

Kosmo  
4/12/2016  
mls 48

# Sengsara badan besar akibat Prader-Willi

BERAT badan Li Hang naik mendadak sehingga mencecah 166.9kg pada usia 11 tahun.



## EKSTRA

### Sindrom Prader-Willi

- Sindrom Prader-Willi ialah gangguan genetik disebabkan oleh kehilangan fungsi genetik tertentu pada kromosom 15.

- Sebanyak 70 peratus daripada kes sindrom Prader-Willi berlaku apabila sebahagian daripada kromosom 15 daripada bapa terpadam. Dalam 25 peratus kes lagi, pesakit itu mempunyai dua salinan kromosom 15 dari ibu mereka.

- Sindrom tersebut umumnya tidak diwarisi tetapi sebaliknya perubahan genetik

**T**UBUH Li Hang yang besar itu membuatkan dia kelihatan tidak normal berbanding rakan-rakan seusianya.

Pasti timbul tanda tanya bagaimana fizikal budak lelaki berumur 11 tahun ini boleh menjadi besar.

Pada Mac lalu, Li Hang yang berketinggian 1.5 meter mempunyai berat 166.9 kilogram (kg). Keluarganya menggalakkan dia menurunkan berat melalui senaman. Bagaimanapun, kesemua usahanya menemui jalan buntu.

Selain mengalami obesiti, dia juga menghidap pelbagai penyakit kronik termasuk darah tinggi, hati diselaputi lemak dan gout.

Budak yang berasal dari bandar Harbin, Heilongjiang, China itu disahkan menghidap sindrom Prader-Willi ketika berusia tiga tahun, seperti dilaporkan akhbar *China Daily*.

Budak 11 tahun itu juga menghidap darah tinggi, hati diselaputi lemak dan gout akibat sindrom tersebut.



LI HANG terpaksa menjual bunga untuk menampung kos rawatannya di hospital.

Kromosom 15 merupakan satu daripada 23 pasang kromosom dalam setiap sel manusia.

Secara umumnya, sindrom Prader-Willi tidak diwarisi tetapi sebaliknya perubahan genetik itu berlaku semasa pembentukan telur, sperma atau dalam pertumbuhan awal bayi.

“Ciri-ciri sindrom ini termasuklah pemakanan tidak teratur dan tumbesaran terencat bagi bayi yang baru lahir,” menurut portal NLM.

Sebanyak 70 peratus kes sindrom Prader-Willi berlaku apabila sebahagian segmen kromosom 15 daripada sebelah bapa terpadam.

Sementara itu, dalam 25 peratus lagi kes, pesakit itu mempunyai dua salinan kromosom 15 daripada sebelah ibu.

Kanak-kanak yang menghidap Prader-Willi boleh makan hingga enam kali lebih banyak berbanding kanak-kanak biasa, bagaimanapun mereka tetap berasa lapar.

perubahan genetik itu berlaku semasa pembentukan telur, sperma, atau dalam pertumbuhan awal bayi.

- Simptom pada bayi baru lahir termasuk otot yang lemah, pemakanan yang tidak teratur, dan pertumbuhan yang perlahan. Kanak-kanak, pesakit menjadi sentiasa lapar dan sering membawa kepada obesiti serta diabetes jenis 2.

- Terdapat lebih 400,000 pesakit yang dikesan menghidap sindrom itu di serata dunia.

Li Hang mempunyai selera makan yang besar, masalah dalam pembelajaran dan pembesaran yang tidak normal akibat sindrom yang menjangkiti satu daripada 10,000 ke 30,000 kelahiran di serata dunia itu.

“Semasa menginjak umur empat tahun, Li Hang sudah pun mempunyai berat 42kg, iaitu dua kali lebih berat daripada rakan-rakannya,” menurut laporan tersebut.

Berat Li Hang naik mendadak pada tahun-tahun berikutnya dan dia



**BAYI** yang menghidap Prader-Willi juga berisiko mengalami kelemahan tona otot.

juga mula mengalami masalah dalam pembelajaran.

### Gangguan genetik

Menurut laman web Perpustakaan Kebangsaan Perubatan Amerika Syarikat (NLM), sindrom berkenaan merupakan sejenis gangguan genetik yang jarang didapati dan berpunca akibat oleh kehilangan fungsi genetik tertentu pada kromosom 15.



**PRADER-WILLI** boleh menyebabkan tangan dan kaki pesakit menjadi kecil berbanding normal.

Akibat daripada pemakanan yang berlebihan itu, pesakit juga berisiko menghidap diabetes jenis 2.

### Masalah tingkah laku

Sindrom itu bukan sahaja menjejaskan aspek fizikal, bahkan turut memberi kesan kepada aspek tingkah laku pesakit.

Mereka cenderung untuk mengalami masalah intelektual, selain sikap panas baran, degil dan tingkah laku kompulsif seperti memicit kulit sendiri.

Dalam pada itu, Yayasan Penyelidikan Prader-Willi (FPWR) menyatakan ketika ini masih tiada penawar untuk sindrom berkenaan. Kehidupan individu yang dijangkiti boleh diperbaiki dengan melakukan diagnosis awal dan terapi berterusan.

“Dalam beberapa kajian, hormon pertumbuhan manusia (HGH) didapati memberi manfaat kepada mereka yang mempunyai sindrom ini.

“Pada Jun 2000, HGH telah diluluskan secara rasmi oleh Pentadbiran Dadah Persekutuan di Amerika Syarikat untuk digunakan kepada pesakit sindrom ini,” jelas FPWR.

Walaupun dengan rawatan HGH, banyak simptom yang dikaitkan Prader-Willi masih sukar dirawat.