सिस्टिक फाइब्रोसिस
माता पिता के लिए जानकारी

Prepared by cystic fibrosis team,
Department of Pediatrics,
All India Institute of Medical Sciences
(AIIMS)
New Delhi (India)

सिस्टिक फाइब्रोसिस क्या बीमारी है?

सिस्टिक फाइब्रोसिस अथवा CF एक परिवार में चलने वाली जेनेटिक बीमारी है. आम तोर पर इसे CF के नाम से जाना जाता है. यह छूत की बीमारी नहीं है. पश्चिमी देशों में यह बीमारी २५०० नवजात शिशु में से एक में पाई जाती है एवं प्रति २५ व्यक्तियों में से एक व्यक्ति में CF का जीन पाया जाता है. इन व्यक्तियों को केरिएर कहते है. CF बच्चे के माता पिता CF के केरिएर होते है.

हमारे डॉक्टर का कहना है कि भारत में CF की बीमारी नहीं होती है क्या यह सही है?

आपके डॉक्टर का कहना कुछ हद तक सही है. २०-३० वर्ष पूर्व तक यह आम धारणा थी कि यह बीमारी पश्चिमी देशों में ही होती है. परन्तु अब यह स्पष्ट हो गया है कि यह बीमारी भारत में भी होती है. यद्दपि यह कितनी संख्या में होती है यह मालूम नहीं है. इसकी जांच के लिए टेस्ट भी सब जगह उपलब्ध नहीं होने से इसका निदान भी सब जगह संभव नहीं है. यही कारण है की बहुत से डाक्टरों ने CF के बच्चे नहीं देखे है एवं इस बीमारी के बारे में भी उन्हें अधिक जानकारी नहीं है.

CF क्यों हो जाती है?

यह एक हेरीडीटरी बीमारी है,
माता एवं पिता से बीमारी का जीन आने से बच्चे मे बीमारी हो जाती है.

हमारे परिवार में तो किसी को भी CF बीमारी नहीं है, फिर हमारे बच्चे को यह कैसे हो गयी?

हर व्यक्ति में हजारो की संख्या में जीन होते है. यह शरीर के नोर्मल काम काज के लिए आवश्यक है. यदि इन जीन्स में किसी भी तरह की खराबी हो जाती है तो यह अपना काम ठीक तरह से नहीं कर पाते है. हर व्यक्ति में ७-९ जीन्स में खराबी होती है. बच्चे में जीन्स उसके माता पिता से आते है. यदि पिता का ख़राब जीन बच्चे में आ जाता है पर माता का जीन नोर्मल होता है तो बच्चा केरिएर कहलाता है एवं उसे बीमारी नहीं होती है. संयोग से यदि माता व पिता दोनों का बीमारी करने वाला जीन बच्चे में आ जाता है तो उसे बीमारी हो जाती है. हो सकता है माता एवं पिता के परिवार में ख़राब जीन पिछले कई पीढ़ियों से चल रहा हो परन्तु यह सिर्फ एक व्यक्ति में ही है तो बीमारी नहीं होती है.

CF के क्या लक्षण है?

CF मे पैदायशी नुक्स के कारण शरीर के सभी secretion □हुत गा□ □नते है.
CF के ज्यादातर लक्षण गा□ □लगम और खाना पचाने का जूस की कमी एव□पसीने में अधिक नमक के कारण होते है.

CF में □लगम गाढ़ा क्यों हो जाता है ?

शरीर की रचना असख्य कोशिकाओ□से होती है. कोशिकाओ□द्वारा नियमित काम के लिए इनमे नमक की मात्रा का नियत्रण में रहना आवश्यक है. कोशिकाओ□में एक क्लोराइड चैनल होता है जिसका काम कोशिकाओ□में नमक की आवाजाही पर नियत्रण करना है. CF में यह चैनल ठीक काम नही□करती है और इसी कारण कोशिकाओ□ के जुस □हुत गा□ हो जाते है.

□लगम गाढ़ा होने से क्या होता है?

□लगम गाढ़ा एव□चिकना □नने से सास□ की नलिया □□द हो जाती है एव□□ार □ार खाँसी आती है
□लगम सड़ने से □ार □ार निमोनिया हो जाता है
सास□ का रास्ता रूकने से उसमे कीटाणु पनपते है एव□□ार □ार निमोनिया करते है
□ार □ार निमोनिया होने से फेफड़े खरा□ होते जाते है

प□क्रियास का रस गाढ़ा होने से क्या होता है?

CF ग्रस्त □च्चा मा□के पेट मे होता है उस समय भी कुछ □च्चो की आ□□ □□द हो जाती है एव□ कभी कभी फट भी जाती है जिसे meconeum ileus कहते है. पैदा होने के □ाद टट्टी नही□करता है, पेट फूल जाता है एव□ऑपरेशन करना पड़ता है
प□क्रियास का रस आ□□ मे नही□आने से निम्न □ाते हो सकती है:
खाना नही पचना और □ार □ार टट्टी जाना
टट्टी पतली, □द□ू वाली, चिकनी होती है, जिसे साफ करने मे कठिनाई होती है
टट्टी पानी मे तैरती रहती है
□ार □ार भूख लगती है
□हुत खाना खाने पर भी पेट नही□भरता है तथा वजन भी नही □ढ़ता है
□च्चे के पेट में दर्द होता है
कभी कभी टट्टी का रास्ता □हार आने लगता है जिसे हाथ से अन्दर करना पड़ता है.

पसीने मे अधिक नमक होने से क्या होता है?

पसीना सूखने पर सफेद निशान हो जाते है, च्चे को चूमने से स्वाद (टेस्ट) नमकीन लगता है, च्चे मे गर्मी के मौसम मे पानी की कमी हो जाती है, च्चा नमक अधिक खाता है

CF की ीमारी का निदान (diagnosis) कैसे होता है?

पसीने की जाँच से होती है. CF के च्चे के पसीने में क्लोराइड की मात्रा 60 mEq/l से अधिक होती है.

खून मे जीन की जाँच भी की जा सकती है, परन्तु 1500 अधिक नुक्स के कारण खून की जाँच मे मुश्किलहोती है.

मेरे च्चे की खून की जाँच नोर्मल है फिर भी उसको CF कैसे है?

जैसे ताया है कि CF के च्चे की खून की जाँच में १५०० से अधिक नुक्स हो सकते है. सभी नुक्स की जाच करना सम्भव नहीहै. अतः आम तौर पर 1-2 नुक्स की जाच की जाती है अतः यह जरुरी नहीहै की सभी CF के च्चो की खून की जाच में खराी आए

CF का क्या इलाज है?

CF जड़ से जाने वाली ीमारी नहीहै. इलाज का मकसद

च्चे की तकलीफ को कम करना,

च्चे को ार ार अस्पताल मे भर्ती होने से चाना और

उसके विकास की गति को नियमित करना

CF का इलाज

डॉक्टर को राार दिखाना

छाती साफ रखना

खाना पचाने की दवा लेना

विटामिन की दवा लेना

डॉक्टर को ार ार दिखाने के क्या फायदे हैं ?

ज आप च्चे को अस्पताल लेकर जाते है, उसका वजन एवलम्ाई नापी जाती है, उसके स्वस्थ्य की जाँच की जाती है, कफ स्वा लिया जाता है. इससे उसके विकास की गति का अंदाज़ा रहता है. फेफड़े की स्थिति मालूम होती है. कफ स्वा की रिपोर्ट के अनुसार आवश्यकता पड़ने पर एंटीायोटिक की दवा दी जाती है. च्चे के वजन ढ़ने के हिसा से दवा की मात्रा ाई जाती है.

छाती साफ रखना

छाती साफ रखने के लिए निम्न लिखित ातो का ध्यान रखे :

१. पानी अधिक पिलाये

२. उचित मात्र में नमक खिलाये

३. नियमित फिजियोथेरापी करे

४. डॉक्टर की सलाह के अनुसार दवाईयों का उपयोग करे (साल्ुटामोल, ३% सलायीन, ुदेकार्ट/फोराकोर्ट, टोामिस्ट, DNASE)

५. डॉक्टर की सलाह के अनुसार एंटीायोटिक की दवा दे

हमें कैसे मालूम होगा कि च्चे को एंटीायोटिक की आवश्यकता है?

निम्न लिखित लक्षण होने से डॉक्टर की सलाह ले.

१. च्चे की खांसी ढ़ गयी है

२. लगम ढ़ गया है/ लगम का रंग दल गया है

३. ुखार होता है

४. भूख कम हो गयी है

५. वजन कम हो रहा है

६. साँस फूल रहा है

च्चे को ार ार एंटीायोटिक देने से नुक्सान तो नहीं होता है?

CF में साँस के रस्ते में कीटाणु आ जाते है जिन्हें साफ़ करना मुश्किल होता है. कीटाणु धीरे धीरे फेफड़े को ख़रा करते रहते है. यदि हम एंटीायोटिक नहीं देंगे तो फेफड़े की ख़रा होने की रफ़्तार ढ़ जाएगी. अतः **एंटीायोटिक** देने से नुक्सान की संभावना कम होती है. ार ार इंजेक्शन अथ्वा गोलिया देते है तो उनका शरीर पर गलत असर होना स्वाभाविक है. अतः आवश्यकता होने पर साँस के साथ एंटीायोटिक दवा दी जाती है. इससे गलत असर कम होते है.

साँस के साथ देने वाली एंटी□ायोटिक कितने दिन देना चाहिए ?

साँस के साथ देने वाली एंटी□ायोटिक की दवा लगातार दी जाती है.
साधारणतः लगातार दो □ार □लगम में कीटाणु नही□आते है तो इसे □ंद कर सकते है.
ज□ भी □लगम में दो□ारा कीटाणु आ जाते है त□ पुनः चालू करनी होती है.

अज़िथ्रोमायसीन कैसे काम करती है?

यह एक **एंटी□ायोटिक** है. यह देखा गया है की इसके देने से CF में infection कम होता है, □लगम पतला रहता है, फेफड़े स्वस्थ रहते है एव□इसके कोई गलत असर नही□होते है. कुछ CF सेंटर यह दवा नियमित रूप से देते है.

साल्□ुटामोल कैसे हेल्प करती है

साल्□ुटामोल साँस की नालियों को खोलने में मदद करती है एव□इसे साँस के साथ (ने□ुलैज़ेर या इन्हेलर द्वारा) दिया जा सकता है.
यह दवा आम तौर पर ३% सलायीन देने के पहले दी जाती है एव□इसके □ाद फ़िजिओथेरपी की जाती है
कभी कभी इससे हाथ में कम्पन आ सकती है, जो थोड़ी देर में ठीक हो जाती है.

३% सलायीन कैसे काम करता है ?

३% सलायीन साँस के रस्ते में आने के □ाद शरीर से पानी खींच लेता है. इससे गाढ़ा □लगम पतला हो जाता है एवम फिजियोथेरपी द्वारा आसानी से □ाहर निकाला जा सकता है.
इसका कोई नुक्सान नही□होता है.
३% सलायीन से खांसी और साँस में तकलीफ नही□हो इसके लिए पहले साल्□ुटामोल की दवा देना आवश्यक है.
यह दिन में दो □ार देना चाहिए
३% सलायीन □ाज़ार में □ोत्तल के रूप में उपलब्ध है
इसे फ्रीज़ में रखना चाहिए अथवा एक सप्ताह □ाद नयी □ोत्तल उपयोग में लेनी चाहिए

फ़िजिओथेरपी किस तरह से करें

CF के इलाज में फ़िजिओथेरपी □हुत महत्वपूर्ण है. फ़िजिओथेरपी का मुख्य उद्देश्य □च्चे की छाती का □लगम साफ़ करना है . इसके कई तरीके है. छोटे □च्चों के लिए पोस्त्चुरल ड्रेनेज की विधि का प्रयोग किया जाता है. □ड़े □च्चो के लिए एक्टिव सायकल ब्रेथिंग अधिक लाभकारी होती है. □ड़े □च्चो में कुछ उपकरण (फ्लाटर, पेप, मास्क, स्मार्ट वेस्ट) का प्रयोग करने से छाती साफ अच्छी तरह होती है.

□च्चा फ़िजिओथेरपी नही□करवाना चाहता है क्या करे?

यह आम □ात है कि □च्चे रोज रोज फ़िजिओथेरपी नही□करवाना चाहते है. □च्चे के लिए फ़िजिओथेरपी को एक आफत की □जाये अच्छा अनुभव □नाए रखने के लिए इसमें अलग अलग तरीके जोड़े जा सकते है. आप अपने फ़िजिओथेरपिस्त से अलग अलग तरीके सीख कर फ़िजिओथेरपी कर सकते हैं. (कृपया फ़िजिओथेरपी की अलग किता□ भी पढ़े)

फ़िजिओथेरपी के अच्छे परिणाम के लिए क्या करे

फ़िजिओथेरपी दिन में दो □ार करनी चाहिए. आप अपनी व □च्चे की सहूलियत के हिसा□ से समय निर्धारित कर सकते है. माता पिता दोनों इस काम में सहयोग कर सकते है. फ़िजिओथेरपी खाने के पूर्व करनी चाहिए. यदि □च्चे को GER (खाना ऊपर चढ़ने की □ीमारी) की तकलीफ है तो फ़िजिओथेरपी के दौरान सिर नीचा नही□करे.

फ़िजिओथेरपी के पहले व □ाद में देने के लिए डॉक्टर कुछ दवाईया लिखते है. उनका उपयोग नियमित रूप से करने से छाती साफ रखने में मदद मिलती है. दवाईयों को देने का एक क्रम होता है जो इस प्रकार है

१. साल्□ुटामोल
२. ३% सलायीन/ DNSe
३. फ़िजिओथेरपी
४. □ुदेकोर्ट/फोराकोर्ट
५. टो□ामिस्ट

खाना पचाने के लिए क्या क्या दवा होती है?

ज्यादातर CF के □च्चो को खाना पचाने की दवा (एन्जाईम) की आवश्यकता होती है. एन्जाईम की दवा कैप्सूल या गोली के रूप में मिलती है. कैप्सूल में दवा छोटे छोटे कण (स्फेरुल) के रूप में होती है. इन स्फेरुल पर एक पतली झिल्ली लगी होती है, वह आंत्र में जाकर हट जाती है और यह खाना पचाने का काम आरम्भ कर देते है. यदि इनकी झिल्ली आमाशय में हट जाती है तो इनकी खाना पचाने की शक्ति नष्ट हो जाती है. गोली के रूप में उपलब्ध दवा पर भी झिल्ली होती है जो आंत्र में जाकर नष्ट होती है एव□खाना पचाने की प्रक्रिया आरम्भ होती है. अतः स्फेरुल या गोली दोनों ही सा□ुत निगलना जरुरी है.

खाना पचाने की दवा कैसे दे?

खाने के पहले एन्जाईम देना चाहिए. यदि आप कप्सुल दे रहे है एव□□च्चा कैप्सूल नही□ निगल पाता है तो कैप्सूल खोल कर उसे सब्जी/ जेम / □टर पर ड़ाल कर खिला सकते है. कैप्सूल की मात्रा डॉक्टर के आदेशानुसार दे. अन्य दवाओ□की तरह एन्जाईम दिन में २-३ या ४ □ार नही□देना है. यह ज□ भी खाना खाता है उस समय देना है. फल सब्जी या जूस के साथ एन्जाईम देने की आवश्यकता नही□है. यदि खाने में चिकनाई आधिक है तो कैप्सूल की मात्रा अधिक देनी होगी.

आपको □च्चे की टट्टी के □ारे में ध्यान रखना है. डॉक्टर हर □ार आपसे टट्टी कितनी □ार जाता है, उसमे □द□ू है , तेल आता है, पानी में तैरती रहती है, पेट में दर्द आदि के □ारे में पूछेंगे. इन स□ के □ाद निश्चय करेंगे की आप जितना एन्जाईम दे रहें है उसे □ढ़ाने की आवश्यकता तो नही□है.

यदि 1-२ टट्टी हो रही है, □द□ू नही आ रही है, तेल नही□आ रहा है, पेट मे दर्द नही□है एव□वजन ठीक □ढ़ रहा है तो एन्जाईम की मात्रा ठीक है अन्यथा इसे □ढ़ने की आवश्यकता है.

एन्जाईम को घर के ठन्डे हिस्से में सुरक्षित रखे. स□भव हो तो फ्रीज़ में (४-८ degrees) रखे

विटामिन की दवा

खाना पचाने की शक्ति में कमी से विटामिन (A, D, E) की कमी हो जाती है. अतः यह रोज दी जाती है. यह दवा खाने के साथ ज□ एन्जाईम देते है उस समय देनी चाहिए. क्योंकि एन्जाईम के □िना यह स□ टट्टी में निकल जाएगी.

नमक, पोट्क्लोर व पानी

जैसा कि मालूम है CF में पसीने में नमक की मात्रा अधिक होती है अतः गर्मियों में अधिक पसीना आने से शरीर में पानी व नमक की कमी हो जाती है. साल्ट की कमी नही□हो इसके लिए नमक की मात्रा अधिक दी जाती है. उसके साथ पोट्क्लोर की दवा भी दी जाती है. पोट्क्लोर का स्वाद थोडा कड़वा होता है अतः इसे पानी में घोल कर एव□ चीनी मिलाकर दे सकते है.

क्या भविष्य में CF का पक्का इलाज हो पायेगा?

पिछले ५०-६० वर्षों में मेडिसिन की प्रोग्रेस से CF के इलाज में बहुत सुधार हुआ है. उम्मीद करते है भविष्य में और सुधार होगा. **CF की लड़ाई में आप अकेले नहीं है.**