

Tiada injap penyambung jantung, paru-paru

Adik Ainur berusia setahun lima bulan menderita penyakit jarang jumpa di Malaysia

AINUR ceria ketika bergambar dengan Dr Aisha (kanan) dan ibunya.



AINUR dikatakan sukar bernafas disebabkan tidak mempunyai injap jantung dan paru-paru.



"Hanya ada satu daripada 15,000 kelahiran yang ada penyakit seperti ini. Kes Ainur rare kerana beliau tiada injap jantung dan salur darah ke paru-paru kiri dan kanan. Dua kombinasi itu membuatkan ai kecil tidak boleh dibedah.

"Keadaan itu menyebabkan secara semula jadi tubuh Ainur mencipta cara lain supaya darah masuk ke paru-paru. Caranya badan beliau menggunakan salur darah tambahan yang menghubungkan antara jantung ke paru-paru.

"Pun begitu, ada masalah apabila salur darah tambahan tidak pasti boleh kekal lama atau tidak, ia bergantung pada reaksi badan Ainur. Salur darah itu boleh tersumbat dan tidak membesar mengikut pertumbuhan umur Ainur," jelas Dr. Johan yang turut sama merawat Ainur.

Menurutnya lagi, risiko akan semakin meningkat apabila umur Ainur bertambah. Ini disebabkan seseorang pesakit lebih aktif, pastinya memerlukan lebih banyak oksigen sedangkan salur darah yang ada tidak mampu menampung semua itu.

Rawatan diteruskan

Walaupun adik Ainur tidak boleh dibedah, alternatif lain masih diteruskan seperti rawatan khusus untuk kuman. Selain itu, Ainur turut dipantau dari segi masalah kekurangan zat makanan. Pihak hospital akan memberikan susu yang sesuai untuk menambah berat badan beliau, kata Dr. Johan.

"Setiap enam bulan sekali Ainur ada rawatan susulan. Kita akan lihat perkembangan jantung. Kami juga akan pantau masalah lain yang dihadapi oleh Ainur seperti kekurangan garam galian dalam badan, perkembangan pertumbuhan beliau dari segi boleh berjalan, bercakap dan sebagainya.

"Dari aspek pantang larang makanan tidak ada masalah untuk Ainur makan kerana pertambahan berat badan Ainur membantu untuk badannya melawan kuman," jelas Dr. Johan.

Beliau turut menyarankan agar ibu Ainur dan golongan berdepan penyakit jarang jumpa mengelak berada di tempat orang ramai. Ahli keluarga pula dinasihatkan memakai alat pelindungan muka apabila batuk dan selesema.

Beritahu pakar itu lagi, rawatan yang diberikan tidak hanya memfokuskan kepada Ainur. Perhatian turut diberikan kepada ibunya.

"Kita sentiasa berikan nasihat dan langkah langkah penjagaan yang boleh dilakukan di rumah," ujarnya.

Kemungkinan seseorang ibu mempunyai anak dengan penyakit jarang jumpa itu untuk melahirkan anak mempunyai penyakit yang sama tetap ada.

Jelas Dr. Johan, sebanyak kurang daripada tiga peratus peluang untuk anak seterusnya mendapat penyakit yang sama.

"Seperti kes Puan Aza, sebagai langkah penjagaan, jika mengandung, beliau boleh meminta untuk membuat pemeriksaan ibu mengandung dan melahirkan bayi di hospital pakar jantung. Di sana kelengkapan lengkap dan ada pakar jantung kanak-kanak untuk tujuan segera," katanya.

Rawatan diteruskan

Walaupun adik Ainur tidak boleh dibedah, alternatif lain masih diteruskan seperti rawatan khusus untuk kuman. Selain itu, Ainur turut dipantau dari segi masalah kekurangan zat makanan. Pihak hospital akan memberikan susu yang sesuai untuk menambah berat badan beliau, kata Dr. Johan.

"Setiap enam bulan sekali Ainur ada rawatan susulan. Kita akan lihat perkembangan jantung. Kami juga akan pantau masalah lain yang dihadapi oleh Ainur seperti kekurangan garam galian dalam badan, perkembangan pertumbuhan beliau dari segi boleh berjalan, bercakap dan sebagainya.

"Dari aspek pantang larang makanan tidak ada masalah untuk Ainur makan kerana pertambahan berat badan Ainur membantu untuk badannya melawan kuman," jelas Dr. Johan.

Beliau turut menyarankan agar ibu Ainur dan golongan berdepan penyakit jarang jumpa mengelak berada di tempat orang ramai. Ahli keluarga pula dinasihatkan memakai alat pelindungan muka apabila batuk dan selesema.

Beritahu pakar itu lagi, rawatan yang diberikan tidak hanya memfokuskan kepada Ainur. Perhatian turut diberikan kepada ibunya.

"Kita sentiasa berikan nasihat dan langkah langkah penjagaan yang boleh dilakukan di rumah," ujarnya.

Kemungkinan seseorang ibu mempunyai anak dengan penyakit jarang jumpa itu untuk melahirkan anak mempunyai penyakit yang sama tetap ada.

Justeru, bagaimana mengenal pasti seseorang anak kecil itu berdepan penyakit seumpamanya? Bagi mengetahui sama ada anak yang baru lahir berdepan dengan masalah jantung, Dr. Aisha menjangka ibu harus melihat keadaan bayi itu sama ada:



DR. JOHAN

kekurangan oksigen," terangnya.

Menurut Dr. Aisha lagi, masalah jantung kompleks yang dihadapi itu menyebabkan doktor tidak dapat melakukan pembedahan pada masa ini. Risiko komplikasi sangat tinggi hingga ke tahap boleh meragut nyawa.

Kata beliau, doktor sedari awal sudah memaklumkan ibu Ainur akan risiko tersebut. Tidak ada pembedahan yang boleh dibuat pada masa sekarang dan Ainur juga tidak perlu mengambil apa-apa ubat.

"Ubat hanya akan diperlukan apabila Ainur mendapat serangan penyakit. Selain itu, Ainur dikehendaki datang ke hospital untuk membuat pemeriksaan lanjut bagi memantau keadaan jantungnya," katanya.

Menurut beliau lagi, apabila seseorang kekurangan oksigen, jangka hayat untuk hidup tidak panjang.

Ainur turut mudah untuk mendapat jangkitan pada paru-paru dan jantung ekoran masalah jantung berubang yang dihadapi. Situasi itu turut membuatkan beliau senang mendapat penyakit berbanding orang biasa, kata Dr. Aisha.

"Ainur boleh membesar jika tidak ada komplikasi besar seperti jangkitan kuman pada paru-paru dan jantung.

"Namun, disebabkan Ainur tidak boleh membesar seperti kanak-kanak biasa, beliau menghadapi masalah perkembangan dari segi fizikal dan mentalnya," katanya.

Risiko komplikasi

Kenapa P.J.J dikaitkan dengan adik Ainur? Bagi mendapatkan penjelasan lanjut tentang penyakit yang dihadapi oleh ai kecil itu, *Sihat:Aktif* mendapat pakar yang merawatnya iaitu **Pensyarah Perubatan dan Pakar Pediatrik, UPM, Dr Aisha Fadhlil Abang Abdullah** atau dikenali dengan Dr. Aisha.

Kata Dr. Aisha, pihaknya tidak menafikan apa yang dihadapi oleh Ainur merupakan penyakit yang jarang-jarang dijumpai.

Menurutnya, penyakit *Pulmonari atresia with ventrikular septal defect* merupakan penyakit jantung kongenital yang mana pesakit tidak mempunyai injap dan jantung berubang.

"Masalah pertama yang dihadapi oleh Ainur, beliau tidak mempunyai injap bahagian penting bagi menyalurkan darah dari jantung kanan kepada paru-paru. Ini menyukarkan saluran oksigen ke seluruh badan.

"Kedua, beliau ada masalah jantung berubang yang mana dinding antara jantung kiri dan kanan Ainur terbuka. Untuk orang normal, ia tidak sepatutnya bersambung menyebabkan darah dari jantung kiri dan kanan Ainur bercampur. Sebab itu kulitnya berwarna biru kerana



DR. AISHA

80 peratus daripada P.J.J mempunyai asal-usul genetik yang sudah dikenalpasti. Penyakit-perangkat jarang jumpa yang lain disebabkan infeksi (bakteria atau virus), alahan dan sebab-sebab persekitaran.

dengan hakikat jangka hayat hidup yang tidak panjang.

"Masa umur anak saya tiga bulan, doktor pernah mencari penyelesaian masalah anak saya dengan memasukkan tiub ujian, namun tidak berjaya. Ini disebabkan masalah tertentu dan kelemahan Ainur untuk berhadapan dengan risiko yang mungkin membahayakan nyawanya.

"Namun, saya tak putus asa. Bagi saya, wang ringgit bukan isunya, kami boleh usahakan asalkan anak saya sembuh. Pun demikian, dalam keadaan tertentu doktor mengatakan mereka tidak mampu kerana ia amat berisiko buat Ainur," jelas Aza yang sangat berharap adanya kejayaan.

Kata wanita itu, beliau sudah kering air mata untuk menangi nasib anaknya itu. Pada satu peringkat, beliau tidak mahu lagi bersedih kerana bimbang Ainur turut merasai apa yang dialami.

Jika merujuk kepada maklumat yang dipaparkan Persatuan Penyakit Jarang Jumpa Malaysia, sesuatu penyakit ditakrifkan sebagai jarang jumpa jika ia dihadapi oleh kurang daripada seorang dalam 2,000 penduduk (Orphan Drug Regulation 141/2000).

Berdasarkan rekod, terdapat antara 6,000 hingga 8,000 jenis P.J.J. Berikut ialah data P.J.J yang dikongsi oleh pihak persatuan:

Ganjil

Dr. Aisha tidak menolak hakikat pernah mendengar tentang pesakit yang berdepan masalah seperti Ainur. Pesakit sebegini katanya, hanya mampu menjangkau hayat hingga belasan tahun (sekitarnya tidak menghadapi komplikasi).

Pun demikian, menurut beliau, penyakit yang dihadapi oleh Ainur itu tiada sebab pencetus. Ia lebih pada perkembangan yang tidak normal semenjak lahir dan bukan juga kategori sindrom.

diakui ibu kanak-kanak comel itu, Tuan Zailiah Tuan Abdullah, 35, atau mesra dipanggil Aza, berasal dari Puchong, Selangor.

Aza mengakui buntu memikirkan nasib anak tersayang itu apabila doktor memaklumkan bahawa Ainur sebenarnya berdepan penyakit jarang jumpa (P.J.J).

Penyakit itu membuatnya berdepan masalah kekurangan oksigen dalam badan. Padanlah pergerakannya terbatas dan perkembangan pembesarannya terbantut.

Kata Aza, beliau sudah dapat 'menghidu' derita itu selepas Ainur dilahirkan lagi. Sebaik menjengah ke dunia, muka zuriatnya sedikit kebiruan. Namun, jangkaan awal mungkin tertelan air ketuban. Dua hari selepas itu, Aza sangat terkejut apabila dimaklumkan tentang penyakit Ainur.

"Apa yang saya faham, doktor menjelaskan injap besar penyambung jantung dan paru-paru Ainur tidak ada.

"Oleh itu, Ainur terpaksa bergantung kepada saluran untuk menghubungkan jantung, paru-paru bagi proses menghantar darah pada anggota badan," kata Aza sebak ketika ditemui *Sihat:Aktif* di Hospital Pengajar Universiti Putra Malaysia (UPM), Serdang, Selangor baru-baru ini.

Kenyataan pahit

Aza berada dalam dilema. Beliau terpaksa menelan kenyataan pahit apabila menerima keputusan doktor yang mengatakan tiada lagi rawatan boleh diberikan kepada anaknya. Ainur dikhabarkan turut berdepan

- 75 peratus daripada P.J.J dihidapi kanak-kanak.
- 30 peratus daripada pesakit menghidap P.J.J meninggal dunia sebelum usia lima tahun.

WAJAH si kecil itu berbeza seperti kanak-kanak normal. Kulitnya sedikit kebiruan, bibir, hujung jari dan lidahnya juga berwarna gelap dan sedikit pucat.

Dadanya kelihatan 'berombak', kelihatan agak sukar memilih tubuh cilik itu bernafas. Jelas, setiap pergerakannya lemah dan sungguh tidak bermaya.

Biarpun baru pertama kali melihat tubuh anak kecil itu, penulis sudah dilanda hiba. Dalam hati terdetik persoalan 'bagaimanakah agaknya perasaan ibu tersayang?'

Dengan usianya yang baru setahun lima bulan, ketara benar Ainur Fatimah Saiful Hafiz atau dipanggil Ainur telah banyak menanggung penderitaan dek penyakit kroniknya.

Menurut pakar yang merawatnya, si cilik itu menghidap penyakit jantung kongenital (*Pulmonari atresia with ventrikular septal defect*) yang mana pesakit tidak mempunyai injap jantung dan jantungnya berubang.

Bayangkan, sudah tiga kali pembedahan direntasnya dengan kali terakhir Mac lalu. Usaha melakukan prosedur memulihkan Ainur gigih dilakukan, namun sayangnya belum menampakkan sinar.

Ya, melihat situasi itu, berat rasanya. Hakikat itulah yang

TUAN ZAILIAH kekal tabah dan tidak pernah merungut dengan ketetapan ALLAH SWT terhadap penyakit yang dihidapi anak tersayang.

