

सिकल सेल रोग की दीर्घकालीन देखभाल को बेहतर कैसे बनाएं : माता- पिता, रोगियों व परिवार के लिए मार्गदर्शिका

संपादक:

नन्दकुमार मेनन,¹ दीप्ति जैन,² संगीता चट्ट,³

प्रियांकर चन्द⁴ एवं स्मिता मोहनराज¹

1. अश्विनी, गुडालूर आदिवासी अस्पताल, तमिलनाडु
2. शिशुरोग विभाग के पूर्व विभागाध्यक्ष एवं प्रोफेसर,
जीएमसी अस्पताल नागपुर
3. योर्क विश्वविद्यालय
4. सिकल सेल सोसायटी, नेपाल

इस आलेख की सामग्री संपादकों का सामूहिक प्रयास प्रतिबिंबित करती है तथा इसमें शामिल किसी भी संस्थान के विचारों का आवश्यक रूप से निरूपण नहीं करती है।

हमें सिकल सेल रोग कैसे होता है तथा यह करता क्या है?

सिकल सेल रोग कई पुरानी जीवनपर्यंत रहने वाली अवस्थाओं (जैसे हृदय रोग, मधुमेह) के समान है जिसका उपचार किया जा सकता है लेकिन रोगमुक्त नहीं। सिकल सेल के निदान को निराशा या परिवार पर बोझ समझने की आवश्यकता नहीं है। बेहतर जानकारी, औषधियों व दीर्घकालीन देखरेख से बच्चे इस स्थिति के होते हुए भी भरपूर जीवन जी लेते हैं।

भविष्य की विशिष्ट स्वास्थ्य समस्याओं से बचने और उपचार के परिणामों में सुधार के लिए नियमित उपचार, अनुवर्ती मुलाकातें व अपने चिकित्सक की सलाह मानना अत्यंत महत्वपूर्ण है। यह मार्गदर्शिका एससीडी के रोगियों की देखभाल करने वाले अत्यंत अनुभवी चिकित्सकों व सहयोगी कर्मियों ने विशेष रूप से आपके लिए तैयार की है। हमें आशा है कि आपके लिए यह जानकारी उपयोगी सिद्ध होगी। आगे और सहायता के इच्छुक व्यक्तियों के लिए हमने मार्गदर्शिका के अंत में संपर्क के लिए नंबर अंकित कर दिए हैं

सिकल सेल रोग एक अवस्था है जो शिशु को माता-पिता से विरासत में प्राप्त होती है। अतः माता व पिता दोनों पक्ष के परिवार में सिकल जीन होगा। माता-पिता स्वयं (और उनके माता/ पिता) वाहक मात्र हो सकते हैं (एएस न कि एसएस)। वाहकों को रोग नहीं होता। एससीडी छूत का रोग नहीं है और शारीरिक या सामाजिक संपर्क से नहीं 'फैलता'। बच्चों में जन्म से होता है, भले ही कुछ में शुरुआती जीवन में लक्षण प्रकट न हों।

एससीडी में हमारी लाल रक्त कोशिकाएं 'हंसुली' का आकार ले लेती हैं। वे आसानी से टूट कर हीमोग्लोबिन का स्तर कम कर देती हैं और शरीर की ऑक्सीजन की आपूर्ति घटा देती हैं। इसे रक्ताल्पता कहते हैं जिससे हमें थकान, कमजोरी और सुस्ती महसूस होती है। इससे शरीर के विभिन्न अंगों में तेज दर्द हो सकता है जिसे 'क्राइसिस' या 'सिकलिंग' की घटना कहते हैं।

एससीडी का निदान कैसे किया जाता है?

सिकल सेल का निदान एक सरल रक्त परीक्षण से किया जा सकता है

- जन्म के समय एड़ी से रक्त लेकर
- या महिला की गर्भावस्था के समय
- या जब चिकित्सक परिवार के सदस्यों को परीक्षण की सलाह दे
- या गांव/ समुदाय/ स्कूल/ कॉलेज में शिविर के दौरान

बच्चे के निदान के समय हमें स्वास्थ्यकर्मी से क्या-क्या जानना/ पूछना चाहिए?

- जब हम दोनों सामान्य हैं तो हमारे बच्चे को यह बीमारी क्यों है?
- क्या इस बीमारी का कोई इलाज है?
- इसके इलाज में कितना खर्च आता है?
- उपचार के कौन से विकल्प उपलब्ध हैं, क्या ये आजीवन हैं?
- क्या ये उपचार हमारे घर के पास उपलब्ध हैं?
- क्या भविष्य में इस स्थिति को रोकने का कोई तरीका है?



छवि: समुदाय में हील प्रिक सैंपल लेते हुए, अश्विनी

5 वर्ष से कम उम्र के बच्चे की देखभाल

लक्षणों को समझना – क्या-क्या सावधानियां रखनी चाहिए

1. यह याद रखना महत्वपूर्ण है कि उम्र के साथ-साथ दर्द का स्थान बदलता है
<3 वर्ष का बच्चा बच्चा बिना रुके रोता है। दर्द देने वाली जगह के लिए पैर और उंगलियों में किसी भी प्रकार की सूजन की जाँच करें।
 2. माता-पिता प्लीहा के आकार की जांच करना आसानी से सीख सकते हैं, जिसे रोजाना करना चाहिए- वीडियो देखें
 3. डिजिटल थर्मामीटर से अपने बच्चे का तापमान अक्सर जांचें (नीचे चित्र 1)
 4. एससीडी वाले बच्चों में टीकाकरण का महत्व। चूंकि वे कुछ संक्रमणों के प्रति अधिक संवेदनशील होते हैं और उनसे लड़ भी नहीं सकते, इसलिए जन्म से लेकर 2 साल तक और 2 साल बाद सभी टीके लगवाने चाहिए।
 5. उचित तरीके से दूध छुड़ाना - चावल/ स्टार्च के अलावा उपयुक्त स्थानीय खाद्य पदार्थ दिए जाने चाहिए।
- दवा - पेनिसिलिन** - एससीडी वाले सभी बच्चों को निदान होने पर या कम से कम 2 महीने की उम्र तक गंभीर संक्रमण से बचाने के लिए पेनिसिलिन दिया जाना चाहिए और 5 साल तक जारी रखा जाना चाहिए। अगर हमारे डॉक्टर ने ऐसा नहीं किया है, तो कृपया इसके बारे में पूछें। (उन्हें अपनी मार्गदर्शिका/ उपचार कार्ड दिखाएं)

बच्चे की देखभाल : 5-10 वर्ष

1. दर्द स्थान बदल पर कोहनी, टखनों, घुटनों और कलाई जैसे बड़े जोड़ों तक पहुंच जाता है
2. ऑक्सीजन की आपूर्ति में कमी के कारण प्लीहा और यकृत में रक्त एकत्रित हो सकता है। सबसे पहले, प्लीहा का आकार बढ़ जाता है, रोगी कमजोर और बीमार दिखता है या बेहोश हो जाता है (सदमे के कारण)। इसलिए माता/ पिता को नियमित रूप से प्लीहा के आकार की जांच करनी चाहिए। ऐसी दशा में निकटतम स्वास्थ्य सुविधा केंद्र में तत्काल चिकित्सा देखभाल प्राप्त करना महत्वपूर्ण है, जहां 'आईवी शुरू किया जाता है और रक्त दिया जाता है। यदि रक्त उपलब्ध नहीं है, तो उन्हें 'आईवी तरल देना शुरू कर तुरंत किसी बड़े अस्पताल में रेफर कर देना चाहिए।
3. यदि बच्चे को प्लीहा के बढ़ने से संबंधित 2 गंभीर स्वास्थ्य घटनाएं हो गई हैं - डॉक्टर प्लीहा (स्प्लेनेक्टोमी) को हटाने के लिए सर्जरी की अनुशंसा कर सकते हैं। यह महत्वपूर्ण है क्योंकि बार-बार के आघात और बढ़े हुए प्लीहा की जटिलताएं अधिक गंभीर हो सकती हैं, जिसके परिणामस्वरूप मृत्यु हो सकती है। आप डॉक्टर से ध्यान से पूछना सुनिश्चित करें कि प्लीहा निकल जाने के बाद कितने समय तक एंटीबायोटिक लेना है।
5. रक्ताल्पता आम अवस्था है जो लाल रक्त कोशिकाओं के नष्ट होने, पोषण से संबंधित रक्ताल्पता, पीलिया, संक्रमण, मलेरिया, पैरोवायरस आदि के कारण हो सकती है।
6. 3. अनावश्यक रक्ताधान कई तरह से हानि पहुंचा सकता है (संक्रमण, प्रतिक्रिया और शरीर/ अंगों में अतिरिक्त लौह निर्माण का जोखिम)। याद रखें कि बच्चे का सामान्य एचबी कितना होता है - और हर बार जब यह 9 से कम होता है तो रक्ताधान की आवश्यकता नहीं होती है। यह एनीमिया का प्रभावी ढंग से इलाज करने के लिए एनीमिया का कारण जानना महत्वपूर्ण है।
7. (5-18 वर्ष) प्रति वर्ष फ्लू और टाइफाइड के टीके दिए जा सकते हैं

बच्चे की देखभाल: 10-18 वर्ष

1. लंबे जोड़ों के साथ-साथ, रीढ़ की हड्डी और छाती (पसलियों) तक दर्द पहुंच सकता है
2. क्लहों में होने वाले किसी भी दर्द को गंभीरता से लेना चाहिए और डॉक्टर को सूचित करना चाहिए। इसका जल्दी इलाज करना और बाद के जीवन में होने वाली गंभीर जटिलताओं से बचना महत्वपूर्ण है।
3. इस उम्र में सीने में दर्द के साथ सांस लेने में तकलीफ (एक्यूट चेस्ट सिंड्रोम) काफी आम है। सांस लेने में सुधार करने के लिए डॉक्टर 5 साल की आयु से हर दिन स्पाइरोमीटर (नीचे चित्र 2) के उपयोग की सलाह देते हैं (वीडियो देखें)
4. हर वर्ष फ्लू और टाइफाइड के टीके लिये जा सकते हैं
5. बच्चे के स्कूल के काम और कौशल में किसी भी परिवर्तन (जैसे तर्क करना, याद रखना, स्कूल के काम में धीमा होना, नए कौशल सीखने में कठिनाई) पर ध्यान रखें।
6. किशोरावस्था में पदार्पण का समय अधिकांश बच्चों के लिए कठिन हो सकता है। चूंकि सिकल सेल वाले बच्चों में युवावस्था, शारीरिक और यौन विकास में देर हो सकती है जिससे मनोवैज्ञानिक और भावनात्मक मामले पैदा हो सकते हैं। जिक अनुपूरक लेने की सलाह दी जाए। अपने बच्चे को आश्वस्त करना महत्वपूर्ण है कि ये देर अस्थायी हैं और यदि आवश्यक हो, तो ऐसी दवाएं हैं जो इन मुद्दों को हल करने में मदद कर सकती हैं।
7. कठिन दौर, जहां बच्चे स्कूल छोड़ देते हैं, उदास महसूस कर सकते हैं, मादक द्रव्यों के आदी हो सकते हैं, और चिकित्सा सलाह का पालन न करें। उन्हें बहुत अधिक भावनात्मक सहारा और व्यावसायिक प्रशिक्षण और रोजगार के विकल्प खोजने में सहायता की आवश्यकता होती है।

हाइड्रोक्सीयूरिया से प्रतिक्रिया

एचयू एक जाना-माना उपचार है जिसका नियमित सेवन आवश्यक है। यह एक अल्पकालिक दर्द निवारक दवा नहीं है

- ⇒ एचयू के इलाज का परिणाम आने में 3 से 6 महीने का समय लगेगा। इसे **दैनिक** रूप से निर्धारित करना और खुराक में बदलाव न करना महत्वपूर्ण है। छोटे बच्चों के लिए छोटी खुराक बनाने के तरीके के बारे में वीडियो देखें।
- ⇒ एचयू के प्रभाव और किसी भी दुष्प्रभाव पर नज़र रखने के लिए नियमित रक्त परीक्षण (आरबीसी) और डॉक्टर से जांच करवाना आवश्यक है।
- ⇒ अस्पताल में भर्ती रहने के दौरान एचयू जारी रखना चाहिए जब तक कि अन्य जटिलताएं पैदा न हों
- ⇒ अक्सर इस दवा से प्रतिक्रिया / लाभ की कमी अनियमित या अनुचित खुराक के कारण होती है

वयस्क की देखभाल

वयस्कों के लिए दवाएं

1. फोलिक एसिड प्रतिदिन 5 मिलीग्राम - आयरन टैबलेट (फेरस सल्फेट 200 मिलीग्राम) प्रतिदिन एक, यदि आपको लौह की कमी है
2. दर्द के लिए पैरासिटामोल 500मिग्रा दिन में तीन बार तक, आवश्यकतानुसार लें
3. गर्भावस्था को छोड़कर, स्तनपान के दौरान, और यदि संभव हो तो गर्भधारण से पहले, **हाइड्रोक्सीयूरिया** कोई भी रोगी ले सकता है

वयस्क टीकाकरण

वयस्क >19 वर्ष, यदि आपने न्यूमोकोकल टीका पहले से नहीं लिया है, तो कृपया अपने डॉक्टर से इसके बारे में पूछें।

नियमित परीक्षण किए जाने हैं और कितनी बार

- जब आप स्वस्थ महसूस कर रहे हों उस समय के अपने हीमोग्लोबिन स्तर के रिकॉर्ड को बेसलाइन के रूप में रखना चाहिए जो दीर्घकालिक प्रबंधन के लिए महत्वपूर्ण है। यह आपके हीमोग्लोबिन का सामान्य स्तर है एवं हीमोग्लोबिन के इस स्तर को बनाए रखना ही पर्याप्त है। अनावश्यक व हानिकारक रक्ताधान से इस स्तर को बढ़ाने की कोई आवश्यकता नहीं है।
- साल में एक बार किडनी और लीवर की जांच करानी चाहिए।



छवि 1: डिजिटल थर्मामीटर



छवि 2 : स्पायरोमीटर

एससीडी में दर्द का प्रबंधन - बच्चे और वयस्क

दर्द (विशेषकर जोड़ों, हाथ-पैरों और पेट का) एससीडी का एक विशिष्ट लक्षण है। रोगी या माता-पिता के रूप में लक्षणों को पहचानना और दर्द को कम करने के तरीके खोजना महत्वपूर्ण है। यह जानना महत्वपूर्ण है कि चिकित्सा सहायता कब लेनी है। प्रभावित हिस्से (हाथ/ पैर) को आरामदायक स्थिति में रखना और धीरे-धीरे मालिश करना सहायक हो सकता है। जल या तरल पदार्थ पीकर अच्छी तरह हाइड्रेटेड रहना महत्वपूर्ण है। आश्वस्त रहें कि 90% दर्दनाक एपिसोड घर पर या पीएचसी में पेरैसिटामोल, डाइक्लोफेनाक टैब या सपोसिटरी और ट्रामाडोल से प्रबंधित किये जा सकते हैं। यदि दर्द गंभीर हो और उपरोक्त दवाओं के बावजूद लगातार बना रहे तो अस्पताल जाएं। अपना स्वास्थ्य रिकॉर्ड हमेशा अपने साथ रखें। कूल्हे के दर्द की सूचना डॉक्टर को अवश्य देनी चाहिए।

एससीडी के सामाजिक पहलुओं का समाधान : नकारात्मक दृष्टिकोण को चुनौती देना

बीमारी की गंभीरता, परिवार की वित्तीय स्थिति, चिकित्सा और सामाजिक सहयोग के आधार पर एससीडी का बच्चों, वयस्कों और उनके परिवारों पर अलग-अलग तरह से प्रभाव पड़ता है। यह अन्य दीर्घकालिक अवस्थाओं के समान ही है जो अलग-अलग जनजाति / जाति / धर्म और भौगोलिक क्षेत्र के लोगों को प्रभावित कर सकती है। सदियों से जटिल पर्यावरणीय और सामाजिक कारकों के कारण सिकल जीन की उपस्थिति उन विशेष क्षेत्रों/ सामाजिक समूहों में अधिक रही है जहां मलेरिया स्थानिक था। यह उस समूह की किसी कमी या कमजोरी को नहीं दर्शाता है। एससीडी को आदिवासी या एक विशेष जाति की विशेषता समझने वाले नकारात्मक दृष्टिकोण को चुनौती देना हमारी सामूहिक जिम्मेदारी है। यह विभिन्न मोर्चों पर किया जा सकता है:

- स्वास्थ्य चिकित्सक अक्सर माता-पिता को बताते हैं कि एससीडी वाले बच्चे अपने शुरुआती 20 वर्ष से अधिक जीवित नहीं रहते हैं। एससीडी को एक भयानक बीमारी और परिवार पर बोझ बताने से बच्चे के स्वास्थ्य और भविष्य की उम्मीदों पर दुष्प्रभाव पड़ सकता है। माता-पिता व देखभाल करने वालों के रूप में हमें ऐसे दृष्टिकोणों को चुनौती देने और देखभाल उन्नत करने व उसके दीर्घकालिक परिणामों पर ध्यान केंद्रित करने के लिए सक्रिय रहना होगा।
- हमें एससीडी वाले बच्चों को परिवार और समाज पर बोझ नहीं समझना चाहिए। यह बच्चे के आत्मविश्वास और उसकी अपनी ताकत व क्षमताओं को हानि पहुंचा सकता है।
- परिवार के लोग एससीडी वाले बच्चे से उनके छोटे जीवन को ध्यान में रखते हुए अक्सर अलग तरह का व्यवहार करते हैं। जबकि बच्चे अपने साथ स्कूल में अन्य बच्चों, उनके भाई-बहनों और दोस्तों जैसा व्यवहार पसंद करते हैं और इस तरह के भिन्न व्यवहार से नाराज होते हैं।
- चूंकि एससीडी वाले बच्चों की स्कूल या परीक्षा छूटने की संभावना अधिक होती है, इसलिए उनकी शिक्षा और आत्म-सम्मान में कमी हो सकती है। माता-पिता या दादा-दादी के रूप में हमें उनकी स्कूली शिक्षा जारी रखने के लिए उन्हें प्रोत्साहित करना चाहिए, भले ही वह अनिश्चित हो। प्रत्येक बच्चा अलग होता है - बच्चे को तय करने दें कि वे क्या कर सकते हैं / नहीं कर सकते हैं - वे अपनी सीमाएं (खेल, यात्राएं, शारीरिक गतिविधियां) जानते हैं। उन्हें तब तक काम करने के लिए प्रोत्साहित करें जब तक उनका स्वास्थ्य प्रत्यक्ष रूप से प्रभावित न हो।
- स्कूल में अन्य बच्चे निर्दयी हो सकते हैं और हमारे बच्चे को अकेला छोड़ सकते हैं इसलिए इन नकारात्मक छवियों को चुनौती देना और माता-पिता को उन बच्चों के सकारात्मक उदाहरण प्रदान करना महत्वपूर्ण है जिन्होंने इन चुनौतियों का सामना किया है और स्कूल में सफल हुए हैं। ...
- स्कूल के शिक्षकों को सूचित करने की आवश्यकता है जिससे वे सहयोग कर सकें। बच्चों के उचित व्यावसायिक प्रशिक्षण और रोजगार के अवसरों के बारे में परामर्श देना चाहिए।
- स्वास्थ्य चिकित्सकों को आरपीडब्ल्यूडी अधिनियम और शिक्षा के अधिकार, रोजगार, और विकलांगता प्रमाण पत्र और पेंशन प्राप्त करने की प्रक्रिया के बारे में पता होना चाहिए।
- यह याद रखना महत्वपूर्ण है कि एससीडी एक परिवर्तनशील अवस्था है। जीवनयापन के लिए विकलांगता प्रमाण पत्र एक अच्छे विकल्प की तरह लगता है लेकिन प्रत्येक मामले में भविष्य की विकलांगता का स्तर बदल सकता है। इसलिए, पुनरीक्षण के विकल्प की वकालत करना श्रेष्ठ है।

गर्भावस्था में देखभाल

एससीडी वाली महिला की प्रसवपूर्व देखभाल

1. यदि संभव हो तो गर्भधारण से कम से कम 3 महीने पहले हाइड्रोक्स्यूरिया को रोक दिया जाना चाहिए, जिसे स्तनपान की समाप्ति के बाद फिर से शुरू किया जा सकता है। अगर मां में क्राइसिस की घटनाओं में वृद्धि होती है तो केवल चिकित्सकीय देखरेख में स्तनपान के दौरान इसे फिर से शुरू किया जा सकता है।
2. आप जो भी उच्चरक्तचापरोधी दवा आप ले रहे हैं उनकी जानकारी डॉक्टर को दें।
3. सभी नियमित प्रसवपूर्व परीक्षणों के साथ-साथ नियमित प्रसवपूर्व जांच महत्वपूर्ण है।
4. प्रत्येक मुलाकात में रक्तचाप और मूत्र परीक्षण किया जाना चाहिए।
5. लगातार उल्टी होने से निर्जलीकरण व संकट की स्थिति हो सकती है।

डिलीवरी का प्रकार और समय

गर्भावस्था की तीसरी तिमाही में प्री-एनेस्थेसिया मूल्यांकन किया जाना चाहिए।

एससीडी को योनि प्रसव के प्रयास के लिए एक अंतर्विरोध नहीं माना जाता है

- भ्रूण के सामान्य विकास वाली एससीडी वाली गर्भवती महिलाओं को 38 सप्ताह के गर्भ के उपरांत सुरक्षित योनि प्रसव हो सकता है।
- आदर्शतः, प्रसव महिला के सुपरिचित केंद्र में होना चाहिए जहां प्रसूति रोग विशेषज्ञ, ब्लड बैंक और सी-सेक्शन की सुविधा उपलब्ध हो। एससीडी वाले प्रसव में अधिक रक्तस्राव की संभावना होने से रक्ताधान की सुविधा होनी चाहिए।

आभार

हम अपने सलाहकार बोर्ड के सदस्यों - कार्ल एटकिन, जॉनी ओमेन, प्रीति शिंदे, सरस्वती सीडी, सुनील घनमोडे, करीम करास्सेरी, युजिन कुशमी, पंकज कविकुमार और संघमित्रा दास - को टूलकिट की सामग्री और सफल प्रसार के लिए उनके समय, अमूल्य सहयोग और व्यवहारिक टिप्पणियों व सुझावों के लिए धन्यवाद देना चाहते हैं। पुष्पनाथन जे, अजित जेएस, और सुनू जी ने आईटी, बहुभाषी अनुवाद और क्षेत्रों के दौरे सहित जो उत्कृष्ट सहयोग प्रदान किया है तथा इस कार्यक्रम को समेकित किया है उसके लिए विशेष धन्यवाद के पात्र हैं। दूसरों ने कई तरह से योगदान दिया है, अपने अनुभव साझा किए हैं और वर्षों से इस कार्यशाला के विचार को वास्तविकता में परिणत करने वाली चर्चा का हिस्सा रहे हैं। अंत में, हम यूओवाई में हमारे छात्र प्रशिक्षु ग्रेस कूपर को उनके इनपुट और दोनों दस्तावेजों के उत्कृष्ट स्वरूपण के लिए धन्यवाद देते हैं।

