सिकल सेल एनीमिया

अंजु दास मानिकपुरी

संदर्भ अंक-146 में प्रकाशित लेख *सिकल सेल एनीमिया: एक आणविक रोग* को तीन सवालों से शुरू किया गया था-

1. सिकल सेल एनीमिया क्या और क्यों होता है?
2. क्या यह कोई संक्रमण है या किसी रसायन के कम या ज़्यादा होने से होता है? क्या यह संक्रामक बीमारी है?
3. सिकल सेल एनीमिया का निदान और इलाज कैसे होता है?

पहले भाग में हमने ऊपर के तीन सवालों में से दो सवालों पर चर्चा की थी लेकिन तीसरे सवाल पर बातचीत नहीं हो पाई थी। लेख का यह दूसरा भाग तीसरे सवाल पर ही केन्द्रित है। पिछले लेख के अन्त में सिकल सेल एनीमिया के सन्दर्भ में तीन प्रमुख बिन्दुओं का उल्लेख किया गया था। निदान और इलाज की तरफ जाने से पहले एक बार फिर से उनका संक्षिप्त में दोहराव कर लेते हैं-

- हीमोग्लोबिन-एस के अणु जब ऑक्सीजन रहित (डीऑक्सी-हीमोग्लोबिन-एस) होते हैं तो उनमें आपस में जुड़कर बहुलक बनाने की प्रवृत्ति होती है। बहुलक बनने की वजह से इनकी ऑक्सीजन वहन क्षमता कम हो जाती है।
- हीमोग्लोबिन-एस के ये बहुलक

चित्र-1: *सामान्य व सिकल सेल एनीमिया को दर्शाती रक्त वाहिकाओं का स्कीमैटिक चित्र। सिकल लाल रक्त कोशिकाएँ अधिक कठोर, चिपचिपी और आसानी-से बढ़ने वाली होती हैं। वे छोटी रक्त वाहिकाओं को अवरुद्ध कर सकती हैं।*

तन्तुनुमा होते हैं जिसके कारण वह कोशिका सख्त हो जाती है, चिपचिपी हो जाती है और हँसिए का आकार ग्रहण कर लेती है। इसके अलावा सख्त हो जाने की वजह से इन कोशिकाओं की बाहरी झिल्ली पर काफी दबाव पड़ता है और वे फट जाती हैं। इसी कारण से सिकल कोशिका की आयु कम होती है। जहाँ सामान्य लाल रक्त कोशिकाओं की आयु लगभग 120 दिन होती है, वहीं सिकल रक्त कोशिकाएँ मात्र 10-12 दिन जीवित रह पाती हैं। शरीर इतनी तेज़ी-से हीमोग्लोबिन और लाल रक्त कोशिकाओं का निर्माण नहीं कर पाता जिसकी वजह से खून में लाल रक्त कोशिकाओं की कमी हो जाती है।

- चूँकि ये कोशिकाएँ सख्त होती हैं, ये अक्सर रक्त वाहिनियों में फँस जाती हैं और रक्त प्रवाह में बाधा आती है। यह संकट की वजह बन जाती है। अचानक कुछ अंगों तक रक्त नहीं पहुँच पाता और ऑक्सीजन की कमी हो जाती है। साथ ही, पोषक पदार्थों का भी अभाव होने लगता है।

उपरोक्त तीनों बिन्दु हीमोग्लोबिन, लाल रक्त कोशिका और अन्ततः रक्त से सम्बन्धित हैं।

सिकल सेल एनीमिया की जाँच

सिकल सेल एनीमिया प्राणघातक हो सकता है, किन्तु समय रहते इसके बारे में पता चल जाने से उपचार सम्भव है। आइए, कुछ तरीकों के बारे में जानें जिससे इस बीमारी की जाँच की जा सकती है।

प्रारम्भिक स्तर पर तो चिकित्सक केवल रक्त की स्लाइड बनाकर रक्त की कोशिकाओं के संख्यात्मक और आकार आदि के बारे में अध्ययन की सलाह देता है। इस जाँच में किसी तरह की बिगड़ी हुई लाल रक्त कोशिका पाई जाने पर, या लाल रक्त कोशिका की संख्या के अत्यधिक कम होने का पता चलने पर या हीमोग्लोबिन के कम होने पर आगे की जाँच करने की सलाह दी जाती है।

प्रसव-पूर्व जाँच करने के लिए गर्भावस्था के 8 से 10 सप्ताह में एम्नियोटिक द्रव (बढ़ते भ्रूण के आसपास की थैली में द्रव) या आंवल (प्लेसेंटा) से लिए गए ऊतक को लिया जाता है और यह देखा जाता है कि कहीं इसमें सिकल सेल के जीन्स तो नहीं हैं।

बच्चे के जन्म के तुरन्त बाद अर्थात् नवजात शिशु की जाँच के लिए उसकी एड़ी से रक्त की बूँदों को एक विशेष प्रकार के कागज़ पर एकत्र किया जाता है। इस रक्त में उपस्थित हीमोग्लोबिन का प्रयोगशाला में परीक्षण किया जाता है। नवजात की जाँच से यह भी पता चलता है कि बच्चा सिकल सेल ग्रसित है अथवा

चित्र-2: सिकल सेल परीक्षण एक सरल रक्त परीक्षण है जिसका उपयोग यह जानने के लिए किया जाता है कि आपको सिकल सेल रोग या सिकल सेल के लक्षण हैं या नहीं।

वह मात्र वाहक है। जब किसी बच्चे को सिकल सेल रोग होता है, तो उसके भावी भाई-बहनों के सिकल सेल रोगग्रस्त होने या वाहक होने की सम्भावना अधिक होती है।

इस तरह से सिकल सेल के होने या न होने का पता लगाया जा सकता है। आजकल अस्पतालों में इस बात का विशेष ध्यान रखा जाता है कि कहीं गर्भवती माँ में सिकल सेल तो मौजूद नहीं हैं।

उपचार के कुछ तरीके

जाँच में अगर सिकल सेल के जीन्स उपस्थित दिखते हैं तो उपचार के लिए भी कुछ तरीके हैं जिनमें मुख्यत: बेहतर प्रबन्धन शामिल है। प्रबन्धन के तहत दर्द को कम करने के उपाय, ज़्यादा-से-ज़्यादा आराम, लक्षणों की सतत निगरानी और चिकित्सक की देखरेख में रहना शामिल है। नई रक्त कोशिकाएँ बनती रहें, इसके लिए फॉलिक ऐसिड भी दिया जाता है। सिकल सेल एनीमिया ग्रसित मरीज़ों को बहुत सारा पानी पीने और बहुत तेज़ गर्मी या ठण्ड से बचने की सलाह दी जाती है। और नियमित व्यायाम तो मददगार होता ही है।

इलाज में मुख्यतः तीन तरीके अपनाए जाते हैं – दवाइयों से, रक्त चढ़ाना और स्टेम कोशिका प्रत्यारोपण (transplantation) तथा आनुवंशिक इलाज। आइए, संक्षेप में इन तीनों तरीकों को समझने की कोशिश करते हैं।

दवाइयों से

वोक्सेलॉटर (Voxelotor) वयस्कों और 12 साल एवं उससे अधिक उम्र के बच्चों में सिकल सेल रोग का इलाज करती है। यह दवा लाल रक्त कोशिकाओं को सिकल आकार बनाने और एक-साथ बँधने से रोकती है।

Crizanlizumab-TMCA दवाई सिकल सेल ग्रसित वयस्कों को इंजेक्शन द्वारा दी जाती है। यह रक्त कोशिकाओं को रक्त वाहिका की दीवारों से चिपकने से रोकने में मदद करती है।

हाइड्रोक्सीयूरिया 9 से 18 महीने के बच्चों में दर्द को कम करती है।

साथ ही, बच्चों में सिकल सेल एनीमिया के प्रभाव को कम करने के लिए पेनिसिलिन (ताकि न्यूमोनिया जैसी बीमारी न हो जाए) तथा नियमित टीकाकरण की सलाह दी जाती है।

गौरतलब है कि ये दवाइयाँ मुख्य रूप से सिकल सेल दिक्कत के लक्षणों को मन्द ही करती हैं, रोग को समाप्त नहीं करतीं। इस मायने में ये वास्तव में इलाज नहीं हैं।

रक्त और अस्थि मज्जा प्रत्यारोपण

रक्त और अस्थि मज्जा प्रत्यारोपण वर्तमान में सिकल सेल रोग का एकमात्र इलाज है। यह प्रत्यारोपण लगभग 85% बच्चों में सफल होते हैं। लेकिन प्रत्यारोपण के लिए ज़रूरी है कि मरीज़ तथा दानदाता का ह्यूमन ल्यूकोसाइट एंटीजन (एचएलए) मैच हो। हालाँकि, प्रत्यारोपण की सफलता दर काफी अच्छी है लेकिन इसमें अभी भी जोखिम हैं। कभी-कभी प्रत्यारोपित कोशिकाएँ प्राप्तकर्ता के अंगों पर हमला करती हैं। स्टेम कोशिका प्रत्यारोपण की भी मदद ली जाती है जिसमें सगे भाई-बहन की अस्थि मज्जा का प्रत्यारोपण किया जाता है।

स्ट्रोक रोकने के लिए खून भी चढ़ाया जाता है। इसके लिए दानदाता के खून से केवल लाल रक्त कोशिकाओं को अलग करके चढ़ाया जाता है पर इसमें यह ध्यान रखना भी ज़रूरी है कि खून में लौह का स्तर ज़्यादा न हो जाए, क्योंकि इससे हृदय पर खतरा बना रहता है।

जेनेटिक थेरेपी

जेनेटिक उपचार का उद्देश्य नए डीएनए को जोड़कर या मौजूदा डीएनए को बदलकर इलाज करना है। इसमें या तो सिकल जीन को हटा दिया जाता है या एक नया जीन जोड़ दिया जाता है।

जेनेटिक उपचार किसी व्यक्ति के स्वयं के हेमटोपोएटिक (रक्त निर्माण करने वाली) स्टेम सेल को संशोधित करता है। यह उन लोगों के लिए एक इलाज प्रदान कर सकता है जिन्हें सिकल सेल रोग है और उनके पास मैचिंग दाता नहीं है। संशोधित स्टेम सेल को रक्त में इंजेक्ट किया जा

सकता है; उससे कोशिकाएँ रक्तप्रवाह के ज़रिए अस्थि मज्जा तक पहुँच जाती हैं।

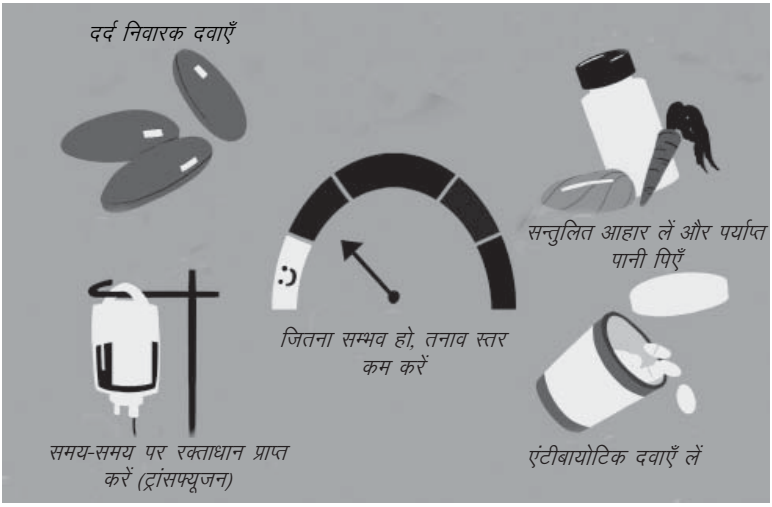
जीन में बदलाव करने वाली तकनीक अभी बेहद नई है। कुछ वर्ष पहले तक यह समझा जाता था कि हम मानव जीन में बदलाव नहीं कर सकते हैं, लेकिन जैसे-जैसे अध्ययन आगे बढ़ा तो पता चला कि मानव जीनोम में बदलाव करना सम्भव है। अब हम डीएनए के अनुक्रम को आसानी-से बदल सकते हैं और जीन को संशोधित भी कर सकते हैं। वैज्ञानिकों ने इस तकनीक को क्रिस्पर (CRISPR) नाम दिया।

क्रिस्पर तकनीक की मदद से किसी जीन को हटाकर, उसकी जगह नया जीन जोड़ा जा सकता है। हाल ही में अमेरिका के खाद्य व औषधि प्रशासन (एफडीए) ने इसे मंज़ूरी दे दी है। वैसे एक व्यक्ति के उपचार की लागत ही शायद आपको बीमार कर दे - करीब 35 लाख डॉलर।

यह प्रक्रिया अभी बेहद नई है और आने वाले समय में पता चलेगा कि ये तरीका कितना कारगर है। पर यह बेहद ज़रूरी है कि ऐसी तकनीकी का उपयोग समाज की बेहतरी के लिए किया जाए।

उपचार का एक पहलू यह भी

इन सब उपचारों के साथ एक अत्यन्त अहम पहलू सामाजिक है - यह सुनिश्चित करना कि सिकल सेल एनीमिया से ग्रसित व्यक्ति अपने



चित्र-3: *सिकल सेल एनीमिया रोगियों के लिए विभिन्न तरह की देखभाल।*

आपको अलग-थलग न समझे। उनकी लगातार काउंसलिंग की जाना चाहिए ताकि मानसिक तनाव को कम किया जा सके। सिकल सेल एनीमिया में दर्द बहुत ज़्यादा होता है इसलिए ज़रूरी है कि उन्हें शारीरिक दर्द के साथ-साथ मानसिक तकलीफ न दी जाए। अध्ययन इस ओर इशारा करते हैं कि सिकल सेल एनीमिया के मरीज़ों के परिवारों में काफी तनाव उत्पन्न होता है। सामान्य तौर पर, इस बीमारी से ग्रसित लोगों के प्रति समुदाय की नकारात्मक धारणा देखने को मिलती है। ऐसे में बेहद ज़रूरी है कि सिकल सेल एनीमिया के सामाजिक, भावनात्मक और मनोवैज्ञानिक पहलुओं की उपेक्षा न की जाए।

सिकल सेल एनीमिया पर यह लेख लिखते हुए मेरे सामने कई चेहरे तैरने लगते हैं जिन्हें मैंने करीब से देखा है। उनमें से कई लोग झाड़-फूँक करवाते हुए अपने जीवन से अलविदा हो गए। मैंने कुछ परिवार ऐसे भी देखे जहाँ घर के कई सदस्य 2-3 साल के अन्दर एक के बाद एक खत्म हो गए। बहुत सारी माँओं को अपने बच्चों के लिए चिन्तित होते देखा है, चाहे बात शादी की हो या काम के सिलसिले में अपने से दूर भेजने की हो।

पाठकों से मेरा आग्रह है कि हम कम-से-कम अपने आसपास सिकल सेल एनीमिया सम्बन्धी सही जानकारी लोगों तक पहुँचाएँ। औरों के अनुभव सुनकर, अपने अनुभव औरों के सामने रखकर, और अनुभवों की समानता देखकर सिकल सेल एनीमिया से पीड़ित लोगों का सही मार्गदर्शन और काउंसलिंग करें।

गौरतलब यह भी है कि बीमारी चाहे कोई भी हो, छुपाने से तो ठीक नहीं होगी। इसलिए क्यों न हम इससे पीड़ित बच्चों और बड़ों को उचित मार्गदर्शन दें ताकि वे नीम-हकीम के चक्कर में न पड़कर, सही इलाज कराएँ और समय पर इलाज कराएँ। यह भी ध्यान रखें कि ऐसे स्कूली बच्चों के साथ हमारा बर्ताव अत्यधिक सहयोग भरा हो ताकि वे भी बाकी बच्चों की तरह सीखने की प्रक्रिया में शामिल हो सकें।

अंजू दास मानिकपुरी: स्नातक व स्नातकोत्तर की कक्षाओं को असिस्टेंट प्रोफेसर के रूप में छह वर्षों तक रसायन शास्त्र पढ़ाया। अज़ीम प्रेमजी फाउंडेशन, छत्तीसगढ़ में विज्ञान की स्रोत व्यक्ति के तौर पर काम किया। वर्तमान में पिरामल फाउंडेशन, भोपाल में बतौर सीनियर प्रोग्राम मेनेजर कार्य कर रही हैं। बच्चों के साथ विज्ञान की अवधारणाओं पर बात करने में रुचि।

सम्पादन: सुशील जोशी।