

kesihatan@utusan.com.my

KESIHATAN

UMMAL CARI
KEBERKATAN
DALAM
PEKERJAAN
40

EB DUGAAN SI "BUDAK RAMA-RAMA"

MENGIKUT STATISTIK ANTARABANGSA, JUMLAH EB DI SELURUH DUNIA ADALAH LIMA HINGGA 10 ORANG BAGI SETIAP SEJUTA PENDUDUK. DI MALAYSIA, DENGAN JUMLAH PENDUDUK SERAMAI 30 JUTA, DIANGGARKAN TERDAPAT 150-300 ORANG MENGHADAPI EPIDERMOLYSIS BULLOSA (EB)

Oleh RAJA INTAN DIANNA
RAJA AZAHAN
www.utusan.com.my



MALIHAT sekumpulan wanita yang disempurnakan oleh Ciri 7, tidak ada satu-satunya terpancang pada pada kulitnya yang melocor dan mengupas seperti lecah' kelokakan di seluruh badan.

Kanak-kanak dari Inverness, Scotland itu bukanlah mangsa kakakan tetapi dia sebenarnya menghidap penyakit yang jarang berlaku iaitu Epidermolysis bullosa (EB) yang teruk, keadaan genetik semasa lahir yang tiada pesakit berketurunan kelainan yang bertanggungjawab memegang kulit.

Kulitnya terlampau lemah beragakan dengan pedahan sahaja boleh menyebabkan luka yang begitu teruk seperti keadaan "bedak perangkap jiga". Malah, lapisan kulit di dalam keropengnya dan mata juga boleh melepuh, memisahkan si cowok ini hanya boleh makan melalui tube khas yang dimasukkan terus ke perutnya.



BAGHANYA yang melepuh ventosa perlu dirawat dan dibalut bagi mengikat bertumbuh kembali.

Ida memuatkan seorang penjaga ketika di sekolah lagi memuatkan tiada senjaga yang beringas babu digunanya. Ida juga tidak pernah berpuasa bermain dengan kakaknya, Ida menghidap penyakit genetik yang diwarisi daripada mutasi genetik kedua-dua ibu bapanya yang mana keadaannya boleh membawa maut.

Budaknya sering dibalut dengan pembalut laka berlainan kulturnya sudah meleceh akibat gesean kecil dan anak memakainya daripada semakan parah akibat jangkitan kuman.

Pesakit sering dikenali sebagai "budak rama-rama" kerana kulturnya yang begitu lemah dan rapuh seperti sayap-rama-rama. Mengikut statistik antarabangsa, jumlah EB di seluruh dunia adalah lima hingga 10 orang bagi setiap sejuta penduduk. Di Malaysia, dengan jumlah penduduk seramai 30 juta, dianggarkan terdapat 150-300 orang menghidap EB.

"Kebanyakan jenis EB adalah diwarisi. Simptomnya selalu muncul sejak lahir lagi atau pada awal usia kanak-kanak.

Setengah pesakit tidak mendapat tanda atau simptomnya sehingga remaja atau awal dewasa.

Pakar Dermatologi dan Ketua Jabatan Dermatologi, Hospital Raja Permaisuri Zainab II, Kota Bharu, Kelantan, Dr. Wan Noor Hasbee Wan Abdullah berkata, EB boleh terjadi pada sesapa sahaja tidak mengira jantina, bangsa atau kaum etnik.

"EB ialah perkataan payung yang merangkumi sekumpulan penyakit kulit yang diwarisi disebabkan oleh kejadian luar yang lemah dan rapuh yang mana lepuhan air akan terbentuk pada kulit dengan hanya trauma yang kecil, seperti gesean, perantaraan. Kedua-dua lapisan epidermis dan dermis terikat

Simptom

- Leleh berhi cecair pada kulit, terutama pada tangan dan kaki akibat gesean.
- Kecacatan atau kehilangan kuku tangan dan kuku kaki.
- Melepuh dalam termasuk pada pita suara, kerongkong dan saluran pernafasan atas.
- Penebalan kulit pada tapak tangan dan tapak kaki.
- Kulit kepala melepuh, parut dan rambut gugur (parut alopecia).
- Kulit nipis muncul (atrofik parut).
- Benjolan kecil berwarna putih di kulit atau jerawat (milia).
- Masalah gigi seperti kerosakan gigi.
- Kesukaran menelan (dysphagia)



LAPISAN kulit di dalam kerongkong dan mulut turut melepuh.

gesean, garu atau tape pelekat. "Pada kes yang teruk, lepuhan air boleh terbentuk secara spontan dan di dalam badan seperti saluran esofagus atau usus," ujarnya yang juga merupakan ahli Persatuan Dermatologi Malaysia.

Punca
Terang Dr. Wan Noor Hasbee, kulit mempunyai dua lapisan iaitu lapisan luar (epidermis) dan lapisan dalam (dermis) dan lapisan antara epidermis dan dermis dipanggil zon perantaraan. Kedua-dua lapisan epidermis dan dermis terikat

ISLA Giat tidak dapat mengalah kehidupan seperti orang-orang lain akibat penyakitnya.



Epidermolysis Bullosa (EB)

JARANG	GENETIK	SESIAPA	TIDAK BERJANGKIT	TIADA UBAT
1:17000				
Satu dalam 17000 orang	Diwarisi, tetapi tidak semua orang yang mempunyai genetik akan terkena penyakit.	Kanak-kanak yang mempunyai kedua-dua orang tua yang terjelek boleh terkena penyakit.	Meningkatkan risiko genetik, tetapi tidak berjangkit.	Harapan tinggi untuk ubat-ubatan, tetapi belum ada ubat yang dapat menyembuhkan EB.

bersama oleh 15 jenis protein kulit termasuk kolagen 7, kolagen 17, keratin 5, keratin 14, plaklin dan sebagainya.

EB terjadi apabila salah satu protein kulit ini berkurangan atau tidak ada langsung. Ketiadaan protein kulit adalah disebabkan kerosakan atau mutasi pada gen yang membentuk protein kulit tersebut. Seperti lila, dia tidak mempunyai kolagen 7.

"Ya, EB adalah penyakit yang diwarisi. Ia disebabkan oleh gen yang rosak. Dalam kebanyakan kes, EB diwarisi daripada ibu atau bapa atau kedua-dua sehalai.

"Namun, kadang-kadang kerosakan gen boleh berlaku secara spontan. Jenis-jenis warisan sama ada secara dominan autosomal atau resesif autosomal.

"Untuk jenis resesif autosomal,

kedua-dua ibu bapa tiada EB namun si anak mendapat EB. Ini berlaku apabila kedua-dua ibu bapa adalah pembawa gen yang rosak. Apabila ibu bapa adalah pembawa gen yang rosak, risiko untuk anak mewarisi gen yang rosak itu adalah 25 peratus.

"Manakala, untuk jenis dominan autosomal, hanya satu gen yang rosak diperlukan untuk menyebabkan penyakit EB. Ini bermaksud hanya ibu atau bapa yang menjadi pembawa gen rosak dan risiko untuk anak mendapat EB adalah 50 peratus," ujarnya.

Tambah Dr. Wan Noor Hasbee, sekiranya anda atau pasangan anda mempunyai EB atau pembawa gen yang rosak, ujian ke atas bayi dalam kandungan boleh dilakukan seawal umur kandungan 11 minggu.

Harga kami kekal
UTUSAN MALAYSIA
RM1.50 Semenanjung
RM2 Sabah & Sarawak
MINGGUAN MALAYSIA
RM2



ESTETIK
TINGKATKAN
KESIHATAN
SEKSUAL
WANITA 28



MISTERI
DIHAMBAT
WANITA
BERBAJU
PUTIH 32



MOTOR MANIA
SI KECIL
MERAH
BERAPI 31

RAWATAN KURANGKAN SIMPTOM

Ubat-ubatan boleh di gunakan untuk merawat jangkitan kuman atau mengurangkan kesakitan. Pembedahan boleh dilakukan sekiranya penyakit EB menyebabkan saluran esofagus menjadi sempit atau masalah dengan tangan.

EPIDERMOLYSIS bullosa (EB) tidak boleh disembuhkan tetapi jenis yang sederhana berkemungkinan untuk lebih elok seiring dengan pertambahan usia. Rawatan penyakit ini bertumpu kepada pencegahan kulit daripada kecederaan serta pembentukan lepuhan, kawalan kesakitan, penyembuhan luka, pencegahan jangkitan, pemakanan yang seimbang serta sokongan psikososial pada pesakit dan keluarga. Simptom yang teruk boleh menyebabkan komplikasi dan menceda mata.

Menurut Dr. Wan Noor Hasbun, sekumpulan doktor dari pelbagai disiplin (perubatan, dietetik, bedah, gigi, psikologi, sakit dan sokongan sosial - DEBRA) akan membantu memberi rawatan terbaik untuk anak anda serta khidmat nasihat melalui kehidupan dengan EB. "Kebanyakan rawatan boleh dilakukan di rumah melalui kaunseling dan latihan tubi, seperti memecahkan lepuhan air dengan jarum yang steril, penggunaan kain

pencuci khay dan mengilakkan perkara-perkara yang membuat keadaan kulit menjadi lebih teruk, seperti mengurangkan geseran disebabkan oleh kain lampin serta senasas menangkak. Ubat-ubatan boleh digunakan untuk merawat jangkitan kuman atau mengurangkan kesakitan. Pembedahan boleh dilakukan sekiranya penyakit EB menyebabkan saluran esofagus menjadi sempit atau masalah dengan tangan.

Biasanya berdasarkan pada tanda dan simptom, serta terdapat lepuhan air pada kulit. Pengesanan penyakit EB juga boleh disokong dengan adanya sejarah penyakit EB dalam keluarga.

Untuk menentukan jenis-jenis EB, contoh atau sampel kulit diambil untuk pemeriksaan. Pengambilan sampel darah juga adalah perlu untuk menentukan jenis kerosakan atau mutasi pada gen.

Jika terdapat apa-apa keraguan, sila menghubungi pakar dermatologi di klinik yang terdekat (<http://www.dermatology.org.my/dermatologist.htm>).

Tanda atau simptom EB bergantung pada tahap ketahanan kadar kesihatan kulit serta pengaliran organ-organ dalam. Ia boleh berlaku secara sederhana hingga teruk.

Tanda

Tanda utama penyakit EB adalah lepuhan air yang menyakitkan. Lepuhan ini kadangkala mengganggu rutin harian serta aktiviti di rumah atau di sekolah dan ketiadaannya simptom ini bermula sejak dilahirkan.

Untuk EB jenis yang sederhana, lepuhan air tidak akan terjadi sehingga bayi itu mulai menangkak, berjalan atau melakukan aktiviti yang lasak seperti geseran pada kaki.

Untuk jenis EB yang teruk pula, lepuhan air terjadi pada seluruh badan, secara spontan atau hanya dengan trauma yang sangat minimum.

Selain kulit, lepuhan air boleh terjadi pada organ dalam seperti esofagus, perut dan saluran

pernafasan. EB yang teruk boleh menyebabkan kecacatan dan kematian sebelum umur 30 tahun. Malah, ada jenis EB yang teruk menyebabkan kematian pada peringkat bayi.

DEBRA MALAYSIA

PERSATUAN Kebajikan Epidermolysis Bullosa Malaysia atau Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association Malaysia (DEBRA Malaysia) adalah sebuah kebajikan yang ditubuhkan pada 2014.

Dengan kerjasama antara pakar-pakar dermatologi, pesakit-pesakit EB dan ahli keluarga pesakit EB dari seluruh Malaysia, perubatan DEBRA Malaysia bertujuan bertindak sebagai badan untuk berkongsi maklumat tentang pengurusan EB serta memberi sokongan psikososial kepada pesakit EB. Sehingga kini, hanya terdapat 60 pesakit EB di seluruh Malaysia berdaftar dengan DEBRA Malaysia. Untuk bantuan derma atau veterinar lanjut, 012-3913328 atau emel ke debramalaysia@gmail.com.

KOMPLIKASI

JANGKITAN - Kulit yang melepuh terdedah kepada jangkitan bakteria.

SEPSIS - Sepsis berlaku apabila bakteria daripada jangkitan yang teruk memasuki aliran darah dan merebak ke seluruh badan. Sepsis berlaku secara progresif dan keadaan tersebut boleh mengancam nyawa dengan menyebabkan kejutan dan kegagalan organ.

KECACATAN - EB yang teruk boleh menyebabkan jari tangan atau jari kaki bergabung dan lentur tidak normal pada bahagian sendi (contracture).

KEKURANGAN ZAT MAKANAN DAN ANEMIA

Lepuh dalam mulut boleh membuatkan sukar untuk makan dan menyebabkan kekurangan zat makanan. Ini boleh membawa kepada anemia, iaitu lambat sembuh atau pertumbuhan yang perlahan pada kanak-kanak.



JARI tangan atau kaki boleh bergabung.

DEHIDRASI

Lepuh yang besar dan terbuka boleh menyebabkan kehilangan cecair dalam badan yang membawa kepada dehidrat yang teruk.

SEMBELIT

Kesukaran membuang najis mungkin disebabkan lepuh yang menyakitkan di kawasan dubur. Ia juga boleh disebabkan oleh kurang minimum air atau makan makanan yang tinggi serat seperti buah-buahan dan sayur-sayuran.

GANGGUAN MATA

Keradangan mata boleh membahayakan lapisan yang melindungi mata (kornea) dan kadang-kadang menyebabkan buta.

KANSER KULIT

Remaja dan orang dewasa dengan beberapa jenis EB mempunyai risiko tinggi menghadapi sejenis kanser kulit yang dikenali sebagai karsinoma sel skuamus.

KEMATIAN

Bayi yang menghidap EB yang teruk berisiko tinggi untuk mendapat jangkitan dan kehilangan cecair badan akibat melepuh teruk. Kelangungan hidup mereka juga mungkin terancam kerana melepuh, yang boleh merosakkan keupayaan mereka untuk makan dan bernafas. Ramai daripada bayi-bayi ini mati ketika zaman kanak-kanak.

SUZIANA memberi sepenuh perhatian kepada anak istimewa ini.

DERITA CAHAYA AMANDA

CAHAYA Amanda Abdul Ghoni antara segelintir kanak-kanak di Malaysia yang menderita akibat EB. Menurut ibunya, Suziana Jamaludin, 32, anak bongsunya yang baru berusia sembilan bulan itu sentiasa menangis akibat kesakitan pada keseluruhan kulit badannya yang melepuh serta luka sejak lahir.

Ujarnya, keadaan kulit Cahaya Amanda ketika ini lebih serius berbanding sebelumnya dengan kedua-dua pipinya membesar selain terdapat sedikit kesan luka manakala keseruhan kulitnya menipis serta

kemerah-merahan. Seluruh badan anak perlu dibalut setiap hari, kalau tidak keadaan kulitnya semakin serius kemerah-merahan, berair dan luka. Cahaya Amanda juga tidak boleh makan makanan pejal dan hanya diberikan susu khas. Setiap bulan, kira-kira RM5,000 diperlukan bagi memastikan penyakit Cahaya Amanda tidak menjadi lebih serius termasuk mendapatkan rawatan pakar di Hospital Kuala Lumpur (HKL), sebulan sekali.

Apa yang menambahkan lagi kesedihan Suziana dan keluarga apabila mengetahui penerangan daripada doktor pakar bahawa penyakit anak kesayangannya ini tidak dapat dipolihikan dan kekal sehingga besar, sekadar rawatan mengurangkan penderitaannya. Dia dan suami, Abdul Ghoni

Mohd. Faudzi, 36, berdepan dengan pelbagai kesukatan untuk menjaga Cahaya Amanda termasuk tiga lagi anaknya kerana kekeangan kewangan.

Orang ramai yang ingin membantu merangkan penderitaan Cahaya Amanda dan beban ditanggung keluarga Abdul Ghoni boleh berbuat demikian dengan menghubungi talian 012-2197543 atau mengunjungi mereka di 9-3-36, Pangsupuri Cendana, Jalan Metafasa U16/3, Taman Bukit Subang, Shah Alam atau menerusi akaun CIMB 7614356444 atau nama Suziana Jamaludin atau CIMB 7614356670 Abdul Ghoni Mohd.



Kelelahan yang ditanggung Cahaya Amanda yang menghidap EB tidak dapat dibayangkan.