

Talasemik Boleh Berjaya

10th International Conference Thalassaemia Haemoglobinopathies dan 12th International TIF Conference untuk Pesakit dan Ibu-Bapa Thalassaemia di Dubai

Laporan oleh Baheyah Bt Mohd. Jaafar,
Ibu pada pesakit Thalassaemia

Pertama sekali saya mengucapkan ribuan terima kasih pada Pesatuan Thalassaemia Pulau Pinang yang memberi peluang untuk saya menyertai TIF Conference ini. Ini adalah kali pertama saya menyertai TIF Conference. Seminar ini berlangsung 7-10 Januari 2006. Semasa di sana saya berpeluang berjumpa pesakit, doktor, jururawat dan ibu-bapa dari pelusuk dunia.

Bagi sesi pertama, seminar dimulai dengan kata-kata aluan dari Presiden TIF dan mengalu-alukan kedatangan doktor-doktor, ibu-bapa, pesakit dan juga orang perseorangan.

Ramai penceramah telah dijemput pada seminar tersebut. Kami dapat mendengar banyak ceramah tentang Thalassaemia. Penceramah juga menerangkan betapa pentingnya "pemikiran positif". Talasemik hendaklah sentiasa berfikiran positif dan jangan menganggap ia sebagai satu beban sebaliknya harus menganggap bahawa Thalassaemia adalah satu kelebihan yang seharusnya diterima.



**Ahli-ahli Persatuan
Thalassaemia Pulau Pinang
di Dubai**

*“Talasemik hendaklah sentiasa berfikiran **positif** dan jangan menganggap ia sebagai satu beban sebaliknya harus menganggap bahawa Thalassaemia adalah satu **kelebihan** yang seharusnya diterima.”*

Tentang bahayanya "iron overload" dan "iron chelation": bahayanya seperti kekurangan hormon pertumbuhan, kerosakan hati, masalah jantung, diabetes dan osteoporosis dibincangkan.



Selain itu tentang pertumbuhan fizikal yang seharusnya ada pada Thalassaemia lelaki dan perempuan contohnya pertumbuhan buah dada bagi perempuan dan perubahan suara bagi lelaki. Sekiranya mencapai umur 15-16 tahun masih tiada perubahan hendaklah berjumpa doctor.

Thalassaemia telah dilahirkan sebagai seorang pesakit dan kesan psikologinya tidak dapat dielakkan. Oleh itu kita sebagai ibu-bapa, jururawat dan juga para doctor memainkan peranan yang penting untuk memberi sokongan yang kuat supaya mereka tidak merasa tersisih dari orang ramai.

Salah satu rawatan untuk menurunkan tahap zat besi di dalam badan selain dengan suntikan Desferal adalah deferiprone (L1) juga berkesan dalam menurunkan zat besi di jantung dan hati. Sekarang terdapat kaedah yang baru iaitu Deferasirox (ICL 670) Exjade dan T2* untuk mengetahui tahap zat besi di jantung dan hati.



Norasyikin Md Saad memberi ucapan di TIF Conference di Dubai

Ms Shoba Tuli mengendalikan bengkel bersama-sama ibu-bapa dan membincangkan masalah yang dihadapi oleh ibu-bapa dan rawatan yang terbaik untuk anak-anak mereka dan juga thalassaemia dari Negara-negara yang lain. Ini adalah sebahagian dari pengetahuan yang diperolehi dari seminar tersebut, Seminar ini sangat baik dan berguna memberi banyak pengajaran dan bertukar-tukar pendapat serta idea antara satu sama lain.

Apa yang saya memperolehi dari seminar ini sebenarnya ialah pesakit Thalassaemia tidak menbebaskan atau menyusahkan dan boleh berjaya seperti orang normal.



Thalwatch is a non-profit publication, and some of our graphics are obtained from the Internet. The following sources are acknowledged here:

Lymphoma Information Network <http://www.lymphomainfo.net/therapy/transplants/bmt.html>

The Harvard Gazette <http://www.news.harvard.edu/gazette/2004/04.22/99-StemOver.html>

Mortology.Org <http://www.mortology.org/Articles/stemcell.html>

Pemindahan Sum-Sum Tulang dalam Talasemia Major

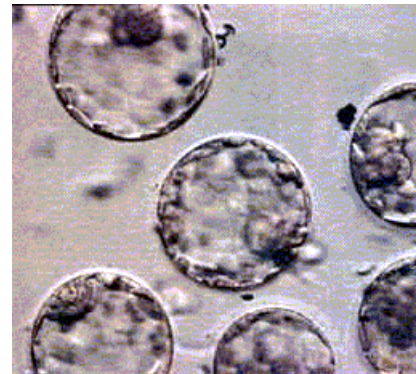
Diubahsuai dari artikel oleh Dr Philip J. Darbyshire, Hospital Kanak-Kanak Birmingham dan Prof. Irene A.G. Roberts, Hospital St Mary's dan Hammersmith dalam Thalassaemia Matters, isu April 2005.

Dulu, kini dan masa depan

Dalam artikel ini kami akan memaparkan hasil pemindahan sum-sum tulang bagi Talasemia dalam tiga peringkat: peringkat permulaan pemindahan (Dulu), hasil yang biasa dalam kes-kes unit kepakaran transplantasi di UK (Kini) dan kami membuat ramalan bagi transplantasi bagi Talasemia dalam tahun-tahun akan datang (masa Depan). Walaupun kebanyakan proses pemindahan adalah secara pemindahan sum-sum tulang, kini, proses ini juga boleh dijalankan dengan menggunakan sel-sel darah uri.

Dulu (1980-an)

Perbandingan antara apa-apa corak rawatan Talasemia Major memerlukan pengetahuan tentang pilihan yang terdapat pada masa itu. Cara terbaik untuk membanding pilihan-pilihan ini adalah melalui kajian saintifik dengan adanya kumpulan pesakit dibahagikan secara rawak kepada rawatan pemindahan sum-sum tulang dan rawatan biasa. Kajian ini memerlukan banyak masa dan usaha demi mendapat persetujuan para pesakit serta ibu-bapa, dan isu ini juga tertakluk kepada pendapat sedia ada mereka mengenai corak-corak rawatan. Oleh sebab demikian, kajian ini tidak pernah dilakukan bagi pesakit Talasemia, dan juga jarang dilakukan bagi penyakit lain yang berkaitan dengan pemindahan sum-sum tulang.



Oleh hal demikian, kita perlu mengkaji hasil pemindahan sum-sum tulang dari unit pemindahan individu dan kumpulan unit pemindahan. Terunggul dalam kajian sedemikian ialah kumpulan Profesor Lucarelli dengan penderma-penderma sum-sum yang serasi dari keluarga yang sama. Ini boleh dibanding beza dengan rekod laporan transfusi darah dan penggunaan Desferal. Kita hendaklah menghayati keadaan pada masa itu: pemindahan sum-sum tulang pada masa itu merupakan suatu teknik yang berisiko tinggi, dengan adanya kematian disebabkan rawatan setinggi 20 peratus. Pilihan lain, iaitu Desferal digunakan secara meluas selama sepuluh tahun sahaja dan oleh itu, kesan dalam jangka masa panjang belum lagi diketahui. Tambahan pula pengalaman ramai pesakit dan doktor pada masa itu adalah kematian disebabkan masalah jantung pada awal tahap dewasa pesakit. Oleh itu, hasil-hasil kajian dari Itali merupakan pencapaian ketara dengan menunjukkan kadar kematian disebabkan rawatan boleh dikawal dalam pesakit yang berisiko rendah. Pendek kata, ini bermakna pemindahan sum-sum tulang menjadi pilihan pertama berbanding corak rawatan terapi perubatan dan juga langkah kepada penyembuhan.

Akan tetapi, terdapat kesan sampingan disebabkan kemoterapi dalam proses pemindahan ini. Ini termasuk karandulan, serta penyakit sel penderma lawan sel penerima yang boleh menyebabkan masalah

Pemindahan Sum-Sum Tulang - muka 2

jangkitan, sendi, kulit, perut dan juga masalah makanan. Nasib baik, masalah seperti ini berlaku secara serius hanya dalam kadar 2-5 peratus kanak-kanak.

Terdapat kekurangan data mengenai kanak-kanak Talasemia yang telah mengalami pemindahan sum-sum tulang, mungkin kerana persepsi bahawa mereka ini telah sembuh sepenuhnya. Akan tetapi, kesan-kesan jangka masa panjang tidaklah begitu jelas, dengan adanya keperluan mengeluarkan besi, dan gangguan dalam pertumbuhan dan fungsi endokrin. Tiada maklumat langsung mengenai kualiti kehidupan selepas pemindahan sum-sum tulang, dan kami harap dapat memulakan kajian mengenai isu ini bagi manfaat keluarga yang mempertimbangkan pilihan ini.

Kini

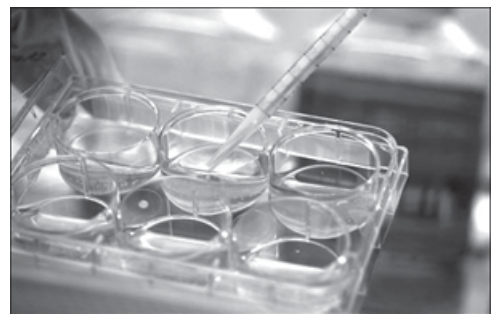
Unit-unit pemindahan sum-sum tulang telah mengulangi usaha di Itali dengan hasil yang serupa. Tambahan pula, dengan adanya perubahan berhati-hati kepada teknik, kini kadar kematian disebabkan rawatan adalah 5-10% pada keseluruhan, dengan kadar yang lebih kurang lagi bagi pesakit berisiko rendah. Teknik perendahan kadar sum-sum tidak tumbuh telah menghasilkan kadar ini turun kepada 5-10 peratus, dengan risiko yang berkurangan dalam pesakit kelas 1. Akan tetapi, penyakit sel penderma lawan sel penerima masih sukar diramalkan, dan malangnya ini terus menyebabkan beberapa kematian. Percubaan menggunakan pemindahan bagi pesakit dewasa masih sesuatu prosedur yang berisiko tinggi.

Terdapat banyak maklumat yang lebih bagi kesan jangka masa panjang chelasi Desferal. Akhirnya, hanya terdapat satu isu yang ketara, iaitu kebolehan para pesakit menahan Desferol pada jangka masa panjang untuk mencapai kadar keseimbangan besi negatif. Jika penggunaan Desferol secara sepenuhnya dapat dicapai, 90 peratus pesakit kini dapat hidup sehingga dekad ke-4 dan harapannya lebih panjang usia lagi.

Satu persoalan yang sering dikemukakan ialah sama ada terdapat opsyen bagi pemindahan sum-sum tulang bagi talasemia jika tiada penderma dari salah seorang adik-beradik. Dalam situasi ini kita hendaklah mempertimbangkan sama ada terdapat dari ahli keluarga yang lain, terutamanya jika adanya perkahwinan sepupu.

Dewasa kini terdapat opsyen lain bagi mencari penderma serasi dan kemungkinannya terdapat persepsi teknik ini sudah menjadi seakan-akan "biasa". Opsyen ini termasuklah: penderma dari uri dari dan luar keluarga, penderma sukarelawan yang serasi atau separuh serasi, dan juga penderma ibu bapa

Akhirnya, hanya terdapat satu isu yang ketara, iaitu kebolehan para pesakit menahan Desferol pada jangka masa panjang ... 90 peratus pesakit kini dapat hidup sehingga dekad ke-4 dan harapannya lebih panjang usia lagi.



Pemindahan Sum-Sum Tulang - muka 3

yang separuh serasi. Satu perkara penting ialah sebahagian besar kumpulan penderma sukarelawan terdiri daripada orang Kaukasia, dan pesakit dari bangsa lain, lebih sukar mendapat penderma yang sesuai.

Walaupun terdapat ramai kes yang berjaya dengan teknik-teknik baru ini, kesemua ini membawa kadar risiko yang lebih tinggi berbanding dengan penderma serasi dari keluarga.

Satu kesilapan besar ialah membandingkan teknologi baru ini dalam perspektif penyakit lain di mana teknologi ini dicipta. Dalam Talasemia Major, teknik-teknik baru ini mesti dibandingkan dengan hasil chelasi moden. Dengan ini, teknik alternatif ini hendaklah dicadangkan hanya kepada keluarga yang tidak berjaya dalam chelasi – dan dalam kes ini, hanya unit yang berpengalaman boleh menjadi pilihan.

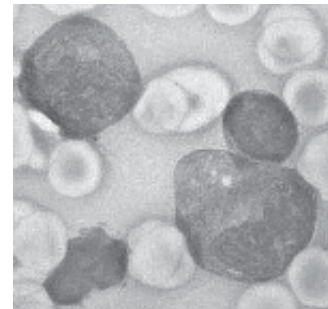
Masa Depan

Adalah menjadi harapan serta ramalan kami bahawa taraf rawatan biasa bagi Talasemia Major akan terus dipertingkatkan. Walaupun Desferal menjadi pilihan terbaik bagi chelasi, penggunaan Li1 didapati telah menolong meningkatkan kualiti kehidupan. Kemungkinannya, Desferal akan memainkan peranan yang kurang dalam masa 5-10 tahun.

Adakah pemindahan sum-sum tulang masih menjadi pilihan rawatan jikalau chelasi seperti Li1 sedia ada? Ramalan kami ialah pemindahan ini masih memainkan peranan, tetapi pada kadar yang kurang. Satu masalah pada masa kini ialah jangka masa umur 2-3 tahun adalah masa yang terbaik untuk mencadangkan/mengambil keputusan mengenai pilihan pemindahan.

Akan tetapi, pada masa itu, belum diketahui seberapa baik keluarga boleh menghadapi chelasi biasa. Kami berpendapat bahawa pada masa depan terdapat kemungkinan pemindahan sum-sum tulang hanya akan dijalankan bagi keluarga yang tidak dapat tahan proses rawatan biasa. Selain itu, teknik-teknik pemindahan yang baru dapat menurunkan kadar keratitan disebabkan rawatan kepada kurang daripada 5 peratus tanpa kemandulan. Terdapat Teknik-teknik sedia ada bagi penyakit lain tetapi ia belum lagi diaplikasi secara meluas bagi Talasemia Major. Kemungkinannya kadar sum-sum tulang tidak tumbuh akan menjadi masalah yang lebih besar dengan proses ini. Di masa depan, kemungkinannya terdapat peningkatan kadar pencarian penderma yang serasi – akan tetapi ini tidak membawa apa-apa kesan kepada proses pemindahan.

Jelas bahawa kualiti teknik serta pengetahuan tentang proses pemindahan sum-sum tulang telah banyak dipertingkatkan dalam 30 tahun yang lalu. Ini mesti dipandang dengan ramalan peningkatan yang ketara dalam rawatan biasa. Bagi kanak-kanak tertentu, pemindahan sum-sum tulang menyelamatkan nyawa mereka, dan memperbaiki kualiti kehidupan terutamanya semasa mereka kecil lagi. Bagi ramai kanak-kanak lain, objektif yang sama dapat dicapai melalui pilihan rawatan biasa tanpa kesan jangka masa lama. Doktor atau ibu bapa dengan kanak-kanak yang menghadapi Talasemia mungkin menghadapi usaha yang mencabar dalam membandingkan pilihan rawatan secara seimbang – oleh itu, keluarga haruslah diberi bimbingan dan kaunseling, serta jangka masa yang sesuai untuk membuat keputusan mengenai proses pemindahan. Paparan media mungkin telah menyebabkan persepsi bahawa pemindahan sum-sum tulang menjadi pilihan terutama bagi Talasemia Major – namun demikian, adalah pendapat kami bahawa pilihan rawatan biasa akan menjadi lebih penting dalam masa 10 tahun akan datang.



The ABCs of Thalassaemia

The 8th Penang Thalassaemia Camp, held at the end of 2005 in Pulau Jerejak, focussed on the youth, and attracted some 75 participants who were there to discover, interact, and have fun.

Written by Mrs Siang Lim.

It was raining heavily when we reached the Jerejak Resort and Spa on the December 2nd 2005. It was the school holidays so I was able to attend this camp. Even though we were wet, the children didn't seem to mind. They were very happy and excited. The heavy rain didn't dampen their spirits either. After checking in, we gathered in the seminar room. In his welcoming speech, the president of the Penang Thalassaemia Society, Mr Ng Chor Huat mentioned that this was the first camp for Thalassaemics 15 years and below. The objective of this camp was to motivate Thalassaemics and their parents towards better care and management. Since this year Desferal is given free to all school-going Thalassaemics nationwide, there shouldn't be any more excuse for non-compliance due to financial constraints.

The first speaker of the day was Dr Yeoh Seoh Leng, a Paediatrician from Penang General Hospital. She gave an in depth explanation of the different types of Thalassaemia and the management of Thalassaemia Major. This talk was really an eye-opener for me. It was the first time I heard of Hydroxyurea the treatment for Thalassaemia intermedia. I have so many questions on my mind now. I will have to ask Dr. Angeline, my son's paediatrician, more about this later.

Mrs Shobha Tuli, TIF President, all the way from India, came to share her experiences and expertise with us. The highlight of her talk was about her personal experience as a mother of a Thalassaemia child - her trials and tribulations. She said that when she learned that her daughter was first diagnosed all she could do was cry. That's exactly what I did when my son was diagnosed as Thalassaemic. We were touched when she advised us to have faith, never give up or to consider Thalassaemia as a BURDEN! Her experience has made her a stronger person and now she is contributing to our worldwide Thalassaemia family.

In Dr Angeline Yeoh's her first paper, "Thalassaemia - Complications and Treatment," she explained that medical problems arose from the disease itself, inappropriate blood transfusion and poor chelation. She also covered the heart and endocrine disorders and side effects of treatment, but adding that the improved treatment for Thal major during the past three decades has increased the survival and quality of life. In her second paper, on screening and counselling, Dr. Angeline stressed that Thalassaemia is a preventable disease and quoted successful prevention programmes around the world. Thus, it is important for a carrier to go for screening so as not to transmit the Thalassaemia gene to their offspring. She informed that a screening project in Malaysia will be kicked off in 2006 in three states and would involve 16-year old students.

At night it was Desferal time. The children were encouraged to prepare and inject themselves. My son was especially curious because he doesn't need to use Desferal yet. It was his first encounter with this. For me too, actually. I only saw from photos, not the real thing. There was a boy (about three or four years old) having his first Desferal injection. These children are really brave!

If the kids are expected to grow up and assimilate into society, parents must train them to be independent from young - in other words, to treat them as normal.

The ABCs of Thalassaemia - page 2

The morning of the second day started with a session for parents. Baheyah, a mother of two Thalassaemic children talked about her experiences and feelings. Noorasyikin, an adult Thalassaemic told us what she had to go through being Thalassaemic. She's doing well now, with a steady job and a car, and advised the children and us parents not to give up hope. Khoo Swee Hong brought up the subject of parents being over-protective of their thalassaemic children. This is most difficult to do as it is a natural behaviour response. However, if the kids are expected to grow up and assimilate into society, parents must train them to be independent from young - in other words, to treat them as normal. Once they are able to do that, the thalassaemic child will feel that having Thalassaemia is not a problem since Mum and Dad are not making such a fuss over it. Mrs Tuli informed us that our Thalassaemic kids are able to pick up any negative vibes and doubts that parents have over their condition and as such, they do not have confidence in life.

Dr Goh Ai Sim, a consultant Haematologist from Penang General Hospital and our medical advisor, was one of the most supportive guest speakers. Among the updates were a new oral chelator Deferasirox (ICL 670) (Exjade) and T2*MRI Measurement of iron loading in the heart and liver. Dr. Goh also stressed that Teamwork between health-care workers and the patient / parents is very important. Other partners include the Thalassaemia society, the social worker, and the pharmaceutical companies. She also stressed to the Thalassaemics that *'YOUR COMPLIANCE DETERMINES HOW LONG YOU LIVE!'*

Mrs Shobha Tuli was back to present another paper on the role of Thalassaemia Societies. Next, Nurses Khatijah and Saw gave invaluable tips in the use of blood filter, Desferal for home therapy and the importance of maintaining a proper Thalassaemia record book.

Then came the children's time to have fun! The children and the parents really enjoyed themselves with the games and prizes. In the mini treasure hunt, Nurse Ee Ee, our camp co-ordinator, had to take off her socks for the children to collect as one of the "treasures". In the last game, parents had to use newspapers to dress up their child. It was fun and hilarious!

After dinner, it was Desferal time again. This time round, almost all the children handled the Desferal injections by themselves. They were given rewards for their bravery.



On the third day, Dr. Sanjay Aggarwal, Medical Advisor from Novartis was asked to touch on the subject of side effects of Desferal and how to improve Desferal therapy. He acknowledged that compliance is the most difficult aspect of using Desferal. Ways to make it better are using Emla cream and the vertical "thumb tack" needle instead of scalp vein needles. He also informed us on the dangers of side effects of too much Desferal, that will affect growth, eyes and hearing.

Dr. Lim Shueh Lin, from the Endocrine Unit of Penang General hospital, gave an interesting insight into endocrine problems in Thalassaemia such as infertility, growth retardation, osteoporosis and Type 2 Diabetes to name a few. She advised parents and Thalassaemics to seek medical attention if they still do not present these changes when they reach 15-16 years old. "Prevention is the best treatment," said Dr. Lim and she explained about hormone replacement therapy. This topic is very relevant to me because my son is two years old now. And he's growing up.

Lastly, we had a panel discussion, where parents had an opportunity to ask further questions. After lunch, it was time to say farewell. A big thank you to everyone who has made this camp a memorable one. Together we shoulder the responsibility to ensure our Thalassaemics have a better future!