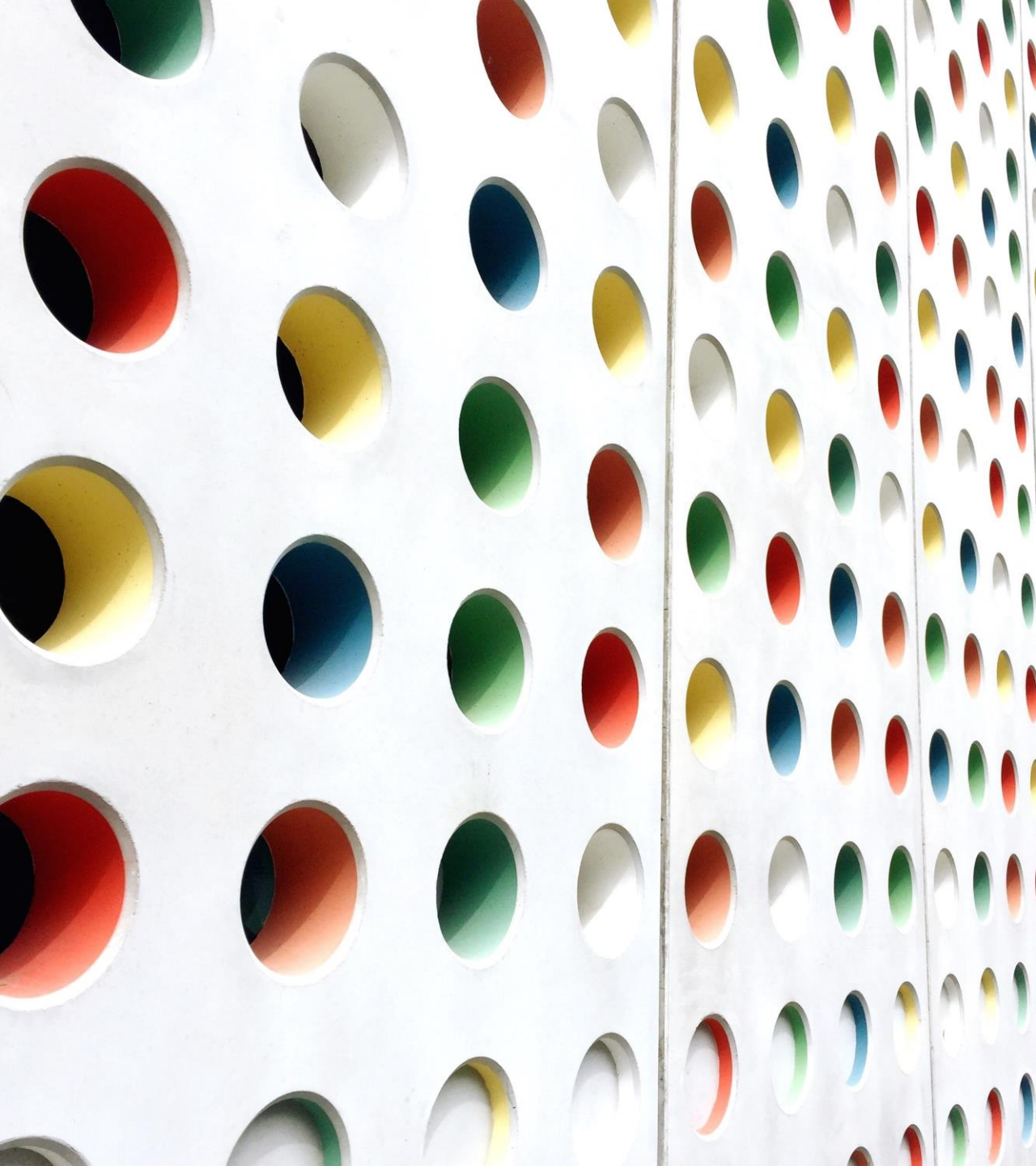




KEPENTINGAN SARINGAN TALASEMIA

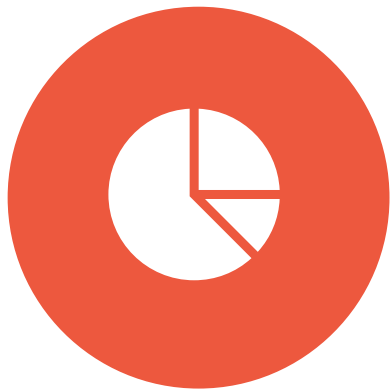
DR. NOR IZRAN HANIM

PAKAR PERUBATAN KELUARGA

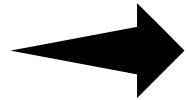
KLINIK KESIHATAN DENGKIL

PKD SEPANG

ISI KANDUNGAN



STATISTIK DAN KEADAAN
SEMASA



PROGRAM SARINGAN
TALASEMIA DI MALAYSIA

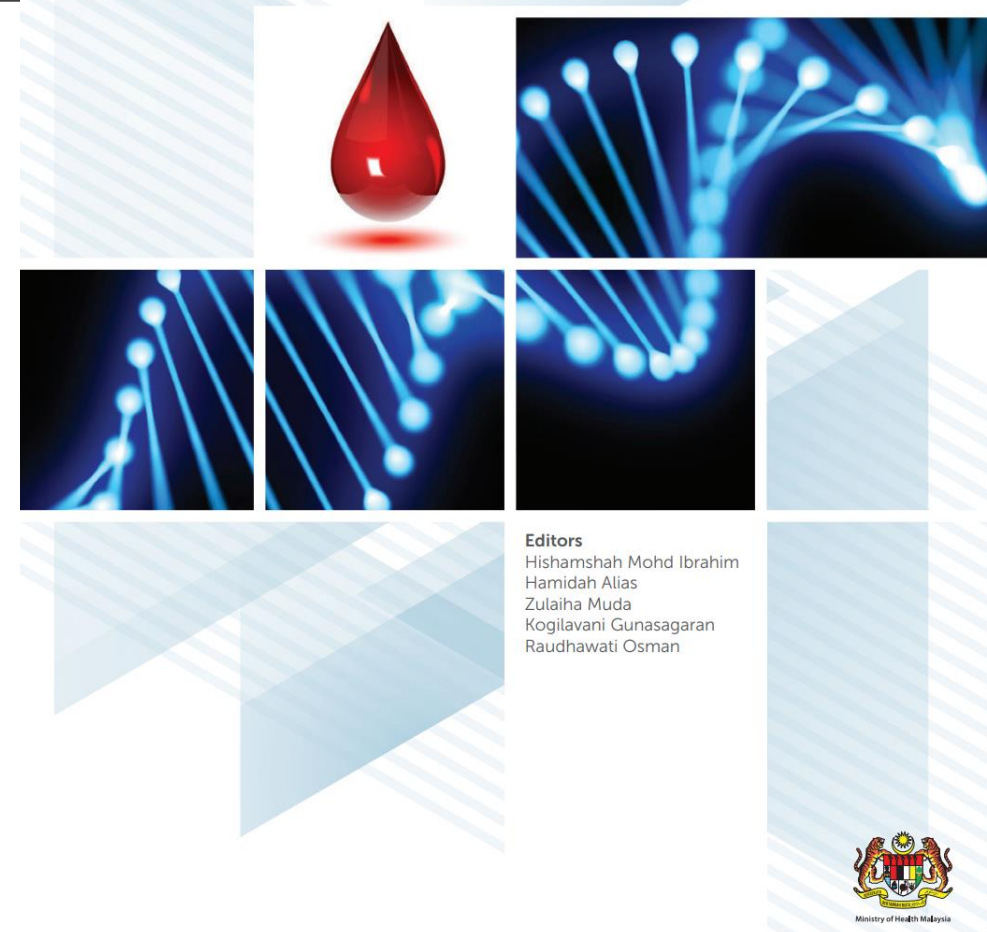


KESAN TALASEMIA

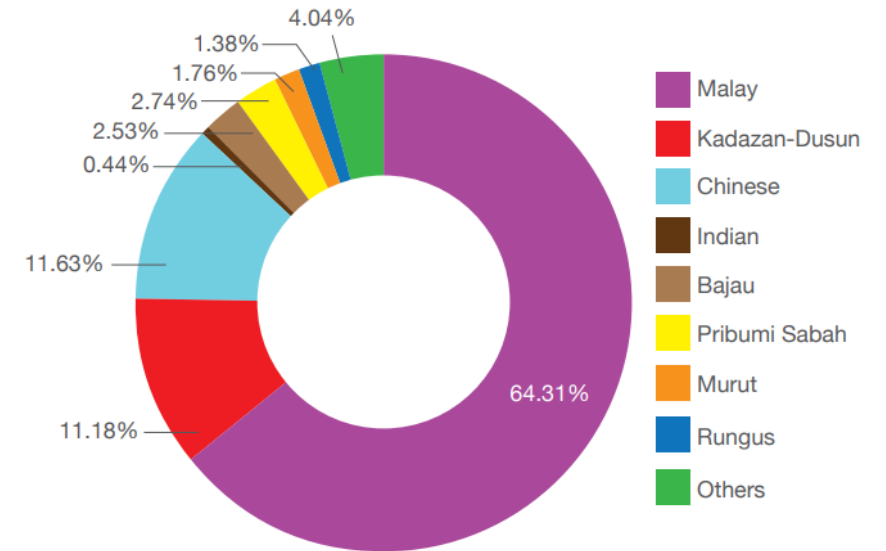
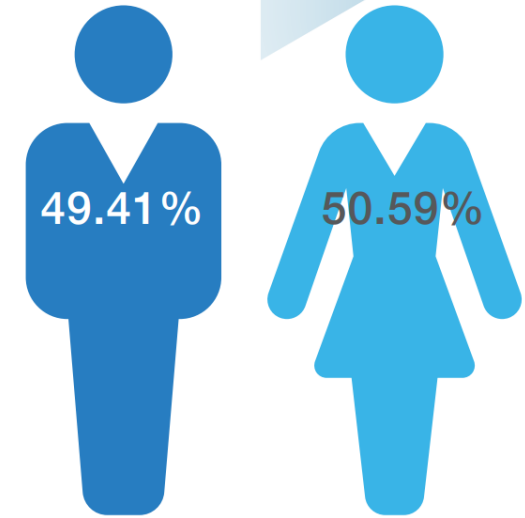
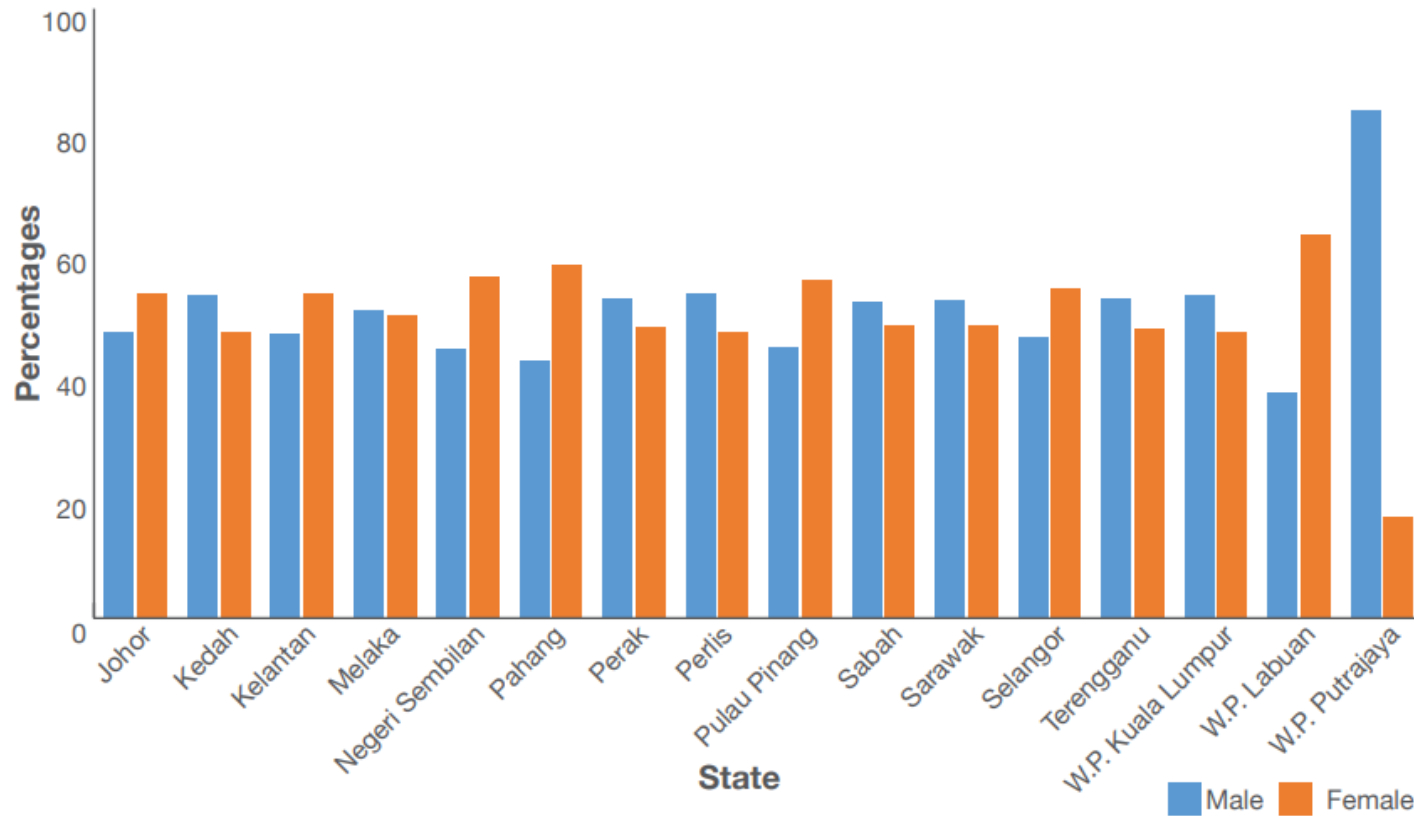
MTR

- ❑ Malaysian Thalassaemia Registry (MTR) mula dilancarkan pada 2007 → Laporan pertama dikeluarkan pada 2019
- ❑ Laporan kolektif hasil usahasama pelbagai pihak yang terlibat dalam penjagaan pesakit Thalassemia seluruh negara berjumlah **8984 pesakit**
- ❑ Merangkumi pelbagai aspek:
 - Kesedaran awam
 - Program saringan
 - Penambahbaikan perkhidmatan rawatan (pemindahan darah dan *iron chelation therapy*)
 - Pemantauan penyakit

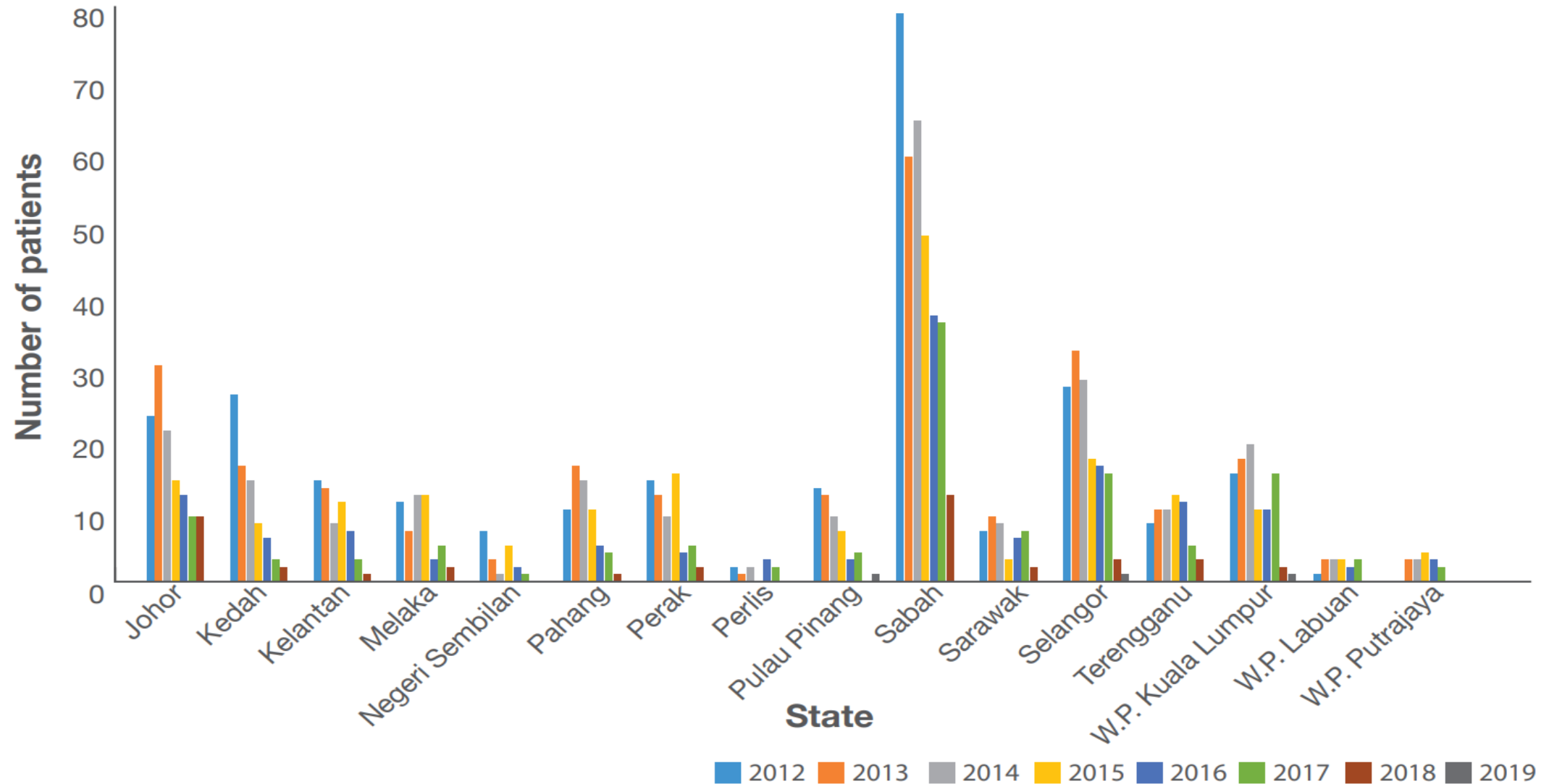
ANNUAL REPORT OF THE MALAYSIAN THALASSAEMIA REGISTRY **2019**



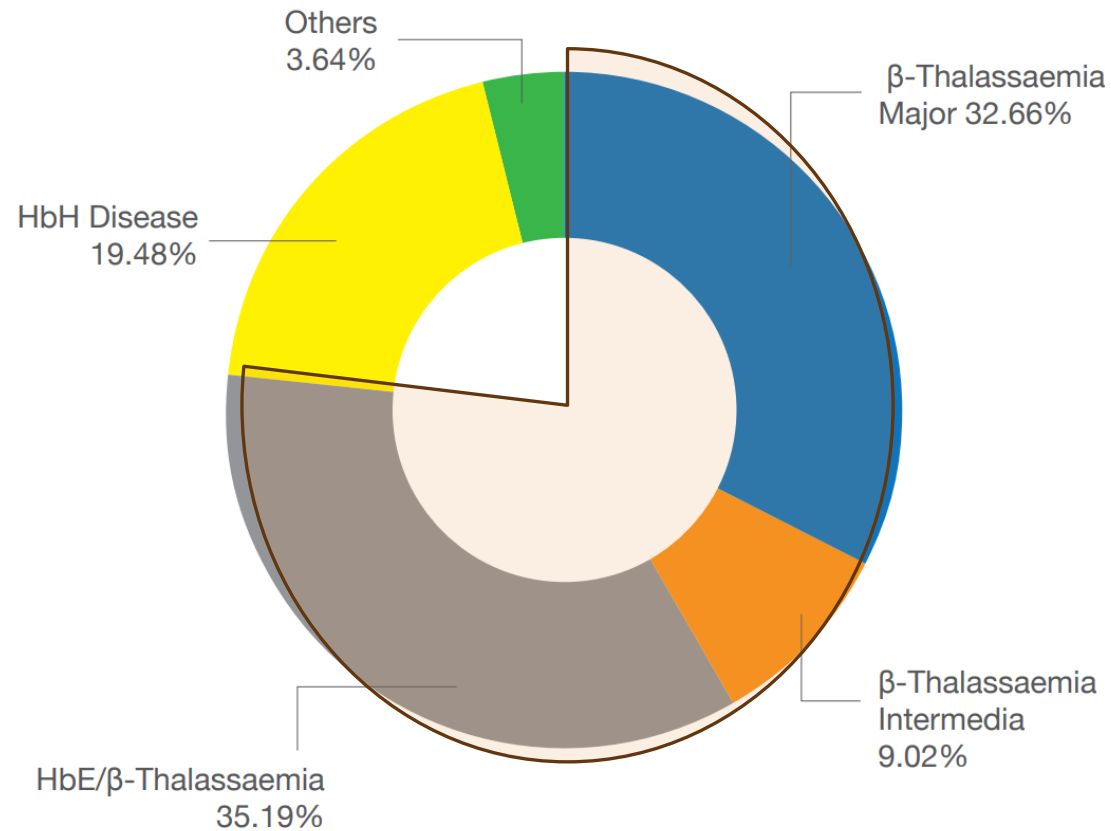
Peratus Talasemia mengikut jantina dan kaum di Malaysia



Bilangan pesakit mengikut negeri



Peratus pesakit Talasemia mengikut jenis



76.87%
melibatkan
 β Talasemia

PROGRAM SARINGAN TALASEMIA

- ❑ Bermula di Pulau Pinang, Sabah & Melaka pada 2005-2006.
- ❑ Melibatkan pelatih-pelatih PLKN pada 2014
- ❑ KPM dan KKM bersetuju untuk memulakan saringan di sekolah menengah pada 2015
- ❑ Dijangkakan berlaku penurunan kadar kelahiran bayi Talasemia sebanyak 95% sehingga tahun 2038



KEMENTERIAN KESIHATAN MALAYSIA

GARIS PANDUAN **SARINGAN TALASEMIA** MURID TINGKATAN 4



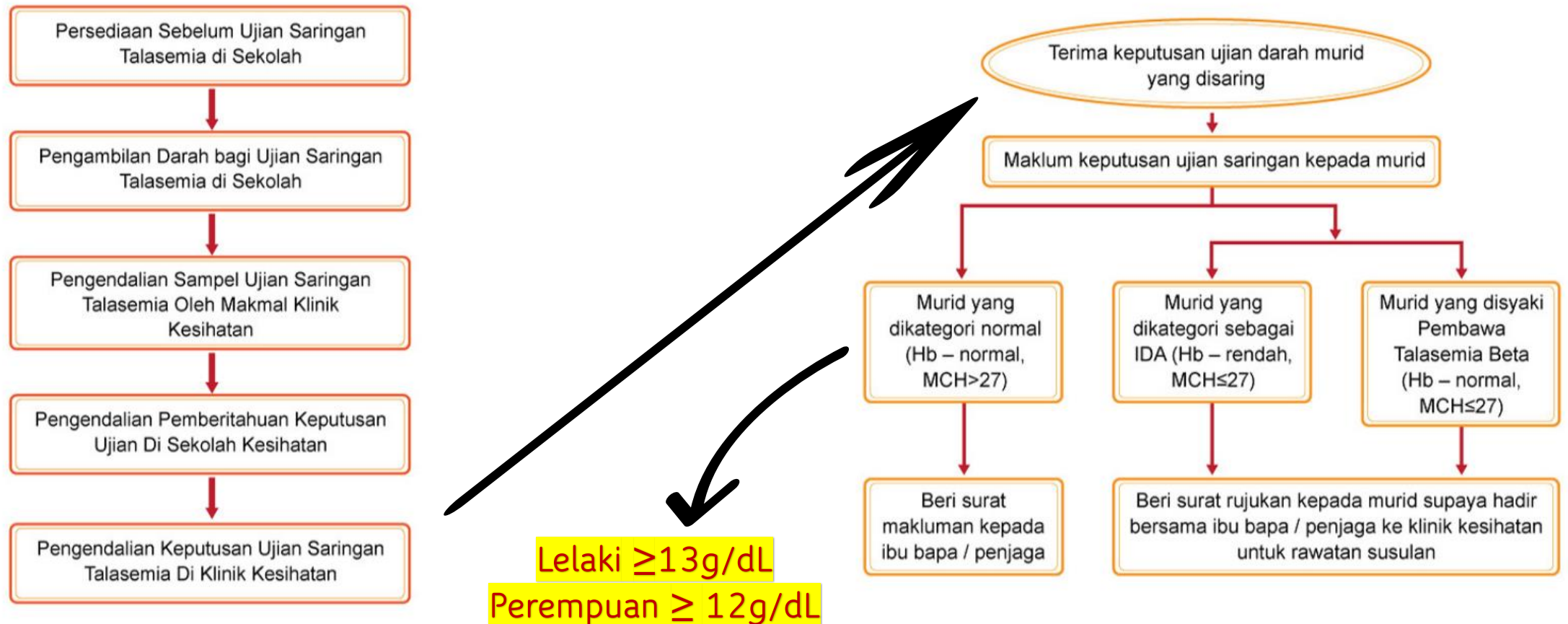
Disediakan Oleh:

Cawangan Kesihatan Keluarga
Bahagian Pembangunan Kesihatan Keluarga
Kementerian Kesihatan Malaysia

2016

Proses kerja

- Memerlukan kebenaran ibubapa/penjaga
- Perlu ada perancangan oleh Pasukan Kesihatan Sekolah (KKM) dan kerjasama pihak sekolah (KPM)



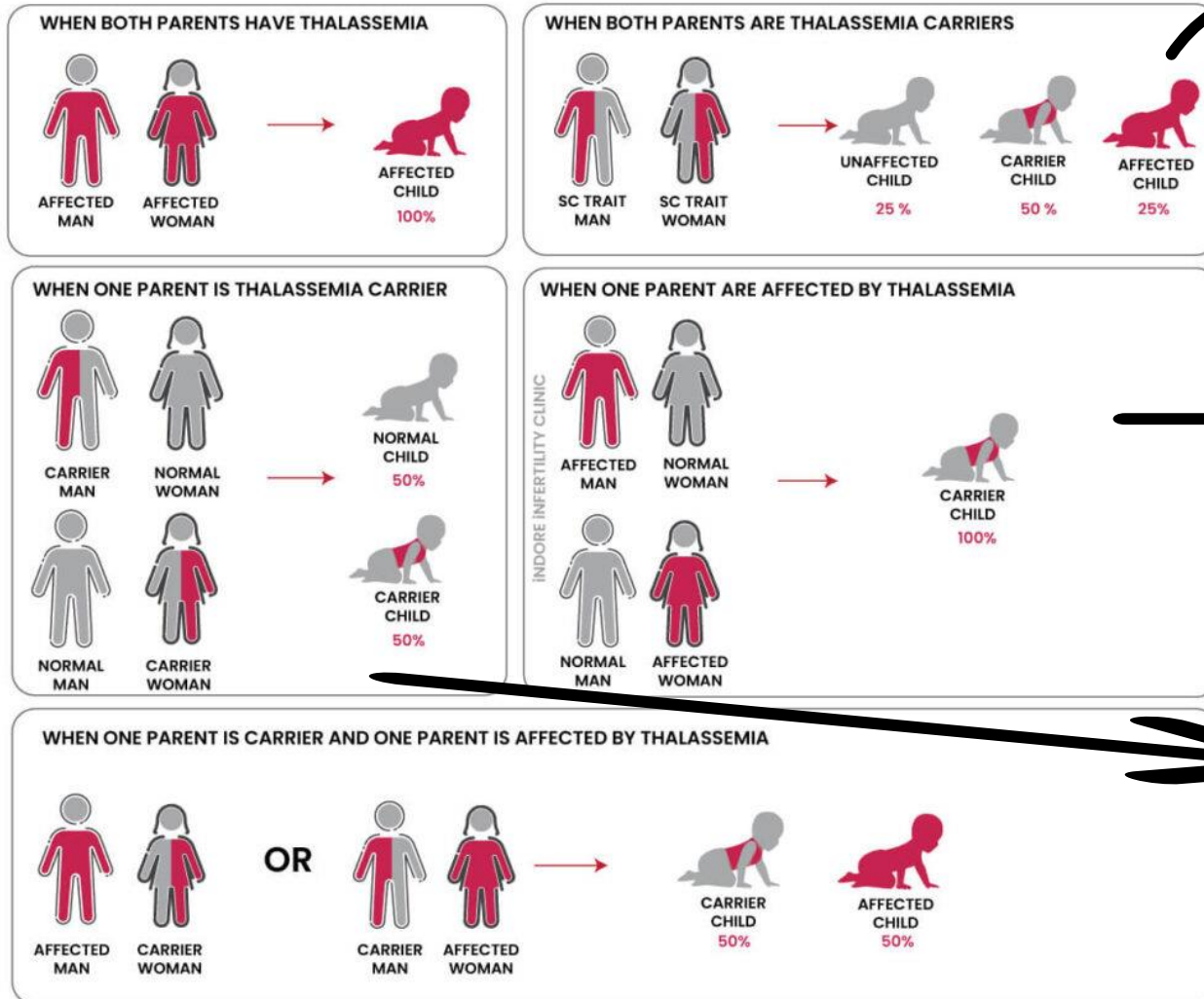
KEPUTUSAN HB ANALISIS	KOD	KATEGORI KEPUTUSAN
Rejected sample	R	
No abnormality detected	N	Normal
Hb H disease	A1	Pesakit alpha thal
Hb Constant Spring	A2	Pembawa alpha thal
Hb H disease : Hb H-Hb Constant Spring (non-deletional)	A3	Pesakit alpha thal
Hb H disease : Hb H-Hb Q	A4	Pesakit alpha thal
Hb Barts Hydrops Fetalis	A5	Pesakit alpha thal
β -Thalasemia trait	B1	Pembawa beta thal
β -Thalasemia trait with iron deficiency (if iron status known)	B2	Pembawa beta thal
β -Thalasemia intermedia	B3	Pesakit beta thal
β -Thalasemia major	B4	Pesakit beta thal
Hb E Heterozygous/Hb E trait	C1	Pembawa HbE
Hb E Homozygous	C2	Pembawa HbE
Hb E β -Thalasemia	C3	Pesakit HbE/ beta
Hb E with iron deficiency (if iron status known)	C4	Pembawa HbE

KEPUTUSAN HB ANALISIS	KOD	KATEGORI KEPUTUSAN
Hb E with suspected α -Thalasemia / Iron deficiency	C5	Pembawa HbE
Hb E with coinheritance β variant (e.g Hb Malay)	C6	Pembawa HbE/ variant
Hb S trait	C7	Pembawa Hb variant
Hb S with iron deficiency (if iron status known)	C8	Pembawa Hb variant
Hb S with suspected α -Thalasemia / Iron deficiency	C9	Pembawa Hb variant
Hb S Homozygous	C10	Pesakit Hb variant
Hb S β -interaction	C11	Pesakit Hb variant
Hb Q Thailand	C12	Pembawa Hb variant
Hb C	D1	Pembawa Hb variant
Hb D	D2	Pembawa Hb variant
Hb G	D3	Pembawa Hb variant
Hb J	D4	Pembawa Hb variant
Hb J Meerut	D5	Pembawa Hb variant
Hb J Bangkok	D6	Pembawa Hb variant
Hb Lepore	D7	Pembawa Hb variant
Hb Malay	D8	Pembawa Hb variant
Hb New York	D9	Pembawa Hb variant
Hb O Indonesia	D10	Pembawa Hb variant
Hb O-Arab	D11	Pembawa Hb variant
High HbF (> 5%) TRO HPFH or Delta Beta Thalassemia	D12	Pembawa Hb variant
TRO α -Thalasemia. Suggest DNA analysis If 1. (MCH $\leq$ 24pg; suspected 2 genes deletion) 2. Cascade screening	D13	TRO alpha thal
TRO Borderline HbA2 β -Thalasemia trait (HbA2 3.5-3.9%)	D14	TRO beta thal
Other variants	D15	Pembawa Hb variant
α -Thalasemia cannot be excluded (MCH 24-27) *	D16	TRO alpha thal

Majoriti → pembawa Talasemia

Kesan perkahwinan pembawa dan pesakit Talasemia

THALASSEMIA - INHERITANCE



➤ Sekiranya kedua-dua ibubapa adalah pembawa:

- Risiko anak menjadi pesakit adalah 25%
- Risiko anak menjadi pembawa adalah 50%

Sekiranya salah seorang adalah pesakit dan pasangan adalah normal – kesemua anak akan jadi pembawa, tiada pesakit

➤ Sekiranya hanya salah seorang adalah pembawa:

- Tiada anak akan jadi pesakit
- Risiko anak menjadi pembawa adalah 50%

KESAN TALASEMIA

Pembawa biasanya tidak menunjukkan sebarang gejala kecuali dalam keadaan tertentu di mana paras Hb boleh menjadi rendah (Cth: Ibu mengandung, Penyakit berpanjangan)

Pesakit Talasemia

- Memerlukan pemindahan darah secara berkala
- Mudah jatuh sakit kerana badan yang lemah
- Tumbesaran kanak-kanak terbantut
- Mengalami komplikasi pada organ lain akibat kekurangan darah dan juga kesan pemindahan darah berterusan jangka masa panjang





KEMENTERIAN KESIHATAN MALAYSIA

KESAN TALASEMIA

KESAN YANG DIALAMI AKIBAT TALASEMIA MAJOR YANG TIDAK DIRAWAT

Organ yang terjejas akibat pemindahan darah yang tidak mencukupi

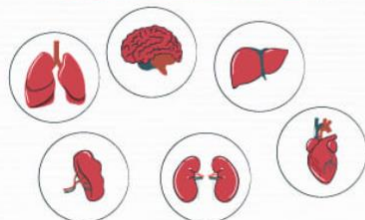
Kecacatan muka (tulang pipi dan rahang membesar dan nampak ketara)

Hypersplenisme (aktiviti limpa berfungsi lebih daripada biasa menyebabkan penurunan sel darah merah dan komponen darah yang lain)

Darah (anaemia)

Tulang (rapuh)

Pertumbuhan terbantut



Organ yang terjejas akibat rawatan kelat yang tidak mencukupi

Kelenjar tiroid

Jantung (lemah jantung; organ terpenting yang terjejas)

Kelenjar paratiroid (hipoparatiroidisme sehingga menyebabkan hipokalsemia atau kekurangan kalsium dalam darah)

Hati (bengkak hati)

Pankreas (diabetes)

Pigmentasi kulit (kuku, siku, lutut dan sendi, buku lali berwarna kebiruan)

Organ pembiakan (pertumbuhan atau fungsi terbantut)

Kelenjar pituitari (mempengaruhi pertumbuhan, organ seks, kelenjar adrenal dan tiroid)

Wajah Talasemia



Wajah Thalasemia / Facies Cooley

Dahi lebar, Jarak kedua mata lebar, tidak ada pangkal hidung, tulang pipi menonjol, gigi atas menonjol

Pucat, Lemah, letih lesu

Karena kurangnya hemoglobin (Hb) yang normal pada sel darah merah akibat pendeknya umur sel darah merah pada kelainan darah ini.



Perut Membuncit

Karena pembesaran organ liver dan limpa.

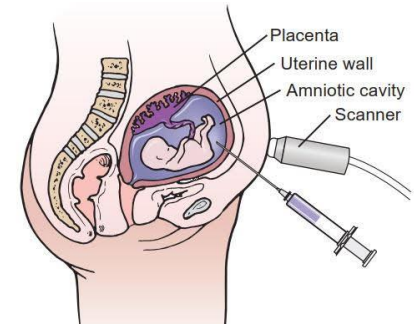
Kulit menguning Urine berwarna gelap

Karena sel darah merah yang rusak menjadi bilirubin yang membuat kulit menguning

PENCEGAHAN

1. SARINGAN untuk mengenal pasti pesakit dan pembawa gen Talasemia
2. Mengelakkan perkahwinan di antara pembawa/pesakit Talasemia yang boleh melahirkan anak **pesakit Talasemia**

Ujian prenatal untuk mengesan talasemia adalah bertujuan untuk mengesan sekiranya kandungan menghadapi penyakit talasemia major



Mencegah
lebih baik dari
Merawat

**Mencegah
Lebih Baik
Daripada
Merawat**

الوقاية خير من العلاج



**Mencegah Itu
Lebih Baik**



Daripada Merawat

**MENCEGAH LEBIH BAIK
DARIPADA MERAWAT**



A word cloud featuring the phrase "Thank You" in numerous languages and colors. The words are arranged in a circular pattern, with "thank you" in large red letters at the center. Other prominent words include "gracias" in green, "merci" in orange, "danke" in blue, and "obrigado" in green. Smaller words like "dank je", "teşekkür ederim", "arigatō", "sukriya", "dziękuję", "bedankt", "спасибо", "rahmat", "terima kasih", "고맙습니다", "merci", "dank je", "teşekkür ederim", "arigatō", "sukriya", "dziękuję", "bedankt", "спасибо", "rahmat", "terima kasih", "고맙습니다", "merci", "dank je", "teşekkür ederim", "arigatō", "sukriya", "dziękuję", "bedankt", "спасибо", "rahmat", "terima kasih", "고맙습니다", "merci" are also visible. The colors range from red and orange to green, blue, and purple.