together We Care. Treat. Heal.



Encik Edwin Goh Toke Yen

Pengerusi 2021/2022

Pertubuhan Hemofilia Malaysia (HSM)

Pertubuhan Hemofilia Malaysia ditubuhkan pada tahun 1980 sebagai kumpulan sokongan kepada penghidap hemofilia dan keluarga serta penjaga mereka. Kami berharap semua penghidap hemofilia terus berhubung dengan ahli-ahli lain dan menyertai aktiviti-aktiviti yang diadakan oleh HSM kerana kami memperkasakan komuniti supaya mereka lebih memahami keadaan mereka.

BAHAGIAN A

MEMAHAMI HEMOFILIA



A1: APAKAH HEMOFILIA?

Kenalilah Adam. Dia terjatuh dan lututnya tercedera. Pendarahannya mengambil masa yang lebih panjang untuk berhenti.¹ Kenapa pendarahan sukar berhenti?



Apabila pendarahan berlaku, darah dari saluran darah mula bocor dan keluar daripada luka²

Platelet akan datang bersama dan membentuk penyumbat (*plug*)²

Faktor pembekuan akan menguatkan penyumbat tersebut dan menghentikan pendarahan²

Disebabkan Adam mempunyai hemofilia, satu faktor pembekuan adalah hilang atau tahap faktor pembekuannya adalah rendah. Ini menyebabkan darahnya sukar untuk membeku. Oleh itu, pendarahannya mungkin akan mengambil masa yang lebih panjang untuk berhenti (tahap faktor rendah) atau tidak akan berhenti sehingga mendapat rawatan perubatan (tiada faktor).





A2: JENIS-JENIS HEMOFILIA

Terdapat tiga jenis hemofilia – A, B dan C²

Hemofilia A ^{2,18}	Hemofilia B ³	Hemofilia C ^{2,5}
Dikenali sebagai hemofilia klasik	Dikenali sebagai penyakit Krismas	Dikenali sebagai penyakit <i>Rosenthal</i>
Mutasi pada gen Faktor 8 pada kromosom X	Mutasi pada gen Faktor 9 pada kromosom X	Mutasi pada gen Faktor 11 pada kromosom bukan seks



A3: BAGAIMANAKAH HEMOFILIA DIWARISI DAN APAKAH ITU PEMBAWA?

Lihat contoh-contoh di bawah untuk memahami bagaimana hemofilia A boleh diwarisi

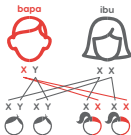
Memandangkan gen faktor pembekuan adalah pada kromosom X, kanak-kanak boleh mewarisi hemofilia daripada ibubapa mereka⁴

SENARIO 1

Bapa mempunyai hemofilia, ibu adalah tidak terjejas

Anak lelaki: Tiada yang akan menghidap hemofilia

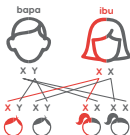
Anak perempuan: Semua akan menjadi pembawa



SENARIO 2

Bapa tidak mempunyai hemofilia,
ibu membawa mutasi gen (seorang pembawa)

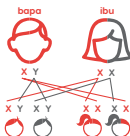
Anak lelaki: 50% peluang menghidap hemofilia
Anak perempuan: 50% peluang menjadi pembawa



SENARIO 3

Bapa mempunyai hemofilia,
ibu membawa mutasi gen (seorang pembawa)

Anak lelaki: 50% peluang menghidap hemofilia
Anak perempuan: 50% peluang menghidap hemofilia; 50% peluang menjadi pembawa



MERAH bermaksud ibu atau bapa mempunyai kromosom X yang tidak normal (bermutasi)

KELABU bermaksud ibu atau bapa mempunyai kromosom X yang normal

Biasanya perempuan adalah pembawa. Oleh itu, kita patut menggalakkan kakak-kakak kita untuk memahami daripada doktor mereka tentang peluang untuk menjadi pembawa!

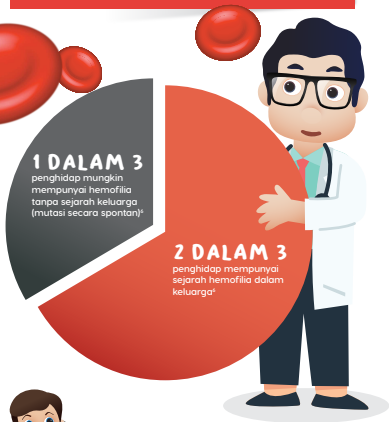


Ibubapa dengan sejarah hemofilia dalam keluarga yang sedang merancang untuk beranak ATAU sedang hamil perlu **memberitahu doktor mereka mengenai sejarah keluarga**. Doktor anda akan memaklumkan anda mengenai peluang anak anda mewarisi hemofilia dan memastikan langkah-langkah yang perlu diambil sepanjang kehamilan, ketika bersalin dan untuk bayi yang baru lahir.



A4: ADAKAH SEMUA HEMOFILIA DiWARISI?

Tidak, lebih kurang 30% hemofilia kongenital adalah mutasi secara spontan dan tidak diwarisi daripada ahli keluarga.¹⁴



Tahukah anda bahawa hemofilia tidak berjangkit?
Orang lain tidak boleh menghidapnya daripada kita!¹⁴

BAHAGIAN B

MEMBERI PERHATIAN KEPADA HEMOFILIA



B1: APAKAH TANDA-TANDA YANG DISYAKI?

Pendarahan boleh berlaku pada mana-mana bahagian badan. Kadang kala, ia boleh dilihat dan kadang kala ia disembunyi¹¹

Hemofilia boleh disyaki apabila penghidap hemofilia menunjukkan mana-mana gejala yang berikut^{3,16}:



Mudah lebam, terutamanya apabila bayi mula belajar untuk berjalan^{3,16}



Lebam secara spontan tanpa sebab-sebab yang diketahui atau bengkok pada sendi¹⁶



Pendarahan yang berpanjangan selepas kecederaan atau pembedahan¹⁶



Lebam yang serius selepas suntikan vaksin³

Gejala-gejala pendarahan secara spontan, terutamanya di kalangan kanak-kanak yang lebih muda mungkin tidak dapat dikesan dengan jelas. Ibu-bapa mungkin sedar bahawa perubahan tingkah laku anak-anak mereka yang tidak dapat dijelaskan. Sebagai contoh, apabila kanak-kanak enggan:

- bermain sendiri
- main, berjalan atau merangkak
- memegang atau menjangkau objek



KLIK [DISINI](#) UNTUK MENONTON VIDEO

Perjalanan dari mengesyaki hemofilia ke diagnosis untuk seseorang anak baru



B2: UJIAN SARINGAN UNTUK HEMOFILIA

Apabila hemofilia adalah disyaki, beberapa ujian saringan akan dijalankan untuk pengesahan. Periksa dengan doktor anda untuk maklumat lanjut mengenai ujian-ujian tersebut?

Ujian-ujian saringan adalah untuk mengukur?:

Platelet
levels

Activated
partial
thromboplastin
time (APTT)

Prothrombin
time (PT)



Jika keputusan ujian-ujian saringan adalah tidak normal dan hemofilia disyaki, doktor anda akan menjalani ujian faktor yang spesifik untuk menentukan tahap faktor pembekuan dalam badan (hemofilia ringan, sederhana atau serius).

Terima kasih kerana memaklumkan kami dari awal mengenai sejarah hemofilia dalam keluarga anda dan suami anda. Kami akan mengambil langkah berjaga-jaga sepanjang kehamilan anda dan ketika bersalin.





B3: TAHAP-TAHAP KETERUKAN HEMOFILIA

Semakin rendah tahap faktor pembekuan, semakin mudah pendarahan/lebam berlaku?



Normal

Tahap faktor: **40-150%**

Pendarahan berhenti secara biasa



Hemofilia ringan

Tahap faktor: **5-40%**

Pendarahan mungkin mengambil masa yang lebih lama untuk berhenti daripada normal, biasanya selepas kecederaan/pembedahan



Hemofilia sederhana

Tahap faktor: **1-5%**

Lebam/pendarahan boleh berlaku dengan mudah selepas kecederaan/pembedahan dan apabila ia berlaku, ia akan berlaku secara berterusan dengan lebih lama dari normal



Hemofilia serius

Tahap faktor: **<1%**

Pendarahan boleh berlaku tanpa punca yang jelas

Apabila anak anda mempunyai hemofilia serius, risiko pendarahan adalah paling tinggi. Oleh itu, pencegahan dengan menggunakan 'terapi profilaksis' adalah sangat penting! Marilah kita belajar mengenai terapi profilaksis di bahagian yang seterusnya.



BAHAGIAN C

PILIHAN RAWATAN UNTUK HEMOFILIA



C1: RAWATAN UNTUK HEMOFILIA

Terdapat pelbagai jenis rawatan untuk hemofilia¹⁶



Ingat Adam?

Dengan hemofilia, Adam berisiko mengalami¹⁶:

- Pendarahan secara spontan (tidak dapat dijelaskan)
- Pendarahan yang berterusan selepas prosedur pergigian atau pembedahan

Bagaimanakah kita boleh membantu Adam mengelakkan komplikasi di atas?

- Adam memerlukan faktor pembekuan yang tetap untuk mengelakkan pendarahan secara spontan
- Adam memerlukan faktor pembekuan sebelum menjalani pembedahan untuk mengurangkan pendarahan semasa pembedahan

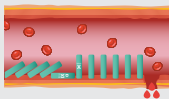
Kita tahu bahawa Adam mengalami kekurangan faktor pembekuan, bagaimana kita boleh membantu Adam untuk mengelakkan pendarahan pada masa depan?

Terapi penggantian faktor¹¹

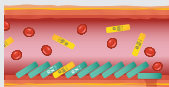
Untuk menggantikan faktor pembekuan yang hilang

MATLAMAT

BAGAIMANA IA BERFUNGSI?



Apabila faktor pembekuan (contoh, faktor 8) hilang, kesan 'domino' dalam proses pembekuan tidak boleh berlaku

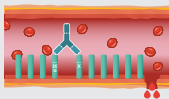


Apabila gantikan faktor 8 diberi, faktor itu menggantikan faktor yang hilang dan menggalakkan kesan 'domino' dalam proses pembekuan darah

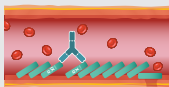
Terapi penggantian bukan faktor¹¹

Untuk meniru aksi faktor pembekuan yang hilang

BAGAIMANA IA BERFUNGSI?



Terapi penggantian bukan faktor mewujudkan jambatan antara dua faktor pembekuan



Ini membolehkan faktor pembekuan yang selebihnya untuk terus berfungsi dengan kesan 'domino' dalam proses faktor pembekuan darah



C2: BAGAIMANAKAH RAWATAN HEMOFILIA DIBERI?

Terdapat dua kaedah untuk mengambil rawatan hemofilia.¹¹ Ini bergantung kepada jenis terapi yang diberi oleh doktor untuk anak anda. Sila rujuk kepada doktor anda untuk maklumat yang lebih lanjut.

Suntikan intravena*¹¹

Vena periferat:
Faktor diberi melalui infusi ke dalam saluran darah pada tangan atau lengan.



Melalui lengan



Melalui tangan

Vena pusat:

- Faktor diberi melalui infusi ke dalam vena pusat major pada dada dengan menggunakan kateter menggunakan kateter pusat atau *ports*

- Biasanya untuk penghidap hemofilia yang mempunyai masalah dengan vena periferat



Part-a-cath



Hickman line

Suntikan subkutan¹¹

- Suntikan ke dalam tisu di bawah kulit

- Biasanya dilakukan pada tapak suntikan yang disyorkan iaitu:

- ⓐ abdomen
- ⓑ belakang lengan
- ⓒ peha



depan

belakang

*Sebagai contohnya, terapi penggantian faktor pembekuan



Tahukah anda bahawa ibubapa dan kanak-kanak boleh belajar suntikan terapi ini di rumah tanpa perlu pergi ke hospital? Sila berjumpa dengan doktor anda atau ahli HSM untuk mengetahui dengan lebih lanjut!



KLIK [DISINI](#) UNTUK MENONTON VIDEO

Dari hospital ke suntikan di rumah



KLIK [DISINI](#) UNTUK MENONTON VIDEO

Video seorang kanak-kanak mengambil suntikan profilaksis sendiri di rumah



C3: APAKAH HEMARTHROSIS (PENDARAHAN PADA SENDI) DAN MENGAPA DOKTOR MENEKANKAN UNTUK MENCEGAHNYA?

Hemarthrosis adalah keadaan di mana pendarahan berlaku pada ruang sendi dan ia biasanya berlaku kepada mereka yang menghidap hemofilia yang serius dan kadang kala kepada mereka dengan tahap sederhana.¹² Pencegahan hemarthrosis adalah penting kerana ia boleh menyebabkan kerosakan and kecacatan sendi¹³

Sendi yang paling terjejas daripada hemarthrosis adalah lutut, siku dan buku lali⁶



Mereka yang mengalami hemarthrosis akan menunjukkan keadaan seperti berikut^{1,2,9}

1 Mengeletek pada bahagian sendi. Ini bermaksud pendarahan sudah bermula!



2 Sendi menjadi panas, bengkak dan sakit



3 Susah untuk menggerakkan siku atau lutut



4 Kulit pada siku atau lutut menjadi regang atau bengkak





C4: KOMPLIKASI HEMARTHROSIS²



Pendarahan berulang kali pada sendi boleh menghentikan penghasilan cecair *synovium* (lapisan pada sendi) yang membantu sendi bergerak



Sendi menjadi kaku dan sakit untuk bergerak dan semakin lama ini berlaku, sesetengah bahagian pada tulang mungkin akan terhakis



C5: BAGAIMANA UNTUK MENCEGAH PENYAKIT SENDI DALAM KALANGAN PENGHIDAP HEMOFILIA?⁶

Profilaksis dengan terapi penggantian faktor atau bukan faktor secara **awal dan tetap** seperti yang dinyatakan dalam garis panduan

Rawatan awal pendarahan pada sendi dengan pekatan faktor

Kekalkan **berat badan yang sihat** untuk mengurangkan beban pada sendi

Buat **senaman secara tetap** untuk menguatkan otot yang menyokong sendi





C6: PROFILAKSIS SEBAGAI RAWATAN TETAP UNTUK HEMOFILIA

Terapi profilaksis (gantikan faktor/bukan faktor) diberi kepada mereka yang mempunyai hemofilia pada selang masa yang tetap untuk mencegah pendarahan¹⁴

Kenapa profilaksi dimulakan pada umur yang muda?

Untuk Adam, ia bermaksud sendi yang sihat apabila dia membesar! Profilaksis perlu dimulakan secepat mungkin selepas pendarahan major yang pertama (pendarahan pada sendi, otot atau intrakranial) dan sebelum mencecah umur tiga tahun jika tiada pendarahan major⁶

Kebaikan menerima profilaksis awal:

Mengurangkan risiko pendarahan yang selalunya berlaku dalam kalangan kanak-kanak yang muda¹⁴

Boleh hidup secara sihat dan mempunyai gaya hidup yang aktif seperti mereka yang tidak menghadapi hemofilia¹⁴

Sendi yang lebih sihat dibandingkan dengan mereka yang tidak menerima profilaksis⁹

Risiko pembentukan **Inhibitor** yang lebih rendah berbanding dengan terapi atas permintaan (**on-demand therapy**)¹⁴

Saya mengikut nasihat doktor dengan mengambil profilaksis secara tetap sejak umur 2 tahun untuk mengurangkan pendarahan sebanyak mungkin dan melindungi sendi saya supaya saya boleh kekal aktif apabila dewasa!



KLIK [DISINI](#) UNTUK MENONTON VIDEO
Kepentingan terapi profilaksis

C7: APAKAH "INHIBITOR"?

Sekitar satu per tiga daripada penghidap hemofilia A akan membentuk antibodi yang bertindak menentang terapi penggantian faktor 8. Antibodi ini dipanggil sebagai **inhibitor**, di mana ia mencegah terapi penggantian untuk berfungsi dengan baik!

FAKTOR 8

Terapi penggantian faktor 8

digunakan oleh badan untuk pembekuan darah dan menghentikan pendarahan!

Inhibitor adalah sejenis antibodi yang melekat pada faktor 8 dan menghalang fungsinya dan terapi penggantian faktor 8 dalam darah!

"Saya biasa dilihat dalam penghidap hemofilia serius daripada penghidap hemofilia ringan ke sederhana!"

Bercakap dengan doktor anda untuk memahami dengan lebih lanjut mengenai *inhibitor* dan apakah yang boleh dibuat untuk mencegah pembentukannya dalam badan anak anda.

Di sesetengah Pusat Rawatan Hemofilia, anak anda mungkin diberi kad ID haemophilia (contoh di bawah). Sila bawa kad ini setiap kali semasa lawatan ke hospital atau klinik, terutamanya ketika pendarahan kecemasan supaya doktor anda tahu yang anda penghidap hemofilia dengan *inhibitor* dan oleh itu, memerlukan pengurusan yang spesifik.



BAHAGIAN D

KEHIDUPAN SEHARIAN DENGAN HEMOFILIA



DI: MENGENALI DAN MENGENDALI PENDARAHAN

Pengenalan tanda-tanda pendarahan yang mungkin berlaku pada kanak-kanak adalah penting supaya rawatan yang sesuai boleh dimulakan segera. Apabila kanak-kanak mendewasa, mereka boleh menjelaskan sebarang ketidakselesaan yang dirasakan.¹¹

Jenis pendarahan

Luka kecil dan lebam¹¹

Jika anak sedang menerima rawatan profilaksis dan luka bukanlah terlalu dalam, pertolongan kecemasan asas akan melambatkan dan menghentikan pendarahan

Tips pengendalian*

Bagaimana untuk membersihkan luka?¹²

LANGKAH 1

Bersihkan luka dengan antiseptik



LANGKAH 2

Berikan tekanan sehingga pendarahan berhenti



LANGKAH 3

Tampalkan plaster atau balutkan



Bilakah anda perlu dapatkan bantuan*?¹¹

- Apabila luka terlalu dalam dan memerlukan jahitan
- Apabila pendarahan tidak berhenti walaupun langkah-langkah di atas sudah dilaksanakan
- Berikan tekanan pada luka dan hubungi hospital berdekatan

Jenis pendarahan

Kecederaan di kepala¹¹

Sebarang kecederaan di kepala adalah berpotensi menjadi serius kerana pendarahan dalaman boleh berlaku di bawah tengkorak. Perhatikan sebarang tanda-tanda pendarahan dalaman

Tips pengendalian*

Bilakah anda perlu dapatkan bantuan*¹¹



Rasa pening/
mengalami sakit
kepala



Mengalami loya dan/
atau muntah



Hilang
keseimbangan/
koordinasi badan



Mengalami
kekejangan/
sawan

Hidung berdarah¹¹

Apakah yang anda patut buat?¹¹

LANGKAH 1

Duduk di atas kerusi dan pegang kepala dengan dagu menghadap ke bawah



LANGKAH 2

Tekan lubang hidung yang sedang berdarah selama sekurang-kurangnya 10-20 minit



ATAU

Letak pek ais yang dibaluti dengan tuala pada batang hidung selama maksimum 5 minit



Bilakah anda patut dapatkan bantuan*¹¹

Jika pendarahan tidak berhenti, hubungi ibubapa/penjaga atau hospital berdekatan

Jenis pendarahan

Pendarahan oral (lidah atau mulut)¹¹

Pendarahan mungkin sukar dihentikan kerana bekuan darah akan lebih mudah tercabut oleh lidah, makanan atau air liur

Tips pengendalian*

Apakah yang anda patut buat?²

Ini adalah perkara biasa kerana gigi kanak-kanak lebih mudah bergoyang. Pastikan anak anda mendapat rawatan pergigian secara teratur.



Bilakah anda perlu dapatkan bantuan*?¹¹

Sebarang pendarahan di sekitar kawasan leher atau tekak perlu diberi rawatan segera dan dapatkan nasihat dari pusat hemofilia dengan kadar segera.

Pendarahan otot dan sendi¹¹

Ini boleh berlaku ketika waktu bermain atau secara spontan. Sementara kanak-kanak yang lebih berusia boleh memberitahu bahawa mereka sedang mengalami pendarahan, kanak-kanak yang lebih muda mungkin memerlukan perhatian seperti berjalan tempang atau kelihatan sedih

Apakah yang anda patut buat?²

Mulakan **RICE** secepat mungkin

REST (REHAT)

Rehatkan lengan atau kaki pada bantal atau letakkan sling atau pembalut bandage. Elakkan daripada sebarang pergerakan



ICE (AIS)

Balutkan pek ais di dalam tuala lembap dan letakkan pada kawasan luka. Silih ganti antara 5 minit dengan letakkan pada luka dan 10 minit dengan pindahkan dari luka



COMPRESSION (TEKAN)

Berikan tekanan yang ringan dengan bandage atau stokin yang anjal



ELEVATION (ELEVASI)

Naikkan anggota yang terlibat lebih tinggi daripada paras dada untuk melambatkan pendarahan



Jenis pendarahan

Tips pengendalian*

RICE merupakan rawatan semasa kecemasan sahaja. Sila rujuk kepada doktor anak anda secepat mungkin. Anak anda berkemungkinan memerlukan rawatan tambahan, contohnya ubat tahan sakit yang spesifik atau pekatan faktor pembekuan.⁷

Bilakah anda perlu dapatkan bantuan*⁹11

- Apabila anda mengesyaki patah tulang
- Sakit, bengkak atau gelaja-gelaja yang berkaitan yang tidak sembuh selepas 3 hari

Kecederaan di abdomen¹¹

Kecederaan dan pendarahan dalaman sukar dikesan jika dilihat pada penampilan luar sahaja

Bilakah anda perlu dapatkan bantuan*⁹11

Jika tanda-tanda yang membimbangkan berlaku seperti yang berikut, sila hubungi pusat hemofilia yang berdekatan dengan kadar segera



Sakit abdomen



Muntah darah
(berwarna hitam atau merah)



Darah dalam air kencing
(berwarna merah-perang)
atau najis

*Tips pengendalian ini hanya untuk rawatan kecemasan.

Untuk bantuan, sila hubungi doktor yang merawat hemofilia anak anda atau lawati pusat rawatan hemofilia yang berdekatan.



KLIK [DISINI](#) UNTUK MENONTON VIDEO

Mengendalikan pendarahan di rumah



KLIK [DISINI](#) UNTUK MENGETAHUI

Pusat hemofilia yang paling dekat dengan lokasi anda



D2: MENIKMATI AKTIVITI LUAR DENGAN HEMOFILIA

Terdapat banyak aktiviti luar tanpa sentuhan langsung yang boleh dinikmati oleh mereka yang mempunyai hemofilia. Selain daripada mengekalkan jantung yang kuat, mereka juga membantu menguatkan otot, tulang dan sendi!

Apabila Adam berenang, dia memastikan bahawa:

- Dia berenang dengan seorang teman, kawan-kawan atau ahli keluarga
- Dia tidak mencuba untuk terjun dari kawasan yang tinggi
- Dia segera keluar dari air jika dia berasa penat



Apabila Adam berbasikal, dia memastikan bahawa:



- Dia memakai alat pelindung termasuk topi keledar dan pelindung lutut
- Dia memeriksa brek dan memastikan brek berfungsi dengan baik
- Dia memeriksa tayar supaya ia mempunyai angin yang cukup
- Dia mengelakkan daripada berbasikal pada kelajuan yang tinggi
- Dia mengelakkan daripada berbasikal pada waktu malam dan menghidupkan lampu basikal apabila diperlukan
- Dia memperlahankan basikal di simpang jalan dan memeriksa kereta sebelum melintasi jalan



Tahukah anda bahawa sukan/aktiviti fizikal yang berbeza diberi kategori tahap risiko dari 1 hingga 3? Bercakap dengan doktor anda untuk mengetahui dengan lebih lanjut!

Tahap	1	1.5	2	2.5	3
	Selamat	Risiko selamat hingga sederhana	Risiko sederhana	Risiko sederhana hingga bahaya	Bahaya
cth.	Berenang Berjalan	Badminton Berbasikal	Berlari/Berjoging Boling	Bola keranjang Bola sepak	Berlinju Hoki



KLIK [DISINI](#) UNTUK MENONTON VIDEO

Patutkah kanak-kanak yang menghidap Hemofilia belajar di kelas khas? Bagaimana pula dengan aktiviti sukan?



D3: SOKONGAN YANG TERSEDIA ADA UNTUK ANDA DAN KELUARGA UNTUK PENGENDALIAN HEMOFILIA

Anda tidak bersendirian dalam perjalanan untuk mengendali hemofilia kerana terdapat pakar-pakar profesional yang akan menyokong anda



Cari pusat hemofilia yang berdekatan dengan anda
Ingat untuk bertanya dengan doktor anda mengenai butiran berikut:

Siapa yang anda perlu jumpa dan apakah tujuannya?
Berapa kerap anda perlu berjumpa dengan mereka?
Bagaimana anda menghubungi mereka?

Tahukah anda apakah faedah menjadi ahli Pertubuhan Hemofilia Malaysia?
Hubungi mereka [DISINI](#) untuk mengetahui dengan lebih lanjut hari ini!



KLIK [DISINI](#) UNTUK MENONTON VIDEO
Pengalaman sebagai seorang ahli HSM

SENARAI ISTILAH

Pembawa

seorang perempuan yang mewarisi satu kromosom X dengan mutasi hemofilia¹¹

Faktor 8

sejenis protein (dipanggil faktor pembekuan) yang membantu membentuk pembekuan darah¹²

Hemarthrosis

keadaan di mana pendarahan di dalam ruang sendi berlaku¹³

Inhibitor

antibodi yang mengikat pada protein pembekuan dan menyebabkan ia lebih sukar (jika bukan mustahil) untuk mencapai tahap yang mencukupi untuk mengawal pendarahan¹⁴

Suntikan intravena

sejenis kaedah suntikan yang menggunakan tiub jarum untuk menghantar ubat-ubatan ke dalam urat¹⁵

Rawatan atas permintaan

rawatan untuk sesuatu keadaan hanya apabila diperlukan dan bukan rawatan yang tetap; juga dikenali sebagai rawatan 'episod'^{11,16}

Profilaksis

rawatan tetap dengan kekerapan tertentu untuk mencegah pendarahan; juga dikenali sebagai rawatan 'pencegahan'^{11,16}

Subkutan

sejenis kaedah suntikan yang digunakan untuk menghantar ubat-ubatan di bawah kulit¹⁷

Hemofilia serius

hemofilia dalam individu dengan protein pembekuan/aktiviti faktor yang kurang daripada 1% daripada tahap normal¹⁸

Pendarahan secara spontan

apabila pendarahan berlaku tanpa punca yang diketahui¹⁹

Kromosom X

Kromosom X adalah salah satu daripada dua kromosom seks dalam manusia (kromosom Y merupakan salah satunya). Kromosom seks membentuk satu daripada 23 pasangan dalam kromosom manusia dalam setiap sel¹⁷

RUJUKAN

1. Roche. Hemilios: Learning about Haemophilia. Sumber: <https://abouthaemophilia.com/en/kids/my-life/learning-about-haemophilia>. Akses 1 May 2022.
2. World Federation Of Haemophilia. 2005. Haemophilia in Pictures. Sumber: <http://www.lwfh.org/publication/files/pdf-1311.pdf>. Akses 1 May 2022.
3. NORD. 2021. Haemophilia B. Sumber: <https://rarediseases.org/rarediseases/hemophilia-b/>. Akses 1 May 2022.
4. CDC. 2020. Haemophilia Facts. Sumber: <https://www.cdc.gov/ncbddd/hemophilia/facts.html>. Akses 1 May 2022.
5. NORD. 2020. Factors XI Deficiency. Sumber: <https://rarediseases.org/rarediseases/factor-xi-deficiency/>. Akses 1 May 2022.
6. Ministry of Health. 2018. CPG Management of Haemophilia. Sumber: <https://www.moh.gov.my/moh/resources/penerbitan/CPG/CPG%20haemophilia%20201119.pdf>. Akses 14 Dec 2021.
7. CDC. 2020. Diagnosis of haemophilia. Sumber: <https://www.cdc.gov/ncbddd/hemophilia/diagnosis.html>. Akses 1 May 2022.
8. John Hopkins Arthritis Centre. 2022. How to give a subcutaneous injection? Sumber: <https://www.hopkinsarthritis.org/patient-corner/how-to-give-a-subcutaneous-injection/>. Akses 1 May 2022.
9. Makris M. Prophylaxis in haemophilia should be life-long. Blood Transfus 2012;10(2):165-168.
10. Children's Minnesota. 2017. Bleeding disorders: First aid for the child with haemophilia. Sumber: <https://www.childrensmn.org/educationmaterials/childrensmn/article/15532/bleedingdisorders-first-aid-for-the-child-with-hemophilia/>. Akses 19 May 2022.
11. Roche. 2021. A Guide to Haemophilia: Information for Schools and Nurseries. Rujukan boleh didapati atas permintaan.
12. Medline. Factor VIII. Sumber: <https://medlineplus.gov/genetics/gene/f8/>. Akses 1 May 2022.
13. Lombardi M, Cardenas AC. 2021. Haemarthrosis. StatPearls Publishing; 2022 Jan. Sumber: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK525999/>.
14. National Haemophilia Foundation. What is an inhibitor? Sumber: <https://www.hemophilia.org/bleeding-disorders-a-z/overview/inhibitors/what-is-aninhibitor#:~:text=These%20antibodies%20are%20called%20inhibitors,level%20sufficient%20to%20control%20bleeding>. Akses 1 May 2022.
15. Healthline. Intravenous Medication Administration: What to know. Sumber: <https://www.healthline.com/health/intravenous-medication-administration-what-to-know#introduction>. Akses 1 May 2022.
16. World Federation Of Haemophilia. Guidelines for the management of haemophilia. Sumber: <https://www.lwfh.org/publications/files/pdf-1863.pdf>. Akses 19 May 2022.
17. Healthline. What is subcutaneous injection? Sumber: <https://www.healthline.com/health/subcutaneous-injection>. Akses 19 May 2022.
18. NORD. 2021. Haemophilia A. Sumber: <https://rarediseases.org/rarediseases/hemophilia-a/>. Akses 1 May 2022.
19. Medline. X Chromosome. Sumber: <https://medlineplus.gov/genetics/chromosome/x/#:~:text=The%20X%20chromosome%20is%20one,the%20total%20DNA%20in%20cells>. Akses 1 May 2022.

TERIMA KASIH UNTUK MEMBACA



**Kami berharap buku panduan ini dapat
membantu anda menerokai Dunia Hemofilia!**

Penafian

Bahan ini bukan untuk tujuan promosi dan bertujuan untuk meningkatkan keedaran tentang Hemofilia dan bukan untuk mempromosikan mana-mana produk tertentu. Maklumat ini teresda kepada orang ramai untuk tujuan maklumat sahaja, dan tidak boleh digunakan untuk mendiagnosis atau merawat masalah kesihatan atau penyakit. Maklumat ini tidak bertujuan untuk menggantikan perundingan dengan pakar perubatan anda. Sila rujuk pakar perubatan anda untuk mendapatkan nasihat, diagnosis atau rawatan lanjut. Roche tidak membuat pernyataan atau jaminan mengenai maklumat/kandungan yang diberikan dalam buku ini.

Roche (Malaysia) Sdn. Bhd. Co. Reg. No. 19720100194 (1792-H)

Level 21, The Pinnacle

Persiaran Lagoon, Bandar Sunway
47500 Subang Jaya, Selangor Darul Ehsan

Tel: +603 - 7328 8400 Email: malaysia.pharma@roche.com

MM-MY-0000056-0-2024

Expires: 08-09-2026 unless superseded by a new version.