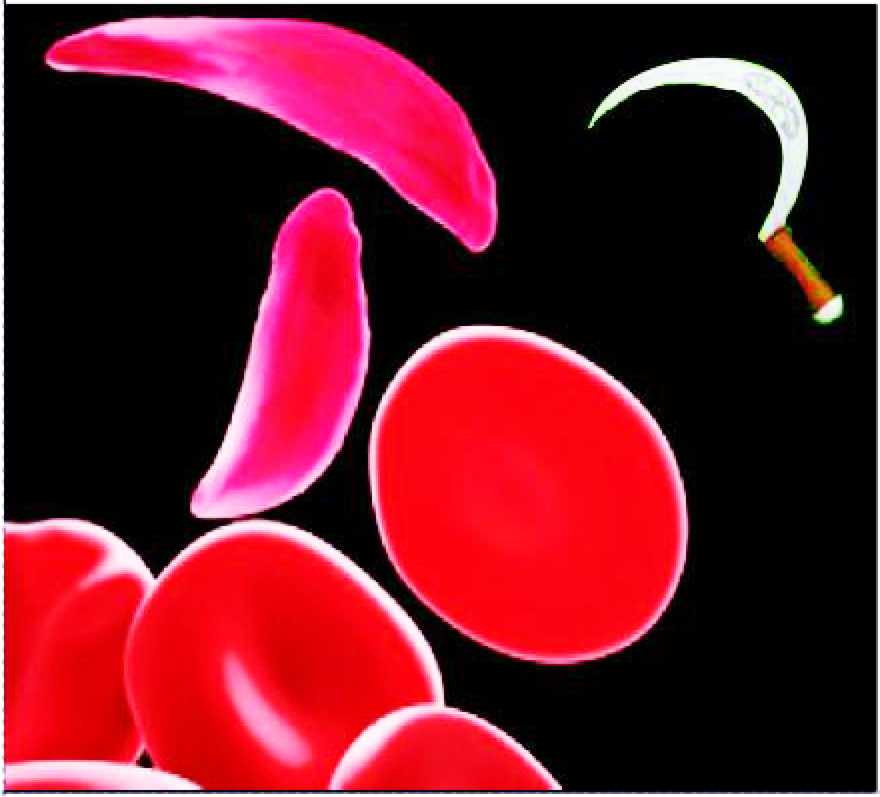
www.scic.co.in

सिकल सेल एनीमिया संबंधित जानकारियाँ



सिकल सेल एनीमिया : कुछ तथ्य

सिकल सेल बीमारी एक अनुवांशिक बीमारी (जेनेटिक डिसआर्डर) है जिसका आधुनिक चिकित्सा विज्ञान में कोई निश्चित ईलाज नहीं है। यद्यपि यह रोग किसी भी स्थान पर किसी भी जाति में हो सकता है लेकिन अमूमन सिकल सेल रोग कुछ खास इलाकों में रहने वाली कुछ खास जातियों में ज्यादा पाया जाता है । यह माता–पिता के जीन्स से संतान को पुश्तैनी तौर से मिलता है। यह कहना मुश्किल है कि यह बीमारी कब और कहाँ से आई। लेकिन यह देखा गया है कि यह बीमारी उस भू–भाग में ज्यादा है जहाँ मलेरिया बहुतायत में रहा है। वैज्ञानिकों का अनुमान है कि मलेरिया पैरासाईट से बचने के लिए कभी लाल रक्त कणों ने यह रक्षात्मक रूप (*mutation*) धारण किया होगा।

- इस बीमारी में रोगी के लाल रक्त कण – ऑक्सीजन की कमी से हँसिये की शक्ल में परिवर्तित हो जाते हैं। अंग्रेजी में हँसिये को सिकल (*Sickle*) कहा जाता है और इसीलिये इसे सिकल सेल बीमारी कहा जाता है।
- हँसिए का अभिशप्त रूप लिए यह कण शरीर के विभिन्न अवयवों में पहुँचकर रूकावट पहुँचाता है।
- इस जन्मजात रोग से ग्रसित बच्चा 6 माह की आयु के पश्चात, कभी बुखार, कभी सर्दी, कभी पेट, कभी जोड़ों व गठानों की सूजन और कभी रक्त की कमी से भीषण कमजोरी लिए नजर आता है।
- सिकल सेल से तिल्ली फेफड़े, ह्रदय, गुर्दे, लिवर इत्यादि आवश्यक अंगों के खराब होने का अंदेशा रहता है।

सामान्य लाल रक्त कण की आकृति

Live for 120 days

सिकल ग्रस्त लाल रक्त कण की आकृति

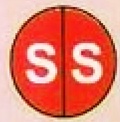
In SS disease, red cells only last an average of 10-12 days

- इस जन्मजात रोग से ग्रसित बच्चा 6 माह की आयु के पश्चात, कभी बुखार, कभी सर्दी, कभी पेट, कभी जोड़ों व गठानों की सूजन और कभी रक्त की कमी से भीषण कमजोरी लिए नजर आता है।
- सिकल सेल से तिल्ली, फेफड़े, ह्रदय, गुर्दे, लिवर इत्यादि आवश्यक अंगों के खराब होने का अंदेशा रहता है।
- सिकल सेल बीमारी से ग्रसित 6 प्रतिशत बच्चे 6 माह के अंदर ही काल–कल्वित हो जाते हैं और एक बड़ी संख्या 20–21 वर्ष की भरी जवानी में अकाल मृत्यु को प्राप्त होती है। जो लोग बच जाते हैं वे जीवन के किसी न किसी मोड़ पर छोटे–छोटे तनाव, दुर्घटना या यंत्रणा से गंभीर रूप से बीमार हो जाते है।

सिकल सेल वाहक एवं सिकल सेल एनीमिया रोगी

सिकल सेल के मरीज दो प्रकार के होते हैं –

1. सिकल वाहक (केरियर) (AS)
2. सिकल पीड़ित रोगी (SS)



सिकल वाहक (AS) –

इसे सिकल सेल केरियर या सिकल सेल ट्रेट या हेटेरोजायगोट्स (Heterozygotes) भी कहा जाता है । इस में सिकल का एक जीन होता है लेकिन रोग के कोई लक्षण नहीं होते । इन्हें किसी तरह के इलाज की आवश्यकता नहीं होती। ये सामान्य जीवन व्यतीत करते हैं और इन्हें स्वयं भी मालूम नहीं होता कि वे

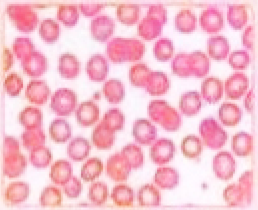
अपने रक्त में सिकल का जीन धारण करते है। सिकल बीमारी के प्रसार की रोकथाम के अभियान में इनका विशेष महत्व है, क्योंकि ये जब अनजाने में दूसरे सिकल रोगी या वाहक से विवाह करते हैं तो सिकल पीड़ित संतान पैदा होने की संभावना बढ़ जाती है।

सिकल रोगी (SS) –

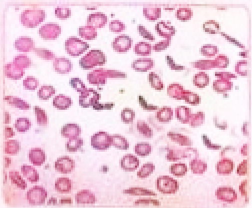
इसे सिकल सेल सफरर या होमोजायगोट्स भी कहते हैं जब

दोनों पालकों से असामान्य जीन्स (SS) मिलते हैं तो संतान सिकल रोगी / सफरर होती है। इसे सिकल सेल एनीमिया रोग कहा जाता है। इस स्थिति में रोग के सभी लक्षण मिलते हैं।

सामान्य एवं सिकल हीमोग्लोबिन



सामान्य रक्त कण



सिकल रक्त कण

रक्त परीक्षण में सिकल सेल संवाहक (AS) या सिकल सेल एनीमिया रोगी (SS) का भेद सिर्फ रक्त की इलेक्ट्रोफोरेसिस जाँच द्वारा ही हो सकता है।

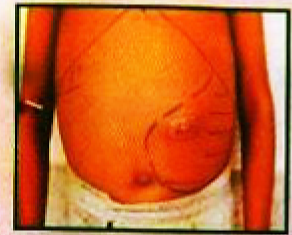
हमारे शरीर के रक्त को लाल रंग देने वाले तत्व का नाम हीमोग्लोबिन है जो फेफड़ों से ऑक्सीजन लेकर हमारे शरीर में इसकी आपूर्ति करता है। यह हीमोग्लोबीन रक्त में लाल कणिकाओं के अंदर मौजूद रहता है। हमारी लाल रक्त कणिकाओं में किस तरह का हीमोग्लोबिन होगा यह हमारे जीन्स पर निर्भर करता है। अधिकतम लोगों के रक्त में सामान्यतः पाये जाने वाले हीमोग्लोबिन को हीमोग्लोबिन A (HbA) कहा जाता है। कुछ विशिष्ट जातियों / प्रजातियों के लोगों में असामान्य हीमोग्लोबिन S (HbS) पाया जाता है।

सिकल सेल एनीमिया पीड़ित व्यक्ति के लाल रक्तकण के अवगुण :

हीमोग्लोबिन S की गुणवत्ता हीमोग्लोबिन A से भिन्न होती है। सिकल ग्रस्त (HbS) रक्त कोशिकाओं के गुणदोष निम्नानुसार होते हैं :

- इन कणिकाओं की आयु अपेक्षाकृत कम होती है।
- ये तिल्ली में जल्दी नष्ट हो जाती है।
- शरीर की उत्पादन प्रक्रिया इस बढ़ी हुई मांग की पूर्ति नहीं कर पाती और खून की कमी अर्थात एनीमिया हो जाता है।
- सिकल रूपी असामान्य कणिकायें शरीर के विभिन्न अंगों में फँस जाती है और अंगों की रक्त पूर्ति में बाधा पहुँचाती है। इस कारण इस बीमारी के अनेक लक्षण उत्पन्न हो जाते है।

सिकल सेल एनीमिया के लक्षण



1. खून की कमी होना – शरीर सफेद दिखना।
2. थकावट / सॉंसफूलना / चिड़चिड़ापन / खानपान में अरूचि।
3. हाथ पैर की उंगलियों / जोड़ों में सूजन तथा दर्द।
4. तिल्ली का बढ़ जाना।
5. परिवार के अन्य सदस्य में उपरोक्त लक्षण हो सकते हैं।
6. बार–बार बुखार, सर्दी बीमारी के अन्य लक्षण हैं।

सिकल सेल एनीमिया के लक्षण : दूरगामी समस्यायें

सिकल सेल के रक्त कण शरीर के किसी भी अंग में रूकावट पैदा कर सकते हैं जिसके कारण विभिन्न लक्षण उत्पन्न होते हैं :–

1. हाथ पैर जोड़ों में तीव्र दर्द होना – पेनफुल क्राइसिस
2. मस्तिष्क की रक्त वाहनियों में अवरोध से लकवा
3. प्रतिरोध क्षमता की कमी के कारण रक्त में गंभीर संक्रमण (सेपटीसीमिया)
4. रक्त कोशिकाओं का उत्पादन अस्थिमज्जा से होता है, सिकल बीमारी में कभी–कभी अस्थि मज्जा में संक्रमण से रक्त कोशिकाओं का उत्पादन पूर्णतया बंद (Bone marrow shut down) होकर गंभीर जानलेवा परिणाम उत्पन्न हो सकते हैं।

5. इस बीमारी के दूरगामी प्रभाव – गुर्दे, अस्थियों में संक्रमण (Osteomyelitis) एवं बड़े जोड़ों का खराब होना पाया जाता है। इसके प्रभाव लीवर एवं हृदय पर भी पड़ते हैं। नेत्र, नाक–कान भी प्रभावित हो सकते हैं। प्रभावित अंगों के आधार पर उससे संबंधित लक्षण उत्पन्न होते हैं।
6. बच्चों का विकास अवरुद्ध होता है।
7. कुछ मरीजों को पित्ताशय में पथरी हो जाती है।
8. महिलाओं में बार–बार गर्भपात एवं रक्त स्त्राव की शिकायत रहती है।
9. इस बीमारी के किसी भी काम्पलीकेशन से यह रोग घातक एवं जानलेवा हो सकता है।

सिकल सेल रोगी हेतु सुझाव :

- रोग ग्रसित बच्चे को पेनीसिलीन एवं फोलिक ऐसिड की गोली देवें।
- हीमोग्लोबिन की जॉंच हर माह करावें। हीमोग्लोबिन का प्रतिशत 10 ग्राम तक रखने के लिए आवश्यकतानुसार खून चढ़ावें।
- खून अधिकृत ब्लड–बैंक से लेवें। पूरी तरह से सुरक्षित खून हो और एड्स और हेपेटाइटिस के विषाणु रहित हो, यह सुनिश्चित कर लेवें।
- खून की वृद्धि के लिए आयरन टेबलेट या लोह युक्त पदार्थों का सेवन चिकित्सक की सलाह बिना नहीं करें।

- सुपाच्य भोजन करें। पानी अधिक मात्रा में पीये। भोजन में हरी सब्जी / फल लेवें। यहाँ यह बताना आवश्यक है कि आजकल कई नीम–हकीम इस बीमारी के जड़मूल से इलाज का दावा करते हैं। इनसे बचना चाहिए। एलोपैथी, आयुर्वेद एवं होम्योपैथी में भी अनुवांशिक बीमारी (जेनेटिक डिसआर्डर) को ठीक करने की वैज्ञानिक अनुसंधान पर आधारित कोई औषधि उपलब्ध नहीं है। कुछ आयुर्वेदिक, होम्योपैथिक एवं ऐलोपैथिक दवाओं से एनीमिया में सुधार एवं संक्रमण को रोकने के उपाय किये जा सकते हैं। इन विधाओं के प्रशिक्षित (Qualified) चिकित्सक से ही सलाह लेना चाहिये।
- बुखार के लिए पैरासिटामाल एवं पीड़ा के समय दर्द निवारक गोलियाँ भी ली जा सकती है।
- सिकल सेल एनीमिया पीड़ित व्यक्ति का अस्थि–मज्जा प्रत्यारोपण (Bone marrow transplantation) किया जा सकता है किन्तु यह प्रक्रिया जटिल और बहुत खर्चीली है। जेनेटिक इंजीनियरिंग पर रिसर्च चल रही है। हायड्राक्सीयूरिया (Hydroxyurea) जैसी दवाओं से भी सिकल रोगी को थोड़ा निजात मिलती है।
- **सिकल ही क्यों?** थेलेसिमीया, एड्स, कैंसर, डायबिटीज जैसी कई गंभीर बीमारियों को जड़ से समाप्त करने की कोई दवा उपलब्ध नहीं है। हम इन बीमारियों से डरते या इसे छुपाते नहीं है। इन मरीजों को लक्षण के अनुसार दवायें दी जाती है, रोकथाम के उपाय सुझाये जाते है और उनके पुनर्वास के प्रयास किये जाते है ऐसा ही उपचार / व्यवहार हमें सिकल सेल एनीमिया के मरीजों के लिए भी करना चाहिए।
- सिकल सेल एनीमिया की बीमारी से होने वाले कॉम्प्लीकेशन्स (Complications) जैसे पित्ताशय की पथरी, कुल्हे की हड्डियों की खराबी, तिल्ली के बहुत ज्यादा बढ़ने, पैरों के घाव आदि की शल्य क्रिया करवा कर जीवन सुलभ सुखदायी व दीर्घायु बनाया जा सकता है।

किसी भी अनुवांशिक रोग (Genetic Disorder) को समझने के लिए यह जानना आवश्यक है कि संतान को माता–पिता दोनों से एक–एक जीन्स मिलता है।

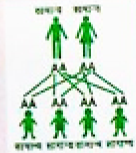
जब माता–पिता दोनों से एक–एक सामान्य हिमोग्लोबीन A (HbA) मिलता है, तो इसे AA कहा जाता है जो सामान्य है।

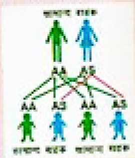
जब माता–पिता में एक से हिमोग्लोबीन A (HbA) एवं दूसरे से हीमोग्लोबीन S (HbS) मिलता है, तो इसे हीमोग्लोबीन AS (HbAS) बनता है इसे सिकल वाहक (केरियर) कहा जाता है। सिकल वाहक को सिकल सेल के कारण स्वास्थ्य की कोई समस्या नहीं होती है। उन्हें किसी तरह के इलाज की आवश्यकता नहीं है।

कुछ भौगोलिक क्षेत्रों की कुछ विशेष जनजातियों में असामान्य (HbS) पाया जाता है। जब माता या पिता दोनों से हीमोग्लोबीन S मिलता है, तो इससे हीमोग्लोबीन SS (HbSS) बनता है, इसे ही सिकल सेल रोगी या सफरर कहा जाता है।

सिकल सेल एनीमिया रोग का प्रसार

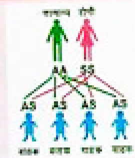
यदि माता–पिता दोनों सिकल AA है तो सभी संतान सामान्य AA होगी।

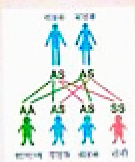




यदि माता–पिता में से एक सामान्य AA एवं एक वाहक AS तो 50% बच्चों के वाहक AS एवं 50% बच्चों के सामान्य AA होने का अंदेशा होता है।

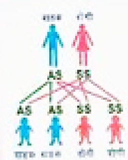
यदि माता–पिता में से एक सामान्य AA एवं एक रोगी SS है तो सभी बच्चे वाहक AS होंगे।

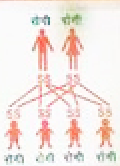




यदि माता–पिता दोनों वाहक AS हैं तो उनकी संतानों में 25% के सामान्य AA, 25% के रोगी SS एवं 50% के वाहक AS होने का अंदेशा है।

यदि माता–पिता में एक वाहक AS एवं एक रोगी SS है तो 50% बच्चों के वाहक AS एवं 50% बच्चों के रोगी SS होने की संभावना है।





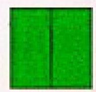
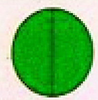
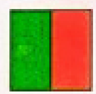
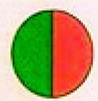
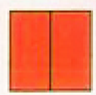
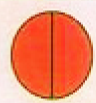
यदि माता–पिता दोनों रोगी SS है तो सभी बच्चे रोगी SS होंगे।

सिकल की जॉंच

सिकल सेल रोग की जॉंच रक्त परीक्षण द्वारा की जाती है। तीन तरह के रक्त परीक्षण की सुविधा उपलब्ध है :

1. सालुबिलिटी टेस्ट (टेस्ट ट्यूब मैथड)
2. सिकलिंग टेस्ट (स्लाइड मैथड)
3. इलेक्ट्रोफोरेसिस जॉंच – उपरोक्त दोनों 1 एवं 2 टेस्ट से सिकल रोगी या वाहक में अंतर नहीं किया जा सकता। उपरोक्त टेस्ट पॉजीटीव आने पर इलेक्ट्रोफोरेसिस नाम रक्त परीक्षण किया जाना चाहिए।

माता–पिता व संतानों का हीमोग्लोबीन पैटर्न (संकेत चिन्ह)

		निरोगी (स्त्री / पुरुष) Normal or Healthy Person
		संवाहक Carrier or Minor (Heterozygotes)
		रोगी Diseased or Sufferer (Homozygotes)
पुरुष	स्त्री	1. यह बच्चे पैदाइश का अनुक्रम नहीं दर्शाता। 2. एक ही पैटर्न के दो बच्चे हो सकते हैं।

विवाह पूर्व निम्न सिकल कुण्डली मिलावें :-

क्र.	पिता	माता	संतानों का संभावित हीमोग्लोबिन पैटर्न (यह बच्चे की पैदाइश का अनुक्रम नहीं दर्शाता)					विवाह संबंधी सलाह
1							सभी सामान्य	करें
2							आधे सामान्य आधे केरियर	करें
3							आधे सामान्य आधे केरियर	करें
4							सभी वाहक (केरियर)	करें
5							सभी वाहक (केरियर)	करें
6							25% सामान्य, 25% रोगी, 50% वाहक	सोचे
7							50% रोगी, 50% वाहक (केरियर)	ना करें
8							50% रोगी, 50% वाहक (केरियर)	ना करें
9							सभी रोगी	ना करें

नोट : अनुक्रमांक 6, 7, 8 एवं 9 पैटर्न स्त्री-पुरुष आपस में शादी न करें

सिकल सेल का प्रसार संतान उत्पत्ति से होता है इसलिए विवाह पूर्व जाँच कर लेना उचित है। सिकल का रोगी या केरियर विवाह कर सकता है, लेकिन उसे विशेष ध्यान रखना होगा कि जिससे उसका विवाह हो रहा है उसके सिकल जीन की स्थिति क्या है।

शादी पूर्व रक्त परीक्षण कर जीवन साथी का चयन करने के लिए आगे दिये गये चार्ट से मालूम होगा कि सिकल सेल रोगी संतान तभी पैदा होगी जब माँ–बाप दोनों सिकल के पीड़ित रोगी या वाहक होंगे।

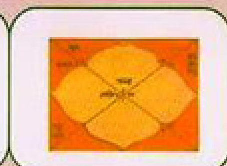
विवाह पश्चात परामर्श

बिना सिकल कुण्डली मिलाये यदि विवाह हो ही गया हो तो उपाय है –

शादी के पश्चात पति–पत्नी दोनों में सिकल सेल के जीन पाए गए तब भी चिंतित होने की जरूरत नहीं । चित्र के अनुक्रमांक 6, 7, 8 व 9 में माता–पिता के दर्शाये गए सिकल सेल पैटर्न के अनुसार संतान की पैदाइश होती है।

माता–पिता को केवल सिकल सेल पीड़ित (SS) को टालना है। अनुक्रमांक 6, 7 व 8 के अनुसार माता–पिता दोनों सिकल सेल के संवाहक/पीड़ित होते हुए भी उन्हें सिकल सेल संवाहक (AS) संतान हो सकती है, जिसे जन्म दिया जा सकता है। (देखें चित्र)

सिकल कुण्डली



यदि अनुक्रमांक 9 के अनुसार शादी हो जाती है तो संतान को जन्म न दें । परिवार नियोजन ऑपरेशन करा लेवे। सिकल सेल पीड़ित संतान टालने हेतु गर्भजल परीक्षण करवा कर सदोष गर्भ (SS) नष्ट कर सकते हैं।

सर्वप्रथम जाँच किसे करना चाहिए

संतान उत्पत्ति के माध्यम से सिकल सेल का प्रसार होता है। इस वस्तुस्थिति को दृष्टिगत रखते हुए जो लोग सिकल सेल प्रभावित क्षेत्रों में रहते हैं और जिन जनजातियों में सिकल सेल के जीन पाए गये हैं, उनकी जाँच निम्नलिखित अनुक्रम में होनी चाहिये (1 से 4 तक का क्रम संतान के पैदाइश की संभावना पर आधारित है)।

1. **दो माह की गर्भवती माता** – सुरक्षित एवं स्वस्थ संतान हेतु गर्भवती माता को सिकलिंग परीक्षण करवा लेना चाहिये। यदि माता सिकल सेल संवाहक हो तो उसे अपने पति को भी सिकलिंग टेस्ट हेतु राजी करवा लेना चाहिए। पति–पत्नी दोनों ही सिकल सेल संवाहक होने से गर्भजल परीक्षण करना जरूरी है। यदि गर्भ सदोष पाया जाता है तो गर्भ नष्ट करना उचित होगा।

2. **एक संतान वाला दाम्पत्य** – यदि पहली संतान सिकल सेल मुक्त (AA) है, इसका मतलब यह नहीं है कि दूसरी संतान भी सिकल सेल मुक्त होगी, इसलिए अधिक सुरक्षा की दृष्टि से पति–पत्नी दोनों को ही सिकल सेल परीक्षण करवा लेना चाहिए।

3. **नव–विवाहित दाम्पत्य** – नवविवाहित दाम्पत्य को मन में यह पक्का सोच लेना चाहिए कि गर्भस्थ शिशु मनपसंद माता–पिता का चयन करने में असमर्थ है। परन्तु माता–पिता दोनों ही सिकल सेल संवाहक होते हुए भी आधुनिक चिकित्सा ज्ञान की सहायता से निरोगी/ स्वस्थ (सिकल सेल मुक्त) संतान को जन्म दे सकते हैं।

4. **विवाह योग्य या विवाह इच्छुक युवक–युवतियाँ** – युवा वर्ग, चाहे पढ़ा–लिखा हो या अनपढ़, शहरों में रहने वाला हो या देहातों में, अमीर हो या गरीब इन्हें स्वयं सिकलिंग जाँच जरूर करा लेनी चाहिए। जो सिकल सेल संवाहक या रोगी होंगे उन्हें भी विशेष चिन्ता करने की जरूरत नहीं है, क्योंकि उन्हें ऐसी जाँच के कारण सही जीवन साथी चुनने का अवसर मिल जाता है।

ध्यान रहे, जो वस्तुस्थिति से बेखबर रहते हैं उन्हीं के परिवार में सिकलसेल रूग्ण संतान जन्म लेती है।

5. **कमजोर व्यक्ति** – जिनकी हीमोग्लोबीन की मात्रा 9 ग्राम % से कम रहती है, थोड़ा सा श्रम करने से थकान महसूस होती हो, आँखें पीलापन लिए दिखती हों, हाथ पैर की हड्डियों में सरकने वाला दर्द, छाती, पीठ, पेट, सिर और जोड़ों में दर्द ऐसी शिकायतें रहती हो उसे सिकल सेल इलेक्ट्रोफोरेसिस जाँच करवा लेना चाहिए।

ईलाज (आशा की किरण)

सिकल सेल की बीमारी कोई बैक्टिरिया या वायरस से होने वाली बीमारी नहीं है। यह न कोई छूत की बीमारी है और न ही एड्स के समान एक–दूसरे में फैलने वाली बीमारी है। इस रोग से डरने की आवश्यकता नहीं है। यह कोई सामाजिक दोष नहीं है, इसलिए इसे छुपाने की आवश्यकता भी नहीं है। यह कोई दैवीय प्रकोप या अभिशाप नहीं है।

- सिकल सेल एनीमिया रोग से ग्रसित व्यक्ति शादी कर सकता है। उसे सिर्फ इस बात का ध्यान रखना होगा कि जिससे उसका विवाह हो रहा है वह भी सिकल सेल का पीड़ित रोगी या वाहक न हो। जो लोग विवाह योग्य आयु में पहुँच रहे हैं उन्हें यह समझाइश देनी होगी।
- जिन जातियों में यह रोग पाया जाता है उस समाज में विवाह पूर्व लड़के–लड़की की जन्म कुंडली के साथ सिकलिंग रिपोर्ट भी देखना चाहिए। बेहरीन और सायप्रस जैसे देश में निकाह के पहले मौलाना को या चर्च के पादरी को सिकलिंग रिपोर्ट दिखाना अनिवार्य है। सिकलिंग रिपोर्ट के आधार पर मौलाना या पादरी साहब संभावित दम्पत्ति को समझाइश देते हैं। सिर्फ इस विधान से ही बेहरीन में पिछले आठ वर्षों में सिकल ग्रस्त बच्चों का जन्मदर आधा हो गया है। फीडल कास्ट्रो की इच्छा शक्ति के चलते क्यूबा में कानून बनाकर थेलेसीमिया रोग पर रोग लगाई जा सकी है। सिकल रोग की रोकथाम के लिए अमेरिका जैसे देश में भी कानूनी प्रावधान है।
- सिकल सेल एनीमिया पीड़ित व्यक्ति के लिए बहुत कुछ किया जा सकता है। जमैका में पुनर्वास के विभिन्न उपायों से सिकल रोगियों की आयु 65 से 80 वर्ष तक हुई है।
- यह हमारे क्षेत्र की समस्या है इसका समाधान भी हमें ढूँढना है।

अधिक जानकारी के लिए संपर्क करें :

डॉ. पी.के. पात्रा, पी.आई. सिकल सेल प्रोजेक्ट, प्रोफेसर एवं विभागाध्यक्ष, बायोकेमेस्ट्री विभाग, पं.ज.नै. स्मृति चिकित्सा महाविद्यालय, रायपुर (छ.ग.) मोबाईल नम्बर : 98931–00505